

## Opis choroby \*

### Definicja

A severe form of junctional epidermolysis bullosa (JEB) characterized by blisters and extensive erosions, localized to the skin and mucous membranes.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

Epidermolysis bullosa letalis

Pęcherzowe oddzielenie się naskórka łączące,  
typ Herlitz i Pearsons

Pęcherzowe oddzielenie się naskórka, postać  
śmiertelna

JEB-H

Junctional epidermolysis bullosa generalisata  
gravis

Junctional epidermolysis bullosa, Herlitz type

Junctional epidermolysis bullosa, Herlitz-Pearson  
type

Severe generalized JEB

#### Kod ORPHA

79404

#### Kod OMIM

226700

#### Kod ICD10

Q81.1

#### Kod ICD11

EC31

---

#### \*Źródło

orphanet