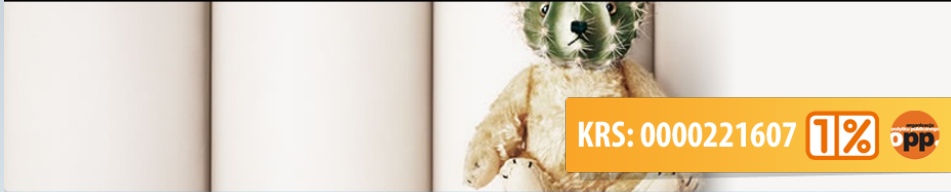


## Tak "czują" życie osoby chorujące na EB



Jesteś tutaj: Strona główna

### Menu

[Strona główna](#)
[Aktualności](#)
[O nas](#)
[Epidermolysis Bullosa](#)
[Leczenie EB](#)
[Potrzebujesz pomocy?](#)
[Pomagają nam](#)
[Jak nam możesz pomóc?](#)
[Konferencje](#)
[Media o Nas](#)
[Galeria](#)
[Linki](#)
[Prawa Niepełnosprawnych](#)
[Sprawozdania i Dokumenty](#)
[Kontakt](#)
[Do pobrania](#)
[Wszystko o Nutridrinkach](#)

Przekaż nam  
swój 1%

### Partnerzy



Fundacja Pracownica  
w Łaziskach Górnych

## Stowarzyszenie Debra Polska Jak powstały Motyle?



### Audycja w Polskim Radiu - Międzynarodowy Tydzień Świadomości

wtorek 20 października 2012 00:00

Konferencja Prasowa  
Międzynarodowy Tydzień Świadomości o EB

Nowa  
Lista

**Audycja w Polskim Radiu - Międzynarodowy Tydzień Świadomości**  
Międzynarodowy Tydzień Świadomości o Epidermolysis Bullosa ciągle trwa, niech tego dowodem b...

refundacja anafunków na FR

**Międzynarodowy Tydzień Świadomości o EB**  
wtorek 23 października 2012

### O nas

Nasze Stowarzyszenie **Debra Polska Kruchy Dotyk** powstało 16 listopada 2004 roku. Jesteśmy ogólnopolską organizacją pożytku publicznego powołaną z myślą o dzieciach i dorosłych oraz ich rodzinach dotkniętych rzadkim schorzeniem genetycznym skóry **Epidermolysis Bullosa (EB)** – pęcherzowe oddzielenie się naskórka. Według naszej wiedzy w Polsce na EB choruje ponad 500 osób, z czego największą grupę stanowią dzieci i młodzież.

Członkami stowarzyszenia są głównie rodzice dzieci chorych na Epidermolysis Bullosę oraz dorośli cierpiący na tę chorobę. Ale są z nami również inne osoby, które postanowiły włączyć się w działalność na rzecz poprawy jakości życia osób z EB w Polsce. Coraz większe jest też grono osób i instytucji, które wspierają nas w różny sposób.

Współpracujemy m.in. z Fundacją Anny Dymnej Mimo Wszystko, Instytutem Praw Pacjenta i Edukacji Zdrowotnej, Stowarzyszeniem Chorych na Mukopolisacharydozę i Choroby Rządkie.

[Więcej...](#)

### Kontakt

Stowarzyszenie Debra Polska Kruchy Dotyk  
41 - 949 Piekany Śląskie  
ul. M.C. Skłodowskiej 127/2/29  
tel. i faks: 32 381 53 17  
[sekretariat@debra-kd.pl](mailto:sekretariat@debra-kd.pl)

Więcej kontaktów: [kliknij tutaj](#)

### Newsletter

[Chcesz otrzymywać informacje o tym, co nowego dzieje się na naszej stronie?](#)  
[Kliknij tutaj i zamów newslettera!](#)



**Misja Szpitala**  
Nasza tradycja i profesjonalizm  
to dziś zdrowe dzieci  
jutro zdrowe społeczeństwo



## Epidermolysis Bullosa (EB) czyli pęcherzowe oddzielenie się naskórka

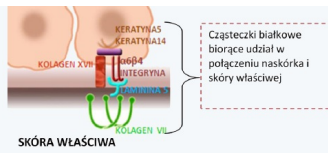
EB jest grupą genetycznie uwarunkowanych chorób pęcherzowych skóry charakteryzujących się powstawaniem pęcherzy samoistnie lub po niewielkim urazie mechanicznym. Częstość choroby szacuje się na 1/50 000 żywych urodzeń.

Główne objawy kliniczne związane z EB spowodowane są mechaniczną wrażliwością skóry. Stąd tendencja do powstawania zmian skórnych, do których w pierwszym rzędzie należy zaliczyć pęcherze, prosaki czyli milie, przebarwienia pigmentacyjne, nadżerki i blizny, ubytki naskórka, włączając w to wrodzony brak naskórka, zmiany w obrębie płytek paznokciowych obejmujące zarówno dystrofię, jak i brak paznokci, łysienie. Tworzenie się pęcherzy i blizn w okolicach palców dłoni i stóp prowadzi do ich przykurczów i wzrostów (tzw. pseudosyndaktylia). Bliznowaceni może towarzyszyć dotkliwy świąd. Objawy skórne nie są jedyną konsekwencją EB. Zmiany pojawiają się także wewnątrz ciała powodując powstanie pęcherzy, nadżerek, blizn, wzrostów prowadzących do przewężeń także i w obrębie przewodu pokarmowego, dróg moczowych, płuc.

Epidermolysis Bullosa jest grupą chorób, które różnią się do siebie przebiegiem klinicznym, stąd występowanie, nasilenie i lokalizacja objawów jest u pacjentów zróżnicowana. U niektórych pacjentów zmiany skórne mogą być ograniczone do pojedynczych, gojących się zmian pęcherzowych, podczas gdy u innych mogą występować przewlekłe obejmując obszar całego ciała.

Choroba jest wynikiem nieprawidłowego połączenia naskórka i skóry właściwej. Naskórek jest najbardziej zewnętrzną częścią powłoki skórnej i bierze udział w ochronie organizmu przed działaniem czynników zewnętrznych, w tym m.in. promieniowania UV, patogenów, a także zapobiega utracie wody. Leżąca poniżej skóra właściwa jest miejscem, gdzie znajdują się naczynia krwionośne, jak również zakończenia nerwowe. W warunkach prawidłowych połączenie pomiędzy tymi warstwami jest ściśle, elastyczne i wytrzymałe na urazy mechaniczne. Połączenie to zbudowane jest z kilkunastu cząsteczek białkowych (rysunek 1). Cząsteczki te ściśle ze sobą współdziałają, dlatego brak lub nieprawidłowa budowa którejkolwiek z nich powoduje osłabienie połączenia naskórka i skóry właściwej.





SKÓRA WŁAŚCIWA

Rysunek 1 (za Sobczyńska-Tomaszewska A, Wertheim-Tysarowska K. et al. Med. Wieku Rozwojowego, w druku)

Opracowała  
mgr Katarzyna Wertheim-Tysarowska