

Opieka nad pacjentami z Epidermolysis Bullosa – wciąż nierozwiązany problem w Polsce.



Dr Magdalena Plewko

Joanna Jutkiewicz-Sypniewska¹, Bartłomiej Noszczyk², Magdalena Plewko¹,
Szymon Wilk¹

1 Szpital Dziecięcy im. Prof. Jana Bogdanowicza w Warszawie, Oddział Chirurgii Ogólnej

2 Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny im. prof. W. Orłowskiego w Warszawie, Oddział Kliczny Chirurgii Plastycznej

Od grudnia 2007 roku na Oddziale Chirurgii Ogólnej Szpitala Dziecięcego w Warszawie leczono 31 pacjentów z Epidermolysis Bullosa (EB) w wieku od 8 miesięcy do 19 lat, wśród nich 28 z recesywną, dystroficzną postacią EB. W ciągu ponad 5 lat przeprowadzono 15 operacji pseudosyndaktylii i przykurczów palców rąk, założono 8 gastrostomii i wykonano 6 rozszerzeń przełyku. W Polsce nie ma EB Centrum - ośrodka, w którym pacjenci z EB mogliby być objęci multidyscyplinarną opieką medyczną. Konieczne było rozszerzenie postępowania szeroko przekraczającego zakres działalności oddziału chirurgii. Ze względu na często występujące ciężkie niedożywienie i anemie niedobarwliwe wprowadzono konsultacje dietetyka, żywienie dojelitowe przez gastrostomie oraz leczenie wlewami dożylnymi Venoferu. Podjęto działania w kierunku zapobiegania osteopenii, zorganizowano turnusy rehabilitacyjne i spotkania z psychologiem. Cały personel oddziału oraz zespół anestezyjologiczny został przeszkolony w zakresie postępowania z pacjentami z tą rzadką chorobą genetyczną.

W Polsce jest blisko 500 osób chorych na EB. Pytanie: dlaczego nie mogą oni uzyskać pomocy medycznej takiej jak w większości krajów Europy?

Organizacja leczenia pacjentów z Epidermolysis Bullosa na świecie – EB Centra

Joanna Jutkiewicz-Sypniewska, Szymon Wilk, Magdalena Plewko

Oddział Chirurgii Ogólnej, Szpital Dziecięcy im. prof. J. Bogdanowicza w Warszawie

Epidermolysis bullosa (EB) jest ciężką chorobą spowodowaną mutacjami w przynajmniej 14 różnych genach kodujących białka budulcowe naskórka i skóry właściwej. Odpowiednia opieka medyczna nad pacjentami z EB, począwszy od okresu noworodkowego, wymaga współpracy multidyscyplinarnego zespołu specjalistów. Kompleksowe i wieloletnie leczenie chorych na EB nie ogranicza się wyłącznie do leczenia ran i zabiegów operacyjnych, ale obejmuje również m. in. poradnictwo genetyczne i dietetyczne, leczenie niedokrwistości i przewlekłych zaparć, zapobieganie i leczenie osteoporozy.

Autorzy pracy przedstawiają organizację pracy ośrodków leczących pacjentów chorych na Epidermolysis Bullosa na przykładzie czterech krajów europejskich, podkreślając przy tym konieczność stworzenia EB Centrum w Polsce.