Ўзбекистон Республикаси
Соғлиқни сақлаш вазирининг
2025 йил "23" июндаги
180-сонли буйруғига
илова

ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
РЕСПУБЛИКА ИХТИСОСЛАШТИРИЛГАН ДЕРМАТОЛОГИЯ ВА КОСМЕТОЛОГИЯ ИЛМИЙ-АМАЛИЙ ТИББИЁТ МАРКАЗИ

«ТУҒМА БУЛЛЁЗЛИ ЭПИДЕРМОЛИЗ» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ

.

ТОШКЕНТ 2024

“ТАСДИКЛАЙМАН”
Республика ихтисослаштирилган
дерматовенерология ва косметология
илмий-амалий тиббиёт маркази директори
в.в.б. Джалилов Д.С.
“ 19 ” “ июнь ” 2025 йил

«ТУҒМА БУЛЛЁЗЛИ ЭПИДЕРМОЛИЗ»

НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР

Тошкент 2025

«ТУҒМА БУЛЛЁЗЛИ ЭПИДЕРМОЛИЗ» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ТАШҲИСЛАШ ВА ДАВОЛАШ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ

ТОШКЕНТ 2024

Кириш қисми
ХКТ-10/11 код(лар) и:

ХКТ -10	
Q81.0	Эпидермолиз буллёзли оддий
Q81.1	Эпидермолиз буллёзли летал
Q81.2	Эпидермолиз буллёзли дистрофик
Q81.8	Бошқа буллёзли эпидермолиз
Q81.9	Буллёзли эпидермолиз аниқлаштирилмаган
	https://icd.who.int/browse/2024-01/mms/ru#1860717527

ХКТ -11	
EC30	Эпидермолиз буллёзли оддий
EC31	Эпидермолиз буллёзли летал
EC32	Эпидермолиз буллёзли дистрофик
KA07.Y	Ўтиб кетувчи орттирилган неонатал буллёз эпидермолиз
LD27.4	Буллёз эпидермолиз туфайли тирноқ дистрофияси, бошқа жойда таснифланган
	https://icd.who.int/ct/icd11_mms/ru/release

Баённома ишлаб чиқилиши ва қайта кўрилиши санаси: 2024 йилда ишлаб чиқилган сана ва 2028 йилда баённомани қайта кўриб чиқиш санаси ёки янги асосий далиллар пайдо бўлишига қараб. Тақдим этилган тавсияларга киритилган барча тузатишлар тегишли ҳужжатларда эълон қилинади.

Миллий клиник баённомани яратиш бўйича ишчи гуруҳ таркиби:

1. **Рахматов Акрам Баратович** – ЎзР ССВ РИДВ ва КИАТМ етакчи ходими, тиббиёт фанлари доктори, профессор, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар билан ишлаш учун республика бўйича масъул.
2. **Халдарбеков Мадамин Каримжанович** – ЎзР ССВ РИДВваКИАТМ илмий ходими.
3. **Медетова Жанна Сарсенбаевна** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Қорақалпоқстон Республикаси бўйича масъул.
4. **Самандаров Азамат Камилович** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Хоразм вилояти бўйича масъул.
5. **Сагдуллаев Феруз Тухтамурадович** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Бухоро вилояти бўйича масъул.
6. **Шамурадов Бахтиер Негматович** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Навои вилояти бўйича масъул.
7. **Равшанова Дилафруз Тагаевна** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Самарқанд вилояти бўйича масъул.
8. **Хидиров Олимжон** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Сурхондарё вилояти бўйича масъул.

9. **Бердыев Бахтиер Тураевич** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Қашқадарё вилояти бўйича масъул.
10. **Азимов Сохиб Алимжанович** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Жиззах вилояти бўйича масъул.
11. **Ташпулатов Нодырбек Джурабаевич** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Сирдарё вилояти бўйича масъул.
12. **Махмудов Шерзод Хасанович** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Тошкент вилояти бўйича масъул.
13. **Салохитдинов Анвар Кабулович** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Андижон вилояти бўйича масъул.
14. **Джураева Равшаной Таджимирзаевна** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Наманган вилояти бўйича масъул.
15. **Ахраров Аброр Акрамович** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Фарғона вилояти бўйича масъул.
16. **Мулложанова Гульсара Абдулажановна** – шифокор-дерматолог, буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар учун Тошкент шаҳри бўйича масъул.
17. **Гафурова Гульноза Тельмановна** – «КАПАЛАК БОЛАЛАР» NNT директори.
18. **Айходжаева Муборак** – шифокор-диетолог, ЎзР ССВ Педиатрия РИИАТМ.
19. **Рахимова Дилафруз Алимжановна** – шифокор-педиатр, ЎзР ССВ Педиатрия РИИАТМ.
20. **Адурахманова Фатима Риксибаевна** – шифокор-неонатолог, ЎзР ССВ Педиатрия РИИАТМ.
21. **Валиев Санжар Эргашевич** – шифокор-онколог, шаҳар онкологик диспансери (болалар бўлими).
22. **Пак Антонина Аликовна** – шифокор-генетик, Республика «Она ва бола скрининги» маркази.

Ишчи гуруҳ раҳбари:

Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги Республика ихтисослаштирилган дерматология ва косметология илмий-амалий тиббиёт маркази (ЎзР ССВ РИДВваКИАТМ) директори, тиббиёт фанлари доктори, профессор **Сабиров У.Ю.**

Масъул ижрочи:

Рахматов Акрам Баратович – Ўзбекистон Республикаси ҳудудида истиқомат қилувчи буллёзли эпидермолизга чалинган беморларни аниқлаш, ташҳислаш, даволаш ва олдини олишга қаратилган барча ишлар координатори.

Тақризчилар:

Маннанов Абдушукур Маликович – Тошкент педиатрия тиббиёт институти дерматовенерология ва болалар дерматовенерологияси кафедрасининг мудири, тиббиёт фанлари доктори, профессор.

Арифов Саидкасым Саидазимович – Тиббиёт ходимларининг касбий малакасини ривожлантириш маркази дерматовенерология ва косметология кафедраси мудири, тиббиёт фанлари доктори, профессор.

Мазкур клиник протокол ва стандарт Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазир ўринбосари Баситханова Э.Э, Тиббий суғурта бошқармаси бошлиғи Ш. Алмарданов, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бошлиғи Ш.Р. Нуримова бошчилигида, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бош мутахассиси Г. Джумаева ва етакчи мутахассиси Н.Рахимовалар томонидан мутахассисларининг ташкилий ва услубий кўмагида ишлаб чиқилган.

Баённомадан фойдаланувчилар:

1. Шифокор дерматологлар;
2. Умумий амалиёт шифокорлари;
3. Шифокор педиатрлар;
4. Шифокор неонатологлар;
5. Шифокор лаборантлар;
6. Соғлиқни сақлаш ташкилотчилари;
7. Клиник фармакологлар;
8. Талабалар, клиник ординаторлар, магистрантлар, аспирантлар, тиббиёт ОТМ ўқитувчилари;
9. Ушбу патологияга эга беморлар, улар оила аъзолари ва парваришда қатнашаётган шахслар.

Беморлар тоифаси: туғилишидан умрининг охирги кунигача бўлган болалар текширилади.

Ташҳислаш услублари (диагностик аралашувлар) учун далиллар ишонарлилиги даражалари (ДИД)ни баҳолаш шкаласи

ДИД	Маъноси
1	Референсли услуб назорати остида тадқиқотларнинг систематик шарҳи ёки мета-таҳлил қўлланилиши билан амалга оширилган рандомизирланган клиник тадқиқотлар шарҳи
2	Референсли услуб назорати остида ўтказилган алоҳида (айрим) тадқиқотлар ёки мета-таҳлил қўлланилган рандомизирланган клиник тадқиқотлардан ташқари алоҳида (айрим) рандомизирланган клиник тадқиқотлар ва ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларнинг систематик шарҳи
3	Референсли услуб билан изчил назорат этилмаган тадқиқотлар ёки текширилаётган услубга нисбатан мустақил бўлмаган референсли услубли тадқиқотлар ёки рандомизацияланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан когортали тадқиқотлар
4	Қиёсланмайдиган (таққосланмайдиган) тадқиқотлар, клиник вазиятни ёзма баён қилиш
5	Фақат таъсир механизми асосланиши ёки экспертлар фикрлари мавжуд

Профилактик, даволаш, реабилитацион аралашувлар учун далиллар ишонарлилиги даражалари (ДИД)ни баҳолаш шкаласи

ДИД	Маъноси
1	Мета-таҳлил қўлланилган рандомизирланган клиник тадқиқотларнинг систематик шарҳи
2	Мета-таҳлил қўлланилган рандомизирланган клиник тадқиқотлардан ташқари алоҳида (айрим) рандомизирланган клиник тадқиқотлар ва ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларнинг систематик шарҳи
3	Рандомизацияланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан когортали тадқиқотлар
4	Таққосланмайдиган тадқиқотлар, клиник вазиятнинг ёки вазиятлар серияларининг ёзма баёни, “вазият-назорат” тадқиқотлари
5	Фақат таъсир механизми асосланиши (клиник олди тадқиқотлар) ёки экспертлар фикрлари мавжуд

Профилактик, даволаш, реабилитацион аралашувлар учун тавсиялар ишонарлилиги даражалари (ТИД)ни баҳолаш шкаласи

ТИД	Маъноси

A	Кучли тавсия (самарадорликнинг (оқибатнинг) кўриб чиқилаётган барча мезонлари муҳим ҳисобланади, ҳамма тадқиқотлар юқори ёки қониқарли услубий сифатга эга, уларнинг қизиқтираётган оқибатлар бўйича хулосалари мувофиқлаштирилган ҳисобланади)
B	Шартли тавсия (самарадорликнинг (оқибатнинг) кўриб чиқилаётган барча мезонлари муҳим ҳисобланмайди, ҳамма тадқиқотлар ҳам юқори ёки қониқарли услубий сифатга эга эмас ва/ёки уларнинг қизиқтираётган оқибатлар бўйича хулосалари мувофиқлаштирилмаган)
C	Кучсиз тавсия (тегишли сифатга эга далилларнинг йўқлиги (самарадорликнинг (оқибатнинг) кўриб чиқилаётган барча мезонлари аҳамиятсиз ҳисобланади, барча тадқиқотлар паст услубий сифатга эга ва уларнинг қизиқтираётган оқибатлар бўйича хулосалари мувофилаштирилмаган)

Мундарижа

ТАШҲИСЛАШ ВА ДАВОЛАШ УЧУН МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМА «ТУҒМА БУЛЛЁЗЛИ ЭПИДЕРМОЛИЗ»……....……4
ТИББИЙ АРАЛУШВЛАР УЧУН МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМА «ТУҒМА БУЛЛЁЗЛИ ЭПИДЕРМОЛИЗ»……59
ПРОФИЛАКТИКА ВА РЕАБИЛИТАЦИЯ УЧУН МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМА «ТУҒМА БУЛЛЁЗЛИ ЭПИДЕРМОЛИЗ»……67

Қўлланилган қисқартмалар рўйхати:

ХКТ	Халқаро касалликлар таснифи
ТБЭ	туғма буллёзли эпидермолиз
ОБЭ	оддий буллёзли эпидермолиз
ЧБЭ	чегаравий буллёзли эпидермолиз
ДБЭ	дистрофик буллёзли эпидермолиз
ДДБЭ	доминант дистрофик буллёзли эпидермолиз
РДБЭ	рецессив дистрофик буллёзли эпидермолиз
ИФРб	иммунофлюоресценциянинг билвосита реакцияси
ОИТ	ошқозон-ичак тракти

Асосий қисм.

Кириш

Туғма буллёзли эпидермолиз – генодерматозларнинг фенотипик ва генетик гетероген гуруҳи, уларнинг асосий клиник кўриниши бўлиб, интраэпидермал ёки дерматоэпидермал алоқаларни таъминлаб берадиган терининг структур оқсилларининг генетик боғлиқ нуқсонлари сабабли жузъий механик таъсир натижасида терида ва шиллиқ қаватларда пайдо бўладиган пуфакчалар ҳисобланади. Кўпчилик ҳолатларда туғма буллёзли эпидермолизнинг биринчи белгилари бола туғилиши биланоқ пайдо бўлади, ва бундай беморларни текшириш, даволаш, парваришлаш ва атроф муҳитга ижтимоий мослаштириш алоҳида ёндашишни талаб этади.

Терининг патологик жараёнининг клиник кечиши хусусиятлари замонавий лаборатор ва генетик ДНК-диагностика услублари (иммунофлюоресцентли, антигенли картирлаш, трансмиссион электрон микроскопия, бевосита автоматик секвенирлаш, тери биоптатларини гистологик текшириш) билан бирга туғма буллёзли эпидермолизнинг турини ва кичик турини аниқ белгилаш имконини беради. Ҳозирги вақтда туғма буллёзли эпидермолизнинг ҳар қандай кичик турида молекуляр диагностика амалга ошириш имкони бор ва у пренатал диагностиканинг зарур услуби ҳисобланади. Туғма буллёзли эпидермолизнинг ўрта ва оғир кечиши учун беморнинг ҳаёт фаолияти бузилишига ва ҳаёт сифати ёмонлашишига олиб келадиган кўп сонли асоратлар ва ёндаш касалликлар мавжудлиги хосдир. Ҳамкор касб мутахассислари бўлган шифокорлар томонидан етарлича комплекс текшириш ва туғма буллёзли эпидермолизнинг тери ҳамда теридан ташқари шикастланишларини ўз вақтида даволаш амалга оширилмаслиги беморнинг ногиронланишига олиб келади. Афсуски, ҳозирги кунда ушбу касаллик ноёб ва даволанмайдиган касаллик сифатида қолмоқда, беморларнинг ихтисослаштирилган тиббий ёрдам, дори воситалари, боғлов материаллари ва тиббий буюмларга бўлган эҳтиёжлари бутун ҳаёт давомида долзарб масаладир.

Шундай қилиб, туғма буллёзли эпидермолизга чалинган беморларга тиббий ёрдам кўрсатиш тизимига таъсир қиладиган маҳаллий ўзига хос хусусиятлар, иқлимий шароитлар ва бошқа муҳим ижтимоий-ҳуқуқий омиллар ҳисобга олинган ҳолда ушбу беморлар билан ишлаш бўйича миллий баённома яратиш зарурдир. Таъкидлаш жоизки, Ўзбекистон Республикаси Президентининг 2019 йил 07 сентябрдаги №4440 фармонига асосан туғма буллёзли эпидермолиз орфан касалликлар (муковосцидоз, талассемия, гемофилия, ювенил артрит) руйхатига киритилган, бу ушбу масалани ҳар томонлама ўрганишни ҳамда буллёзли эпидермолизли беморларни кузатишга оид мультифанли ёндашишни талаб қилади [3].

2.2. Тавсифи ва касалланиш

Туғма буллёзли эпидермолиз (ТБЭ) – бу генетик ва клиник гетерогенли касалликлар гуруҳи, кичкина механик таъсирлар оқибатида ёки спонтан тарзда терида ва шиллиқ пардаларда пуфаклар ҳосил бўлиши билан хусусиятланади.

ТБЭ ривожланиши эпидермис ва дерма орасидаги боғлиқликни амалга ошириб берадиган теринг структур оқсилларини кодлайдиган генлар мутациялари билан боғлиқ. Ҳозирги вақтга келиб, теринг структур оқсилларининг 15 та генларида туғма буллёзли эпидермолизнинг турли клиник турлари ривожланишига олиб келадиган 1000 дан ортиқ мутациялари аниқланган. Мутациялар билан оқсиллар синтези бузилишлари: оқсил йўқлиги, функционал жиҳатдан нотўлиқ оқсил синтезланиши, протезаларнинг оқсилга таъсирини енгиллаштирдиган, структурасида бузилишлар мавжуд оқсил синтезланиши, бу оқсилнинг тезда парчаланишига олиб келади. Касаллик ривожланишига боғлиқ бўлган оқсилларга 5- ва 14-кератинлар, десмоплакин, плакофилин-1, плектин, ламинин 332, VII ва XVII турдаги коллагенлар, киндлин тааллуқли. Бу оқсилларнинг терида жойлашиши турлича: кератоноцитларда 5- ва 14-кератинлар, базал мембрананинг оч пластинкаси (*lamina lucida*) ичида – интегрин, ламинин 332, XVII турдаги коллаген, базал мембрананинг тўқ пластинкаси (*lamina densa*) ичида – VII турдаги коллаген, эпидермиснинг ҳар хил сатҳларида – киндлин ўрин олган [3].

Дунёнинг кўпгина мамлакатларида касаллик структурасида оддий буллёзли эпидермолиз, қатор давлатларда эса дистрофик буллёзли эпидермолиз устун келиши қайд қилинади; касаликнинг чегаравий тури кам ташҳисланади. Туғма буллёзли эпидермолиз учун гендерли фарқ хос эмас. Руйхатга олинган беморлар орасида вояга етмаганлар устун келади, бу ТБЭнинг оғир кечиши натижасида беморларнинг вояга етиш ёшигача вафот этиши ва касалликнинг енгил кечиши мавжуд бўлган вояга етган беморларнинг тиббий ёрдамга мурожаат қилмаслиги билан боғлиқдир.

ЎзР бўйича статистик маълумотлар

Атамалар ва аниқламалар:

Туғма буллёзли эпидермолиз – генодерматозларнинг фенотипик ва генотипик гетероген гуруҳи, уларнинг асосий кўриниши бўлиб, интрадермал ва дермоэпиедрмал алоқаларни таъминлаб берадиган теринг структур оқсилларининг генетик нуқсонлари натижасида жузъий механик таъсир оқибатида терида ва шиллиқ қаватларда пуфаклар ҳосил бўлиши ҳисобланади.

Lamina densa – базал кератоноцитлар томонидан ишлаб чиқариладиган базал мембрананинг ультраструктур компоненти, асосан IV ва VII турлардаги коллагенлар иборат.

Lamina lucida – lamina densa ва ундан юқорида ётган базал кератоноцитлар орасида жойлашган базал мембрананинг ультраструктур компоненти.

Десмоплакин – десмосомали юганча ва кератинли филаментлар орасида алоқани таъминлайдиган полудесмосомалар оқсили.

Интегрин а6β4 – полдесмосомалар ҳосил бўлишида иштирок этадиган структур оқсил.

Кератин 5 ва 14 – оралиқ филаментларни шакллантирадиган оқсил ва II турдаги кератоноцитлар гуруҳи.

Киндлин – кератоноцитларнинг миграциясида, проилферациясида ва адгеиясида иштирок этадиган, фокал адгезия зонасида, кератоноцитларнинг цитоплазмасида ва ўзагида экспрессия қилинадиган структур оқсил.

VII турдаги коллаген – лангарли фибриллаларнинг асосий компоненти ҳисобланган тери структур оқсили, кератоноцитларнинг базал мембранага адгезиясида иштирок этади.

XVII турдаги коллаген – молекуляр массаси 180кДа бўлган структур оқсил, нофибрилляр трансмембранали коллагенлар кичик оиласига мансуб, полудесмосомалар компоненти ҳисобланади ва кўп қаватли, сохта кўп қаватли ҳамда ўтувчи эпителийларда кератоноцитларнинг пастда жойлашган базал мембранага адгезия бўлишида иштирок этади.

Ламинин 332 – полудесмосомалар соҳасида а6β4 интегрин ҳамда дерма томонида VII турдаги коллаген билан специфик ўзаро алоқаси ёрдамида эпидермиснинг базал кератоноцитларини ва дермани ўзаро боғлайдиган структур оқсил.

Плакофилин-1 – десмосомал пластинканинг барқарорлигини таъминлашда иштирок қиладиган оқсил.

Плектин – яримдесмосомаларнинг оралиқ филаментларни боғлайдиган структур оқсили [3, 4].

Таснифи.

Буллёзли эпидермолизни ташҳислаш ва таснифлаш бўйича Учинчи Халқаро келиштирувчи кенгаш мажлиси тавсияномаларига (2008 й.) ва 2014 йидаги қайта кўриб чиқиш маълумотларига боғлиқ ҳолда туғма буллёзли эпидермолизнинг 4 та асосий ва 6 та кичик турлари фарқланади, улар битта умумий белги – терининг эпителиал структураларининг механик заифлиги ёки нозиклиги билан бирлаштирилган. Асосий кичик турлар ичида касалликнинг чамаси 30 та клиник шакллари ажратилган [3, 4].

Буллёзли эпидермолиз таснифи [3,4]

БЭнинг асосий тури	БЭнинг асосий кичик турлари	Нишон-оқсиллар
Оддий БЭ (ОБЭ)	Супрабазал ПБЭ	плакофилин-1; десмоплактин; эҳтимол бошқалари бўлиши ҳам мумкин
	Базал ОБЭ	α6β4-интегрин
Чегаравий БЭ (ЧБЭ)	ЧБЭ, Херлит кичик тури	ламинин-332 (ламинин-5)
	ЧБЭ, бошқалари	ламинин-332; XVII турдаги коллаген; α6β4-интегрин
Дистрофик БЭ (ДБЭ)	доминант ДБЭ	VII турдаги коллаген
	рецессив ДБЭ	VII турдаги коллаген
Киндлер синдроми	—	киндлин-1
Оддий БЭ кичик турлари		
Супрабазал ОБЭ	летал акантолитик БЭ	десмоплакин
	плакофилин йўқлиги	плакофилин-1
	юза ОБЭ	?
Базал ОБЭ	локализацияланган ОБЭ	кератин 5; кератин 14
	ОБЭ, Доулинг-Меар кичик тури	кератин 5
	ОБЭ, бошқа генерализацияланган	кератин 5
	доғли пигментацияга эга ОБЭ	кератин 5
	мушак дистрофиясига эга ОБЭ	плектин
	пилорик атрезияли ОБЭ	плектин; α6β4-интегрин
	ОБЭ, аутосом-рецессив	кератин 14
	ОБЭ, Огна	плектин

	ОБЭ, миграцияловчи ҳалқасимон	кератин 5
Чегаравий БЭ кичик турлари		
ЧБЭ, Херлитц кичик тури	—	ламинин-332
ЧБЭ, бошқалар	ЧБЭ, Херлитцникимас, генерализацияланган	ламинин-332, XVII турдаги коллаген
	ЧБЭ, Херлитцникимас, маҳаллий	XVII турдаги коллаген
	пилорик атрезияли ЧЭБ	α6β4-интегрин
	инверсив ЧБЭ	ламинин-332
	кеч бошланувчи ЧБЭ	?
	ЛОК синдром (ларинго-онихо-кутан синдром)	ламинин-332 α-занжирча
Дистрофик БЭ кичик турлари		
ДДБЭ	ДДБЭ, генерализацияланган	VII турдаги коллаген
	ДДБЭ, периферик	
	ДДБЭ, претибиал	
	ДДБЭ, пруригинозли	
	ДДБЭ, фақат тирноқлар шикастланиши билан	
	ДДБЭ, чақалоқларнинг буллез дермолизи	
РДБЭ	РДБЭ, оғир генерализацияланган	VII турдаги коллаген
	РДБЭ, генерализацияланган бошқа	
	РДБЭ, инверсив	

Буллёзли эпидермолиз диагностикаси [5,6]

ТБЭ диагностикаси касалликнинг клиник кўринишлари, ТБЭнинг турини, унинг клиник вариантларини аниқлаш ва генодерматознинг келгуси кечишини башорат қилишга имкон берадиган гистологик, иммунгистокимёвий, молекуляр-генетик текширувлар негизида амалга оширилади.

ТБЭнинг турли шаклларининг асосий клиник белгиси бўлиб жузъий механик шикаст оқибатида пуфаклар ҳосил бўлиши ҳисобланади. ОБЭнинг барча кичик турлари учун яримшарсимон, таранглашган, суюқлик билан тўлган пуфаклар хосдир, улар ишқаланиш ва шикастланиш жойларида юзага келади. Чегаравий ва дистрофик кичик турларида пуфаклар бўшашган, бурмаларига эга, суюқлик оғирлиги сабабли осилиб турган томи бор, осон ёрилади, нафақат шикастланиш жойларида, балки терининг чўзилиши жойларида (қўлтиқ ости ва чов бурмаларида, бўйинда) ҳосил бўлади. Кўп сонли, катта шикастланиш майдонига

эга пуфаклар ва эрозиялар касалликнинг ҳар қандай кичик турларида кузатилиши мумкин, якка пуфаклар эса – асосан оддий кичик турларида аниқланади. Терида милиумлар ҳосил бўлиши ТБЭнинг барча кичик турларига хос, пигментли невуслар рецессив дистрофик кичик турларига тааллуқли. Чегаравий ва дистрофик кичик турларнинг ҳаммасида эрозияларнинг узоқ вақтда битиши кузатилади.

Генерализацияланган ОБЭда кўп пуфаклар ҳосил бўлади. Биринчи пуфаклар, одатда, оёқ панжасида, кам ҳолларда – қўл-оёқларнинг бошқа қисмларида, бўйинда, орқада, думбаларда юзага келади.

Маҳаллий ОБЭда биринчи пуфаклар одатда оёқ панжаларида жойлашади, бу юриш бошланиши билан боғлиқ. Кейинчалик пуфаклар қўл панжаларида пайдо бўлади, уларнинг ҳосил бўлиши ҳар доим шикастланишлар билан боғлиқ. Пуфакларнинг эпителизацияси милиумлар ҳосил бўлиши билан содир бўлади.

Оддий герпетик шаклдаги буллёзли эпидермолизда бола туғилиши биланоқ ёки ҳаётининг биринчи ҳафтаси давомида терида ва оғиз бўшлиғининг шиллиқ қаватида кўп сонли пуфаклар ҳосил бўлади ва уларнинг шикастланишлар билан аниқ алоқаси йўқ. Гуруҳланишга (герпетик шакллилиги) мойиллиги ва иккиламчи пигментация беморнинг 3-6 ойлик ёшида кузатилади. Шунингдек, беморларда касалликнинг теридан ташқари кўринишлари: қабзиятлар, анал ёриқлари, нафас олишдаги қийинчиликлар, рангпарлик, мадорсизлик, бош айланиши, қизилўнгач рефлюкси, камқонлик кузатилади. Катта ёшдаги шахсларда терининг базал ҳужайрали саратони юзага келиши мумкин.

Чегаравий генерализацияланган БЭда терида ва шиллиқ қаватларда тарқоқ, бўшашган, кўп сонли, тезда ёриладиган пуфаклар, тирноқлар ва оғиз атрофида грануляциялар пайдо бўлади. Кўп ҳолларда бола туғилганиданоқ тери аплазияси, товуш буғиқлашиши, тирноқлар деформациялари ёки анонихиялар кузатилади. Тишлар чиқиши билан эмалнинг гипоплазияси кўзга ташланади. Эрозияларнинг битиши чандиқли деформация билан содир бўлади, у оғиз бўшлиғининг шиллиқ қаватида жойлашганида микростомияга ва анкилоглоссияга олиб келади. Бундан ташқари, шох парда эрозиялари ва хиралашиши ҳамда қовоқларнинг ёпишиши кузатилиши мумкин. Вақт ўтиши билан диффуз алопеция, катта ёшдагиларда – теринг ясси ҳужайралари саратони ривожланади. Касалликнинг теридан ташқари кўринишларига: ўсиш ва ривожланишдан орқада қолиш, нафас олиш бузилишлари, камқонлик, камроқ ҳолатларда – гастроэнтеритлар, зотилжамлар, сепсис тааллуқли. Бола ҳаётининг биринчи ойлари ёки йилларидаги ўлим ҳолати нафас етишмовчилиги, зотилжам, сепсис, дистрофия билан боғлиқ. Ҳаётининг биринчи йилларини яшаб ўтган беморлар кейинчалик дисфагиядан, қизилўнгач торайишидан, сийдик-таносил тизими аномалияларидан, уретра стриктурасидан, ҳалқум стенозидан, нафас олиш қийинлашишидан, камқонликдан азият чекишади.

Чегаравий генерализацияланган ўрта оғирликдаги БЭ бошланғич симптомларига кўра ЧБЭнинг оғир шаклини эслатади, бунда пуфакли тошмалар асосан қўл ва оёқ панжаларида ўрин олади. Кейинчалик тери ва шиллиқ қаватлар ҳолати яхшиланади, тери эрозиялари юза атрофия ҳосил қилиб эпителизацияланади. Худди оғир шаклидагидек, қовоқларнинг чандиқли ёпишиб кетиши, тирноқларни секин-аста йўқотиш, қабзиятлар, уретра ва қин стриктуралари, сийдик чиқариш каналининг ташқи тешиги торайиши, кеч жинсий ривожланиш, юрак оғриқлари, аритмиялар, паст бўй ва вазн, қизилўнгач рефлюкси, миалгиялар, артралгиялар, остеопороз аниқланади. Касалликнинг ДБЭ рецессив кичик турларидан фарқ қилувчи белгиси бўлиб тиш эмалининг гипоплазияси ва эмалдаги чуқурликлар ҳисобланади.

Кеч манифестацияга эга чегаравий БЭ типик пуфаклар ва эрозиялардан ташқари, гипергидроз, такомиллашмаган амелогенез (тиш эмалининг нотўғри ёки такомиллашмаган ривожланиши), дерматоглифика йўқотилиши ва теринг секин кучайиб борувчи атрофияси билан хусусиятланади.

ДБЭнинг аутосом-доминант турида пуфаклар босим ва ишқаланиш таъсир қиладиган жойларда ўрин олади, шунингдек тери қопламасининг ҳар қандай жойида

спонтан тарзда пайдо бўлиши мумкин. Терининг битган қисмларида милиумлар ва пигментли невуслар ҳосил бўлади. Тирноқ тагида пуфаклар ҳосил бўлиши сабабли ҳаётининг биринчи йилларида йўқотилган тирноқ пластинкалари қайта тикланмайди, аммо тирноқ ўриндиғи контурлари силлиқлашмайди, бошқа тирноқ пластинкалари ўлчами бўйича кичик бўлади (микронихия), кулранг-сарик рангга киради. Баъзи бир беморларнинг орқасида, умуртқа поғонаси бўйлаб, бўйинда, кўкракда ва бел соҳасида папула ва юганчалар кўринишидаги сахтиён терининг оқсимон қисмлари кузатилиши мумкин. Теридан ташқари кўринишларига дисфагия, қизилўнгач стриктуралари, қабзиятлар, анал ёриқлар тааллуқли.

Аутосом-рецессив ДБЭда кўп сонли, ўлчамлари тезлик билан катталашиб борадиган бўшашган, пуфаклар ва эрозиялар пайдо бўлади. Никольский симптоми – кескин мусбат. Битгандан кейин терининг чандиқли атрофияси қайд этилади, бунда бурмалар соҳаларида чандиқ ҳосил бўлиши ҳаракатларни чеклаб қўяди. Псевдосиндактилиялар ва бармоқларнинг контрактуралари бола ҳаётининг биринчи ойлариданоқ ривожланиб боради, уларнинг кучайиши қўл ва оёқ панжалари ўсиши ва ривожланишига тўсқинлик қилади, ўз-ўзига хизмат қилишни, ҳаракатланишни қийинлаштиради. Оғизда эрозияларнинг битиши чандиқланиш билан якунланади ва микростомия ривожланишига, вестибуляр бурмалар битишиб кетишига, анкилоглоссияга, ўзига хос нутқ юзага келишига олиб келади. Қизилўнгачда дисфагия, стриктуралар ва стенозлар ривожланади, тўғри ичакдаги эрозиялар битиши – анал тешик торайишига ва дефекация қийинлашишига сабачи бўлади. Беморларда кариес ва тишларнинг аномал жойлашиши, уларнинг қисман ёки бутунлай йўқотилиши юзага келади. Кўпинча сийдик-таносил тизими шикастланади, уретра ва қин стриктуралари ҳосл бўлади, буйраклар етишмовчилиги кузатилади. Суяк-мушак тизими азият чекади, миалгиялар, артралгиялар, остеопороз учрайди, бармоқларнинг букилиш контрактуралари қўл ва оёқ панжаларининг деқормациясига олиб келади. Кучайиб борувчи гипохромли камқонлик ва ЭЧТ ошиши барча беморларда қайд қилинади.

Киндлер синдромида типик кўринишлар бола туғилиши биланоқ ривожланади ва ўз ичига терида ҳамда шиллиқ қаватларда пуфаклар ҳосил бўлиши, кейинчалик контрактуралар шаклланишига олиб келадиган чандиқланиш, псевдосиндактилиялар, микростомия ва анкилоглоссия, кучайиб борадиган пойкилодермия, фотосезгирлик, қизилўнгач, сийдик йўллари ва қин торайиши каби ошқозон-ичак ва урогенитал трактлардаги стенозловчи жараёнлар, тиш-жағ тизими патологиялари ривожланиб боради. Кўп ҳолатларда тирноқ пластинкаларининг дистрофияси, пастки қовоқларнинг эктрапиони, қўл ва оёқ панжаси креатодермияси, псевдоаингум (бармоқларнинг циркуляр фиброзли тортишмалари, ҳатто спонтан ампутацияларгача), лабларнинг лейкокератози, скелет аномалиялари кузатилади. Киндлер синдроми аутосом-рецессив турида наслдан-наслга ўтади.

Кинлер синдроми ирсий Ротмунд-Томпсон пойкилодермиясига, ирсий акрокератик Вери пойкилодермиясига жуда ҳам ўхшаш. Киндлер синдромидан фарқли уларок ирсий Вери пойкилодермияси аутосом-доминант турида наслдан-наслга ўтади.

2.5. Буллёзли эпидермолиз ташҳисини қўйиш мезонлари: Анамнез маълумотлари

https://www.clinicalguidelines.scot.nhs.uk/nhsggc-guidelines/nhsggc-guidelines/neonatology/epidermolysis-bullosa-eb-care-of-neonates/

А	буллёзли эпидермолизнинг ҳар қандай шакли билан азият чеккан беморлар терида ва шиллиқ қаватларда пуфаклар ва/ёки эрозиялар ҳосил бўлишига шикоят қилишади, улар оғриқ ва қичишиш билан кечиши мумкин. Генерализацияланган ОБЭда касаллик бола туғилиши биланоқ ёки бола ҳаётининг биринчи ойларида бошланади Касалликнинг энг кучли

	ифодаланган кўринишлари бир ёшгача бўлган ёш даврида қайд этилади. Эрта болалик ёшида беморларда оёқ панжаси пастки юзасида гиперкеротик жойлар ва қўл-оёқ панжаларининг гипергидрози пайдо бўлади, улар катта ёшларда ҳам сақланиб қолади. Маҳаллий ОБЭда пуфакларнинг илк маротаба пайдо бўлиши оёқ панжаси пастки юзасида кузатилади ва юриш бошланиши билан боғлиқ. Оёқ панжаси пастки юзаси гиперкератози 10 ёшгача бўлган ёшда ривожланади, жинсий етилиш даврида оёқ панжаларида гипергидроз кучаяди ва тирноқларнинг қалинлашиши пайдо бўлади. Герпетик шаклдаги ОБЭда дерматоз кучайиши 1 ёшгача бўлган ёш даврида кузатилади, кейин жараённинг барқарорлашиши ва пуфаклар пайдо бўлиши тўхташи қайд этилади. 2 ёшдан бошлаб касаллик қўзишларининг мавсумийлиги аниқлашиб боради – ёз фаслида ёмонлашиш ва қиш фаслида яхшиланиш. БЭнинг чегаравий вариантларида пуфаклар ва/ёки эрозиялар бола туғилиши билан ёки ҳаётининг биринчи кунларида пайдо бўлади. Бола ҳаётининг биринчи ойларидаги ўлим нафас етишмовчилиги, зотилжам, сепсис билан боғлиқ. ДБЭнинг аутосом-доминант турида айрим беморлардагина пуфаклар туғилиши билан пайдо бўлади, кўпчилик ҳолатларда уларнинг юзага келиши бола ҳаётининг биринчи йилига тўғри келади. Оғиз бўшлиғининг шиллиқ қаватида тошмалар пайдо бўлиши камайиб боради ёки бола ҳаётининг 9-10 йилларига келиб бутунлай тўхтайди. ДБЭнинг аутосом-рецессив турида касаллик туғилиш вақтидан бошланади (кўпгина беморлар қўлларида ва/ёки оёқларида эпидермис йўқлиги билан туғилади), кам ҳолатларда – бола ҳаётининг биринчи кунларида. Шиллиқ қаватлар шикастланишлари бола ҳаётининг биринчи кунлариданоқ содир бўлади. Жинсий етилиш даврида тери жараёнининг барқарорлашиши қайд этилади. Касалликнинг ушбу шаклига эга болалар психомотор, жисмоний ва жинсий ривожланишда орқада қолишади. Ўспиринлик даврида ақлий ривожланиш тенглашади, аммо жуда ҳам ориқлаш, паст бўй ва вазн, суст ҳаракатланиш сақланиб қолади, пубертат ёшдан кейин танада туклар ўсиши йўқ. Бола ҳаётининг учинчи-тўртинчи ўн йилликларида сурункали тери яралари ва/ёки чандиқлар соҳаларида терининг ясси ҳужайрали, тез метастазланувчи саратони ривожланиши кузатилади .

Физикал текширув

https://www.clinicalguidelines.scot.nhs.uk/nhsggc-guidelines/nhsggc-guidelines/neonatology/epidermolysis-bullosa-eb-care-of-neonates/

А	барча тери қоплами ва кўзга ташланадиган шиллиқ қаватлар кўздан кечирилади, сочлар, тирноқлар ўсишига, ёғ ва тер безлари ишлашига, кариоз тишлар мавжудлигига, тери қопламларининг табиатига, орқа чиқарув тешигидаги ёриқлар мавжудлигига, қўл ва оёқ панжаларининг бармоқларидаги суяк ўзгаришларга эътибор қаратилади. Пуфаклар бор бўлганида Николский симптоми текширилади. Умумий жисмоний ривожланиш параметрларини баҳолаш, бутун тери қопламини текшириш, шиллиқ қаватлар, сочлар, тирноқ пластинкалари ва тишлар ҳолатлари ва бутунлигини баҳолаш амалга оширилади. ТБЭ мавжуд беморларда дермографизмни текшириш бажарилмайди .

Лаборатор-инструментал маълумотлар

https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7064925/

В	қоннинг умумий таҳлили, сийдикнинг ва нажаснинг умумий таҳлили, заҳмга нисбатан серологик реакциялар (РМП, РПГА, ИФА), яра юзаларидан бактериологик экмалар, микологик текширувлар, ички аъзолар УТТ, тери ҳолатини диагностикаси, янги пуфак бор шикастланиш соҳасидан олинган тери биоптатини текшириш. Субэпидермал бўшлиқ аниқланадиган янги пуфак жойлашган шикастланиш ўчоғидан олинган тери биоптатини гистологик текшириш тавсия қилинади. Гистологик текшириш касаллик турини ташҳислашга имкон бермайди. ТБЭга чалинган беморларда дермо-эпидермал бирикма зонасида теринг структур оқсиллари экспрессиясини, экспрессия пасайганлигини ёки экспрессия йўқлигини аниқлаш учун тери биоптатини иммунофлюросценциянинг билвосита реакцияси (ИФРб) ёрдамида текшириш тавсия этилади. ТБЭ кичик турини аниқлаш учун трансмиссив электрон микроскопия услуби ёрдамида текшириш олиб бориш мумкин, у пуфак ҳосил бўлиш сатҳини аниқлаш ва ТБЭли беморлар терисидаги ультраструктур ўзгаришларни топиш имконини беради. Бўшлиқли элемент жойлашиш сатҳини аниқлаш, демак-ки БЭнинг клиник вариантини белгилаш имконини берадиган иммунгистокимёвий диагностика энг маълумотли услуб ҳисобланади. Диагностиканинг ушбу услуби ТБЭнинг тасниф ости шаклини анча аниқ белгилашга имкон беради, сабаби ТБЭнинг турли кичик турларида намуналар антигеннинг специфик структур оқсиллари билан бўялиш жадаллиги бўйича фарқ қилади, бу ассоциирланган гендаги мутация мавжудлигига мос келади. Буллёзли эпидермолизли беморларда генетик текширишлар пренатал диагностика ёрдамида амалга оширилади. Шифокор-генетик ТБЭ ташҳисини аниқлаштириб беради. Дифференциал диагностика мақсадида Тцанк ҳужайралари ва эозинофиллар борлигини аниқлаш учун шикастланиш ўчоқларидан цитологик текширувларни амалга ошири тавсия этилади.

БЭнинг тери ва теридан ташқари асосий ёндаш касалликлари.
https://www.aad.org/public/diseases/a-z/epidermolysis-bullosa-treatment

БЭнинг турлари ва кичик турлари	**Тери асоратлари**		**Тактика**
РДБЭ-АС, РДБЭ-нАС, баъзида ЧБЭ-нХ ва ДДБЭ	Ясси ҳужайрали саратон	Тажовузкор, кўпинча бирламчи-кўп сонли, кўп ҳолларда кимё-ва нур терапиясига турғун	Шубҳали битмаётган яраларни пухта мунтазам кўрикдан ўтказиш, эрта оператив даволаш
Барча кичик турлар, асосан ЧБЭ-нХ	Пигментли невуслар	Оч-жигар рангдан тўқ-қўнғир рангли ва қора рангли пигментли катта невуслар; ёш ўтиши билан рангпарланади; макро- ва микроскопик жиҳатдан меланомани эслатади, лекин унга қайта туғилмайди	Мунтазам кўрикдан ўтказиш; зарурат бўлганда – терининг шубҳали қисмларининг биопсияси (жумладан кўп маротаба)

РДБЭ	Меланома	Болаларда ривожланишининг катта хавфи, ҳатто терининг ташқи меъёрдаги қисмларида ҳам	Мунтазам кўрикдан ўтказиш; зарурат бўлганда бўлганда – терининг шубҳали қисмларининг биопсияси (жумладан кўп маротаба)
РДБЭ-АС, кам – ЧБЭ, ДДБЭ ва ОБЭ	Псевдосиндактилия	Қўл ва оёқларда бармоқларнинг қўшилиб кетиши, ва қўл ҳамда оёқ панжаларининг “башмолдоқли қўлқоп” туридаги деформацияси, бармоқлар атрофияси, бош бармоқ, фалангаларараро ва кафт-фаланга бўғимларининг контрактураси, қўл ва оёқ панжалари функцияларининг чегараланганлиги ёки тўлиқ йўқотилиши, операциядан кейин тез-тез юзага келадиган рецидивлар (жарроҳлик аралашуви ўртача ҳар 5 йилда бир марта талаб қилинади)	Жарроҳлик аралашуви, физиотерапия, даво жисмоний тарбияси, бармоқ қопламаси ёки ортезлардан фойдаланиш
Теридан ташқари кўринишлари ёки асоратлари			
ЧБЭ, ДБЭ	Оғиз бўшлиғи, ошқозон-ичак тракти	Эмаль гипоплазияси (ЧБЭ), тишлар дисплазияси, оғир краиес, микростомия (ДБЭ), тишларнинг эрта йўқотилиши; қизилўнгач ва орқа чиқарув тешиги стриктуралари (ДБЭ), дисфагия (ДБЭ), сурункали қабзият, оғриқли дефекация, ривожланишда орқада қолиш	Оғиз бўшлиғининг пухта гигиенаси, ортодонтик даво, қизилўнгачни қайта дилатацияси, диетолог маслаҳатлари, ич сурувчи воситаларни қўллаш, гастростомия
ЧБЭ, камроқ РДБЭ	Нафас йўллари	Шиллиқ қаватлар шиши, пуфаклар, эрозиялар, чандиқланиш, товуш буғиқлашиши, ҳалқум стенози, нафас йўлларининг ўткир обструкцияси	Трахеостомия, антибиотиклар ва глюкокортикоидлар билан терапия

ЧБЭ, РДБЭ	Кўзлар	Шох парда эрозиялари, шох парда чандиқланиши, симблефарон (битта ёки иккита қовоқларнинг кўз олмаси билан битишиб кетиши), кўз ёш суюқлигининг етарли миқдорда ишлаб чиқарилмаслиги, блефарит (қовоқлар чеккаларининг яллиғланиши), кўз ёш каналчаларининг обструкцияси, кўриш ёмонлашиши	Оғриқсизлантирувчи ва налантирувчи кўз томчилари, жарроҳлик аралашуви
ЧБЭ, ДБЭ	Сийдик айириш тизими	Дизурия, гематурия, сийдик йўлларининг стенози ва обструкцияси, пуфак-сийдик йўли рефлюкси, гидронефроз, буйрак гипертонияси, уросепсис, гломерулонефрит, амилоидоз, буйрак етишмовчилиги	Артериал босимни мунтазам ўлчаб бориш ва сийдик таҳлили; зарурат бўлганда катетеризация, цистоскопия, сийдик чиқарув канали дилатацияси, меатотомия, гемодиализ, перитонеал диализ
БЭнинг барча оғир шакллари	Метаболизм ва умумий аҳвол	Дерманинг катта қисмлари очилганлиги сабабли озиқлантирувчи моддаларнинг ва оқсилларнинг етишмовчилиги, калорияга эҳтиёж ошиши сабабли катаболик метаболизм, ўсишдан орқада қолиш, яраларнинг секин битиши, рецидивланувчи инфекциялар, сурункали камқонлик, ўзини ёмон ҳис қилиш	Даволаш овқатланиш, гастростомия

Қуйидаги вазиятларда ТБЭ билан ассоциацияланган касалликларни ва теридан ташқари шикастланишларни, шунингдек ТБЭ асоратларини ташҳислаш учун кўрсатмаларга биноан бошқа мутахассисларнинг маслаҳатлари тавсия этилади:

https://www.clinicalguidelines.scot.nhs.uk/nhsggc-guidelines/nhsggc-guidelines/neonatology/epidermolysis-bullosa-eb-care-of-neonates/

С	– терапевт – ички аъзоларнинг шикастланишларига шубҳа бўлганда қўшимча текширувлар ҳажми ва хусусиятини аниқлаштириш мақсадида; – гематолог – камқонлик аниқланганда;

	– гастроэнтеролог – қизилўнгач стриктураси (ютишда қийинчиликларга шикоят мавжуд бўлганда) ва ошқозон-ичак трактининг бошқа патологияларида; – кардиолог – юрак-қон томир тизими шикастланишларида; – офтальмолог – кўрув аъзолари шикастланиши мавжуд ҳолатларда; – отоларинголог – ЛОР-аъзолар шикастланиш вазиятларида; – стоматолог – тишлар шикастланганида; – жарроҳ – хирургик асоратлар (псевдосиндактилия, қизилўнгач стриктураси ва бошқ.) ривожланиш ҳолатларида; – уролог – сийдик чиқариш йўллари стриктуралари ривожланганда; – гинеколог – репродуктив тизим аъзолари шикастланганда аёлларга; – диетолог – парҳез танлаш зарур бўлганда; – неонатолог – қўшимча текширувлар ҳажми ва хусусиятини аниқлаштириш мақсадида; – педиатр – қўшимча текширувлар ҳажми ва хусусиятини аниқлаштириш мақсадида; – онколога – ёмон сифатли тузилмалар ривожланишига шубҳа бўлганда; – генетик – ТБЭни пренатал диагностика қилиш зарурати юзага келганда; – психотерапевт/психиатр – депрессия белгилари ёки адаптация издан чиқиш ҳолатлари мавжуд бўлганда.

Туғма буллёзли эпидермолизнинг дифференциал диагностикаси.
https://emedicine.medscape.com/article/909549-differential

Кўпчилик ҳолатларда шифокор-дерматолог учун ТБЭ диагностикаси қийинчилик туғдирмайди. Кам ҳолатлардагина тўғри ташҳис қўйиш учун анча пухта диагностика зарурати юзага келади. Аммо неонатал даврда қорин ичи оддий герпесни дифференциация қилиш керак бўлади, асосан пуфакли касалликлар борасида оилавий анамнез бўлмаганида, шунингдек ТБЭ учун нотипик бўлган клиник кўринишлар мавжуд бўлганида. Дифференциал ташҳисотда ҳисобга олиниши керак бўлган бошқа ҳолатлар жадвалда кўрсатилган.

Буллёзли эпидермолизнинг турлари ва кичик турларининг дифференциал диагностикаси
https://emedicine.medscape.com/article/909549-differential

Турлари	Кичик турлари	Наслдан-наслга ўтиши	Симптомлари
ОБЭ (пуфаклар базал қаватнинг кератоноцитлари нобуд бўлиши ҳисобига ҳосил бўлади)	Маҳаллий ОБЭ (Вебер–Коккей кичик тури)	АД	Тери пуфаклари ва эрозиялари, асосан қўл ва оёқ панжаларида, асосан ёз мавсумида
	ОБЭ, Доулинг–Меар кичик тури (генерализацияланган)	АД	Пуфакларнинг, эрозияларнинг, грануляцияли тўқималарнинг генерализациялашган тарзда ҳосил бўлиши; қўл ва оёқ

			панжаларининг гиперкератози, тирноқларнинг дистрофияси, атрофик чандиқлар, оғиз шиллиқ пардаси шикастланишлари
	ОБЭ, бошқа генерализацияланган (Кёбнер кичик тури)	АД	Қўллар ва оёқлардаги пуфаклар ва эрозиялар
	Рецессив ОБЭ (жуда ҳам кам ҳолатда)	АР	Пуфаклар ва эрозияларнинг генерализацияланган тарзда ҳосил бўлиши, қўл ва оёқ панжаларининг гиперкератози, тирноқлар дистрофияси, атрофик чандиқлар
	ОБЭ, огнас тури (жуда ҳам кам ҳолатда)	АД	Пуфаклар, эрозиялар, тирноқларнинг дистрофияси
	ОБЭ мушак дистрофияси билан бирга (жуда ҳам кам ҳолатда)	АР	Пуфаклар, эрозиялар, тирноқларнинг дистрофияси, ҳаётнинг биринчи 30 йилида бошланадиган кучайиб борувчи мушак дистрофияси
ЧБЭ (базал мембрананинг оч пластинкаси сатҳида терининг кўчиши	ЧБЭ, Херлитц кичик тури	АР	Пуфаклар, атрофик чандиқлар, сурункали эрозиялар, грануляцияли тўқималар ўсиши, тирноқлар дистрофияси ва бузилиши, тирной ўриндиқларининг чандиқланиши, оғиз шиллиқ қавати кўчиши, эмалнинг гипоплазияси, нафас йўлларидаги грануляциялар ва чандиқланишлар, ривожланишдан орқада қолиш, ҳаётнинг биринчи йилида ўлим [4]
	ЧБЭ, Херлитцмас кичик тури	АР	Пуфаклар, эрозиялар, грануляцияли тўқималар ўсиши, атрофик чандиқлар, чандиқли алопеция, тирноқларнинг бузилиши

	ЧБЭ, привратник атрезияси билан бирга	АР	Кенг майдондаги пуфаклар, эрозиялар, грануляцияли тўқималар ўсиши, привратникнинг туғма атрезияси (ошқозоннинг пастки қисми ўтказувчанлиги бузилиши)
ДБЭ (базал мембрананинг зич пластинкаси ва дерма орасида терининг кўчиши	ДДБЭ	АД	Пуфаклар, эрозиялар, милиумлар, атрофик чандиқлар (асосан қўл-оёқларда), тирноқларнинг дистрофияси ва бузилиши
	РДБЭ, оғир генерализацияланган (Аллопо-Сименс кичик тури)	АР	Пуфаклар, эрозиялар, грануляцияли тўқима ўсиши, атрофик чандиқлар, чандиқли алопеция, тирноқларнинг бузилиши, қўл ва оёқ панжаларининг чандиқли ўзгаришлари (контрактуралар, псевдосиндактилия), оғиз шиллиқ қавати кўчиши, микростомия
	РДБЭ, бошқа генерализацияланган (Аллопо-Сименсмас кичик тури)	АР	Пуфаклар, эрозиялар, грануляцияли тўқима ўсиши, атрофик чандиқлар, тирноқлар дистрофияси ва бузилиши, оғиз шиллиқ қавати кўчиши ва чандиқланиши
Киндлер синдроми	–	АР	Пуфаклар, контрактуралар, псевдосиндактилиялар, кучайиб борувчи пойкилодермия, фотосезувчанлик, ошқозон-ичак ва урогенитал трактлардаги стенозлар, тиш-жағ тизими патологиялари, микростомиялар ва анкилоглоссиялар, ониходистрофия, пастки қовоқлар эктропиони, қўл ва оёқ панжаси кератодермияси,

			псевдоаингум, лабларнинг лейкокератози, терининг ясси ҳужайрали саратони, тер чиқиши бузилиши (ангидроз ёки гипогидроз), скелет аномалиялари.

ОБЭнинг эрта шаклларининг асосий клиник дифференциал-диагностик мезонлари.
https://emedicine.medscape.com/article/909549-differential

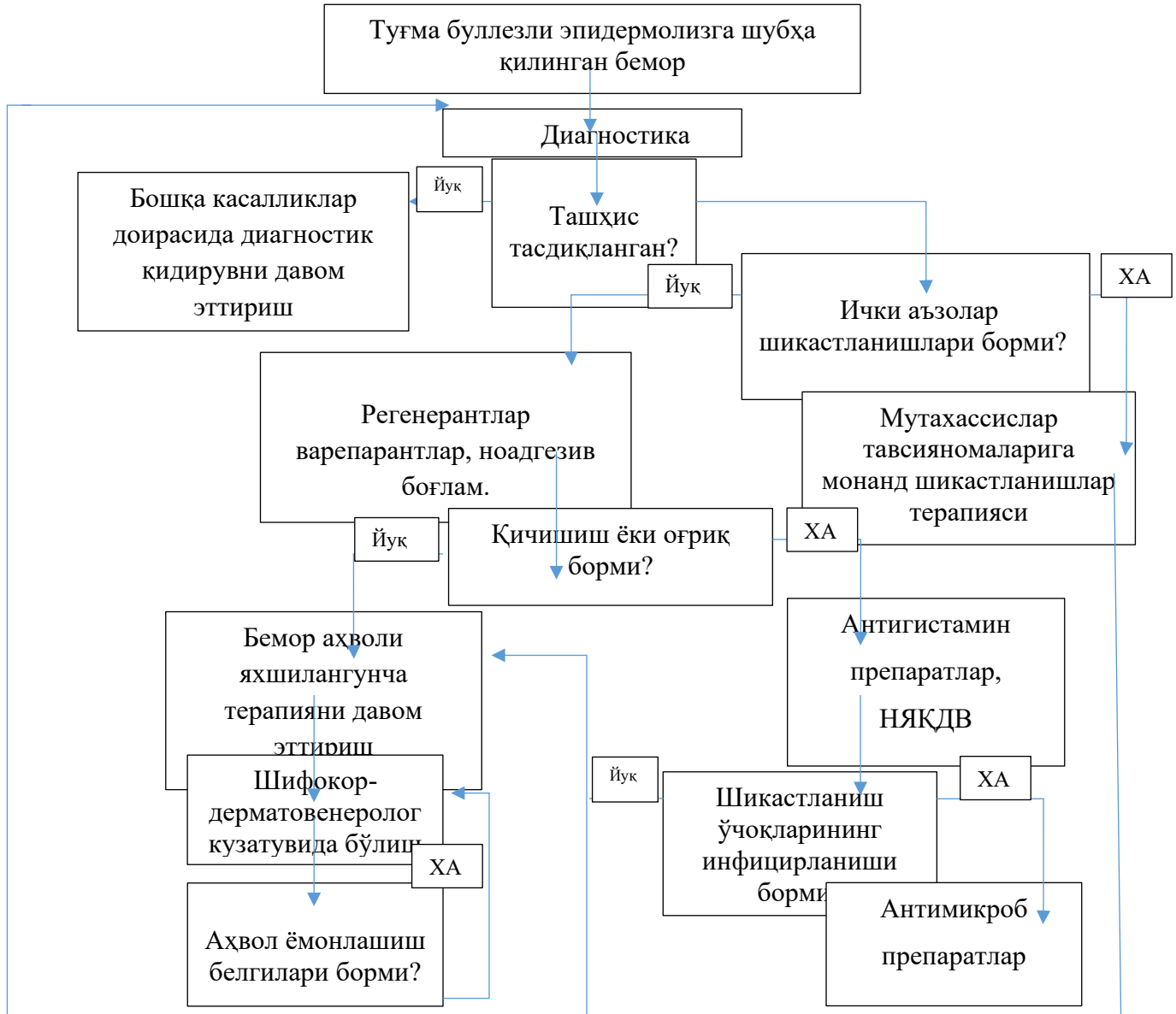
Ташҳис	Дифференциал диагностика учун асос	Текшириш	Ташҳисни истисно қилиш мезонлари
Чақалоқлар пуфакчаси	1. Йирингли ёки хира таркибга эга пуфаклар, терида ва шиллиқ қаватларда сероз-йирингли пўстлоқларига эга ёрқин қизил рангдаги эрозиялар. 2. Теридаги тошмаларнинг асосан киндик атрофи соҳасида, қорин терисида, думбаларда, орқада, қўл-оёқлар терисида жойлашиши. 3. Эрта бошланиши – бола ҳаётининг биринчи 10 кунларида.	Эрозия ажралмаларини бактериологик экиш амалга оширилади.	1. Касаллик юқори контагиозли, стафилококклар томонидан чақирилади. 2. Касаллик ривожланиши умумий симптомлар билан бошланади, тана ҳарорати ошади, бемор безовталанади, уйқу бузилиши, иштаҳа йўқолиши бўлиши мумкин. 3. Турткисимон кечиши. 4. Асоратланган кечишида 3-5 ҳафтадан кейин соғайиш кузатилади.
Рейтернинг эксфолиатив дерматити	1. Бўшашган пуфаклар, улар тезда ёрилади ва гиперемирланган асосда жойлашган эрозив юзалар очилади. 2. Касаллик периорал соҳада ва киндик соҳасидаги жадал қизариш ва терининг	Касаллик диагностикаси пуфаклар ва эрозиялар ажралмаларини бактериаологик экиш негизида амалга оширилади.	1. Тери қопламасининг оғир инфекцияли шикастланиши, чақалоқлар пуфакчаси кечишининг ёмон сифатли варианти ҳисобланади. 2. Эрозиялар периферик томонга ўсиш ва қўшилиб

	пластинкали шўралаши билан бошланади. 3. Шиллиқ қаватлар ҳам қўшилиши мумкин.		кетиш мойиллигига эга. 3. Организмнинг умумий аҳволи кескин бузилган (гипертермия, диарея, астенизация, шишлар). 4. Никольский мусбат симптоми.
Туғма буллёзли ихтиоз шаклли эритродермия	1. Пуфаклар ва экзематизирланган фасодли қисмлар ҳосил бўлиши билан кечадиган тери шикастланиши. 2. Тирноқлар қалинлашган, деформацияланган, тирноқ ости гиперкератози бўлиши мумкин.	Гистологик текширувларда донадор қават гипертрофияси, мальпигий қавати ҳужайраларининг донадор дегенерацияси, акантоз, дермадаги яллиғланиш инфильтрати, паракератоз оролчали гиперкератоз аниқланади.	1. Тери элементлари умумий эритематоз фонда жойлашади. 2. Тери қалинлашган, шишган, ялтироқ, гиперемирланган, кучли шўралаши кузатилади, асосан бурмалар соҳаларида. 3. Бошнинг сочли қисмида ҳам тери гиперемияланган, кучли шўралаши кузатилади, сочлар сақланган. 4. Никольский симптоми мусбат, эпидермиснинг юқори қаватлари осон кўчади.
Чақалоқлар герпеси	1. Эритематоз фонда жойлашган гуруҳланган майда пуфаклар ва эрозиялар 2. Бола ҳаётининг биринчи 2 ҳафтасида герпетик инфекциянинг манифестацияси	Ташҳисни тасдиқлаш учун вирусологик услуб, иммунологик текширувлар, цитологик ва цитокимёвий услублар қўлланилади.	1. Касаллик бошланиши тана ҳароратининг ўзгаришлари, уйқучанлик, тортишишлар, паст мушак тонуси билан бирга кечади. 2. Жараёнга марказий нерв тизими (менингоэнцефалит), ўпкалар, тери (дерматит), оғиз бўшлиғи ва кўзларнинг шиллиқ қаватлари (стоматит ва кератит),

			геморрагик синдром ривожланиши, ички аъзолар (бош мия, жигар, ўпкалар) шикастланишлари билан бирга кечадиган оғир диссеминирланган кечиш хусусиятига эга. 3. Терининг шикастланиши чегараланган ҳажмлар билан хусусиятланади.
Пигментни тутолмаслик	1. Касалликнинг биринчи босқичига эритематоз фонда жойлашган полиморф тошмалар – пуфакли тошмалар, доғсимон эритема, шўралаш пайдо бўлиши хос, кейинчалик пўстлоқлар билан қопланган папулаларга трансформация содир бўлади. 2. Жараёнга тери ҳосилалари қўшилиши мумкин (сочларнинг ингичкаланиши ва синишлари, алопеция, тирноқларнинг ўзгариши).	Диагностика биоптат гистологияси асосида амалга оширилади: эрта босқичда – спонгиоз, эозинофилларга бой кўп сонли эпидерма ичи пуфаклари, носпецифик яллиғланиш инфильтрацияси; кеч босқичларда – ҳужайраларнинг вакуолизацияси, дерманинг юқори қисмида – меланоформлар ичида меланин чўкмалари.	1. Касалликнинг кейинги босқичлари инфильтратив фонда нерв поялари бўйлаб ҳам симметрик, ҳам чизиқли ёки тартибсиз жойлашган лихенсимон, тасмасимон, сўгалсимон, гиперкератотик папулалар ва юганчалар билан хусусиятланади. 2. Касаллик билан аёллар азият чекишади, сабаби налдан-наслга ўтиш тури Х-чоғишган доминант. 3. Оғир кечиши нерв тизимининг микро-/гидроцефалия, менингитлар ва бошқ. Кўринишида шикастланиши, кўзларнинг, тишларнинг, таянч-ҳаракат тизимининг ва бошқа висцерал аъзоларнинг шикастланишлари билан бирга кечади.

3. Даволаш

Беморни кузатиш алгоритми https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/



Медикаментоз ва номедикаментоз терапияни ўз ичига олган даволаш, диетотерапия.

https://www.actasdermo.org/es-congenital-epidermolysis-bullosa-a-review-articulo-S1578219009705542

https://www.clinicalguidelines.scot.nhs.uk/nhsggc-guidelines/nhsggc-guidelines/neonatology/epidermolysis-bullosa-eb-care-of-neonates/

ТБЭни ўрганиш ва даволаш билан бутун жаҳонда шуғулланишмоқда. 1978 йилда Буюк Британияда DEBRA International Халқаро ассоциациясига асос солинди, унинг мақсади бўлиб ТБЭни ўрганиш, илмий тадқиқотларни халқаро даражада олиб бориш, ТБЭ терапиясининг самарали услубларини ишлаб чиқиш, шунингдек ТБЭ билан касалланган беморларнинг ҳаёт сифатини тутиб туриш ва яхшилаш ҳисобланади. Ҳозирги кунга келиб Ассоциация 50 дан ортиқ иштирокчи давлатларни ўз ичига олган, уларнинг ҳар бирида ТБЭни ўрганиш бўйича миллий илмий-тиббий марказлар фаолият юритмоқда.

Ҳозирги кунда буллёзли эпидермолизни даволаш имкони бўлмаса ҳам, замонавий тиббий аралашувлар кўпгина асоратлардан сақланишга ёки уларнинг оғирлик даражасини енгиллаштиришга имкон беради. ТБЭли беморларни парвариш қилиш симптомларни бартараф қилиш ёки енгиллаштиришга йўналтирилган, асосан, тутиб турувчи ҳисобланади, ўз ичига инфекциялар профилактикасини, терини шикастлардан ҳимоя қилишни, овқатлантириш етишмовчилигида ва овқат қабул қилиш билан боғлиқ асоратларда ёрдам кўрсатиш, деформациялар ва контрактураларни минимумлаштириш, шунингдек бемор ва унинг қариндошларига нисбатан психологик ёрдам кўрсатишга қаратилган.

ТБЭнинг этиопатогенетик терапияси мавжуд эмас. ТБЭга чалинган беморлар терапияси ўз ичига шикастланган ва шикастланмаган терини парваришлашни, шикастланган тери ва шиллиқ қаватларнинг дори терапиясини, мос мутахассислар (терапевт, гематолог, гастроэнтеролог, жарроҳ, стоматолог ва бошқ.) томонидан касаллик асоратлари (камқонлик, псевдосиндактилиялар, кариес ва адентия, қизилўнгач стриктураси, остеопороз ва бошқ.)ни даволашни олади [3].

Шикастланган терини парвариш қилиш **тавсия этилади**:

С	пуфакларга, эрозияларга ва яраларга ишлов бериш. Пуфаклар очилишдан, эрозиялар ва яраларга боғлам қўйишдан олдин антисептик эритмаси, сувли эритма авзалроқ, билан қайта ишланади. Пуфакларни антисептиклар билан ишланган тери ости инъекцияси игнаси, хирургик игна, қайчилар ёки скальпель ёрдамида очиш амалга оширилади. Пуфакни унинг томига параллель тарзда, тубига тегмасдан, 2 та тешик: кириш ва чиқиш тешикларини ҳосил қилган ҳолда тешиш тавсия этилади. Докали салфетка ёрдамида пуфак таркиби пуфак майдони катталашиб кетишини олдини олиш мақсадида енгил шимдирувчи ҳаракатлар билан олиб ташланади. Пуфак соҳасидаги ифодаланган оғриқлар мавжуд бўлганда, унинг таркибини шприц билан аспирация қилиш мумкин. Қўшимча оғриқлар юзага келиши сабабли пуфак томини олиб ташлашнинг кераги йўқ, аммо пуфак экссудат билан қайта тўлишини олдини олиш мақсадида пуфак томини олиб ташлаш мумкин. Тешилган пуфаклар антисептик эритмаси билан қайта ишланади. Антисептиклар сифатида хлоргексидиннинг 0,5%, 0,1%, 0,5% ли сувли эритмаларини ёки метилтионин хлориднинг 1% ли сувли эритмасини қўллаш мумкин. Оғиз бўшлиғи шиллиқ қаватлари шикастланганда хоргексидиннинг 0,05% ли сувли эритмаси (ҳар бир овқат қабул қилгандан сўнг оғиз бўшлиғи чайилади) ёки холин салицилат ва цеталконий хлорид тутган махсус гель қўлланилади, гель шикастланган қисмларга кунига 2-3 марта овқатдан ёки ухлашдан олдин сурилади. Бундан ташқари, оғиз бўшлиғининг шикастланган шиллиқ қаватларига стоматологик гель, алюминий фосфатнинг 20% ли гели, апликация кўринишидагиретинол малҳамини қўллаш мумкин. Эрозиялар ва яралар қайта ишланиб бўлганидан сўнг бирламчи (контактли) боғлов (ноадгезив боғламлар, коллагенли ғалвирак қопламалар), сўнгра эса иккиламчи (фиксацияловчи) боғловдан фойдаланилади. Бирламчи боғлов учун ярага ноадгезив боғламлар ёки контакт боғламлар (липидли-коллоид, ғовак ва бошқ.) ёки воскли қопламали стерил боғламлар қўлланилади. Дастлаб, боғлам тери нуқсони ўлчамларидан 1-2 см кўп ўлчамда ярали нуқсон чегараларига мос қилиб кесиб олинади. Гидрогелли боғламлар ҳар куни, ёки қуришига қараб алмаштирилади, ноадгезив боғловларнинг бошқа турлари ҳар 3-4 кунда, эрозиялар ва яралар юзасидан ажралмаларнинг ҳаддан ташқари миқдори ажралиб чиққан ҳолатларда эса ҳар куни алмаштирилади. Терининг барьер функциясини яхшилаш учун витамин А тутган малҳамлар, косметик намловчи кремлардан фойдаланилади, улар кунига 2 марта сурилади.

	Эрозиялар ва яралар соҳаларида иккиламчи инфекциялар (йирингли ажралма, сарғиш пўстлоқлар ва бошқ.) аниқланганда антибактериал (кумуш тутган, липид-коллоидли, кумуш ионлари асосидаги полимерли тўрсимон боғламлар, антимикробли юмшоқ силиконли ва бошқ.) бирламчи боғловлар қўлланилади. Кумуш ионларини ва/ёки антибактериал препаратларни тутган боғламларни 3 кундан кўп бўлмаган муддатда ишлатиш лозим. Бирламчи боғламларни фиксациялаш учун иккиламчи боғламлар: ўз-ўзидан фиксацияланадиган, фиксацияловчи, найсимон фиксацияловчи, эластик найсимон бинтлар)дан фойдаланилади. Таъкидлаш жоизки, боғламлар ёпишиб кетганида тери учун спрей шаклидаги тозалагичларни қўллаш керак. Спрей боғлам ва бошқа боғлам материали фиксацияланган жой атрофига пуркалади, бир неча сониядан кейин боғлам эҳтиёткорлик билан теридан олинади. Эрозиялар ва яраларнинг эпителизациясини кучайтириш учун турли-туман регенератлар ва репарантлар, витаминлар, масалан, хлоргексидинли дексапентанол крем кўринишида кунига 1 марта 3-4 ҳафта давомида ёки бузоқ қонининг гемодериват 2% ли гели кунига бир марта 3-4 ҳафта мобайнида қўлланилади. Терининг чегараланган инфицирланган шикастланишларида топик антибактериал ва комбинирланган воситалар тайинланиши зарур. Тизимли антибактериал терапия терининг тарқалган инфицирланган шикастланишларида қўлланилади. Қичишиш билан кечадиган тери шикастланишларида Н1-гистаминли рецепторлар блокаторларидан фойдаланиш тавсия этилади. Қичишиш билан кечадиган тери шикастланишларида терига кортикостероидли малҳам ва кремлар қўллаш тавсия қилинади. Чақалоқлик даврида педиатрик стационарнинг интенсив терапия шароитларида кузатув ва симптоматик терапия тавсия этилади. Терапиянинг асосий тамойиллари катта ёшдагиларга қаратилган терапия тамойилларидан фарқ қилмайди. Дори терапияси дори воситаларини тайинлашда ёшга боғлиқ чекловлар ҳисобга олинган ҳолда амалга оширилади. Профилактик эмлашлар фақат боланинг умумий аҳволи ёмонлашиши даврида қарши кўрсатилган.

3.1. Беморларни амбулатор шароитларда кузатиш

Номедикаментоз даво:

С	**Тартиб №2 (умумий)** – БЭли беморларга терининг механик шикастланиш ва тер чиқиш эҳтимолини оширадиган, кескин ҳаракатлардан ва шикаст келтириб чиқарадиган хавфи мавжуд ҳар қандай жисмоний юкламалардан сақланиш тавсия этилади. Беморларнинг боғлов материаллари, кийим-боши, пойабзали табиий матолардан, чокларсиз тайёрланган бўлиши керак. Терининг ҳимоя, тўсиқ функцияларини муҳофаза қилиш ва мустаҳкамлаш ҳамда терининг репаратив ҳоссаларини тиклаш учун корнеология тамойилларига асосан терини ҳар куни дерматологик даволовчи парваришлаш **Термик ва кимёвий авайловчи озиқлантириш** – БЭ касаллиги бор беморларни овқатлантириш механик, термик ва кимёвий аввайловчи (қирғичдан ўтказилган, яримсуюқ, жуда иссиқ эмас), макро- ва микроэлементларга бойитилган, юқори калорияли бўлиши лозим. Пуфаклар ва эрозив юзалар сони кўп бўлганида бемор йўқотилган суюқликнинг тўлдирилишига муҳтож бўлади. Кичик ёшдаги болаларга антирефлюксли

	аралашмалар тайинланади. БЭнинг дистрофик шаклида даволовчи шифокор тавсиясига биноан оқсиллар, углеводлар ва электролит мувозанат миқдори ҳисобга олинган ҳолда озиқлантиришни танлаш зарурати юзага келади

Шикастланган терини парваришлаш – ҳар куни, махсус боғлов материаллари ва воситалари қўлланилган ҳолда .

С	**1-босқич – олдинги кундаги боғламларни ечиб олиш** – боғламларнинг қуруқ ташқи қаватлари қайчилар ёрдамида эҳтиёткорлик билан олиб ташланади, ёпишиб кетган қаватлари эса – ваннада (эмолентлар, денгиз тузи, антисептик қўшилган) ҳўллаш йўли билан ёки нам компрессорлар қўйиш орқали амалга оширилади; **2-босқич** – таранглашган пуфаклар стерил игна билан асептика қоидаларига риоя қилган ҳолда пуфак томига параллель тарзда 2 та: кирувчи ва чиқувчи тешик ҳосил қилиб тешилади. Пуфак таркиби чиқиб кетиши учун енгилгина ҳўлловчи ҳаракатлар билан ёрдам берилади. Яра юзаси очилиб қолишидан сақлаш ва қўшимча оғриқли сезгиларни юзага келтирмаслик учун пуфак томини кесиб олиш тавсия этилмайди. **3-босқич** – тешилган пуфаклар антисептик эритмаси, шахсий гидролипидли мантия аналогини ҳосил қилиш учун антисептик, ёки антимикробли кремлар билан ишланади. **4-босқич** – шикастланган қисмларга ишончли ҳимоя яратиш учун ярали қисмларга махсус боғлов материаллари қўйилади.

Бирламчи боғламлар учун қуйидаги махсус боғлам воситалари қўлланилади:

С	• атравматик (ноадгезив) боғламлар – ярага ёпишиб кетмасликни таъминлайдиган яра боғламлари – липид-коллоидли, малҳамли (вазелин, глицерин, мой), силиконли, парафинли, асалри муми. • ғовакли (абсорбцияловчи) боғламлар – мўл ажралма бўлганида қўлланилади, вариантлари – кавакчали полиуретанли, момиқ-докали, кавакчали полисахаридлар билан, фаоллаштирилган кўмир сақлаган, коллагенли; • инфицирланган эрозияларни даволаш учун кумуш қўшилган микробга қарши воситалар, хлоргексидинли, мирамистинли, антибактериал воситалар қўшилган боғламлар қўлланилади; • кучли оғриқларда оғриқсизлантирувчи моддаларга эга қопламалар қўлланилади; • ёмон битаётган яраларда яра тубига зич ёпишиб ётадиган ва унинг қуриб қолишига йўл қўймайдиган эластик ярим шаффоф пластинкалар кўринишидаги махсус регенерацияловчи боғламлар – гидрогелли, гидроколлоидли, коллагенли ғовак қопламалардан фойдаланилади. Ҳар қандай боғлам устидан **иккиламчи боғламлар** қўйилади, уларга ўз-ўзидан фиксацияланувчи, фиксацияловчи, найсимон фиксацияловчи, эластик найсимон бинтлар ёки ич кийим тааллуқли .

Яралар инфекцияланганда

ТЭБнинг барча шаклларида терининг нозиклиги, асосан яралар кўп сонли ва узоқ муддатли бўлган анча оғир шаклларида бактериялар колонизациясига ёки инфекцияларга олиб келиши мумкин. Колонизацияланган ёки инфекцияланган яраларда биоюкламанинг ортиши яра битишини секинлаштиради ва, демак, инфицирланишини олдини олиш, яллиғланишни камайтириш ва мавжуд бўлган инфекцияни йўқотиш мақсадида ТЭБ яраларини даволаш учун энг муҳим бўлган тизимли антибиотиклар тайинланади [4,6].

3.2. Медикаментоз даволаш :

Асосий дори воситаларининг рўйхати (қўлланилиши эҳтимоллиги 100% бўлган):

Фармако-терапевтик гуруҳ	**Дори-воситасининг халқаро патентланган номи**	**Қўллаш тартиби**	**Эслатма**	**Далиллар даражаси**
Антисептик воситалар	Хлоргексидин	0,05%, 0,1%, 0,5% ли сувли эритмалари • терига ёки шиллиқ қаватларга қўйиш (тампонда ёки намлаш йўли билан) кунига 2-3 марта. • ҳар бир овқат қабул қилгандан сўнг оғиз бўшлиғини чайиш.	Очилган пуфакларни, эрозияларни ва яраларни ҳар кунлик қайта ишлашда қўлланилади, шунингдек оғиз бўшлиғи шиллиқ қавати шикастланганда ҳам.	**A** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016

	Нитрофурал	0,02% ли эритма, терига кунига 2-4 марта суртилади		**A** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016

	Октенидин	Маҳаллий ва ташқи қўллаш учун ишлатилади.		**A** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
Тизимли антибактериал терапия	Амоксициллин +клавулан кислотаси	125+31,25 мг/5 мл дан кунига бир марта ёки 250+62,5 мг/5 мл дан кунига бир марта (ичкарига қабул қилишга суспензия тайёрлаш учун кукун) перорал 2 ҳафта давомида.	Терининг тарқалган инфицирланган шикастланишларида	**B** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019**

				https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Клиндамицин	150 мг дан перорал кунига 3-4 марта 2 ҳафта мобайнида ёки 300 мг дан мушак ичига кунига 2 маҳал 10-14 кун давомида.		**B** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Ципрофлоксацин	150 мг дан перорал кунига 3-4 марта 2 ҳафта мобайнида ёки 300 мг дан мушак ичига кунига		**B**

		2 маҳал 10-14 кун давомида.		**https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Моксифлоксацин	400 мг дан перорал кунига 1 марта 2 ҳафта давомида ёки 400 мг дан вена ичига 60 дақиқа ичида, бир курс учун 10–14 та инфузия.		**B** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-

				rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
Шикастланиш ўчоқларига нисбатан антибактериал терапия	Мупироцин	2% ли малҳам, инфицирланган шикастланиш ўчоқларига кунига 3 марта суртиш, 7 кун давомида.		**B** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Бацитрацин + неомицин	Малҳам, инфицирланган шикастланиш ўчоқларига кунига 2-3 марта суртиш, 7-10 кун давомида.		**B**

				https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/ **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Ку муш сульфатиа золи	Крем, инфицирланган шикастланиш ўчоқларига окклюзион боғлам кўринишида кунига 2-3 марта қўйиш, 10-14 кун давомида.		**B** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-

				rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Алюминий гидроксиди + магний гидроксиди	Гель, 20% ли суспензия, Бир нечта томчини оғизда тахминан 2 дақиқа давомида ушлаб туриш.		**B** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Бацитрацин + неомицин	Малҳам, инфицирланган шикастланиш ўчоқларига кунига 2 марта суртиш, 7-10 кун давомида.	При локальном инфицировании кожи	**B**

				https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/ **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
Ташқарига қўлланиладиган глюкокортикостероидли препаратлар. Қичишиш билан кечадиган тери шикастларида	Кло бетазол	0,05% ли малҳам, крем, теринг шикастланган юзасига ингичка қоплам кўринишида суртилади, кунига 1-2 марта, 2 ҳафтадан кўп буўлмаган муддатда.		**B** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epiderm

				oliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Бет аметазон	0,1% ли малҳам, крем, шикастланиш ўчоқларига ингичка бир текис қоплам кўринишида кунига 1-2 марта суртилади, 5 ҳафтадан кўп эмас.		**B** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Ме тилпредни золон	0,1% ли малҳам, крем, шикастланиш ўчоқларига ингичка бир текис қоплам кўринишида кунига 1-2 марта суртилади, 4 ҳафтадан кўп эмас.		**B**

				https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/ **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Мометазон	0,1% ли крем, малҳам, шикастланиш ўчоқларига ингичка бир текис қоплам кўринишида кунига 1-2 марта суртилади, 4 ҳафтадан кўп эмас.		**B** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-

				rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Бет аметазон	0,05% ли крем, малҳам, шикастланиш ўчоқларига ингичка бир текис қоплам кўринишида кунига 1-2 марта суртилади, 5 кундан кўп эмас.		**B** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Фл уоцинола ацетонид	0,025% ли крем, малҳам, шикастланиш ўчоқларига ингичка бир текис қоплам кўринишида кунига 1-2 марта		**B**

		суртилади, 1-2 ҳафтадан кўп эмас.		**https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Триамциолон	0,1% ли крем, малҳам, шикастланиш ўчоқларига ингичка бир текис қоплам кўринишида кунига 1-2 марта суртилади, 5-10 кун, 4 ҳафтадан кўп эмас.		**B** **https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-

				rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Гидрокортизон	0,1%, 0,25%, 1%, 5% ли, шикастланиш ўчоқларига ингичка бир текис қоплам кўринишида кунига 1-2 марта суртилади, 6-14 кун давомида, 20 кундан кўп эмас		**B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/** **Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019** https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016

Эслатма: Препаратларнинг дозаси ва миқдори шифокор томонидан индивидуал равишда белгиланади.

Терини намлаш учун препаратлар (эмульсиялар), тиббий буюмлар, биологик фаол қўшимчалар, микроэлементлар, витаминлар, антиоксидантлар ва пардоз-андоз воситалари, агар улар қарши кўрсатмаларга эга бўлмаса ва Ўзбекистон Республикаси ҳудудида сертификатланган бўлса, дерматологик беморларни даволашда зарурат бўлганда қўлланилиши мумкин.

Агар шифохонада қўллаш учун тасдиқланган рўйхатда маълум бир гуруҳдаги зарур препарат бўлмаса ёки вақтинча мавжуд бўлмаса, шифокор муқобил препаратни (ҳар

хил таъсир механизмига эга, аммо битта терапевтик мақсадга эга бўлган дорилар) буюриши мумкин. Дори воситасини танлаш клиник вазият, беморнинг аҳволи ва мавжуд имкониятлардан келиб чиққан ҳолда амалга оширилади.

Қўшимча дори воситалар рўйхати (қўлланилиши эҳтимоли 100% дан кам):

Фармакотерапевтик гуруҳ	ДВнинг халқаро патентланмаган номланиши	Кўрсатмалар	Исботланганлик даражаси
Антибактериал терапия			
Шикастланиш ўчоқларига антибактериал терапия	Метронидазол бензоат + хлоргексидин биглюконати	Стоматологик гель, милклар соҳасига кунига 2 марта 7-10 кун давомида.	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/ Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019 https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
Қичишишга қарши терапия			
Антигистаминные препараты	Лоратадин	Таблеткалар, кунига 10 мг дан перорал, 7-14 кун.	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/ Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019 https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Фексофенадин	Таблеткалар, кунига 120 мг дан перорал, 10 кун.	
	Дезлоратадин	Таблеткалар 5 мг, 10 мл эритма, перорал кунига 1 марта, 7-14 кун.	
	Цетиризин	Таблеткалар 5 мг, 10 мл эритма, перорал кунига 1 марта, 7-14 кун.	
	Левоцетиризин	Таблеткалар 5 мг, эритма 20 томчидан перорал кунига 1 марта, 7-14 кун.	
Анальгетик терапия			
	Парацетамол	Таблеткалар 500 мг ёки 15 мл эритма,	B

Ностероидли яллиғланишга қарши воситалар. Шикастланиш ўчоқларида оғриқ пайдо бўлганда ностероидли яллиғланишга қарши дори воситалари тайинланади.		кунига 4 мартагача, 5-7 кун давомида.	https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/ Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019 https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016
	Ибупрофен	200 мг эритма перорал кунига 3 марта, 5-7 кун давомида.	

Эслатма: Препаратларнинг дозаси ва миқдори шифокор томонидан индивидуал равишда белгиланади.
Терини намлаш учун препаратлар (эмульсиялар), тиббий буюмлар, биологик фаол қўшимчалар, микроэлементлар, витаминлар, антиоксидантлар ва пардоз-андоз воситалари, агар улар қарши кўрсатмаларга эга бўлмаса ва Ўзбекистон Республикаси ҳудудида сертификатланган бўлса, дерматологик беморларни даволашда зарурат бўлганда қўлланилиши мумкин.
Агар шифохонада қўллаш учун тасдиқланган рўйхатда маълум бир гуруҳдаги зарур препарат бўлмаса ёки вақтинча мавжуд бўлмаса, шифокор муқобил препаратни (ҳар хил таъсир механизмига эга, аммо битта терапевтик мақсадга эга бўлган дорилар) буюриши мумкин. Дори воситасини танлаш клиник вазият, беморнинг аҳволи ва мавжуд имкониятлардан келиб чиққан ҳолда амалга оширилади.

3.3. Хирургик даволаш :
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7253274/

C	Хирургик даволашга кўрсатмалар (организмга 3 кун мобайнида овқат тушишининг йўқлиги билан боғлиқ асоратлар, контрактуралар ва псевдосиндактилиялар, қизилўнгач торайиши ва бошқалар мавжудлиги) жарроҳи томонидан аниқланади.

ТБЭнинг барча шаклларида ва асосан дистрофик шаклида, ОИТ шикастланиши кузатилади – оғиз бўшлиғи шиллиқ қавати, ҳалқум, қизилўнгач ва тўғри ичак, у чандиқланиш, оғиз бўшлиғида вестибуляр бурмаларнинг битиб кетиши, юганчалар йўқолиши, анкилоглоссия, дисфагия эпизодлари, қизилўнгач стриктураси, гастроэзофагал рефлюкс, доимий қабзиятлар билан якунланади. Тишларни гигиеник ишлаш имконияти бўлмаганлиги боис (шиллиқ қаватнинг осонгина шикастланиши сабабли) ТБЭ билан касалланган беморлар орасида тиш тўқимасининг кариес кўринишида касалланиши кенг тарқалган.

3.3.1. Қизилўнгач дилатацияси
Қизилўнгач дилатациясини амалга ошириш учун кўрсатмалар: қизилўнгачда стриктуралар мавжудлиги, улар дисфагияга, стриктурадан юқорида обструкцияга ва/ёки овқат ҳамда сўлакнинг тўпланишига олиб келади. Қизилўнгач шиллиқ қавати

шикастланишини ёки унинг қаватланиб кўчишини олдини олиш мақсадида баллонли дилатация афзал деб кўрилади.

Аралашувни амалга оширишга **қарши кўрсатмалар**:

- беморнинг оғир умумий аҳволи (ўткир инфаркт, инсулт ва б.);
- қизилўнгач-респиратор оқмалар борлиги;
- аъзо/анастомоз бўшлиғининг тўлиқ ёпилиб битиши ёки стриктура орқали эгилувчан ўтказгични диаметри билан ўтказа олмаслик;
- стриктура узунлиги 3 см дан катта (ОИТ аъзолари учун), 2 см дан катта (кекирдак учун) ва 1 см (бронхлар учун);
- стриктураларнинг ифодаланган ригидлиги;
- қизилўнгачнинг чандиқли стриктуралари учун – стриктуранинг юқори жойлашганлиги;
- аъзо/анастомоз бўшлиғи торайиши ташқаридаги чандиқли перижараён (амалга оширилган нур терапияси фонида) ёки ёмон сифатли ўсма билан қисилиши оқибати сифатидаги ҳолатлар;
- портал гипертензия ва қизилўнгачнинг варикоз кенгайган веналари мавжудлиги.

Тавсияномалар ишонарлилик даражаси С.

3.3.2. Гастростома қўйиш

Гастростома қўйишга кўрсатмалар: тана вазнининг экстремал йўқотилиши, вазн ва бўй ўсиши йўқлиги, беморнинг овқат қабул қилишдан бош тортиши, оғриқли дефекация.

Аралашув ўтказишга қарши кўрсатмалар:

- асцит;
- перитонеал диализ;
- ифодаланган портал гипертензия;
- ифодланган гепато- или спленомегалия;
- юқори даражадаги семизлик;
- олдин амалга оширилган операция натижасидаги анатомик нуқсонлар ёки яллиғланиш.

Тавсияномалар ишонарлилик даражаси С.

3.3.3. Деформацияни бартараф қилиш учун қўл ва оёқ панжаларидаги операциялар

Кўрсатмалар:

- қўл-оёқнинг пилласимон қобиққа қўшилиши билан келган псевдосиндактилиялар,
- бармоқларнинг фалангалараро ва кафт-фалангалар бўғимларидаги букилган контрактуралари, кафт усти контрактуралари.

Тавсияномалар ишонарлилик даражаси С.

Аралашув ўтказилишига қарши кўрсатмалар:

- беморнинг оғир умумий аҳволи (ўткир инфаркт, инсульт ва бошқ.).

ТБЭнинг барча шаклларида ва асосан дистрофик шаклида ошқозон-ичак тракти шикастланиши кузатилади, ушбу ҳамма омиллар шунга олиб келадики, ТБЭ билан азият чекаёган барча болалар кўп омилли генездаги овқатланиш етишмовчилигига эга бўлади. Беморларнинг ушбу мураккаб тоифасидаги беморларни парваришлаш бўйича қўлга киритилган тажрибага қарамасдан, ТБЭда оптимал овқатлантиришни ташкиллаштиришнинг амалий масалалари ечими топилмаганлигича қолган. Бошқа қийинчиликлардан ташқари, бу касалликнинг ноёблиги ва кузатувларда беморлар сонининг камлиги сабабли клиник тадқиқотларни амалга оширишнинг мураккаблиги билан боғлиқ.

Таъкидлаш жоизки, овқатланиш етишмовчилиги деганда озиқлантирувчи моддаларга бўлган эҳтиёж ва уларнинг организмга тушиши орасидаги дисбаланс тушунилади, бу бола ўсиши ва ривожланишига негатив таъсир қилади. ТБЭда ва асосан унинг оғир шаклларида “нуқсонли ҳалқа” юзага келади, бунда касалликнинг кўринишлари

нутритив статус бузилишига олиб келади, бу эса жараён кечишини оғирлаштиради ва касалликнинг ўзининг клиник кўринишлари кучайишига сабабчи бўлади.

Ҳозирги вақтда ТБЭ билан касалланган беморларнинг парҳезли терапияси ёток яралар ва термик куйишлар бор беморлар учун ишлаб чиқилган тамойилларга асосланади. Дж. Д. Файн ва Х.Хинтнер қўлланмасида ТБЭ билан касалланган болаларнинг энергияга бўлган эҳтиёжини ҳисоблашнинг оддий услуби келтирилган, у хронологик ёшга ва Буюк Британиянинг озиқлантирувчи моддаларни истеъмол қилиш меъёрларига асосланган. Муаллифлар таъкидлашича, энергияга бўлган кунлик эҳтиёжнинг 100-150% медианасини таъминлаш орқали тана вазни ошишига эришиш мумкин. Оқсилларга бўлган эҳтиёж, худди шу қўлланмага мос равишда, оқсил истеъмол қилиш меъёрининг 115-200% га мос келади.

ТБЭ билан хасталанган беморлар учун озиқлантирувчи моддаларга бўлган баланд эҳтиёж ва овқатни ҳазм қилиш имкониятининг чекланганлиги орасида мослик йўқлиги хосдир, бу овқатнинг ҳажмини оширмасдан, унинг энергетик ва оқсилли қийматини кўтаришга имкон берадиган диетологик ёндашишларни талаб қилади.

Чақалоқ томонидан кўкрак бези сўрғичини излаши бола юзи шикастланишини келтириб чиқариши ёки шикастланишни чуқурлаштириши, сўриш жараёни эса оғиз, тил, милк шиллиқ қаватларида пуфаклар ҳосил бўлишига олиб келиши мумкин. Шунга қарамасдан, кўкрак билан озиқлантиришни қўллаб-қувватлаш керак, сабаби у болага анчагина афзалликларни тақдим қилади. Лекин, енгил ҳолатлардан ташқари, фақат кўкрак билан озиқлантириш ТБЭ билан хасталанган чақалоқларнинг юқори эҳтиёжларини қониқтира олмайди. Озиқлантирувчи моддалар билан бойитилган овқатланишни ташкиллаштириш зарур. Амалиётда рационни бойитиш учун сузилган кўкрак сутининг калориясини қуруқ озиқлантирувчи аралашма билан ошириш, эритилган озиқлантирувчи аралашманинг концентрациясини ошириш, глюкоза полимерини ва/ёки ёғли эмульсияни қўшиш каби ёндашишлар қўлланилади.

Бир ёшдан катта болалар учун барча асосий нутриентларнинг етарли миқдорига эга адекват рацион шакллантирилади. Аммо, ТБЭнинг дистрофик шакли бор болалар учун фақат табиий маҳсулотлар ҳисобига етарлича рацион шакллантириш амалда бажарилиши мумкин бўлмаган масала ҳисобланади. Шунинг учун катта ёшдаги болаларга рационни бойитиш учун энтерал озиқлантиришнинг махсус маҳсулотлари қўлланилиши мумкин. Ушбу аралашмаларнинг кўпчилиги изокалорияли ҳисобланади, яъни 100 мл да 100 ккал ни сақлайди. Нутритив етишмовчиликнинг оғир даражасида гиперкалорияли маҳсулотларга афзаллик берилади, улар кам ҳажмда нутриентларнинг ва энергиянинг катта миқдорини таъминлаш имконини беради.

Оғир етишмовчиликда энтерал зондли овқатлантириш энг тўғри ҳисобланади: порцияли киритишга таққосланганда ҳазм қилиш учун паст энергия сарф қилиниши ҳисобига, ошқозон-ичак трактига озиқлантирувчи моддаларнинг секин узлуксиз тушиши, инфузион насос билан амалга ошириш ҳаммасидан яхши. Овқатлантиришнинг бундай усулида бўшлиқдаги ҳазм қилиниш яхшиланади, ичакнинг сўриш қобилияти секин-аста ортиб боради, ошқозон-ичак трактининг юқори бўлими моторикаси меъёрлашади. Энтерал озиқлантириш учун мўлжалланган аралашмаларнинг оқсилли компоненти ошқозоннинг секретор ва кислота ҳосил қилиш функциясини кучайтиради, ошқозон ости безининг адекват экзокрин функциясини ва холецистокинин секрециясини ушлаб туради, билиар тизимнинг нормал моторикасини таъминлайди ва билиар сладж ва холелитиаз каби асоратларнинг олдини олади.

Адекват парҳез терапиясининг асосий кўрсаткичи бўлиб тана вазни ошиши ҳисобланади, агар у кунига 10 г/кг дан ортса оптимал, кунига 5-10 г/кг бўлса – ўртача, кунига 5 г/кг дан кам бўлса – паст ҳисобланади. Лекин, мутахассислар гувоҳлик беришича, ТБЭ билан касалланган болаларда даволаш овқатлантириш самарадорлигининг яхши кўрсаткичларига эришиш жуда ҳам қийин.

Рационнинг асосий қисмини коррекция қилишдан ташқари, ТБЭли беморлар темир, цинк, баъзи муаллифлар маълумотларига кўра – селен ва карнитин қўшимча берилишига муҳтож.

Ҳозирги кунда яралар битиб кетишига олиб келадиган махсус маҳсулотлар ва нутриентлар қўлланилган ҳолда ТБЭ билан касалланган беморларни даво овқатлантириш учун ёндашишларни ишлаб чиқиш борасида тадқиқотлар олиб борилмоқда. ТБЭ билан хаста катта ёшдаги беморларда уларни қўллаш борасида ижобий натижалар олинган – яралар битиши, иммун статуснинг оптималлашиши ва яллиғланишнинг паст кўрсаткичлари.

ТБЭ мавжуд болаларда ОИТ шиллиқ қавати шикастланишлари ва шу билан боғлиқ ҳолда баъзи болаларда тўсиқ функциясининг пасайиши овқат сенсибилизацияси ва овқат аллергияси сабабчиси бўлиши мумкин, бу бундай болаларни нутритив таъминлашни анча мураккаблаштиради. Сигир сути оқсилига аллергия бўлганда болаларга сутсиз парҳезни ташкиллаштириш керак. Бундай вазиятда адекват рацион яратиш учун қўшимча овқатлантириш сифатида фақат аминокислотали аралашмалар ёки юқори гидролизирланган сут оқсили негизидаги аралашмалар қўлланилиши мумкин.

Диетотерапиянинг замонавий технологияларига қарамасдан, ТБЭнинг энг оғир шакллари жиддий оқсил-энергетик етишмовчилик билан бирга келади. Бу ушбу мураккаб тоифадаги беморларда овқат етишмовчилигининг кўп омилли патогенези билан боғлиқ. Шунга қарамасдан, овқатланиш тўқималар тикланишида иштирок этадиган омиллар мажмуига таъсир қилиши тан олинган, шунинг учун ҳам у максимал даражада оптималлаштирилган бўлиши керак.

Тавсияномалар ишонарлилик даражаси С.

4. Тиббий ёрдамни ташкиллаштириш.

https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3865131/
https://www.aad.org/public/diseases/a-z/epidermolysis-bullosa-treatment

Генетик касалликнинг оғирлигини, кечишининг торпидлигини, реабилитациянинг паст потенциалини, шунингдек ижтимоий жиҳатини ҳисобга олган ҳолда, ТБЭ ташҳисига эга ҳар бир бола ҳаёт сифатини ушлаб туриш учун доимий тутиб турувчи комплекс даволашга ва парваришлашга муҳтож. Кўп беморлар ТБЭнинг оғир шаклларига эга, бу бундай оилалар учун нафақат улкан тиббий-психологик муаммони келтириб чиқармасдан, балки беморларнинг ҳаёт сифатини яхшилаш мақсадида махсус шароитлар яратиш учун болаларни керакли боғлов материаллари, дори воситалари билан таъминлашга бўлган катта харажатларни талаб қилади. Молиявий жиҳатидан ташқари, муаммонинг бошқа томони ҳам мавжуд – бирламчи бўғин шифокорларининг ноёб генетик касалликларни аниқлаш ва терапияга ёндашиш борасидаги етарлича компонентга эга эмаслигидир, шунинг учун ҳам шифокорларнинг квалификация даражасини оширишга мўлжалланган илмий-амалий, маорифий тадбирларни ташкиллаштириш жуда ҳам зарурдир.

Ҳар қандай ихтисосликдаги шифокор ТБЭ ташҳисини қўйганда бундай беморни аниқлагани ҳақида тиббиёт муассасасининг маъмуриятига хабар бериши керак, маъмурият, ўз навбатида, статистик ҳисобни юритиш ва ТБЭли беморга мос ёрдамни кўрсатишни ташкиллаштириш учун бемор ҳақидаги маълумотни маҳаллий соғлиқни сақлаш органларига тақдим қилиши лозим. Республикада ТБЭли беморларнинг реестри олиб борилади, реестр долзарб ҳолатда бўлади. Реестрга киритилган ҳар бир бемор боғлов материаллари, дори воситалари ва тиббий буюмлар билан таъминлаш кўринишидаги ёрдам олади. Молиялаштириш “Капалак болалари” ННО Хайрия фонди (Ўзбекистон) ва давлат томонидан молиялаштириш ҳисобига амалга оширилади.

ТБЭ билан касалланган беморларни парвариш қилишнинг асосий тамойили бўлиб пуфаклар ҳосил бўлишини олдини олиш ҳисобланади, сабаби терининг маълум бир соҳада бир марталик шикастланишида шу жойда қайта шикастланиш хавфи анча ортади. Бола

терисига тегиш минимал ва эҳтиёткор бўлиши, терининг ишқаланиши, босилиши ва боланинг нозик терисини шикастланишига олиб келадиган бошқа ҳаракатларни бажармасликка ҳаракат қилиш керак. Намловчи воситаларни ҳар куни қўллаш зарур. Кийим, кўрпа-тушак танлашда фақат ип газламали юмшоқ тўқималардан фойдаланиш лозим, этикетларнинг ҳаммаси кесиб олинади, кийим чоклари ташқарида бўлиши керак. Пойабзал қулай, эркин ва юмшоқ бўлиши керак. Кийим ва пойабзалнинг барча деталлари, тугмалар, илгаклар, молниялар бола терисига тегмаслиги керак. Терига зич тегиб турадиган ва ишқаланишни чақирадиган деталлардан ҳам эҳтиёт бўлиш лозим (манжеталар ва ёқалар кесиб олиб ташланади). ТБЭнинг оғир шакли мавжуд болаларда тагликдан фойдаланиш тавсия этилмайди.

ТБЭ билан азият чекаётган боланинг хавфсиз ҳаёт фаолияти учун шароитлар яратиш зарур, болани қўршаб турган барча деталларни ўйлаб кўриш керак. Бу мебеллар, ўйин жойлари, овқатланиш жойлари, йўргаклаш столи ёки ҳар кунлик боғлов ўтказиладиган жойга тааллуқли. Мебель юмшоқ материалдан тайёрланган бўлиши, ўткир учлари ва болага шикаст етказадиган деталлари бўлмаслиг керак. Боланинг тери қопламлари исиб кетишидан сақланиш, атроф муҳит ҳароратини салқин ушлаш, хонани мунтазам шамоллатиб туриш, шунингдек ҳавони намлашни назорат қилиш керак.

Сув муолажаларининг сони боланинг умумий аҳволига ва тери жараёнининг оғирлигига боғлиқ ҳолда бошқарилиб борилади. Чўмилтиришда сув ҳарорати 35 градусдан юқори бўлмаслиги керак, сувга pH-нейтрал бўлган ювувчи ва намловчи воситалар, тузли, уксус эритмаси қўшилади ёки микробга қарши ювувчи лосьонлар қўлланилади, бунда губка ва мочалкалар билан ишқалашдан эҳтиёт бўлиш лозим. Чўмилтириб бўлгандан кейин бола артилмайди, юмшоқ сочиқ қўллаган ҳолда эҳтиёткорлик билан шимилади.

Оғиз бўшлиғи шиллиқ қавати ва тишлар ҳолатини кузатиш жуда муҳим, сабаби ТБЭ билан касалланган болаларда гипоплазия шароитида асосий касаллик кечишини оғирлаштирадиган кариес тезда ривожланади. Тишларни тозалашда кичкина бошчали ва жуда юмшоқ қилли тиш чўткаси, махсус силиконли қилга эга бармоқ қалпоқчаси ёки оғиз бўшлиғи гигиенаси учун юмшоқ салфеткалар, шунингдек тишларни мустаҳкамловчи фтор тутган пасталардан фойдаланиш тавсия этилади. Оғиз бўшлиғини ҳар куни эҳтиёт қиладиган антимикробли эритмалар билан чайиш тавсия қилинади.

ТБЭга чалинган беморлар мувозанатлаштирилган юқори калорияли, оқсил билан бойитилган овқатга (кунлик норма 1 кг тана вазнига 1,0 дан 2,2 г гача оқсил тавсия этилади), озиқлантирувчи моддалар ва витаминларга муҳтождирлар, бунда овқат оғиз бўшлиғи шиллиқ қаватини, қизилўнгачни шикастламаслиги керак, овқат юмшоқ, баъзида қирғичдан ўтказилган, аммо жуда иссиқ бўлмаслиги лозим. Овқатланиш етишмовчилигида махсус озиқлантирувчи аралашмалар, витаминлар, микроэлементлардан фойдаланилади. Шунингдек жуда кўп суюқлик ичиш тартибини ҳам унутмаслик керак.

ТБЭ билан хасталанган беморларга тиббий ёрдамни ташкиллаштириш учун кўпгина хизматлар жалб этилмоғи керак, бунда биринчи навбатда дерматовенерологик хизмат бошқа ёндаш мутахассислари (неонатологлар, педиатрлар, УАШ ва бошқ.) билан биргаликда ушбу генодерматозли беморларни аниқлашни, уларни диспансер кузатувга олиш ва назорат қилишни, ташқи воситалар билан таъминлашни ва улардан фойдаланишга ўргатишни, беморлар реабилитацияси билан шуғулланишни ва асоратлар юзага келганда беморларни ихтисослаштирилган клиникаларга юборишни таъминлаши керак. Туғма буллёзли эпидермолиз мультифанлараро муаммо ҳисобланади, шунга кўра, диагностика, даволаш, профилактика ва реабилитация масалаларида комплекс ёндашиш орқали керакли натижага эришиш мумкин [4,6].

Тиббий хизмат сифатини баҳолаш мезонлари

Касал бола туғилиши ота-она учун стресс ҳисобланади-ки, улар яқин инсонларининг ёрдами ва қўллаб-қувватларисиз мустақил тарзда ушбу стрессни енга олишмайди, баъзида эса яқинларнинг кўмаги ҳам етарли бўлмайди.

ТБЭ башорати жиддий тарзда генодерматознинг клиник шаклига боғлиқ. Кўпчилик беморлар, асосан оддий ТБЭ ва ДДБЭ билан касалланганлар, ҳаётнинг кутилаётган давомийлигининг нормал кўрсаткичларига эга, аммо, ушбу кўрсаткич ривожланган асоратлар ҳисобига камайиши мумкин. Чегаравий буллёзли эпидермолизга чалинган беморлар ҳаётнинг биринчи бир нечта йилларида ўлим билан тугаш хавфига мойилдир. Рецессив дистрофик буллёзли эпидермолизга, асосан генерализацияланган шаклига эга беморлар учун ясси ҳужайрали саратон метастазлари юзага келиши ҳисобига 30 ёшдан катта ёшларда ўлим хавфи ошиши хосдир. Шундан келиб чиқиб таъкидланадики, ТБЭнинг дистрофик шаклларида башорат номақбул: полидиспластик шаклида ўлим ўспиринлик даврида СБЕ сабабли содир бўлади, ёмон сифатли шаклида эса сепсис бемор ўлимига сабабчи бўлади.

ИЛОВАЛАР

Жадвал 1. **Терида оқсил-нишонлар жойлашиши**.
https://www.actasdermo.org/es-congenital-epidermolysis-bullosa-a-review-articulo-S1578219009705542

ТБЭ турлари	Оқсил-нишон	Оқсилни кодловчи ген	Жойлашиши	Функцияси
Оддий, супрабазал ТБЭ	Плакофилин Десмоплакинн	PKP-1 DSP	Эпидермиснинг супрабазал қавати	Тери нозиклиги симптоми. Қўл-оёқ панжаси кератодермияси. Жингалак сочлар.
Оддий базал ТБЭ	Кератин-5 Кератин-14 Плектин Буллезли пемфигоид антиген-1	KRT-5 KRT-14 PLEC BP230	Эпидермиснинг базал қавати	Эпидермисда филаментларнинг нормал тўри. Филаментларнинг контрастланиши йўқлиги. Филаментларнинг контрастланиши йўқлиги. Асосан lamina lucida соҳасида.
Чегаравий ТБЭ, пилорус атрезияси билан	Интегрин а6β4	ITGA6 ITGB4	Кератинли филаментларнинг полудесмосомала	ИНтегрин етишмовчилиги пилорус атрезияси

			рга кириши нуқтасида	шаклларинин г бирини келтириб чиқаради.
Чегаравий ТБЭ, маҳаллий	XVII туридаги коллаген	COL17A1		XVII туридаги коллаген ҳужайраларни нг пастда жойлашган базал мембранага адгезиясига ёрдам беради.
Чегаравий ТБЭ, генерализациялан ган	Ламинин-332	LAMA3 LAMB3 LAMC2	Lamina lucida ичида	Базал мембрананинг контрастлани ши йўқлиги.
Дистрофик ТБЭ	VII туридаги коллаген	COL7A1	Lamina densa остида	VII турдаги коллаген йўқлиги терининг нозик бўлишига олиб келади.
Киндлер синдроми	Киндлин-1	KIND1	Эпидермиснинг турли сатҳлари	Кератиноцитл арнинг қутблилигини , пролиферация сини ва ҳаракатчанлиг ини бошқаради.

Жадвал 2. **Тананинг айрим қисмлари юзаси (“тўққиз” қоидаси).**

Тана майдони	%
Тананинг бутун юзаси	100
Бош ва бўйин	9
Қўллар (ҳар бири 9%)	18
Оёқлар (ҳар бири 18%)	36
Тананинг олдинги қисми	18
Тананинг орқа қисми	18
Оралиқ	1
Кафт ва бармоқлар	1

Жадвал 3. **Тана юзаси майдонини аниқлаш ($м^2$)**

Ёш, йил	Бутун тана юзаси майдони	Бош	Тана	Қўллар	Оёқлар

Янги туғилган чақалоқ	2115	20,8	31,9	16,8	30,5
1	3925	17,2	34,4	17,8	30,6
2	5275	15,2	33,6	18,5	32,7
3	6250	14,4	33,6	18,8	33,2
4	6950	13,7	33,1	19,4	33,8
5	7510	13,1	33,0	19,6	34,8
6	7925	12,6	33,4	19,6	34,4
7	8279	12,4	33,5	19,3	34,7
8	8690	12,0	33,4	19,6	35,1
9	9100	11,5	33,5	19,2	35,7
10	9610	10,9	33,6	19,4	36,2
11	10165	10,4	33,4	19,5	36,6
12	10750	10,0	33,3	19,5	37,2
13	11425	9,6	33,0	19,7	37,6
14	12290	9,2	32,5	20,3	38,0
15	13325	8,8	31,9	21,4	37,9
16	14300	8,4	31,6	21,5	38,5
17	15200	8,2	31,7	21,2	38,8
18	15850	7,9	32,5	20,8	38,8
19	16435	7,7	33,5	20,5	38,3
20	16800	7,6	33,9	20,2	38,2
21	17050	7,5	34,3	19,9	38,3
22	17255	7,5	34,4	19,7	38,3
23	17415	7,5	34,5	19,5	38,5
24	17655	7,6	34,5	19,4	38,9

Жадвал 4. **ТБЭ билан хасталанган беморларни нутритив қўллаб-қувватлаш [2]. НАНда о дан 1 ёшгача гипоаллерген аралашма, Альфаре ва Альфаре Амино (юқори гидролизланган оқсил билан)**.

Номи	**Маҳсулот номланиши**	**Микронутриентлар ва витаминлар миқдори**
PreNAN® 400 гр	Вазни кам ва чала туғилган болалар учун қуруқ адаптацияланган сут аралашмаси	PreNAN® аралашмаси – чала туғилган ва кам вазнли болалар учун тана вазни 4 кг га етгунча стационарда ва ундан чиқарилгандан кейин қўлланилиш учун мўлжалланган махсус тиббий мақсадли овқатлантириш. **Таркиби (100 мл тайёр аралашмага нисбатан)**: Энергетик қиймати – 70 ккал/293 кДж дан кам эмас Осмоляллиги – 266 мОсм/кг **Асосий компонентлари**: – оқсиллар (казеин/сут зардоби оқсиллари 30/70) – 2,03 г, – ёғлар – 3,70 г, – углеводлар – 7,49 г, – лактоза – 3,67 г, – мальтодекстрин – 3,83 г, – крахмалсиз. **Ёғ кислоталари**:

		– линолен кислотаси (ёғ кислоталарининг жамидан 15,7%) – 0,60 г, – α-линол кислота – 69,00 мг, – арахидон кислотаси (ARA) – 13,80 мг, – декозагексаен кислота (DHA) – 13,80 мг. **Минерал моддалар**: – кул – 0,49 г, – натрий – 37,60 мг, – калий – 84,80 мг, – хлоридлар – 60,00 мг, – кальций – 106,70 мг, – фосфор – 61,00 мг, – магний – 7,00 мг, – марганец – 9,60 мкг, – селен – 1,60 мкг, – темир – 1,50 мг, – йод – 23,60 мкг, – мис – 0,10 мг, – цинк – 0,87 мг, – нуклеотидлар – 2,20 мг. **Витаминлар** – витамин А – 630,00 МЕ/МО, – витамин А – 192,50 мкг ретинол экв, – витамин Д – 105,00 МЕ/МО, – витамин Д – 2,70 мкг, – витамин Е – 4,20 МЕ/МО, – витамин Е – 2,80 мг, – витамин К – 5,60 мкг, – витамин С – 17,50 мг, – витамин В1 – 0,12 мг, – витамин В2 – 0,17 мг, – ниацин РР – 2,10 мг, – витамин В6 – 0,010 мг, – фолий кислотаси – 42,00 мкг, – пантотен кислотаси – 0,87 мг, – витамин В12 – 0,34 мкг, – биотин – 3,50 мкг, – холин – 10,50 мг, – инозит – 7,80 мг, – таурин – 5,60 мг, – карнитин – 1,40 мг. **Қадоқланиши**: мембрана ва ташқи қопқоғига эга метал банка, ҳар бир банкада ўлчов қошиқчаси, оғирлиги нетто 400 г дан кам эмас.
Алфаре 400 г	Янги туғилган ва 1 ёшгача бўлган, аллергияси, ҳазм қилиш ва овқат сўрилишида бузилишлари бор болалар учун чуқур гидролизланган оқсил асосидаги болаларни	Янги туғилган вақтдан овқат аллергияси, овқатни ҳазм қилиш ва унинг сўрилиши бузилишлари бор болаларни, операциядан кейинги даврда овқатлантириш учун гипоаллергенли яримэлементли мувозанатлаштирилган тўлақонли қуруқ аралашма. Зонд орқали овқатлантириш учун. **Таркиби** (100 мл тайёр аралашмага нисбатан): – энергетик қиймати – 68 ккал дан кам эмас,

	парҳезли даволовчи овқатлантириш учун мўлжалланган тўлақонли қуруқ аралашма.	– сут зардобининг юқори гидролизланган оқсили – 2 г дан кам эмас, – ёғлар – 3,4-3,5 г, шу жумладан ўрта занжирли триглицеридлар 40% дан кам эмас, – углеводлар – 7,2-7,5 г, – калий – 63-85 мг, – кальций – 50-55 мг, – фосфор – 25-35 мг, – темир – 0,65-0,78 мг, – таурин – 5,3-5,6 мг. Аралашма нуклеотидларни ҳам сақлаши керак – 5,7 мг/100 мл дан кам эмас. Лактозасиз. **Қадоқланиши**: мембрана ва ташқи қопқоғига эга метал банка, ҳар бир банкада ўлчов қошиқчаси, оғирлиги нетто 400 г дан кам эмас.
Тавсияномалар ишонарлилик даражаси В.		

Жадвал 5. **1 ёшдан 10 ёшгача болалар учун**.

Номи	**Маҳсулот номланиши**	**Микронутриентлар ва витаминлар миқдори**
Пептамен Юниор 400 г	Перорал ва зонд орқали овқатлантириш учун овқат толалари йўқ тўлақонли қуруқ аралашма (ошқозон-ичак тракти функцияси бузилишига эга 1 ёшдан 10 ёшгача бўлган болалар учун).	1 ёшдан 10 ёшгача бўлган болаларни энтерал (перорал ва зонд орқали) овқатлантириш учун гидролизирланган оқсиллар негизида тўлақонли мувозанатлаштирилган қуруқ озуқа аралашмаси. **Таркиби**: стандарт эритмадаги 100 мл тайёр аралашмада: – энергетик қиймати – 99 ккал дан кам эмас, – оқсиллар: 3,0 г дан кўп эмас, – ёғлар: 3,6 г дан кам эмас, шулардан ўрта занжирли триглицеридлар 55% дан кам эмас, – углеводлар: 15.0 г дан кўп, – овқат толаларини тутмаслиги керак. **Қадоқланиши**: мембрана ва ташқи қопқоғига эга метал банка, ҳар бир банкада ўлчов қошиқчаси, оғирлиги нетто 400 г дан кам эмас.
Тавсияномалар ишонарлилик даражаси В.		

Жадвал 6. **10 ёшдан ва катта ёшдагилар**.

Ма\сулот номланиши	**Номи**	**Микронутриентлар ва витаминлар миқдори**
Ресурс Оптимум 400 г қуруқ аралашма	Энтерал перорал ва зонд орқали овқатлантириш учун қуруқ тўлақонли аралашма	7 ёшдан катта беморлар учун энтерал (перорал ва зонд орқали) овқатлантириш учун тўлақонли мувозанатлаштирилган қуруқ озиқлантирувчи аралашма. **Таркиби** (100 мл аралашма ҳисобидан):

		– энергетик қиймати: 100-102 ккал, – оқсиллар: 4,0-4,2 г, шулардан зардоб оқсиллари 40% дан кам эмас, – ёғлар: 3,8-4 г, – углеводлар: 11-12,5 г, – натрий: 45,0-50,0 мг, – калий: 150-155 мг, – кальций: 105-110 мг, – темир: 1,5-1,7 мг, – витамин С: 10,4-10,7 мг, – фолий кислотаси: 30,0-35,0 мкг, – овқат толаларини тутиши керак: 1,0 г кам эмас, – пробиотиклар (лактобактериялар ёки бифидобактериялар)ни тутиши керак, – осмолярлик: 250 мОсм/л дан кўп эмас. Глютен бўлмаслиги керак. **Қадоқланиши**: ўлчовчи қошиқчасига эга темир банка, оғирлиги нетто 400 г дан кўп эмас.
Пептамен 400 г, қуруқ аралашма	Ошқозон-ичак тракти функцияси бузилишлари бор 10 ёшдан катта беморлар учун перорал ва зонд орқали овқатлантириш учун овқат толаларини тутмаган қуруқ тўлақонли аралашма	Ошқозон-ичак тракти функцияси бузилишлари бор 10 ёшдан катта беморларни перорал ва зонд орқали овқатлантириш учун овқат толаларини тутмаган қуруқ тўлақонли аралашма. **Таркиби** (100 мл аралашма учун): – энергетик қиймати – 89-90 ккал, – сут зардобининг гидролизирланган оқсили: 3,6-3.8 г, – ёғлар: 3,5-4,0 г, шулардан ўрта занжирли триглицеридлар 2,4 г кам эмас, – углеводлар: 11-12 г, – кальций: 80-82 мг, – фосфор: 55-60 мг, – витамин А: 120-125 мкг, – витамин С: 10-15 мг, – витамин Д: 1,5-1,7 мкг, – осмолярлик: 260 мОсм/л дан кўп эмас. Глютен тутмаслиги керак. **Қадоқланиши**: ўлчовчи қошиқчасига эга темир банка, оғирлиги нетто 400 г дан кўп эмас.
Тавсияномалар ишонарлилик даражаси В.		

Жадвал 7.

№	Маҳсулотнинг савдо номи/Маҳсулот номланиши	Маҳсулотларни ишлаб чиқаруви ва етказиб берувчи давлат номи	Истеъмоли ҳоссалари, харид қилинаётган маҳсулот хусусиятлари		
			Кўрсаткич номи	Ўлчаш бирлиги	100 мл тайёр аралашма учун
1	2	3	4		
1	**Клинутрен Юниор,**	Швейцария	Оқсил	г	3,0 дан кам эмас

	1-10 ёшдаги болаларни парҳезли профилактик овқатлантириш учун тўлақонли қуруқ аралашма («Nestle Suisse S.A.» (Нестле Свис СА, Швейцария))		сут зардоби оқсиллари	оқсилнинг умумий миқдори дан% да	50
			казеин	оқсилнинг умумий миқдори дан% да	50
			ёғлар	г	4,0 дан кам эмас
			линолей кислотаси	г	0,48 дан кам эмас
			DHA (докозагексаен кислотаси)	мг	4,4 дан кам эмас
			ўрта занжирли триглицеридлар	г	0,68 дан кам эмас
			углеводлар, жумладан:	г	13,5 дан кўп эмас
			– лактоза	г	0,088 дан кўп эмас
			– сахароза	г	5,2 дан кўп эмас
			таурин	мг	8,0 дан кам эмас
			Минерал моддалар:		
			кальций	мг	83 дан кам эмас
			фосфор	мг	59 дан кам эмас
			калий	мг	123 дан кам эмас
			натрий	мг	49 дан кам эмас
			магний	мг	10 дан кам эмас
			мис	мг	0,12 дан кам эмас
			марганец	мг	0,084 дан кам эмас
			темир	мг	1,0 дан кам эмас
			цинк	мг	0,72 дан кам эмас
			хлоридлар	мг	80 дан кўп эмас
			йод	мкг	15,6 дан кўп эмас
			селен	мкг	6,0 дан кам эмас
			Витаминлар:		
			витамин А	мкг	74,8 дан кам эмас
			витамин Е	мг ТЕ	0,92 дан кам эмас
			витамин Д	мкг	0,92 дан кам эмас
			витамин К	мкг	5,6 дан кам эмас
			витамин В1	мг	0,10 дан кам эмас
			витамин В2	мг	0,10 дан кам эмас
			пантотен кислота	мг	0,56 дан кам эмас
			витамин В6	мг	0,15 дан кам эмас
			ниацин	мг	0,48 дан кам эмас

			фолий кислота	мкг	20,0 дан кам эмас
			витамин B12	мкг	0,22 дан кам эмас
Тавсияномалар ишонарлилик даражаси B.					

Беморлар учун маълумотлар [2]

БЭ билан касалланган болалар кўпчилик ҳолларда мураккаб эҳтиёжларига эга, асосан уларда касалликнинг оғир шакллари мавжуд бўлса. Бундай беморларни биргаликда иш олиб борадиган тиббиёт мутахассисларидан иборат турли-туман жамоа даволаши керак. Ушбу жамоага қуйидагилар кириши мумкин:

- тери касалликларини даволашга ихтисослашган шифокор (дерматолог),
- стоматолог,
- диетолог,
- физиотерапевт,
- дефектолог, у боланинг жисмоний ва психологик фаровонлигини яхшилаш учун ўйин усулларини қўллайди,
- ҳамшира-мутахассис, у сиз ва жамоанинг ўртасида боғловчи бўғин сифатида фаолият юритади.

Умумий маслаҳатлар.

Сизнинг болангизни даволашнинг муҳим қисми бўлиб, пуфаклар ҳосил бўлиш тезлигини камайтириш учун болангизнинг териси шикастланишларини ва ишқаланишларини олдини олишга қаратилган амалий маслаҳатлар ҳисобланади. Ушбу маслаҳатлар БЭ турига ва болангиздаги симптомлар оғирлигига боғлиқ:

- катта масофага юриш мумкин эмас (бу сизнинг болангиз оёқ панжаси товон юзасида пўрсилдоқлар ҳосил бўлишига олиб келиши мумкин);
- ҳар кунлик зарблардан ва тирналишлардан сақланиш;
- болангиз териси ишқаланишидан сақланинг (эҳтимол, сиз болангизни қандай кўтараётгангизга эътиборингизни қаратасиз);
- иссиқ об-ҳавода болани салқин жойда ушлаш;
- пуфаклар ҳосил бўлишини олдини олиш учун терига зич ёпишган ёки ишқаланадиган кийимни кийдиришдан сақланинг;
- табиий тўқималардан тайёрланган кийимлардан фойдаланиш, масалан, пахта ипагидан (бу болага салқинликни сақлашга ҳам ёрдам беради);
- ичкарисида чоклари бўлмаган, ўлчами мос пойабзал танлаш.

Эҳтимол, болалар ўйнаш майдончасида сизнинг болангизга васий керак бўлиши мумкин, ва, албатта, спортнинг контакт турлари билан шуғулланишдан сақланиш лозим.

Аммо, бола жисмоний юкламалардан ёки бошқа болалар билан мулоқатда бўлишдан қочиш керак эмас.

Сизнинг физиотерапевтингиз пўрсилдоқлар ҳосил қилмайдиган машғулотлар, масалан, сузиш билан шуғулланишни тавсия қилиши мумкин.

Терини парваришлаш.

Сизнинг даволовчи бригадангиз бола терисини қандай парваришлаш кераклиги ҳақида маслаҳат беради. Масалан:

- янги пўрсилдоқларни қачон ва қандай қилиб тешиш,
- пўрсилдоқлардан кейинги ярачаларни қандай қайта ишлаш ва уларнинг зарарланишини олдини олиш,
- яраларни очиқ қолдириш ёки боғламлардан фойдаланиш,
- боғламларнинг қайси туридан фойдаланиш, уларни қандай қўйиш ва олиб ташлаш, қанчалик тез алмаштириш,
- болангиз териси учун намловчи кремларн қўллаш жоизми.

Одатда янги пуфакларни стерил игна билан тешиш тавсия этилади. Сизнинг терапевтингиз сизга стерил игналар заҳирасини тақдим қилиши мумкин. Пўрсилдоқларни тешиш уларнинг катталашиб кетишидан сақлайди. Катта пўрсилдоқлар оғриқли каттагина яраларга олиб келиши мумкин, бу яралар битиши анча узоқ давом этади.

Одатда пўрсилдоқ устида терини сақлаб қолиш тавсия этилади, бу терининг пастки қаватларини сақлашга шароит яратади. Агар очиқ ярага боғлам қўйиш зарурати туғилса, терига ёпишиб кетмайдиган ва осон олинадиган боғалмдан фойдаланиш яхши.

Боғламни жойида ушлаб туриш учун сизга пайпоқ, ип газламали боғламни ёки найсимон боғламни қўллашни маслаҳат қилишлари мумкин. Пластирларни мунтазам ёпиштириш ҳолатларидан сақланиш лозим.

Инфекциялар.

Очиқ яралар ёки терининг дағаллашган қисмлари инфицирланади ва даволашни талаб қилади. Тери қисмининг инфицирланиши белгилари ўз ичига қуйидагиларни олади:

- соҳанинг қизариши ва исиши (ҳарорати ошиши),
- йиринг ёки сувсимон ажралмалар чиқиш жойи,
- яра юзасидаги қобиқлар,
- яра битмайди,
- пўрсилдоқдан ёки пўрсилдоқлар тўпламидан тарқалаётган қизил чизиқлар ёки тасмалар,
- юқори ҳарорат (иситмалаш) – 38ºС ва ундан баланд.

Агар сиз болангизда тери инфекцияси бор, деб ҳисобласангиз, бу ҳақида имкони борича шифокорингизга хабар беринг. Даволаш амалга оширилмаганда тери инфекцияси тананинг бошқа қисмларига тез тарқалиб кетиши мумкин, асосан БЭнинг оғир шаклларида.

Тери инфекциясини даволаш ўз ичига қуйидагиларни олади:

- антисептик малҳамлар ва кремлар;
- антибиотикли кремлар ва лосьонлар;
- антибиотик таблеткалари;
- битиш жараёнини кучайтириш учун махсус ишлаб чиқарилган боғламлар.

Оғриқларни енгиллаштириш.

Пўрсилдоқлар ва яралар оғриқли бўлиши ва юриш, ҳаракат каби оддий ҳаракатларни қийинлаштириши мумкин.

Рецептсиз бериладиган оғриқ қолдирувчи дори воситалари, масалан, парацетамол, ОБЭ каби БЭнинг анча енгил шакллари учун етарли бўлади.

БЭнинг анча оғир шаклларида морфин каби анча кучли оғриқ қолдирувчи дори воситалари талаб қилиниши мумкин, у оғриқларни йўқ қилиш ёки боғлам қўйиш, кийинтириш ёки чўмилтириш каби муолажалар учун керак бўлади.

16 ёшгача бўлган болаларга аспирин бериш мумкин эмас, сабаби бу Рейе синдроми, деб аталган жиддий касалликни келтириб чиқариши мумкин.

Узоқ вақт давом этадиган оғриқларни юзага келтирадиган БЭ турларида Сизга амитриптилин ёки габапентин каби кучлироқ дори воситалари керак бўлади.

Стоматологик парвариш.

Болангиз оғиз бўшлиғидаги пўрсилдоқлардан келиб чиққан оғриқлар тишларни тозалаш учун қийинчиликларни туғдириши мумкин. Аммо, юмшоқ қилли тиш чўткасини ёки фтор сақлаган суюқлик ёрдамида оғизни чайиш орқали оғиз бўшлиғининг яхши гигенасини амалга ошириш (шунингдек, мунтазам равишда стоматолог кўригига бориб туриш) жуда муҳим.

Тирноқларни парваришлаш.

Болангизнинг қў ва оёқларидаги тирноқлар одатдагидан кўра қалинлашиши мумкин, ва уларни кесиш қийинлашади, асосан тирноқ остида пўрсилдоқлар ҳосил бўлганда.

Сизнинг шифохонангиз хизматчилари тирноқларни юмшатадиган ва уларни олишни енгиллаштирадиган кремларни тавсия қилишга тайёр бўлиши керак.

Кўзларни парваришлаш.

Генерализацияланган оғир буллёзли эпидермолиз ва рецессив дистрофик буллёзли эпидермолиз билан касалланган болалар кўзлари атрофида пўрсилдоқларни ва қитиқланишларни ҳис қилишади. Одатда бу кўзларнинг намлигини сақлаб қолиш учун уларни кўз томчилари ва малҳамлари билан қайта ишлашни талаб этади.

Овқатлантириш.

Агар сизнинг болангизнинг оғзида пўрсилдоқлар бор бўлса, у овқатлантиришдаги қийинчиликларни келтириб чиқаради. Даволовчи бригада овқатлантиришдаги муаммоларни ечиш борасида маслаҳат беради.

Масалан:

- чақалоқни шприц, пипетка ёки “сунъий сўрғич” ёрдамида овқатлантириш,
- ютиш осон бўлиши учун пюрега суюқлик қўшиш (сизнинг болангиз қаттиқ овқатни ейиш учун етарли ёшга тўлганда),
- болангиз рационига юмшоқ овқатларнинг катта миқдорини қўшиш,
- жуда ҳам исиқ овқат берманг, бу пуфаклар ҳосил бўлишига олиб келади.

Агар сизнинг болангиз ёши каттароқ бўлса, даволовчи бригада сизга боланинг парҳезини тавсия қилиши ҳам мумкин.

Битиш жараёни организмга катта талабларни қўяди, соғлом овқатланиш болангизнинг яралари битиб кетиши ва кераклича овқат емасликни олдини олиш учун жуда муҳимдир. Болангизга сут асосидаги ичимликлар ёки оқсил ҳамда калорияга бой пудинглар кўринишидаги қўшимчалар керак бўлиши мумкин.

Шунингдек витаминлар қўшимчалари, агар қон таҳлилида микроэлементлар етишмовчилиги аниқланса темир ёки цинк ҳам зарур бўлади. Бу ҳақида диетолог маслаҳат беради.

БЭли болалар учун қабзият кенг тарқалган муаммо, асосан эланмаган нон ёки мюсли каби юқори миқдордаги клетчатка тутган овқатларни ҳазм қилиш қийин бўлганда. Агар сининг болангиз қабзиятдан азият чекса, унга клетчатка қўшилган овқат қўшимчаларини қабул қилиш фойдали бўлади.

Операция

БЭнинг оғир ҳолатларида юзага келиши мумкин бўлган баъзи бир асоратларни даволаш учун операция талаб қилиниши мумкин.

Қуйида операцияларнинг ҳар хил турлари баён этилган:

- агар сизнинг болангизнинг қўллари ва оёқларидаги бармоқлари чандиқли тўқима билан бирга “қўлқоп” кўринишини ҳосил қилиб битиб кетган бўлса, уларни ажратиш учун операция талаб қилиниши мумкин;
- агар сизнинг болангизнинг қизилўнгачи (оғиз бўшлиғини ва ошқозонни бирлаштирган най) чандиқлар сабабли торайган бўлса, қизилўнгачни кенгайтиришга қаратилган операция талаб этилади. Бунинг учун қизилўнгач ичига баллон жойлаштирилади ва у шиштирилади, натижада қизилўнгачнинг торайган жойи кенгаяди;
- агар сизнинг болангизда тана вазни етишмовчилиги бўлса, ва бола керакли тарзда ўсмаётган бўлса, бунда жарроҳлик йўли билан бола қорнига озиқлантирувчи най қўйилиши мумкин.

«ТУҒМА БУЛЛЁЗЛИ ЭПИДЕРМОЛИЗ» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАР МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМАСИ

ТОШКЕНТ 2024

Асосий қисм.

Кириш: туғма буллёзли эпидермолиз – генодерматозларнинг фенотипик ва генетик гетероген гуруҳи, уларнинг асосий клиник кўриниши бўлиб, интраэпидермал ёки дерматоэпидермал алоқаларни таъминлаб берадиган терининг структур оқсилларининг генетик боғлиқ нуқсонлари сабабли жузъий механик таъсир натижасида терида ва шиллиқ қаватларда пайдо бўладиган пуфакчалар ҳисобланади. Кўпчилик ҳолатларда туғма буллёзли эпидермолизнинг биринчи белгилари бола туғилиши биланоқ пайдо бўлади, ва бундай беморларни текшириш, даволаш, парваришлаш ва атроф муҳитга ижтимоий мослаштириш алоҳида ёндашишни талаб этади [3].

Туғма буллёзли эпидермолиз (ТБЭ) – бу кичкина механик таъсирлар оқибатида ёки спонтан тарзда терида ва шиллиқ пардаларда пуфаклар ҳосил бўлиши билан хусусиятланадиган генетик ва клиник гетерогенли касалликлар гуруҳи.

ТБЭ ривожланиши эпидермис ва дерма орасидаги боғлиқликни амалга ошириб берадиган терининг структур оқсилларини кодлайдиган генлар мутациялари билан боғлиқ. Ҳозирги вақтга келиб, терининг структур оқсилларининг 15 та генларида ТБЭнинг турли клиник турлари ривожланишига олиб келадиган 1000 дан ортиқ мутациялари аниқланган. Мутациялар билан оқсиллар синтези бузилишлари боғлиқ: оқсил йўқлиги, функционал жиҳатдан нотўлиқ оқсил синтезланиши, оқсилга протезалар таъсирини енгиллаштириб берадиган структур бузилишга эга оқсил синтезланиши, бу оқсилнинг тезда парчаланишига олиб келади. Касаллик ривожланишига боғлиқ бўлган оқсиллар – 5- ва 14-кератинлар, десмоплакин, плакофилин-1, плектин, ламинин 332, VII ва XVII турдаги коллагенлар, киндлин ҳисобланади. Бу оқсиллар терида турлича жойлашади: кератоноцитларда 5- ва 14-кератинлар, базал мембрананинг оч пластинкаси (*lamina lucida*) ичида – интегрин, ламинин 332, XVII турдаги коллаген, базал мембрананинг тўқ пластинкаси (*lamina densa*) ичида – VII турдаги коллаген, эпидермиснинг ҳар хил сатҳларида – киндлин ўрин олган.

Дунёнинг кўпгина мамлакатларида касаллик структурасида оддий буллёзли эпидермолиз, қатор давлатларда эса – дистрофик буллёзли эпидермолиз устун келиши қайд этилган; касаликнинг чегаравий тури кам ташҳисланади. Туғма буллёзли эпидермолиз учун гендерли фарқ хос эмас. Руйхатга олинган беморлар орасида вояга етмаганлар устун келади, бу ТБЭнинг оғир кечиши натижасида беморларнинг вояга етиш ёшигача вафот этиши ва касалликнинг енгил кечиши мавжуд бўлган вояга етган беморларнинг тиббий ёрдамга мурожаат қилмаслиги билан боғлиқ [3,4].

Даволаш

https://www.actasdermo.org/es-congenital-epidermolysis-bullosa-a-review-articulo-S1578219009705542

https://www.clinicalguidelines.scot.nhs.uk/nhsggc-guidelines/nhsggc-guidelines/neonatology/epidermolysis-bullosa-eb-care-of-neonates/

ТБЭни ўрганиш ва даволаш билан бутун жаҳонда шуғулланишмоқда. 1978 йилда Буюк Британияда DEBRA International Халқаро ассоциациясига асос солинди, унинг мақсади бўлиб ТБЭни ўрганиш, илмий тадқиқотларни халқаро даражада олиб бориш, ТБЭ терапиясининг самарали услубларини ишлаб чиқиш, шунингдек ТБЭ билан касалланган беморларнинг ҳаёт сифатини тутиб туриш ва яхшилаш ҳисобланади. Ҳозирги кунга келиб Ассоциация 50 дан ортиқ иштирокчи давлатларни ўз ичига олган, уларнинг ҳар бирида ТБЭни ўрганиш бўйича миллий илмий-тиббий марказлар фаолият юритмоқда.

Ҳозирги кунда буллёзли эпидермолизни даволаш имкони бўлмаса ҳам, замонавий тиббий аралашувлар кўпгина асоратлардан сақланишга ёки уларнинг оғирлик даражасини енгиллаштиришга имкон беради. ТБЭли беморларни парвариш қилиш симптомларни бартараф қилиш ёки енгиллаштиришга йўналтирилган, асосан, тутиб турувчи ҳисобланади, ўз ичига инфекциялар профилактикасини, терини шикастлардан ҳимоя қилишни, овқатлантириш етишмовчилигида ва овқат қабул қилиш билан боғлиқ асоратларда ёрдам

кўрсатиш, деформациялар ва контрактураларни минимумлаштириш, шунингдек бемор ва унинг қариндошларига нисбатан психологик ёрдам кўрсатишга қаратилган.

ТБЭнинг этиопатогенетик терапияси мавжуд эмас. ТБЭга чалинган беморлар терапияси ўз ичига шикастланган ва шикастланмаган терини парваришлашни, шикастланган тери ва шиллиқ қаватларнинг дори терапиясини, мос мутахассислар (терапевт, гематолог, гастроэнтеролог, жарроҳ, стоматолог ва бошқ.) томонидан касаллик асоратлари (камқонлик, псевдосиндактилиялар, кариес ва адентия, қизилўнгач стриктураси, остеопороз ва бошқ.)ни даволашни олади [3].

Шикастланган терини парвариш қилиш **тавсия этилади**:

С	пуфакларга, эрозияларга ва яраларга ишлов бериш. Пуфаклар очилишдан, эрозиялар ва яраларга боғлам қўйишдан олдин антисептик эритмаси, сувли эритма авзалроқ, билан қайта ишланади. Пуфакларни антисептиклар билан ишланган тери ости инъекцияси игнаси, хирургик игна, қайчилар ёки скальпель ёрдамида очиш амалга оширилади. Пуфакни унинг томига параллель тарзда, тубига тегмасдан, 2 та тешик: кириш ва чиқиш тешикларини ҳосил қилган ҳолда тешиш тавсия этилади. Докали салфетка ёрдамида пуфак таркиби пуфак майдони катталашиб кетишини олдини олиш мақсадида енгил шимдирувчи ҳаракатлар билан олиб ташланади. Пуфак соҳасидаги ифодаланган оғриқлар мавжуд бўлганда, унинг таркибини шприц билан аспирация қилиш мумкин. Қўшимча оғриқлар юзага келиши сабабли пуфак томини олиб ташлашнинг кераги йўқ, аммо пуфак экссудат билан қайта тўлишини олдини олиш мақсадида пуфак томини олиб ташлаш мумкин. Тешилган пуфаклар антисептик эритмаси билан қайта ишланади. Антисептиклар сифатида хлоргексидиннинг 0,5%, 0,1%, 0,5% ли сувли эритмаларини ёки метилтионин хлориднинг 1% ли сувли эритмасини қўллаш мумкин. Оғиз бўшлиғи шиллиқ қаватлари шикастланганда хоргексидиннинг 0,05% ли сувли эритмаси (ҳар бир овқат қабул қилгандан сўнг оғиз бўшлиғи чайилади) ёки холин салицилат ва цеталконий хлорид тутган махсус гель қўлланилади, гель шикастланган қисмларга кунига 2-3 марта овқатдан ёки ухлашдан олдин сурилади. Бундан ташқари, оғиз бўшлиғининг шикастланган шиллиқ қаватларига стоматологик гель, алюминий фосфатнинг 20% ли гели, апликация кўринишидагиретинол малҳамини қўллаш мумкин. Эрозиялар ва яралар қайта ишланиб бўлганидан сўнг бирламчи (контактли) боғлов (ноадгезив боғламлар, коллагенли ғалвирак қопламалар), сўнгра эса иккиламчи (фиксацияловчи) боғловдан фойдаланилади. Бирламчи боғлов учун ярага ноадгезив боғламлар ёки контакт боғламлар (липидли-коллоид, ғовак ва бошқ.) ёки воскли қопламали стерил боғламлар қўлланилади. Дастлаб, боғлам тери нуқсони ўлчамларидан 1-2 см кўп ўлчамда ярали нуқсон чегараларига мос қилиб кесиб олинади. Гидрогелли боғламлар ҳар куни, ёки қуришига қараб алмаштирилади, ноадгезив боғловларнинг бошқа турлари ҳар 3-4 кунда, эрозиялар ва яралар юзасидан ажралмаларнинг ҳаддан ташқари миқдори ажралиб чиққан ҳолатларда эса ҳар куни алмаштирилади. Терининг барьер функциясини яхшилаш учун витамин А тутган малҳамлар, косметик намловчи кремлардан фойдаланилади, улар кунига 2 марта сурилади. Эрозиялар ва яралар соҳаларида иккиламчи инфекциялар (йирингли ажралма, сарғиш пўстлоқлар ва бошқ.) аниқланганда антибактериал (кумуш тутган, липид-коллоидли, кумуш ионлари асосидаги полимерли тўрсимон боғламлар, антимикробли юмшоқ силиконли ва бошқ.) бирламчи боғловлар қўлланилади. Кумуш ионларини ва/ёки антибактериал препаратларни тутган боғламларни 3 кундан кўп бўлмаган муддатда ишлатиш лозим. Бирламчи боғламларни фиксациялаш учун иккиламчи боғламлар: ўз-ўзидан

	фиксацияланадиган, фиксацияловчи, найсимон фиксацияловчи, эластик найсимон бинтлар)дан фойдаланилади. Таъкидлаш жоизки, боғламлар ёпишиб кетганида тери учун спрей шаклидаги тозалагичларни қўллаш керак. Спрей боғлам ва бошқа боғлам материали фиксацияланган жой атрофига пуркалади, бир неча сониядан кейин боғлам эҳтиёткорлик билан теридан олинади. Эрозиялар ва яраларнинг эпителизациясини кучайтириш учун турли-туман регенератлар ва репарантлар, витаминлар, масалан, хлоргексидинли дексапентанол крем кўринишида кунига 1 марта 3-4 ҳафта давомида ёки бузоқ қонининг гемодериват 2% ли гели кунига бир марта 3-4 ҳафта мобайнида қўлланилади. Терининг чегараланган инфицирланган шикастланишларида топик антибактериал ва комбинирланган воситалар тайинланиши зарур. Тизимли антибактериал терапия терининг тарқалган инфицирланган шикастланишларида қўлланилади. Қичишиш билан кечадиган тери шикастланишларида Н1-гистаминли рецепторлар блокаторларидан фойдаланиш тавсия этилади. Қичишиш билан кечадиган тери шикастланишларида терига кортикостероидли малҳам ва кремлар қўллаш тавсия қилинади. Чақалоқлик даврида педиатрик стационарнинг интенсив терапия шароитларида кузатув ва симптоматик терапия тавсия этилади. Терапиянинг асосий тамойиллари катта ёшдагиларга қаратилган терапия тамойилларидан фарқ қилмайди. Дори терапияси дори воситаларини тайинлашда ёшга боғлиқ чекловлар ҳисобга олинган ҳолда амалга оширилади. Профилактик эмлашлар фақат боланинг умумий аҳволи ёмонлашиши даврида қарши кўрсатилган.

3.1. Беморларни амбулатор шароитларда кузатиш

Номедикаментоз даво:

С	**Тартиб №2 (умумий)** – БЭли беморларга терининг механик шикастланиш ва тер чиқиш эҳтимолини оширадиган, кескин ҳаракатлардан ва шикаст келтириб чиқарадиган хавфи мавжуд ҳар қандай жисмоний юкламалардан сақланиш тавсия этилади. Беморларнинг боғлов материаллари, кийим-боши, пойабзали табиий матолардан, чокларсиз тайёрланган бўлиши керак. Терининг ҳимоя, тўсиқ функцияларини муҳофаза қилиш ва мустаҳкамлаш ҳамда терининг репаратив ҳоссаларини тиклаш учун корнеология тамойилларига асосан терини ҳар куни дерматологик даволовчи парваришлаш [4]. **Термик ва кимёвий авайловчи озиқлантириш** – БЭ касаллиги бор беморларни овқатлантириш механик, термик ва кимёвий аввайловчи (қирғичдан ўтказилган, яримсуюқ, жуда иссиқ эмас), макро- ва микроэлементларга бойитилган, юқори калорияли бўлиши лозим. Пуфаклар ва эрозив юзалар сони кўп бўлганида бемор йўқотилган суюқликнинг тўлдирилишига муҳтож бўлади. Кичик ёшдаги болаларга антирефлюксли аралашмалар тайинланади. БЭнинг дистрофик шаклида даволовчи шифокор тавсиясига биноан оқсиллар, углеводлар ва электролит мувозанат миқдори ҳисобга олинган ҳолда озиқлантиришни танлаш зарурати юзага келади

Шикастланган терини парваришлаш – ҳар куни, махсус боғлов материаллари ва воситалари қўлланилган ҳолда [4,6].

С	**1-босқич – олдинги кундаги боғламларни ечиб олиш** – боғламларнинг қуруқ ташқи қаватлари қайчилар ёрдамида эҳтиёткорлик билан олиб ташланади, ёпишиб кетган қаватлари эса – ваннада (эмолентлар, денгиз тузи, антисептик қўшилган) ҳўллаш йўли билан ёки нам компрессорлар қўйиш орқали амалга оширилади; **2-босқич** – таранглашган пуфаклар стерил игна билан асептика қоидаларига риоя қилган ҳолда пуфак томига параллель тарзда 2 та: кирувчи ва чиқувчи тешик ҳосил қилиб тешилади. Пуфак таркиби чиқиб кетиши учун енгилгина ҳўлловчи ҳаракатлар билан ёрдам берилади. Яра юзаси очилиб қолишидан сақлаш ва қўшимча оғриқли сезгиларни юзага келтирмаслик учун пуфак томини кесиб олиш тавсия этилмайди. **3-босқич** – тешилган пуфаклар антисептик эритмаси, шахсий гидролипидли мантия аналогини ҳосил қилиш учун антисептик, ёки антимикробли кремлар билан ишланади. **4-босқич** – шикастланган қисмларга ишончли ҳимоя яратиш учун ярали қисмларга махсус боғлов материаллари қўйилади.

Бирламчи боғламлар учун қуйидаги махсус боғлам воситалари қўлланилади:

С	• атравматик (ноадгезив) боғламлар – ярага ёпишиб кетмасликни таъминлайдиган яра боғламлари – липид-коллоидли, малҳамли (вазелин, глицерин, мой), силиконли, парафинли, асалри муми. • ғовакли (абсорбцияловчи) боғламлар – мўл ажралма бўлганида қўлланилади, вариантлари – кавакчали полиуретанли, момиқ-докали, кавакчали полисахаридлар билан, фаоллаштирилган кўмир сақлаган, коллагенли; • инфицирланган эрозияларни даволаш учун кумуш қўшилган микробга қарши воситалар, хлоргексидинли, мирамистинли, антибактериал воситалар қўшилган боғламлар қўлланилади; • кучли оғриқларда оғриқсизлантирувчи моддаларга эга қопламалар қўлланилади; • ёмон битаётган яраларда яра тубига зич ёпишиб ётадиган ва унинг қуриб қолишига йўл қўймайдиган эластик ярим шаффоф пластинкалар кўринишидаги махсус регенерацияловчи боғламлар – гидрогелли, гидроколлоидли, коллагенли ғовак қопламалардан фойдаланилади. Ҳар қандай боғлам устидан **иккиламчи боғламлар** қўйилади, уларга ўз-ўзидан фиксацияланувчи, фиксацияловчи, найсимон фиксацияловчи, эластик найсимон бинтлар ёки ич кийим тааллуқли .

Яралар инфицирланганда

ТЭБнинг барча шаклларида терининг нозиклиги, асосан яралар кўп сонли ва узоқ муддатли бўлган анча оғир шаклларида бактериялар колонизациясига ёки инфекцияларга олиб келиши мумкин. Колонизацияланган ёки инфицирланган яраларда биоюкламанинг ортиши яра битишини секинлаштиради ва, демак, инфицирланишини олдини олиш, яллиғланишни камайтириш ва мавжуд бўлган инфекцияни йўқотиш мақсадида ТЭБ яраларини даволаш учун энг муҳим бўлган тизимли антибиотиклар тайинланади [4,6].

Хирургик даволаш :
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7253274/

С	Хирургик даволашга кўрсатмалар (организмга 3 кун мобайнида овқат тушишининг йўқлиги билан боғлиқ асоратлар, контрактуралар ва псевдосиндактилиялар, қизилўнгач торайиши ва бошқалар мавжудлиги) жарроҳи томонидан аниқланади.

ТБЭнинг барча шаклларида ва асосан дистрофик шаклида, ОИТ шикастланиши кузатилади – оғиз бўшлиғи шиллиқ қавати, ҳалқум, қизилўнгач ва тўғри ичак, у чандиқланиш, оғиз бўшлиғида вестибуляр бурмаларнинг битиб кетиши, юганчалар йўқолиши, анкилоглоссия, дисфагия эпизодлари, қизилўнгач стриктураси, гастроэзофагал рефлюкс, доимий қабзиятлар билан якунланади. Тишларни гигиеник ишлаш имконияти бўлмаганлиги боис (шиллиқ қаватнинг осонгина шикастланиши сабабли) ТБЭ билан касалланган беморлар орасида тиш тўқимасининг кариес кўринишида касалланиши кенг тарқалган.

3.3.1. Қизилўнгач дилатацияси

Қизилўнгач дилатациясини амалга ошириш учун кўрсатмалар: қизилўнгачда стриктуралар мавжудлиги, улар дисфагияга, стриктурадан юқорида обструкцияга ва/ёки овқат ҳамда сўлакнинг тўпланишига олиб келади. Қизилўнгач шиллиқ қавати шикастланишини ёки унинг қаватланиб кўчишини олдини олиш мақсадида баллонли дилатация афзал деб кўрилади.

Аралашувни амалга оширишга **қарши кўрсатмалар**:

- беморнинг оғир умумий аҳволи (ўткир инфаркт, инсулт ва б.);
- қизилўнгач-респиратор оқмалар борлиги;
- аъзо/анастомоз бўшлиғининг тўлиқ ёпилиб битиши ёки стриктура орқали эгилувчан ўтказгични диаметри билан ўтказа олмаслик;
- стриктура узунлиги 3 см дан катта (ОИТ аъзолари учун), 2 см дан катта (кекирдак учун) ва 1 см (бронхлар учун);
- стриктураларнинг ифодаланган ригидлиги;
- қизилўнгачнинг чандиқли стриктуралари учун – стриктуранинг юқори жойлашганлиги;
- аъзо/анастомоз бўшлиғи торайиши ташқаридаги чандиқли перижараён (амалга оширилган нур терапияси фонида) ёки ёмон сифатли ўсма билан қисилиши оқибати сифатидаги ҳолатлар;
- портал гипертензия ва қизилўнгачнинг варикоз кенгайган веналари мавжудлиги.

Тавсияномалар ишонарлилик даражаси С.

Гастростома қўйиш

Гастростома қўйишга кўрсатмалар: тана вазнининг экстремал йўқотилиши, вазн ва бўй ўсиши йўқлиги, беморнинг овқат қабул қилишдан бош тортиши, оғриқли дефекация.

Аралашув ўтказишга қарши кўрсатмалар:

- асцит;
- перитонеал диализ;
- ифодаланган портал гипертензия;
- ифодланган гепато- или спленомегалия;
- юқори даражадаги семизлик;
- олдин амалга оширилган операция натижасидаги анатомик нуқсонлар ёки яллиғланиш.

Тавсияномалар ишонарлилик даражаси С.

Деформацияни бартараф қилиш учун қўл ва оёқ панжаларидаги операциялар

Кўрсатмалар:

- қўл-оёқнинг пилласимон қобиққа қўшилиши билан келган псевдосиндактилиялар,
- бармоқларнинг фалангалараро ва кафт-фалангалар бўғимларидаги букилган контрактуралари, кафт усти контрактуралари.

Тавсияномалар ишонарлилик даражаси С.

Аралашув ўтказилишига қарши кўрсатмалар:

- беморнинг оғир умумий аҳволи (ўткир инфаркт, инсульт ва бошқ.).

ТБЭнинг барча шаклларида ва асосан дистрофик шаклида ошқозон-ичак тракти шикастланиши кузатилади, ушбу ҳамма омиллар шунга олиб келадики, ТБЭ билан азият чекаёган барча болалар кўп омилли генездаги овқатланиш етишмовчилигига эга бўлади. Беморларнинг ушбу мураккаб тоифасидаги беморларни парваришлаш бўйича қўлга киритилган тажрибага қарамасдан, ТБЭда оптимал овқатлантиришни ташкиллаштиришнинг амалий масалалари ечими топилмаганлигича қолган. Бошқа қийинчиликлардан ташқари, бу касалликнинг ноёблиги ва кузатувларда беморлар сонининг камлиги сабабли клиник тадқиқотларни амалга оширишнинг мураккаблиги билан боғлиқ.

Таъкидлаш жоизки, овқатланиш етишмовчилиги деганда озиқлантирувчи моддаларга бўлган эҳтиёж ва уларнинг организмга тушиши орасидаги дисбаланс тушунилади, бу бола ўсиши ва ривожланишига негатив таъсир қилади. ТБЭда ва асосан унинг оғир шаклларида “нуқсонли ҳалқа” юзага келади, бунда касалликнинг кўринишлари нутритив статус бузилишига олиб келади, бу эса жараён кечишини оғирлаштиради ва касалликнинг ўзининг клиник кўринишлари кучайишига сабабчи бўлади.

Ҳозирги вақтда ТБЭ билан касалланган беморларнинг парҳезли терапияси ёток яралар ва термик куйишлар бор беморлар учун ишлаб чиқилган тамойилларга асосланади. Дж. Д. Файн ва Х.Хинтнер қўлланмасида ТБЭ билан касалланган болаларнинг энергияга бўлган эҳтиёжини ҳисоблашнинг оддий услуби келтирилган, у хронологик ёшга ва Буюк Британиянинг озиқлантирувчи моддаларни истеъмол қилиш меъёрларига асосланган. Муаллифлар таъкидлашича, энергияга бўлган кунлик эҳтиёжнинг 100-150% медианасини таъминлаш орқали тана вазни ошишига эришиш мумкин. Оқсилларга бўлган эҳтиёж, худди шу қўлланмага мос равишда, оқсил истеъмол қилиш меъёрининг 115-200% га мос келади.

ТБЭ билан хасталанган беморлар учун озиқлантирувчи моддаларга бўлган баланд эҳтиёж ва овқатни ҳазм қилиш имкониятининг чекланганлиги орасида мослик йўқлиги хосдир, бу овқатнинг ҳажмини оширмасдан, унинг энергетик ва оқсилли қийматини кўтаришга имкон берадиган диетологик ёндашишларни талаб қилади.

Чақалоқ томонидан кўкрак бези сўрғичини излаши бола юзи шикастланишини келтириб чиқариши ёки шикастланишни чуқурлаштириши, сўриш жараёни эса оғиз, тил, милк шиллиқ қаватларида пуфаклар ҳосил бўлишига олиб келиши мумкин. Шунга қарамасдан, кўкрак билан озиқлантиришни қўллаб-қувватлаш керак, сабаби у болага анчагина афзалликларни тақдим қилади. Лекин, енгил ҳолатлардан ташқари, фақат кўкрак билан озиқлантириш ТБЭ билан хасталанган чақалоқларнинг юқори эҳтиёжларини қониқтира олмайди. Озиқлантирувчи моддалар билан бойитилган овқатланишни ташкиллаштириш зарур. Амалиётда рационни бойитиш учун сузилган кўкрак сутининг калориясини қуруқ озиқлантирувчи аралашма билан ошириш, эритилган озиқлантирувчи аралашманинг концентрациясини ошириш, глюкоза полимерини ва/ёки ёғли эмульсияни қўшиш каби ёндашишлар қўлланилади.

Бир ёшдан катта болалар учун барча асосий нутриентларнинг етарли миқдорига эга адекват рацион шакллантирилади. Аммо, ТБЭнинг дистрофик шакли бор болалар учун фақат табиий маҳсулотлар ҳисобига етарлича рацион шакллантириш амалда бажарилиши мумкин бўлмаган масала ҳисобланади. Шунинг учун катта ёшдаги болаларга рационни бойитиш учун энтерал озиқлантиришнинг махсус маҳсулотлари қўлланилиши мумкин.

Ушбу аралашмаларнинг кўпчилиги изокалорияли ҳисобланади, яъни 100 мл да 100 ккал ни сақлайди. Нутритив етишмовчиликнинг оғир даражасида гиперкалорияли маҳсулотларга афзаллик берилади, улар кам ҳажмда нутриентларнинг ва энергиянинг катта миқдорини таъминлаш имконини беради.

Оғир етишмовчиликда энтерал зондли овқатлантириш энг тўғри ҳисобланади: порцияли киритишга таққосланганда ҳазм қилиш учун паст энергия сарф қилиниши ҳисобига, ошқозон-ичак трактига озиқлантирувчи моддаларнинг секин узлуксиз тушиши, инфузион насос билан амалга ошириш ҳаммасидан яхши. Овқатлантиришнинг бундай усулида бўшлиқдаги ҳазм қилиниш яхшиланади, ичакнинг сўриш қобилияти секин-аста ортиб боради, ошқозон-ичак трактининг юқори бўлими моторикаси меъёрлашади. Энтерал озиқлантириш учун мўлжалланган аралашмаларнинг оқсилли компоненти ошқозоннинг секретор ва кислота ҳосил қилиш функциясини кучайтиради, ошқозон ости безининг адекват экзокрин функциясини ва холецистокинин секрециясини ушлаб туради, билиар тизимнинг нормал моторикасини таъминлайди ва билиар сладж ва холелитиаз каби асоратларнинг олдини олади.

Адекват парҳез терапиясининг асосий кўрсаткичи бўлиб тана вазни ошиши ҳисобланади, агар у кунига 10 г/кг дан ортса оптимал, кунига 5-10 г/кг бўлса – ўртача, кунига 5 г/кг дан кам бўлса – паст ҳисобланади. Лекин, мутахассислар гувоҳлик беришича, ТБЭ билан касалланган болаларда даволаш овқатлантириш самарадорлигининг яхши кўрсаткичларига эришиш жуда ҳам қийин.

Рационнинг асосий қисмини коррекция қилишдан ташқари, ТБЭли беморлар темир, цинк, баъзи муаллифлар маълумотларига кўра – селен ва карнитин қўшимча берилишига муҳтож.

Ҳозирги кунда яралар битиб кетишига олиб келадиган махсус маҳсулотлар ва нутриентлар қўлланилган ҳолда ТБЭ билан касалланган беморларни даво овқатлантириш учун ёндашишларни ишлаб чиқиш борасида тадқиқотлар олиб борилмоқда. ТБЭ билан хаста катта ёшдаги беморларда уларни қўллаш борасида ижобий натижалар олинган – яралар битиши, иммун статуснинг оптималлашиши ва яллиғланишнинг паст кўрсаткичлари.

ТБЭ мавжуд болаларда ОИТ шиллиқ қавати шикастланишлари ва шу билан боғлиқ ҳолда баъзи болаларда тўсиқ функциясининг пасайиши овқат сенсибилизацияси ва овқат аллергияси сабабчиси бўлиши мумкин, бу бундай болаларни нутритив таъминлашни анча мураккаблаштиради. Сигир сути оқсилига аллергия бўлганда болаларга сутсиз парҳезни ташкиллаштириш керак. Бундай вазиятда адекват рацион яратиш учун қўшимча овқатлантириш сифатида фақат аминокислотали аралашмалар ёки юқори гидролизирланган сут оқсили негизидаги аралашмалар қўлланилиши мумкин.

Диетотерапиянинг замонавий технологияларига қарамасдан, ТБЭнинг энг оғир шакллари жиддий оқсил-энергетик етишмовчилик билан бирга келади. Бу ушбу мураккаб тоифадаги беморларда овқат етишмовчилигининг кўп омилли патогенези билан боғлиқ. Шунга қарамасдан, овқатланиш тўқималар тикланишида иштирок этадиган омиллар мажмуига таъсир қилиши тан олинган, шунинг учун ҳам у максимал даражада оптималлаштирилган бўлиши керак.

«ТУҒМА БУЛЛЁЗЛИ ЭПИДЕРМОЛИЗ» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ПРОФИЛАКТИКА ВА РЕАБИЛИТАЦИЯ МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМАСИ

Тошкент 2024

Баённомадан фойдаланувчилар:
Шифокор дерматологлар;
Умумий амалиёт шифокорлари;
Шифокор педиатрлар;
Шифокор неонатологлар;
Шифокор лаборантлар;
Соғлиқни сақлаш ташкилотчилари;
Клиник фармакологлар;
Талабалар, клиник ординаторлар, магистрантлар, аспирантлар, тиббиёт ОТМ ўқитувчилари;
Ушбу патологияга эга беморлар, улар оила аъзолари ва парваришда қатнашаётган шахслар.

Асосий қисм.

Кириш: туғма буллёзли эпидермолиз – генодерматозларнинг фенотипик ва генетик гетероген гуруҳи, уларнинг асосий клиник кўриниши бўлиб, интраэпидермал ёки дерматоэпидермал алоқаларни таъминлаб берадиган терининг структур оқсилларининг генетик боғлиқ нуқсонлари сабабли жузъий механик таъсир натижасида терида ва шиллиқ қаватларда пайдо бўладиган пуфакчалар ҳисобланади. Кўпчилик ҳолатларда туғма буллёзли эпидермолизнинг биринчи белгилари бола туғилиши биланоқ пайдо бўлади, ва бундай беморларни текшириш, даволаш, парваришлаш ва атроф муҳитга ижтимоий мослаштириш алоҳида ёндашишни талаб этади [3].

Туғма буллёзли эпидермолиз (ТБЭ) – бу кичкина механик таъсирлар оқибатида ёки спонтан тарзда терида ва шиллиқ пардаларда пуфаклар ҳосил бўлиши билан хусусиятланадиган генетик ва клиник гетерогенли касалликлар гуруҳи.

ТБЭ ривожланиши эпидермис ва дерма орасидаги боғлиқликни амалга ошириб берадиган терининг структур оқсилларини кодлайдиган генлар мутациялари билан боғлиқ. Ҳозирги вақтга келиб, терининг структур оқсилларининг 15 та генларида ТБЭнинг турли клиник турлари ривожланишига олиб келадиган 1000 дан ортиқ мутациялари аниқланган. Мутациялар билан оқсиллар синтези бузилишлари боғлиқ: оқсил йўқлиги, функционал жиҳатдан нотўлиқ оқсил синтезланиши, оқсилга протезалар таъсирини енгиллаштириб берадиган структур бузилишга эга оқсил синтезланиши, бу оқсилнинг тезда парчаланишига олиб келади. Касаллик ривожланишига боғлиқ бўлган оқсиллар – 5- ва 14-кератинлар, десмоплакин, плакофилин-1, плектин, ламинин 332, VII ва XVII турдаги коллагенлар, киндлин ҳисобланади. Бу оқсиллар терида турлича жойлашади: кератоноцитларда 5- ва 14-кератинлар, базал мембрананинг оч пластинкаси (*lamina lucida*) ичида – интегрин, ламинин 332, XVII турдаги коллаген, базал мембрананинг тўқ пластинкаси (*lamina densa*) ичида – VII турдаги коллаген, эпидермиснинг ҳар хил сатҳларида – киндлин ўрин олган.

Дунёнинг кўпгина мамлакатларида касаллик структурасида оддий буллёзли эпидермолиз, қатор давлатларда эса – дистрофик буллёзли эпидермолиз устун келиши қайд этилган; касаликнинг чегаравий тури кам ташҳисланади. Туғма буллёзли эпидермолиз учун гендерли фарқ хос эмас. Руйхатга олинган беморлар орасида вояга етмаганлар устун келади, бу ТБЭнинг оғир кечиши натижасида беморларнинг вояга етиш ёшигача вафот этиши ва касалликнинг енгил кечиши мавжуд бўлган вояга етган беморларнинг тиббий ёрдамга мурожаат қилмаслиги билан боғлиқ [3,4].

3. Профилактика ва реабилитация.

3.1. Профилактика ёки реабилитация турлари: ТБЭни олдини олишнинг муҳим жиҳати бўлиб пренатал диагностика ўтказиш ҳисобланади, бунда оиланинг тиббий-генетик маслаҳати ўтказилади ва ушбу оилада бемор бола туғилиши хавфи баҳоланади, шунингдек ота-оналарга ирсий касаллик ривожланиш хавфи, амалга оширилиши мумкин бўлган диагностик ва даволаш тадбирлари ҳақида маълумот етказилади. Тиббий-генетик маслаҳат ўтказиш учун кўрсатмалар бўлиб ушбу оилада ТБЭга чалинган бемор туғилиши,

шу касалликнинг ота ёки онада кузатилганлиги ҳисобланади. Таъкидлаш жоизки, бемор қонининг ва терисининг генетик таҳлили ТБЭ турини, шунингдек мос геннинг мутациясини аниқлаш имконини беради. Ҳомиладорликнинг 10-12 ҳафталик муддатларида хорион қилчаларини биопсия қилиш мумкин, уларда маълум мутациялар аниқланиш эҳтимоли бор. Текширишга 3-4 кун кетади, шу сабабли зарурат бўлганда ҳомиладорликни тўхтатиш масаласини ҳал қилиш мумкин. ТБЭга чалинган беморларда пуфаклар пайдо бўлишини олдини олиш учун терининг (кийим, боғламлар, ташқи воситалар ва шунга ўхшашлар) ва шиллиқ қаватларнинг (қаттиқ овқат ва шунга ўхшашлар) шикастланишларидан эҳтиёт бўлиш керак. Асоратларнинг олдини олиш мақсадида диспансер кузатув зарурдир, бунда камқонликни, шунингдек узоқ вақт битмаётган эрозиялар қисмларида ёмон сифатли ўсмаларни аниқлаш ва назоратга олиш борасида лаборатор маълумотлар (қоннинг умумий таҳлили ва бошқ.) мунтазам ўрагнилади ва назорат қилинади [3,4].

ТБЭга эга беморларга ишлаб чиқаришга оид кимёвий ва физик қитиқловчилар билан ишлаш, асаб-руҳий ва жисмоний зўриқиш мумкин эмас. ТБЭли беморларда депрессия белгилари аниқланганда психиатрлар ва психотерапевтлар билан биргаликда психореабилитация давосини ўтказиш зарур, бунда психологик қўллаб-қувватлаш ота-оналарга ҳам керак. Псевдосиндактилиялар ва бўғимлар контрактуралари бўлганда беморлар даво жисмоний тарбия амалга оширилишига, махсус тайёрланган индивидуал протезлар ва компрессион қўлқоплар қўлланилишига муҳтождир, улар қўл ва оёқ панжаларининг бўғимлари ҳаракатчанлиги сақланишига ёрдам беради [3,4].

Жамоавий тадбирларни ва индивидуал профилактикани амалга ошириш тамойиллари: ТБЭ билан касалланган беморларни парваришлашнинг асосий тамойиллари бўлиб пуфаклар ҳосил бўлишини олдини олиш ҳисобланади, сабаби маълум бир соҳада терининг бир марталик шикастланиши, шу жойда қайта шикастланиш хавфини анчагина оширади. Бола терисига тегиш микони борича минимал эҳтиёткорона бўлиши керак, бунда терини ишқалаш, терига босим ўтказиш ва боланинг нозик терисини шикастланишига олиб келадиган бошқа ҳаракатлардан сақланиш лозим. Ҳар куни намловчи воситаларни қўллаш зарур. Кийим, кўрпа-тушак танлашда фақат ип газламали юмшоқ тўқималардан фойдаланиш лозим, этикетларнинг ҳаммаси кесиб олиб ташланади, кийим чоклари ташқарида бўлиши керак. Пойабзал қулай, эркин ва юмшоқ бўлиши керак. Кийим ва пойабзалнинг барча деталлари, тугмалар, илгаклар, молниялар бола терисига тегмаслиги керак. Шунингдек, терига зич тегиб турадиган ва ишқаланишни чақирадиган деталлардан ҳам эҳтиёт бўлиш лозим (манжеталар ва ёқалар кесиб олиб ташланади). ТБЭнинг оғир шакли мавжуд болаларда тагликдан фойдаланиш тавсия этилмайди [3,4].

ТБЭ билан азият чекаётган боланинг хавфсиз ҳаёт фаолияти учун шароитлар яратиш зарур, болани қўршаб турган барча деталларни ўйлаб кўриш керак. Бу мебеллар, ўйин ва овқатланиш, йўргаклаш столи ёки ҳар кунлик боғлов ўтказиладиган жойларга тааллуқли. Мебель юмшоқ материалдан тайёрланган бўлиши, ўткир учлари ва болага шикаст етказадиган деталлари бўлмаслиги керак. Боланинг тери қопламларини исиб кетишдан сақлаш, атроф муҳит ҳароратини салқин ушлаш, хонани мунтазам шамоллатиб туриш, шунингдек ҳавони намлашни назорат қилиш керак [3,4].

Сув муолажаларини қабул қилиш сони боланинг умумий аҳволига ва тери жараёнининг оғирлигига боғлиқ ҳолда бошқарилиб борилади. Чўмилтиришда сув ҳарорати 35 градусдан юқори бўлмаслиги керак, сувга pH-нейтрал бўлган ювувчи ва намловчи воситалар, тузли, уксус эритмаси қўшилади ёки микробга қарши ювувчи лосьонлар қўлланилади, бунда губка ва мочалкалар билан ишқалашдан эҳтиёт бўлиш лозим. Чўмилтириб бўлгандан кейин бола артилмайди, юмшоқ сочиқ қўллаган ҳолда эҳтиёткорлик билан сув ва намлик шимиб олинади [3,4].

Оғиз бўшлиғи шиллиқ қавати ва тишлар ҳолатини кузатиш жуда муҳим, сабаби ТБЭ билан касалланган болаларда гипоплазия шароитида асосий касаллик кечишини оғирлаштирадиган кариес тезда ривожланади. Тишларни тозалашда кичкина бошчали ва

жуда юмшоқ қилли тиш чўткаси, махсус силиконли қилга эга бармоқ қалпоқчаси ёки оғиз бўшлиғи гигиенаси учун юмшоқ салфеткалар, шунингдек тишларни мустаҳкамловчи фтор тутган пасталардан фойдаланиш тавсия этилади. Оғиз бўшлиғини ҳар куни эҳтиёт қиладиган антимикробли эритмалар билан чайиш тавсия қилинади [3,4].

ТБЭга чалинган беморлар мувозанатлаштирилган юқори калорияли, оқсил (кунлик норма 1 кг тана вазнига 1,0 дан 2,2 г гача оқсил тавсия этилади) билан бойитилган овқатга, озиқлантирувчи моддалар ва витаминларга муҳтождирлар, бунда овқат оғиз бўшлиғи шиллиқ қаватини, қизилўнгачни шикастламаслиги керак, овқат юмшоқ, баъзида қирғичдан ўтказилган, аммо жуда иссиқ бўлмаслиги лозим. Овқатланиш етишмовчилигида махсус озиқлантирувчи аралашмалар, витаминлар, микроэлементлардан фойдаланилади. Шунингдек жуда кўп суюқлик ичиш тартибини ҳам унутмаслик керак [2].

ТБЭ билан хасталанган беморларга тиббий ёрдамни ташкиллаштириш учун кўпгина хизматлар жалб этилмоғи керак, бунда биринчи навбатда дерматовенерологик хизмат бошқа ёндаш мутахассислари (неонатологлар, педиатрлар, УАШ ва бошқ.) билан биргаликда ушбу генодерматозли беморларни аниқлашни, уларни диспансер кузатувга олиш ва назорат қилишни, ташқи воситалар билан таъминлашни ва улардан фойдаланишга ўргатишни, беморлар реабилитацияси билан шуғулланишни ва асоратлар юзага келганда беморларни ихтисослаштирилган клиникаларга юборишни таъминлаши керак. Туғма буллёзли эпидермолиз мультифанлараро муаммо ҳисобланади, шунга кўра, диагностика, даволаш, профилактика ва реабилитация масалаларида комплекс ёндашиш орқали керакли натижага эришиш мумкин [4,6].

Тавсияларнинг ишончлилик даражаси С.

3.2. Профилактика услублари ва муолажалари:

1) профилактика мақсади: яқин қариндошлик никоҳга барҳам бериш (УАШ).

2) **1-профилактика** – ушбу нозология бўйича бирламчи профилактикада амалга ошириладиган тадбирларни санаб ўтинг (қандай тадбирлар, тадбир тури, кимга мўлжалланган, ким амалга ошириши керак, қаерда ва қачон ўтказиш керак, каби саволларга жавоб берадиган маълумотларни ёзиш зарур): УАШ.

3) **скрининг** – ушбу нозологияда скрининг услублари мавжуд бўлса, қайси услубларни қўллаш зарур, скрининг қилинадиган контингет, қачон амалга оширмоқ керак, қаерда амалга ошириш лозим ва бошқаларни кўрсатиб ўтиш зарур. Шунингдек, ушбу нозологияда ким скрининг олиб боради (тиббий ишчи компетенциясига талаблар): скрининг услублари ҳозирча йўқ.

4) **2-профилактика** – иккиламчи профилактикада амалга ошириладиган тадбирлар турларини санаб ўтинг (иккиламчи профилактикани амалга оширишда қандай тадбирларни бажариш керак, улар кимларга мўлжалланган, ким уларни ўтказади (тиббий ишчи компетенциясига талаблар), иккиламчи профилактикани қаерда ва қачон амалга ошириш керак): дерматологлар беморлар патронажини бажаришади, псевдосиндактилияларни истисно қилиш мақсадида боғлов материалларидан фойдаланишни ўргатишади.

5) **3-профилактика** – учламчи профилактикада амалга ошириладиган тадбирлар турларини санаб ўтинг (учламчи профилактикани амалга оширишда қандай тадбирларни бажариш керак, улар кимларга мўлжалланган, ким уларни ўтказади (тиббий ишчи компетенциясига талаблар), учламчи профилактикани қаерда ва қачон амалга ошириш керак): ОАВ орқали аҳолини ТБЭ ҳақида хабардор қилиш.

3.3. Реабилитация услублари ва муолажалари:

- реабилитация мақсади (ушбу нозологиядаги реабилитация мақсадлари кўрсатилади):
- шикастланган аъзо ёки тизимнинг бузилган ва (ёки) йўқотилган функцияларини тўлиқ ёки қисман тиклаш;
- ўткир ривожланган патологик жараён якунланиши жараёнида организм функциясини ушлаб туриш;

- шикастланган аъзолар ёки организм тизимларининг функциялари бузилишини олдини олиш, эрта ташҳислаш ва тўғрилаш;
- ногиронланиш даражасини олдини олиш ва камайтириш
- ҳаёт сифатини яхшилаш;
- беморнинг ишга лаёқатлилигини сақлаб қолиш;
- беморнинг жамиятга ижтимоий интеграциясини таъминлаш.

Тавсияномаларнинг ишончлилик даражаси В.

4. Профилактиканинг 3 та турини ва реабилитацияни амалга оширишга кўрсатмалар (профилга мос ҳолда конкретлаштирилади): ТБЭнинг дистрофик шакли.

5. Профилактика турини амалга оширишни аниқлаш учун мезонлар (халқаро стандартлар, далилларга асосланган тиббиёт маълумотларига мос равишда): Россия Федерациясининг ТБЭ бўйича миллий баённомаси.

5.1. Реабилитация муолажалари босқичларини ва ҳажмини аниқлаш бўйича мезонлар (ҳаёт фаолияти функцияси, чекланганлиги ва саломатлик халқаро таснифига мос ҳолда халқаро шкалалар): «DEBRA» фонди.

6. Реабилитация босқичлари ва ҳажми (тиббий реабилитация босқичлари ва ҳажми, шунингдек, профилига мос ҳолда уларни амалга оширадиган тиббий ташкилотлар кўрсатилади): дистрофик шаклига эга ҳар бир бемор ҳар йили марказнинг генодерматозлар бўлимига госпитализация қилинади.

7.Тиббий профилактика ёки реабилитация даражаси кўрсатилган диагностик тадбирлар:

1) далилланганлик даражаси кўрсатилган ҳолда асосий диагностик тадбирлар;

Анамнез маълумотлари: буллёзли эпидермолизнинг ҳар қандай шакли билан азият чеккан беморлар терида ва шиллиқ қаватларда пуфаклар ва/ёки эрозиялар ҳосил бўлишига шикоят қилишади, улар оғриқ ва қичишиш билан кечиши мумкин. Генерализацияланган ОБЭда касаллик бола туғилиши биланоқ ёки бола ҳаётининг биринчи ойларида бошланади Касалликнинг энг кучли ифодаланган кўринишлари бир ёшгача бўлган ёш даврида қайд этилади. Эрта болалик ёшида беморларда оёқ панжаси пастки юзасида гиперкеротик жойлар ва қўл-оёқ панжаларининг гипергидрози пайдо бўлади, улар катта ёшларда ҳам сақланиб қолади. Маҳаллий ОБЭда пуфакларнинг илк маротаба пайдо бўлиши оёқ панжаси пастки юзасида кузатилади ва юриш бошланиши билан боғлиқ. Оёқ панжаси пастки юзаси гиперкератози 10 ёшгача бўлган ёшда ривожланади, жинсий етилиш даврида оёқ панжаларида гипергидроз кучаяди ва тирноқларнинг қалинлашиши пайдо бўлади. Герпетик шаклдаги ОБЭда дерматоз кучайиши 1 ёшгача бўлган ёш даврида кузатилади, кейин жараённинг барқарорлашиши ва пуфаклар пайдо бўлиши тўхташи қайд этилади. 2 ёшдан бошлаб касаллик қўзишларининг мавсумийлиги аниқлашиб боради – ёз фаслида ёмонлашиш ва қиш фаслида яхшиланиш. БЭнинг чегаравий вариантларида пуфаклар ва/ёки эрозиялар бола туғилиши билан ёки ҳаётининг биринчи кунларида пайдо бўлади. Бола ҳаётининг биринчи ойларидаги ўлим нафас етишмовчилиги, зотилжам, сепсис билан боғлиқ. ДБЭнинг аутосом-доминант турида айрим беморлардагина пуфаклар туғилиши билан пайдо бўлади, кўпчилик ҳолатларда уларнинг юзага келиши бола ҳаётининг биринчи йилига тўғри келади. Оғиз бўшлиғининг шиллиқ қаватида тошмалар пайдо бўлиши камайиб боради ёки бола ҳаётининг 9-10 йилларига келиб бутунлай тўхтайди. ДБЭнинг аутосом-рецессив турида касаллик туғилиш вақтидан бошланади (кўпгина беморлар қўлларида ва/ёки оёқларида эпидермис йўқлиги билан туғилади), кам ҳолатларда – бола ҳаётининг биринчи кунларида. Шиллиқ қаватлар шикастланишлари бола ҳаётининг биринчи кунлариданоқ содир бўлади. Жинсий етилиш даврида тери жараёнининг барқарорлашиши қайд этилади. Касалликнинг ушбу шаклига эга болалар психомотор, жисмоний ва жинсий ривожланишда орқада қолишади. Ўспиринлик даврида ақлий ривожланиш тенглашади, аммо жуда ҳам ориқлаш, паст бўй ва вазн, суст ҳаракатланиш сақланиб қолади, пубертат ёшдан кейин танада туклар ўсиши йўқ. Бола ҳаётининг учинчи-

тўртинчи ўн йилликларида сурункали тери яралари ва/ёки чандиқлар соҳаларида терининг ясси ҳужайрали, тез метастазланувчи саратони ривожланиши кузатилади [5].

Физикал текширув: барча тери қоплами ва кўзринадиган шиллиқ қаватлар кўздан кечирилади, сочлар, тирноқлар ўсишига, ёғ ва тер безлари ишлашига, кариоз тишлар мавжудлигига, тери қопламларининг табиатига, орқа чиқарув тешигидаги ёриқлар мавжудлигига, қўл ва оёқ панжаларининг бармоқларидаги суяк ўзгаришларга эътибор қаратилади. Пуфаклар бор бўлганида Николский симптоми текширилади. Умумий жисмоний ривожланиш параметрларини баҳолаш, бутун тери қопламини текшириш, шиллиқ қаватлар, сочлар, тирноқ пластинкалари ва тишлар ҳолатлари ва бутунлигини баҳолаш амалга оширилади. ТБЭ мавжуд беморларда дермографизмни текшириш бажарилмайди [5].

Лаборатор-инструментал маълумотлар: қоннинг умумий таҳлили, сийдикнинг ва нажаснинг умумий таҳлили, заҳмга нисбатан серологик реакциялар (РМП, РПГА, ИФА), яра юзаларидан бактериологик экмалар, микологик текширувлар, ички аъзолар УТТ, тери ҳолатини диагностикаси, янги пуфак бор шикастланиш соҳасидан олинган тери биоптатини текшириш. Субэпидермал бўшлиқ аниқланадиган янги пуфак жойлашган шикастланиш ўчоғидан олинган тери биоптатини гистологик текшириш тавсия қилинади. Гистологик текшириш касаллик турини ташҳислашга имкон бермайди. ТБЭга чалинган беморларда дермо-эпидермал бирикма зонасида терининг структур оқсиллари экспрессиясини, экспрессия пасайганлигини ёки экспрессия йўқлигини аниқлаш учун тери биоптатини иммунофлюросценциянинг билвосита реакцияси (ИФРб) ёрдамида текшириш тавсия этилади. ТБЭ кичик турини аниқлаш учун трансмиссив электрон микроскопия услуби ёрдамида текшириш олиб бориш мумкин, у пуфак ҳосил бўлиш сатҳини аниқлаш ва ТБЭли беморлар терисидаги ультраструктур ўзгаришларни топиш имконини беради. Бўшлиқли элемент жойлашиш сатҳини аниқлаш, демак-ки БЭнинг клиник вариантини белгилаш имконини берадиган иммунгистокимёвий диагностика энг маълумотли услуб ҳисобланади. Диагностиканинг ушбу услуби ТБЭнинг тасниф ости шаклини анча аниқ белгилашга имкон беради, сабаби ТБЭнинг турли кичик турларида намуналар антигеннинг специфик структур оқсиллари билан бўялиш жадаллиги бўйича фарқ қилади, бу ассоциирланган гендаги мутация мавжудлигига мос келади. Буллёзли эпидермолизли беморларда генетик текширишлар пренатал диагностика ёрдамида амалга оширилади. Шифокор-генетик ТБЭ ташҳисини аниқлаштириб беради. Дифференциал диагностика мақсадида Тцанк ҳужайралари ва эозинофиллар борлигини аниқлаш учун шикастланиш ўчоқларидан цитологик текширувларни амалга ошири тавсия этилади [1].

Тавсияномаларнинг ишонарлилик даражаси В.

8. Даража кўрсатилган ҳолда тиббий профилактика ёки реабилитация тактикаси:

1) ишонарлилик даражаси кўрсатилган ҳолда асосий профилактик ёки реабилитация тадбирлари;

2) ишонарлилик даражаси кўрсатилган ҳолда қўшимча профилактик ёки реабилитация тадюирлари.

9. Профилактик ва реабилитация тадбирларининг самарадорлиги индикаторлари (ҳаёт фаолияти функцияси ишлаши, чекланиши ва саломатликнинг Халқаро таснифига халқаро шкалаларга мос ҳолда реабилитация натижалари) [4,6].

10. Баённоманинг ташкилий жиҳатлари:

1) манфаатлар қарама-қаршилиги йўқлиги;

генетик касалликнинг оғирлигини, кечишининг торпидлигини, реабилитациянинг паст потенциалини, шунингдек ижтимоий жиҳатини ҳисобга олган ҳолда, ТБЭ ташҳисига эга ҳар бир бола ҳаёт сифатини ушлаб туриш учун доимий тутиб турувчи комплекс даволашга ва парваришлашга муҳтож. Кўп беморлар ТБЭнинг оғир шаклларига эга, бу

бундай оилалар учун нафақат улкан тиббий-психологик муаммони келтириб чиқаради, балки беморларнинг ҳаёт сифатини яхшилаш мақсадида махсус шароитлар яратиш учун болаларни керакли боғлов материаллари, дори воситалари билан таъминлашга бўлган катта харажатларни талаб қилади. Молиявий жиҳатидан ташқари, муаммонинг бошқа томони ҳам мавжуд – бирламчи бўғин шифокорларининг ноёб генетик касалликларни аниқлаш ва терапияга ёндашиш борасидаги етарлича компонентга эга эмаслиги, шунинг учун ҳам шифокорларнинг квалификация даражасини оширишга мўлжалланган илмий-амалий, маорифий тадбирларни ташкиллаштириш жуда ҳам зарурдир.

Ҳар қандай ихтисосликдаги шифокор ТБЭ ташҳисини қўйганда бундай беморни аниқлагани ҳақида тиббиёт муассасасининг маъмуриятига хабар бериши керак, маъмурият, ўз навбатида, статистик ҳисобни юритиш ва ТБЭли беморга мос ёрдамни кўрсатишни ташкиллаштириш учун бемор ҳақидаги маълумотни маҳаллий соғлиқни сақлаш органларига тақдим қилиши лозим. Республикада ТБЭли беморларнинг реестри олиб борилади, реестр долзарб ҳолатда бўлади. Реестрга киритилган ҳар бир бемор боғлов материаллари, дори воситалари ва тиббий буюмлар билан таъминлаш кўринишидаги ёрдам олади. Молиялаштириш “Капалак болалари” ННО Хайрия фонди (Ўзбекистон) ва давлат томонидан молиялаштириш ҳисобига амалга оширилади.

2) эксперт (республика ва хорижий давлат мутахассиси) маълумотлари: профессор Мурашкин Н.Н. (Россия Федерацияси)

Профессор Маннанов А.М. (Ўзбекистон Республикаси).

3) баённомани қайта кўриб чиқиш шартларини белгилаш (баённомани ишлаб чиқишдан кейин ёки исботланганлик даражасига эга янги услуб мавжуд бўлганда 3 ёки 5 йилдан кейин қайта кўриб чиқиш): биологик ва генетик терапия услабларининг жорий қилиниши баённомани қайта кўриб чиқишни талаб қилади.

4) фойдаланилган дабиётлар рўйхати (баённома матнида санаб ўтилган манбаларга ҳавола булиши зарур).

Адабиётлар рўйхати

1. Лыкова С.Г., Максимова Ю.В., Немчанинова О.Б., Гусева С.Н. Врожденный буллезный эпидермолиз. //Архив патологии.2018.№4.С.54-60.
2. Хегер П.Г. Детская дерматология. Пер. с нем. Кубанова А.А., Львов А.Н. Москва:БИНОМ.2013.
3. Pearson R/W/ Studies on the pathogenesis of epidermolysis bullosa/ //J.Invest/Dermatol.1962.vol.39.P.551-575.
4. Chiaverini C., Bourratb E., Mazereeuw-Hautiere J.Bodemerd C. Hereditary epidermolysis bullosa French national guidelines for diagnosis and treatment. //Ann.Dermatol.Venereol.2017.vol.144.P.6-35.
5. Mitsuhashi Y., Hashimoto I. Genetic abnormalities and clinical classification of epidermolysis bullosa. //Arch.Dermatol.Res.-2003. vol.295.P.29-22.
6. Uitto J., Richard G. Progress in epidermolysis bullosa: genetic classification and clinical implications. //Amer.J.Med.Genet. 2004.vol.131.P.61-74.
7. Кубанова А.А., Альбанова В.И., Карамова А.Э. Распространенность врожденного буллезного эпидермолиза у населения Российской Федерации. //Вестн.дерматол.2015.№3.С.21-30.
8. Новиков П.В. Правовые аспекты редких (орфанных) заболеваний в России и мире.// Медицина.2013.№4.С.50-70.
9. Fine J.D., Eady R.A., Bauer E.A. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on diagnosis and classification of EB. //J.Amer.Acad.Dermatol.2008.vol.58.P.931-950.

10. Fine J.D., Bruckner-Tuderman I., Eady R.A. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. //J.Amer.Acad.Dermatol.2014.vol.70.P.1103-1126.
11. Буллезный эпидермолиз /под ред. Дж.-Д.Файна и Х.Хинтнера. Москва:Практика.2014.357с.
12. Альбанова В.И., Нефедова М.А. Аутоиммунные буллезные дерматозы.Дифференциальныйдиагноз.//Вестн.дерматол.2017.№3.С.10-20.
13. Pope E., Lara-Corrales I., Mellerio J. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. //J.Amer.Acad.Dermatol.2012.vol.67.P.904-917.
14. Fine J.D., Hintner H. Life with epidermolysis bullosa: etiology, diagnosis, multidisciplinary care and therapy. Springer-Verlag. (Wien). 2009.P.210-226.

https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7064925/

https://www.clinicalguidelines.scot.nhs.uk/nhsggc-guidelines/nhsggc-guidelines/neonatology/epidermolysis-bullosa-eb-care-of-neonates/

https://www.actasdermo.org/es-congenital-epidermolysis-bullosa-a-review-articulo-S1578219009705542

https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3865131/

https://emedicine.medscape.com/article/909549-overview

https://www.aad.org/public/diseases/a-z/epidermolysis-bullosa-treatment

https://emedicine.medscape.com/article/909549-differential

https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7253274/