O’zbekiston Respublikasi
Sog’liqni saqlash vazirining
2025 yil "23" iyundagi
180-sonli buyrug’iga
ilova

O‘ZBEKISTON RESPUBLIKASI SOG‘LIQNI SAQLASh VAZIRLIGI
RESPUBLIKA IXTISOSLASHTIRILGAN DERMATOLOGIYA VA KOSMETOLOGIYA ILMIY-AMALIY TIBBIYOT MARKAZI

«TUG‘MA BULLYOZLI EPIDERMOLIZ» NOZOLOGIYASI BO’YICHA MILLIY KLINIK BAYONNOMA

TOSHKENT 2024



"TASDIQLAYMAN"
Respublika ixtisoslashtirilgan dermatovenerologiya va kosmetologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi direktor v.v.b. Djalilov D.S.
"__11__" "__iyun__" 2025 yil

«TUG'MA BULLYOZLI EPIDERMOLIZ» NOZOLOGIYASI BO'YICHA MILLIY KLINIK PROTOKOLLAR

Toshkent 2025

«TUG‘MA BULLYOZLI EPIDERMOLIZ» NOZOLOGIYASI BO’YICHA TASHXISLASH VA DAVOLASH MILLIY KLINIK BAYONNOMA

TOSHKENT 2024

Kirish qismi

XKT-10 kod(lar)i:

XKT -10	
Q81.0	Epidermoliz bullyozli oddiy
Q81.1	Epidermoliz bullyozli letal
Q81.2	Epidermoliz bullyozli distrofik
Q81.8	Boshqa bullyozli epidermoliz
Q81.9	Bullyozli epidermoliz aniqlashtirilmagan
	https://icd.who.int/browse/2024-01/mms/ru#1860717527

XKT -11	
EC30	Epidermoliz bullyozli oddiy
EC31	Epidermoliz bullyozli letal
EC32	Эпидермолиз буллёзли дистрофик
KA07.Y	O‘tib ketuvchi orttirilgan neonatal bullyoz epidermoliz
LD27.4	Bullyoz epidermoliz tufayli tirnoq distrofiyasi, boshqa joyda tasniflangan
	https://icd.who.int/ct/icd11_mms/ru/release

Bayonnoma ishlab chiqilishi va qayta ko‘rilishi sanasi: 2025-yilda ishlab chiqilgan sana va 2028-yilda bayonnomani qayta ko‘rib chiqish sanasi yoki yangi asosiy dalillar paydo bo‘lishiga qarab. Taqdim etilgan tavsiyalarga kiritilgan barcha tuzatishlar tegishli hujjatlarda e’lon qilinadi.

Milliy klinik bayonnomani yaratish bo‘yicha ishchi guruh tarkibi:

Raxmatov Akram Baratovich – O‘zR SSV RIDVvaKIATM yetakchi xodimi, tibbiyot fanlari doktori, professor, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar bilan ishlash uchun respublika bo‘yicha mas’ul.

Xaldarbekov Madamin Karimjanovich – O‘zR SSV RIDVvaKIATM ilmiy xodimi.

Medetova Janna Sarsenbaevna – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Qoraqalpoqston Respublikasi bo‘yicha mas’ul.

Samandarov Azamat Kamilovich – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Xorazm viloyati bo‘yicha mas’ul.

Sagdullaev Feruz Tuxtamuradovich – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Buxoro viloyati bo‘yicha mas’ul.

Shamuradov Baxtier Negmatovich – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Navoi viloyati bo‘yicha mas’ul.

Ravshanova Dilafruz Tagaevna – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Samarqand viloyati bo‘yicha mas’ul.

Xidirov Olimjon – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Surxondaryo viloyati bo‘yicha mas’ul.

Berdыev Baxtier Turaevich – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Qashqadaryo viloyati bo‘yicha mas’ul.

Azimov Soxib Alimjanovich – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Jizzax viloyati bo‘yicha mas’ul.

Tashpulatov Nodыrbek Djurabaevich – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Sirdaryo viloyati bo‘yicha mas’ul.

Maxmudov Sherzod Xasanovich – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Toshkent viloyati bo‘yicha mas’ul.

Saloxitdinov Anvar Kabulovich – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Andijon viloyati bo‘yicha mas’ul.

Djuraeva Ravshanoy Tadjimirzaevna – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Namangan viloyati bo‘yicha mas’ul.

Axrarov Abror Akramovich – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Farg‘ona viloyati bo‘yicha mas’ul.

Mullojanova Gulsara Abdulajanovna – shifokor-dermatolog, bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar uchun Toshkent shahri bo‘yicha mas’ul.

Gafurova Gulnoza Telmanovna – «KAPALAK BOLALAR» NNT direktori.

Ayxodjaeva Muborak – shifokor-dietolog, O‘zR SSV Pediatriya RIIATM.

Raximova Dilafruz Alimjanovna – shifokor-pediatr, O‘zR SSV Pediatriya RIIATM.

Aduraxmanova Fatima Riksibaevna – shifokor-neonatolog, O‘zR SSV Pediatriya RIIATM.

Valiev Sanjar Ergashevich – shifokor-onkolog, shahar onkologik dispanseri (bolalar bo‘limi).

Pak Antonina Alikovna – shifokor-genetik, Respublika «Ona va bola skriningi» markazi.

Ishchi guruh rahbari:

O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi Respublika ixtisoslashtirilgan dermatologiya va kosmetologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi (O‘zR SSV RIDVvaKIATM) direktori, tibbiyot fanlari doktori, professor **Sabirov U.Yu.**

Mas’ul ijrochi:

Raxmatov Akram Baratovich – O‘zbekiston Respublikasi hududida istiqomat qiluvchi bullyozli epidermolizga chalingan bemorlarni aniqlash, tashhislash, davolash va oldini olishga qaratilgan barcha ishlar koordinatori.

Taqrizchilar:

Mannanov Abdushukur Malikovich – Toshkent pediatriya tibbiyot instituti dermatovenerologiya va bolalar dermatovenerologiyasi kafedrasining mudiri, tibbiyot fanlari doktori, professor.

Arifov Saidkasыm Saidazimovich – Tibbiyot xodimlarining kasbiy malakasini rivojlantirish markazi dermatovenerologiya va kosmetologiya kafedrasi mudiri, tibbiyot fanlari doktori, professor.

Ushbu klinik protokol va standart O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi mutaxassislarining tashkiliy va uslubiy ko‘magida ishlab chiqilgan. Vazir o‘rinbosari, tibbiyot fanlari doktori F.R.Sharipov, tibbiy sug‘urta boshqarmasi boshlig‘i Sh.K.Almardanov, klinik protokollar va standartlarni ishlab chiqish va joriy etish bo‘limi boshlig‘i Sh.Nurimova, klinik protokollar va standartlarni ishlab chiqish bo‘limi bosh mutaxassislari G.Jumayeva va N.Raximova rahbarligida tashkil etildi.

Bayonnomadan foydalanuvchilar:

1. Shifokor dermatologlar;

2. Umumiy amaliyot shifokorlari;
3. Shifokor pediatrlar;
4. Shifokor neonatologlar;
5. Shifokor laborantlar;
6. Sog‘liqni saqlash tashkilotchilari;
7. Klinik farmakologlar;
8. Talabalar, klinik ordinatorlar, magistrantlar, aspirantlar, tibbiyot OTM o‘qituvchilari;
9. Ushbu patologiyaga ega bemorlar, ular oila a’zolari va parvarishda qatnashayotgan shaxslar.

Bemorlar toifasi: tug‘ilishidan umrining oxirgi kunigacha bo‘lgan bolalar tekshiriladi.

Tashhislash uslublari (diagnostik aralashuvlar) uchun dalillar ishonarliligi darajalari (DID)ni baholash shkalasi

DID	Ma’nosi
1	Referensli uslub nazorati ostida tadqiqotlarning sistematik sharhi yoki meta-tahlil qo‘llanilishi bilan amalga oshirilgan randomizirlangan klinik tadqiqotlar sharhi
2	Referensli uslub nazorati ostida o‘tkazilgan alohida (ayrim) tadqiqotlar yoki meta-tahlil qo‘llanilgan randomizirlangan klinik tadqiqotlardan tashqari alohida (ayrim) randomizirlangan klinik tadqiqotlar va har qanday dizayndagi tadqiqotlarning sistematik sharhi
3	Referensli uslub bilan izchil nazorat etilmagan tadqiqotlar yoki tekshirilayotgan uslubga nisbatan mustaqil bo‘lmagan referensli uslubli tadqiqotlar yoki randomizatsiyalanmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan kogortali tadqiqotlar
4	Qiyoslanmaydigan (taqqoslanmaydigan) tadqiqotlar, klinik vaziyatni yozma bayon qilish
5	Faqat ta’sir mexanizmi asoslanishi yoki ekspertlar fikrlari mavjud

Profilaktik, davolash, reabilitatsion aralashuvlar uchun dalillar ishonarliligi darajalari (DID)ni baholash shkalasi

DID	Ma’nosi
1	Meta-tahlil qo‘llanilgan randomizirlangan klinik tadqiqotlarning sistematik sharhi
2	Meta-tahlil qo‘llanilgan randomizirlangan klinik tadqiqotlardan tashqari alohida (ayrim) randomizirlangan klinik tadqiqotlar va har qanday dizayndagi tadqiqotlarning sistematik sharhi
3	Randomizatsiyalanmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan kogortali tadqiqotlar
4	Taqqoslanmaydigan tadqiqotlar, klinik vaziyatning yoki vaziyatlar seriyalarining yozma bayoni, “vaziyat-nazorat” tadqiqotlari
5	Faqat ta’sir mexanizmi asoslanishi (klinik oldi tadqiqotlar) yoki ekspertlar fikrlari mavjud

Profilaktik, davolash, reabilitatsion aralashuvlar uchun tavsiyalar ishonarliligi darajalari (TID)ni baholash shkalasi

TID	Ma’nosi
A	Kuchli tavsiya (samaradorlikning (oqibatning) ko‘rib chiqilayotgan barcha mezonlari muhim hisoblanadi, hamma tadqiqotlar yuqori yoki qoniqarli uslubiy sifatga ega, ularning qiziqtirayotgan oqibatlar bo‘yicha xulosalari muvofiqlashtirilgan hisoblanadi)
B	Shartli tavsiya (samaradorlikning (oqibatning) ko‘rib chiqilayotgan barcha mezonlari muhim hisoblanmaydi, hamma tadqiqotlar ham yuqori yoki qoniqarli

	uslubiy sifatga ega emas va/yoki ularning qiziqtirayotgan oqibatlar bo‘yicha xulosalari muvofiqlashtirilmagan)
C	Kuchsiz tavsiya (tegishli sifatga ega dalillarning yo‘qligi (samaradorlikning (oqibatning) ko‘rib chiqilayotgan barcha mezonlari ahamiyatsiz hisoblanadi, barcha tadqiqotlar past uslubiy sifatga ega va ularning qiziqtirayotgan oqibatlar bo‘yicha xulosalari muvofilashtirilmagan)

Mundarija

TASHHISLASH VA DAVOLASH UCHUN MILLIY KLINIK BAYONNOMA «TUG‘MA BULLYOZLI EPIDERMOLIZ»……4
TIBBIY ARALASHUV UCHUN MILLIY KLINIK BAYONNOMA «TUG‘MA BULLYOZLI EPIDERMOLIZ»……58
PROFILAKTIKA VA REABILITATSIYA UCHUN MILLIY KLINIK BAYONNOMA «TUG‘MA BULLYOZLI EPIDERMOLIZ.»……70

Qo‘llanilgan qisqartmalar ro‘yxati:

XKT	Xalqaro kasalliklar tasnifi
TBE	tug‘ma bullyozli epidermoliz
OBE	oddiy bullyozli epidermoliz
ChBE	chegaraviy bullyozli epidermoliz
DBE	distrofik bullyozli epidermoliz
DDBE	dominant distrofik bullyozli epidermoliz
RDBE	retsessiv distrofik bullyozli epidermoliz
IFRb	immunoflyuoressensiyaning bilvosita reaksiyasi
OIT	oshqozon-ichak trakti

Asosiy qism.

Kirish

Tug‘ma bullyozli epidermoliz – genodermatozlarning fenotipik va genetik geterogen guruhi, ularning asosiy klinik ko‘rinishi bo‘lib, intraepidermal yoki dermatoepidermal aloqalarni ta’minlab beradigan terining struktur oqsillarining genetik bog‘liq nuqsonlari sababli juz’iy mexanik ta’sir natijasida terida va shilliq qavatlarda paydo bo‘ladigan pufakchalar hisoblanadi. Ko‘pchilik holatlarda tug‘ma bullyozli epidermolizning birinchi belgilari bola tug‘ilishi bilanoq paydo bo‘ladi, va bunday bemorlarni tekshirish, davolash, parvarishlash va atrof muhitga ijtimoiy moslashtirish alohida yondashishni talab etadi.

Terining patologik jarayonining klinik kechishi xususiyatlari zamonaviy laborator va genetik DNK-diagnostika uslublari (immunoflyuoressentli, antigenli kartirlash, transmission elektron mikroskopiya, bevosita avtomatik sekvenirlash, teri bioptatlarini gistologik tekshirish) bilan birga tug‘ma bullyozli epidermolizning turini va kichik turini aniq belgilash imkonini beradi. Hozirgi vaqtda tug‘ma bullyozli epidermolizning har qanday kichik turida molekulyar diagnostika amalga oshirish imkoni bor va u prenatal diagnostikaning zarur uslubi hisoblanadi. Tug‘ma bullyozli epidermolizning o‘rta va og‘ir kechishi uchun bemorning hayot faoliyati buzilishiga va hayot sifati yomonlashishiga olib keladigan ko‘p sonli asoratlar va yondash kasalliklar mavjudligi xosdir. Hamkor kasb mutaxassislari bo‘lgan shifokorlar tomonidan yetarlicha kompleks tekshirish va tug‘ma bullyozli epidermolizning teri hamda teridan tashqari shikastlanishlarini o‘z vaqtida davolash amalga oshirilmasligi bemorning nogironlanishiga olib keladi. Afsuski, hozirgi kunda ushbu kasallik noyob va davolanmaydigan kasallik sifatida qolmoqda, bemorlarning ixtisoslashtirilgan tibbiy yordam, dori vositalari, bog‘lov materiallari va tibbiy buyumlarga bo‘lgan ehtiyojlari butun hayot davomida dolzarb masaladir.

Shunday qilib, tug‘ma bullyozli epidermolizga chalingan bemorlarga tibbiy yordam ko‘rsatish tizimiga ta’sir qiladigan mahalliy o‘ziga xos xususiyatlar, iqlimiy sharoitlar va boshqa muhim ijtimoiy-huquqiy omillar hisobga olingan holda ushbu bemorlar bilan ishlash bo‘yicha milliy bayonnoma yaratish zarurdir. Ta’kidlash joizki, O‘zbekiston Respublikasi Prezidentining 2019 yil 07 sentyabrdagi №4440 farmoniga asosan tug‘ma bullyozli epidermoliz orfan kasalliklar (mukovossidoz, talassemiya, gemofiliya, yuvenil artrit) ruyxatiga kiritilgan, bu ushbu masalani har tomonlama o‘rganishni hamda bullyozli epidermolizli bemorlarni kuzatishga oid multifanli yondashishni talab qiladi [3].

2.2. Tavsifi va kasallanish

Tug‘ma bullyozli epidermoliz (TBE) – bu genetik va klinik geterogenli kasalliklar guruhi, kichkina mexanik ta’sirlar oqibatida yoki spontan tarzda terida va shilliq pardalarda pufaklar hosil bo‘lishi bilan xususiyatlanadi.

TBE rivojlanishi epidermis va derma orasidagi bog‘liqlikni amalga oshirib beradigan terining struktur oqsillarini kodlaydigan genlar mutatsiyalari bilan bog‘liq. Hozirgi vaqtga kelib,

terining struktur oqsillarining 15 ta genlarida tug‘ma bullyozli epidermolizning turli klinik turlari rivojlanishiga olib keladigan 1000 dan ortiq mutatsiyalari aniqlangan. Mutatsiyalar bilan oqsillar sintezi buzilishlari: oqsil yo‘qligi, funksional jihatdan noto‘liq oqsil sintezlanishi, protezalarning oqsilga ta’sirini yengillashtirdigan, strukturasida buzilishlar mavjud oqsil sintezlanishi, bu oqsilning tezda parchalanishiga olib keladi. Kasallik rivojlanishiga bog‘liq bo‘lgan oqsillarga 5- va 14-keratinlar, desmoplakin, plakofilin-1, plektin, laminin 332, VII va XVII turdagi kollagenlar, kindlin taalluqli. Bu oqsillarning terida joylashishi turlicha: keratonotsitlarda 5- va 14-keratinlar, bazal membrananing och plastinkasi (*lamina lucida*) ichida – integrin, laminin 332, XVII turdagi kollagen, bazal membrananing to‘q plastinkasi (*lamina densa*) ichida – VII turdagi kollagen, epidermisning har xil sathlarida – kindlin o‘rin olgan [3].

Dunyoning ko‘pgina mamlakatlarida kasallik strukturasida oddiy bullyozli epidermoliz, qator davlatlarda esa distrofik bullyozli epidermoliz ustun kelishi qayd qilinadi; kasalikning chegaraviy turi kam tashhislanadi. Tug‘ma bullyozli epidermoliz uchun genderli farq xos emas. Ruyxatga olingan bemorlar orasida voyaga yetmaganlar ustun keladi, bu TBEning og‘ir kechishi natijasida bemorlarning voyaga yetish yoshigacha vafot etishi va kasallikning yengil kechishi mavjud bo‘lgan voyaga yetgan bemorlarning tibbiy yordamga murojaat qilmasligi bilan bog‘liqdir.

O‘zR bo‘yicha statistik ma’lumotlar

Atamalar va aniqlamalar:

Tug‘ma bullyozli epidermoliz – genodermatozlarning fenotipik va genotipik geterogen guruhi, ularning asosiy ko‘rinishi bo‘lib, intradermal va dermoepiedrmal aloqalarni ta’minlab beradigan terining struktur oqsillarining genetik nuqsonlari natijasida juz’iy mexanik ta’sir oqibatida terida va shilliq qavatlarda pufaklar hosil bo‘lishi hisoblanadi.

Lamina densa – bazal keratonotsitlar tomonidan ishlab chiqariladigan bazal membrananing ultrastruktur komponenti, asosan IV va VII turlardagi kollagenlar iborat.

Lamina lucida – lamina densa va undan yuqorida yotgan bazal keratonotsitlar orasida joylashgan bazal membrananing ultrastruktur komponenti.

Desmoplakin – desmosomali yugancha va keratinli filamentlar orasida aloqani ta’minlaydigan poludesmosomalar oqsili.

Integrin a6β4 – poldesmosomalar hosil bo‘lishida ishtirok etadigan struktur oqsil.

Keratin 5 va 14 – oraliq filamentlarni shakllantiradigan oqsil va II turdagi keratonotsitlar guruhi.

Kindlin – keratonotsitlarning migratsiyasida, proilferatsiyasida va adgeiyasida ishtirok etadigan, fokal adgeziya zonasida, keratonotsitlarning sitoplazmasida va o‘zagida ekspressiya qilinadigan struktur oqsil.

VII turdagi kollagen – langarli fibrillalarning asosiy komponenti hisoblangan teri struktur oqsili, keratonotsitlarning bazal membranaga adgeziyasida ishtirok etadi.

XVII turdagi kollagen – molekulyar massasi 180kDa bo‘lgan struktur oqsil, nofibrillyar transmembranali kollagenlar kichik oilasiga mansub, poludesmosomalar komponenti hisoblanadi va ko‘p qavatli, soxta ko‘p qavatli hamda o‘tuvchi epiteliylarda keratonotsitlarning pastda joylashgan bazal membranaga adgeziya bo‘lishida ishtirok etadi.

Laminin 332 – poludesmosomalar sohasida a6β4 integrin hamda derma tomonida VII turdagi kollagen bilan spesifik o‘zaro aloqasi yordamida epidermisning bazal keratonotsitlarini va dermani o‘zaro bog‘laydigan struktur oqsil.

Plakofilin-1 – desmosomal plastinkaning barqarorligini ta’minlashda ishtirok qiladigan oqsil.

Plektin – yarimdesmosomalarning oraliq filamentlarni bog‘laydigan struktur oqsili [3, 4].

Tasnifi.

Bullyozli epidermolizni tashhislash va tasniflash bo‘yicha Uchinchi Xalqaro kelishtiruvchi kengash majlisi tavsiyanomalariga (2008 y.) va 2014 yidagi qayta ko‘rib chiqish ma’lumotlariga bog‘liq holda tug‘ma bullyozli epidermolizning 4 ta asosiy va 6 ta kichik turlari farqlanadi, ular bitta umumiy belgi – terining epitelial strukturalarining mexanik zaifligi yoki nozikligi bilan

birlashtirilgan. Asosiy kichik turlar ichida kasallikning chamasi 30 ta klinik shakllari ajratilgan [3, 4].

Jadval 1.

Bullyozli epidermoliz tasnifi [3,4]

BEning asosiy turi	BEning asosiy kichik turlari	Nishon-oqsillar
Oddiy BE (OBE)	Suprabazal PBE	plakofilin-1; desmoplaktin; ehtimol boshqalari bo‘lishi ham mumkin
	Bazal OBE	α6β4-integrin
Chegaraviy BE (ChBE)	ChBE, Xerlit kichik turi	laminin-332 (laminin-5)
	ChBE, boshqalari	laminin-332; XVII turdagi kollagen; α6β4-integrin
Distrofik BE (DBE)	dominant DBE	VII turdagi kollagen
	retsessiv DBE	VII turdagi kollagen
Kindler sindromi	—	kindlin-1
Oddiy BE kichik turlari		
Suprabazal OBE	letal akantolitik BE	desmoplakin
	plakofilin yo‘qligi	plakofilin-1
	yuza OBE	
Bazal OBE	lokalizatsiyalangan OBE	keratin 5; keratin 14
	OBE, Douling-Mear kichik turi	keratin 5
	OBE, boshqa generalizatsiyalangan	keratin 5
	dog‘li pigmentatsiyaga ega OBE	keratin 5
	mushak distrofiyasiga ega OBE	plektin
	pilorik atreziyali OBE	plektin; α6β4-integrin
	OBE, autosom-retsessiv	keratin 14
	OBE, Ogna	plektin
	OBE, migratsiyalovchi halqasimon	keratin 5
Chegaraviy BE kichik turlari		
ChBE, Xerlits kichik turi	—	laminin-332
ChBE, boshqalar	ChBE, Xerlitsnikimas, generalizatsiyalangan	laminin-332, XVII turdagi kollagen
	ChBE, Xerlitsnikimas, mahalliy	XVII turdagi kollagen
	pilorik atreziyali ChEB	α6β4-integrin
	inversiv ChBE	laminin-332

	kech boshlanuvchi ChBE	
	LOK sindrom (laringo-onixo-kutan sindrom)	laminin-332 α-zanjircha
Distrofik BE kichik turlari		
DDBE	DDBE, generalizatsiyalangan	VII turdagi kollagen
	DDBE, periferik	
	DDBE, pretibial	
	DDBE, pruriginozli	
	DDBE, faqat tirnoqlar shikastlanishi bilan	
	DDBE, chaqaloqlarning bullez dermolizi	
RDBE	RDBE, og‘ir generalizatsiyalangan	VII turdagi kollagen
	RDBE, generalizatsiyalangan boshqa	
	RDBE, inversiv	

2.4. Bullyozli epidermoliz diagnostikasi [5,6]

TBE diagnostikasi kasallikning klinik ko‘rinishlari, TBEning turini, uning klinik variantlarini aniqlash va genodermatozning kelgusi kechishini bashorat qilishga imkon beradigan gistologik, immungistokimyoviy, molekulyar-genetik tekshiruvlar negizida amalga oshiriladi.

TBEning turli shakllarining asosiy klinik belgisi bo‘lib juz’iy mexanik shikast oqibatida pufaklar hosil bo‘lishi hisoblanadi. OBEning barcha kichik turlari uchun yarimsharsimon, taranglashgan, suyuqlik bilan to‘lgan pufaklar xosdir, ular ishqalanish va shikastlanish joylarida yuzaga keladi. Chegaraviy va distrofik kichik turlarida pufaklar bo‘shashgan, burmalariga ega, suyuqlik og‘irligi sababli osilib turgan tomi bor, oson yoriladi, nafaqat shikastlanish joylarida, balki terining cho‘zilishi joylarida (qo‘ltiq osti va chov burmalarida, bo‘yinda) hosil bo‘ladi. Ko‘p sonli, katta shikastlanish maydoniga ega pufaklar va eroziyalar kasallikning har qanday kichik turlarida kuzatilishi mumkin, yakka pufaklar esa – asosan oddiy kichik turlarida aniqlanadi. Terida miliumlar hosil bo‘lishi TBEning barcha kichik turlariga xos, pigmentli nevuslar retsessiv distrofik kichik turlariga taalluqli. Chegaraviy va distrofik kichik turlarning hammasida eroziyalarning uzoq vaqtda bitishi kuzatiladi.

Generalizatsiyalangan OBEda ko‘p pufaklar hosil bo‘ladi. Birinchi pufaklar, odatda, oyoq panjasida, kam hollarda – qo‘l-oyoqlarning boshqa qismlarida, bo‘yinda, orqada, dumbalarda yuzaga keladi.

Mahalliy OBEda birinchi pufaklar odatda oyoq panjalarida joylashadi, bu yurish boshlanishi bilan bog‘liq. Keyinchalik pufaklar qo‘l panjalarida paydo bo‘ladi, ularning hosil bo‘lishi har doim shikastlanishlar bilan bog‘liq. Pufaklarning epitelizatsiyasi miliumlar hosil bo‘lishi bilan sodir bo‘ladi.

Oddiy gerpetik shakldagi bullyozli epidermolizda bola tug‘ilishi bilanoq yoki hayotining birinchi haftasi davomida terida va og‘iz bo‘shlig‘ining shilliq qavatida ko‘p sonli pufaklar hosil bo‘ladi va ularning shikastlanishlar bilan aniq aloqasi yo‘q. Guruhlanishga (gerpetik shaklliligi) moyilligi va ikkilamchi pigmentatsiya bemorning 3-6 oylik yoshida kuzatiladi. Shuningdek, bemorlarda kasallikning teridan tashqari ko‘rinishlari: qabziyatlar, anal yoriqlari, nafas olishdagi

qiyinchiliklar, rangparlik, madorsizlik, bosh aylanishi, qizilo‘ngach reflyuksi, kamqonlik kuzatiladi. Katta yoshdagi shaxslarda terining bazal hujayrali saratoni yuzaga kelishi mumkin.

Chegaraviy generalizatsiyalangan BEda terida va shilliq qavatlarda tarqoq, bo‘shashgan, ko‘p sonli, tezda yoriladigan pufaklar, tirnoqlar va og‘iz atrofida granulyatsiyalar paydo bo‘ladi. Ko‘p hollarda bola tug‘ilganidanoq teri aplaziyasi, tovush bug‘iqlashishi, tirnoqlar deformatsiyalari yoki anonixiyalar kuzatiladi. Tishlar chiqishi bilan emalning gipoplaziyasi ko‘zga tashlanadi. Eroziyalarning bitishi chandiqli deformatsiya bilan sodir bo‘ladi, u og‘iz bo‘shlig‘ining shilliq qavatida joylashganida mikrostomiyaga va ankiloglossiyaga olib keladi. Bundan tashqari, shox parda eroziyalari va xiralashishi hamda qovoqlarning yopishishi kuzatilishi mumkin. Vaqt o‘tishi bilan diffuz alopesiya, katta yoshdagilarda – terining yassi hujayralari saratoni rivojlanadi. Kasallikning teridan tashqari ko‘rinishlariga: o‘sish va rivojlanishdan orqada qolish, nafas olish buzilishlari, kamqonlik, kamroq holatlarda – gastroenteritlar, zotiljamlar, sepsis taalluqli. Bola hayotining birinchi oylari yoki yillaridagi o‘lim holati nafas yetishmovchiligi, zotiljam, sepsis, distrofiya bilan bog‘liq. Hayotining birinchi yillarini yashab o‘tgan bemorlar keyinchalik disfagiyadan, qizilo‘ngach torayishidan, siydik-tanosil tizimi anomaliyalaridan, uretra strikturasidan, halqum stenozidan, nafas olish qiyinlashishidan, kamqonlikdan aziyat chekishadi.

Chegaraviy generalizatsiyalangan o‘rta og‘irlikdagi BE boshlang‘ich simptomlariga ko‘ra ChBEning og‘ir shaklini eslatadi, bunda pufakli toshmalar asosan qo‘l va oyoq panjalarida o‘rin oladi. Keyinchalik teri va shilliq qavatlar holati yaxshilanadi, teri eroziyalari yuza atrofiya hosil qilib epitelizatsiyalanadi. Xuddi og‘ir shaklidagidek, qovoqlarning chandiqli yopishib ketishi, tirnoqlarni sekin-asta yo‘qotish, qabziyatlar, uretra va qin strikturalari, siydik chiqarish kanalining tashqi teshigi torayishi, kech jinsiy rivojlanish, yurak og‘riqlari, aritmiyalar, past bo‘y va vazn, qizilo‘ngach reflyuksi, mialgiyalar, artralgiyalar, osteoporoz aniqlanadi. Kasallikning DBE retsessiv kichik turlaridan farq qiluvchi belgisi bo‘lib tish emalining gipoplaziyasi va emaldagi chuqurliklar hisoblanadi.

Kech manifestatsiyaga ega chegaraviy BE tipik pufaklar va eroziyalardan tashqari, gipergidroz, takomillashmagan amelogenez (tish emalining noto‘g‘ri yoki takomillashmagan rivojlanishi), dermatoglifika yo‘qotilishi va terining sekin kuchayib boruvchi atrofiyasi bilan xususiyatlanadi.

DBEning autosom-dominant turida pufaklar bosim va ishqalanish ta’sir qiladigan joylarda o‘rin oladi, shuningdek teri qoplamasining har qanday joyida spontan tarzda paydo bo‘lishi mumkin. Terining bitgan qismlarida miliumlar va pigmentli nevuslar hosil bo‘ladi. Tirnoq tagida pufaklar hosil bo‘lishi sababli hayotining birinchi yillarida yo‘qotilgan tirnoq plastinkalari qayta tiklanmaydi, ammo tirnoq o‘rindig‘i konturlari silliqlashmaydi, boshqa tirnoq plastinkalari o‘lchami bo‘yicha kichik bo‘ladi (mikronixiya), kulrang-sarik rangga kiradi. Ba’zi bir bemorlarning orqasida, umurtqa pog‘onasi bo‘ylab, bo‘yinda, ko‘krakda va bel sohasida papula va yuganchalar ko‘rinishidagi saxtiyon terining oqsimon qismlari kuzatilishi mumkin. Teridan tashqari ko‘rinishlariga disfagiya, qizilo‘ngach strikturalari, qabziyatlar, anal yoriqlar taalluqli.

Autosom-retsessiv DBEda ko‘p sonli, o‘lchamlari tezlik bilan kattalashib boradigan bo‘shashgan, pufaklar va eroziyalar paydo bo‘ladi. Nikolskiy simptomi – keskin musbat. Bitgandan keyin terining chandiqli atrofiyasi qayd etiladi, bunda burmalar sohalarida chandiq hosil bo‘lishi harakatlarni cheklab qo‘yadi. Psevdosindaktiliyalar va barmoqlarning kontrakturalari bola hayotining birinchi oylaridanoq rivojlanib boradi, ularning kuchayishi qo‘l va oyoq panjalari o‘sishi va rivojlanishiga to‘sqinlik qiladi, o‘z-o‘ziga xizmat qilishni, harakatlanishni qiyinlashtiradi. Og‘izda eroziyalarning bitishi chandiqlanish bilan yakunlanadi va mikrostomiya rivojlanishiga, vestibulyar burmalar bitishib ketishiga, ankiloglossiyaga, o‘ziga xos nutq yuzaga kelishiga olib keladi. Qizilo‘ngachda disfagiya, strikturalar va stenozlar rivojlanadi, to‘g‘ri ichakdagi eroziyalar bitishi – anal teshik torayishiga va defekatsiya qiyinlashishiga sabachi bo‘ladi. Bemorlarda karies va tishlarning anomal joylashishi, ularning qisman yoki butunlay yo‘qotilishi yuzaga keladi. Ko‘pincha siydik-tanosil tizimi shikastlanadi, uretra va qin strikturalari hosl bo‘ladi, buyraklar yetishmovchiligi kuzatiladi. Suyak-mushak tizimi aziyat chekadi, mialgiyalar, artralgiyalar, osteoporoz uchraydi, barmoqlarning bukilish kontrakturalari qo‘l va

oyoq panjalarining deqormatsiyasiga olib keladi. Kuchayib boruvchi gipoxromli kamqonlik va EChT oshishi barcha bemorlarda qayd qilinadi.

Kindler sindromida tipik ko‘rinishlar bola tug‘ilishi bilanoq rivojlanadi va o‘z ichiga terida hamda shilliq qavatlarda pufaklar hosil bo‘lishi, keyinchalik kontrakturalar shakllanishiga olib keladigan chandiqlanish, psevdosindaktiliyalar, mikrostomiya va ankiloglossiya, kuchayib boradigan poykilodermiya, fotosezgirlik, qizilo‘ngach, siydik yo‘llari va qin torayishi kabi oshqozon-ichak va urogenital traktlardagi stenozlovchi jarayonlar, tish-jag‘ tizimi patologiyalari rivojlanib boradi. Ko‘p holatlarda tirnoq plastinkalarining distrofiyasi, pastki qovoqlarning ektrapioni, qo‘l va oyoq panjasi kreatodermiyasi, psevdoaingum (barmoqlarning sirkulyar fibrozli tortishmalari, hatto spontan amputatsiyalargacha), lablarning leykokeratozi, skelet anomaliyalari kuzatiladi. Kindler sindromi autosom-retsessiv turida nasldan-naslga o‘tadi.

Kinler sindromi irsiy Rotmund-Tompson poykilodermiyasiga, irsiy akrokeratik Veri poykilodermiyasiga juda ham o‘xshash. Kindler sindromidan farqli ularoq irsiy Veri poykilodermiyasi autosom-dominant turida nasldan-naslga o‘tadi.

2.5. Bullyozli epidermoliz tashhisini qo‘yish mezonlari: Anamnez ma’lumotlari

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

A	bullyozli epidermolizning har qanday shakli bilan aziyat chekkan bemorlar terida va shilliq qavatlarda pufaklar va/yoki eroziyalar hosil bo‘lishiga shikoyat qilishadi, ular og‘riq va qichishish bilan kechishi mumkin. Generalizatsiyalangan OBEda kasallik bola tug‘ilishi bilanoq yoki bola hayotining birinchi oylarida boshlanadi Kasallikning eng kuchli ifodalangan ko‘rinishlari bir yoshgacha bo‘lgan yosh davrida qayd etiladi. Erta bolalik yoshida bemorlarda oyoq panjasi pastki yuzasida giperkerotik joylar va qo‘l-oyoq panjalarining gipergidrozi paydo bo‘ladi, ular katta yoshlarda ham saqlanib qoladi. Mahalliy OBEda pufaklarning ilk marotaba paydo bo‘lishi oyoq panjasi pastki yuzasida kuzatiladi va yurish boshlanishi bilan bog‘liq. Oyoq panjasi pastki yuzasi giperkeratozi 10 yoshgacha bo‘lgan yoshda rivojlanadi, jinsiy yetilish davrida oyoq panjalarida gipergidroz kuchayadi va tirnoqlarning qalinlashishi paydo bo‘ladi. Gerpetik shakldagi OBEda dermatoz kuchayishi 1 yoshgacha bo‘lgan yosh davrida kuzatiladi, keyin jarayonning barqarorlashishi va pufaklar paydo bo‘lishi to‘xtashi qayd etiladi. 2 yoshdan boshlab kasallik qo‘zishlarining mavsumiyligi aniqlashib boradi – yoz faslida yomonlashish va qish faslida yaxshilanish. BEning chegaraviy variantlarida pufaklar va/yoki eroziyalar bola tug‘ilishi bilan yoki hayotining birinchi kunlarida paydo bo‘ladi. Bola hayotining birinchi oylaridagi o‘lim nafas yetishmovchiligi, zotiljam, sepsis bilan bog‘liq. DBEning autosom-dominant turida ayrim bemorlardagina pufaklar tug‘ilishi bilan paydo bo‘ladi, ko‘pchilik holatlarda ularning yuzaga kelishi bola hayotining birinchi yiliga to‘g‘ri keladi. Og‘iz bo‘shlig‘ining shilliq qavatida toshmalar paydo bo‘lishi kamayib boradi yoki bola hayotining 9-10 yillariga kelib butunlay to‘xtaydi. DBEning autosom-retsessiv turida kasallik tug‘ilish vaqtidan boshlanadi (ko‘pgina bemorlar qo‘llarida va/yoki oyoqlarida epidermis yo‘qligi bilan tug‘iladi), kam holatlarda – bola hayotining birinchi kunlarida. Shilliq qavatlar shikastlanishlari bola hayotining birinchi kunlaridanoq sodir bo‘ladi. Jinsiy yetilish davrida teri jarayonining barqarorlashishi qayd etiladi. Kasallikning ushbu shakliga ega bolalar psixomotor, jismoniy va jinsiy rivojlanishda orqada qolishadi. O‘spirinlik davrida aqliy rivojlanish tenglashadi, ammo juda ham oriqlash, past bo‘y va vazn, sust harakatlanish saqlanib qoladi, pubertat yoshdan keyin tanada tuklar o‘sishi yo‘q. Bola hayotining uchinchi-

	to‘rtinchi o‘n yilliklarida surunkali teri yaralari va/yoki chandiqlar sohalarida terining yassi hujayrali, tez metastazlanuvchi saratoni rivojlanishi kuzatiladi

Fizikal tekshiruv

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

A	barcha teri qoplami va ko‘zga tashlanadigan shilliq qavatlar ko‘zdan kechiriladi, sochlar, tirnoqlar o‘sishiga, yog‘ va ter bezlari ishlashiga, karioz tishlar mavjudligiga, teri qoplamlarining tabiatiga, orqa chiqaruv teshigidagi yoriqlar mavjudligiga, qo‘l va oyoq panjalarining barmoqlaridagi suyak o‘zgarishlarga e’tibor qaratiladi. Pufaklar bor bo‘lganida Nikolskiy simptomi tekshiriladi. Umumiy jismoniy rivojlanish parametrlarini baholash, butun teri qoplamini tekshirish, shilliq qavatlar, sochlar, tirnoq plastinkalari va tishlar holatlari va butunligini baholash amalga oshiriladi. TBE mavjud bemorlarda dermografizmni tekshirish bajarilmaydi

Laborator-instrumental ma’lumotlar

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

B	qonning umumiy tahlili, siydikning va najasning umumiy tahlili, zahmga nisbatan serologik reaksiyalar (RMP, RPGA, IFA), yara yuzalaridan bakteriologik ekmalar, mikologik tekshiruvlar, ichki a’zolar UTT, teri holatini diagnostikasi, yangi pufak bor shikastlanish sohasidan olingan teri bioptatini tekshirish. Subepidermal bo‘shliq aniqlanadigan yangi pufak joylashgan shikastlanish o‘chog‘idan olingan teri bioptatini gistologik tekshirish tavsiya qilinadi. Gistologik tekshirish kasallik turini tashhislashga imkon bermaydi. TBEga chalingan bemorlarda dermo-epidermal birikma zonasida terining struktur oqsillari ekspressiyasini, ekspressiya pasayganligini yoki ekspressiya yo‘qligini aniqlash uchun teri bioptatini immunoflyurossensiyaning bilvosita reaksiyasi (IFRb) yordamida tekshirish tavsiya etiladi. TBE kichik turini aniqlash uchun transmissiv elektron mikroskopiya uslubi yordamida tekshirish olib borish mumkin, u pufak hosil bo‘lish sathini aniqlash va TBEli bemorlar terisidagi ultrastruktur o‘zgarishlarni topish imkonini beradi. Bo‘shliqli element joylashish sathini aniqlash, demak-ki BEning klinik variantini belgilash imkonini beradigan immungistokimyoviy diagnostika eng ma’lumotli uslub hisoblanadi. Diagnostikaning ushbu uslubi TBEning tasnif osti shaklini ancha aniq belgilashga imkon beradi, sababi TBEning turli kichik turlarida namunalar antigenning spesifik struktur oqsillari bilan bo‘yalish jadalligi bo‘yicha farq qiladi, bu assotsiirlangan gendagi mutatsiya mavjudligiga mos keladi. Bullyozli epidermolizli bemorlarda genetik tekshirishlar prenatal diagnostika yordamida amalga oshiriladi. Shifokor-genetik TBE tashhisini aniqlashtirib beradi. Differensial diagnostika maqsadida Tsank hujayralari va eozinofillar borligini aniqlash uchun shikastlanish o‘choqlaridan sitologik tekshiruvlarni amalga oshiri tavsiya etiladi

BEning teri va teridan tashqari asosiy yondash kasalliklari .

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

BEning turlari va kichik turlari	Teri asoratlari		Taktika
RDBE-AS, RDBE-nAS, ba’zida ChBE-nX va DDBE	Yassi hujayrali saraton	Tajovuzkor, ko‘pincha birlamchi-ko‘p sonli, ko‘p hollarda kimyo-va nur terapiyasiga turg‘un	Shubhali bitmayotgan yaralarni puxta muntazam ko‘rikdan o‘tkazish, erta operativ davolash
Barcha kichik turlar, asosan ChBE-nX	Pigmentli nevuslar	Och-jigar rangdan to‘q-qo‘ng‘ir rangli va qora rangli pigmentli katta nevuslar; yosh o‘tishi bilan rangparlanadi; makro- va mikroskopik jihatdan melanomani eslatadi, lekin unga qayta tug‘ilmaydi	Muntazam ko‘rikdan o‘tkazish; zarurat bo‘lganda – terining shubhali qismlarining biopsiyasi (jumladan ko‘p marotaba)
RDBE	Melanoma	Bolalarda rivojlanishining katta xavfi, hatto terining tashqi me’yordagi qismlarida ham	Muntazam ko‘rikdan o‘tkazish; zarurat bo‘lganda bo‘lganda – terining shubhali qismlarining biopsiyasi (jumladan ko‘p marotaba)
RDBE-AS, kam – ChBE, DDBE va OBE	Psevdosindaktiliya	Qo‘l va oyoqlarda barmoqlarning qo‘shilib ketishi, va qo‘l hamda oyoq panjalarining “bashmoldoqli qo‘lqop” turidagi deformatsiyasi, barmoqlar atrofiyasi, bosh barmoq, falangalararo va kaft-falanga bo‘g‘imlarining kontrakturasi, qo‘l va oyoq panjalari funksiyalarining chegaralanganligi yoki to‘liq yo‘qotilishi, operatsiyadan keyin tez-tez yuzaga keladigan residivlar (jarrohlik aralashuvi o‘rtacha har 5 yilda bir marta talab qilinadi)	Jarrohlik aralashuvi, fizioterapiya, davo jismoniy tarbiyasi, barmoq qoplamasi yoki ortezlardan foydalanish
Teridan tashqari ko‘rinishlari yoki asoratlari			
ChBE, DBE	Og‘iz bo‘shlig‘i, oshqozon-ichak trakti	Emal gipoplaziyasi (ChBE), tishlar displaziyasi, og‘ir kraies, mikrostomiya (DBE), tishlarning erta yo‘qotilishi; qizilo‘ngach va orqa chiqaruv teshigi strikturalari	Og‘iz bo‘shlig‘ining puxta gigienasi, ortodontik davo, qizilo‘ngachni qayta dilatatsiyasi, dietolog maslahatlari, ich

		(DBE), disfagiya (DBE), surunkali qabziyat, og‘riqli defekatsiya, rivojlanishda orqada qolish	suruvchi vositalarni qo‘llash, gastrostomiya
ChBE, kamroq RDBE	Nafas yo‘llari	Shilliq qavatlar shishi, pufaklar, eroziyalar, chandiqlanish, tovush bug‘iqlashishi, halqum stenozi, nafas yo‘llarining o‘tkir obstruksiyasi	Traxeostomiya, antibiotiklar va glyukokortikoidlar bilan terapiya
ChBE, RDBE	Ko‘zlar	Shox parda eroziyalari, shox parda chandiqlanishi, simblefaron (bitta yoki ikkita qovoqlarning ko‘z olmasi bilan bitishib ketishi), ko‘z yosh suyuqligining yetarli miqdorda ishlab chiqarilmasligi, blefarit (qovoqlar chekkalarining yallig‘lanishi), ko‘z yosh kanalchalarining obstruksiyasi, ko‘rish yomonlashishi	Og‘riqsizlantiruvchi va nalantiruvchi ko‘z tomchilari, jarrohlik aralashuvi
ChBE, DBE	Siydik ayirish tizimi	Dizuriya, gematuriya, siydik yo‘llarining stenozi va obstruksiyasi, pufak-siydik yo‘li reflyuksi, gidronefroz, buyrak gipertoniyasi, urosepsis, glomerulonefrit, amiloidoz, buyrak yetishmovchiligi	Arterial bosimni muntazam o‘lchab borish va siydik tahlili; zarurat bo‘lganda kateterizatsiya, sistoskopiya, siydik chiqaruv kanali dilatatsiyasi, meatotomiya, gemodializ, peritoneal dializ
BEning barcha og‘ir shakllari	Metabolizm va umumiy ahvol	Dermaning katta qismlari ochilganligi sababli oziqlantiruvchi moddalarning va oqsillarning yetishmovchiligi, kaloriyaga ehtiyoj oshishi sababli katabolik metabolizm, o‘sishdan orqada qolish, yaralarning sekin bitishi, residivlanuvchi infeksiyalar, surunkali kamqonlik, o‘zini yomon his qilish	Davolash ovqatlanish, gastrostomiya

Quyidagi vaziyatlarda TBE bilan assotsiatsiyalangan kasalliklarni va teridan tashqari shikastlanishlarni, shuningdek TBE asoratlarini tashhislash uchun ko‘rsatmalarga binoan boshqa mutaxassislarning maslahatlari tavsiya etiladi:

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

C	– terapevt – ichki a’zolarning shikastlanishlariga shubha bo‘lganda qo‘shimcha tekshiruvlar hajmi va xususiyatini aniqlashtirish maqsadida; – gematolog – kamqonlik aniqlanganda; – gastroenterolog – qizilo‘ngach strikturasi (yutishda qiyinchiliklarga shikoyat mavjud bo‘lganda) va oshqozon-ichak traktining boshqa patologiyalarida; – kardiolog – yurak-qon tomir tizimi shikastlanishlarida; – oftalmolog – ko‘ruv a’zolari shikastlanishi mavjud holatlarda; – otolaringolog – LOR-a’zolar shikastlanish vaziyatlarida; – stomatolog – tishlar shikastlanganida; – jarroh – xirurgik asoratlar (psevdosindaktiliya, qizilo‘ngach strikturasi va boshq.) rivojlanish holatlarida; – urolog – siydik chiqarish yo‘llari strikturalari rivojlanganda; – ginekolog – reproduktiv tizim a’zolari shikastlanganda ayollarga; – dietolog – parhez tanlash zarur bo‘lganda; – neonatolog – qo‘shimcha tekshiruvlar hajmi va xususiyatini aniqlashtirish maqsadida; – pediatr – qo‘shimcha tekshiruvlar hajmi va xususiyatini aniqlashtirish maqsadida; – onkologa – yomon sifatli tuzilmalar rivojlanishiga shubha bo‘lganda; – genetik – TBEni prenatal diagnostika qilish zarurati yuzaga kelganda; – psixoterapevt/psixiatr – depressiya belgilari yoki adaptatsiya izdan chiqish holatlari mavjud bo‘lganda .

Tug‘ma bullyozli epidermolizning differensial diagnostikasi .
https://emedicine.medscape.com/article/909549-differential

Ko‘pchilik holatlarda shifokor-dermatolog uchun TBE diagnostikasi qiyinchilik tug‘dirmaydi. Kam holatlardagina to‘g‘ri tashhis qo‘yish uchun ancha puxta diagnostika zarurati yuzaga keladi. Ammo neonatal davrda qorin ichi oddiy gerpesni differensiatsiya qilish kerak bo‘ladi, asosan pufakli kasalliklar borasida oilaviy anamnez bo‘lmaganida, shuningdek TBE uchun notipik bo‘lgan klinik ko‘rinishlar mavjud bo‘lganida. Differensial tashhisotda hisobga olinishi kerak bo‘lgan boshqa holatlar jadvalda ko‘rsatilgan.

Bullyozli epidermolizning turlari va kichik turlarining differensial diagnostikasi
https://emedicine.medscape.com/article/909549-differential

Turlari	Kichik turlari	Nasldan-naslga o‘tishi	Simptomlari
OBE (pufaklar bazal qavatning	Mahalliy OBE (Veber–Kokkey kichik turi)	AD	Teri pufaklari va eroziyalari, asosan qo‘l va

keratonotsitlari nobud bo‘lishi hisobiga hosil bo‘ladi)			oyoq panjalarida, asosan yoz mavsumida
	OBE, Douling–Mear kichik turi (generalizatsiyalangan)	AD	Pufaklarning, eroziyalarning, granulyatsiyali to‘qimalarning generalizatsiyalashgan tarzda hosil bo‘lishi; qo‘l va oyoq panjalarining giperkeratozi, tirnoqlarning distrofiyasi, atrofik chandiqlar, og‘iz shilliq pardasi shikastlanishlari
	OBE, boshqa generalizatsiyalangan (Kyobner kichik turi)	AD	Qo‘llar va oyoqlardagi pufaklar va eroziyalar
	Retsessiv OBE (juda ham kam holatda)	AR	Pufaklar va eroziyalarning generalizatsiyalangan tarzda hosil bo‘lishi, qo‘l va oyoq panjalarining giperkeratozi, tirnoqlar distrofiyasi, atrofik chandiqlar
	OBE, ognas turi (juda ham kam holatda)	AD	Pufaklar, eroziyalar, tirnoqlarning distrofiyasi
	OBE mushak distrofiyasi bilan birga (juda ham kam holatda)	AR	Pufaklar, eroziyalar, tirnoqlarning distrofiyasi, hayotning birinchi 30 yilida boshlanadigan kuchayib boruvchi mushak distrofiyasi
ChBE (bazal membrananing och plastinkasi sathida terining ko‘chishi	ChBE, Xerlits kichik turi	AR	Pufaklar, atrofik chandiqlar, surunkali eroziyalar, granulyatsiyali to‘qimalar o‘sishi, tirnoqlar distrofiyasi va buzilishi, tirnoy o‘rindiqlarining chandiqlanishi, og‘iz shilliq qavati ko‘chishi, emalning gipoplaziyasi, nafas yo‘llaridagi granulyatsiyalar va chandiqlanishlar, rivojlanishdan orqada qolish, hayotning birinchi yilida o‘lim [4]
	ChBE, Xerlitsmas kichik turi	AR	Pufaklar, eroziyalar, granulyatsiyali to‘qimalar o‘sishi, atrofik chandiqlar,

			chandiqli alopesiya, tirnoqlarning buzilishi
	ChBE, privratnik atreziyasi bilan birga	AR	Keng maydondagi pufaklar, eroziyalar, granulyatsiyali to‘qimalar o‘sishi, privratnikning tug‘ma atreziyasi (oshqozonning pastki qismi o‘tkazuvchanligi buzilishi)
DBE (bazal membrananing zich plastinkasi va derma orasida terining ko‘chishi	DDBE	AD	Pufaklar, eroziyalar, miliumlar, atrofik chandiqlar (asosan qo‘l-oyoqlarda), tirnoqlarning distrofiyasi va buzilishi
	RDBE, og‘ir generalizatsiyalangan (Allopo-Simens kichik turi)	AR	Pufaklar, eroziyalar, granulyatsiyali to‘qima o‘sishi, atrofik chandiqlar, chandiqli alopesiya, tirnoqlarning buzilishi, qo‘l va oyoq panjalarining chandiqli o‘zgarishlari (kontrakturalar, psevdosindaktiliya), og‘iz shilliq qavati ko‘chishi, mikrostomiya
	RDBE, boshqa generalizatsiyalangan (Allopo-Simensmas kichik turi)	AR	Pufaklar, eroziyalar, granulyatsiyali to‘qima o‘sishi, atrofik chandiqlar, tirnoqlar distrofiyasi va buzilishi, og‘iz shilliq qavati ko‘chishi va chandiqlanishi
Kindler sindromi	–	AR	Pufaklar, kontrakturalar, psevdosindaktiliyalar, kuchayib boruvchi poykilodermiya, fotosezuvchanlik, oshqozon-ichak va urogenital traktlardagi stenozlar, tish-jag‘ tizimi patologiyalari, mikrostomiyalar va ankiloglossiyalar, onixodistrofiya, pastki qovoqlar ektropioni, qo‘l va oyoq panjasi keratodermiyasi, psevdoaingum, lablarning leykokeratozi, terining yassi hujayrali saratoni, ter chiqishi buzilishi

			(angidroz yoki gipogidroz), skelet anomaliyalari.

OBEning erta shakllarining asosiy klinik differensial-diagnostik mezonlari .
https://emedicine.medscape.com/article/909549-differential

Tashhis	Differensial diagnostika uchun asos	Tekshirish	Tashhisni istisno qilish mezonlari
Chaqaloqlar pufakchasi	1. Yiringli yoki xira tarkibga ega pufaklar, terida va shilliq qavatlarda seroz-yiringli po‘stloqlariga ega yorqin qizil rangdagi eroziyalar. 2. Teridagi toshmalarning asosan kindik atrofi sohasida, qorin terisida, dumbalarda, orqada, qo‘l-oyoqlar terisida joylashishi. 3. Erta boshlanishi – bola hayotining birinchi 10 kunlarida.	Eroziya ajralmalarini bakteriologik ekish amalga oshiriladi.	1. Kasallik yuqori kontagiozli, stafilokokklar tomonidan chaqiriladi. 2. Kasallik rivojlanishi umumiy simptomlar bilan boshlanadi, tana harorati oshadi, bemor bezovtalanadi, uyqu buzilishi, ishtaha yo‘qolishi bo‘lishi mumkin. 3. Turtkisimon kechishi. 4. Asoratlangan kechishida 3-5 haftadan keyin sog‘ayish kuzatiladi.
Reyterning eksfoliativ dermatiti	1. Bo‘shashgan pufaklar, ular tezda yoriladi va giperemirlangan asosda joylashgan eroziv yuzalar ochiladi. 2. Kasallik perioral sohada va kindik sohasidagi jadal qizarish va terining plastinkali sho‘ralashi bilan boshlanadi. 3. Shilliq qavatlar ham qo‘shilishi mumkin.	Kasallik diagnostikasi pufaklar va eroziyalar ajralmalarini bakteriaologik ekish negizida amalga oshiriladi.	1. Teri qoplamasining og‘ir infeksiyali shikastlanishi, chaqaloqlar pufakchasi kechishining yomon sifatli varianti hisoblanadi. 2. Eroziyalar periferik tomonga o‘sish va qo‘shilib ketish moyilligiga ega. 3. Organizmning umumiy ahvoli keskin buzilgan (gipertermiya, diareya, astenizatsiya, shishlar). 4. Nikolskiy musbat simptomi.

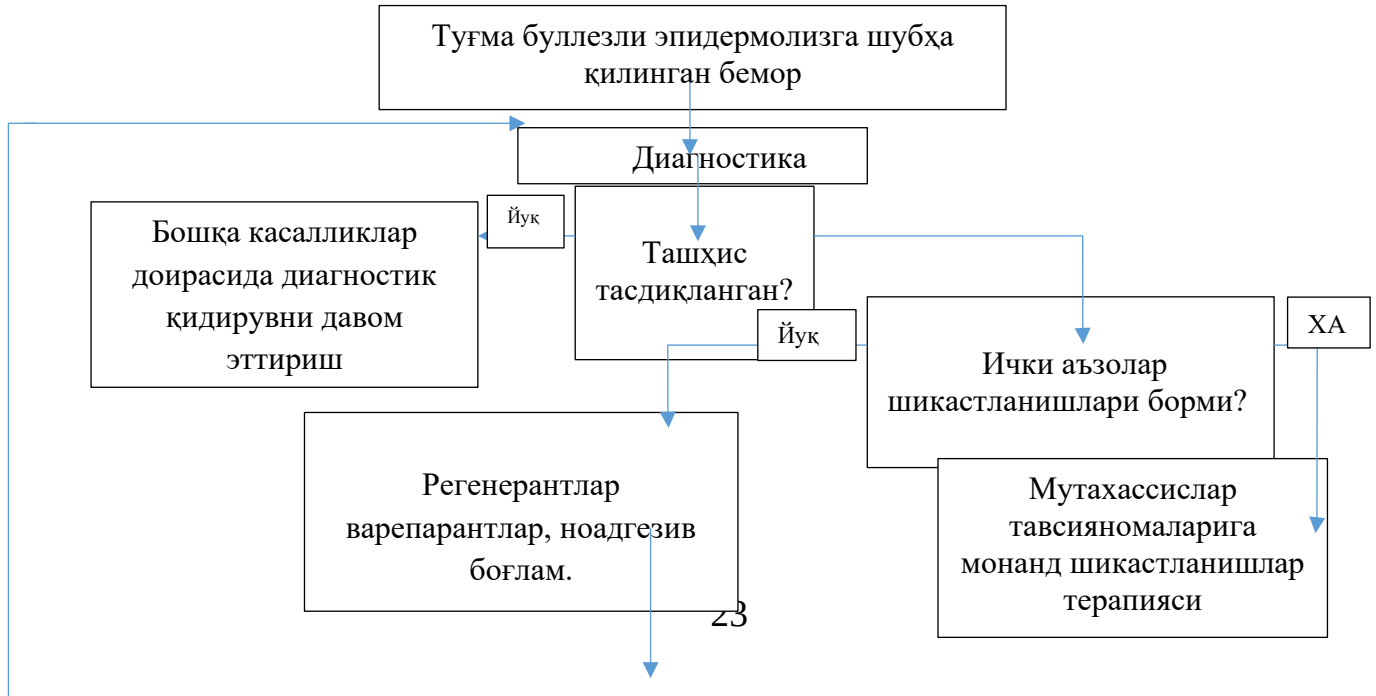
Tug‘ma bullyozli ixtioz shaklli eritrodermiya	1. Pufaklar va ekzematizirlangan fasodli qismlar hosil bo‘lishi bilan kechadigan teri shikastlanishi. 2. Tirnoqlar qalinlashgan, deformatsiyalangan, tirnoq osti giperkeratozi bo‘lishi mumkin.	Gistologik tekshiruvlarda donador qavat gipertrofiyasi, malpigiy qavati hujayralarining donador degeneratsiyasi, akantoz, dermadagi yallig‘lanish infiltrati, parakeratoz orolchali giperkeratoz aniqlanadi.	1. Teri elementlari umumiy eritematoz fonda joylashadi. 2. Teri qalinlashgan, shishgan, yaltiroq, giperemirlangan, kuchli sho‘ralashi kuzatiladi, asosan burmalar sohalarida. 3. Boshning sochli qismida ham teri giperemiyalangan, kuchli sho‘ralashi kuzatiladi, sochlar saqlangan. 4. Nikolskiy simptomi musbat, epidermisning yuqori qavatlari oson ko‘chadi.
Chaqaloqlar gerpesi	1. Eritematoz fonda joylashgan guruhlangan mayda pufaklar va eroziyalar 2. Bola hayotining birinchi 2 haftasida gerpetik infeksiyaning manifestatsiyasi	Tashhisni tasdiqlash uchun virusologik uslub, immunologik tekshiruvlar, sitologik va sitokimyoviy uslublar qo‘llaniladi.	1. Kasallik boshlanishi tana haroratining o‘zgarishlari, uyquchanlik, tortishishlar, past mushak tonusi bilan birga kechadi. 2. Jarayonga markaziy nerv tizimi (meningoensefalit), o‘pkalar, teri (dermatit), og‘iz bo‘shlig‘i va ko‘zlarning shilliq qavatlari (stomatit va keratit), gemorragik sindrom rivojlanishi, ichki a’zolar (bosh miya, jigar, o‘pkalar) shikastlanishlari bilan birga kechadigan og‘ir disseminirlangan kechish xususiyatiga ega. 3. Terining shikastlanishi chegaralangan hajmlar bilan xususiyatlanadi.

Pigmentni tutolmaslik	1. Kasallikning birinchi bosqichiga eritematoz fonda joylashgan polimorf toshmalar – pufakli toshmalar, dog‘simon eritema, sho‘ralash paydo bo‘lishi xos, keyinchalik po‘stloqlar bilan qoplangan papulalarga transformatsiya sodir bo‘ladi. 2. Jarayonga teri hosilalari qo‘shilishi mumkin (sochlarning ingichkalanishi va sinishlari, alopesiya, tirnoqlarning o‘zgarishi).	Diagnostika bioptat gistologiyasi asosida amalga oshiriladi: erta bosqichda – spongioz, eozinofillarga boy ko‘p sonli epiderma ichi pufaklari, nospesifik yallig‘lanish infiltratsiyasi; kech bosqichlarda – hujayralarning vakuolizatsiyasi, dermaning yuqori qismida – melanoformlar ichida melanin cho‘kmalari.	1. Kasallikning keyingi bosqichlari infiltrativ fonda nerv poyalari bo‘ylab ham simmetrik, ham chiziqli yoki tartibsiz joylashgan lixensimon, tasmasimon, so‘galsimon, giperkeratotik papulalar va yuganchalar bilan xususiyatlanadi. 2. Kasallik bilan ayollar aziyat chekishadi, sababi naldan-naslga o‘tish turi X-chog‘ishgan dominant. 3. Og‘ir kechishi nerv tizimining mikro-/gidrotsefaliya, meningitlar va boshq. Ko‘rinishida shikastlanishi, ko‘zlarning, tishlarning, tayanch-harakat tizimining va boshqa visseral a’zolarning shikastlanishlari bilan birga kechadi.

3. Davolash

Bemorni kuzatish algoritmi

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





Medikamentoz va nomedikamentoz terapiyani o'z ichiga olgan davolash, diyetoterapiya

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/

TBEni o'rganish va davolash bilan butun jahonda shug'ullanishmoqda. 1978 yilda Buyuk Britaniyada DEBRA International Xalqaro assotsiatsiyasiga asos solindi, uning maqsadi bo'lib TBEni o'rganish, ilmiy tadqiqotlarni xalqaro darajada olib borish, TBE terapiyasining samarali uslublarini ishlab chiqish, shuningdek TBE bilan kasallangan bemorlarning hayot sifatini tutib turish va yaxshilash hisoblanadi. Hozirgi kunga kelib Assotsiatsiya 50 dan ortiq ishtirokchi davlatlarni o'z ichiga olgan, ularning har birida TBEni o'rganish bo'yicha milliy ilmiy-tibbiy markazlar faoliyat yuritmoqda.

Hozirgi kunda bullyozli epidermolizni davolash imkoni bo'lmasa ham, zamonaviy tibbiy aralashuvlar ko'pgina asoratlardan saqlanishga yoki ularning og'irlik darajasini yengillashtirishga imkon beradi. TBEli bemorlarni parvarish qilish simptomlarni bartaraf qilish yoki yengillashtirishga yo'naltirilgan, asosan, tutib turuvchi hisoblanadi, o'z ichiga infeksiyalar profilaktikasini, terini shikastlardan himoya qilishni, ovqatlantirish yetishmovchiligida va ovqat qabul qilish bilan bog'liq asoratlarda yordam ko'rsatish, deformatsiyalar va kontrakturalarni minimumlashtirish, shuningdek bemor va uning qarindoshlariga nisbatan psixologik yordam ko'rsatishga qaratilgan.

TBEning etiopatogenetik terapiyasi mavjud emas. TBEga chalingan bemorlar terapiyasi o'z ichiga shikastlangan va shikastlanmagan terini parvarishlashni, shikastlangan teri va shilliq qavatlarning dori terapiyasini, mos mutaxassislar (terapevt, gematolog, gastroenterolog, jarroh, stomatolog va boshq.) tomonidan kasallik asoratlari (kamqonlik, psevdosindaktiliyalar, karies va adentiya, qizilo'ngach strikturasi, osteoporoz va boshq.)ni davolashni oladi [3].

Shikastlangan terini parvarish qilish **tavsiya etiladi**:

C	pufaklarga, eroziyalarga va yaralarga ishlov berish. Pufaklar ochilishdan, eroziyalar va yaralarga bog‘lam qo‘yishdan oldin antiseptik eritmasi, suvli eritma avzalroq, bilan qayta ishlanadi. Pufaklarni antiseptiklar bilan ishlangan teri osti in’eksiyasi ignasi, xirurgik igna, qaychilar yoki skalpel yordamida ochish amalga oshiriladi. Pufakni uning tomiga parallel tarzda, tubiga tegmasdan, 2 ta teshik: kirish va chiqish teshiklarini hosil qilgan holda teshish tavsiya etiladi. Dokali salfetka yordamida pufak tarkibi pufak maydoni kattalashib ketishini oldini olish maqsadida yengil shimdiruvchi harakatlar bilan olib tashlanadi. Pufak sohasidagi ifodalangan og‘riqlar mavjud bo‘lganda, uning tarkibini shpris bilan aspiratsiya qilish mumkin. Qo‘shimcha og‘riqlar yuzaga kelishi sababli pufak tomini olib tashlashning keragi yo‘q, ammo pufak ekssudat bilan qayta to‘lishini oldini olish maqsadida pufak tomini olib tashlash mumkin. Teshilgan pufaklar antiseptik eritmasi bilan qayta ishlanadi. Antiseptiklar sifatida xlorgeksidinning 0,5%, 0,1%, 0,5% li suvli eritmalarini yoki metiltionin xloridning 1% li suvli eritmasini qo‘llash mumkin. Og‘iz bo‘shlig‘i shilliq qavatlari shikastlanganda xorgeksidinning 0,05% li suvli eritmasi (har bir ovqat qabul qilgandan so‘ng og‘iz bo‘shlig‘i chayiladi) yoki xolin salitsilat va setalkoniy xlorid tutgan maxsus gel qo‘llaniladi, gel shikastlangan qismlarga kuniga 2-3 marta ovqatdan yoki uxlashdan oldin suriladi. Bundan tashqari, og‘iz bo‘shlig‘ining shikastlangan shilliq qavatlariga stomatologik gel, alyuminiy fosfatning 20% li geli, aplikatsiya ko‘rinishidagiretinol malhamini qo‘llash mumkin. Eroziyalar va yaralar qayta ishlanib bo‘lganidan so‘ng birlamchi (kontaktli) bog‘lov (noadgeziv bog‘lamlar, kollagenli g‘alvirak qoplamalar), so‘ngra esa ikkilamchi (fiksatsiyalovchi) bog‘lovdan foydalaniladi. Birlamchi bog‘lov uchun yaraga noadgeziv bog‘lamlar yoki kontakt bog‘lamlar (lipidli-kolloid, g‘ovak va boshq.) yoki voskli qoplamali steril bog‘lamlar qo‘llaniladi. Dastlab, bog‘lam teri nuqsoni o‘lchamlaridan 1-2 sm ko‘p o‘lchamda yarali nuqson chegaralariga mos qilib kesib olinadi. Gidrogelli bog‘lamlar har kuni, yoki qurishiga qarab almashtiriladi, noadgeziv bog‘lovlarning boshqa turlari har 3-4 kunda, eroziyalar va yaralar yuzasidan ajralmalarning haddan tashqari miqdori ajralib chiqqan holatlarda esa har kuni almashtiriladi. Terining barer funksiyasini yaxshilash uchun vitamin A tutgan malhamlar, kosmetik namlovchi kremlardan foydalaniladi, ular kuniga 2 marta suriladi. Eroziyalar va yaralar sohalarida ikkilamchi infeksiyalar (yiringli ajralma, sarg‘ish po‘stloqlar va boshq.) aniqlanganda antibakterial (kumush tutgan, lipid-kolloidli, kumush ionlari asosidagi polimerli to‘rsimon bog‘lamlar, antimikrobli yumshoq silikonli va boshq.) birlamchi bog‘lovlar qo‘llaniladi. Kumush ionlarini va/yoki antibakterial preparatlarni tutgan bog‘lamlarni 3 kundan ko‘p bo‘lmagan muddatda ishlatish lozim. Birlamchi bog‘lamlarni fiksatsiyalash uchun ikkilamchi bog‘lamlar: o‘z-o‘zidan fiksatsiyalanadigan, fiksatsiyalovchi, naysimon fiksatsiyalovchi, elastik naysimon bintlar)dan foydalaniladi. Ta’kidlash joizki, bog‘lamlar yopishib ketganida teri uchun sprey shaklidagi tozalagichlarni qo‘llash kerak. Sprey bog‘lam va boshqa bog‘lam materiali fiksatsiyalangan joy atrofiga purkaladi, bir necha soniyadan keyin bog‘lam ehtiyotkorlik bilan teridan olinadi. Eroziyalar va yaralarning epitelizatsiyasini kuchaytirish uchun turli-tuman regeneratlar va reparantlar, vitaminlar, masalan, xlorgeksidinli deksapentanol krem ko‘rinishida kuniga 1 marta 3-4 hafta davomida yoki buzoq qonining gemoderivat 2% li geli kuniga bir marta 3-4 hafta mobaynida qo‘llaniladi. Terining chegaralangan infitsirlangan shikastlanishlarida topik antibakterial va kombinirlangan vositalar tayinlanishi zarur. Tizimli antibakterial terapiya terining tarqalgan infitsirlangan shikastlanishlarida qo‘llaniladi.

	Qichishish bilan kechadigan teri shikastlanishlarida N1-gistaminli retseptorlar blokatorlaridan foydalanish tavsiya etiladi. Qichishish bilan kechadigan teri shikastlanishlarida teriga kortikosteroidli malham va kremlar qo‘llash tavsiya qilinadi. Chaqaloqlik davrida pediatrik statsionarning intensiv terapiya sharoitlarida kuzatuv va simptomatik terapiya tavsiya etiladi. Terapiyaning asosiy tamoyillari katta yoshdagilarga qaratilgan terapiya tamoyillaridan farq qilmaydi. Dori terapiyasi dori voistalarini tayinlashda yoshga bog‘liq cheklovlar hisobga olingan holda amalga oishriladi. Profilaktik emlashlar faqat bolaning umumiy ahvoli yomonlashishi davrida qarshi ko‘rsatilgan.

3.1. Bemorlarni ambulator sharoitlarda kuzatish
Nomedikamentoz davo:

C	**Tartib №2 (umumiy)** – BEli bemorlarga terining mexanik shikastlanish va ter chiqish ehtimolini oshiradigan, keskin harakatlardan va shikast keltirib chiqaradigan xavfi mavjud har qanday jismoniy yuklamalardan saqlanish tavsiya etiladi. Bemorlarning bog‘lov materiallari, kiyim-boshi, poyabzali tabiiy matolardan, choklarsiz tayyorlangan bo‘lishi kerak. Terining himoya, to‘siq funksiyalarini muhofaza qilish va mustahkamlash hamda terining reparativ hossalarini tiklash uchun korneologiya tamoyillariga asosan terini har kuni dermatologik davolovchi parvarishlash [4]. **Termik va kimyoviy avaylovchi oziqlantirish** – BE kasalligi bor bemorlarni ovqatlantirish mexanik, termik va kimyoviy avvaylovchi (qirg‘ichdan o‘tkazilgan, yarimsuyuq, juda issiq emas), makro- va mikroelementlarga boyitilgan, yuqori kaloriyali bo‘lishi lozim. Pufaklar va eroziv yuzalar soni ko‘p bo‘lganida bemor yo‘qotilgan suyuqlikning to‘ldirilishiga muhtoj bo‘ladi. Kichik yoshdagi bolalarga antireflyuksli aralashmalar tayinlanadi. BEning distrofik shaklida davolovchi shifokor tavsiyasiga binoan oqsillar, uglevodlar va elektrolit muvozanat miqdori hisobga olingan holda oziqlantirishni tanlash zarurati yuzaga keladi

Shikastlangan terini parvarishlash – har kuni, maxsus bog‘lov materiallari va vositalari qo‘llanilgan holda .

C	**1-bosqich – oldingi kundagi bog‘lamlarni yechib olish** – bog‘lamlarning quruq tashqi qavatlari qaychilar yordamida ehtiyotkorlik bilan olib tashlanadi, yopishib ketgan qavatlari esa – vannada (emolentlar, dengiz tuzi, antiseptik qo‘shilgan) ho‘llash yo‘li bilan yoki nam kompressorlar qo‘yish orqali amalga oshiriladi; **2-bosqich** – taranglashgan pufaklar steril igna bilan aseptika qoidalariga rioya qilgan holda pufak tomiga parallel tarzda 2 ta: kiruvchi va chiquvchi teshik hosil qilib teshiladi. Pufak tarkibi chiqib ketishi uchun yengilgina ho‘llovchi harakatlar bilan yordam beriladi. Yara yuzasi ochilib qolishidan saqlash va qo‘shimcha og‘riqli sezgilarni yuzaga keltirmaslik uchun pufak tomini kesib olish tavsiya etilmaydi. **3-bosqich** – teshilgan pufaklar antiseptik eritmasi, shaxsiy gidrolipidli mantiya analogini hosil qilish uchun antiseptik, yoki antimikrobli kremlar bilan ishlanadi. **4-bosqich** – shikastlangan qismlarga ishonchli himoya yaratish uchun yarali qismlarga maxsus bog‘lov materiallari qo‘yiladi.

Birlamchi bog‘lamlar uchun quyidagi maxsus bog‘lam vositalari qo‘llaniladi:

C	• atravmatik (noadgeziv) bog‘lamlar – yaraga yopishib ketmaslikni ta’minlaydigan yara bog‘lamlari – lipid-kolloidli, malhamli (vazelin, glitserin, moy), silikonli, parafinli, asalri mumi. • g‘ovakli (absorbsiyalovchi) bog‘lamlar – mo‘l ajralma bo‘lganida qo‘llaniladi, variantlari – kavakchali poliuretanli, momiq-dokali, kavakchali polisaxaridlar bilan, faollashtirilgan ko‘mir saqlagan, kollagenli; • infitsirlangan eroziyalarni davolash uchun kumush qo‘shilgan mikrobga qarshi vositalar, xlorgeksidinli, miramistinli, antibakterial vositalar qo‘shilgan bog‘lamlar qo‘llaniladi; • kuchli og‘riqlarda og‘riqsizlantiruvchi moddalarga ega qoplamalar qo‘llaniladi; • yomon bitayotgan yaralarda yara tubiga zich yopishib yotadigan va uning qurib qolishiga yo‘l qo‘ymaydigan elastik yarim shaffof plastinkalar ko‘rinishidagi maxsus regeneratsiyalovchi bog‘lamlar – gidrogelli, gidrokolloidli, kollagenli g‘ovak qoplamalardan foydalaniladi. Har qanday bog‘lam ustidan **ikkilamchi bog‘lamlar** qo‘yiladi, ularga o‘z-o‘zidan fiksatsiyalanuvchi, fiksatsiyalovchi, naysimon fiksatsiyalovchi, elastik naysimon bintlar yoki ich kiyim taalluqli

Yaralar infitsirlanganda

TEBning barcha shakllarida terining nozikligi, asosan yaralar ko‘p sonli va uzoq muddatli bo‘lgan ancha og‘ir shakllarida bakteriyalar kolonizatsiyasiga yoki infeksiyalarga olib kelishi mumkin. Kolonizatsiyalangan yoki infitsirlangan yaralarda bioyuklamaning ortishi yara bitishini sekinlashtiradi va, demak, infitsirlanishini oldini olish, yallig‘lanishni kamaytirish va mavjud bo‘lgan infeksiyani yo‘qotish maqsadida TEB yaralarini davolash uchun eng muhim bo‘lgan tizimli antibiotiklar tayinlanadi [4,6].

3.2. Medikamentoz davolash:

Asosiy dori vositalarining ro‘yxati (qo‘llanilishi ehtimolligi 100% bo‘lgan):

Farmako-terapevtik guruh	Dori-vositasining xalqaro patentlangan nomi	Qo‘llash tartibi	Eslatma	Dalillar darajasi
Antiseptik vositalar	Xlorgeksidin	0,05%, 0,1%, 0,5% li suvli eritmalari • teriga yoki shilliq qavatlarga qo‘yish (tamponda yoki namlash yo‘li bilan) kuniga 2-3 marta. • har bir ovqat qabul qilgandan so‘ng og‘iz bo‘shlig‘ini chayish.	Ochilgan pufaklarni, eroziyalarni va yaralarni har kunlik qayta ishlashda qo‘llaniladi, shuningdek og‘iz bo‘shlig‘i shilliq qavati shikastlanganda ham.	**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

	Nitrofural	0,02% li eritma, teriga kuniga 2-4 marta surtiladi		**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-bullieznyj-u-detej_13936/ Клинические рекомендации Эпидермолиз врожденный буллезный у детей,2016

	Okt enidin	Mahalliy va tashqi qo‘llash uchun ishlatiladi.		**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
Tizimli antibakterial terapiya	Amoksitsillin +klavulan kislotasi	125+31,25 mg/5 ml dan kuniga bir marta yoki 250+62,5 mg/5 ml dan kuniga bir marta (ichkariga qabul qilishga suspenziya tayyorlash uchun kukun) peroral 2 hafta davomida.	Terining tarqalgan infitsirlangan shikastlanishlarida	**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
	Klindamitsin	150 mg dan peroral kuniga 3-4 marta 2 hafta mobaynida yoki 300 mg dan mushak ichiga kuniga 2 mahal 10-14 kun davomida.		**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
	Sipr ofloksatsin	150 mg dan peroral kuniga 3-4 marta 2 hafta mobaynida yoki 300 mg dan mushak ichiga kuniga 2 mahal 10-14 kun davomida.		**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
	Mo ksifloksatsin	400 mg dan peroral kuniga 1 marta 2 hafta davomida yoki 400 mg dan vena ichiga 60 daqiqa ichida, bir kurs uchun 10–14 ta infuziya.		**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
Shikastlanish o‘choqlariga nisbatan antibakterial terapiya	Mupirotsin	2% li malham, infitsirlangan shikastlanish o‘choqlariga kuniga 3 marta surtish, 7 kun davomida.		**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
	Bat sitratsin + neomitsin	Malham, infitsirlangan shikastlanish o‘choqlariga kuniga 2-3 marta surtish, 7-10 kun davomida.		**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
	Ku mush sulfatiazoli	Krem, infitsirlangan shikastlanish o‘choqlariga okklyuzion bog‘lam ko‘rinishida kuniga 2-3 marta qo‘yish, 10-14 kun davomida.		**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
	Aluminiy gidroksidi + magniy gidroksidi	Gel, 20% li suspenziya, Bir nechta tomchini og‘izda taxminan 2 daqiqa davomida ushlab turish.		**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
	Bat sitratsin + neomitsin	Malham, infitsirlangan shikastlanish o‘choqlariga kuniga 2 marta surtish, 7-10 kun davomida.	Pri lokalnom infitsirovanii koji	**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
Tashqariga qo‘llaniladigan glyukokortikosteroidli preparatlar. Qichishish bilan kechadigan teri shikastlarida	Klobetazol	0,05% li malham, krem, terining shikastlangan yuzasiga ingichka qoplam ko‘rinishida surtiladi, kuniga 1-2 marta, 2 haftadan		**B**

		ko‘p buo‘lmagan muddatda.		**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
	Bet ametazon	0,1% li malham, krem, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 5 haftadan ko‘p emas.		**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
	Metilprednizolon	0,1% li malham, krem, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 4 haftadan ko‘p emas.		**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
	Mometazon	0,1% li krem, malham, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 4 haftadan ko‘p emas.		**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
	Bet ametazon	0,05% li krem, malham, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 5 kundan ko‘p emas.		**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
	Flu otsinola atsetonid	0,025% li krem, malham, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 1-2 haftadan ko‘p emas.		**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
	Tria msinolon	0,1% li krem, malham, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 5-		**B**

		10 kun, 4 haftadan ko‘p emas.		**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
	Gid rokortizon	0,1%, 0,25%, 1%, 5% li, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 6-14 kun davomida, 20 kundan ko‘p emas		**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

Eslatma: Preparatlarning dozasi va miqdori shifokor tomonidan individual ravishda belgilanadi.
Terini namlash uchun preparatlar (emulsiyalar), tibbiy buyumlar, biologik faol qo‘shimchalar, mikroelementlar, vitaminlar, antioksidantlar va pardoz-andoz vositalari, agar ular qarshi ko‘rsatmalarga ega bo‘lmasa va O‘zbekiston Respublikasi hududida sertifikatlangan bo‘lsa, dermatologik bemorlarni davolashda zarurat bo‘lganda qo‘llanilishi mumkin.
Agar shifoxonada qo‘llash uchun tasdiqlangan ro‘yxatda ma’lum bir guruhdagi zarur preparat bo‘lmasa yoki vaqtincha mavjud bo‘lmasa, shifokor muqobil preparatni (har xil ta’sir mexanizmiga ega, ammo bitta terapevtik maqsadga ega bo‘lgan dorilar) buyurishi mumkin. Dori vositasini tanlash klinik vaziyat, bemorning ahvoli va mavjud imkoniyatlardan kelib chiqqan holda amalga oshiriladi.

Qo‘shimcha dori vositalar ro‘yxati (qo‘llanilishi ehtimoli 100% dan kam):

Farmakoterapevtik guruh	DVning xalqaro patentlanmagan nomlanishi	Ko‘rsatmalar	Isbotlanganlik darajasi
Antibakterial terapiya			
Shikastlanish o‘choqlariga antibakterial terapiya	Metronidazol benzoat + xlorgeksidin biglyukonati	Stomatologik gel, milklar sohasiga kuniga 2 marta 7-10 kun davomida.	V 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/ Klinicheskiye rekomendatsii Epidermoliz vrojdenniy bullezniy u detey,2016
Qichishishga qarshi terapiya			
Antigistaminnie preparati	Loratadin	Tabletkalar, kuniga 10 mg dan peroral, 7-14 kun.	V https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31090061/

	Feksofenadin	Tabletkalar, kuniga 120 mg dan peroral, 10 kun.	Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa,2019 https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936/ Klinicheskiye rekomendatsii Epidermoliz vrojdenniy bullezniy u detey,2016
	Dezloratadin	Tabletkalar 5 mg, 10 ml eritma, peroral kuniga 1 marta, 7-14 kun.	
	Setirizin	Tabletkalar 5 mg, 10 ml eritma, peroral kuniga 1 marta, 7-14 kun.	
	Levotsetirizin	Tabletkalar 5 mg, eritma 20 tomchidan peroral kuniga 1 marta, 7-14 kun.	
Analgetik terapiya			
Nosteroidli yallig‘lanishga qarshi vositalar. Shikastlanish o‘choqlarida og‘riq paydo bo‘lganda nosteroidli yallig‘lanishga qarshi dori vositalari tayinlanadi.	Paratsetamol	Tabletkalar 500 mg yoki 15 ml eritma, kuniga 4 martagacha, 5-7 kun davomida.	V 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/ Klinicheskiye rekomendatsii Epidermoliz vrojdenniy bullezniy u detey,2016
	Ibuprofen	200 mg eritma peroral kuniga 3 marta, 5-7 kun davomida.	

Eslatma: Preparatlarning dozasi va miqdori shifokor tomonidan individual ravishda belgilanadi.
Terini namlash uchun preparatlar (emulsiyalar), tibbiy buyumlar, biologik faol qo‘shimchalar, mikroelementlar, vitaminlar, antioksidantlar va pardoz-andoz vositalari, agar ular qarshi ko‘rsatmalarga ega bo‘lmasa va O‘zbekiston Respublikasi hududida sertifikatlangan bo‘lsa, dermatologik bemorlarni davolashda zarurat bo‘lganda qo‘llanilishi mumkin.
Agar shifoxonada qo‘llash uchun tasdiqlangan ro‘yxatda ma’lum bir guruhdagi zarur preparat bo‘lmasa yoki vaqtincha mavjud bo‘lmasa, shifokor muqobil preparatni (har xil ta’sir mexanizmiga ega, ammo bitta terapevtik maqsadga ega bo‘lgan dorilar) buyurishi mumkin. Dori vositasini tanlash klinik vaziyat, bemorning ahvoli va mavjud imkoniyatlardan kelib chiqqan holda amalga oshiriladi.

3.3. Xirurgik davolash :

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

C	Xirurgik davolashga ko‘rsatmalar (organizmga 3 kun mobaynida ovqat tushishining yo‘qligi bilan bog‘liq asoratlar, kontrakturalar va psevdosindaktiliyalar, qizilo‘ngach torayishi va boshqalar mavjudligi) jarrohi tomonidan aniqlanadi.

TBEning barcha shakllarida va asosan distrofik shaklida, OIT shikastlanishi kuzatiladi – og‘iz bo‘shlig‘i shilliq qavati, halqum, qizilo‘ngach va to‘g‘ri ichak, u chandiqlanish, og‘iz bo‘shlig‘ida vestibulyar burmalarning bitib ketishi, yuganchalar yo‘qolishi, ankiloglossiya, disfagiya epizodlari, qizilo‘ngach strikturasi, gastroezofagal reflyuks, doimiy qabziyatlar bilan yakunlanadi. Tishlarni gigienik ishlash imkoniyati bo‘lmaganligi bois (shilliq qavatning osongina shikastlanishi sababli) TBE bilan kasallangan bemorlar orasida tish to‘qimasining karies ko‘rinishida kasallanishi keng tarqalgan.

3.3.1. Qizilo‘ngach dilatatsiyasi

Qizilo‘ngach dilatatsiyasini amalga oshirish uchun ko‘rsatmalar: qizilo‘ngachda strikturalar mavjudligi, ular disfagiyaga, strikturadan yuqorida obstruksiyaga va/yoki ovqat hamda so‘lakning to‘planishiga olib keladi. Qizilo‘ngach shilliq qavati shikastlanishini yoki uning qavatlanib ko‘chishini oldini olish maqsadida ballonli dilatatsiya afzal deb ko‘riladi.

Aralashuvni amalga oshirishga **qarshi ko‘rsatmalar**:

- bemorning og‘ir umumiy ahvoli (o‘tkir infarkt, insult va b.);
- qizilo‘ngach-respirator oqmalar borligi;
- a’zo/anastomoz bo‘shlig‘ining to‘liq yopilib bitishi yoki striktura orqali egiluvchan o‘tkazgichni diametri bilan o‘tkaza olmaslik;
- striktura uzunligi 3 sm dan katta (OIT a’zolari uchun), 2 sm dan katta (kekirdak uchun) va 1 sm (bronxlar uchun);
- strikturalarning ifodalangan rigidligi;
- qizilo‘ngachning chandiqli strikturalari uchun – strikturaning yuqori joylashganligi;
- a’zo/anastomoz bo‘shlig‘i torayishi tashqaridagi chandiqli perijarayon (amalga oshirilgan nur terapiyasi fonida) yoki yomon sifatli o‘sma bilan qisilishi oqibati sifatidagi holatlar;
- portal gipertenziya va qizilo‘ngachning varikoz kengaygan venalari mavjudligi.

Tavsiyanomalar ishonarlilik darajasi C.

3.3.2. Gastrostoma qo‘yish

Gastrostoma qo‘yishga ko‘rsatmalar: tana vaznining ekstremal yo‘qotilishi, vazn va bo‘y o‘sishi yo‘qligi, bemorning ovqat qabul qilishdan bosh tortishi, og‘riqli defekatsiya.

Aralashuv o‘tkazishga qarshi ko‘rsatmalar:

- assit;
- peritoneal dializ;
- ifodalangan portal gipertenziya;
- ifodlangan gepato- ili splenomegaliya;
- yuqori darajadagi semizlik;
- oldin amalga oshirilgan operatsiya natijasidagi anatomik nuqsonlar yoki yallig‘lanish.

Tavsiyanomalar ishonarlilik darajasi C.

3.3.3. Deformatsiyani bartaraf qilish uchun qo‘l va oyoq panjalaridagi operatsiyalar

Ko‘rsatmalar:

- qo‘l-oyoqning pillasimon qobiqqa qo‘shilishi bilan kelgan psevdosindaktiliyalar,
- barmoqlarning falangalararo va kaft-falangalar bo‘g‘imlaridagi bukilgan kontrakturalari, kaft usti kontrakturalari.

Tavsiyanomalar ishonarlilik darajasi C.

Aralashuv o‘tkazilishiga qarshi ko‘rsatmalar:

- bemorning og‘ir umumiy ahvoli (o‘tkir infarkt, insult va boshq.).

TBEning barcha shakllarida va asosan distrofik shaklida oshqozon-ichak trakti shikastlanishi kuzatiladi, ushbu hamma omillar shunga olib keladiki, TBE bilan aziyat chekayogan barcha bolalar ko‘p omilli genezdagi ovqatlanish yetishmovchiligiga ega bo‘ladi. Bemorlarning ushbu murakkab toifasidagi bemorlarni parvarishlash bo‘yicha qo‘lga kiritilgan tajribaga qaramasdan, TBEda optimal ovqatlantirishni tashkillashtirishning amaliy masalalari yechimi topilmaganligicha qolgan. Boshqa qiyinchiliklardan tashqari, bu kasallikning noyobligi va kuzatuvlarda bemorlar sonining kamligi sababli klinik tadqiqotlarni amalga oshirishning murakkabligi bilan bog‘liq.

Ta’kidlash joizki, ovqatlanish yetishmovchiligi deganda oziqlantiruvchi moddalarga bo‘lgan ehtiyoj va ularning organizmga tushishi orasidagi disbalans tushuniladi, bu bola o‘sishi va rivojlanishiga negativ ta’sir qiladi. TBEda va asosan uning og‘ir shakllarida “nuqsonli halqa” yuzaga keladi, bunda kasallikning ko‘rinishlari nutritiv status buzilishiga olib keladi, bu esa jarayon kechishini og‘irlashtiradi va kasallikning o‘zining klinik ko‘rinishlari kuchayishiga sababchi bo‘ladi.

Hozirgi vaqtda TBE bilan kasallangan bemorlarning parhezli terapiyasi yotoq yaralar va termik kuyishlar bor bemorlar uchun ishlab chiqilgan tamoyillarga asoslanadi. Dj. D. Fayn va X.Xintner qo‘llanmasida TBE bilan kasallangan bolalarning energiyaga bo‘lgan ehtiyojini hisoblashning oddiy uslubi keltirilgan, u xronologik yoshga va Buyuk Britaniyaning oziqlantiruvchi moddalarni iste’mol qilish me’yorlariga asoslangan. Mualliflar ta’kidlashicha, energiyaga bo‘lgan kunlik ehtiyojning 100-150% medianasini ta’minlash orqali tana vazni oshishiga erishish mumkin. Oqsillarga bo‘lgan ehtiyoj, xuddi shu qo‘llanmaga mos ravishda, oqsil iste’mol qilish me’yorining 115-200% ga mos keladi.

TBE bilan xastalangan bemorlar uchun oziqlantiruvchi moddalarga bo‘lgan baland ehtiyoj va ovqatni hazm qilish imkoniyatining cheklanganligi orasida moslik yo‘qligi xosdir, bu ovqatning hajmini oshirmasdan, uning energetik va oqsilli qiymatini ko‘tarishga imkon beradigan dietologik yondashishlarni talab qiladi.

Chaqaloq tomonidan ko‘krak bezi so‘rg‘ichini izlashi bola yuzi shikastlanishini keltirib chiqarishi yoki shikastlanishni chuqurlashtirishi, so‘rish jarayoni esa og‘iz, til, milk shilliq qavatlarida pufaklar hosil bo‘lishiga olib kelishi mumkin. Shunga qaramasdan, ko‘krak bilan oziqlantirishni qo‘llab-quvvatlash kerak, sababi u bolaga anchagina afzalliklarni taqdim qiladi. Lekin, yengil holatlardan tashqari, faqat ko‘krak bilan oziqlantirish TBE bilan xastalangan chaqaloqlarning yuqori ehtiyojlarini qoniqtira olmaydi. Oziqlantiruvchi moddalar bilan boyitilgan ovqatlanishni tashkillashtirish zarur. Amaliyotda ratsionni boyitish uchun suzilgan ko‘krak sutining kaloriyasini quruq oziqlantiruvchi aralashma bilan oshirish, eritilgan oziqlantiruvchi aralashmaning konsentratsiyasini oshirish, glyukoza polimerini va/yoki yog‘li emulsiyani qo‘shish kabi yondashishlar qo‘llaniladi.

Bir yoshdan katta bolalar uchun barcha asosiy nutrientlarning yetarli miqdoriga ega adekvat ratsion shakllantiriladi. Ammo, TBEning distrofik shakli bor bolalar uchun faqat tabiiy mahsulotlar hisobiga yetarlicha ratsion shakllantirish amalda bajarilishi mumkin bo‘lmagan masala hisoblanadi. Shuning uchun katta yoshdagi bolalarga ratsionni boyitish uchun enteral oziqlantirishning maxsus mahsulotlari qo‘llanilishi mumkin. Ushbu aralashmalarning ko‘pchiligi izokaloriyali hisoblanadi, ya’ni 100 ml da 100 kkal ni saqlaydi. Nutritiv yetishmovchilikning og‘ir darajasida giperkaloriyali mahsulotlarga afzallik beriladi, ular kam hajmda nutrientlarning va energiyaning katta miqdorini ta’minlash imkonini beradi.

Og‘ir yetishmovchilikda enteral zondli ovqatlantirish eng to‘g‘ri hisoblanadi: porsiyali kiritishga taqqoslanganda hazm qilish uchun past energiya sarf qilinishi hisobiga, oshqozon-ichak traktiga oziqlantiruvchi moddalarning sekin uzluksiz tushishi, infuzion nasos bilan amalga oshirish

hammasidan yaxshi. Ovqatlantirishning bunday usulida bo‘shliqdagi hazm qilinish yaxshilanadi, ichakning so‘rish qobiliyati sekin-asta ortib boradi, oshqozon-ichak traktining yuqori bo‘limi motorikasi me’yorlashadi. Enteral oziqlantirish uchun mo‘ljallangan aralashmalarning oqsilli komponenti oshqozonning sekretor va kislota hosil qilish funksiyasini kuchaytiradi, oshqozon osti bezining adekvat ekzokrin funksiyasini va xolesistokinin sekresiyasini ushlab turadi, biliar tizimning normal motorikasini ta’minlaydi va biliar sladj va xolelitiaz kabi asoratlarning oldini oladi.

Adekvat parhez terapiyasining asosiy ko‘rsatkichi bo‘lib tana vazni oshishi hisoblanadi, agar u kuniga 10 g/kg dan ortsa optimal, kuniga 5-10 g/kg bo‘lsa – o‘rtacha, kuniga 5 g/kg dan kam bo‘lsa – past hisoblanadi. Lekin, mutaxassislar guvohlik berishicha, TBE bilan kasallangan bolalarda davolash ovqatlantirish samaradorligining yaxshi ko‘rsatkichlariga erishish juda ham qiyin.

Ratsionning asosiy qismini korreksiya qilishdan tashqari, TBEli bemorlar temir, sink, ba’zi mualliflar ma’lumotlariga ko‘ra – selen va karnitin qo‘shimcha berilishiga muhtoj.

Hozirgi kunda yaralar bitib ketishiga olib keladigan maxsus mahsulotlar va nutrientlar qo‘llanilgan holda TBE bilan kasallangan bemorlarni davo ovqatlantirish uchun yondashishlarni ishlab chiqish borasida tadqiqotlar olib borilmoqda. TBE bilan xasta katta yoshdagi bemorlarda ularni qo‘llash borasida ijobiy natijalar olingan – yaralar bitishi, immun statusning optimallashishi va yallig‘lanishning past ko‘rsatkichlari.

TBE mavjud bolalarda OIT shilliq qavati shikastlanishlari va shu bilan bog‘liq holda ba’zi bolalarda to‘siq funksiyasining pasayishi ovqat sensibilizatsiyasi va ovqat allergiyasi sababchisi bo‘lishi mumkin, bu bunday bolalarni nutritiv ta’minlashni ancha murakkablashtiradi. Sigir suti oqsiliga allergiya bo‘lganda bolalarga sutsiz parhezni tashkillashtirish kerak. Bunday vaziyatda adekvat ratsion yaratish uchun qo‘shimcha ovqatlantirish sifatida faqat aminokislotali aralashmalar yoki yuqori gidrolizirlangan sut oqsili negizidagi aralashmalar qo‘llanilishi mumkin.

Dietoterapiyaning zamonaviy texnologiyalariga qaramasdan, TBEning eng og‘ir shakllari jiddiy oqsil-energetik yetishmovchilik bilan birga keladi. Bu ushbu murakkab toifadagi bemorlarda ovqat yetishmovchiligining ko‘p omilli patogenezi bilan bog‘liq. Shunga qaramasdan, ovqatlanish to‘qimalar tiklanishida ishtirok etadigan omillar majmuiga ta’sir qilishi tan olingan, shuning uchun ham u maksimal darajada optimallashtirilgan bo‘lishi kerak.

Tavsiyanomalar ishonarlilik darajasi C.

4. Tibbiy yordamni tashkillashtirish.

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

Genetik kasallikning og‘irligini, kechishining torpidligini, reabilitatsiyaning past potensialini, shuningdek ijtimoiy jihatini hisobga olgan holda, TBE tashhisiga ega har bir bola hayot sifatini ushlab turish uchun doimiy tutib turuvchi kompleks davolashga va parvarishlashga muhtoj. Ko‘p bemorlar TBEning og‘ir shakllariga ega, bu bunday oilalar uchun nafaqat ulkan tibbiy-psixologik muammoni keltirib chiqarmasdan, balki bemorlarning hayot sifatini yaxshilash maqsadida maxsus sharoitlar yaratish uchun bolalarni kerakli bog‘lov materiallari, dori vositalari bilan ta’minlashga bo‘lgan katta xarajatlarni talab qiladi. Moliyaviy jihatidan tashqari, muammoning boshqa tomoni ham mavjud – birlamchi bo‘g‘in shifokorlarining noyob genetik kasalliklarni aniqlash va terapiyaga yondashish borasidagi yetarlicha komponentga ega emasligidir, shuning uchun ham shifokorlarning kvalifikatsiya darajasini oshirishga mo‘ljallangan ilmiy-amaliy, maorifiy tadbirlarni tashkillashtirish juda ham zarurdir.

Har qanday ixtisoslikdagi shifokor TBE tashhisini qo‘yganda bunday bemorni aniqlagani haqida tibbiyot muassasasining ma’muriyatiga xabar berishi kerak, ma’muriyat, o‘z navbatida, statistik hisobni yuritish va TBEli bemorga mos yordamni ko‘rsatishni tashkillashtirish uchun bemor haqidagi ma’lumotni mahalliy sog‘liqni saqlash organlariga taqdim qilishi lozim. Respublikada TBEli bemorlarning reestri olib boriladi, reestr dolzarb holatda bo‘ladi. Reestrga kiritilgan har bir bemor bog‘lov materiallari, dori vositalari va tibbiy buyumlar bilan ta’minlash

ko‘rinishidagi yordam oladi. Moliyalashtirish “Kapalak bolalari” NNO Xayriya fondi (O‘zbekiston) va davlat tomonidan moliyalashtirish hisobiga amalga oshiriladi.

TBE bilan kasallangan bemorlarni parvarish qilishning asosiy tamoyili bo‘lib pufaklar hosil bo‘lishini oldini olish hisoblanadi, sababi terining ma’lum bir sohada bir martalik shikastlanishida shu joyda qayta shikastlanish xavfi ancha ortadi. Bola terisiga tegish minimal va ehtiyotkor bo‘lishi, terining ishqalanishi, bosilishi va bolaning nozik terisini shikastlanishiga olib keladigan boshqa harakatlarni bajarmaslikka harakat qilish kerak. Namlovchi vositalarni har kuni qo‘llash zarur. Kiyim, ko‘rpa-tushak tanlashda faqat ip gazlamali yumshoq to‘qimalardan foydalanish lozim, etiketlarning hammasi kesib olinadi, kiyim choklari tashqarida bo‘lishi kerak. Poyabzal qulay, erkin va yumshoq bo‘lishi kerak. Kiyim va poyabzalning barcha detallari, tugmalar, ilgaklar, molniyalar bola terisiga tegmasligi kerak. Teriga zich tegib turadigan va ishqalanishni chaqiradigan detallardan ham ehtiyot bo‘lish lozim (manjetalar va yoqalar kesib olib tashlanadi). TBEning og‘ir shakli mavjud bolalarda taglikdan foydalanish tavsiya etilmaydi.

TBE bilan aziyat chekayotgan bolaning xavfsiz hayot faoliyati uchun sharoitlar yaratish zarur, bolani qo‘rshab turgan barcha detallarni o‘ylab ko‘rish kerak. Bu mebellar, o‘yin joylari, ovqatlanish joylari, yo‘rgaklash stoli yoki har kunlik bog‘lov o‘tkaziladigan joyga taalluqli. Mebel yumshoq materialdan tayyorlangan bo‘lishi, o‘tkir uchlari va bolaga shikast yetkazadigan detallari bo‘lmasliig kerak. Bolaning teri qoplamlari isib ketishidan saqlanish, atrof muhit haroratini salqin ushlash, xonani muntazam shamollatib turish, shuningdek havoni namlashni nazorat qilish kerak.

Suv muolajalarining soni bolaning umumiy ahvoliga va teri jarayonining og‘irligiga bog‘liq holda boshqarilib boriladi. Cho‘miltirishda suv harorati 35 gradusdan yuqori bo‘lmasligi kerak, suvga rN-neytral bo‘lgan yuvuvchi va namlovchi vositalar, tuzli, uksus eritmasi qo‘shiladi yoki mikrobga qarshi yuvuvchi losonlar qo‘llaniladi, bunda gubka va mochalkalar bilan ishqalashdan ehtiyot bo‘lish lozim. Cho‘miltirib bo‘lgandan keyin bola artilmaydi, yumshoq sochiq qo‘llagan holda ehtiyotkorlik bilan shimiladi.

Og‘iz bo‘shlig‘i shilliq qavati va tishlar holatini kuzatish juda muhim, sababi TBE bilan kasallangan bolalarda gipoplaziya sharoitida asosiy kasallik kechishini og‘irlashtiradigan karies tezda rivojlanadi. Tishlarni tozalashda kichkina boshchali va juda yumshoq qilli tish cho‘tkasi, maxsus silikonli qilga ega barmoq qalpoqchasi yoki og‘iz bo‘shlig‘i gigienasi uchun yumshoq salfetkalar, shuningdek tishlarni mustahkamlovchi ftor tutgan pastalardan foydalanish tavsiya etiladi. Og‘iz bo‘shlig‘ini har kuni ehtiyot qiladigan antimikrobli eritmalar bilan chayish tavsiya qilinadi.

TBEga chalingan bemorlar muvozanatlashtirilgan yuqori kaloriyali, oqsil bilan boyitilgan ovqatga (kunlik norma 1 kg tana vazniga 1,0 dan 2,2 g gacha oqsil tavsiya etiladi), oziqlantiruvchi moddalar va vitaminlarga muhtojdirlar, bunda ovqat og‘iz bo‘shlig‘i shilliq qavatini, qizilo‘ngachni shikastlamasligi kerak, ovqat yumshoq, ba’zida qirg‘ichdan o‘tkazilgan, ammo juda issiq bo‘lmasligi lozim. Ovqatlanish yetishmovchiligida maxsus oziqlantiruvchi aralashmalar, vitaminlar, mikroelementlardan foydalaniladi. Shuningdek juda ko‘p suyuqlik ichish tartibini ham unutmaslik kerak.

TBE bilan xastalangan bemorlarga tibbiy yordamni tashkillashtirish uchun ko‘pgina xizmatlar jalb etilmog‘i kerak, bunda birinchi navbatda dermatovenerologik xizmat boshqa yondash mutaxassislari (neonatologlar, pediatrlar, UASh va boshq.) bilan birgalikda ushbu genodermatozli bemorlarni aniqlashni, ularni dispanser kuzatuvga olish va nazorat qilishni, tashqi vositalar bilan ta’minlashni va ulardan foydalanishga o‘rgatishni, bemorlar reabilitatsiyasi bilan shug‘ullanishni va asoratlar yuzaga kelganda bemorlarni ixtisoslashtirilgan klinikalarga yuborishni ta’minlashi kerak. Tug‘ma bullyozli epidermoliz multifanlararo muammo hisoblanadi, shunga ko‘ra, diagnostika, davolash, profilaktika va reabilitatsiya masalalarida kompleks yondashish orqali kerakli natijaga erishish mumkin [4,6].

Tibbiy xizmat sifatini baholash mezonlari

Kasal bola tug‘ilishi ota-ona uchun stress hisoblanadi-ki, ular yaqin insonlarining yordami va qo‘llab-qo‘vvatlarisiz mustaqil tarzda ushbu stressni yenga olishmaydi, ba’zida esa yaqinlarning ko‘magi ham yetarli bo‘lmaydi.

TBE bashorati jiddiy tarzda genodermatozning klinik shakliga bog‘liq. Ko‘pchilik bemorlar, asosan oddiy TBE va DDBE bilan kasallanganlar, hayotning kutilayotgan davomiyligining normal ko‘rsatkichlariga ega, ammo, ushbu ko‘rsatkich rivojlangan asoratlar hisobiga kamayishi mumkin. Chegaraviy bullyozli epidermolizga chalingan bemorlar hayotning birinchi bir nechta yillarida o‘lim bilan tugash xavfiga moyildir. Retsessiv distrofik bullyozli epidermolizga, asosan generalizatsiyalangan shakliga ega bemorlar uchun yassi hujayrali saraton metastazlari yuzaga kelishi hisobiga 30 yoshdan katta yoshlarda o‘lim xavfi oshishi xosdir. Shundan kelib chiqib ta’kidlanadiki, TBEning distrofik shakllarida bashorat nomaqbul: polidisplastik shaklida o‘lim o‘spirinlik davrida SBE sababli sodir bo‘ladi, yomon sifatli shaklida esa sepsis bemor o‘limiga sababchi bo‘ladi.

ILOVALAR

Jadval 1. **Terida oqsil-nishonlar joylashishi**.
https://www.actasdermo.org/es-congenital-epidermolysis-bullosa-a-review-articulo-S1578219009705542

TBE turlari	Oqsil-nishon	Oqsilni kodlovchi gen	Joylashishi	Funksiyasi
Oddiy, suprabazal TBE	Plakofilin Desmoplakinn	PKP-1 DSP	Epidermisning suprabazal qavati	Teri nozikligi simptomi. Qo‘l-oyoq panjasi keratodermiyasi. Jingalak sochlar.
Oddiy bazal TBE	Keratin-5 Keratin-14 Plektin Bullezli pemfigoid antigen-1	KRT-5 KRT-14 PLEC BP230	Epidermisning bazal qavati	Epidermisda filamentlarning normal to‘ri. Filamentlarning kontrastlanishi yo‘qligi. Filamentlarning kontrastlanishi yo‘qligi. Asosan lamina lucida sohasida.
Chegaraviy TBE, pilorus atreziyasi bilan	Integrin a6β4	ITGA6 ITGB4	Keratinli filamentlarning poludesmosomalarga kirishi nuqtasida	INtegrin yetishmovchiligi pilorus atreziyasi

				shakllarining birini keltirib chiqaradi.
Chegaraviy TBE, mahalliy	XVII turidagi kollagen	COL17A1		XVII turidagi kollagen hujayralarning pastda joylashgan bazal membranaga adgeziyasiga yordam beradi.
Chegaraviy TBE, generalizatsiyalangan	Laminin-332	LAMA3 LAMB3 LAMC2	Lamina lucida ichida	Bazal membrananing kontrastlanishi yo‘qligi.
Distrofik TBE	VII turidagi kollagen	COL7A1	Lamina densa ostida	VII turdagi kollagen yo‘qligi terining nozik bo‘lishiga olib keladi.
Kindler sindromi	Kindlin-1	KIND1	Epidermisning turli sathlari	Keratinotsitlarning qutbliligini, proliferatsiyasini va harakatchanligini boshqaradi.

Jadval 2. **Tananing ayrim qismlari yuzasi (“to‘qqiz” qoidasi)**.

Tana maydoni	%
Tananing butun yuzasi	100
Bosh va bo‘yin	9
Qo‘llar (har biri 9%)	18
Oyoqlar (har biri 18%)	36
Tananing oldingi qismi	18
Tananing orqa qismi	18
Oraliq	1
Kaft va barmoqlar	1

Jadval 3. **Tana yuzasi maydonini aniqlash (m^2)**

Yosh, yil	Butun tana yuzasi maydoni	Bosh	Tana	Qo‘llar	Oyoqlar
Yangi tug‘ilgan chaqaloq	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

Jadval 4. **TBE bilan xastalangan bemorlarni nutritiv qo‘llab-quvvatlash [2]**.

NANda o dan 1 yoshgacha gipoallergen aralashma, Alfare va Alfare Amino (yuqori gidrolizlangan oqsil bilan).

Nomi	**Mahsulot nomlanishi**	**Mikronutrientlar va vitaminlar miqdori**
PreNAN® 400 gr	Vazni kam va chala tug‘ilgan bolalar uchun quruq adaptatsiyalangan sut aralashmasi	PreNAN® aralashmasi – chala tug‘ilgan va kam vaznli bolalar uchun tana vazni 4 kg ga yetguncha statsionarda va undan chiqarilgandan keyin qo‘llanilish uchun mo‘ljallangan maxsus tibbiy maqsadli ovqatlantirish. **Tarkibi (100 ml tayyor aralashmaga nisbatan)**: Energetik qiymati – 70 kkal/293 kDj dan kam emas Osmolyalligi – 266 mOsm/kg **Asosiy komponentlari**: – oqsillar (kazein/sut zardobi oqsillari 30/70) – 2,03 g, – yog‘lar – 3,70 g, – uglevodlar – 7,49 g, – laktoza – 3,67 g, – maltodekstrin – 3,83 g, – kraxmalsiz. **Yog‘ kislotalari**: – linolen kislotasi (yog‘ kislotalarining jamidan 15,7%) – 0,60 g, – α-linol kislota – 69,00 mg, – araxidon kislotasi (ARA) – 13,80 mg, – dekozageksaen kislota (DHA) – 13,80 mg. **Mineral moddalar**: – kul – 0,49 g,

		– natriy – 37,60 mg, – kaliy – 84,80 mg, – xloridlar – 60,00 mg, – kalsiy – 106,70 mg, – fosfor – 61,00 mg, – magniy – 7,00 mg, – marganes – 9,60 mkg, – selen – 1,60 mkg, – temir – 1,50 mg, – yod – 23,60 mkg, – mis – 0,10 mg, – sink – 0,87 mg, – nukleotidlar – 2,20 mg. **Vitaminlar** – vitamin A – 630,00 ME/MO, – vitamin A – 192,50 mkg retinol ekv, – vitamin D – 105,00 ME/MO, – vitamin D – 2,70 mkg, – vitamin Ye – 4,20 ME/MO, – vitamin Ye – 2,80 mg, – vitamin K – 5,60 mkg, – vitamin S – 17,50 mg, – vitamin B1 – 0,12 mg, – vitamin B2 – 0,17 mg, – niatsin PP – 2,10 mg, – vitamin V6 – 0,010 mg, – foliy kislotasi – 42,00 mkg, – pantoten kislotasi – 0,87 mg, – vitamin V12 – 0,34 mkg, – biotin – 3,50 mkg, – xolin – 10,50 mg, – inozit – 7,80 mg, – taurin – 5,60 mg, – karnitin – 1,40 mg. **Qadoqlanishi**: membrana va tashqi qopqog‘iga ega metal banka, har bir bankada o‘lchov qoshiqchasi, og‘irligi netto 400 g dan kam emas.
Alfare 400 g	Yangi tug‘ilgan va 1 yoshgacha bo‘lgan, allergiyasi, hazm qilish va ovqat so‘rilishida buzilishlari bor bolalar uchun chuqur gidrolizlangan oqsil asosidagi bolalarni parhezli davolovchi ovqatlantirish uchun mo‘ljallangan to‘laqonli quruq aralashma.	Yangi tug‘ilgan vaqtdan ovqat allergiyasi, ovqatni hazm qilish va uning so‘rilishi buzilishlari bor bolalarni, operatsiyadan keyingi davrda ovqatlantirish uchun gipoallergenli yarimelementli muvozanatlashtirilgan to‘laqonli quruq aralashma. Zond orqali ovqatlantirish uchun. **Tarkibi** (100 ml tayyor aralashmaga nisbatan): – energetik qiymati – 68 kkal dan kam emas, – sut zardobining yuqori gidrolizlangan oqsili – 2 g dan kam emas, – yog‘lar – 3,4-3,5 g, shu jumladan o‘rta zanjirli triglitseridlar 40% dan kam emas, – uglevodlar – 7,2-7,5 g, – kaliy – 63-85 mg, – kalsiy – 50-55 mg,

		– fosfor – 25-35 mg, – temir – 0,65-0,78 mg, – taurin – 5,3-5,6 mg. Aralashma nukleotidlarni ham saqlashi kerak – 5,7 mg/100 ml dan kam emas. Laktozasiz. **Qadoqlanishi**: membrana va tashqi qopqog‘iga ega metal banka, har bir bankada o‘lchov qoshiqchasi, og‘irligi netto 400 g dan kam emas.
Tavsiyanomalar ishonarlilik darajasi B.		

Jadval 5. **1 yoshdan 10 yoshgacha bolalar uchun**.

Nomi	**Mahsulot nomlanishi**	**Mikronutrientlar va vitaminlar miqdori**
Peptamen Yunior 400 g	Peroral va zond orqali ovqatlantirish uchun ovqat tolalari yo‘q to‘laqonli quruq aralashma (oshqozon-ichak trakti funksiyasi buzilishiga ega 1 yoshdan 10 yoshgacha bo‘lgan bolalar uchun).	1 yoshdan 10 yoshgacha bo‘lgan bolalarni enteral (peroral va zond orqali) ovqatlantirish uchun gidrolizirlangan oqsillar negizida to‘laqonli muvozanatlashtirilgan quruq ozuqa aralashmasi. **Tarkibi**: standart eritmadagi 100 ml tayyor aralashmada: – energetik qiymati – 99 kkal dan kam emas, – oqsillar: 3,0 g dan ko‘p emas, – yog‘lar: 3,6 g dan kam emas, shulardan o‘rta zanjirli triglitseridlar 55% dan kam emas, – uglevodlar: 15.0 g dan ko‘p, – ovqat tolalarini tutmasligi kerak. **Qadoqlanishi**: membrana va tashqi qopqog‘iga ega metal banka, har bir bankada o‘lchov qoshiqchasi, og‘irligi netto 400 g dan kam emas.
Tavsiyanomalar ishonarlilik darajasi B.		

Jadval 6. **10 yoshdan va katta yoshdagilar**.

Ma\sulot nomlanishi	**Nomi**	**Mikronutrientlar va vitaminlar miqdori**
Resurs Optimum 400 g quruq aralashma	Enteral peroral va zond orqali ovqatlantirish uchun quruq to‘laqonli aralashma	7 yoshdan katta bemorlar uchun enteral (peroral va zond orqali) ovqatlantirish uchun to‘laqonli muvozanatlashtirilgan quruq oziqlantiruvchi aralashma. **Tarkibi** (100 ml aralashma hisobidan): – energetik qiymati: 100-102 kkal, – oqsillar: 4,0-4,2 g, shulardan zardob oqsillari 40% dan kam emas, – yog‘lar: 3,8-4 g, – uglevodlar: 11-12,5 g, – natriy: 45,0-50,0 mg, – kaliy: 150-155 mg, – kalsiy: 105-110 mg,

		– temir: 1,5-1,7 mg, – vitamin S: 10,4-10,7 mg, – foliy kislotasi: 30,0-35,0 mkg, – ovqat tolalarini tutishi kerak: 1,0 g kam emas, – probiotiklar (laktobakteriyalar yoki bifidobakteriyalar)ni tutishi kerak, – osmolyarlik: 250 mOsm/l dan ko‘p emas. Glyuten bo‘lmasligi kerak. **Qadoqlanishi**: o‘lchovchi qoshiqchasiga ega temir banka, og‘irligi netto 400 g dan ko‘p emas.
Peptamen 400 g, quruq aralashma	Oshqozon-ichak trakti funksiyasi buzilishlari bor 10 yoshdan katta bemorlar uchun peroral va zond orqali ovqatlantirish uchun ovqat tolalarini tutmagan quruq to‘laqonli aralashma	Oshqozon-ichak trakti funksiyasi buzilishlari bor 10 yoshdan katta bemorlarni peroral va zond orqali ovqatlantirish uchun ovqat tolalarini tutmagan quruq to‘laqonli aralashma. **Tarkibi** (100 ml aralashma uchun): – energetik qiymati – 89-90 kkal, – sut zardobining gidrolizirlangan oqsili: 3,6-3.8 g, – yog‘lar: 3,5-4,0 g, shulardan o‘rta zanjirli triglitseridlar 2,4 g kam emas, – uglevodlar: 11-12 g, – kalsiy: 80-82 mg, – fosfor: 55-60 mg, – vitamin A: 120-125 mkg, – vitamin S: 10-15 mg, – vitamin D: 1,5-1,7 mkg, – osmolyarlik: 260 mOsm/l dan ko‘p emas. Glyuten tutmasligi kerak. **Qadoqlanishi**: o‘lchovchi qoshiqchasiga ega temir banka, og‘irligi netto 400 g dan ko‘p emas.
Tavsiyanomalar ishonarlilik darajasi B.		

Jadval 7.

№	**Mahsulotning savdo nomi/Mahsulot nomlanishi**	**Mahsulotlarni ishlab chiqaruvi va yetkazib beruvchi davlat nomi**	**Iste’moli hossalari, xarid qilinayotgan mahsulot xususiyatlari**		
			Ko‘rsatkich nomi	**O‘lchash birligi**	**100 ml tayyor aralashma uchun**
1	2	3	4		
1	**Klinutren Yunior,** 1-10 yoshdagi bolalarni parhezli profilaktik ovqatlantirish uchun to‘laqonli quruq aralashma («Nestle Suisse S.A.» (Nestle Cvis SA, Shveysariya))	Shveysariya	Oqsil	g	3,0 dan kam emas
			sut zardobi oqsillari	oqsilning umumiy miqdoridan% da	50
			kazein	oqsilning umumiy miqdoridan% da	50
			yog‘lar	g	4,0 dan kam emas

			linoley kislotasi	g	0,48 dan kam emas
			DHA (dokozageksaen kislotasi)	mg	4,4 dan kam emas
			o‘rta zanjirli triglitseridlar	g	0,68 dan kam emas
			uglevodlar, jumladan:	g	13,5 dan ko‘p emas
			– laktoza	g	0,088 dan ko‘p emas
			– saxaroza	g	5,2 dan ko‘p emas
			taurin	mg	8,0 dan kam emas
			Mineral moddalar:		
			kalsiy	mg	83 dan kam emas
			fosfor	mg	59 dan kam emas
			kaliy	mg	123 dan kam emas
			natriy	mg	49 dan kam emas
			magniy	mg	10 dan kam emas
			mis	mg	0,12 dan kam emas
			marganes	mg	0,084 dan kam emas
			temir	mg	1,0 dan kam emas
			sink	mg	0,72 dan kam emas
			xloridlar	mg	80 dan ko‘p emas
			yod	mkg	15,6 dan ko‘p emas
			selen	mkg	6,0 dan kam emas
			Vitaminlar:		
			vitamin A	mkg	74,8 dan kam emas
			vitamin Ye	mg TE	0,92 dan kam emas
			vitamin D	mkg	0,92 dan kam emas
			vitamin K	mkg	5,6 dan kam emas
			vitamin V1	mg	0,10 dan kam emas
			vitamin V2	mg	0,10 dan kam emas
			pantoten kislota	mg	0,56 dan kam emas
			vitamin V6	mg	0,15 dan kam emas
			niatsin	mg	0,48 dan kam emas

			foliy kislota	mkg	20,0 dan kam emas
			vitamin V12	mkg	0,22 dan kam emas
Tavsiyanomalar ishonarlilik darajasi B.					

Bemorlar uchun ma’lumotlar [2]

BE bilan kasallangan bolalar ko‘pchilik hollarda murakkab ehtiyojlariga ega, asosan ularda kasallikning og‘ir shakllari mavjud bo‘lsa. Bunday bemorlarni birgalikda ish olib boradigan tibbiyot mutaxassislaridan iborat turli-tuman jamoa davolashi kerak. Ushbu jamoaga quyidagilar kirishi mumkin:

- teri kasalliklarini davolashga ixtisoslashgan shifokor (dermatolog),
- stomatolog,
- dietolog,
- fizioterapevt,
- defektolog, u bolaning jismoniy va psixologik farovonligini yaxshilash uchun o‘yin usullarini qo‘llaydi,
- hamshira-mutaxassis, u siz va jamoaning o‘rtasida bog‘lovchi bo‘g‘in sifatida faoliyat yuritadi.

Umumiy maslahatlar.

Sizning bolangizni davolashning muhim qismi bo‘lib, pufaklar hosil bo‘lish tezligini kamaytirish uchun bolangizning terisi shikastlanishlarini va ishqalanishlarini oldini olishga qaratilgan amaliy maslahatlar hisoblanadi. Ushbu maslahatlar BE turiga va bolangizdagi simptomlar og‘irligiga bog‘liq:

- katta masofaga yurish mumkin emas (bu sizning bolangiz oyoq panjasi tovon yuzasida po‘rsildoqlar hosil bo‘lishiga olib kelishi mumkin);
- har kunlik zarblardan va tirnalishlardan saqlanish;
- bolangiz terisi ishqalanishidan saqlaning (ehtimol, siz bolangizni qanday ko‘tarayotgangizga e’tiboringizni qaratasiz);
- issiq ob-havoda bolani salqin joyda ushlash;
- pufaklar hosil bo‘lishini oldini olish uchun teriga zich yopishgan yoki ishqalanadigan kiyimni kiydirishdan saqlaning;
- tabiiy to‘qimalardan tayyorlangan kiyimlardan foydalanish, masalan, paxta ipagidan (bu bolaga salqinlikni saqlashga ham yordam beradi);
- ichkarisida choklari bo‘lmagan, o‘lchami mos poyabzal tanlash.

Ehtimol, bolalar o‘ynash maydonchasida sizning bolangizga vasiy kerak bo‘lishi mumkin, va, albatta, sportning kontakt turlari bilan shug‘ullanishdan saqlanish lozim.

Ammo, bola jismoniy yuklamalardan yoki boshqa bolalar bilan muloqatda bo‘lishdan qochish kerak emas.

Sizning fizioterapevtingiz po‘rsildoqlar hosil qilmaydigan mashg‘ulotlar, masalan, suzish bilan shug‘ullanishni tavsiya qilishi mumkin.

Terini parvarishlash.

Sizning davolovchi brigadangiz bola terisini qanday parvarishlash kerakligi haqida maslahat beradi. Masalan:

- yangi po‘rsildoqlarni qachon va qanday qilib teshish,
- po‘rsildoqlardan keyingi yarachalarni qanday qayta ishlash va ularning zararlanishini oldini olish,
- yaralarni ochiq qoldirish yoki bog‘lamlardan foydalanish,
- bog‘lamlarning qaysi turidan foydalanish, ularni qanday qo‘yish va olib tashlash, qanchalik tez almashtirish,
- bolangiz terisi uchun namlovchi kremlarn qo‘llash joizmi.

Odatda yangi pufaklarni steril igna bilan teshish tavsiya etiladi. Sizning terapevtingiz sizga steril ignalar zahirasini taqdim qilishi mumkin. Po‘rsildoqlarni teshish ularning kattalashib ketishidan saqlaydi. Katta po‘rsildoqlar og‘riqli kattagina yaralarga olib kelishi mumkin, bu yaralar bitishi ancha uzoq davom etadi.

Odatda po‘rsildoq ustida terini saqlab qolish tavsiya etiladi, bu terining pastki qavatlarini saqlashga sharoit yaratadi. Agar ochiq yaraga bog‘lam qo‘yish zarurati tug‘ilsa, teriga yopishib ketmaydigan va oson olinadigan bog‘almdan foydalanish yaxshi.

Bog‘lamni joyida ushlab turish uchun sizga paypoq, ip gazlamali bog‘lamni yoki naysimon bog‘lamni qo‘llashni maslahat qilishlari mumkin. Plastirlarni muntazam yopishtirish holatlaridan saqlanish lozim.

Infektsiyalar.

Ochiq yaralar yoki terining dag‘allashgan qismlari infitsirlanadi va davolashni talab qiladi. Teri qismining infitsirlanishi belgilari o‘z ichiga quyidagilarni oladi:

- sohaning qizarishi va isishi (harorati oshishi),
- yiring yoki suvsimon ajralmalar chiqish joyi,
- yara yuzasidagi qobiqlar,
- yara bitmaydi,
- po‘rsildoqdan yoki po‘rsildoqlar to‘plamidan tarqalayotgan qizil chiziqlar yoki tasmalar,
- yuqori harorat (isitmalash) – 38^{o}C va undan baland.

Agar siz bolangizda teri infektsiyasi bor, deb hisoblasangiz, bu haqida imkoni boricha shifokoringizga xabar bering. Davolash amalga oshirilmaganda teri infeksiyasi tananing boshqa qismlariga tez tarqalib ketishi mumkin, asosan BEning og‘ir shakllarida.

Teri infektsiyasini davolash o‘z ichiga quyidagilarni oladi:

- antiseptik malhamlar va kremlar;
- antibiotikli kremlar va losonlar;
- antibiotik tabletkalari;
- bitish jarayonini kuchaytirish uchun maxsus ishlab chiqarilgan bog‘lamlar.

Og‘riqlarni yengillashtirish.

Po‘rsildoqlar va yaralar og‘riqli bo‘lishi va yurish, harakat kabi oddiy harakatlarni qiyinlashtirishi mumkin.

Retseptsiz beriladigan og‘riq qoldiruvchi dori vositalari, masalan, parasetamol, OBE kabi BEning ancha yengil shakllari uchun yetarli bo‘ladi.

BEning ancha og‘ir shakllarida morfin kabi ancha kuchli og‘riq qoldiruvchi dori vositalari talab qilinishi mumkin, u og‘riqlarni yo‘q qilish yoki bog‘lam qo‘yish, kiyintirish yoki cho‘miltirish kabi muolajalar uchun kerak bo‘ladi.

16 yoshgacha bo‘lgan bolalarga aspirin berish mumkin emas, sababi bu Reye sindromi, deb atalgan jiddiy kasallikni keltirib chiqarishi mumkin.

Uzoq vaqt davom etadigan og‘riqlarni yuzaga keltiradigan BE turlarida Sizga amitriptilin yoki gabapentin kabi kuchliroq dori vositalari kerak bo‘ladi.

Stomatologik parvarish.

Bolangiz og‘iz bo‘shlig‘idagi po‘rsildoqlardan kelib chiqqan og‘riqlar tishlarni tozalash uchun qiyinchiliklarni tug‘dirishi mumkin. Ammo, yumshoq qilli tish cho‘tkasini yoki ftor saqlagan suyuqlik yordamida og‘izni chayish orqali og‘iz bo‘shlig‘ining yaxshi gigenasini amalga oshirish (shuningdek, muntazam ravishda stomatolog ko‘rigiga borib turish) juda muhim.

Tirnoqlarni parvarishlash.

Bolangizning qo‘ va oyoqlaridagi tirnoqlar odatdagidan ko‘ra qalinlashishi mumkin, va ularni kesish qiyinlashadi, asosan tirnoq ostida po‘rsildoqlar hosil bo‘lganda. Sizning

shifoxonangiz xizmatchilari tirnoqlarni yumshatadigan va ularni olishni yengillashtiradigan kremlarni tavsiya qilishga tayyor bo‘lishi kerak.

Ko‘zlarni parvarishlash.

Generalizatsiyalangan og‘ir bullyozli epidermoliz va retsessiv distrofik bullyozli epidermoliz bilan kasallangan bolalar ko‘zlari atrofida po‘rsildoqlarni va qitiqlanishlarni his qilishadi. Odatda bu ko‘zlarning namligini saqlab qolish uchun ularni ko‘z tomchilari va malhamlari bilan qayta ishlashni talab etadi.

Ovqatlantirish.

Agar sizning bolangizning og‘zida po‘rsildoqlar bor bo‘lsa, u ovqatlantirishdagi qiyinchiliklarni keltirib chiqaradi. Davolovchi brigada ovqatlantirishdagi muammolarni yechish borasida maslahat beradi.

Masalan:

- chaqaloqni shpris, pipetka yoki “sun’iy so‘rg‘ich” yordamida ovqatlantirish,
- yutish oson bo‘lishi uchun pyurega suyuqlik qo‘shish (sizning bolangiz qattiq ovqatni yeyish uchun yetarli yoshga to‘lganda),
- bolangiz ratsioniga yumshoq ovqatlarning katta miqdorini qo‘shish,
- juda ham isiq ovqat bermang, bu pufaklar hosil bo‘lishiga olib keladi.

Agar sizning bolangiz yoshi kattaroq bo‘lsa, davolovchi brigada sizga bolaning parhezini tavsiya qilishi ham mumkin.

Bitish jarayoni organizmga katta talablarni qo‘yadi, sog‘lom ovqatlanish bolangizning yaralari bitib ketishi va keraklicha ovqat yemaslikni oldini olish uchun juda muhimdir. Bolangizga sut asosidagi ichimliklar yoki oqsil hamda kaloriyaga boy pudinglar ko‘rinishidagi qo‘shimchalar kerak bo‘lishi mumkin.

Shuningdek vitaminlar qo‘shimchalari, agar qon tahlilida mikroelementlar yetishmovchiligi aniqlansa temir yoki sink ham zarur bo‘ladi. Bu haqida dietolog maslahat beradi.

BEli bolalar uchun qabziyat keng tarqalgan muammo, asosan elanmagan non yoki myusli kabi yuqori miqdordagi kletchatka tutgan ovqatlarni hazm qilish qiyin bo‘lganda. Agar sining bolangiz qabziyatdan aziyat cheksa, unga kletchatka qo‘shilgan ovqat qo‘shimchalarini qabul qilish foydali bo‘ladi.

Operatsiya

BEning og‘ir holatlarida yuzaga kelishi mumkin bo‘lgan ba’zi bir asoratlarni davolash uchun operatsiya talab qilinishi mumkin.

Quyida operatsiyalarning har xil turlari bayon etilgan:

- agar sizning bolangizning qo‘llari va oyoqlaridagi barmoqlari chandiqli to‘qima bilan birga “qo‘lqop” ko‘rinishini hosil qilib bitib ketgan bo‘lsa, ularni ajratish uchun operatsiya talab qilinishi mumkin;
- agar sizning bolangizning qizilo‘ngachi (og‘iz bo‘shlig‘ini va oshqozonni birlashtirgan nay) chandiqlar sababli toraygan bo‘lsa, qizilo‘ngachni kengaytirishga qaratilgan operatsiya talab etiladi. Buning uchun qizilo‘ngach ichiga ballon joylashtiriladi va u shishtiriladi, natijada qizilo‘ngachning toraygan joyi kengayadi;
- agar sizning bolangizda tana vazni yetishmovchiligi bo‘lsa, va bola kerakli tarzda o‘smayotgan bo‘lsa, bunda jarrohlik yo‘li bilan bola qorniga oziqlantiruvchi nay qo‘yilishi mumkin.

«TUG‘MA BULLYOZLI EPIDERMOLIZ» NOZOLOGIYASI BO’YICHA TIBBIY ARALASHUVLAR MILLIY KLINIK BAYONNOMASI

TOSHKENT 2024

Asosiy qism.

Kirish: tug‘ma bullyozli epidermoliz – genodermatozlarning fenotipik va genetik geterogen guruhi, ularning asosiy klinik ko‘rinishi bo‘lib, intraepidermal yoki dermatoepidermal aloqalarni ta’minlab beradigan terining struktur oqsillarining genetik bog‘liq nuqsonlari sababli juz’iy mexanik ta’sir natijasida terida va shilliq qavatlarda paydo bo‘ladigan pufakchalar hisoblanadi. Ko‘pchilik holatlarda tug‘ma bullyozli epidermolizning birinchi belgilari bola tug‘ilishi bilanoq paydo bo‘ladi, va bunday bemorlarni tekshirish, davolash, parvarishlash va atrof muhitga ijtimoiy moslashtirish alohida yondashishni talab etadi [3].

Tug‘ma bullyozli epidermoliz (TBE) – bu kichkina mexanik ta’sirlar oqibatida yoki spontan tarzda terida va shilliq pardalarda pufaklar hosil bo‘lishi bilan xususiyatlanadigan genetik va klinik geterogenli kasalliklar guruhi.

TBE rivojlanishi epidermis va derma orasidagi bog‘liqlikni amalga oshirib beradigan terining struktur oqsillarini kodlaydigan genlar mutatsiyalari bilan bog‘liq. Hozirgi vaqtga kelib, terining struktur oqsillarining 15 ta genlarida TBEning turli klinik turlari rivojlanishiga olib keladigan 1000 dan ortiq mutatsiyalari aniqlangan. Mutatsiyalar bilan oqsillar sintezi buzilishlari bog‘liq: oqsil yo‘qligi, funksional jihatdan noto‘liq oqsil sintezlanishi, oqsilga protezalar ta’sirini yengillashtirib beradigan struktur buzilishga ega oqsil sintezlanishi, bu oqsilning tezda parchalanishiga olib keladi. Kasallik rivojlanishiga bog‘liq bo‘lgan oqsillar – 5- va 14-keratinlar, desmoplakin, plakofilin-1, plektin, laminin 332, VII va XVII turdagi kollagenlar, kindlin hisoblanadi. Bu oqsillar terida turlicha joylashadi: keratonotsitlarda 5- va 14-keratinlar, bazal membrananing och plastinkasi (*lamina lucida*) ichida – integrin, laminin 332, XVII turdagi kollagen, bazal membrananing to‘q plastinkasi (*lamina densa*) ichida – VII turdagi kollagen, epidermisning har xil sathlarida – kindlin o‘rin olgan.

Dunyoning ko‘pgina mamlakatlarida kasallik strukturasida oddiy bullyozli epidermoliz, qator davlatlarda esa – distrofik bullyozli epidermoliz ustun kelishi qayd etilgan; kasalikning chegaraviy turi kam tashhislanadi. Tug‘ma bullyozli epidermoliz uchun genderli farq xos emas. Ruyxatga olingan bemorlar orasida voyaga yetmaganlar ustun keladi, bu TBEning og‘ir kechishi natijasida bemorlarning voyaga yetish yoshigacha vafot etishi va kasallikning yengil kechishi mavjud bo‘lgan voyaga yetgan bemorlarning tibbiy yordamga murojaat qilmasligi bilan bog‘liq [3,4].

Davolash

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/

TBEni o‘rganish va davolash bilan butun jahonda shug‘ullanishmoqda. 1978 yilda Buyuk Britaniyada DEBRA International Xalqaro assotsiatsiyasiga asos solindi, uning maqsadi bo‘lib TBEni o‘rganish, ilmiy tadqiqotlarni xalqaro darajada olib borish, TBE terapiyasining samarali uslublarini ishlab chiqish, shuningdek TBE bilan kasallangan bemorlarning hayot sifatini tutib turish va yaxshilash hisoblanadi. Hozirgi kunga kelib Assotsiatsiya 50 dan ortiq ishtirokchi davlatlarni o‘z ichiga olgan, ularning har birida TBEni o‘rganish bo‘yicha milliy ilmiy-tibbiy markazlar faoliyat yuritmoqda.

Hozirgi kunda bullyozli epidermolizni davolash imkoni bo‘lmasa ham, zamonaviy tibbiy aralashuvlar ko‘pgina asoratlardan saqlanishga yoki ularning og‘irlik darajasini yengillashtirishga imkon beradi. TBEli bemorlarni parvarish qilish simptomlarni bartaraf qilish yoki yengillashtirishga yo‘naltirilgan, asosan, tutib turuvchi hisoblanadi, o‘z ichiga infeksiyalar profilaktikasini, terini shikastlardan himoya qilishni, ovqatlantirish yetishmovchiligida va ovqat qabul qilish bilan bog‘liq asoratlarda yordam ko‘rsatish, deformatsiyalar va kontrakturalarni minimumlashtirish, shuningdek bemor va uning qarindoshlariga nisbatan psixologik yordam ko‘rsatishga qaratilgan.

TBEning etiopatogenetik terapiyasi mavjud emas. TBEga chalingan bemorlar terapiyasi o‘z ichiga shikastlangan va shikastlanmagan terini parvarishlashni, shikastlangan teri va shilliq

qavatlarning dori terapiyasini, mos mutaxassislar (terapevt, gematolog, gastroenterolog, jarroh, stomatolog va boshq.) tomonidan kasallik asoratlari (kamqonlik, psevdosindaktiliyalar, karies va adentiya, qizilo‘ngach strikturasi, osteoporoz va boshq.)ni davolashni oladi [3].

Shikastlangan terini parvarish qilish **tavsiya etiladi**:

C	pufaklarga, eroziyalarga va yaralarga ishlov berish. Pufaklar ochilishdan, eroziyalar va yaralarga bog‘lam qo‘yishdan oldin antiseptik eritmasi, suvli eritma avzalroq, bilan qayta ishlanadi. Pufaklarni antiseptiklar bilan ishlangan teri osti in’eksiyasi ignasi, xirurgik igna, qaychilar yoki skalpel yordamida ochish amalga oshiriladi. Pufakni uning tomiga parallel tarzda, tubiga tegmasdan, 2 ta teshik: kirish va chiqish teshiklarini hosil qilgan holda teshish tavsiya etiladi. Dokali salfetka yordamida pufak tarkibi pufak maydoni kattalashib ketishini oldini olish maqsadida yengil shimdiruvchi harakatlar bilan olib tashlanadi. Pufak sohasidagi ifodalangan og‘riqlar mavjud bo‘lganda, uning tarkibini shpris bilan aspiratsiya qilish mumkin. Qo‘shimcha og‘riqlar yuzaga kelishi sababli pufak tomini olib tashlashning keragi yo‘q, ammo pufak ekssudat bilan qayta to‘lishini oldini olish maqsadida pufak tomini olib tashlash mumkin. Teshilgan pufaklar antiseptik eritmasi bilan qayta ishlanadi. Antiseptiklar sifatida xlorgeksidinning 0,5%, 0,1%, 0,5% li suvli eritmalarini yoki metiltionin xloridning 1% li suvli eritmasini qo‘llash mumkin. Og‘iz bo‘shlig‘i shilliq qavatlari shikastlanganda xorgeksidinning 0,05% li suvli eritmasi (har bir ovqat qabul qilgandan so‘ng og‘iz bo‘shlig‘i chayiladi) yoki xolin salitsilat va setalkoniy xlorid tutgan maxsus gel qo‘llaniladi, gel shikastlangan qismlarga kuniga 2-3 marta ovqatdan yoki uxlashdan oldin suriladi. Bundan tashqari, og‘iz bo‘shlig‘ining shikastlangan shilliq qavatlariga stomatologik gel, alyuminiy fosfatning 20% li geli, aplikatsiya ko‘rinishidagiretinol malhamini qo‘llash mumkin. Eroziyalar va yaralar qayta ishlanib bo‘lganidan so‘ng birlamchi (kontaktli) bog‘lov (noadgeziv bog‘lamlar, kollagenli g‘alvirak qoplamalar), so‘ngra esa ikkilamchi (fiksatsiyalovchi) bog‘lovdan foydalaniladi. Birlamchi bog‘lov uchun yaraga noadgeziv bog‘lamlar yoki kontakt bog‘lamlar (lipidli-kolloid, g‘ovak va boshq.) yoki voskli qoplamali steril bog‘lamlar qo‘llaniladi. Dastlab, bog‘lam teri nuqsoni o‘lchamlaridan 1-2 sm ko‘p o‘lchamda yarali nuqson chegaralariga mos qilib kesib olinadi. Gidrogelli bog‘lamlar har kuni, yoki qurishiga qarab almashtiriladi, noadgeziv bog‘lovlarning boshqa turlari har 3-4 kunda, eroziyalar va yaralar yuzasidan ajralmalarning haddan tashqari miqdori ajralib chiqqan holatlarda esa har kuni almashtiriladi. Terining barer funksiyasini yaxshilash uchun vitamin A tutgan malhamlar, kosmetik namlovchi kremlardan foydalaniladi, ular kuniga 2 marta suriladi. Eroziyalar va yaralar sohalarida ikkilamchi infeksiyalar (yiringli ajralma, sarg‘ish po‘stloqlar va boshq.) aniqlanganda antibakterial (kumush tutgan, lipid-kolloidli, kumush ionlari asosidagi polimerli to‘rsimon bog‘lamlar, antimikrobli yumshoq silikonli va boshq.) birlamchi bog‘lovlar qo‘llaniladi. Kumush ionlarini va/yoki antibakterial preparatlarni tutgan bog‘lamlarni 3 kundan ko‘p bo‘lmagan muddatda ishlatish lozim. Birlamchi bog‘lamlarni fiksatsiyalash uchun ikkilamchi bog‘lamlar: o‘z-o‘zidan fiksatsiyalanadigan, fiksatsiyalovchi, naysimon fiksatsiyalovchi, elastik naysimon bintlar)dan foydalaniladi. Ta’kidlash joizki, bog‘lamlar yopishib ketganida teri uchun sprey shaklidagi tozalagichlarni qo‘llash kerak. Sprey bog‘lam va boshqa bog‘lam materiali fiksatsiyalangan joy atrofiga purkaladi, bir necha soniyadan keyin bog‘lam ehtiyotkorlik bilan teridan olinadi. Eroziyalar va yaralarning epitelizatsiyasini kuchaytirish uchun turli-tuman regeneratlar va reparantlar, vitaminlar, masalan, xlorgeksidinli deksapentanol krem ko‘rinishida kuniga 1 marta 3-4 hafta davomida yoki buzoq qonining gemoderivat 2% li geli kuniga bir marta 3-4 hafta mobaynida qo‘llaniladi.

	Terining chegaralangan infitsirlangan shikastlanishlarida topik antibakterial va kombinirlangan vositalar tayinlanishi zarur. Tizimli antibakterial terapiya terining tarqalgan infitsirlangan shikastlanishlarida qo‘llaniladi. Qichishish bilan kechadigan teri shikastlanishlarida N1-gistaminli retseptorlar blokatorlaridan foydalanish tavsiya etiladi. Qichishish bilan kechadigan teri shikastlanishlarida teriga kortikosteroidli malham va kremlar qo‘llash tavsiya qilinadi. Chaqaloqlik davrida pediatrik statsionarning intensiv terapiya sharoitlarida kuzatuv va simptomatik terapiya tavsiya etiladi. Terapiyaning asosiy tamoyillari katta yoshdagilarga qaratilgan terapiya tamoyillaridan farq qilmaydi. Dori terapiyasi dori voistalarini tayinlashda yoshga bog‘liq cheklovlar hisobga olingan holda amalga oishriladi. Profilaktik emlashlar faqat bolaning umumiy ahvoli yomonlashishi davrida qarshi ko‘rsatilgan.

3.1. Bemorlarni ambulator sharoitlarda kuzatish

Nomedikamentoz davo:

C	**Tartib №2 (umumiy)** – BEli bemorlarga terining mexanik shikastlanish va ter chiqish ehtimolini oshiradigan, keskin harakatlardan va shikast keltirib chiqaradigan xavfi mavjud har qanday jismoniy yuklamalardan saqlanish tavsiya etiladi. Bemorlarning bog‘lov materiallari, kiyim-boshi, poyabzali tabiiy matolardan, choklarsiz tayyorlangan bo‘lishi kerak. Terining himoya, to‘siq funksiyalarini muhofaza qilish va mustahkamlash hamda terining reparativ hossalarini tiklash uchun korneologiya tamoyillariga asosan terini har kuni dermatologik davolovchi parvarishlash [4]. **Termik va kimyoviy avaylovchi oziqlantirish** – BE kasalligi bor bemorlarni ovqatlantirish mexanik, termik va kimyoviy avvaylovchi (qirg‘ichdan o‘tkazilgan, yarimsuyuq, juda issiq emas), makro- va mikroelementlarga boyitilgan, yuqori kaloriyali bo‘lishi lozim. Pufaklar va eroziv yuzalar soni ko‘p bo‘lganida bemor yo‘qotilgan suyuqlikning to‘ldirilishiga muhtoj bo‘ladi. Kichik yoshdagi bolalarga antireflyuksli aralashmalar tayinlanadi. BEning distrofik shaklida davolovchi shifokor tavsiyasiga binoan oqsillar, uglevodlar va elektrolit muvozanat miqdori hisobga olingan holda oziqlantirishni tanlash zarurati yuzaga keladi

Shikastlangan terini parvarishlash – har kuni, maxsus bog‘lov materiallari va vositalari qo‘llanilgan holda .

C	**1-bosqich – oldingi kundagi bog‘lamlarni yechib olish** – bog‘lamlarning quruq tashqi qavatlari qaychilar yordamida ehtiyotkorlik bilan olib tashlanadi, yopishib ketgan qavatlari esa – vannada (emolentlar, dengiz tuzi, antiseptik qo‘shilgan) ho‘llash yo‘li bilan yoki nam kompressorlar qo‘yish orqali amalga oshiriladi; **2-bosqich** – taranglashgan pufaklar steril igna bilan aseptika qoidalariga rioya qilgan holda pufak tomiga parallel tarzda 2 ta: kiruvchi va chiquvchi teshik hosil qilib teshiladi. Pufak tarkibi chiqib ketishi uchun yengilgina ho‘llovchi harakatlar bilan yordam beriladi. Yara yuzasi ochilib qolishidan saqlash va qo‘shimcha og‘riqli sezgilarni yuzaga keltirmaslik uchun pufak tomini kesib olish tavsiya etilmaydi. **3-bosqich** – teshilgan pufaklar antiseptik eritmasi, shaxsiy gidrolipidli mantiya analogini hosil qilish uchun antiseptik, yoki antimikrobli kremlar bilan ishlanadi.

	4-bosqich – shikastlangan qismlarga ishonchli himoya yaratish uchun yarali qismlarga maxsus bog‘lov materiallari qo‘yiladi.

Birlamchi bog‘lamlar uchun quyidagi maxsus bog‘lam vositalari qo‘llaniladi:

C	• atravmatik (noadgeziv) bog‘lamlar – yaraga yopishib ketmaslikni ta’minlaydigan yara bog‘lamlari – lipid-kolloidli, malhamli (vazelin, glitserin, moy), silikonli, parafinli, asalri mumi. • g‘ovakli (absorbsiyalovchi) bog‘lamlar – mo‘l ajralma bo‘lganida qo‘llaniladi, variantlari – kavakchali poliuretanli, momiq-dokali, kavakchali polisaxaridlar bilan, faollashtirilgan ko‘mir saqlagan, kollagenli; • infitsirlangan eroziyalarni davolash uchun kumush qo‘shilgan mikrobga qarshi vositalar, xlorgeksidinli, miramistinli, antibakterial vositalar qo‘shilgan bog‘lamlar qo‘llaniladi; • kuchli og‘riqlarda og‘riqsizlantiruvchi moddalarga ega qoplamalar qo‘llaniladi; • yomon bitayotgan yaralarda yara tubiga zich yopishib yotadigan va uning qurib qolishiga yo‘l qo‘ymaydigan elastik yarim shaffof plastinkalar ko‘rinishidagi maxsus regeneratsiyalovchi bog‘lamlar – gidrogelli, gidrokolloidli, kollagenli g‘ovak qoplamalardan foydalaniladi. Har qanday bog‘lam ustidan **ikkilamchi bog‘lamlar** qo‘yiladi, ularga o‘z-o‘zidan fiksatsiyalanuvchi, fiksatsiyalovchi, naysimon fiksatsiyalovchi, elastik naysimon bintlar yoki ich kiyim taalluqli

Yaralar infektsiyalanganda

TEBning barcha shakllarida terining nozikligi, asosan yaralar ko‘p sonli va uzoq muddatli bo‘lgan ancha og‘ir shakllarida bakteriyalar kolonizatsiyasiga yoki infektsiyalarga olib kelishi mumkin. Kolonizatsiyalangan yoki infektsiyalangan yaralarda bioyuklamaning ortishi yara bitishini sekinlashtiradi va, demak, inftktsiyalanishini oldini olish, yallig‘lanishni kamaytirish va mavjud bo‘lgan infektsiyani yo‘qotish maqsadida TEB yaralarini davolash uchun eng muhim bo‘lgan tizimli antibiotiklar tayinlanadi [4,6].

3.2. Medikamentoz davolash [4]:

Asosiy dori vositalarining ro‘yxati (qo‘llanilishi ehtimolligi 100% bo‘lgan):

Farmako-terapevtik guruh	DVning xalqaro patentlanmagan nomlanishi	Ko‘rsatmalar	Eslatma
Antiseptik vositalar	Xlorgeksidin	0,05%, 0,1%, 0,5% li suvli eritmalari • teriga yoki shilliq qavatlarga qo‘yish (tamponda yoki namlash yo‘li bilan) kuniga 2-3 marta. • har bir ovqat qabul qilgandan so‘ng og‘iz bo‘shlig‘ini chayish.	Ochilgan pufaklarni, eroziyalarni va yaralarni har kunlik qayta ishlashda qo‘llaniladi, shuningdek og‘iz bo‘shlig‘i shilliq qavati shikastlanganda ham.

	Nitrofural	0,02% li eritma, teriga kuniga 2-4 marta surtiladi.	
	Oktenidin	Mahalliy va tashqi qo‘llash uchun ishlatiladi.	
Tizimli antibakterial terapiya	Amoksitsillin +klavulan kislotasi	125+31,25 mg/5 ml dan kuniga bir marta yoki 250+62,5 mg/5 ml dan kuniga bir marta (ichkariga qabul qilishga suspenziya tayyorlash uchun kukun) peroral 2 hafta davomida.	Terining tarqalgan infitsirlangan shikastlanishlarida.
	Klindamitsin	150 mg dan peroral kuniga 3-4 marta 2 hafta mobaynida yoki 300 mg dan mushak ichiga kuniga 2 mahal 10-14 kun davomida.	
	Siprofloksatsin	250 mg dan peroral kuniga 2 marta 2 hafta mobaynida yoki 200 mg dan vena ichiga 30 daqiqa ichida tomchilab, kuniga 2 marta, bir kurs uchun 10–14 ta in’eksiya.	
	Moksifloksatsin	400 mg dan peroral kuniga 1 marta 2 hafta davomida yoki 400 mg dan vena ichiga 60 daqiqa ichida, bir kurs uchun 10–14 ta infuziya.	
Shikastlanish o‘choqlariga nisbatan antibakterial terapiya	Mupirotsin	2% li malham, infitsirlangan shikastlanish o‘choqlariga kuniga 3 marta surtish, 7 kun davomida.	
	Batsitratsin + neomitsin	Malham, infitsirlangan shikastlanish o‘choqlariga kuniga 2-3 marta surtish, 7-10 kun davomida.	

	Kumush sulfatiazoli	Krem, infitsirlangan shikastlanish o‘choqlariga okklyuzion bog‘lam ko‘rinishida kuniga 2-3 marta qo‘yish, 10-14 kun davomida.	
	Alyuminiy gidroksidi + magniy gidroksidi	Gel, 20% li suspenziya, Bir nechta tomchini og‘izda taxminan 2 daqiqa davomida ushlab turish.	
	Batsitratsin + neomitsin	Malham, infitsirlangan shikastlanish o‘choqlariga kuniga 2 marta surtish, 7-10 kun davomida.	Terining mahalliy infitsirlanishida
Tashqariga qo‘llaniladigan glyukokortikosteroidli preparatlar. Qichishish bilan kechadigan teri shikastlarida	Klobetazol	0,05% li malham, krem, terining shikastlangan yuzasiga ingichka qoplam ko‘rinishida surtiladi, kuniga 1-2 marta, 2 haftadan ko‘p buo‘lmagan muddatda.	
	Betametazon	0,1% li malham, krem, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 5 haftadan ko‘p emas.	
	Metilprednizolon	0,1% li malham, krem, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 4 haftadan ko‘p emas.	
	Mometazon	0,1% li krem, malham, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 4 haftadan ko‘p emas.	

	Betametazon	0,05% li krem, malham, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 5 kundan ko‘p emas.	
	Fluotsinola asetonid	0,025% li krem, malham, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 1-2 haftadan ko‘p emas.	
	Triamsinolon	0,1% li krem, malham, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 5-10 kun, 4 haftadan ko‘p emas.	
	Gidrokortizon	0,1%, 0,25%, 1%, 5% li, shikastlanish o‘choqlariga ingichka bir tekis qoplam ko‘rinishida kuniga 1-2 marta surtiladi, 6-14 kun davomida, 20 kundan ko‘p emas.	

Tavsiyalarning ishonarlilik darajasi B.

Qo‘shimcha dori vositalar ro‘yxati (qo‘llanilishi ehtimoli 100% dan kam):

Farmakoterapevtik guruh	DVning xalqaro patentlanmagan nomlanishi	Ko‘rsatmalar
Antibakterial terapiya		
Shikastlanish o‘choqlariga antibakterial terapiya	Metronidazol benzoat + xlorgeksidin biglyukonati	Stomatologik gel, milklar sohasiga kuniga 2 marta 7-10 kun davomida.
Qichishishga qarshi terapiya		
Antigistaminnые preparatы	Loratadin	Tabletkalar, kuniga 10 mg dan peroral, 7-14 kun.

	Feksofenadin	Tabletkalar, kuniga 120 mg dan peroral, 10 kun.
	Dezloratadin	Tabletkalar 5 mg, 10 ml eritma, peroral kuniga 1 marta, 7-14 kun.
	Setirizin	Tabletkalar 5 mg, 10 ml eritma, peroral kuniga 1 marta, 7-14 kun.
	Levotsetirizin	Tabletkalar 5 mg, eritma 20 tomchidan peroral kuniga 1 marta, 7-14 kun.
Analgetik terapiya		
Nosteroidli yallig‘lanishga qarshi vositalar. Shikastlanish o‘choqlarida og‘riq paydo bo‘lganda nosteroidli yallig‘lanishga qarshi dori vositalari tayinlanadi.	Parasetamol	Tabletkalar 500 mg yoki 15 ml eritma, kuniga 4 martagacha, 5-7 kun davomida.
	Ibuprofen	200 mg eritma peroral kuniga 3 marta, 5-7 kun davomida.

Tavsiyalar ishonarlilik darajasi B.

3.3. Xirurgik davolash :

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

C	Xirurgik davolashga ko‘rsatmalar (organizmga 3 kun mobaynida ovqat tushishining yo‘qligi bilan bog‘liq asoratlar, kontrakturalar va psevdosindaktiliyalar, qizilo‘ngach torayishi va boshqalar mavjudligi) jarrohi tomonidan aniqlanadi.

TBEning barcha shakllarida va asosan distrofik shaklida, OIT shikastlanishi kuzatiladi – og‘iz bo‘shlig‘i shilliq qavati, halqum, qizilo‘ngach va to‘g‘ri ichak, u chandiqlanish, og‘iz bo‘shlig‘ida vestibulyar burmalarning bitib ketishi, yuganchalar yo‘qolishi, ankiloglossiya, disfagiya epizodlari, qizilo‘ngach strikturasi, gastroezofagal reflyuks, doimiy qabziyatlar bilan yakunlanadi. Tishlarni gigienik ishlash imkoniyati bo‘lmaganligi bois (shilliq qavatning osongina shikastlanishi sababli) TBE bilan kasallangan bemorlar orasida tish to‘qimasining karies ko‘rinishida kasallanishi keng tarqalgan.

3.3.1. Qizilo‘ngach dilatatsiyasi

Qizilo‘ngach dilatatsiyasini amalga oshirish uchun ko‘rsatmalar: qizilo‘ngachda strikturalar mavjudligi, ular disfagiyaga, strikturadan yuqorida obstruksiyaga va/yoki ovqat hamda

so‘lakning to‘planishiga olib keladi. Qizilo‘ngach shilliq qavati shikastlanishini yoki uning qavatlanib ko‘chishini oldini olish maqsadida ballonli dilatatsiya afzal deb ko‘riladi.

Aralashuvni amalga oshirishga **qarshi ko‘rsatmalar**:

- bemorning og‘ir umumiy ahvoli (o‘tkir infarkt, insult va b.);
- qizilo‘ngach-respirator oqmalar borligi;
- a’zo/anastomoz bo‘shlig‘ining to‘liq yopilib bitishi yoki striktura orqali egiluvchan o‘tkazgichni diametri bilan o‘tkaza olmaslik;
- striktura uzunligi 3 sm dan katta (OIT a’zolari uchun), 2 sm dan katta (kekirdak uchun) va 1 sm (bronxlar uchun);
- strikturalarning ifodalangan rigidligi;
- qizilo‘ngachning chandiqli strikturalari uchun – strikturaning yuqori joylashganligi;
- a’zo/anastomoz bo‘shlig‘i torayishi tashqaridagi chandiqli perijarayon (amalga oshirilgan nur terapiyasi fonida) yoki yomon sifatli o‘sma bilan qisilishi oqibati sifatidagi holatlar;
- portal gipertenziya va qizilo‘ngachning varikoz kengaygan venalari mavjudligi.

Tavsiyanomalar ishonarlilik darajasi C.

3.3.2. Gastrostoma qo‘yish

Gastrostoma qo‘yishga ko‘rsatmalar: tana vaznining ekstremal yo‘qotilishi, vazn va bo‘y o‘sishi yo‘qligi, bemorning ovqat qabul qilishdan bosh tortishi, og‘riqli defekatsiya.

Aralashuv o‘tkazishga qarshi ko‘rsatmalar:

- astsit;
- peritoneal dializ;
- ifodalangan portal gipertenziya;
- ifodlangan gepato- ili splenomegaliya;
- yuqori darajadagi semizlik;
- oldin amalga oshirilgan operatsiya natijasidagi anatomik nuqsonlar yoki yallig‘lanish.

Tavsiyanomalar ishonarlilik darajasi C.

3.3.3. Deformatsiyani bartaraf qilish uchun qo‘l va oyoq panjalaridagi operatsiyalar

Ko‘rsatmalar:

- qo‘l-oyoqning pillasimon qobiqqa qo‘shilishi bilan kelgan psevdosindaktiliyalar,
- barmoqlarning falangalararo va kaft-falangalar bo‘g‘imlaridagi bukilgan kontrakturalari, kaft usti kontrakturalari.

Tavsiyanomalar ishonarlilik darajasi S.

Aralashuv o‘tkazilishiga qarshi ko‘rsatmalar:

- bemorning og‘ir umumiy ahvoli (o‘tkir infarkt, insult va boshq.).

TBEning barcha shakllarida va asosan distrofik shaklida oshqozon-ichak trakti shikastlanishi kuzatiladi, ushbu hamma omillar shunga olib keladiki, TBE bilan aziyat chekayogan barcha bolalar ko‘p omilli genezdagi ovqatlanish yetishmovchiligiga ega bo‘ladi. Bemorlarning ushbu murakkab toifasidagi bemorlarni parvarishlash bo‘yicha qo‘lga kiritilgan tajribaga qaramasdan, TBEda optimal ovqatlantirishni tashkillashtirishning amaliy masalalari yechimi topilmaganligicha qolgan. Boshqa qiyinchiliklardan tashqari, bu kasallikning noyobligi va kuzatuvlarda bemorlar sonining kamligi sababli klinik tadqiqotlarni amalga oshirishning murakkabligi bilan bog‘liq.

Ta’kidlash joizki, ovqatlanish yetishmovchiligi deganda oziqlantiruvchi moddalarga bo‘lgan ehtiyoj va ularning organizmga tushishi orasidagi disbalans tushuniladi, bu bola o‘sishi va rivojlanishiga negativ ta’sir qiladi. TBEda va asosan uning og‘ir shakllarida “nuqsonli halqa” yuzaga keladi, bunda kasallikning ko‘rinishlari nutritiv status buzilishiga olib keladi, bu esa jarayon kechishini og‘irlashtiradi va kasallikning o‘zining klinik ko‘rinishlari kuchayishiga sababchi bo‘ladi.

Hozirgi vaqtda TBE bilan kasallangan bemorlarning parhezli terapiyasi yotoq yaralar va termik kuyishlar bor bemorlar uchun ishlab chiqilgan tamoyillarga asoslanadi. Dj. D. Fayn va X.Xintner qo‘llanmasida TBE bilan kasallangan bolalarning energiyaga bo‘lgan ehtiyojini hisoblashning oddiy uslubi keltirilgan, u xronologik yoshga va Buyuk Britaniyaning oziqlantiruvchi moddalarni iste’mol qilish me’yorlariga asoslangan. Mualliflar ta’kidlashicha, energiyaga bo‘lgan kunlik ehtiyojning 100-150% medianasini ta’minlash orqali tana vazni oshishiga erishish mumkin. Oqsillarga bo‘lgan ehtiyoj, xuddi shu qo‘llanmaga mos ravishda, oqsil iste’mol qilish me’yorining 115-200% ga mos keladi.

TBE bilan xastalangan bemorlar uchun oziqlantiruvchi moddalarga bo‘lgan baland ehtiyoj va ovqatni hazm qilish imkoniyatining cheklanganligi orasida moslik yo‘qligi xosdir, bu ovqatning hajmini oshirmasdan, uning energetik va oqsilli qiymatini ko‘tarishga imkon beradigan dietologik yondashishlarni talab qiladi.

Chaqaloq tomonidan ko‘krak bezi so‘rg‘ichini izlashi bola yuzi shikastlanishini keltirib chiqarishi yoki shikastlanishni chuqurlashtirishi, so‘rish jarayoni esa og‘iz, til, milk shilliq qavatlarida pufaklar hosil bo‘lishiga olib kelishi mumkin. Shunga qaramasdan, ko‘krak bilan oziqlantirishni qo‘llab-quvvatlash kerak, sababi u bolaga anchagina afzalliklarni taqdim qiladi. Lekin, yengil holatlardan tashqari, faqat ko‘krak bilan oziqlantirish TBE bilan xastalangan chaqaloqlarning yuqori ehtiyojlarini qoniqtira olmaydi. Oziqlantiruvchi moddalar bilan boyitilgan ovqatlanishni tashkillashtirish zarur. Amaliyotda ratsionni boyitish uchun suzilgan ko‘krak sutining kaloriyasini quruq oziqlantiruvchi aralashma bilan oshirish, eritilgan oziqlantiruvchi aralashmaning konsentratsiyasini oshirish, glyukoza polimerini va/yoki yog‘li emulsiyani qo‘shish kabi yondashishlar qo‘llaniladi.

Bir yoshdan katta bolalar uchun barcha asosiy nutrientlarning yetarli miqdoriga ega adekvat ratsion shakllantiriladi. Ammo, TBEning distrofik shakli bor bolalar uchun faqat tabiiy mahsulotlar hisobiga yetarlicha ratsion shakllantirish amalda bajarilishi mumkin bo‘lmagan masala hisoblanadi. Shuning uchun katta yoshdagi bolalarga ratsionni boyitish uchun enteral oziqlantirishning maxsus mahsulotlari qo‘llanilishi mumkin. Ushbu aralashmalarning ko‘pchiligi izokaloriyali hisoblanadi, ya’ni 100 ml da 100 kkal ni saqlaydi. Nutritiv yetishmovchilikning og‘ir darajasida giperkaloriyali mahsulotlarga afzallik beriladi, ular kam hajmda nutrientlarning va energiyaning katta miqdorini ta’minlash imkonini beradi.

Og‘ir yetishmovchilikda enteral zondli ovqatlantirish eng to‘g‘ri hisoblanadi: porsiyali kiritishga taqqoslanganda hazm qilish uchun past energiya sarf qilinishi hisobiga, oshqozon-ichak traktiga oziqlantiruvchi moddalarning sekin uzluksiz tushishi, infuzion nasos bilan amalga oshirish hammasidan yaxshi. Ovqatlantirishning bunday usulida bo‘shliqdagi hazm qilinish yaxshilanadi, ichakning so‘rish qobiliyati sekin-asta ortib boradi, oshqozon-ichak traktining yuqori bo‘limi motorikasi me’yorlashadi. Enteral oziqlantirish uchun mo‘ljallangan aralashmalarning oqsilli komponenti oshqozonning sekretor va kislota hosil qilish funksiyasini kuchaytiradi, oshqozon osti bezining adekvat ekzokrin funksiyasini va xolesistokinin sekresiyasini ushlab turadi, biliar tizimning normal motorikasini ta’minlaydi va biliar sladj va xolelitiaz kabi asoratlarning oldini oladi.

Adekvat parhez terapiyasining asosiy ko‘rsatkichi bo‘lib tana vazni oshishi hisoblanadi, agar u kuniga 10 g/kg dan ortsa optimal, kuniga 5-10 g/kg bo‘lsa – o‘rtacha, kuniga 5 g/kg dan kam bo‘lsa – past hisoblanadi. Lekin, mutaxassislar guvohlik berishicha, TBE bilan kasallangan bolalarda davolash ovqatlantirish samaradorligining yaxshi ko‘rsatkichlariga erishish juda ham qiyin.

Ratsionning asosiy qismini korreksiya qilishdan tashqari, TBEli bemorlar temir, sink, ba’zi mualliflar ma’lumotlariga ko‘ra – selen va karnitin qo‘shimcha berilishiga muhtoj.

Hozirgi kunda yaralar bitib ketishiga olib keladigan maxsus mahsulotlar va nutrientlar qo‘llanilgan holda TBE bilan kasallangan bemorlarni davo ovqatlantirish uchun yondashishlarni ishlab chiqish borasida tadqiqotlar olib borilmoqda. TBE bilan xasta katta yoshdagi bemorlarda ularni qo‘llash borasida ijobiy natijalar olingan – yaralar bitishi, immun statusning optimallashishi va yallig‘lanishning past ko‘rsatkichlari.

TBE mavjud bolalarda OIT shilliq qavati shikastlanishlari va shu bilan bog‘liq holda ba’zi bolalarda to‘siq funksiyasining pasayishi ovqat sensibilizatsiyasi va ovqat allergiyasi sababchisi bo‘lishi mumkin, bu bunday bolalarni nutritiv ta’minlashni ancha murakkablashtiradi. Sigir suti oqsiliga allergiya bo‘lganda bolalarga sutsiz parhezni tashkillashtirish kerak. Bunday vaziyatda adekvat ratsion yaratish uchun qo‘shimcha ovqatlantirish sifatida faqat aminokislotali aralashmalar yoki yuqori gidrolizirlangan sut oqsili negizidagi aralashmalar qo‘llanilishi mumkin.

Dietoterapiyaning zamonaviy texnologiyalariga qaramasdan, TBEning eng og‘ir shakllari jiddiy oqsil-energetik yetishmovchilik bilan birga keladi. Bu ushbu murakkab toifadagi bemorlarda ovqat yetishmovchiligining ko‘p omilli patogenezi bilan bog‘liq. Shunga qaramasdan, ovqatlanish to‘qimalar tiklanishida ishtirok etadigan omillar majmuiga ta’sir qilishi tan olingan, shuning uchun ham u maksimal darajada optimallashtirilgan bo‘lishi kerak.

«TUG‘MA BULLYOZLI EPIDERMOLIZ» NOZOLOGIYASI BO’YICHA PROFILAKTIKA VA REABILITATSIYA MILLIY KLINIK BAYONNOMASI

TOSHKENT 2024

Bayonnomadan foydalanuvchilar:

10. Shifokor dermatologlar;
11. Umumiy amaliyot shifokorlari;
12. Shifokor pediatrlar;
13. Shifokor neonatologlar;
14. Shifokor laborantlar;
15. Sog‘liqni saqlash tashkilotchilari;
16. Klinik farmakologlar;
17. Talabalar, klinik ordinatorlar, magistrantlar, aspirantlar, tibbiyot OTM o‘qituvchilari;
18. Ushbu patologiyaga ega bemorlar, ular oila a’zolari va parvarishda qatnashayotgan shaxslar.

2. Asosiy qism.

2.1. Kirish: tug‘ma bullyozli epidermoliz – genodermatozlarning fenotipik va genetik geterogen guruhi, ularning asosiy klinik ko‘rinishi bo‘lib, intraepidermal yoki dermatoepidermal aloqalarni ta’minlab beradigan terining struktur oqsillarining genetik bog‘liq nuqsonlari sababli juz’iy mexanik ta’sir natijasida terida va shilliq qavatlarda paydo bo‘ladigan pufakchalar hisoblanadi. Ko‘pchilik holatlarda tug‘ma bullyozli epidermolizning birinchi belgilari bola tug‘ilishi bilanoq paydo bo‘ladi, va bunday bemorlarni tekshirish, davolash, parvarishlash va atrof muhitga ijtimoiy moslashtirish alohida yondashishni talab etadi [3].

2.2. Tug‘ma bullyozli epidermoliz (TBE) – bu kichkina mexanik ta’sirlar oqibatida yoki spontan tarzda terida va shilliq pardalarda pufaklar hosil bo‘lishi bilan xususiyatlanadigan genetik va klinik geterogenli kasalliklar guruhi.

TBE rivojlanishi epidermis va derma orasidagi bog‘liqlikni amalga oshirib beradigan terining struktur oqsillarini kodlaydigan genlar mutatsiyalari bilan bog‘liq. Hozirgi vaqtga kelib, terining struktur oqsillarining 15 ta genlarida TBEning turli klinik turlari rivojlanishiga olib keladigan 1000 dan ortiq mutatsiyalari aniqlangan. Mutatsiyalar bilan oqsillar sintezi buzilishlari bog‘liq: oqsil yo‘qligi, funksional jihatdan noto‘liq oqsil sintezlanishi, oqsilga protezalar ta’sirini yengillashtirib beradigan struktur buzilishga ega oqsil sintezlanishi, bu oqsilning tezda parchalanishiga olib keladi. Kasallik rivojlanishiga bog‘liq bo‘lgan oqsillar – 5- va 14-keratinlar, desmoplakin, plakofilin-1, plektin, laminin 332, VII va XVII turdagi kollagenlar, kindlin hisoblanadi. Bu oqsillar terida turlicha joylashadi: keratonotsitlarda 5- va 14-keratinlar, bazal membrananing och plastinkasi (*lamina lucida*) ichida – integrin, laminin 332, XVII turdagi kollagen, bazal membrananing to‘q plastinkasi (*lamina densa*) ichida – VII turdagi kollagen, epidermisning har xil sathlarida – kindlin o‘rin olgan.

Dunyoning ko‘pgina mamlakatlarida kasallik strukturasida oddiy bullyozli epidermoliz, qator davlatlarda esa – distrofik bullyozli epidermoliz ustun kelishi qayd etilgan; kasalikning chegaraviy turi kam tashhislanadi. Tug‘ma bullyozli epidermoliz uchun genderli farq xos emas. Ruyxatga olingan bemorlar orasida voyaga yetmaganlar ustun keladi, bu TBEning og‘ir kechishi natijasida bemorlarning voyaga yetish yoshigacha vafot etishi va kasallikning yengil kechishi mavjud bo‘lgan voyaga yetgan bemorlarning tibbiy yordamga murojaat qilmasligi bilan bog‘liq [3,4].

3. Profilaktika va reabilitatsiya.

3.1. Profilaktika yoki reabilitatsiya turlari: TBEni oldini olishning muhim jihati bo‘lib prenatal diagnostika o‘tkazish hisoblanadi, bunda oilaning tibbiy-genetik maslahati o‘tkaziladi va ushbu oilada bemor bola tug‘ilishi xavfi baholanadi, shuningdek ota-onalarga irsiy kasallik rivojlanish xavfi, amalga oshirilishi mumkin bo‘lgan diagnostik va davolash tadbirlari haqida ma’lumot yetkaziladi. Tibbiy-genetik maslahat o‘tkazish uchun ko‘rsatmalar bo‘lib ushbu oilada TBEga chalingan bemor tug‘ilishi, shu kasallikning ota yoki onada kuzatilganligi hisoblanadi. Ta’kidlash joizki, bemor qonining va terisining genetik tahlili TBE turini, shuningdek mos genning mutatsiyasini aniqlash imkonini beradi. Homiladorlikning 10-12 haftalik muddatlarida

xorion qilchalarini biopsiya qilish mumkin, ularda ma'lum mutatsiyalar aniqlanish ehtimoli bor. Tekshirishga 3-4 kun ketadi, shu sababli zarurat bo'lganda homiladorlikni to'xtatish masalasini hal qilish mumkin. TBEga chalingan bemorlarda pufaklar paydo bo'lishini oldini olish uchun terining (kiyim, bog'lamlar, tashqi vositalar va shunga o'xshashlar) va shilliq qavatlarning (qattiq ovqat va shunga o'xshashlar) shikastlanishlaridan ehtiyot bo'lish kerak. Asoratlarning oldini olish maqsadida dispanser kuzatuv zarurdir, bunda kamqonlikni, shuningdek uzoq vaqt bitmayotgan eroziyalar qismlarida yomon sifatli o'smalarni aniqlash va nazoratga olish borasida laborator ma'lumotlar (qonning umumiy tahlili va boshq.) muntazam o'ragniladi va nazorat qilinadi [3,4].

TBEga ega bemorlarga ishlab chiqarishga oid kimyoviy va fizik qitiqlovchilar bilan ishlash, asab-ruhiy va jismoniy zo'riqish mumkin emas. TBEli bemorlarda depressiya belgilari aniqlanganda psixiatrlar va psixoterapevtlar bilan biirgalikda psixoreabilitatsiya davosini o'tkazish zarur, bunda psixologik qo'llab-quvvatlash ota-onalarga ham kerak. Psevdosindaktiliyalar va bo'g'imlar kontrakturalari bo'lganda bemorlar davo jismoniy tarbiya amalga oshirilishiga, maxsus tayyorlangan individual protezlar va kompression qo'lqoplar qo'llanilishiga muhtojdir, ular qo'l va oyoq panjalarining bo'g'imlari harakatchanligi saqlanishiga yordam beradi [3,4].

Jamoaviy tadbirlarni va individual profilaktikani amalga oshirish tamoyillari: TBE bilan kasallangan bemorlarni parvarishlashning asosiy tamoyillari bo'lib pufaklar hosil bo'lishini oldini olish hisoblanadi, sababi ma'lum bir sohada terining bir martalik shikastlanishi, shu joyda qayta shikastlanish xavfini anchagina oshiradi. Bola terisiga tegish mikoni boricha minimal ehtiyotkorona bo'lishi kerak, bunda terini ishqalash, teriga bosim o'tkazish va bolaning nozik terisini shikastlanishiga olib keladigan boshqa harakatlardan saqlanish lozim. Har kuni namlovchi vositalarni qo'llash zarur. Kiyim, ko'rpa-tushak tanlashda faqat ip gazlamali yumshoq to'qimalardan foydalanish lozim, etiketlarning hammasi kesib olib tashlanadi, kiyim choklari tashqarida bo'lishi kerak. Poyabzal qulay, erkin va yumshoq bo'lishi kerak. Kiyim va poyabzalning barcha detallari, tugmalar, ilgaklar, molniyalar bola terisiga tegmasligi kerak. Shuningdek, teriga zich tegib turadigan va ishqalanishni chaqiradigan detallardan ham ehtiyot bo'lish lozim (manjetalar va yoqalar kesib olib tashlanadi). TBEning og'ir shakli mavjud bolalarda taglikdan foydalanish tavsiya etilmaydi [3,4].

TBE bilan aziyat chekayotgan bolaning xavfsiz hayot faoliyati uchun sharoitlar yaratish zarur, bolani qo'rshab turgan barcha detallarni o'ylab ko'rish kerak. Bu mebellar, o'yin va ovqatlanish, yo'rgaklash stoli yoki har kunlik bog'lov o'tkaziladigan joylarga taalluqli. Mebel yumshoq materialdan tayyorlangan bo'lishi, o'tkir uchlari va bolaga shikast yetkazadigan detallari bo'lmasligi kerak. Bolaning teri qoplamlarini isib ketishdan saqlash, atrof muhit haroratini salqin ushlash, xonani muntazam shamollatib turish, shuningdek havoni namlashni nazorat qilish kerak [3,4].

Suv muolajalarini qabul qilish soni bolaning umumiy ahvoliga va teri jarayonining og'irligiga bog'liq holda boshqarilib boriladi. Cho'miltirishda suv harorati 35 gradusdan yuqori bo'lmasligi kerak, suvga rN-neytral bo'lgan yuvuvchi va namlovchi vositalar, tuzli, uksus eritmasi qo'shiladi yoki mikrobga qarshi yuvuvchi losonlar qo'llaniladi, bunda gubka va mochalkalar bilan ishqalashdan ehtiyot bo'lish lozim. Cho'miltirib bo'lgandan keyin bola artilmaydi, yumshoq sochiq qo'llagan holda ehtiyotkorlik bilan suv va namlik shimib olinadi [3,4].

Og'iz bo'shlig'i shilliq qavati va tishlar holatini kuzatish juda muhim, sababi TBE bilan kasallangan bolalarda gipoplaziya sharoitida asosiy kasallik kechishini og'irlashtiradigan karies tezda rivojlanadi. Tishlarni tozalashda kichkina boshchali va juda yumshoq qilli tish cho'tkasi, maxsus silikonli qilga ega barmoq qalpoqchasi yoki og'iz bo'shlig'i gigienasi uchun yumshoq salfetkalar, shuningdek tishlarni mustahkamlovchi ftor tutgan pastalardan foydalanish tavsiya etiladi. Og'iz bo'shlig'ini har kuni ehtiyot qiladigan antimikrobli eritmalar bilan chayish tavsiya qilinadi [3,4].

TBEga chalingan bemorlar muvozanatlashtirilgan yuqori kaloriyali, oqsil (kunlik norma 1 kg tana vazniga 1,0 dan 2,2 g gacha oqsil tavsiya etiladi) bilan boyitilgan ovqatga, oziqlantiruvchi

moddalar va vitaminlarga muhtojdirlar, bunda ovqat og‘iz bo‘shlig‘i shilliq qavatini, qizilo‘ngachni shikastlamasligi kerak, ovqat yumshoq, ba’zida qirg‘ichdan o‘tkazilgan, ammo juda issiq bo‘lmasligi lozim. Ovqatlanish yetishmovchiligida maxsus oziqlantiruvchi aralashmalar, vitaminlar, mikroelementlardan foydalaniladi. Shuningdek juda ko‘p suyuqlik ichish tartibini ham unutmaslik kerak [2].

TBE bilan xastalangan bemorlarga tibbiy yordamni tashkillashtirish uchun ko‘pgina xizmatlar jalb etilmog‘i kerak, bunda birinchi navbatda dermatovenerologik xizmat boshqa yondash mutaxassislari (neonatologlar, pediatrlar, UASh va boshq.) bilan birgalikda ushbu genodermatozli bemorlarni aniqlashni, ularni dispanser kuzatuvga olish va nazorat qilishni, tashqi vositalar bilan ta’minlashni va ulardan foydalanishga o‘rgatishni, bemorlar reabilitatsiyasi bilan shug‘ullanishni va asoratlar yuzaga kelganda bemorlarni ixtisoslashtirilgan klinikalarga yuborishni ta’minlashi kerak. Tug‘ma bullyozli epidermoliz multifanlararo muammo hisoblanadi, shunga ko‘ra, diagnostika, davolash, profilaktika va reabilitatsiya masalalarida kompleks yondashish orqali kerakli natijaga erishish mumkin [4,6].

Tavsiyalarning ishonchlilik darajasi C.

3.2. Profilaktika uslublari va muolajalari:

1) profilaktika maqsadi: yaqin qarindoshlik nikohga barham berish (UASh).

2) **1-profilaktika** – ushbu nozologiya bo‘yicha birlamchi profilaktikada amalga oshiriladigan tadbirlarni sanab o‘ting (qanday tadbirlar, tadbir turi, kimga mo‘ljallangan, kim amalga oshirishi kerak, qaerda va qachon o‘tkazish kerak, kabi savolarga javob beradigan ma’lumotlarni yozish zarur): UASh.

3) **skrining** – ushbu nozologiyada skrining uslublari mavjud bo‘lsa, qaysi uslublarni qo‘llash zarur, skrining qilinadigan kontinget, qachon amalga oshirmoq kerak, qaerda amalga oshirish lozim va boshqalarni ko‘rsatib o‘tish zarur. Shuningdek, ushbu nozologiyada kim skrining olib boradi (tibbiy ishchi kompetensiyasiga talablar): skrining uslublari hozircha yo‘q.

4) **2-profilaktika** – ikkilamchi profilaktikada amalga oshiriladigan tadbirlar turlarini sanab o‘ting (ikkilamchi profilaktikani amalga oshirishda qanday tadbirlarni bajarish kerak, ular kimlarga mo‘ljallangan, kim ularni o‘tkazadi (tibbiy ishchi kompetensiyasiga talablar), ikkilamchi profilaktikani qaerda va qachon amalga oshirish kerak): dermatologlar bemorlar patronajini bajarishadi, psevdosindaktiliyalarni istisno qilish maqsadida bog‘lov materiallaridan foydalanishni o‘rgatishadi.

5) **3-profilaktika** – uchlamchi profilaktikada amalga oshiriladigan tadbirlar turlarini sanab o‘ting (uchlamchi profilaktikani amalga oshirishda qanday tadbirlarni bajarish kerak, ular kimlarga mo‘ljallangan, kim ularni o‘tkazadi (tibbiy ishchi kompetensiyasiga talablar), uchlamchi profilaktikani qaerda va qachon amalga oshirish kerak): OAV oqrali aholini TBE haqida xabardor qilish.

3.3. Reabilitatsiya uslublari va muolajalari:

- reabilitatsiya maqsadi (ushbu nozologiyadagi reabilitatsiya maqsadlari ko‘rsatiladi):
- shikastlangan a’zo yoki tizimning buzilgan va (yoki) yo‘qotilgan funksiyalarini to‘liq yoki qisman tiklash;
- o‘tkir rivojlangan patologik jarayon yakunlanishi jarayonida organizm funksiyasini ushlab turish;
- shikastlangan a’zolar yoki organizm tizimlarining funksiyalari buzilishini oldini olish, erta tashhislash va to‘g‘rilash;
- nogironlanish darajasini oldini olish va kamaytirish
- hayot sifatini yaxshilash;
- bemorning ishga layoqatliligini saqlab qolish;
- bemorning jamiyatga ijtimoiy integratsiyasini ta’minlash.

Tavsiyanomalarning ishonchlilik darajasi B.

4. Profilaktikaning 3 ta turini va reabilitatsiyani amalga oshirishga ko‘rsatmalar (profilga mos holda konkretlashtiriladi): TBEning distrofik shakli.

4.1. Profilaktika turini amalga oshirishni aniqlash uchun mezonlar (xalqaro standartlar, dalillarga asoslangan tibbiyot ma’lumotlariga mos ravishda): Rossiya Federatsiyasining TBE bo‘yicha milliy bayonnomasi.

4.2. Reabilitatsiya muolajalari bosqichlarini va hajmini aniqlash bo‘yicha mezonlar (hayot faoliyati funksiyasi, cheklanganligi va salomatlik xalqaro tasnifiga mos holda xalqaro shkalalar): «DEBRA» fondi.

5. Reabilitatsiya bosqichlari va hajmi (tibbiy reabilitatsiya bosqichlari va hajmi, shuningdek, profiliga mos holda ularni amalga oshiradigan tibbiy tashkilotlar ko‘rsatiladi): distrofik shakliga ega har bir bemor har yili markazning genodermatozlar bo‘limiga gospitalizatsiya qilinadi.

6.Tibbiy profilaktika yoki reabilitatsiya darajasi ko‘rsatilgan diagnostik tadbirlar:

1) dalillanganlik darajasi ko‘rsatilgan holda asosiy diagnostik tadbirlar;

Anamnez ma’lumotlari: bullyozli epidermolizning har qanday shakli bilan aziyat chekkan bemorlar terida va shilliq qavatlarda pufaklar va/yoki eroziyalar hosil bo‘lishiga shikoyat qilishadi, ular og‘riq va qichishish bilan kechishi mumkin. Generalizatsiyalangan OBEda kasallik bola tug‘ilishi bilanoq yoki bola hayotining birinchi oylarida boshlanadi Kasallikning eng kuchli ifodalangan ko‘rinishlari bir yoshgacha bo‘lgan yosh davrida qayd etiladi. Erta bolalik yoshida bemorlarda oyoq panjasi pastki yuzasida giperkerotik joylar va qo‘l-oyoq panjalarining gipergidrozi paydo bo‘ladi, ular katta yoshlarda ham saqlanib qoladi. Mahalliy OBEda pufaklarning ilk marotaba paydo bo‘lishi oyoq panjasi pastki yuzasida kuzatiladi va yurish boshlanishi bilan bog‘liq. Oyoq panjasi pastki yuzasi giperkeratozi 10 yoshgacha bo‘lgan yoshda rivojlanadi, jinsiy yetilish davrida oyoq panjalarida gipergidroz kuchayadi va tirnoqlarning qalinlashishi paydo bo‘ladi. Gerpetik shakldagi OBEda dermatoz kuchayishi 1 yoshgacha bo‘lgan yosh davrida kuzatiladi, keyin jarayonning barqarorlashishi va pufaklar paydo bo‘lishi to‘xtashi qayd etiladi. 2 yoshdan boshlab kasallik qo‘zishlarining mavsumiyligi aniqlashib boradi – yoz faslida yomonlashish va qish faslida yaxshilanish. BEning chegaraviy variantlarida pufaklar va/yoki eroziyalar bola tug‘ilishi bilan yoki hayotining birinchi kunlarida paydo bo‘ladi. Bola hayotining birinchi oylaridagi o‘lim nafas yetishmovchiligi, zotiljam, sepsis bilan bog‘liq. DBEning autosom-dominant turida ayrim bemorlardagina pufaklar tug‘ilishi bilan paydo bo‘ladi, ko‘pchilik holatlarda ularning yuzaga kelishi bola hayotining birinchi yiliga to‘g‘ri keladi. Og‘iz bo‘shlig‘ining shilliq qavatida toshmalar paydo bo‘lishi kamayib boradi yoki bola hayotining 9-10 yillariga kelib butunlay to‘xtaydi. DBEning autosom-retsessiv turida kasallik tug‘ilish vaqtidan boshlanadi (ko‘pgina bemorlar qo‘llarida va/yoki oyoqlarida epidermis yo‘qligi bilan tug‘iladi), kam holatlarda – bola hayotining birinchi kunlarida. Shilliq qavatlar shikastlanishlari bola hayotining birinchi kunlaridanoq sodir bo‘ladi. Jinsiy yetilish davrida teri jarayonining barqarorlashishi qayd etiladi. Kasallikning ushbu shakliga ega bolalar psixomotor, jismoniy va jinsiy rivojlanishda orqada qolishadi. O‘spirinlik davrida aqliy rivojlanish tenglashadi, ammo juda ham oriqlash, past bo‘y va vazn, sust harakatlanish saqlanib qoladi, pubertat yoshdan keyin tanada tuklar o‘sishi yo‘q. Bola hayotining uchinchi-to‘rtinchi o‘n yilliklarida surunkali teri yaralari va/yoki chandiqlar sohalarida terining yassi hujayrali, tez metastazlanuvchi saratoni rivojlanishi kuzatiladi [5].

Fizikal tekshiruv: barcha teri qoplami va ko‘zrinadigan shilliq qavatlar ko‘zdan kechiriladi, sochlar, tirnoqlar o‘sishiga, yog‘ va ter bezlari ishlashiga, karioz tishlar mavjudligiga, teri qoplamlarining tabiatiga, orqa chiqaruv teshigidagi yoriqlar mavjudligiga, qo‘l va oyoq panjalarining barmoqlaridagi suyak o‘zgarishlarga e’tibor qaratiladi. Pufaklar bor bo‘lganida Nikolskiy simptomi tekshiriladi. Umumiy jismoniy rivojlanish parametrlarini baholash, butun teri qoplamini tekshirish, shilliq qavatlar, sochlar, tirnoq plastinkalari va tishlar holatlari va butunligini baholash amalga oshiriladi. TBE mavjud bemorlarda dermografizmni tekshirish bajarilmaydi [5].

Laborator-instrumental ma’lumotlar: qonning umumiy tahlili, siydikning va najasning umumiy tahlili, zahmga nisbatan serologik reaksiyalar (RMP, RPGA, IFA), yara yuzalaridan

bakteriologik ekmalar, mikologik tekshiruvlar, ichki a'zolar UTT, teri holatini diagnostikasi, yangi pufak bor shikastlanish sohasidan olingan teri bioptatini tekshirish. Subepidermal bo'shliq aniqlanadigan yangi pufak joylashgan shikastlanish o'chog'idan olingan teri bioptatini gistologik tekshirish tavsiya qilinadi. Gistologik tekshirish kasallik turini tashhislashga imkon bermaydi. TBEga chalingan bemorlarda dermo-epidermal birikma zonasida terining struktur oqsillari ekspressiyasini, ekspressiya pasayganligini yoki ekspressiya yo'qligini aniqlash uchun teri bioptatini immunoflyurossensiyaning bilvosita reaksiyasi (IFRb) yordamida tekshirish tavsiya etiladi. TBE kichik turini aniqlash uchun transmissiv elektron mikroskopiya uslubi yordamida tekshirish olib borish mumkin, u pufak hosil bo'lish sathini aniqlash va TBEli bemorlar terisidagi ultrastruktur o'zgarishlarni topish imkonini beradi. Bo'shliqli element joylashish sathini aniqlash, demak-ki BEning klinik variantini belgilash imkonini beradigan immungistokimyoviy diagnostika eng ma'lumotli uslub hisoblanadi. Diagnostikaning ushbu uslubi TBEning tasnif osti shaklini ancha aniq belgilashga imkon beradi, sababi TBEning turli kichik turlarida namunalar antigenning spesifik struktur oqsillari bilan bo'yalish jadalligi bo'yicha farq qiladi, bu assotsiirlangan gendagi mutatsiya mavjudligiga mos keladi. Bullyozli epidermolizli bemorlarda genetik tekshirishlar prenatal diagnostika yordamida amalga oshiriladi. Shifokor-genetik TBE tashhisini aniqlashtirib beradi. Differensial diagnostika maqsadida Tsank hujayralari va eozinofillar borligini aniqlash uchun shikastlanish o'choqlaridan sitologik tekshiruvlarni amalga oshiri tavsiya etiladi [1].

Tavsiyanomalarning ishonarlilik darajasi B.

7. Daraja ko'rsatilgan holda tibbiy profilaktika yoki reabilitatsiya taktikasi:

1) ishonarlilik darajasi ko'rsatilgan holda asosiy profilaktik yoki reabilitatsiya tadbirlari;

2) ishonarlilik darajasi ko'rsatilgan holda qo'shimcha profilaktik yoki reabilitatsiya tadyuirlari.

8. Profilaktik va reabilitatsiya tadbirlarining samaradorligi indikatorlari (hayot faoliyati funksiyasi ishlashi, cheklanishi va salomatlikning Xalqaro tasnifiga xalqaro shkalalarga mos holda reabilitatsiya natijalari) [4,6].

9. Bayonnomaning tashkiliy jihatlari:

1) manfaatlar qarama-qarshiligi yo'qligi;

genetik kasallikning og'irligini, kechishining torpidligini, reabilitatsiyaning past potensialini, shuningdek ijtimoiy jihatini hisobga olgan holda, TBE tashhisiga ega har bir bola hayot sifatini ushlab turish uchun doimiy tutib turuvchi kompleks davolashga va parvarishlashga muhtoj. Ko'p bemorlar TBEning og'ir shakllariga ega, bu bunday oilalar uchun nafaqat ulkan tibbiy-psixologik muammoni keltirib chiqaradi, balki bemorlarning hayot sifatini yaxshilash maqsadida maxsus sharoitlar yaratish uchun bolalarni kerakli bog'lov materiallari, dori vositalari bilan ta'minlashga bo'lgan katta xarajatlarni talab qiladi. Moliyaviy jihatidan tashqari, muammoning boshqa tomoni ham mavjud – birlamchi bo'g'in shifokorlarining noyob genetik kasalliklarni aniqlash va terapiyaga yondashish borasidagi yetarlicha komponentga ega emasligi, shuning uchun ham shifokorlarning kvalifikatsiya darajasini oshirishga mo'ljallangan ilmiy-amaliy, maorifiy tadbirlarni tashkillashtirish juda ham zarurdir.

Har qanday ixtisoslikdagi shifokor TBE tashhisini qo'yganda bunday bemorni aniqlagani haqida tibbiyot muassasasining ma'muriyatiga xabar berishi kerak, ma'muriyat, o'z navbatida, statistik hisobni yuritish va TBEli bemorga mos yordamni ko'rsatishni tashkillashtirish uchun bemor haqidagi ma'lumotni mahalliy sog'liqni saqlash organlariga taqdim qilishi lozim. Respublikada TBEli bemorlarning reestri olib boriladi, reestr dolzarb holatda bo'ladi. Reestrga kiritilgan har bir bemor bog'lov materiallari, dori vositalari va tibbiy buyumlar bilan ta'minlash ko'rinishidagi yordam oladi. Moliyalashtirish "Kapalak bolalari" NNO Xayriya fondi (O'zbekiston) va davlat tomonidan moliyalashtirish hisobiga amalga oshiriladi.

2) ekspert (respublika va xorijiy davlat mutaxassisi) ma'lumotlari: professor Murashkin N.N. (Rossiya Federatsiyasi)

Professor Mannanov A.M. (O‘zbekiston Respublikasi).

3) bayonnomani qayta ko‘rib chiqish shartlarini belgilash (bayonnomani ishlab chiqishdan keyin yoki isbotlanganlik darajasiga ega yangi uslub mavjud bo‘lganda 3 yoki 5 yildan keyin qayta ko‘rib chiqish): biologik va genetik terapiya uslablarining joriy qilinishi bayonnomani qayta ko‘rib chiqishni talab qiladi.

4) foydalanilgan dabiyotlar ro‘yxati (bayonnoma matnida sanab o‘tilgan manbalarga havola bulishi zarur).

Adabiyotlar ruyxati

1. Likova S.G., Maksimova Yu.V., Nemchaninova O.B., Guseva S.N. Vrojdenniy bullezniy epidermoliz. //Arxiv patologii.2018.№4.S.54-60.
2. Xeger P.G. Detskaya dermatologiya. Per. s nem. Kubanova A.A., Lvov A.N. Moskva:BINOM.2013.
3. Pearson R/W/ Studiyes on the pathogenesis of epidermolysis bullosa/ //J.Invest/Dermatol.1962.vol.39.P.551-575.
4. Chiaverini C., Bourratb E., Mazereeuw-Hautiyere 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 abnormalitiyes 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. Kubanova A.A., Albanova V.I., Karamova A.E. Rasprostranennost vrojdennogo bulleznogo epidermoliza u naseleniya Rossiyskoy Federatsii. //Vestn.dermatol.2015.№3.S.21-30.
8. Novikov P.V. Pravovie aspekti redkix (orfannix) zabolevaniy v Rossii i mire.// Meditsina.2013.№4.S.50-70.
9. Fine J.D., Eady R.A., Bauyer E.A. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meyeting 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. Bullezniy epidermoliz /pod red. Dj.-D.Fayna i X.Xintnera. Moskva:Praktika.2014.357s.
12. Albanova V.I., Nefedova M.A. Autoimmunnie bulleznie dermatozi.Differensialniydiagnoz.//Vestn.dermatol.2017.№3.S.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/