

**Первая национальная конференция «Украина и
ЕВРОПЛАН2: развитие государственной стратегии для
редких заболеваний до 2020 года**

**Буллезный эпидермолиз: организация
помощи больным буллезным
эпидермолизом в Украине**

Т.Заморская, 27 марта 2013 г. Киев, Украина

Что такое Буллезный эпидермолиз?

- **Буллезный эпидермолиз (БЭ)** – редкое генетическое заболевание кожи и слизистых, которое характеризуется крайней хрупкостью и истонченностью кожи и постоянным образованием пузырей, возникающих в результате малейшего механического трения или травмы
- **3 вида БЭ** – простой, пограничный и дистрофический и **более 30 подвидов БЭ**
- Частота возникновения - приблизительно **1 чел. на 17 000 родов**, примерно **500 000** человек в мире живет с БЭ
- **В Украине** в Реестре больных, который ведет БЭ МОО «Дерматологи –Детям», зарегистрировано **112 чел.** по состоянию **на 27 марта 2013 г.**

Основные проблемы больных БЭ в мире и Украине

Физические ограничения

- Раны - возникают постоянно, необходимость в ежедневной обработке
- Жизнь с постоянной болью
- Ограниченная подвижность вследствие контрактур и синдактилий
- Затрудненное питание вследствие стеноза пищевода
- Проблемы со зрением - поражение роговицы глаз
- Проблемы с зубами – кариес, постоянные раны на слизистых рта
- Деформация либо полное отсутствие ногтей
- И целый ряд других сопутствующих проблем

Психологические – проблемы социальной адаптации

- ### Финансовые – значительные расходы на необходимые ежедневно: средства по уходу за ранами и перевязочными материалами, лекарства, а также необходимые регулярно хирургические вмешательства: балонная дилатация (бужирование) пищевода, операции по разделению конечностей

Основные проблемы больных БЭ в Украине

Отсутствие системы помощи больным БЭ со стороны государства:

- Отсутствие профессиональной медицинской и консультационной помощи
- Отсутствие системы обеспечения финансирования расходов больных БЭ на закупку жизненно важных медикаментов, перевязочных материалов
- Отсутствие диагностики БЭ (антиген-картирование, генетический анализ) и семейного планирования
- Отсутствие института патронажных сестер
- Отсутствие системы реабилитации больных БЭ
- Отсутствие системы психологической поддержки

Пути решения проблем больных БЭ в Украине

- Включить БЭ в Украинский реестр редких заболеваний;
- Разработать и принять необходимые нормативные акты для обеспечения защиты прав больных БЭ
- Предусмотреть в них финансирование за счет государственного бюджета расходов на обеспечение больных БЭ медикаментами, перевязочными материалами
- Организация системы патронажных сестер, системы реабилитации и социально-психологической поддержки больных БЭ (санатории, реабилитационные центры)
- Создание в Киеве специализированного центра по Буллезному Эпидермолизу и диагностической лаборатории (на базе Охмадет или другой детской клиники всеукраинского уровня) для оказания профессиональной помощи больным в Украине и СНГ
- Организация системы обучения врачей по всей Украине
- Распространение информации о БЭ в СМИ



**Международная общественная организация
“Дерматологи - Детям” с центром по
буллезному эпидермолизу “Дебра-Украина”
оказывает всестороннюю поддержку и помощь
больным БЭ в Украине**

www.debra-ukraine.org