

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

Вплив інтенсивності больових відчуттів на психологічний стан хворих на бульозний епідермоліз

Термін «вроджений бульозний епідермоліз» об'єднує групу досить рідкісних, генетично та клінічно гетерогенних захворювань, які характеризуються виникненням у внутрішньоутробний період розвитку людини або у ранньому дитинстві на різних ділянках шкіри та слизових оболонках певної кількості (від одиничних до множинних) міхурів та ерозій. Клінічні вияви бульозного епідермолізу (БЕ) вкрай негативно впливають на якість життя пацієнта та членів його родини не тільки у фізичному, а й у психологічному аспекті. У хворих із тяжкими формами постійно з'являються міхури та рани, що супроводжується болем та свербіжем, ураження охоплює велику площу, розвиваються ускладнення, які призводять до інвалідизації. Тяжкий перебіг захворювання може спричинити невроз, що зумовлює соціальну дезадаптацію пацієнтів, ускладнює процеси навчання, праці та відпочинку.

Мета роботи — оцінити вплив больових відчуттів у пацієнтів, хворих на БЕ, на якість їх життя зі статистично значущою вибіркою із загальної української популяції хворих за допомогою шкал BIT, HADS, DN4, ВАШ.

Матеріали та методи. Для оцінки впливу больових відчуттів на психологічний стан пацієнтів із БЕ та визначення інтенсивності болю були використані шкали HADS, ВАШ, опитувальник DN4 та ін.

Результати та обговорення. У ході дослідження встановлено, що соматичні ураження як шкіри, так і інших органів, як вказали хворі під час опитування, мають вкрай значний та виразно негативний вплив на якість їх життя. Одним із таких негативних чинників, які щоденно погіршують якість життя хворих, є больові відчуття. Уточнено змістовну складову больових відчуттів, вони мають такі характеристики: печіння (у 15 пацієнтів), або болісний холод (у 6), або відчуття як удар електричним струмом (у 8). Інтенсивність тих чи інших больових відчуттів у переважній більшості пацієнтів (у 13 з 19) оцінена як «значна». Оцінка тривожно-депресивних розладів за HADS показала, що вони притаманні лише кожному 5-му — 6-му хворому.

Висновки. Вперше проведено науково обґрунтоване комбіноване дослідження з оцінки впливу постійних больових відчуттів при бульозному епідермолізі на якість життя таких пацієнтів із статистично значущою вибіркою із загальної української популяції хворих.

Ключові слова

Бульозний епідермоліз, біль, психологічний стан пацієнтів.

Термін «вроджений бульозний епідермоліз» об'єднує групу досить рідкісних, генетично та клінічно гетерогенних захворювань, які характеризуються виникненням у внутрішньоутробний період розвитку людини або у ранньому дитинстві на різних ділянках шкіри та слизових оболонок певної кількості (від одиничних до множинних) міхурів та ерозій. Ці висипання переважно спричиняє досить незначна за силою і тривалістю дії механічна взаємодія — тертя між шкірою немовляти та білизною. Оскільки таке тертя є дуже слабким, здебільшого батьки (дорослі) спочатку його або зовсім ігнорують, або суб'єктивно не оцінюють як істотну травму.

Основну увагу у таких випадках вони приділяють не факту невмотивованої появи у дитини одиничних дрібних висипань, а з'ясуванню «справжньої» причини її неспокійної поведінки. І лише з часом (від кількох годин до кількох місяців) дорослі починають усвідомлювати очевидний зв'язок між появою висипань та зумовленими ними больовими відчуттями у їх дитини і, як наслідок, із різкою зміною її поведінки. Проте зрештою батькам та родичам стає зрозуміло, що біль — це невід'ємна складова життя кожної дитини з бульозним епідермолізом (БЕ) [8]. Окрім цього, різні клінічні підтипи захворювання можуть супроводжуватися численними

позашкірними виявами. Міжнародна асоціація з вивчення болю (International Association for the Study of Pain) надає таке визначення: «бульозний епідермоліз — це неприємний чуттєвий та емоційний досвід, пов'язаний з актуальним чи потенційним пошкодженням тканин або описаний термінами такого пошкодження» [3].

Причини болю можуть бути різними. З одного боку, є біль, спричинений самим захворюванням, наприклад, унаслідок свіжих ран, тиску на оточуючі тканини великих міхурів, заповнених серозною рідиною. З іншого боку, лікування цього захворювання також може бути болючим, коли, скажімо, перев'язувальні матеріали прилипають до ран або при дезінфекції ран.

Останній набір оновлених клінічних настанов, заснованих на доказах, наголошує на багатьох причинах болю, зокрема на таких як біль від хірургічних втручань, хронічних ран, виразок, ураження шлунково-кишкового тракту, кісток, ерозій рогівки, перев'язок, ванн та хронічний больовий синдром у паліативних пацієнтів [12].

Існують два основних типи болю — ноцицептивний та невропатичний. Їх розмежування є корисним, адже відрізняються методи лікування. Ноцицептивний біль виникає, коли ураження тканин активує специфічні рецептори болю — ноцицептори, які є чутливими до дії шкідливих стимулів (високої або низької температури, вібрації, розтягнення, хімічних речовин). Невропатичний біль зумовлюють структурні ушкодження та дисфункція нервових клітин периферичної або центральної нервової системи (ЦНС) [3]. У пацієнтів із БЕ біль спричиняють два вказаних механізми, його посилюють сенсibiliзація ЦНС та психологічне кондиціонування. У проведеному нещодавно дослідженні встановлено джерело невропатичного болю: зниження щільності внутрішньоepидермальних нервових волокон у пацієнтів із рецесивним дистрофічним БЕ внаслідок ушкодження дистальних терміналів дрібних волокон, зумовленого травмою, дією метаболічних токсинів, інфекцією та дефіцитом харчування [18].

Отже, вияви БЕ вкрай негативно впливають на якість життя пацієнта та членів його родини не тільки у фізичному, а й у психологічному аспекті. Постійна наявність міхурів та ран, які при тяжких формах супроводжуються болем та свербежем, велика площа ураження та серйозні ускладнення, які призводять до інвалідизації, можуть стати причиною виникнення у хворого невротичного стану, що зумовлює його соціальну дезадаптацію, ускладнює процеси навчання, праці та відпочинку.

У перше десятиліття XXI ст. у країнах Європейського Союзу та США проведено низку досліджень, присвячених вивченню особливостей стійкого болю у пацієнтів із БЕ [8, 11, 12, 19]. Серед наявної української популяції таких хворих (станом на 2018 р. — 163 особи), як дітей, так і дорослих, аналогічних досліджень ще не проводили.

Мета роботи — оцінити вплив больових відчуттів у пацієнтів, хворих на БЕ, на якість їх життя зі статистично значущою вибіркою із загальної української популяції хворих за допомогою шкал BIT, HADS, DN4, ВАШ.

Матеріали та методи

Використання найбільш поширених у клінічній медицині інструментів вимірювання інтенсивності болю — шкал оцінки інтенсивності болю — залежить від здатності пацієнта кількісно оцінити больові відчуття. Усі вони ґрунтуються на загальній ідеї підрахунку. Загалом їх можна використовувати в різних культурних середовищах залежно від віку та освітнього рівня пацієнта. До шкал оцінки інтенсивності болю належать Шкала оцінки болю за виразом обличчя — доповнена (Faces Pain Scale-Revised) та Візуальна аналогова шкала (ВАШ) (рисунок), які рекомендовані багатьма клініцистами-науковцями для вимірювання інтенсивності болю у пацієнтів із гострим та стійким болем будь-якого генезу. Методику заповнення анкети здійснює лікар із власної розповіді дитини/дорослого [3, 12].

На схвальну оцінку заслуговує також опитувальник DN4 (Douleur Neuropathique 4 Questions) для визначення невропатичного характеру больових відчуттів. Цей діагностичний опитувальник створила група французьких науковців-дослідників. З його допомогою можна з високим рівнем достовірності підтвердити наявність невропатичного компонента хронічного болю, який суттєво впливає на поведінку та світосприйняття пацієнта. Він не має бути вичерпним і містить навмисно прості і дискримінантні відповіді «так» або «ні» [7].

Шкала оцінки тривожно-депресивних розладів HADS (Hospital Anxiety and Depression Scale) була розроблена ще в 1983 р. A.S. Zigmond і R.P. Snaith. Протягом останніх десятиліть цю анкету для оцінки рівня тривожності та депресії широко використовують лікарі. Загальновизнано у всьому світі, що HADS є надійним інструментом для виявлення зазначених станів в умовах надання амбулаторної медичної допомоги [10]. Саме з цих міркувань ми використали цю шкалу разом з іншими для обстеження пацієнтів із БЕ.

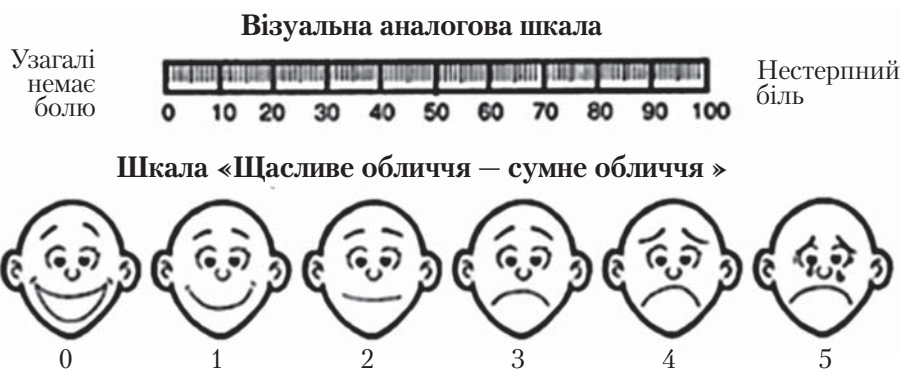


Рисунок. Візуальна аналогова шкала та шкала Вонга—Бейкера

Шкала оцінки інтенсивності болю за виразом обличчя Вонга—Бейкера для дітей старше 3 років (Wong—Baker Faces Pain Scale): 0 — немає болю, 1 — слабкий біль, 2 — терпимий біль, 3 — сильний біль, 4 — дуже сильний біль, 5 — нестерпний біль.

Результати та обговорення

Використання у ході попереднього дослідження [2] Бірмінгемського індексу тяжкості (БІТ) для бульозного епідермолізу дало змогу об'єктивно та достовірно оцінити не тільки наявні у хворих на БЕ дітей та дорослих соматичні ураження шкіри, очей, нігтів, гортані, ротової порожнини [16], а й їх вплив на якість життя (ЯЖ) таких пацієнтів в Україні. На превеликий жаль, встановлено, що соматичні ураження як шкіри, так і інших органів мають значний та виразний негативний вплив на ЯЖ, про що зазначили самі хворі під час опитування. Одним із таких негативних чинників, які щодня погіршують ЯЖ пацієнтів із БЕ, є больові відчуття.

Насамперед ми уточнили змістовну складову таких больових відчуттів. Встановлено, що вони мають такі характеристики: переважно печіння (у 15 пацієнтів), або болісний холод (у 6), або відчуття як удар електричним струмом (у 8). У частини опитаних пацієнтів больові відчуття асоціюються з одним або кількома симптомами, такими як пощипування (у 10), поколювання (у 15), свербіж (у 17), залякання (у 4). І ці больові відчуття не були сталими, а періодично дещо видозмінювались: то поколювання на одній ділянці шкіри доповнювалось свербезом на другій ділянці, а то печіння змінювалось на відчуття залякання або пощипування. У низці випадків хворі відзначали як їх одночасне виникнення, так і одночасне зникнення під впливом медикаментозної терапії.

До того ж встановлено, що інтенсивність тих чи інших больових відчуттів у переважній більшості пацієнтів (у 13 з 19) оцінена як «значна», і лише у 6 осіб — як «не дуже сильна». На превеликий жаль, жодний хворий на БЕ не зміг зазначити як в анамнезі (починаючи з дитинства), так і під час опитування повну відсутність у себе тих чи інших больових відчуттів.

Отже, наявність постійних, переважно досить сильних, больових відчуттів/болю — обов'язковий (патогномонічний) клінічний симптом цієї генетично детермінованої патології поряд з утворенням везикуло-бульозних висипань, ерозій, виразок, дистрофій та інших виявів БЕ на шкірі та слизових оболонках. Із дорослішанням пацієнтів до постійного ноцицептивного болю додається ще його невропатична складова (відчуття печіння, поколювання, пощипування, свербезу тощо), адже зі збільшення тривалості захворювання поряд зі шкірою уражаються також її нервові волокна.

З огляду на викладене вище цілком вмотивованою була мета нашого дослідження — максимально об'єктивно оцінити такий суто суб'єктивний симптом як біль та його вплив на ЯЖ пацієнтів.

Оцінка тривожно-депресивних розладів за HADS проведена у всіх 19 пацієнтів. Хворому пропонували зробити відмітку поряд із тим варіантом відповіді, який, на його погляд, найбільш точно відображає його самопочуття минулого тижня. Лікар-інтерв'юер рекомендував пацієнтам не обмірковувати надто довго відповідь на те чи інше запитання, а якнайшвидше надавати відповідь.

Відповіді пацієнтів на окремі запитання анкети виглядали таким чином. На твердження «Я відчуваю себе напруженим або забитим» більшість пацієнтів (52,6% + 10,5%) надали не тільки позитивну відповідь, а й зазначили, що цей стан для них типовий протягом більшої частини часу. І лише трохи менше третини пацієнтів (31,6%) зауважили, що так вони почуваються лише час від часу. При цьому жодний хворий не визнав, що ці відчуття для нього зовсім невідомі.

Оцінка частоти виявів ще більш глибокого психологічного стану — «Я відчуваю, ніби я взагалі загальмований» — виявила їх високу частоту у 42,1% пацієнтів, вияви спостерігаються лише

час від часу — у 15,8%, а іноді був такий стан — у 36,8%. Отже, наявність постійних різноманітних больових відчуттів у більшій половині таких пацієнтів певним чином зумовлює їх психологічну загальмованість.

Доказом на користь цього висновку є структура відповідей на таке твердження анкети «Я, як і раніше, насолоджуюсь тим, чим звик насолоджуватися». Відвертими оптимістами виявились трохи більше третини пацієнтів (36,8%), налаштованими частково оптимістично — кожний 5-й хворий (21,1%), що оцінили свій психологічний стан — «Хоча і не зовсім так, але часто». І приблизно 40% (36,8% + 5,3%) надали явно песимістичну відповідь — «Навряд чи, взагалі ні». Кожний 5-й пацієнт (21,1%) визнав, що це відчуття «іноді виникає».

Структура відповідей на помітно більш м'яко сформульоване твердження — «Я маю лячне відчуття, ніби щось жахливе станеться» — була помітно іншою. Як «дуже точно та цілком погане» відчуття оцінила менша частина пацієнтів (15,8%). Трохи більше половини опитаних формально хоча й визнали, що у них бувають такі думки, але вони оцінили свої відчуття як «не дуже погані» (36,8%) і як такі, що «це мене не турбує» (21,1%). Окрім цього, ще чверть (26,3%) пацієнтів зовсім заперечує появу у себе таких думок.

Одним із тверджень цього тесту-опитувальника є «Я втратив інтерес до своєї зовнішності», тобто констанція факту різкого (значного) зменшення психологічного зв'язку-залежності хворого від думки оточуючих про його зовнішність як вияв особистості. Для нас виявилось цілком неочікуваним те, що більшість пацієнтів (63,2%), незважаючи на майже постійні сильні больові відчуття (ігноруючи їх), при цьому констатують: «приділяю увагу своїй зовнішності так само, як раніше». Ще частина пацієнтів (21%) визнають: «Не приділяю уваги, як належить», тобто в неповному обсязі. І лише менша частина хворих (15,8%) визнають: «Я не можу взяти на себе таку турботу», тобто визнають несуттєвість для них думки оточуючих. Вважаємо, що така структура відповідей пацієнтів свідчить про розуміння переважною більшістю (63,2% + 21%) психологічної значущості своєї зовнішності як ознаки їх соціалізації.

Твердження анкети «Я можу сміятися і бачити позитивну сторону речей» частково повторює попереднє, але у більш загальнооптимістичному ключі. І структура відповідей пацієнтів, відповідно, має певні відмінності. Так, найбільш позитивно підтверджують таку можливість лише 68,4% хворих. Третина опитаних різною мірою це спростовують: від «зараз вже не зовсім так» (15,8%

пацієнтів) до «напевне, не так, як раніше» (10,5%) та до фактично повного заперечення (5,3%).

Формулювання твердження «Я відчуваю себе неспокійним, тому що я маю рухатися» напругу відображає зв'язок (зумовленість) психологічного стану хворих на БЕ із обмеженими можливостями їх фізичної активності, яка фактично завжди супроводжується сильними больовими відчуттями. Діапазон «позитивних» відповідей був у меншій половині опитаних (5,3% + 31,6%). Кожного 5-го пацієнта (21%) такі думки турбують «не дуже часто», а і є зовсім не типовими для 42,1% хворих.

«У мене з'являються тривожні думки». З цим відверто песимістичним твердженням погоджуються фактично всі хворі на БЕ, проте частота появи таких думок відрізняється. Так, у кожного 4-го пацієнта (5,3% + 21,1%) це часте (регулярне) явище. У більшій частині опитаних вони виникають «час від часу, проте нечасто» — засвідчило 36,8% пацієнтів. «Лише зрідка» — типова відповідь ще для 36,8%. Тобто насправді варіабельною є тільки частота появи таких думок.

За своїм змістом твердження — «Я з нетерпінням та із задоволенням чекаю на події» — є протилежним попередньому і спрямоване на визначення рівня позитивного психологічного сприйняття реальності. Відверто позитивне сприйняття реальності є типовим для 42,1%, дещо менш оптимістичне — «скоріше менше, ніж я звик» — для 36,8%, а «безумовно, менше, ніж раніше» — для (15,8% + 5,3%) пацієнтів. Отже, має місце пряма кореляція їх питомої ваги між собою по мірі зменшення питомої ваги позитивного психологічного сприйняття реальності.

Враховуючи вкрай тяжкий загальний перебіг та клінічні вияви захворювання, насамперед постійні больові відчуття, під час тестування пацієнтів із БЕ твердження «Я почувуюся веселим» сприймалось ними, як відверто провокативне. Однак жодний хворий не заперечив взагалі наявність у себе таких відчуттів, а навпаки — кожний 5-й (21,1%) відзначав у себе такий настрій «нечасто», а ще 42,1% хворих — «іноді». Найбільш оптимістично була налаштована третина хворих (36,8%), які оцінювали наявність у себе таких настроїв протягом «більшої частини часу». Лікарі-інтерв'юери були відверто вражені оптимізмом цих пацієнтів.

Протилежним за змістом було твердження — «У мене раптово виникає відчуття паніки». Панічні атаки не спостерігалися лише у кожного 10-го хворого (10,5%), виникали «не дуже часто» у кожного 2-го (57,9%), «справді дуже часто» — у третини хворих (31,6%). Такий роз-

поділ відповідей за самооцінкою пацієнтів, з нашої точки зору, свідчить про те, що цілком оптимістичні настрої притаманні приблизно 20–30% обстежених хворих на БЕ.

Аналогічний, потенційно оптимістичний, зміст мало і таке твердження — «Я можу сидіти і відчувати себе спокійно». Досить очікувано це твердження знайшло підтримку у кожного 4-го хворого (26,3%), часткову — майже у половини пацієнтів (47,8%). Ще 26,3% опитуваних були налаштовані переважно песимістично у такій ситуації.

Ще одним своєрідним маркером для оцінки як психологічного стану пацієнтів, так і їх соціалізації було твердження — «Я можу насолодитися хорошою книгою та радіо- або телепередачею». Спектр відповідей пацієнтів очікувано виявився досить оптимістичним. Половина хворих (52,6%) відзначила у себе такі бажання як часті, а ще 42,1% як такі, що виникають час від часу. Це однозначно свідчить про соціалізацію майже всіх опитаних пацієнтів.

Висновки

1. Уперше проведено науково обґрунтоване комбіноване дослідження з оцінки впливу постійних больових відчуттів при бульозному епідермолізі на якість життя таких пацієнтів зі статистично значущою вибіркою із загальної української популяції хворих за допомогою шкал BIT, HADS, DN4, ВАШ.

2. Існує прямий сильний кореляційний зв'язок між інтенсивністю болю і тяжкістю клінічного перебігу бульозного епідермолізу.

3. Встановлено, що інтенсивність тих чи інших больових відчуттів у переважній більшості таких пацієнтів оцінена як «значна».

4. Із дорослішанням таких пацієнтів, тобто зі збільшенням часу їх свідомого життя, на тлі больових виявів інтенсивність болю поступово зростає, що істотно знижує якість їх життя.

5. Різноманітні больові відчуття (печіння, пощипування, поколювання, свербіж, закладання) характеризуються достатньою виразністю та наростаючим характером упродовж життя таких хворих.

6. Помітно підвищений загальний рівень тривожності хворих істотно не впливає на ступінь тяжкості тих чи інших клінічних виявів БЕ.

7. Більше половини опитаних оцінили свій психологічний стан як одночасно і напружений, і загальмований. Цей стан типовий для них протягом більшої частини їх життя.

8. «У мене з'являються тривожні думки». З цим відверто песимістичним висловом погоджуються майже всі хворі на БЕ, проте з різною частотою появи таких думок.

9. Відвертими оптимістами виявилось трохи більше третини хворих. Частково оптимістично налаштованим виявився кожен п'ятий.

10. Оцінка тривожно-депресивних розладів за HADS показала, що вони притаманні лише кожному 5-му — 6-му пацієнту.

11. Структура відповідей пацієнтів свідчить про розуміння переважною більшістю психологічної значущості своєї зовнішності як вияву їх соціалізації.

Список літератури

1. Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах «Бульозний епідермоліз» [Електронний ресурс].— http://mtd.dec.gov.ua/images/dodatki/2016_135_BE/2016_135_AKN_BE.pdf.
2. Коляденко К.В., Федоренко О.Є., Ткачишина К.С. Вплив тяжкості клінічного перебігу бульозного епідермолізу на якість життя хворих в Україні // Укр. журн. дерматол., венерол., косметол.— 2019.— № 2.— С. 25–30. doi: 10.30978/UJDVK2019-2.
3. Настанови ВООЗ щодо фармакологічного лікування стійкого болю в дітей із медичними захворюваннями / За заг. ред. Л. Андрієшин, О. Брацюнь; пер. з англ. С. Дьоми.— К.: ТОВ «Видавничий дім «Калита», 2016.— 168 с.
4. Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Бульозний епідермоліз» [Електронний ресурс].— 2016.— http://mtd.dec.gov.ua/images/dodatki/2016_135_BE/2016_135_YKPMO_BE.pdf.
5. Шкробанець І.Д., Ластівка І.В., Поліщук М.І., Годованець Ю.Д. Проблеми орфанних хвороб // Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина.— 2013.— Т. III (2).— С. 8.
6. Voeira V.L., Souza E.S., Rocha Bde O. et al. Inherited epidermolysis bullosa: clinical and therapeutic aspects // An. Bras. Dermatol.— 2013.— Vol. 88 (2).— P. 185–198. doi: 10.1590/S0365-05962013000200001.

7. Bouhassira D., Attal N., Alchaar H. et al. Comparison of pain syndromes associated with nervous or somatic lesions and development of a new neuropathic pain diagnostic questionnaire (DN4) // Pain.— 2005.— Vol. 114 (1–2).— P. 29–36. doi: 10.1016/j.pain.2004.12.010.
8. Brun J., Chiaverini C., Devos C. et al. Pain and quality of life evaluation in patients with localized epidermolysis bullosa simplex // Orphanet. J. Rare Dis.— 2017.— Vol. 12 (1).— P. 119. doi: 10.1186/s13023-017-0666-5.
9. Fine J.D., Bruckner-Tuderman L., Eady R.A. et al. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification // J. Am. Acad. Dermatol.— 2014.— Vol. 70 (6).— P. 1103–1126. doi: 10.1016/j.jaad.2014.01.903. Epub 2014 Mar 29.
10. Fortuna G., Aria M., Cepeda-Valdes R. et al. Pain in patients with dystrophic epidermolysis bullosa: association with anxiety and depression // Psychiatry Investig.— 2017.— Vol. 14 (6).— P. 746–753. doi: 10.4306/pi.2017.14.6.746.
11. Goldschneider K.R., Good J., Harrop E. et al. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines // BMC Med.— 2014.— Vol. 12 (1).— P. 178. doi: 10.1186/s12916-014-0178-2.
12. Hawker G.A., Mian S., Kendzerska T., French M. Measures of adult pain: Visual Analog Scale for Pain (VAS Pain), Numeric Rating Scale for Pain (NRS Pain), McGill Pain Questionnaire (MPQ), Short-Form McGill Pain Questionnaire (SF-MPQ), Chronic Pain Grade Scale (CPGS), Short Form-36 Bodily

- Pain Scale (SF-36 BPS), and Measure of Intermittent and Constant Osteoarthritis Pain (ICOAP) // *Arthritis. Care Res. (Hoboken)*.— 2011.— Vol. 63 (11).— P. 240–252. doi: 10.1002/acr.20543.
13. Intong L.R., Murrell D.F. Inherited epidermolysis bullosa: new diagnostic criteria and classification // *Clin. Dermatol.*— 2012.— Vol. 30 (1).— P. 70–77. doi: 10.1016/j.clindermatol.2011.03.012.
 14. Laimer M., Prodingner C., Bauer J.W. Hereditary epidermolysis bullosa // *J. Dtsch. Dermatol. Ges.*— 2015.— Vol. 13 (11).— P. 1125–1134. doi: 10.1111/ddg.1277415.
 15. Lewis V., Finlay A.Y. 10 years experience of the Dermatology Life Quality Index (DLQI) // *J. Investig. Dermatol. Symp. Proc.*— 2004.— Vol. 9 (2).— P. 169–180. doi: 10.1111/j.1087-0024.2004.09113.x.
 16. 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.
 17. 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.
 18. Schröder N.H., Yuen W.Y., Jonkman M.F. The Pain Quality Assessment Scale for epidermolysis bullosa // *Acta Derm. Venereol.*— 2018.— Vol. 98 (3).— P. 346–349. doi: 10.2340/00015555-2827.
 19. Stern A.F. The hospital anxiety and depression scale // *Occup. Med. (Lond.)*.— 2014.— Vol. 64 (5).— P. 393–394. doi: 10.1093/occmed/kqu024.

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

Національний медичний університет імені А.А. Богомольця, Київ

Влияние интенсивности болевых ощущений на психологическое состояние больных буллезным эпидермолизом

Термин «врожденный буллезный эпидермолиз» объединяет группу достаточно редких, генетически и клинически гетерогенных заболеваний, характеризующихся образованием во внутриутробный период развития человека или в раннем детстве на различных участках кожи и слизистых оболочках определенного количества (от единичных до множественных) пузырей и эрозий. Клинические проявления буллезного эпидермолиза (БЭ) оказывают существенное негативное влияние на качество жизни пациентов и членов их семей не только в физическом, но и в психологическом аспекте. У пациентов с тяжелой формой заболевания постоянно появляются пузыри и раны, сопровождающиеся болью и зудом, поражение охватывает большую площадь, развиваются осложнения, которые приводят к инвалидизации. Тяжелое течение заболевания может стать причиной невроза, что приводит к социальной дезадаптации пациентов, затрудняет процессы обучения, труда и отдыха.

Цель работы — оценить влияние болезненных ощущений у пациентов с БЭ на качество их жизни со статистически значимой выборкой из общеукраинской популяции больных при помощи шкал БИТ, HADS, DN4, ВАШ.

Материалы и методы. Для оценки влияния болевых ощущений на психологическое состояние пациентов с БЭ и измерения интенсивности боли были использованы шкалы HADS, ВАШ, опросник DN4 и др.

Результаты и обсуждение. В ходе исследования установлено, что соматические поражения как кожи, так и других органов, как указали сами больные при их опросе, оказывают крайне значительное и отчетливо негативное влияние на качество их жизни. Одним из таких негативных факторов, которые ежедневно ухудшают качество жизни больных, являются болевые ощущения. Уточнена содержательная составляющая болевых ощущений, они имеют следующие характеристики: жжение (у 15 пациентов), или болезненный холод (у 6), или ощущение как удар электрическим током (у 8). Интенсивность тех или иных болевых ощущений у подавляющего большинства пациентов (у 13 из 19) была оценена как «значительная». Оценка тревожно-депрессивных расстройств по HADS показала, что они присущи только каждому 5-му — 6-му пациенту.

Выводы. Впервые было проведено научно-обоснованное комбинированное исследование по оценке влияния постоянных болевых ощущений при буллезном эпидермолизе на качество жизни таких пациентов со статистически значимой выборкой из общей украинской популяции больных.

Ключевые слова: буллезный эпидермолиз, боль, психологическое состояние пациента.

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

O.O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

Effect of pain intensity on psychological state of patients with epidermolysis bullosa

The term «congenital epidermolysis bullosa» (EB) unites a group of rather rare, genetically and clinically heterogeneous diseases characterized by the formation of a certain amount of blisters and erosions (from single to multiple) in various parts of the skin and mucous membranes in the utero or in early childhood. Clinical manifestations of EB have a significant negative impact on the quality of life of patients and their families, not only in the physical, but also in the psychological aspect. In patients with a severe form of the disease, blisters and wounds constantly appear, accompanied by pain and itching. Lesion covers a large area, complications develop that lead to disability. The severe course of the disease can cause neurosis, which leads to social maladaptation of patients, complicates the processes of learning, work and rest.

Objective – to estimate the effect of pain in patients with epidermolysis bullosa on their quality of life with a statistically significant sample from the general Ukrainian patients population using BIS, HADS, DN4, BAIII scales.

Materials and methods. Materials and methods. To assess the effect of pain on the psychological state of patients with EB and measure the intensity of pain, the HADS, VAS scales, the DN4 questionnaire, and others were used.

Results and discussion. We recorded an extremely significant and clearly negative impact, indicated by patients during their examination, of somatic lesions of both skin and other organs on the condition of quality of life. One of these negative factors, daily affecting quality of life, is the pain in patients. We have clarified the content component of pain which has the following characteristics: burning (in 15 patients), or excruciating cold (in 6 patients), or a sensation like an electric shock (in 8 patients). It was found that the strength of one or another above types of pain in the majority of patients (13 of 19) was assessed as «significant». Assessment of anxietydepressive disorders by HADS showed that they were present only in every 5th – 6th patient.

Conclusions. For the first time, a scientifically based combined study was conducted to assess the effect of persistent pain during EB on the quality of life of such patients with a statistically significant sample of the total Ukrainian patient population.

Key words: epidermolysis bullosa, pain, psychological state of patient.

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