

UNIVERZITA KARLOVA
3. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Stomatologická klinika



Lucie Žídková

**Dentální hygiena u pacientů s
Epidermolysis bullosa congenita**

*Dental hygiene in Patients with Epidermolysis
bullosa congenita*

Bakalářská práce

Praha, květen 2018

Autor práce: Lucie Žídková

Studijní program: Dentální hygienistka

Bakalářský studijní obor: Specializace ve zdravotnictví

Vedoucí práce: Mgr. Petra Křížová, DiS.

Pracoviště vedoucího práce: **Stomatologická klinika 3. LF UK FNKV**

Předpokládaný termín obhajoby: červen 2018

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem předkládanou práci vypracovala samostatně a použila výhradně uvedené citované prameny, literaturu a další odborné zdroje. Současně dávám svolení k tomu, aby má bakalářská práce byla používána ke studijním účelům.

Prohlašuji, že odevzdaná tištěná verze bakalářské práce a verze elektronická nahraná do Studijního informačního systému – SIS 3.LF UK jsou totožné.

V Praze dne 28.května 2018

Lucie Žídková

Poděkování

Ráda bych poděkovala prim. MUDr. Haně Bučkové, PhD. z Dětského kožního oddělení FN Brno za příležitost zúčastnit se Klinického dne EB a Mgr. Michaele Halbrštátové za pomoc s praktickou částí. Za ochotu vést mou bakalářskou práci a podnětné rady děkuji Mgr. Petře Křížové, DiS. Velmi si vážím spolupráce pacientů, kteří se zúčastnili praktické části. V neposlední řadě děkuji své rodině a přátelům za podporu během studia.

OBSAH

| | |
|--|-----------|
| 1. Cíl práce | 7 |
| 2. Úvod | 8 |
| 3. Teoretická část | 9 |
| 3.1 Historie | 10 |
| 3.2 Genetická diagnostika | 10 |
| 3.3 Anatomie kůže | 11 |
| 3.3.1 Epidermis | 11 |
| 3.3.2 Škára | 13 |
| 3.3.3 Podkožní vazivová tkáň | 13 |
| 3.4 Fyziologie kůže | 13 |
| 3.5 Formy epidermolysis bullosa congenita | 15 |
| 3.5.1 Epidermolysis bullosa simplex (EBS) | 15 |
| 3.5.2 Epidermolysis bullosa junctionalis (EBJ)..... | 17 |
| 3.5.3 Epidermolysis bullosa dystrophica (EBD)..... | 18 |
| 3.6 Terapie EB | 19 |
| 3.6.1 EB Centrum | 19 |
| 3.6.2 Občanské sdružení Debra ČR | 20 |
| 3.7 Výživa a EBC | 20 |
| 3.7.1 Obecné zásady výživy u EB pacientů | 21 |
| 3.8 Zubní kaz a EB | 23 |
| 3.9 Ošetření pacienta s EB v ordinaci zubního lékaře a dentální hygienistky | 25 |
| 3.9.1 Prevence | 25 |
| 3.9.2 Poškození sliznic během ošetření | 27 |
| 3.10 Pomůcky dentální hygieny vhodné pro EB pacienty | 28 |
| 3.10.1 Zubní kartáček | 28 |
| 3.10.2 Solo kartáček..... | 30 |
| 3.10.3 Mezizubní pomůcky..... | 31 |
| 3.10.4 Zubní pasty..... | 32 |
| 3.10.5 Fluoridové laky a gely | 33 |
| 3.10.6 Výplachy | 33 |
| 4. Praktická část | 35 |
| 4.1 Materiál a metodika | 35 |
| 4.2 Soubor | 36 |
| 4.4 Hypotézy | 36 |
| 4.5 Výsledky | 36 |
| 5. Diskuse | 55 |
| 6. Závěr | 59 |
| 7. Seznam použité literatury | 60 |
| 8. Souhrn | 64 |
| 9. Summary | 65 |
| 10. Seznam zkratk | 66 |
| 11. Seznam obrázků | 67 |
| 12. Seznam tabulek | 68 |

| | |
|-------------------------------|-----------|
| 13. Seznam grafů..... | 68 |
| 14. Seznam příloh..... | 69 |

1. Cíl práce

Cílem teoretické části bakalářské práce je shrnout problematiku onemocnění Epidermolysis bullosa congenita (EBC, zkráceně EB) v závislosti na projevech v dutině ústní.

Cílem praktické části je zmapovat pomocí kazuistik nejčastější problémy, se kterými se může dentální hygienistka při ošetření pacienta s EB setkat, a na co se při vyšetření zaměřit. Bakalářská práce by měla vést k rozšíření povědomí o diagnóze Epidermolysis bullosa congenita mezi odbornou veřejností a dokázat, že dentální hygiena u pacientů s EB má smysl.

2. Úvod

Nemoc motýlích křídel, jak se často EB přezdívá, postihuje kůži a sliznice lidského těla. Onemocnění je nevléčitelné. Příčinou je chyba v kódování genetické informace, která způsobí, že vzniklá kůže je křehká a citlivá na sebemenší tlak. EB postihuje sliznice nejčastěji v oblasti trávicího, respiračního a urogenitálního traktu. Rozmanitost projevů EBC je velká. Zpravidla dochází k tvorbě puchýřů spontánně nebo po vyvinutí malého tlaku. Rány se dlouho a špatně hojí a pacientovi způsobují velké bolesti. Pacienti jsou náchylní k nejrůznějším infekcím kvůli neschopnosti kůže vytvořit ochrannou bariéru proti vnějšímu prostředí.

EB se vyskytuje ve 4 základních formách, přičemž každá forma má více než 30 podtypů. Žádná forma nepřechází do druhé.

Onemocnění přesto ve většině případů nebrání zařazení do kolektivu. Intelekt není postižen. Jedinci navštěvují školu bez omezení, případně se zapojením pedagogického asistenta nebo na základě individuálního studijního plánu.

Poraněná kůže vyžaduje velké množství času na správné ošetření. To zabere zpravidla dvě až tři hodiny denně. Nově vzniklé puchýře je třeba vždy propíchnout a vydezinfikovat. Klasické obvazové materiály nelze použít, protože se lepí k povrchu puchýřů. Spotřeba materiálu je obrovská, s náklady na něj pomáhá pacientům občanské sdružení Debra ČR. Sdružení pořádá veřejné sbírky na podporu "motýlích" rodin a aktivně šíří povědomí o této diagnóze.

3. Teoretická část

Epidermolysis bullosa congenita je heterogenní vrozené onemocnění projevující se extrémní křehkostí kůže a sliznic, i proto bývá v literatuře označované jako nemoc motýlích křídel. Následkem toho dochází ke vzniku bolestivých vezikulobulózních lézí, které se tvoří spontánně nebo po sebemenším tlaku a traumatu (Dag et al., 2014). Typickým projevem je zjizvená kůže, postižení vnitřních orgánů, kloubů, dystrofie rukou a nohou, poruchy tvorby vlasů, nehtů a zubů v různém rozsahu v závislosti na formě onemocnění (Bučková, 2016).

Obrázek 1: Motýli jako symbol nemoci



Zdroj:
<https://www.amazon.co.uk/Butterfly-Vinyl-Stickers-decals-window/dp/B005C98NTE>

Pacienti s touto diagnózou se tak musí denně potýkat s bolestí, svěděním a zápachem z otevřených lézí, které vyžadují časově náročné ošetření. Mají tak velký dopad na jejich sebevědomí, zařazení do kolektivu a sociální kontakt (Kýrová a Bučková, 2013). Mezi další časté projevy nemoci patří malnutrice, anémie, pomalé hojení, hojení jizvením a srůstání prstů. Sliznice jsou postižené hlavně v oblasti dutiny ústní, gastrointestinálního a respiračního systému. Intelekt u nemocných epidermolysis bullosa congenita zůstává zachován (Bučková, 2016).

3.1 Historie

O epidermolysis se zmiňuje poprvé Koebner v roce 1886. Tento název však není zcela přesný. O epidermolýzu se jedná pouze u formy epidermolysis bullosa simplex, kde dochází k lýze epidermálních buněk spolu s tvorbou puchýřů uvnitř epidermis. V současnosti bývá čím dál více používáné označení mechanobulózní dermatóza, protože puchýře se tvoří převážně po mechanickém traumatu (Bučková a Buček, 2000). Autoři Bučková a Buček rozdělují EBC do 3 základních skupin podle lokalizace tvorby puchýřů a to na formu simplexní, junkční a dystrofickou. Celkem je známo asi 30 podtypů. Weller však uvádí rozdělení do 4 skupin zohledňující dědičnost - EB simplexní, EB junkční, EB autozomálně dominantně dystrofickou, EB autozomálně recesivně dystrofickou a navíc Kindler syndrom. Všechny formy jsou nevyléčitelné a léčba je tedy pouze symptomatická - prevence infekcí, bolesti, svědění (Bučková a Buček, 2004). Na světě trpí nemocí zhruba 500 000 tisíc jedinců, v České republice je pacientů s diagnózou EB okolo 300 (Debra ČR, 2016).

3.2 Genetická diagnostika

Nositelem genetické informace je DNA (deoxiribonukleová kyselina), která se nachází v buněčném jádře. Informace uložená v DNA je pak podkladem pro tvorbu bílkovin, které tvoří mimo jiné i kůži. Nastane-li v genetické informaci chyba, projeví se změnou tvorby dané bílkoviny a tím i příslušné vrstvy kůže. Podle formy nemoci a jejího podtypu se liší místo vzniku puchýřů.

Prenatální diagnostika spočívá ve vyšetření DNA plodu odběrem plodové vody nebo choriových klků. Choriové klky lze odebrat od 10. týdne těhotenství, plodovou vodu pak od 15. týdne. Oba tyto postupy jsou invazivní a mají své komplikace.

Postnatálně je při diagnóze EB nutné provést histologické vyšetření vzniklých bull pomocí biopsie. Puchýře nesmí být hemoragické a starší více jak 8 hodin. Vzhledem k dědičnosti onemocnění by měla být každá rodina s výskytem EBC registrována u lékařského genetika. Vyšetření u genetika spočívá v molekulárně genetickém vyšetření a průzkumu DNA, kdy lékař hledá geny zodpovědné za špatnou tvorbu bílkovin. Genetická analýza trvá zpravidla několik měsíců a cena takového vyšetření se pohybuje kolem 100 000 Kč, přičemž je celý

proces hrazen zdravotní pojišťovnou. Geny, které jsou zodpovědné za vznik EB vykazují velké množství mutací (Gaillyová, 2010). Klinické EB Centrum při FN Brno je jediným místem v České republice, kde je možné za přítomnosti dermatologa, histopatologa a molekulárního klinického genetika tuto diagnostiku podstoupit (Debra ČR, 2010).

3.3 Anatomie kůže

Kůže je svým povrchem 2 m² největším lidským orgánem. Slouží především jako ochranná bariéra mezi organismem a zevním prostředím. Skládá se ze tří základních částí epidermis (pokožka), dermis (škára) a tela subcutanea (podkožní tuková tkáň) (Štork, 2013).

3.3.1 Epidermis

První vrstvou, která je nejtenčí je epidermis. Histologicky se jedná o tkáň ektodermálního původu a je tvořena keratinocyty, buňkami rohovejícího vícevrstevnatého dláždicového epitelu.

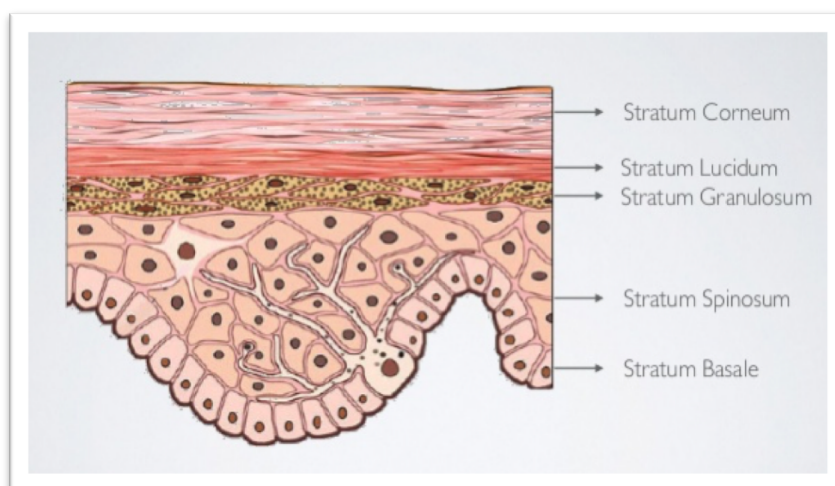
Pokožka má celkem 5 vrstev - stratum basale, stratum spinosum, stratum granulosum, stratum lucidum a stratum corneum (obr. č.2).

Mechanické poškození stratum corneum je způsobeno nedostatečným množstvím vody, nadbytek vede k nadměrné propustnosti a podporuje osídlení kůže mikroorganismy. Povrch kůže může být poškozen traumatem rohové vrstvy, nadměrným omýváním nebo vlivem patologickým změn v kůži - lupénkou či epidermolýzou (Ditrichová et al., 2002).

Oblast dermoepidermální junkce (DEJ)

V problematice EBC hraje důležitou roli struktura dermoepidermální junkce, která se nachází v zóně bazální membrány (obrázek č. 3). Při fyziologickém histologickém nálezu je tvořena bazálními keratinocyty, epidermální bazální membránou a blízkými vazivovými strukturami (Bučková a Buček, 2000). Mutace genů pro proteiny vytvářející vazby v oblasti epidermis a dermoepidermální junkce jsou příčinou onemocnění EBC (Vokurková et al., 2015).

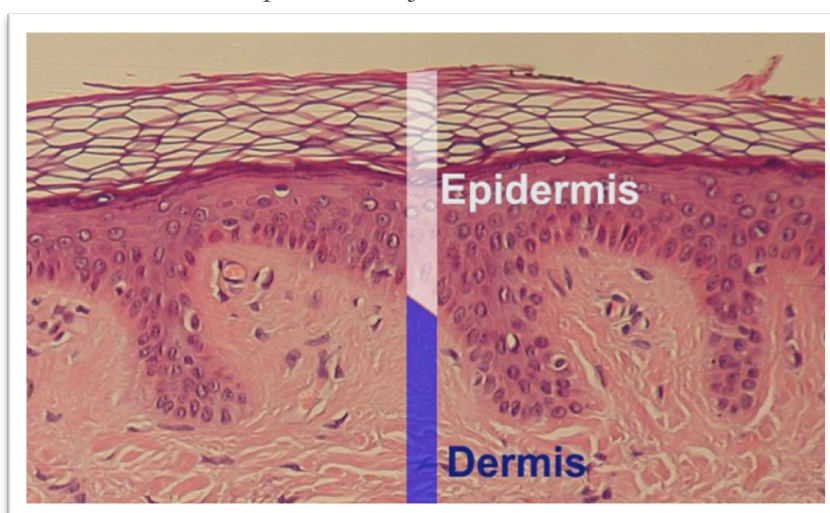
Obrázek 2: Epidermis



Zdroj:

<https://d2gne97vdumgn3.cloudfront.net/api/file/MEh3rWGUR4q4ORAeWUJO>

Obrázek 3: Dermoepidermální junkce



Zdroj:

http://www.debra.org.cn/fileadmin/user_upload/medresearch/2016/orthodontic-care.pdf

3.3.2 Škára

Druhou vrstvou navazující na epidermis je korium. Jedná se o vazivovou část, která obsahuje fibroblasty (aktivní forma fibrocytů), které zodpovídají za tvorbu vaziva. Dále histiocyty, které se diferencují z monocytů. Jejich aktivní forma, makrofágy, fagocytují protilátky a odpadní látky metabolismus za produkce mediátorů. Mastocyty obsahují granuly s histaminem, heparinem a serotoninem a díky nim fungují jako žírné buňky. Kolagenní vlákna, která jsou též součástí dermis, probíhají paralelně s kožním povrchem a činí kůži pevnou, zatímco elastická vlákna zodpovídají za pružnost. Pomocí kotvících fibril je bazální membrána (BM) připojena ke kolagenním vláknům (Štork, 2013).

3.3.3 Podkožní vazivová tkáň

Podkožní vazivová tkáň (tela subcutanea) je nejhloběji uloženou vrstvou kůže. Jedná se o tkáň mezodermálního původu. Jak už název vypovídá, její velkou část tvoří adipocyty (tukové buňky) a je bohatě vaskularizovaná (Ditrichová et al., 2002).

3.4 Fyziologie kůže

Kůže odděluje vnitřní prostředí od vnějšího, kdy vrstevnatý dláždíkový epitel a sliznic vytváří ochrannou vrstvu. Její metabolická aktivita zajišťuje stálost vnitřního prostředí organismu. Funkce kůže jsou tedy následující:

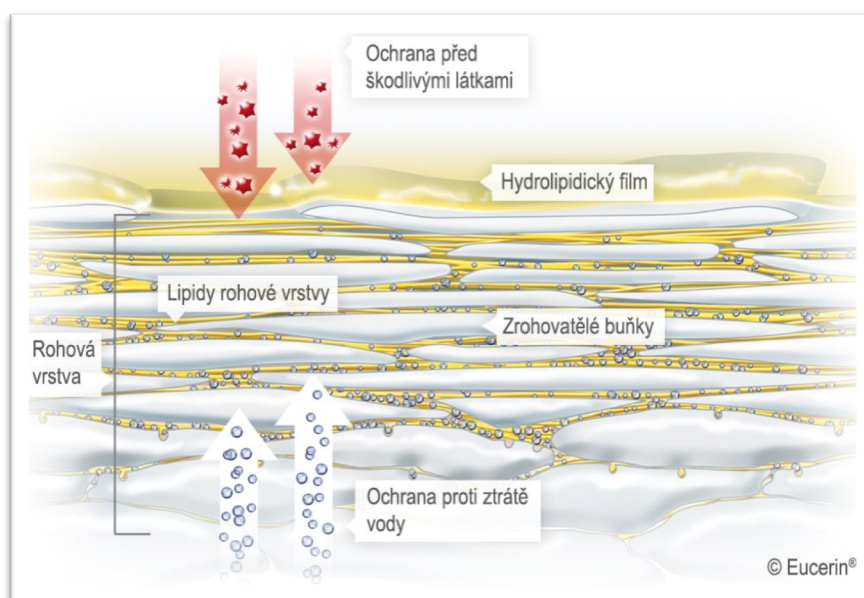
- ❖ **bariérová** - mechanická ochrana, ochrana před UV zářením, vodní hospodářství organismu
- ❖ **chemická** - kyselé pH jako nárazník (pH 5-6) jako ochrana před mikrobiální infekcí
- ❖ **biologická** - brání činnosti bakterií, rohovatění povrchu jako samoočišťování
- ❖ **sekrece** - pot, maz, keratin, melanin
- ❖ **metabolická** - přeměna provitaminů na vitamín D vlivem UV záření
- ❖ **regulační** - termoregulace, semipermeabilní membrána
- ❖ **senzorická** - reakce na chlad, teplo, tlak, bolest, svědění (obrázek č. 4)

Kůže kromě výše uvedených funkcí navíc vytváří tři důležité látky - keratin, melanin a pot.

Melanin je pigment, který chrání kůži před účinky UV záření. Je vytvářen z buněk melanocytů. Jeho tvorba je řízená melanocyty stimulujícím hormonem (MSH) a je závislá na světle.

Keratin je vzniká činností keratinocytů. Jedná se o strukturu, která je vysoce odolná vůči chemickým a fyzikálním podnětům. Regenerační doba pokožky činí zhruba 40 dní, z toho ve stratum corneum přibližně 8 dní.

Obrázek 4: Funkce kůže



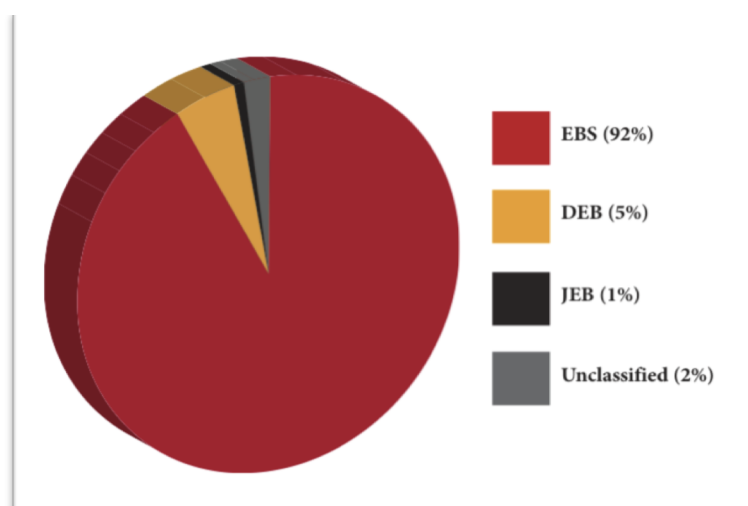
Zdroj: <https://www.eucerin.cz/o-kuzi/zakladni-informace/struktura-a-funkce-kuze>

Sudor, neboli pot je výměšek potních žláz. Obsahuje sodík, draslík, chlor, vápník, kyselinu mléčnou, aminokyseliny a další látky. Pot je důležitou složkou termoregulačních mechanismů kůže a podílí se na vylučování škodlivých látek z organismu. Charakteristický západ sudoru je dán jeho rozkladem mikroorganismy (Štork, 2013).

3.5 Formy epidermolysis bullosa congenita

EBS je rozdělena do tří kategorií na základě klinických projevů a lokalizace tvorby puchýřů. Dále existuje členění na subtypy podle genetických abnormalit. Přesto se klinický nález může lišit u stejné genetické mutace.

Graf 1: Výskyt jednotlivých forem EB



Zdroj: Eswara, Uma. "Dystrophic Epidermolysis Bullosa in a Child." *Contemporary Clinical Dentistry* 3.1 (2012): 90–92. *PMC*. Web. 8 Jan. 2018

3.5.1 Epidermolysis bullosa simplex (EBS)

Výskyt simplexní formy se pohybuje od 6 do 30 pacientů na jeden milion porodů (Sprecher, 2010). Jedná se o nejčastější typ EB. Bully jsou nejvíce lokalizovány na rukou a ploskách nohou, kdy jsou puchýře výsledkem přímé cytolyzy uvnitř epidermis (Bučková a Buček, 2000). Pacienti mohou vykazovat problémy s příjmem potravy v závislosti na poškození sliznic (Bučková, 2016).

EBS má generalizovanou a lokalizovanou formu, kdy lokalizovaná je svým výskytem četnější. Na kůži se objevují hypopigmentace a hyperpigmentace.

Puchýře se nachází v dutině ústní a postižená je i sklovina (Bučková, a Buček, 2004). Některé lehké formy často nenutí jedince vyhledávat lékařskou pomoc (Bučková a Buček, 2000). Simplexní forma má obecně nejlepší prognózu. Projevuje se krátce po narození a v období puberty se klinické příznaky zmírňují (Dag et al., 2014).

Obrázek 5: Epidermolysis bullosa simplex



Zdroj:
https://en.wikipedia.org/wiki/Epidermolysis_bullosa_simplex

Obrázek 6: Puchýř u simplexní EB

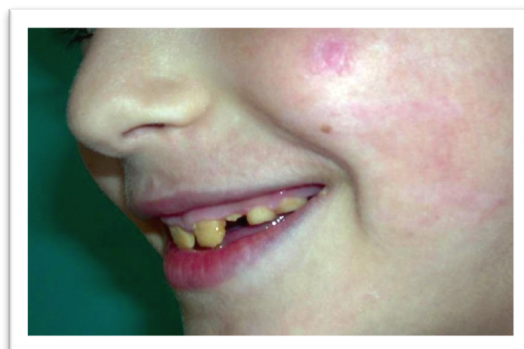


Zdroj:<http://www.britishskinfoundation.org.uk/SkinInformation/AtoZofSkindisease/EpidermolysisBullosaSimplex.aspx>

3.5.2 Epidermolysis bullosa junctionalis (EBJ)

Junkční forma je autozomálně recesivně dědičná a má velice těžkou prognózu s velkou úmrtností již v kojeneckém věku. V České republice tvoří 9% diagnóz EBC. Ke štěpení dochází mezi bazální membránou a lamina lucida. Buňky hemidesmosomů a kotvící filamenta vykazují zhoršenou aktivitu a kůže je atrofická (Bučková a Buček, 2000). Poškození gastrointestinálního traktu, respiračního systému a urogenitálního ústrojí je typickým klinickým nálezem ihned po narození.

Obrázek 7: Sklovina u EBJ



Zdroj: <http://www.afrijaedsurg.org/text.asp?2011/8/1/72/78673>

Obrázek 8: Obliterace retního vestibula



Zdroj: Green, James. Orthodontic care for patients with epidermolysis bullosa. Dental Nursing, 2013, roč. 8, č. 6

Jedinec s EBJ je náchylný k infekcím, dehydrataci, má zpomalený růst, zuby vykazují těžké hypoplastické změny a vysokou kazivost (Bučková, 2016). Rozsáhlá poškození v dutině ústní vedou k mikrostomii, ankyloglosii, atrofii papil jazyka a poškození bukálního a vestibulárního sulcu (Dag et al., 2014).

3.5.3 Epidermolysis bullosa dystrophica (EBD)

V oblasti kotvících fibril těsně pod lamina densa dochází ke štěpení. Kolagenázy svou zvýšenou aktivitou způsobí nadměrnou kolagenolýzu, jenž má za následek snížení přilnavosti epidermis až oddělení epidermální vrstvy. (Bučková a Buček, 2000). Epidermolysis bullosa dystrophica může být diagnostikována až během puberty.

Je pravidlem, že autozomálně recesivní forma EBD má horší klinické projevy, než forma autozomálně dominantní. Enzym kolagenáza svou zvýšenou aktivitou způsobí nadměrnou kolagenolýzu, tedy rozpad kolagenu, jenž má za následek snížení přilnavosti epidermis a oddělení celé epidermální vrstvy (Dag et al., 2014).

Obrázek 9: Puchýře u recesivní dystrofické formy EB



Zdroj: Archiv autorky

3.6 Terapie EB

Léčba je pouze symptomatická, nikoliv kauzální. Léčba pomocí kortikosteroidů, retinoidů a inhibitorů kolagenáz neměla na průběh nemoci velký vliv (Bučková a Buček, 2000). Vzhledem ke špatné funkci kůže jako obranné bariéry jsou jedinci s EB náchylní k nejrůznějším infekcím. Dětsí pacienti vyžadují nepřetržitou pomoc při každodenních činnostech. Poranění vznikají i při základních hygienických úkonech jako je čištění zubů, mytí rukou, během oblékání či chůze. Velkou část dne tvoří dezinfekce ran a překrytí sterilními obvazovými materiály. Taková péče se pohybuje denně v řádu hodin. K preventivním opatřením patří vyvazování prstů na rukou a nošení speciálních bezešvých rukavic a oblečení (Kýrová, 2015). V literatuře se uvádí jako vhodné koupele s hypermanganem. Mezi nejvíce používané dezinfekční přípravky a masti patří Betadine, Sudocrem Dermochlorophyl a Flamirins. Na krytí ran je vhodný Mepilex, Mepilex lite, Mepilex transfer a traumatické mřížky Mepitel (Bučková, 2016). Dezinfekční přípravky se doporučuje střídat zhruba v třicetidenních intervalech (Kýrová, 2013). Péče o pacienta s EB je finančně náročná. Pokud nejsou rány správně ošetřeny, dochází k novotvorbě puchýřů a k jejich infekci, což souvisí s navýšením nákladů a dalším zatížením rodinného rozpočtu (Jurdová, 2013).

3.6.1 EB Centrum

Nemocní EB vyžadují specializovanou péči. Jelikož pacientů s nemocí motýlích křídel není ve světě mnoho, je tato diagnóza mezi lékaři v praxi málo známá. Vzhledem k problematice onemocnění vyžadující multidisciplinární přístup, vzniklo v roce 2001 na kožním oddělení FN Brno EB centrum. Pracoviště sdružuje lékaře a odborníky, kteří jsou schopni pacientům poskytnout individuální péči na jednom místě. Na jednom místě tak pacient podstoupí vyšetření u dermatologa, klinického genetika, hematologa, algeziologa, gastroenterologa, plastického chirurga, rehabilitačního lékaře či výživového poradce. EB centrum pořádá jednou ročně EB Klinický den. Mezi pozvané patří pacienti s komplikovanějším průběhem EB. Pacienti jsou rozmístěni do několika ambulancí a týmy specialistů se v jednotlivých ambulancích střídají. Odpoledne se koná porada

celého týmu, kdy je navržen plán léčby pro každého vyšetřeného pacienta (EB Centrum ČR, 2012).

3.6.2 Občanské sdružení Debra ČR

Charitativní seskupení vzniklo v roce 2004. Po celém světě se v rámci Debra International podporuje rodiny zasažené epidermolysis bullosa congenita. Rodinám zasaženým EBC nabízí pomoc i v oblasti příspěvků na ošetřující materiál a pomáhají rodinám tuto složitou situaci zvládnout. Občanské sdružení Debra ČR nabízí odborné poradenství také ve zdravotní, sociální, výživové a psychologické sféře. Pořádáním různorodých akcí a veřejných sbírek Debra ČR výrazně zvyšuje osvětu o této nemoci a pomáhá podpořit rodiny s výskytem EB (Debra, 2015).

3.7 Výživa a EBC

Vyvážený příjem potřebných živin má při terapii nemoci motýlích křídel nezastupitelnou roli. Při dostatečném příjmu všech důležitých látek dochází k urychlení hojivých procesů na kůži a sliznicích a pacient se lépe vypořádá s infekcemi. Pravidelný příjem vhodné zvolené stravy má příznivý vliv na zažívání.

Bílkoviny jsou nepostradatelné pro tvorbu nejrůznějších tkání a podporují regeneraci kůže. Mezi potraviny s vysokým obsahem živočišných bílkovin patří maso, mléko, tvrdé sýry, vejce. Zdrojem rostlinných bílkovin je především hrách, fazole či ořechy.

Největší množství kalorií obsahují **tuky**. Jejich příjem je klíčový pro správný metabolismus bílkovin. Vhodným zdrojem tuků jsou rostlinné oleje, ryby a sýry.

Sacharidy představují zdroj energie a jsou součástí buněk. Jejich příjem by měl pokrýt až 60% celkového energetického příjmu. Rozdělují se na tři základní skupiny - monosacharidy, oligosacharidy a polysacharidy.

Sacharóza je nejčastějším cukrem. Získává se z cukrové řepy. Je součástí nejrůznějších cukrářských výrobků, pečiva, zmrzlin apod.

Glukóza a fruktóza jsou jednoduché cukry, které jsou v různém množství zastoupeny v medu či ovoci.

Polysacharidy obsahují obiloviny, luštěniny nebo brambory. Mezi nestravitelné polysacharidy řadíme vlákninu. Ve střevech plní protektivní funkci.

Změkčuje stolicí a napomáhá trávení. Najdeme ji v ovoci, zelenině, v celozrnném pečivu, v houbách apod. (Frühauf, 2007).

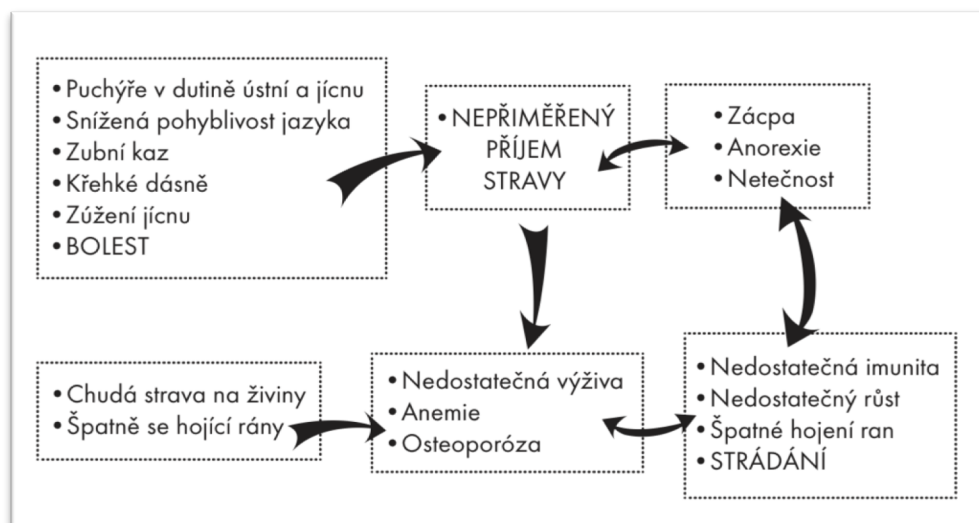
V období nemoci lidské tělo vyžaduje zvýšené množství **vitaminů**. Pokud není dostatečný přísun vitaminů zajištěn, dochází především k poruchám na tkáňové úrovni. Takové změny jsou škodlivé především u dětí, kdy dochází ke zpomalení jejich psychomotorického vývoje, poruchám imunity a krvetvorby. Vyvážený příjem vitaminů obsažených v ovoci a zelenině je pro správný vývoj dítěte klíčový. Nadbytek ani nedostatek tělu neprospívá (Hlúbik a Fajfrová, 2005).

3.7.1 Obecné zásady výživy u EB pacientů

Epidermolysis bullosa congenita velice často postihuje sliznice dutiny ústní a jícnu. Na mukóze dochází k tvorbě bolestivých puchýřů, které se snadno zanítí (Holišová, 2014). Při přijímání potravy je třeba dávat pozor, aby jídlo nebylo moc horké, studené či hodně kořeněné. Potraviny typu brambůrky, krekry, tvrdé pečivo a jiné jsou kvůli křehkosti sliznic v ústech a jícnu pro pacienty nevhodné. Chuťový vjem je u EB snížen, neboť chuťové pohárky jsou nedostatečně inervované. Jizvy v dutině ústní tvoří překážku v příjmu potravy a pacienti mají výrazně sníženou chuť k jídlu (Halbrštátová, 2008).

Dysfagické obtíže, puchýře v dutině ústní a srůst jazyka mohou vést k tomu, že pacient není schopen přijímat stravu v klasické podobě. Tato skutečnost vyžaduje přechod na kašovitou stravu, aby nedošlo k rozvoji malnutrice. Kašovitá strava často obsahuje zvýšené množství jednoduchých cukrů. Pokud není možné zajistit vyváženou stravu přirozenou cestou, jsou po poradě s nutričním specialistou využívány nejrůznější výživové suplementy (Bučková et al., 2013). U těžkých forem EB s malnutricí je možnost provedení perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG) (Dastych a Šenkyřík, 2013).

Obrázek 10: Nejčastější problémy spojené s výživou



Zdroj: https://www.debra.cz.org/upload/file/brozurky/vyziva_pacientu_s_eb_a5.pdf

Sipping

U této metody se jedná o využití výživových perorálních suplementů, které pomáhají zvýšit příjem energie. Makronutrienty a mikronutrienty jsou zastoupené v ideálním množství, představují tedy jednoduché a rychlé řešení v léčbě malnutrice. Tyto přípravky jsou dostupné většinou v tekuté formě nebo ve formě instantního prášku (Tomíška, 2008). Nápoje obsahují v malém množství hodně energie a jsou obohacené o vlákninu (Halbrštátová, 2008).

Modulární dietetika

Jedná se o přípravky, které zvyšují množství důležitých živin v potravě. Nejvíce se jedná o bílkoviny a sacharidy. Na trhu jsou dostupné přípravky Nutricia Fantomalt s hlavní složkou maltodextrinem z kukuřičného škrobu, zatímco přípravek Protifar obsahuje hlavně mléčné bílkoviny (Halbrštátová, 2008).

Obrázek 11: Modulární dietetikum



Zdroj:

<https://www.lekarna.cz/fantomalt-1x400gm-prasek-pro-roztok/>

3.8 Zubní kaz a EB

Zubní kaz patří mezi nejčastější infekční multifaktoriální onemocnění. K jeho rozvoji je nutná přítomnost vnímavého zubního povrchu, mikrobiálního povlaku, příjem sacharidů a čas. V zubním plaku jsou přítomny bakterie, které mění cukr na kyseliny. Organické kyseliny zahajují proces demineralizace. Počáteční fáze demineralizace je jedinou reverzibilní fází zubního kazu. Prvním projevem počínajícího zubního kazu je matná křídlová skvrna (Stejskalová, 2008). Zlepšením dentální hygieny lze dosáhnout zastavení procesu. Pokud je zub očištěn a zajistíme aplikaci fluoridových preparátů na povrch skloviny, dojde k obnově remineralizace (Kilian, 1999).

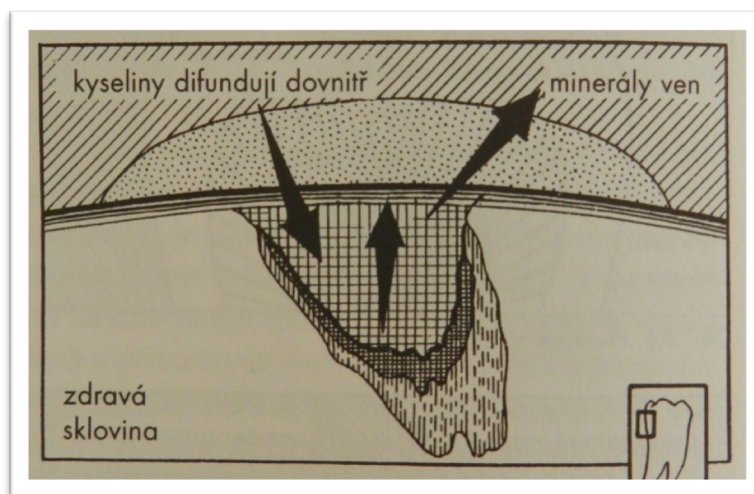
Zvýšený výskyt zubního kazu je dán několika faktory. Kazivost zubů je značná především u dystrofické a junkční formy. Kůže má stejný embryonální původ jako zubní sklovina, proto i zuby mohou být zasaženy (EB Centrum ČR, 2012). Rozvoji zubního kazu přispívá též dlouhodobá retence jídla, vývojové postižení skloviny a změny ve složení a množství sliny (Wright et al., 1994). Poškození sliznic bývá u onemocnění tak rozsáhlé, že pacient není schopný přijímat stravu v klasické pevné podobě. Kašovitá jídla často obsahují velká množství jednoduchých cukrů, které snadno ulpí na povrchu zubu. Samočisticí mechanismus sliny je snížen (Bučková, 2016). Křehké sliznice v dutině ústní jsou příjmem

potravy neustále namáhané. Správná ústní hygiena je kvůli mikrostomii a ankyloglosii velmi těžko proveditelná (EB Centrum ČR, 2012).

Nedostatek vitamínů v jejich běžné formě vede u EB ke konzumaci nejrůznějších ovocných a zeleninových šťáv. Studie prokázaly, že kousnutí do jablka způsobí v dutině ústní stejný pokles pH jako požití 10% roztoku sacharózy. Neustálé popíjení sladkých nápojů typu Coca Cola, Sprite a Jupík během dne je rizikové, neboť sklovina ztrácí důležité ionty vápníku. Pokud není možné si tyto nápoje odepřít, doporučuje se jejich konzumace brčkem či vypláchnutí úst čistou vodou (Killian, 1999).

Platí, že prevence pomůže pacientům s EB od nepříjemných problémů spojené se zubním kazem (EB Centrum ČR, 2012). Bučková a Buček doporučují výplachy Chlorhexidinem (CHX) v koncentracích 0,12-0,2% dvakrát denně. Ústní vody s obsahem Triklosanu slouží k výplachům po jídle (Bučková a Buček, 2000).

Obrázek 12: Schéma demineralizace



Zdroj: KILIAN, Jan. *Prevence ve stomatologii*. 2. rozšíř. vyd. Praha : Galén, 1999. 239 s.48 : il. ; 29 cm. ISBN: 80-7262-022-3

3.9 Ošetření pacienta s EB v ordinaci zubního lékaře a dentální hygienistky

Léčebný postupu u pacientů s nemocí motýlích křídel prošel za posledních třicet let velkými změnami. Ještě v roce 1976 Crawford řešil veškeré problémy u recesivní dystrofické EB v dutině ústní extrakcemi a to i u dočasné dentice. Zhruba o dvě dekády později už Wright u vzniklých komplikací postupoval pomocí anestezie a konzervačně protetického ošetření. O několik let později Skogedal se svým týmem prokázala, že zlepšením domácí ústní hygieny a častějším profesionálním čištěním spolu s výživovým poradenstvím lze zubnímu kazu předejít.

3.9.1 Prevence

Krammer ve své příručce zdůrazňuje význam včasné prevence v oblasti zubní péče. S prohlídkami u lékaře je vhodné začít co nejdříve, pokud možno v době, kdy je pacient bez obtíží. První návštěva by měla proběhnout kolem 5 měsíce věku dítěte. Prohlídka by měla zahrnovat základní výživová doporučení, instruktáž domácí ústní hygieny spolu s poučením doprovodu dítěte.

Tabulka 1: Nejčastější projevy v dutině ústní u jednotlivých forem EB

| EB Type | Subtype | Mucosal Erosions | Oral Scarring | Ankyloglossia | Microstomia | Enamel Hypoplasia | Hypodontia Anodontia | Rampant Caries [†] |
|------------|--|------------------|----------------|---------------|-------------|-------------------|----------------------|-----------------------------|
| Simplex | Localized (Weber-Cockayne) | Occasional | Absent | Absent | Absent | Absent | Absent | Absent |
| Simplex | Generalized (Koebner) | Occasional | Absent | Absent | Absent | Absent | Absent | Absent |
| Simplex | Herpetiformis (Dowling-Meara) | Common | Absent | Absent | Absent | Absent | Reported | Absent |
| Simplex | Localized with Hypodontia (Kallin) | Present? | Absent | Absent | Absent | Absent | Present | Absent |
| Junctional | Generalized (Herlitz; Gravis) | Common | Mild/ Variable | Absent/ Mild | Moderate | Severe | Absent | Severe |
| Junctional | Generalized (Mitis; Non-Herlitz) | Common | Absent/ Mild | Absent/ Mild | Absent | Moderate/ Severe | Absent | Moderate |
| Junctional | Localized (Minimus) | Common | Absent | Absent | Absent | Mild/ Moderate | Absent | ? |
| Dystrophic | Generalized (Cockayne-Touraine) | Mild/ Moderate | Absent | Absent | Absent | Absent | Absent | Absent |
| Dystrophic | Generalized (Gravis & Pasini; Hallopeau-Siemens) | Severe | Severe | Severe | Severe | Absent | Absent | Severe |

*Oral features are listed for 10 of the EB subtypes. The following references provide more complete reviews of all subtypes (Fine et al. 1991).

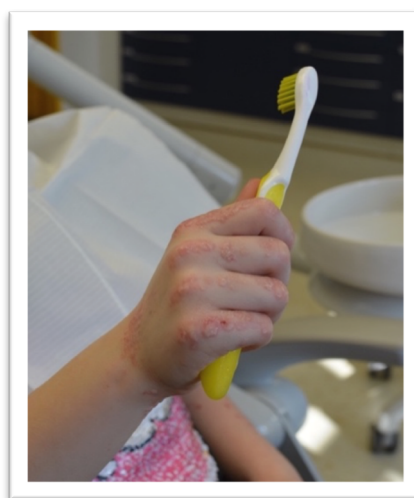
[†] Moderate and Severe indicates relative risk for developing dental caries. By no means will all individuals in a subtype listed as severe have rampant caries.

Zdroj: <http://www.aapd.org/assets/1/25/Wright-15-04.pdf>

Zubní lékař může včas diagnostikovat odchylky od normálního vývoje zubní skloviny po prořezání prvních dočasných zubů, ortodontické vady a odhalit počínající demineralizace. Nejčastější poruchou tvorby skloviny je generalizovaná hypoplázie. Pokud je lékařem odhalena včas, lze pomocí preventivních opatření jako je motivace a instruktáž se správnými pomůckami zmírnit výskyt zubního kazu. Pravidelné kontroly se ukázaly jako přínosné pro snížení míry kazivosti. Zvýšená frekvence návštěv u praktického zubního lékaře a dentální hygienistky pomůže snížit výskyt zubního kazu (Krämmer et al., 2012).

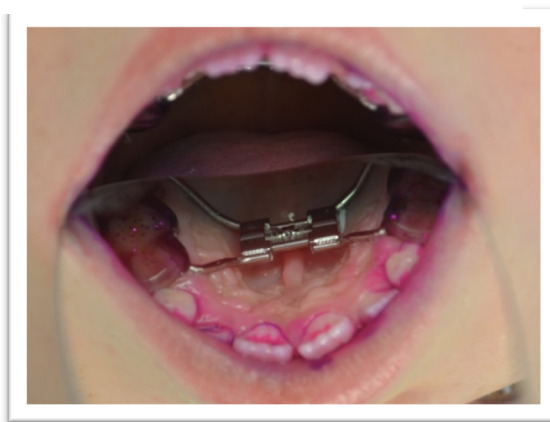
V posledních letech není u EB pacientů ojedinělá ani ortodontická léčba, která má kromě estetických benefitů i význam v prevenci zubního kazu a onemocnění parodontu (Green, 2013). Výjimky nastávají u pacientů s recesivní dystrofickou formou EB. V důsledku růstové retardace je zubní oblouk malý a vede ke stěsnání zubů. V kombinaci s rozsáhlým jizvením a křehkostí orální sliznice je terapie pomocí ortodontických obtížně realizována (Wright, 2010). Součástí ortodontické terapie tvoří i preventivní extrakce zajišťující dostatek místa pro ostatní zuby, hrozí-li stěsnání. Fixní aparáty mají u nemocných EB uplatnění především při léčbě hlubokého či zkříženého skusu, uzavření diastematu a celkové postavení zubů horního a dolního frontálního úseku. Při poškození sliznice rovnátkem autorka doporučuje použít ortodontický vosk, který by měl být dostačující.

Obrázek 13: Instruktáž čištění v ordinaci DH



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 14: Fixní ortodontický aparát u pacienta s EBD



Zdroj: Archiv autorky

U jedinců s diagnostikovanou recesivní formou EBD dochází k omezenému otevírání úst, mikrostomii. Pro udržení příznivého otvírání a přístupu do úst pacienta je doporučeno pravidelné cvičení 30 minut denně (Krämmer et al., 2012).

Neustále opakující se jizvení způsobuje zvýšené riziko výskytu spinocelulárního karcinomu především u pacientů starších dvaceti let. Jakýkoliv podezřelý útvar by měl být sledován a jeho bioptický vzorek řádně vyšetřen pro podezření na prekancerózu a nádor.

3.9.2 Poškození sliznic během ošetření

Je třeba mít na paměti, že už samotná návštěva zubního lékaře a dentální hygienistky může být pro pacienta s EB psychicky a fyzicky náročná. Proto je třeba dodržovat některá doporučení a postupy, jak takového člověka ošetřit bez poranění a pokud možno minimálně bolestivě. Je nutné zdůraznit, že právě včasná návštěva zubní ordinace pomůže předejít mnohem bolestivějším stavům, než je preventivní prohlídka (EB Centrum, 2012).

Neopatrná manipulace s nástroji u pacientů se **simplexní formou** může vést ke vzniku oděrek na sliznicích. Ve většině případů však není třeba průběh ošetření příliš modifikovat narozdíl od zdravých jedinců.

Junkční forma EB je charakteristická ulceracemi na sliznicích. Velký důraz je kladen na prevenci a časté návštěvy stomatologa z důvodu častých

hypoplázií skloviny, které vedou ke zvýšenému výskytu zubního kazu a atrici (Krämmer et al., 2012).

Zvlášť citlivý přístup je třeba zvolit u **dominantně dystrofické formy**. Rty musí být po celou dobu ošetření potřeny vazelínou, aby nedošlo k přilnutí a oddělení vrstvy mukózy. Jakékoliv předměty, které jsou v přímém kontaktu se sliznicemi dutiny ústní je nutné izolovat vlhčeným mulovým čtvercem či tamponem. Vzduchová pistole by měla být použita tak, aby nedošlo ke vzniku puchýřů naplněným vzduchem. Při vzniku takovým puchýřů je třeba je na konci ošetření punktovat sterilní jehlou (Pfundner a Lucky, 2006). Přesto však existují jedinci s ortodontickými aparáty a protetickými pracemi, kteří neudávají obtíže.

Recesivně dědičná dystrofická forma vyžaduje v zubní ordinaci nejvyšší možný šetrný přístup. Bez ohledu na věk pacienta je vhodné používat malé dětské nástroje. Retraktory pro odtažení tváří musí být měkké a tvárné. Při palpaci není třeba vyvíjet přílišný tlak a je důležité vyvarovat se klouzavých pohybů po měkkých zubních tkáních, jenž by vedly k oddělení vrstvy sliznice. Vatové tampony pro sušení je dobré před použitím potřít vazelínou a před odstraněním z dutiny ústní se musí navlhčit pro eliminaci adheze. Na konci každé návštěvy kontrolujeme, zda se v ústech nenachází zbytky použitého materiálu. Přebytky odstraníme i z těžko dostupných míst, neboť je pacient není schopen sám odstranit.

Zubní závěsný aparát zubů lze ošetřit u všech pacientů, u nemocných s recesivní dystrofickou formou počítáme se zvýšeným krvácením. Ruku s nástroji fixujeme na sousedních zubech, nikdy ne na kůži (Krämmer et al., 2012).

3.10 Pomůcky dentální hygieny vhodné pro EB pacienty

3.10.1 Zubní kartáček

Obecně platí, že správný kartáček by měl mít rovně střižená vlákna a malou hlavu s hustými nylonovými vlákny. Pomůcky dentální hygieny pro pacienty s EB musí být co nejjemnější, aby nedošlo k poškození měkkých tkání dutiny ústní. Pro změkčení Krammer doporučuje kartáček ponořit do horké vody. U dětí je samozřejmostí asistence rodičů, kteří zuby pravidelně dočišťují. Krammer ve své příručce zmiňuje kartáček Collis Curve, který dokáže čistit 3 plošky zároveň.

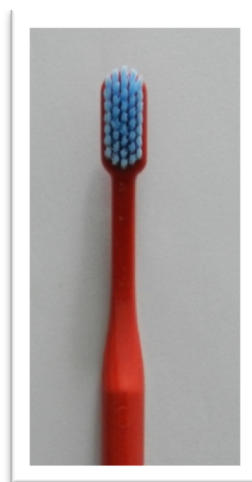
Vhodný je pro osoby se sníženou manuální zručností, během ortodontické léčby a pro dětské pacienty (Krämmer et al., 2012).

Obrázek 15: Curaprox



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 16: Herbadent



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 18: Tepe



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 17: Collis Curve



Zdroj:
http://www.perfectdaystore.com/item_521/Collis-Curve-3-sided-Toothbrush-for-Children-and-Youth-5-to-9-years.htm

Obrázek 19: Dětský kartáček Herbadent



Zdroj: Archiv autorky

3.10.2 Solo kartáček

Solo kartáčky jsou variantou, která umožňuje preciznější dočištění. Malá hlavička jednosvazkového kartáčku vyčistí těžko dostupná místa (Botticelli, 2002). Je tedy vhodnou volbou například u pacientů s mikrostomií a ortodontickým aparátem (Krämmer et al., 2012).

Obrázek 20: Kartáček paro v kombinaci se solo kartáčkem



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 21: Solo část kartáčku paro



Zdroj: Archiv autorky

3.10.3 Mezizubní pomůcky

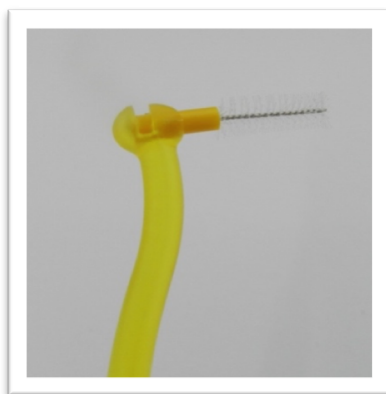
V léčbě zánětu dásní a prevenci zubního kazu jsou nepostradatelnou pomůckou. Slouží k vyčištění aproximálních plošek zubů. Lze je přikládat jak z bukální tak orální strany (Kilian, 1999). Pro pacienty s EB se obecně doporučují dlouhá držátka pro snadnou manipulaci v ústech, hlavně v distálním úseku chrupu (Krämmer et al., 2012).

Obrázek 22: Mezizubní kartáčky



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 23: Mezizubní kartáček s prodlouženou rukojetí



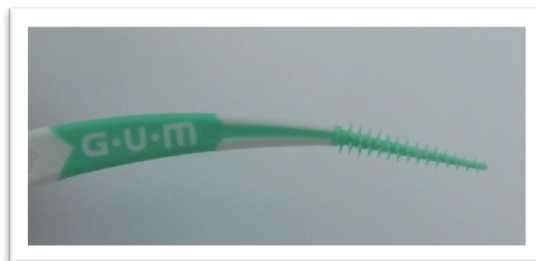
Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 24: Flosspick



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 25: Gumové párátko



Zdroj: Archiv autorky

3.10.4 Zubní pasty

Zubní pasty slouží k podpoře mechanické očisty zubním kartáčkem a zároveň jako nosič léčebných látek (Killian, 1999). Vzhledem k možným vývojovým vadám skloviny u pacientů s EB je důležité vybrat pasty s nízkou abrazivitou (Krämmer et al., 2012). Norské webové stránky DebRA uvádí jako vhodné pasty pro citlivé zuby (DebRA Norge, 2017).

Obrázek 27: Zubní pasty Biorepair a Zendium



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 26: Zubní pasta Herbadent



Zdroj: Archiv autorky

3.10.5 Fluoridové laky a gely

Fluoridy jsou látky, které pomáhají snižovat výskyt zubního kazu. Vyskytují se běžně v potravinách - černý čaj, ryby a v pitné vodě

Běžně prodejné preparáty určené k lokální fluoridaci obsahují nejvýše 0,02mg/kg a nepředstavují pro pacienta riziko. Přesto se jejich aplikace nedoporučuje dětem mladším 6 let a těhotným ženám (Minčík, 2014).

Na trhu jsou dostupné mimo jiné i přípravky obsahující vápník. Studie prokázaly, že mléko a mléčné deriváty mají na sklovinu ochranný vliv díky mléčné bílkovině kasein-fosfopeptidu (CPP). Bílkovina je nosičem vápníkových a fosfátových iontů ve formě amorfního kalcium fosfátu. V dostání jsou s fluoridy i bez nich. Díky absenci fluoridů je jejich použití možné i u dětí mladších 6 let (GC Europe, 2018).

Obrázek 29: Vápníkový preparát



Zdroj: <https://zubni-pasty.heureka.cz/gc-mi-paste-plus-meloun-35-ml/>

Obrázek 28: Fluoridový preparát



Zdroj: <http://www.elmex.cz/app/el-mex/Caries-Protection/CZ/products/elmex-gel.cwsp>

3.10.6 Výplachy

Kromě fluoridových výplachů jsou na trhu dostupné ústní vody a roztoky s chlorhexidinem (CHX), který patří mezi nejvíce používanou antimikrobiální látku v oblasti ústní hygieny. Chlorhexidin je antiseptikum s baktericidními a bakteriostatickými účinky v závislosti na jeho koncentraci (Kilian, 1999).

Pacienti s EB často užívají antibiotika, která mohou vyvolat v důsledku dysmikrobie kandidózy a další onemocnění sliznic (Debra Norge, 2017).

Krämmer doporučuje pro EB pacienty vyplachovat ústa dvakrát denně po dobu 14 dní každé 3 měsíce (2012). Vhodná koncentrace je 0,2% a 0,12%. Vyšší koncentrace mohou způsobit zhoršené hojení ran, což není žádoucí. Dlouhodobě se CHX neužívá kvůli vedlejším účinkům jako je hnědé zbarvení zubů a jazyka, porucha chuťového vjemu a pocit hořkosti v ústech (Kilian, 1999).

Z bylinných preparátů lze doporučit produkty značky Herbadent. Produkty obsahují bylinné esence, které mají na prostředí dutiny ústní příznivý vliv. Nejčastěji se jedná o extrakt z řepíku lékařského, hřebíčku, heřmánku pravého a šalvěje lékařské. Uvedené byliny mají antibakteriální účinky, pomáhají mírnit bolest a urychlují hojivé procesy v dutině ústní (Mondok, 2012).

Obrázek 31: Ústní voda Herbadent



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 30: Ústní voda Parodontax



Zdroj: <https://www.vitazenit.sk/dezinfekcia/parodontax-extra-0-2--ustna-voda-bez-alkoholu-300-ml/>

4. Praktická část

4.1 Materiál a metodika

V praktické části jsem se zaměřila na vyšetření EB pacientů v ordinaci. Klinickému vyšetření předcházelo vyplnění anamnestického dotazníku sestávajícího z otázek na osobní, farmakologickou a alergickou anamnézu, navíc rozšířený o otázky týkající se výživy, typu onemocnění a stomatologické anamnézy. Na vyplnění dotazníku byl pacientům poskytnut dostatek času, v případě dotazů byla ošetřující dentální hygienistka k dispozici. Součástí dotazníku byl i informovaný souhlas, kde pacient svým podpisem stvrdil souhlas s pořízením fotografií během ošetření.

Po vyplnění byl pacient posazen na křeslo, kde byl anamnestický dotazník ústně zkompletován. V první návštěvě T0 bylo provedeno extraorální vyšetření a vyšetření intraorální, sestávající z prohlídky měkkých tkání a zápisu do zubního kříže. Poté proběhla vizualizace plaku roztokem a odečet indexu QH stanovující úroveň hygieny. Výsledek obarvení plaku byl dokumentován. Při pořizování fotodokumentace nebyly v první návštěvě použity rozvěrače čelistí ani intraorální zrcadla vzhledem k povaze onemocnění. Dalším krokem v ošetření byla motivace a instruktáž na modelu a v ústech pacienta spolu s výběrem vhodných pomůcek. Návštěva byla ukončena fluoridací a předáním vzorečků past na vyzkoušení.

V druhé návštěvě T1 pacient absolvoval motivaci a instruktáž v podobě obarvení plaku, zhotovení indexu QH a nácviku správné techniky čištění. Pacientům byly podle potřeby provedeny výkony: odstranění supragingiválního zubního kamene ručními nástroji a ultrazvukem, depurace, fluoridace.

Index QH (Quinley a Hein)

- Stupeň 0: žádný plak
- Stupeň 1: ojedinělé ostrůvky plaku
- Stupeň 2: linie plaku u gingiválního okraje
- Stupeň 3: plak zasahuje do cervikální třetiny korunky
- Stupeň 4: plak zasahuje do dvou třetin korunky
- Stupeň 5: plak zasahuje do okluzální třetiny korunky (Weber, 2012).

4.2 Soubor

Na výzkumu se podílelo celkem 7 pacientů, kteří byli osloveni prostřednictvím občanského sdružení Debra ČR. Nejmladšímu pacientovi byly 4 roky a nejstaršímu bylo 41 let. Praktické vyšetření proběhlo v prostředí Stomatologické kliniky 3.lékařské fakulty Univerzity Karlovy a v ordinaci Orto HK v Hradci Králové. Po celou dobu ošetření byl přítomen dohled.

4.3 Hypotézy

1. Předpokládám, že pacienti s EB mají nízkou úroveň dentální hygieny.
2. Domnívám se, že absolvování dentální hygieny povede ke zlepšení ústní hygieny u pacientů s EB.
3. Domnívám se, že pacienti nejsou dostatečně informováni o nabídce zubních pomůcek.
4. Předpokládám, že projevy EB brání provedení profesionální dentální hygieny.

4.4 Výsledky

V následující kapitole jsou v 7 kazuistikách uvedeny výsledky výzkumu pro bakalářskou práci. V závěru je shrnutí pomocí tabulek a grafu porovnání pacientů s diagnózou epidermolysis bullosa congenita.

Kazuistika č.1

1. Osobní údaje

- Pohlaví: žena
- Věk: 10 let
- EB: dominantně dystrofická
- Strava: racionální s omezením tvrdých a suchých potravin

2. Stomatologická anamnéza

- Léčena fixním ortodontickým pryskyřičným hyraxem v HČ
- Kartáček Tandex
- Mezizubní kartáčky nepoužívá
- Ústní sprcha
- Pasta Elmex
- Pravidelně navštěvuje PZL mimo EB centrum

3. Farmakologická anamnéza

- Trvale neužívá žádné léky

4. Klinické projevy EBD

- Léze na rukou (puchýřky a drobné buly)
- Ústní koutky a rty náchylné k popraskání
- Projevy nemoci se stupňují během letních a zimních měsíců

5. Doporučené pomůcky

- Curaprox smart, případně Curaprox Sensitive Young
- Flosspick
- Detekční tabletky na plak
- O správném čištění byl poučen i doprovod dítěte (matka)

Obrázek 32: Pacientka č. 1 v čase T0



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 33: Pacientka č. 1 v čase T1



Zdroj: Archiv autorky

U pacientky č. 1 byl QH index odečten v rozsahu vestibulárních plošek horních a dolních špičáků. Mezi první a druhou návštěvou došlo k eliminaci dolních špičáků, do hodnocení indexu QH nebyly započteny.

Tabulka 2: Hodnoty QH indexu u pacientky č. 1

| | 1. návštěva | 2.návštěva |
|----------|-------------|------------|
| QH index | 38 | 30 |

Pacientka č. 1 měla viditelné léze na rukou a předloktí. Rty bylo před vyšetřením třeba pomazat vazelínou, aby nedošlo k popraskání koutků úst. V dutině ústní nebyly nalezeny žádné puchýře, otlaky či jiné léze. Průběh ošetření nebylo nutné příliš modifikovat, důležité je vyvarovat se klouzavých pohybů po měkkých tkáních dutiny ústní. Doba ošetření byla v čase T0 1 hodina a v čase T1 45 minut.

Kazuistika č.2

1. Osobní údaje

- Pohlaví: žena
- Věk: 7 let
- EB: dominantně dystrofická
- Strava: racionální s omezením tvrdých a suchých potravin

2. Stomatologická anamnéza

- Kartáček Tandex 4
- Mezizubní kartáčky nepoužívá
- Ústní sprcha
- Zubní pasta Elmex Junior
- Pravidelně navštěvuje PZL mimo EB centrum
- Velký dávivý reflex

3. Farmakologická anamnéza

- Léky trvale neužívá

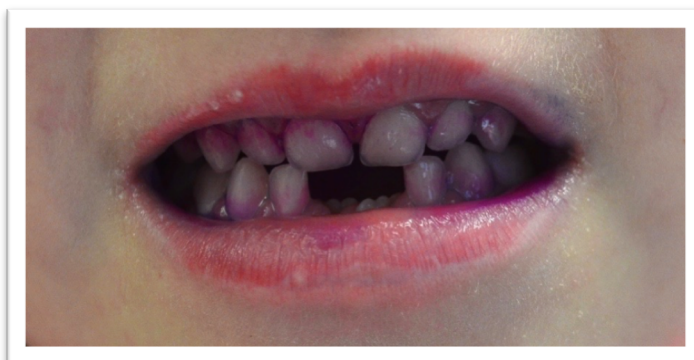
4. Klinické projevy EB

- Léze na rukou, kolenou
- Popraskané rty a koutky
- Léze na sliznicích především po tvrdší stravě

5. Doporučené pomůcky

- Curaprox Sensitive Young nebo Curaprox smart
- Flosspick
- Barvicí tabletky na plak

Obrázek 34: Pacientka č. 2 v čase T0



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 35: Pacientka č. 2 v čase T1



Zdroj: Archiv autorky

Mezi 1. a 2. návštěvou došlo k prořezání dolních středních řezáků. Do indexu QH tedy nebyly započítány.

Tabulka 3: Hodnoty QH indexu u pacientky č. 2

| | 1. návštěva | 2. návštěva |
|----|-------------|-------------|
| QH | 12 | 0 |

Pacientka strávila na křesle v čase T0 30 minut a v čase T1 opět 30 minut. Rty byly před vyšetřením potřeny vazelínou, aby se zamezilo jejich dalšímu poškození. V dutině ústní nebyly nalezeny žádné puchýře a léze.

Kazuistika č.3

1. Osobní anamnéza

- Pohlaví: muž
- Věk: 7 let
- EB: dominantní dystrofická
- Strava: racionální s omezením tvrdých a suchých potravin

2. Farmakologická anamnéza

- Léky trvale neužívá

3. Alergologická anamnéza

- Neuvádí žádné alergie

4. Stomatologická anamnéza

- Pravidelně navštěvuje PZL mimo EB Centrum
- Ústní sprcha
- sonický kartáček Philips Sonicare s hlavici ForKids, střídá s kartáčkem Odol
- Čistí ráno a večer, matka dočišťuje
- V období mezi první a druhou návštěvu prodělal úraz - gingiva v horním a dolním frontálním úseku byla sedřená a došlo ke ztrátě dočasného středního řezáku

5. Klinické projevy

- Nosí ochranné rukavice
- Puchýře se tvoří spontánně a po traumatu

6. Doporučené pomůcky

- Kartáček Tepe Kids Extra Soft, případně hlavice ForKids ve velikosti Mini
- Flosspick
- Detekční tabletky na plak
- Předán dětský kartáček a dětská zubní pasta značky Herbadent

Obrázek 36: Pacient č. 3 v čase T0



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 37: Pacient č. 3 v čase T1



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 38: Ochranné rukavice pacienta č. 3



Zdroj: Archiv autorky

Pacient č. 3 strávil na křesle v čase T0 1 hodinu, v čase T1 zhruba 30 minut. Doba mezi první a druhou návštěvou činila 3 měsíce. Z fotek je patrné poškození gingivy a sliznic následkem úrazu v oblasti frontálního úseku, jednalo se o pád z kola. Před začátkem vyšetření byly pacientovy rty ošetřeny vazelínou, aby se zamezilo popraskání rtů a koutků. V dutině ústní bylo nutné vyhnout se klouzavých pohybů po měkkých tkáních dutiny ústní, aby nedošlo k narušení hojivého procesu. Průběh ošetření nebylo třeba dále upravovat. Pacient č. 3 nosí ochranné rukavice, které pomáhají chránit křehkou kůži na rukou.

Index QH byl hodnocen v rozsahu vestibulárních ploch horního a dolního frontálního úseku. V období mezi T0 a T1 došlo k eliminaci dočasných středních řezáků a k prořezání zubů 11 a 31.

Tabulka 4: Hodnoty QH indexu u pacienta č. 3

| | 1. návštěva T0 | 2. návštěva T1 |
|----|----------------|----------------|
| QH | 39 | 20 |

Kazuistika č. 4

1. Osobní údaje

- Pohlaví: muž
- Věk: 4 roky
- EB: recesivní dystrofická
- Strava: mixovaná strava s využitím výživových suplementů Fantomalt a Nutricream

2. Farmakologická anamnéza

- ATB 1x za 6 měsíců, diazepam, nurofen, zinek, Vigantol

3. Alergologická anamnéza

- Neuvádí

4. Stomatologická anamnéza

- V říjnu 2017 extrakce 7 kazem destruovaných zubů a separace jazyka
- Mikrostomie
- Používá pouze solo kartáček, otec i matka čistí a uvádí, že pacient hůře spolupracuje

5. Klinické projevy EB

- Rozsáhlé léze po celém těle
- Puchýře se tvoří již při malém tlaku na kůži
- Nosí ochranné rukavice pro ochranu rukou

6. Doporučené pomůcky

- Curaprox 1006 a Curaprox smart
- zubní pasta Elmex Junior
- GC Tooth Mousse

Obrázek 39: Pacient č. 4 v čase T0



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 40: Pacient č. 4 v čase T1



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 41: Ochranné rukavice pacienta č. 4



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 42: Puchýře na dolní končetině u pacienta č. 4



Zdroj: Archiv autorky

QH index byl odečten pouze v dolní čelisti pro úraz a následnou eliminaci horního dočasného levého řezáku.

Tabulka 5: Hodnoty QH indexu u pacienta č. 4

| | 1. návštěva T0 | 2. návštěva T1 |
|----------|----------------|----------------|
| QH index | 9 | 8 |

V čase T0 strávil pacient na křesle 30 minut, v čase T1 pak 20 minut. V čase mezi T0 a T1 utrpěl úraz, kdy došlo ke ztrátě dočasného levého středního řezáku. Během první návštěvy pacient příliš nespocoval v čištění, ve druhé návštěvě již sám čistil kartáčkem Curaprox Smart a následné dočištění solo kartáčkem bez problému zvládl.

Kazuistika č. 5

1. Osobní údaje

- Pohlaví: žena
- Věk: 41 let
- EB: dominantní dystrofická
- Strava: racionální s omezením tvrdých a suchých potravin

2. Farmakologická anamnéza

- Nebere trvale žádné léky

3. Alergologická anamnéza

- Neuvádí

4. Stomatologická anamnéza

- Sonický kartáček Waterpik
- Zubní nit
- Zubní pasta Meridol

5. Klinické projevy EB

- Oděrky a puchýřky vznikají v dutině ústní po požití tvrdší stravy
- Pacientka uvádí velkou krvácivost dásní, kterou přisuzuje své diagnóze EB

6. Doporučené pomůcky

- Sonický kartáček ponechán, doporučen střídat s Curaprox 3960
- Mezizubní kartáček Curaprox prime červený
- Solo kartáček na dočištění hůře přístupných míst

Obrázek 43: Pacientka č. 5 v čase T0



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 44: Pacientka č. 5 v čase T1



Zdroj: Archiv autorky

Pacientka strávila na křesle v čase T0 celkem 45 minut, ve druhé návštěvě T1 30 minut. V čase T1 bylo pacientce provedeno odstranění zubního kamene spolu s depurací a fluoridací.

QH index byl odečten v rozsahu od pravých špičáků po levé špičáky v horní a dolní čelisti.

Tabulka 6: Hodnoty QH indexu u pacientky č. 5

| | T0 | T1 |
|----------|----|----|
| QH index | 34 | 11 |

Kazuistika č. 6

1. Osobní údaje

- Pohlaví: žena
- Věk: 41 let
- EB: dominantně dystrofická
- Strava: racionální s omezením tvrdých a suchých potravin

2. Stomatologická anamnéza

- Kartáček Curaprox 5460
- Ústní sprcha
- Mezizubní kartáček Tepe oranžový a červený
- Zubní pasta Lacalut a Elmex
- Pravidelně navštěvuje PZL mimo EB centrum
- Proteticky ošetřena (korunky)

3. Farmakologická anamnéza

- Léky trvale neužívá

4. Klinické projevy EB

- Projevy mírné, pacientka uvádí větší náchylnost měkkých tkání dutiny ústní na tvrdou stravu, kartáček, horké nápoje apod.
- Četnost projevů závisí na ročním období (v letních měsících jsou projevy výraznější)

5. Doporučené pomůcky

- Curaprox Ultrasoft 5460 ponechán
- Mezizubní kartáčky Tepe doporučen ve verzi Soft
- Kolem protetických prací (korunky) doporučen solo kartáček CS 1006

Obrázek 45: Pacientka č. 6 v čase T0



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 46: Pacientka č. 6 v čase T1



Zdroj: Archiv autorky

Pacientce bylo ve druhé návštěvě provedeno odstranění zubního kamene ultrazvukem, depurace a fluoridace. QH index byl hodnocen v rozsahu vestibulárních plošek horních a dolních špičáků.

Tabulka 7: Hodnoty QH indexu u pacientky č. 6

| | 1. návštěva | 2. návštěva |
|----|-------------|-------------|
| QH | 23 | 0 |

Pacientka č. 6 vykazovala příznivý stav v dutině ústní. Hygienu provádí pravidelně a systematicky, v dutině ústní nebyly nalezeny žádné puchýře a léze. Před vyšetřením byly pacientce rty ošetřeny vazelínou, jinak nebylo třeba průběh návštěvy výrazně modifikovat. Pacientka strávila na křesle v návštěvě T0 půl hodiny a v čase T1 zhruba 20 minut.

Kazuistika č. 7

1. Osobní údaje

- Pohlaví: muž
- Věk: 29 let
- EB: dominantně dystrofická
- Strava: klasická
- Hematochromatóza, kuřák

2. Farmakologická anamnéza

- Helicid

3. Alergologická anamnéza

- Laktóza

4. Stomatologická anamnéza

- Pravidelně chodí na preventivní prohlídky k PZL mimo EB Centrum
- Curaprox 5460
- Mezizubní kartáčky značky Tepe - modrý a červený
- Čistí pouze večer a v závislosti na obtížích

5. Klinické projevy EB

- Puchýře se tvoří po tvrdší stravě či po traumatu
- Hojení trvá déle a dochází k jizvení

6. Doporučené pomůcky

- Curaprox 3960
- Mezizubní kartáčky Tepe ponechány
- Výplachy CHX 0,2% po dobu 14 dní

Obrázek 47: Pacient č. 7 v čase T0



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 48: Pacient č. 7 v čase T0 - pravý boční pohled



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 49: Pacient č. 7 v čase T0 - levý boční pohled



Zdroj: Archiv autorky

Obrázek 50: Pacient č. 7 v čase T1



Zdroj: Archiv autorky

Pacient č. 7 ve druhé návštěvě podstoupil odstranění supragingiválního zubního kámene, depuraci a fluoridaci. Pacient byl odeslán na zhotovení extraorálního OPG snímku a intraorálních snímků ke svému praktickému zubnímu lékaři. Poté absolvuje odstranění subgingiválního zubního kamene pod lokální anestezií.

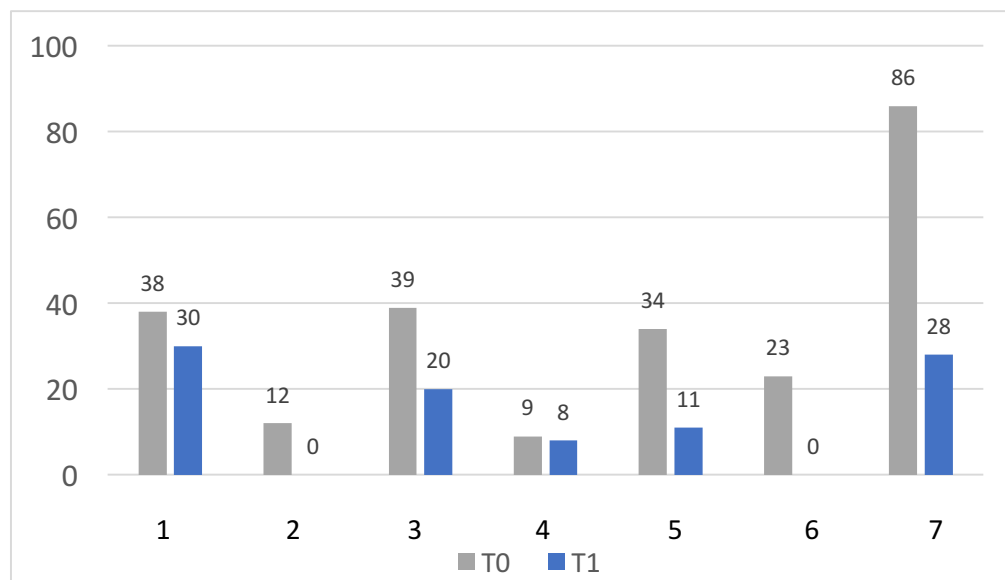
QH index byl odečten v rozsahu vestibulárních ploch od levých prvních stálých molárů po pravé stálé moláry v horní a dolní čelisti.

Tabulka 8: Hodnoty QH indexu u pacienta č. 7

| | T0 | T1 |
|----------|----|----|
| QH index | 86 | 28 |

Na závěr uvádím v grafu porovnání hodnot indexu QH v časech T0 a T1 u pacientů 1-7. Z grafu je patrné, že hodnoty indexu byly v čase T1 u každého z nich nižší než v čase T0.

Graf 2: Porovnání hodnot QH indexu v čase T0 a T1



5. Diskuse

Podnětem k bakalářské práci byly z mého pohledu nedostačující informace pro dentální hygienistky týkající se pacientů s EB. Diagnózu EB má v České republice zhruba 300 pacientů a tím se řadí mezi vzácná onemocnění. Pacienti jsou soustředěni v EB Centru při FN Brno. Lze se domnívat, že tato diagnóza představuje pro mnohé rodiny ekonomickou zátěž, proto cestování za specializovanou zubní péčí může být jedním z faktorů, který stojí za nedostatečnou informovaností pacientů o dentální hygieně. Předpokládám, že hlavním důvodem však zůstává především nevědomost pacientů o možnosti dentální hygienu absolvovat. Edukace dentálních hygienistek o tomto onemocnění by mohla pomoci tento problém centralizace péče vyřešit.

Praktická část bakalářské práce byla provedena formou 7 kazuistik pacientů s diagnózou EB. Šest z nich mělo diagnostikovanou dominantní dystrofickou formu EB a jeden pacient měl recesivní dystrofickou formu. Celý soubor pacientů navštívil dentální hygienistku celkem dvakrát. Odstupy mezi jednotlivými návštěvami byl jeden až dva měsíce. Vyšetření v ordinaci bylo zaměřeno na úroveň dentální hygieny, kdy se hodnotila retence plaku na vestibulárních ploškách zubů. Při druhé návštěvě bylo celé měření provedeno znovu, aby bylo možné posoudit, zda došlo ke zlepšení či zhoršení domácí péče o chrup.

Hypotéza č. 1 předpokládala, že pacienti s EB mají nízkou úroveň dentální hygieny. Všichni pacienti ze souboru uvedli, že nikdy dříve dentální hygienu neabsolvovali. Mohu usuzovat, že o takové možnosti nebyli informováni a nepokládali ji za důležitou. Zubní péči ve většině případů podstupují mimo EB centrum, především z důvodu vzdálenosti od bydliště. Pacienti ze souboru měli základní znalosti o správném čištění, prakticky je však neuměli efektivně aplikovat. Roli hraje i finanční náročnost zubního ošetření. Rodiny s výskytem EB musí vynaložit velké částky na ošetrovací materiál, jehož je velká spotřeba. Velká část pozornosti je cílena na kožní projevy a funkční poruchy, které s poruchou kůže souvisí. Ačkoliv byli pacienti poučeni svým zubním lékařem nebo na jedné z mnoha akcí, které pořádá Debra ČR, pro účinnou prevenci zubního kazu jsou však tyto informace nedostačující. Zubní kaz a výživa by měl být dán do větší souvislosti tak, aby pacienti porozuměli propojení těchto jednotek. Informovanost o zásadách

správné výživy a vhodné domácí péči o chrup je pro prevenci zubního kazu zcela zásadní. Výše uvedná preventivní opatření představují pro pacienta menší finanční a časovou náročnost, než léčba následků zubního kazu. Předcházení onemocnění zubním kazem dokáže ušetřit spoustu trápení a bolesti.

Největším výskytem zubních kazů disponoval pacient č. 4 s recesivní dystrofickou formou. Ve svých 4 letech absolvoval pro rozsáhlé kazy extrakci celkem 7 dočasných zubů. Domnívám se, že organizované a pravidelné preventivní prohlídky s instruktáží čištění by v tomto případě vedly k záchraně zubů nebo alespoň ke snížení počtu extrahovaných dočasných zubů.

U pacienta č. 7 byly hodnoty QH indexu velmi vysoké. V tomto případě se prokázalo, že nejměkčí kartáček nemusí být v každém případě tou nejlepší volbou u pacientů s EB. Gingiva byla v tomto případě ve velkém zánětu. Pacientovi byl doporučen středně měkký kartáček, na který sám pacient reagoval pozitivně. V porovnání s první návštěvou bylo plaku po obarvení výrazně méně.

U zbývajících pacientů ze souboru byly hodnoty QH indexu průměrné a odpovídaly běžnému nálezu u nedukovaného pacienta. První hypotéza byla vzhledem ke zjištěným hodnotám QH indexu potvrzena.

Hypotéza č. 2 se týkala předpokladu, že absolvování dentální hygieny povede ke zlepšení ústní hygieny u EB pacientů. Tato hypotéza se potvrdila napříc všemi kazuistikami, kdy hodnoty QH indexu byly v čase T1 vždy nižší, u pacienta č. 2 a č. 6 i nulové, než v čase T0. Absolvování dvou sezení s dentální hygienistkou vedlo ve všech případech k uvědomnění, že prevence má i s touto diagnózou nezastupitelnou roli. Správnou techniku čištění klasickým zubním kartáčkem, mezizubním kartáčkem a případně solo kartáčkem je třeba neustále opakovat a nacvičovat přímo v ústech pacienta. U dětských pacientů bylo důležité vymezit velký čas na motivaci a instruktáž a vše vysvětlit jejich zákonným zástupcům, kteří byli po celou dobu ošetření přítomni. Pacient č. 3, který nosil ochranné rukavice neuváděl jejich nošení jako limitující vůči správnému úchopu zubního kartáčku a mezizubních pomůcek. U pacienta č. 4 toto tvrzení nelze plně ověřit vzhledem k nízkému věku a nevyvinuté jemné motorice v porovnání s pacientem č. 3.

Hypotéza č. 3 předpokládala, že pacienti s EB nejsou dostatečně seznámeni s nabídkou zubních pomůcek na českém trhu. Základní doporučení a vhodných

pomůckách dostali všichni pacienti ze souboru od svých zubních lékařů. Pacienti se bojí, že by při čištění zubů mohlo dojít k poranění. Obvykle následují doporučení používat co nejměkčí kartáček. Ten ale nemusí být vždy účinným v odstranění plaku. Pacient č. 3 a č. 5 střídají manuální zubní kartáček s elektrickým sonickým kartáčkem. Odstranění zubního plaku bylo efektivnější, navíc používání elektrického kartáčku nevyžaduje takovou časovou náročnost jako ultraměkký kartáček. V tomto případě lze poukázat na skutečnost, že volba zubního kartáčku by měla splňovat dvě podmínky, a to atraumaticnost a efektivitu.

Tvrzení, že pacient s EB není dostatečně informovaný o spektru pomůcek se prokázalo především u pacienta č. 5. Pacient č. 5 se snažil, měl však velkou obavu z mezizubních pomůcek kvůli velké krvácivosti, kterou přičítal své diagnóze. Pacientovi byla vybrána správná velikost mezizubních pomůcek a sám pacient hodnotil skutečnost velkého výběru pozitivně. Ukazuje se, že neznalost se netýká pouze manuálních zubních kartáčků, ale i dalších pomůcek ústní hygieny. Třetí hypotéza se tak rovněž potvrdila.

Svou pozornost jsem zaměřila také na zubní pasty. Dětské pacienti č. 1, 2, 3 a 4 používali dětskou zubní pastu značky Elmex, se kterou byli spokojeni. Pro porovnání jsem těmto pacientům předala dětskou zubní pastu od značky Herbadent, kterou pacienti přijali kladně. Bylinková chuť byla pro pacienty příjemnou změnou. U dospělých pacientů jsem se rozhodla pro vyzkoušení více značek. Pacientka č. 6 nevedla žádnou konkrétní pastu z důvodu, že žádnou nepoužívá pravidelně. V tomto případě se osvědčila zubní pasta značky Biorepair.

Pacientům č. 5 a 7 jsem vzhledem k výskytu výraznější gingivitidy doporučila zubní pasty značky Enzymel. Pacient č. 5 rovněž uvedl dobrou zkušenost se značkou Meridol. Pacienti ocenili nové informace týkající se složení zubních past a na možnost si pastu vyzkoušet reagovali kladně. Třetí hypotéza se tak potvrdila i díky rozhovorům s pacienty a informacím z anamnestických dotazníků.

Poslední **hypotéza č. 4** popisovala diagnózu EB jako překážku v profesionálním ošetření u dentální hygienistky. Tato hypotéza se nepotvrdila v celém souboru vyšetřovaných pacientů. Co se týče postupů, vycházela jsem z informací uvedených v příručce Suzanne Krammer, kde autorka uvádí doporučené postupy pro ambulantní péči pacientů s EB v ordinaci zubního lékaře. U všech

pacientů ze souboru s dominantní dystrofickou formou (1, 2, 3, 5, 6 a 7) proběhlo ošetření bez komplikací. Podmínkou bylo ošetření rtů vazelínou a jemné zacházení s nástroji. Na žádný z výkonů pacient nereagoval přecitlivěle a nepozorovala jsem zvýšené krvácení (např. po odstranění zubního kamene ultrazvukem). Rovněž v čase po absolvování dentální hygieny všichni vyšetřovaní pacienti jakoukoliv citlivost či krvácení negovali.

U pacienta č. 4 muselo být ošetření modifikováno více vzhledem k recesivní dystrofické formě a nízkému věku pacienta. Pacient ve svých 4 letech podstoupil separaci jazyka a extrakci 7 dočasných zubů kvůli rozsáhlým kazům. Separace byla úspěšná částečně, orální přístup k zubům v dolní čelisti je obtížný, ale ne nemožný. Pro ošetření pacienta s mikrostomií je vhodné použít menší nástroje a světelné koncovky. Domnívám se, že své uplatnění najdou i lupové brýle se světelným zdrojem, které umožní detailnější pohled na špatně přístupná místa. Pacient bez potíží absolvoval instruktáž čištění zubů spolu se svojí matkou, která byla poučena o dočišťování. Spolupráce pacienta byla ve druhé návštěvě větší, než v té předchozí. Z toho usuzuji, že nezávisle na formě onemocnění je instruktáž čištění vhodnými pomůckami přínosná.

V závěru praktické části byl vytvořen leták, který shrnuje poznatky o správném provádění individuální ústní hygieny získané během práce s pacienty. Informovanost, motivace a instruktáž pacienta je nedílnou součástí efektivní prevence zubního kazu u pacientů s EB.

6. Závěr

Bakalářská práce se věnuje problematice ošetření pacientů s Epidermolysis bullosa congenita v ordinaci dentální hygienistky. EB je vzácné kožní onemocnění, které postihuje kůži a slinice.

Teoretická část poskytuje základní informace o vzniku onemocnění a jednotlivých formách. Výskyt zubního kazu je uveden do souvislosti s výživou pacientů s EB. Informace o managementu zubního ošetření byly čerpány především z příručky Suzanne Krammer z roku 2012, kde autorka popisuje nejčastější úskalí spojené s ošetřením EB pacientů.

Úkolem dentální hygienistky je pacienty s onemocněním EB včas edukovat v oblasti zdravých stravovacích návyků ve vztahu k zubnímu kazu. Zubní kaz vzniká působením sacharidů a bakterií na vnímavý povrch zubu za určitou časovou jednotku. U onemocnění EB je rozvoj kazu urychlen ztíženými podmínkami v dutině ústní. Mikrostomie, obliterace retního vestibula či ankyloglosie může výrazně přispět k nemožnosti zubní plak efektivně odstranit. Svou roli hrají také obavy pacientů ze sebepoškození a bolesti při manipulaci se zubním kartáčkem a dalšími pomůckami ústní hygieny. Návčik čištění přímo v ústech pacienta přizpůsobený jeho individuálním potřebám je v prevenci klíčový. Pomůcky vybrané na míru pro každého pacienta a pravidelné návštěvy pomohou zlepšit pacientům s EB jejich orální zdraví a snížit jejich strach z návštěvy zubní ordinace.

Praktická část byla zaměřená na soubor pacientů s různými formami a průběhem EB. Výsledky výzkumu poskytují informace o tom, jak s pacientem v ordinaci zacházet a na co se při vyšetření a ošetření zaměřit. Poukazují také na fakt, že z návštěvy zubní ordinace nemusí mít strach ani pacient, ani ošetřující. Při zachování pravidel pro atraumatické zacházení s nástroji a respektování potřeb pacienta lze dosáhnout oboustranné spokojenosti.

7. Seznam použité literatury

Knižní zdroje

1. BOTTICELLI, Antonella Tani. *Dentální hygiena: teorie a praxe*. Berlin; Praha: Quintessenz, 2002. 216 s.106. ISBN: 80-903181-1-8.
2. BUČKOVÁ Hana a BUČEK Jan. *Epidermolysis bullosa congenita – co nového?* Souborný referát, Postgraduální medicína 2004; 6(3): 301–305
3. BUČKOVÁ, Hana et al., 2016. *Stručný průvodce (nejen) pro lékaře*. Brno. Tiskárna Helbich, a.s., Brno.
4. BUČKOVÁ, Hana a Jan BUČEK. *Epidermolysis bullosa congenita*. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví, 2000. ISBN 80-7013-321-X.
5. DITRICHOVÁ, Dagmar, JANSOVÁ, Martina a OPAVSKÝ, Robert. *Repetitorium dermatovenerologie*. 1. vyd. Olomouc : Epava, 2002. 304 s. : il. ISBN: 80-86297-08-X.
6. HALBRŠTÁTOVÁ, Michaela. *Výživa pacientů s epidermolysis bullosa*. Debra ČR. Plzeň: Grafické studio Bílý slon s.r.o., 2008.
7. HOLIŠOVÁ, Hana. *Výživa při dysfagických obtížích*. Debra ČR. Plzeň: Tiskárna Bílý slon s.r.o., 2014.
8. KILIAN, Jan. *Prevence ve stomatologii*. 2. rozšíř. vyd. Praha : Galén, 1999. 239 s.49 : il. ; 29 cm. ISBN: 80-7262-022-3.
9. OLIVEIRA TM et al. *Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica*. J Appl Oral Sci. 2008 Jan-Feb;16(1):81-5.
10. SPRECHER E. *Epidermolysis bullosa simplex*. Dermatol Clin. 2010 Jan;28(1):23-32. doi: 10.1016/j.det.2009.10.003. Review. PubMed PMID: 19945613.
11. STEJSKALOVÁ, Jitka. *Konzervační zubní lékařství*. 2. vyd. Praha : Galén, c2008. xi, 235 s.25 : il. ; 29 cm. ISBN: 978-80-7262-540-6.

12. STOŽICKÝ, František a SÝKORA Josef. *Základy dětského lékařství*. Vydání druhé. Praha: Univerzita Karlova v Praze, nakladatelství Karolinum, 2015. ISBN 9788024629971
13. ŠTORK, Jiří. *Dermatovenerologie*. 2. vyd. Praha: Galén, c2013. ISBN 978-80-7262-898-8
14. MINČÍK, Jozef. *Kariologie*. Praha: StomaTeam, 2014. ISBN 978-80-904377-2-2.
15. WEBER, Thomas. *Memorix zubního lékařství*. 2. české vyd. Praha: Grada, 2012. ISBN 978-80-247-3519-1.

Webové stránky

1. Debra Norge: Hoveside [online]. [cit. 21.09.2017]. Dostupné z: http://www.debra.no/uploads/media/EB_and_Dental_Care.pdf
2. DEBRA. Výroční zpráva za rok 2015. [online]. 2015. [cit. 01.06.2017]. Dostupné z: <https://www.debra.cz/sites/default/files/perm/document/vyrocnizprava-za-rok-2015.pdf>
3. EB Centrum ČR - Zubní lékař. EB Centrum ČR - Klinické centrum ČR [online]. [cit. 17.09.2017]. Dostupné z: <http://www.ebcentrum.cz/zubni-lekar/>
4. GAILLYOVÁ, Renata. Genetické poradenství u pacientů s epidermolysis bullosa congenita. [online]. [cit. 21.09.2017] Debra ČR, 2010. Dostupné z: <http://www.debra-cz.org/sites/default/files/perm/document/geneticke-poradenstvi-u-pacientu-s-eb.pdf>
5. O nemoci motýlích křídel. [online]. DebRA ČR, 2010. Dostupné z: <https://www.debra-cz.org/o-nemoci-motylich-kridel>
6. PFENDNER Ellen a LUCKY Anne. Dystrophic Epidermolysis Bullosa. GeneReviews®[online]. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1304/>

Články v časopisech

1. BUČKOVÁ, Hana, VOKŮRKOVÁ, Jitka a BUČEK, Jan. Epidermolysis bullosa congenita - současný pohled. *Československá dermatologie*, 2005, Roč. 80, č. 4, s. 201-205. ISSN: 0009-0514.
2. DAĞ, Canan, Tuğba BEZGIN a Nurhan ÖZALP. Dental Management of Patients with Epidermolysis Bullosa. *Oral Health and Dental Management*, 2014, roč. 88, č. 3.
3. DASTYCH, Milan a ŠENKYŘÍK, Michal. Poruchy výživy a možnosti nutriční péče u pacientů s dystrofickou EB. *Československá dermatologie*, 2013, roč. 88, č. 5, s. 254. ISSN: 0009-0514
4. DASTYCH, Milan. Poruchy výživy u pacientů s EB. *Československá dermatologie*, 2009, roč. 84, č. 5, s. 285. ISSN: 0009-0514.
5. FRÜHAUF, Pavel. Vlákna v dětské výživě. *Pediatric pro praxi*. 2007, roč. 8, č. 1, s. 12-16. ISSN: 1213-0494.
6. GREEN, James. Orthodontic care for patients with epidermolysis bullosa. *Dental Nursing*, 2013, roč. 8, č. 6.
7. HAVLÍČKOVÁ, Andrea, HLOUŠKOVÁ, Eliška a HALBRŠTÁTOVÁ, Michaela. Výživa dětí s EB. *Československá dermatologie*, 2009, roč. 84, č. 5, s. 286. ISSN: 0009-0514.
8. HLÚBIK, Pavol a FAJFROVÁ, Jana. Vitaminy v dětském období. *Pediatric pro praxi*, 2005, Roč. 6, č. 2, s. 66-68. ISSN: 1213-0494.
9. KRÄMER, Susanne M. et al. Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines. *International Journal of Paediatric Dentistry* [online].[cit. 02.01.2018]. ISSN 09607439. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1365-263X.2012.01247.x>
10. KÝROVÁ, Jana a BUČKOVÁ, Hana. Kvalita života pacientů s epidermolysis bullosa. *Československá dermatologie*, 2013, roč. 88, č. 3, s. 123-127. ISSN: 0009-0514.

11. KÝROVÁ, Jana. EB - Zásady správného ošetření kůže. *Československá dermatologie*, 2013, roč. 88, č. 5, s. 257. ISSN: 0009-0514.
12. MONDOK, David. Herbadent – přírodní program v péči o dutinu ústní. *StomaTeam (Praha)*, 2012, roč. 12, č. 3, s. 80-81. ISSN: 1214-147X
13. TOMÍŠKA, Miroslav. Nutriční podpora formou sippingu. *Interní medicína pro praxi (Print)*, 2008, roč. 10, č. 6, s. 285-290. ISSN: 1212-7299.
14. VOKURKOVÁ, Jitka et al. Epidermolysis bullosa z pohledu plastického chirurga. *Dermatologie pro praxi (Print)*, 2015, roč. 9, č. 4, s. 162-164. ISSN: cnb001713018.
15. WRIGHT J. Timothy, FINE JD a JOHNSON L. Dental caries risk in hereditary epidermolysis bullosa. *Pediatric Dentistry*. 1994 Nov-Dec;16(6):427-32. PubMed PMID: 7854950.
16. WRIGHT, J. Timothy. Oral Manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum. *Dermatologic clinics* 28.1 (2010): 159–164. *PMC*. Web. 7 Jan. 2018.

8. Souhrn

Cíl: Cílem této práce bylo zaměřit se na úskalí orálního zdraví u vrozeného kožního onemocnění Epidermolysis bullosa a navrhnout optimální management domácí a profesionální ústní hygieny.

Soubor a metodika: V praktické části bylo provedeno 7 kazuistik pacientů s EB, kteří nikdy předtím dentální hygienu neabsolvovali. Každý z nich podstoupil vyšetření v časech T0 a T1, ve kterých mu byl vyšetřen Quigley-Hein index pomocí detekčního roztoku a byla pořízena fotodokumentace. Získaná data posloužila k porovnání stavu úrovně ústní hygieny v první a druhé návštěvě a zároveň byla využita k motivaci pacientů během instruktáže s vybranými pomůckami. Pacientům byly podle individuální potřeby poskytnuty výkony profesionální dentální hygieny - odstranění zubního kamene, depurace a fluoridace.

Výsledky: Během výzkumu došlo u vyšetřované skupiny pacientů ke zlepšení provádění domácí ústní hygieny a tím i ke snížení hodnot QH indexu na základě získaných informací v první návštěvě. Špatně dosažitelná a obtížně čistitelná místa byla při nácviku individuálně zohledněna. Všichni pacienti ze souboru byli edukováni v oblasti zdravých stravovacích návyků ve vztahu k zubnímu kazu a rozšířili si své poznatky týkající se dostupných výrobků na českém trhu. U dětských pacientů byl poučen rovněž jejich zákonný zástupce.

Závěr: Epidermolysis bullosa congenita postihuje kůži a sliznice. Neznalost a nevědomost ve spojení s bolestivými lézemi na sliznici dutiny ústní a obavami pacienta ze sebepoškození znemožňují provedení správné ústní hygieny. Nedostatečné odstranění zubního povlaku vede ke vzniku zubního kazu a jeho komplikací. Absolvování dentální hygieny, úprava stravy a instruktáž čištění zubů u dospělých pacientů, dětí a jejich doprovodu vhodnými pomůckami pomáhá ke snížení výskytu zubního kazu a jeho komplikací u pacientů s EB.

Klíčová slova: Epidermolysis bullosa congenita, dentální hygiena, zubní kaz, výživa.

9. Summary

Aim: This work focuses on the issue of oral hygiene of patients suffering from congenital dermal illness Epidermolysis bullosa and suggests optimal management of home and professional oral hygiene.

Group of patients and methodology: Practical part comprises of 7 case studies of patients with EB who had never practiced oral hygiene before. Every subject has undergone examination in times T0 and T1 in order, to determine Quigley-Hein index with help of detection solution and to obtain photo documentation. Acquired data was used to compare the state of oral hygiene on the first and second visit and to motivate patients during briefing where they learned how to use selected equipment. According to their individual needs, patients received professional dental care – removal of tartar, depuration and fluoridation.

Results: During research, all subjects improved their oral hygiene habits what caused decrease in values of QH index, based on information obtained during the first visit. Places that are either difficult to reach or clean received individual attention during practice. All patients were educated in area of healthy eating habits in relation to tartar and improved their knowledge of products available on Czech market. Legal representatives of child patients were instructed as well.

Conclusion: Epidermolysis bullosa congenita affects skin and mucous membranes. Lack of knowledge concerning painful lesions on mucous membrane of oral cavity and patient's fear of self-harm makes proper oral hygiene impossible. Insufficient removal of dental plaque leads to creation of dental caries and its complications. Proper oral hygiene, diet and cleaning technique helps to reduce creation of dental caries and its complications in patients with EB.

Key words: Epidermolysis bullosa congenita, dental hygiene, dental caries, nutrition.

10. Seznam zkratek

| | |
|---------------------|---|
| 1. CPP | Kasein fosfopeptid |
| 2. DEJ | Dermoepidermální junkce |
| 3. DNA | Deoxyribonukleová kyselina |
| 4. EBC | Epidermolysis bullosa congenita |
| 5. EBD | Epidermolysis bullosa dystrophica |
| 6. EB | Epidermolysis bullosa |
| 7. EBJ | Epidermolysis bullosa junctionalis |
| 8. EBS | Epidermolysis bullosa simplex |
| 9. FN BRNO | Fakultní nemocnice v Brně |
| 10. HČ | Horní čelist |
| 11. CHX | Chlorhexidin |
| 12. MSH | Melanocyty stimulující hormon |
| 13. OPG | Ortopantomogram |
| 14. PEG | Perkutánní endoskopická gastrostomie |
| 15. pH | Záporný dekadický logaritmus koncentrace vodíkových kationtů ve zředěném vodném roztoku |
| 16. PZL | Praktický zubní lékař |
| 17. QH index | Index podle Quigleyho-Heina |
| 18. UV | Ultrafialové záření (ultraviolet) |

11. Seznam obrázků

| | |
|--|----|
| Obrázek 1: Motýli jako symbol nemoci..... | 9 |
| Obrázek 2: Epidermis | 12 |
| Obrázek 3: Dermoepidermální junkce | 12 |
| Obrázek 4: Funkce kůže..... | 14 |
| Obrázek 5: Epidermolysis bullosa simplex..... | 16 |
| Obrázek 6: Puchýř u simplexní EB..... | 16 |
| Obrázek 7: Sklovina u EBJ..... | 17 |
| Obrázek 8: Obliterace retního vestibula | 17 |
| Obrázek 9: Puchýře u recesivní dystrofické formy EB | 18 |
| Obrázek 10: Nejčastější problémy spojené s výživou | 22 |
| Obrázek 11: Modulární dietetikum..... | 23 |
| Obrázek 12: Schéma demineralizace | 24 |
| Obrázek 13: Instruktaž čištění v ordinaci DH..... | 26 |
| Obrázek 14: Fixní ortodontický aparát u pacienta s EBD | 27 |
| Obrázek 15: Curaprox..... | 29 |
| Obrázek 16: Herbadent | 29 |
| Obrázek 18: Collis Curve..... | 29 |
| Obrázek 17: Tepe..... | 29 |
| Obrázek 19: Dětský kartáček Herbadent | 30 |
| Obrázek 20: Kartáček paro v kombinaci se solo kartáčkem..... | 30 |
| Obrázek 21: Solo část kartáčku paro | 30 |
| Obrázek 22: Mezizubní kartáčky | 31 |
| Obrázek 23: Mezizubní kartáček s prodlouženou rukojetí | 31 |
| Obrázek 24: Flosspick..... | 31 |
| Obrázek 25: Gumové párátko | 32 |
| Obrázek 27: Zubní pasta Herbadent | 32 |
| Obrázek 26: Zubní pasty Biorepair a Zendium..... | 32 |
| Obrázek 29: Fluoridový preparát | 33 |
| Obrázek 28: Vápníkový preparát | 33 |
| Obrázek 31: Ústní voda Parodontax | 34 |
| Obrázek 30: Ústní voda Herbadent..... | 34 |
| Obrázek 32: Pacientka č. 1 v čase T0 | 38 |
| Obrázek 33: Pacientka č. 1 v čase T1 | 38 |
| Obrázek 34: Pacientka č. 2 v čase T0 | 40 |
| Obrázek 35: Pacientka č. 2 v čase T1 | 40 |
| Obrázek 36: Pacient č. 3 v čase T0 | 42 |
| Obrázek 37: Pacient č. 3 v čase T1 | 42 |
| Obrázek 38: Ochranné rukavice pacienta č. 3 | 42 |
| Obrázek 39: Pacient č. 4 v čase T0 | 45 |
| Obrázek 40: Pacient č. 4 v čase T1 | 45 |
| Obrázek 41: Ochranné rukavice pacienta č. 4 | 45 |
| Obrázek 42: Puchýře na dolní končetině u pacienta č. 4 | 46 |
| Obrázek 43: Pacientka č. 5 v čase T0 | 48 |
| Obrázek 44: Pacientka č. 5 v čase T1 | 48 |
| Obrázek 45: Pacientka č. 6 v čase T0 | 50 |
| Obrázek 46: Pacientka č. 6 v čase T1 | 50 |

| | |
|--|----|
| Obrázek 47: Pacient č. 7 v čase T0 | 52 |
| Obrázek 48: Pacient č. 7 v čase T0 - pravý boční pohled..... | 52 |
| Obrázek 49: Pacient č. 7 v čase T0 - levý boční pohled | 52 |
| Obrázek 50: Pacient č. 7 v čase T1 | 53 |

12. Seznam tabulek

| | |
|---|----|
| Tabulka 1: Nejčastější projevy v dutině ústní u jednotlivých forem EB | 25 |
| Tabulka 2: Hodnoty QH indexu u pacientky č. 1 | 38 |
| Tabulka 3: Hodnoty QH indexu u pacientky č. 2 | 40 |
| Tabulka 4: Hodnoty QH indexu u pacienta č. 3..... | 43 |
| Tabulka 5: Hodnoty QH indexu u pacienta č. 4..... | 46 |
| Tabulka 6: Hodnoty QH indexu u pacientky č. 5 | 48 |
| Tabulka 7: Hodnoty QH indexu u pacientky č. 6 | 50 |
| Tabulka 8: Hodnoty QH indexu u pacienta č. 7..... | 53 |

13. Seznam grafů

| | |
|---|----|
| Graf 1: Výskyt jednotlivých forem EB..... | 15 |
| Graf 2: Porovnání hodnot QH indexu v čase T0 a T1 | 54 |

14. Seznam příloh

Příloha č. 1: Anamnestický dotazník

Příloha č. 2: Souhlas s pořízením fotodokumentace

Příloha č. 3: Informační leták pro pacienty s EB

Přílohy

Příloha č. 1: Anamnestický dotazník

STOMATOLOGICKÁ KLINIKA
Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha 10
Klinická báze 3. lékařské fakulty Univerzity Karlovy

ANAMNESTICKÝ DOTAZNÍK

Jméno a příjmení: _____ Titul: _____
Rodné číslo: _____ Datum narození: _____ Pojišťovna: _____
Bydliště: _____
Mobilní telefon: _____ E-mail: _____
Povolání: _____

ZDRAVOTNÍ ÚDAJE (odpovězte pozorně na všechny otázky)

- Léčila(a) jste se v nemocnici v posledních 12 měsících? ANO NE
-pokud ano, na jaké onemocnění? _____
 - Léčil(a) jste se ambulantně v posledních 12 měsících? ANO NE
-pokud ano, na jaké onemocnění? _____
 - Užíval(a) jste nějaké léky posledních 12 měsíců? ANO NE
-pokud ano, které? _____
 - Berete drogy? ANO NE
-pokud ano, jaké? _____
 - Měl(al) jste někdy alergii? (léky, pyl, prach, chem. látky aj.) ANO NE
-pokud ano, jakou? _____
 - Máte předepsanou nějakou dietu, omezení v jídlu? ANO NE
-pokud ano, jakou? _____
 - Trpíte zvýšenou krvácivostí? ANO NE
 - Kouříte? ANO NE
 - Máte kardiostimulátor? ANO NE
 - Pro ženy: jste v současné době těhotná? ANO NE
- Označte prosím z uvedených onemocnění ta, které vás postihla (pokud ano, napište rok):
- onemocnění srdce astma jaterní onemocnění epilepsie
cukrovka revmatická horečkažloutenka otřes mozku nádor
bakteriální endokarditida tuberkulóza AIDS vysoký krevní tlak
- U kterého stomatologa jste registrován(a)?

 - Jaké stomatologické ošetření Vám bylo naposledy poskytnuto?

Forma EB:

Jaké pomůcky dentální hygieny používáte?

Byli jste poučeni o správném čištění svým ošetřujícím lékařem? Byly tyto informace pro Vás dostačující?

Vypište, jak vypadá váš typický jídelníček v rámci jednoho dne:

Snídaně:

Svačina:

Oběd:

Svačina:

Večeře:

Nápoje:

Prohlašuji, že jsem si vědoma(a) důležitosti výše poskytnutých informací pro mé správné léčení, odpověď(a) jsem proto úplně a pravdivě na všechny otázky a nezatajil(a) žádné informace o svém zdravotním stavu.

Dne: _____ Jméno a příjmení: _____ Podpis:

Příloha č. 2: Souhlas s pořízením fotodokumentace

**INFORMOVANÝ SOUHLAS S OŠETŘENÍM STUDENTKOU
DENTÁLNÍ HYGIENY A S POŘÍZENÍM A POUŽITÍM
FOTODOKUMENTACE**

Jméno a příjmení:

Datum narození:

Prohlašuji, že jsem byl/a seznámena a souhlasím s ošetřením od studentky dentální hygieny Lucie Žídkové, studentky 3.lékařské fakulty Univerzity Karlovy.

S pořízením fotografií, které budou anonymně použity v bakalářské práci s názvem Dentální hygiena u pacientů s Epidermolysis bullosa congenita

SOUHLASÍM

NESOUHLASÍM

Pořízené fotografie a vybrané osobní údaje budou použity pro účely bakalářské práce, prezentace na odborných seminářích, kongresech a odborných publikacích.

Prohlašuji, že jsem byl poučen/a o svém právu klást otázky a svobodně se rozhodnout, zda s navrženým postupem souhlasím, či nikoli. Prohlašuji, že podaným informacím rozumím a nemám žádné další otázky, ani nejasnosti a vyslovuji svůj svobodný informovaný souhlas s poskytnutím pořízené obrazové dokumentace pro potřeby prezentace v odborných i laických kruzích.

V Praze dne:

Podpis:.....

Příloha č. 3: Informační leták - první strana

ČIŠTĚNÍ ZUBŮ S NEMOCÍ MOTÝLÍCH KŘÍDEL

Projevy nemoci

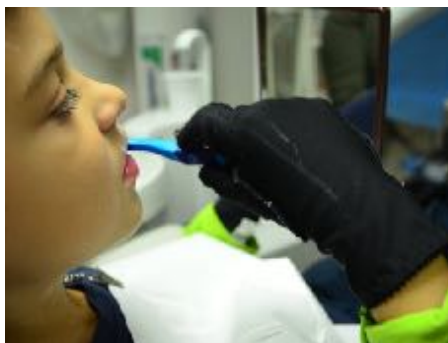
- porucha tvorby kůže, vlasů, nehtů a zubů
- poškození sliznic nejčastěji v trávicím a vylučovacím ústrojí
- vznik puchýřů a otevřených ran na kůži
- časté infekce
- pomalé hojení ran



Zubní kaz

Rozvoj zubního kazu velice úzce souvisí s výživou. Mezi rizikové faktory patří:

- kašovitá strava, která přilne k povrchu zubu
- popíjení sladkých nápojů
- nadměrný příjem jednoduchých cukrů, které dlouhodobě působí na povrch zubu
- nedostatečná ústní hygiena



Zubní kartáček nemusí být vždy ten nejjemnější. Ideální je zvolit takový, který nebude poškozovat měkké tkáně a odstraní všechn povlak z povrchu zubu.

Jaké pomůcky si mám vybrat?

Volba správných pomůcek je vždy individuální. S výběrem Vám pomůže zubní lékař či dentální hygienistka. Vzhledem ke zvýšenému výskytu puchýřků a bolestivých oděrek je obecně vhodné zvolit:

- zubní kartáček s malou hlavou a rovně stříženými měkkými vlákny
- jednosvazkový kartáček na dočištění špatně přístupných míst při mikrostomii apod.
- mezizubní pomůcky na čištění mezizubních prostorů
- ústní voda s antiseptickými látkami
- fluoridový gel na posílení skloviny

Příloha č. 3: Informační leták - druhá strana



Kdy a jak si mám zuby čistit?

- ráno a večer
- najít si v čištění systém (např. začít vpravo nahoře, vyčistit přední plošky, poté vnitřní plošky a na závěr kousací plošky, pak teprve přejít na dolní čelist.)
- jemné, krouživé pohyby
- mezizubní kartáčky stačí jednou denně
- u dětí rodiče vždy dočišťují a kontrolují správnost návyků
- jednou týdně aplikovat fluoridový gel
- na délce čištění nezáleží, důležité je čistit, dokud zuby nebudou čisté - po přejetí jazykem jsou hladké
- skvělou pomůckou jsou detekční tabletky na plak - zbylý plak obarví (k sehnání v lékárně)

Proč je čištění zubů důležité?

Zubní kaz je infekční onemocnění. Jeho komplikace mohou vyústit až v předčasnou ztrátu zubu, která není žádoucí z několika důvodů:

- porucha zubního oblouku jako funkčního celku při zpracování potravy v ústech
- ortodontické vady - stěsnání zubů, změna polohy sousedních zubů
- poruchy výslovnosti
- vzhled
- bolest způsobená zubním kazem může vést k odmítání stravy a k rozvoji malnutrice

Svého zubního lékaře či dentální hygienistku navštěvujte v pravidelných intervalech. Prevence nebolí a stojí méně.

V případě dalších dotazů se neváhejte obrátit na zubního lékaře či dentální hygienistku.

duben 2018
Lucie Žídková
lucizidkova@gmail.com