

# طاولوع

## روزنامه

تاریخ
۱۹
خرداد
۱۴۰۰
چهارشنبه

## هر شماره؛معرفی یک بیماری و پیشگیری

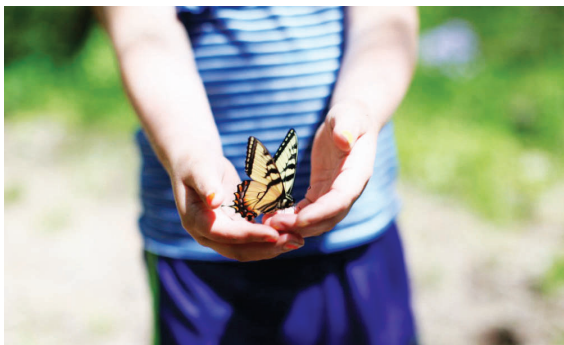
## و درمان آن

## این شماره: بیماری پروانه‌ای

### علت بیماری پروانه ای چیست و علائم و راه‌های مراقبت از فرد مبتلا کدام است؟

اپیدرمولیسیس بولوسا، گروهی از بیماری‌های نادر است که باعث آسیب‌پذیر شدن پوست و ایجاد تاول می‌شوند. ممکن است تاول‌ها در واکنش به جراحات جزئی، حتی از گرما، مالیدن و یا خراش، ظاهر شوند. در موارد حاد، ممکن است تاول‌ها داخل بدن، مانند آستر دهان و یا شکم رخ دهند.

به گزارش نمناک، بیشتر انواع بیماری پروانه‌ای به ارث برده می‌شوند. این شرایط معمولاً در نوزادی یا اوایل دوران کودکی بروز داده می‌شود، برخی افراد ممکن است علائم و نشانه‌ها را تا دوران نوجوانی یا اوایل



بزرگسالی گسترش دهند. بیماری پروانه‌ای هیچ درمانی ندارد، هر چند اشکال خفیف آن ممکن است با افزایش سن و سال بهبود یابد و روش درمان مراقبت، بر تاول‌ها و جلوگیری از ایجاد تاول‌های جدید تمرکز می‌کند.

**علائم بیماری پروانه‌ای:**

علائم و نشانه‌های بیماری پروانه‌ای بسته به نوعشان تغییر می‌کنند. آن‌ها شامل موارد زیر هستند:

-پوست شکننده که به راحتی تاول می‌زند، به‌خصوص روی دست‌ها و پاها

-ناخن‌های بسیار ضخیم و یا بدون شکل

-پوست ضخیم روی کف دست و پا

-تاول و زخم کف سر و ریزش مو (زخم آلوپسیا)

-پوست به ظاهر نازک (زخم آتروفیک)

-برآمدگی و جوش‌های پوستی سفید (میلیا)

-مشکلات دندان مانند پوسیدگی دندان از میانی بد شکل

-مشکلات در بلع (دیسفاژی)

-پوستی دردناک و خارش

-تاول روی پوست و اطراف چشم‌ها و بینی

-پاره شدن پوست

-ریزش پوست

-از دست دادن ناخن‌های دست و پا

-تاول یا فرسایش چشم

-عرق ریختن بیش از حد

**بیماری پروانه‌ای**



اگر EB در غشا مخاطی رخ دهد، می‌تواند باعث بروز این موارد شود:

-مشکلاتی در بلع، اگر تاول‌ها در دهان و گلو وجود داشته باشد،

-صدایی خشن، به دلیل وجود تاول در گلو

-مشکلات تنفسی، به دلیل وجود تاول در راه تنفسی فوقانی

-ادرار کردن دردناک، به دلیل وجود تاول در دستگاه ادرار

ممکن است تا زمانی که یک کودک نوبا شروع به راه رفتن کند و یا تا زمانی که یک کودک بزرگ‌تر فعالیت‌های فیزیکی جدیدی را آغاز کند که اصطکاک شدیدتر بر روی پاهایش ایجاد کند، تاول‌ها ظاهر نشوند. این نشانه‌های معرفی شده در نمناک معمولاً در زندگی فرد خیلی زود رشد می‌کنند و اغلب بعد از تولد می‌میزند.

در سندرم کیندلر، یک نوع نادر از EB – تاول‌ها از بدو تولد شکل می‌گیرد.

**برای بیماری پروانه‌ای چه زمانی باید به پزشک مراجعه کرد؟**

-اگر کودک تاول می‌زند، به‌خصوص اگر شما دلیلش را نمی‌دانید. برای کودکان، تاول‌های شدید می‌تواند زندگیشان را تهدید کند.

-مشکل در بلعیدن

-مشکل تنفسی

-علائم عفونت، از قبیل پوست گرم، قرمز، دردناک یا آماس کرده، وجود چرک و یا بوی بد از زخم و تب یا لرز

**علل بیماری پروانه‌ای:**

بیماری پروانه‌ای معمولاً به ارث می‌رسد. ژن بیماری می‌تواند از طریق یک والد منتقل شود که این بیماری (ارث اتوزومال غالب) را دارد یا ممکن است از هر دو والد (ارث اتوزومال مغلوب) برسد، یا به عنوان یک جهش جدید در فرد آسیب دیده وجود داشته باشد که می‌تواند ظاهر شود.

پوست از لایه بیرونی (روپوست) و یک لایه زیرین (غشای میانی) تشکیل شده است.

منطقه‌ای که در آن لایه‌ها دیده می‌شوند، غشای زیرین نامیده می‌شود. انواع مختلفی از بیماری پروانه‌ای به طور گسترده توسط این لایه که تاول‌ها شکل می‌گیرند، تعریف می‌شود.

انواع اصلی بیماری پروانه‌ای، عبارتند از:

**بیماری پروانه‌ای سیمپلکس:**

این رایج‌ترین شکل آن است. مشکل در لایه بیرونی پوست رشد می‌کند و عمدتاً کف دست‌ها و پاها را آلوده می‌کند. تاول‌ها معمولاً بدون زخم



التیام پیدا می‌کنند.

**بیماری پروانه‌ای اتصالی:**

این نوع ممکن است سخت باشد، با تاول‌هایی که در نوزادی شروع می‌شوند. یک نوزاد با این مشکل ممکن است فریادهای بدی بزند.

بیماری پروانه‌ای دیسترופی:

این نوع به یک عیب در ژن مربوط است که به تولید نوعی از کلاژن کمک می‌کند که استحکام لایه میانی پوست بدن را تأمین می‌کند. اگر این ماده کم شود یا کار خود را به خوبی انجام ندهد، لایه‌های پوست به درستی به هم متصل نمی‌شوند.

**عوامل خطر بیماری پروانه‌ای:**

داشتن سابقه خانوادگی بیماری پروانه‌ای عامل اصلی خطر توسعه این اختلال است.

**مشکلات بیماری پروانه‌ای:**

مشکلات مربوط به بیماری پروانه‌ای ممکن است شامل این موارد باشد:

**عفونت**

پوست تاول دارد در برابر عفونت باکتریایی آسیب‌پذیر است.

**گندیدگی**

گندیدگی زمانی رخ می‌دهد که باکتری از یک عفونت بزرگ به جریان خون وارد شود و در تمام بدن پخش شود. سپسیس یا گندیدگی به سرعت پیشرفت می‌کند، این یک شرایط تهدید کننده زندگی است که می‌تواند باعث ایجاد شوک و نقص اندام شود.

**ادغام انگشتان و تغییرات در مفاصل**

اشکال شدید بیماری پروانه‌ای ممکن است موجب ترکیب انگشت‌ها یا پنجه‌های پا و خم شدن غیرعادی مفاصل شود. این می‌تواند بر عملکرد انگشتان، زانوها و آرنج‌هایش تأثیر بگذارد.

**مشکلات مربوط به تغذیه**

وجود تاول‌ها در دهان می‌تواند خوردن را دشوار کرده و منجر به سو تغذیه و کم خونی (مانند سطح پایین آهن در خون) شود. مشکلات تغذیه‌ای نیز می‌تواند باعث به تأخیر افتادن ترمیم زخم شود و در کودکان رشد را آهسته کند.

**پیوست**

مشکل در عبور و دفع مدفوع ممکن است به خاطر وجود تاول‌ها در قسمت مقعدی باشد. هم چنین می‌تواند با عدم مصرف مایعات به اندازه کافی و یا غذاهای با فیبر بالا مانند میوه‌ها و سبزیجات ایجاد شود.

**مشکلات دهان و دندان**

پوسیدگی دندان و مشکلات بافت درون دهان با انواعی از بیماری پروانه‌ای رایج است.

**سرطان پوست**

نوجوانان و بزرگسالان با انواع خاصی از بیماری پروانه‌ای در معرض خطر بالای توسعه نوعی سرطان پوست شناخته شده به نام سرطان سلولی فلسی قرار دارند.

**مرگ**

اطفال با شکل جدی از بیماری پروانه‌ای اتصالی در معرض خطر بالای ابتلا به عفونت و از دست دادن مایعات بدن از طریق تاول‌های گسترده قرار دارند.

بقای آن‌ها نیز ممکن است به دلیل تاول‌هایی که ممکن است توانایی آن‌ها برای خوردن و تنفس را مختل کند، مورد تهدید قرار گیرد. بسیاری از این کودکان در همان دوران کودکی می‌میزند.

**پیش‌گیری از بروز و تشدید علائم دردناک بیماری پروانه‌ای**

**کودک خود را به آرامی بغل بگیرید.**

نوزاد یا کودک به نوازش نیاز دارد، اما بسیار آرام این کار را انجام دهید. کودک خود را بردارید، او یا او را روی مواد نرمی مانند پنبه قرار دهید و حمایتی را برای کفل و پشت گردش قرار دهید. می‌توانید کودک خود را از زیر بغلش بلند کنید.

**مواظب ناحیه پوشک کودک‌تان باشید.**

اگر کودک پوشک دارد، باندهای الاستیک را بکنید و از دستمال‌های پاک کننده دوری کنید. پوشک را با یک پوشش غیر چسبی ببندید و یا روی آن یک لایه ضخیم از خمیر اکسید روی پیشش کنید.

**محیط خانه را خنک نگه دارید.**

ترموستات را تنظیم کنید تا منزلتان خنک بماند و دمای آن ثابت باشد. پوستتان را مرطوب نگه دارید.

به آرامی از مواد روانکار مانند وازلین استفاده کنید.

**لباس‌های نرم را تن کودک‌تان کنید.**

از لباس‌های نرم و ساده استفاده کنید تا تن کردن و درآوردنشان راحت باشد.

می‌توانید برچسب‌های لباس را بکنید و برای به حداقل رساندن خراش‌ها، لباس‌ها را بر روی برعکس تن کنید. سعی کنید لایه‌های فوم را در پوشش لباس درمناطق آرنج، زانو و دیگر نقاط فشار بدوزید. در صورت امکان از کفش‌های ویژه نرم استفاده کنید.
**از ایجاد خراش جلوگیری کنید.**
تند تند ناخن‌های خود را مرتب کنید. استفاده از دستکش در هنگام خواب برای کمک به جلوگیری از خراش و عفونت می‌تواند مفید باشد. فرزندتان را تشویق کنید که فعال باشند.

زمانی که کودک رشد می‌کند، او را تشویق کنید که در فعالیت‌هایی که باعث آسیب پوست نمی‌شود شرکت کنند. شنا گزینه خوبی است. کودکان با شکل‌های ملایمبیماری پروانه‌ای می‌توانند با پوشیدن شلوار بلند و آستین بلند برای فعالیت‌های خارج از خانه از پوست خود محافظت کنند.

**سطوح سخت را ببوشانید.**

برای مثال، کابوری را بر روی صندلی‌های خودرو قرار دهید و وان حمام

را با یک حوله ضخیم ببوشانید.

**تشخیص بیماری پروانه‌ای:**

پزشک ممکن است به بیماری پروانه‌ای از ظاهر پوست بیمار مشکوک شود. او احتمالاً برای تأیید تشخیص، آزمایش‌هایی را تجویز می‌کند. این موارد می‌توانند شامل موارد زیر باشند:

**بیوپسی یا نمونه‌برداری پوست برای نقشه‌برداری ایمونوفلورسنت**

با این روش، یک نمونه کوچک از پوست آسیب دیده برداشته می‌شود و با میکروسکوپ بررسی می‌شود و نور منعکس شده برای تشخیص لایه با پوست درگیر تاییده می‌شود. این تست همچنین مشخص می‌کند که آیا پروتئین‌ها مورد نیاز برای رشد پوست فعال هستند یا خیر.

**آزمایش ژنتیکی**



آزمایش ژنتیکی گاهی برای تأیید تشخیص مورد استفاده قرار می‌گیرد زیرا بیشتر اشکال بیماری پروانه‌ای به ارث برده می‌شوند. یک نمونه کوچک از خون گرفته می‌شود و برای آنالیز به آزمایشگاه ارسال می‌شود.

**آزمایش پیش از تولد**

خانواده‌ها با سابقه بیماری پروانه‌ای می‌توانند آزمایش قبل از تولد و مشاوره ژنتیکی را در نظر بگیرند.

**درمان بیماری پروانه‌ای:**

اگر تغییر سبک زندگی و مراقبت خانگی علائم و نشانه‌هایش را کنترل نکرد، درمان‌ها ممکن است شامل داروها، جراحی و توان‌بخشی باشد. این وضعیت اغلب با وجود درمان پیشرفت می‌کند و گاهی موجب مشکلات جدی و مرگ خواهد شد.

**داروهای بیماری پروانه‌ای:**

داروها می‌توانند به کنترل درد و خارش و درمان عوارض مانند عفونت در جریان خون کمک کنند (سیسیس). اگر زخم‌ها علامم عفونت گسترده (تب، ضعف، ورم غدد لنفاوی) را نشان دهند، ممکن است پزشک آنتی‌بیوتیک تجویز کند.

**جراحی بیماری پروانه‌ای:**

ممکن است درمان جراحی مورد نیاز باشد.

گزینه‌های مورد استفاده برای این مشکل، عبارتند از:

**گشاد شدن مری**

زخم و تاول‌های مری ممکن است منجر به تنگ شدنش شود و غذا خوردن را دشوار کند. جراحی مری می‌تواند این کار را تسکین دهد و غذا خوردن را آسان‌تر کند و فرد بتواند غذا از دهان به شکمش برساند. ریسک‌ها شامل سوراخ شدن مری هستند.

**قرار دادن یک لوله تغذیه‌ای**

برای بهبود تغذیه و کمک به افزایش وزن، یک لوله تغذیه‌ای ممکن است برای انتقال مستقیم غذا به معده کار گذاشته شود.

**پیوند پوست**

اگر جری زخم، عملکرد دست را تحت تأثیر قرار داده باشد، ممکن است پزشک یک پیوند پوست را پیشنهاد کند.

**بازایی تحرک**

تاول و زخم مکرر می‌تواند موجب ادغام انگشتان شود یا موجب خم شدن غیرعادی در مفاصل شود. پزشک ممکن است جراحی را توصیه کند تا این مشکل را اصلاح کند، به‌خصوص اگر با حرکت معمولی تداخل داشته باشد.

**آیا بیماری پروانه‌ای درمان دارد؟**

**درمان توان‌بخشی برای بیماری پروانه‌ای:**

کار کردن با یک متخصص توان‌بخشی (درمانگر فیزیکی، مشاور حرفه‌ای) می‌تواند به کاهش محدودیت‌های حرکت ناشی از اثر زخم و ادغام انگشتان و مفاصل کمک کند.

**درمان‌های بالقوه بیماری پروانه‌ای:**

محققان روش‌های بهتری برای درمان و تسکین علائم بیماری پروانه‌ای را مطالعه می‌کنند، از جمله:

-ژن درمانی

-پیوند مغز استخوان (سلول بنیادی)

-درمان‌های جایگزینی پروتئین

-درمان‌های مبتنی بر سلول

**شیوه زندگی و درمان‌های خانگی بیماری پروانه‌ای**

شما می‌توانید برای مراقبت از تاول‌ها و جلوگیری از تشکیل تاول‌های جدید در خانه گام‌هایی را انجام دهید. چنانچه در بخش سلامت نمناک گفته‌ایم یاد بگیرید که چطور باید از زخم‌ها مراقبت کنید و مواد غذایی خوب فراهم کنید که برای افراد با این بیماری ضروری است.

**مراقبت از تاول‌ها:**

پزشکتان می‌تواند به شما نشان دهد که چطور می‌توانید به خوبی از تاول‌ها مراقبت کنید و راه‌هایی را برای پیش‌گیری از آن‌ها به شما توصیه کند. با پزشکتان درباره راه‌های ایمن برای شستن و تخلیه تاول‌ها قبل از اینکه خیلی بزرگ شوند، صحبت کنید.

هم چنین پزشک شما می‌تواند محصولاتی را برای کمک به مرطوب نگه داشتن مناطق آسیب دیده که به ارتقا ترمیم و جلوگیری از عفونت کمک می‌کند، توصیه کند.

به طور کلی، این گام‌ها را بردارید:

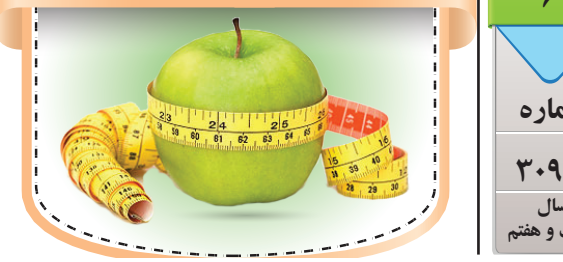
دست‌هایتان را بشویرید.

قبل از تماس با تاول‌ها و یا تعویض لباس، دستان خود را بشویید.

درد را کنترل کنید.

حدود ۳۰ دقیقه قبل از تغییر لباس و یا دیگر مراحل دردناک، کودکان بزرگ و بزرگسالان ممکن است یک داروی درد تجویز شده را بخورند. برای افرادی که به مسکن‌ها واکنش نشان می‌دهند، گزینه‌های دیگری

## سلامت



صفحه
۶
شماره
۳۰۹۴
سال
بیست و هفتم



شامل داروهای ضد درد مانند گاباپنتین و پیری گابالین می‌شوند.

تمیز کردن روزانه پوست.

برای پاک سازی زخم، آن را به مدت ۵ تا ۱۰ دقیقه در محلول ملایم نمک و آب غیس کنید. گزینه‌های دیگری، محلول‌های ملایم رقیق شده سرکه یا سفید کننده هستند. خیساندن بانداژ زخم به شل شدنش و به کاهش درد باندها کمک می‌کند. با آب ولرم بشویید.

سوراخ کردن تاول‌های جدید.

این کار مانع گسترش آن‌ها می‌شود. از یک سوزن استریل شده برای سوراخ کردن تاول‌های جدید در دو نقطه استفاده کنید، اما سقف تاول را دست نخورده باقی بگذارید.

ماده درمانی را بزیند.

مواد شوینده نفتی یا دیگر مواد مرطوب کننده‌ها را بر روی یک باند غیر چسبان پخش کنید (مپیلکس، تلفا، وازلین گاوز). سپس به آرامی بانداژ را روی زخم قرار دهید. در صورت نیاز، پد را با گاز رول شده محکم ببندید.

روزانه تاول‌های دست‌ها و پاها را بانداژ کنید.

با برخی از فرم‌های شدید این مشکل، باند پیچی روزانه به جلوگیری از پوسیدگی و همجوشی انگشتان دست و پا کمک می‌کند. باند پیچی‌های خاص و مواد خاصی برای این درمان مفید هستند.

مراقب علائم عفونت باشید.

اگر به قرمزی، حرارت، چرک و یا خط قرمزی که از تاول زدن منجر می‌شود توجه کردید، با پزشک خود در مورد آنتی‌بیوتیک صحبت کنید.

خونسرد باشید.

تاول‌ها اغلب با شرایط استرس زا بدتر می‌شوند.

**ارائه تغذیه خوب:**

یک رژیم غذایی متنوع، رشد و نمو را در کودکان ترویج می‌دهد و به التیام زخم‌ها کمک می‌کند. اگر تاول‌ها در دهان و یا گلو برای کودک شما مشکل است، چند پیشنهاد در این مورد وجود دارد:

-برای نوزادان، طرطری‌های پستوتکی برای نوزادان زودرس را امتحان کنید و یک سرنگ پلاستیکی – قطره چکان دارویی.

-برای کودکان بزرگ‌تر، غذاهای مقوی و مغذی را سرو کنید که هضم آن‌ها آسان است مانند سوپ سبزیجات و یا اسموتی‌های میوه. همچنین پوره غذاهای جامد با آبگوشت و یا شیر.

-غذا و نوشیدنی‌ها را در دمای اتاق و یا سرد سرو کنید.

-با یک متخصص تغذیه در مورد استفاده از مکمل‌ها برای به حداقل رساندن فقر مواد مغذی و ویتامین صحبت کنید.

**وراثت بیماری پروانه‌ای:**

بیماری پروانه‌ای سیمپلکس (EBS) معمولاً با یک الگوی اتوزومال غالب به ارث برده می‌شود که به این معنی است که یک کپی از ژن تغییر یافته در هر سلول برای ایجاد شرایط کافی است. ژن خاموش ممکن است از یک والد مبتلا به ارث برده شود، یا ممکن است برای اولین بار در فرد آسیب دیده رخ دهد.

هنگامی که یک فرد مبتلا به یک وضعیت اتوزومال غالب، دارای فرزند است، هر کودک ۵۰ درصد (۱ در ۲) شانس دارد که ژن دگرگون شده را به ارث ببرد و تحت تأثیر قرار گیرد.

در موارد نادر، EBS در الگوی اتوزومال مغلوب به ارث می‌رسد.

وراثت مغلوب اتوزومال به این معنی است که هر دو کپی ژن در هر سلول جهش (ژن کپی) از هر والد) دارند. والدین یک فرد با شرایط اتوزومال مغلوب معمولاً هر کدام یک کپی از ژن خاموش شده را دارند و متنسوب به حامل هستند.

مبتلایان به این بیماری معمولاً تحت تأثیر قرار نمی‌گیرند و علائم و نشانه‌هایی از این بیماری ندارند. وقتی دو حامل برای یک شرایط اتوزومال مغلوب بچه دار می‌شوند، هر کودک ۲۵ درصد (۱ در ۲) ریسک دارد که دارای یک حامل باشد و یک ریسک ۲۵ درصدی داشته باشد که شرایط نداشته باشد و یک حامل نخواهد بود.

**آیا بیماری پروانه‌ای ارثیست؟**

**اقرات بیماری پروانه‌ای روی بدن:**

پوست سالم انسان دو لایه دارد:

- روپوست که قسمت بیرونی است

- لایه میانی که قسمت درونی بدن است

معمولاً، پروتئینی بین این لایه‌ها وجود دارند. این محکم شدگی از کلاژن تشکیل می‌شوند و از دو لایه پوست از طریق زدن و یا حرکت مستقل از یکدیگر جلوگیری می‌کنند.

افراد با بیماری EB – ۳ دارای این پروتئین ها را ندارند، بنابراین وقتی که هر اصطکاکی روی پوست رخ می‌دهد، دو لایه به هم مالیده می‌شوند و از هم جدا می‌شوند.

**این منجر به زخم و تاول دردآور می‌شود.**

تاول‌ها نیز می‌تواند در غشا مخاطی در بدن، مانند دهان و مری رخ دهد. گاهی اوقات، خوردن جامدات ممکن است غیرممکن باشد. هم چنین EB می‌تواند بر دستگاه ادراری و مثانه تأثیر بگذارد و ادرار کند.

پزشکان اغلب به افراد جوان با EB به عنوان «کودکان پروانه‌ای» اشاره می‌کنند، زیرا پوست آن‌ها به اندازه بال‌های یک پروانه شکننده است.

EB می‌تواند بنا به شدتش برای زندگی تهدید کننده باشد.

در مدل ملایم و خفیف EB، تاول‌ها تمایل به رشد در اطراف دست‌ها و پاها دارند.

سرمای شدید اغلب بر کل بدن تأثیر می‌گذارد و برخی از عوارض مانند عفونت، تغذیه مشکلات و از دست دادن مواد غذایی از طریق پوست می‌تواند مهلک باشد.وقتی کسی EB دارد، زخم‌ها به آرامی التیام می‌یابند.

این می‌تواند منجر به آسیب‌های جدی، نقص بدنی و معلولیت شود.

افراد با اشکال شدید EB دارای ریسک بالاتری از رشد سرطان پوست هستند.