

ŠTO JE EB?

INFOGRAFIKA BULOZNE EPIDERMOLIZE



**Ovako život doživljavaju
osobe oboljele od EB-a.**



OPĆE INFORMACIJE	01
ŠTO JE EB?	02
TIPOVI EB-A	03
SIMPTOMI I KOMPLIKACIJE	04
PRISTUP SKRBI S OBOLJELIMA OD EB-A	05
INTERDISCIPLINARNI PRISTUP	06
NOVOROĐENČE S EB-OM	07
ŽIVOT S EB-OM	08
EB SIMPLEKS (EBS)	09
DISTROFIČNA EB (DEB)	10
JUNKCIJSKA EB (JEB)	11
KINDLER EB (KEB)	12
LABORATORIJSKA DIJAGNOSTIKA	13
NAČIN NASLJEĐIVANJA EB-A	14
ISTRAŽIVANJA	15
KLINIČKA ISPITIVANJA	16
SVIJEST O EB-U	17
KAZALO IKONA	18
KONTAKTNE INFORMACIJE	19
BILJEŠKE	20

ZAŠTO SU INFOGRAFIKE VAŽNE?

Infografike EB-a sadrže informacije o različitim područjima kliničke i socijalne skrbi o osobama oboljelim od EB-a. Uglavnom su vizualne, a ne tekstualne i ciljna skupina su osobe s EB-om u područjima s malo dostupnih resursa.

Na ideju za razvoj infografike došao je tim „EB Bez Granica“ (EB Without Borders) koji djeluje pod DEBRA Internationalom. Misija tima je pomoći osobama koje žive s EB-om, njihovim obiteljima i liječnicima – u državama gdje udruga DEBRA ne postoji ili u zemljama sa slabim znanjem o kliničkoj i socijalnoj skrbi o osobama oboljelim od EB-a.

KOME SU INFOGRAFIKE NAMIJENJENE?

Iako su namijenjene onima koji žive u područjima s malo dostupnih resursa, informacije su relevantne za bilo koga tko živi s EB-om ili brine o nekome oboljelim od ove bolesti.

OD KUDA DOLAZE INFORMACIJE KOJE SE MOGU NAĆI U BROŠURI?

Informacije koje se mogu naći u brošuri dolaze iz akademskih članaka „Clinical Practice Guidelines for Epidermolysis Bullosa Laboratory Diagnosis“ (Has et al. 2019), „Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility“ (Has et al. 2020) i drugih stručnih mišljenja. Informacije i preporuke u smjernicama dolaze iz raznih izvora, uključujući klinička istraživanja i stručna mišljenja.

KAKO PRIMJENJIVATI OVE INFORMACIJE?

Preporučujemo da se konzultirate s liječnikom ili zdravstvenim djelatnikom koji se bavi s EB-om da bi s njime porazgovarali o dostupnim informacijama prije korištenja infografike.

NAPOMENE

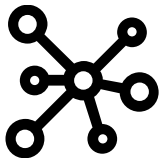
Informacije koje se nalaze u brošuri ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske skrbi. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potrudila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriče se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

AUTORSKA PRAVA

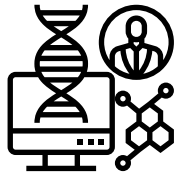
Autorska prava DEBRA International 2020. Sva prava pridržana. Ovo je djelo licencirano prema uvjetima licence [Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/), koja dopušta korištenje i distribuciju u bilo kojem mediju, pod uvjetom da je izvorno djelo pravilno citirano, da je korištenje nekomercijalno i da nema izmjena ili prilagodbi.

Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

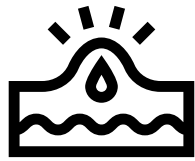
Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potrudila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriče se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.



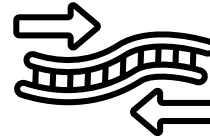
EB nije naziv za samo jednu bolest, već velike skupine klinički i genetski različitih bolesti



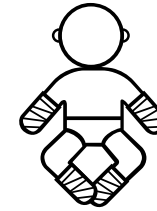
Postoji više od 30 podtipova



Njihovo zajedničko obilježje je stvaranje mjehura i jako krhka koža



Mjehuri i rane mogu nastati zbog djelovanja pritiska, trenja ili topline na kožu i/ili sluznice



Simptomi mogu biti vidljivi već nakon rođenja / unutar prvih nekoliko dana po rođenju



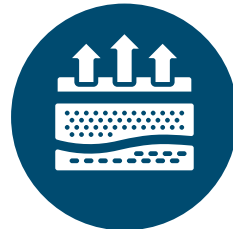
Simptomi mogu varirati od blagih do teških



Mjehuri se mogu stvarati bilo gdje na koži, a ponekad i na sluznicama

epidermoliza

Kožni epitel (epidermis)

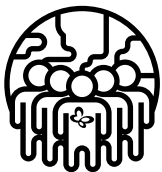
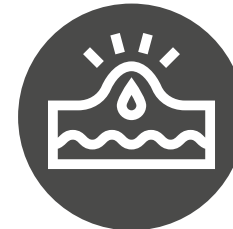


Cijepanje



bulozna

Mjehur



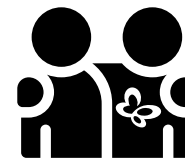
Prema procjenama, u svijetu od EB-a boluje 500.000 ljudi



U jednakom broju pogađa i muškarce i žene



Pojavljuje se među pripadnicima bilo koje rase i etničke skupine



Nije zarazna



Za sada nema lijeka

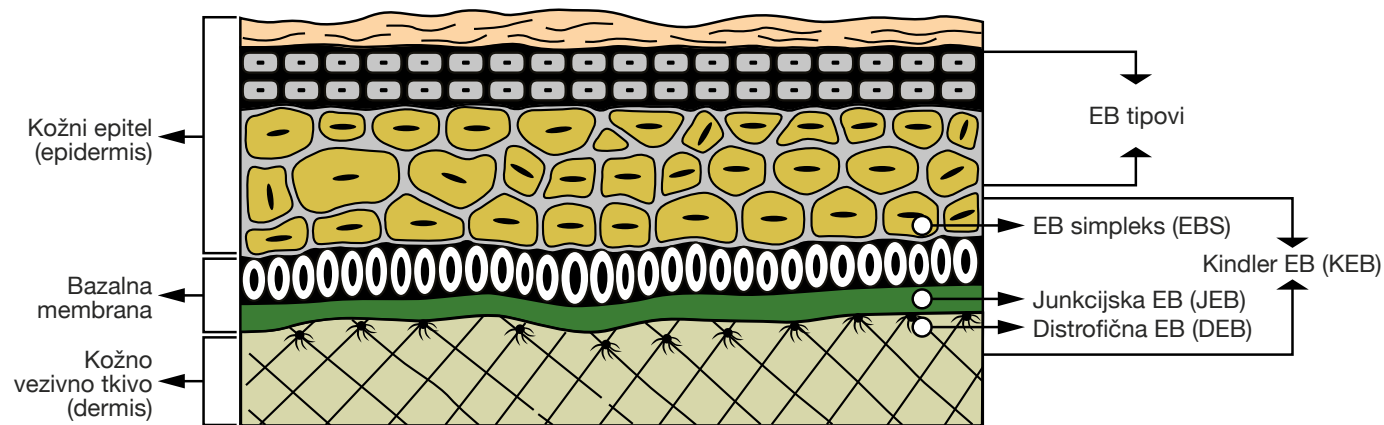


Osobe s EB-om nazivaju se „leptiri“ zbog njihove kože, koja je krhka poput leptirovih krila

Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potvrdila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

PRIKAZ PRESJEKA KOŽE



DEBRA International - prilagođeno od Debra-e Amerika i američkog Nacionalnog instituta za artritis, mišićno-koštane i kožne bolesti i Has et al. 2020

ZDRAVA KOŽA



Zdrava koža ima bjelančevine koje poput ljepila drže njezine slojeve zajedno, čineći je čvrstom.

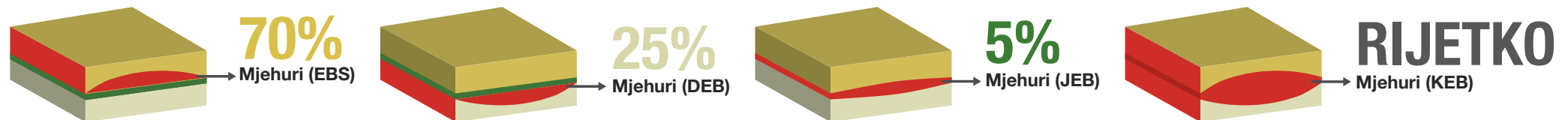
KOŽA KOD EB-A



U osoba s EB-om, navedene bjelančevine koje se inače ponašaju poput ljepila, ne funkcioniraju pravilno ili nedostaju. To znači da se slojevi kože odvajaju i stvaraju mjehure i rane. Do toga može doći uslijed ozljede, pritiska, trenja, topline ili čak spontano.

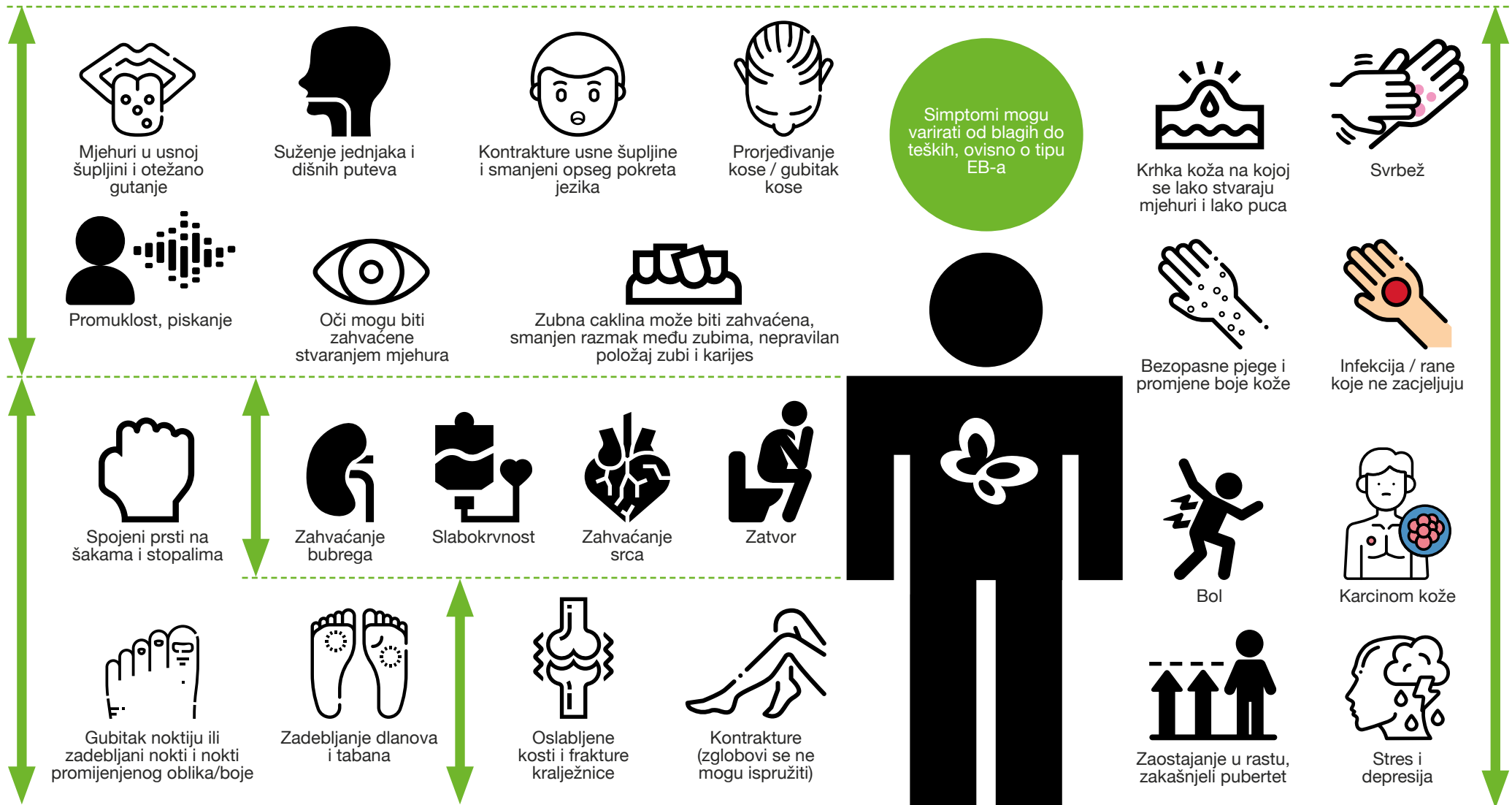
Stečeni EB (EBA) - iako su simptomi slični, EBA nije nasljedna. To je autoimuna bolest koja se pojavljuje kasnije u životu i nepoznato je što ju uzrokuje.

UČESTALOST I KLASIFIKACIJA TIPOVA EB-A



Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

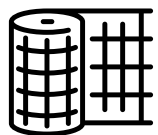
Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potrudila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.



Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brosure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potvrdila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

PRISTUP SKRBI O OBOLJELIMA OD EB-A



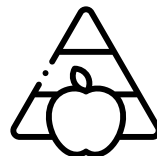
Zbrinjavanje rana i mjehura



Terapija svrbeža



Njega očiju



Pravilna prehrana



Radna terapija



Briga o zdravlju zubi



Ublažavanje boli



Proširenje jednjaka



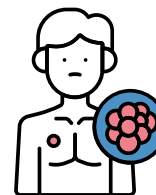
Fizikalna terapija



Briga o zdravlju stopala (podijatrija)



Briga o psihosocijalnom zdravlju



Liječenje karcinoma



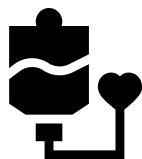
Briga o zdravlju općenito



Operacija šake i postoperativna rehabilitacija



Briga o gastrostomi



Liječenje slabokrvnosti



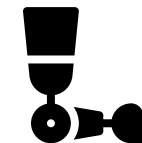
Briga o zdravlju bubrega



Briga o zdravlju srca



Palijativna skrb



Ortodoncija i protetika



Skrb o novorođenčadi

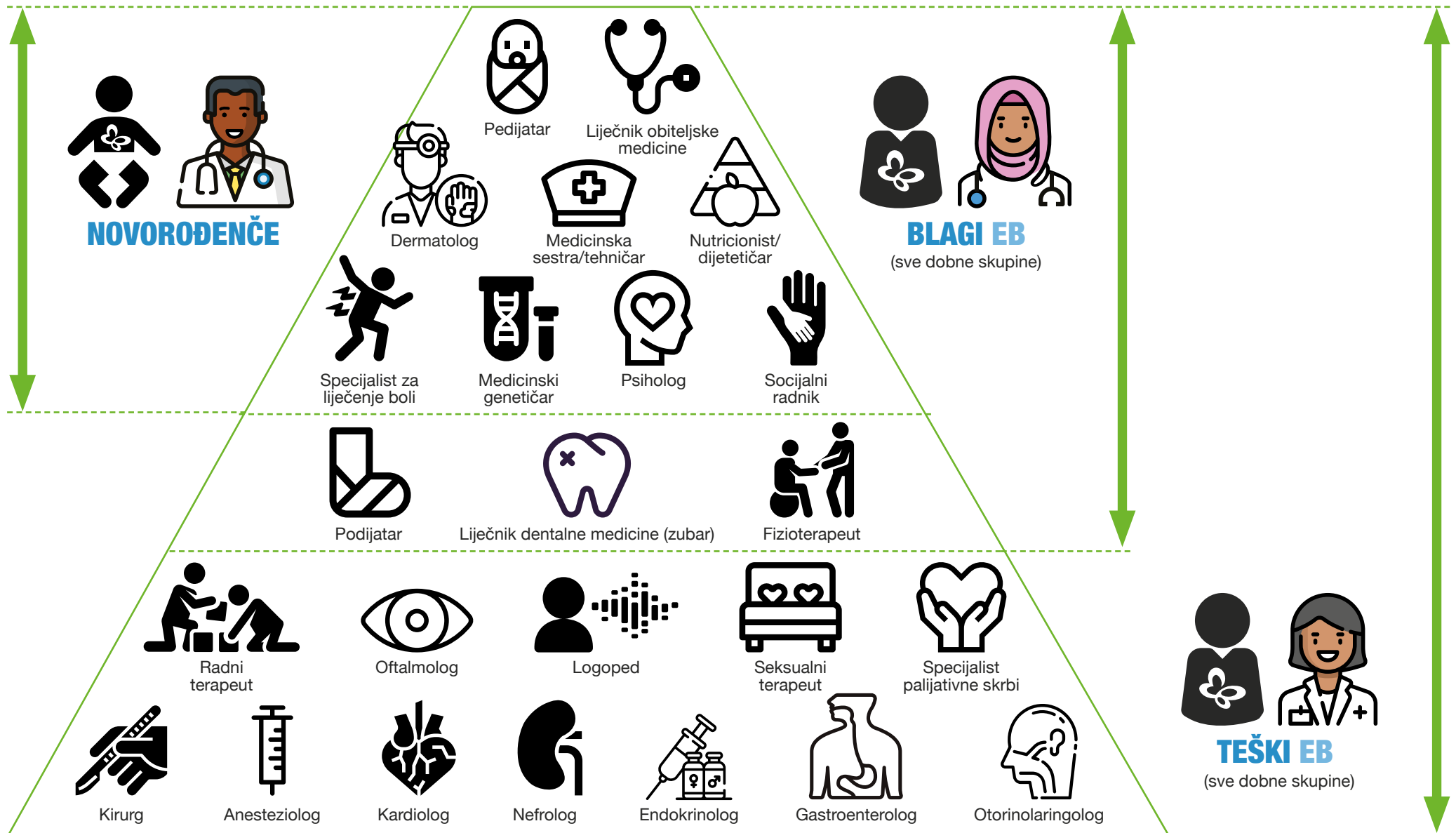


INTEGRIRANI PLAN SKRBI

U skrbi bolesnika s EB-om, zbog pojave različitih simptoma i komplikacija nužna je uključenost različitih medicinskih stručnjaka. Interdisciplinarno zbrinjavanje podrazumijeva tim stručnjaka različitih specijalnosti kako bi što bolje koordinirali plan liječenja bolesnika i educirali jedni druge.

Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potrudila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

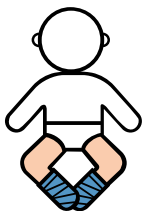


Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potvrdila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

NOVOROĐENČE S EB-OM

SIMPTOMI



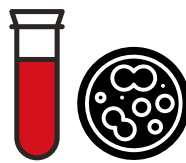
Moguć je potpuni nestanak kože, pogotovo na stopalima, gležnjevima i potkoljenicama



Mjehuri se mogu početi stvarati odmah ili kroz nekoliko dana po rođenju



Dermatolog treba isključiti druge bolesti kože



Treba se napraviti laboratorijska dijagnostika. Pogledati stranicu 13



Integrirani plan o skrbi treba koordinirati interdisciplinarni tim

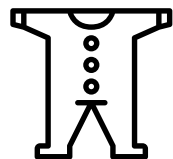
SKRB O NOVOROĐENČETU



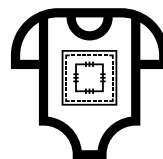
Pogledati infografiku „Zdravo tijelo i koža“ za informacije o njezi rana



Pelene trebaju biti prikladne veličine da bi se smanjilo trenje. Ako je potrebno, može se dodati meka tkanina na rubove



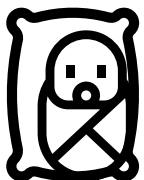
Nositi odjeću koja se kopča naprijed. Neodjevene bebe mogu se ozlijediti trljanjem ruku i nogu



Odjeću nositi izvrtnu da bi se izbjegli grubi šavovi koji mogu stvoriti probleme uzrokovane trljanjem i pritiskom



Rukavice i kratki nokti pomažu spriječiti oštećenja uzrokovana grebanjem



Bebu položiti na mekanu podlogu (jastuk, mekana deka)



Stvoriti s bebom kontakt dodir, jer pomaže u međusobnom povezivanju, uzimajući u obzir stanje kože



Moguće je dojiti djecu s EB-om i treba pokušati



Neophodno je educirati roditelje o njezi rana, kupanju i općoj brizi o bebama s EB-om



Socijalni radnik može informirati roditelje o njihovim pravima, jer proizvodi za njegu rana mogu biti skupi

ŠTO SE DOGAĐA KADA SE SUMNJA NA EB?

VAŽNO!



Izbjegavati korištenje inkubatora (osim ako je apsolutno neophodno)



Ne upotrebljavati ljepljive trake, flastere



Ne podizati djecu primajući ih ispod pazuha



Ne stavljati oznaku s imenom oko ručnog zgloba i gležnja, nego na krevet ili odjeću



Ne upotrebljavati pupčane stezaljke



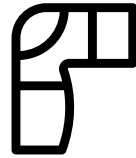
Provoditi normalan kalendar cijepljenja

Više informacija: www.debra-international.org EB Without Borders: ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brosure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potvrdila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.



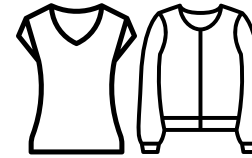
Pogledati infografiku „Zdravo tijelo i koža“ za informacije o njezi rana



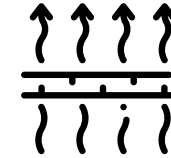
Zaštititi osjetljiva mjesta na koži noseći rukavice i zaštitne obloge



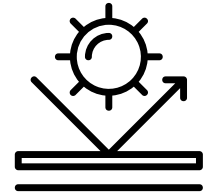
Održavati kožu vlažnom kako bi se smanjio svrbež, trenje i spriječilo pucanje kože



Oblačiti se u slojeve koji se mogu lako obući/skinuti po potrebi



Meki i prozirni materijali su prikladniji



Ljeti nositi odjeću s UV-zaštitom



Koristiti se pomagalicama da bi se održavala samostalnost u svakodnevnim aktivnostima



Nositi podstavljene naočale da bi zaštitili nos i uši



Osigurati meku i prozirnu obuću. Pogledati infografiku „Zdravo tijelo i koža“.



Održavati nokte kratkima. Pogledati infografiku „Zdravo tijelo i koža“.

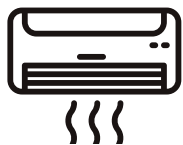


Upotrebljavati meku podstavu na sjedalima u autu i drugim tvrdim površinama



Fizička aktivnost dobra je za pokretljivost i zdravlje kostiju

VAŽNO!



Ventilator ili klima-uređaj mogu pomoći u hlađenju kože



Toplina, znoj i vlaga doprinose stvaranju mjehura



Izbjegavati tople kupke



Izbjegavati usku odjeću



Izbjegavati odjeću s grubim etiketama, uskim gubicama ili šavovima, izokrenuti odjeću da bi se izbjegli šavovi

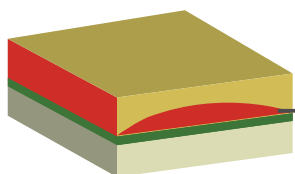


Ne upotrebljavati ljepljive trake i flastere

Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

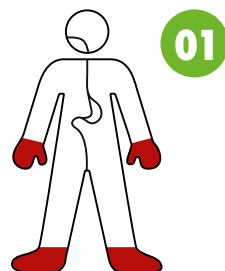
Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potrudila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

EB SIMPLEKS (EBS)

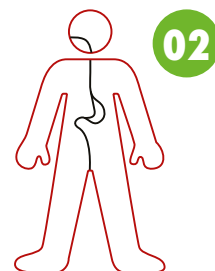


70%

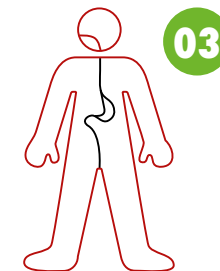
Mjehuri u kožnom epitelu (epidermisu)
Najčešći tip EB-a



LOKALIZIRANI EBS
Prijašnji nazivi: Weber-Cockayne
zahvaćeni geni: KRT5, KRT14
način nasljeđivanja: Dominantno,
de novo, recesivno (rijetko)



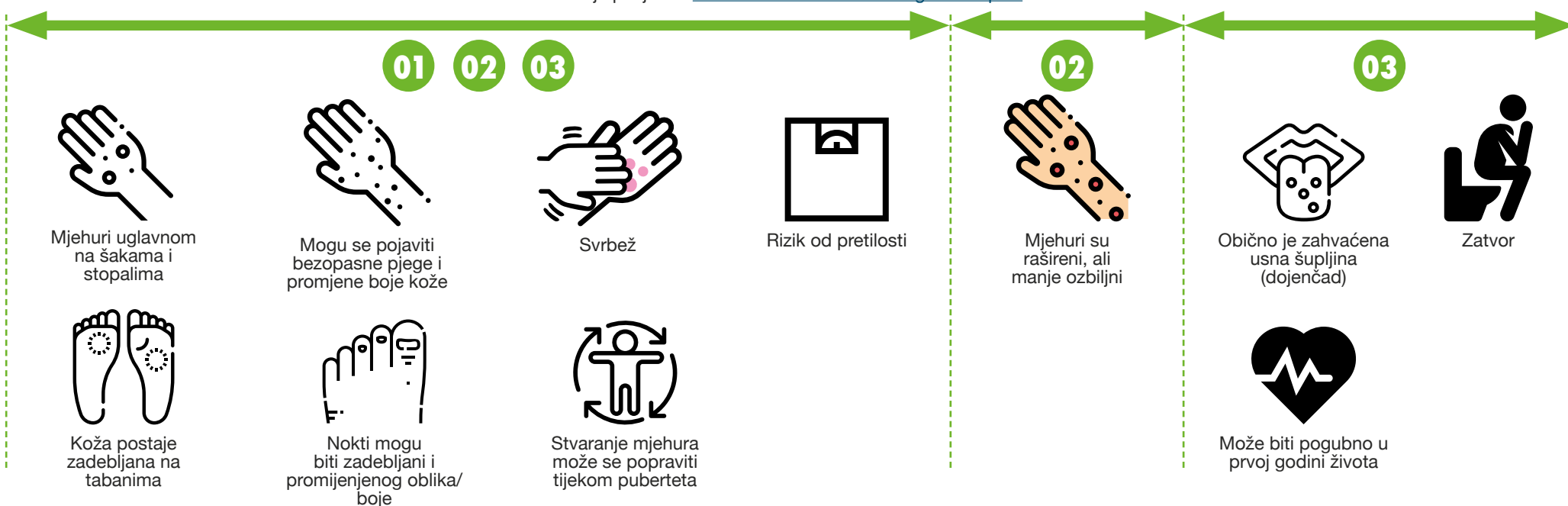
INTEREDIJARNI EBS
Prijašnji nazivi: generalizirani
intermedijarni EBS, EBS, Köbner
zahvaćeni geni: KRT5, KRT14
način nasljeđivanja: Dominantno,
de novo, recesivno (rijetko)



TEŠKI EBS
Prijašnji nazivi: Generalizirani
teški EBS, EBS Dowling-Meara
zahvaćeni geni: KRT5, KRT14
način nasljeđivanja: Dominantno,
de novo, recesivno (rijetko)

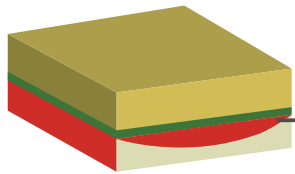
ČESTI SIMPTOMI I KOMPLIKACIJE

Za više detalja posjetite: www.debra-international.org/eb-simplex



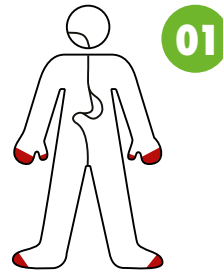
Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potrudila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

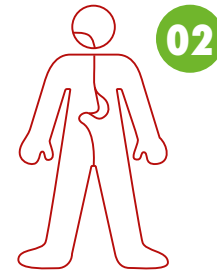


25%

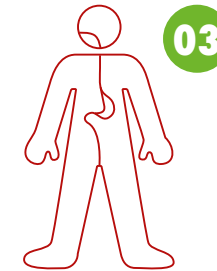
Mjehuri u kožnom vezivnom tkivu (dermisu)
Rjeđi od EBS-a



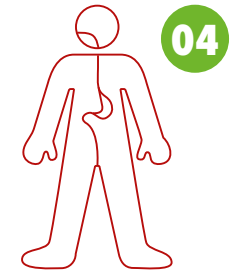
LOKALIZIRANI DDEB
prijasnji nazivi: Koja zahvaća samo nokte, pretibijalni i akralni DDEB
zahvaćeni geni: COL7A1
načini nasljeđivanja: dominantno



INTERMEJIJARNI DDEB
prijasnji nazivi: generalizirani DDEB
zahvaćeni geni: COL7A1
načini nasljeđivanja: dominantno



INTERMEJIJARNI RDEB
prijasnji nazivi: Generalizirani intermejijarni RDEB, non-Hallopeau-Siemens RDEB
zahvaćeni geni: COL7A1
načini nasljeđivanja: recesivno



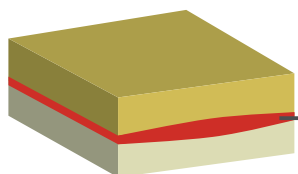
TEŠKI RDEB
Prijasnji nazivi: Generalizirani teški RDEB, Hallopeau-Siemens RDEB
zahvaćeni geni: COL7A1
načini nasljeđivanja: recesivno

ČESTI SIMPTOMI I KOMPLIKACIJE

Za više detalja posjetite: www.debra-international.org/dystrophic-eb

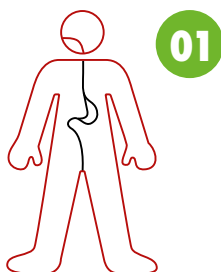
01	01 02 03 04	02 03	04
Krhka koža uglavnom zahvaća prste na rukama i nogama i nokte	Karcinom kože (tinejdžerske godine – najčešće u teškom RDEB-u)	Pojavljivanje bezopasnih pjega na koži	Stvaranje mjehura na cijeloj površini kože
Ponekad mogu biti zahvaćeni samo nokti (zadebljali, promijenjenog oblika/boje)	Zatvor (posebno u teškom RDEB-u)	Rane koje ne zacjeljuju	„Ruke poput rukavica“
Može biti zahvaćena usna šupljina (najčešće u teškom RDEB-u)	Pojavljuje se veliki zglobovi ne mogu se ispružiti	Spojeni prsti (uglavnom u intermejijarnom RDEB-u)	Gubitak noktiju (u prvim godinama života)
Zglobovi se ne mogu lako ispružiti	Česti su mjehuri u jednjaku	Obično su zahvaćene oči	Veliki zglobovi ne mogu se ispružiti

JUNKCIJSKA EB (JEB)

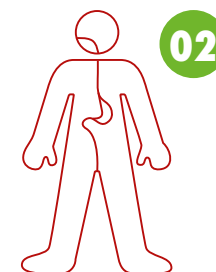


5%

Mjehuri u bazalnoj membrani
Rjeđi od EBS-a i DEB-a



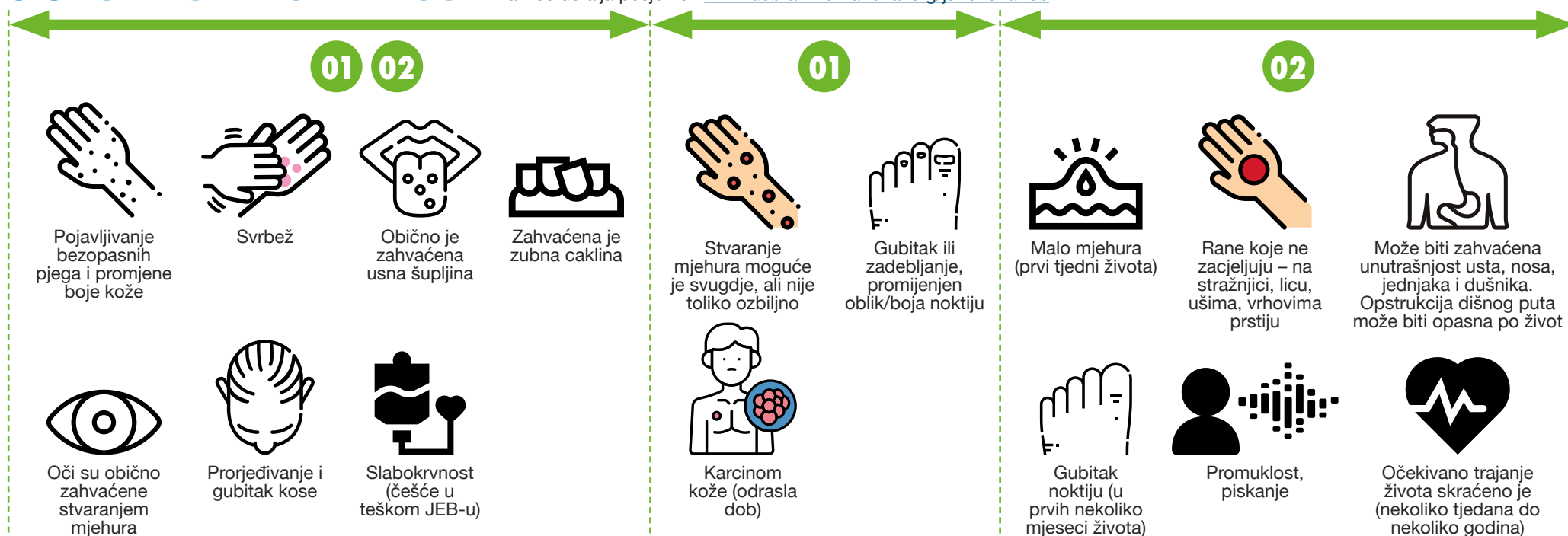
INTEREDIJARNI JEB
prijašnji nazivi: Generalizirani intermediarni JEB, non-Herlitz JEB
zahvaćeni geni: LAMA3, LAMB3, LAMC2, COL17A1
način nasljeđivanja: recesivno



TEŠKI JEB
prijašnji nazivi: Teški generalizirani JEB, Herlitz JEB
zahvaćeni geni: LAMA3, LAMB3, LAMC2
način nasljeđivanja: recesivno

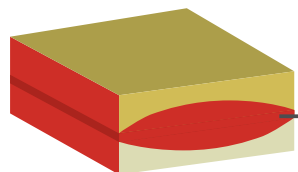
ČESTI SIMPTOMI I KOMPLIKACIJE

Za više detalja posjetite: www.debra-international.org/junctional-eb



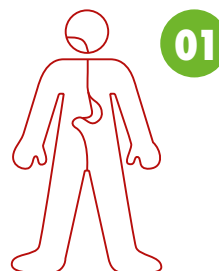
Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potrudila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.



RIJETKA

Mjehuri se stvaraju na više različitih dubina u koži

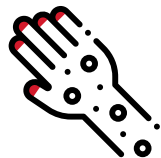


KINDLER EB
 prijašnji naziv: Kindlerov sindrom
 zahvaćeni geni: FERMT1
 način nasljeđivanja: recesivno

ČESTI SIMPTOMI I KOMPLIKACIJE

Za više detalja posjetite: www.debra-international.org/kindler-eb

01



Stvaranje mjehura moguće je svugdje, ali najčešće na udovima i smanjuje se kroz život



Gubitak nabora i linija na rukama, npr. otisaka prstiju



Spojeni prsti, izgled „ruke poput rukavica“



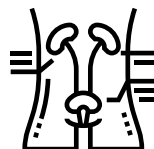
Nokti mogu biti zadebljani i promijenjenog oblika/boje



Zadebljanje kože dlanova i tabana



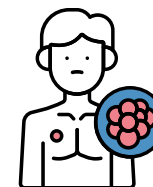
Oči su obično zahvaćene stvaranjem mjehura



Može doći do sužavanja mokraćnih i genitalnih organa



Gingivitis, gubitak zubi, desni prerastaju oko zuba



Karcinom kože na ekstremitetima, usnama ili usnoj šupljini (mlađe odraslo doba)

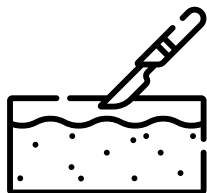


Karcinom kože kod Kindlerova EB-a je agresivan i može uzrokovati preuranjenu smrt. Potrebno je kontinuirano praćenje karcinoma kože.

Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potvrdila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

LABORATORIJSKA DIJAGNOSTIKA



Uzorak kože
Prvi korak u dijagnostici kod novorođenčadi. Brzo donosi rezultate



Uzorak krvi
Identificira specifičnu varijantu EB-a preko DNA-analize



Imunofluorescentno mapiranje (IFM)
Pokazuje je li protein povezan s EB-om odsutan ili u manjku. Rezultati dostupni za nekoliko sati



Transmisijska elektronska mikroskopija (TEM)
Direktan pregled kože pod mikroskopom. Rijetko se primjenjuje u EB-u, ali može pomoći u rješavanju teških slučajeva



Sangerovo sekvenciranje (SS)
Identificira varijantu koja uzrokuje EB, analizom specifičnog EB-gena

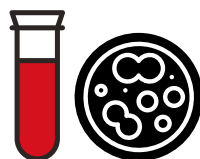


Sekvenciranje sljedeće generacije (NGS)
Identificira varijantu koja uzrokuje EB analizom svih EB-gena odjednom

! VAŽNO!



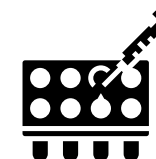
Dermatolog treba isključiti druge bolesti kože



Optimalno, treba napraviti genetsko testiranje uzorka krvi i analizu uzorka kože.



Težina bolesti može se predvidjeti prema podtipu EB-a i sukladno tome, osmišljava se personalizirano liječenje i njega.



Potrebno je odrediti (pod)tip EB-a da bi se moglo sudjelovati u kliničkim ispitivanjima.



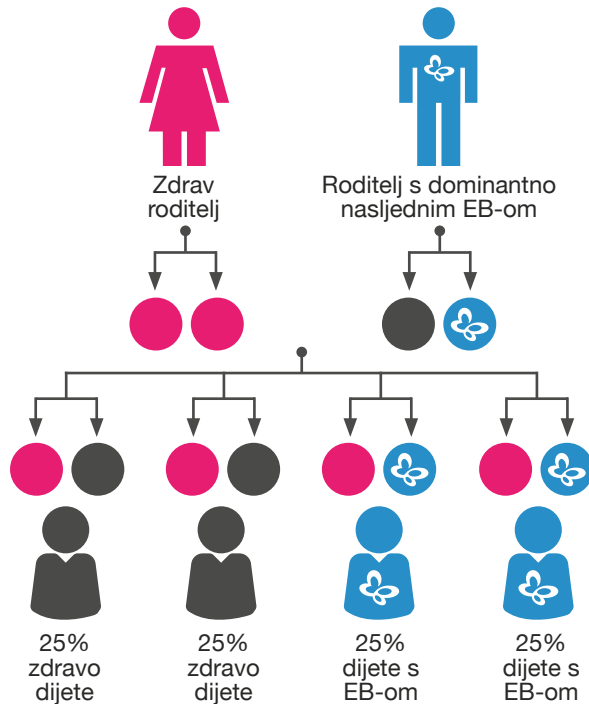
Provesti genetsko savjetovanje

Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brosure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potrudila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

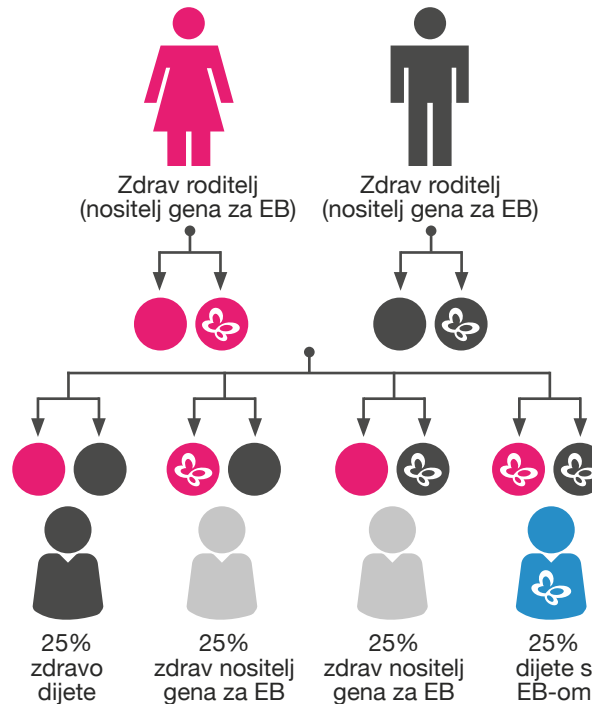
AUTOSOMNO DOMINANTNO NASLJEĐIVANJE

Jedan roditelj je zahvaćen bolešću i prenosi promijenjeni gen na dijete. Vjerojatnost je 50 % da će bilo koje njihovo dijete biti rođeno s EB-om.



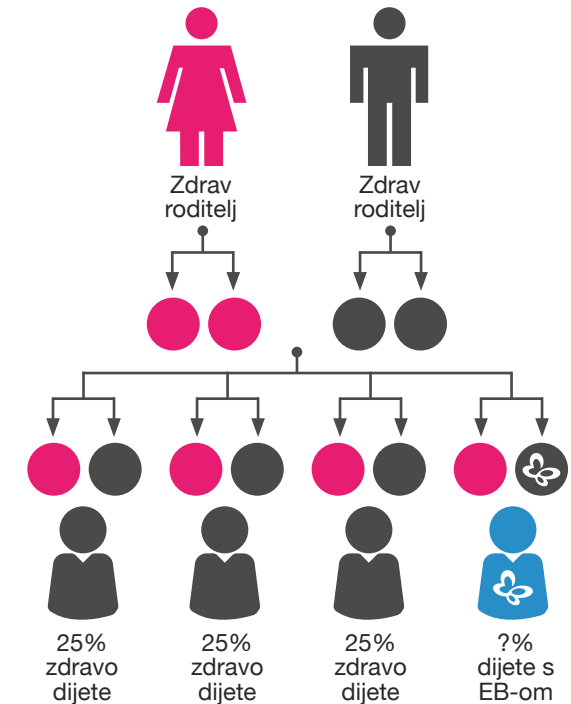
AUTOSOMNO RECESIVNO NASLJEĐIVANJE

Oba roditelja nisu zahvaćena bolešću, ali su nosioci gena za bolest. Da bi njihovo dijete bilo zahvaćeno EB-om, dijete od oba roditelja mora naslijediti varijantu koja uzrokuje bolest. Vjerojatnost da do tog dođe je 25 %.



DE NOVO NASLJEĐIVANJE (SAMO DOMINANTNO!)

U ovoj situaciji, EB prvi put nastaje spontano u osobi. Vrlo je rijetko da roditelji imaju drugo dijete ili više njih s EB-om. Osoba koja je nositelj de novo varijante EB-a, ima šansu od 50 % da prenese tu varijantu (i EB) na svoju djecu.

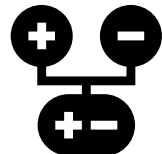


GENETSKO SAVJETOVANJE

Jednom kad se EB dijagnosticira, osobe s EB-om i njihove obitelji moraju zatražiti genetsko savjetovanje s genetičarom ili drugim specijalistom. Genetičar bi obitelji trebao objasniti:



Što je EB



Način nasljeđivanja



Rezultate specifičnih laboratorijskih testova



Predviđanje težine bolesti



Opcije planiranja obitelji



Prenatalno testiranje

Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potvrdila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

istraživanja pomažu razumjeti bolesti i načine liječenja. Također pomažu odgovoriti na pitanja o područjima o kojima trenutno nemamo dovoljno spoznaja.

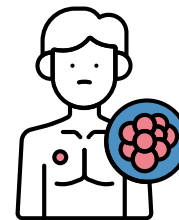
ZAŠTO SU ISTRAŽIVANJA VAŽNA?



Razumijevanjem biologije i genetike svih oblika EB-a, možemo doći do novih pristupa u njegovoj dijagnostici i liječenju.



Razvoj terapije (uključujući moguću gensku, staničnu, farmakološku i proteinsku terapiju) za moguće liječenje EB-a



Razumijevanje prirode nastanka karcinoma kože u EB-u kako bi razvili strategiju prevencije



Unaprijeđenje brige o EB-u kroz olakšanje simptoma

DEBRA-INA UKLJUČENOST U ISTRAŽIVANJA



Gotovo 40 godina investiranja u istraživanja



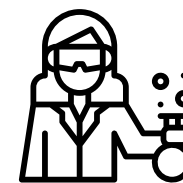
Investirano više od 54 milijuna €



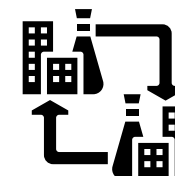
Financirano više od 220 istraživačkih projekata



DEBRA je financirala 76 institucija



DEBRA je financirala više od 130 znanstvenika

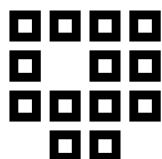


Brojni akademski projekti sada dobivaju potporu od biofarmaceutске industrije

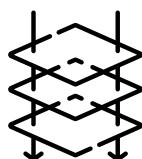
POTENCIJALNE TERAPEUTSKE OPCIJE



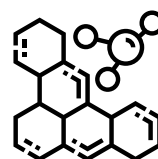
Unaprijeđenje u tretmanu rana



Zamjena proteina



Transplantacija matičnih stanica



Genska terapija

Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potrudila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

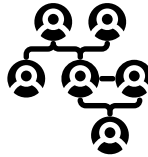
Kliničko ispitivanje je vrsta istraživanja čiji je cilj proučavanje novih testova i terapijskih opcija i procjenjivanje njihovog učinka na ishode ljudskog zdravlja. (definicija SZO-a)



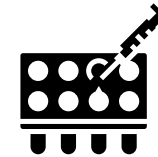
Cilj kliničkih ispitivanja je dobivanje dozvole za proizvodnju učinkovite terapije dostupne pacijentima.



Malo je osoba s EB-om koje sudjeluju u kliničkim ispitivanjima, stoga je potreba za međunarodnim ispitivanjima velika.



DEBRA je obećala više od 140.000 € za razvijanje i održavanje globalnog registra pacijenata s EB-om.

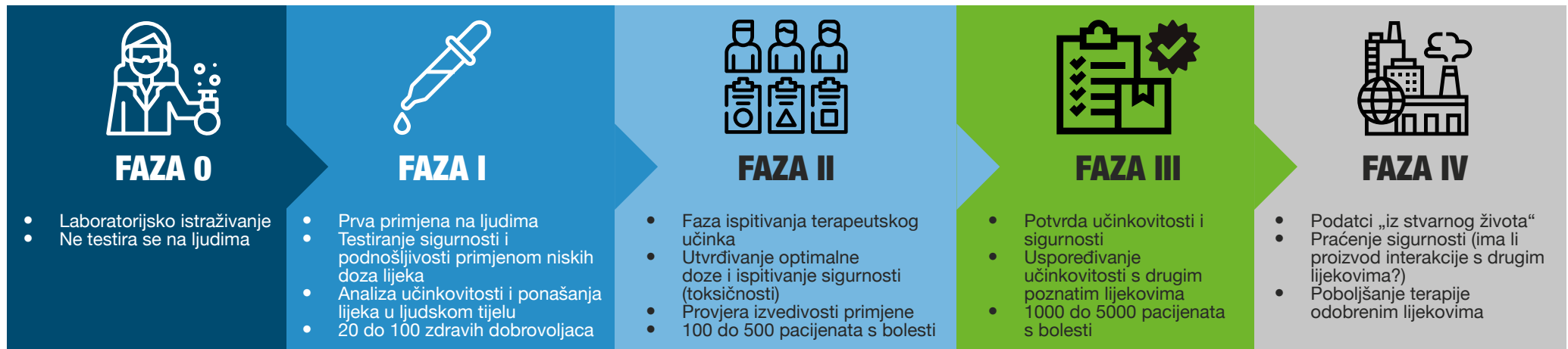


Globalni registar pacijenata s EB-om će identificirati pacijente za klinička ispitivanja.



Globalni registar pacijenata s EB-om će pomoći u praćenju sigurnosti lijekova.

STANDARDNE FAZE KLINIČKIH ISPITIVANJA



POJMOVI KOJI OPISUJU KLINIČKA ISPITIVANJA



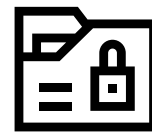
Otvoreno kliničko ispitivanje

Otvorena ispitivanja mogu se upotrebljavati u svrhu usporedbe dvaju terapijskih postupaka, da bi se utvrdilo koji je učinkovitiji. I istraživači i ispitanici znaju dobivaju li lijek ili placebo



Komparativno kliničko ispitivanje

Lijek koji ispitujemo uspoređujemo s placeboom ili drugim aktivnim lijekom



Slijepo kliničko ispitivanje

Kako bi se smanjila pristranost, informacije su uskraćene jednoj ili svim osobama koje provode ispitivanje ili u njemu sudjeluju.



Nasumično kliničko ispitivanje

Ispitanici lijek ili placebo dobivaju slučajnim odabirom.

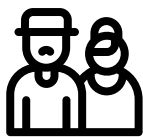
Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potvrdila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

SVIJEST O EB-U



Susjedi i lokalna zajednica



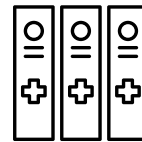
Proširena obitelj i prijatelji



Lokalna i državna uprava



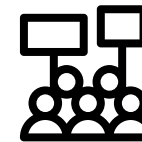
Poslodavci i kolege



Dijeliti DEBRA-inu CPG-PV i infografiku



Dijeliti „Što je EB“ infografiku



Sudjelovati u aktivnostima tijekom Tjedna podizanja razine svijesti o EB-u (25. – 31. listopada)



Održavati seminare i dijeliti znanje / svoju priču s drugima



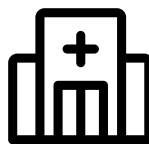
Radijske stanice, novine, TV, časopisi



Zdravstveni i socijalni radnici



Službenici javne sigurnosti



Bolnice



Mediji



Napraviti prezentaciju o EB-u prije započinjanja s novim poslom/školom



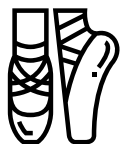
Povezati se s lokalnom udrugom DEBRA i sudjelovati u prikupljanju donacija, dijeljenju letaka, stvaranju novih ideja

TKO?

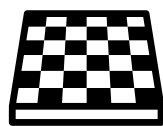
KAKO?



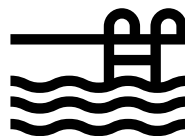
Zaposlenici u školama i učenici



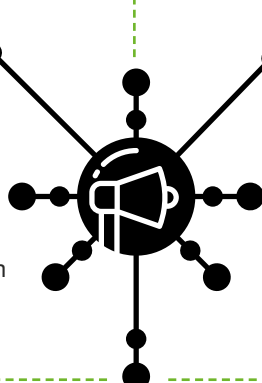
Voditelji izvannastavnih aktivnosti i učenici



Prijatelji



Suigrači u sportskim aktivnostima



Koristiti se društvenim mrežama, YouTubeom, blogovima za podizanje razine svijesti o EB-u



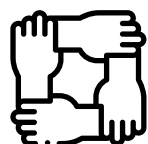
Povezati se s drugima koji žive s EB-om / drugim rijetkim bolestima



Glasati i pisati peticije

ZAŠTO?

Zajedno smo jači



Da bi o EB-u educirali ljude oko vas i objasnili im kako mogu pomoći vama ili vašoj djeci



Da bi podigli razinu svijesti i znanje o ovoj bolesti



Da bi se zauzeli za svoja prava



Da bi objasnili da je EB genetska bolest i da se njome nitko ne može zaraziti



Da bi zaustavili maltretiranje i diskriminaciju



Da bi se borili za uključivanje u društvo, a ne izopćavanje iz istog

Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brosure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potvrdila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.



Simptomi EB-a mogu varirati od blagih do teških, čak unutar istog podtipa



Terapija mora biti individualno prilagođena



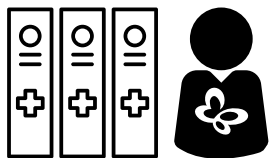
Integrirani plan skrbi mora koordinirati interdisciplinarni tim



Čak i u slučajevima za koje se očekuje kratak životni vijek, ne može se točno predvidjeti stanje pojedinca



U teškim slučajevima preporučljivo je uključiti tim palijativne skrbi



Za više informacija pročitati „Clinical Practice Guidelines“ (CPGs) / verziju za pacijente



Ova ikona sadrži važne informacije o onome što se ne smije činiti



Prije korištenja infografike konzultirati se s liječnikom ili zdravstvenim djelatnikom koji se bavi EB-om



Dodirom možete i pokušajte ostvariti vezu s bebom



Dijete s EB-om donijet će puno ljubavi, smijeha i lijepih iskustava

DRUGE BROŠURE S INFOGRAFIKAMA

EB zahtijeva interdisciplinarni tim za skrb. Sama njega rana nije dovoljno učinkovita, jer se također mora učiti o zdravoj prehrani i drugim temama. Pogledajte druge infografike koje smo napravili da biste lakše upravljali životom s EB-om.



Uravnoteženi život i društveni život



Briga o novorođenčetu



Zdravo tijelo i koža



Zdrava prehrana



Zdrav um i kontrola



Trudnoća i porod



Ostati aktivan i pokretan



Što je EB?

Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potvrdila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

KONTAKTNE INFORMACIJE

DEBRA INTERNATIONAL

„DEBRA International“ je krovna organizacija za svjetsku mrežu nacionalnih udruga, koja zastupa osobe zahvaćene rijetkim genetskim stanjem u kojem se stvaraju mjehuri na koži, zvano bulozna epidermoliza (EB). Prva udruga DEBRA osnovana je prije više od 40 godina, a danas udruge postoje u više od 50 zemalja svijeta.

www.debra-international.org
office@debra-international.org

EB WITHOUT BORDERS

EB Bez Granica (EB Without Borders) je ključna inicijativa DEBRE International. Misija inicijative je pomoći pacijentima, obiteljima i liječnicima u državama gdje ne postoje nacionalne organizacije DEBRA-e u svrhu podrške i pomoći pri osnivanju i razvoju novih udruga.

ebwb@debra-international.org

UPITNIK O INFOGRAFICI EB-A

Pomozite DEBRA-i International u evaluaciji infografike EB-a. Popunite upitnik da biste dali vaše mišljenje i sugestije.

<https://surveyhero.com/c/EBinfographics>

EB-KARTICA

Naša EB-kartica dizajnirana je kako bi vam pomogla jednostavno objasniti bilo kome u vašoj zajednici što je EB i kako utječe na vas / vaše dijete. Također, zdravstvenim djelatnicima daje ključne informacije o zdravstvenoj skrbi, jer oni možda po prvi put skrbe o pacijentu s EB-om. Možete preuzeti i ispisati koliko god želite EB-kartica s naše mrežne stranice.

Preporučujemo da u vašoj lokalnoj udruzi DEBRA provjerite ima li već dizajniranu karticu kojom se možete koristiti.

www.debra-international.org/eb-card

DEBRA HRVATSKA

www.debra.hr
info@debra-croatia.com



DEBRA International kongres u Novom Zelandu (2017) Photo credits: © Silver Duck

ZAHVALA

Zahvala prim.mr.sc. Slobodnoj Murat Sušić, prim.dr.sc. Nives Pustišek, studentima Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, i DEBRA-i Hrvatska za prijevod ove EB-brošure s infografikom na hrvatski jezik.

Više informacija: www.debra-international.org **EB Without Borders:** ebwb@debra-international.org

Informacije koje se nalaze u brošuri s infografikom ne služe kao ekskluzivni izvor informacija, niti služe kao standard medicinske pomoći. Kad se razmotre pojedinačne okolnosti, varijacije mogu biti uzete u obzir. Korisnici ove brošure trebaju provjeriti točnost informacija u neovisnim izvorima. Skupina koja je razvijala ovu infografiku potrudila se da osigura točnost i recentnost informacija. Skupina koja je razvijala infografiku i DEBRA International odriču se odgovornosti za netočnost informacija, informacija koje se percipiraju kao obmanjujuće ili uspjeh bilo kojih preporuka, savjeta ili sugestija navedenih u ovoj brošuri.

Uključite se u rad DEBRA International

SVJETSKA VODEĆA MREŽA ZA ZASTUPANJE I PODRŠKU PACIJENTIMA S EB-om

DEBRA INTERNATIONAL JE REGISTRIRANA KAO DOBROTVORNA UDRUGA U AUSTRIJI (ZVR 932762489)



www.debra-international.org



office@debra-international.org



[@DEBRAInternational](https://www.facebook.com/DEBRAInternational)



[@InterDEBRA](https://twitter.com/InterDEBRA)

