

ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ REVIEW

Ποιότητα ζωής παιδιών με πομφολυγώδη επιδερμόλυση

Η πομφολυγώδης επιδερμόλυση είναι μια σπάνια γενετική νόσος που χαρακτηρίζεται από ευθραυστότητα του δέρματος με σχηματισμό πομφολύγων στο δέρμα. Σήμερα, οι πάσχοντες στην Ευρώπη ανέρχονται σε 30.000, ενώ παγκοσμίως σε 500.000. Η πομφολυγώδης επιδερμόλυση ταξινομείται σε απλή, συνδεσμική, δυστροφική και μικτή. Τα παιδιά με πομφολυγώδη επιδερμόλυση αντιμετωπίζουν τόσο σωματικά όσο και ψυχολογικά προβλήματα εξ αιτίας της νόσου, με αποτέλεσμα η ποιότητα της ζωής τους να είναι πτωχή και σημαντικά χειρότερη σε σχέση με τα υγιή παιδιά. Επί πλέον, αντιμετωπίζουν προβλήματα που συνδέονται με την καθημερινότητά τους, όπως η λήψη τροφής, το ντύσιμο, το μπάνιο, το γράψιμο, το περπάτημα κ.ά. Η βαρύτερη μορφή της νόσου, ο έντονος πόνος, ο κνησμός και οι δυσκολίες στο μπάνιο και στη λήψη τροφής σχετίζονται με χειρότερη ποιότητα ζωής. Δυστυχώς, δεν υπάρχει θεραπεία και η αντιμετώπιση είναι συμπτωματική με τοπική αντισηπτική ή και αντιβιοτική αγωγή και επικεντρώνεται στην παρεμπόδιση εμφάνισης επιπλοκών και λοιμώξεων. Επί πλέον, η ψυχολογική υποστήριξη των παιδιών με πομφολυγώδη επιδερμόλυση είναι πολύ σημαντική. Ψυχολογικές θεραπείες και τεχνικές που αφορούν στην απόσπαση, στη δημιουργία νοερών εικόνων, στην εικονική πραγματικότητα και στην αναπνοή έχει αποδειχθεί ότι συνδράμουν στη διαχείριση του πόνου, καθώς και στη μείωση του άγχους.

1. ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η πομφολυγώδης επιδερμόλυση (epidermolysis bullosa) είναι μια σπάνια γενετική νόσος που χαρακτηρίζεται από ευθραυστότητα του δέρματος με σχηματισμό πομφολύγων στο δέρμα, ως απόκριση σε ελάσσονα μηχανικό τραυματισμό.¹ Επί πλέον, σε κάποιες περιπτώσεις παρατηρείται και προσβολή των βλεννογόνων των εσωτερικών οργάνων. Εξ αιτίας μιας γενετικής ανωμαλίας συμβαίνει αποτυχία σύνδεσης μεταξύ της επιδερμίδας και του χορίου, με αποτέλεσμα να καταστρέφεται το 80% περίπου της επιδερμίδας, καθώς αυτή διαλύεται πολύ εύκολα και σχηματίζει πομφόλυγες και σχισίματα, ακόμη και έπειτα από την ελάχιστη επαφή, η οποία μπορεί να προέρχεται από κάποιο κτύπημα, τριβή ή ακόμη και κνησμό.¹ Συχνά, χρησιμοποιείται ο όρος «παιδιά-πεταλούδα», προκειμένου να περιγράψει τα πάσχοντα παιδιά, καθώς το δέρμα τους είναι τόσο εύθραυστο όσο τα φτερά μιας πεταλούδας.²

Η πομφολυγώδης επιδερμόλυση είναι μια νόσος που εκδηλώνεται είτε με τη γέννηση είτε σε μικρό χρονικό διάστημα μετά τη γέννηση και δεν προσβάλλει μόνο το

ΑΡΧΕΙΑ ΕΛΛΗΝΙΚΗΣ ΙΑΤΡΙΚΗΣ 2020, 37(3):315-322
ARCHIVES OF HELLENIC MEDICINE 2020, 37(3):315-322

Δ. Φράγκου,¹
Β. Δημούτση,²
Π. Γαλάνης¹

¹Εργαστήριο Οργάνωσης και Αξιολόγησης Υπηρεσιών Υγείας, Τμήμα Νοσηλευτικής, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών, Αθήνα
²Μονάδα Εμφραγμάτων, Γενικό Νοσοκομείο Αττικής «Σισμανόγλειο», Αθήνα

The quality of life of children with epidermolysis bullosa

Abstract at the end of the article

Λέξεις ευρετηρίου

Παιδιά
Ποιότητα ζωής
Πομφολυγώδης επιδερμόλυση

Υποβλήθηκε 18.11.2019
Εγκρίθηκε 24.11.2019

δέρμα, που είναι και το πλέον εμφανές, αλλά μπορεί να επηρεάσει και άλλα όργανα του σώματος. Αυτό συμβαίνει γιατί υπάρχουν διάφοροι τύποι της ασθένειας, με ποικίλες μεταλλάξεις, οι οποίες μπορεί να κυμαίνονται από ήπιας μορφής και να επηρεάζουν μόνο την επιδερμίδα, μέχρι πολύ σοβαρής μορφής, όπου προσβάλλονται και άλλα όργανα του ατόμου που πάσχει.¹ Τα παιδιά με πομφολυγώδη επιδερμόλυση μπορεί να εμφανίσουν πομφόλυγες και στα πόδια, στα χέρια, στο στόμα, στα μάτια και στον λάρυγγα. Σε σοβαρές μορφές της νόσου μπορεί να παρατηρηθεί προσβολή των βλεννογόνων των εσωτερικών οργάνων και να δημιουργηθούν φυσαλίδες στην ουροδόχο κύστη, στο στομάχι και στον οισοφάγο, με αποτέλεσμα να επηρεάζεται το γαστρεντερικό, το ουρογεννητικό και το αναπνευστικό σύστημα των ασθενών. Στις περιπτώσεις αυτές, τα παιδιά νιώθουν ακόμη μεγαλύτερη δυσφορία, καθώς πρέπει να αντιμετωπίσουν νέες επιπλοκές της νόσου που συνήθως είναι επώδυνες, όπως δυσκολία λήψης τροφής ή ελλιπής σίτιση, δυσκολία στην κατάποση, δυσκοιλιότητα, προβλήματα με την ανάπτυξη, αναιμία, αλωπεκία, απώλεια νυχιών και δοντιών, μόνιμη αναπηρία κ.ά.²⁻⁵ Είναι μια νόσος απειλητική

για τη ζωή, ενώ στις πιο σοβαρές μορφές της μπορεί να οδηγήσει στον θάνατο ακόμη και κατά την παιδική ηλικία.

Υπολογίζεται ότι ένα άτομο στα 227 φέρει ένα ελαττωματικό γονίδιο που προκαλεί την πομφολυγώδη επιδερμόλυση. Επί πλέον, ένα νεογνό στις 17.000 γεννήσεις ζώντων νεογνών γεννιέται με κάποια μορφή πομφολυγώδους επιδερμόλυσης. Υπολογίζεται ότι το σύνολο των ατόμων που πάσχουν από τη συγκεκριμένη σπάνια νόσο στην Ευρώπη ανέρχεται σε 30.000, ενώ παγκοσμίως σε 500.000.⁶ Ο επιπολασμός της νόσου ποικίλλει και υπολογίζεται σε 1:20.000 στη Σκωτία, 1:100.000 στην Ιταλία, 25–50:1.000.000 στη Γερμανία, ενώ συνολικά στην Ευρώπη υπολογίζεται σε 2,4:100.000 και στις Ηνωμένες Πολιτείες της Αμερικής (ΗΠΑ) σε 1:130.000.^{7–11} Στην Ελλάδα δεν είναι γνωστός ο επιπολασμός της πομφολυγώδους επιδερμόλυσης.

Τα σημαντικότερα προβλήματα των παιδιών λόγω της νόσου είναι ο κνησμός στο δέρμα, ο πόνος, η δυσκολία συμμετοχής σε διάφορες δραστηριότητες, η έλλειψη κατανόησης από τους άλλους, το αίσθημα της διαφορετικότητας που αισθάνονται και η αυτοεξυπηρέτησή τους.^{1,3,12–18} Τα παιδιά που έχουν προσβληθεί από μια πιο σοβαρή μορφή της αντιμετωπίζουν μεγαλύτερο πρόβλημα με τον κνησμό και τον πόνο, ενώ το κυριότερο πρόβλημα για τα παιδιά με ηπιότερη μορφή της νόσου είναι ο πόνος που έχουν να αντιμετωπίσουν και ο οποίος σχετίζεται με τη συμμετοχή τους σε διάφορες δραστηριότητες, καθώς και τα αρνητικά σχόλια για την εμφάνισή τους. Τα περισσότερα παιδιά που πάσχουν από πομφολυγώδη επιδερμόλυση, ανεξαρτήτως σοβαρότητας της ασθένειας, αντιμετωπίζουν προβλήματα κοινωνικοποίησης και συμμετοχής σε διάφορες δραστηριότητες ενώ έχουν έντονο το αίσθημα της διαφορετικότητας.

Η πομφολυγώδη επιδερμόλυση δεν επηρεάζει μόνο τα παιδιά που νοσούν, αλλά έχει αντίκτυπο και στις οικογένειές τους, σε ψυχολογικό, κοινωνικό, οικονομικό και σωματικό επίπεδο. Η οικογένεια διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στην παροχή φροντίδας στα παιδιά, όχι μόνο στις καθημερινές δραστηριότητες, αλλά και στην ψυχολογική υποστήριξη. Όσο πιο σοβαρή είναι η ασθένεια και όσο περισσότερο εξαπλώνονται οι πομφόλυγες στο σώμα των παιδιών, τόσο μεγαλύτερη είναι και η επιβάρυνση της οικογένειας.^{19,20} Επί πλέον, η οικογένεια επιβαρύνεται ακόμη περισσότερο όταν τα μέλη της που έχουν επωμιστεί το βάρος της φροντίδας του πάσχοντος παιδιού είναι έντονα συναισθηματικά φορτισμένα.²¹

Τα παιδιά με πομφολυγώδη επιδερμόλυση αντιμετωπίζουν σημαντικά προβλήματα, όπως ο συνεχής κνησμός, η συνεχής περιποίηση των επώδυνων πληγών, οι δυσμορφίες, η δυσκολία ανταπόκρισης στις διάφορες κοινωνικές απαιτήσεις κ.ά.³ Επί πλέον, αντιμετωπίζουν προβλήματα

τα οποία συνδέονται με την καθημερινότητά τους, όπως η λήψη τροφής, το ντύσιμο, το μπάνιο, το γράψιμο, το περπάτημα κ.ά., ενώ πολύ συχνά έρχονται αντιμέτωπα και με τις τυχόν ψυχολογικές επιπτώσεις που μπορεί να επιφέρει η κατάσταση την οποία βιώνουν.³

Η διαχείριση τόσο των σωματικών όσο και των ψυχολογικών δυσκολιών που καθημερινά βιώνουν τα παιδιά με πομφολυγώδη επιδερμόλυση είναι σημαντική, προκειμένου να μπορέσουν αυτά τα παιδιά να βελτιώσουν την ποιότητα της ζωής τους. Για τον λόγο αυτόν, ο σκοπός της παρούσας συστηματικής βιβλιογραφικής ανασκόπησης ήταν η διερεύνηση της ποιότητας ζωής των παιδιών με πομφολυγώδη επιδερμόλυση.

2. ΤΥΠΟΙ ΠΟΜΦΟΛΥΓΩΔΟΥΣ ΕΠΙΔΕΡΜΟΛΥΣΗΣ

Η πομφολυγώδη επιδερμόλυση ταξινομείται στις εξής τέσσερις κύριες κατηγορίες: (α) απλή (simplex), (β) συνδεσμική (junctional), (γ) δυστροφική (dystrophic) και (δ) μικτή (Kindler syndrome). Το φάσμα της πομφολυγώδους επιδερμόλυσης εκτείνεται σε >30 κλινικές υποκατηγορίες με παθογόνες μεταλλάξεις σε τουλάχιστον 18 διαφορετικά γονίδια.^{11,22–24} Η εν λόγω ταξινόμηση γίνεται με βάση το κενό το οποίο παρατηρείται ανάμεσα στην επιδερμίδα (εξωτερική στοιβάδα) και στο χόριο (εσωτερική στοιβάδα), που καθορίζει και την ευθραυστότητα του δέρματος, καθώς και τα σημεία στα οποία δημιουργούνται οι πομφόλυγες.²⁵

2.1. Απλή πομφολυγώδη επιδερμόλυση

Είναι ο τύπος με τον μεγαλύτερο επιπολασμό, καθώς το ποσοστό των παιδιών με αυτόν τον τύπο ανέρχεται στο 70% του συνόλου των περιπτώσεων.^{26,27} Στην απλή πομφολυγώδη επιδερμόλυση οι πομφόλυγες σχηματίζονται στην εξωτερική στοιβάδα του δέρματος, στην επιδερμίδα, εξ αιτίας της αποτυχίας σύνδεσης της επιδερμίδας ακριβώς πάνω από τη θεμελιώδη στοιβάδα του δέρματος. Θεωρείται ο πλέον ήπιος τύπος της ασθένειας, παρά το γεγονός ότι οι πομφόλυγες είναι επώδυνες. Οι πομφόλυγες μπορεί να αναπτυχθούν μόνο στα χέρια και στα πόδια (τοπική νόσος) ή σε όλο το σώμα (γενικευμένη νόσος). Στην απλή πομφολυγώδη επιδερμόλυση το παιδί κληρονομεί μόνο ένα ελαττωματικό γονίδιο, από τον ένα γονέα.^{26,27}

2.2. Συνδεσμική πομφολυγώδη επιδερμόλυση

Σε αυτή, οι πομφόλυγες σχηματίζονται σε ένα δομικό στοιχείο της θεμελιώδους μεμβράνης που ονομάζεται "lamina lucida", το οποίο βρίσκεται στο σημείο που ενώνεται η επιδερμίδα (άνωτερη στοιβάδα) με το δέρμα (κατώτε-

ρη στοιβάδα).^{27,28} Χαρακτηρίζεται από ευθραυστότητα του δέρματος και παρουσία βλεννώδων μεμβρανών, που εκδηλώνονται με τη μορφή πομφολύγων με μικρό ή και καθόλου τραυματισμό. Οι πομφόλυγες ενδέχεται να είναι σοβαρές και ο κοκκώδης ιστός μπορεί να σχηματιστεί στο δέρμα γύρω από τη στοματική και τη ρινική κοιλότητα, στα δάκτυλα των χεριών και των ποδιών και στο ανώτερο τμήμα του αεραγωγού. Αποτελεί την πλέον σοβαρή μορφή της νόσου και εμφανίζεται στο 5% του συνόλου των περιπτώσεων. Υπάρχουν τρεις υποκατηγορίες της συνδεσμικής πομφολυγώδους επιδερμόλυσης: Η πρώτη ονομάζεται πομφολυγώδης επιδερμόλυση Herlitz και μπορεί να προκαλέσει πομφόλυγες εξωτερικά και εσωτερικά του οργανισμού, ενώ ενδέχεται να είναι θανατηφόρα από τα πρώτα κιόλας έτη ζωής του παιδιού. Η δεύτερη υποκατηγορία ονομάζεται πομφολυγώδης επιδερμόλυση non-Herlitz και οδηγεί στον σχηματισμό πομφολύγων από ήπιας έως και πολύ σοβαρής μορφής, με αποτέλεσμα τα παιδιά να βιώνουν μακροχρόνιο πόνο ή ακόμη και κάποια μορφή αναπηρίας. Η τελευταία υποκατηγορία είναι η γενικευμένη συνδεσμική πομφολυγώδης επιδερμόλυση, η οποία πιθανόν να είναι σοβαρή ή μέτρια. Στη σοβαρή γενικευμένη συνδεσμική πομφολυγώδη επιδερμόλυση οι πομφόλυγες σχηματίζονται με τη γέννηση ή σε μικρό χρονικό διάστημα μετά από αυτή και μπορεί να προσβληθεί το ουροποιητικό σύστημα με τη δημιουργία πομφολύγων στην ουροδόχο κύστη, ενώ ενδέχεται να παρατηρηθεί και ατροφία του πυλωρού, η οποία επηρεάζει το πεπτικό σύστημα. Στη μέτρια μορφή, τα παιδιά εμφανίζουν πομφόλυγες στα χέρια, στα πόδια, στα γόνατα, στους αγκώνες και μπορεί να επηρεαστεί και το ουροποιητικό ή το πεπτικό σύστημα. Για να εκδηλώσει ένα παιδί τον συγκεκριμένο τύπο πομφολυγώδους επιδερμόλυσης θα πρέπει να κληρονομήσει ελαττωματικά γονίδια και από τους δύο γονείς, οι οποίοι είναι φορείς, αλλά δεν έχουν εκδηλώσει κανένα σύμπτωμα.^{27,28}

2.3. Δυστροφική πομφολυγώδης επιδερμόλυση

Στη δυστροφική πομφολυγώδη επιδερμόλυση οι πομφόλυγες σχηματίζονται σε ένα δομικό στοιχείο της θεμελιώδους μεμβράνης που ονομάζεται "lamina densa", μεταξύ της "lamina lucida" και του κατώτερου δέρματος της επιδερμίδας. Η μορφή αυτή παρατηρείται στο 25% περίπου του συνόλου των περιπτώσεων.^{5,27,29} Επηρεάζει το δέρμα και τα νύχια και εκδηλώνεται συνήθως με τη γέννηση. Πομφόλυγες μπορεί να εμφανιστούν σε όλο το σώμα, στο στόμα, στον οισοφάγο, στα χέρια, στα πόδια, δημιουργώντας περαιτέρω προβλήματα. Χαρακτηριστικό της δυστροφικής πομφολυγώδους επιδερμόλυσης είναι οι ουλές και τα σημάδια που μένουν στο σώμα από τις πληγές οι οποίες επουλώνονται, με αποτέλεσμα τη συστολή των

αρθρώσεων, τη σύντηξη των δακτύλων των χεριών και των ποδιών, τη συστολή των μεμβρανών του στόματος και τη στένωση του οισοφάγου. Μπορεί να είναι κληρονομική με έναν υποτελή ή έναν κυρίαρχο τρόπο. Η κυρίαρχη δυστροφική πομφολυγώδης επιδερμόλυση είναι συνήθως ηπιότερης μορφής, αλλά η βαρύτητα αυξάνεται με την ηλικία του παιδιού, εξ αιτίας των ουλών, της συστολής και της βλάβης του δέρματος. Η υποχωρητική δυστροφική πομφολυγώδης επιδερμόλυση είναι πιο σοβαρή μορφή πομφολυγώδους επιδερμόλυσης και ο κίνδυνος να εμφανίσουν οι ασθενείς πλακώδες καρκίνωμα, που είναι ένας επιθετικός τύπος καρκίνου του δέρματος, είναι μεγάλος.^{5,27,29}

2.4. Μικτή πομφολυγώδης επιδερμόλυση

Η μορφή αυτή συναντάται πολύ σπάνια και χαρακτηρίζεται από φωτοευαισθησία, ποικιλόδερμα και ατροφία του δέρματος, σε συνδυασμό με τις πομφόλυγες που σχηματίζονται έπειτα από τραυματισμό.^{27,30,31} Οι πομφόλυγες μπορεί να σχηματιστούν σε πολλά επίπεδα της θεμελιώδους μεμβράνης ή κάτω από τις στοιβάδες της επιδερμίδας.

Οι τέσσερις κατηγορίες της πομφολυγώδους επιδερμόλυσης διαιρούνται και σε περαιτέρω υποκατηγορίες, με βάση τα κλινικά και τα εργαστηριακά ευρήματα. Οι τέσσερις βασικοί τύποι μπορεί να παρουσιάζουν διακυμάνσεις, από ήπιας μέχρι πολύ σοβαρής μορφής. Η πιο σοβαρή μορφή ενδέχεται να είναι ακόμη και θανατηφόρα, καθώς προσβάλλονται διάφορα όργανα του σώματος, ενώ στην ηπιότερη μορφή μπορεί να υπάρχει ευθραυστότητα του δέρματος και σχηματισμός πομφολύγων, αλλά σε τέτοιο βαθμό που να έχει μικρό ή και καθόλου αντίκτυπο στην ποιότητα ζωής των παιδιών.^{19,33}

3. ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Δυστυχώς, δεν υπάρχει θεραπεία για τα παιδιά με πομφολυγώδη επιδερμόλυση και η θεραπευτική αντιμετώπιση είναι συμπτωματική με τοπική αντισηπτική ή και αντιβιοτική αγωγή και επικεντρώνεται στην παρεμπόδιση εμφάνισης επιπλοκών και λοιμώξεων, οι οποίες αποτελούν και την κύρια αιτία θανάτου. Η χρήση ρούχων με μαλακή υφή για τη μείωση της ανάπτυξης των πομφολύγων και την αποφυγή τριβής, η χρήση του κατάλληλου ενδύματος ανάλογα με τα χαρακτηριστικά και το σημείο του σώματος στο οποίο βρίσκονται οι πομφόλυγες, η χρήση κατάλληλων υποδημάτων, η εκπαίδευση του ιατρονοσηλευτικού προσωπικού και των φροντιστών για την παροχή της κατάλληλης φροντίδας, η φροντίδα των πομφολύγων και των πληγών κατά τη διαδικασία της ένδυσης, η χρήση επουλωτικών για τις πληγές κρεμών και η απομάκρυνση του υγρού

από τις πομφόλυγες είναι μερικές από τις υποστηρικτικές θεραπείες.^{5,28,32-34} Επί πλέον, η προσθήκη αλατιού στο νερό προκειμένου να δημιουργηθεί ένα ισότονο διάλυμα για το μπάνιο των παιδιών συμβάλλει στη μείωση (α) της χρήσης φαρμάκων για την αντιμετώπιση του πόνου, (β) των λοιμώξεων, (γ) της οσμής του δέρματος και (δ) του πόνου. Αποτελεσματικό στη μείωση του πόνου που σχετίζεται με το μπάνιο και την περιποίηση των πληγών, προκειμένου να μειωθεί η πιθανότητα εμφάνισης κάποιας λοίμωξης, έχει αποδειχθεί και το διάλυμα με νερό και λευκό ξύδι στη σωστή αναλογία.^{5,35,36} Σε ορισμένες περιπτώσεις είναι απαραίτητο το χειρουργείο, όπως για παράδειγμα όταν πρέπει να διαχωριστούν τα συντηγμένα δάκτυλα ή όταν πρέπει να διευρυνθεί ο οισοφάγος, ώστε να διευκολυνθούν τα παιδιά στη διαδικασία της λήψης τροφής. Επί πλέον, τα παιδιά μπορεί να λαμβάνουν αναλγητικά, όπως παρακεταμόλη, οπιοειδή, μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα, ή και τοπικά αναισθητικά, προκειμένου να αντεπεξέλθουν σε διαδικασίες που δυνητικά είναι πολύ επώδυνες, όπως για παράδειγμα η αλλαγή ρούχων.

Επί πλέον, η ψυχολογική υποστήριξη των παιδιών με πομφολυγώδη επιδερμόλυση είναι πολύ σημαντική. Ψυχολογικές θεραπείες και τεχνικές που αφορούν στην απόσπαση (distraction), στη δημιουργία νοερών εικόνων (visualization), στην εικονική πραγματικότητα (virtual reality) και στην αναπνοή (breathing techniques) έχει αποδειχθεί ότι συνδράμουν στη διαχείριση του πόνου, καθώς και στη μείωση του άγχους. Για τα παιδιά, ένας τρόπος απόσπασης για τον μετριασμό του πόνου είναι και η ενασχόληση με τα tablets ή τα video games.³⁷ Η κοινωνική και η συναισθηματική υποστήριξη από την οικογένεια, τους φίλους, τους ειδικούς και την κοινωνία γενικότερα είναι καθοριστικής σημασίας, ώστε να μπορέσουν τα παιδιά με πομφολυγώδη επιδερμόλυση να διαχειριστούν τις όποιες ψυχολογικές επιπτώσεις επιφέρει η ασθένεια, καθώς πρόκειται για μια χρόνια πάθηση.^{13,18}

4. ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ

Διεξήχθη μια συστηματική βιβλιογραφική ανασκόπηση στη βάση δεδομένων PubMed έως τις 31.3.2019, χρησιμοποιώντας τις εξής λέξεις-κλειδιά: "Child", "children", "quality of life", "epidermolysis bullosa". Βρέθηκαν εννέα μελέτες,^{3,4,10,12,17,19,27,38,39} στις οποίες εκτιμήθηκε η ποιότητα ζωής των παιδιών με πομφολυγώδη επιδερμόλυση και παρουσιάζονται συνοπτικά στον πίνακα 1.

Οι πέντε μελέτες εκπονήθηκαν στην Ευρώπη (δύο στο Ηνωμένο Βασίλειο,^{10,38} δύο στην Ιταλία^{19,27} και μία στη Γαλλία¹⁷), οι δύο διεξήχθησαν στις ΗΠΑ,^{3,12} η μία στη Βραζιλία⁴ και η μία από κοινού στη Ρουμανία και στην Ουκρανία.³⁹

Όλες οι μελέτες ήταν συγχρονικές, γεγονός που σημαίνει ότι καταγράφηκε η πληροφορία για την ποιότητα ζωής των παιδιών σε μια συγκεκριμένη χρονική στιγμή χωρίς οι ερευνητές να παρακολουθήσουν τα παιδιά κατά τη διάρκεια της ζωής τους. Εξ αιτίας της σπάνιας εμφάνισης της νόσου οι μελέτες είχαν μικρό αριθμό παιδιών, που κυμαίνονταν από 14–93. Σε έξι μελέτες^{3,10,12,19,27,39} περιλαμβάνονταν παιδιά όλων των τύπων πομφολυγώδους επιδερμόλυσης, ενώ σε τρεις μελέτες^{4,17,38} περιλαμβάνονταν παιδιά κάποιων τύπων της νόσου.

Σε όλες τις μελέτες^{3,4,10,12,17,19,27,38,39} χρησιμοποιήθηκε ένα γενικό ερωτηματολόγιο για την εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιών με πομφολυγώδη επιδερμόλυση, με πιο συχνά χρησιμοποιούμενα ερωτηματολόγια το "Dermatology Life Quality Index"^{17,27,38,39} και το "EuroQol 5 Dimensions".^{10,19} Επί πλέον, σε δύο μελέτες^{3,4} χρησιμοποιήθηκε το ειδικό για την πομφολυγώδη επιδερμόλυση ερωτηματολόγιο "Quality of Life Evaluation in Epidermolysis Bullosa", ενώ σε δύο μελέτες^{12,17} χρησιμοποιήθηκαν οπτικές αναλογικές κλίμακες για την εκτίμηση του πόνου.

Τα παιδιά με πομφολυγώδη επιδερμόλυση αντιμετωπίζουν τόσο σωματικά όσο και ψυχολογικά προβλήματα λόγω της νόσου, με αποτέλεσμα η ποιότητα της ζωής τους να είναι πτωχή^{3,4,10,12,17,19,27,38,39} και σημαντικά χειρότερη σε σχέση τόσο με τα υγιή παιδιά¹⁰ όσο και με τους ενήλικες που πάσχουν από τη συγκεκριμένη νόσο.^{10,19} Τα παιδιά με πομφολυγώδη επιδερμόλυση αντιμετωπίζουν σοβαρά προβλήματα ακόμη και με τις καθημερινές τους δραστηριότητες, όπως χρήση τουαλέτας, λήψη τροφής, μπάνιο, ντύσιμο, προσωπική περιποίηση, περπάτημα.^{12,17,38} Ακόμη και απλές καθημερινές δραστηριότητες, όπως π.χ. η γραφή, το άνοιγμα ενός βάζου μαρμελάδας, το κούμπωμα του φερμουάρ ενός παντελονιού, το κούμπωμα κουμπιών κ.ά., μπορεί να προκαλέσουν δυσκολίες σε πάσχοντα παιδιά με πιο σοβαρή μορφή της νόσου.³

Ιδιαίτερα σημαντικά και συχνά είναι και τα προβλήματα στις σωματικές δραστηριότητες των παιδιών, καθώς η νόσος περιορίζει ουσιαστικά τη δυνατότητά τους για άθληση κυρίως λόγω του πόνου και των προβλημάτων που προκαλεί στις παλάμες και στα πέλματα.^{3,17,38} Ο πόνος εξ άλλου είναι συχνός στα πάσχοντα παιδιά και οφείλεται κυρίως στις πομφόλυγες, στα σχισίματα του δέρματος και στην αλλαγή των ρούχων, οδηγώντας συχνά και σε απουσίες από το σχολείο.^{12,17}

Εκτός από τα σωματικά προβλήματα, τα παιδιά με πομφολυγώδη επιδερμόλυση αντιμετωπίζουν συχνά και ψυχολογικά προβλήματα.^{17,27,38} Αναλυτικότερα, τα πάσχοντα παιδιά αισθάνονται συχνά έλλειψη αυτοπεποίθησης και θλίψη λόγω της εξωτερικής τους εμφάνισης, γεγονός το

Πίνακας 1. Συνοπτική παρουσίαση των μελετών της συστηματικής βιβλιογραφικής ανασκόπησης.

Παραπομπή	Χώρα	Είδος μελέτης	Έτος διεξαγωγής	Αριθμός παιδιών	Τύπος ΠΕ	Ερωτηματολόγιο εκτίμησης της ποιότητας ζωής	Αποτελέσματα
Fine et al ¹²	ΗΠΑ	Συγχρονική	1998–1999	51	Όλοι οι τύποι	(α) Measuring health: A guide to rating scales and questionnaires, (β) κλίμακα αξιολόγησης του πόνου από 0 (καθόλου πόνος) έως 10 (ανυπόφορος πόνος)	Το ποσοστό των παιδιών με ΑΠΕ και ΚΔΠΕ που ήταν ανεξάρτητα και αυτοεξυπηρετούμενα στις καθημερινές δραστηριότητες, εκτός από το περπάτημα, ήταν >90%, ενώ για τα παιδιά με ΣΠΕ και ΥΔΠΕ ήταν 39–73%. Το 14–19% των παιδιών με ΑΠΕ, ΣΠΕ και ΚΔΠΕ δήλωσαν πόνο >5 και το αντίστοιχο ποσοστό για τα παιδιά με ΥΔΠΕ ήταν 32%
Eismann et al ¹³	ΗΠΑ	Συγχρονική	2014	71	Όλοι οι τύποι	(α) ABILHAND-Kids questionnaire, (β) Quality of Life in Epidermolysis Bullosa	Η σοβαρότερη μορφή ΠΕ σχετιζόταν με χειρότερη λειτουργία των χεριών και ακολούθως με χειρότερη ΠΖ. Οι δραστηριότητες με ταυτόχρονη χρήση των χεριών και των δακτύλων και οι αθλητικές δραστηριότητες ήταν δύσκολες για όλους τους τύπους. Τα παιδιά με ΚΔΠΕ είχαν καλύτερη ΠΖ. Το μπάνιο και ο πόνος σχετιζόνταν με χειρότερη ΠΖ
Horn και Tidman ³⁸	Ηνωμένο Βασίλειο	Συγχρονική	2002	60	Απλή, δυστροφική και σοβαρή μορφή	Dermatology Life Quality Index	Οι σημαντικότεροι παράγοντες που επηρέαζαν αρνητικά την ΠΖ (α) στα παιδιά με ΑΠΕ ήταν ο κνησμός και ο πόνος, (β) στα παιδιά με ΔΣΠΕ ήταν η έλλειψη αυτοπεποίθησης και η θλίψη που ένιωθαν εξ αιτίας της εξωτερικής εμφάνισης, ο πόνος και η αίσθηση κνησμού, και (γ) στα παιδιά με ΥΔΠΕ ήταν οι περιορισμένες αθλητικές δραστηριότητες
Brun et al ¹⁷	Γαλλία	Συγχρονική	2015–2016	27	Απλή	(α) Face, Legs, Arms, Cry, Consolability Questionnaire, (β) Faces Pain Scale, (γ) Pain Questionnaire of Saint Antoine, (δ) Neuropathic Pain Diagnostic Questionnaire, (ε) Hospital Anxiety and Depression, (στ) Dermatology Life Quality Index, (ζ) Visual Analog Scale for pain	Ο σχηματισμός πομφολύγων και σχισιμάτων που σχηματίζονταν δίπλα στις φυσαλίδες (94%) και η διαδικασία του ντυσίματος (53%) ήταν οι πλέον επίπονες. Το 76% των παιδιών ανέφεραν ότι ο πόνος επηρέαζε την ποιότητα ζωής τους, ενώ το 56% ανέφερε ότι ένιωθαν λυπημένα. Το 52% των παιδιών αναγκάστηκε να περιορίσει ή και να διακόψει τις σωματικές δραστηριότητες λόγω του πόνου, το 68% έπρεπε να φοράει ειδικά παπούτσια, το 36% δεν ευχαριστιόταν τις διακοπές ή είχε προβλήματα στο σχολείο εξ αιτίας του πόνου και το 52% αντιμετώπιζε δυσκολίες με τον ύπνο, λόγω του πόνου
Tabolli et al ¹⁹	Ιταλία	Συγχρονική	2008	46	Όλοι οι τύποι	EuroQol 5 Dimensions	Τα παιδιά βίωναν περισσότερο πόνο από τους ενήλικες και ο πόνος επηρέαζε περισσότερο την ποιότητα ζωής τους
Margari et al ²⁷	Ιταλία	Συγχρονική	2010	14	Όλοι οι τύποι	(α) Disability and the Family Assessment Form, (β) Child Behaviour Checklist Preschool-Age form, (γ) Schedule for Affective Disorders and Schizophrenia for School-Age Children-Present and Lifetime Version, (δ) Dermatology Life Quality Index	Το 79% των παιδιών είχαν κάποιο ψυχιατρικό πρόβλημα, όπως το άγχος του αποχωρισμού, οι καταθλιπτικές διαταραχές, το γενικευμένο άγχος, το κοινωνικό άγχος κ.ά.
Cestari et al ⁴	Βραζιλία	Συγχρονική	2016	40	Απλή, συνδεσμική και δυστροφική	(α) Quality of Life in Epidermolysis Bullosa, (β) Dermatology Life Quality Index	Η σοβαρότερη μορφή ΠΕ σχετιζόταν με χειρότερη ΠΖ
Chernyshov et al ³⁹	Ρουμανία και Ουκρανία	Συγχρονική	2018	20	Όλοι οι τύποι	Dermatology Life Quality Index	Το 70% των παιδιών αντιμετώπιζαν πρόβλημα με τον κνησμό, το 65% αντιμετώπιζε προβλήματα σχετικά με τη θεραπεία, το 55% είχε προβλήματα με την κένωση του εντέρου, ενώ το 11,8% των παιδιών είχε προβλήματα με τα υποδήματα
Angelis et al ¹⁰	Ηνωμένο Βασίλειο	Συγχρονική	2011–2013	93	Όλοι οι τύποι	EuroQol 5 Dimensions	Η ΠΖ των παιδιών με ΠΕ ήταν χειρότερη σε σχέση με τα υγιή παιδιά

ΠΕ: Πομφολυγώδης επιδερμόλυση, ΑΠΕ: Απλή πομφολυγώδης επιδερμόλυση, ΚΔΠΕ: Κυρίαρχη δυστροφική πομφολυγώδης επιδερμόλυση, ΣΠΕ: Συνδεσμική πομφολυγώδης επιδερμόλυση, ΥΔΠΕ: Υποχωρητική δυστροφική πομφολυγώδης επιδερμόλυση, ΠΖ: Ποιότητα ζωής

οποίο επηρεάζει αρνητικά και την ποιότητα της ζωής τους. Επί πλέον, τα πάσχοντα παιδιά αισθάνονται μια αλλαγή σε σχέση με τα υγιή παιδιά, ενώ σε ορισμένες περιπτώσεις δέχονται και αρνητικά σχόλια για την εμφάνισή τους από τα υπόλοιπα παιδιά. Σε βαρύτερες περιπτώσεις, τα παιδιά με τη νόσο βιώνουν χειρότερες ψυχολογικές καταστάσεις, όπως π.χ. καταθλιπτικές διαταραχές, γενικευμένο άγχος κ.ά.

Ορισμένοι παράγοντες επιτείνουν την ποιότητα ζωής των παιδιών με πομφολυγώδη επιδερμόλυση. Πιο συγκεκριμένα, η βαρύτερη μορφή της νόσου,^{3,4} ο έντονος πόνος,^{3,19,38} ο κνησμός,^{38,39} καθώς και οι δυσκολίες στο μπάνιο³ και στη λήψη τροφής³ σχετίζονται με χειρότερη ποιότητα ζωής.

5. ΣΥΝΟΨΗ

Η πομφολυγώδης επιδερμόλυση στα παιδιά είναι μια σπάνια νόσος με μεγάλη ποικιλομορφία στην κλινική εικόνα, που συχνά προκαλεί σοβαρά σωματικά και ψυχολογικά προβλήματα, επιδεινώνοντας έτσι την ποιότητα ζωής των παιδιών. Επί πλέον, η φροντίδα για την ικανοποίηση των καθημερινών αναγκών των πασχόντων παιδιών επηρεάζει όχι μόνο τους ίδιους τους ασθενείς, αλλά και τα μέλη της οικογένειας. Ιδιαίτερη προσοχή απαιτεί η διαχείριση των πληγών των παιδιών, λόγω του αυξημένου κινδύνου εμφάνισης λοιμώξεων. Επίσης, η δυσανεξία του δέρματος και η ανεπαρκής επαν επιθηλίωση των τραυμάτων μπορεί να οδηγήσουν στην ανάπτυξη χρόνιων φλεγμονών.⁴⁰

Η εκπαίδευση των μελών της οικογένειας είναι απαραίτητη για τη σωστή περιποίηση των επώδυνων πομφολυγών και των πληγών. Εκπαίδευση απαιτείται εξ άλλου και στην εφαρμογή διαφόρων τεχνικών για την αλλαγή ρούχων. Η διαδικασία του ντυσίματος είναι μια επώδυνη και δύσκολη διαδικασία, καθώς χρειάζεται ιδιαίτερη προσοχή προκειμένου το παιδί να αισθάνεται τον ελάχιστο δυνατό πόνο και να μην αιμορραγήσουν οι πληγές ή και να μη σχηματιστούν νέες πομφόλυγες.

Σημαντική είναι και η ψυχολογική υποστήριξη, όχι μόνο των παιδιών, αλλά και των μελών της οικογένειας, προκειμένου να αντεπεξέλθουν στις ψυχολογικές επιπτώσεις που οφείλονται στην ασθένεια. Η άμεση και συχνή επαφή με εξειδικευμένους ψυχιάτρους και ψυχολόγους για ψυχολογική υποστήριξη μπορεί να αμβλύνει το συναισθηματικό φορτίο των παιδιών και των οικογενειών τους και να βελτιώσει την ποιότητα ζωής τους.

Τα τελευταία έτη αυξάνεται ο αριθμός των μελετών που διερευνούν την ποιότητα ζωής των παιδιών με πομφολυγώδη επιδερμόλυση. Εν τούτοις, η σπανιότητα της νόσου καθιστά δυσχερή τη διεξαγωγή μελετών με μεγάλο αριθμό συμμετεχόντων, όπως επίσης τη διερεύνηση των παραγόντων που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής. Συνεπώς, απαιτούνται περισσότερες μελέτες και ιδιαίτερα μελέτες παρακολούθησης για τη διαχρονική παρακολούθηση των πασχόντων παιδιών και την καλύτερη εκτίμηση της ποιότητας ζωής τους.

ABSTRACT

The quality of life of children with epidermolysis bullosa

D. FRAGKOU,¹ V. DIMOUTSI,² P. GALANIS¹

¹Center for Health Services Management and Evaluation, Department of Nursing, National and Kapodistrian University of Athens, Athens, ²Department of Heart Attacks, "Sismanogleio" General Hospital of Attica, Athens, Greece

Archives of Hellenic Medicine 2020, 37(3):315–322

Epidermolysis bullosa is a rare genetic disease, with skin fragility and bullae as the main signs of the disease. Today, the number of patients with the disease is estimated to be 30,000 in Europe and 500,000 worldwide. The types of epidermolysis bullosa are simplex, junctional, dystrophic and the Kindler syndrome. Children with epidermolysis bullosa face various physical and psychological problems, resulting in poorer quality of life compared with healthy children. They have problems in their everyday life, including as eating, dressing, bathing, writing, walking, etc. Increased disease severity and pain, itching and difficulties in bathing and eating are related to reduction in their quality of life. Unfortunately, there is no definitive treatment for the disease, and only symptomatic measures can be applied, such as local antiseptics, smoothing creams and antibiotic therapy in the case of infection. The main aim of the treatment is to ease the symptoms and to reduce complications, including infection. Psychological support of children with epidermolysis bullosa and their families is very important. Methods such as distraction, visualization, virtual reality and use of breathing techniques can help to decrease the children's pain and anxiety.

Key words: Children, Epidermolysis bullosa, Quality of life

Βιβλιογραφία

1. VAN SCHEPPINGEN C, LETTINGA AT, DUIMPANS JC, MAATHUIS CGB, JONKMAN MF. Main problems experienced by children with epidermolysis bullosa: A qualitative study with semi-structured interviews. *Acta Derm Venereol* 2008, 88:143–150
2. VERROIOU I, TZANETAKOU VN, KATSAROU A, ZAMBRUNO G, CASTIGLIA D, RIGOPOULOS D ET AL. Epidermolysis bullosa in Greece: The patients' journey so far. *Int J Res Dermatol* 2018, 4:282–292
3. EISMANN EA, LUCKY AW, CORNWALL R. Hand function and quality of life in children with epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol* 2014, 31:176–182
4. CESTARI T, PRATI C, MENEGON DB, PRADO OLIVIERA ZN, MACHADO MCR, DUMET J ET AL. Translation, cross-cultural adaptation and validation of the quality of life evaluation in epidermolysis bullosa instrument in Brazilian Portuguese. *Int J Dermatol* 2016, 55:e94–e99
5. LI AW, PRINDAVILLE B, BATEMAN ST, GIBSON TE, WISS K. Inpatient management of children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A review. *Pediatr Dermatol* 2017, 34:647–655
6. DEBRA. This is how life feels to people with EB: Causes and subtypes. Available at: <http://www.debra-international.org/what-is-eb/causes-and-subtypes.html>
7. HORN HM, PRIESTLEY GC, EADY RA, TIDMAN MJ. The prevalence of epidermolysis bullosa in Scotland. *Br J Dermatol* 1997, 136:560–564
8. TADINI G, GUALANDRI L, COLOMBI M, PARADISI M, ANGELO C, ZAMBRUNO G ET AL. The Italian registry of hereditary epidermolysis bullosa. *Giorn Ital Dermatol Venereol* 2005, 140:359–372
9. FINE JD, JOHNSON LB, WEINER M, SUCHINDRAN C. Impact of inherited epidermolysis bullosa on parental interpersonal relationships, marital status and family size. *Br J Dermatol* 2005, 152:1009–1014
10. ANGELIS A, KANAVOS P, LÓPEZ-BASTIDA J, LINERTOVÁ R, OLIVA-MORENO J, SERRANO-AGUILAR P ET AL. Social/economic costs and health-related quality of life in patients with epidermolysis bullosa in Europe. *Eur J Health Econ* 2016, 17(Suppl 1):S31–S42
11. REIMER A, BRUCKNER-TUDERMAN L, OTT H. Mapping health care of rare diseases: The example of epidermolysis bullosa in Germany. *Orphanet J Rare Dis* 2018, 13:197
12. FINE JD, JOHNSON LB, WEINER M, SUCHINDRAN C. Assessment of mobility, activities and pain in different subtypes of epidermolysis bullosa. *Clin Exp Dermatol* 2004, 29:122–127
13. DURES E, MORRIS M, GLEESON K, RUMSEY N. The psychosocial impact of epidermolysis bullosa. *Qual Health Res* 2011, 21:771–782
14. MELLERIO JE, WEINER M, DENYER JE, PILLAY EI, LUCKY AW, BRUCKNER A ET AL. Medical management of epidermolysis bullosa: Proceedings of the 11nd International Symposium on Epidermolysis Bullosa, Santiago, Chile, 2005. *Int J Dermatol* 2007, 46:795–800
15. SCHRÄDER NHB, YUEN WY, JONKMAN MF. Pain Quality Assessment Scale for epidermolysis bullosa. *Acta Derm Venereol* 2018, 98:346–349
16. LANSDOWN R, ATHERTON D, DALE A, SPROSTON S, LLOYD J. Practical and psychological problems for parents of children with epidermolysis bullosa. *Child Care Health Dev* 1986, 12:251–256
17. BRUN J, CHIAVERINI C, DEVOS C, LECLERC-MERCIER S, MAZEREEUW J, BOURRAT E ET AL. Pain and quality of life evaluation in patients with localized epidermolysis bullosa simplex. *Orphanet J Rare Dis* 2017, 12:119
18. WILLIAMS EF, GANNON K, SOON K. The experiences of young people with epidermolysis bullosa simplex: A qualitative study. *J Health Psychol* 2011, 16:701–710
19. TABOLLI S, SAMPOGNA F, DI PIETRO C, PARADISI A, URAS C, ZOTTI P ET AL. Quality of life in patients with epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol* 2009, 161:869–877
20. SAMPOGNA F, TABOLLI S, DI PIETRO C, CASTIGLIA D, ZAMBRUNO G, ABENI D. The evaluation of family impact of recessive dystrophic epidermolysis bullosa using the Italian version of the Family Dermatology Life Quality Index. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013, 27:1151–1155
21. TABOLLI S, PAGLIARELLO C, URAS C, DI PIETRO C, ZAMBRUNO G, CASTIGLIA D ET AL. Family burden in epidermolysis bullosa is high independent of disease type/subtype. *Acta Derm Venereol* 2010, 90:607–611
22. FINE JD, EADY RAJ, BAUER EA, BAUER JW, BRUCKNER-TUDERMAN L, HEAGERTY A ET AL. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol* 2008, 58:931–950
23. McGRATH JA. Recently identified forms of epidermolysis bullosa. *Ann Dermatol* 2015, 27:658–666
24. LAIMER M, PRODINGER C, BAUER JW. Hereditary epidermolysis bullosa. *J Dtsch Dermatol Ges* 2015, 13:1125–1133
25. HEROD J, DENYER J, GOLDMAN A, HOWARD R. Epidermolysis bullosa in children: Pathophysiology, anaesthesia and pain management. *Paediatr Anaesth* 2002, 12:388–397
26. PFENDNER EG, BRUCKNER AL. Epidermolysis bullosa simplex. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K et al (eds) *GeneReviews* [Internet]. University of Washington, Seattle, WA, 2008
27. MARGARI F, LECCE PA, SANTAMATO W, VENTURA P, SPORTELLI N, ANNICCHIARICO G ET AL. Psychiatric symptoms and quality of life in patients affected by epidermolysis bullosa. *J Clin Psychol Med Settings* 2010, 17:333–339
28. PFENDNER EG, LUCKY AW. Junctional epidermolysis bullosa. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K et al (eds) *GeneReviews* [Internet]. University of Washington, Seattle, WA, 2008
29. PFENDNER EG, LUCKY AW. Dystrophic epidermolysis bullosa. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K et al (eds) *GeneReviews* [Internet]. University of Washington, Seattle, WA, 2008
30. LAI-CHEONG JE, TANAKA A, HAWCHE G, EMANUEL P, MAARI C, TASKES-EN M ET AL. Kindler syndrome: A focal adhesion genodermatosis. *Br J Dermatol* 2009, 160:233–242
31. YOUSSEFIAN L, VAHIDNEZHAD H, UITTO J. Kindler syndrome. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K et al (eds) *GeneReviews* [Internet]. University of Washington, Seattle, WA, 2008
32. BRUCKNER AL, FAIRCLOUGH DL, FEINSTEIN JA, LARA-CORRALES I,

- LUCKY AW, TOLAR J ET AL. Reliability and validity of the instrument for scoring clinical outcomes of research for epidermolysis bullosa (iscorEB). *Br J Dermatol* 2018, 178:1128–1134
33. GANNON BA. Epidermolysis bullosa: Pathophysiology and nursing care. *Neonatal Netw* 2004, 27:25–32
34. DENYER J, GIBSON E. Use of fibre dressing in children with severe epidermolysis bullosa. *Br J Nurs* 2015, 24:S38, S40–S43
35. PETERSEN BW, ARBUCKLE HA, BERMAN S. Effectiveness of saltwater baths in the treatment of epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol* 2015, 32:60–63
36. SINGER HM, LEVIN LE, GARZON MC, LAUREN CT, PLANET PJ, KITTLER NW ET AL. Wound culture isolated antibiograms and caregiver-reported skin care practices in children with epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol* 2018, 35:92–96
37. BIRNIE KA, NOEL M, PARKER JA, CHAMBERS CT, UMAN LS, KISELY SR ET AL. Systematic review and meta-analysis of distraction and hypnosis for needle-related pain and distress in children and adolescents. *J Pediatr Psychol* 2014, 39:783–808
38. HORN HM, TIDMAN MJ. Quality of life in epidermolysis bullosa. *Clin Exp Dermatol* 2002, 27:707–710
39. CHERNYSHOV PV, SURU A, GEDEON I, DEREVYANKO LA, TIPLICA GS, SALAVASTRU CM. Epidermolysis bullosa-specific module of the infants and Toddlers Dermatology Quality of Life (In-ToDermQoL) questionnaire. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2019, 33:612–617
40. STEVENS LJ, MCKENNA S, MARTY J, COWIN AJ, KOPECKI Z. Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: An Australian perspective. *Int Wound J* 2016, 13:863–869
- Corresponding author:*
P. Galanis, 29 Pontoirakleias street, 115 27 Athens, Greece
e-mail: pegalan@nurs.uoa.gr
-