

МІЖНАРОДНИЙ КОНСЕНСУС

Настанови з найкращої практики

Догляд за шкірою та
ранами при **БУЛЬОЗНОМУ**
ЕПІДЕРМОЛІЗІ

Консенсус експертної робочої групи

Wounds_{UK}

ПІД ВИДАВНИЦТВОМ:

Wounds International
1.01 Cargo Works
1–2 Hatfields
London SE1 9PG, UK
Тел.: + 44 (0)20 3735 8244
www.woundsinternational.com

© Wounds International 2017



Цей документ було розроблено Wounds International за підтримки освітнього гранту без обмеження умов використання Activa Healthcare, Coloplast, Ferris/PolyMem, H&R Healthcare та medi UK

Переклад цього документа іспанською мовою було фінансовано DEBRA Spain

Висловлені погляди – це позиція членів робочої та експертних груп Вони можуть не відображати погляди Activa Healthcare, Coloplast, Ferris/PolyMem, H&R Healthcare та medi UK

Як робити посилання на цей документ:

Denyer J, Pillay E, Clapham J. *Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa*. An International Consensus. Wounds International, 2017 (Деньєр Ж., Піллай Е., Клапем Дж. Настанови з найкращої практики з догляду за шкірою та ранами при бульозному епідермолізі. Міжнародний консенсус. Wounds International, 2017 р.).

Відмова від відповідальності

Мета цього документа – не надати приписи, а забезпечити основи для практики. Документ не призначений для заміни клінічної оцінки. В кожній ситуації лікар повинен спиратися на власну оцінку свого пацієнта та його рани. Крім того, варто також враховувати інструкції виробників щодо використання виробів.

Конфлікт інтересів

Жоден з авторів не заявив про конфлікт інтересів. Початкові настанови фінансувалися в межах освітньої премії від Фонду Urgo Foundation; не було жодного впливу на зміст чи процес розробки настанов. Публікацію цього оновленого документа фінансовано Activa Healthcare, Coloplast, Ferris/PolyMem, H&R Healthcare та Medi UK, та знову ж таки не було жодного впливу на зміст чи процес розробки настанов.

Всі права захищені. © 2017

Забороняється здійснювати відтворення, копіювання чи передачу цього документа без письмового дозволу. Жоден пункт цього документа не може бути відтворено, скопійовано або передано, окрім як за наявності письмового дозволу чи згідно з положеннями Закону про авторське право, промислові зразки та патенти 1988 року або за умовами будь-якої ліцензії, що дозволяє обмежене копіювання, виданої Агентством з ліцензування авторських прав, 90 Tottenham Court Road, London W1P 0LP.

ГРУПА З РОЗРОБКИ НАСТАНОВ

Автори

Жаклін Деньєр (Jacqueline Denyer), старша клінічна медсестра, фахівець з БЕ, Довірчий фонд Національної служби охорони здоров'я дитячої лікарні Great Ormond Street Hospital, Лондон, та DEBRA UK (на пенсії)

Елізабет Піллай (Elizabeth Pillay), досвідчена практикуюча медсестра з БЕ, Довірчий фонд Національної служби охорони здоров'я лікарні Guy's and St Thomas' Hospital, Лондон, та DEBRA UK (дослідження БЕ)

Джейн Клапем (Jane Clapham), провідна клінічна медсестра, фахівець з БЕ у дорослих, Довірчий фонд Національної служби охорони здоров'я лікарні Guy's and St Thomas' Hospital, Лондон, та DEBRA UK

РЕЦЕНЗЕНТИ-ЕКСПЕРТИ ТА КЛІНІЧНІ ГРУПИ

Рецензенти

Магнус Огрен (Magnus Ågren), професор, відділення хірургії та Копенгагенський центр з лікування ран, лікарня Bispebjerg Hospital, Копенгаген, Данія

Джо-Девід Файн (Jo-David Fine), професор медицини (дерматологія) та професор педіатрії, медичний факультет Університету Вандербілта, Нашвілл, штат Теннессі, США

Раві Хіремагалор (Ravi Hiremagalore), дерматолог-педіатр, лікарня лікаря Малаті Маніпала, Бангалор, Індія

Авріль Кінан (Avril Keenan), керівник науково-дослідних робіт, DEBRA Ireland

Анна Мартінез (Anna Martinez), консультант, педіатрична дерматологія, дитяча лікарня Great Ormond Street Hospital, Лондон, Великобританія

Катя Майр-Чілтон (Kattya Mayre-Chilton), координатор настанов з клінічної практики / керівник соціально-психологічного проекту щодо настанов з клінічної практики та дієтолог-дослідник, Довірчий фонд Національної служби охорони здоров'я лікарні Guy's and St Thomas' Hospital, Лондон, Великобританія

Джемайма Меллеріо (Jemima Mellerio), професор, консультант-дерматолог, Інститут дерматології St John's Institute of Dermatology, Довірчий фонд Національної служби охорони здоров'я лікарень Guy's and Thomas' Hospital та Great Ormond Street Hospital, Лондон, Великобританія

Елізабет Оррін (Elizabeth Orrin), дослідник з клінічного дослідження БЕ, Довірчий фонд Національної служби охорони здоров'я лікарень Guy's, Thomas' Hospital та Great Ormond Street Hospital, Лондон, Великобританія

РЕЦЕНЗІЯ ВІД ГРУП, ЩО ЗАЙМАЮТЬСЯ БЕ

Лікарня Great Ormond Street Hospital, Лондон

Лікарня St Thomas' Hospital, Лондон

Бірмінгемська дитяча лікарня

Лікарня Heartlands Hospital, Бірмінгем

DEBRA Ireland та DEBRA International.



Вступ

Що таке Шотландська міжуніверситетська мережа з розробки клінічних настанов?

■ Шотландська міжуніверситетська мережа з розробки клінічних настанов (Scottish Intercollegiate Guidelines Network, SIGN) розробляє настанови з науково обґрунтованої клінічної практики для Національної служби здоров'я у Шотландії. Настанови SIGN ґрунтуються на систематичному огляді наукової літератури та розроблені як засіб для прискорення перетворення нових знань у дію для досягнення нашої мети зменшення відмінностей на практиці та поліпшення важливих для пацієнта результатів.

ПРИЗНАЧЕННЯ ТА ГАЛУЗЬ ЗАСТОСУВАННЯ

Ці настанови було розроблено, щоб допомогти всім лікарям, які мають справу з доглядом за шкірою та ранами пацієнтів зі спадковим захворюванням, якому властива підвищена схильність до ураження шкірних покривів, – бульозним епідермолізом (БЕ). Стратегії з лікування ран або їх ускладнень пропонуються для пацієнтів будь-якого віку, у яких діагностовано певну форму цього генетично обумовленого захворювання. Це інструмент, який можна використовувати у всьому світі, він охоплює поради для практикуючих лікарів, які мають обмежений доступ до матеріалів з догляду за ранами. Будуть представлені різноманітні варіанти лікування ран при БЕ.

ПРО ЦЕЙ ДОКУМЕНТ

Цей документ було розроблено з використанням опитування лікарів з різних країн, які працюють з цим захворюванням та які були готові поділитися своїми знаннями про рани при БЕ та про їх лікування. Для подальшої доказовості рекомендацій здійснювався систематичний пошук літератури (опис надано на зворотному боці). Проте, оскільки БЕ є рідкісним захворюванням із невеликою кількістю пацієнтів, література переважно складається з неаналітичних досліджень або висновків експертів (рівень 3–4 або D, прийнятий Шотландською міжуніверситетською мережею з розробки клінічних настанов). В огляді пов'язок, проведених Лі (Ly and Su, 2008), відзначено труднощі при оцінці варіантів догляду за ранами при БЕ, коли кількість пацієнтів невелика та існує невідповідність між критеріями ефективності, що застосовуються.

Інформацію було доповнено щоденним досвідом людей, які живуть з БЕ, та відгуками їх доглядальників. Ця інформація збиралася командами медсестер, фахівців з БЕ, з догляду неофіційно при відвідуваннях домівок та клінік.

Вартість завжди є фактором, який слід враховувати в будь-яких рекомендаціях з охорони здоров'я, і це особливо актуально для лікування БЕ, коли протягом життя може використовуватися величезна кількість дорогих пов'язок (Kirkorian, Weitz et al, 2014; Angelis, Kanavos et al, 2016). Ми рекомендували лише ті засоби, з якими ми маємо багаторічний досвід роботи та щодо яких впевнені у результатах, яких ми можемо досягти.

ПОРЯДОК РОЗРОБКИ НАСТАНОВ

Початкова робота була проведена шляхом нарад у 2012 році; були зібрані думки лікарів, які працюють з пацієнтами з БЕ як у Великобританії, так і в усьому світі.

У межах поглибленого курсу з лікування БЕ медсестрам та лікарям, які працюють з пацієнтами з БЕ, було запропоновано заповнити анкету стосовно лікування низки ран при БЕ. Типи ран варіювалися від ділянок з хронічними виразками, які спостерігаються при найважчих формах БЕ, до ділянок із новоутвореними пухирями. Ці види ран були обрані авторами, оскільки вони представляють найпоширеніші типи ран, які спостерігаються при всіх формах БЕ, або певну проблемну ділянку.

Групі надали фотографії як типових, так і нетипових ран та запитали, які первинні та вторинні пов'язки, бажаний метод фіксації та методи місцевого лікування вони б застосовували для лікування ран. Групу попросили надати декілька варіантів для кожної категорії.

У межах групи були представлені спеціалісти із різним досвідом із лікування ран при БЕ: деякі лікарі мали великий досвід роботи виключно з БЕ протягом багатьох років, інші стикалися лише з одним або двома випадками. Деякі члени групи працювали окремо, а інші працювали у складі команди, значною мірою відображаючи загальну практику їхньої роботи. Крім того, деякі учасники опитування мали обмежений доступ до сучасних засобів для лікування ран (див. табл. 17, стор. 38).

Результати опитування були об'єднані для забезпечення доказів для настанов. Були отримані думки лікарів з різних країн. Після цього проект настанов був наданий на перегляд міжнародним фахівцям, які є визнаними експертами в галузі БЕ, та були внесені відповідні зміни. Потім настанови було переглянуто невеликою групою пацієнтів та доглядальників, чії відгуки були використані для внесення подальших змін.

Для розробки оновленої версії 2017 року ми провели більш всебічний огляд літератури та використали результати як основу для рекомендацій. Пошук рекомендацій 2012 року обмежувався документами, опублікованими між 2000 та 2011 роками: роки пошуку були розширені, а методика пошуку вдосконалена, про що докладніше розповідається нижче. Крім того, було включено нові засоби для лікування ран, якими користувалися група з розробки настанов та інші фахівці з БЕ та щодо яких вони надали свою оцінку.

ПЛАНИ ОНОВЛЕННЯ НАСТАНОВ

Рекомендації будуть переглянуті та оновлені через три роки після подальшого огляду літератури.

ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ

Методика пошуку

Було проведено систематичний пошук літератури, який завершено в липні 2016 року. Пошук виконувався в таких базах даних, як Medline, Embase, British Nursing Index та CINAHL. Пошук обмежувався документами, опублікованими англійською мовою в період з 1980 року по липень 2016 року, які стосувалися людей. Оскільки лікування ран – це напрямок, який швидко розвивається, вважалося, що документи, опубліковані до 1980 року, навряд чи нададуть інформацію, актуальну на сьогоднішній день. Цей останній пункт знайшов своє підтвердження, коли в багатьох документах, опублікованих у перші десятиріччя у вказаному діапазоні нашого пошуку, рекомендувалися застарілі стратегії, такі як тривале використання антибіотиків місцевого застосування, коли зараз відомо, що це призводить до бактеріальної резистентності (Moy, Caldwell-Brown et al, 1990; Amirthalingam, Yi et al, 2015).

Для забезпечення ретельного пошуку використовувався як початковий пошуковий термін «бульозний епідермоліз», за яким йшли окремі пошуки за термінами «рана», «ерозія», «пов'язка», «ексудат», «свербіж», «печіння», «запах», «біль», «рак», «злоякісність», «карцинома», «пов'язка на рану», «догляд за раною», «біль від рани», «лікування ран». Потім пошукові терміни індивідуально поєднувалися з терміном «бульозний епідермоліз» за допомогою булового оператора «та».

РЕЗУЛЬТАТИ ПОШУКУ

Потім документи пройшли оцінювання рецензентами згідно з настановами SIGN та стислим викладенням інформації, яку вони містили. Наразі мережа SIGN використовує нову методику оцінювання, проте було обрано стару систему, по-перше, тому що вона знайома групі з розробки настанов та, по-друге, тому що вона використовувалася у всіх попередніх настановах щодо БЕ.

Початкові результати були перевірені на стадії розгляду тез
Було розглянуто 1342 анотації
422 були дублікатами
920 унікальних результатів
102 подальших дублікатів було видалено вручну
818 анотацій на розгляді
636 анотацій відхилено як невідповідні; їх було виключено, оскільки вони не стосувалися теми (наприклад, документи, в яких розглядався набутий БЕ, хірургічне лікування, або які були пов'язані виключно з неклінічними питаннями)
182 було визначено для читання в повному обсязі

Після прочитання в повному обсязі
70 було визначено для включення до огляду
112 було виключено як невідповідні або такі, які містили інформацію, яка вважалася потенційно шкідливою, наприклад, використання антибіотиків місцевого застосування, як зазначено вище


Більшості документів було присвоєно рівень 3, це були дрібномасштабні предметні дослідження, а багатьом іншим – рівень 4, тобто це були висновки експертів. Враховуючи рідкісний характер БЕ та безліч ускладнюючих факторів, які впливають на загоєння, важко провести статистично обґрунтовані дослідження, щоб надати докази для підтвердження ефективності будь-якої конкретної стратегії лікування ран.

Існують розбіжності між методикою дослідження та її результатами, як було зазначено раніше Лі (Ly and Su, 2008) в огляді лікування пухирів при БЕ. На додаток до вищесказаного важливо зауважити, що Петроф (Petrof, Martinez-Queiro et al, 2013), досліджуючи застосування фібробластів для лікування ран при БЕ, підкреслює той факт, що природа загоєння ран при цьому захворюванні невідома, та що хронічні рани, які раніше вважалися статичними, можуть насправді змінюватися та з часом зменшуватися в розмірі без застосування нових способів лікування. Урок, який слід засвоїти з огляду літератури, може полягати в тому, що нам потрібно бути більш точними та послідовними щодо методологій, що застосовуються при оцінці будь-якої стратегії лікування ран.

Проте поєднання знань із належної практики з догляду за ранами, представлених тут доказів та інтенсивного обміну інформацією та досвідом серед професіоналів, пацієнтів та доглядальників забезпечує значний обсяг доказової бази на користь сучасної практики з догляду за ранами при БЕ.

СИСТЕМА ОЦІНЮВАННЯ SIGN

Рівні доказовості	
1	<ul style="list-style-type: none">++ Високоякісні метааналізи, систематичні огляди рандомізованих контрольованих досліджень або рандомізовані контрольовані дослідження з дуже низьким ризиком систематичної помилки+ Належно виконані метааналізи, систематичні огляди або рандомізовані контрольовані дослідження з низьким ризиком систематичної помилки- Метааналізи, систематичні огляди або рандомізовані контрольовані дослідження з високим ризиком систематичної помилки
2	<ul style="list-style-type: none">++ Високоякісні систематичні огляди досліджень випадок-контроль або когортних досліджень. Високоякісні дослідження випадок-контроль або когортні дослідження з дуже низьким ризиком впливу зовнішніх факторів або систематичної помилки та високою ймовірністю причинного зв'язку+ Правильно проведені дослідження випадок-контроль або когортні дослідження з низьким ризиком впливу зовнішніх факторів або систематичної помилки та середньою ймовірністю причинного зв'язку- Дослідження випадок-контроль або когортне дослідження з високим ризиком впливу зовнішніх факторів або систематичної помилки та значним ризиком відсутності причинного зв'язку
3	Неаналітичні дослідження, наприклад, доповідь про випадок, серію випадків
4	Висновки експертів

Рівні рекомендацій	
A	<p>Принаймні один метааналіз, систематичний огляд або рандомізоване контрольоване дослідження, який був оцінений як 1++ та безпосередньо застосовувався до цільової популяції, або</p> <p>Сукупність доказів, що складається в основному з досліджень, як були оцінені як 1+, можуть безпосередньо застосовуватися до цільової популяції та демонструють загальну однорідність результатів</p>
B	<p>Сукупність доказів, у тому числі досліджень, які оцінені як 2++, можуть безпосередньо застосовуватися до цільової популяції та демонструють загальну однорідність результатів, або екстрапольовані дані досліджень, які оцінені як 1++ або 1+</p>
C	<p>Сукупність доказів, у тому числі досліджень, які оцінені як 2+, що безпосередньо можуть застосовуватися до цільової популяції та демонструють загальну однорідність результатів, або екстрапольовані дані досліджень, які оцінені як 2++</p>
D	<p>Дані рівня доказовості 3 або 4, або екстрапольовані дані досліджень, які оцінені як 2+</p>
	<p>Принципи належної практики</p> <p>Рекомендована найкраща практика на основі клінічного досвіду групи з розробки настанов</p>

Джерело: SIGN 50 Guideline Developer's Handbook. NHS Scottish Intercollegiate Guidelines Network, 2014

Ключові рекомендації

Ключові рекомендації

Основні рекомендації ґрунтуються на результатах огляду літератури та досвіді групи з розробки настанов. Рекомендації в цій таблиці розташовані не за важливістю, а за порядком, в якому вони знаходяться в основній частині документа.

Бокс 1				
Ключові рекомендації	Ступінь переконливості рекомендацій	Рівень доказовості	Основні бібліографічні джерела	
БЕ – це невиліковне захворювання, що вимагає втручання та нагляду фахівців, щоб мінімізувати ускладнення та поліпшити якість життя. В ідеалі лікування має здійснюватися в спеціалізованому центрі мультидисциплінарною командою	D	4	Badger, O'Haver et al, 2013; Denyer 2009; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; Pillay 2008, El, Zambruno et al, 2014	
При важкому перебігу БЕ здатність у людини до загоєння може бути погіршена через порушення харчування, анемію, свербіж та біль. У такому випадку має проводитися відповідне лікування	D	4	Badger, O'Haver et al, 2013; El, Zambruno et al, 2014; Lara-Corrales, Arbuckle et al, 2010; Mellerio 2010; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; Schober-Flores 2003; Pope, Lara-Corrales et al, 2013	
Слід регулярно проводити ретельну оцінку шкіри та ран. Лікування має відповідати як типу БЕ, так і характеристикам ран	D	4	Badger, O'Haver et al, 2013; Denyer 2009; Denyer 2010; Elluru, Contreras et al, 2013; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; Pope, Lara-Corrales et al, 2013; Schober-Flores 2003; Sibbald, Zuker et al, 2005; El, Zambruno et al, 2014	
Слід застосовувати атравматичні пов'язки для запобігання подальшого утворення пухирів, пошкодження шкіри та ранового ложа	D	4	Abercrombie, Mather et al, 2008; Badger, O'Haver et al, 2013; Denyer 2009; Denyer 2000; Denyer 2010; El, Zambruno et al, 2014; Kirkorian, Weitz et al, 2014; Lara-Corrales, Arbuckle et al, 2010; Mellerio, Weiner et al, 2007; Pillay 2008; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; Elluru, Contreras et al, 2013; Gonzalez 2013	
Люди з БЕ та їх доглядальники є експертами з цього захворювання, та їхнє залучення до процесу лікування є вкрай важливим	D	4	Badger, O'Haver et al, 2013; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; van, Lettinga et al, 2008	
При виборі стратегій лікування ран слід співвідносити ефективність, вибір пацієнта та якість життя з ефективністю витрат	D	3,4	Kirkorian, Weitz et al, 2014; Sibbald, Zuker et al, 2005; Stevens 2014	
Персонал, який здійснює догляд за пацієнтами з БЕ, повинен бути навчений конкретним методам догляду, щоб уникнути подальшої шкоди	D	4	Gonzalez 2013	
Пухири не проходять самостійно, тому неушкожені пухири слід проколоти та випустити з них рідину	D	4	Denyer 2009; El, Zambruno et al, 2014; Elluru, Contreras et al, 2013; Lara-Corrales, Arbuckle et al, 2010; Pillay 2008; Herod, Denyer et al, 2002; Schober-Flores 2003; Pope, Lara-Corrales et al, 2012	
Лікування ран при БЕ повинно вирішувати такі питання, як критична колонізація, інфікування та захист від травм	D	4	Badger, O'Haver et al, 2013; Denyer 2009; Denyer 2010; El, Zambruno et al, 2014; Mellerio, Weiner et al, 2007; Schober-Flores 2003; Sibbald, Zuker et al, 2005; Azizkhan, Denyer et al, 2007	

Слід докласти всіх зусиль для лікування сильного свербежу, що спостерігається при БЕ, та тим самим мінімізувати подrażлини, що призводять до подальшого пошкодження шкіри	C	2+4	Badger, O'Haver et al, 2013; Daniai, Adeduntan et al, 2015a; Daniai, Adeduntan et al, 2015b; El, Zambruno et al, 2014; Pillay 2008; Pope, Lara-Corrales et al, 2013; Snauwaert, Morren et al, 2011; Snauwaert, Yuen et al, 2014
для зняття прилиплх пов'язок або одягу слід використовувати медичні засоби для зняття силіконових адгезивних пов'язок	D	3,4	Denyer 2009; Denyer 2010; El, Zambruno et al, 2014; Lara-Corrales, Arbuckle et al, 2010; Mather and Denyer 2008; Stephen-Haynes 2008
Для забезпечення належного харчування та оптимізації загоєння ран може знадобитись тривале ентеральне харчування при важкому перебігу БЕ	D	4	El, Zambruno et al, 2014; Haynes 2010; Haynes, Mellerio et al, 2012; Hubbard, Haynes et al, 2011; Pope, Lara-Corrales et al, 2012
Оптимальне лікування болю є життєво важливим для пацієнтів із усіма формами БЕ та включає фармакологічні та нефармакологічні заходи	D	4	Denyer 2009; Denyer 2010; El, Zambruno et al, 2014; Goldschneider and Lucky 2010; Herod, Denyer et al, 2002; Watterson, Howard et al, 2004; Mellerio, Weiner et al, 2007; Goldschneider, Good et al, 2014
Коли пацієнт з БЕ потребує хірургічного втручання, проводиться також і обов'язкове коригування методів анестезії та хірургічних протоколів для зменшення ураження шкіри та захисту дихальних шляхів	D	4	El, Zambruno et al, 2014; Elluru, Contreras et al, 2013; Herod, Denyer et al, 2002; Goldschneider, Lucky et al, 2010
До ран, виявлених у пацієнтів із БЕ, особливо до тих, які перейшли в хронічну форму, застосовуються принципи підготовки ранового ложа	D	4	Lara-Corrales, Arbuckle et al, 2010; Pope, Lara-Corrales et al, 2012; Mellerio, Weiner et al, 2007; Pope, Lara-Corrales et al, 2013; Sibbald, Elliott et al, 2015
У пацієнтів із важкими формами БЕ існує високий ризик плоскоклітинної карциноми. Необхідний регулярний моніторинг з проведеним біопсією навіть найменш підозрілої ділянки.*	D	4	Fine, Johnson et al, 2009; Mellerio, Weiner et al, 2007; Mellerio, Robertson et al, 2016

* Хоча докази, надані Національним реєстром БЕ США (Fine, Johnson et al, 2009) та підтвержені подальшим оглядом у 2016 році (Moutaie, Shivanigiti et al, 2016) щодо високого ризику виникнення плоскоклітинної карциноми при важких формах БЕ, переважно РДБЕ-ВГ, є беззаперечними та мають рівень С -2+, докази рекомендованих дій ґрунтуються на висновках експертів.

Докази на підтримку стратегій лікування ран

Бокс 2. Докази на підтримку використання конкретних стратегій лікування ран					
Стратегія лікування ран	Коментарі	Ступінь переконливості рекомендацій	Рівень доказовості	Бібліографічні джерела	
М'які силіконові пов'язки	Немає оцінки засобів, але вони широко використовуються при лікуванні БЕ	D	4	Abercrombie, Mather et al, 2008; Badger, O'Haver et al, 2013; Denyer 2009; Denyer 2010; El, Zambruno et al, 2014; Kirkorian, Weitz et al, 2014; Lara-Corrales, Ar buckle et al, 2010; Mellerio, Weiner et al, 2007; Pillay 2008; Pope, Lara-Corrales et al, 2012	
Полімерна мембрана	Обмежена кількість пацієнтів та доказів предметного дослідження	D	3	Stevens 2010; Pillay 2009; Denyer 2009; Clapham 2011; Denyer, Foster & Turner 2013; Bauer, Diem & Ploder 2013; Carbone, Gonclaves, Grandi & Desbordes 2013; Denyer, Foster & Turner 2013	
Мед	Предметне дослідження одного пацієнта з повним загоєнням ран, що важко піддавалися лікуванню та не реагували на попередні втручання	D	3	Hon, 2005	
Сольові ванни для зменшення болю	Висновки експертів у документі 2010 р. У ретроспективному спостережному дослідженні 2015 р. 21 пацієнт продемонстрував істотне зменшення болю та деяке зменшення інших симптомів, пов'язаних з ранами	C	2+, √	Ar buckle, 2010; Petersen, Ar buckle et al, 2015	
Ліпідно-колоїдні пов'язки	Бланше-Бардон у 2005 р. включила 20 пацієнтів з різними формами БЕ та повідомила про поліпшення якості життя та загоєння, як і Стівенс, який звітував про 2 пацієнтів	D	3	Blanchet-Bardon and Bohbot 2005; Blanchet-Bardon and Bohbot 2007; Stevens 2009	
* Біологічні пов'язки, включаючи трупні алотрансплантати, амніотичну мембрану, тромбодитарний гелі на основі пуповинної крові, культивовані кератиноцитарні алотрансплантати, колагеновий замінник шкіри типу 1, небіологічні замінники шкіри	Багато втручань були на невеликій кількості пацієнтів або в одиничних предметних дослідженнях, окрім деяких зі штучними замінниками шкіри з більшою кількістю. Усі повідомили про поліпшення загоєння та (або) зменшення симптомів, пов'язаних із ранами. Макрат, використовуючи культивовані кератиноцитарні алотрансплантати, повідомив про незначну клінічну користь	C, D	2+, 3	Buonocore and Ariyan 2009; Hasegawa, Mizoguchi et al, 2007; Sibbald, Zuker et al, 2005; Falabella, Valencia et al, 2000; Lo, Lara-Corrales et al, 2010; Ng, Nguyen et al, 2014; Tadini, Pezzani et al, 2015; McGrath, Schofield et al, 1993; Fivenson, Scherschun et al, 2003; Gorelli, Leung et al, 2015	

Кератиновий гель	Денер, різноманітність форм генералізованого БЕ (n=10), 6 повідомила про швидше загоєння, 2 гелі були неефективними, та по двох було повідомлено про підвищений свербіж. Кірнер (n=1), краще загоєння. Тен (n=1), краще загоєння. Випадки, коли зафіксували швидше загоєння оброблених ділянок, вважають надійнішими	D	3	Denyer, Marsh et al, 2015; Kirsner, Cassidy et al, 2012; Than, Smith et al, 2013
*Ботулотоксин при ПБЕ	Дослідження низки пацієнтів із ПБЕ (n=6), 5 повідомили про деяке поліпшення глобальних симптомів, пов'язаних зі стопами	D	2+	Swartling, Karlqvist et al, 2010
*Системний Г-КСФ	Пілотне дослідження ДБЕ (n=7), 7 продемонструвало зменшення розміру рани та частоти утворення пухирів / ерозій	C	2 +	Fine, Manes et al, 2015
*Аблятивне фракційне очищення	Предметне дослідження одного пацієнта, лікування хронічної рани, майже повне загоєння на 8 тижні	D	3	Krakowski and Ghasri 2015
Системний триметоприм	Пацієнти з РДБЕ (n=7), 42 рани. Проспективне, рандомізоване, подвійне сліпе, плацебо-контрольоване, перехресне дослідження. У 6 з 7 пацієнтів спостерігалася зменшення розміру хронічних ран більше ніж на 50 %. У контрольній групі 2 із 7 пацієнтів продемонстрували аналогічний результат. Обмежено невеликим розміром вибірки	C	2+	Lara-Corrales, Parkin et al, 2012
*Тенціанвіолет для місцевого застосування при МБЕ-неХ	ПБЕ-ДМ (n=5), рандомізоване контрольоване пілотне дослідження з повідомленням про зменшення утворення пухирів Обмежено невеликим розміром вибірки	D	2+	Wally, Kitzmueller et al, 2013
*Пункційна пересадка при МБЕ-неХ	Ретроспективний аналіз пункційної пересадки (n=4), 23 виразки. Повне загоєння 16 уражень, 7 продемонстрували поліпшення, та за 3 місяці 2 з явилися знову	D	3	Yuen, Huizinga et al, 2013
*Пероральний епіталокатехін-3-галат	РДБЕ (n=16). Рандомізоване, перехресне, подвійне сліпе, плацебо-контрольоване дослідження. Отримані результати – поліпшення загоєння та зменшення пухирів, але результати не досягли статистичної значущості	C	2+	Chiaverini, Roger et al, 2016
Талідомід	РДБЕ-пр (n=2). Двоє пацієнтів продемонстрували зменшення свербіжу та поліпшення загоєння	D	3	Ranugha, Mohanan et al, 2014
Риб'ячий коллаген	D: Обмежені докази предметного дослідження щодо кращого загоєння	D	3	Westgate S et al, 2012
* Не використовувалася групою з розробки настанов. Рекомендації ґрунтуються на опублікованих доказах				

Особливі зауваження

Бокс 3. Ключові рекомендації щодо поводження з новонародженими

Ключові рекомендації	Ступінь переконливості рекомендацій	Рівень доказовості	Основні бібліографічні джерела
В ідеалі слід запропонувати послугу індивідуальної підтримки для новонароджених у важкому стані. Там, де це неможливо, немовлят слід перевозити у відповідних пов'язках та одязі у м'яких дитячих автокріслах, а не у портативному інкубаторі, якщо це дозволяє місцева політика	D	4	Denyer 2009
Слід звернутися за консультацією до педіатра-фахівця зі знеболювання, щоб забезпечити належне знеболювання під час процедур та у випадку хронічного багатофакторного болю	D	4	Goldschneider and Lucky 2010 Goldschneider, Good et al, 2014 Herod, Denyer et al, 2002 Weiner 2004 Morash and Fowler 2004
Немовлят доглядають на матраці для новонароджених, і персонал та члени родини навчаються спеціальному поводженню для запобігання травм	D	4	Denyer 2009
Кінцівки та вразливі ділянки слід захищати відповідним перев'язувальним матеріалом, щоб зменшити втрату шкіри під час рухів дитини, таких як дригання ногами	D	4	Denyer 2009
Зафіксуйте пуповину за допомогою лігатури, а не пуповинного затискача	D	4	Denyer et al 2014
Використовуйте замість води жирний емолієнт, наприклад такий, в складі якого 50 % рідини / 50 % білого м'якого парафіну, щоб очистити ділянку під підгузками	D	4	Denyer 2009 Denyer et al, 2014
Покладіть до підгузків підкладку з тканини, призначеної для пацієнтів із нетриманням сечі, такої як Conticloth, муслін або фліс, щоб уникнути тертя та подальшого травмування краями	D	4	Denyer 2009
Не купайте, доки не загояться внутрішньоутробні та отримані під час пологів пошкодження	D	4	Denyer and Stevens 2010

БОКС 4. Додаткові рекомендації щодо догляду за новонародженими з важким БЕ

Процедура	Обґрунтування
Вийміть з інкубатора, якщо тільки він не показаний з огляду на інше захворювання, наприклад, недоношеність	Тепло та вологість посилюють утворення пухирів
Зніміть пуповинний затискач та замініть на лігатуру	Запобігання травм у ділянці пупка
Покладіть до підгузків м'який матеріал	Запобігання появі пухирів по краях підгузків
Очистіть ділянку під підгузками за допомогою мазі або спрею (Emollin), у складі якого 50 % рідини / 50 % білого м'якого парафіну	Забезпечення очищення без травмування. Зменшення болю
Не купайте, доки не загояться внутрішньоутробні та отримані під час пологів пошкодження	Запобігання травмуванню голого немовляти
Доглядайте новонароджених на матраці інкубатора	Забезпечення можливості підняття немовляти на матраці та запобігання тертя від рук доглядальника
Використовуйте довгу м'яку соску, наприклад, свічкоподібну соску або пляшечку для годування Хабермана (пляшечку для дітей із вузькоспеціалізованими потребами)	Запобігання травмуванню від тертя носа та слизової оболонки ротової порожнини з поверхнею пляшечки
Нанесіть на соску гель для усунення болю у дітей при прорізуванні зубів (використовуйте препарат, який безпечний для використання з самого народження)	Полегшення болю від пухирів на слизовій оболонці
Уникайте п'яtkового тесту для скринінгового аналізу крові новонародженого, беріть кров за допомогою венепункції	Запобігання скальпованого пошкодження

Розуміння бульозного епідермолізу

Рівень
доказовості 4



Ключові рекомендації виділені синім кольором по всьому тексті, а бібліографічні джерела можна знайти у Додатку 1

БЕ належить до групи рідкісних складних спадкових захворювань, що відзначаються підвищеною схильністю до ураження шкірних покривів. В ідеалі лікування пацієнтів має відбуватися в спеціалізованому центрі. БЕ – це пожиттєве захворювання, що вимагає втручання й нагляду фахівців, щоб мінімізувати ускладнення та поліпшити якість життя.

Остання класифікація БЕ, затверджена в 2014 році, включає чотири форми захворювання в залежності від рівня розшарування на межі дерма-епідермального з'єднання (Fine, Bruckner-Tuderman et al, 2014). До них належить:

- простий бульозний епідермоліз (ПБЕ);
- межовий бульозний епідермоліз (МБЕ);
- дистрофічний бульозний епідермоліз (ДБЕ);
- синдром Кіндлер.

Спільною ознакою для всіх форм БЕ є тенденція до утворення пухирів на шкірі та слизових оболонках та їхнього пошкодження в результаті мінімального щоденного тертя та травмування.

Важкість БЕ варіюється від утворення простих пухирів внаслідок травмування рук та ніг, особливо в теплу погоду, до випадків смерті в ранньому дитинстві внаслідок руйнівного поєднання пошкодження гортані та затримки фізичного розвитку У хворих на ДБЕ розвиваються мікростомія та стриктури стравоходу внаслідок контрактур та рубців.

У людей з важкими формами БЕ можуть спостерігатися рецидивуючі пухири та втрата шкіри. Існує також тенденція до розвитку хронічних ран, що є наслідком дефекту основного гена, порушеного харчування, хронічної анемії та повторної інфекції, а також постійного травмування.

Нешкірні ускладнення, такі як анемія через дефіцит заліза та хронічне захворювання, остеопороз, відставання в рості та затримка статевого дозрівання (Haunpes 2010), ще більше погіршують самопочуття. Існує також значно підвищений ризик виникнення агресивної плоскоклітинної карциноми в осіб з важкими формами БЕ (Mellerio, Robertson et al, 2016).

ОЦІНКА ТА ДІАГНОЗ

У межах кожної з чотирьох форм БЕ існують підтипи, які відображають окремі клінічні ефекти (див. стор. 13–15). Остаточний діагноз найчастіше ставиться за результатами біопсії шкіри за допомогою позитивної реакції імунофлюоресценції (РІФ), антигенного картування та трансмісійної електронної мікроскопії. Ці ключові діагностичні інструменти допомагають підтвердити діагноз та вказати на конкретний підтип БЕ (Uitto, Richard et al, 2007).

Ідентифікація різних генів, що є причиною захворювання БЕ, дозволяє визначити точне місце та тип мутації. Проте через брак досвіду та засобів, з огляду на рідкісний характер цього захворювання діагноз, як правило, ставлять за допомогою РІФ та антигенного картування. Деякі лабораторії переходять на молекулярну діагностику, починаючи з секвенування екзома групи відомих генів, що відповідають за підвищену схильність шкіри до пошкодження.

Сім'ям, в яких були виявлені мутації, що можуть бути причиною захворювання, або інформативні генетичні маркери, можна запропонувати преімплантаційну генетичну діагностику або пренатальну діагностику на першому триместрі на основі ДНК, зроблену на зразках ворсинок хоріона, або зразках, отриманих під час амніоцентезу. Досвідчені лікарі часто можуть поставити попередній діагноз за клінічними спостереженнями, але завжди потрібно отримувати остаточний діагноз, особливо у новонароджених, де чіткий діагноз має вирішальне значення для забезпечення правильного лікування.

ПРИЧИНИ БЕ

БЕ може успадковуватися аутосомно-рецесивно або аутосомно-домінантно. Загалом рецесивні форми мають тенденцію до вищого ступеню важкості. Понад 1000 зафіксованих мутацій в 14 генах стають причиною різних форм БЕ, внаслідок чого виникає величезна різноманітність клінічних проявів (Fine, Bruckner-Tuderman et al, 2014).

У цих настановах представлено опис кожного основного підтипу, та увага зосереджується на вимогах із догляду за шкірою та різними ранами, а також на загальних принципах лікування ран при всіх типах БЕ.

ПРОСТИЙ БУЛЬОЗНИЙ ЕПІДЕРМОЛІЗ

Практично всі підтипи простого бульозного епідермолізу (ПБЕ) успадковуються аутосомно-домінантно, хоча деякі рідкісні форми успадковуються рецесивно. ПБЕ – це порушення структури білків кератину, при чому основні дефекти відмічаються в генах білків, які кодують кератин 5 та кератин 14. Ці білки утворюють кератинову підкладку в базальних епідермальних клітинах.

Дисфункція білків кератину при ПБЕ призводить до механічної слабкості цих клітин; їх розрив відбувається через незначне тертя чи розтирання, що призводить до появи пухирів (Uitto, Richard et al, 2007).

Усі підтипи ПБЕ є найбільш проблемними в спекотних та вологих кліматичних умовах через підсилене потовиділення, яке збільшує сили тертя.

Три основні типи ПБЕ класифікуються як базальний ПБЕ:

- локалізований ПБЕ (ПБЕ-лок, стара назва: підтип Вебера-Кокейна) – у першу чергу вражає руки та ноги пухирями, що виникають через тертя або спонтанно в спекотних або вологих кліматичних умовах;
- генералізований ПБЕ середньої важкості (ПБЕ-СГ, стара назва: підтип Кебнера) – виникає більш інтенсивне поширення пухирів та втрата шкіри на ранніх стадіях, часто при народженні. Пухирів утворюються протягом усього життя, але в подальшому турбують менше, основними проблемними зонами є руки, ноги та місця, де одяг викликає тертя;
- важкий генералізований ПБЕ (ПБЕ-ВГ, стара назва: підтип Даулінга-Меара) – більш серйозний підтип ПБЕ та може бути важким у неонатальному періоді. У цій віковій групі існує значний ризик смерті внаслідок сепсису та пухирів на гортані. Пухирі зазвичай виникають у скупченнях та часто під нігтями й навколо них, а також у роті. Пухирі мають тенденцію до зменшення наприкінці дитинства, а на долонях і підшвах розвивається гіперкератоз.

До додаткових рідкісних базальних підтипів належать наступні:

- ПБЕ з плямистою пігментацією (ПБЕ-ПП);
- ПБЕ мігруючий кільцеподібний (ПБЕ-мігр);
- ПБЕ аутосомно-рецесивний K14 (ПБЕ-АР K14);
- ПБЕ з м'язовою дистрофією (ПБЕ-МД);
- ПБЕ з атрезією пілорусу (ПБЕ-АП);
- ПБЕ огнаський (ПБЕ-ог);
- ПБЕ аутосомно-рецесивний з дефіцитом BP230 (ПБЕ-АР BP230);
- ПБЕ аутосомно-рецесивний з дефіцитом екзофіліну (ПБЕ-АР EХRN5).

ПБЕ з м'язовою дистрофією – це підтип аутосомно-рецесивного ПБЕ, що є результатом мутацій гена, що кодує плектин (PLEC1). Плектин відіграє важливу роль як для шкіри, так і для м'язів, допомагаючи підтримувати механічну функцію. Хоча ураження шкіри може бути мінімальним, ураження гортані може бути серйозним, і пацієнту може знадобитися трахеостомія. Прогресуюча м'язова дистрофія зазвичай починається в будь-який час з першого року й далі.

Супрабазальні підтипи ПБЕ є рідкісними та включають:

- акральний синдром лущення шкіри (АСЛШ);
- поверхневий ПБЕ (ПБЕП);
- акантолітичний ПБЕ (ПБЕ-акант);
- дефіцит десмоплакіну (ПБЕ-десмоплакін) [супутня кардіоміопатія];
- дефіцит плакоглобіну (ПБЕ-плакоглобін);
- дефіцит плакофіліну (ПБЕ-плакофілін).

МЕЖОВИЙ БУЛЬОЗНИЙ ЕПІДЕРМОЛІЗ

Межовий бульозний епідермоліз (МБЕ) – група аутосомно-рецесивних спадкових захворювань, які характеризуються пухирями, що були спричинені механічним впливом, на рівні прозорої пластини зони базальної мембрани, між базальними клітинами та щільною пластиною. Усі форми МБЕ виникають унаслідок мутацій в генах, що кодують структурні компоненти гемідесмосом або фіксуючі філаменти, які забезпечують механічну цілісність у цій зоні. Розділення епітелію відбувається в межах прозорої пластини між щільною пластиною зони базальної мембрани та базальними кератиноцитами.

Існує три основні форми межового БЕ:

- важкий генералізований МБЕ (МБЕ-ВГ, стара назва: межовий бульозний епідермоліз, підтип Херлітца);
- генералізований МБЕ середньої важкості (МБЕ-СГ, стара назва: межовий бульозний епідермоліз, підтип не Херлітца);
- МБЕ з атрезією пілорусу (МБЕ-АП).

У всіх підтипах МБЕ найбільш проблемні рани виникають на волосяній частині шкіри голови та гомілках. Відкриті нігтьові ложа та лицьові пошкодження виникають при важкому генералізованому МБЕ (МБЕ-ВГ). Існує тенденція до розвитку хронічних ран, особливою рисою яких є те, що вони схильні до підвищеної грануляції з раннього віку. Серед поширених рис можна назвати: гіоплазія зубної емалі, алопеція та ураження сечостатевого тракту у пацієнтів, які хворіють тривалий час (Fine 2010).

Важкий генералізований МБЕ

При МБЕ-ВГ білок ламініну 332 відсутній або його кількість суттєво зменшена. Ламінін 332 – основний компонент зони базальної мембрани, що забезпечує кріплення через прозору пластину (Nakano, Chao et al, 2002). Для переважної більшості цей тип БЕ має дуже поганий прогноз, коли більшість з пацієнтів не живуть довше перших двох років життя. Смерть є наслідком поєднання утворення пухирів на гортані / порушенням дихання, серйозного та невеликого відставання у фізичному розвитку, хронічних ран та сепсису (Fine, 2010). Незважаючи на важкий перебіг системного захворювання, належне лікування може допомогти зменшити важкий стан ран.

Генералізований МБЕ середньої важкості

Більшість випадків МБЕ-СГ є результатом мутацій генів, що кодують колаген XVII типу або ламінін 332, які експресуються в шкірі та інших ділянках, таких як сечостатевої тракт. Цей білок має важливу функцію та відіграє головну роль у кріпленні епідермісу до дерми. Колаген XVII типу експресується в шкірі, слизовій оболонці ротової порожнини, рогиці, верхньому стравоході та епітелії сечового міхура (Van and Giudice, 2003).

МБЕ-СГ має кращий прогноз, ніж МБЕ-ВГ. При цьому захворюванні більшість пацієнтів доживають до повноліття, але існує підвищений ризик (до 25 %) розвитку плоскоклітинної карциноми після 25 років (Fine, Johnson et al, 2009).

Хронічні рани можуть залишатися проблемою протягом усього життя, а місця попередніх ран можуть атрофуватися. Дистрофія нігтів та рубцева алопеція часто зустрічаються у пацієнтів старшого віку. Дефекти зубної емалі при цьому підтипі БЕ є характерним та корисним діагностичним показником.

МБЕ з атрезією пілорусу

Цей підтип пов'язаний з атрезією пілорусу та є рідкісним підтипом МБЕ, що є результатом мутацій в генах інтегрину альфа-6-бета-4. Цей інтегрин є важливим компонентом напівдесмосом та знаходиться в шкірі та іншому епітелії, включаючи шлунково-кишковий та сечостатевої тракти. МБЕ-АП часто має поганий прогноз незважаючи на хірургічну корекцію атрезії.

Багато пацієнтів помирають у грудному віці, тоді як фенотипи легшого ступеня демонструють результати, схожі на результати при МБЕ-СГ. Проте часто спостерігається значний відсоток смертності через ураження сечостатевого тракту у хворих на БЕ цього підтипу.

Інші рідкісні підтипи МБЕ:

- МБЕ з пізнім початком (МБЕ-ПП);
- МБЕ з ураженням органів дихання та нирок (МБЕ-ОДН);
- МБЕ локалізований (МБЕ-лок);
- МБЕ інверсний (МБЕ-І);
- Ларинго-оніхо-шкірний синдром (МБЕ-ЛОК-синдром, стара назва: синдром Шаббіра).

ДИСТРОФІЧНИЙ БУЛЬОЗНИЙ ЕПІДЕРМОЛІЗ

БЕ може успадковуватися як домінують, так і рецесивно, причому важчі форми переважно успадковуються рецесивно. У всіх випадках є зменшений або відсутній білок колагену VII, який є найважливішим компонентом якірних фібрил. Якірні фібрили діють скоріше як гачки на застібці-липучці, кріплячи епідерміс до дерми. При ДБЕ поділ відбувається на підрівні щільної пластини зони базальної мембрани.

Ступінь схильності шкіри до пошкодження дуже сильно варіюється залежно від того, чи створює мутація передумови для захворювання легкого чи важкого ступеню, та чи у постраждалої людини повністю відсутній чи зменшений колаген VII.

При важких формах ДБЕ існує багато ускладнень, які впливають на здатність людини до загоєння, їх слід усувати та виправляти, де це можливо. Поширеними ускладненнями є порушення харчування, анемія, свербіж, який важко коригується, біль, інфекція та критична колонізація (див. стор. 20).



Типи дистрофічного БЕ

Домінантний дистрофічний БЕ

Домінантний дистрофічний бульозний епідермоліз (ДДБЕ) має аутосомно-домінантне успадкування. Пухирі можуть бути локалізовані на ділянках, які особливо піддаються травмуванню, таких як руки, ноги, коліна та лікті, або більш генералізовані. Загоєння зазвичай супроводжується утворенням рубців, також часто присутні мілії. Слизові оболонки, особливо рота та анального каналу, можуть бути вразливими, що призводить до труднощів із прийомом їжі та до закріпів.

Типи ДДБЕ:

- ДДБЕ генералізований (ДДБЕ-ген);
- ДДБЕ акральний (ДДБЕ-ак);
- ДДБЕ претібіальний (ДДБЕ-пт);
- ДДБЕ прурігінозний (ДДБЕ-пр);
- ДДБЕ з ураженням лише нігтів (ДДБЕ-ні);
- ДДБЕ, бульозний дермоліз новонароджених (ДДБЕ-БДН).

Рецесивний дистрофічний бульозний епідермоліз (РДБЕ):

- РДБЕ важкий генералізований (РДБЕ-ВГ);
- РДБЕ генералізований середньої важкості (РДБЕ-СГ);
- РДБЕ, бульозний дермоліз новонароджених (РДБЕ-БДН);
- РДБЕ інверсний (РДБЕ-І);
- РДБЕ локалізований (РДБЕ-лок);
- РДБЕ претібіальний (РДБЕ-пт);
- РДБЕ прурігінозний (РДБЕ-пр);
- РДБЕ центрипетальний (РДБЕ-це).

Важкий генералізований рецесивний дистрофічний БЕ

При РДБЕ-ВГ шкіра є вкрай вразливою, часто з утворенням багатьох пухирів та ран. У пацієнтів із цією формою БЕ часто утворюються рани, що важко загоюються або ніколи не загоюються, або рани, що загоюються, але можуть дуже швидко утворитися знову. Поширеними є атрофічні рубці та загоєння, що призводять до інвалідизуючих контрактур. Часто спостерігається псевдосиндактилія (див. стор. 21–22), яка може потребувати повторних операцій (Formsma, Maathuis et al, 2008; Bernardis and Vox 2010). Сильний біль, порушення харчування та анемія, яка важко піддається корекції, негативно впливатимуть на загоєння ран. Свербіж, який важко коригується, може призвести до травмуючих подрапин та порушення загоєння ран.

Генералізований рецесивний дистрофічний БЕ середньої важкості

РДБЕ-СГ має аутосомно-рецесивне успадкування. Як правило, постраждала людина здатна експресувати деякий колаген VII типу зі змінними якісними та кількісними відхиленнями якірних фібрил. Клінічні прояви будуть варіюватися з тенденцією до генералізованого утворення пухирів та подальшого утворення ран. При цьому типі БЕ характерний розвиток анемії, та часто спостерігається ураження слизової оболонки. На руках будуть спостерігатися рубцеві деформування, включаючи міжпальцеві проміжки, але при РДБЕ-СГ повна псевдосиндактилія не спостерігається.

Прурігінозний дистрофічний БЕ

ДБЕ-пр може мати доміантне або рецесивне успадкування. Пацієнти зіткнуться зі схильністю шкіри до вразливості, як вже описано вище, але також будуть мати інтенсивний свербіж, який надзвичайно важко лікувати. Подрапини та поранення шкіри можуть призвести до утворення у деяких пацієнтів потворних лінійних рубців, що виглядають майже як келоїдні рубці. Інші пацієнти матимуть великі пухирі та розриви шкіри.

Інверсний рецесивний дистрофічний БЕ (РДБЕ-І)

РДБЕ-І може мати рецесивне або рідше доміантне успадкування. Більшість ран розвиваються на ділянці згинів, таких як шия, пахвина та пахови. На руках утворюються рубці, але деформування по типу «рукавички» не відбувається. Стриктурні стравоходу є проблематичними в цій групі, й можуть дуже сильно вражатися.

СИНДРОМ КІНДЛЕР

Синдром Кіндлер – це захворювання з аутосомно-рецесивним успадкуванням, спричинене мутаціями гена FERMT1. Це рідкісне захворювання, яке важко діагностується, його часто плутають з іншими підтипами БЕ. Пухирі, епідермальна атрофія та повільне загоєння є наслідком мутацій гена FERMT1. Пухирі на шкірі, викликані травмою, виникають у ранньому віці та є поширеними разом з втратою шкіри та виникненням ран у неонатальному періоді.

Пухирі зменшуються в грудному віці, але з часом розвиваються фотосенсибілізація та ознаки пойкилодермії (стан шкіри, який характеризується пігментними та атрофічними змінами) й у цьому випадку шкіра набуває плямистого вигляду (Lai-Cheong and McGrath, 2010; Lai-Cheong and McGrath, 2011).

До інших клінічних ознак належать періодонтит, стриктури стравоходу, мальабсорбція та діарея в ранньому віці та стриктури уретри. Існує також підвищений ризик виникнення шкірно-слизової плоскоклітинної карциноми в подальшому житті (Fine, Johnson et al. 2009).

Зазвичай при синдромі Кіндлер кількість білка FERMT1 помітно зменшена або білок взагалі відсутній в епідермісі та на межі дерми та епідермісу. На відміну від усіх інших типів БЕ, рівень розшарування шкіри є змінним, з утворенням пухирів у межах епідермісу, *прозорої пластини* або під щільною пластиною. Це пояснює змінні ознаки, продемонстровані при синдромі Кіндлер.

Догляд за шкірою та ранами: загальні принципи

Усі типи БЕ характеризуються підвищеною вразливістю шкіри та поширеністю шкірних уражень від утворення пухирів, насамперед на руках та ногах, до більш генералізованих ран. Наявність множинних ран різної тривалості та здатності до загоєння ускладнює лікування БЕ.

Слід регулярно проводити ретельну оцінку шкіри та ран. Лікування має відповідати як типу БЕ, так і конкретним характеристикам ран.

Рівень
доказовості 4



Основним принципом лікування уражених ділянок шкіри є застосування атравматичних пов'язок для запобігання утворенню пухирів та пошкодженню шкіри й ранового ложа, що викликають біль та кровотечу при зміні пов'язок.

Люди з БЕ та їх доглядальники є експертами з цього захворювання, та їхнє залучення до процесу лікування є вкрай важливим.

Важливо прислухатись до пацієнта та (або) доглядальника, оскільки більшість людей з БЕ випробовують та вибирають метод перев'язування, який допомагає уникнути травмування. Для прикладу, вони можуть використовувати м'які прокладки для запобігання утворенню пухирів по краях перев'язки або бинтування у певний спосіб для зниження ризику формування контрактур. Ці методи перев'язування напрацьовувалися протягом багатьох років життя з БЕ та багато методів є нетиповими.

Ретельне обговорення зазвичай дає можливість виявити, які засоби використовуються пацієнтами в певних випадках, і лікар повинен бути готовим прийняти це. В країнах, де відповідні пов'язки відсутні, пов'язки часто можуть бути модифіковані, або можуть використовуватися альтернативні матеріали (табл. 17, стор. 38). Крім того, лікарі повинні навчати пацієнтів догляду за ранами та надавати інформацію про нові засоби, як тільки вони з'являються на ринку.

При виборі стратегій лікування ран слід співвідносити ефективність, вибір пацієнта та якість життя з ефективністю витрат.

Рівень
доказовості 4



Персонал, який надає допомогу пацієнтам із БЕ, повинен пройти навчання з певних методів обробки ран, що дозволяють уникнути травмування.

В медичних установах проведення рутинних процедур у пацієнтів із БЕ, таких як використання PATSLIDE® для переміщення пацієнта або зняття ЕКГ-електродів, може призвести до значної втрати шкіри. Догляд повинен бути дуже обережним, щоб не викликати подальшого ушкодження (Gonzalez, 2013) (табл. 8, стор. 28).

ДОГЛЯД ЗА ПУХИРЯМИ

При всіх типах БЕ пухирі виникають внаслідок тертя та відносно незначної травми. Вони можуть з'являтися на будь-яких ділянках шкіри, а також на слизових оболонках.

Пухирі при БЕ не є такими, що самостійно не проходять, тому якщо їх не обробити, то вони мають здатність швидко поширюватись.

Рівень
доказовості 4



На відміну від рекомендацій при інших дерматологічних захворюваннях або при лікуванні ран, неушкоджені пухирі потрібно проколоти в найнижчій точці для обмеження пошкодження тканин (Denyer 2010). Для проколу слід використовувати стерильну ін'єкційну голку, а якщо такої немає, то простерилізовану швейну голку. Голка повинна проходити через покривку пухиря паралельно до шкіри, щоб створити вхідний та вихідний отвори, через які можна випустити рідину (2, стор. 18).

Можна використати шматочок м'якого матеріалу, такого як марля, для обережного здавлювання пухиря для повного спорожнення. Якщо здавлювання спричиняє біль, то до голки можна приєднати шприц для аспірації рідини.

Деякі пацієнти надають перевагу використанню стерильних ножиць або леза скальпеля, щоб створити більший отвір та попередити повторне заповнення пухиря. Потрібно намагатись зберегти покривку пухиря, якщо тільки у людини немає бажання видалити його для запобігання повторному заповненню, але її видалення може спричинити додатковий біль, і тому, за можливості, цього краще не робити.

Розташування конкретного пухиря може бути характерним для певного типу БЕ. Наприклад, локалізований ПБЕ виникатиме переважно на руках та ногах (рис. 1, стор. 18), тоді як легкі форми дистрофічного БЕ – на ділянках, що найбільше зазнають травм, наприклад, кісткові виступи. Пухирі можуть виникати окремо або в скупченнях, залежно від початкового ступеня травми, та вони можуть бути наповнені серозною або кров'янистою рідиною.



Рисунок 1. Пухири на пальцях ніг у пацієнта з ПБЕ

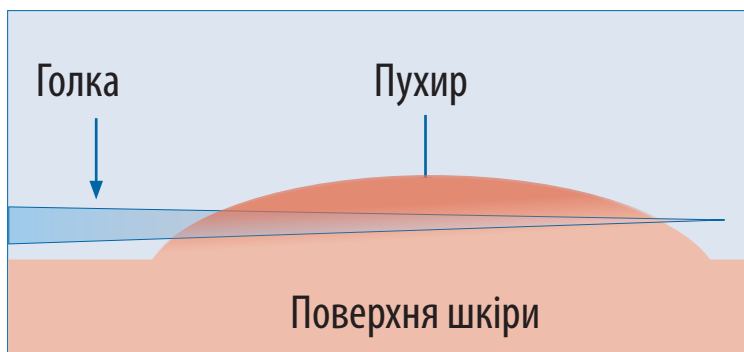


Рисунок 2. Рекомендований метод прокалювання пухирів Використовується з дозволу Бірмінгемської дитячої лікарні

ДОГЛЯД ЗА ШКІРОЮ ТА РАНАМИ

Перераховані перев'язки були випробувані та визнані придатними для використання на шкірі та ранах дітей та дорослих із БЕ. Там, де вказано «кращий вибір», це слід вибрати, якщо вони є у наявності. Представлено широкий діапазон, щоб запропонувати вибір тим, у кого обмежений перелік засобів. Пов'язки, вказані в таблицях, перераховані в порядку їх придатності.

ЛІКУВАННЯ ПРОСТОГО БУЛЬОЗНОГО ЕПІДЕРМОЛІЗУ

Тактика перев'язування при простому БЕ (ПБЕ) спрямована на попередження інфікування, охолодження ділянок з пухирями та захист шкіри від травмування. Проте спостереження авторів, засновані на великій кількості клінічних випадків, виявили, що багато пацієнтів вважають за краще не накладати пов'язки на пухири.

Перев'язувальний матеріал може призвести до перегріву, який підвищує схильність до утворення пухирів, оскільки збільшується потовиділення, внаслідок якого підсилюється тертя. Пацієнт може також скаржитись на появу пухирів по краях пов'язок у місцях, які піддаються великому тиску, наприклад, на стопах. Перев'язувальний матеріал та підкладки на стопах можуть унеможливити носіння взуття, а на руках – перешкоджати здатності до самообслуговування. Інформацію щодо рекомендованих пов'язок для ран див. у таблиці 1. Додаткову інформацію щодо подологічного догляду при ПБЕ див. в документі «Подологічний догляд при БЕ» (Podiatric Management of EB, Khan 2010).

Найфактивніше лікування – це прокалювання пухирів (Laimer, Lanschuetzer et al, 2010). Для пацієнтів, які не люблять перев'язуватись або помітили підсилення утворення пухирів під пов'язками, можна використовувати харчове кукурудзяне борошно (кукурудзяний крохмаль) для їх підсушування та зменшення тертя в ділянках накладання. Шовкові шкарпетки або шкарпетки Skinnies WEB не містять швів, а отже можуть допомогти зменшити тертя (Grocott, Blackwell et al, 2013). Клінічний досвід також показує, що шкарпетки зі сріблом можуть допомогти утримувати ноги в прохолоді (Denyer 2010).

ПБЕ-ВГ потребує специфічного догляду, оскільки інші перев'язувальні матеріали можуть провокувати утворення пухирів по краях пов'язки (табл. 2, стор. 20).

У новонароджених можуть спостерігатися з народження великі ділянки втрати шкіри, тому, хоча перев'язки є обов'язковими, необхідно також проводити заходи для захисту шкіри навколо пов'язки. Після загоєння ран пов'язки не використовуються для захисту, враховуючи пов'язане з ними ушкодження. Тонкий шар засобу, що містить однакові частини білого м'якого та рідкого парафіну, а також м'який одяг без швів можуть зменшити тертя та захистити шкіру (Denyer 2009).

ЛІКУВАННЯ МЕЖОВОГО БУЛЬОЗНОГО ЕПІДЕРМОЛІЗУ

Тактика лікування межового бульозного епідермолізу (МБЕ) орієнтована на лікування хронічних ран та надмірної грануляції тканини (табл. 3, стор. 21).

Відкриті нігтьові ложа, пупкова ділянка та ділянка під підгузками становлять особливу проблему для немовлят з МБЕ-ВГ. Використання надсильних мазей на основі топічних стероїдів значно зменшує грануляцію та може сприяти загоєнню.

З досвіду авторів, м'яка силіконова сітка може стимулювати надмірну грануляцію до такого рівня, що тканина врослає в неї та перекиває пов'язку.

ВИБІР ТА ВИКОРИСТАННЯ ПОВ'ЯЗОК

При виборі відповідних пов'язок існує ряд міркувань, зокрема:

Час носіння

Більшість пов'язок, рекомендованих у цьому документі, слід змінювати кожні 1–3 дні, якщо тільки

- у пацієнта / доглядальника немає інших вподобань;
- інше не зазначено виробником;
- рівні ексудату диктують частішу зміну, як і інфекція рани, або якщо присутнє очевидне протікання.

Важливо забезпечити відсутність згинань або складок на пов'язці, що можуть призвести до утворення пухирів та подальшого пошкодження шкіри.

Зняття пов'язок

Пов'язки слід знімати з великою обережністю, щоб уникнути ще більшого пошкодження шкіри. За потреби пов'язку можна відмочити у ванні, змочити прохолодною водою або сольовим розчином або можна скористатися медичним засобом для зняття силіконових адгезивних пов'язок. Зокрема, це стосується пацієнтів із РДБЕ чи тих, хто використовує обрешітні пов'язки.

Чутливість

Перед використанням слід визначити будь-яку чутливість до компонентів певних пов'язок. Чутливість до силікону, що виникає внаслідок домішок у силіконі, зустрічається рідко, але все ж зустрічається.

Таблиця 1. Рекомендовані пов'язки при локалізованому та генералізованому ПБЕ ✓

Кращий вибір, якщо є: ділянки з пухирями – Spycra Protect (ReSkin / Bullen Healthcare) або Kerralite Cool (Crawford Healthcare)

Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі
М'який силікон, що розтягується в обох напрямках	• Spycra Protect	• ReSkin/Bullen Healthcare/ Curea Medical	• Захист • Ділянки з невеликими пухирями та рани без ексудації	
Листовий гідрогель	• Kerralite Cool/ Kerralite Cool Border • ActiFormCool	• Crawford Healthcare • Activa Healthcare	• Ділянки з пухирями • Охолодження • Зменшення болю	• Продовжуйте нанесення, щоб довше зберігати вологу • ActiFormCool – рідко фіксуються больові реакції
Обрамлена губчата пов'язка	• Mepilex Border/ Border Lite • Biatain Silicone Lite • Allevyn Gentle Border • Allevyn Lite • Allevyn adhesive (non silicone, не містить силікону) • UrgoTul Absorb Border	• Mölnlycke Health Care • Coloplast • Smith & Nephew • Urgo Medical	• Захист • Ділянки з пухирями	
М'яка силіконова сітка	• Mepitel • Mepitel One • Adaptic Touch • Cuticell Contact	• Mölnlycke Health Care • Acelity • BSN Medical	• Контактний рановий шар	
Ліпідно-колоїдні	• UrgoTul	• Urgo Medical	• Контактний рановий шар	• Альтернатива м'якій силіконовій сітці
Гідрогель	• Intrasite Conformable	• Smith & Nephew	• Охолодження • Зменшення болю	• Не дозволяйте засихати
Губка	• Mepilex • Mepilex Lite • Mepilex Transfer	• Mölnlycke Health Care	• Захист	• Може викликати появу пухирів унаслідок нагрівання • Може використовуватися з м'якою силіконовою стрічкою для фіксації
М'яка силіконова стрічка для фіксації	• Siltape • Mepitac	• Advancis Medical • Mölnlycke Health Care	• Фіксація необрамлених пов'язок	
Фіксуєчий бандаж	• CoFlex Haft • Soft-One • Acti-Wrap	• Aspen Medical Europe • Snogg • Activa Healthcare	• Утримання	• Не розтягуйте бандаж при використанні, щоб уникнути ефекту джгуту
Порошок	• Кукурудзяне борошно (кукурудзяний крохмаль)	• Комерційне виробництво	• Пришвидшення підсушення пухирів • Зменшення тертя	• Наносьте після проколювання пухирів • Не використовуйте кукурудзяне борошно на ділянках під підгузками, де воно перетвориться на пасту

Таблиця 2. Рекомендовані пов'язки для пацієнтів з ПБЕ-ВГ

Кращий вибір, якщо є: Spycra Protect (ReSkin/Bullen Healthcare), відкриті рани – PolyMem (Ferris Mfg Corp [Aspen Medical Europe, UK])

Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі
Захисний засіб, що розтягується в обох напрямках	• Spycra Protect	• ReSkin/Bullen Healthcare/ Curea Medical	• Захист • Ділянки з пухирями	
Полімерна мембрана	• PolyMem	• Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, UK)	• Рани, наявні при народженні	• Під краями пов'язки потрібно буде розмістити смуги гідроволоконної пов'язки (див. нижче) для захисту шкіри • Змінювати при промоканні у немовлят для запобігання гіпотермії (див. табл. 7, стор. 27)
Ліпідно-колоїдні	• UrgoTul	• Urgo Medical	• Контактний рановий шар	• Використовуйте як первинну пов'язку, якщо існує ризик прилипання
Гідроволокно	• Durafiber • Aquacel	• Smith & Nephew • ConvaTec	• Захист по краях пов'язок (див. вище)	• За потреби змочіть водою або сольовим розчином для зняття
Трубчастий бинт	• Tubifast 2-Way Stretch • ActiFast 2-Way Stretch • Comfast MultiStretch	• Mölnlycke Health Care • Activa Healthcare • Synergy Health	• Фіксація	• Наявний в кількох розмірах для належного прилягання • Може потребувати захисту по краях для запобігання утворенню пухирів
Порошок	• Кукурудзяне борошно (кукурудзяний крохмаль)	• Комерційне виробництво	• Пришвидшення підсушення пухирів • Зменшення тертя	• Не використовуйте на ділянках під підгузками, де борошно перетвориться на пасту • Наносьте після проколювання пухирів



ЛІКУВАННЯ ДИСТРОФІЧНОГО БУЛЬОЗНОГО ЕПІДЕРМОЛІЗУ

Тактика лікування дистрофічного БЕ (ДБЕ) повинна бути направлена на вирішення питання критичної колонізації та інфікування, забезпечення захисту від травм, уникнення контрактур та зменшення свербіжу.

Пов'язки часто мають вкривати значну площу, тому краще використовувати матеріал великих розмірів із метою уникнення утворення пухирів на межі змикання двох менших пов'язок (табл. 4, стор. 23). Екссудат може бути значним і потребувати обережного стримування для попередження мацерації та протікання (див. стор. 34–35). Також може бути присутній неприємний запах, який потрібно відкоригувати для уникнення збентеження пацієнта та соціальної дезадаптації, хоча повністю вирішити цю проблему неможливо (див. табл. 18, стор. 40).

Практичні рекомендації

Якщо шкірі не вистачає вологи, вона починає свербіти. Проте при лікуванні свербіжу при БЕ потрібно зберігати баланс між зволоженням шкіри та її надмірним пом'якшенням, оскільки м'яка шкіра більш схильна до утворення пухирів. Доцільно застосувати місцеві емолієнти, в тому числі зволожуючі засоби та масла для ванни.

Потрібно уникати зволожуючих засобів, які містять лаурилсульфат натрію, оскільки вони можуть підсилювати пошкодження шкіри (Kurguis, Eros et al, 2013). Доведено, що зволожуючі засоби, які містять антимікробні речовини, такі як хлорид бензалконію та дигідрохлорид хлоргексидину, причому обидві ці речовини містяться в засобах Dermo™ (Dermal Laboratories), допомагають зменшити свербіж та знизити рівень бактеріальної колонізації.

Таблиця 3. Рекомендовані пов'язки для пацієнтів з МБЕ

Кращий вибір пов'язки, якщо є:
немовлята та ділянки зі зруйнованими пухирями – IntraSite Conformable
хронічні або гострі рани – PolyMem з UrgoTul як первинні пов'язки
відкриті нігтьові ложа – Kytocel у разі кровотечі, Mepitel One або Cuticell Contact з PolyMem як вторинна пов'язка при промоканні

Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі	Час носіння
Марля, просочена гідрогелем	• Intrasite Conformable	• Smith & Nephew	• Ділянки зі зруйнованими пухирями • Новонароджені та немовлята	• Новонароджені під загрозою гіпотермії, оскільки пов'язки охолоджують • Може використовуватися з місцевим морфіном у випадку важко контрольованого болю	• Змінюється щодня або ж при висиханні • Можна використати Urgotul як первинний контактний шар
Полімерна мембрана	• PolyMem • PolyMem Max	• Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, UK)	• Хронічні та гострі рани, що потребують очищення	• Стимулює високий рівень ексудації – використовуйте бар'єрну плівку для захисту шкіри навколо рани за потреби • Різкий запах необов'язково вказує на наявність інфекції • Буває складно утримати на вертикальній поверхні	• Залежить від рівня ексудату • Змінійте часто, доки не зменшиться ексудація
Ліпідно-колоїдні	• UrgoTul	• Urgo Medical	• Контактний рановий шар	• Може поєднуватися з абсорбуючим шаром для помірно або сильно ексудуючих ран	
М'яка силіконова сітка	• Mepitel One • Cuticell Contact • Adaptic Touch	• Mölnlycke Health Care • BSN Medical • Acelity	• М'який силіконовий контактний рановий шар		
Гідроволокно	• Aquacel • Durafiber	• ConvaTec • Smith & Nephew	• Дуже вологі рани, на яких важко утримати пов'язку	• Слабо ексудуючі або сухі рани	• За потреби змочіть водою або сольовим розчином для зняття
М'яка силіконова губка	• Mepilex • Mepilex Lite • Mepilex Transfer	• Mölnlycke Health Care	• Захист • Абсорбція • Надмірна ексудація	• Може прилипати, якщо розміщена безпосередньо в рановому ложі, використовуйте як атравматичний контактний шар	
М'яка силіконова губка з суперабсорбцією	• Cutimed Siltec	• BSN medical	• Захист • Абсорбція • Надмірна ексудація	• Може відрізатись між суперабсорбуючими кристалами	

До інших топічних засобів, які можна використовувати, належать засоби з ментолом на масляній основі (такі як Dermacool[®], Fern Consumer Products). Також місцеві стероїди можуть бути достатньо ефективні при сильному свербіжі. Корисним може бути модифікований метод вологого обгортання, схожий на метод, який використовується при важкій екземі. Важливо нанести на шкіру правильно первинну пов'язку перед використанням вологого обгортання для уникнення прилипання.

Оскільки свербіж при БЕ не викликається гістаміном, то, як правило, антигістамінні препарати мають обмежену дію. Проте седативний ефект окремих антигістамінних препаратів може бути корисним у лікуванні тяги до розчухування, яка часто провокується вночі, коли мало що відволікає пацієнта. Інші препарати, що можуть використовуватися при свербіжі, який важко коригується, включають: габапентин, амітриптилін, ондансетрон, талідомід та циклоспорин.



Лікування псевдосиндактилії

Новонароджені з РДБЕ-ВГ часто народжуються з ранами вздовж кінцівок, долонь та стоп, які з'явилися внаслідок травмування під час внутрішньоутробних рухів та пологів. У більшості випадків обережне перев'язування цих ран з акцентуванням уваги на відокремленні пальців, може попередити раннє зрощення (Denyer 2010).

Часто зустрічаються скальповані рани внаслідок травмування, тому потрібні негайні дії з відокремлення пальців, щоб попередити їх зрощення. Незважаючи на ці заходи, через деякий час та неодноразові травми міжпальцеві проміжки поступово зменшуються, що призводить до пальцевого зрощення та розвитку контрактур (Breitenbach, Gruber et al, 2012).



Рисунок 3. Бинтування руки повністю у пацієнта з РДБЕ-ВГ



Рисунок 4. Бинтування деформованої руки для забезпечення більшої свободи пальців (використовується у немовлят / малюків для гри та годування). Може також використовуватися у дітей старшого віку та дорослих

Рівень доказовості 4



За допомогою хірургічного лікування зазвичай успішно вирішується питання контрактур та розділення пальців, але це досить складно й потребує пересадки шкіри, повторної загальної анестезії та постопераційного шинування. У багатьох пацієнтів процес зрощення та розвиток контрактур починається знову через короткий проміжок часу (Fine, Johnson et al, 2005). Деякі дорослі пацієнти відмовляються від операції на руках через те, що потрібно повторювати процедури, вибираючи замість цього догляд за руками, що в деяких випадках спричиняє повну деформацію по типу «рукавички».

Обмотування рук за допомогою м'якої пов'язки шириною 2,5 см, яка забезпечує бинтування міжпальцевих проміжків та ділянки навколо долоні з притисканням донизу, доцільне для запобігання втрати міжпальцевих проміжків шляхом притискання шкіри (рис. 3, 4 та 5). У деяких дітей цей метод з обмотуванням кожного пальця поодиноці дозволив досягти успіху в підтримці гарних результатів після операції. На будь-які відкриті рани або ділянки пухирів перед бинтуванням слід накласти нелипку пов'язку, а неушкоджену шкіру слід захистити шаром жирного емолієнту.

ЛІКУВАННЯ СИНДРОМУ КІНДЛЕР

Рівень розшарування шкіри при синдромі Кіндлер знаходиться на різних ультраструктурних рівнях, але це не є клінічно значущим та не впливає на те, які прояви може мати пацієнт. Рекомендовані пов'язки наведені в таблиці 5 (стор. 24). У немовлят необхідно проводити проколювання пухирів, частота утворення яких зменшується з віком. З раннього віку дуже важливим є використання засобів з високим фактором захисту від сонця.

ПРИНЦИПИ ПЕРЕВ'ЯЗУВАННЯ РАН

Фіксація пов'язок

Слід бути дуже обережним, щоб пов'язки не сповзали, оскільки це може розірвати тендітну шкіру та спричинити прилипання одягу чи постільної білизни до існуючих ран.

Фіксуюча пов'язка або стрічка також можуть викликати утворення додаткових пухирів від руху або контакту зі шкірою навколо. Фіксація повинна забезпечувати свободу руху, щоб стримувати розвиток контрактур у людей з ДБЕ. За допомогою пацієнтів та доглядальників було розроблено серію одягу, спеціально призначеного для фіксації при БЕ, Skinnies WEB™, (Grocott, Blackwell et al, 2013) (табл. 6, стор. 25).

Для зняття прилиплих пов'язок або одягу слід використовувати медичні засоби для зняття силіконових адгезивних пов'язок (SMAR).

Медичні засоби для зняття силіконових адгезивних пов'язок дозволяють безпечно використання цих матеріалів для фіксації внутрішньовенних катетерів, центральних катетерів та назогастральних зондів. Крім того, випадкове нанесення адгезивного матеріалу не повинно спричиняти здирання шкіри (рис. 6). Медичні засоби для зняття силіконових адгезивних пов'язок доступні у стерильних пакетах та можуть використовуватися для обличчя та навколо центральних катетерів (Denyer 2011). Спреї можна використовувати також і на інших ділянках.

ОСНОВНІ ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ

Крім важливості моніторингу цілісності шкіри та забезпечення догляду за ранами, слід також приділяти увагу оптимізації харчування та здоров'ю зубів, мінімізації деформацій та спостереженню за офтальмологічними ускладненнями та проблемами сечостатевої системи (Fine, Johnson et al, 2004).

Порушення здоров'я кісток може також погіршити самопочуття та може призвести до остеопенії, остеопорозу та переломів (Martinez and Mellerio, 2010). Це багатофакторне ускладнення, та причини можуть бути наслідком недостатньої фізичної активності, поганого харчування, порушення обміну речовин, затримки статевого дозрівання та загального запального процесу, що призводить до катаболізму кісток (Fine and Mellerio 2009).



Рисунок 5. Використання смуг перев'язувального матеріалу (Spruga Protect) для збереження міжпальцевих проміжків



Рисунок 6. Втрата шкіри після зняття м'якої силіконової стрічки (без застосування SMAR)

Таблиця 4. Рекомендовані пов'язки при ДБЕ

**Кращий вибір пов'язки, якщо є:
хронічні або гострі рани – PolyMem
суперабсорбція – Cutimed Siltec**

Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі	Час носіння
Полімерна мембрана	• PolyMem	• Ferris Mfg Corp (Apsen Medical Europe, UK)	• Коли потрібне очищення • Хронічні рани	• Стимулює високий рівень ексудації • Різкий запах необов'язково вказує на наявність інфекції • Буває складно утримати на вертикальній поверхні	• Змінійте часто, доки не зменшиться ексудація
Суперабсорбуючі пов'язки	• Cutimed Siltec • Sorbion Sachet S • Flivasorb • Kerramax Care	• BSN Medical • Activa Healthcare • Crawford Healthcare	• Високий рівень ексудації	• Може відрізатись між суперабсорбуючими кристалами, які стоять в ряд (на протидію відділанню вздовж кристалічної решітки)	
М'яка силіконова сітка	• Mepitel • Mepitel One • Adaptic Touch • Cuticell Contact	• Mölnlycke Health Care • Acelity • BSN Medical	• Волога рана • Контактний шар		
Ліпідно-колоїдні	• UrgoTul	• Urgo Medical	• Вологі рани, сухіші рани та захист уразливих загоєних ділянок • Використовується як альтернатива для м'якого силікону (див. вище) за наявності надмірної грануляції	• Коли фіксація є складною (наприклад, вертикальні поверхні)	
М'яка силіконова губка	• Mepilex • Mepilex Lite • Mepilex Transfer	• Mölnlycke Health Care	• Абсорбція ексудату • Захист • Рани з незначним виділенням • Для проведення ексудату до абсорбуючої пов'язки • Там, де потрібна хороша фіксація, наприклад пальці, пахви	• Перегрів • Може наноситися поверх рекомендованої атравматичної первинної пов'язки	
Губка	• Allevyn • UrgoTul Absorb • Aquacel Foam	• Smith & Nephew • Urgo Medical • ConvaTec	• Абсорбція та захист	• Може прилипати, якщо розміщена безпосередньо в рановому ложі, використовуйте як альтернативний контактний шар	
Обрамлені губчасті пов'язки	• Mepilex Border/ Mepilex Border Lite • Biatain Silicone Border/Biatain Border Lite • Allevyn Gentle Border • Allevyn Border Lite • Kerrafoam • UrgoTul Absorb Border	• Mölnlycke Health Care • Coloplast • Smith & Nephew • Crawford Healthcare • Urgo Medical	• Ізольовані рани • ДДБЕ та РДБЕ легкої форми	• Обрамлені пов'язки можуть потребувати зняття за допомогою SMAR для запобігання здиранню шкіри • Може знадобитись первинний контактний шар • Погано поглинає високов'язкий ексудат	• До 4 днів у залежності від особистого вибору
Кератин	• keragel	• Keraplast (розповсюджується H&R Healthcare)	• Хронічні рани	• Розведіть простим емоліентом у разі печіння	• Застосовуйте повторно при зміні пов'язок

Нутритивна підтримка

Для забезпечення належного харчування та оптимізації загоєння ран може знадобитись тривале ентеральне харчування при важкому перебігу БЕ.

Харчування може бути недостатнім у зв'язку з поганим апетитом, утворенням пухирів у роті та дисфагією (Colomb, Bourdon-Lanoy et al, 2012). Крім того, значно вищі харчові потреби необхідні для компенсації втрат та покращення загоєння ран (Haynes 2010, Hubbard, Haynes et al, 2011). Регулярні дилатації стравоходу можуть тимчасово покращити ковтання при наявності стриктур стравоходу у пацієнтів з ДБЕ (Azizkhan, Stehr et al, 2006; Spiliopoulos, Sabharwal et al, 2012).

Додаткові рекомендації щодо лікування болю наведені в документі «Лікування болю у пацієнтів із бульозним епідермолізом: настанови з найкращої практики». (Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines, Goldschneider, Good et al, 2014). Документ доступний за посиланням www.debra.international.com

Таблиця 5. Рекомендовані пов'язки для пацієнтів із синдромом Кіндлер* ✓

Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі	Час носіння
М'яка силіконова сітка	<ul style="list-style-type: none"> Mepitel Adaptic Touch 	<ul style="list-style-type: none"> Mölnlycke Health Care Acelity 	<ul style="list-style-type: none"> Волога рана Підходить для більшості сухих ран 		<ul style="list-style-type: none"> До 4 днів у новонароджених Старші діти / дорослі рідше використовують ці пов'язки, але, якщо вони це роблять, то змінюють їх відповідно до уподобань пацієнта
Ліпідно-колоїдні	<ul style="list-style-type: none"> UrigoTul 	<ul style="list-style-type: none"> Urigo Medical 	<ul style="list-style-type: none"> Контактний рановий шар 		
Полімерна мембрана	<ul style="list-style-type: none"> PolyMem 	<ul style="list-style-type: none"> Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, UK) 	<ul style="list-style-type: none"> Хронічні та гострі рани Рани, для яких потрібне очищення 	<ul style="list-style-type: none"> Стимулює високий рівень ексудації Різкий запах неов'язково вказує на наявність інфекції Може бути складно утримати на вертикальній поверхні 	<ul style="list-style-type: none"> Змінійте часто, доки не зменшиться ексудація Захист шкіри навколо рани
М'яка силіконова губка	<ul style="list-style-type: none"> Mepilex/ Mepilex Lite/ Mepilex Transfer 	<ul style="list-style-type: none"> Mölnlycke Health Care 	<ul style="list-style-type: none"> Поглинання ексудату Захист 		
Обрамлені губчасті пов'язки	<ul style="list-style-type: none"> Mepilex Border/ Mepilex Border Lite Allevyn Gentle Border Biatain Silicone Border Kerafoam UrigoTul Absorb Border 	<ul style="list-style-type: none"> Mölnlycke Health Care Smith & Nephew Coloplast Keraplast Urigo Medical 	<ul style="list-style-type: none"> Ізольовані рани 	<ul style="list-style-type: none"> Слабо ексудуючі або сухі рани 	

Лікування болю

Оптимальне лікування болю є життєво важливим для пацієнтів із усіма формами БЕ та включає фармакологічні та нефармакологічні заходи.

Просте знеболення за рахунок парацетамолу та ібупрофену може бути достатнім при лікуванні помірного болю, в той час як опіоїди та анксиолітики є необхідними при сильному болю, викликаному зміною пов'язок (Fine, Johnson et al, 2004). Для пацієнтів із важкими ураженнями можуть бути корисними опіоїди пролонгованої дії. Для усіх пацієнтів із БЕ може бути корисним лікування амітриптиліном або габапентином з метою контролю невропатичного болю.

Додаткові рекомендації щодо догляду за ротовою порожниною та зубами наведені в документі «Догляд за здоров'ям ротової порожнини для пацієнтів із бульозним епідермолізом: настанови з найкращої практики 2012 р.» (Oral health care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines 2012, S. Kraemer), доступному за посиланням www.debra.international.com

Таблиця 6. Рекомендації щодо фіксації пов'язок				
Тип	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі
Бандажна пов'язка	<ul style="list-style-type: none"> K-Band Easifix-K 	<ul style="list-style-type: none"> Urgo Medical BSN medical 	<ul style="list-style-type: none"> Підтримка та фіксація пов'язки Використовуйте ширину 2,5 см для обмотування рук 	<ul style="list-style-type: none"> Перед перев'язуванням захистіть суху шкіру за допомогою емолієнту Перед перев'язуванням закрийте всі рани, щоб уникнути прилипання
Трубчастий бинт	<ul style="list-style-type: none"> Tubifast 2-Way Stretch ComfiFast MultiStretch CliniFast ActiFast 2-Way Stretch 	<ul style="list-style-type: none"> Mölnlycke Health Care Synergy Health CliniSupplies Activa Healthcare 	<ul style="list-style-type: none"> Підтримка та фіксація пов'язки 	<ul style="list-style-type: none"> Див. вище
Одяг	<ul style="list-style-type: none"> Skinnies WEB Dreamskin DermaSilk Tubifast Garments ComfiFast Easywrap 	<ul style="list-style-type: none"> Skinnies UK Dreamskin Espère Health Care Mölnlycke Health Care Synergy 	<ul style="list-style-type: none"> Серія одягу виробництва компанії Skinies розроблена у співпраці з групами лікарів та групами пацієнтів та призначена спеціально для пацієнтів із БЕ 	<ul style="list-style-type: none"> Див. вище
Когезивна пов'язка	<ul style="list-style-type: none"> ActiWrap Coflex Haft 	<ul style="list-style-type: none"> Activa Healthcare Andover Healthcare 	<ul style="list-style-type: none"> Підтримка та фіксація пов'язки 	<ul style="list-style-type: none"> Не фіксуйте занадто міцно, бо буде ефект джгуту
М'яка силіконова стрічка	<ul style="list-style-type: none"> Siltape Mepitac 	<ul style="list-style-type: none"> Advancis Medical Mölnlycke Health Care 	<ul style="list-style-type: none"> Використовуйте замість звичайної адгезивної стрічки 	

До ефективних нефармакологічних втручань належать керовані образи та відволікаюча терапія. Для оцінки больового досвіду пацієнта слід використовувати перевірену систему оцінки болю (Goldschneider and Lucky 2010, Denyer 2012). Коли рекомендується новий метод перев'язування, він не повинен додати пацієнтам больового досвіду (Denyer 2009).



Лікування свербіж

Свербіж є одним з найскладніших аспектів лікування ДБЕ. Інтенсивний свербіж провокує розчухування, які призводять до подальшого ушкодження шкіри.

Рани, які майже загоїлися, супроводжуються значним свербіжем, та розчухування може призводити до подальшого травмування рани. Крім ушкодження шкіри, інтенсивний свербіж розглядається як прояв болю та може призводити до порушення сну та депресії. Це часто спостерігається у пацієнтів з прурігінозним ДБЕ. У ході дослідження пацієнти повідомили, що свербіж викликає більше занепокоєння, ніж біль (Danial, Adeduntan et al. 2013).

Купання

Очищення пацієнтів із БЕ є суперечливим питанням: одні рекомендують щоденне купання, інші заперечують таку практику у зв'язку з труднощами при його проведенні, такими як тривалий час проведення та біль, який важко контролюється.

Хоча для пацієнтів із важким перебігом БЕ є переваги від купання чи душу з огляду на загальну гігієну та очищення ран, багато хто вважає ці процедури занадто важкими, болісними та часовитратними. Існує також багато різноманітних думок щодо того, які рекомендації є найкращими для очищення ран у пацієнтів із БЕ (Arbuckle 2010). Лікарі рекомендують різні методи, включаючи:

Практичні рекомендації для пацієнтів, які страждають від свербіжів

- ➔ За можливості уникайте різких змін температури та перегріву
- ➔ Деяким пацієнтам у спекотні місяці допомагають кондиціонер, безбуферний вентилятор Dyson та подушки Chillow, які зберігають прохолоду. Це має особливе значення у випадку лікарняних приміщень зі значним обігрівом
- ➔ Уникайте використання на шкірі засобів з великим вмістом ароматизаторів
- ➔ Використовуйте прально-мийні засоби для чутливої шкіри
- ➔ Одяг має бути вільно облягаючим, багато хто уникає виробів з вовни. Одяг DermaSilk® (Espère) та DreamSkin® має охолоджуючий та протисвербіжний ефект
- ➔ Стрес може підсилювати свербіж, при цьому пацієнти можуть скористатися методами релаксації та іншими методами корекції стресу

- Використання антимікробного препарату у ванні або відмочування в оцті для контролю грам-негативних організмів, таких як синьогнійна паличка (Nagoba, Wadher et al, 2008; Nagoba, Selkar et al, 2013);
- Розведений відбілювач показав зменшення рівня інфікування у пацієнтів із atopічним дерматитом (Huang, Abrams et al, 2009). Після купання розведений відбілювач потрібно змити чистою водою для запобігання свербіжам. Цей метод пропагується в деяких центрах для пацієнтів із БЕ;
- Досить популярними у частини пацієнтів виявились сольові ванни, можливо через осмотичний ефект, який є корисним для запобігання болю. У ванну додається приблизно 90 г кухонної солі на 10 л води, щоб отримати розчин 0,9 %. Сіль можна використовувати в комбінації з антисептиками для зменшення відчуття печіння (Arbuckle 2010; Petersen, Arbuckle et al, 2015).

Проте усі ці рекомендації вимагають від пацієнта приймати ванну або душ, в той час як багато з них просто не хочуть або не в змозі зробити це. Якщо вони приймають душ, слід бути обережними та забезпечити слабкий і м'який потік. Таким чином, повинні бути розглянуті й інші методи очищення та зменшення біонавантаження ран (див. табл. 11 та 12, стор. 33–34).

Психологічна оцінка

Депресія, соціальна ізоляція та відчай спричиняють значний вплив на людей з БЕ та їх родини (Moss 2008), а також час від часу на працівників, які здійснюють догляд за ними, (Dures, Morris et al, 2010). Сім'ї, в яких живуть пацієнти з важким перебігом БЕ, страждають на емоційному рівні та часто мають фінансові проблеми, оскільки батьки не можуть працювати через необхідність догляду (Van, Lettinga et al, 2008; Jeon, On et al, 2016).

Негативні почуття, які виникають у результаті життя з хронічним невиліковним захворюванням, можуть призвести до розчарування пацієнта в медичному обслуговуванні та зрештою до відмови від лікувальних процедур. Це може призвести до відмови пацієнта від відвідування лікаря та прийому певних ліків. Рекомендуючи нові пов'язки, медичні працівники можуть зіткнутися зі скептичним ставленням, тому вони повинні бути готові детально пояснити, навіщо вони рекомендують нові пов'язки та в чому полягає їх перевага.

ЛІКУВАННЯ ПЕДИКУЛЬОЗУ ГОЛОВИ

Зараження педикульозом є поширеним серед школярів по всьому світі. Тим не менше, лікування не завжди ефективно та можливості обмежені, навіть для тих, у кого здорова шкіра та волоссяна частина голови, в той час як резистентність до інсектицидів стає все зростаючою проблемою (Glaziou, Nyguen et al, 1994, Thomas, McCarroll et al, 2006) (див. предметне дослідження 5, стор. 48).

Лікування педикульозу у пацієнтів із БЕ може бути важким та призводити до екскоріацій шкіри волоссяної частини голови, інфікування та втрати волосся. Прості заходи повинні проводитися на ранньому етапі. Багато дітей отримали лікування в Центрі з лікування БЕ Лондонської лікарні Great Ormond Street Hospital, де ефективним виявився лосьйон Dermal 500 (Dermal Laboratories), емолієнт з антимікробною речовиною. Лосьйон можна використовувати для волосся та шкіри голови перед вичісуванням густим гребінцем. Якщо ж все таки використовуються власні інсектициди, то усі рани, пухирі або ділянки з екскоріаціями на волоссяній частині голови повинні бути захищені товстим шаром вазеліну (Unilever).

Якщо ж за допомогою вищезазначених методів не вдається швидко вилікувати педикульоз, то існує небезпека інфікування внаслідок розчухування, незворотної втрати волосся та утворення проблемних кірок. У багатьох пацієнтів із важкими формами БЕ на волоссяній частині голови знаходять воші, які живуть під кіркою, унеможливаючи механічну та хімічну елімінацію.

Альтернативою є використання івермектину, який селективно зв'язується з рецептором нейромедіаторів периферичної рухової системи безхребетних. Цей препарат є також ефективним при лікуванні корости й знов-таки усуває необхідність використання інсектицидів на вразливій шкірі. Препарат не рекомендується для пацієнтів з вагою менше 15 кг.

ДОГЛЯД ЗА НОВОНАРОДЖЕНИМИ З БЕ

При важких формах БЕ пухирі та рани зазвичай з'являються під час пологів або ж відразу після народження. При легших формах захворювання пухирі та рани зазвичай з'являються у неонатальному періоді.

Основним ускладненням є нашарування вторинної інфекції. Рекомендований перев'язувальний матеріал, який використовується при лікуванні новонароджених з БЕ, представлений в таблиці 7 (нижче).

Крім того, є декілька інших методів догляду за ранами, проколювання та попередження пухирів, які можуть використовуватись для новонароджених та можуть допомогти зменшити ризик інфікування та біль під час процедур (див. бокс 3 «Ключові рекомендації щодо поводження з новонародженими» [стор. 10] та бокс 2 «Докази на підтримку використання конкретних стратегій лікування ран» [стор. 8–9]).

Крім того, існує кілька методів догляду за ранами та запобігання утворенню пухирів, які можна призначати при догляді за новонародженими, що можуть допомогти зменшити ймовірність інфеккування та біль (див. бокс 3, стор. 10).



Таблиця 7. Рекомендовані пов'язки для новонароджених із БЕ

Кращий вибір пов'язки, якщо є: PolyMem					
Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі	Час носіння
Полімерна мембранна	<ul style="list-style-type: none"> PolyMem PolyMem Max 	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, UK)	<ul style="list-style-type: none"> Пов'язка першого вибору для важких неонатальних ран Критична колонізація / інфікування 	<ul style="list-style-type: none"> Змінюйте при намоканні для запобігання гіпотермії Різкий запах необов'язково вказує на наявність інфекції Захист шкіри навколо рани 	<ul style="list-style-type: none"> Залежить від рівня ексудату
Марля, просочена гідрогелем	Intrasite Conformable	Smith & Nephew	<ul style="list-style-type: none"> МБЕ-ВГ Ділянки зі зруйнованими пухирями Рани / пухирів на ділянці під підгузками Використовуйте бар'єрний продукт, такий як Proshield Plus, для решти ділянки під підгузками 	<ul style="list-style-type: none"> Новонароджені, що підпадають під ризик гіпотермії 	<ul style="list-style-type: none"> Змінюйте щодня або ж при висиханні Може потребувати первинного контактного шару (наприклад, UrgoTul)
Гідроволокно	Durafiber	Smith & Nephew	<ul style="list-style-type: none"> Дуже вологі рани, на яких важко утримати пов'язки Між пальцями, де існує ризик зрощення 	<ul style="list-style-type: none"> Слабо ексудуючі або сухі рани 	<ul style="list-style-type: none"> Змінюйте кожні 3–4 дні або при промоканні
Ліпідно-колоїдні	UrgoTul	Urgo Medical	<ul style="list-style-type: none"> Контактний рановий шар 	<ul style="list-style-type: none"> Буває складно утримати на вертикальній поверхні 	<ul style="list-style-type: none"> Змінюйте кожні 3–4 дні
М'яка силіконова сітка	<ul style="list-style-type: none"> Mepitel Adaptic Touch 	<ul style="list-style-type: none"> Mölnlycke Health Care Acelity 	<ul style="list-style-type: none"> Контактний рановий шар 	<ul style="list-style-type: none"> Підвищений ризик надмірної грануляції при МБЕ Підвищений ризик утворення пухирів при ПБЕ-ВГ 	<ul style="list-style-type: none"> Змінюйте кожні 3–4 дні
М'яка силіконова губка	<ul style="list-style-type: none"> Mepilex Mepilex Lite Mepilex Transfer Biatain Non Adhesive 	<ul style="list-style-type: none"> Mölnlycke Health Care Coloplast 	<ul style="list-style-type: none"> Захист Абсорбція 	<ul style="list-style-type: none"> Застосовуйте як вторинну пов'язку поверх первинного шару м'якої силіконової або ліпідно-колоїдної сітки для запобігання прилипанню 	<ul style="list-style-type: none"> Залежить від рівня ексудату
М'яка силіконова губка з суперабсорбцією	Cutimed Siltec	BSN Medical	<ul style="list-style-type: none"> Захист Абсорбція при надмірній ексудації 	<ul style="list-style-type: none"> Для слабо ексудуючих ран Може відрізатись між суперабсорбуючими кристалами 	<ul style="list-style-type: none"> Залежить від рівня ексудату



ДОГЛЯД ЗА ПАЦІЄНТАМИ З БЕ В ОПЕРАЦІЙНІЙ

Коли пацієнт із БЕ потребує хірургічного втручання, проводиться також обов'язкове коригування методів анестезії та хірургічних протоколів для зменшення пошкодження шкіри, захисту дихальних шляхів та запобігання травмування внаслідок тиску.

До загальних хірургічних процедур належать корекція деформації кисті по типу «рукавички», корекція контрактур, видалення зубів, дилатація стравоходу, формування та корекція гастростомних місць, діагностика та видалення плоскоклітинної карциноми, пересадка шкіри та ампутація кінцівок (табл. 8 нижче).

Таблиця 8. Догляд за пацієнтом із БЕ в операційній ✓			
Процедура	Дії	Обґрунтування	Коментарі
Моніторинг ЕКГ АБО	<ul style="list-style-type: none"> Приклейте електроди безпосередньо до шкіри Відріжте липку частину електрода і закріпіть силіконовою стрічкою Приклейте електроди до силіконового контактного шару, наприклад Mepitel One (Mölnlycke Health Care) 	<ul style="list-style-type: none"> Досягти ефективного моніторингу без пошкодження шкіри 	<ul style="list-style-type: none"> Приклейте електроди безпосередньо до шкіри, тільки якщо ви маєте медичні силіконові засоби для зняття адгезивних пов'язок (SMAR) Якщо медичних силіконових засобів для зняття адгезивних пов'язок (SMAR) немає в наявності, перед перев'язкою покрийте відкриті рани неадгезивною пов'язкою
Моніторинг артеріального тиску	<ul style="list-style-type: none"> Під манжету помістіть шар підкладки, такий як Velband/Softban 	<ul style="list-style-type: none"> Для мінімізації пошкодження шкіри та зменшення ризику утворення пухирів 	<ul style="list-style-type: none"> Перед накладанням Velband покрийте будь-які відкриті рани неадгезивним перев'язувальним матеріалом По мірі можливості уникайте розміщення манжети над пораненою ділянкою
Моніторинг сатурації киснем	<ul style="list-style-type: none"> Накрийте палець господарською харчовою плівкою або Mepitel One (Mölnlycke Health Care) 	<ul style="list-style-type: none"> Для уникнення пошкодження шкіри 	<ul style="list-style-type: none"> Застосуйте за допомогою датчика
Захист очей і повік	<ul style="list-style-type: none"> Нанесіть змащувальні краплі/мазь Накрийте неадгезивною злегка вологою пов'язкою або Neoheal (Laser Physics) 	<ul style="list-style-type: none"> Для зменшення ризику пошкодження повік або подряпин на рогиці 	<ul style="list-style-type: none"> Не застосовуйте змащення у маленьких дітей Дітей старшого віку або дорослих слід попередити про помутніння зору після процедури
Венопункція	<ul style="list-style-type: none"> Уникайте використання еластичного джута або рукавички Стискайте кінцівку міцно, уникаючи зсуву Уникайте надмірного натирання під час підготовки шкіри 	<ul style="list-style-type: none"> Для мінімізації травмування шкіри 	<ul style="list-style-type: none"> Перед стисненням обмотайте кінцівку пов'язкою / м'яким биндом Перед нанесенням захисного шару покрийте будь-які пошкоджені ділянки або пухири неадгезивним перев'язувальним матеріалом
Утримання / закріплення канюлі та обладнання	<ul style="list-style-type: none"> Mepitel Film (Mölnlycke Health Care) Використовуйте м'яку силіконову стрічку (див. табл. 6, стор. 25) Використовуйте господарську харчову плівку 	<ul style="list-style-type: none"> Для запобігання здиранню шкіри Фіксація 	<ul style="list-style-type: none"> Якщо шкіра дуже крихка, може знадобитися використовувати медичні силіконові засоби для зняття адгезивних пов'язок (SMAR) Якщо медичних силіконових засобів для зняття адгезивних пов'язок (SMAR) немає в наявності, а вона вже накладена, слід нанести суміш, що складається з 50 % рідкого та 50 % білого м'якого парафіну, щоб вона ввібралася у стрічку та повільно зняти її Використовуйте харчову плівку, якщо м'якої силіконової стрічки або медичних силіконових засобів для зняття адгезивних пов'язок (SMAR) немає в наявності
Використання маски для обличчя	<ul style="list-style-type: none"> Нанесіть Mepitel One (Mölnlycke Health Care) або Cuticell Contact (BSN Medical) або вазелін (Unilever) на обличчя та підборіддя 	<ul style="list-style-type: none"> Для уникнення зсуву шкіри при використанні маски для обличчя (особливо зміна персоналу) Для уникнення утворення пухирів від маски 	<ul style="list-style-type: none"> Для її зняття при дуже вразливій шкірі можуть знадобитися стерильні медичні силіконові засоби для зняття адгезивних пов'язок (Arpeel Sterile, CliniMed) Будьте уважні під час зміни персоналу, оскільки маска може сповзати Змащуйте рукавички, щоб рукавички не прилипали до перев'язувальних матеріалів або шкіри

ДОГЛЯД ЗА ГАСТРОСТОМНОЮ ДІЛЯНКОЮ

При поєднанні вразливості слизової оболонки верхнього шлунково-кишкового тракту (що може призвести до утворення пухирів у роті та болючості при вживанні їжі; вторинної дисфагії, що веде до рубцювання стравоходу, необхідності посиленого харчування, пов'язаного зі втратою поживних речовин через ексудуючі рани) та хронічного запалення, які спостерігаються при важких формах БЕ, одного перорального харчування може бути недостатньо. Може знадобитися ентеральне харчування.

Крім того, хронічні закрепи та болючість зубів можуть призвести до відмови від їжі (Fine and Mellerio, 2009). Незважаючи на переваги ентерального харчування, шкірні ускладнення через постійний витік кислого вмісту шлунку на шкіру живота, може призвести до втрати шкіри та хронічних ран (табл. 9 нижче та предметне дослідження 3 на стор. 46).

Ретельний вибір засобів може допомогти зменшити ускладнення. Поширеними є гастростомні трубки «кнопкового» типу, оскільки катетер-провідник у таких гастростомах під'єднують лише під час харчування. Проте трубку для харчування потрібно приєднувати дуже близько до шкіри живота з огляду на ймовірність травматизації стоми та шкіри. Травматизація стоми може призвести до витоків вмісту шлунку. Гастростомні трубки є довгими та забезпечують під'єднання далеко від стоми та нижньої шкіри живота.

Таблиця 9. Догляд за гастростомною ділянкою ✓

Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі
Захисні – креми, спреї, плівки	<ul style="list-style-type: none"> Proshield Plus Skin Protectant (захисна речовина для шкіри) В рівних частинах сукральфат/ Cavilon Durable Barrier Cream/No Sting Barrier Film (стійкий захисний крем/ неподрозлива захисна плівка у вигляді спрея) Sorbaderm Sillesse Крем Medihoney Barrier Cream 50 % білого м'якого / 50 % рідкого парафіну 	<ul style="list-style-type: none"> Smith & Nephew In-house pharmacy 3M Health Care Aspen Medical Europe ConvaTec Derma Sciences 	<ul style="list-style-type: none"> Захист 	<ul style="list-style-type: none"> Деякі пацієнти можуть відчувати печіння при нанесенні на необроблену шкіру Слід уникати контакту з гастростомічним пристроєм Може ускладнити утримання перев'язувальних матеріалів
М'яка силіконова сітка	<ul style="list-style-type: none"> Mepitel Adaptic Touch 	<ul style="list-style-type: none"> Mölnlycke Health Care Acelity 	<ul style="list-style-type: none"> Контактний рановий шар 	<ul style="list-style-type: none"> При надмірному гранулюванні тканини використовуйте подвійний шар з порами в невіривняній сітці
Ліпідно-колоїдні	<ul style="list-style-type: none"> UrgoTul 	<ul style="list-style-type: none"> Urgo Medical 	<ul style="list-style-type: none"> Контактний рановий шар 	
Суперабсорбуючі	<ul style="list-style-type: none"> Sorbion Drainage Sorbion Sachet S Cutimed Siltec KerraMax Care Flivasorb 	<ul style="list-style-type: none"> BSN Medical Crawford Healthcare Activa Healthcare 	<ul style="list-style-type: none"> Протікання 	<ul style="list-style-type: none"> Застосовуйте поверх первинної пов'язки Застосовуйте поверх суперабсорбентної дренажної пов'язки
Стероїдний крем	<ul style="list-style-type: none"> Maxitrol eye ointment (очна мазь) Dermovate Cutivate 	<ul style="list-style-type: none"> Alcon Laboratories Glaxo Wellcome UK (Glaxo Labs) PharmaDerm (Fougera Pharmaceuticals) 	<ul style="list-style-type: none"> Тканина з надмірним гранулюванням 	<ul style="list-style-type: none"> За потребою – не довше 7 днів
Противірибковий крем для місцевого застосування	<ul style="list-style-type: none"> Nystaform Canesten 	<ul style="list-style-type: none"> Typharm Bayer 	<ul style="list-style-type: none"> При наявності грибкової та (або) бактеріальної інфекції 	<ul style="list-style-type: none"> Двічі на день до 7 днів
Противірибковий препарат для місцевого застосування зі стероїдом	<ul style="list-style-type: none"> Trimovate Nystaform HC Canestan HC Dermovate NN 	<ul style="list-style-type: none"> GlaxoSmithKline Typharm Bayer Glaxo Wellcome UK (Glaxo Labs) 	<ul style="list-style-type: none"> Лікування стероїдоочутливих дерматозів в присутності кандидозної / бактеріальної інфекції / при підозрі на неї у дітей, дорослих та людей похилого віку Короткочасне лікування більш стійких проявів запальних процесів та сверблячих дерматозів у дітей (старше одного року), дорослих та людей похилого віку 	<ul style="list-style-type: none"> Двічі на день до 7 днів Два рази на день, доки не відбудеться поліпшення
Пероральний противірибковий препарат	<ul style="list-style-type: none"> Флуконазол 	<ul style="list-style-type: none"> AvKare 	<ul style="list-style-type: none"> Лікування та профілактика деяких кандидозних та грибкових інфекцій, у тому числі кандидозу піхви, молочниці ротової порожнини, грибкової пневмонії 	<ul style="list-style-type: none"> Приймати з їжею або незалежно від прийому їжі (як мінімум за 2 години до прийому інгібіторів протонної помпи, наприклад, омепразолу) за призначенням



Рисунок 7. Під час використання трахеостомічної трубки у маленьких дітей може знадобитися подовжувальна трубка для запобігання натирання під підборіддям

У деяких дітей та дорослих з ДБЕ розвивається сповільнене звільнення шлунку, яке провокує витік з ділянки зі стоною. У важких випадках гастростомне харчування є неможливим та з'являється необхідність єюнального харчування. Гастростома замінюється на гастроєюностому або назоеюнальний зонд. Хоча єюнальне харчування надає можливість адекватно доставляти їжу, через гастростому може продовжувати витікати вміст шлунку.

Єюнальне харчування потребує стерильних умов, та деякі медикаменти, які зазвичай подаються через гастростому, не можуть бути доставлені через гастроєюностому. Системне лікування антагоністами H₂-рецепторів та інгібіторами протонної помпи може проводитись окремо або в комбінації з препаратами для зменшення кислотності вмісту шлунку.

НАГЛЯД ЗА ТРАХЕОСТОМОЮ

У наших центрах дуже мало пацієнтів із БЕ мають трахеостому, але ми маємо досвід догляду за ними як у випадку дистрофічного, так і межового БЕ. Основною проблемою є захист шкіри від тугого затягнення фіксуєчими стрічками (табл. 10 нижче).

Ділянка зі стоною потребує захисту від фаланги трубки, а також стрічки можуть врізатись в задню частину шиї, особливо у немовлят з короткою шиєю. Використання правильного захисного засобу може допомогти захистити вразливу шкіру. Близьке розміщення трубки по відношенню до нижньої частини підборіддя у немовлят може призвести до утворення ран на цій ділянці, тому слід розглянути питання про подовження трубки для попередження цього (рис. 7).

Таблиця 10. Догляд за трахеостоною ✓				
Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі
Ліпідно-колоїдні	• UrgoTul	• Urgo Medical	• Контактний рановий шар • Використовувати стрічки знизу	• Використовувати широку смужку для запобігання вбудовуванню
М'яка силіконова сітка	• Mepitel/Mepitel One • Cuticell Contact • Adaptic Touch	• Mölnlycke Health Care • BSN Medical • Acelity	• Контактний рановий шар	• Тканина з надмірним гранулюванням (якщо потрібен м'який силікон, використовуйте подвійний шар з порами в невіривняній сітці; Silflex) • Прилипання може бути занадто сильним для дуже крихкої шкіри
М'яка силіконова губка	• Mepilex Transfer • Mepilex Lite	• Mölnlycke Health Care	• Використовуйте навколо ділянки стоми	
Полімерна мембрана	• PolyMem	• Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, UK)	• Навколо ділянки стоми з метою очищення та захисту	• З міркувань безпеки уточніть у медичної сестри, яка доглядає за трахеостоною, стосовно товщини пов'язок, щоб уникнути ризику декануляції
Гелева пов'язка	• KytoCel	• Aspen Medical Europe	• Інфекція	• Слід використовувати поверх UrgoTul або або м'яку силіконову сітку, якщо є ризик прилипання
Підкладка / гель для зменшення тиску	• Kerrapro • Aderma	• Crawford Medical • Smith & Nephew	• Пошкодження від фаланги трубки або стрічок	• Не розміщуйте безпосередньо на рану

ДОГЛЯД ЗА ХРОНІЧНИМИ РАНАМИ ПРИ БЕ

Найважливішим моментом у роботі лікарів при лікуванні ран, що не загоюються, є виявлення причини хронізації. Хоча це звучить очевидно, часто в умовах важкого перебігу БЕ можна легко розгубитися через безліч проблем, пов'язаних з ранами. Не варто недооцінювати негативні психологічні наслідки життя з хронічними ранами (Adni, Martin et al, 2012).

Найпоширенішими причинами хронічних ран при БЕ можуть бути:

- високе біонавантаження (критична колонізація);
- виражена інфекція, викликана втратою захисної функції шкіри з великої рановою поверхнею та інтенсивним свербіжем, що призводить до травмуючих розчухувань (Abercrombie, Mather et al, 2008; Pillay 2008);
- наявність некротичного матеріалу, найчастіше м'яких некротичних мас;
- порушення клітинної активності, що спостерігається у всіх пацієнтів із хронічними ранами;
- погано контрольована ексудація з надлужним ексудатом, який сам по собі призводить до утворення ран;
- передбачається, що наявність біоплівки інгібує загоєння рани та може бути причиною незагоєвання ран при БЕ. Біоплівка – це багатовидова мікробна спільнота, яка виробляє захисну матрицю. Біоплівки перешкоджають нормальному загоєнню ран, «блокуючи» ранове ложе в хронічному запальному стані, що призводить до підвищеного рівня протеаз та активних форм кисню (АФК), пошкоджуючи білки та молекули, необхідні для загоєння. Біоплівкові спільноти часто знаходяться в неактивному стані, та тому стійкі до антимікробних препаратів (Wounds International, 2016);
- краї хронічних ран при БЕ часто гіперкератотичні та містять сухі кірки ексудату. Ця нежиттєздатна тканина перешкоджає міграції епідермальних клітин з країв рани;
- існують дані на підтримку того, що стовбурові клітини шкіри «вичерпуються» при їх нескінченній боротьбі за загоєння ран (Dellambra, Vailly et al, 1998; Dowsett 2008; Velarde, Demaria et al, 2015).

Окрім ран, потрібно розглянути пацієнта в цілому, а також потрібно оцінити та врахувати контекст, в якому не відбувається загоєння ран. Наявність анемії та мальабсорбції негативно впливає на здатність пацієнта до загоєння. Біль також погіршує здатність пацієнта до загоєння та може бути викликаний іншим джерелом, ніж рани. Свербіж може бути додатковим фактором, оскільки провокує розчухування, що часто призводить до травматизації щойно загоєної шкіри або шкіри на стадії загоєння.

У деяких випадках метою лікування може бути не загоєння рани, а догляд за нею. Може бути потрібно зосередитися на ефективній корекції симптомів, пов'язаних із ранами, тобто ексудаті, інфекції, запаху та болю, а також на забезпеченні методу перев'язування, прийнятного для пацієнта та доглядальника.



ПІДГОТОВКА РАНОВОГО ЛОЖА ТА БЕ

До ран, виявлених у пацієнтів із БЕ, особливо до тих, які перейшли в хронічну форму, застосовуються принципи підготовки ранового ложа.

Мета цього документа полягає не в тому, щоб повторно викласти концепцію підготовки ранового ложа, а стисло показати, що її принцип полягає в усуненні бар'єрів для загоєння та створенні оптимального середовища для загоєння ран.

TIME – це основа, що може бути використана для запровадження принципів підготовки ранового ложа на практиці (Schultz, Sibbald et al, 2003). Сюди входять наступні компоненти:

- Тканина – ранове ложе повинно бути вільне від некротичного матеріалу
- Інфекція або запалення – бактеріальне навантаження слід контролювати за допомогою системної або місцевої терапії. Збудники запалення внаслідок розчухів, що спостерігаються при важкому свербіжі при БЕ, можуть ледь піддаватися ефективному лікуванню
- Волога – надлишок ексудату слід контролювати, залишаючи вологе ранове ложе та зберігаючи шкіру навколо рани
- Ріст епітелію – може пригнічуватись внаслідок порушення клітинної активності в рані (Dowsett 2008).

Т – тканина

Видалення некротичної тканини

Це може бути постійний процес в хронічній рані, який вимагає так званої «підтримуючого очищення ранової порожнини». Існує чотири основні варіанти очищення ранової порожнини (табл. 11, стор. 33):

- Аутолітичне очищення ран – це нормальний процес всередині рани, завдяки якому протеолітичні ферменти та макрофаги видаляють некротичний матеріал. Деякі перев'язувальні матеріали можуть посилити цей процес

- Хірургічне очищення ран виконується в операційній. Однак зазвичай це не є варіантом при БЕ через те, що більшість хронічних ран є надто болючими і сильно кровоточать
- Механічне очищення ран може бути просто у вигляді промивання ран або використання тампонів з моноволокна для обробки ран з метою видалення струпної тканини (NICE 2014). У деяких центрах гарний ефект мали гідромасажні ванни, що застосовувалися для очищення ран та шкіри пацієнтів із БЕ та видалення некротичного матеріалу. Перед спробою механічного очищення ран необхідно забезпечити відповідне знеболювання
- Успішною була також личинкотерапія для видалення некротичного матеріалу, тим більше, що личинки були доступні у вигляді «чайного пакетика», а не у вільному русі, коли виникають труднощі при їхньому стримуванні, враховуючи, що клейкі продукти спричиняють пошкодження шкіри. Однак личинкотерапія може викликати біль у деяких пацієнтів.

I – інфекція / критична колонізація

При всіх формах БЕ крихіткість шкіри може призвести до колонізації бактеріями або до інфекції, особливо при більш важких формах, коли рани можуть бути множинними і довготривалими. Це відбувається тому, що організм втрачає частину своєї першої лінії захисту від мікробів. Підвищене біологічне навантаження при критично колонізованих або інфікованих ранах погіршує загоєння, і тому розпізнавання цих випадків та відповідні заходи щодо утворення належних умов для сприяння загоєнню є основоположними при догляді за ранами при БЕ (Schober-Flores, 2009; Mellerio 2010; van Duipmans et al, 2014) (табл. 12, стор. 34–35).

M – контроль вологи (контроль ексудату)

З ексудатом часто важко впоратися при хронічних ранах у хворих на БЕ (табл. 13, стор. 35). Це пов'язано з кількістю ексудату, який часто характеризується підвищеною в'язкістю. Висока в'язкість може означати виникнення труднощів із поглинанням ексудату перев'язувальними матеріалами, що призводить до його накопичення під перев'язувальним матеріалом, який спричиняє пошкодження ранового ложа та навколишньої шкіри. Слід зазначити, що поглинаюча здатність багатьох видів перев'язувальних матеріалів може бути продемонстрована за допомогою рідини з низькою в'язкістю.

На здатність перев'язувального матеріалу поглинати ексудат також впливає його здатність «виводити» зайву рідину через зовнішню сторону пов'язки. Пов'язки із зовнішнім шаром, який дозволяє забезпечити високу швидкість проникності водяної пари (MVTR), допоможуть значною мірою в регулюванні ранового ексудату.

Крім того, адгезивні пов'язки, які могли б сформувати «пломбу» навколо рани, таким чином утримуючи ексудат, не можуть використовуватися через потенційну можливість здирання шкіри при їх знятті.

E – ріст епітелію

Лікар, що здійснює догляд за ранами, можливо, усунув усі причини хронічної хвороби і досяг здорового вигляду ранового ложа, але рана все одно не може епітелізуватися. Тоді лікареві, можливо, доведеться враховувати такі фактори, як травмування, спричинене пов'язкою, особливо якщо використовуються адгезивні пов'язки або пов'язки замінюються з неналежною частотою. Загоєння країв ран може сповільнюватися в результаті наявності мозолистого потовщення та гіперкератозу. Крім того враховується фактор виснаження стовбурових клітин шкіри, як було зазначено раніше (Dellambra, Vailly et al, 1998).

Обробка навколоранової шкіри

У всіх пацієнтів з хронічними ранами навколоранова шкіра схильна до подальших уражень (Hollinworth 2009). Зокрема це стосується БЕ у тих випадках, коли велика ділянка шкіри може розглядатися як навколоранова, тоді як інші непорушені ділянки вразливі до пошкодження та руйнування через природу самого захворювання.

Ексудат хронічних ран є потенційно агресивним для неушкодженої шкіри і сам по собі є причиною утворення ран. Мацерація навколоранової шкіри з розширенням рани є частим явищем, особливо в місцях, де ексудат стікає вниз. Вогненно-червона екскоріація також призводить до пошкодження шкіри та посилення болю (Hollinworth 2009).

Вибір перев'язувального матеріалу відповідно до рівня ексудату є вирішальним. Слід вибирати перев'язувальні матеріали, які забезпечують захист, поглинаючи ексудат і затримуючи вологу всередині пов'язки. Деякі пов'язки також захищають від бічного витікання ексудату по неушкодженій шкірі.

Таблиця 11. Рекомендації щодо очищення ран у пацієнтів із БЕ



Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі	Час носіння
Гідрогель	<ul style="list-style-type: none"> Багато доступних 	<ul style="list-style-type: none"> Не рекомендується якийсь конкретний виробник 	<ul style="list-style-type: none"> Сухий некротичний матеріал 	<ul style="list-style-type: none"> Пам'ятайте, що додаткова волога викликає мацерацію тканини Можна використовувати для видалення омертвілої шкіри при гіперкератозі та ділянок висохлого ексудату Слід видалити пластиковим пінцетом одразу після розм'якшення 	<ul style="list-style-type: none"> 1–3 дні
Мед (лише медичного класу)	<ul style="list-style-type: none"> Melloxy Algivon Medihoney Antibacterial Honey Gel Sheet (гелева пов'язка з антибактеріальним медом для чутливих ран) Mesitran Ointment S 	<ul style="list-style-type: none"> Ideal Medical Solutions Advancis Medical Derma Sciences Aspen Medical Europe 	<ul style="list-style-type: none"> Сухий некротичний матеріал М'який струп 	<ul style="list-style-type: none"> Може викликати печіння і біль Може збільшити кількість ексудату Може знадобитися суперабсорбуюча вторинна пов'язка 	
Листовий гідрогель	<ul style="list-style-type: none"> KerraLite Cool ActiFormCool 	<ul style="list-style-type: none"> Crawford Healthcare Activa Healthcare 	<ul style="list-style-type: none"> Як вказано вище, особливо при рубцях келоїдного типу, що спостерігаються при сверблячому БЕ 	<ul style="list-style-type: none"> Майте на увазі, що продукт висихає і прилипає до ранового ложа 	<ul style="list-style-type: none"> Слід замінювати, коли продукт знебарвлюється
Гідроволокно	<ul style="list-style-type: none"> Durafiber Aquacel 	<ul style="list-style-type: none"> Smith & Nephew ConvaTec 	<ul style="list-style-type: none"> М'який струп 	<ul style="list-style-type: none"> Пам'ятайте, що продукт прилипає до гіперкератозного матеріалу на краях рани (наприклад, рана може бути мокрою, але все-таки мати сухі краї) Існує ризик зміцнення волокон, що прилипають до ранового ложа, використовуйте спрей-емолієнт для зменшення ризику 	<ul style="list-style-type: none"> Слід замінювати, коли утворюється гель При висиханні перед видаленням повторно змочіть
Ферментні альгінатні гелі	<ul style="list-style-type: none"> Flaminal Forte Flaminal Hydro 	<ul style="list-style-type: none"> Flen Pharma 	<ul style="list-style-type: none"> Струп з великою кількістю ексудату Струп з низькою кількістю ексудату 	<ul style="list-style-type: none"> Не допускати попадання в очі Виберіть відповідну вторинну пов'язку з урахуванням рівня ексудату 	<ul style="list-style-type: none"> Спочатку щодня Зменшити до одного разу на 3–4 дні
Полімерна мембрана	<ul style="list-style-type: none"> PolyMem 	<ul style="list-style-type: none"> Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, UK) 	<ul style="list-style-type: none"> М'який струп 	<ul style="list-style-type: none"> Пам'ятайте про початкове збільшення ексудату 	<ul style="list-style-type: none"> Спочатку щодня, потім зменшуючи частоту залежно від рівня ексудату
<ul style="list-style-type: none"> Тампон з моноволокна для обробки ран Серветка для очищення ран 	<ul style="list-style-type: none"> Debrisoft Обробка ран з UCS 	<ul style="list-style-type: none"> Activa Healthcare medi UK 	<ul style="list-style-type: none"> М'який струп Гіперкератоз і висохлий ексудат 	<ul style="list-style-type: none"> Змочується водою або сольовим розчином Накладається на ранове ложе на 10 хвилин в міру переносимості 	
Стерильні личинки	<ul style="list-style-type: none"> Личинки (личинки у вільному русі або у сітчастому мішечку з губкою) 	<ul style="list-style-type: none"> Bio Monde 	<ul style="list-style-type: none"> М'який струп та некротична тканина 	<ul style="list-style-type: none"> Не слід застосовувати пацієнтам із порушеннями згортання крові, тим, що проходять антикоагулянтну терапію або на рани із відкритими кровоносними судинами, які легко починають кровоточити. Личинки у вільному русі повинні знаходитися у рановому ложі Усі личинки повинні втримуватися у вологому стані Знаходження личинок в мішечку може зменшити неприязнь пацієнта Личинкотерапія може викликати біль 	

Хірургічне очищення ран в операційній пластичним хірургом під загальним наркозом

Таблиця 12. Рекомендовані антимікробні препарати для лікування інфікованих та критично колонізованих ран

Медичні засоби першого вибору за наявності: *PolyMem, Flamingal, Prontosan X, Ostenilin*

Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі	Час носіння
Полімерна мембрана	<ul style="list-style-type: none"> PolyMem PolyMem Max 	<ul style="list-style-type: none"> Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, UK) 	<p>Примітка: не позначена як протимікробна, але виявила свою ефективність при інфікованих ранах</p>	<ul style="list-style-type: none"> Змініюйте при намоканні для запобігання гіпотермії Різкий запах необов'язково вказує на наявність інфекції Захист шкіри навколо рани 	<ul style="list-style-type: none"> Наноситься повторно при кожній заміні пов'язки Продиктовано станом рани
Ферментний альбінатний гел	<ul style="list-style-type: none"> Flamingal Hydro (слабо ексудуючих ран) Flamingal Forte (сильно ексудуючих ран) 	<ul style="list-style-type: none"> Flen Pharma 	<ul style="list-style-type: none"> Видаляє омертвілу шкіру та струпу та має протимікробну дію Має деякий вплив на регулювання надлишку протеази 	<ul style="list-style-type: none"> Можна застосовувати на всіх ранах, крім опіків третього ступеня Не слід застосовувати, якщо пацієнт має підвищену чутливість до альбінатів або поліетилентетраколу 	<ul style="list-style-type: none"> Наноситься повторно при кожній заміні пов'язки
Полігексаметилен бігуанід	<ul style="list-style-type: none"> Prontosan Wound Irrigation Solution (розчин для іригації ран) Wound Gel/GelX (гель для ран) 	<ul style="list-style-type: none"> B Braun 	<ul style="list-style-type: none"> Регулярне очищення, регідратація та видалення бактерій та омертвілих тканин 	<ul style="list-style-type: none"> Нанести на рану і залишити на 10 хвилин 	<ul style="list-style-type: none"> Застосовуйте при кожній заміні пов'язки
Октендин HCl	<ul style="list-style-type: none"> Гель для ран Ostenilin 	<ul style="list-style-type: none"> Schulke 	<ul style="list-style-type: none"> Регулярне очищення, регідратація та видалення бактерій та омертвілих тканин 		
Протимікробний засіб для миття тіла	<ul style="list-style-type: none"> Ostenisan 	<ul style="list-style-type: none"> Schulke 	<ul style="list-style-type: none"> Засіб для щоденного миття тіла, наприклад, рідке мило для душа, ванни або миття 		
Гелева волоконна пов'язка	<ul style="list-style-type: none"> KytoCel 	<ul style="list-style-type: none"> Aspen Medical Europe 	<ul style="list-style-type: none"> Інфіковані рани 	<ul style="list-style-type: none"> Застосовується поверх первинної пов'язки для запобігання прилипання 	<ul style="list-style-type: none"> 3 первинною пов'язкою
Мед	<ul style="list-style-type: none"> Перелік продуктів див. у таблиці 11, стор. 33 		<ul style="list-style-type: none"> Рани з неприємним запахом Хронічні рани, де може бути біоплівка Чутливі рани, де важко знімати пов'язки 	<ul style="list-style-type: none"> Загальна примітка: Використовуйте лише гамма-опромінені медичні вироби через ризик передачі спор ботулізму Іноді рівень болю може спочатку збільшуватися Важко використовувати у теплом кліматі з поганими гігієнічними/санітарними умовами й відсутністю кондиціонування повітря та з великою кількістю комарів Може спричинити тимчасове печіння або біль через високу кислотність та високе осмотичне «вбирання» У свою чергу це призведе до високого рівня ексудату 	<ul style="list-style-type: none"> Може вимагати більш часті заміни вторинної пов'язки через збільшення кількості ексудату Гелеву пов'язку з антибактеріальним медом Medihoney Antibaetel Honey Gel Sheet треба заміняти після того, як не залишиться слідів гелю Застосовуйте при кожній заміні пов'язки
Перекис водню	<ul style="list-style-type: none"> Crystacide 	<ul style="list-style-type: none"> Derma UK 		<ul style="list-style-type: none"> Поверхнева інфекція 	
Діалкілкарбамойн хлорид (ДАКХ)	<ul style="list-style-type: none"> Cutimed Sorbact 	<ul style="list-style-type: none"> BSN Medical 	<ul style="list-style-type: none"> Використовуйте поверх атравматичної первинної пов'язки (м'якої силіконової сітки або ліпідно-копільної пов'язки) 	<ul style="list-style-type: none"> Краще підходить для профілактики, а не для лікування інфекції 	<ul style="list-style-type: none"> Залежить від протікання на вторинну пов'язку
Кадексомер-йод	<ul style="list-style-type: none"> Iodoflex Idosorb 	<ul style="list-style-type: none"> Smith & Nephew 	<ul style="list-style-type: none"> Використовується для лікування хронічних ран з ексудатом, допомагає видалити вологий некротичний матеріал (струпи). 	<ul style="list-style-type: none"> З обережністю застосовувати в педіатрії, при вапності та годуванні груддю через ризик пригнічення щитовидної залози Не застосовувати при прийомі літію 	<ul style="list-style-type: none"> Iodoflex – це паста, яку слід покривати поглинаючою підкладкою Спочатку потрібно мінати щодня Idosorb – це мазь Частота заміни така, як зазначено вище

Метронідазол у вигляді гелю	<ul style="list-style-type: none"> Доступні численні торгові марки 	<ul style="list-style-type: none"> Рани з неприємним запахом / рани з анаеробною інфекцією / рани з утворенням некротичних виразок 	<ul style="list-style-type: none"> Рекомендовано лише для короточасного використання, крім випадків паліативної допомоги Найефективніший при неприємному запаку при межовому БЕ 	<ul style="list-style-type: none"> Застосовуйте при заміні пов'язки
Срібло	<ul style="list-style-type: none"> PolyMem Silver Meriplex Ag UrgoTul Silver/SSD Aquacel Ag Fiamzine 	<ul style="list-style-type: none"> Інфіковані рани, де потрібна губчаста пов'язка Первинна пов'язка Тільки для короточасного застосування 	<ul style="list-style-type: none"> Срібловмісні продукти слід застосовувати з обережністю, особливо у немовлят до року Потенційний ризик підвищення рівня срібла в плазмі / аргрії Обмежене застосування до 14 днів і лише на невеликій площі для короточасного використання 	<ul style="list-style-type: none"> Кожні 3–4 дні або залежно від протікання чи особистих уподобань

Таблиця 13. М – контроль вологи / ексудату ✓					
Кращий вибір пов'язки, якщо є: Cutimed Siltec PolyMem Max					
Слід оцінити ступень мацерації навколоранової шкіри, особливо при використанні PolyMem, що на початку застосування може спричиняти високий рівень ексудату					
Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання	Протипоказання / коментарі	Час носіння
Вугільна пов'язка	Zorflex	Chemiron Carbon (розповсюджується H&R Healthcare)	Антимікробна пов'язка для використання поверх хронічних мокнучих, повношарових або неповношарових ран	<ul style="list-style-type: none"> Можна підрізати за розміром Намочіть або замочіть пов'язку для сприяння зняттю 	<ul style="list-style-type: none"> До 7 днів
Суперабсорбуючі	<ul style="list-style-type: none"> Cutimed Siltec Sorbion Sachet S Filvasorb KerraMax 	<ul style="list-style-type: none"> BSN Medical Activa Healthcare Crawford Healthcare 	<ul style="list-style-type: none"> Сильно ексудуючі рани 	<ul style="list-style-type: none"> Артеріальні кровотечі Можна підрізати за розміром 	<ul style="list-style-type: none"> Замініть у разі намокнення чи обважіння
Полімерна мембрана	PolyMem	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, UK)	<ul style="list-style-type: none"> Примітка: не позначена як протимікробна, але виявила свою ефективність при інфікованих ранах 	<ul style="list-style-type: none"> Може спровокувати збільшення ексудату на початку застосування і можуть надобитися часті заміни пов'язок Це має зменшитись з часом Різкий запах необов'язково вказує на наявність інфекції Захист шкіри навколо рани 	<ul style="list-style-type: none"> Коли спостерігається протікання
Спеціальна губка	<ul style="list-style-type: none"> PolyMem/Max PolyMemWIC 	Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, UK)	<ul style="list-style-type: none"> Помірна / велика кількість ексудату 	<ul style="list-style-type: none"> Містить добре поглинаючий вологу крохмаль Різкий запах необов'язково вказує на наявність інфекції Захист шкіри навколо рани 	<ul style="list-style-type: none"> Замініть у разі намокнення чи обважіння
Губка	<ul style="list-style-type: none"> MeriplexXT/Meriplex Border/Meriplex Transfer KerraFoam Allevyn Gentle/Gentle Border Biatain Silicone Border 	<ul style="list-style-type: none"> Mbilyuske Health Care Crawford Healthcare Smith & Nephew Coloplast 	<ul style="list-style-type: none"> Рани з низькою / помірною кількістю ексудату Рани з помірною / великою кількістю ексудату Рани з помірною / великою кількістю ексудату 	<ul style="list-style-type: none"> Погане поглинання ексудату високої в'язкості вторинною підкладкою Підвищена чутливість до силікону для різних пов'язок 	<ul style="list-style-type: none"> Замініть вторинну підкладку при намоканні Залежно від рівнів ексудату

Частота заміни пов'язки також важлива для захисту навколоранової шкіри, оскільки може призвести до пошкодження від мацерації, якщо частота заміни пов'язок не відповідає кількості ексудату. Деякі перев'язувальні матеріали, наприклад, ті, що містять продукти бджільництва та полімерні мембранні пов'язки, можуть на початку застосування підвищувати рівень ексудату і вимагати частіших заміни пов'язок (Denyer 2010).

При заміні пов'язок навколоранову шкіру слід акуратно очистити, щоб видалити ексудат. Для запобігання здиранню шкіри при БЕ слід уникати адгезивних пов'язок – навіть перев'язувальні матеріали з низьким ступенем адгезії потребують обережності при використанні у пацієнтів, що мають вкрай крихку шкіру. При використанні адгезивної пов'язки переконайтеся, що в наявності є медичні силіконові засоби для зняття адгезивних пов'язок (SMAR).

Таблиця 14. Рекомендації щодо догляду за навколорановою шкірою ✓

Тип	Торгова назва	Виробник	Показання / функція	Протипоказання / коментарі
Захисні креми	<ul style="list-style-type: none"> Proshield Plus Cavilon Крем Medihoney Barrier Cream Рідкий парафін та білий м'який парафін у рівних частинах 	<ul style="list-style-type: none"> Smith & Nephew 3M Health Care Derma Sciences Різні 	<ul style="list-style-type: none"> Захист від біологічних рідин організму 	<ul style="list-style-type: none"> Уникайте використання під адгезивними продуктами, оскільки це може підвищити прилипання Захисні креми можуть перешкоджати здатності м'яких силіконових виробів належним чином прилипати до шкіри та посилювати бічне витікання ексудату Також зволожує шкіру, тому будьте обережні, щоб не зробити її «занадто м'якою» та не збільшити схильність до утворення пухирів
Захисні плівки	<ul style="list-style-type: none"> Неподрозлива захисна плівка Sorbaderm No-Sting Barrier Film Неподрозлива захисна плівка Cavilon No Sting Barrier Film Неподрозлива захисна плівка LBF No Sting Barrier Film 	<ul style="list-style-type: none"> Aspen Medical Europe 3M Health Care CliniMed 	<ul style="list-style-type: none"> Захист від біологічних рідин організму 	<ul style="list-style-type: none"> Можуть запобігти прилипання м'яких силіконових виробів
Очищувачі	<ul style="list-style-type: none"> Спрей-емолієнт Emollin Emollient Spray 	<ul style="list-style-type: none"> CD Medical 	<ul style="list-style-type: none"> Може застосовуватися на неушкодженій шкірі та ранах 	<ul style="list-style-type: none"> Не вимагає змивання зі шкіри Використовувати замість води на враженій шкірі

Таблиця 15. Вибір кращого засобу лікування хронічних ран на підставі консенсусу думок ✓

Медичні засоби першого вибору за наявності: PolyMem, Flaminal Hydro/Forte

Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання	Протипоказання / коментарі	Час носіння
Полімерна мембрана	<ul style="list-style-type: none"> PolyMem PolyMem Max PolyMem WIC (під вторинною пов'язкою або наступний шаром PolyMem) 	<ul style="list-style-type: none"> Ferris Mfg Corp (Aspen Medical Europe, UK) 	<ul style="list-style-type: none"> Інфіковані рани Рани, що важко піддаються лікуванню 	<ul style="list-style-type: none"> Може викликати збільшення ексудату на початку застосування, що призведе до подальшого пошкодження шкіри при неналежному догляді Різкий запах необов'язково вказує на наявність інфекції Захист шкіри навколо рани 	<ul style="list-style-type: none"> Змінійте при намоканні для запобігання гіпотермії
Ферментний альгінатний гель	<ul style="list-style-type: none"> Flaminal Hydro Flaminal Forte 	<ul style="list-style-type: none"> Flen Pharma 	<ul style="list-style-type: none"> Низький рівень ексудату Високий рівень ексудату 	<ul style="list-style-type: none"> Видаляє омертвілу шкіру та струп та має протимікробну дію Має деякий вплив на регулювання надлишку протеази Можна застосовувати на всіх ранах, крім опіків третього ступеня Не слід застосовувати, якщо пацієнт має підвищену чутливість до альгінатів або поліетиленгліколю 	<ul style="list-style-type: none"> Наноситься повторно при кожній зміні пов'язки товщиною не менше за 2 мм
Мед	<ul style="list-style-type: none"> Див. табл. 11, стор. 33 		<ul style="list-style-type: none"> Чутливі рани 	<ul style="list-style-type: none"> Може спричинити тимчасове печіння або біль через високу кислотність та високе осмотичне «вбирання» У свою чергу це призведе до високого рівня ексудату 	
Модулятор протеази	<ul style="list-style-type: none"> Серія UrgoTul Promogran Promogran Prisma (зі сріблом) 	<ul style="list-style-type: none"> Urgo Medical Acelity 	<ul style="list-style-type: none"> При можливому надлишку протеази 	<ul style="list-style-type: none"> Promogran/Promogran Prisma на початку застосування може спричинити тимчасове печіння Зайвий продукт не можна зберегати після відкриття, оскільки він псується при контакті з повітрям Потрібна вторинна пов'язка, продукт може спричинити інтенсивне збільшення ексудату на початку застосування 	<ul style="list-style-type: none"> Для уникнення мацерації можуть знадобитися часті заміни пов'язки

Для захисту навколоранової шкіри, якщо вона вважається вразливою, можна використовувати різноманітні препарати для місцевого застосування (табл. 14). Додаткова підкладка на вразливих ділянках, особливо на тих, де спостерігаються рубцеві деформації, також може допомогти запобігти подальшому травмуванню та пошкодженню шкіри.

Інші сучасні методи лікування

Інші сучасні методи лікування, спрямовані на загоєння ран, такі як ін'єкційні фібробласти, трансплантати кісткового мозку та генно-скориговані шкірні трансплантати, також застосовуються у обмеженій кількості хворих на БЕ в межах експериментальних досліджень. Це сфера, що швидко розвивається.

У таблиці 16 наведено засоби по догляду за ранами, що були особливо корисні як для поліпшення стану, так і для загоєння застарілих ран при БЕ в лондонських центрах із БЕ. Вибір перев'язувальних матеріалів, звичайно, буде залежати від повної клінічної картини після цілісної оцінки.

Таблиця 16. Передові методи терапії хронічних ран ✓				
Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Показання	Протипоказання / коментарі
Біоінженерні трансплантати шкіри	• Dermagraft • Apligraf	• Organogenesis	• Тривалі незагойні рани	• Необхідна ретельна підготовка ранового ложа • Висока вартість
Інші продукти для розгляду				
Кератинова пов'язка	• keragel	• Keraplast (розповсюджується H&R Healthcare)	• Для ран, що важко загоюються	• Може спричинити печіння і вимагає розведення емолієнтом • Нанести тонким шаром і дати висохнути, якщо не використовувати вторинну пов'язку
Колагенові пов'язки	• Helisorb Particles/ Neuskin-F	• Medira Ltd	• Для ран, що важко загоюються	• Helisorb Particles та Neuskin-F містять рибний колаген і можуть бути ефективною з точки зору вартості альтернативою. Рибний колаген не має запаху



Рисунки 8–10. Розтоплений жир викладають на туалетний папір; туалетний папір обмотується навколо шкіри та ран; він легко видаляється без прилипання



Рисунок 11. Харчова плівка накладається безпосередньо на неушкоджену шкіру і відкриті рани

Лікування БЕ при обмежених ресурсах

Хоча пацієнтам з БЕ у Великобританії пощастило отримати доступ до широкого спектру перев'язувальних матеріалів, іншим країнам з обмеженими ресурсами, можливо, доведеться шукати альтернативні методи лікування ран.

Опитування 15 пацієнтів зі складним БЕ, проведене доктором Раві Хіремагалором, консультуючим дитячим дерматологом, у мережі лікарень лікаря Маніпала в Бангалорі, Індія, виявило деякі спільні риси в їхніх методах самолікування:

- Більшість опитаних не знали про необхідність проколювати пухирі
- Мало хто чув про комерційні перев'язувальні матеріали
- Ті, хто знав про них, не мали ресурсів для придбання перев'язувальних матеріалів
- Більшість воліло не перев'язувати рани через спеку, тому що це призводить до збільшення пухирів
- Більшості було призначено легкодоступне місцеве лікування антибіотиками
- Вони не усвідомлюють ризику резистентності до антибіотиків
- Деякі використовують крем Бетадин
- Двоє пацієнтів використовували Аюрведу, традиційну індійську альтернативну медицину.

На основі цієї невеликої вибірки доктор Хіремагалор зробив висновок, що його пацієнти вважають за краще не використовувати перев'язувальні матеріали, а натомість використовувати місцеві антибактеріальні креми. Причинами вищевказаного є фінансові міркування та спроби уникнути збільшення пухирів.

Якщо пацієнти успішно справляються з доглядом за ранами без перев'язок у жарких кліматичних умовах, ми б запропонували продовжувати цю практику. Зважаючи на вищевказану інформацію, ми рекомендуємо проводити навчально-освітню роботу щодо проколювання та можливої резистентності до антибіотиків.

Таблиця 17. Альтернативні варіанти лікування для тих, хто має обмежений доступ до медичних засобів		
Тип матеріалу	Показання / функція	Протипоказання / коментарі
Чиста харчова плівка	<ul style="list-style-type: none"> Відкриті рани / неушкоджена шкіра для захисту Використовуйте при відсутності перев'язувальних матеріалів 	<ul style="list-style-type: none"> Нанести антисептичний / протимікробний засіб під плівку Слід використовувати прокладку між двома шарами плівки для зон, що потребують захисту Пам'ятайте про можливість перегріву
Бавовняний матеріал / марля	<ul style="list-style-type: none"> Відкриті рани / неушкоджена шкіра Використовуйте при відсутності перев'язувальних матеріалів 	<ul style="list-style-type: none"> Змастити жирним емолієнтом Слід часто замінювати, щоб запобігти прилипанню
Цигарковий папір	<ul style="list-style-type: none"> Використовуйте при відсутності перев'язувальних матеріалів 	<ul style="list-style-type: none"> Замінюйте щодня Дозвольте самому відклеїтися при купанні або змочіть для зняття
Туалетний папір, змащений розтопленим жиром	<ul style="list-style-type: none"> Загорніть навколо як бинт (див. рис. 8–10) 	<ul style="list-style-type: none"> Замінюйте щодня Дозвольте самому відклеїтися при купанні або змочіть для зняття

На рисунках 8–11 показані приклади альтернативних засобів для лікування ран, які пацієнти з обмеженими ресурсами вважають корисними. У таблиці 17 (стор. 38) показано кілька прикладів, про які ми дізналися від винахідливих сімей та медичних працівників.

Рівень
доказовості 4



ЛІКУВАННЯ ПЛОСКОКЛІТИННОЇ КАРЦИНОМИ (ПКК)

У пацієнтів із важкими формами БЕ є високий ризик виникнення ПКК. Необхідний регулярний моніторинг з проведенням біопсії навіть найменш підозрілої ділянки.

В ідеалі зразок тканини повинен оглянути гістопатолог із досвідом виявлення раку шкіри при БЕ. Підозра повинна виникнути, якщо:

- Рана існує понад 3 місяці
- Інтенсивний ріст тканини вище рівня навколишньої шкіри
- Рана є виразковою
- Рана має низьку чутливість
- Рана дуже болюча
- Пацієнт повідомляє, що в рані змінилися відчуття.

Пацієнти та їхні доглядальники часто є першими людьми, які визнають, що існує проблема, тому до їхніх скарг слід прислуховуватися. У лондонських центрах із БЕ використовується дуже низький поріг для біопсії, тому що зараз визнано, що навіть рани, які спочатку можуть здаватися незначними, насправді можуть містити плоскоклітинну карциному.

ЛІКУВАННЯ РАН ІЗ УТВОРЕННЯМ НЕКРОТИЧНИХ ВИРАЗОК ІЗ НЕПРИЄМНИМ ЗАПАХОМ

Пацієнти, які перебувають наприкінці життя внаслідок неоперабельної плоскоклітинної карциноми, часто матимуть рану з утворенням некротичних виразок із неприємним запахом (Abercrombie, Mather et al, 2008; Mellerio, Robertson et al, 2016). Вони, як правило, не реагують на хіміотерапію, але променева терапія може допомогти зменшити симптоми (Fine 2004; Venugopal and Murrell 2010; Mellerio, Robertson et al, 2016).

Під час догляду за пацієнтом, який має рану з утворенням некротичних виразок із неприємним запахом або злякисну рану, загальною метою є сприяння комфорту пацієнта та підтримка або поліпшення якості життя шляхом вирішення таких питань:

- Біль
- Ексудат
- Запах
- Кровотеча
- Інфекція

(Grocott 2000; Grocott, Gethin et al; 2013, Gethin, Grocott et al; 2014)

Хоча, як правило, слід уникати використання декількох пов'язок одночасно, лікар, який доглядає за пацієнтом зі злякисною раною, часто вимагає використовувати кілька пов'язок у декілька шарів для досягнення оптимальних результатів. Це тому, що ідеальний перев'язувальний матеріал для лікування складного ряду симптомів і проблем, які спостерігаються при ранах з утворенням некротичних виразок, ще не розроблено (Grocott, 2000) (табл. 18, стор. 40–41).

Для отримання додаткових порад див. Настанови з найкращої практики щодо лікування плоскоклітинної карциноми при бульозному епідермолізі на веб-сайті www.debra.international.com

Слід уникати частих замін перев'язувального матеріалу для запобігання як додатковому болю й дискомфорту, так і можливій кровотечі, яка часто зустрічається при пухлинах з утворенням некротичних виразок, оскільки кровоносні судини знищуються при рості пухлини. Заміни перев'язувального матеріалу також повинні бути зведені до мінімуму, щоб уникнути можливих страждань пацієнтів та їхніх доглядальників через неприємний зовнішній вигляд та сильний запах. Це має бути збалансовано з потребою контролювати ексудат (Grocott, 2000).

Потрібно проводити ретельну регулярну структуровану оцінку, щоб забезпечити ефективність режиму догляду за ранами та за потреби забезпечити коригування. Ефективність може бути оцінена пацієнтом, доглядальниками та медичним персоналом (Grocott, 2000). Комплексний підхід є обов'язковим для забезпечення отримання пацієнтом найкращої можливої допомоги.

Таблиця 18. Рекомендації щодо догляду за ранами з утворенням некротичних виразок із неприємним запахом ✓

Тип перев'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Протипоказання / коментарі	Час носіння
Місцеве знеболювання	<ul style="list-style-type: none"> Морфін для місцевого застосування Biatain Ibu Non-adhesive (неадгезивна пов'язка) 	<ul style="list-style-type: none"> 10 мг морфіну для ін'єкцій в 10 г підроголю За потреби ця доза може бути збільшена. Фактичні дані показують, що системна абсорбція незначна, якщо взгали присутня, за винятком випадків застосування на великих площах. Colorplast 	<ul style="list-style-type: none"> Не слід перевищувати загальну добову дозу нестероїдних протизапальних препаратів (НПЗП), якщо пацієнт також приймає їх систематично Бар'єрний засіб проти рідин тіла для запобігання подальшому руйнуванню навколоранової шкіри та зменшення болю та свербіжу 	<ul style="list-style-type: none"> Наноситься повторно, коли знеболюючий ефект зменшився Наноситься повторно при заміні пов'язки
Захисні креми та плівки	<ul style="list-style-type: none"> Див. табл. 14 (стор. 36) 			
Засоби для обробки ран	<ul style="list-style-type: none"> Debrisoft Гідрогель Серветки для обробки ран UCS Мед (див. табл. 11, стор. 33) Хірургічне очищення ран 	<ul style="list-style-type: none"> Activa Healthcare Різні medi UK Різні 	<ul style="list-style-type: none"> Надзвичайно ефективний для усунення м'якого струпю, пперкратозу та високого ексудату Слід змочити розчином або водою. Підкладку слід зторгати, а не розрізати Сприяє аутолітичному очищенню ран, однак підвищує рівень ексудату, тому треба ретельно зважити переваги та труднощі контролю за надмірним зволоженням Мед дуже ефективний у боротьбі з інфекцією, запалом і допомагає у аутолітичному очищенні ран Не показано через схильність цих ран до кровотечі (див. особливі зауваження, таблиця 19, нижче) 	
Дезодоранти для місцевого застосування	<ul style="list-style-type: none"> Melloxy Метронідазол у вигляді гелю 0,75 %/0,8 % Activon Tulle Medihoney/Antibacterial Wound Gel (антибактеріальний гел для ран) Mesitran Ointment 	<ul style="list-style-type: none"> Ideal Medical Solutions Різні Advancis Medical DermaSciences Aspen Medical Europe 	<ul style="list-style-type: none"> Також можна змішувати з морфіном для боротьби з болем і запахом (непцієновано) Деякі пацієнти можуть відчувати печіння або біль, лікар повинен знати, що рівень ексудату може збільшуватися 	
Пов'язки, що поглинають запах	<ul style="list-style-type: none"> CarboFlex CliniSorb Zorflex Actisorb Silver 220 	<ul style="list-style-type: none"> Conva Tec CliniMed Chemiviron Carbon (розповсюджується H&R Healthcare) Acelity 	<ul style="list-style-type: none"> Автори використовували ці перев'язувальні матеріали над первинним неадгезивним шаром. Багато з них також втрачають свою ефективність при намоканні Неможливо підрізати за розміром. Має контактний рановий шар і високу поглинаючу здатність Можна підрізати за розміром Можна підрізати за розміром Неможливо підрізати за розміром 	<ul style="list-style-type: none"> Залежно від рівнів ексудату
Системні антибіотики	<ul style="list-style-type: none"> Різні 		<ul style="list-style-type: none"> Згідно з клінічною картиною / результатами посіву Можуть бути ефективним для зменшення болю, запаху та рівня ексудату 	

Неадгезивні первинні пов'язки	<ul style="list-style-type: none"> • UrgoTul • Merpflex Transfer 	<ul style="list-style-type: none"> • Urgo Medical • Мобільне Health Care 	<ul style="list-style-type: none"> • Тонке плетіння цієї пов'язки робить її кращим вибором для лікування чутливих ран із утворенням некротичних виразок та неприємним запахом • Дуже зручна губаста пов'язка, яка виводить ексудат у вторинну пов'язку. 	<ul style="list-style-type: none"> • Первинну пов'язку для основного шару можна використовувати до 7 днів • Вторинна пов'язка залежить від рівнів ексудату
Гідроволокно	<ul style="list-style-type: none"> • Durafiber • Aquacel 	<ul style="list-style-type: none"> • Smith & Nephew • ConvaTec 	<ul style="list-style-type: none"> • Кілька шарів (залежно від рівнів ексудату) можуть забезпечити м'яку дуже зручну вторинну пов'язку • Не слід наносити безпосередньо на рану, так як може прилигнути 	
Суперабсорбуючі	<ul style="list-style-type: none"> • Eclipse • KerraMax Care • Cutimed Siltec • Filvasorb 	<ul style="list-style-type: none"> • Advancis Medical • Crawford Medical • BSN Medical • Activa Healthcare 	<ul style="list-style-type: none"> • Неможливо підрізати за розміром, якщо не вказано інакше 	
Бандажі / утримання	<ul style="list-style-type: none"> • K-Band • Hospiform • Slinky • Утримуючі предмети одягу Skinnies WEB 	<ul style="list-style-type: none"> • Urgo Medical • Hartmann • Мобільне Health Care • Skinnies UK 	<ul style="list-style-type: none"> • Є різноманітні утримуючі бандажі • Бандаж не повинен чинити додатковий тиск на рану, але повинен бути досить міцним, щоб запобігти сповзанню пов'язки • Також можна використовувати трубочасті бандажі. 	

Таблиця 19. Особливі коментарі стосовно кровотечі
Примітка: Ретельне очищення та уникнення адегезивних пов'язок може допомогти запобігти кровотечі. Для заспокоєння пацієнта / його родини корисно мати вдома невеликий запас гемостатичних засобів.

Тип перв'язувальних матеріалів	Торгова назва	Виробник	Протипоказання / коментарі	Час носіння
Альгірати	<ul style="list-style-type: none"> • Kaltostat • Sorbsan 	<ul style="list-style-type: none"> • ConvaTec • Aspen Medical Europe 	<ul style="list-style-type: none"> • Кровоспинний засіб • Кровоспинний засіб 	
Гелева волоконна пов'язка	<ul style="list-style-type: none"> • KytoCel 	<ul style="list-style-type: none"> • Aspen Medical Europe 	<ul style="list-style-type: none"> • Кровоспинний засіб 	
Кровоспинна губка	<ul style="list-style-type: none"> • Spongostan 	<ul style="list-style-type: none"> • Johnson & Johnson 	<ul style="list-style-type: none"> • Кровоспинний засіб 	
Сульфатна паста	<ul style="list-style-type: none"> • 1 г змішаний з КУ-желе 		<ul style="list-style-type: none"> • Змішаний самостійно 	
Пероральні антифібринолітики, такі як транексамова кислота			<ul style="list-style-type: none"> • Особливу увагу слід приділити протипоказанням і побічним ефектам 	
Адреналін 1:1000			<ul style="list-style-type: none"> • Для місцевого застосування • Використовувати з великою обережністю та під наглядом лікаря • Може викликати локальний некроз і поглинатися в системний кровотік 	
Паліативна променева терапія			<ul style="list-style-type: none"> • Може зменшити розмір пухлини 	

Загальні заходи по догляду за пацієнтами, які перебувають наприкінці життя

Знеболювання та симптоматична терапія

Команда паліативної допомоги, ймовірно, впорається з болем та забезпечить симптоматичну терапію. Однак існує потреба у швидкодійному знеболюванні для заміни пов'язок. Регулярний аналіз рівнів болю у пацієнта має вирішальне значення (Goldschneider, Good et al, 2014).

Шприцева помпа

Шприцеві помпи добре переносяться при БЕ і можуть бути закріплені м'якою силіконовою стрічкою або плівкою (табл. 8, стор. 28).

Знеболюючі «пластирі»

Вони можуть використовуватися навіть у важких випадках БЕ і їх можна безпечно видалити за допомогою медичних силіконових засобів для зняття адгезивних пов'язок (SMAR).

Ампутація

Наш досвід ампутації кінцівок показує, що рани пацієнтів після ампутації добре загоюються. Однак існують труднощі при встановленні протезів, особливо на нижні кінцівки, де тиск потенційно може спровокувати пошкодження шкіри.

За допомогою спеціаліста-протезиста, добре ознайомленим з БЕ, пацієнтам у лондонських центрах встановлювали протези з різним ступенем успіху (Jain and De, 1988). У одного пацієнта був протез ноги, який він успішно носив протягом останніх двох років свого життя. Він був встановлений через кілька тижнів після операції, коли було досягнуто добре загоєння. Для захисту кукси використовувалася силіконова вкладка.

Пацієнт повідомляв про пухирі та пошкодження шкірних покривів, але він відчував, що це не більше, ніж він би мав на власній стопі. Ще одна пацієнтка з БЕ відмовилася від протеза для руки, оскільки ідеальна протезна рука виглядала не так, як її власна рука, що була зморщеною та шрамованою.

Зниження тиску та переміщення вручну

Серед труднощів, з якими стикаються пацієнти, що перебувають наприкінці життя, пересування з метою зниження тиску і можливих пошкоджень шкіри. Також можливі труднощі при переміщенні пацієнтів для проведення процедур або туалету.

Пристрої для горизонтального пересування

Для горизонтального пересування може бути дуже корисним використання обладнання Hover-Matt® (HoverTech International), хоча воно дороге коштує. Більш доступною альтернативою є пересувні листи (Slide Sheets), проте пластикові пересувні листи слід використовувати з особливою обережністю.

Перерозподіл тиску

Якщо вимога зниження тиску має низький або середній ступень ризику, економічно вигідне рішення, прийнятне для більшості людей із БЕ, може забезпечити матрац Repose® (Frontier Therapeutics).

Коли ризик пошкодження від тиску високий (наприклад, наприкінці життя), дуже ефективною є система низької втрати повітря. Оскільки велика вірогідність присутності великої кількості ранової рідини, яка може просочитися в ліжко, корисною може бути система, що містить лист Goge-Tex®, що забезпечує низьку втрату повітря та контроль вологості. Деякі пацієнти можуть відмовитися від цього, оскільки рух ускладнюється, коли вони опиняються на матраці.

Туалет

Це завжди непросто, коли пацієнти перебувають наприкінці життя. Для контролю сечового режиму можна використовувати підкладне судно або так званий урінатор для жінок Shewee (Shewee Ltd). В якості альтернативи можна використовувати добре змащений сечовий катетер. Останнє, як правило, протипоказане при важкому перебігу БЕ, але наприкінці життя будь-яке отримане мінімальне ушкодження повинне бути збалансовано з комфортом пацієнта.

Контроль над функцією кишківника може бути дуже складним, і можуть знадобитися підкладки або підгузки, якщо пацієнт не може сидіти на підкладному судні або на портативному унітазі. У деяких випадках у пацієнтів в паліативній фазі розвивалася діарея. Пов'язки, які, ймовірно, забруднені, можна захистити харчовою плівкою, щоб уникнути частих болісних замін.

Критична кровотеча

Це рідкісна подія, та існують різні методи її контролю або профілактики (Pereira and Phan, 2004), однак це не входить в обсяг цих настанов. Хорошої допомоги можна досягти, маючи чіткий план догляду. При догляді за пацієнтом, якому загрожує кровотеча, слід дотримуватися місцевих нормативних актів та здійснити необхідні підготовчі заходи для керування ситуацією (Mellerio, Robertson et al, 2016).

Дослідження випадків



Рисунок 1. Пацієнт у віці 18 днів. Для лікування ран використовували м'яку силіконову сітку та губчасті пов'язки



Рисунок 2. Між пальцями ніг розмістили смужки гідроволокна (всі пальці ноги, окрім великого пальця, у цього немовляти зрослися)



Рисунок 3. Пацієнт у віці 28 днів після застосування полімерної мембранної пов'язки



Рисунки 4 та 5. Пацієнт у віці 48 днів після застосування полімерної мембранної пов'язки

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ 1

НОВОНАРОДЖЕНИЙ З РЕЦЕСИВНИМ ДИСТРОФІЧНИМ БУЛЬОЗНИМ ЕПІДЕРМОЛІЗОМ (РДБЕ-ВГ)

У цього немовляти при народженні була крихкість шкіри, рани і дистрофія нігтів. Великі рани на правій нозі та на лівій стопі, що знаходяться як на тильній, так і підошовній стороні, та здерта шкіра всіх пальців ніг, були викликані поєднанням пошкоджень від внутрішньоутробних рухів та травмування від пологів.

План лікування

Цілі лікування полягали в тому, щоб допомогти ранам загоїтися, зменшуючи при цьому рубцювання від контрактури та намагаючись уникнути зрощування пальців.

Рани були перев'язані невдовзі після народження, використовуючи просочену вазеліном марлю як контактний рановий шар з декількома шарами сухої марлі у якості вторинної пов'язки. На жаль, вазелінова марля висохла, що спричинило міцне влипання пов'язок у рани. Видалення здійснювалося за допомогою медичних силіконових засобів для зняття адгезивних пов'язок (SMAR), але подальше здирання та травмування шкіри було неминучим.

Потім рани перев'язали, використовуючи м'яку силіконову сітку як первинну пов'язку і м'яку силіконову губку, розміщену над сіткою, для вбирання ексудату та надання захисту від подальшого травмування (рис. 1). Ці пов'язки були доступні для застосування і на той час були стандартним початковим доглядом для сильно травмованих новонароджених. Ці перев'язувальні матеріали були обрані через їх атравматичне зняття.

Між пальцями ніг розмістили смужки гідроволоконного перев'язувального матеріалу (Aquacel, ConvaTec), намагаючись уникнути зрощування пальців (рис. 2). Гідроволокно відрізняється надзвичайною здатністю прийняти потрібну форму і, оскільки воно є дуже м'яким, то не спричиняє травм. Воно перетворюється на гель при контакті з вологою і може залишатися *на своєму місці* при розміщенні між скальпованими пальцями і навколо них.

М'яку силіконову пов'язку застосовували протягом 21 дня; загоєння відбувалося повільно, а ексудат був інтенсивним. Складність двошарової системи перев'язування означала тривалі заміни пов'язок, і тому було вирішено перейти на полімерні мембранні пов'язки (PolyMem, Ferris Mfg Corp [Aspen Medical Europe, UK]).

PolyMem ідеально підходить для новонароджених, оскільки не потребує первинної пов'язки, що скорочує час, необхідний для заміни пов'язок, і, отже, зменшує біль і страждання. Пов'язка містить нетоксичний очищувач (F68), який забезпечує постійне очищення ран, зменшуючи ризик інфікування. Очищення особливо важливе, оскільки купання не рекомендується допоки пошкодження, спричинені при народженні, не загояться, оскільки не можна забезпечити захист від травм під час цієї процедури.

PolyMem обмотали навколо ніг і зафіксували стрічкою, а для подальшого закріплення пов'язки та запобігання натиранню в ділянці суміщення PolyMem та країв закріплювальної стрічки використовували трубчастий биндаж, що розтягується в двох напрямках (Tubifast, Mölnlycke Health Care).

Результати

Спочатку пов'язка PolyMem вимагала щоденної заміни через надмірний ексудат і вологу, що створювало ризик зниження температури дитини. Потім пов'язки міняли кожні 3 дні. Рани залишалися чистими і поступово загоїлися протягом восьми тижнів.

На жаль, під час заміни пов'язок у неонатальному відділенні не завжди використовувались смужки гідроволокна для розділення пальців ніг, в результаті чого сталося зрощування пальців на одній нозі. Це може статися, коли дві неочищені поверхні контактують протягом 24 годин.

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ 2

НОВОНАРОДЖЕНИЙ З МЕЖОВИМ БЕ (МБЕ-ВГ)

У цієї 3-тижневої дитини з народження були пухирі навколо пупка і запалення навколо нігтьових лож, які були перев'язані м'якою силіконовою губкою. Пухирі поширилися по животу і боках (рис. 1). Загоєння було сповільнено через постійне тертя об краї підгузків.

План лікування

Цілі лікування полягали в тому, щоб підвищити комфорт, уникнути подальшого поширення пухирів і зменшити тертя, що впливає на зону рани. Обраними продуктами були 50 % рідкий / 50 % білий м'який парафін у формі мазі або спрею (спрей Emollin) для очищення ділянки під підгузками та марлі, просоченої гідрогелем (IntraSite Conformble, Smith & Nephew) для уражень у зоні підгузків (рис. 2). Решта ран залишилася з м'якими силіконовими пов'язками. Як місцеве знеболювання використовувався морфін у гідрогелі.

Протягом декількох днів стан пошкоджених ділянок значно покращився і рани загоїлися протягом 1 тижня. Біль при замінах підгузків був низьким, але під час застосування марлі, просоченої гідрогелем, було помічено плач. Вважають, що це було спричинено відчуттям холодної мокрої марлі, що контактувала з теплою шкірою. Пов'язки замінювали з кожною зміною підгузків.

Оскільки марля, просочена гідрогелем, має ризик висихання, під неї застосовувалися ліпідно-колоїдні пов'язки (UrgoTul, Urgo Medical). Для утримання пов'язки на місці застосовувався трубчастий бандаж, що розтягується в двох напрямках. Пов'язки спочатку міняли щодня, але оскільки захворювання прогресувало і немовля слабшало, частота застосування пов'язок зменшилася до одного разу на 2–3 дні залежно від рівня переносимості.

Результати

Всі пошкодження загоїлися протягом 4 тижнів, і біль при заміні пов'язок зменшився. Рани залишалися чистими. Нові пухирі та рани виникали лише деколи, і вони швидко загоювалися, незважаючи на прогресуюче загальне виснаження та порушення дихання. Немовля померло у віці 14 місяців, але шкіра була значною мірою неушкодженою до його смерті (рис. 3).



Рисунок 1. Пацієнт віком 3 тижні, використовується м'яка силіконова сітка



Рисунок 2. Пацієнт віком 6 тижнів після переходу на марлю, просочену гідрогелем



Рисунок 3. У віці 13 місяців після лікування ліпідно-колоїдними пов'язками у вигляді контактного ранового шару з просоченою гідрогелем марлею як вторинною пов'язкою

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ 3

РАНА УТВОРЕНА ВНАСЛІДОК ПРОТІКАННЯ З ГАСТРОСТОМИ У ПАЦІЄНТА З РЕЦЕСИВНИМ ДИСТРОФІЧНИМ БУЛЬОЗНИМ ЕПІДЕРМОЛІЗОМ (РДБЕ-ВГ)

Додаткове ентеральне годування необхідне багатьом дітям і дорослим із важкими формами БЕ. Зокрема, ті, хто має важкий генералізований дистрофічний БЕ, потребують гастростомічного годування, щоб задовольнити їх підвищені харчові потреби. Одним із ускладнень гастростомічного годування цієї групи є витікання шлункового вмісту на крижку навколишню шкіру. Це протікання важко контролювати, оскільки воно частково викликано запаленням в стінці шлунка, що призводить до затримки спорожнення шлунка. Надмірний витік як ентеральної, так і пероральної їжі може погіршити стан харчування. Харчування через гастроеюнальну трубку забезпечує адекватну доставку нутрієнтів, але не вирішує проблему протікання шлункового вмісту.

Звіт про випадок

Пацієнтці було 12 років і в неї була рана розміром 5 см x 5 см навколо ділянки стоми та глибоко ушкоджена шкіра, що простягалася через її живіт, боки та спину, викликана постійним витіканням шлункового вмісту з ділянки гастростоми (рис. 1).

Консервативне лікування включало системне лікування інгібіторами протонної помпи та антагоністами H₂-рецепторів та місцеве застосування захисних препаратів. Загоєнню постійно заважало тривале витікання кислого шлункового вмісту на шкіру, що викликало ушкодження шкіри.

План лікування

Незважаючи на ці спроби вирішення цієї проблеми, запобігти протіканню не вдалося. Цілі лікування полягали в тому, щоб полегшити біль і запобігти розповсюдженню рани та подальшого ушкодження шкіри. Вибраним продуктом була суперабсорбуюча дренажна пов'язка (дренажна пов'язка Sorbion Sachet S, BSN Medical).

Рану промивали сольовим розчином, а потім застосовували місцевий бар'єрний засіб (Proshield Plus, Smith & Nephew). Первинною пов'язкою була ліпідно-колоїдна (UrgoTul, Urgo Medical), обрана за свої неадгезивні властивості, здатність прийняти потрібну форму та комфортність. Як вторинні пов'язки використовувались Sorbion Sachet Drainage та Sorbion Sana (BSN Medical). Дренажна пов'язка Sorbion Sachet Drainage накладалася навколо гастростомічного пристрою для поглинання шлункового вмісту при протіканні, а пов'язка Sorbion Sana розміщувалася зверху, оскільки дренажна пов'язка була не в змозі поглинути великий об'єм рідини.

Для фіксації використовували трубчастий бинт.

Результати

Протікання продовжувалося, але вміст утримувався суперабсорбуючими пов'язками. Одяг залишався сухим, що було важливо для пацієнтки. Протягом 6 тижнів рана зменшилася до розміру 1 см x 1,5 см під гастростомічною кнопкою, і велика площа ушкодженої шкіри загоїлася (рис. 2). Оцінка болю за шкалою Вонга-Бейкера під час заміни пов'язок та часу носіння зменшилася з 10 до 2.



Рисунок 1. Гастростомічна рана перед накладанням суперабсорбуючих дренажних пов'язок



Рисунок 2. Через 1 місяць застосування суперабсорбуючих дренажних пов'язок

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ 4

ЛІКУВАННЯ РАНИ ГОМІЛКИ У ПАЦІЄНТА З МБЕ-I

23-річний чоловік із МБЕ-I отримав тілесні ушкодження під час гри у футбол, внаслідок чого було завдано обширного поранення обох гомілок. Рани були присутні 17 років і тривалий час лікувалися стероїдами для місцевого застосування, але протягом цього часу вони поширювалися та погіршувалися. Врешті-решт медичному персоналу вдалося переконати пацієнта припинити застосування стероїдів для місцевого застосування, зважаючи на небажані побічні ефекти. Пацієнт працював і більшість днів був на ногах. Біль не була характерна для цієї рани, що було несподівано. Здавалося, що рана час від часу загоювалася, про що свідчать червоні, рубцеві ділянки навколо рани, що відповідають попереднім пораненням. Однак рубцева тканина залишалася крихкою і вразливою і часто руйнувалася, тим самим поширюючи рану. Свербіж і подальші подряпини сприяли пошкодженню раніше загоєних ділянок.

Ранове ложе виглядало чистим, але надмірно гранульованим та крихким. Ранове ложе було нездорового вогняно-червоного кольору, і хоча не було ознак інфекції, це викликало занепокоєння. Була невелика мацерація шкірного покриву як результат високого рівня ексудату. Були також ознаки гіперкератозу на деяких ділянках навколоранової шкіри. Пацієнт використовував два шари силіконових виробів протягом принаймні 7 років. Підвищена чутливість до силіконових пов'язок була помічена у інших пацієнтів із БЕ, які застосовували такі продукти протягом тривалого періоду. Було помічено, що припинення використання силіконових продуктів у деяких пацієнтів призводило до значних поліпшень. Сам по собі силікон інертний; однак, як вважається, підвищена чутливість виникає від домішок в силіконі. «Силіконова алергія» є предметом дебатів, але ми базували свій підхід на клінічному досвіді та на тому, що заміна перев'язувальних матеріалів в гіршому випадку не завдасть шкоди, а в кращому випадку покращить ситуацію.

План лікування

Цілями лікування було:

- Контролювати рівні ексудату
- Зменшити надмірне гранулювання
- Захистити навколоранову шкіру
- Видалити омертвілу шкіру з гіперкератозних ділянок
- Перейти на використання ліпідно-колоїдної пов'язки замість основного шару силікону
- Запобігти інфікуванню.

Рану промивали засобом Octenisan (Schülke) при кожній заміні пов'язки, щоб запобігти інфікуванню, і наносили Dermovate NN (GSK) на надмірно гранульовані ділянки протягом 3 днів, після чого було помічено зменшення гіпергрануляційної тканини. Емолієнт 50/50 застосовувався для розм'якшення гіперкератозних ділянок та сприяння механічному очищенню за допомогою пінцета. У якості первинної пов'язки використовувався UrgoTul (Urgo Medical), щоб з'ясувати, чи не виявляє пацієнт непереносимості до домішок в м'яких силіконових пов'язках, які він використовував. Meriplex Transfer (Mölnlycke Health Care) використовувався для того, щоб ексудат переносився від ранового ложа та навколоранової шкіри на вторинну абсорбуючу пов'язку. Відведення (J&J) використовувалося, оскільки це було побажанням пацієнта. Пацієнт також прийняв рішення звільнитися з роботи, щоб зосередити увагу на спробі загоїти цю рану, забезпечуючи спокій і регулярні заміни пов'язок. Для утримання пов'язок використовувалися K-Band (Urgo Medical) та Tubifast (Mölnlycke Health Care). Cavilon (3M) використовувався для захисту навколоранової шкіри від мацерації.

Результати

Початкове поліпшення було очевидним протягом 1 тижня використання ліпідно-колоїдної пов'язки замість м'якої силіконової пов'язки. Ранове ложе здавалося набагато менш запаленим. Рана загоїлась майже повністю протягом 18 місяців (рис. 2). Великим фактором, що сприяв оздоровленню, безсумнівно, був той факт, що пацієнт звільнився з роботи і проводив час з піднятими ногами та зміг регулярніше проводити заміни пов'язок. Це, однак, мало психосоціальну ціну, і хоча пацієнт був дуже задоволений досягнутим результатом, він став соціально ізольованим та депресивним.



Рисунок 1. Рана пацієнта при першому зверненні

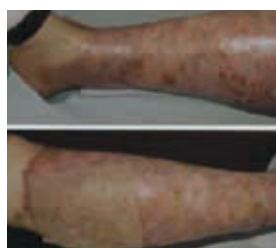


Рисунок 2. Через 18 місяців після зміни режиму перев'язки та зниження рівня активності

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ 5

ХРОНІЧНІ РАНИ НА ГОЛОВІ У ПАЦІЄНТА З РЕЦЕСИВНИМ ДИСТРОФІЧНИМ БУЛЬОЗНИМ ЕПІДЕРМОЛІЗОМ (РДБЕ-ВГ)

У 24-річної жінки з важким РДБЕ-ВГ розвинулися хронічні рани на голові після зараження педикульозом у дитинстві. Подряпини після зараження призвели до розвитку обширного поширеного ураження вошами, що знаходилися під покритими кіркою ділянками. Рани та недоступність до деяких вошей робили лікування препаратами для знищення вошей та (або) розчісуванням густим гребінцем для волосся невідповідними та потенційно травматичними. Рани залишалися та поступово погіршувалися протягом 6 років (рис. 1). Рани не гоїлися через повторні інфікування (у тому числі *зсиньогнійною паличкою*) та можливе утворення біоплівки. У ранах була велика кількість ексудату з сильним протіканням в слухові канали та очі, що ще більше сприяло місцевій інфекції, такий як кон'юнктивіт. Шкіра голови була надзвичайно чутливою, а рівень болю високим. Пацієнтці були потрібні опіати, щоб терпіти заміни пов'язок, а очищення було неможливим через рівень болю.

Цілі лікування

- Забезпечити поглинання і зменшення ексудату з рани
- Очистити рани
- Зменшити неприємний запах
- Зменшити частоту зараження інфекцією

План лікування

Flaminal Hydro (Flen Pharma), що підходить для ран із низькою кількістю ексудату і з високим ризиком інфікування. Наносився у вигляді товстого шару за допомогою м'якого тампона і обережно втирався в рани шкіри голови. Хоча ці рани мали високий рівень ексудату, пацієнтка не могла переносити Flaminal Forte (Flen Pharma), який мав бути препаратом вибору. Mepitel і Mepilex Transfer (Mölnlycke Health Care) в якості первинних і вторинних пов'язок, що фіксувалися на місці за допомогою Acti-Wrap (Activa Healthcare) (Vandenbulcke 2006; Beele H, Durante C et al, 2012).

Результати

Рівень ексудату спочатку підвищився; пов'язку замінювали щодня протягом перших 5 днів. Подальші рівні ексудату постійно знижувались, а заміни пов'язки зменшилися до одної на 3 дні. Неприємний запах зменшився, і рани почали очищуватися. Пацієнтка прокоментувала, що Flaminal Hydro має охолоджуючий ефект, що покращує комфорт. На краях рани була помічена грануляційна тканина, і рани виглядали більш чистими, без подальших ознак інфекції. Рани не загоїлися повністю, однак було помітно поліпшення після чотирьох тижнів лікування (рис. 2).

Це дослідження було проведено Поліною Грейхем-Кінг та Карен Снелсон, медсестрами-спеціалістами з догляду за пацієнтами БЕ Лікарні Святого Томаса, Лондон, Великобританія.



Рисунок 1. Рани при першому зверненні



Рисунок 2. Після чотирьох тижнів лікування Flaminal Hydro

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ 6

ВИКОРИСТАННЯ ЛИСТОВОЇ ГІДРОГЕЛЕВОЇ ПОВ'ЯЗКИ ДЛЯ ЛІКУВАННЯ

СВЕРБЕЖУ І РУБЦЮВАННЯ У ПАЦІЄНТІВ ІЗ ДДБЕ-П

54-річний пацієнт із ДДБЕ-П та історією тривалого рубцювання на передній частині гомілок і щиколотках; відкриті ділянки були болючі при пальпації і мали вигляд бруківки. Пацієнт відчував сильний свербіж, недосипав і повідомляв про почуття депресії.

План лікування

Листова гідрогелева пов'язка (ActiFormCool, Activa Healthcare) накладалася на легкий зволожувач (Diprobase, Bayer) та антибактеріальні засоби (Fucibet, LEO Pharma і Crystacide, Derma UK), нанесені на відкриті ділянки. Єдиною зміною в догляді стало застосування гідрогелевого листа. Пов'язку залишили на місці на 3 дні, і пацієнт змінив її після душу.

Результати

Пацієнт повідомив про різке зниження свербіжу в зоні гомілок. Цей ефект відбувся незабаром після накладення пов'язки і тривав до наступного накладення через 3 дні. Після того, як пацієнт прийняв душ, він висушив шкіру рушником і з ніг знялася велика кількість рубцевої тканини. Це вважалося наслідком застосування листової гідрогелевої пов'язки, що зволожила рубцеву тканину, та дії механічного очищення за допомогою рушника.

*Зовнішня сторона листової гідрогелевої пов'язки була залишена на місці, щоб запобігти висиханню пов'язки, оскільки кількість ексудату була невелика.

(Взято з стенової доповіді: Pillay E. The use of a hydrogel sheet dressing in the management of pruritus and scarring. 2010; Wounds UK, Harrogate)



Рисунок 1. Пацієнт перед накладанням листової гідрогелевої пов'язки



Рисунок 2. Пацієнт через 2 місяці після початку лікування з використанням листових гідрогелевих пов'язок



Малюнок 1. Перед застосуванням KerraLite Cool



Малюнок 2. Через 5 днів після застосування KerraLite Cool

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ 7

ЛІКУВАННЯ ВАЖКИХ ПУХИРІВ НА СТУПНЯХ ДИТИНИ З ЛОКАЛІЗОВАНИМ ПРОСТИМ БУЛЬОЗНИМ ЕПІДЕРМОЛІЗОМ (ПБЕ)

У 8-річної дівчинки з локалізованим ПБЕ утворилися великі болючі пухирі на ступнях внаслідок участі в шкільних заходах під час спекотної погоди. Пухирі були дуже болючими та обмежували ходу, незважаючи на максимальне пероральне знеболювання парацетамолом, ібупрофеном і трамадолом.

План лікування

Метою лікування було забезпечити комфорт та полегшення болю, створивши при цьому належне середовище для загоєння. Було вжито заходів, щоб виключити додаткове ушкодження пухирів і навколишньої шкіри в результаті лікування.

Пухирі були проколоті ін'єкційною голкою, а потім на них було накладено обрاملену пов'язку KerraLite Cool (Crawford Healthcare).

Пов'язки замінювали кожні 2 дні і для забезпечення атравматичного видалення використовували медичний засіб для зняття силіконових адгезивних пов'язок.

Результати

Полегшення болю було миттєвим, а мобільність збільшилася. Пов'язки надавали охолоджуючий ефект, що сприяло зменшенню подальшого утворення пухирів, пов'язаних із нагріванням.



Малюнок 1

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ 8

68-річний чоловік із ДДБЕ, цукровим діабетом та набряком обох гомілок з ліподерматосклерозом, який мав часткове ендопротезування лівого колінного суглоба, повне ендопротезування правого колінного суглоба та виразки на обох гомілках протягом 2 років. Стан виразки на лівій нозі погіршився, і пацієнт щодня звертався до медсестри для перев'язки через підвищений ексудат (мал. 1). Режим перев'язки включав пов'язку Atrauman (Hartmann UK) KerraMax Crawford Healthcare) та британський компресійний трикотаж класу 2. Двотижневий курс антибіотиків призвів до незначного покращення. Рани розміром 13 см x 6 см, 2,5 см x 3 см, 1 см x 2 см приблизно з 60–70 % струпом. Через працевлаштування на фермі пацієнту потрібен був такий режиму перев'язки, який би дозволяв йому носити робочі чоботи.



Малюнок 2

План лікування

Цілі: забезпечити поглинання ексудату, очистити ранове ложе, зменшити кількість бактерій та сприяти загоєнню ран

- Пов'язка Kytocel (Aspen Medical Europe): первинна пов'язка, є антимікробною високопоглинаючою тканинною гелевою пов'язкою
- Вторинна поглинаюча підкладка для ран KerraMax, яка також забезпечує додатковий захист для гомілки
- Для поліпшення венозного відтоку та зменшення набряку слід змінити компресійний трикотаж на компресійний трикотаж Medi Active Mens Class 2 RAL
- Заохочуйте підняття ніг і вправи для гомілковоступневих суглобів, щоб зменшити набряк

Через 3 місяці зменшився розмір рани і кількість ексудату, ранове ложе стало чистішим і гранульованим. На жаль, в результаті мацерації по краях рани утворилися нові рани (мал. 2). Рани розміром 9 см x 3 см, 9 см x 5 см з грануляцією приблизно 80 %.



Малюнок 3

План лікування

- Подовжувати застосовувати Kytocel
- Захисний крем Medihoney barrier cream (Derma Sciences) для захисту навколоранової шкіри від мацерації
- Продовжувати компресійну терапію та підняття ніг.

Результати

Завдяки поглинаючим властивостям Kytocel ми змогли зменшити відвідування медичної сестри до 3 разів на тиждень і, зрештою, до одного разу на тиждень. Це заощаджувало час та кошти для пацієнта.

Через 6 місяців рана була розміром 6 см x 3 см з 90 % грануляційної тканини і повністю загоїлася протягом року (мал. 3).

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ 9

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ З ВИКОРИСТАННЯМ MELLOXY (ГЕЛЮ ДЛЯ РАН ДЛЯ МІСЦЕВОГО ЗАСТОСУВАННЯ НА ОСНОВІ МЕДУ)

16-річна дівчина з рецесивним дистрофічним бульозним епідермолізом (РДБЕ-ВГ) звернулася з хронічною раною плеча, яка була наявна кілька років. Багаторазові антимікробні терапії мали обмежений успіх.

Melloxy (Ideal Medical Solutions) наносився на рану щодня. Спочатку було тимчасове печіння.

Було відзначено швидке очищення рани та прогресування загоєння.



Рисунок 1. Перед застосуванням Pre-Melloxy



Рисунок 2. Через 8 тижнів після початку лікування Melloxy

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ 10

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ – ТКАНИНА ДЛЯ ОБРОБКИ РАН UCS

89-річний чоловік із домінуючим дистрофічним бульозним епідермолізом (ДДБЕ) мав хронічну рану на гомілці. Ранове ложе було частково закупорено рясним струпом, що ускладнювало його комплексну оцінку (мал. 1).

План лікування

Видалення струпу та гіперкератозу, щоб можна було оцінити рану. Попередньо змочену у UCS (medi UK) тканину для очищення рани було обережно накладено на ділянку ураження на 5 хвилин, щоб пом'якшити струп, який відійшов без травмування чи болю, що дозволило оцінити поранення (мал. 2).

Результати

Пізніше було взято біопсію і було виявлено плоскоклітинну карциному, яка була видалена хірургічним шляхом.

Серветки UCS можуть бути корисними при деяких ранах при БЕ, допомагаючи пом'якшити гіперкератоз і обережно очистити рани. Це дозволяє правильно оцінити рану та покращує навколоранову шкіру.



Малюнок 1. Перед застосуванням UCS



Малюнок 2. Після лікування UCS

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИПАДКУ 11

РАНИ НА ОБЛИЧЧІ У ДИТИНИ З ГЕНЕРАЛІЗОВАНИМ ВАЖКИМ МЕЖОВИМ БЕ

Малюк D був другою дитиною неспоріднених батьків. В нього розвинулося запалення нігтьових лож і пухири незабаром після народження і йому поставили діагноз межовий бульозний епідермоліз (МБЕ-ВГ). Основними проблемами у 4-місячному віці у нього були відсутність нігтів із незрілими нігтьовими ложами та пухири на ділянці під підгузками.

Малюк D добре їв і успішно розвивався, що нетипово для дітей із таким діагнозом. У нього було мінімальне ураження гортані. Він потребував регулярних переливань крові, але мало іншого медичного втручання.

Як і у інших, хто досить довго прожив з МБЕ-ВГ, у малюка D утворилися рани на обличчі, вухах і потилиці. Ці рани стали надмірно гранульованими, і крихка тканина легко кровоточила.

Через труднощі з утриманням пов'язок та ризик самостійного їх зняття, що могло призвести до травмування та до можливого ризику перекриття його дихальних шляхів, ці рани обробляли місцево та залишали оголеними.

Рани обробляли протимікробним препаратом (Flaminal Forte, Crawford Healthcare) та дуже потужною стероїдною маззю (Dermovate, GSK). Хорошого загоєння було досягнуто за часовою шкалою в кілька тижнів, і шкіра залишилася неушкодженою.

Задня частина голови і вуха важче піддавалися загоєнню, і лікування було змінено на рибний колаген для місцевого застосування (Helisorb Particles, Medira), що дало добрі результати.

На жаль, малюк D помер незадовго до свого третього дня народження після вірусного гастроентериту.



Рисунок 1. Малюк D разом із батьком перед початком лікування

Бібліографічні джерела

- Abercrombie E, Mather C and Hon J (2008) Recessive dystrophic epidermolysis bullosa, part 2: care of the adult patient. *Br J of Nurs* 17(6).
- Adni T, Martin K and Mudge E (2012) The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa. *J of Wound Care* 21(11): 528.
- Amirthalingam S, Yi KS, Ching LT and Mun NY (2015) Topical antibacterials and global challenges on resistance development. *Tropical Journal of Pharmaceutical Research* 14(5): 919-924.
- Angelis A, Kanavos P, López-Bastida PJ et al (2016) Social/economic costs and health-related quality of life in patients with epidermolysis bullosa in Europe. *The European journal of health economics: HEPAC: health economics in prevention and care* 17: 31.
- Arbuckle HA (2010). Bathing for individuals with epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):265-268.
- Azizkhan RG, Denyer JE, Mellerio JE et al (2007) Surgical management of epidermolysis bullosa: Proceedings of the 11nd International Symposium on Epidermolysis Bullosa, Santiago, Chile, 2005. *International Journal of Dermatology* 46(8): 801-808.
- Azizkhan RG, Stehr W, Cohen AP et al (2006) Esophageal strictures in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: An 11-year experience with fluoroscopically guided balloon dilatation. *Journal of Pediatric Surgery* 41(1): 55-60.
- Badger KS, O'Haver J and Price H (2013) Recommendations for a comprehensive management plan for the child diagnosed with epidermolysis bullosa. *Journal of the Dermatology Nurses' Association* 5(2):72-78.
- Bauer J, Diem A, Ploder M (2013) *Efficiency and safety of using polymeric membrane wound dressing in patients with epidermolysis bullosa after a release operation*. Poster. EWMA
- Beele H, Durante C and Kerihuel JC (2012) Expert consensus on a new enzyme alginogel. *Wounds UK* 8(1):64-73.
- Bernardis C and Box R (2010) Surgery of the hand in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):335-343.
- Blanchet-Bardon C and Bohbot S (2005) Using Urgotul dressing for the management of epidermolysis bullosa skin lesions. *Journal of Wound Care* 14(10):490.
- Blanchet-Bardon C and Bohbot S (2007) Using a novel contact layer for the management of epidermolysis Bullosa skin lesions 1409. *Journal of Wound Ostomy & Continence Nursing* 34(3S):S61.
- Breitenbach JC, Gruber A, Trost B et al (2012) Deciphering the mechanism of pseudosyndactyly in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Experimental Dermatology* 21(3).
- Buonocore SD and Ariyan S (2009) Cadaveric allograft for wound closure after resection of squamous cell carcinoma in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A report of 32 resections and repairs in 2 patients. *Annals of Plastic Surgery* 63(3):297-299.
- Carbone A, Goncalves M, Grandi M, Desbordes P (2013) *Evaluation of PolyMem in Chronic Wounds In Two Chilean Patients with Epidermolysis Bullosa (EB)*. Посилання: <http://bit.ly/2qEjs7n> (доступно з 03.05.17).
- Chiaverini C, Roger C, Fontas E et al (2016) Oral epigallocatechin-3-gallate for treatment of dystrophic epidermolysis bullosa: a multicentre, randomized, crossover, double-blind, placebo-controlled clinical trial. *Orphanet journal of rare diseases* 11:31.
- Clapham J, Pillay E (2011) *Polymeric membrane dressings contributes to improved quality of life of a patient with severe recessive dystrophic epidermolysis bullosa*. Poster. EWMA
- del Pilar Ampuero Carbone A, Gonclaves M, Grandi MJ, Desbordes P (2013) *Evaluation of PolyMem in chronic wounds in two Chilean patients with epidermolysis bullosa*. Poster. PolyMem Chile.
- Colomb V, Bourdon-Lannoy E, Lambe C et al (2012) Nutritional outcome in children with severe generalized recessive dystrophic epidermolysis bullosa: A short- and long-term evaluation of gastrostomy and enteral feeding. *British Journal of Dermatology* 166(2):354-361.
- Daniel C, Adeduntan R, Gorell S et al (2013) Patients with epidermolysis bullosa identify pruritus as a greater problem than pain. *Pediatric Dermatology* 30(5):642-643.
- Daniel C, Adeduntan R, Gorell S, et al (2015) Prevalence and characterization of pruritus in epidermolysis bullosa. *Pediatric dermatology* 32(1):53.
- Daniel C, Adeduntan R, Gorell S et al (2015) Evaluation of Treatments for Pruritus in Epidermolysis Bullosa. *Pediatric dermatology* 32(5):628.
- Dellambra E, Vailly J, Pellegrini G et al (1998) Corrective transduction of human epidermal stem cells in laminin-5-dependent junctional epidermolysis bullosa. *Human gene therapy* 9(9):1359.
- Denyer, J (2000) Management of severe blistering disorders. *Seminars in Neonatology* 5(4):321-324.
- Denyer J (2009) Management of the infant with epidermolysis bullosa. *Infant* 5(6): 185.
- Denyer J (2009) *Polymeric membrane dressings in the management of infants with epidermolysis bullosa*. Poster. EWMA
- Denyer J (2010) *Polymeric membrane dressings in the management of neonates and infants with severe forms of epidermolysis bullosa*. Poster. EWMA
- Denyer J (2010) Wound management for children with epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):257-264.
- Denyer J (2011). Reducing pain during the removal of adhesive and adherent products. *British Journal of Nursing* 20(15).
- Denyer J (2012) Managing pain in children with epidermolysis bullosa. *Nursing Times* 108(29): 21.
- Denyer J and Stevens L (2010) Bathing in epidermolysis bullosa: Benefit over trauma? *Wounds UK* 6(2):79-84.
- Denyer J, Foster L, Turner J (2013) *Practical management of the newborn infant with severe epidermolysis bullosa*. Poster. EWMA
- Denyer J, Foster L, Sheehan F (2014) *Epidermolysis bullosa (EB): management of the newborn infant with epidermolysis bullosa*. Available at www.gosh.nhs.uk > Health professionals > Clinical guidelines.
- Denyer J, Marsh C, Kirsner RS (2015) Keratin gel in the management of Epidermolysis bullosa. *Journal of wound care* 24(10):446.
- Dowsett C (2008) Using the TIME framework in wound bed preparation. *British journal of community nursing* 13(6):S15-16, S18, S20 passim.
- Dures E, Morris M, Gleeson K and Rumsey N (2010) You're whatever the patient needs at the time; The impact on health and social care professionals of supporting people with epidermolysis bullosa. *Chronic Illness* 6(3):215-227.
- El HM, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E et al (2014) Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet journal of rare diseases* 9:76.
- Elluru G, M. Contreras M and Albert M (2013) Management of manifestations of epidermolysis bullosa. *Current opinion in otolaryngology & head and neck surgery* 21(6):588.
- Enoch S and Price P (2004) Should alternative endpoints be considered to evaluate outcomes in chronic recalcitrant wounds? *World Wide Wounds*. Посилання: <http://www.worldwidewounds.com/2004/october/Enoch-Part2/Alternative-Endpoints-To-Healing.html>
- European Wound Management Association (EWMA) (2004) *Position Document: Wound Bed Preparation in Practice*. MEP Ltd: London. Посилання: www.woundsinternational.com
- Falabella AF, Valencia IC, Eaglstein WH and Schachner LA (2000) Tissue-engineered skin (Apligraf) in the healing of patients with epidermolysis bullosa wounds. *Archives of Dermatology* 136(10):1225-1230.
- Fine JD (2004) Possible role for sentinel node biopsy in the management of squamous cell carcinomas in inherited epidermolysis bullosa. *Archives of dermatology* 140(8):1012.
- Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady AJ, Bauer A, Bauer W, et al (2014) Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *Journal of the American Academy of Dermatology* 70(6):1103.
- Fine JD, Johnson B, Weiner M, Stein A, Cash S et al (2004) Genitourinary complications of inherited epidermolysis bullosa: experience of the national epidermolysis bullosa registry and review of the literature. *The Journal of urology* 172(5):2040.

- Fine JD, Manes B and Frangoul H (2015) Systemic granulocyte colony-stimulating factor (G-CSF) enhances wound healing in dystrophic epidermolysis bullosa (DEB): Results of a pilot trial. *Journal of the American Academy of Dermatology* 73(1):56.
- Fine JD and Mellerio E (2009) Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated tissues. *Journal of the American Academy of Dermatology* 61(3):367.
- Fine JD and Mellerio E (2009) Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part II. Other organs. *Journal of the American Academy of Dermatology* 61(3):387.
- Fine JD (2010) Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet journal of rare diseases* 5(1).
- Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Li KP and Suchindran C (2009) Epidermolysis bullosa and the risk of life-threatening cancers: The National EB Registry experience, 1986–2006. *Journal of the American Academy of Dermatology* 60(2):203–211.
- Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Stein A, Cash S et al (2005) Pseudosyndactyly and musculoskeletal contractures in inherited epidermolysis bullosa: Experience of the national epidermolysis bullosa registry, 1986–2002. *Journal of Hand Surgery* 30(1):14–22.
- Fine JD, Johnson LB, Weiner M and Suchindran C (2004) Assessment of mobility, activities and pain in different subtypes of epidermolysis bullosa. *Clinical & Experimental Dermatology* 29(2):122–127.
- Fivenson DP, Scherschun L, Choucair M, KuKuruga D, Young J and Shwayder T (2003). Graftskin therapy in epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology* 48(6):886–892.
- Formsma SA, Maathuis CBG, Robinson PH and Monkman MF (2008). Postoperative hand treatment in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Journal of Hand Therapy* 21(1):80–86.
- Gethin G, Grocott P, Probst S and Clarke E (2014) Current practice in the management of wound odour: an international survey. *International journal of nursing studies* 51(6): 865.
- Glaziou P, Nyguyen LN, Moulia-Pelat JP, Cartel JL and Martin PM (1994) Efficacy of ivermectin for the treatment of head lice (*Pediculus capitis*). *Tropical medicine and parasitology* 45(3):253–4.
- Goldschneider K, Lucky AW, Mellerio JE, Palisson F, Del MM and Azizkhan RG (2010) Perioperative care of patients with epidermolysis bullosa: Proceedings of the 5th international symposium on epidermolysis bullosa, Santiago Chile, December 4-6, 2008. *Paediatric Anaesthesia* 20(9):797–804.
- Goldschneider KR and Lucky AW (2010). Pain management in epidermolysis bullosa. *Dermatologic clinics* 30;28(2):273–82.
- Goldschneider R, Good J, Harrop E, Lioffi C, Lynch-Jordan A et al (2014) Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. *BMC medicine* 12:178.
- Gonzalez E (2013) Evaluation and treatment of the newborn with epidermolysis bullosa. *Seminars in Perinatology* 37(1):32–40.
- Gorell S, Leung H, Khuu P and Lane T (2015) Purified type I collagen wound matrix improves chronic wound healing in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Pediatric dermatology* 32(2):220.
- Grocott P (2000). The palliative management of fungating malignant wounds. *Journal of wound care* 9(1): 4.
- Grocott P, Blackwell R, Currie C, Pillay E, Clapham J et al (2013) Woundcare Research for Epidermolysis Bullosa: Designing Products with the Users. *Dermatological Nursing* 12(1):30.
- Grocott P, Gethin G and Probst S (2013) Malignant wound management in advanced illness: new insights. *Current opinion in supportive and palliative care* 7(1): 101.
- Hasegawa T, Mizoguchi M, Haruna K, Mizuno Y, Muramatsu S et al (2007) Amnia for intractable skin ulcers with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: Report of three cases. *Journal of Dermatology* 34(5):328–332.
- Haynes L (2010). Nutrition for children with epidermolysis bullosa. *Dermatologic clinics* 28(2):289.
- Haynes L, Mellerio JE and Martinez AE (2012) Gastrostomy tube feeding in children with epidermolysis bullosa: Consideration of key issues. *Pediatric Dermatology* 29(3):277–284.
- Haynes L (2010) Nutrition for children with epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):289–303.
- Herod J, Denyer J, Goldman A and Howard R (2002) Epidermolysis bullosa in children: Pathophysiology, anaesthesia and pain management. *Paediatric Anaesthesia* 12(5):388–397.
- Hollinworth H (2009) Challenges in protecting peri-wound skin. *Nursing Standard* 24(7): pp53–62.
- Hon J (2005) Using honey to heal a chronic wound in a patient with epidermolysis bullosa. *British Journal of Nursing* 14(19).
- Huang T, Abrams M, Tlougan B, Rademaker A and Paller S (2009) Treatment of Staphylococcus aureus colonization in atopic dermatitis decreases disease severity. *Pediatrics* 123(5).
- Hubbard L, Haynes L, Sklar M, Martinez AE and Mellerio JE (2011) The challenges of meeting nutritional requirements in children and adults with epidermolysis bullosa: Proceedings of a multidisciplinary team study day. *Clinical and Experimental Dermatology* 36(6):579–584.
- Jain S S and De Lisa JA (1988) Successful prosthetic fitting of a patient with epidermolysis bullosa dystrophica. Case report. *American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation* 67(3):104–107.
- Jeon IK, On HR and Kim SC (2016) Quality of Life and Economic Burden in Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *Annals of dermatology* 28(1):6.
- Khan MT (2010) Podiatric management in epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):325–336.
- Kirkorian AY, Weitz A, Tlougan B and Morel D (2014) Evaluation of wound care options in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a costly necessity. *Pediatric dermatology* 31(1):33.
- Kirsner S, Cassidy S, Marsh C, Vivas A and Kelly J (2012) Use of a keratin-based wound dressing in the management of wounds in a patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Advances in skin & wound care* 25(9):400.
- Krämer SM et al (2012) Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines. *International Journal of Paediatric Dentistry* (2012) 22, 1–35
- Krakowski C and Ghasri P (2015) Case report: rapidly healing epidermolysis bullosa wound after ablative fractional resurfacing. *Pediatrics* 135(1).
- Kurgyis Z, Eros G, Nemeth IB, Csizmazia E, Berko S et al (2013) The irritant effects of pharmaceutical excipients used in topical formulations. *Journal of Investigative Dermatology* 133:ppS124-S124.
- Lai-Cheong E and McGrath A (2010) Kindler syndrome. *Dermatologic clinics* 28(1):119.
- Lai-Cheong E and McGrath A (2011) What is Kindler syndrome? *Skinmed* 9(3):145.
- Laimer M, Lanschuetzer M, Diem A and Bauer W (2010) Herlitz junctional epidermolysis bullosa. *Dermatologic clinics* 28(1):55–60.
- Lara-Corrales I, Arbuckle A, Zarinehbab S and Pope E (2010) Principles of wound care in patients with epidermolysis bullosa. *Pediatric Dermatology* 27(3): 229–237.
- Lara-Corrales I, Parkin C, Stephens D, JHamilton J, Koren G et al (2012) The efficacy of trimethoprim in wound healing of patients with epidermolysis bullosa: a feasibility trial. *Journal of the American Academy of Dermatology* 66(2):264–70.
- Lo V, Lara-Corrales I, Stuparich A and Pope E (2010) Amniotic membrane grafting in patients with epidermolysis bullosa with chronic wounds. *Journal of the American Academy of Dermatology* 62(6): 1038–44.
- Ly L and Su JC (2008) Dressings used in epidermolysis bullosa blister wounds: a review. *Journal of wound care* 17(11):482, 484–6, 488.
- Martinez A E and JMellerio JE (2010) Osteopenia and osteoporosis in epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):353–55.
- Mather C and Denyer J (2008) Removing dressings in epidermolysis bullosa. *Nursing Times* 104(14):46.
- McGrath JA, Schofield OM, Ishida-Yamamoto A, O'Grady A, Mayou BJ et al (1993) Cultured keratinocyte allografts and wound healing in severe recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology* 29(3):407–19.

Бібліографічні джерела

- Mellerio JE (2010) Infection and colonization in epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):267–9
- Mellerio JE, Robertson SJ, Bernardis C, Diem A, Fine JD et al (2016) Management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa: best clinical practice guidelines. *The British journal of dermatology* 174(1):56.
- Mellerio JE, Weiner M, Denyer J, Pillay E, Lucky AW et al (2007) Medical management of epidermolysis bullosa: Proceedings of the 2nd International Symposium on Epidermolysis Bullosa, Santiago, Chile, 2005. *International Journal of Dermatology* 46(8):795–800.
- Montaudie H, Chiverini C, Sbidian E, Charlesworth A and Lacour JP (2016) Inherited epidermolysis bullosa and squamous cell carcinoma: a systematic review of 117 cases. *Orphanet J Rare Dis* 11(1):117.
- Morash D and Fowler K (2004) An evidence-based approach to changing practice: using sucrose for infant analgesia. *Journal of pediatric nursing* 19(5):366.
- Moss K (2008) Contact at the borderline: psychoanalytic psychotherapy with EB patients. *British Journal of Nursing* 17(7):449.
- Moy JA, Caldwell-Brown D, Lin AN, Pappa KA and Carter DM (1990) Mupirocin-resistant *Staphylococcus aureus* after long-term treatment of patients with epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology* 22(5 1):893–5.
- Nagoba B, Wadher B, Kulkarni P and Kolhe S (2008) Acetic acid treatment of pseudomonal wound infections. *European Journal of General Medicine* 5(2):104–6.
- Nagoba BS, Selkar SP, Wadher BJ and Gandhi RC (2013) Acetic acid treatment of pseudomonal wound infections: A review. *Journal of Infection and Public Health* 6(6):410–5.
- Nakano A, Chao SC, Pulkkinen L, Murrell D, Bruckner-Tuderman L, Pfendner E and Uitto J (2002) Laminin 5 mutations in junctional epidermolysis bullosa: molecular basis of Herlitz vs. non-Herlitz phenotypes. *Human genetics* 110(1):41.
- Ng FYH, Nguyen C and Curtin CM (2014) Squamous Cell Carcinoma in a Patient With Dystrophic Epidermolysis Bullosa: A Wound Management Strategy. *Dermatologic Surgery* 40(8): pp918–920.
- National Eczema Society. *Ask-the-experts session*. NES Conference, 2010. <http://www.eczema.org>
- National Institute of Health and Care Excellence (NICE) (2014) *Pressure ulcers: prevention and management*. NICE guideline [179]
- Naylor W (2000) Symptom self-assessment in the management of fungating wounds: Part 2. *World Wide Wounds*. Посилання: <http://www.worldwidewounds.com/2002/july/Naylor-Part2/Wound-Assessment-Tool>.
- Pereira J and Phan T (2004) Management of bleeding in patients with advanced cancer. *The oncologist* 9(5):561.
- Petersen B W, Arbuckle A and Berman S (2015) Effectiveness of saltwater baths in the treatment of epidermolysis bullosa. *Pediatric dermatology* 32(1):60.
- Petrof G, Martinez-Queipo M, Mellerio JE, Kemp P and McGrath JA (2013) Fibroblast cell therapy enhances initial healing in recessive dystrophic epidermolysis bullosa wounds: results of a randomized, vehicle-controlled trial. *The British journal of dermatology* 169(5):1025.
- Phillips PL, Wolcott RD, Fletcher J, Schultz GS (2010) *Biofilms Made Easy*. Wounds International 1(3). Посилання: www.woundsinternational.com
- Pillay E, Hon J (2007) *The use of a low-air loss pressure relieving surface in the management of epidermolysis bullosa*. Poster. Wounds UK, Harrogate, UK.
- Pillay E (2008). Epidermolysis bullosa, part 1: causes, presentation and complications. *British Journal of Nursing* 17(5):292.
- Pillay E (2009) *Investigating the use of polymeric membrane dressings on recalcitrant wounds in epidermolysis bullosa*. Poster. EWMA
- Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio JE, Martinez A, Schultz G et al (2012) A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology* 67(5):904–17.
- Pope E, Lara-Corrales I, Mellerio JE, Martinez AE, Sibbald C and Sibbald RG (2013) Epidermolysis Bullosa and Chronic Wounds: A Model for Wound Bed Preparation of Fragile Skin. *Advances in Skin & Wound Care* 26(4):177–189.
- Ranugha PS, Mohanan S, Chandrashekar L, Basu D, Thappa DM and Rajesh NG (2014) Epidermolysis bullosa pruriginosa showing good response to low-dose thalidomide — a report of two cases. *Dermatologic therapy* 27(1):60.
- Schober-Flores C (2003) Epidermolysis bullosa: the challenges of wound care. *Dermatology nursing* 15(2):135–8, 141–4.
- Schober-Flores C (2009) Epidermolysis Bullosa: Wound Care Pearls for the Noninfected and Infected Wound. *Journal of the Dermatology* 1(1):21–8.
- Schober-Flores C (2014) Epidermolysis Bullosa: The Challenges of a Chronic Wound. *Journal of the Dermatology* 6(4):199–205.
- Schultz G, Sibbald RG, Falanga V, Ayello EA, Dowsett C et al (2003) Wound bed preparation: A systematic approach to wound management. *Wound Repair Regen* 11(Suppl1):S1–S28.
- Sibbald RG, Elliott A, Ayello A and Somayaji R (2015) Optimizing the Moisture Management Tightrope with Wound Bed Preparation 2015. *Advances in skin & wound care* 28(10):466.
- Sibbald RG, Zuker R, Coutts P, Coelho S, Williamson D and Queen D (2005) Using a dermal skin substitute in the treatment of chronic wounds secondary to recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a case series. *Ostomy wound management* 51(11):22–46.
- Snaauwaert J, Morren MA and Moons P (2011) Characteristics of itch in the different populations with epidermolysis bullosa using the Leuven itch scale. *Acta Dermato-Venereologica* 91(5).
- Snaauwaert J, Yuen WY, Jonkman MF, Moons P, Naulaers G and Morren MA (2014) Burden of itch in epidermolysis bullosa. *The British journal of dermatology* 171(1):73.
- Snelson K, Clapham J (2011) *Guidelines for the practical care of adult patients with epidermolysis bullosa during surgical procedures*. DEBRA.
- Spiliopoulos S, Sabharwal T, Krokidis M, Gkoutzios P, Mellerio JE, Dourado R and Adam A (2012) Fluoroscopically guided dilation of esophageal strictures in patients with dystrophic epidermolysis bullosa: long-term results. *American journal of roentgenology* 199(1):208.
- Stephen-Haynes J (2008) Skin integrity and silicone: 'Appeel' 'no-sting' medical adhesive remover. *British journal of nursing* 17(12):792.
- Stevens J (2014) Access to wound dressings for patients living with epidermolysis bullosa — an Australian perspective. *International wound journal* 11(5):505.
- Stevens LJ (2009). Management of epidermolysis bullosa (EB) skin lesions with a non-adherent dressing, UrgoTul. *Wound Practice & Research* 17(2):72–6.
- Swartling C, Karlqvist M, Hymnelius K, Weis J and Vahlquist A (2010) Botulinum toxin in the treatment of sweat-worsened foot problems in patients with epidermolysis bullosa simplex and pachyonychia congenita. *The British journal of dermatology* 163(5):1072.
- Tadini G, Pezzani L, Ghirardello S, Rebullia P, Esposito S and Mosca F (2015) Cord blood platelet gel treatment of dystrophic recessive epidermolysis bullosa. *BMJ case reports*.
- Than P, Smith RA, Cassidy S, Kelly R, Marsh C, Maderal A and Kirsner S (2013) Use of a keratin-based hydrogel in the management of recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *The Journal of dermatological treatment* 24(4):290.
- Thomas D R, McCarroll L, Roberts R, Karunaratne P, Roberts C et al (2006) Surveillance of insecticide resistance in head lice using biochemical and molecular methods. *Archives of disease in childhood* 91(9):777.
- Uitto J, Richard G and McGrath A (2007) Diseases of epidermal keratins and their linker proteins. *Experimental cell research* 313(10):1995.
- Van C, Lettinga AT, Duipmans JC, Maathuis CGB and Jonkman MF (2008) Main problems experienced by children with epidermolysis bullosa: A qualitative study with semi-structured interviews. *Acta Dermato-Venereologica* 88(2):143–150.
- Van den Bergh F and Giudice GJ (2002) BP180 (type XVII collagen) and its role in cutaneous biology and disease. *Advances in dermatology* 19: 37–71.

- van der Kooi-Pol MM, Duipmans JC, Jonkman MF and van Dijk JM (2014) Host–pathogen interactions in epidermolysis bullosa patients colonized with *Staphylococcus aureus*. *International Journal of Medical Microbiology* 304(2):195–203.
- van Scheppingen C, Lettinga AT, Duipmans JC, Maathuis KG and Jonkman MF (2008) The main problems of parents of a child with epidermolysis bullosa. *Qualitative health research* 18(4):545–556.
- Vandenbulcke K (2006) Evaluation of the antibacterial activity and toxicity of two new hydrogels: A pilot study. *Int J Lower Extrem Wounds* 5(2):109–114.
- Velarde C, Demaria M, Melov S and Campisi J (2015) Pleiotropic age-dependent effects of mitochondrial dysfunction on epidermal stem cells. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America* 112(33):10407.
- Venugopal S, Intong RA, Cohn I, Mather-Hillon J and Murrell F (2010) Responsiveness of non-Herlitz junctional epidermolysis bullosa to topical gentian violet. *International journal of dermatology* 49(11):1282.
- Venugopal S S and Murrell DF (2010) Treatment of skin cancers in epidermolysis bullosa. *Dermatologic Clinics* 28(2):283–7.
- Wally V, Kitzmueller S, Lagler F, Moder A, Hitzl W et al (2013) Topical diacerein for epidermolysis bullosa: a randomized controlled pilot study. *Orphanet journal of rare diseases* 8:69.
- Watterson G, Howard R and Goldman A (2004) Peripheral opioids in inflammatory pain. *Archives of Disease in Childhood* 89(7):679–681.
- Weiner M S (2004) Pain management in epidermolysis bullosa: an intractable problem. *Ostomy wound management* 50(8):13–14.
- Westgate S, Cutting KF, DeLuca G, Asaad K (2012) Collagen dressings Made Easy. *Wounds UK* 8:1.
- World Union of Wound Healing Societies (WUWHS) (2007) *Principles of best practice: Wound Exudate and the Role of Dressings. A Consensus Document*. MEP Ltd. London. Посилання: www.woundsinternational.com
- World Union of Wound Healing Societies (WUWHS) (2016), *Florence Congress Position Document. Management of Biofilm*. Wounds International. London.
- Yuen W Y, Huizinga J and Jonkman F (2013) Punch grafting of chronic ulcers in patients with laminin-332-deficient, non-Herlitz junctional epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology* 68(1):93.

Примітки



Wounds_{UK}

Публікація Wounds UK

www.wounds-uk.com