



# VÝŽIVA PŘI ONEMOCNĚNÍ EPIDERMOLYSIS BULLOSA CONGENITA (EB)

Mgr. Michaela Halbrštátová



## | OBSAH

1   Výživa jako nedílná součást léčby při onemocnění EB.....	1
2   Z čeho se skládá výživná strava.....	3
3   Pitný režim .....	4
4   Energetická potřeba organismu při onemocnění EB .....	5
5   Makronutrinety — základní živiny .....	6
6   Mikronutrienty potřebné pro pacienty s EB .....	7
7   Antioxidanty .....	11
8   Problémy spojené s výživou u pacientů s EB.....	12
9   Strava ve formě pyré.....	15
10   Zvýšení obsahu živin ve stravě.....	16
11   Když běžná strava nestačí . . . ..	18
12   Nutriční a gastro–poradna pro pacienty s EB .....	20
13   Jak skladba stravy ovlivňuje příjem živin? .....	20
Použitá literatura .....	23

## 1 | Výživa jako nedílná součást léčby při onemocnění EB

Výživa je nedílnou součástí života pro všechny lidi na Zemi. Pro pacienty s epidermolysis bullosa congenita (dále jen EB) však strava představuje i důležitou součást léčby, jelikož látky obsažené ve stravě mohou zlepšit hojení jednotlivých ran, ať už na kůži nebo sliznici.

### ***Pacienti s EB potřebují především výživu na:***

- kompenzaci živin, které se ztrácí otevřenými ranami
- dodání živin potřebných pro optimální hojení defektů
- boj s infekcemi a pro efektivní imunitní systém
- podporu normální funkce střev a předcházení zácpy
- optimální růst dětského organismu

Většina z nás má občas dny, kdy trpí nechutenstvím (různé příčiny: nachlazení, nevolnost apod.) a příjem stravy je tím pádem snížen na minimum. Tento stav trvá den, u někoho delší dobu, ale je přechodný. Nízký příjem stravy je u pacientů s EB dán různou kombinací faktorů. Jedná se buď o **vnitřní příčiny** (puchýře v dutině ústní, hrdle a jícnu, zácpa, ... viz. strana 2) nebo **zevní** (dráždivá strava).



Postižení dásní a zubů  
Puchýře v dutině ústní, hltanu a jícnu  
Zmenšení ústního prostoru (mikrostomie)  
Přirostlý jazyk \*  
Potíže s polykáním  
Zúžení jícnu \*  
Gastroezofageální reflux  
Bolestivé vyprazdňování stolice, zácpa  
BOLEST

Snížený/á  
• Příjem stravy  
• Pohyblivost  
• Expozice slunečním zářením

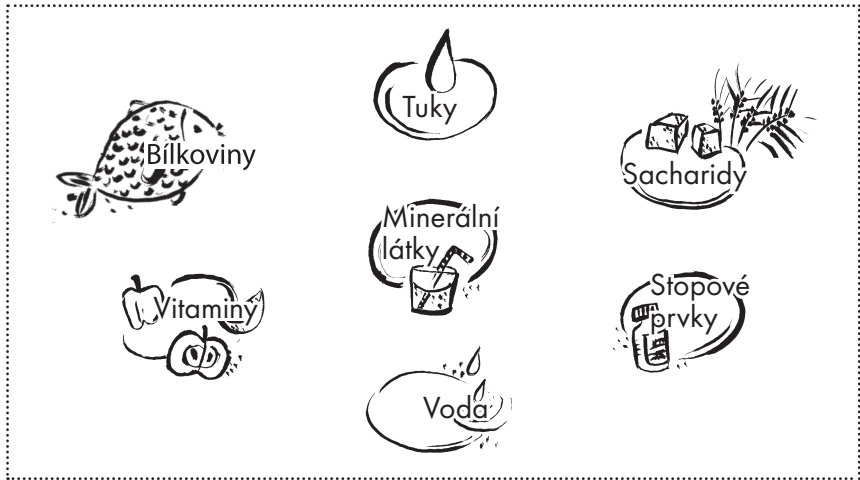
• Porucha růstu  
• Nutriční ztráty přes defekty na kůži a sliznicích  
• Nutriční nedostatečnost  
• Ohroženo hojení ran  
• Ohrožená imunita  
• Možnost zvýšené infekce  
• Zpoždění puberty  
• Osteoporóza

Nechutenství — podvýživa  
Netečnost  
Snížená kvalita života

\* u dystrofické formy EB (RDEB)

## 2 | Z čeho se skládá výživná strava

Skoro každá potravina je mixem několika živin.



Výživná strava se pak může skládat z mnoha odlišných kombinací potravin. Čím více variant jídla, tím více živin je ve správné rovnováze. Živiny jsou využívány pro energii, regenerační procesy a růst lidského těla. Komplex chemických procesů v lidském těle rozmělnuje potravu na menší částičky, které jsou poté vstřebávány ve formě využitelné lidským organismem (tento proces se nazývá metabolismus).

Jak již bylo zmíněno výše, nedílnou součástí výživnosti je pestrost stravy. Je nutné nevyklouzat žádnou ze základních druhů potravin, kam patří mléčné výrobky, obiloviny, maso, ryby, vejce, zelenina, ovoce. V rámci těchto skupin je nutné střídání co nejvíce jejich zástupců. Názorně lze použít tzv. zdravý talíř nebo tzv. potravinovou pyramidu. Obě pomůcky lze použít s modifikacemi při EB.

Pestrá strava nepředstavuje velké množství pokrmů fast foodového typu a sladkostí. Vždy by mělo být preferováno maso před uzeninami, tvaroh před sladkými krémy apod.

### 3 | Pitný režim

Naše tělo je až z 60% tvořeno z vody. Udržování vodní rovnováhy organismu patří mezi základní cíle správné výživy.

Potřebná dávka tekutin je různá dle věku, váhy, fyzické aktivity ale i počasí – při horkém počasí se potřeba tekutin zvyšuje. To samé platí při nemoci — horečka, průjmy, otevřené rány apod.

Vždy by měla platit rovnice, kdy na jedné straně máme vyloučené tekutiny a na straně druhé přijaté tekutiny. Mezi vyloučené tekutiny řadíme moč, pot, stolici a také vodu, kterou spotřebujeme při dýchání a sekrety, které odcházejí otevřenou ranou.

Nedostatek tekutin může vést k bolestem hlavy, únavě, dlouhodobým problémům s ledvinami či zácpě.

Do přijatých tekutin řadíme jak nápoje, polévky, tak i další potraviny, které obsahují větší či menší podíl vody.

Žízeň přichází tehdy, když už je tělo dehydrované. Tomuto pocitu bychom měli předcházet a při správném pitném režimu by se neměl vůbec dostavit.

#### ***Jaké nápoje vybírat?***

- Na první místo řadíme **kohoutkovou studenou pitnou vodu**
- **Ovocné čaje**
- **Čerstvé ovocné a zeleninové šťávy** — vhodné ředit s vodou alespoň v poměru 1:1
- **Mléčné nápoje**

#### ***Jaké nápoje nevybírat?***

- **Sladké limonády** — neuhasí žízeň a nejsou zdrojem tekutin, mají vysoký podíl cukrů (vliv na kazivost zubů a na tloustnutí), obsahují řadu konzervantů, umělá dochucovadla.
- **Neředěné ovocné džusy** — obsahují velké množství cukrů, ale oproti limonádám obsahují vitaminy, minerální látky a někdy i vlákninu, není nutné je zcela vylučovat, ale je dobré pít je ředěné vodou. Dalším pozitivem ředění džusů je snížení agresivity ovocných kyselin a tím snížení překyselení žaludku.

- **Sycené nápoje** — bublinky v některých nápojích jsou tvořeny oxidem uhličitým, který umí oklamat tělo a pak náš organismus nepočítuje žízeň.
- **Černý čaj a káva** — se nepočítají do pitného režimu, protože naopak vodu z organismu vyčytávají.

Průměrný optimální příjem tekutin = hmotnost (kg) × 0,035

### Tabulka příjmu tekutin

	4—7 let	7—10 let	10—13 let	13—15 let	15—19 let
celkem (l/den)	1,6	1,8	2,15	2,45	2,8
z nápojů (ml/kg/den)	75	60	50	40	40

## 4 | Energetická potřeba organismu při onemocnění EB

Energetická potřeba organismu se řídí celkovým energetickým výdejem, který se skládá ze tří složek:

- **klidový energetický výdej** (tzv. bazální metabolismus) — nejmenší množství energie potřebné k udržení základních životních funkcí
- **termický efekt jídla** — energie vydaná při metabolizování
- **energie vydaná na fyzickou aktivitu**

V průběhu metabolického stresu, který v organismu probíhá při akutní i chronické fázi onemocnění, stoupá klidový energetický výdej. Nedostatečné hrazení energetických potřeb pacienta vede ke krytí potřeb na úkor tělesných zásob. V rámci nutriční podpory pacientů s podvýživou nebo pacientů ohrožených jejím rozvojem se nedostatečné hrazení energetické potřeby neprojeví okamžitě. Hmotnostní přírůstek je nedostatečný, hojení ran prodloužené. Dostatečný přívod energie, bílkovin a ostatních živin je důležitý právě v této fázi. Energetické nároky lze odhadnout pomocí výpočtu na základě váhy a výšky pro věk a zohlednění dalších faktorů — zejména stupeň hojení puchýřů, množství puchýřů, sepe a u dětí pak i růstu.

Energie obsažená v potravě a provázející metabolické děje se nejčastěji vyjadřuje v jednotkách tepla. Měřeno v kJ (čti: kilodžaulch).

## 5 | Makronutrinety — základní živiny

### A | BÍLKOVINY

Bílkoviny jsou hlavní stavební složkou tělesných tkání (kůže, vazivová tkáň, svaly) a také jsou nezbytné pro podporu hojení kožních defektů (ran). Stávají se zdrojem energie v případě, že není dostatek jiných základních živin. K určitému stupni spalování bílkovin dochází trvale i bez poškození kůže a sliznic. Část molekuly bílkovin si člověk nedovede v těle sám vytvořit, a proto musejí být dodávány potravou nebo jiným způsobem zvenčí. Dle závažnosti onemocnění EB a vzniku puchýřů je pak doporučena denní dávka bílkovin.

#### ***Nedostatečný příjem bílkovin vede k:***

- poruchám tělesného i duševního vývoje
- snížení odolnosti k infekcím
- zhoršení hojení ran
- edémům

#### ***Kde bílkoviny najdeme:***

Maso, ryby, mléko (a jiné mléčné produkty jako je např. jogurt, sýr, tvaroh atd.) a vejce obsahují především nutričně významnou živočišnou bílkovinu. Rostlinná bílkovina se nachází v potravinách jako jsou luštěniny (hrách, čočka, fazole, sója), ořechy a obiloviny.

Vegetariánská strava je zcela nevhodná pro pacienty s EB.

### B | TUKY

Tuky koncentrují největší množství energie ve výživě, a přestože pacienti s EB často nemají dostatek fyzické aktivity, je důležité, aby přijímali dostatek tuků kvůli efektivnímu metabolismu bílkovin. V případě, že nekonzumují dostatek energie z tuků a sacharidů, jsou bílkoviny používány jako zásobníky energie a nejsou využívány na výstavbu lidské tkáně. Tučné potraviny jsou často podávány pacientům se sníženou chutí k jídlu, protože právě tuk je nositelem chuti.



Téměř všechny orgány umějí využít mastné kyseliny, které jsou složkou tuků, a přestavět je i na další látky, které mají mnoho dalších funkcí.

**Kde najdeme tuky:** Máslo, šlehačka, rostlinný olej, atd. jsou obvyklé potraviny, které obsahují vysoké procento tuku. Do méně tučné skupiny potravin pak řadíme plnotučné mléko, plnotučný jogurt, mnoho sýrů, zmrzlinu, maso, vejce, ryby (např. sardinky, losos, makrela, pstruh), avokádo, čokoládu. Ryby a některé rostlinné oleje (např. olivový, řepkový) jsou bohaté na tzv. nenasycené mastné kyseliny, které jsou prospěšné lidskému organismu. Na druhou stranu však musí být příjem tuku ve stravě pacientů s EB vyvážený, aby nedocházelo ke snižování mobility.



## C | SACHARIDY

Sacharidy jsou nejdůležitějším zdrojem energie. Některé buňky jako neurony (nervový systém) a erythrocyty (krevní systém) jsou na sacharidy zcela odkázány. Sacharidy (jak bylo řečeno dříve) si tělo umí samo vytvořit, ale i přes to je jejich příjem žádoucí kvůli spotřebě bílkovin a zrychlené spotřebě tuků v organismu.

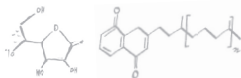
**Kde najdeme sacharidy:** Sacharidy jsou často chápány jako živiny získané z cukru, sladkostí, hroznového cukru, medu atd. Ovšem toto je pouze jedna součást sacharidů tzv. jednoduché sacharidy, které jsou pro lidský organismus rychle využitelným zdrojem energie.

Další, pro naše tělo potřebnější, se jmenují polysacharidy a nacházejí se v obilovinách, těstovinách, chlebu, bramborách, luštěninách, zelenině a ovoci. Poskytují energii pozvolna. Vždy je žádoucí správný poměr v příjmu sacharidů ze stravy.

Součástí polysacharidů je i vláknina — nestravitelná složka potravin rostlinného původu.

## 6 | Mikronutrienty potřebné pro pacienty s EB

### A | VITAMINY



Vitaminy se podílejí na metabolismu bílkovin, tuků a sacharidů. Existuje 13 základních typů vitaminů. Lidský organismus si, až na některé výjimky, nedokáže vitaminy sám vyrobit, a proto je musí získávat prostřednictvím stravy. Vitami-

ny jsou velmi často deficitní u dystrofické formy EB, a to i u pacientů, kteří se správně žijí. Je tedy zapotřebí pravidelné hodnocení nutričního stavu. Níže jsou uvedeny pouze vitaminy, které jsou pro pacienta s EB nejpotřebnější.

### **Vitamin C (kyselina askorbová)**

Vitamin C je pro člověka nezbytně nutným vitamínem. Relativně jednoduchá a malá molekula kyseliny askorbové se nachází prakticky ve všech biologických tkáních organismu. Ke stěžejním funkcím patří ovlivňování vzniku kolagenu, karnitinu a vstřebávání železa, tedy všemu, co je zapotřebí při výstavbě nové tkáně (hojení rány). Nedostatečné zásobení organismu kyselinou askorbovou negativně ovlivňuje centrální nervový systém, imunitní reakce, detoxikační systémy, srdeční a cévní systém.

Zabezpečení adekvátního příjmu vitamínu C představuje jednu ze stěžejních podmínek ovlivňujících aktuální zdravotní stav konkrétního jedince. Pacienti s EB, kterým se neustále tvoří nové puchýře, potřebují zvýšit příjem kyseliny askorbové, která podporuje hojení. Tento vitamin musí být přijímán každý den, protože se v těle neskladuje, ale odvádí se močí. Mnoho plodů a zeleniny obsahuje kyselinu askorbovou, zvláště pak citrusové plody, černý rybíz a kiwi. Plná ústa puchýřů však neumožňují jíst některé kyselější druhy ovoce a to ani ve formě šťávy. Je možné přijímat kyselinu askorbovou i jako doplněk stravy v tabletách.



### **B-komplex**

B-komplex je souhrnné označení pro vitaminy skupiny B. Jsou to ve vodě rozpustné vitaminy, nezbytné pro správné fungování metabolismu.

Příjem vitamínu B12 a kyseliny listové je potřebný pro stavbu všech buněk organismu a zvláště pro vznik nových červených krvinek. V některých případech anémie nevzniká neadekvátním příjmem železa, ale vztahuje se k neadekvátnímu příjmu vitamínu B12 a kyseliny listové nebo jiných vitaminů jako je například vitamin E a další antioxidanty. Červené krvinky pak mohou mít sníženou životaschopnost, protože vzniká více volných radikálů. Nedostatek vitaminů skupiny B zpomaluje zesíťování kolagenu a tvorbu jizvy při zhojení rány.

Hlavními zdroji vitamínu skupiny B jsou maso, mléčné výrobky, celozrnné obilniny, luštěniny a ořechy.



### **Vitamin A**

Vitamin A je rozpustný v tucích. Zahrnuje tři chemické sloučeniny. V organismu vzniká z beta-karotenu a některých jiných karotenoidů. Jelikož se jedná o vitamin rozpustný v tucích, je možné se jím předávkovat — toto platí převážně v tabletách. V případě že je zjištěn nedostatek vitamínu A, je potom lepší příjem beta-karotenů, kterými se předávkovat nedá. K mobilizaci vitamínu A je nutný zinek.

Vitamin A je nutný pro tvorbu rodopsinu, zrakového pigmentu používaného za nízkého osvětlení. Nedostatek vitamínu A proto vede k šerosleposti. Vitamin A je také důležitý antioxidant.

Vitamin A je potřeba k udržení zdraví pokožky, očí a sliznic. Také přispívá k posílení imunitního systému.

Vitamin A jako takový je obsažen pouze v živočišných potravinách. Nejbohatším zdrojem jsou játra, relativně málo je ho v žlutcích, tucích a mase. Zdrojem beta-karotenu je zelená, červená či oranžová zelenina a ovoce.

Nedostatek vitamínu A významně zpomaluje tvorbu kolagenu a epitelizaci rány. Také vede k šerosleposti.

### **Vitamin D**

Vitamin D se jako vitamin rozpustný v tucích nachází v másle, tučných rybách, mléce, vejcích a játrech. Nejlepším zdrojem je olej z rybích jater. Vitamin D spolu s vápníkem pomáhá budovat silné kosti i zuby.

Za normálních okolností se vitamin D tvoří v kůži. Jelikož pacienti s EB jsou chráněni před slunečním zářením oblečením a obvazy, je přínosné dodávat vitamin D v kapkách.

### **Vitamin K**



Lidé jsou závislí na srážecím procesu krve pomocí vitamínu K. Bakterie sídlící ve střevě lidskému organismu poskytují asi polovinu potřeb. Zbytek je přijímán z čerstvé zelené listnaté zeleniny jako brokolice, špenát, salát a zelí. Nedostatek vitamínu K se může vyskytnout u lidí, kteří se po dlouhou dobu léčí antibiotiky, které snižují počet přátelských bakterií ve střevě. I přesto, že lidské tělo má určité zásoby vitamínu K v játrech, bez regulérního potravinového zdroje vitamínu K nelze žít. Vitamin K je proto nutné někdy přijímat jako doplňkový preparát ať už v tabletách nebo ve formě kapek. Při nedostatku vitamínu K u pacientů s EB pak dochází k většímu krvácení z kožních defektů.



## **Vitamin E**

Vitamin E se nachází ve všech buněčných membránách v lidském organismu a plní zásadní roli v ochranných funkcích lidského těla proti poškození způsobenému volnými radikály. Nedostatek vitaminu E způsobuje nervové poškození a sterilitu. Vitamin E se nachází v olejích a dále v obilninách, ořeších, pšeničných klíčcích, zelené listové zelenině, mléce a vejcích. U pacientů s EB, na jejichž kůži se tvoří puchýře a je zde opětovné hojení, je prospěšné zvýšit příjem vitaminu E. Nedostatek vitaminu E, tak jako u vitaminů skupiny B, zpomaluje zesíťování kolagenu a tvorbu jizvy při zhojení rány.

## **B | MINERÁLNÍ LÁTKY A STOPOVÉ PRVKY**

Minerální a stopové látky, tak jako vitaminy, jsou pro lidský organismus velmi důležité. Ačkoliv jich potřebujeme denně jen velice málo (řádově miligramy či mikrogramy), jsou nepostradatelné, protože ovlivňují důležité pochody v našem těle. Organismus člověka si je nedovede sám vytvořit, ale musí je přijímat spolu s potravou, případně prostřednictvím doplňků stravy. Pro pacienty s EB je obzvláště důležité železo, zinek, selen a vápník.

### **Železo**

Železo je pro metabolismus člověka velmi důležitým prvkem. Železo je zapotřebí pro tvorbu červených krvinek a pro řadu vitálních funkcí — růst, reprodukci, hojení ran a imunitu. Hlavní úlohou železa je přenášet kyslík do tkání, kde je zapotřebí.

Nedostatek železa je možné způsobit nepřiměřeným příjmem v případech zvýšené potřeby organismu (např. při růstu) nebo zvýšenými ztrátami, ke kterým dochází například při tvorbě puchýřů a ran.

Zdrojem železa je především červené maso (hovězí, vepřové, skopové, zvěřina, kachní a husí maso), vnitřnosti, luštěniny, vaječný žloutek, celozrnné obiloviny, meruňky.

### **Zinek**

Zinek má nezastupitelnou roli v růstu, hojení ran, imunitní funkci a je znám též jako antioxidant. Tyto procesy jsou zvláště důležité u pacientů s EB. Mezi hlavní faktory ovlivňující nedostatek zinku v těle patří opravné procesy a snížená či žádná konzumace masa. Nedostatek zinku vede k pomalejšímu hojení ran, zvýšenému riziku zisku infekce, změně chuti a čichových počitků. Nejlepší vstřebatelná forma zinku se nachází v mase, a to speciálně v červeném.

## **Selen**

Selen je antioxidant, chrání náš organismus před škodlivým působením volných radikálů, stárnutím, zvyšuje účinnost imunitního systému, brání vzniku mutací a nádorových onemocnění. Obsah selenu v potravinách je značně proměnlivý. Nejvyšší obsah selenu mají para ořechy, ledviny a krabí maso. Mnohem méně je ho v mléce a zelenině.

## **Vápník**

Vápník je minerální látka, která je v lidském těle obsažena v největším množství. Vyskytuje se v kostech a zubech. Dostatečný příjem vápníku je důležitý zejména u dětí a mládeže do 22—23 let. V této době vzniká tzv. kostní základ. Při nedostatečném příjmu vápníku, vitamínu D, hořčiku, fluoru a dalších látek vzniká v pozdějším věku riziko vzniku osteoporózy, které je zvláště vysoké u pacientů s EB již ve velmi mladém věku. Hlavním zdrojem vápníku je mléko a mléčné výrobky, dále růžičková zelenina (květák, brokolice a kapusta) a olejnatá semena (mák).

## **7 | Antioxidanty**



Antioxidant je látka, jejíž molekuly omezují aktivitu kyslíkových radikálů — snižují pravděpodobnost jejich vzniku nebo je převádějí do méně reaktivních nebo nereaktivních stavů. Kyslíkové radikály (volné radikály) vznikají v našem organismu jako vedlejší produkt látkové výměny v buňkách. Narušují buněčné membrány.

EB patří do skupiny onemocnění, kde zdravotní stav sám o sobě (nebo léčba) je výsledkem vyšší produkce škodlivých volných radikálů. Tento stav vede ke zvýšené frekvenci a bolestivým komplikacím mimo těch, které jsou způsobeny nemocí nebo léčbou. Kvůli této příčině je nutné podporovat dodávání antioxidantů. Mnoho antioxidantů je obsaženo v barevném ovoci a zelenině. Samy pigmenty potravin jsou často antioxidanty. Například oranžově zbarvené potraviny obsahují beta-karoten (mrkev, dýně), červené lykopen (rajče, vodní meloun), zelené lutein (zelenina s tmavými listy), červenomodré antocyanin (borůvky, fazole), žluté zeaxanthin (kukuřice, kapusta) a bíložluté flavony (cibule, česnek). Mnoho zeleniny a ovoce má široké spektrum těchto antioxidantů. Nejzdravější je čerstvá zelenina a ovoce.

## 8 | Problémy spojené s výživou u pacientů s EB

Pacienti se závažnou formou EB jsou často neschopní sníst normální porci jídla, aby se nasýtili a podpořili tak hojení ran a optimální růst, což omezuje kvalitu jejich života. Diagram na straně 2 ukazuje, jaké faktory mohou působit na pacienta s EB a potažmo na jeho příjem stravy.

### A | DUTINA ÚSTNÍ

Ústní sliznice je u pacientů s EB po celý život velmi křehká. Hlavním příznakem na měkkých tkáních v dutině ústní jsou puchýře. Množství, velikost a zjizvení puchýřů je závislé na typu EB. Pacientovi by se při tomto poškození sliznice dutiny ústní neměla podávat strava a nápoje, které jsou velmi horké, velmi studené, perlivé, kyselé, slané nebo kořeněné. Obezřetnost je také nezbytná při požívání potravin s tvrdou kůrkou a křupavých potravin jako jsou krekry, brambůrky, křupavé hranolky a řízky. Je nutné odstranit tyto potraviny z jídelníčku a vyhnout se poranění sliznice v ústech, hltanu a jícnu.

Na jazyku se nachází několik tisíc chuťových pohárků, na kterých jsou nervová zakončení přenášející informaci o chuti do mozku. U pacientů s EB mohou být chuťové pohárky méně inervovány nebo může být inervace zcela zničená ranami a jizvami na jazyku. Nefunkční chuťové pohárky mohou vést ke snížené chuti k jídlu. Tento stav je zvláště patrný u dětí, které se v tomto případě stávají špatnými strážníky.

Puchýře v ústech představují pro pacienty s EB významný problém. Následkem je pak bolest, zvýšení kalorických požadavků na hojení ran a snížení schopnosti přijímat potravu, což se promítne na sníženém množství živin přijatých ve stravě.

### B | ZUBY

Problémům s dásněmi a zuby u forem, kde se puchýře tvoří v ústech, je těžké se vyhnout, protože sliznice v dutině ústní je křehká a dobrá ústní hygiena je obtížně proveditelná. Kazivost chrupu je výrazná u těžších forem EB, kde ji způsobuje několik faktorů. Podílí se na ní chronická infekce v dutině ústní, časté postižení dásní, pomalé jedení, zvýšená frekvence příjmu stravy (více než 5 krát denně), redukované čištění zubů po jídle kvůli puchýřům v ústech a neschopnost efektivního čištění zubů zubním kartáčkem. Kašovitá a tekutá strava bývá chybně doplňována nadměrným přísunem jednoduchých sacharidů

(sladkých cukrů). Navíc tekutá strava neumožňuje „samočisticí“ mechanismy v dutině ústní.

V péči o zuby je velký důraz kladen na prevenci zubních kazů, protože plombování je u pacientů s EB těžko proveditelné a způsobuje další bolest. Je tedy nutné pokusit se udržet chrup v co nejlepším stavu. Hlavní jídla jsou proto nutná masitá a s odstupem podávat malé svačiny. Další prevencí zubního kazu je vymývání úst ústní vodou, používání měkkého kartáčku a podávání fluoridových tablet po poradě se zubním lékařem.

## C | POTÍŽE S POLYKÁNÍM

Ztížené polykání je běžnou komplikací u pacientů s EB. Všem pacientům s vážnou formou EB (dystrofická a junkční) je rozumné trvale podávat kašovitou stravu, která snižuje pravděpodobnost poranění sliznice jícnu a zabraňuje polykacím potížím. Rozmělněné jídlo však obvykle zahrnuje zvýšení objemu potravin. Při použití vody nebo šťávy za účelem zvýšení objemu je však výživná hodnota pokrmu snížena. Tento jev lze minimalizovat při použití mléka nebo polévky/vývaru na místo vody nebo šťávy. Při procesu rozmělnování jídla by se mělo postupovat tak, aby nedocházelo k odstranění vlákniny z pokrmu a také tak, aby nevzniklo jídlo bez chuti a vůně. Cílem je pacientům s EB dodávat vyváženou stravu s vyšší dávkou celkové energie, bílkovin, vitaminů a minerálních látek, než je běžné pro danou věkovou kategorii.

U těžkých forem dystrofické EB, zvláště po tužší potravě, se může stát, že pacient stravu odmítá zcela, nemůže polknout ani sliny. V takovou chvíli by bylo ideální na přechodnou dobu nahradit stravu parenterální výživou po dohodě s gastroenterologem. Pacient v tomto období není schopen přijímat ani tekutiny. Je proto ponechán několik dnů na tekuté stravě, která je pozvolna nahrazována za kašovitou.

## D | JÍCEN

U pacientů s EB se na sliznici jícnu může objevit zjizvení, které je výsledkem ran a puchýřů. Často se tyto srůsty sliznice projevují jako jícnové zúžení. Jícnové zúžení je abnormální zúžení jícnu, které se vyskytuje téměř u 60 % pacientů s těžkou dystrofickou formou EB.

Prvním signálem toho, že by mohlo v jícnu dojít k zúžení je velmi pomalé jení, obtížné polykání a dušení. Tyto příznaky mohou být pozorovány i u příjmu rozmělněné stravy. Jestliže tyto kontrolní znaky zaniknou během jednoho nebo dvou dnů, nejspíše byly přítomny na sliznici puchýře, což je velmi vyčer-



pávající. Zcela individuální pak je bolest při polykání. Studené nápoje a potraviny jako je mléčný koktejl nebo zmrzlina mohou být tisícím prostředkem proti bolesti zduřelé sliznice, snižují také otok a zánět v této oblasti.

Při dušení a obtížném polykání, které není přerušováno a přetrvává delší dobu nebo se zhoršuje v denních nebo týdenních periodách, pak už může jít o zúžení jícnu. Nejlépe se tento projev pozná pomocí rentgenového vyšetření (pasaž jícnem). Jestliže se na rentgenovém vyšetření zjistí, že jde o zúžení jícnu, pak je potřeba jícen dilatovat (roztažení jícnu), což se provádí operativně pod celkovou anestezií. I po tomto zákroku se mohou puchýře vytvořit znovu, tak jako na kůži. Proto se v některých případech preventivně provádí opakované rentgenové vyšetření.

### **Doporučení při bolesti v dutině ústní a při bolestivém polykání:**

- Vyplachujte často dutinu ústní k odstranění mikrobů a podpoření hojení sliznice.
- Jezte měkká vařená jídla a tekutou stravu, popíjejte malé množství tekutin.
- Vyvarujte se jídel tuhých a suchých, kdy je třeba namáhavého kousání.
- Krájejte jídlo na malé kousky, používejte mixér.
- Máslo, šťávy a omáčky usnadňují polykání.
- Používejte k pití tekutin slámku.
- Vyhýbejte se jídlu, které dráždí dutinu ústní (citrusové plody, kořeněná jídla).
- Jezte jídlo pokojové teploty nebo chlazené. Nejezte jídla horká.
- Vyvarujte se alkoholu a kouření.
- Lékař vám může předepsat znecitlivující výplachy dutiny ústní před každým jídlem.
- V případě bolestivých dásní a zubů navštivte svého zubního lékaře.
- V případě nemožnosti polykání se obraťte na gastroenterologa Klinického EB Centra ČR.

## **E | ZÁCPA**

Zácpa (obstipace) je porucha průchodu potravy trávicím ústrojím a defekace (vyměšování stolice). Lze ji definovat jako obtížné vyprazdňování tuhé stolice až nemožnost spontánního vyměšování stolice. Zácpa je častá u těžkých forem EB vycházející z neadekvátního příjmu vlákniny a tekutin, prodloužené nehybnosti, sníženého fyzického pohybu, nevhodných výživových zvyklostí a stresu. Zácpa je podceňovaným problémem také u pacientů se sníženou chutí k jídlu.



Prevence spočívá v nutnosti přijímat potraviny s nadměrným množstvím vlákniny a dodat tzv. zbytkovou stravu. Pacientům je možno nabízet snídaňové cereálie, jako např. otrubové lupínky, přidávání mletých otrub do pokrmů, celozrnný chléb, celozrnné sušenky, hnědá rýže, celozrnné špagety a celozrnná mouka na vaření. Mezi další doporučení patří dostatečný příjem ovoce a zeleniny, pít dostatek vody, přijímat svačinky. Dále je vhodné se vyhnout nepřetržitému podávání stravy po celý den, což pomůže vytvořit pohyb trávicího ústrojí. V dětském věku se také zácpa vyvine, začne-li si dítě spojovat defekaci s bolestí. Zpočátku banální (akutní) potlačení nucení na stolicí může posléze vyústit v bolestivou defekaci tuhé stolice. Bolest při vyprazdňování vede k zadržování stolice. Kromě poruch vyprazdňování stolice jsou doprovodnými příznaky bolesti břicha, nechutenství, může být i zvracení.

Léčba zácpy není jednoduchou záležitostí a vyžaduje komplexní přístup a týmovou spolupráci lékaře, pacienta a u dětí také rodičů či ošetřovatelů. Lékař může dále naordinovat kromě potravinových doporučení i léky, které mohou napomoci k lepšímu vyprazdňování stolice.

### **Doporučení při zácpě:**

- Pijte alespoň 2,5 l tekutin denně, pravidelně pijte ovocné šťávy a džusy.
- Denně jezte potraviny s vyšším obsahem vlákniny (čerstvá syrová zelenina a ovoce, kukuřičné lupínky, ovesné vločky, ...).
- Jezte denně ve stejnou dobu k navození pravidelného rytmu vyprazdňování. Vypijte vždy hodinu před vyprazdňováním vlažný nápoj.
- Vyhýbejte se jídlům či nápojům, vedoucím k plynatosti (salátová okurka, cibule, hrášek, květák, kapusta, perlivé nápoje, ...)
- Bližším informacím ohledně zácpy je věnována brožura "Nutriční opatření u zácpy"



## **9 | Strava ve formě pyré**

Někteří pacienti s onemocněním EB snědí jídlo pouze velmi měkké nebo ve formě pyré (jemně zpracovaná hmota, která vzniká rozmačkáním, rozmělněním mixováním nebo propasírováním). Často jde o různé polévky, omáčky, koktejly, našlehané krémy a zmrzliny. Takto vzniklá strava se velmi rychle může stát nenápaditou jak pro toho, kdo ji připravuje, tak pro toho, kdo takovouto

stravu přijímá. Mnohdy se také stává, že pacient na jídlo má chuť před rozmixováním, ale poté chuť ztrácí, jelikož jídlo vypadá nepěkně. Je důležité, aby pacient věděl, co je ta hmota, která je na talíři. To platí i u malých dětí. Velmi žádoucí je každou potravinu mixovat zvlášť — maso, brambory, špenát atd. Takto strava na talíři vypadá mnohem atraktivněji a přibližuje se stravě tuhé. Je možné také používat tzv. bábovičky, kde jednotlivé potraviny sice jsou rozmixovány, ale díky instantnímu zahušťovačce udrží tvar formičky a maso vypadá jako maso, voní jako maso a chutná jako maso. Formiček je již dnes celá řada a pacienti tak nemusí jíst pouze potraviny ve formě pyré, ale potraviny, které mají tvar a vypadají vkusně na talíři.

Vzhled jídla je velmi důležitou součástí příjmu adekvátního množství stravy.

## 10 | Zvýšení obsahu živin ve stravě

Pacienti s onemocněním EB se často potýkají s nižším příjmem stravy, která je dána mnoha faktory onemocnění (viz kapitola 8), což se pak odráží na jejich celkovém zdravotním stavu.

V případě, že chuť k jídlu je snižena, je zapotřebí, aby strava v malém množství obsahovala co nejvíce živin. Pacienti, kteří jsou zvyklí na potravu, která má více živin, lépe snášejí období, kdy nemohou přijímat stravu vůbec nebo jen ve velmi malém množství.

***Zde je pár nápadů, jak docílit toho, aby jídlo obsahovalo více živin:***

### **SNAŽTE SE ZVÝŠIT ENERGETICKÝ OBSAH STRAVY:**

Toho dosáhnete přidáním malého množství tuku do hotových pokrmů nebo zařazením potravin s vyšším obsahem tuku do jídelníčku.

- **Máslo** — přidejte do hotových polévek, omáček, kaší či do dušené zeleniny
- **Kvalitní rostlinné oleje** (olivový, slunečnicový, řepkový, ...) — přidejte do hotových zeleninových salátů.
- **Smetana** — sladká káвовá smetana je vhodná k přípravě nebo přidání do nápojů (kávy, čaje, kaka, čokolády, koktejlů), pudinků; neslazená smetana se hodí k přípravě kaší (bramborové, krupicové, rýžové, vločkové apod.). Smetanu lze zakoupit tekutou, sušenou a nebo kondenzovanou.

- **Zakysaná (kysaná) smetana** — lze ji použít k výrobě dresinků na zeleninové saláty, do těst, omáček, polévek, k ozdobě moučnicků, ovoce apod.
- **Šlehačka** — oslazená je vhodná k ozdobení pudinků, ovocných pohárů, želatiny, palačinek, neoslazená k přidání do omáček, kaší, polévek, zeleniny, nápojů apod.
- **Náhražky smetany** — pro nemocné, kteří nesnášejí mléko a mléčné výrobky, je na trhu i sušená smetana vyrobená z rostlinných surovin (sója). Použití je stejné jako u klasické smetany.
- **Sýry** — strouhaný tvrdý sýr lze použít do polévky, na zeleninu, těstoviny, pokrmy z rýže, k zapékání zeleniny, brambor, nákypů, do masových pokrmů apod. Při nákupu tavených sýrů vybírejte ty druhy, které mají vyšší obsah tuku, zejména sýry smetanové. Natírejte je na plátky pečiva, připravujte pomazánky, nebo je můžete přidávat do polévek, omáček a zeleniny.
- **Mléko a mléčné výrobky** — používejte mléko a mléčné výrobky s vyšším obsahem tuku. K výrobě pomazánek a pokrmů používejte polotučný nebo tučný tvaroh.
- **Vejsce** — přidejte do hotových polévek strouhané vejce vařené natvrdo, vylepšete omáčky, polévky, nákypy, kaše s vejcem, které přidáte do pokrmu rozšlehané před dokončením vaření. Nepoužívejte syrová vejce do krémů, studených nápojů a pokrmů, které dále tepelně neupravujete — vystavujete se nebezpečí onemocnění salmonelózou.
- **Med, džem, cukr, glukopur** (hroznový cukr) — energetickou hodnotu stravy lze zvýšit i vhodným používáním potravin ke slazení. Tyto potraviny však nejsou vhodné pro diabetiky.

### **SNAŽTE SE ZVÝŠIT OBSAH BÍLKOVIN VE STRAVĚ:**

Zvýšení bílkovin ve stravě dosáhnete především konzumováním pestré stravy, která obsahuje bílkoviny živočišného i rostlinného původu.

- **Mléko, mléčné výrobky a vejce** — způsob doplnění a vylepšení pokrmů sýrem, smetanou, mlékem, vejcem nebo tvarohem je uveden v doporučení pro zvýšení energie pokrmu. Tyto potraviny jsou nejen dobrým zdrojem energie, ale také bílkovin. Lze je mít vždy k dispozici pro potřebu rychlé přesnídávky.
- **Maso, ryby, drůbež** — nakrájené maso lze přidat do polévek, omáček, zeleninových salátů, můžete ho použít k přípravě pomazánek, nákypů, paštik apod.

- **Ořechy, semena, obilné klíčky** — jsou zdrojem bílkovin rostlinného původu, ale protože mohou být také zdrojem plísní, nejsou vhodné pro nemocné s výrazně oslabenou imunitou. Nejsou vhodné ani u onemocnění zažívacího traktu, kde je doporučena strava s omezením zbytků. Přidávají se do zeleninových salátů, k ovoci, do těstovin, k masům, do omáček apod.
- **Luštěniny** — jsou dobrým zdrojem bílkovin, ale nevýhodou může být nadýmání a horší stravitelnost. Je nutný výběr luštěniny, která minimálně nadýmá (např. červená čočka) a také vhodná kulinární úprava, která nevýhody snižuje. Luštěniny jsou vhodné pro přípravu polévek, pomazánek, salátů. Sója a výrobky z ní — tofu (sojový tvaroh), sojové maso, sojové mléko apod. Lze použít jako náhradu masa, k přípravě pomazánek, omáček, do zapečených pokrmů, salátů, k přípravě nápojů apod.

## 11 | Když běžná strava nestačí ...

### A | SIPPING

Sipping je klinická výživa určená k popíjení. Jde o kompletní tekutou stravu uzpůsobenou k okamžitému použití jako nápoj. Nápoj obsahuje vyvážený poměr jednotlivých živin a vysoké množství energie v malém objemu. Živiny jsou snadno vstřebatelné při malých nárocích na trávení. Množství jednotlivých živin může být u různých typů sippingu odlišné a to z toho důvodu, že takto je možné reagovat např. na zvýšenou potřebu energie, bílkovin, vlákniny, sníženou potřebu bílkovin apod. O výběru vhodného přípravku je vždy vhodné se poradit s nutričním specialistou.

Kromě složení je u přípravků pro sipping velmi důležitá také jejich chuť, která je často nejdůležitějším kritériem při výběru. Většina přípravků chutná lépe vychlazených, v případě přípravků typu džus je také možnost zředění vodou nebo minerálkou. Pokud pacient odmítá sladké příchutě, lze doporučit přípravek s neutrální příchutí, který lze ještě upravit „na slano“ přidáním například zeleninového nebo masového bujónu. Dále je možné produkty sippingu používat při přípravě pokrmů, ať už ve sladké či slané formě.

Sipping je možné získat na lékařský předpis v gastropradně Klinikého EB Centra ČR.

## B | MODULÁRNÍ DIETETIKA

Modulární dietetika slouží k obohacení kuchařské stravy o konkrétní živiny, nejčastěji bílkoviny nebo sacharidy, dle aktuální potřeby pacienta. Běžně se v dnešní době používají dva přípravky firmy Nutricia: Fantomalt a Protifar.

**Fantomalt**, jehož hlavní složkou je maltodextrin vyrobený z kukuřičného škrobu spolu s malým množstvím maltózy a glukózy, zajišťuje zvýšený příjem energie tam, kde není potřebné množství možno přijímat dostatečným objemem stravy nebo tekutin.

**Protifar**, jehož hlavní složkou jsou mléčné proteiny, které slouží ke zvýšenému množství přijatých bílkovin.

Oba přípravky jsou dodávány v práškové formě. Lze je po rozpuštění ve vodě nebo mléce podávat přímo, nebo je lze přidávat do běžných pokrmů, jako jsou kaše, jogurty apod.

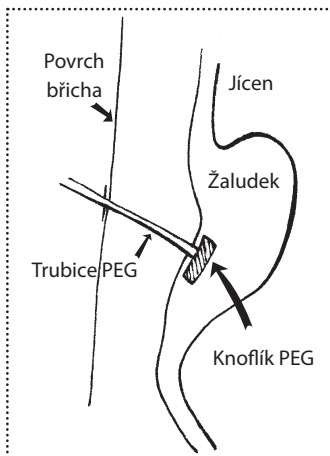
## C | PEG — PERKUTÁLNÍ ENDOSKOPICKÁ GASTROSTOMIE

Pod tímto, na první přečtení, velmi odborným názvem se skrývá speciální typ podávání stravy, ke kterému se gastroenterologové u pacientů s EB uchylují jen, je-li to nezbytně nutné. Speciální strava se podává přes hadičku, která je do žaludku zavedena skrz břišní stěnu. Do PEG je možné aplikovat denní potřebnou dávku klinické enterální výživy a tekutin.

Rozhodnutí pro PEG závisí na nutričním stavu pacienta a jeho schopnosti nebo neschopnosti přijímat v adekvátním množství stravu běžně. PEG doporučujeme při častých polykacích obtížích, kdy pacient nemůže polknout ani vlastní slinu a podrážděný jícn se hojí a není schopen přijímat stravu i několik dní.

PEG nemusí být trvalým řešením příjmu stravy, ale např. pomocníkem pro příjem stravy a odvrácení prohloubení podvýživy ve stavu, kdy pacient není schopen přijímat stravu ústy přechodně na několik dní.

Pro bližší informace kolem tohoto způsobu příjmu potravy se obraťte na gastroenterology Klinického EB Centra ČR.



## 12 | Nutriční a gastro–poradna pro pacienty s EB

Obě poradny vznikly v roce 2008 a velmi úzce spolupracují v péči o pacienty s EB. Zaměřují se především na správnou stravu a otázky týkající se funkce zažívacího traktu.

Pro pacienty s EB slouží jak dětský gastroenterolog sídlící v Dětské FN Brno, tak gastroenterolog pro dospělé pacienty sídlící ve FN Brno Bohunicích.

Do péče ke gastroenterologovi pro dospělé dochází pacienti s EB starší 19 let. Na nutričního specialistu se mohou obrátit jak rodiče/ošetřující dětských pacientů, tak pacienti dospělí.

Kontakty a bližší informace naleznete na stránkách Klinického EB Centra ČR <http://www.ebcentrum.cz/>

## 13 | Jak skladba stravy ovlivňuje příjem živin?

Níže je uvedeno příkladové obědové menu a k němu propočít živin v dané porci pro představu množství živin, které při takovém obědu sníme.

Je nutné poskládat náš jídelníček tak, aby obsahoval co nejvíce různých druhů potravin, protože jenom tak si zajistíme všechny potřebné živiny pro správné fungování našeho organismu.

### **MASOVÝ VÝVAR S NUDLEMI SEKANÁ PEČENĚ S BRAMBOROVOU KAŠÍ MRKVOVÝ SALÁT**

V prvním sloupci (viz strana 22) je výpočet běžné varianty pokrmu — základní suroviny pro přípravu pokrmu.

Druhý sloupec (viz strana 22) je totéž jídlo obohacené/nahrazené surovinami, které ve většině případů běžně kupujeme a můžeme tak jednoduše zvýšit množství živin a celkovou energii.

### **Použité suroviny:**

#### **Polévka:**

Většinou se jedná o vývar z masa a zeleniny, do kterého se zavaří těstoviny v podobě domácích, či kupovaných nudlí. Zpravidla se přidává také pokrájené maso a zelenina. Je možné zvýšit podíl zeleniny, ale v tomto případě nebylo měněno.

#### **Druhý chod:**

**Sekaná pečeně** — obohaceno: pokrájená paprika, parmazán – přidáno do směsi před pečením

**Bramborová kaše** —náhrada: smetana 12%

**Salát** — obohaceno: jablko a oříšky (jemně strouhané), jogurt



<b>Živiny</b>	<b>Běžné menu</b>	<b>Obohacené menu</b>
Energie (kJ)	2516	3086
Bílkoviny (g)	27,12	30,5
Tuky (g)	24,46	37,2
Sacharidy (g)	66,8	69,3
Jednoduché sacharidy (cukry) (g)	3,36	5,83
Vláknina (g)	5,17	5,92
Tekutiny (ml)	533	567
Vápník (mg)	163	276
Železo (mg)	4,24	4,71
Zinek (mg)	4,08	4,43
Selen (μg)	32,6	27,61
Vitamin C (mg)	65	84
B-komplex		
— Vitamin B12 (μg)	2,21	2,5
— Kyselina listová (μg)	70	76,5
Vitamin A (μg)	106	264
Vitamin D (μg)	0,22	0,89
Vitamin E (mg)	1,3	1,93

Propoččet pomocí programu Nutridan II



## **POUŽITÁ LITERATURA:**

Atherton, D. J. Epidermolysis bullosa. In Harper, J. Textbook of Pediatric Dermatology. Oxford: Blackwell Publishing, 2000.

Breedon, C. Nutrition for People with Epidermolysis Bullosa. Fargo: MeritCare Center, 2006.

Haynes, L. Nutrition in Epidermolysis Bullosa For children over 1 year of age London: Great Ormond Street Hospital for Children NHS Trust, 2004.

[www.vyzivadeti.cz](http://www.vyzivadeti.cz)

Weiner, M. The Esophagus. 2007.

Dostupné z: [www.ebnurse.org/nutrition/esophagus.html](http://www.ebnurse.org/nutrition/esophagus.html)

Weiner, M. The Mouth. 2007.

Dostupné z: [www.ebnurse.org/nutrition/mouth.html](http://www.ebnurse.org/nutrition/mouth.html)

Jo-David Fine, Helmut Hintner Life with Epidermolysis Bullosa, Springer, 2008

Heynes, L, CLINICAL PRACTICE GUIDELINES FOR NUTRITION SUPPORT in Infants and Children with Epidermolysis Bullosa (EB) 2007.

Dostupné z:

<https://www.debra.org.uk/downloads/community-support/nutrition.pdf>



---

Text: Mgr. Michaela Halbrštátová

Počet výtisků: 500

Grafická úprava a sazba: Bc. Marie Fialová Kolářová

Tisk: Tiskárna Helbich, a. s.

Vznik za podpory Ministerstva zdravotnictví ČR





DEBRA ČR, z. ú.  
Kožní oddělení I. DIK FN Brno — PDM  
Černopolní 9  
625 00 Brno

[www.debra-cz.org](http://www.debra-cz.org)  
[info@debra-cz.org](mailto:info@debra-cz.org)

Vznik za podpory Ministerstva zdravotnictví ČR

