

بررسی اپیدمیولوژیک بیماران مبتلا به اپیدرمولیز بولوزا در ایران

دکتر سیامک فرخ فرقانی*، دکتر محمد جواد فاطمی**، فراز اسد پور***

شیرین عراقی****، دکتر افشین نوری*****

چکیده:

زمینه و هدف: اپیدرمولیز بولوزا گروهی از بیماری‌های تاولی ارثی می‌باشد که با تاول‌های بزرگ پوستی در پاسخ به تروما مشخص می‌شود. آمار ارائه شده از این بیماری در دنیا بسیار متغیر می‌باشد و آمار دقیقی از این بیماری موجود نیست. در بسیاری از کشورها سیستم ثبت این بیماران وجود ندارد و همه این بیماران شناسایی و ثبت نشده‌اند. با توجه به اینکه در ایران مراحل اولیه ثبت این بیماران آغاز شده است بر آن شدیم که اطلاعات آماری اولیه این بیماران در ایران جمع‌آوری و آنالیز و انتشار داده شود.

مواد و روش‌ها: پس از راه‌اندازی سیستم ثبت جامع اطلاعات بیماران توسط مرکز تحقیقات سوختگی دانشگاه علوم پزشکی ایران در خانه سلامت بیماران EB شروع به فراخوان بیماران کردیم. اطلاعات بیماران شامل سن، جنس، محل سکونت و میزان تحصیلات و نسبت فامیلی والدین و نوع پاتولوژی بیماران ثبت شد. سپس توسط پزشک معاینه بیمار انجام گرفت و سلامتی ارگان‌های مختلف بدن شامل گوارش، آسیب‌های دندانی، آسیب‌های چشمی، روانپزشکی و کوتاهی اندام‌های فوقانی و تحتانی ثبت شد. این اطلاعات با برنامه نرم‌افزاری SPSS V19 و آزمون آماری ANOVA و سپس با استفاده از آزمون تعقیبی LSD آنالیز شدند.

یافته‌ها: در تمام ایران ۳۴۲ بیمار تاکنون تحت شناسایی و ثبت قرار گرفته‌اند. ۴/۲ نفر در ۱۰۰۰۰۰۰ نفر با نسبت تقریباً برابر بین مذکر و مؤنث و بیشتر بیماران در سنین مدرسه قرار داشتند. تشخیص غالب بیماران بر اساس بالین بود و کمتر از یک سوم آنان تأیید پاتولوژی بیماری داشتند. از بین این تعداد ۸۰ نفر (۷۸٪) بیماران نوع دیستروفیک، ۱۱ نفر (۱۰٪) جاکنشال و ۸ نفر (۸٪) سیمپلکس بودند. بیشترین درگیری در معاینه بیماران سختی در بلع غذا و سپس آسیب‌های دندانی بود.

نتیجه‌گیری: بر اساس این مطالعه میزان فراوانی اپیدرمولیز بولوزا در ایران کمتر از سایر کشورها می‌باشد. با این همه نیاز به تکمیل اطلاعات تا اتمام بیماریابی خواهد بود. اغلب این بیماران در چهار استان تهران، اصفهان، خوزستان و فارس زندگی می‌کنند و به طور واضح نوع دیستروفیک در ایران شایعتر و تفاوت واضحی با سایر کشورها دارد. ادامه بیماریابی و نیز بررسی همه بیماران با نمونه پاتولوژی کمک می‌کند، شیوع دقیق انواع این بیماری تعیین گردد. حدس زده می‌شود به تدریج و با ثبت کامل افراد مبتلا، به تعداد بیماران سیمپلکس اضافه گردد.

واژه‌های کلیدی: اپیدمیولوژی، اپیدرمولیز بولوزا، ایران

- * استادیار گروه جراحی پلاستیک و ترمیمی، مرکز تحقیقات سوختگی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، بیمارستان حضرت فاطمه (س)
 ** استاد گروه جراحی پلاستیک و ترمیمی، مرکز تحقیقات سوختگی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، بیمارستان حضرت فاطمه (س)
 *** کارشناس اتاق عمل، مرکز تحقیقات سوختگی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، بیمارستان حضرت فاطمه (س)
 **** کارشناس پرستاری، مرکز تحقیقات سوختگی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، بیمارستان حضرت فاطمه (س)
 ***** پزشک عمومی، مرکز تحقیقات سوختگی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، بیمارستان حضرت فاطمه (س)

تاریخ وصول: ۱۳۹۵/۰۲/۰۱

تاریخ پذیرش: ۱۳۹۵/۰۶/۲۵

نویسنده پاسخگو: دکتر محمدجواد فاطمی

تلفن: ۸۸۸۴۲۷۵

E-mail: mjfatemi41@gmail.com

زمینه و هدف

اپیدرمولیز بولوزا یا به اختصار EB که به آن بیماری پروانه‌ای هم گفته می‌شود، گروهی از بیماران تاولی ارثی می‌باشد که با تاول‌های بزرگ پوستی در پاسخ به تروما مشخص می‌شود. این بیماری بر اساس منطقه درگیری غشاء و پایه پوستی به چهار دسته اولیه تقسیم می‌شود.^۱

۱. ساده یا سیمپلکس (جداشدگی داخلی اپیدرم است)

۲. دیستروفیک مغلوب (جداشدگی در لایه لامینالوسید یا منطقه غشائی پایه مرکزی است)

۳. جانکشنال مغلوب (جداشدگی در زیر منطقه غشاء پایه لامینالنا است)

۴. همی دسموزومال (جداشدگی در سطحی‌ترین لایه غشاء پایه در سطح همی دسموزولها)

بعضی از نوزادان با تاول‌های بزرگ در زمان تولد مشخص می‌شوند و برخی دیگر مدتی کوتاه بعد از تولد دچار تاول می‌شوند. تاول‌ها تمایل دارند در مناطقی که تحمل‌کننده وزن هستند و در مناطقی که روی مفاصل هستند، ایجاد شوند. در موارد خفیف ممکن است در دوران بزرگسالی شناسایی بیماری انجام شود و یا حتی به ندرت در مواردی ناشناخته بماند.^۲

نوع سیمپلکس اپیدرمولیز بولوزا معمولاً بدون درگیری خارج پوستی یا درگیری محدود خارج پوستی است، درحالی که در انواع همی دسموزومال، جانکشنال و دیستروفیک درگیری قابل توجه ارگان‌های متعدد ایجاد می‌شود. این اختلال ژنتیکی نادر همه نژادها را درگیر می‌کند. تخمین زده می‌شود، حدود ۱۰۰۰۰۰ آمریکایی از این بیماری رنج می‌برند. بر اساس گزارش ثبت ملی بیماران EB در آمریکا ۵۰ مورد در هر یک میلیون تولد زنده از این بیماری وجود دارد.^۳

از این میان تقریباً ۹۲٪ نوع سیمپلکس، ۵٪ دیستروفیک، ۱٪ جانکشنال و ۲٪ بدون دسته‌بندی مشخص هستند. آمار ارائه شده از این بیماری بسیار متغیر است و آمار دقیقی درباره این بیماری موجود نیست.

در بسیاری از کشورها سیستم ثبت این بیماران وجود ندارد و در کشورهایی هم که سیستم ثبت بیماری وجود دارد همه بیماران شناسایی و ثبت نشده‌اند. میزان شیوع آن را از ۱ در ۲۰۰۰۰ تا ۱۰۰۰۰۰ در اروپا و آمریکا تخمین زده‌اند و میزان بروز آن ۱۹ در میلیون تولد زنده می‌باشد.^۲ با توجه به اینکه در کشورهای مختلف سیستم ثبت بیماران راه‌اندازی

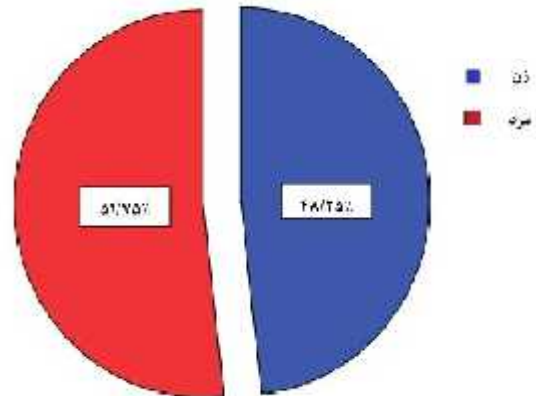
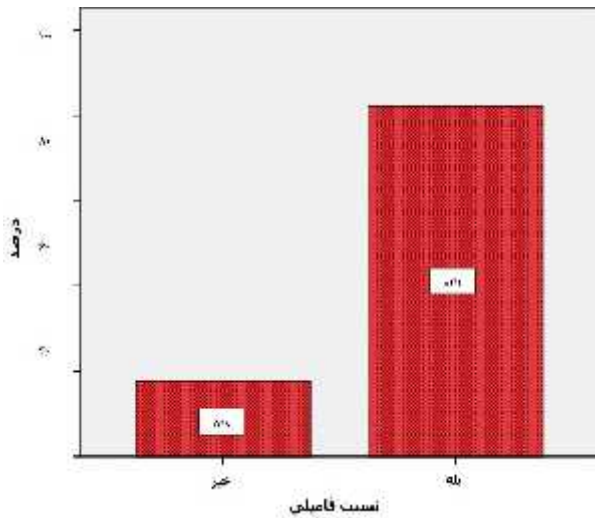
شده، در ایران نیز ثبت بیماران از سال گذشته آغاز شده است و با توجه به اینکه آماری از این بیماران در ایران موجود نیست و هیچ بررسی اپیدمیولوژیک در این زمینه وجود ندارد، بر آن شدیم تا بررسی آماری اولیه که طی ۹ ماه گذشته از ثبت بیماران در مرکز خانه EB داشتیم را آنالیز و انتشار دهیم.

مواد و روش‌ها

در این طرح پس از راه‌اندازی سیستم ثبت جامع اطلاعات بیماران توسط مرکز تحقیقات سوختگی دانشگاه علوم پزشکی ایران در خانه سلامت بیماران EB شروع به فراخوان بیماران از طریق دانشگاه‌های سراسر کشور، رسانه‌ها، شبکه‌های اجتماعی و سایر امکانات در دسترس کردیم. همچنین با بیماران تماس گرفته می‌شد و جهت ویزیت پزشک به خانه EB دعوت می‌شد. پس از مراجعه اطلاعات شامل سن، جنس، محل سکونت، نوع بیماری، نسبت فامیلی والدین و سابقه بیماری در خانواده و میزان تحصیلات توسط پزشک و پرستار مقیم در مرکز ثبت می‌شد. سپس بیمارانی که تأییدیه بیماری توسط پاتولوژی را داشتند، در پرونده نوع بیمار ثبت و بیمارانی که تشخیص این بیماری را به صورت بالینی توسط پزشک مرکز تأیید می‌شد، در لیست بیماران EB طبقه‌بندی و جهت تأیید پاتولوژی بیمار معرفی می‌شد. سپس توسط پزشک معاینه بیمار انجام گرفت و سلامتی ارگان‌های مختلف بدن شامل گوارش، آسیب‌های دندانی، چشمی، روانپزشکی و کوتاهی اندام ثبت شد. معاینه کامل از این بیماران به صورت کلاسیک جهت بررسی مشکلات همراه و مطابق فرم شماره ۱ انجام شد. پس از جمع‌آوری این بیماران، این اطلاعات با برنامه نرم‌افزاری SPSS v19 و آزمون آماری ANOVA و سپس با استفاده از آزمون تعقیبی LSD آنالیز شدند.

یافته‌ها

در مجموع ۳۴۲ بیمار طی ۹ ماه شناسایی شدند. با توجه به جمعیت ۸۰۰۰۰۰۰۰ نفر کشور ایران فراوانی این بیماری ۴/۲ نفر در ۱۰۰۰۰۰۰ می‌باشد. کمترین سن افراد ۱۰ روز و بیشترین سن ۵۷ سال داشت (۱۰/۹۳ ± ۱۳/۸۶). ۱۶۵ نفر (۴۸/۲ درصد) از بیماران مؤنث و ۱۷۷ بیمار (۵۱/۸ درصد) مذکر بودند (نمودار ۱).

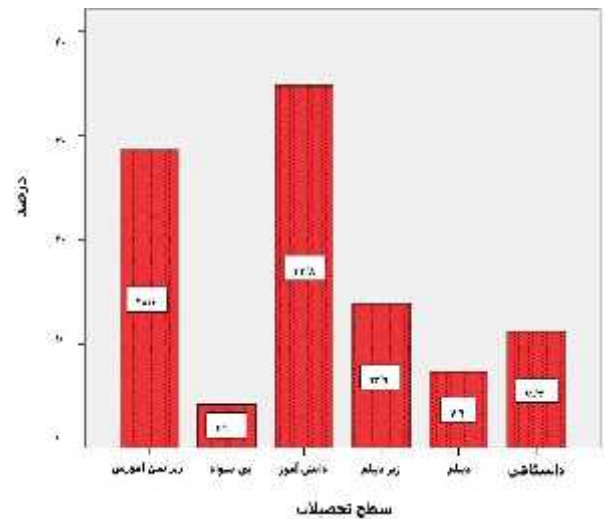


نمودار ۱- توزیع فراوانی جنسیت در بیماران اپیدرمولیز بولوزا

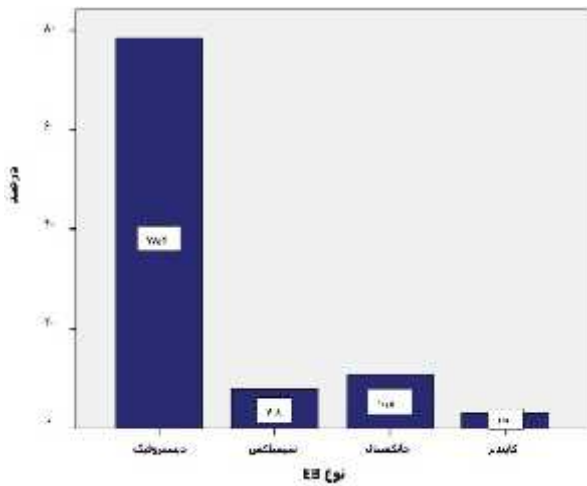
نمودار ۳- توزیع فراوانی نسبت فامیلی در بیماران اپیدرمولیز بولوزا

از نظر تحصیلات ۱۱۸ (۳۴/۵ درصد) نفر آنان که بیشترین گروه را تشکیل می‌دادند دانش آموزان بودند و ۳۸ بیمار (۱۱/۱ درصد) تحصیلات دانشگاهی داشتند و ۱۴ (۴/۱ درصد) نفر به مدرسه نرفته بودند (نمودار ۲).

از ۱۰۲ بیماری که بیماری آنان توسط پاتولوژیست مشخص شده بود ۸۰ بیمار (۷۸٪/۴) از نوع دیستروفیک بودند که قسمت اعظم بیماران ما را تشکیل می‌داد. ۱۱ نفر (۱۰٪/۸) نوع جانکشنال و ۸ نفر (۷٪/۸) سیمپلکس و سه مورد (۲٪/۹) هم نوع کیندلر بود (نمودار ۴).



نمودار ۲- توزیع فراوانی تحصیلات در بیماران اپیدرمولیز بولوزا



نمودار ۴- توزیع فراوانی نوع بیماران اپیدرمولیز بولوزا

در ۲۷۷ نفر (۸۲٪) بیماران حاصل ازدواج فامیلی دور یا نزدیک بودند و ۶۰ نفر (۱۸٪) موارد هیچ نسبت فامیلی بین والدین برقرار نبود (نمودار ۳).

میزان پراکندگی این بیماران در ایران با ارجحیت در استان‌های تهران ۴۷٪، سپس استان اصفهان ۸/۵٪، خوزستان ۷/۶٪، فارس ۶/۷٪ وجود داشت (جدول ۱).

جدول ۱- فراوانی بیماران اپیدرمولیز بولوزا در سطح کشور

محل / استان	فراوانی	درصد
تهران	۹۲	۲۶/۹
البرز	۱۹	۵/۶
قم	۹	۲/۶
آذربایجان شرقی	۱۲	۳/۵
خراسان رضوی	۱۸	۵/۳
همدان	۱۵	۴/۴
مازندران	۱۳	۳/۸
لرستان	۱۳	۳/۸
سمنان	۴	۱/۲
مرکزی	۷	۲/۰
اصفهان	۲۹	۸/۵
فارس	۲۳	۶/۷
بوشهر	۲	۰/۶
گیلان	۸	۲/۳
اردبیل	۴	۱/۲
کرمانشاه	۲	۰/۶
ایلام	۴	۱/۲
چهارمحال و بختیاری	۵	۱/۵
خراسان جنوبی	۱	۰/۳
آذربایجان غربی	۸	۲/۳
خوزستان	۲۶	۷/۶
کردستان	۵	۱/۵
زنجان	۵	۱/۵
سیستان و بلوچستان	۵	۱/۵
کرمان	۸	۲/۳
قزوین	۲	۰/۶
یزد	۲	۰/۶
بدون پاسخ	۱	۰/۳
کل	۳۴۲	۱۰۰/۰

نتایج به تفکیک نوع بیماری نشان می‌دهد که در نوع دیستروفیک ۱۷۷ نفر (۵۴٪) مذکر و ۱۶۵ نفر (۴۶٪) مؤنث بودند. در نوع سیمپلکس ۵ نفر (۶۲٪) مذکر و ۳ نفر (۳۸٪) مؤنث بودند و در نوع جانکشنال ۶ نفر (۵۴٪) مذکر و ۵ نفر (۴۶٪) مؤنث و هر سه مورد (۱۰۰٪) نوع کیندلر مذکر بودند. میانگین سنی انواع دیستروفیک ۱۲/۲۷ با انحراف معیار ۸/۰۲، نوع سیمپلکس ۲۱/۱۲ با انحراف معیار ۱۵/۶۴ و در نوع دیستروفیک ۱۰/۵۰ با انحراف معیار ۱۰/۵۶ بوده است.

بیمار EB بی‌سواد فقط در نوع دیستروفیک ۵ نفر (۶٪/۳) وجود داشت و هیچ بیمار بی‌سواد در سایر انواع EB وجود نداشت. بیشتر بیماران EB در سنین مدرسه و در حال تحصیل بودند.

در مورد نسبت فامیلی والدین در نوع جانکشنال همه بیماران دارای نسبت فامیلی والدین بودند ولی نسبت فامیلی والدین در EB نوع دیستروفیک ۶۵ نفر (۸۴٪/۴)، در نوع سیمپلکس ۴ نفر (۵۰٪) و در نوع کیندلر ۲ نفر (۶۷٪) بود.

با توجه به آزمون تعقیبی LSD نشان داد که ارتباط معناداری بین سن افراد و نوع EB وجود دارد ($P = ۰/۰۰۱$). میانگین سنی در گروه سیمپلکس با میانگین ۲۱/۱۲ و انحراف معیار ۱۵/۶۴ سال بطور معناداری از میانگین سنی در گروه‌های دیستروفیک میانگین ۱۲/۲۷ و انحراف معیار ۸/۰۷ سال و جانکشنال ۱۰/۵ با انحراف معیار ۱۰/۵۶ سال بالاتر بود. (به ترتیب $P = ۰/۰۱۰$ و $P = ۰/۰۱۳$) که حاکی از این بود که بیماران سیمپلکس سن بالاتری می‌رسند.

همچنین ارتباط معنادار آماری بین گروه کیندلر با میانگین سنی ۳۰/۶۶ سال و انحراف معیار ۵/۸۵ با میانگین سنی در گروه‌های دیستروفیک ۱۲/۲۷ سال و انحراف معیار ۸/۰۷ و جانکشنال ۱۰/۵۶ سال با انحراف معیار ۱۰/۵۶ وجود داشت (به ترتیب $P = ۰/۰۰۱$ و $P = ۰/۰۰۱$) که حاکی از این می‌باشد که بیماران EB نوع کیندلر به سنین بالاتری می‌رسند.

یافته‌های دیگر نشان می‌دهند که ۲۷۰ نفر (۸۰٪) از بیماران دچار درجاتی از سختی در بلع غذا، ۲۶۰ نفر (۷۶٪) بیماران دچار آسیب‌های دندانی، ۱۸۱ نفر (۵۳٪) دچار درجاتی از کوتاهی در اندام‌های فوقانی، تحتانی و انگشتان، ۱۶۰ نفر (۴۷٪) دچار آسیب‌های چشمی و ۴۸ نفر (۱۴٪) دچار درجاتی از اختلالات روانپزشکی بودند.

بحث

با توجه به اینکه میزان شیوع و بروز دقیق EB مشخص نیست، آمار متعددی از نقاط مختلف دنیا گزارش می‌شود. فراوانی این بیماری در بررسی ما ۴/۲ در میلیون نفر بود، در حالی که شیوع این بیماری در استرالیا ۱۰ در میلیون نفر می‌باشد با میانگین سنی حدود ۱۴ سال بود.

بر اساس National EB Registry شیوع آن در آمریکا ۸ در میلیون نفر گزارش شد.^۸ در کروواسی ۹/۵ در میلیون نفر،^۸ در ایتالیا حدود ۸ در میلیون نفر،^۹ در اروپا شیوع این بیماری حدود ۱۰ در میلیون نفر می‌باشد.^۲ در اسکاتلند شیوع بالاتری نسبت به بقیه مناطق گزارش شده است^{۱۰} که این مشخص نیست که این به علت شیوع بالاتر این بیماری در آنجاست یا به علت دسترسی بیشتر به بیماریابی در آن منطقه می‌باشد.

با توجه به اینکه آمار تعداد این بیماران در جامعه ما از میانگین‌های ارائه شده سایر کشورها کمتر می‌باشد، ممکن است که هنوز همه بیماران در کشور شناسایی نشده باشند و این به خاطر این باشد که این بیماران در طی دوره ۹ ماهه جمع‌آوری شده‌اند به احتمال زیاد طی گذر زمان و با ارائه بیماریابی در مرکز ثبت بیماران EB شاید این تعداد به حد میانگین جهلانی ارتقاء یابد و معمولاً سیستم ثبت کمتر از موارد انتظار می‌باشد^۶ و خیلی از بیماران در مراکز رفانس پیگیری نمی‌شوند.^۸ همانطور که انتظار می‌رفت نسبت جنس مذکر به مؤنث تقریباً مساوی بود.

حدود ۶۰٪ از بیماران ما در ۶ استان بزرگ تهران، البرز، خراسان رضوی، اصفهان، فارس و خوزستان زندگی می‌کردند و حدود ۴۰٪ در استان‌های کوچک ساکن بودند که این آمار با آمار کشور استرالیا که ۶۹٪ از بیمارانشان در شهرهای بزرگ زندگی می‌کردند و ۳۱٪ در شهرهای کوچک تقریباً همخوانی داشت.^۲ EB نوع دیستروفیک ۷۸٪ از بیماران را شامل می‌شد که این میزان در مقایسه با هند ۱۷٪،^۴ کانادا ۳۵٪،^۵ استرالیا ۳۵٪،^۷ بسیار بالاتر بود.

فراوانی نوع جانکشنال حدود ۱۱٪ بود که در هند این نسبت ۱۷٪،^۴ در کانادا ۱۱٪^۵ و در استرالیا نیز حدود ۱۱٪^۷ بود که با آمار ما همخوانی داشت. نوع کیندلر نیز حدود ۳٪ بودند که در مقایسه با استرالیا ۰/۳٪ می‌باشد.^۷

در تحقیقات ما فراوانی EB نوع جانکشنال و کیندلر با میانگین کشورهای دیگر تفاوت بارزی ندارد ولی در مورد بیماران EB نوع دیستروفیک و سیمپلکس موضوع متفاوت است. بر اساس مطالعات قبلی قسمت اعظم بیماران EB از نوع سیمپلکس می‌باشد.^۸ در ایران بر اساس نتایج این مطالعه شیوع بیماران نوع دیستروفیک بیش از ۲ برابر کشورهای مثل کانادا و استرالیا می‌باشد و نوع سیمپلکس بسیار شیوع کمتری نسبت به سایر کشورها دارد که این اختلاف می‌تواند به علت همپوشانی تشخیصی بین گروه‌های مختلف EB باشد یا بعضی از بیماران نوع سیمپلکس به علت عدم انجام تست ایمونوفلوروسنت یا بررسی با میکروسکپ الکترونی به اشتباه دیستروفیک تشخیص داده شده باشند. همچنین ممکن است، بیماران نوع دیستروفیک به علت اینکه بیماری در اینها نسبت به نوع سیمپلکس شدیدتر است، تشخیص راحت‌تر و نیز تمایل بیشتری برای حضور و ثبت و انجام پاتولوژی داشته‌اند. به همین دلیل احتمالاً به تدریج تعداد بیماران نوع سیمپلکس افزایش خواهد یافت. همچنین بهتر است در همه بیماران تست‌های دقیق تشخیصی مجدداً انجام و نوع بیماری مشخص شود.

نتیجه‌گیری

با راه اندازی سیستم ثبت اطلاعات بیماران اپیدرمولیز بولوزا توسط مرکز تحقیقات سوختگی دانشگاه علوم پزشکی ایران در خانه EB و اطلاعات جمع‌آوری شده تا این مقطع میزان فراوانی اپیدرمولیز بولوزا در ایران کمتر از سایر کشورها می‌باشد که به احتمال زیاد به مرور زمان و با ادامه بیماریابی تعداد این بیماران افزایش خواهد یافت. اغلب این بیماران در چهار استان تهران، اصفهان، خوزستان و فارس زندگی می‌کنند و پیشنهاد می‌شود شعبه‌های خانه سلامت و نیز امکانات درمانی مناسب این بیماران در این چهار استان تمرکز یابد. همچنین به طور واضح نوع دیستروفیک شایعتر از مطالعات همه کشورهای دیگر می‌باشد که نشان‌دهنده شدت بیشتر بیماری در ایران است. به این دلیل پیشگیری از طریق بررسی ژنتیکی و نیز تست‌های زمان بارداری اهمیت ویژه‌ای دارد. با این همه ادامه بیماریابی و نیز تشخیص دقیق نوع بیماری با تست‌های ایمونوفلوروسنت و میکروسکپ الکترونی کمک خواهد کرد، شیوع دقیق انواع این بیماری تعیین گردد. همچنین حدس زده می‌شود به تدریج و با ثبت کامل افراد مبتلا، به تعداد بیماران سیمپلکس اضافه گردد.

Abstract:

Epidemiology of the Epidermolysis Bullosa Disease in Iran

Farokh Forghani S. MD^{}, Fatemi M. J. MD^{**}, Asadpour F. BSc^{***}
Araghi Sh. BSc^{****}, Noori A. MD^{*****}*

(Received: 20 April 2016 Accepted: 15 Sep 2016)

Introduction & Objective: Epidermolysis Bullosa is a group of inherited bullous disorders characterized by massive blistering of the skin developing in response to minor trauma. The presented statistics of this disorder varies a lot in the world and there is not an exact fact about this disease. In a lot of countries, there is not an EB patient registry system and all of these patients are not diagnosed and recorded. Since the first steps of EB patients' registry have been started in Iran, we decided to collect, analyze and publicize patients' statistical data in Iran.

Materials & Methods: After launching a conclusive EB patient data registry system by Burn Research Center of Iran University of Medical Sciences, we started to call patients to EB patient health house. Patients' information such as age, gender, address, educational status, parents' family relation and pathology result were recorded. Then the physician examined the patients' different parts of the body such as gastrointestinal system, teeth damages, age damages, psychological problems and contracture of upper and lower limbs were registered. This information was analyzed by statistical program.

Results: 342 of EB patients have been diagnosed and registered in Iran (4.2 patient in 100.000 person) with an approximately equal ratio between males and females. Most of the patients were in the school age and students and about 11% of them and academic studies. In 82% of them there was a close or far family relation. The majority patients' diagnosis was based on clinical tests and less than one third had pathological approval, among which 78% of the patients were of dystrophic type, 10% junctional and about 8% of simplex type. Most of the complications included first dysphasia and in the second place tooth damage.

Conclusions: Based on this study, the frequency of EB in Iran is less than other countries. Although, the data completion is to be done in order to screen all the patients. The majority of the patients live in Tehran, Isfahan, Khozestan and Fars and the dystrophic type in Iran is significantly more common with a great difference in comparison to other countries. Patients screening and assessment based on pathology leads to an exact disease type determination. It is considered that gradually, registering all the patients, the number of simplex type patients is increased.

Key Words: Epidemiology, Epidermolysis Bullosa, Iran

** Assistant Professor of Plastic & Reconstructive Surgery, Burn Research Center, Iran University of Medical Sciences, Hazrate Fateme Hospital, Tehran, Iran*

*** Professor of Plastic & Reconstructive Surgery, Burn Research Center, Iran University of Medical Sciences, Hazrate Fateme Hospital, Tehran, Iran*

**** Bachelor Science of Operating Room, Burn Research Center, Iran University of Medical Sciences, Hazrate Fateme Hospital, Tehran, Iran*

***** Bachelor Science of Nursing, Burn Research Center, Iran University of Medical Sciences, Hazrate Fateme Hospital, Tehran, Iran*

****** General Practitioner, Burn Research Center, Iran University of Medical Sciences, Hazrate Fateme Hospital, Tehran, Iran*

References:

1. David H. Song, Plastic surgery, Third edition, Volume 4, 1013, 511-524.
2. S. Danescu, C. Has, S. Senila, L. Ungureanu and R. Cosgarea. Epidermiology of inherited epidermolysis Bullosa in Romania and genotype-phenotype correlation in patients with dystrophic epidermolysis Bullosa. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venerology*. 2015; 29 (5): 899-903.
3. Harris AG, Todes-Taylor NR, Petrovic N, Murrel DR. The distribution of epidermolysis Bullosa in Australia with a focus on rural and remote areas. *Australian Journal of Dermatology*. 2016 Feb 5, doi: 10.1111/ajd.1243/
4. Hiremangalore R, Kubba A, Bansel S, Jerasani H, British Journal Dermatology. 2015 Feb; 172 (2); 384-91.
5. Ahmad RC, Bruckner AL. A surgery of epidermolysis bullosa care in the United States and Canada. *Pediatric Dermatology*. 2014 Mar-Apr; 31(2); 169-75.
6. Hernandez-Martin A, Araegui B, Escamez MJ and et al. prevalence of dystrophic epidermolysis bullosa in Spain: a population-based study using the 3-source capture-recapture method. Evidence of a need for improvement in care. *Actas Dermosifiliologi*. 2013 Dec; 104(10): 890-6.
7. Kho Yc, Rhodes LM, Robertson SJ and et al. Epidermiology of Epidermolysis Bullosa in the antipodes: the Australasian Epidermolysis Bullosa Registry with a focus on Herlitz junctional epidermolysis Bullosa. *Arch dermatology* 2010 Jun; 146 (6); 635-40.
8. Fine JD, Johnson LB, Suchiadrán C and et al. Inherited Epidermolysis Bullosa. Orphan et Journal Rare disease. 2010 May 28; 5: 12.
9. Tadini G, Guolandri L, Colombi M and et al: the Italian Registry of hereditary Epidermolysis Bullosa. *G Italian Dermatology Venerology*. 2005, 140: 359-372.
10. Horn HIM, Priestley GC, Easy RAS, Tidman Mj. The prevalence of Epidermolysis Bullosa in Scotland. *British Journal Dermatology*. 1997, 136: 560-564.