

К.В. Коляденко, О.Є. Федоренко, К.С. Ткачишина
Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ

Вплив тяжкості клінічного перебігу бульозного епідермолізу на якість життя хворих в Україні

Мета роботи — визначення впливу тяжкості перебігу бульозного епідермолізу (БЕ) в Україні на якість життя (ЯЖ) пацієнтів з цим захворюванням.

Матеріали та методи. Роботу виконано на кафедрі дерматології та венерології за підтримки центру «Добра-Україна». Обстежено 43 хворих обох статей з підтвердженим діагнозом вродженого БЕ. Це становить близько 20% усієї зареєстрованої популяції цих хворих в Україні. У обстежених було зібрано анамнез клінічного перебігу захворювання, проведено детальний загальний огляд та здійснено оцінку за Бірмінгемським індексом тяжкості (БІТ). Для оцінки ЯЖ хворих на БЕ було використано дерматологічний індекс якості життя, призначений для застосування у пацієнтів віком старше 16 років, та дитячий дерматологічний індекс якості життя, який найбільш широко використовують у дітей віком 4–16 років

Результати та обговорення. Використання в ході дослідження БІТ дало змогу незаперечно та об'єктивно оцінити наявні у хворих на БЕ дітей та дорослих соматичні ураження шкіри, нігтів, гортані, ротової порожнини. Аналіз відповідей пацієнтів на конкретні питання БІТ дає змогу також порівняти та оцінити всі ці клінічні вияви як у дітей, так і у дорослих. Обсяг цієї публікації, на жаль, не дає змоги детально викласти виявлені залежності — впливи конкретних соматичних порушень, характерних для БЕ, на ЯЖ як у цілому, так і окремі її складові. Тож доводиться поки що обмежитись загальним висновком про вкрай значний та виразно негативний вплив зазначених хворими при їх опитуванні соматичних уражень як шкіри, так і інших органів на стан ЯЖ. Больові відчуття (згідно з опитувальником DN4) на основі відповідей хворих сприймаються ними як печіння та частково нагадують наслідки ударів струмом і переважно асоціюються зі свербіжем, а частково з пощипуванням та поколюванням.

Дорослий та дитячий дерматологічні індекси-опитувальники дали змогу отримати загальну картину відповідей хворих БЕ дітей та дорослих на конкретні питання, що стосувались їх самооцінки впливу ураженої шкіри на ЯЖ в цілому та її окремі складові.

Висновки. Виявлені вікові розбіжності в самооцінці хворими наявних у них об'єктивних порушень шкіри, на нашу думку, переважно зумовлені як більшою емоційністю дітей, так і більш психологічно зваженою їх оцінкою дорослими.

Ключові слова

Бірмінгемський індекс тяжкості, якість життя, бульозний епідермоліз, спадкові захворювання.

Бульозний епідермоліз (БЕ) — це рідкісна група спадкових захворювань, при яких утворюються пухирі або ерозії на шкірі та іноді під епітелієм інших органів у відповідь на травму чи без неї. У немовлят пухирі найчастіше локалізуються на пальцях рук, ліктях, стопах і в ділянці підгузків. Крім того, у них можуть вражатися слизові порожнини рота, носоглотки, очей, уrogenітальної ділянки, травного тракту, а також виникати респіраторні симптоми. У подальшому патологічний процес охоплює великі ділянки тулуба та кінцівок, уражаються зуби, волосся та нігті.

Описано понад двадцять типів БЕ, які можна зарахувати до трьох основних: простого, межового та дистрофічного.

Згідно з даними фонду «ДЕБРА» в Україні станом на 2018 р. зареєстровано 163 особи віком від 0 до 34 років, хворих на БЕ: у Вінницькій області — 3, Волинській — 2, Дніпропетровській — 8, Донецькій — 8, Житомирській — 5, Закарпатській — 3, Запорізькій — 2, Івано-Франківській — 3, в м. Києві — 19, Київській обл. — 6, Луганській — 1, Львівській — 4, Миколаївській — 3, Одеській — 9, Полтавській — 5, Рівненській — 9, Сумській — 3, Тернопільській — 3, Харківській — 3, Херсонській — 6, Хмельницькій — 7, Черкаській — 1, Чернівецькій — 5, Чернігівській — 1.

Мета роботи — вивчити вплив тяжкості перебігу БЕ на якість життя (ЯЖ) пацієнтів із цим захворюванням.

Матеріали та методи

Роботу виконано на кафедрі дерматології та венерології за підтримки центру «Добра-Україна». Обстежено 43 хворих обох статей з підтвердженим діагнозом вродженого БЕ. Це становить близько 20% усієї зареєстрованої популяції цих хворих в Україні і дає підстави говорити, що отримані під час дослідження результати можуть бути екстрапольовані на всіх хворих з цим діагнозом. Усі хворі або дорослі члени їхніх родин заповнили поінформовану згоду на участь у дослідженні. За віком пацієнтів поділили на дві групи: першу, до якої було включено 20 осіб віком від 4 до 16 років, та другу, в яку ввійшли 23 особи старше 16 років. Такий поділ зумовлений міжнародним досвідом використання діагностичного опитувальника [1–4].

У обстежених було зібрано анамнез клінічного перебігу захворювання, проведено детальний загальний огляд та здійснено оцінку за Бірмінгемським індексом тяжкості (БІТ) БЕ, який враховує площу ураженої шкіри, залучення нігтів, порожнини рота, очей, гортані та стравоходу, рубцювання шкіри рук, кількість уражень раком шкіри, що з'явилися уперше, метастатичне поширення, хронічні рани (6–12 міс), алопецію та недостатність харчування. Максимум – 100 балів: на площу ураження шкіри – 50 балів, на 10 інших критеріїв – по 5.

Для оцінки ЯЖ хворих на БЕ було використано дерматологічний індекс якості життя (ДІЯЖ), призначений для застосування у пацієнтів віком старше 16 років, та дитячий дерматологічний індекс якості життя (ДДІЯЖ), який найбільш широко використовують у дітей віком 4–16 років.

Статистичний аналіз отриманих даних проведено з допомогою лінійного коефіцієнта кореляції Пірсона. Для обробки отриманих статистичних даних використано ліцензовану програму IBMSPSS Statistics 22.

Результати та обговорення

Використання в ході дослідження БІТ дало змогу незаперечно та об'єктивно оцінити наявні у хворих на БЕ дітей та дорослих соматичні ураження шкіри, очей, нігтів, гортані, ротової порожнини.

Так, за даними самооцінки хворими стану порожнини рота виявлено виражену скутість язика та звуження ротової щілини – симптоми явного обмеження фізіологічних можливостей хворих, а отже, і якості їхнього повсякденного життя. Це найбільш часта патологія – її виявляють у 30–40% хворих. З віком її частота зростає з 33,3 до 42,1%. Часта болючість у роті – другий за значущістю вияв цієї патології – фактично була у кожного четвертого-п'ятого пацієнта.

З віком хворих її частота підвищується з 23,8 до 26,3%. Також паралельно збільшується частка постійної болючості (з 4,8 до 5,3%) і явно зменшується питома вага рідкої болючості (з 23,8 до 15,8%). Лише в поодиноких випадках болючість у роті була відсутня.

Очі значно менше вражаються, ніж порожнина рота, а отже, це меншою мірою впливає на погіршення ЯЖ. На нашу думку, це пов'язано з відсутністю постійної травматизації слизової оболонки очей їжею, як це відбувається під час її проходження через стравохід і ротову порожнину. Мабуть, саме тому майже у третини опитаних усіх вікових груп не відмічено впливу хвороби на стан очей. З віком ця оцінка навіть дещо зростає – з 28,6 до 31,6%. Слабку (рідку) болючість з віком фіксують майже вдвічі рідше (із 47,6 до 26,3%). Паралельно з цим зменшується і питома вага (з 19 до 15,8%) частоті болючості. Проте втричі (з 4,8 до 15,8%) збільшується питома вага постійної болючості та виявів захворювання зовнішнього апарату ока. В цілому ж вираженість (питома вага) патології очей з віком помітно збільшується.

Скарг на ураження гортані не було у кожного п'ятого хворого (26,3–23,8%) у всіх вікових групах. Рідко типовою для майже половини (47,6–52,7%) обстежених була осиплість. Часта осиплість з віком виражено (майже втричі) зменшується (з 19 до 5,3%). Найбільш загрозливим соматичним ураженням гортані у пацієнтів до 16 років є наявність майже у кожного десятого (9,5%) з них виявів обструкції гортані, що безпосередньо загрожує їхньому життю. При цьому дуже «дивним» є зникнення з віком таких виявів обструкції гортані. Дати хоч якесь пояснення цьому ми не можемо. Цілком логічним, з нашої точки зору, було б збільшення питомої ваги цього соматичного ускладнення, а не його відсутність у більш дорослих пацієнтів.

Аналіз скарг на ураження стравоходу показав, що у дітей ковтання не було порушене зовсім (38,1%) або незначною мірою (23,8%). У більш дорослих відзначене різке (майже вчетверо – до 10,5%) зменшення питомої ваги нормального ковтання та більше ніж удвічі (з 23,8 до 10,5%) – зрідка його порушення. Натомість питома вага частого його порушення збільшена більше ніж у п'ятеро (з 9,5 до 52,8%). Тобто саме це стає, мабуть, головною причиною недостатнього живлення у підлітковому і юнацькому віці.

Абсолютно об'єктивним показником хронічності та глибини соматичного ураження БЕ є стан рубців на шкірі. Не виявлено навіть поодиноких випадків відсутності у них виявів рубцювання шкіри. Питома вага маленьких кіст білого кольору та поява атрофії у міру дорослішання

зменшується з 52,8 до 36,8%. Відповідно більш глибокі вияви наявного обмеження рухливості в суглобах та поява (формування) міжпальцевих зрощень з віком суттєво зростають (з 28,6 до 47,4%). Цілком логічно, що виражені обмеження та проксимальні зрощення ще більшою мірою обмежують активну рухливість у побуті та фактично інвалідизують хворих.

Частковим виявом стану гіперпродукції сполучної тканини при БЕ є поступове формування рубцевої алопеції, яке зокрема виявляється посиленням випадання волосся або недостатнім ростом нового. В цілому посиленого випадання волосся або недостатнього росту нового не відзначено у більшості дітей (57,8%) і у 36,8% дорослих хворих на БЕ. Хоча у міру дорослішання спостерігалось поступове збільшення питомої ваги таких виявів (з 19 до 60–70%).

Одним з патогномічних клінічних виявів цієї вродженої патології є обов'язкова наявність на шкірі хронічних виразок. Хронічні (тривалістю 6–12 міс) виразки були відсутні лише у 23,8% дітей та у кожного десятого хворого старше 16 років. З віком питома вага їхньої мінімальної площі (до розміру долоні) вдвічі (з 19 до 10,5%) зменшується, а площа хронічних виразок у межах 1–2% відповідно збільшується (з 14,3 до 21,1%). Виразніше (з 19 до 42,1%) з віком зростає площа ще більших (2–5%) виразок. Менш виразно збільшується і питома вага дуже значних за розміром (до 10% площі всієї шкіри) хронічних виразок (з 9,5 до 15,8%).

Ще одним украй важливим виявом БЕ у хворих є їхня виразна недостатність живлення. Цей показник, на нашу думку, є похідним від зазначених вище патологічних уражень ротової порожнини, гортані та стравоходу. Встановлено, що з віком, а отже, у міру більш тривалого розвитку клінічних виявів БЕ, на третину (з 30 до 21,1%) збільшується питома вага осіб з мінімальним (у балах) рівнем недостатності живлення. Відповідно бальний рівень виразності недостатності живлення хворих з віком поступово зростає.

Оцінка невропатичного болю за DN4-опитувальником

Згідно з відповідями хворих больові відчуття вони сприймають переважно як печіння. Частково вони нагадують наслідки удару струмом і психологічно асоціюються зі свербіжем, інколи — з пощипуванням та поколюванням.

Дерматологічний індекс якості життя і дитячий дерматологічний індекс якості життя

Їхнє використання дало змогу отримати загальну картину відповідей хворих на БЕ дітей та

дорослих на конкретні питання щодо їхньої самооцінки впливу ураженої шкіри на ЯЖ в цілому та її окремі складові.

Відповіді на запитання «*Наскільки сверблячою, подряпаною, у виразках чи болючою була ваша шкіра?*» дозволили зробити такі попередні висновки: в обох вікових групах суб'єктивне негативне сприйняття стану власної шкіри більш ніж у половини (52,4–52,6)% хворих було дуже вагомим. 23,8% дітей негативно оцінювали її як максимально значуще, і фактично ніхто не оцінював стан власної шкіри позитивно. І це при тому, що серед хворих більш старшої вікової групи кожний десятий (10,5%) позитивно оцінював стан своєї шкіри. Паралельно з цим відносно негативна самооцінка стану власної шкіри з подорослішанням помітно зростає (з 23,8 до 36,8%). Виявлені вікові розбіжності в самооцінці хворими наявних у них об'єктивних порушень шкіри, на нашу думку, переважно зумовлені як більшою емоційністю дітей, так і більш психологічно зваженою їх оцінкою дорослими.

Варіанти відповідей на запитання «*Наскільки вам доводилося ніяковіти, соромитися, бути розчарованим чи сумним через стан вашої шкіри?*» свідчать про те, що в обох вікових групах трохи більше третини (38,6 і 36,8%) хворих помірно ніяковіли, соромились та сумували через свій соматичний стан. У дітей питома вага протилежного емоційного сприйняття (від максимального розчарування та суму до відсутності ніяковіння і сорому через існуючу патологію шкіри) була однаковою (23,8 і 23,8%), тобто «урівноваженою». У більш дорослих (старше 16 років) пацієнтів виявлено явну поляризацію емоційного сприйняття — дуже стрімке збільшення (до 52,6%) питомої ваги максимальної виразності емоційних переживань при одночасному зменшенні їх до мінімуму (10,5%) у кожного десятого.

Відповіді на запитання «*Наскільки стан вашої шкіри вплинув на ваші стосунки з друзями?*» та подібного за змістом «*Наскільки ваші шкірні проблеми заважали вам ходити до магазину або доглядати за вашим помешканням чи городом?*» фактично відображають вплив БЕ на спроможність хворих підтримувати певні соціальні контакти. Виявилось, що у дітей ці контакти переважно зумовлені виходом з дому, спілкуванням з іншими дітьми і не пов'язані з виконанням будь-якої роботи. Тож цілком очікувано переважна більшість з них (61,9%) не вважали, що стан їхньої шкіри якимось чином впливав на таке спілкування. У більш дорослих ця самооцінка була втричі нижчою (21,1%). І лише кожна четверта (28,6%) дитина, тобто майже однаково з дорослими (26,3%), відмічала мінімальні обме-

ження. Проте навіть незначна фізична активність (потреба самостійно вийти з дому, участь у дитячих іграх) зменшувала вдвічі (до 33,3%) таку позитивну оцінку своїх стосунків і відповідно трохи збільшувала питому вагу (до 33,3%) розуміння невеликих обмежень. У кожного третього (19 + 14,3)% рівень таких проблем зростає. Серед дорослих, які змушені активніше щось робити (ходити до магазину, доглядати за своїм помешканням, городом), більше половини (31,6 + 26,3)% відмічають дуже сильний або значний негативний вплив стану їхньої шкіри на потребу підтримувати такі контакти.

Дещо іншу мету передбачали запитання «Часто ви мінjali чи носили різний або спеціальний одяг/взуття через стан вашої шкіри?» та «Наскільки ваші шкірні проблеми впливали на вибір вами одягу?». Отримані відповіді на ці запитання відтворюють думки дорослих хворих про вплив наявної у них серйозної (інвалідизуючої) соматичної патології шкіри на вибір передбачуваного механічного впливу взуття та одягом. Цілком очікувано, що у більшості (15,8 + 36,8)% опитаних цей вплив був домінуючим чи значним і лише у меншості — незначним (21,1%) або зовсім ними ігнорувався (15,8%). При цьому жоден хворий не вважав, що проблема вибору ним буденного чи спеціального одягу/взуття є несуттєвою чи незначущою. Серед дітей психологічно «ігнорував» або, точніше, недооцінював її значення майже кожен десятий (15,3%). Імовірно, це зумовлено тим, що саме батьки вирішували, який саме одяг/взуття має носити їхня дитина та як часто треба його міняти.

Варіанти відповідей на запитання «Як часто ви уникали плавання чи заняття іншими видами спорту через стан вашої шкіри?» та «Наскільки ваші шкірні проблеми ускладнювали ваші заняття будь-яким видом спорту?» дають розуміння хворими на БЕ бажаності та можливості відносно сталих фізичних навантажень. Серед дітей фактично половина (14,3 + 33,1)% достатньо свідомо уникали плавання та інших спортивних навантажень. Кожна третя (33,1%) дитина лише частково ухилялась від занять і тільки троє регулярно плавали (тобто могли собі дозволити незначний фізичний вплив на шкіру).

Серед більш дорослих пацієнтів половина (31,6 + 15,8)% цілком свідомо оцінювала негативний вплив наявних у них пошкоджень шкіри на можливість та доцільність займатись будь-яким видом спорту. І лише кожен четвертий (26,3%) вважав, що стан їхньої шкіри не завадить спортивним вправам. На нашу думку, це скоріше свідчить про не зовсім адекватне усвідомлення ними власного соматичного стану та

можливих вкрай негативних наслідків навіть незначного її травмування.

Відповіді на запитання «Наскільки стан вашої шкіри вплинув на ваше навчання у школі?» та «Чи перешкоджали ваші шкірні проблеми вашій роботі або навчанню?» дали змогу оцінити вплив БЕ на можливість отримання освіти хворими дітьми і на бажання дорослих пацієнтів-інвалідів. Серед дітей відвідувати школу не могли лише 15%, у 10% стан був значно ускладненим станом шкіри. Ще у третини (35%) опитаних ці клінічні вияви лише трохи заважали навчанню. І децю несподіваною для нас була дуже значна (40%) питома вага думки хворих дітей про те, що клінічні вияви БЕ не впливали на навчання. Нам здається, що це є певним виявом їхнього частково захисного психологічного настрою (гармонійно-анізогнозичного): «набуті знання допоможуть боротися з хворобою» або децю конкурентного настрою — «якщо фізично я і відстаю від класу та, проте, розумово — Ні».

Опосередкованим підтвердженням зазначеного вище є усвідомлені відповіді дорослих інвалідів стосовно впливу БЕ на роботу. Виявилось, що лише у 42,1% їхній соматичний стан однозначно перешкоджав роботі. Третина (31,6%) опитаних свідчила протилежне. Кожний четвертий (26,3%) категорично наголошував на відсутності будь-якого впливу об'єктивно наявної у них патології шкіри на виконання своїх професійних робочих обов'язків. На нашу думку, ці твердження є яскравим виявом як особистої мужності цих хворих, так і свідченням не зовсім адекватного типу психологічного реагування (ергопатичного) на цю вроджену тяжку соматичну патологію та своє напівсвідоме бажання/намагання «сховатись від хвороби в роботі».

На контрольне запитання «Чи пов'язана можливість насолоджуватися канікулами з проблемою вашої шкіри?» майже половина (47,1%) опитаних дітей відповіли «Зовсім ні». Наведений вище переклад цього запитання явно невдалий (механістичний) і не дає реальної можливості правильно оцінити та проаналізувати значення дитячих відповідей на нього.

На відміну від цього варіанти відповідей на запитання тесту «Наскільки значні проблеми ви мали через стан вашої шкіри з іншими людьми, які дражнили, ображали чи сторонилися вас?» сформульовані достатньо вдало. Це дало змогу однозначно встановити, що у переважній більшості (61,9%) дітей таких проблем не було взагалі, а у 28,6% — лише деякою мірою.

Аналогічне за змістом запитання у дорослих хворих виявило децю іншу картину залежності — впливу «шкірних проблем» на дозвілля та можли-

вість спілкування. Так, у половини (47,7 + 5,1)% такі проблеми є і вони їх усвідомлюють як цілком значущі. До того ж кожен четвертий (26,3%) їх розуміє, хоча і не надає великого значення. І лише кожен п'ятий їх ігнорує. Нам здається, що спектр цих відповідей дорослих на ситуацію невиробничого спілкування опосередковано підтверджує раніше висловлену думку про переважно ергопатичний тип їхнього «робочого» реагування.

Визначити реальний стан ЯЖ у дорослих хворих на БЕ дозволяє аналіз розподілу відповідей на ще одне частково «контрольне» запитання: «Наскільки лікування шкіри завдавало вам проблем, наприклад, забруднювало ваше помешкання або забирало час?». Тобто формально це запитання не стосувалося роботи. Виявляється, що за такого формулювання близько 60% (15,8 + 42,1)% опитаних визнають наявність значних проблем, а ще 42,1% визнають їх явно, хоча психологічно применшують. І що принципово важливо — жоден дорослий їх принципово не заперечує, оскільки це стосується не роботи, а побуту.

Ще одним таким підтвердженням є аналіз відповідей на дещо провокаційне запитання: «Чи спричиняли ваші шкірні проблеми будь-які сексуальні труднощі?». Формально більшість хворих (77,7%) висловились цілком категорично: «Це не має до мене відношення». Таку відповідь можна трактувати однозначно — «Тут не до сексу». Тим паче, що кожен п'ятий (15,8 + 5,3)% вкрай негативно оцінив таку залежність. Тобто і в цьому випадку дала явний збій спроба дорослих хворих психологічно «сховатись» у роботі від виявів БЕ.

Висновки

1. Використання під час дослідження БІТ дало змогу незаперечно та об'єктивно оцінити наявні у хворих на БЕ дітей та дорослих соматичні

ураження шкіри, нігтів, гортані, ротової порожнини.

2. Аналіз відповідей пацієнтів на конкретні запитання БІТ дає можливість також порівняти та оцінити всі клінічні вияви як у дітей, так і у дорослих.

3. Обсяг цієї публікації, на жаль, не дозволяє детально викласти виявлені залежності — вплив конкретних (певних) соматичних порушень, характерних для БЕ, на ЯЖ в цілому і на окремі її складові. Тож доводиться поки що обмежитись загальним висновком про вкрай значний та виражено негативний вплив зазначених хворими за даними їхнього опитування соматичних уражень як шкіри, так і інших органів на ЯЖ.

4. Больові відчуття (за опитувальником DN4) згідно з відповідями хворих вони сприймають як печіння та такі, що частково нагадують наслідки удару струмом і переважно асоціюються зі свербежем, а частково — з пощипуванням та поколюванням.

5. ДІЯЖ і ДДІЯЖ дало можливість отримати загальну картину відповідей хворих на БЕ дітей та дорослих на конкретні питання щодо їхньої самооцінки впливу ураженої шкіри на ЯЖ в цілому та її окремі складові.

6. Виявлені вікові розбіжності в самооцінці хворими наявних у них об'єктивних порушень шкіри, на нашу думку, переважно зумовлені більшою емоційністю дітей і психологічно зваженішою їхньою оцінкою дорослими.

7. Склалось враження, що відповіді хворих на БЕ є яскравим виявом як особистої мужності цих інвалідів, так і переважним виявом не зовсім адекватного типу їхнього психологічного реагування (ергопатичного) на цю вроджену тяжку соматичну патологію та напівсвідоме бажання/ намагання «сховатись від хвороби в роботі».

Список літератури

1. Chernyshov P.V., Suru I.A., Gedeon L.A. et al. Epidermolysis bullosaspecific module of the Infants and Toddlers Dermatology Quality of Life (InToDermQoL) questionnaire // J. Eur. Acad. Dermatol. Venerol.— 2019.— Vol. 33 (3).— P. 612—617. doi: 10.1111/jdv.15337.
2. Lewis V., Finlay A.Y. 10 years experience of the Dermatology Life Quality Index (DLQI) // J. Invest. Dermatol. Symp. Proc.— 2004.— Vol. 9 (2).— P. 169—180. doi: 10.1111/j.1087-0024.2004.09113.x.
3. Moss C., Wong A., Davies P. The Birmingham epidermolysis bullosa severity score: development and validation // Br. J. Dermatol.— 2009.— Vol. 160 (5).— P. 1057—1065.
4. Olsen J.R., Gallacher J., Finlay A.Y. et al. Quality of life impact of childhood skin conditions measured using the Children's Dermatology Life Quality Index (CDLQI): a meta-analysis // Br. J. Dermatol.— 2016.— Vol. 174 (4).— P. 853—861. doi: 10.1111/bjd.14361.

Е.В. Коляденко, О.Е. Федоренко, К.С. Ткачишина

Національний медичний університет імені А.А. Богомольця, Київ

Влияние тяжести клинического течения буллезного эпидермолиза на качество жизни больных в Украине

Цель работы — изучение влияния тяжести течения буллезного эпидермолиза (БЭ) в Украине на качество жизни (КЖ) пациентов с этим заболеванием.

Матеріали і методи. Работа выполнена на кафедре дерматологии и венерологии при поддержке центра «Дебра-Украина». Обследовано 43 больных обоего пола с подтвержденным диагнозом врожденного БЭ. Это составляет около 20 % всей зарегистрированной популяции этих больных в Украине. В обследованных был собран анамнез клинического течения заболевания, проведен детальный общий обзор и осуществлена оценка по Бирмингемскому индексу тяжести (БИТ). Для оценки КЖ больных БЭ было использовано дерматологический индекс качества жизни, предназначенный для применения у пациентов в возрасте старше 16 лет, и детский дерматологический индекс качества жизни, который наиболее широко используют в возрасте 4–16 лет.

Результаты и обсуждение. Использование в ходе исследования БИТ позволило объективно оценить у больных БЭ детей и взрослых соматические поражения кожи, ногтей, гортани, ротовой полости. Анализ ответов пациентов на конкретные вопросы БИТ дал возможность также сравнить и оценить все эти клинические проявления как у детей, так и у взрослых. Объем данной публикации, к сожалению, не позволяет подробно изложить выявленную зависимость влияния определенных соматических нарушений, характерных для БЭ, на КЖ как в целом, так и на отдельные ее составляющие. Поэтому пока что можно сделать вывод о значительном и отчетливо негативном влиянии соматических поражений кожи и других органов на КЖ таких пациентов. Болевые ощущения (согласно опроснику DN4) на основании ответов больных воспринимаются ими как жжение и частично напоминают последствия удара током, преимущественно ассоциируясь с зудом и частично — с пощипыванием и покалыванием.

Взрослый и детский дерматологические индексы-опросники позволили создать общую картину ответов детей и взрослых с БЭ на вопросы, касающиеся их самооценки влияния пораженной кожи на КЖ в целом и отдельные ее составляющие.

Выводы. Выявленные возрастные различия в самооценке больными имеющихся у них объективных нарушений кожи, по нашему мнению, преимущественно обусловлены как большей эмоциональностью детей, так и более психологически взвешенной их оценкой взрослыми.

Ключевые слова: Бирмингемский индекс тяжести, качество жизни, буллезный эпидермолиз, наследственные заболевания.

K.V. Kolyadenko, O.Ye. Fedorenko, K.S. Tkachyshyna

O.O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

Impact of clinical course of epidermolysis bullosis on quality of life of patients in Ukraine

Objective — to determine the impact of the severity of epidermolysis bullosa (EB) on the quality of life (QL) of patients with this disease.

Materials and methods. The work was performed at the Department of Dermatology and Venereology with the support of the center «Debra Ukraine». 43 patients of both sexes with a confirmed diagnosis of congenital EB were examined. This represents about 20% of the total registered population of these patients in Ukraine. In the surveyed patients, the history of the clinical course of the disease was collected, a detailed general review was carried out, and the Birmingham Severity Index (BSI) was assessed. To assess the quality of life of patients with EB, the quality of life index was used for patients over the age of 16, and the dermatological quality of life pediatric index — for patients aged 4–16 years.

Results and discussion. The use of BSI during the study allowed objective assessment of somatic lesions of skin, nails, larynx and oral cavity of children and adults. Analysis of patients' responses to specific questions of BSI made it possible to compare and evaluate all clinical manifestations of EB both in children and in adults. The volume of this publication, unfortunately, does not allow a detailed description of the revealed dependence of the effect of certain somatic disorders characteristic of BE on quality of life as a whole and its individual components. Therefore, so far we can conclude that the somatic lesions of the skin and other organs have a significant and distinctly negative effect on the quality of life of these patients. Pain sensations (according to the DN4 questionnaire) based on the patients' responses are mainly perceived by them as a burning sensation and partly resemble the effects of electric shock, associated with itching and partly with pinching and tingling.

Adult and pediatric dermatological indexes-questionnaires allowed us to create an overall picture of the responses of children and adults with BE to questions concerning their self-assessment of the impact of the affected skin on the quality of life as a whole and its individual components.

Conclusions. The revealed age differences in the patients' self-assessment of their objective skin disorders, in our opinion, are mainly caused by the greater emotionality of children on the one hand and the more psychologically balanced assessment by the adults — on the other.

Key words: Birmingham Severity Index, quality of life, epidermolysis bullosae, hereditary diseases.

Дані про авторів:

Коляденко Катерина Володимирівна, к. мед. н., доц. кафедри дерматології та венерології
01601, м. Київ, бульв. Тараса Шевченка, 13. E-mail: katerinak78@gmail.com

Федоренко Олександр Євгенович, д. мед. н., доц. кафедри дерматології та венерології

Ткачишина Ксенія Сергіївна, студентка 6-го курсу Національного медичного університету імені О.О. Богомольця