

شامل گروهی از بیماری تاولی نادر در پوست و غشای مخاطی می باشد که در نتیجه آن ، پوست به شدت شکننده شده و کوچکترین اصطکاک یا آسیبی لایه های پوستی را جدا کرده و ایجاد تاول می کند. در صد ابتلاء به سرطان پوست در بیماران ای بی بیشتر می باشد.

از هر ۱ میلیون نفر ۵۰ نفر با بیماری E.B متولد می شوند. و در تمامی گروه های قومی و نژادی رخ داده و به طور مساوی بر مردان و زنان اثر می کند و اکثراً در کودکان نیز دیده می شود.

پوست شامل دو لایه می باشد: لایه خارجی که روپوست (اپیدرم) خوانده می شود و لایه داخلی، پوست (درمیس). در افراد سالم، قلاب های پروتئینی که از کلاژن ساخته شده اند بین دو لایه وجود دارند که مانع حرکت مستقل (اصطکاک) این دو لایه می شوند. در افراد مبتلا به ای بی، این دو لایه پوستی فاقد این پروتئین بوده و کوچکترین عملی که باعث ایجاد اصطکاک بین دو لایه می شود (مثل مالیدن یا فشار) ایجاد تاول و زخم های دردناک می کند.

این بیماری می تواند پوست ، غشای مخاطی و ارگان های داخلی را درگیر کند و شدت آن از خفیف تا شدید و درگیری پوست از موضعی تا منتشر در سراسر بدن متغیر است. علت این بیماری در اغلب موارد ارثی می باشد. همه انواع بیماری در زمینه جهش های ژنتیکی می باشد.

### علائم کلی

- خرخر کردن صدا، سرفه یا مشکلات تنفسی دیگر
- ریزش مو
- تاول زدن نزدیک چشم و بینی
- تاول زدن نزدیک دهان و گلو و ایجاد مشکل در خوردن و بلعیدن
- تاول زدن پوست بعد از آسیب های جزئی یا تغییر دما
- وجود تاول در بدو تولد
- مشکلات دندانی مثل پوسیدگی
- وجود میلیا (جوش های سفید کوچک)
- از دست دادن یا تغییر شکل ناخن

### تشخیص

تشخیص بیماری از طریق نمونه برداری ( بیوپسی ) و آزمایشات ژنتیکی امکان پذیر است .

### درمان

#### جلوگیری از ایجاد تاول

در بسیاری از اشکال ای بی، تاول ها با اندکی فشار یا سایش شکل خواهند گرفت.

۱ . اجتناب از گرمای بیش از حد با ننگ داشتن اتاق در یک درجه حرارت یکنواخت

۲ . استعمال پمادها و کرم های تجویز شده روی پوست برای کاهش سایش و مرطوب نگه داشتن پوست

۳ . استفاده از لباس ساده ، نخی و نرم

۴ . پوشاندن نواحی حساس ( آرنج ، بازو ، مچ دست، پا ، باسن ،...) جهت جلوگیری از آسیب پوستی

۵ . مراقبت از پوست تاول زده

زمانی که تاول ها ظاهر می شوند، اهداف شامل مراقبت کاهش درد یا ناراحتی، جلوگیری از دست دادن بیش از حد آب بدن، پیشگیری از گسترش ضایعات القاء بهبودی و پیشگیری از عفونت است.

## بیماری ای بی را بشناسید



تلفن های بیمارستان:

• ۵۲۸۸۸۲۸۲

پیامک بیمارستان

• ۳۰۰۰۲۴۰

وب سایت:

razihos.tums.ac.ir

ایمیل: razihospital@sina.tums.ac.ir

تهیه کننده: کارگروه آموزش سلامت

بیمارستان رازی

WIW-Pa-21-03



تاول‌هایی که در دهان و مری در بعضی از افراد مبتلا به ای بی شکل می‌گیرند ، سبب اشکال در جویدن و بلعیدن غذا و نوشیدنی‌ها می‌شوند ، استفاده از مواد غذایی نرم مانند غذاهای لعابدارها (آبگوشت)، نوشیدنی‌های شیر، سیب زمینی‌های نرم شده، فرنی‌ها ، پودینگ‌ها ،عدم مصرف مواد غذایی خیلی گرم و خیلی سرد و مشورت با کارشناسان تغذیه در بهبود این مشکل موثر است.

همچنین احتمال عفونت پوست می‌تواند با تغذیه مناسب ، که مکانیسم‌های دفاعی بدن را تقویت نموده و بهبودی را توسعه می‌دهد ، کاهش یابد.

و مراقبت محتاطانه از پوست و عدم دستکاری تاول‌ها ، پانسمان استریل و آنتی بیوتیک های تجویز شده موضعی و خوراکی در پیشگیری و کنترل عفونت موثر است.