

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони здоров'я
25 лютого 2016 року № 135

**УНІФІКОВАНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ ПЕРВИННОЇ,
ВТОРИННОЇ (СПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ) ТА ТРЕТИННОЇ
(ВИСОКОСПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ) МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ**

БУЛЬОЗНИЙ ЕПІДЕРМОЛІЗ

ВСТУП

Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги (УКПМД) «Бульозний епідермоліз», розроблений з урахуванням сучасних вимог доказової медицини, розглядає особливості проведення діагностики та лікування бульозного епідермолізу в Україні з позиції забезпечення наступності видів медичної допомоги. УКПМД розроблений на основі адаптованої клінічної настанови «Бульозний епідермоліз», яка ґрунтується на принципах доказової медицини з урахуванням сучасних міжнародних рекомендацій, відображених в клінічних настановах – третинних джерелах, а саме:

1. Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association International. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa (2012)
2. Fine JD, Hintner H (eds). Life with Epidermolysis bullosa. Etiology, Multidisciplinary Care and Therapy (2009)
3. Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio JE, Martinez AE, Schultz G, Burrell R, Goodman L, Coutts P, Wagner J, Allen U, Lee M, Tolar J, Sibbald RG. A Consensus Approach to Wound Care in Epidermolysis Bullosa (2012)
4. Moss C, Wong A, Davies P. The Birmingham Epidermolysis Bullosa Severity score: development and validation (2009)
5. Occupational Therapy in Epidermolysis Bullosa. A Holistic Concept for Intervention from Infancy to Adult. Hedwig Weib, Mphil. Florian Prinz (2013)
6. Epidermolysis Bullosa and its Treatment. Wounds (2001)
7. Детская дерматология. Дифференциальная диагностика и лечение у детей и подростков. Петер Г. Хёгер. Под редакцией академика РАМН, д.мед.н., профессора А.А. Кубановой, д.мед.н., профессора А.Н. Львова. Перевод с немецкого д.мед.н., профессора В.П. Адаскевича. Бином. Москва (2013)

Ознайомитися з адаптованою клінічною настановою можна за посиланням <http://www.dec.gov.ua/mtd/reestr.html>.

За формою, структурою та методичними підходами щодо використання вимог доказової медицини УКПМД відповідає вимогам «Методики розробки та впровадження медичних стандартів (уніфікованих клінічних протоколів) медичної допомоги на засадах доказової медицини», затвердженої наказом МОЗ України № 751 від 28 вересня 2012 року, зареєстрованої в Міністерстві юстиції України 29.11.2012 за № 2001/22313.

УКПМД розроблений мультидисциплінарною робочою групою, до якої увійшли представники різних медичних спеціальностей: лікарі загальної практики-сімейні лікарі, лікарі-педіатри, лікарі-генетики, лікарі-дерматовенерологи, лікарі-дерматовенерологи дитячі, лікарі-стоматологи, лікарі-неонатологи.

Відповідно до ліцензійних вимог та стандартів акредитації у закладі охорони здоров'я (ЗОЗ) та лікарів, що провадять господарську діяльність з медичної практики як фізичні особи-підприємці (ФОП), має бути наявний

Локальний протокол медичної допомоги (ЛПМД), що визначає взаємодію структурних підрозділів ЗОЗ, медичного персоналу тощо (локальний рівень).

ПЕРЕЛІК СКОРОЧЕНЬ

АД	Аутосомно-домінантний
АР	Аутосомно-рецесивний
АСЛО	Антистрептолізин-О
БЕ	Бульозний епідермоліз
ДБЕ	Дистрофічний бульозний епідермоліз
ЕКГ	Електрокардіографія
ЕхоКГ	Ехокардіографія
ЗАК	Загальний аналіз крові
ЗОЗ	Заклад охорони здоров'я
КМП	Клінічний маршрут пацієнта
ЛПМД	Локальний протокол медичної допомоги
МБЕ	Межевий бульозний епідермоліз
МКХ-10	Міжнародна статистична класифікація захворювань та пов'язаних порушень стану здоров'я (10-е видання)
МОЗ України	Міністерство охорони здоров'я України
НСПЗП	Нестероїдні протизапальні препарати
ПБЕ	Простий бульозний епідермоліз
ПБЕ-ДМ	Простий бульозний епідермоліз Даулінг-Меара
ПЛР	Полімеразна ланцюгова реакція
РДБЕ	Рецесивний дистрофічний бульозний епідермоліз
СРБ	С-реактивний білок
УЗД	Ультразвукове дослідження
УКПМД	Уніфікований клінічний протокол медичної допомоги
ФОП	Лікар, що провадить господарську діяльність з медичної практики як фізична особа-підприємець
Форма 003-б/о	Інформована добровільна згода пацієнта на проведення діагностики, лікування та на проведення операції та знеболення, затверджена наказом МОЗ України від 14.02.2012 № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28.04.2012 за № 669/20982
Форма 025/о	Медична карта амбулаторного хворого, затверджена наказом МОЗ України від 14.02.2012 № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим в Міністерстві

Форма 030/о	юстиції України 28.04.2012 за № 669/20982 Контрольна карта диспансерного нагляду, затверджена наказом МОЗ України від 14.02.2012 № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28.04.2012 року за № 661/20974
ШКТ	Шлунково-кишковий тракт
ШОЕ	Швидкість осідання еритроцитів

I. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА

1.1. Діагноз: Бульозний епідермоліз

1.2. Код МКХ-10: Q 81 — Бульозний епідермоліз

1.3. Протокол призначений для лікарів загальної практики-сімейних лікарів, лікарів-педіатрів дільничних, лікарів-терапевтів дільничних, лікарів-дерматовенерологів, лікарів-дерматовенерологів дитячих, лікарів-неонатологів, лікарів-хірургів, лікарів-хірургів дитячих, лікарів-комбустіологів, лікарів-стоматологів, медичних сестер загальної практики-сімейної медицини, лікарів, що провадять господарську діяльність з медичної практики як фізичні особи-підприємці.

1.4. Мета протоколу: організація надання медичної допомоги пацієнтам з бульозний епідермолізом, зменшення смертності та інвалідності внаслідок цього захворювання, покращення якості життя пацієнтів.

1.5. Дата складання протоколу: січень 2016 року.

1.6. Дата наступного перегляду: січень 2019 року.

1.7. Розробники:

Кравченко Василь в.о. директора Медичного департаменту МОЗ України,
Віталійович голова робочої групи;

Корольова професор кафедри дерматовенерології Національної
Жаннета медичної академії післядипломної освіти імені
Валентинівна П.Л. Шупика, д.м.н., професор, головний позаштатний
спеціаліст МОЗ України за спеціальністю «Дитяча
дерматовенерологія» відповідно до наказу МОЗ України
від 29.05.2014 № 196-к, заступник голови з клінічних
питань;

Талаєва Тетяна Володимирівна	Генеральний директор Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», д.м.н., професор, заступник голови з координації діяльності мультидисциплінарної робочої групи;
Ліщишина Олена Михайлівна	директор Департаменту стандартизації медичних послуг Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України», ст.н.с., к.м.н., заступник голови з методологічного супроводу;
Бекетова Галина Володимирівна	завідувач кафедри дитячих та підліткових захворювань Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, д.м.н., професор, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Педіатрія» відповідно до наказу МОЗ України від 29.05.2014 №196-к;
Веселова Тетяна Володимирівна	асистент кафедри сімейної медицини та амбулаторно-поліклінічної допомоги Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, к.м.н.;
Волосовець Ірина Петрівна	головний спеціаліст відділу організації медичної допомоги дітям управління медичної допомоги матерям і дітям Медичного департаменту МОЗ України;
Горова Елла Володимирівна	заступник начальника управління – начальник відділу контролю якості медичної допомоги управління ліцензування та якості медичної допомоги МОЗ України;
Горовенко Наталія Георгіївна	завідувач кафедри медичної та лабораторної генетики Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, член-кореспондент НАМН України, д.м.н., професор, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Генетика медична» відповідно до наказу МОЗ України від 29.05.2014 №196-к;
Гедеон Інна Володимирівна	завідувач кабінету бульозного епідермолізу Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ»;

Дерев'янка Людмила Андріївна	доцент кафедри дерматовенерології Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, президент міжнародної громадської організації «Дерматологи – Дітям», головний позаштатний спеціаліст Державного управління справами за спеціальністю «Дерматовенерологія дитяча», к.м.н.;
Дубровін Олександр Глібович	професор кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, д.м.н.;
Коломейчук Валентина Миколаївна	начальник управління медичної допомоги матерям і дітям Медичного департаменту МОЗ України;
Костюк Олена Олександрівна	доцент кафедри неонатології Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, к.м.н.;
Кутасевич Яніна Францівна	директор Державної установи «Інститут дерматології та венерології НАМН України», д.м.н.;
Матюха Лариса Федорівна	завідувач кафедри сімейної медицини та амбулаторно-поліклінічної допомоги Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, д.м.н., професор, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Загальна практика – сімейна медицина» відповідно до наказу МОЗ України від 29.05.2014 № 196-к;
Мурзіна Ельвіна Олександрівна	доцент кафедри дерматовенерології Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика;
Савичук Наталія Олегівна	заступник директора Інституту стоматології, завідувач кафедри стоматології дитячого віку Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, д.м.н., професор, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України за спеціальністю «Дитяча стоматологія» відповідно до наказу МОЗ України від 29.05.2014 №196-к;
Сороченко Наталія Олександрівна	аспірант кафедри стоматології дитячого віку Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика;

- Степаненко Віктор Іванович проректор з науково-педагогічної роботи, завідувач кафедри дерматології та венерології Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, президент Асоціації дерматовенерологів та косметологів України, д.м.н., професор, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Дерматовенерологія» відповідно до наказу МОЗ України від 29.05.2014 №196-к;
- Фідельський Володимир Васильович завідувач відділення реконструктивної та пластичної хірургії Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ».

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

- Горох Євгеній Леонідович начальник Відділу якості медичної допомоги та інформаційних технологій Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України», к.т.н.;
- Мельник Євгенія Олександрівна начальник Відділу доказової медицини Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України»;
- Мігель Олександр Володимирович завідувач сектору економічної оцінки медичних технологій Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України»;
- Шилкіна Олена Олександрівна начальник Відділу методичного забезпечення новітніх технологій у сфері охорони здоров'я Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України».

Адреса для листування: Департамент стандартизації медичних послуг Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України», м. Київ. Електронна адреса: medstandards@dec.gov.ua.

Електронну версію документу можна завантажити на офіційному сайті МОЗ України: <http://www.moz.gov.ua> та в Реєстрі медико-технологічних документів: <http://www.dec.gov.ua/mtd/reestr.html>

Рецензенти:

Волкославська Валентина Миколаївна керівник відділу науково-аналітичної роботи в дерматології та венерології Державної установи «Інститут дерматології та венерології НАМН України», д.м.н.;

Літус Олександр Іванович завідувач кафедри дерматовенерології Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, д.м.н., доцент;

Святенко Тетяна Вікторівна професор кафедри шкірних та венеричних хвороб Державного закладу «Дніпропетровська Медична Академія МОЗ України», д.м.н, професор.

1.8. Епідеміологія

Бульозний епідермоліз (БЕ) – це рідкісна група генетичних захворювань, з середньою частотою 1:30 000 в європейських країнах. У зв'язку з відсутністю державного реєстру пацієнтів з БЕ в Україні, точні дані щодо кількості цих хворих відсутні. Згідно з даними реєстру МГО «Дерматологи - Дітям» (Центр Дебра Україна) станом на 21.10.2015 р. в Україні є 154 особи, хворі на БЕ (це лише ті, про яких нам відомо). Близько половини страждають на легку форму БЕ, а інші мають середньої важкості та важку форми з поширеними ураженнями шкіри та слизових оболонок.

II. ЗАГАЛЬНА ЧАСТИНА

Перші прояви захворювання найчастіше з'являються під час народження або протягом декількох днів після народження. Лише проста форма (за винятком підтипу Даулінг-Меара), а це близько 60% з усіх виявлених на даний момент хворих на БЕ в Україні, проявляється пізніше (з 5-6-ти місяців до 2-х років).

Усі типи БЕ характеризуються підвищеною вразливістю шкіри та поширеністю шкірних уражень з утворенням міхурів, від обмежених ділянок на руках та ногах до більш генералізованих.

Так як БЕ – це захворювання, яке проявляється не лише ураженням шкіри, але й слизових оболонок, що призводить до ускладнень і в інших органах, дану патологію потрібно розглядати, використовуючи міждисциплінарний підхід до діагностики та лікування, що відповідно вимагає створення даного документу на основі критичної оцінки наявних клінічних підходів у вітчизняній та зарубіжній практиці.

III. ОСНОВНА ЧАСТИНА

3.1 ДЛЯ ЗАКЛАДІВ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я ТА ЛІКАРІВ, ЩО ПРОВАДЯТЬ ГОСПОДАРСЬКУ ДІЯЛЬНІСТЬ З МЕДИЧНОЇ ПРАКТИКИ ЯК ФІЗИЧНІ ОСОБИ-ПІДПРИЄМЦІ, ЯКІ НАДАЮТЬ ПЕРВИННУ МЕДИЧНУ ДОПОМОГУ

3.1.1. Первинна профілактика

Положення протоколу

Попередження народження дітей з БЕ полягає у проведенні медико-генетичного консультування з подальшою та/або пренатальною діагностикою у сім'ях, які відносяться до групи високого ризику захворювання (в сім'ї є дитина або родичі з БЕ).

Обґрунтування

Відсутні докази щодо специфічної профілактики БЕ. Враховуючи те, що БЕ може успадковуватись як аутосомно-домінантно (АД), так і аутосомно-рецесивно (АР), ймовірність генетичного розвитку народження такої дитини у сім'ї становить 25-50%.

Необхідні дії

1.1. Виявляти особи, в родинях яких є хворі з підтвердженим діагнозом БЕ та з клінічними ознаками БЕ, з метою раннього виявлення та правильної тактики ведення даних пацієнтів.

1.2. Скерувувати осіб, які мають ризик народження дітей з БЕ, в центр планування сім'ї чи на медико-генетичне консультування та пренатальну діагностику захворювання.

3.1.2. Діагностика

Положення протоколу

Виявлення осіб з підозрою на БЕ проводиться лікарями-неонатологами, лікарями загальної практики-сімейними лікарями/лікарями-педіатрами дільничними, ФОП, які в разі наявності бульозних висипань на шкірі/шкірі та слизових оболонках повинні направляти пацієнтів до ЗОЗ та ФОП, які надають вторинну медичну допомогу, за місцем проживання або іншого закладу за бажанням пацієнта.

Обґрунтування

Принципи діагностики БЕ передбачають оцінку загрозливих симптомів, сімейного анамнезу та лабораторні дослідження.

Необхідні дії

1. Збір скарг та анамнестичних даних.
2. Огляд шкіри та слизових оболонок.
3. При підозрі на бульозний епідермоліз необхідно направити пацієнта до спеціаліста – лікаря-дерматовенеролога.

3.1.3. Лікування

Положення протоколу

Специфічної терапії БЕ на даний момент у світі немає, тому основою лікування є постійний догляд за міхурами та ранами з метою попередження їх інфікування, поліпшення загоєння, попередження і корекція ускладнень БЕ, які виникають протягом життя. Щоденний догляд здійснюється батьками (доглядальниками) в домашніх умовах за рекомендаціями лікаря-дерматовенеролога, а спеціалізована допомога та корекція виявлених ускладнень здійснюється у ЗОЗ та ФОП, які надають вторинну медичну допомогу.

Обґрунтування

Доведено, що адекватний спеціалізований догляд за міхурами та ранами, профілактика та своєчасне виявлення ускладнень сприяє підвищенню якості та тривалості життя пацієнтів.

Необхідні дії

1) Не призначати адгезивні (прилипаючі засоби: стерильний марлевий бинт та серветки, фіксуючі пластирі) засоби при інвазивних процедурах та догляді за ранами.

2) Уникати травматизації, здавлення (при фізичному контакті, забору крові без накладання джгута) при проведенні діагностичних (ЕКГ – внаслідок накладання та зняття присосок часто спостерігається відшарування шкіри з утворенням міхурів в ділянці накладання, це стосується усіх форм, крім ПБЕ локалізованого типу, тому ЕКГ рекомендують замінити на ЕхоКГ) та інвазивних процедур (забір крові для загального аналізу крові (ЗАК) проводиться лише з вени).

3) Під час обстеження та спеціального лікування сприяти виконанню пацієнтом всіх рекомендацій лікаря-дерматовенеролога, лікаря-педіатра дільничного/лікаря загальної практики-сімейного лікаря та інших спеціалістів.

3.1.4. Диспансерне спостереження

Положення протоколу

Пацієнт з моменту підтвердження/постановки діагнозу перебуває на обліку у лікаря-дерматовенеролога та лікаря загальної практики-сімейного лікаря/педіатра/терапевта, який веде необхідну медичну документацію та сприяє виконанню пацієнтом призначень лікарів-вузьких спеціалістів.

Пацієнту під час диспансерного спостереження надається симптоматичне лікування, направлене на корекцію патологічних симптомів з боку органів і систем, лікування інших захворювань та підтримку якості життя, при необхідності пацієнт скеровується в ЗОЗ та ФОП, які надають вторинну медичну допомогу.

Пацієнту з прогресуючою важкою формою захворювання надається адекватне знеболення згідно з відповідними медико-технологічними документами, інша паліативна медична допомога, симптоматичне лікування.

Обґрунтування

Існують докази, що своєчасне виявлення ускладнень та їх лікування збільшує загальну виживаність, тому пацієнт потребує постійного нагляду лікаря загальної практики-сімейного лікаря/ лікаря-педіатра дільничного / лікаря-терапевта дільничного.

Необхідні дії

1. Забезпечити записи в Медичній карті амбулаторного хворого (форма 025/о) та моніторинг дотримання плану диспансеризації (див. Розділ 3.3, пункт 7).

2. Погодити Інформовану добровільну згоду пацієнта на обробку персональних даних (Вкладний листок до облікової форми 025/о).

3. Вести Контрольну карту диспансерного нагляду за хворим на БЕ (форма 030/о).

4. Взаємодіяти з лікарем-дерматовенерологом, щоквартально уточнювати списки пацієнтів, які перебувають на диспансерному обліку, обмінюватись медичною інформацією про стан пацієнтів.

5. Надавати інформацію пацієнту з БЕ або особі, яка доглядає за пацієнтом, щодо можливих віддалених ускладнень, необхідності проведення періодичних обстежень у зв'язку з небезпекою прогресування захворювання.

6. Надавати рекомендації щодо способу життя, режиму харчування та фізичних навантажень (Додаток 1).

3.2 ДЛЯ ЗАКЛАДІВ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я ТА ЛІКАРІВ, ЩО ПРОВАДЯТЬ ГОСПОДАРСЬКУ ДІЯЛЬНІСТЬ З МЕДИЧНОЇ ПРАКТИКИ ЯК ФІЗИЧНІ ОСОБИ-ПІДПРИЄМЦІ, ЯКІ НАДАЮТЬ ВТОРИННУ (СПЕЦІАЛІЗОВАНУ) МЕДИЧНУ ДОПОМОГУ

3.2.1. Діагностика

Положення протоколу

Діагноз БЕ встановлюється лікарем-дерматовенерологом на підставі оцінки клінічних даних та вивчення сімейного анамнезу.

Обґрунтування

Найбільш значною ознакою БЕ є постійне утворення міхурів та ерозій на шкірі або на шкірі та слизових оболонках внаслідок незначної травми або спонтанно від народження, або з 6-ти місяців.

На ранніх етапах усі лабораторні показники можуть залишатись в межах норми. При важких формах захворювання з розвитком ускладнень у ЗАК будуть підвищені показники ШОЕ, зсув формули вліво у зв'язку з постійною наявністю ран та їх інфікуванням, та ознаки дефіцитної анемії середнього і важкого ступеня тяжкості.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1.1. Збір анамнестичних даних, спрямований на:

- визначення перших проявів та тривалості симптомів хвороби;
- виявлення сімейного анамнезу захворювання на БЕ.

1.2. Фізикальний огляд, спрямований на виявлення ознак БЕ.

1.3. Визначення ступеню тяжкості перебігу бульозного епідермолізу (Індекс важкості для бульозного епідермолізу – Додаток 2).

1.4. Лабораторне дослідження крові:

1.4.1. Розгорнутий ЗАК з обов'язковим визначенням ШОЕ (забір крові з вени);

1.4.2. Визначення рівня загального білка та альбуміну, електролітів крові;

1.4.3. Визначення рівня СРБ, АСЛО;

1.4.4. Загальний аналіз сечі.

1.4.5. Посів з ран на флору та чутливість до антибактеріальних засобів;

1.4.6. Посів з носоглотки та зіву на мікрофлору та чутливість до антибактеріальних засобів.

1.5. Інструментальні дослідження:

1.5.1. ЕКГ з обережністю / ЕхоКГ;

1.5.2. УЗД органів черевної порожнини та нирок;

1.5.3. Езофагографія при утрудненому ковтанні;

1.6. Консультація лікарів-спеціалістів, у тому числі дитячих:

1.6.1. Хірурга – за необхідності хірургічного лікування;

1.6.2. Стоматолога/хірурга стоматолога/ортодонта/ортопеда – при ураженні слизової оболонки порожнини рота та зубів;

1.6.3. Офтальмолога – при ураженні слизової оболонки очей;

1.6.3. Гінеколога/уролога – при ураженні сечостатевої системи;

1.6.4. Гастроентеролога/педіатра (дієтолога) – при наявності постійних закрепів, порушення живлення, болі в животі;

1.6.5. Гематолога — у випадку дефіцитної анемії за необхідності;

1.6.6. Психолога;

1.6.7. Фізіотерапевта/спеціаліста з лікувальної фізкультури — для профілактики розвитку контрактур, псевдосиндактилій, мікростомії, анкілоглосія, після оперативних втручань з приводу псевдосиндактилій; тощо за показаннями.

3.2.3. Лікування

Положення протоколу

Бульозний епідермоліз – захворювання, що має хронічний незворотній перебіг, а при важких формах (РДБЕ) і прогресуючий перебіг. Лікування БЕ є більшою мірою превентивним та підтримуючим, але передбачає міждисциплінарний підхід кількох інших фахівців окрім лікаря-дерматовенеролога (лікаря-гастроентеролога/ лікаря-педіатра/ лікаря загальної практики-сімейного лікаря, лікаря-стоматолога, лікаря-хірурга, лікаря-фізіотерапевта).

Обґрунтування

Призначення спеціалізованого догляду за міхурами та ранами дає можливість покращити процес загоєння та попередити інфікування ран, легко провести перев'язку, не травмуючи рани на етапі загоєння, та

скоротити час проведення перев'язки, відповідно, зменшуючи больові відчуття.

Необхідні дії

3.1. Не призначати пацієнту травмуючі та інвазивні методи обстеження та лікування до встановлення діагнозу.

3.2. Під час обстеження та спеціального лікування сприяти виконанню пацієнтом усіх рекомендацій лікаря-дерматовенеролога, лікаря-педіатра/лікаря загальної практики-сімейного лікаря та інших спеціалістів, у т.ч. щодо моніторингу ускладнень БЕ.

3.3 Надавати інформацію на основі даних адаптованої клінічної настанови «Бульозний епідермоліз» та рекомендацій щодо догляду за пацієнтом з бульозним епідермолізом (Додаток 1).

3.2.4. Госпіталізація

Положення протоколу

До ЗОЗ та ФОП, які надають вторинну медичну допомогу, пацієнти з підозрою/підтвердженим діагнозом на БЕ скеровується лікарем-неонатологом, лікарем-педіатром дільничним / лікарем-терапевтом дільничним, лікарем загальної практики-сімейним лікарем, лікарем-дерматовенерологом, іншим спеціалістом.

Госпіталізація показана:

- пацієнтам для встановлення діагнозу БЕ;
- пацієнтам з підтвердженим діагнозом БЕ для проведення початкової оцінки клінічного стану терміном до його стабілізації;
- пацієнтам з БЕ для лікування хронічних ран та ускладнень БЕ, які можуть бути відкориговані в ЗОЗ та ФОП, які надають вторинну медичну допомогу, за місцем проживання пацієнта.

Обґрунтування

Діагноз БЕ потребує госпіталізації пацієнта для проведення інвазивних діагностичних процедур, спеціального лікування при відсутності протипоказань.

Необхідні дії

1. Ознайомити пацієнта з переліком можливих втручань, очікуваними ризиками та отримати перед госпіталізацією до стаціонару Інформовану добровільну згоду пацієнта на проведення діагностики, лікування та на проведення операції і знеболення (форма 003-6/о).

2. Погодити Інформовану добровільну згоду пацієнта на обробку персональних даних (Вкладений листок до облікової форми 003-6/о).

3.2.5. Виписка

Положення протоколу

При виписуванні пацієнту надається виписка з медичної карти стаціонарного хворого (форма 027/о), яка містить інформацію про отримане лікування, особливості перебігу захворювання, рекомендації щодо

подальшого лікування та спостереження.

Обґрунтування

Виписка пацієнта планується відповідно до наступних критеріїв:

1. Завершення запланованого об'єму терапії;
2. Відсутність ускладнень терапії, що потребують лікування в стаціонарі;
3. Неможливість продовження спеціальної терапії у зв'язку з розвитком протипоказань.

Необхідні дії

1. Оформити Виписку із медичної карти амбулаторного (стаціонарного) хворого (форма 027/о).
2. Надати пацієнтам, які перенесли спеціальне лікування, інформацію про можливі віддалені побічні ефекти лікування, необхідність проведення періодичних обстежень відповідно до плану диспансеризації.
3. Надати рекомендації щодо способу життя, режиму харчування та фізичних навантажень (Додаток 1).

3.2.6. Диспансерне спостереження

Положення протоколу

У зв'язку з розвитком ускладнень та прогресуванням захворювання при важких формах пацієнти підлягають диспансеризації в ЗОЗ та ФОП, які надають вторинну медичну допомогу, в якому отримували лікування, або за місцем реєстрації.

Обґрунтування

Пацієнти з БЕ підлягають диспансерному спостереженню протягом життя. Обстеження відповідно плану диспансеризації сприяє ранньому виявленню ускладнень захворювання та пухлин, які можуть розвиватися в ділянках хронічних ран.

Необхідні дії

1. Забезпечити записи в Медичній карті амбулаторного хворого (форма № 025/о) та відображення в ній заходів з диспансеризації, згідно з планом.
2. Погодити інформовану добровільну згоду пацієнта на обробку персональних даних (вкладний листок до облікової форми № 025/о).
3. Проводити планове обстеження пацієнта 1 раз на 6 місяців (див. розділ 4.2).
4. При зверненні лікаря загальної практики-сімейного лікаря/ лікаря-педіатра дільничного /лікаря-терапевта дільничного забезпечити підтримку надання медичної допомоги пацієнтам з БЕ.

3.3 ДЛЯ ЗАКЛАДІВ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я, ЩО НАДАЮТЬ ТРЕТИННУ (ВИСОКОСПЕЦІАЛІЗОВАНУ) МЕДИЧНУ ДОПОМОГУ

3.3.1 Діагностика

Положення протоколу

У ЗОЗ, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, здійснюється уточнення діагнозу, форми БЕ та важкості його хронічних ускладнень за направленнями лікаря-дерматовенеролога та інших спеціалістів за неможливості уточнення в ЗОЗ та ФОП, які надають вторинну медичну допомогу.

Необхідні дії

1. Провести уточнену діагностику форми БЕ (пункт 4.1 розділу IV).
2. Провести поглиблену диференціальну діагностику БЕ у відповідності до критеріїв, наведених у пункті 4.1.4 розділу IV.
3. Визначити ступінь тяжкості перебігу бульозного епідермолізу (Індекс важкості для бульозного епідермолізу – Додаток 2).
4. Провести поглиблену діагностику ускладнень БЕ.
5. Розробити індивідуальний план лікування, який коригуються відповідно до виявлених медичних показників.

3.3.2. Лікування

Положення протоколу

У ЗОЗ, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, здійснюється коригування індивідуального плану лікування та лікування ускладнень БЕ, за неможливості проведення його в ЗОЗ та ФОП, які надають вторинну медичну допомогу.

Необхідні дії

1. Оцінити індивідуальний план лікування пацієнта з БЕ та визначити причини неефективності призначеного лікування.
2. Розробити чи скоригувати індивідуальний план лікування.
3. При можливості провести корекцію ускладнень:
 - корекція стриктур стравоходу (для зменшення травматизації, перевага надається балонній дилатації);
 - корекція стриктур сечо-статевої системи;
 - накладання гастростоми;
 - видалення пухлини (хірургічні/онкологічні відділення);
 - лікування хронічних поганозагоюваних ран.

3.3.4. Госпіталізація

Положення протоколу

До ЗОЗ третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги пацієнти з підозрою/підтвердженим діагнозом на БЕ скеровується лікарем-неонатологом, лікарем-педіатром дільничним / лікарем-терапевтом

дільничним, лікарем загальної практики-сімейним лікарем, лікарем-дерматовенерологом, іншим спеціалістом.

Госпіталізація показана:

- пацієнтам для встановлення діагнозу БЕ;
- пацієнтам з підтвердженим діагнозом БЕ для проведення початкової оцінки клінічного стану терміном до його стабілізації;
- пацієнтам з БЕ для лікування хронічних ран та ускладнень БЕ, які не можуть бути відкореговані в ЗОЗ та ФОП за місцем проживання пацієнта.

Обґрунтування

Діагноз БЕ потребує госпіталізації пацієнта для проведення інвазивних діагностичних процедур, спеціального лікування при відсутності протипоказань.

Необхідні дії

1. Ознайомити пацієнта з переліком можливих втручань, очікуваними ризиками та отримати перед госпіталізацією до стаціонару Інформовану добровільну згоду пацієнта на проведення діагностики, лікування та на проведення операції і знеболення (форма 003-6/о).

2. Погодити Інформовану добровільну згоду пацієнта на обробку персональних даних (Вкладений листок до облікової форми №003-6/о).

3.3.5. Виписка

Положення протоколу

При виписуванні пацієнту надається виписка з медичної карти стаціонарного хворого (форма 027/о), яка містить інформацію про отримане лікування, особливості перебігу захворювання, рекомендації щодо подальшого лікування та спостереження.

Обґрунтування

Виписка пацієнта планується відповідно до наступних критеріїв:

1. Завершення запланованого об'єму терапії;
2. Відсутність ускладнень терапії, що потребують лікування у стаціонарі;
3. Неможливість продовження спеціальної терапії у зв'язку з розвитком протипоказань.

Необхідні дії

1. Оформити Виписку із медичної карти амбулаторного (стаціонарного) хворого (форма 027/о).

2. Надати пацієнтам, які перенесли спеціальне лікування, інформацію про можливі віддалені побічні ефекти лікування, необхідність проведення періодичних обстежень відповідно до плану диспансеризації.

3. Надати рекомендації щодо способу життя, режиму харчування та фізичних навантажень (Додаток 1).

3.3.6. Фізіотерапія та реабілітація

Положення протоколу

Фізіотерапія та реабілітація пацієнтам з БЕ проводиться для покращення загоєння ран, попередження розвитку контрактур, тренування сенсорно-моторних навиків та підтримання функції кінцівок.

Обґрунтування

Враховуючи клінічне різноманіття типів та підтипів БЕ, потрібно розробляти індивідуальні програми реабілітації для кожної дитини та дорослого пацієнта.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Проведення функціональної діагностики.
2. Підбір взуття, одягу (включаючи компресійні рукавички для попередження зростання міжпальцевих перетинок), іграшок, інструментів та обладнання для підвищення функціональності кінцівок.
3. Лікувальна фізкультура: активні, пасивні та активно-пасивні рухи (вправи направлені на розробку рухів в суглобах, відновленню м'язової сили, покращення координації та рівноваги, тренування сенсомоторних навиків).
4. Фізіотерапія:
 - гідротерапія;
 - низькоенергетичне лазерне опромінення (низька потужність лазера — 1 Вт);
 - магнітотерапія (пульсуюче магнітне поле з низькою щільністю потоку, не потребує зміни пов'язки або роздягання);
 - іпотерапія (при наявності відповідного спорядження, м'якого сідла та низького коня).
5. Розробка та носіння спеціальних ортезів (підтримання функціональності пальців та після операцій на кистях у поєднанні зі спеціальними методиками перев'язування).

Бажані:

- оцінити дерматологічний індекс якості життя;
- лікувати кожного пацієнта з урахуванням його потреб;
- організувати навчання та/або зайнятість.
- організувати доступ до допомоги вдома і у спеціалізованих групах;
- організувати доступ до груп підтримки (Додаток 1);
- психотерапія.

IV. ОПИС ЕТАПІВ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

4.1 Загальний алгоритм діагностики та диференційної діагностики

4.1.1. Клінічні прояви бульозного епідермолізу

Діагноз БЕ виставляється на основі клінічних проявів на шкірі/ на шкірі та слизових оболонках та біопсії (електронна мікроскопія). Діагностика БЕ за наявності типових клінічних проявів та раннього початку (з народження) не викликає значних труднощів, хоча в деяких випадках може нагадувати бульозну вроджену іхтіозиформну еритродермію, синдром стафілококової обпеченої шкіри, неонатальну пухирчатку або пемфігоїд. Також потрібно виключити синдром нетримання пігмента, неонатальну вітряну віспу та неонатальну інфекцію, викликану вірусом простого герпесу.

Доведено, що наступні ознаки можуть свідчити про бульозний епідермоліз:

- Поява міхурів та ерозій на шкірі внаслідок мінімального здавлення, травми або спонтанно одразу під час народження, після народження протягом перших декілька днів або з 6-ти місяців (на долонях та стопах при простому БЕ).

- Поява міхурів та ерозій на слизових оболонках ротової порожнини, очей, статевих органів.

- Дистрофія (потовщення, пожовтіння, деформація) або відсутність нігтів з наступним формуванням атрофії, рубцювання нігтьового ложа та аноніхії.

- Утворення міліумів на візуально нормальній шкірі або в ділянках, де раніше були міхури та ерозії чи рубці.

- Вроджена аплазія шкіри у поєднанні з появою міхурів та ерозій.

- Додаткові ознаки: невуси, алопеція, долонно-підшовна кератодермія, формування псевдосиндактилії, контрактур, атрофічних або гіпертрофічних рубців, пігментації, пухлин, стриктур стравоходу та сечо-статевої системи, анемія I-III ст, порушення живлення (гіпотрофія або порушення всмоктування).

4.1.2. Форми бульозного епідермолізу

Розрізняють чотири основні форми бульозного епідермолізу, кожна з форм у свою чергу поділяється на типи та підтипи. Розподіл на типи та підтипи здійснюється залежно від виду білка, відсутність або різке зменшення кількості якого і спричиняє патологію:

Бульозний епідермоліз вроджений, проста форма

Половина випадків бульозного епідермолізу припадає на просту форму. Дана форма характеризується появою механічно індукованих міхурів та ерозій з лізисом базальних кератиноцитів. В основі аутосомно-домінантних форм лежить мутація генів кератину 5 та кератину 14.

Таблиця 1. Характеристика найбільш частих типів ПБЕ

Критерій	Локалізована форма ПБЕ	Генералізована форма ПБЕ	ПБЕ-ДМ
Тип успадкування	АР	АР	АР
Початок	1-й або 2-й рік життя	З народження	Зазвичай народження
Розміщення висипань	Долоні та стопи	Генералізовані (зазвичай не уражені долоні та стопи)	Генералізовані (герпетиформні)
Враження шкіри			
Утворення міхурів	4	4	4
Міліуми	0 до 1+	1	1+ до 2+
Атрофічні рубці	0 до 1+	1	2
Аномалії нігтів (дистрофія, втрата нігтів)	0 до 1+	1+ до 2+	2
Долонно-підшовна кератодермія	4+ (локальна)	4+ (локальна)	4+ (дифузна)
Позашкірні прояви			
Анемія	0	0	Варіабельно
Затримка росту	0	0	Часто
Ураження слизових оболонок	Ерозії у 25%	Варіабельно	Часто
Гіпоплазія емалі, карієс	0	0	0
Ураження очей	0	0	Рідко
Псевдосиндактилія	0	0	0
ШКТ	0	0	0
Урогенітальний тракт	0	0	0
Респіраторний тракт	0	0	Дуже рідко
Кумулятивний ризик малігноми до 30 років			
Пухлини шкіри	0	0	Дуже рідко
Летальність обумовлена БЕ	0	Дуже рідко	0
АД — аутосомно-домінантний; АР — аутосомно-рецесивний; ступінь вираження (важкості): 0, 1+, 2+, 3+, 4+			

Буллезний епідермоліз вроджений, межева форма

Ця група успадковується за аутосомно-рецесивним типом та пов'язана з мутаціями білків напівдесмосом (ламініна 5, колагену XVII, інтегрину), які забезпечують зв'язок між епідермісом та дермою. МБЕ характеризується наявністю летальної форми Херлітца та більш легких варіантів не-Херлітца.

Таблиця 2. Характеристика найбільш частих типів МБЕ

Критерій	МБЕ тип Херлігца	МБЕ генералізований тип не-Херлігца	МБЕ локалізований тип не-Херлігца
Тип успадкування	АД	АР	АР
Початок	При народженні	При народженні	При народженні
Розміщення висипань	Генералізоване	Генералізоване	Локалізоване
Враження шкіри			
Утворення міхурів	4	4	2
Міліуми	2	2	1
Атрофічні рубці	3	3	0
Аномалії нігтів (дистрофія, втрата нігтів)	4	4	4
Долонно-підшовна кератодермія	0	Локальна	0
Надлишкова грануляційна тканина	4	Рідко	0
Рубцева алопеція	2	3	0
Позашкірні прояви			
Анемія	4	2	0
Затримка росту	4	2	0
Ураження слизових оболонок	4	3	1
Гіпоплазія емалі, карієс	4	4	4
Ураження очей	3	2	0
Псевдосиндактилія	1	0	0
ШКТ	3	2	0
Урогенітальний тракт	2	2	0
Респіраторний тракт	3	2	0
Кумулятивний ризик малігноми до 30 років			
Пухлини шкіри	Рідко спіналіома	Рідко спіналіома	0
Летальність обумовлена БЕ	4	1	0
АД — аутосомно-домінантний; АР — аутосомно-рецесивний; ступінь вираження (важкості): 0, 1+, 2+, 3+, 4+			

Буллезний епідермоліз вроджений, дистрофічна форма

В основі різних типів та підтипів ДБЕ лежать мутації гена альфа-ланцюжка колагену типу VII, внаслідок чого міхури утворюються на рівні дерми під базальною мембраною.

Таблиця 3. Характеристика найбільш частих типів ДБЕ

Критерій	ДБЕ, Домінантна генералізована форма	ДБЕ, Рецесивна генералізована важка форма	ДБЕ, Рецесивна генералізована інша форма
Тип успадкування	АД	АР	АР
Початок	При народженні	При народженні	При народженні
Розміщення висипань	Генералізоване	Генералізоване	Локалізоване
Враження шкіри			
Утворення міхурів	2+ до 3+	4	3+ до 4+
Міліуми	3	4	3+ до 4+
Атрофічні рубці	3+ до 4+	4	3+ до 4+
Аномалії нігтів (дистрофія, втрата нігтів)	4	4	4
Долонно-підшовна кератодермія	0	0	0
Надлишкова грануляційна тканина	0	Рідко	0
Рубцева алопеція	2	3	2
Позашкірні прояви			
Анемія	1	4	2
Затримка росту	Рідко	4	2
Ураження слизових оболонок	3	4	3
Гіпоплазія емалі, карієс	0	0 (карієс: 4+)	0
Ураження очей	0	3	2
Псевдосиндактилія	Рідко	4	2
ШКТ	2	4	3+ до 4+
Урогенітальний тракт	Рідко	Рідко	Рідко
Респіраторний тракт	0	0	0
Інші ускладнення	0	1. Ниркові (гломерулонефрит, амілоїдоз нирок, IgA-нефропатія, хронічна ниркова недостатність). 2. Кардіоміопатія, остеопороз, пізнє статеве дозрівання.	0
Кумулятивний ризик малігноми до 30 років			
Спіналіома	0	3	2
Базаліома	0	0	0
Меланома	0	1	0

Летальність обумовлена бульозним епідермолізом	0	4	2
АД — аутосомно-домінантний; АР — аутосомно-рецесивний; ступінь вираження (важкості): 0, 1+, 2+, 3+, 4+			

Синдром Кіндлер

Рідкісна форма БЕ, успадковується за аутосомно-рецесивним типом та проявляється внаслідок мутації гену кіндлін-1. Міхурі при даній формі з'являються з народження, розташовані спочатку на акральних ділянках. З віком кількість міхурів зменшується, але з'являється атрофія та пойкилодермія. Можуть спостерігатись також гіперкератози, стенози уретри, стравоходу та анусу, а також дистрофія нігтів.

4.1.3. Клінічні, інструментальні та лабораторні дослідження, які можуть бути проведені за місцем реєстрації пацієнта

- антропометрія (вимір зросту та маси тіла);
- розгорнутий ЗАК 1 раз на 6 місяців при ПБЕ/МБЕ та 1 раз на 3-6 місяців при ДБЕ;
- загальний аналіз сечі 1 раз на 6 місяців;
- біохімічний аналіз крові (загальний білок, альбуміни, печінкові проби, сечовина, креатинін, глюкоза, с-реактивний білок, АСЛО, електроліти) 1 раз на рік при ПБЕ/МБЕ та 1 раз на 6 місяців при ДБЕ;
- ЕКГ при ПБЕ (крім типу Даулінг-Меара) або ЕхоКГ при ПБЕ Даулінг-Меара/МБЕ/ДБЕ 1 раз на 6 місяців;
- бактеріологічний посів гнійних виділень з ран та чутливість до антибіотиків;
- стоматологічне обстеження 1 раз на 6 місяців;
- езофагографія при утрудненому ковтанні;
- офтальмологічне обстеження при ураженні слизової очей;
- гінекологічне/урологічне обстеження при ураженні слизової оболонки сечо-статевої системи;
- радіологічне обстеження кісток на наявність остеопорозу при важкому БЕ;

4.1.4. Диференційна діагностика бульозного епідермолізу

Захворювання	Відмінні критерії	Додаткові методи діагностики
В неонатальному періоді		
Бульозна вроджена іхтіозиформна еритродермія (БВІЕ)	<ul style="list-style-type: none"> • Еритродермія • Ерозії разом з іхтіозиформними ділянками • Інколи пустули 	Біопсія шкіри
Бульозний іхтіоз Сіменса	<ul style="list-style-type: none"> • Як при БВІЕ але без еритродермії • Гіперкератоз з темними лусочками, 	Біопсія шкіри

Захворювання	Відмінні критерії	Додаткові методи діагностики
	виражений на кінцівках ● Поверхнєве лущення (феномен «линьки»)	
Дефіцит плакофіліну 1	● При народженні обширні ерозії ● Протягом захворювання схильність до утворення міхурів зменшується, розвиваються ознаки ектодермальної дисплазії (порушення росту волосся, дистрофія нігтів, гіпогідроз) ● Періоральна еритема та лущення	Біопсія шкіри. Імуногістологія
Синдром стафілококової обпеченої шкіри	● На фоні еритродермії раптово з'являються поверхнєві міхури ● Набуте захворювання ● Як правило, проходить без наслідків	Типова клінічна картина. Анамнез підтверджує набутий характер захворювання. Біопсія шкіри за показаннями
Синдром нетримання пігменту	● Везикули розміщені по лініях Блашко ● Пізні гіперкератотичні папули ● Механічноіндуковані міхури відсутні	Типова клінічна картина. Біопсія шкіри за показаннями. Часто еозинофілія в ЗАК
Неонатальна вітряна віспа	● Папуло-везикули, частково геморагічні, папули та кірки (феномен «карти зіркового неба» Хойбнера) ● Вразливість шкіри не підвищена ● Вітряна віспа у матері до пологів	ПЛР на вірус оперізуючого герпеса. Серологічне дослідження на вірус оперізуючого герпеса
Неонатальна інфекція викликана вірусом простого герпеса	● Дисеміновані везикули, з часом імпетигінуються ● Вразливість шкіри не підвищена ● Зазвичай захворювання під час вагітності	ПЛР на вірус простого герпеса. Культуральне дослідження на вірус простого герпеса
Неонатальна міхурчатка або пемфігоїд	● Загальна вразливість шкіри не підвищена	Біопсія шкіри. Визначення циркулюючих антитіл
Вроджена аплазія шкіри	● Обмежений дефект, який нагадує ерозію, зазвичай на волосистій частині голови ● Загальна вразливість шкіри не підвищена, захворювання не прогресує	Клінічна картина
У дітей старшого віку		
Вроджена пахіоніхія	● Вразливість шкіри не підвищена ● Тип I: піднігтьові гіперкератози, лейкокератоз порожнини рота ● Тип II: додатково нерідко зуби при народженні	Клінічна картина

Захворювання	Відмінні критерії	Додаткові методи діагностики
	<ul style="list-style-type: none"> • Тип III: додатково ангулярний хейліт, катаракта • Тип IV: додатково охриплість голосу, сповільнений психічний розвиток, алопеція 	

4.2. Лікування бульозного епідермолізу

4.2.1. Перелік спеціалістів-членів мультидисциплінарної команди, яка надає медичну допомогу пацієнтам з БЕ

До мультидисциплінарної команди, яка надає медичну допомогу пацієнтам з БЕ віком до 18-ти років включно, мають бути залучені наступні лікарі-спеціалісти:

- дерматовенеролог дитячий;
- анестезіолог дитячий;
- гематолог дитячий;
- генетик;
- гінеколог/уролог дитячий;
- дієтолог;
- кардіолог дитячий;
- гастроентеролог дитячий;
- нефролог дитячий;
- лікар–лаборант;
- стоматолог дитячий;
- стоматолог-ортодонт;
- ортопед-травматолог дитячий;
- отоларинголог дитячий;
- офтальмолог дитячий;
- педіатр/сімейний лікар;
- психолог;
- радіолог;
- фізіотерапевт/реабілітолог;
- хірург дитячий.

До мультидисциплінарної команди, яка надає медичну допомогу пацієнтам з БЕ віком після 18-ти років, мають бути залучені наступні лікарі-спеціалісти:

- дерматовенеролог;
- анестезіолог;
- гематолог;
- генетик;
- гінеколог/уролог;
- дієтолог;

- кардіолог;
- гастроентеролог;
- нефролог;
- лікар-лаборант;
- ортопед-травматолог;
- отоларинголог;
- офтальмолог;
- психолог;
- радіолог;
- стоматолог;
- стоматолог-ортодонт;
- фізіотерапевт/реабілітолог;
- терапевт/сімейний лікар;
- хірург.

4.2.2. Контроль живлення

1. Моніторинг стану живлення: рівні альбуміну (менше 3 г/дл), індекс маси тіла, криві зростання (для дітей);
2. Харчове консультування (дієтолога) для оцінки рівнів споживання калорійності і потреби, підтримка живлення;
3. Регулярні стравохідні розширення (балонна дилатація) у разі наявної стриктури;
4. При важких формах: гастростомія.

4.2.3. Корекція анемії

1. Моніторинг рівня гемоглобіну (менше 100 г/л);
2. Оральний прийом препаратів заліза для корекції його дефіциту;
3. Переливання крові (еритроцитарної маси) – при рівні гемоглобіну нижче 80 г/л та/або у пацієнтів, які не відповідають на інші заходи (прийом препаратів заліза).

4.2.4. Усунення болю

1. Оцінка болю (біль за візуальною аналоговою шкалою – Додаток 3);
2. Профілактика болю: використання захисних атравматичних пов'язок, захист у місцях, схильних до травматизму, випускання рідини із напружених міхурів, уникання пластирних пов'язок або виробів, що прилипають до шкіри, видалення пов'язок у воді для зволоження поверхні і обмеження тертя при видаленні та лікування інфекцій шкіри.
3. Лікувальні заходи:
 - 3.1. Ноцицептивний біль:
 - м'який або помірний біль: парацетамол і НСПЗП;
 - сильний біль: опіоїди та анксиолітики (наприклад, діазепам);
 - для дітей віком до двох років – орально цукроза 24%.

3.2. Невропатичний біль:

- трициклічні антидепресанти (амітриптилін, габапентин, прегабалін, інші протиепілептичні засоби).

3.3. Нефармакологічні засоби:

- психологічна / навіювальна терапія;
- фізичні методи (наприклад: охолодження).

4.2.5. Усунення свербіжів

- Оцінка свербіжів (свербіж за візуальною аналоговою шкалою – Додаток 3);

- Лікування: неседативне – H₁ антигістамінні (вдень); седативне – H₁ антигістамінні + / - трициклічні (на ніч);

- Місцево такролімус / пімекролімус при пруритичному БЕ.

- Топічні кортикостероїди негалогенізовані IV покоління.

4.2.6. Психологічна оцінка та підтримка

- Оцінка депресії у пацієнта та його родини.

- Психологічна корекція.

4.2.7. Фармакологічні методи лікування

- Лікування антибіотиками може бути призначене відповідно до інфекційного стану рани.

- Лікування ускладнень БЕ проводиться згідно з відповідними медико-технологічними документами.

4.2.8. Догляд за ранами

1. Оцінка і моніторинг:

- Дерматологічний індекс якості життя (Додаток 4);

- Шкала оцінки бульозного епідермолізу (Індекс важкості бульозного епідермолізу – Додаток 2).

2. Купання

Використання м'яких і нетоксичних розчинів:

- ванни із розчину хлоргексидину 0,1% – перед хірургічним втручанням і для запобігання грампозитивній інфекції;

- сольові ванни – 90 г кухонної солі на 10 л води;

- розчин оцту – 0,5-1 л 5% білого оцту – на 10 л води (запобігає розвитку грамнегативної інфекції, наприклад, *Pseudomonas*);

- ванни з розчину синтетичних танінів.

3. Хірургічне видалення змертвілих некротичних тканин:

- осушення міхурів за допомогою голки зі збереженням покривки міхура;

- аутолітична хірургічна обробка рани (гідрогель);

- механічна обробка рани.

4. Лікування критичної колонізації / інфекції:

- антисептичні розчини;

- топічні антибіотики (використовуються короткочасно, чергуючись кожні 2-6 тижні);
- пов'язки, що містять йод, срібло, мед;
- системна антибіотикотерапія на короткий строк відповідно до антибіотикограми;
- для хронічних, незагоювальних ран: довготривалий прийом антибіотиків у низькій дозі, з метою їх протизапальної дії.

5. Перев'язки

Підбираються відповідно до ранових характеристик: оклюзійні, напівоклюзійні, поглинальні, зволожуючі, кровоспинні тощо (табл. 4).

Таблиця 4. Вибір перев'язувального матеріалу в залежності від характеристики ран

<i>Показання</i>	<i>Перев'язувальний матеріал</i>
Захист	губчасті
	контактні шари
Немає ексудації	губчасті
	модифіковані вбираючі прокладки та серветки
	контактні шари
Ексудація	губчасті
	гідроволокна
	гідрогелі
Гіпергрануляція	контактні шари
	модифіковані вбираючі прокладки та серветки

– Пластирі не рекомендуються; можна безпечно використовувати утримуючі пов'язки та еластичні бинти.

4.2.9. Лікування та діагностика плоскоклітинного раку (спеціалізована/високоспеціалізована медична допомога)

- підозрілі виразки: у розвитку більше трьох місяців, екзофітні виразки, звизракування, скарги пацієнта на інтенсивні болі або інші незвичні відчуття;
- біопсія (спеціалізована/високоспеціалізована медична допомога);
- видалення у відділенні хірургії/онкології (спеціалізована/високоспеціалізована медична допомога);
- УЗД;
- комп'ютерна томографія, позитронно-емісійна комп'ютерна томографія.

4.3. Профілактичні заходи

- уникання травм: захист за допомогою пінових пов'язок і м'яких поверхонь для сидіння та сну;
- уникання утворення та розповсюдження міхурів;
- попередження місцевого інфікування: осушення міхурів, використання пов'язок, контроль мікрофлори в ранах (бактеріальний посів виділень з рани).

V. РЕСУРСНЕ ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ВИКОНАННЯ ПРОТОКОЛУ

На момент затвердження цього уніфікованого клінічного протоколу засоби матеріально-технічного забезпечення дозволені до застосування в Україні. При розробці та застосуванні локальних протоколів медичної допомоги (клінічних маршрутів пацієнтів) (далі – ЛПМД (КМП)) необхідно перевірити реєстрацію в Україні засобів матеріально-технічного забезпечення, які включаються до ЛПМД (КМП), та відповідність призначення лікарських засобів Інструкції для медичного застосування лікарського засобу, затвердженій Міністерством охорони здоров'я України. Державний реєстр лікарських засобів України знаходиться за електронною адресою <http://www.drlz.kiev.ua/>.

1. Вимоги до закладів охорони здоров'я та лікарів, що провадять господарську діяльність з медичної практики як фізичні особи-підприємці, які надають первинну медичну допомогу

1.1. Кадрові ресурси

Лікар загальної практики-сімейний лікар, медична сестра загальної практики-сімейної медицини, лікар-педіатр дільничний, лікар-терапевт-дільничний.

1.2. Матеріально-технічне забезпечення

Оснащення. Відповідно до Табеля оснащення.

Лікарські засоби

1. Нестероїдні протизапальні засоби: ібупрофен, парацетамол, німесулід, диклофенак.

2. Ранозагоюючі засоби: декспантенол, депротейнізований гемодериват з крові телят.

3. Антисептичні засоби: хлоргексидин, октенідин+феноксіетанол, декаметоксин, мірамістин, терпентин модрини+терпентинова олія, сульфатіазол, повідон-йод, метилурацилова мазь, цинку оксид+бензиловий спирт+бензилоат+бензил цинамат, цинку оксид.

4. Антибактеріальні засоби для локального застосування: кислота фузидинова, фузидієва кислота, бацитрацин+неоміцин, мупіроцин, ретапамулін, хлорамфенікол + метилурацил, амікацин + німесулід + бензалконій + лідокаїн, офлоксацин+лідокаїн, гентаміцин гель 0,1%.

5. Антибактеріальні засоби для системного застосування: згідно до показників інфікування та чутливості.

6. Антигістамінні засоби: лоратадин, цетиризин, левоцетиризин, дезлоратадин, хлоропірамін.

2. Вимоги до закладів охорони здоров'я та лікарів, що провадять господарську діяльність з медичної практики як фізичні особи-підприємці, які надають вторинну медичну допомогу, та закладів охорони здоров'я, що надають третинну медичну допомогу

2.1 Кадрові ресурси

Лікарі-генетики, лікарі-дерматовенерологи, лікарі-стоматологи, лікарі-ортоданти, лікарі-неонатологи, лікарі-хірурги, лікарі-окулісти, лікарі-фізіотерапевти, лікарі-дієтологи, лікарі-психологи (у тому числі дитячі).

2.2. Матеріально-технічне забезпечення

Оснащення. Відповідно до Табеля оснащення.

Лікарські засоби

1. Нестероїдні протизапальні засоби: ібупрофен, парацетамол, німесулід, диклофенак.
2. Ранозагоюючі засоби: декспантенол, депротейнізований гемодериват з крові телят.
3. Антисептичні засоби: хлоргексидин, октенідин+феноксіетанол, декаметоксин, мірамістин, терпентин модрини+терпентинова олія, сульфатіазол, повідон-йод, метилурацилова мазь, цинку оксид+бензиловий спирт+бензилоат+бензил цинамат, цинку оксид.
4. Антибактеріальні засоби для локального застосування: кислота фузидинова, фузидієва кислота, бацитрацин+неоміцин, мупіроцин, ретапамулін, хлорамфенікол + метилурацил, амікацин + німесулід + бензалконій + лідокаїн, офлоксацин+лідокаїн, гентаміцин гель 0,1%.
5. Антибактеріальні засоби для системного застосування: згідно до показників інфікування та чутливості.
6. Антигістамінні засоби: лоратадин, цетиризин, левоцетиризин, дезлоратадин, хлоропірамін.
7. Глюкокортикостероїди для локального застосування: бетаметазон, мометазон, метилпреднізолон, тріамцинолон, флутиказон, клобетазол.

VI. ІНДИКАТОРИ ЯКОСТІ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Форма 025/о – Медична карта амбулаторного хворого, затверджена наказом МОЗ України від 14.02.2012 № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28.04.2012 за № 669/20982.

Форма 030/о – Контрольна карта диспансерного нагляду, затверджена наказом МОЗ України від 14.02.2012 № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28.04.2012 року за № 661/20974.

6.1. Перелік індикаторів якості медичної допомоги

6.1.1. Наявність у лікаря загальної практики-сімейного лікаря/лікаря-терапевта дільничного і лікаря, що провадить господарську діяльність з медичної практики як фізична особа-підприємець, локального протоколу ведення пацієнта з бульозним епідермолізом.

6.1.2. Наявність у лікаря закладу охорони здоров'я і лікаря, що провадить господарську діяльність з медичної практики як фізична особа-підприємець, що надає вторинну (спеціалізовану) медичну допомогу, та наявність у лікаря закладу охорони здоров'я, що надає третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, локального протоколу ведення пацієнта з бульозним епідермолізом.

6.1.3. Відсоток пацієнтів, для яких лікарем загальної практики - сімейним лікарем і лікарем, що провадить господарську діяльність з медичної практики як фізична особа-підприємець, отримано інформацію про медичний стан впродовж звітного періоду.

6.2. Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

6.2.1.А) Наявність у лікаря загальної практики-сімейного лікаря/лікаря-терапевта дільничного і лікаря, що провадить господарську діяльність з медичної практики як фізична особа-підприємець, локального протоколу ведення пацієнта з бульозним епідермолізом

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Бульозний епідермолізм».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів (ЛПМД) в регіоні. Якість медичної допомоги пацієнтам, відповідність надання медичної допомоги вимогам ЛПМД, відповідність ЛПМД чинному УКПМД даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження ЛПМД в ЗОЗ та ФОП.

Бажаний рівень значення індикатора:

2016 рік – 90 %

2017 рік та подальший період – 100 %.

Г) Інструкція з обчислення індикатора.

а) Організація (ЗОЗ), яка має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються лікарями загальної практики-сімейними лікарями (амбулаторіями сімейної медицини, центрами первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), ФОП, розташованими в районі обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх лікарів загальної практики-сімейних лікарів (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), ФОП, зареєстрованих в районі обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів загальної практики-сімейних лікарів (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), ФОП, зареєстрованих в районі обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про кількість лікарів загальної практики-сімейних лікарів (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), ФОП, зареєстрованих в районі обслуговування.

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів загальної практики-сімейних лікарів (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), ФОП, зареєстрованих в районі обслуговування, для яких задокументований факт наявності локального протоколу ведення пацієнта з БЕ (наданий екземпляр ЛПМД). Джерелом інформації є ЛПМД, наданий лікарем загальної практики-сімейним лікарем, ФОП, лікарем-терапевтом дільничним (амбулаторією сімейної медицини, центром первинної медичної (медико-санітарної) допомоги).

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

6.2.2. А) Наявність у лікаря закладу охорони здоров'я і лікаря, що провадить господарську діяльність з медичної практики як фізична особа-підприємець, що надає вторинну (спеціалізовану) медичну допомогу, та наявність у лікаря закладу охорони здоров'я, що надає третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, локального протоколу ведення пацієнта з бульозним епідермолізом

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Бульозний епідермоліз».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів (ЛПМД) в регіоні. Якість медичної допомоги хворим на БЕ, відповідність надання медичної допомоги вимогам ЛПМД, відповідність ЛПМД чинному УКПМД даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження ЛПМД в ЗОЗ ФОП.

Бажаний рівень значення індикатора:

2016 рік – 90%

2017 рік та подальший період – 100%.

Г) Інструкція з обчислення індикатора

а) Організація (ЗОЗ та ФОП), яка має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються ЗОЗ та ФОП, що надають вторинну медичну допомогу, та ЗОЗ, що надають третинну медичну допомогу, розташованими в районі обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх ЗОЗ та ФОП, що надають вторинну медичну допомогу, та ЗОЗ, що надають третинну медичну допомогу, зареєстрованих в районі обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника та наводиться у відсотках.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість ЗОЗ та ФОП, що надають вторинну медичну допомогу, та ЗОЗ, що надають третинну медичну допомогу, зареєстрованих в районі обслуговування, для яких задокументований факт наявності ЛПМД пацієнтам з БЕ (наданий екземпляр ЛПМД). Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про кількість ЗОЗ та ФОП, що надають вторинну медичну допомогу, та ЗОЗ, що надають третинну медичну допомогу, зареєстрованих в районі обслуговування.

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість ЗОЗ та ФОП, що надають вторинну медичну допомогу, та ЗОЗ, що надають третинну медичну допомогу, зареєстрованих в районі обслуговування, для яких задокументований факт наявності ЛПМД хворим на БЕ (наданий екземпляр ЛПМД). Джерелом інформації є ЛПМД, наданий ЗОЗ та ФОП, що надають вторинну медичну допомогу, та ЗОЗ, що надають третинну медичну допомогу пацієнтам з БЕ.

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

6.2.3.А) Відсоток пацієнтів, для яких лікарем загальної практики - сімейним лікарем і лікарем, що провадить господарську діяльність з медичної практики як фізична особа-підприємець, отримано інформацію про медичний стан впродовж звітнього періоду

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Бульозний епідермоліз».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатор.

При аналізі індикатора слід враховувати неприпустимість формального та необґрунтованого віднесення до чисельника індикатора тих хворих, для яких не проводилося медичного огляду лікарем загальної практики - сімейним лікарем (амбулаторією сімейної медицини, центром первинної медичної (медико-санітарної) допомоги) та ФОП протягом звітнього періоду. В первинній медичній документації мають бути задокументовані факти медичного огляду хворого, а також наявність або відсутність прогресування захворювання. Пацієнти, для яких такі записи в медичній документації відсутні, не включаються до чисельника індикатора, навіть у випадку, якщо лікар загальної практики - сімейний лікар (амбулаторія сімейної медицини, центр первинної медичної (медико-санітарної) допомоги) та ФОП має достовірну інформацію про те, що пацієнт живий та перебуває в районі обслуговування (за відсутності даних медичного огляду).

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження УКПМД не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Г) Інструкція з обчислення індикатора

а) Організація (ЗОЗ), яка має обчислювати індикатор: лікар загальної практики - сімейний лікар (амбулаторія сімейної медицини, ФОП, центр первинної медичної (медико-санітарної) допомоги). Структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються лікарями загальної практики – сімейними лікарями (амбулаторіями сімейної медицини, центрами первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), ФОП, розташованими в районі обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки. При наявності автоматизованої технології ЗОЗ, в якій обробляються формалізовані дані щодо медичної допомоги в обсязі, що відповідає Медичній карті амбулаторного хворого (форма №025/0) або Контрольній карті диспансерного нагляду (форма №030/0) – автоматизована обробка.

Індикатор обчислюється лікарем загальної практики - сімейним лікарем (амбулаторією сімейної медицини, центром первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), шляхом ручного або автоматизованого аналізу інформації Медичних карт амбулаторного хворого (форма №025/0) або Контрольних карт диспансерного нагляду (форма №030/0).

Індикатор обчислюється регіональним управлінням охорони здоров'я після надходження від всіх лікарів загальної практики – сімейних лікарів (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), ФОП, зареєстрованих в районі обслуговування, інформації щодо загальної кількості пацієнтів, які складають чисельник та знаменник індикатора.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів, які перебувають під диспансерним наглядом у лікаря загальної практики – сімейного лікаря (амбулаторії сімейної медицини, центру первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), ФОП, з діагнозом БЕ.

Джерелом інформації є:

Медична карта амбулаторного хворого (форма №025/0);

Контрольна карта диспансерного нагляду (форма №030/0).

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів лікаря загальної практики – сімейного лікаря (амбулаторії сімейної медицини, центру первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), ФОП, з БЕ, для яких наведена інформація про медичний стан пацієнта із зазначенням відсутності або наявності його прогресування. Джерелом інформації є:

Медична карта амбулаторного хворого (форма №025/0);

Контрольна карта диспансерного нагляду (форма №030/0).

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

**В.о. директора Медичного департаменту
МОЗ України**

В. Кравченко

VII. ПЕРЕЛІК ЛІТЕРАТУРНИХ ДЖЕРЕЛ, ВИКОРИСТАНИХ ПРИ РОЗРОБЦІ УНІФІКОВАНОГО КЛІНІЧНОГО ПРОТОКОЛУ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Електронний документ «Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах. Бульозний епідермоліз», 2016.
2. Наказ МОЗ України від 30.03.2015 № 183 «Про затвердження сьомого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».
3. Наказ МОЗ України від 27.12.2013 р. № 1150 «Про затвердження Примірної таблиці матеріально-технічного оснащення Центру первинної медичної (медико-санітарної) допомоги та його підрозділів».
4. Наказ МОЗ України від 28.09.2012 р. № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29.11.2012 р. за № 2001/22313.
5. Наказ МОЗ України від 14.02.2012 р. № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування».
6. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 734 «Про затвердження таблиць оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні планового лікування».
7. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 735 «Про затвердження таблиць оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні інтенсивного лікування».
8. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 739 «Про затвердження таблиць оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів консультативно-діагностичного центру».
9. Наказ МОЗ України від 02.03.2011 р. № 127 «Про затвердження примірних таблиць оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення центральної районної (районної) та центральної міської (міської) лікарень».

VIII. ДОДАТКИ ДО УНІФІКОВАНОГО КЛІНІЧНОГО ПРОТОКОЛУ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Додаток 1
до уніфікованого клінічного протоколу
первинної, вторинної (спеціалізованої) та
третинної (високоспеціалізованої) медичної
допомоги «Бульозний епідермоліз»

Рекомендації щодо догляду за пацієнтами з бульозним епідермолізом (для лікарів, батьків, опікунів/доглядальників та пацієнтів)

Бульозний епідермоліз – це пожиттєва боротьба, пов'язана не лише з важкістю захворювання, але також і з розвитком вторинних ускладнень, таких як деформації опорно-рухового апарату або проблеми з вживанням їжі. Проблеми, пов'язані із захворюванням, можуть бути незначними або дуже важкими. Пристальна увага зі сторони оточуючих, що не завжди означає погане відношення або засудження, все одно є образливою для хворого на БЕ, а з часом призводить до проявів озлобленості. Така ненавмисна поведінка оточуючих провокує до все більшого пригнічення пацієнта аж до уникання контактів з іншими. Поширення та роз'яснення інформації про захворювання і проблеми, пов'язані з ним, в більшості випадків допомагають зрозуміти проблеми пацієнта, викликаючи повагу та відношення, на яке він дійсно заслуговує.

Побут пацієнтів з БЕ проходить в спеціалізованих умовах, але вони намагаються все жити нормальним життям з його злетами та падіннями, успіхом та невдачами, бажаннями та мріями, сильними та слабкими сторонами, переживаючи свої труднощі. Кожна форма БЕ має свої особливі проблеми. Так само, як кожна людина має свою особистість, окремий стан пацієнта не обов'язково повинен порівнюватись з іншим.

У пацієнтів з БЕ можуть бути несподівані медичні, в тому числі хірургічні проблеми, як і в усіх інших. Наявність таких станів може з часом підсилити їх захворювання.

Пацієнти з БЕ, навіть з локалізованою формою ураження, можуть відчувати біль від помірнього до сильного, який виникає при стоянні, ходьбі, лежачи або сидячи. Прояви захворювання в ротовій порожнині можуть призвести до порушення харчування, негативно впливаючи на загальний стан живлення. У пацієнтів з БЕ можуть з'являтися болючі міхури в очах, які будуть порушувати зір на декілька днів. В результаті, цей медичний стан та його побічні ефекти мають великий вплив на повсякденне життя, перешкоджаючи участі у багатьох заходах. Наслідком є часта відсутність у школі або на роботі, що має свої негативні результати. Ще одним важливим фактором є інтервал часу для необхідної щоденної активності, догляду за ранами, терапії, приготування та прийому їжі, купання. Щоденне планування часу потрібне для проведення необхідної терапії та гігієни, але часто часу не вистачає для виконання усього необхідного. Тому пацієнти та їхні доглядальники повинні знати, як скоротити неважливі дії для виконання необхідного. Час потрібен для перев'язування, школи, роботи, дозвілля та друзів і всіх дрібниць, які роблять повсякденне життя повноцінним.

Основна інформація

Адаптація вдома та на роботі повинна плануватись окремо. Для зміни пов'язок потрібне тихе окреме місце. В ідеалі, це повинна бути ванна з сидячим місцем або духова. В таких умовах проводити процедуру значно легше і менш болісно для пацієнта з БЕ при знятті пов'язок після попереднього розмочення їх у воді. Це також зменшить час, необхідний для даної процедури. Місце, на якому повинен лежати пацієнт з БЕ, має бути м'яке, на зручній висоті для доглядальника. З метою відволікання уваги від цієї болючої та тривалої процедури, можна використовувати телебачення, радіо або програвач компакт-дисків. Сидіння інвалідного візка повинно бути м'яким та не слизьким. Інші

приспосувальні заходи необхідно застосовувати у відповідності до індивідуальних обставин.

Одяг та взуття

Важливим питанням є вибір одягу. Він повинен бути м'яким та вільним, без місць здавлення швами або гудзиками. Потрібно уникати занадто теплого та вузького одягу. Спеціальними матеріалами, які добре переносяться, є бавовна, віскоза та шовк. Захисні пов'язки можуть покривати ділянки під одягом, які легко травмуються або травмовані, для попередження подальшого тертя та утворення міхурів.

Взуття повинно бути не надто великим і не малим, з м'якого та міцного матеріалу. Так як пітливість спричиняє появу міхурів, її потрібно уникати будь-яким чином, особливо у пацієнтів з локалізованим типом простого БЕ. Підшва повинна бути плоскою. На жаль, шкіряна підшва може передавати тепло від тротуару і вона є досить жорсткою протягом тривалого часу. Ортопедичні черевички потрібні і є необхідними для пацієнтів з БЕ, особливо, якщо вони мають спеціально підібрані підбори та вставки.

Бульозний епідермоліз та спорт

Спорт та мобільність необхідні для нарощення м'язової та кісткової маси, підтримки та працездатності, для формування впевненості в собі та позитивного образу. Проте заняття спортом повинні бути розумно обмежені через ризик легкого пошкодження шкіри. Пацієнти з БЕ повинні виконувати протягом дня певний комплекс щоденних вправ. Заняття потрібно розпочинати з дитинства для підтримання та заохочення природної мобільності (рухливості). Особливо вразливі ділянки повинні бути захищені бинтами. Діти повинні мати можливість гратись без надмірних обмежень, так вони можуть визначити свої межі, в той самий час покращивши координацію. Погана координація веде до обмеження рухливості та може призвести до нестабільності і підвищеної травматизації.

Участь у спорті важлива не лише у дитинстві. Фізичні вправи та спорт повинні залишатись важливими протягом усього життя. Які види вправ є придатними для будь-кого з БЕ? Це буде залежати від ступеня та важкості ураження шкіри, а також загального стану здоров'я дитини.

Можна займатись більшістю видами спорту (іноді навіть грати у футбол, гірські лижі), але найбільш доцільно спробувати дитині фізично допустимі види спорту, та й це при умові, що дитина вміє адекватно оцінювати свої можливості. Враховуючи різну важкість захворювання, рекомендовано індивідуальні консультації.

Домашні тварини

Для пацієнтів з БЕ немає ніяких причин не заводити домашніх тварин (при умові відсутності алергічної реакції). Навпаки, спілкування з ними може мати надзвичайно приємний ефект для підвищення загальної самооцінки. Дружба, вірність, любов, яку дає тваринка, допомагає його власнику у прийнятті труднощів повсякденного життя, роблячи їх більш стерпними. Особливо корисними є спеціально треновані собаки, хоча підійде будь-яка тварина.

Планування відпустки

Важливу роль відіграє правильна організація відпустки. Ідеальною відпусткою була б така, яка пропонує те, що відрізняється від повсякденного життя та дозволяє розслабитись, обійтись без стресів. Звичайно, усе залежить від фінансової можливості, віку дітей та інших факторів.

Велике значення має погода. Дуже суха та жарка погода або сильний мороз можуть негативно вплинути на хворого з БЕ. Для проведення відпустки на півдні або в більш теплому кліматі, краще їхати туди не в розпалі літа та переконатись, що в готелі є система

кондиціонування. Для більшості пацієнтів з БЕ рекомендується помірний клімат, хоча сонце, пісок та морська вода можуть сприяти покращенню стану шкіри.

Під час поїздок по містах дуже важливо знайти засіб пересування. Довгі пішохідні прогулянки не рекомендуються, тому відвідування визначених місць та музеїв потрібно ретельно планувати. Інвалідний візок буде потребувати додаткового часу та додаткової допомоги.

Хобі

Для осіб з БЕ, чиї життєві рішення та можливості обмежені, важливе значення має хобі. В умовах суворо регламентованого життя хобі дає можливість відволіктись та розслабитись. Малювання, ліплення, аплікації, колекціонування, читання, гра на музичному інструменті, спів та інші види дозвілля не лише можливі, але і дають велике задоволення.

ВІКОВІ ЕТАПИ

Новонароджений

Новонароджені з БЕ, як правило, залишаються в лікарні на кілька тижнів. Це дозволяє лікарям встановити точний діагноз, спостерігати за дитиною, поки є ризик розвитку ускладнень, скласти план догляду та спостереження за нею в майбутньому.

Щоденний моніторинг в лікарні дозволяє рано виявляти приєднання інфекції, відсутність прибавки у вазі. Рани спричиняють значну втрату білка через шкіру, що може призвести до порушення живлення та відставанні у зрості (розвитку) дитини.

Збалансоване (посилене) харчування є основним у дієті. Грудне вигодовування є можливим, хоча часто потребує додавання суміші. Для попередження травмування дитини, соска повинна бути дуже м'якою і змоченою. Пляшку потрібно давати теплою. Якщо вигодовування через рот неможливе або недостатнє, через ніс дитини проводять маленьку трубку (зонд) та годують її через зонд, поки вона не почне набирати вагу на достатньому рівні.

Догляд за ранами включає наступні заходи щодо зменшення болю:

- догляд повинен проводитись після того, як дитину погодували (для зменшення хвилювання та крику), у нагрітій, тихій, добре освітленій ванній кімнаті. Пов'язки змінюються після купання, відповідно до протоколу, по можливості щодня, якщо ні – кожних два дні.

Психологічна підтримка може допомогти вам краще зрозуміти цю хворобу, яка спочатку сприймається як нестерпна: ви боїтесь поранити свою дитину; ви хочете пригорнути та попестити її, але боїтеся зашкодити їй; ви хвилюєтесь, що не зможете справитися зі щоденними труднощами.

Лікарня навчає батьків щоденному рутинному догляду та моніторингу. Психологічну підтримку можна отримати в лікарняного психолога.

Організація щоденного життя

Впродовж ранніх років життя ви повинні захищати вашу дитину в її повсякденному житті доти, поки вона не стане більш самостійною. Крок за кроком ваша дитина повинна навчитись жити зі своїм захворюванням шкіри поруч з іншими людьми, спочатку вдома з сім'єю, пізніше у школі. Мета та ж сама, що й для дитини без хвороби – вона повинна стати самостійною.

Потреби у дитини, народженої з БЕ або підозрою на БЕ, такі ж, як і в будь-якого іншого новонародженого. Їй допоможуть почуття близькості та безпеки, стимулюючі обставини (кольори, картинки, музична карусель для новонароджених). В силу вразливості шкіри їм також потрібна обережна і професійна медична допомога та загальний догляд.

Як правильно брати дитину на руки?

Ви можете робити це неохоче, через страх спричинити утворення міхурів. Однак новонароджена дитина для свого розвитку потребує фізичного (тактильного) контакту та обіймів. Ви швидко навчитеся брати її обережно: зніміть всі ювелірні прикраси, які можуть поранити дитину; обережно поверніть її від себе, тоді покладіть одну руку їй під голову, іншу під її сідниці, дитина перекоотиться вам на руки. Так ви піднімете її з ліжечка, уникнувши тертя з простирадлом. Якщо ваші друзі хочуть взяти її на руки, покладіть дитину на подушку, так вони зможуть тримати її абсолютно безпечно.

Коли вона стане більшою і простягатиме ручки, щоб ви її взяли – вам потрібно одну руку покласти їй під сідниці, іншою притримувати за потилицю. Не піднімайте, взявши її під руками, тому що це дуже вразлива зона, яка важко гоїться. Навіть при дотриманні всіх застережень, міхурі можуть з'являтися, але у будь-якому випадку краще так, ніж не обіймати дитину взагалі! Ви також повинні пояснити своїй сім'ї та друзям, як доглядати за вашою дитиною, у вас повинна бути можливість залишити її без жодних хвилювань.

Також потрібно ознайомити батьків з підходящими перев'язувальними матеріалами, адгезивні матеріали застосовувати не можна. Клейкі електроди використовуються тільки у випадку крайньої необхідності, хоча є й інші способи закріплення електродів, які не призведуть до пошкодження шкіри хворого.

Грудне вигодовування

Грудне вигодовування дуже корисне для дитини з точки зору харчової цінності. У той же час воно допомагає налагодити емоційний контакт між матір'ю та дитиною, але цьому нерідко перешкоджає стресова ситуація. При тяжких формах БЕ, що супроводжуються ураженням слизової оболонки рота, грудне вигодовування неможливе, проте нездатність годувати груддю не повинно викликати у матері стрес. Дитину з БЕ можна годувати зцідженим грудним молоком або використовувати дитячі суміші.

Якщо смоктання викликає у дитини біль і призводить до появи ерозій слизової рота, можна скористатися поїльником Хабермана.

Також, для лікування частих зригувань можуть бути назначені ліки для захисту слизових оболонок від закиду кислотного вмісту шлунку.

У дієті дитини повинна враховуватись можливість виникнення закрепів, що може спричинити утворення міхурів в анальній ділянці. Кожна «дрібниця» насправді допомагає уникнути цього ускладнення: збільшення кількості рідини; вода багата мінералами, особливо магнієм; сливовий сік; проносне. Необхідно включати в раціон різноманітну їжу.

Виписка з пологового будинку

Виписка додому можлива, як тільки батьки відчують впевненість у тому, що вони можуть самостійно доглядати за дитиною. Підготуватися до виписки слід завчасно. Перш за все батькам знадобиться контактна особа, до якої вони можуть звернутися в будь-який час, якщо виникнуть питання чи проблеми. Крім того, їм потрібно встановити відносини з сімейним лікарем або педіатром, який був би готовий здійснювати щоденний нагляд за малюком. Важливо пам'ятати про те, що догляд за дитиною з БЕ вимагає багато часу і праці. Необхідно облаштувати підходяще місце для обробки ран і перев'язок. Бажано, щоб була медична сестра, котра допомагала б батькам у цей особливо важкий час. І навіть при наявності такої медичної сестри з особливостями догляду за дитиною повинні бути ознайомлені всі близькі друзі сім'ї та родичі.

Добре, коли у батьків є можливість налагодити зв'язок і познайомитися із батьками інших дітей, хворих на БЕ, оскільки це чудовий спосіб отримання психологічної підтримки та практичної допомоги у перші дні вдома. В перші дні найбільш складним для батьків є спроба визначити, які проблеми пов'язані безпосередньо з хворобою, а які просто є нормальними потребами малюка. Для забезпечення найкращого догляду за новонародженим необхідні постійний нагляд за ним і зв'язок між батьками і лікуючим лікарем.

Як ви повинні вдягати вашу дитину?

Для перших кількох місяців ідеальними для вашої дитини є м'які чоловічки. Згодом одягайте натільну білизну навиворіт, аби шви не пошкоджували шкіру. Одяг повинен бути достатньо вільним. Необхідно видаляти всі етикетки, так як вони можуть легко спричинити появу міхурів. У важких випадках необхідно застосовувати спеціальний одяг та взуття, шукайте їх на сайтах або зв'яжіться з громадськими організаціями.

Для запобігання травм у ліжечку дитини повинна бути м'яка підстилка, наприклад із овечої шкіри, її бокові стінки повинні бути оббиті м'якою матерією. Ліжечко не слід використовувати як стіл для заміни пов'язки, оскільки можуть виникнути асоціації з болючими, неприємними процедурами. Ліжечко має бути для малюка безпечним місцем для відпочинку, яке з часом стане для нього надійною гаванню.

Дошкільний період

Розвиток моторних навиків

Коли дитина підростає, батьки стикаються з новими випробуваннями. В певний момент вона починає сидати і намагатися повзати. На цьому етапі нормальним є незначні і більш суттєві травми. У дитини з БЕ така подія тягне за собою утворення міхурів, які викликають біль. Зрозуміло, що батьки стараються захистити свою дитину від усіх нещасних випадків і болю, оскільки не хочуть, аби вона страждала. Але дитині важливо самій пізнавати свої фізичні можливості і визначити їх межі. Необхідно знайти баланс між батьківською опікою та волею дитини, при якому батьки охороняють дитину, але дозволяють їй відкривати для себе нове. Це величезне випробування для усіх членів сім'ї. Батькам необхідно повідомити, що ранимість шкіри їхньої дитини характерна для відповідного типу БЕ і, тим не менш, усім дітям з БЕ потрібна певна ступінь свободи. Батькам потрібно розповісти про запобіжні заходи, такі як накладення пов'язок на коліна і лікті, щоб уникнути серйозних травм під час повзання, і пізніше – на стопи, коли дитина вчитиметься ходити.

Діти з БЕ часто довше вчаться ходити через страх нашкодити собі. Коли ваша дитина почне повзати і рачкувати, ви можете використовувати наколінники та налокітники. Якщо ви користуєтесь ліжечком або манежем, покладіть м'яку ковдру або овечу шкуру на низ та захистіть бокові сторони.

Іграшки не повинні мати кутів чи гострих країв. Обирайте спокійні ігри, щоб дитина не надто сильно збуджувалась та ранила сама себе, махаючи руками. Під час переодягання для заспокоєння дитини використовуйте мобілі (навісні музичні іграшки) та інші музичні іграшки. Також дитині сподобаються м'які книжечки для ванни, які так легко хапати ручками.

Для подорожей автомобілем ви можете використовувати звичайне автомобільне дитяче крісло, лише підкладіть м'який матеріал під ремені, щоб уникнути найменшого ризику тертя. Те ж саме робіть для дитячого стільчика та люльки-баунсера (крісла-качалки).

При тих підтипах БЕ, коли поступово обмежується рухливість пальців, кистей і навіть язика і ротового отвору, допомагають ігрові вправи, направлені на відстрочку або попередження розвитку контрактур. На жаль, практика показує, що не у кожної тяжкої дитини можливо повністю зупинити цей процес, однак вправи дозволяють їм підтримувати вже досягнуту рухливість. В якості вправ для рота можна хмуритись або посміхатись перед дзеркалом, пускати мильні бульбашки або, краще за все, наспівувати пісні, адже більшість дітей робить це із задоволенням. Рекомендується якомога раніше проконсультуватися з реабілітологом або спеціалістом по лікувальній фізкультурі, щоб оцінити можливі порушення моторних функцій. Своєчасне втручання здатне усунути обмеження і сприяти фізичному розвитку дитини.

Розвиток інтелектуальних здібностей

Важливі рішення відносно майбутньої дитини мають бути направлені на розвиток всіх його відчуттів і посилення фізичного та інтелектуального потенціалу. У наступні

роки таланти і здібності дитини зможуть хоча б частково компенсувати обмеження, що накладаються його фізичними недоліками.

Інформація про захворювання

Корисно простими словами пояснити дитині про вразливість її шкіри до пошкоджень. В дитячому садку вона часто буде стикатися з питаннями та непорозумінням. Чим більше впевненості надасть дитині розуміння своєї хвороби, тим легше їй буде справлятися з незвичними ситуаціями. На даному етапі важливо, щоб у дитини були друзі-ровесники, котрі були б проінформовані про рідкісне шкірне захворювання, щоб і батьки, і дитина навчились справлятися як з позитивними, так і негативними реакціями на хворобу. Основою життя з таким важким хронічним захворюванням, як БЕ, є позитивна самооцінка. Важливо, що би всі особи, які беруть участь у догляді за дітьми з БЕ, допомагали їй досягнути.

Заміна пов'язок (рекомендації по зміні пов'язок дивіться нижче)

У ранньому дитинстві, безсумнівно, будуть виникати труднощі із заміною пов'язок, оскільки цей процес часто буває болючим і займає багато часу. Біль і дискомфорт лякають і дитину, і батьків. Відчуття безпорадності та залежності від інших може викликати у дитини злість і приводити його в розпач, впоратись з яким дуже складно. В цей особливо важкий період можуть стати в нагоді поради та підтримка. Оскільки життя загрожує непередбачуваними подіями, батьки не кожного дня можуть забезпечувати оптимальний догляд за ранами. Тим не менш, їх потрібно переконувати в тому, що вони все роблять правильно. Протягом багатьох років їм буде потрібна впевненість у собі, оскільки змінювати пов'язки дитині доводиться регулярно.

Догляд повинен проводитись після того, як дитину погодували (для зменшення хвилювання та крику), у нагрітій, тихій, добре освітленій ванній кімнаті. Пов'язки змінюються після купання, відповідно до протоколу, по можливості щодня, якщо ні – кожних два дні. Потрібно використовувати будь-які способи відволікти увагу дитини. Серед варіантів, що довели свою ефективність, розповідь казок або прослуховування їх на аудіодиску чи касеті, перегляд відеокасет або відеодисків. Крім того, дитина повинна засвоїти методи релаксації (так само, як і батьки!), яких існує безліч.

Початкова школа

Перші дні у школі дитина, а разом з нею і батьки відчувають різні страхи, пов'язані не тільки з процесом навчання. Чи приймуть його однокласники, чи знайде він друзів, чи безпечна інфраструктура школи? Чи далеко одна від одної класні кімнати? Чи є у класі небезпечні місця, де дитина може поранитись? Чи є спокійне місце, де вона може відпочити? Чи буде вчитель співчутливим, турботливим і терплячим? Чи достатньо у вчителя часу, щоб турбуватися про особливі потреби дитини з БЕ поряд з його звичайними вчительськими обов'язками? Вирішити ці питання можна тільки у тому випадку, якщо між школою і батьками склалися гарні стосунки. Зі своєї сторони батьки повинні надати інформацію про БЕ вчителям і персоналу школи і повідомити про особливі потреби своєї дитини його однокласникам і викладачам. В силу рідкісності хвороби дитина може виявитись першим учнем з БЕ у стінах школи.

Спочатку батькам необхідно зібрати достатньо інформації від адміністрації шкіл та інших батьків дітей з БЕ, котрі проживають у тому ж місті, щоб вияснити, яка школа буде кращою для дитини з даним захворюванням. Тим не менш, безсумнівно, будуть виникати все нові питання. Наприклад, яка школа більше підійде дитині? Чи існує взагалі така школа в околицях? Бажано віддавати дитину у звичайну школу. На жаль, у випадку деяких дітей це неможливо. У такій ситуації гарним варіантом є школа для дітей з особливими потребами.

Одні діти з БЕ дуже гарно справляються зі своїми проблемами, другим потрібна невелика допомога, а треті потребують присутності помічника, який забезпечить їх щоденні і особливі медичні потреби. Це часто пов'язано з тим, на який тип БЕ страждає

дитина. Крім того, свою роль відіграє рівень розвитку самої дитини і його особисті риси. Слід в'ясувати, чи зможе дитина харчуватися у школі. Дитині з ураженням слизових може знадобитися особлива їжа, якої може не бути у школі, оскільки це передбачає наявність спеціального обладнання та індивідуальне приготування. Однак досить часто навіть діти з тяжкими формами БЕ можуть навчатися у звичайній школі без суттєвих проблем.

Знайти друзів не завжди буває просто у зв'язку з очевидним впливом захворювання і пов'язаних з ним обмежень на відпочинок і дозвілля. Перешкодою може бути і «ярлик» дитини з особливими потребами. Те, наскільки легким буде шкільне життя, найчастіше пов'язано з характером дитини і, безумовно, з тим, чи будуть інші діти уникати її замість того, щоб прийняти. Чим краще інші діти проінформовані про хворобу, тим більшого успіху досягне дитина з БЕ. В результаті величезних зусиль, здійснюваних як батьками, так і вчителями, в більшості випадків дітям з БЕ вдається вибудувати хороші дружні стосунки з ровесниками.

Незважаючи на зростаючу інформованість суспільства, діти з БЕ не можуть уникнути зацікавлених поглядів оточуючих, котрі не знають про захворювання. В рідкісних випадках рани хворого з БЕ помилково сприймають за ознаки знущання над дитиною навіть педіатри, котрі не знають про діагноз. Однокласники та друзі можуть зіграти дуже важливу роль у наданні підтримки та підбадьорення дитини з БЕ.

Навіть якщо навчання у школі почалось успішно, згодом можуть виникнути проблеми. Більшість із них вирішуються доволі легко, але деякі потребують значних зусиль. Існує безліч способів їх вирішення. Учню, який не здатен швидко друкувати через обмежену рухливість пальців, може допомогти комп'ютер з розпізнаванням мови. Значно полегшити дитині з БЕ участь у навчальному процесі можуть такі дрібниці, як спеціальні ножиці або тримачі для олівців.

Якщо дозволяти дитині з БЕ виходити з класу на декілька хвилин раніше решти дітей, у неї буде можливість уникнути метушні на перерві чи після закінчення уроків; тим самим усувається ризик травми. Використання підкладки з овечої шкіри дозволить йому більш комфортно сидіти за партою протягом тривалого часу. Дитині з БЕ можна бути присутньою на уроках фізкультури, але необхідно приділяти особливу увагу додатковим потребам і обмеженням, які продиктовані хворобою. Наприклад, вона може швидко втомлюватись через біль чи анемію. Така дитина повинна сама навчитися визначати, що можна робити, а чого не можна. Ті діти, котрим дозволено приймати рішення самостійно, чудово з цим справляються.

У школі неминучі нещасні випадки. Важливо, щоб там був співробітник, навчений прийомам першої допомоги (і що володіє достатніми знаннями про БЕ), та щоб була аптечка, укомплектована перев'язувальним матеріалом, який би підходив для хворого з БЕ. Більшість учнів та вчителів швидко засвоюють, що можна і чого не можна при БЕ. В результаті дитина з БЕ переживає нормальний день занять у школі зі всіма його плюсами і мінусами.

Підлітковий вік

На цьому, найчастіше важкому, етапі життя дуже важливу роль грають друзі. Всі підлітки хочуть відповідати певним уявленням і в той же час розвивати індивідуальність і набувати особистий досвід. Починають з'являтися думки про фізичний контакт з протилежною статтю, особливо в період статевого дозрівання, яке супроводжується змінами тіла і перепадами настрою. Сім'ї, батькам і дитині доводиться справлятися багато з чим. Підлітки з БЕ проходять цей етап так само, як і всі інші діти, однак у хворих з БЕ є додаткові проблеми. Дуже важливим стає зовнішній вигляд, фізичні недоліки турбують їх все більше, і на перший план виходить постійна поява нових міхурів, ран і рубців. В цей час дуже корисно налагодити контакти з іншими підлітками, що страждають таким же захворюванням, оскільки це дає їм можливість побачити, що вони не єдині у світі хворі БЕ. Але, на жаль, на даному етапі розвитку багато підлітків уникають контактів з іншими

хворими БЕ, оскільки свою відмінність від інших людей сприймають як унікальну, притаманну тільки їм особливість. Батьки повинні допомогти їм набути самостійність та незалежність, усвідомити відповідальність за себе і свої дії. Це стосується не тільки догляду за ранами, якими раніше займалися батьки. У майбутньому це сприятливо позначиться на зав'язуванні дружніх відносин і ведення самостійного способу життя. Батькам дитини з БЕ буває складно тримати дистанцію по мірі її дорослішання і набуття нею самодостатності, однак підлітку необхідна можливість контролювати своє власне життя.

Ще одним важливим питанням цього періоду життя є вибір професії. Підліток повинен отримати консультацію, яка робота могла б підходити найкраще, була б реалістичною і доступною при його формі захворювання. Важливо отримати допомогу досвідчених консультантів з працевлаштування, котрі відкриють всі можливості як у місці проживання, так і у віддалених місцях. Вибір професії може бути обмежений у зв'язку з хворобою. Необхідно взяти до уваги і здібності, таланти, особливі інтереси підлітка, які можуть відіграти важливу роль при остаточному виборі.

Доросле життя

Людині, що страждає на БЕ, важливіше за все покладатися на себе і бути самостійним. Більшість пацієнтів хочуть мати власну квартиру, водійські права, роботу, партнера і сім'ю. Бажання різняться, і різними бувають результати. Для здійснення всіх мрій потрібно подолати багато перешкод.

Вибір професії

Доросла людина з БЕ, яка обирає професію, не повинна зациклюватись на обумовлених захворюванням недоліках, а розглядати всі доступні можливості. Вибір професії часто залежить від типу і тяжкості БЕ. У більшості форм БЕ можливості необмежені, але усі вони реальні. Що, зрозуміло, стосується усіх людей, а не тільки тих, хто страждає на БЕ. На вибір професії впливає рівень отриманої освіти, тип особистості хворого з БЕ і наявність у нього особливих навичок або талантів.

Після завершення професійного навчання слід прийняти рішення про повну або часткову зайнятість, а якщо робота виявляється неможливою у зв'язку зі ступенем і тяжкістю ураження шкіри, слід подумати про пенсію по інвалідності. У більшості дорослих професійний успіх має критичний вплив на самооцінку. Однак при БЕ, що прирікає людину на непрацездатність, задоволення може принести навіть відносно нескладна робота. Коли перспектива знайти роботу відсутня, допомогти створити певну рівновагу в житті може хобі.

Управління транспортними засобами

Така хвороба, як БЕ, не виключає можливості отримання водійських прав. Після придбання машини потрібно спеціально її облаштувати, особливо для тих, хто страждає на тяжкі генералізовані форми БЕ. Потрібно встановити велике дзеркало, щоб уникнути зайвих рухів під час їзди. Спеціальна кнопка на кермі полегшить його обертання або дозволить обертати його однією рукою. Корисні також електропривід для вікон, автоматична коробка передач, м'які крісла, автоматичне блокування дверей і м'які ремені безпеки.

Статеве життя

Дуже важкою і делікатною темою є особисті стосунки і сексуальність. У сьогоденнішньому світі і так знайти «заможного, молодого і красивого» партнера непросто, а дорослій людині з БЕ і поготів.

На щастя, суспільні норми – не найбільша проблема в житті людини. Було б ідеально, якби у хворому з БЕ оточуючі бачили перш за все звичайну людину і розуміли, що у неї такі ж сильні і слабкі сторони, як і в решти людей. Це поклато б початок відвертості у стосунках, після чого, якщо дозволять обставини, можна було б вибудовувати відносини на рівній основі. Ми бачили безліч надихаючих прикладів серед

наших пацієнтів, хоча дуже часто бажання завести сім'ю залишається нереалізованим. Потреба у статевому житті є у всіх, і впоратись із пристрасним бажанням сексуального контакту не так просто. Не завжди є готові рішення для життєвих ситуацій, тому необхідне делікатне обговорення цих питань. Важливо, щоб і доросла людина з БЕ, і особи, що за ним доглядають серйозно сприймали найособистіші потреби хворого. При творчому і неупередженому підході можна знайти інакші способи задоволення потреби в сексі та ніжності.

Медичні огляди

По мірі дорослішання у тяжко хворих пацієнтів з БЕ можуть виникати нові ускладнення через ураження інших органів. Найсерйознішим ускладненням є плоскоклітинний рак, який може призвести до смерті. Для підтримки хорошого загального самопочуття рекомендується відвідувати лікаря-дерматовенеролога не менше двох разів на рік, починаючи з підліткового віку.

Не слід забувати і про звичайні медичні огляди, оскільки у хворих з БЕ можуть виникнути інші проблеми зі здоров'ям, не пов'язаних з основним захворюванням, вирішувати які може бути складно на його фоні.

Як правильно доглядати за ранами при БЕ?

Після госпітального періоду новонародженості, догляд буде здійснюватися на дому у тісній співпраці з вашим лікарем та госпітальною командою. Усі зусилля повинні бути спрямовані на розслаблення та комфорт. Біль повинна бути зведена до мінімуму за допомогою анальгетиків (вводяться за 30 хв до процедури) та перев'язувальних матеріалів, які не влипають до ран. Ми рекомендуємо вам дотримуватись у догляді порад вказаних далі. Батькам рекомендується завести Книгу (щоденник) перев'язок.

Підготовка

Процедура повинна здійснюватися у спокійній атмосфері та теплій з м'яким освітленням ванній кімнаті. Розслаблююча музика та кольорові мобілі можуть мати заспокійливий ефект. Дитина повинна бути нагодованою, для заспокоєння можна дати соску або трохи підсолодженої води. При необхідності, потрібно ввести анальгетик за 30 хвилин до процедури. Перш ніж роздягнути дитину, повинно бути підготовлено усі необхідні засоби та дно ванни застелене м'яким рушником. До води 37°C додайте антисептичний мильний розчин. Переконайтесь, що є достатньо рушників та перев'язувальних матеріалів. Потрібно одягти стерильний халат та рукавички для уникнення ризику інфікування ран.

Час ванни та щоденного догляду

Для купання та перев'язування потрібно 2 людини: дитина може бути неспокійною, то ж ви повинні поговорити з нею або погратись. Це хороший спосіб, щоб не затягнути процедуру.

Роздягніть вашу дитину, зніміть пов'язки, які легко відходять. Інші відійдуть у ванній. Виділіть час для гри та розмови з дитиною, поспостерігайте за нею у ванній, яка повинна тривати 10-15 хвилин. Кожна рана повинна бути перевірена на наявність інфекції та порушення загоєння, які вимагають звернення до лікаря (сповільнене загоєння або навпаки надмірний ріст шкіри). Все тіло повинно бути ретельно оглянуте для виявлення та підрахунку нових міхурів. Кірки слід делікатно видалити або пом'якшити вазеліном.

Наступним кроком є вскривання та звільнення міхурів від рідини, для запобігання їх розповзання та подовження загоєння.

Антибактеріальні креми не повинні застосовуватись без явних ознак інфікування, тривале використання їх призводить до розвитку стійкості бактерій до даних засобів та сприянню розвитку алергічних реакцій. На здорову шкіру рекомендується використовувати зволожуючий крем.

Накладання пов'язок: уникнення болю та злипання

Рани потрібно покривати неадгезивними (неприлипаючими) пов'язками для уникнення болю та сприяння загоєнню.

Пов'язка повинна покриватись стерильними серветками та фіксуватись м'якими бинтами не надто туго.

Рани на руках та ногах: пальці рук та ніг повинні бути відокремлені один від одного, для покращення загоєння, перев'язувальні матеріали повинні бути накладені навколо пальців та фіксуватись малими бинтами навколо зап'ястя або щиколотки.

У Книзі перев'язок повинна фіксуватись уся важлива інформація наглядю за вашою дитиною: вигляд пов'язки (колір, запах), наявність та сила болю до, під час та після ванни, корекція знеболюючими засобами при необхідності, поведінка дитини, кількість вскритих міхурів...

Після прийому ванни - час відпочинку!

Ваша дитина буде втомлена після ванни; тому потрібно її одягнути, обійняти, привітати з тим, наскільки дитина смілива, та вкласти в ліжко. Намагайтесь уникати будь-якого лікування протягом години, щоб дитина відпочила як слід.

ДЛЯ ПРОВЕДЕННЯ ПЕРЕВ'ЯЗКИ ПРИ БУЛЬОЗНОМУ ЕПІДЕРМОЛІЗІ

Підготуйте Книгу (щоденник) перев'язок.

Помийте ваші руки та підготуйте усі необхідні засоби:

1. Стерильні рукавички та халати
2. Антисептичне мило для ванни
3. Декілька простинок
4. Банний рушник
5. Стерильну водонепроникну простинку
6. Одяг
7. Антисептичний розчин
8. Коробку зі стерильними ножицями
9. Стерильні голки
10. Стерильні та нестерильні серветки
11. Неадгезивні (невлипаючі) пов'язки
12. М'які бинти.

Якщо необхідно: зволожуючі засоби, антибактеріальні креми, очні краплі.

Підготовка ванни:

- Вода 37°C, з антисептичним миючим розчином;

Роздягніть дитину та огляньте пов'язки.

- Виявлення туго накладених пов'язок;
- Наявність нехорошого кольору та запаху;
- Наявність свербіжу;

Якщо можливо, обережно зніміть пов'язки.

- Ванна: 10-15 хвилин;
 - Видаліть залишки пов'язок;
 - Очистіть обличчя та інші ділянки, які не занурені у воді вологою тканиною;
 - Закінчіть процедуру миттям голови;
 - Промийте чистою водою;
 - Просушіть шкіру промоканням, головне не терти;
 - Загорніть дитину в рушник та помістіть на водонепроникну простинь;
 - Видаліть кірки або пом'якшіть вазеліном
7. Звільніть міхури від вмісту

8. Проколiть маленькi мiхурi стерильною голкою в двох точках
9. Звiльнiть вiд вiстiту стерильними серветками
10. Надсiчiть покришку великих мiхурiв стерильними ножицями, але збережiть її на ранi. Потiм продезинфiкуйте розчином антисептика
11. Звернiть увагу на кiлькiсть проколотих мiхурiв

Перев'язка ран

- Нанесiть контактнi пов'язки, простежте, щоб вiддiлити пальцi рук та нiг;
- Накрийте стерильними серветками та зафiксуйте м'якими вузькими бинтами;
- Якщо дитина може сидiти, то краще почати з сiдниць. Тодi посадiть дитину та продовжiть перев'язку в наступному порядку: ноги, колiна, стегна, груди, живiт, плечi, лiктi, передплiччя, долонi.

Контакти асоцiацiї пацiєнтiв та лiкарiв:

1. Debra International – медична дослiдницька благодiйна органiзацiя, яка спецiалiзується на лiкуваннi Бульозного епiдермолiзу, до складу якої входять близько 40 країн (включаючи Великобританiю та США) – <http://www.debra-international.org/homepage.html>, сайт англiйською мовою.
2. «Дебра – Україна» – <http://www.debra-ukraine.org/>, сайт українською та російською мовами.
3. «Дерматологи Дiтям» – спiльнота у Facebook: Dermatologists for Children – <https://www.facebook.com/Dermatologists-for-Children-266934423458365/timeline/>, українською, російською та англiйською мовами.
4. «Дебра – Україна» – спiльнота у Facebook: Debra-Ukraine, Центр допомоги дiтям, хворим на бульозний епiдермолiз, сторiнка українською, російською та англiйською мовами.

Додаток 2
до уніфікованого клінічного протоколу первинної,
вторинної (спеціалізованої) та третинної
(високоспеціалізованої) медичної допомоги
«Бульозний епідермоліз»

Індекс важкості для бульозного епідермолізу

Параметри	Оцінка параметрів	Макс	Бали Пацієнта
Нігті	Втрата нігтів ÷ 4 Дистрофія нігтів ÷ 8	5	
Ділянки ураження	½ x % ураження шкіри: міхури, ерозії, кірки, ділянки, які загоюються, еритема, атрофічні рубці, не враховується дисхромія та добре загоєні рубці	50	
Порожнина рота Очі Гортань Стравохід	0 = слизові не вражені 1 = рідкісні міхури/ерозії 2 = часті міхури 3 = персистуючі симптоми, початкові структурні аномалії 4 = помірні структурні аномалії 5 = важкі структурні аномалії (див. нижче деталізацію балів для кожної ділянки)	5 5 5 5	
Рубці на шкірі кистей	0 = немає рубцювання 1 = міліуми і/або атрофічні рубці 2 = наявні контрактури або міжпальцеві зрощення 3 = явні контрактури або проксимальні зрощення 4 = між 3 і 5 5 = злиття усіх пальців у вигляді рукавички	5	
Рак шкіри (плоскоклітинна карцинома)	Кількість злоякісних ділянок + 1 для метастазів в локальні/регіональні лімфовузли + 2 для віддалених метастазів, (максимум 5 балів)	5	
Хронічні виразки більше 6-12 міс	0 = немає 1 = < 1% поверхні шкіри (1% - розмір ладоні) 2 = 1-2% 3 = 2-5% 4 = 5-10% 5 = > 10%	5	
Рубцева алопеція внаслідок БЕ	0 = немає алопеції 1 = 1-19% ураження волосистої частини голови 2 = 20-39% 3 = 40-59% 4 = 60-79% 5 = 80-100%	5	
Недостатність живлення	0-5 (де 0 = норма та 5 = кахексія)	5	
Загальна кількість балів		100	

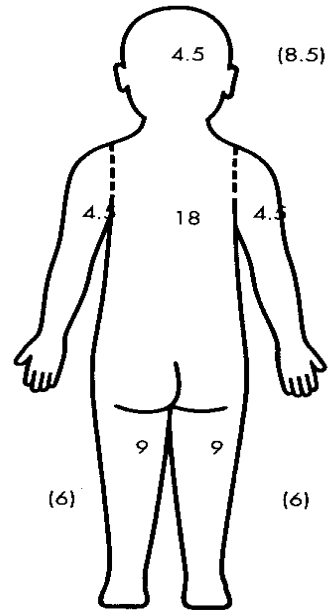
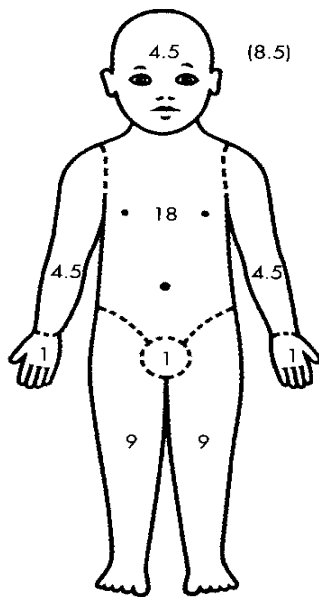
Приклад підрахунку балів при БЕ (див. нижче).

Нігті: введіть число в кожну клітинку та додайте по горизонталі

Параметри	Права кисть	Ліва кисть	Права стопа	Ліва стопа	Всього А	Всього В	Загальна кількість балів
Відсутність нігтів	+	+	+	+	=	÷ 4 =	} =
Дистрофія нігтів	+	+	+	+	=	÷ 8 =	
Нормальні нігті							
Всього	5	5	5	5			

Площа ураження

Замалюйте зони ураження на малюнку, потім визначте відсоток для кожної зони та внесіть отримані цифри в сусідні клітинки. Наприклад, якщо уражена половина тулуба спереду, внесіть 9% у відповідну клітинку. Розмір долоні пацієнта відповідає 1% загальній площі поверхні тіла.



Площа ураження передньої поверхні =	%
Площа ураження задньої поверхні =	%
Передня поверхня + задня поверхня =	%
÷ 2 = площа ураження =	

Стан рота, очей, гортані, стравоходу: деталізація балів

	Порожнина рота	Очі	Гортань	Стравохід
0	БЕ не викликає проблем	БЕ не викликає проблем	БЕ не викликає проблем	БЕ не викликає проблем
1	Рідко болючість	Рідко болючість	Рідко осиплість	Рідко дисфагія
2	Часто болючість	Часто болючість	Часто осиплість	Часто дисфагія
3	Постійна болючість Тенденція до скованості язика	Постійна болючість Рано помітне захворювання зовнішнього апарату ока	Постійна осиплість	Постійна дисфагія
4	Між 3 і 5	Між 3 і 5	Між 3 і 5	Між 3 і 5
5	Виражена скованість язика та мікrostомія	Двостороннє захворювання очей, що загрожує зору	Загрожуюча життю обструкція гортані	Утруднене ковтання твердої їжі та рідини

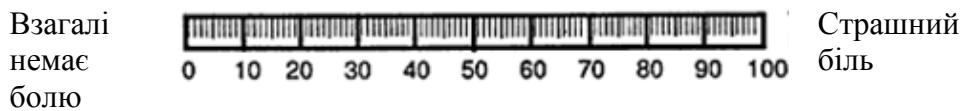
Додаток 3

до уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Бульозний епідермоліз»

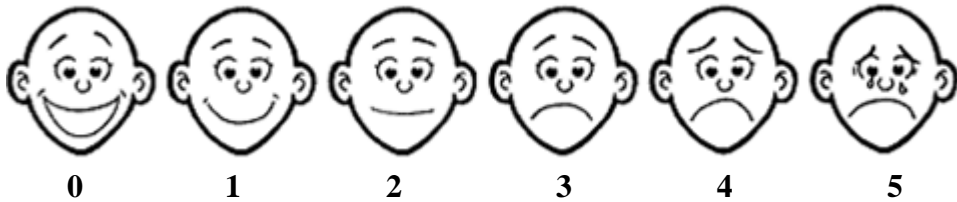
Візуальна аналогова шкала

Використовуючи ілюстрацію, попросіть у пацієнта вказати на те зображення, котре найбільш відповідає тому, як він себе почуває. Перевага такої шкали полягає у придатності для усіх вікових категорій, а також вона не вимагає усного чи письмового опису. Дослідження показують, що при правильному застосуванні дана шкала може бути досить корисною.

Візуальна аналогова шкала



Шкала «Щасливе обличчя – сумне обличчя»



Додаток 4

до уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Бульозний епідермоліз»

Дерматологічний індекс якості життя (ДІЯЖ)

Лікарня №:

Дата:

Ініціали:

д / м / р

Адреса:

Діагноз: _____

Бал: ДІЯЖ _____

Мета цього опитувальника – визначити, наскільки Ваші шкірні проблеми впливали на Ваше життя ПРотяГОМ ОСТАННЬОГО ТИЖНЯ. Будь-ласка, позначте галочкою один квадратик для кожного питання.

1	Протягом останнього тижня, наскільки сверблячою, чутливою, болючою або пекучою була Ваша шкіра?	Дуже сильно Значно Трохи Зовсім ні	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	
2	Протягом останнього тижня, наскільки Вам доводилося ніяковіти або соромитися внаслідок шкірних проблем?	Дуже сильно Значно Трохи Зовсім ні	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	
3	Протягом останнього тижня, наскільки Ваші шкірні проблеми заважали Вам ходити в магазин чи доглядати за Вашим помеш-канням або городом?	Дуже сильно Значно Трохи Зовсім ні	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Не має до мене відношення <input type="checkbox"/>
4	Протягом останнього тижня, наскільки Ваші шкірні проблеми впливали на вибір Вами одягу?	Дуже сильно Значно Трохи Зовсім ні	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Не має до мене відношення <input type="checkbox"/>
5	Протягом останнього тижня, наскільки Ваші шкірні проблеми впливали на Ваше спілкування з іншими людьми або на дозвілля?	Дуже сильно Значно Трохи Зовсім ні	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Не має до мене відношення <input type="checkbox"/>
6	Протягом останнього тижня, наскільки Ваші шкірні проблеми ускладнювали Ваші заняття будь-яким видом спорту?	Дуже сильно Значно Трохи Зовсім ні	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Не має до мене відношення <input type="checkbox"/>
7	Чи перешкоджали Ваші шкірні проблеми Вашій роботі або навчанню протягом останнього тижня?	Так Ні	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Не має до мене відношення <input type="checkbox"/>
	Якщо “Ні”, то наскільки Ваші шкірні пробле-ми заважали Вам в роботі або в навчанні протягом останнього тижня?	Значно Трохи Зовсім ні	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	
8	Протягом останнього тижня, наскільки Ваші	Дуже сильно	<input type="checkbox"/>	Не має до

	шкірні проблеми ускладнювали спілкування з Вашим партнером або з ким-небудь з Ваших близьких друзів або родичів?	Значно Трохи Зовсім ні	[] [] []	мене відношення []
9	Протягом останнього тижня, наскільки Ваші шкірні проблеми викликали які-небудь сексуальні труднощі?	Дуже сильно Значно Трохи Зовсім ні	[] [] [] []	Не має до мене відношення []
10	Протягом останнього тижня, наскільки лікування Вашої шкіри завдавало Вам проблеми, наприклад, забруднювало Ваше помешкання або забирало час?	Дуже сильно Значно Трохи Зовсім ні	[] [] [] []	Не має до мене відношення []

Перевірте, будь-ласка, що Ви відповіли на КОЖНЕ питання. Дякуємо.

Інструкція по застосуванню

Опитувальник «Дерматологічний індекс якості життя» призначений для застосування у дорослих, тобто у пацієнтів віком старше 16-ти років. Цей документ говорить сам за себе і може бути просто переданий пацієнту, якого слід попросити заповнити анкету без необхідності докладного пояснення. Це, як правило, здійснюється за одну-дві хвилини.

Підрахунок

Підрахунок у кожному питанні полягає в наступному:

Дуже багато	3
Багато	2
Трохи	1
По суті – ні	0
Не відноситься	0
Питання без відповіді	0
Питання 7: "Перешкоджає роботі або навчанню" – 3	

Показник ДІЯЖ розраховується шляхом підсумовування балів кожного питання, в результаті чого може бути набрано максимум 30 і мінімум 0 балів. Чим вище оцінка, тим більше погіршується якість життя. ДІЯЖ також може бути виражена у відсотках від максимально можливого рахунку 30.

****Зверніть увагу:** бали, пов'язані з різними відповідями, не повинні бути надруковані на самому бланку анкети ДІЯЖ, так як це може призвести до упередженості **

Значення пунктів Дерматологічного індексу якості життя

- 0-1 = практично взагалі немає впливу на життя пацієнта
- 2-5 = невеликий вплив на життя пацієнта
- 6-10 = помірний вплив на життя пацієнта
- 11-20 = дуже великий вплив на життя пацієнта
- 21-30 = надзвичайно великий вплив на життя пацієнта

Інтерпретація неправильно заповнених анкет

Існує дуже високий рівень успіху точного завершення тесту ДІЯЖ. Тим не менш, іноді суб'єкти роблять помилки.

1. Якщо одне питання залишається без відповіді, це – 0 і бали сумуються, як зазвичай, з розрахунку не більше 30.

2. Якщо два або більше питань залишаються без відповіді – анкета не була заповнена.

3. Якщо на питання 7 відповіли «так», це – 3. Якщо на питання 7 не відповіли «ні» або «не має відношення», але потім «багато» або "мало" відзначена галочкою, це потім оцінюється 2 або 1.

4. Якщо два або більше варіантів помітки «галочкою», повинна бути зареєстрована відповідь з найбільшою кількістю очок.

5. Якщо є середнє між двома клітинками, повинен бути записаний найменший з двох варіантів.

6. Анкети ДІЯЖ можуть бути проаналізовані шляхом розрахунку оцінки для кожної з шести субшкал (див. вище). При використанні субоцінок, якщо відповідь на одне питання в субшкалі відсутня, ця субшкала не повинна бути зарахована.