proLékaře.cz | 14.11.2026

FARMAKOTERAPEUTICKÉ INFORMACE
5
2025
Měsíčník pro lékaře a farmaceuty

EPIDERMOLYSIS BULLOSA

MUDr. Pavel Rotschein
Klinika dětské chirurgie, ortopedie a traumatologie
Fakultní nemocnice Brno a Lékařské fakulty Masarykovy Univerzity Brno

ÚVOD

Epidermolysis bullosa (EB) neboli tzv. nemoc motýlích křídel je označení heterogenní skupiny vzácných onemocnění, které způsobují zvýšenou fragilitu kůže a sliznic a které se projevují tvorbou puchýřů po sebemenším tlaku, tření nebo i spontánně.[1]/ Rozlišují se vrozené (dědičné) formy označované jako EB congenita, které vznikají na podkladě genetických mutací kódujících proteiny dermoepidermální junkce. Dalším typem je vzácná získaná forma nazývaná EB acquisita, která se vyvíjí během života a je způsobena tvorbou autoprotilátek proti kolagenu VII.[2]/ EB congenita (EB) má různé klinické projevy, je charakteristická extrémní křehkostí kůže a sliznic, která vede k tvorbě rozsáhlých puchýřů a ran. Vzhledem k tomu, že postižené oblasti těla jsou často vystaveny tlaku nebo tření, jsou tyto stavy také označovány jako mechanobulózní poruchy. Klinická složitost tohoto dosud nevyléčitelného onemocnění je dále zhoršena extrakutánními projevy, které zahrnují pruritus a postižení kožních adnex, zubů, myokardu a urogenitálního ústrojí. Také dochází k tuhnutí kloubů, srůstům prstů a přirůstání jazyka ke spodině dutiny ústní.[1]/

EPIDEMIOLOGIE A DIAGNOSTIKA

Incidence EB se uvádí přibližně 1 ze 17 000 živě narozených dětí, s odhadovaným počtem 500 000 případů po celém světě.[3]/ Bylo identifikováno více než 10 genů zapojených do etiologie EB a popsáno přes 1000 mutací, které mohou vzniknout *de novo* nebo být děděny autosomálně dominantním nebo recesivním způsobem.[4]/ Podezření na EB vzniká při výskytu puchýřů po minimálním traumatu nebo při specifických kožních projevech již u novorozenců, po vyloučení ostatních puchýřnatých onemocnění. Ke stanovení diagnózy a přesnému určení typu EB je nutná diagnostika pomocí molekulárně-genetického vyšetření krve pacienta a jeho rodičů a vzorek kůže vyšetřený imunofluorescenční metodou a elektronovou mikroskopií.[1,4]/

PATOFYZIOLOGIE A KLASIFIKACE ONEMOCNĚNÍ

Genové mutace vedou k tvorbě dysfunkčních proteinů v oblasti dermoepidermální junkce a stratum basale epidermis. Dochází k selhání adhezních mechanismů mezi dermis a epidermis, k narušení strukturální integrity kůže a tvorbě puchýřů či rozsáhlých puchýřnatých ploch (**obr. 1**).[5]/ Na základě úrovně, ve které dochází k oddělení tkání při vzniku puchýřů, byly definovány čtyři hlavní typy EB: simplexní (SEB), junkční EB (JEB), dystrofická EB (DEB) a vzácný syndrom Kindlerové (KS).[6]/ Všechny hlavní typy mohou mít lokalizovanou nebo generalizovanou formu. Pomocí molekulární diagnostiky lze dále rozlišit více než 30 podtypů EB.[7]/ Přehled základních podtypů přináší **tabulka 1.**

KLINICKÉ PROJEVY

Klinické projevy a závažnost jednotlivých forem EB jsou značně rozmanité a liší se podle konkrétních genetických mutací a podle dominantní či recesivní dědičnosti. V obecné rovině platí, že čím jsou mutované proteiny blíže bazální membráně, tím horší jsou klinické projevy onemocnění. Také lze konstatovat, že recesivní EB má závažnější klinický průběh než dominantní EB. Některé podtypy EB, jako jsou lokalizované formy SEB, JEB a DEB, se vyznačují lehkými klinickými příznaky bez alterace celkového stavu. Tvorba puchýřů u těchto forem bývá méně rozsáhlá a rány se hojí bez jizev. Nemocní jsou schopni při adekvátní péči vést plnohodnotný život.

U inverzních forem JEB a DEB bývá kožní postižení především v třískách a axilách. V klinickém obraze ale dominují gastrointestinální potíže včetně striktur jícnu vyžadujících opakované balónkové dilatace či zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG). Vyskytnout se mohou rovněž potíže s vyprazdňováním a análními fisury.

U těžkých generalizovaných podtypů JEB a DEB s autosomálně recesivní dědičností (JEB AR a DEB AR) se objevuje rozsáhlá tvorba

Tab. 1 **Přehled základních podtypů epidermolysis bullosa (EB)**

Typ EB	Simplexní EB (SEB)	Junkční EB (JEB)	Dystrofická EB (DEB)	Syndrom Kindlerové (KS)
Mutace genů	*KRT5 a KRT14, PLEC, KLHL24, DST, EXPH5, CD151*	*LAMA3, LAMB3 a LAMC2, COL17A1, ITGA6, ITGB4 a ITGA3*	*COL7A1*	*FERMT1*
Dědičnost	autosomálně dominantní i recesivní	autosomálně recesivní	autosomálně dominantní i recesivní	autosomálně recesivní
Počet podtypů	zhruba 15 klinických podtypů	zhruba 9 klinických podtypů	zhruba 11 klinických podtypů	

Převzato a upraveno podle[21]/

proLékaře.cz | 14.11.2026

puchýřů již od narození nebo raného dětství. Ty se typicky tvoří jako reakce na minimální traumata, nebo vznikají i spontánně. Postupně mohou vznikat rozsáhlé defekty na kůži trupu a končetin, které jsou osídleny patogeny, dochází ke zvýšení zánětlivých markerů v krvi a pacient trpí chudokrevností a celkovým oslabením. Při hojení vznikají atrofické jizvy, které mohou přecházet do chronických ran. U pacientů s JEB AR a DEB AR hrozí v chronicky otevřených ranách vznik spinocelulárního karcinomu (SCC). Pokud není včas diagnostikován a radikálně odstraněn, vede ke smrti pacienta.

U všech 3 hlavních typů EB s generalizovanou formou mohou pacienti trpět pruritem, který může být obzvláště intenzivní a může výrazně omezovat pacienty v každodenním životě.[1]/

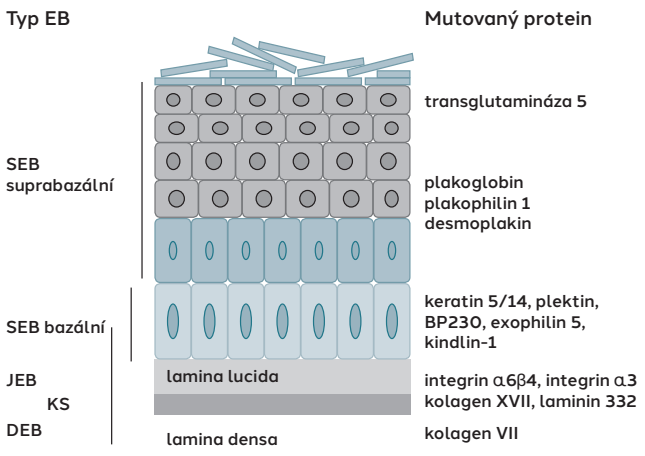
KAŽDODENNÍ PÉČE

Základem péče u všech typů EB je správné a šetrné ošetřování ran. Zevní terapie zahrnuje vyčištění rány a přikládání antiseptických obkladů (používány jsou např. Octenisept, Octenilin, Granudacyn, Prontosan, ActiMaris); rána se poté překryje atraumatickým krytím (např. Mepilex XT, Mepilex Lite, Mepilex Transfer, Urgotul), které musí být ponecháno na ráně 3-4 dny do dalšího převazu.

Odborná péče zkušeným personálem pomáhá předcházet komplikacím onemocnění. Rány se snadno infikují bakteriemi, zejména u těžkých generalizovaných forem EB, což má vážné následky. Preventivní opatření zahrnují přísné dodržování hygienických postupů a střídání dezinfekčních roztoků a gelů na rány v pravidelných intervalech. Při klinických známkách infekce v ráně je nezbytný stěr z rány na bakteriologickou kultivaci. Při vysokých zánětlivých parametrech je nutné přeléčení infekce antibiotiky v perorální nebo nitrožilní formě. Naopak lokální antibiotika se používají výjimečně pro vznik rezistentních bakteriálních kožních kmenů.[1]/

Při zvládání léčby bolesti se doporučuje multimodální přístup, který kombinuje farmakologické a nefarmakologické strategie. K úlevě od bolesti se běžně používají neopioidní analgetika, jako je paracetamol nebo ibuprofen, zatímco topická lokální anestetika mohou být aplikována na bolestivé oblasti před výměnou obvazů. Tlumení silnější bolesti postupuje podle analgetického žebříčku WHO a zahrnuje kombinaci opioidu a neopioidního analgetika. Kromě léků mohou být užitečné i integrativní terapie, jako jsou techniky rozptýlení, relaxační cvičení a psychologická podpora. U dětí se silnou bolestí je vhodné vyšetření algeziologem, který může zvážit pokročilé možnosti, včetně nervových blokád nebo jiných intervencí.[8]/

Obr. 1 **Lokalizace puchýřů v dermoepidermální junkci u jednotlivých typů EB.**



EB – epidermolysis bullosa; DEB – dystrofická EB; JEB – junkční EB; SEB simplexní EB; KS – syndrom Kindlerové

Převzato a upraveno podle[5]/

Nutriční podpora je důležitá pro zvýšenou kalorickou potřebu kvůli energetickému výdeji spojenému s hojením ran. Doporučuje se strava bohatá na bílkoviny, vitaminy a minerály k podpoře soudržnosti kůže a hojení. V případech, kdy je příjem potravy omezen kvůli stenózám jícnu, může být zváženo enterální podávání stravy prostřednictvím PEG.[9]/ Pravidelné sledování zahrnuje i vyšetření krve klinickým hematologem, který zejména u generalizovaných recesivních forem DEB a JEB může indikovat podání krevní transfuze. Podávání kortikoidů je indikováno gastroenterologem při polykacích obtížích pacienta nebo po balónkové dilataci jícnu.

Dalším zásadním projevem zhoršujícím kvalitu života pacientů s DEB AR jsou deformity rukou. Jizvení vzniklé po hojení puchýřů může vést k flekčním kontrakturám a srůstům meziprstí, označovaným jako pseudosyndaktylie. Při pokročilém nálezu v důsledku rozsáhlého jizvení jsou prsty v maximální flexi pevně přirostlé do dlaně a srostlé mezi sebou. Palec bývá poslední prst, který je schopný klíčového úchopu proti boční straně ukazováčku. Tento stav se označuje jako "mitten hand deformity", tedy obraz rukavice – palčáku. Prevence flekčních kontraktur a pseudosyndaktylií zahrnuje vyvazování jednotlivých prstů obvazy, elasticko-kompresivní návleky či noční dlahování pomocí individuálně zhotovených dlah. Prevence je často omezena intolerancí různých typů materiálů, špatnou spoluprací pacienta především v dětském věku či pubertě nebo překotným jizvením. Při rozvinutých kontrakturách a dobré compliance pacienta je často nutný plasticko-chirurgický zákrok s následnou intenzivní rehabilitací.[10,11]/

U pacientů s EB se využívá jak lokální, tak celková terapie, která zahrnuje podpůrnou i kauzální léčbu. Zatímco podpůrná léčba má slibné klinické účinky, kauzální léčba je zatím ve stádiu vývoje a do klinické praxe se v současné době dostává první přípravek. Specifickou součástí léčby pacientů s EB, zvláště s DEB AR, jsou plasticko-chirurgické výkony a rekonstrukční operace.

PODPŮRNÁ LÉČBA

ANTIPRURIGINÓZNÍ LÉČBA

Pruritus, refrakterní k běžným antihistaminikům, značně zhoršuje kvalitu života pacientů s EB. Chronický zánět, typický pro DEB, může přispívat ke svědění zvýšenou produkcí zánětlivých cytokinů a aktivací signalizace JAK/STAT. Jako off-label léčbu lze zmínit monoklonální protilátku **dupilumab,** která se váže na receptor interleukinu (IL) 4 a snižuje aktivitu cytokinů IL-4 a IL-13.[12]/ Další možnost zmírnění zánětu představuje monoklonální anti-IgE protilátka **omalizumab,** který snižuje celkovou hladinu IgE.[13]/ V léčbě pruritu byly také popsány **inhibitory Janus kináz,** jako je baricitinib nebo upadacitinib, které mají u pacientů pozitivní vliv na snížení svědění, tlumení bolesti a výskyt nových puchýřů.[14]/ V případě použití omalizumabu i inhibitorů Janus kináz jde o off-label léčbu.

ANTIFIBRINÓZNÍ LÉČBA

Nadměrné jizvení (fibrotizace) a flekční kontraktury jsou vážnými komplikacemi především u pacientů s DEB AR a značně snižují kvalitu života nemocných. Opakované poškozování tkáně a následné jizvení je z velké části zprostředkováno TGF-β, a proto léky, které negativně regulují signální dráhy transformujícího růstového faktoru beta (TGF-β), mají potenciál zpomalit progresi onemocnění a zmírnit některé z příznaků. V této souvislosti má v klinických studiích dobré výsledky antihypertenzivum **losartan,** který působí jako inhibitor TGF-β.[15]/

INTRAVENÓZNÍ A LOKÁLNÍ APLIKACE GENTAMICINU

Dysfunkční proteiny dermoepidermální junkce u některých forem JEB a DEB jsou způsobeny tzv. nesmyslnými genetickými mutacemi

proLékaře.cz | 14.11.2026

(nonsense mutation). V klinických studiích bylo prokázáno, že nitrožilně podaný gentamicin posouvá čtecí rámec a je schopný obnovit defektní protein a zlepšit hojení ran. Nově syntetizované proteiny byly schopny u pacienta přetrvat až několik měsíců. Nebyly zjištěny žádné nežádoucí účinky ani přítomnost protilátek proti proteinům.[16,17]/ Obdobný efekt byl zaznamenán po lokální aplikaci 0,1% gentamicinu v masti. Aplikace je limitována na 6 týdnů. Léčbu je možné opakovat 3x během jednoho roku.

TOPICKÁ LÉČBA MODULUJÍCÍ ZÁNĚT

V rámci topické léčby u pacientů s DEB a JEB se celosvětově používá topický léčivý přípravek, který obsahuje 10% extrakt triterpenů z březové kůry. Urychluje hojení ran modulací zánětu, stimulací migrace keratinocytů a antimikrobiálním účinkem. Dříve byl používán při popáleninách a u ran po kožních štěpech. Tento přípravek měl dobré výsledky i ve dvojitě zaslepených, placebem kontrolovaných klinických studiích.[18]/ Přípravek je již centralizovaně registrován pod názvem Filsuvez.

KAUZÁLNÍ LÉČBA

PROTEINOVÁ LÉČBA

Vzhledem k nedostatku kolagenu VII u pacientů s DEB se výzkum zaměřil na vývoj rekombinantního kolagenu VII, který byl aplikován nitrožilně. Studie na myších neprokázala alergickou reakci ani protilátky proti kolagenu VII, což vedlo k zahájení klinické studie v roce 2019. Průběžné výsledky však nesplnily očekávání, a i přes skutečnost, že studie ještě nebyla dokončena a na finální výsledky se ještě čeká, nejsou v tomto směru plánovány další studie. Jedná se tedy spíše o podpůrnou léčbu.

MEZENCHYMÁLNÍ KMENOVÉ BUŇKY

Mezenchymální kmenové buňky (MSCs) jsou charakterizovány schopností samoobnovy a víceúčelovosti. Pro léčbu pacientů s recesivní DEB jsou využívány MSCs od alogenních dárců většinou získaných z tukové tkáně. MSCs mají nízkou imunogenitu a jejich bezpečnost byla potvrzena v několika klinických studiích. MSCs zlepšují hojení ran prostřednictvím trofických efektů, imunomodulace a podporou neovaskularizace. MSCs lze aplikovat intradermálně nebo podávat intravenózně. Intradermální podání umožňuje vyšší koncentraci buněk v místě defektu, zatímco intravenózní podání má potenciál pro systémový účinek, ale osud buněk v těle je nejistý. V klinických studiích bylo prokázáno, že intravenózní MSCs zlepšují hojení ran, snižují bolest a svědění, zlepšují kvalitu života, ale bez tvorby nového kolagenu VII. Nejlepších výsledků se dosahuje u dětí a pacientů s mírnými formami DEB.[18]/

GENOVÁ TERAPIE

Ve spolupráci se Stanfordskou univerzitou byla vyvinuta topická genová terapie pomocí neintegračního, replikace neschopného viru herpes simplex-1 (HSV-1), který nese dvě kopie genu *COL7A1,* nazvaná beremagen gerperpavec (B-VEC). V roce 2022 byla zveřejněna randomizovaná, placebem kontrolovaná klinická studie fáze I/II, která splnila primární a sekundární cíle týkající se exprese kolagenu VII, vytvoření kotvících fibril, zmenšení plochy rány a zmenšení času potřebného k uzavření rány po léčbě B-VEC. Výsledky studie fáze III s 31 pacienty s diagnózou DEB AR ukazují, že došlo po 6 měsících k úplnému zhojení u 67 % ran ošetřených B-VEC ve srovnání s 22 % ran s placebem. Po 3 měsících došlo k úplnému hojení u 71 % ran ošetřených B-VEC ve srovnání s 20 % u placeba. Došlo i ke zmenšení bolesti při převazu, to vše s minimálními nežádoucími účinky. Vzhledem k neintegrační povaze HSV se tento typ genové terapie nepovažuje za trvalé řešení, ale spíše za léčbu, která bude vyžadovat opakování. Dne 19. 5. 2023 byl B-VEC schválen Food and Drug Administration (FDA) ke klinickému použití u pacientů s DEB ve Spojených státech a na jaře 2025 se předpokládá schválení European Medicines Agency (EMA) pro evropský trh. B-VEC se tak stal první genovou terapií dostupnou pro pacienty s DEB.[18]/

CHIRURGICKÁ LÉČBA

PROBATORNÍ EXCIZE

U pacientů s DEB AR a JEB AR je velmi vysoké riziko vzniku SCC v chronické, nehojící se ráně, a to již ve druhé dekádě života. U většiny těchto pacientů (zhruba 87 % do 45 let) dojde i přes úplné chirurgické odstranění primárního nádoru do pěti let k úmrtí na metastatický karcinom.[7]/Je proto nutná pravidelná dispenzarizace ve specializovaném EB centru. V případě suspekce na SCC (miskovitá ulcerace, navalité okraje, hypertrofický růst, perleťový lesk, povlak, krvácení, bolestivost apod.) indikuje dermatolog v koordinaci s plastickým chirurgem probatorní excizi. Odebraných vzorků by mělo být několik, aby se vyloučil falešně negativní nález. Histopatologický odečet vzorku může být ztížený přítomností chronického zánětu a jizvení, proto by měl být vzorek odebrán v plné tloušťce kůže a zhodnocen histopatologem se znalostí specifik onemocnění.

CHIRURGICKÁ LÉČBA SCC

Pozitivní probatorní excize je indikací k chirurgickému odstranění celého ložiska s dostatečným ochranným lemem. Operace se vzhledem k rozsahu excize většinou provádí v celkové anestezii či analgosedaci. Vzniklý defekt je ponechán k sekundárnímu hojení, v případě rozsáhlých defektů je možné použít tenké autologní kožní štěpy k podpoře hojení. Místní laloky se k zakrytí defektu vzhledem k fragilitě tkání nepoužívají a při odběru dermoepidermálního kožního štěpu může vzniknout chronický defekt v odběrové ploše. Pooperační péče za použití vlhkého hojení a pravidelných převazů je klíčová, protože pacienti s EB mají zvýšené riziko komplikací, jako je infekce a protrahované hojení. Chemoterapie ani radioterapie nejsou u tohoto typu nádoru indikovány jako primární léčba a mohou být využity paliativně.[19]/

OPERACE DEFORMIT RUKY

Operace deformit ruky zahrnuje především uvolnění kontrahujících vazivových pruhů na jednotlivé prsty a rozrušení pseudosyndaktylií. Vzniklé defekty jsou ošetřovány pomocí vlhkého krytí a ponechány k sekundárnímu hojení. Cílem těchto zákroků je obnovit pohyblivost prstů a úchopovou funkci ruky. Na chirurgický zákrok navazuje rehabilitace, fyzioterapie a ergoterapie, aby se maximalizovala extenze prstů a aby se předešlo recidivám kontraktur. Důležitou součástí pooperační péče je také tlumení bolesti a lokální péče o rány včetně prevence infekce.

MULTIDISCIPLINÁRNÍ SPOLUPRÁCE

V České republice žije s EB více než 300 lidí. Péče o pacienty s EB, a to zejména s generalizovanými formami, vyžaduje vzhledem ke složité a mnohostranné povaze tohoto onemocnění multidisciplinární přístup s komplexní klinickou péčí. V České republice je péče o EB pacienty koncentrována do národního EB centra (www.ebcentrum.cz), které je situováno v Dětské nemocnici při Fakultní nemocnici Brno. Jedná se o specializované pracoviště, které vzniklo v roce 2001 a které je od roku 2017 členem Mezinárodní referenční sítě pro vzácná kožní onemocnění (European Reference Network-Skin). EB centrum úzce spolupracuje s pacientskou organizací DEBRA ČR, která poskytuje odborné poradenství, osvětu, finanční a materiálovou podporu pacientům s EB a zapojuje se do výzkumu léčby EB.

Odborný tým EB centra zahrnuje více než 24 odborníků pro dětské a dospělé pacienty s EB: koordinátorem péče je dermatolog, tým tvoří dermatologické sestry, fyzioterapeut, nutriční specialista, rehabilitační lékař, plastický chirurg, hematolog, psycholog, molekulární a klinický genetik, gastroenterolog, klinický onkolog, všeobecný chirurg, anesteziolog a algeziolog, gynekolog, histopatolog, zubní a oční lékař a tým sociálních pracovníků. Pacienti s EB vyžadují koordinovanou multidisciplinární péči,

proLékaře.cz | 14.11.2026

protože vyšetření jednotlivých specialistů jsou vzájemně provázaná. Příkladem spolupráce jednotlivých odborníků je každoroční EB klinický den v Dětské nemocnici a výroční konference ve spolupráci s DEBRA ČR.[20]/

KDY LZE EB CENTRUM KONTAKTOVAT?

EB Centrum lze kontaktovat v případě podezření na Epidermolysis bullosa congenita. Mimo plánované kontroly se pacienti obracejí na specialisty při zhoršení či změně projevů onemocnění nebo konzultují například výběr školy či vhodného povolání. Odborníci z EB týmu rovněž vítají spolupráci s lékaři z pacientova bydliště. Kontaktní údaje najdete na www.ebcentrum.cz

ZÁVĚR

Péče o pacienty s EB vyžaduje komplexní a multidisciplinární přístup, včetně pravidelných návštěv ve specializovaném centru. Soustředění pacientů do center se zkušenostmi s komplexní péčí o pacienty se vzácným onemocněním je velmi přínosné. Předchází se závažným komplikacím a předčasné invaliditě, zlepšuje se kvalita života pacientů a zároveň je péče ekonomicky výhodnější pro plátce zdravotní péče. Důležité je propojení center v rámci mezinárodní sítě odborníků, jako jsou např. ERN-Skin a EB Clinet. Významným mezníkem v terapii je první úspěšná kauzální léčba pomocí přípravku B-VEC, který představuje velkou naději zejména pro děti již od kojeneckého věku s klinicky závažnou formou DEB AR.

LITERATURA

1. Bučková H. Epidermolysis Bullosa Congenita. In: Hercogová JT. Klinická Dermatovenerologie. Praha: Mladá fronta, 2019, s. 392–400. ISBN 978-80-204-5321-1
2. Watanabe M, et al. Epidermal Aspects of Type VII Collagen: Implications for Dystrophic Epidermolysis Bullosa and Epidermolysis Bullosa Acquisita. J Dermatol 2018; 45 (5): 515–521.
3. Mellerio JE, et al. Mapping the burden of severe forms of epidermolysis bullosa – Implications for patient management. JAAD Int 2023; 11: 224–232.
4. Kotalevskaya YY, et al. Molecular Genetic Basis of Epidermolysis Bullosa. Vavilov J Genet Breed 2023; 27(1): 18–27.
5. Fine J-D, et al. Inherited epidermolysis bullosa: Updated recommendations on diagnosis and classification. J Am Acad Dermatol 2014; 70 (6): 1103–1126.
6. Has C, et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. Br J Dermatol 2020; 183 (4): 614–627.
7. Fine J. Inherited Epidermolysis Bullosa. Orphanet J Rare Dis 2010; 5: 12.
8. Goldschneider KR, et al. Pain Care for Patients With Epidermolysis Bullosa: Best Care Practice Guidelines. BMC Med 2014; 12: 178.
9. Haynes L, et al. Gastrostomy Tube Feeding in Children With Epidermolysis Bullosa: Consideration of Key Issues. Pediatr Dermatol 2012; 29 (3): 277–284.
10. Eismann EA, et al. Hand Function and Quality of Life in Children With Epidermolysis Bullosa. Pediatr Dermatol 2013; 31 (2): 176–182.
11. Tuncer S, et al. An Algorithmic Approach for the Management of Hand Deformities in Dystrophic Epidermolysis Bullosa. J Plast Surg Hand Surg 2017; 52 (2): 80–86.
12. Gewert S, et al. Dupilumab improves itch and blistering in different subtypes of epidermolysis bullosa. J Dtsch Dermatol Ges 2024; 22: 1139-1144.
13. Chen F, et al. The clinical efficacy and safety of anti-IgE therapy in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Clin Genet 2022; 101 (1): 110–115.
14. Kwon IJ, et al. Efficacy of oral JAK1 or JAK1/2 inhibitor for treating refractory pruritus in dystrophic epidermolysis bullosa: A retrospective case series. J Dermatol 2024; 51 (3): 441–447.
15. Pourani MR, et al. Losartan treatment improves recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A case series. Dermatol Ther 2022; 35 (7): e15515.
16. Kwong A, et al. Gentamicin Induces Laminin 332 and Improves Wound Healing in Junctional Epidermolysis Bullosa Patients with Nonsense Mutations Mol Ther 2020; 28 (5): 1327–1338.
17. Woodley DT, et al. Intravenous gentamicin therapy induces functional type VII collagen in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: an open-label clinical trial. Br J Dermatol 2024; 191 (2): 267–274.
18. Hou P-C, et al. Innovations in the Treatment of Dystrophic Epidermolysis Bullosa (DEB): Current Landscape and Prospects. Ther Clin Risk Manag 2023; 19: 455–473.
19. Rotschein P, et al. Surgical treatment and management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with dystrophic epidermolysis bullosa - a case report. Acta Chir Plast 2021 Winter; 63 (4): 196–200.
20. EB Centrum ČR. http://www.ebcentrum.cz
21. EB Research Network. Dostupné na: https://www.ebresearchnetwork.org/research/what-is-eb/

Farmakoterapeutické informace, nezávislý lékový bulletin pro lékaře a farmaceuty, vychází jako měsíčník (letní dvouměsíčník). Je členem Mezinárodní společnosti lékových bulletinů (ISDB) od roku 1996. Jeho záměrem je předkládat kvalitní, aktuální a nezávislé odborné informace. Témata jsou připravena vybraným odborníkem, rukopisy procházejí redakčním zpracováním, odbornou oponenturou členů Redakční rady a nezávislým recenzním řízením. Poděkování patří všem zúčastněným.
Farmakoterapeutické informace jsou vydávány Státním ústavem pro kontrolu léčiv. Na domovské stránce https://www.sukl.gov.cz jsou v sekci Publikační činnost dostupné v elektronické podobě. V tištěné podobě jsou dále pravidelnou přílohou Časopisu českých lékárníků a časopisu Zdravotnictví a medicína.
Odborná redakce: Mgr. Dagmar Dolinská, PharmDr. Kateřina Viktorová, MUDr. Tomáš Boráň
Redakční rada: prof. MUDr. Filip Málek, Ph.D., Kardiologie Nemocnice na Homolce; doc. MUDr. Bohumil Seifert, Ph.D., Ústav všeobecného lékařství 1. LF UK; doc. MUDr. Jiří Slíva, Ph.D., Ústav farmakologie 3. LF UK; PharmDr. MVDr. Vilma Vranová, Ph.D., Farmaceutická fakulta MUNI; prof. MUDr. Jaroslav Živný, DrSc., člen výboru Spolku českých lékařů v Praze
Kontakt na redakci: e-mail: redakcefi@sukl.gov.cz
Korespondenční adresa: Redakce FI, Státní ústav pro kontrolu léčiv, Šrobárova 49/48, 100 00, Praha 10
ISSN 1211-0647