

## Svenska Epidermolysis Bullosa Föreningen Debra Sverige

Denna patientförening har följande mål:

- Ge råd och stöd till drabbade och deras anhöriga
- Fungera som informell länk mellan drabbade och sjukvården
- Informera allmänheten och sjukvården om EB
- Ge ut ett nyhetsblad till sina medlemmar
- Samla in medel till forskning om EB

Vi i EB Föreningen hoppas kunna öka vårdkvaliteten genom ett bättre informationsflöde till sjukvårdsinrättningar, skolor samt andra människor i vårt samhälle

Många av medlemmarna i föreningen lever med EB men vi har också många stödmedlemmar. Föreningen hjälper dig med EB att få information om vilka möjligheter som finns samt att komma i kontakt med andra i liknande situation.

Vartannat år arrangerar föreningen ett läger för hela familjen där man träffas och har aktiviteter, delar erfarenheter och får information om det senaste som t.ex. nya förbandsmaterial och behandlingsmetoder.



Vill du bli medlem i EB Föreningen,  
köpa någon av våra produkter  
eller få tips och råd?

Kontakta oss gärna!

Du hittar aktuell kontaktinformation till styrelsen  
samt annan information på vår hemsida:

[www.ebforeningen.se](http://www.ebforeningen.se)

Läkarkontakt:

Dr. Marie Virtanen

[marie.virtanen@akademiska.se](mailto:marie.virtanen@akademiska.se)

Hudkliniken, Uppsala Universitetssjukhus

**Bidrag pg: 417 60 55-4**

**Bidrag via SMS till nummer 72672:**

Debra 50

Debra 100

Debra 300

där siffrorna efter Debra anger  
hur mycket du skänker.

# Att leva med EB



*med hud lika känslig  
som en fjärilsvinge*

**Epidermolysis Bullosa (EB)**  
kännetecknas av en ärftlig benägenhet  
för blåsbildning i huden (och i vissa fall  
även i slemhinnor). EB kan förenklat  
delas in i fyra olika grupper, beroende  
på i vilket hudlager blåsorna finns,  
svårighetsgraden och om det finns  
tendens till ärrbildning.

**debra**  
Sverige.

**debra**  
Sverige.

**Vid EB Simplex** uppträder blåsorna i överhudens nedre skikt. De ger inga ärr och besvären begränsas ofta till händer och fötter men kan också vara utbredda över hela kroppen. Hos de flesta barn kommer blåsorna när de börjar krypa eller springa. Särskilt på fötterna kan kraftiga, ömmande förhårdnader (hyperkeratoser) uppträda på områden med upprepad blåsbildning. Ungefär hälften med simplexformen har en lindrig variant där man främst får så kallade sommarblåsor som försämras av fotsvett och skoskav. Det finns även allvarigare former av EB Simplex som kan vara livshotande.



*Sår och förhårdnader på en EB Simplex fot.*

**Vid Junktional EB** uppträder blåsorna i övergången mellan överhuden och läderhuden (junktjonen). De kan även finnas i slemhinnorna. Denna form leder ibland till en utbredd hudavlossning, som inte ger några ärr, men huden tunnas ut vid upprepad blåsbildning. Junktional EB kan vara livshotande i spädbarnsåldern, på grund av vätskeförluster och infektioner.



*Junktional EB med utbredda blödande sår över hela kroppen.*

**Vid Dystrofisk EB** uppträder blåsorna i läderhuden strax under överhuden, ibland även i slemhinnorna. De är ärrbildande, ger ofta bara lokala besvär i de lindrigare formerna men kan vid en svårare form bli funktionsnedsättande, särskilt om slemhinnorna också påverkas. Sammanväxningar (synekier) kan uppträda mellan fingrar och mellan tår, svårärläkt sår är vanligt på utsatta ställen och kan vid extrema fall leda till hudcancer.



*Sammanväxningar mellan fingrarna på en RDEB hand.*

**Kindlers syndrom** är en mycket ovanlig form av EB som beskrivs som en blandning av övriga former eftersom blåsorna kan uppträda i alla hudlagren. Patienter med denna variant är också ljuskänsliga. Blåsbildningen kan lindras med åren men ljuskänsligheten gör inte det varför det är vanligt med förändringar i hudtonen (ljusare, mörkare) och hudens struktur.



*Hand med typiska pigmentförändringar på Kindler syndrom.*



*PEG med omgivande sårig hud pga friktion och läckage.*



*Smärtsam blodfylld blåsa på tungan*

### Diagnos:

Det går inte att bedöma hur allvarlig form av EB ett nyfött barn har genom enbart klinisk undersökning. Ett hudprov (en biopsi) tas och skickas till ett laboratorium för att bestämma vilken grupp av EB barnet har och därefter vilket typ ur den gruppen. Smärtsamma blåsor på läppar, tungan och i munslemhinnan som läker långsamt med ärrbildning som följd förekommer vid både junktional och dystrofisk EB. Ärrläkning kan medföra minskad rörlighet i munregionen och påverka gapförmågan, även här kan sammanväxningar ske. Detta kan dels försvåra munvårdsrutiner men också göra det svårt att äta. Det kan räcka att äta mjuk mat som skadar så lite som möjligt men det kan också i vissa fall bli nödvändigt att ge näring i flytande form. Vid upprepad blåsbildning kan det bli omöjligt för maten att passera matstrupen och en operation blir då nödvändig. Vissa har PEG (knapp på magen) inopererad där man får sin näring.

### Behandling / Bot

I dagsläget finns inget botemedel mot EB. Behandlingen begränsas till att skydda huden med särskilda förbandsmaterial, motverka infektioner och förebygga blåsbildning så långt det är möjligt. I de svåraste fallen behöver barnen specialistvård direkt efter födseln. Vid svårare former kan man behöva hjälp av hudläkare, barnläkare, dietist, arbetsterapeut, ortoped, ögonläkare, specialisttandläkare, logoped, kurator, hemsjukvårdsteam m.fl. Lindriga former av EB kräver sällan någon specialishjälp.

Vid svårare former av EB kan också ögonen vara påverkade vilket leder till smärtsam sår- och blåsbildning med efterföljande ljuskänslighet. Ärrbildning och sammanväxningar kan påverka synen.



### Daglig hud- och sårbehandling:

Alla blåsor bör punkteras för att förhindra att de växer okontrollerat vilket ger onödigt stora sårömråden. Punkterade blåsor och sår bör läggas om med förband som är anpassade för EB, d.v.s. förband som inte fastnar i såret.

Hud- och sårbehandling kan ta åtskilliga timmar. I många fall måste man inspektera, behandla och lägga om flera gånger per dag. Omvårdnaden kan vara mycket smärtsam.

