

daugiau nei pusei ligonių, vyresnių nei 35 metai. Todėl šia liga sergantys pacientai turi reguliariai lankytis pas gydantį gydytoją.

### Kokie galėtų būti tolesni gydymo etapai?

Žaizdų, opų, sąaugų ir randų, suaugusių pirštų chirurginis-rekonstrukcinis gydymas, atliekamas plastikos chirurgo, gali palengvinti ligos padarinius.

### Kaip pacientas gali sušvelninti patiriamą diskomfortą?

- Pažeistos burnos gleivinės higiena ir dantų priežiūra. Rinkitės minkštus šepetėlius, turinčius mažą galvutę. Burnos gleivinę skalaukite šalavijų arba ramunėlių arbatomis. Gleivinėje pūslių atverti nereikia.
- Vartokite pakankamą kiekį skysčių.
- Neperkaskite ir dažnai vėdinkite patalpas.
- Nesimaudykite per ilgai karštame vandenyje, jei įmanoma – maudynes laikite šaltu vandeniu.
- Naudokite odos priežiūros priemones (emolientus), jie gali sumažinti niežėjimą.
- Odos priežiūrai nenaudokite alkoholio turinčių preparatų.
- Rinkitės natūralių pluoštų drabužius ir patalynę.

### Kokie yra papildomi nurodymai?

- Jei planuojate nėštumą, pasitarkite su Jus gydančiu gydytoju. Nėštumo metu reikalinga odos priežiūra, apie kurią Jums išsamiau papasakos gydantis gydytojas.
- Rekomenduojamas natūralus kūdikių maitinimas krūtimi, tačiau ne visada galimas dėl moters odos būklės.
- Prieš kūdikių ir vaikų odos priežiūrą nusiplaukite ir dezinfekuokite rankas.
- Dezinfekavę pūsles pradurkite sterilia adata, reguliariai tvarstykite žaizdas.

- Nenaudokite lipnaus pleistro žaizdoms tvarstyti.
- Vaikui maudyti paruoškite ne per karšto vandens vonią su kalio permanganatu. Maudynės turėtų trukti 15–20 min.
- Rinkitės natūralių pluoštų drabužius, patalynę.
- Trumpai kirpkite sergančio vaiko nagus, kad jis nepažeistų odos dar labiau.
- Sergančio vaiko dantų priežiūrai rinkitės minkštus šepetėlius mažą galvute.

### Kur galima rasti papildomos informacijos?

Papildomos informacijos apie pūslinę epidermolizę galite rasti internetiniame puslapyje <http://www.debra-international.org>

### Kur kreiptis?

Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninės Kauno klinikų Retų odos ligų centras <http://www.kaunoklinikos.lt/kk/retu-odos-ligu-centras>, vadovė – doc. Vesta Kučinskienė, registracijos tel.: 8 37 326266, 8 37 326784, el. p. [vesta.kucinskiene@kaunoklinikos.lt](mailto:vesta.kucinskiene@kaunoklinikos.lt).

Galima kreiptis tiesiogiai tel. 8 677 42046, el. p. [retos.ligos@kaunoklinikos.lt](mailto:retos.ligos@kaunoklinikos.lt)



European  
Reference  
Networks



Nuo 2016 m. gruodžio 15 d. Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos – akredituota Europos referencijos centrų tinklo narė retų ligų sveikatos priežiūros veiklai dermatologijos (ERN-Skin) srityje.

© Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninės Kauno klinikų Odos ir venerinių ligų klinika



LIETUVOS SVEIKATOS MOKSLŲ  
UNIVERSITETO LIGONINĖ  
KAUNO  
KLINIKOS

# PŪSLINĖ EPIDERMOLIZĖ

Kas yra pūslinė epidermolizė

Kas lemia jos atsiradimą

Ligos simptomai

Ligos diagnozavimas

Ligos gydymas

Kitos rekomendacijos

## Kokia liga (sveikatos būklė) aprašoma?

**Pūslinė epidermolizė (PE)**, lotyniškai *Epidermolysis bullosa*.

Ligos kodas – Q81.0-9 (ORPHA79361).

## Kokios priežastys lemia ligos atsiradimą?

Tai retų įgimtų pūslinių odos ligų, atsirandančių 1 iš 17 tūkst. naujagimių, grupė. Šių ligų atsiradimą lemia pakitę genai. Ligoniams nesigamina baltymai, sujungiantys odos ląsteles, todėl oda praranda vientisumą, pasidaro trapi ir, veikiant išoriniams veiksniams, susidaro pūslės.

## Kokie veiksniai didina šios ligos atsiradimo arba paūmėjimo riziką?

Sergant šia liga mažas odos pažeidimas arba trauma sukelia pūšlių atsiradimą. Pūslės greičiau atsiranda drėgnoje, prakaituotoje odoje, todėl vasarą liga paūmėja.

## Kokie yra ligos simptomai?

Literatūroje aprašyta daugiau kaip 30 klinikinių ligos formų, iš kurių dažniausiai diagnozuojamos paprastoji ir distrofinė pūslinė epidermolizė.

- **Paprastajai PE** būdingos nuo 2 mm iki kelių cm dydžio, įtemptos, pilnos skaidraus skysčio pūslės, kurios atsiranda traumuojamose vietose: ant rankų ir kojų pirštų, plaštakų, pėdų, kelių, alkūnių, kaklo. Gleivinėse pūšlių būna retai. Plyšus pūslėms, atsiranda žaizdos, kurios dažniausiai sugyja be randų. Plaukai, nagai ir dantys normalūs. Šia ligos forma dažniausiai susergera kūdikiai pirmaisiais gyvenimo metais, ypač kai pradeda ropoti ir stotis. Gimstant pūšlių būna retai. Lytiškai subrendus, odos būklė pastebimai pagerėja.
- **Distrofinė PE** – sunki ligos forma, tačiau ligos sunkumas labai įvairuoja. Pūslės ir žaizdos atsiranda tose pačiose traumuojamose



Paprastoji pūslinė

vietose kaip ir sergant paprastąja PE. Skiriamasis klinikinis požymis – pūšlių gijimas randu ir pirštų sąaugos. Dažnos ponaginės pūslės, lemiančios dalinį arba visišką nagų plokštelės atsiskyrimą. Atrofiniuose randuose gali pasirodyti baltų segtuko galvutės dydžio mazgelių (*milia*). Pažeidžiama ne tik oda, bet ir akių, burnos, virškinamojo kanalo gleivinės. Šia ligos forma sergantys pacientai turi didelę riziką susirgti odos karcinoma.



Distrofinė pūslinė: nagų plokštelių atsiskyrimas

## Kokiais metodais liga diagnozuojama?

Šias ligas diagnozuoja gydytojas dermatovenerologas, remdamasis paciento arba jo šeimos narių apklausa, ligos simptomais, išpjauto odos gabalėlio histologiniu tyrimu ir kitais tyrimais.

## Kokie gydymo metodai yra prieinami?

Specialaus gydymo, padedančio visiškai išgyti, nėra. Tačiau taisyklinga žaizdų priežiūra ir kitos rekomendacijos padeda ligą valdyti:

- Prieš žaizdų tvarstymą nusiplaukite ir dezinfekuokite rankas.
- Odos pūslės dezinfekuokite, pradurkite sterilia adata, kad išbėgtų skystis.
- Reguliariai tvarstykite žaizdas.
- Konsultuokitės su Jus gydančiu gydytoju, pasirinkite Jums tinkamiausius tvarščius.
- Nenaudokite lipnaus pleistro žaizdoms tvarstyti.
- Sunkiai pasiekiamas vietas tepkite cinko tepalu.
- Jei žaizdos pūliuoja, naudokite antibakterines priemones, kurias skiria gydytojas.
- Niežėjimui mažinti naudokite odos priežiūros priemones (emolientus) arba antihistaminus vaistus, pasitarkite su dermatovenerologu.

## Kokie yra šalutiniai gydymo padariniai?

Netepkite ilgą laiką pažeistos odos antibakteriniais arba hormoniniais tepalais, nes didėja infekcijos rizika.

## Kokie galimi ligos padariniai?

Žaizdos infekcija, kraujo užkrėtimas (sepsis). Sergant sunkiomis ligos formomis, tarp kojų ir rankų pirštų susidaro sąaugos, dėl kontraktūrų sutrinka sąnarių judrumas. Sergant distrofinė pūslinė epidermolizė, susidaro didelės ir gilios, ilgai negyjančios žaizdos, opos. Jos gali virsti odos vėžiu. Nustatyta, kad žaizdos suvėžėja