ANNA OGONOWSKA^{A–D, F}, EWA ZADROGA^E

Potrzeby stomatologiczne oraz zachowania prozdrowotne u osób z pęcherzowym oddzielaniem się naskórka – badanie ankietowe

Dental Needs and Health Behaviors in Patients with Epidermolysis Bullosa – a Survey

Przychodnia Stomatologiczna Medi-Dent w Ostrowi Mazowieckiej, Ostrow Mazowiecka, Polska

A – koncepcja i projekt badania, B – gromadzenie i/lub zestawianie danych, C – analiza i interpretacja danych,
D – napisanie artykułu, E – krytyczne zrecenzowanie artykułu, F – zatwierdzenie ostatecznej wersji artykułu

Streszczenie

Wprowadzenie. Opieka stomatologiczna u osób dotkniętych rzadką chorobą genetyczną – pęcherzowym oddzielaniem się naskórka (*Epidermolysis bullosa*, EB) jest niejednokrotnie poważnym problemem. Choroba jest związana z wrażliwością skóry oraz błony śluzowej i manifestuje się tworzeniem bolesnych, trudno gojących się pęcherzy i owrzodzeń, samoistnie lub pod wpływem nawet niewielkiego urazu mechanicznego. Istotą choroby ze stomatologicznego punktu widzenia jest tendencja do pojawiania się zmian pęcherzowych w trakcie codziennej higienizacji jamy ustnej, a także podczas leczenia zębów.

Cel pracy. Ocena stomatologicznych zachowań prozdrowotnych oraz potrzeb stomatologicznych u osób dotkniętych chorobą *Epidermolysis bullosa*.

Materiał i metody. Badaniem ankietowym objęto 32 osoby chore (12 mężczyzn, 20 kobiet). Kwestionariusz badania zawierał 20 pytań dotyczących postaw i zachowań związanych z higieną jamy ustnej, oceny dostępnych na rynku środków do higienizacji, regularności wizyt u stomatologa, stosowanej dotychczas profilaktyki stomatologicznej oraz samooceny uzębienia.

Wyniki. Na podstawie analizy wyników badań stwierdzono, że tylko nieco ponad połowa (20 respondentów) szczotkuje zęby 2 razy dziennie, a 9 chorych wykonuje ten zabieg raz dziennie. Z całej grupy 20 ankietowanych nie oczyszcza języka po szczotkowaniu, a tylko co trzeci chory używa regularnie antybakteryjnych płukanek do jamy ustnej. Jedynie dla 5 badanych dostępne na rynku szczoteczki do zębów spełniają ich oczekiwania, a z zabiegu profesjonalnego czyszczenia zębów w gabinecie korzystało tylko 18 z 32 chorych.

Wnioski. Istnieje konieczność zintensyfikowania działań zwiększających stomatologiczną świadomość prozdrowotną w celu poprawy funkcjonowania pierwszego odcinka przewodu pokarmowego, tj. jamy ustnej. Takie działania pozwolą na lepsze odżywianie, a co za tym idzie poprawę zdrowia (**Dent. Med. Probl. 2016, 53, 1, 103–110**).

Słowa kluczowe: pęcherzowe oddzielanie się naskórka, pęcherz, higiena jamy ustnej, badanie ankietowe.

Abstract

Background. Dental care in patients with a rare genetic disease, *Epidermolysis bullosa* (EB), remains a very serious problem. The disease is associated with the sensitivity of the oral mucosa to traumas and it manifests itself with the formation of painful, difficult to heal blisters and ulcers, which may appear independently or after even a minor injury. The essence of the disease in dental aspect is its tendency for the appearance of blisters during daily cleaning of oral cavity, as well as during the dental treatment.

Objectives. The aim of this study was to evaluate dental health behaviors and dental needs of people suffering from *Epidermolysis bullosa*.

Material and Methods. The survey included 32 ill people (12 men, 20 women). The questionnaire contained 20 questions concerning attitudes and behaviors related to oral hygiene, the evaluation of the commercially avail-

able products for cleaning teeth, the regularity of dentist visits, previously used prophylaxis, and a self-assessment of the dentition status.

Results. On the basis of the data analysis, it was reported that only 20 of respondents brush their teeth twice a day and 9 of them do it once a day. Twenty respondents do not clean their tongue after brushing and only 1/3 of patients regularly use antibacterial mouth rinses. Only 5 respondents reported that commercially available toothbrushes meet their expectations and only 18 interviewees had undergone a professional prophylaxis procedure.

Conclusions. It has to be pointed out that there is a need to intensify actions aimed at increasing oral health-related awareness in order to improve the functioning of the first part of GI tract, i.e. the oral cavity. Such activities will allow for the better nutrition of the body and, as a result, will improve patients' Health (*Dent. Med. Probl.* 2016, 53, 1, 103–110).

Key words: *Epidermolysis bullosa*, blister, oral hygiene, questionnaire.

Pęcherzowe oddzielanie się naskórka (*Epidermolysis bullosa*, EB) jest to grupa genetycznie uwarunkowanych chorób pęcherzowych skóry, których istotą jest nieprawidłowe połączenie w różnych warstwach naskórka oraz skóry właściwej w zależności od typu choroby. W wyniku defektu samoistnie lub po niewielkim urazie mechanicznym formują się zmiany pęcherzowe [1]. Częstość występowania choroby na podstawie dostępnych rejestrów szacuje się na 1/50 000 żywych urodzeń [2–4]. Szczególna wrażliwość skóry na urazy w EB jest wynikiem mutacji w jednym z 14 genów, które kodują białka odpowiedzialne za prawidłowe połączenie naskórka i skóry właściwej. Klasyfikacja EB, jej przebieg i intensywność jest ściśle związana z rodzajem mutacji decydującej o stopniu uszkodzenia białka strukturalnego. Choroba występuje w 4 podstawowych typach: typ zwykły (EB simplex), typ łączący (EB junctional), typ dystroficzny (EB dystrophic) oraz typ mieszany (mixed EB, Kindler syndrome). Typy podstawowe dzielą się na ponad 30 podtypów [3–8].

EB simplex – typ zwykły związany z mutacją w genach *KRT 5* i *KRT 14* odpowiedzialnych za kodowanie białek keratyny 5 i 14, zwykle jest dziedziczony w sposób autosomalny dominujący. Zmiany pęcherzowe tej odmiany powstają w warstwie podstawnej naskórka (*stratum basale*) [3, 9, 10].

EB junctional – typ łączący jest spowodowany mutacjami w genach *LAMA3*, *LAMB3*, *LAMC2*, *COL17A1*, *ITGA6* lub *ITGB4* kodujących lamininę 5, jest dziedziczony w sposób autosomalny recesywny. Pęcherze formują się głębiej niż w typie zwykłym – w warstwie jasnej błony podstawnej (*lamina lucida*) [3, 5].

EB dystrophic – typ dystroficzny spowodowany mutacją w genie *COL7A1* niezbędnym do prawidłowego tworzenia kolagenu typu VII, jest dziedziczony zarówno w sposób recesywny, jak i dominujący. Pęcherze formują się najgłębiej – w warstwie *sublamina densa* oraz w obrębie skóry [3, 5, 11].

EB mixed (Kindler syndrome) – mieszany, typ bardzo rzadko występujący, związany z mutacją w genie *KIND1* kodującym białko kindlinę-1, jest dziedziczony w sposób autosomalny recesywny.

Zmiany pęcherzowe mogą powstawać w różnych warstwach naskórka [3, 6, 12, 13].

Spektrum objawów choroby jest bardzo szerokie o zróżnicowanym przebiegu klinicznym, nasileniu oraz umiejscowieniu. Zmiany mogą być ograniczone do pojedynczych, łatwo gojących się pęcherzy lub mogą przybrać postać przewlekłe niegojących się nadżerek, obejmujących obszar całego ciała. Charakterystyczną cechą choroby jest uogólnione tworzenie się zmian pęcherzowych, samoistnie lub pod wpływem niewielkich urazów, najczęściej w obrębie łokci, stóp, dłoni i kolan. Pęcherze mogą być surowicze lub krwotoczne. Pojawiać się mogą już w okresie życia płodowego albo bezpośrednio po urodzeniu, a także we wczesnym dzieciństwie lub późniejszym wieku, w zależności od postaci choroby. Poza pęcherzami w przebiegu choroby mogą tworzyć się inne zmiany skórne, takie jak: prosaki (milie), przebarwienia pigmentacyjne, nadżerki i blizny oraz ubytki naskórka. Schorzeniu towarzyszą również zmiany: w obrębie płytek paznokciowych, obejmujące zarówno dystrofię i brak paznokci; łysienie oraz pseudosyndaktylia (przykurcze i zrosty w obrębie palców rąk i stóp) [3, 4, 9, 14]. W starszym wieku w bliznach na skórze i błonach śluzowych mogą rozwijać się zmiany nowotworowe, takie jak rak płaskokomórkowy, podstawnokomórkowy oraz czerniak złośliwy [7, 14, 15].

Objawy skórne nie są jedyną konsekwencją EB. Zmiany pojawiają się także w obrębie błon śluzowych przewodu pokarmowego, moczowego i płuc, powodując powstawanie pęcherzy, nadżerek, zrostów oraz przewężeń przełyku, cewki moczowej oraz odbytu [4, 7].

Choroba bardzo wyraźnie manifestuje się również w jamie ustnej. Objawia się występowaniem pęcherzy na całej powierzchni błony śluzowej jamy ustnej, a w szczególności na języku, policzkach oraz podniebieniu. Zmiany powstają samoistnie lub pod wpływem urazu mechanicznego, a gojenie następuje bez bliznowacenia lub z pozostawieniem rozległych, ciągnących blizn, będących przyczyną zniekształceń oraz zrostów. U pacjentów z pęcherzowym oddzielaniem się naskórka mogą występować: niedorozwój szczęki, skrócone środkowe

piętro twarzy, prognatyzm żuchwy, mikrostomia, ograniczony zakres otwierania się ust, krótka rynienka wargowa i czerwień wargi górnej, spłycony przedsionek jamy ustnej (będący konsekwencją bliznowacenia) [15–17]. Zmiany chorobowe mogą powodować powstawanie niegojących się owrzodzeń błony śluzowej z bliznowaceniem, zapalenia kątów warg, nadkażenia grzybicze, periodontopatie, atrofię języka oraz ankyloglossię. W przebiegu choroby często występują także: białe plamy demineralizacji szkliwa, opóźnienie wyrzynania zębów, stłoczenia oraz hipoplazja szkliwa w niektórych postaciach [8, 16]. Dużym problemem klinicznym jest wysoka frekwencja próchnicy oraz wysoki wskaźnik płytki bakteryjnej, które są potęgowane utrudnieniami w codziennej higienizacji jamy ustnej [18, 19]. Nawet rutynowe czyszczenie zębów szczoteczką może powodować powstawanie nowych pęcherzy na błonie śluzowej jamy ustnej. Zbliznowacenia i zrosty palców rąk utrudniają lub wręcz uniemożliwiają ponadto prawidłowe chwytywanie rączki szczoteczki do zębów. Przyczynia się to do niedokładnego i niewystarczającego oczyszczenia powierzchni zębów z płytki nazębnej, co jest przyczyną rozwoju procesu próchnicowego i zmian zapalnych brzegu dziąsłowego oraz błony śluzowej całej jamy ustnej.

Celem pracy była ankietowa ocena stomatologicznych zachowań prozdrowotnych oraz potrzeb stomatologicznych u osób dotkniętych pęcherzowym oddzielaniem się naskórka.

Material i metody

W celu oceny zachowań prozdrowotnych przeprowadzono anonimowe badanie ankietowe. Kwestionariusz badania zawierał 20 pytań dotyczących postaw i zachowań związanych z higieną

jamy ustnej, ocenę dostępnych na rynku środków do higienizacji, stosowaną dotychczas profilaktykę stomatologiczną oraz samoocenę uzębienia.

Badanie ankietowe przeprowadzono w pierwszym półroczu 2015 r. we współpracy z Fundacją Debra Polska zrzeszającą dzieci dotknięte schorzeniem *Epidermolysis bullosa*. Kwestionariusz ankiety w formie elektronicznej był dostępny na stronie internetowej stowarzyszenia (<http://www.debra-kd.pl>), a w formie papierowej został rozesłany do podopiecznych fundacji oraz pacjentów z EB będących pod opieką Przychodni Stomatologicznej Medi-Dent w Ostrowi Mazowieckiej. W badaniu uczestniczyły 32 osoby z pęcherzowym oddzielaniem się naskórka, w tym 12 mężczyzn i 20 kobiet.

Wyniki

Grupa badanych była zawarta w trzech przedziałach wiekowych: poniżej 12. roku życia – 9 osób, 12–17 lat – 7 osób, powyżej 17 lat – 16.

W badanej grupie ponad połowa respondentów (20 chorych) szczotkuje zęby 2 razy dziennie – rano i wieczorem, 9 osób wykonuje taki zabieg tylko jeden raz dziennie. Trzy razy dziennie lub częściej szczotkuje 1 osoba, taki sam odsetek ankietowanych szczotkuje zęby po każdym posiłku oraz rzadziej niż raz dziennie (ryc. 1). U 13 badanych czas szczotkowania wynosił dwie minuty, natomiast u 7 tylko jedną minutę. Trzy lub więcej minut zęby szczotkuje 6 chorych, 5 wykonuje taki zabieg pół minuty, a 1 osoba deklaruje, iż wcale nie szczotkuje zębów (ryc. 2). Z dalszej części ankiety wynika, że 20 osób nie wykonuje zabiegu czyszczenia języka po szczotkowaniu, 10 chorych czyni to czasami. Do regularnego czyszczenia języka przyznaje się jedynie 2 respondentów (ryc. 3). Dużym problemem było także używanie antybakte-

Ryc. 1. Częstość szczotkowania zębów

Fig. 1. The frequency of tooth brushing

Ryc. 2. Czas szczotkowania

Fig. 2. The time of tooth brushing

Ryc. 3. Częstotliwość czyszczenia języka po szczotkowaniu

Fig. 3. The frequency of cleaning the tongue after tooth brushing

Ryc. 4. Częstotliwość używania płynów do płukania jamy ustnej

Fig. 4. The frequency of using mouthwashes

ryjnych płukanek do jamy ustnej. Jedynie co trzeci ankietowany (9 odpowiedzi) przyznaje, iż regularnie płucze jamę ustną po szczotkowaniu, 11 chorych nie czyni tego wcale, u pozostałych 12 osób odbywa się to okazjonalnie (ryc. 4).

Chorzy zapytani o preferowany smak używanej pasty do zębów w ponad połowie przypadków (18 odpowiedzi) wybrali miętowy, owocowy preferuje 5 osób, natomiast ziołowy – 3. Dla 5 respondentów smak pasty nie ma znaczenia.

Badani zostali również zapytani o preferowany rodzaj szczoteczki do zębów. Z badania wynika, iż znaczna większość chorych wybiera szczoteczkę manualną (24 odpowiedzi), w porównaniu z elektryczną (8 odpowiedzi). Osoby te zapytano również, co w dostępnych na rynku szczoteczkach do zębów nie odpowiada ich oczekiwaniom. Z badania wynika, że tylko u 5 respondentów oczekiwania te zostały spełnione. 18 osób podało natomiast, iż dostępne szczoteczki nie docierają do trudno dostępnych miejsc, mimo starannego szczotkowania, 14 chorych zgłasza, iż szczoteczki dostępne na rynku mają zbyt twarde włosie. Dla 12 badanych główki szczoteczek są zbyt duże do prawidłowego szczotkowania, a dla 7 osób rączki szczoteczek są niewygodne. Dla 5 ankietowanych problem stanowiła zbyt wysoka cena dostępnych szczoteczek (tabela 1).

W tabeli 2 przedstawiono termin ostatniej wizyty w gabinecie stomatologicznym. Chorych zapytano również o odczucia emocjonalne związane z wizytą. Dziesięciu respondentów podaje, iż czuje się spokojna, gdy myśli o wizycie u lekarza, kolejne 10 osób lekko się denerwuje, 8 chorych zgłasza lęk,

Ryc. 5. Przyczyny oraz poziom strachu związanego z wizytą w gabinecie stomatologicznym

Fig. 5. Causes and the level of fear associated with a dentist visit

Tabela 1. Częste problemy ze szczotkami do zębów zgłaszane przez pacjentów chorych na EB

Table 1. Frequent problems with toothbrushes reported by patients with EB

Problemy Problems	Liczba odpowiedzi The number of answers
Szczotka nie dociera do trudno dostępnych miejsc A toothbrush does not clean hard-to-reach places	18
Zbyt twarde włosie Too hard bristles	14
Zbyt duże główki szczotki Too large head of a toothbrush	12
Niewygodne ręczki Inconvenient handles	7
Wysoka cena High price	5
Dostępne szczotki odpowiadają moim potrzebom Available brushes correspond with my needs	5

a 4 przerażenie. Na ryc. 5 pokazano przyczyny oraz poziom strachu związanego z wizytą w gabinecie stomatologicznym. Największy strach był związany z usuwaniem zęba (bardzo boi się 20 osób) oraz leczeniem kanałowym (15 respondentów zgłasza silny lęk), natomiast najmniejsze odczucie strachu wiązało się z widokiem lekarza w białym fartuchu, tzn. 24 chorych nie boi się wcale. Z badania wynika także, że tylko nieco ponad połowa ankietowanych (18 pozytywnych odpowiedzi) korzystała kiedykolwiek z profesjonalnego zabiegu oczyszczania zębów z osadu w gabinecie. Analizie poddano również samoocenę uzębienia. Jedynie 6 chorych

Tabela 2. Termin ostatniej wizyty w gabinecie stomatologicznym

Table 2. The date of the last dental visit

Termin ostatniej wizyty w gabinecie stomatologicznym The date of the last dental visit	Liczba odpowiedzi The number of answers
Ponad miesiąc temu More than one month ago	12
W tym miesiącu This month	7
Ponad pół roku temu More than half year ago	7
Ponad rok temu More than one year ago	6

uważa swoje uzębienie za „ładne”, 9 osób za „przeciętne”, 11 chorych uważa, że zęby są „krzywe”, a 8 nie podoba się ich kolor. 5 ankietowanych zgłasza „inne” problemy z uzębieniem. Znaczna większość osób (21 odpowiedzi) „bardzo” chciałaby poprawić wygląd swojego uzębienia, 8 osób „raczej” chciałaby, jedynie 3 chorych „nie” chciałaby poprawiać wyglądu swojego uzębienia.

Omówienie

Analiza wyników wykazała niewystarczającą wiedzę prozdrowotną dotyczącą higieny jamy ustnej u pacjentów cierpiących na EB oraz ich opiekunów. Badania innych autorów potwierdzają problemy stomatologiczne u chorych związane z niewystarczającą higieną jamy ustnej oraz czynnikami modyfikującymi przebieg choroby [16, 18]. Tylko nieco ponad połowa respondentów szczotkuje zęby 2 razy dziennie, a prawie co trzeci chory wy-

konuje ten zabieg raz dziennie. Stan taki wynika z kilku powodów. Jednym z nich jest niewątpliwie problem z niewygodnym uchwytem dostępnych na rynku szczotek do zębów. W szczególności dotyczy to osób mających pęcherze i zrosty (pseudo-syndaktylia) palców rąk, które utrudniają, a czasem wręcz uniemożliwiają prawidłowe utrzymanie oraz manewrowanie szczotką do zębów. W związku z tym zabieg ten niejednokrotnie wymaga pomocy osób trzecich (rodziców lub opiekunów). Jak wykazuje dalsza część ankiety, chorzy zgłaszają problem ze zbyt twardym włosiem dostępnych szczotek, które podrażniają błonę śluzową, prowokując powstawanie bolesnych, trudno gojących się, bliznowaciejących pęcherzy. Jest to czynnik, który zniechęca, a czasem wręcz uniemożliwia poprawne wykonanie zabiegu szczotkowania. Następnym niewystarczającym higieny jest wysoki indeks płytki nazębnej, który potęguje stan zapalny błony śluzowej, a ten dodatkowo zniechęca do szczotkowania. W związku z tym niezmiennie ważna jest edukacja prozdrowotna chorych, ich rodziców i opiekunów. Naszą rolą, jako personelu medycznego, jest nauka prawidłowego szczotkowania zębów, pomoc w doborze odpowiedniej szczotki i pasty, zachęcenie pacjentów do regularnego wykonywania zabiegów higienizacji oraz przedstawienie konsekwencji ich zaniechania.

Mając na uwadze powyższe, można stwierdzić, iż dla pacjentów z EB bardziej są wskazane szczoteczki manualne z bardzo miękkim włosiem niż elektryczne, co potwierdzają także inne źródła [8, 20].

Problemem jest również zbyt duża główka szczotki, która nie dociera do trudno dostępnych miejsc, szczególnie u osób, które cierpią z powodu mikrostomii. Wynikiem tego jest szybko postępujący proces próchnicowy, kończący się niejednokrotnie występowaniem stanu zapalnego mięszi i tkanek okołowierzchołkowych oraz potrzebą przedwczesnej ekstrakcji zęba. Usuwanie zębów u chorych na EB jest zabiegiem trudnym, z uwagi na występujące w jamie ustnej pęcherze oraz ograniczone jej otwarcie. W ekstremalnie trudnych sytuacjach pacjenci są kierowani na zabieg w znieczuleniu ogólnym [19, 21].

Dalsza analiza ankiety wskazuje, iż jedynie co trzeci badany regularnie płucze jamę ustną po szczotkowaniu płukanek zawierającymi substancje przeciwbakteryjne i remineralizujące. Jest to niezwykle ważne, aby zredukować w jamie ustnej liczbę patogennych bakterii, które przyczyniają się do rozwoju próchnicy i chorób przyzębia. Do codziennego płukania jamy ustnej u chorych z EB najczęściej jest polecana chlorheksydyna 0,12%, która skutecznie ogranicza płytkę nazębną. Należy ponadto stosować płukanki z fluorem w celu

remineralizacji szkliwa zębów. Nie zaleca się natomiast płukanek zawierających alkohol, gdyż wysusza on błonę śluzową jamy ustnej [8, 19–21].

Niepokojące jest także, że aż 20 respondentów nie wykonuje zabiegu oczyszczania języka po szczotkowaniu, który jest niezbędny do redukcji biofilmu bakteryjnego bytującego w zagłębieniach i na brodawkach języka. W przypadku pacjentów z EB oczyszczanie języka jest utrudnione z uwagi na tendencję do tworzenia się zmian pęcherzowych, a niekiedy wręcz niemożliwe, gdy zmiany są w stanie zaostżenia. Do oczyszczania języka są niezbędne miękkie, silikonowe skrobaczki, aby zminimalizować ryzyko podrażnienia błony śluzowej oraz powstania nowych pęcherzy.

Badanie ankietowe wykazało, że 12 respondentów zgłasza silną obawę przed wizytą w gabinecie stomatologicznym, a 10 chorych lekko się denerwuje. Również z obserwacji Bruzdy-Zwiech et al. [22] wynika, że wysoki poziom lęku stomatologicznego występował u 42,9% badanych w grupie wiekowej 18-latków, a czynnikiem najbardziej nasilającym lęk był ból związany z leczeniem stomatologicznym. Autorzy ci twierdzą, iż lęk ma charakter głównie wyuczony i nabyty, a odpowiednie zachowanie stomatologa pozwala dotrzeć do źródła lęku i nawiązać odpowiednią więź emocjonalną. U osób cierpiących na EB lęk może być potęgowany stresem związanym z pierwszym kontaktem z personelem medycznym, jego reakcją na chorobę oraz trudnościami związanymi z leczeniem. Dlatego personel medyczny winien dbać o komfort psychiczny oraz dobre samopoczucie chorych, zapewnić poczucie bezpieczeństwa oraz okazywać zrozumienie. Badanie ankietowe wykazało, że 20 respondentów bardzo boi się ekstrakcji zęba, 15 osób leczenia endodontycznego, a około 1/3 bólu podczas opracowania ubytku. Powyższe dane świadczą o dużym lęku związanym z leczeniem stomatologicznym u pacjentów z EB. Występująca w przebiegu choroby mikrostomia, ankyloglossia, tendencja do tworzenia się pęcherzy, bolesnych owrzodzeń i ściągających blizn znacznie utrudnia przeprowadzenie zabiegów stomatologicznych, a u pacjentów budzi silny lęk. Leczenie stomatologiczne u osób z EB jest wyzwaniem dla lekarzy stomatologów ze względu na częstą potrzebę wprowadzenia modyfikacji np. zastosowania środków lubrykujących, takich jak wazelina, zastosowania ćwiczeń poszerzających szparę jamy ustnej przed leczeniem, a czasem nawet zastosowania znieczulenia ogólnego. W związku z tym niezmiennie ważne jest informowanie pacjenta o tym, jak będzie przebiegać leczenie oraz jak należy się do niego przygotować, co w znacznym stopniu poprawi wzajemną komunikację i pozwoli uniknąć sytuacji stresowych. Badania własne wy-

kazały, że 3/4 badanych nie boi się widoku lekarza w białym fartuchu, co daje duże możliwości nawiązania pozytywnej relacji z pacjentem już od pierwszych wizyt.

Z dalszej analizy ankiety wynika, iż jedynie nieco ponad połowa ankietowanych korzystała kiedykolwiek z profesjonalnego zabiegu oczyszczania zębów w gabinecie stomatologicznym. Usuwanie zębów i polerowanie powierzchni zębów powinno być wykonywane, gdy tylko odnotuje się wystąpienie kamienia nazębnego lub płytki bakteryjnej. Zabieg taki należy wtedy wykonać u chorego bez względu na zaawansowanie choroby i nie należy unikać w postaciach bardzo ciężkich [17, 20]. U pacjentów będących pod opieką naszej przychodni zabiegi profilaktyczne, takie jak polerowanie oraz lakierowanie są wykonywane obligatoryjnie podczas każdej wizyty, bowiem u około 90% pacjentów jest obecna płytka bakteryjna, a skaling w przypadku wystąpienia kamienia nazębnego. Z obserwacji autorów wynika, że takie działania przynoszą wymierne wyniki, zmniejszając wskaźniki płytki oraz PUW, mimo iż nie jest to dotychczas poparte badaniami klinicznymi.

Wyniki badań dotyczące samooceny uzębienia wykazały, iż jedynie co piąty chory jest zadowolony z wyglądu swoich zębów. Tak mały procent zado-

wolenia wynika zapewne z występowania defektów związanych z chorobą, tj. odwapnień, hipoplazji szkliwa, stłoczeń oraz nasilonego procesu próchnicowego, a co za tym idzie ze zmiany kształtu i koloru zębów. Niezwykle ważna wydaje się zatem rola lekarza stomatologa, który powinien jak najwcześniej informować opiekunów chorego dziecka, jak ważna jest profilaktyka stomatologiczna, uczyć ich codziennej prawidłowej higieny jamy ustnej oraz zalecać odpowiednią dietę ograniczającą spożywanie kariogennych węglowodanów. Znaczna liczba respondentów przyznała, że bardzo chciałaby poprawić wygląd swoich zębów, niestety w znacznym stadium ich zniszczenia jest to bardzo trudne. Zaawansowana choroba próchnicowa obejmująca duże obszary korony zęba bardzo utrudnia leczenie, a czasem nawet uniemożliwia wykonanie szczelnej, estetycznej odbudowy zęba.

Wyniki podjętych badań wskazują na potrzebę edukacji osób dotkniętych EB oraz ich opiekunów tak, aby działania w obrębie jamy ustnej jak najwcześniej i w jak największym stopniu były włączane do codziennego życia chorych. Jest to niezwykle istotne, gdyż prawidłowe funkcjonowanie pierwszego odcinka przewodu pokarmowego, tj. jamy ustnej, jest niezbędne dla odpowiedniego odżywiania i wzrostu całego organizmu.

Piśmiennictwo

- [1] JABŁOŃSKA S., CHORZELSKI T.: Choroby skóry. Dla studentów medycyny i lekarzy. PZWL, Warszawa, 2014, 252–254.
- [2] SOBCZYŃSKA-TOMASZEWSKA A., WERTHEIM K., KOWALEWSKI C., KUTKOWSKA-KAŻMIERCZAK A., WOŹNIAK K., BAL J.: *Epidermolysis bullosa dystrophica*. From clinics to genetics. Przegl. Dermatol. 2009, 96, 227–233 [in Polish].
- [3] FINE J.-D.: Inherited *epidermolysis bullosa*. Orphanet J. Rare Dis. 2010, 5, 12–17.
- [4] DAS B.B., SAHOO S.: Dystrophic *epidermolysis bullosa*. J. Perinatol. 2004, 24, 41–47.
- [5] FINE J.-D., EADY R.A., BAUER E.A., BAUER J.W., BRUCKNER-TUDERMAN L., HEAGERTY A., HINTNER H., HOVNANIAN A., JONKMAN M.F., LEIGH I., MCGRATH J.A., MELLERIO J.E., MURRELL D.F., SHIMIZU H., UITTO J., VAHLQUIST A., WOODLEY D., ZAMBRUNO G.: 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.
- [6] KÜSTNER C., FRESQUET F.R., LÓPEZ L.J., RODRÍGUEZ DE RIVERA CAMPILLO E.: Kindler syndrome: a clinical case. Med. Oral. 2003, 8, 38–44.
- [7] SIMAS YAMAKAWA BOEIRA V.L., SALES SOUZA E., OLIVEIRA ROCHA B., DANTAS OLIVEIRA P., FÁTIMA SANTOS PAIM DE OLIVEIRA M., PEDREIRA DE ALMEIDA REGO V.R., FOLLADOR I.: Inherited *epidermolysis bullosa*: clinical and therapeutic aspects. An. Bras. Dermatol. 2013, 88, 185–198.
- [8] PORTILLO NAVA E., ÁNGELES E., GUTIÉRREZ A.: Stomatologic management of dental malocclusion in patients with dystrophic *epidermolysis bullosa* using an interceptive guide of occlusion (IGO): Comparison of two cases. Rev. Mex. Ortodon. 2014, 2, 112–119.
- [9] SPRECHER E.: *Epidermolysis bullosa simplex*. Dermatol. Clin. 2010, 28, 23–32.
- [10] COULOMBE P.A., KERNS M.L., FUCHS E.: *Epidermolysis bullosa simplex*: a paradigm for disorders of tissue fragility. J. Clin. Invest. 2009, 119, 1784–1793.
- [11] SHETH J., MISTRI M., PATEL H., ANKLESHWARIA C., PARIKH A.: Autosomal dominant mutation in COL7A1 gene causing *epidermolysis bullosa dystrophica*. Mol. Cytogenet. 2014, 7 (Suppl 1), 45–51.
- [12] ANTAYA R.J., MRAZ ROBINSON D.: Blisters and pustules in the newborn. Ped. Ann. 2010, 39, 635–645.
- [13] ASHTON G.H.: Kindler syndrome. Clin. Exp. Dermatol. 2004, 29, 116–121.
- [14] KEEFE RYAN J.: Inherited *epidermolysis bullosa*: This dermal disease is beyond skin deep. JAAPA 2008, 21, 7, 22–27.
- [15] SIEMIŃSKA-PIEKARCZYK B., ZADRUSKA M.: Wybrane choroby dziedziczne i wady rozwoju w praktyce stomatologicznej. Med. Tour Press International, Otwock, 2008, 203–208.
- [16] WRIGHT J.T.: Oral manifestations in the *epidermolysis bullosa* spectrum. Dermatol. Clin. 2010, 28, 159–164.
- [17] OLSEN C.B., BOURKE L.F.: Recessive dystrophic *Epidermolysis bullosa*. Two case reports with 20-year follow-up. Aust. Dent. J. 1997, 42, 1–7.

- [18] HARRIS J.C., BRYAN R., LUCAS V., ROBERTS G.J.: Dental disease and caries related microflora in children with dystrophic *epidermolysis bullosa*. *Pediatr. Dent.* 2001, 23, 438–443.
- [19] DAĞ C., BEZGIN T., ÖZALP N.: Dental management of patients with epidermolysis bullosa. *OHDM*, 2014, 13, 623–627.
- [20] KRAMER S.M., SERRANO M.C., ZILLMANN G., GALVEZ P., ARAYA I., YANINE N., CARRASCO-LABRA A., OLIVA P., BRIGNARDELLO-PETERSEN R., VILLANUEVA J.: Oral health care for patients with epidermolysis bullosa – best clinical practice guidelines. *Int. J. Paediatr. Dent.* 2012, 22 (Suppl 1), 1–35.
- [21] ESFAHANIZADE K., MAHDAVI A.R., ANSARI G., GHAJARI M.F., ESFAHANIZADEH A.: Epidermolysis bullosa, dental and anesthetic management: A case report. *J. Dent. (Shiraz)*. 2014, 15, 147–152.
- [22] BRUZDA-ZWIECH A., WOCHNA-SOBAŃSKA M., SZYDŁOWSKA-WALENDOWSKA B.: Assessment of dental anxiety level, its sources and impact on dentition status in 18-year-olds from the Lodz region. *Dent. Med. Probl.* 2007, 44, 343–345 [in Polish].

Adres do korespondencji:

Anna Ogonowska
ul. Makuszyńskiego 27
07-300 Ostrów Mazowiecka
e-mail: aneczka.nowacka@gmail.com

Konflikt interesów: nie występuje

Praca wpłynęła do Redakcji: 26.08.2015 r.

Po recenzji: 25.09.2015 r.

Zaakceptowano do druku: 25.10.2015 r.

Received: 26.08.2015

Revised: 25.09.2015

Accepted: 25.10.2015