

СОДЕРЖАНИЕ

Вступительное слово	5
Авторы	14
Список сокращений	16
Предисловие	17
Общие вопросы	
1. Определение	21
2. Классификация и молекулярные основы наследственного буллезного эпидермолиза	24
3. Эпидемиология наследственного буллезного эпидермолиза	43
<i>Диагностика</i>	49
Морфологическая диагностика	
4. Световая микроскопия	49
5. Иммуногистологические методы	53
6. Электронная микроскопия	61
ДНК-диагностика	
7. Поиск мутаций	73
8. Мозаицизм при буллезном эпидермолизе	84
9. Пренатальная и преимплантационная диагностика	96
10. Медико-генетическое консультирование	108
Клинические проявления и осложнения	
<i>Кожные проявления и осложнения</i>	
11. Поражение кожи	117
12. Невусы у пациентов с буллезным эпидермолизом	125
13. Буллезный эпидермолиз и злокачественные опухоли кожи	135
<i>Внекожные проявления и осложнения</i>	
14. Глаза	152
15. ЛОР-органы	163

16. Полость рта	169
17. Желудочно-кишечный тракт	186
18. Опорно-двигательная система	195
19. Другие органы	203
20. Преждевременная смерть при буллезном эпидермолизе	215
21. Психологические и социально-экономические проблемы	223
Терапевтические подходы	
<i>Уход за кожей и медикаментозное лечение</i>	
22. Заживление ран	231
23. Лечение боли	247
24. Лечение зуда	253
25. «DEBRA-Австрия» и «БЭ-хаус Австрия»	261
26. Хирургические вмешательства	266
27. Лечебное питание детей с буллезным эпидермолизом	279
28. Физиотерапия и реабилитация	299
29. Генная терапия буллезного эпидермолиза	307
Жизнь с буллезным эпидермолизом	
30. Наблюдение за внекожными осложнениями	333
31. Повседневная жизнь с БЭ	335
Предметный указатель	355

