

Razširjen izvleček / Extended Abstract

INTERDISCIPLINARNA OBRAVNAVA IN VODENJE OTROK Z DEDNIMI DISTROFIČNIMI BULOZNIMI EPIDERMOLIZAMI V SLOVENIJI

V. Dragoš

Dermatovenerološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZHODIŠČE

Dedne bulozne epidermolize so velika skupina dednih bolezni kože, za katere je značilen pojav mehurjev in erozij. Najbolj prizadeti so bolniki z distrofičnimi oblikami bolezni. Bolezen spremljajo še motnje požiranja, anemija, huda distrofija in kontraktуре sklepov.

METODE

Predstavljamo način interdisciplinarne obravnave sedmih otrok z dedno distrofično bulozno epidermolizo v UKC Ljubljana, kjer zgledno sodelujemo specialisti različnih strok.

Prve tedne po rojstvu je otrok z epidermolizo obravnavan na neonatalnem oddelku PeK, kjer ga konzi-liarno spremlja dermatolog. Bolniki, ki potrebujejo intenzivno nego še v naslednjih mesecih, nadaljujejo zdravljenje na intenzivnem otroškem oddelku kirurških strok, dermatolog pa jih spremlja konzi-liarno. Ko je otrokovo splošno stanje stabilno, sledi premestitev na otroški oddelek Dermatovenerološke klinike, kjer opravimo diagnostiko tipa epidermolize. Mater poučimo o samostojnem izvajanju oskrbe ran na domu. Povežemo se s patronažno službo v mestu bivanja in z osebnim pediatrom. V tem času družino obravnava genetik.

Sledijo kontrolne bolnišnične obravnave na Dermatovenerološki kliniki 1- do 2-krat na leto, po 10 letu starosti pa 4-krat na leto. V času kontrolnih hospitalizacij se redno posvetujemo s specialisti različnih strok: infektologom, hematologom, gastroenterologom, stomatologom, oftalmologom, kirurgom plastikom, anesteziologom, fiziatrom in psihologom.

Vsak pomembno prispeva k celostni obravnavi bolnika in ga še dodatno obravnava. Z leti se poveča verjetnost, da se na kroničnih ranah razvije kožni karcinom, zato v obravnavo vključimo še dermat-onkologa. Ob dokazu kožnega karcinoma bolnika napotimo h kirurgu plastiku in onkologu.

ZAKLJUČEK

Sodelovanje strokovnjakov različnih specialnosti je ključno za strokovno pravilno obravnavo bolnikov z redkimi dednimi boleznimi kože. Zaradi majhnega števila bolnikov z distrofičnimi epidermolizami je smiselna obravnava v enem centru. Tovrsten način vodenja redkih dednih bolezni kože v Sloveniji je lahko uspešen model obravnave drugih redkih bolezni, ki zahtevajo interdisciplinarnost.