

подготвено во соработка со:



финансирано од:



СОВЕТИ ЗА ПОЛЕСНО СПРАВУВАЊЕ

Внимателна грижа за раните и добра исхрана се суштински за здравјето на детето. Ако пликовите се остават, тие може да се зголемат што ќе придвижи појава на поголема рана која ќе се отвори кога пликовите ќе пукнат. Разговарајте со докторот за начини на отворање и исцедување на пликовите пред да станат премногу големи. Докторот може да ви препорача и производи кои ќе ги одржуваат областите кои се зафатени со пликови влажни за да го унапредат зараснувањето и да превенираат инфекции. Кога се грижте за раните на вашето дете внимавјате:

- Секогаш мијте ги рацете пред да ги допрете пликовите
- Ако дел од облека или газа е залепен не го тргајте наеднаш, навлажнете го и нежно извадете го.
- Ако се случи да има пликови кои попречуваат исхрана тогаш:
 - Има посебни диајнизирици цуци за бебиња а може да се користи и шишенце како од капки за очи.
 - За постари деца, чиста храна со екстра течност како каша или млеко за да е помека храната.
 - Правилна исхрана е важна како супа од зеленчук или сок и каша од овошје.

Грижата за дете со хронична болест е стресна. Може да е тешко да обезбедите емоционална поддршка заа вашето дете да може да се справи со другите деца и луѓе. За некои луѓе е добро да се споделуваат информации со слични семејства во слични околности што го олеснува стерсот и притисокот.

Здружение на граѓани за ретки болести
Живот со Предизвици – Битола
Контакт: 070 705 446
Жиро сметка 210 – 0649841801-71
e-mail: zivotsovpredizvici@gmail.com
www.facebook.com/groups/312483895490987/
www.facebook.com/LifeWithChallenges



ЕПИДЕРМОЛИСИС БУЛОСА

(Epidermolysis bullosa (ep-ih-dur-MOL-uh-sis buhl-LO-sah)

Епидермолисис Булоса е група на кожни заболувања кои се забележуваат по појава на пликови како одговор на минимална повреда, топлина или фрикциона од триене, драскање или самолеплива лента. Има 4 главни типови на Епидермолисис Булоса и многубројни подтипови и најчесто се наследни.

Повеќето типови првично влијаат на бебиња и мали деца иако некои луѓе со благи форми на заболувањето не развиваат знаци или симптоми сè до тинејџерство или рана зрелост. Сериозните форми на заболувањето може да предизвикаат сериозни компликации и може да се фатални.



ПРИЧИНИ ЗА ПОЈАВА НА ЕПИДЕРМОЛИСИС БУЛОСА

Ова заболување е најчесто наследно. Истражувачите имаат идентификувано повеќе од 10 гени инволвирали во формирањето на кожата кои ако се дефективни може да предизвикаат појава на одреден тип на Епидермолисис Булоса. Исто е можно да се развие како резултат на случајна мутација на генот за време на формирањето најајце клетка или сперматозоидна келија.

Каде и кога ќе се развијат пликови зависи од типот на Епидермолисис Булоса.

Колку често сејавува – типови на Епидермолисис Булоса

Има четири главни типови:

- Дистрофична Епидермолисис Булоса
- Епидермолисис Булоса симплекс
- Хемидесмосомална Епидермолисис Булоса
- Абнормална Епидермолисис Булоса

Друг редок тип на Епидермолисис Булоса е автоимуното заболување. Да се идентификува точниот тип е комплицирано. Дури и во 4 главни типови има многу подтипови. Епидермолисис Булоса може да варира од минимални пликови на кожата, до смртна форма која вклучува и други органи на телото.

СИМПТОМИ

Симптомите зависат од типот и може да вклучуваат:

- Губење на косата.
- Пликови околу очите и носот.
- Пликови околу устата и грлото, предизвикувајќи проблеми при хранење или потешкотии при голтање.
- Пликови на кожата како резултат на минимална повреда или промена на температура
- Пликови кои се појавуваат уште при раѓање.
- Забни проблеми (расипување на забите)
- Рапав плач, кашлица и други проблеми со дишење
- Ситни бели испакнатини или мозолчиња
- Губење на ноктите или деформирање на ноктите
- Внатрешни пликови на грло, езофагус, горен дишан пат, stomak, внатрешни органи за варење на храната и уринарниот тракт.
- Задебелување на кожата на длаките или стапалата
- Прекумерно потење

КОГА ДА ПОБАРАТЕ ПОМОШ ОД ДОКТОР?

Консултирајте се со доктор ако вашето дете развија пликови, особено ако нема некоја одредена причина за истото. Во некои случаи, пликовите може да се појават кога бебето ќе почне да оди или кога ќе се вклучи во други физички активности кои може да предизвикаат фрикциона. Задолжително консултирајте се со доктор ако детето има проблеми при голтање или дишење. Ако веќе е поставена дијагнозата и се развијат знаци на инфекција задолжително одете на доктор. Такви знаци се: Црвенило, болка, топлина, Гној, Кори на кожата, Црвена линија под кожата која се шири од рана, Рана која не заздравува, Треска.

Пликовите може да водат до инфекција и деформитет. Докторот треба да ве советува како да се грижите соодветно за пликовите и како да ги превенирате.

ТЕСТИРАЊЕ И ДИЈАГНОЗА

Докторот може да се сомнева дека се работи за Епидермолисис Булоса поради изгледот на кожата. Тестови кои може да ја потврдат дијагнозата се: Генетско тестирање, Биопсија на кожата, Специјални микроскопски тестови на примероци од кожата.

Други тестови кои може да се направат се: Тест на крвта за анемија, Кулутра за да се провери од бактериска инфекција ако раните не зараснуваат добро, Горна ендоскопија ако има проблеми со хранење или голтање.

ТРЕТМАН

Моментално нема лек за Епидермолисис Булоса. За сега третманот се фокусира на адресирање на симптомите, вклучувајќи превенција на болка, инфекции и сериозно чешање со континуирано лечење на раните. Потребата од третман зависи од сериозноста на заболувањето. Препораките вклучуваат избегнување на оштетување на кожата и многу топла околина. За да се превенира инфекција треба да се води добра грижа за кожата особено ако областите со пликови формираат кора или се отворат. Можда е потребна терапија со антибиотици, завој и слично за што треба совет од доктор. За потешкотии при голтање, може да е потребно да се користат орални стероиди за краток период на време или одредена терапија за инфекција.

Добра дентална хигиена е важна, и редовна посета на забар. Најдобро е да се најде забар кој има искуство со вакво заболување. Соодветна исхрана е исто важна. Ако има повреда на кожа може да се потребни повеќе калории и протеини за помош при закрепнување. Добро е да се советувате со нутриционисти. Ако имате пликови или компликации во усната празнина или езофагусот, избегнувајте тврда храна како ореви, лешници, чипс и слично. Јадењето на мека храна може да превенира влошување на раните.

Работа со физикален терапевт може да ви помогне да одржите добро движење на зглобовите и да минимизирате ризик за контракти. Понекогаш има потреба и од операции како: Процедури за отстранување чирови на кожа, Дилатација на езофагусот ако е стеснет, Поправка на деформитети на рака, Отстранување на келии на рак доколку се појават, Други третмани вклучуваат протениска и генска терапија и уште се истражуваат.

ПРОГНОЗА – ОЧЕКУВАЊА

Прогнозата зависи од сериозноста на болеста. Кај благи форми можно е подобрување во тек на животот. При сериозни форми раните и пликовите може да предизвикаат:

- Деформитети при контрактура (прсти, лактови, колена)
- Потешкотии при хранење и голтање
- Спојување на прсти на раце и нозе
- Ограничено движење поради рани
- Секундарните инфекции се вообичаени.
- Многу сериозни форми имаат висока стапка на морталитет.

Компликации кои може да настанат се: Анемија, Смрт, Заболување на олите – вклучувајќи и слепило, Инфекција, вклучувајќи и сепса, Загуба на функција на раце и нозе, Мускулна дистрофија, Периодонтална болест, Сериозна неисхранетост поради потешкотии при хранење и голтање, Сквамозен рак на кожата.

ПРЕВЕНЦИЈА

Генетско советување е препорачливо за родители кои имаат семејна историја на било каква форма на епидермолисис булоса. За време на бременост, може да се направи тест во 8-10 недела од бременоста.

За да се спречи оштетување на кожата и пликови препорачливо е носење на заштитна облека околу областите кои се склони на повреди како лакти, колена, зглобови, кolkови. Спорт каде што има контакт со луѓе, топка или други реквизити треба да се избегнува. Пациентите со ова заболување може да имаат потреба од калциум и Витамин D за спречување на остеопороза.

Препораки за спречување на пликови и рани:

- Бидете нежни кон вашето дете и одржувајте средна температура во домот
- Одржувајте влажност на кожата
- Облекувајте го во меки материјали и редовно сечете ги ноктите на рацете и нозете
- Ограничете ги физичките активности на детето
- Грижливо и внимателно превивавајте рани и избегнувајте груби површини и груби материјали