

ПОМОЩЬ ДЕТЯМ С БУЛЛЕЗНЫМ ЭПИДЕРМОЛИЗОМ: ПАЛЛИАТИВНЫЕ ПУТИ РЕШЕНИЯ ПРОБЛЕМЫ

Н.В. Бенова, К.И. Григорьев, проф., К.В. Коваленок

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова

E-mail: k-i-grigoryev@yandex.ru

Анализируются особенности течения угрожающих жизни заболеваний детского возраста на примере буллезного эпидермолиза. Представлены принципы ухода за такими детьми с использованием современных средств ухода. Обсуждаются дальнейшие перспективы внедрения паллиативной педиатрии в отечественную практику.

Ключевые слова: паллиативная помощь детям, сестринский уход, угрожающие жизни заболевания, буллезный эпидермолиз.

По определению ВОЗ, паллиативная помощь детям представляет собой активную, всестороннюю заботу о теле ребенка, его психике и душе, а также поддержку членов его семьи. Она начинается с момента установления диагноза и продолжается в течение всего периода болезни, в том числе на фоне радикального лечения. Изначально сформулированные и разработанные для ведения взрослых больных принципы паллиативной помощи начинают применяться и в работе с детьми.

Цель паллиативной педиатрии – достижение наилучшего качества жизни пациентов и их семей в соответствии с их ценностями и независимо от местонахождения больного. Если прогноз неблагоприятный ввиду жизнеугрожающего заболевания, большое значение приобретают эмоциональное и духовное состояние всех членов семьи на протяжении жизни ребенка.

Спектр заболеваний в детской паллиативной медицине отличается от такового у взрослых. В число болезней детей, обуславливающих потребность в паллиативной помощи, входят не только онкологические заболевания, но и редкие состояния, порой генетически обусловленные, часто с сопутствующими нарушениями физического и интеллектуального развития.

Большинство злокачественных заболеваний на сегодня излечимы, но определенный процент таких больных достигает терминальной фазы, когда требуется паллиативная помощь. Большинство незлокачественных состояний, вклю-

ченных в систему паллиативной помощи, неизлечимы. Среди них выделяют:

- заболевания с неврологическими нарушениями, сопряженными с трудностями в общении, обучении, нарушенными моторными и(или) сенсорными функциями, что оказывает огромное влияние на повседневную жизнь;
- заболевания без неврологических проблем, но обуславливающие особый уход и интенсивные лечебные воздействия, направленные на поддержание жизни (муковисцидоз, хроническая почечная недостаточность, сердечная патология, тяжелый несовершенный остеогенез, буллезный – БЭ – эпидермолиз и др.).

Основа паллиативной помощи – спокойная обстановка. Техника ухода требует осторожности и систематичности. Необходимо сохранить у ребенка чувство его значимости и не создавать дополнительных ограничений. Каждый раз уточняется, нужно ли присутствие медсестры, если с ребенком находятся близкие или родственники. При их отсутствии следует находиться рядом с больным, контролировать ситуацию: оценивать тяжесть состояния ребенка, динамику болевого синдрома, изменения пульса и дыхания и т.д. Основная задача медсестры, курирующей такого ребенка, – обеспечение жизнедеятельности, включая обезболивание с применением разных анальгетиков, противомикробную терапию, нутритивную поддержку и т.п.

Сложный вопрос, затрудняющий оптимальную паллиативную помощь, – уровень личных переживаний, испытываемых медицинскими работниками, когда ребенок страдает. Значение чувства страха, тревоги, вины и боли не одинаково при уходе за смертельно больным ребенком и умирающим взрослым. Усугубляет проблему дефицит знаний и ресурсов, связанный с отсутствием опыта лечения детей данной категории.

Один из малоизученных вопросов паллиативной педиатрии – помощь детям с БЭ – редким наследственным хроническим заболеванием кожи, основным признаком которого являются пузыри, возникающие как спонтанно, так и в местах, чаще подвергающихся

давлению и трению. Улучшить качество жизни этих детей и их семей можно только благодаря раннему выявлению, тщательному уходу и своевременному лечению сопутствующих симптомов (физических – боль, анемия и др., психологических, духовных).

Хотелось бы поделиться определенным опытом, связанным с оказанием помощи таким детям, которых порой называют «дети-бабочки». Их нельзя даже, как обычных детей, взять на руки, поцеловать, приласкать – при неправильном контакте у них сразу отслаивается кожа.

Конечно, как и при любой другой ситуации, принципиальный вопрос – ранняя постановка правильного диагноза, что оставляет надежду на своевременную помощь.

БЭ – не одно заболевание, а целая группа, состоящая из 20 с лишним форм, объединенных общим названием. Сегодня различают 4 основных вида БЭ: **простой, пограничный, дистрофический, смещенный** (недавно выделен в отдельную группу).

Отнесение БЭ к тому или иному виду зависит от результатов биопсии кожи, включая трансмиссионную электронную микроскопию биоптата для выявления типичных структурных дефектов. Когда вид заболевания известен, рекомендуется выполнить анализ ДНК для выявления генетической мутации и определения типа наследования. К сожалению, в нашей стране данные методики не получили широкого распространения. Диагноз в основном ставится «на глаз» (рис. 1).

На коже в связи с неполноценностью ее строения возникают пузыри, язвы и эрозии в ответ на растирание и давление (порой – даже самое незначительное), перепад температуры окружающей среды. При БЭ умеренной выраженности пузыри заживают без рубцевания, в других случаях – с образованием рубцов. Рубцы не совсем обычные – это истонченная кожа, похожая на папиросную бумагу, очень сухая и хрупкая. Кожа в области рубцов лишена функции пото- и салоотделения, т.е. на поверхности кожи отсутствует защитная пленка, придающая коже мягкость и эластичность. Заживление с образованием рубцов стягивает кожу, а множественные повторные травмы одного и того же участка могут привести к образованию контрактур (стянутая кожа фиксирует суставы в определенном положении). Контрактуры и сращения наиболее заметны и значимы на кистях и стопах. Этим процессом охвачены и слизистые оболочки, где тоже формируются рубцы. Поскольку пальцы травмируются часто (из-за естественной активности ребенка), характерны деформация или потеря ногтей на пальцах рук и ног.

При некоторых формах БЭ пузыри могут поражать глаза и внутренние покровы тела: перегородки рта и носа, десны, зубы, что приводит к проблемам



Рис. 1. Ребенок с буллезным эпидермолизом

со зрением и затруднению нормального дыхания, смещению зубов и их разрушению у самого основания. Возможны образование вздутий на коже черепа и потеря волос. Другие достаточно распространенные симптомы и признаки БЭ – трудности с глотанием; чрезмерное потоотделение; образование вздутий в желудке, кишечнике и мочеполовых органах; шелушение кожи; истончение кожи; утолщение кожи на пальцах и подошвах ног (гиперкератоз); прыщи на коже (милиум – белые угри); хрупкость кожи; поражения кожи ануса, слизистых прямой кишки и гениталий.

Простой БЭ – наиболее частая и легкая форма заболевания. Эта форма БЭ – почти исключительно доминантно наследуемая; т.е. если один из родителей болен, шанс развития наследственного заболевания у ребенка – 50%. Такой же риск сохраняется, если в семье уже есть больной ребенок.

По окончании периода раннего детства пузыри появляются главным образом на стопах и кистях. В целом жизни это не угрожает, но существуют проблемы при передвижении и, конечно, у подростка ограничен выбор профессии.

При пограничном БЭ прогноз серьезнее, поскольку существует угроза смерти ребенка в первые дни и месяцы жизни. Смерть обычно связана с перекрытием дыхательных путей отслоившейся слизистой оболочкой в области гортани, но возможны и другие ситуации, несовместимые с жизнью. Существуют и нетяжелые формы заболевания. **Пограничный БЭ** наследуется рецессивно, т.е. отец и мать здоровы, но каждый из родителей является носителем рецессивного гена болезни. Риск развития заболевания у ребенка при каждой беременности – 25%.

Дистрофический БЭ может наследоваться как доминантно, так и рецессивно. Как и при других наследственных заболеваниях, рецессивные формы протекают тяжелее. Вместе с тем встречаются нетяжелые случаи рецессивного дистрофического БЭ и очень тяжелые – доминантного.

При дистрофических формах происходит отделение эпидермиса от основной пластинки дермы на уровне одной из структур, в норме соединяющей оба слоя. Разделение слоев зависит от наследственной неполноценности образования коллагена 7-го типа, сцепляющего оба слоя. При простом БЭ разделение слоев происходит ближе к поверхности кожи.

Рекомендации по уходу за ребенком с буллезным эпидермолизом

Несмотря на то, что БЭ неизлечим, своевременное вмешательство позволяет избежать многих осложнений или уменьшить степень их тяжести. Уход за больными БЭ направлен на устранение или облегчение симптомов и в основном является поддерживающим; он включает в себя профилактику инфекций, защиту кожи от травм, помощь при недостаточности питания и осложнениях с приемом пищи, сведение к минимуму деформаций и контрактур, а также психологическую поддержку ребенка и его семьи. Уход за кожей осуществляется с использованием современных антисептиков, атрауматичных повязок, антисептических, увлажняющих, ранозаживляющих мазей, мягких атрауматичных бинтов. Золотым стандартом атрауматичных повязок признаны повязки с адгезивным покрытием из мягкого силикона («Мепитель», «Мепитак», семейство повязок «Мепилекс» с технологией Safetac), которые обеспечивают максимально щадящую фиксацию на коже, комфорт и минимизируют травмирование раны и боль при снятии.

Обеспечение комфорта. Все дети находятся на диспансерном учете у дерматолога, им оформляется инвалидность и предоставляются связанные с инвалидностью льготы. Прививки малышам с БЭ должны проводиться по графику, если только у ребенка нет температуры или других противопоказаний. Необходимо проследить, чтобы участок кожи под укол не массировали, не подвергали трению и не использовали липкую медицинскую ленту.

Любое трение и сдвигание кожи у ребенка с БЭ вызывает повреждение и образование пузырей, но при давлении в вертикальном направлении этого не происходит. Поэтому при уходе за ребенком не должно быть никаких смещающих кожу движений! Нельзя поднимать ребенка, держа за подмышки, тянуть его к себе. Горизонтальные усилия провоцируют образование пузырей, и если они находятся в областях, подвергающихся постоянному трению, то очень плохо заживают, и их трудно перевязывать.

Маленького ребенка следует поворачивать (перекачивать) на бочок от себя, при этом одну руку помещают под ягодицу, а другую – под голову, а потом перекачивают обратно и поднимают. После небольшой тренировки это движение удастся легко. Если надо поднять ребенка из положения сидя, его просят чуть нагнуться вперед и помещают одну руку под ягодицы, а другую – сзади на шею; затем поднимают одним движением. Можно сделать это и по-другому: одной рукой обнимают грудь ребенка, а другую помещают под колени, поднимают также одним движением.

Необходимо тщательно продуманное обустройство всего, что окружает ребенка. Место для игр, коляска, столик для кормления, кровать должны отвечать главным требованиям безопасности таких детей – быть мягкими, без острых углов, выпирающих деталей и при этом быть несложными в обслуживании.

Очень важно поддерживать в комнате комфортный для ребенка микроклимат. Если воздух сухой, необходимо установить увлажнитель. Сухой воздух крайне вреден для кожи и слизистых малыша, страдающего БЭ. Температура помещения, где находится ребенок, должна быть не выше 20–23°C.

Для больных БЭ весьма важен правильный подбор одежды и обуви. Одежда должна быть мягкой, не иметь точек повышенного трения и давления на кожу от пуговиц или швов. Чрезмерно теплая или тесная одежда недопустима! Если ребенок совсем маленький, можно надевать всю одежду на малыша швами наружу. Выбор обуви – серьезная проблема почти для всех больных БЭ. Очень важно найти подходящую обувь, чтобы не вызвать появления пузырей на ногах. Подбирать обувь следует точно по размеру – она не должна быть мала или велика, должна быть изготовлена из мягкого и прочного материала, должна хорошо пропускать воздух – быть «дышащей», не иметь заметного каблука.

Перевязка и обработка ран (рис. 2 и 3) проводится в несколько этапов:

1. Тщательно дезинфицируют руки, например препаратом «Октенисепт» по общепринятому стандарту.

2. Поврежденный участок кожи больного обильно обрабатывают антисептиком. Можно использовать пронтосан и другие разрешенные к применению антисептики.

3. Стерильной медицинской иглой (канюлей) крайне осторожно прокалывают буллу (пузырь), одним движением пройдя покрывку пузыря так, чтобы получить 2 прокола одновременно. Движение иглы направляют вдоль тела так, чтобы не задеть дно пузыря. Если вы хотите этой же иглой проколоть следующий пузырь, ее необходимо тщательно продезинфицировать, но лучше использовать новую

иглу для каждого пузыря, чтобы избежать возможного распространения инфекции.

4. Слегка надавливая на место прокола, удаляют жидкость салфеткой из нетканого материала («Медикомп» или «Месофт»), или мягкой туалетной салфеткой, промокая обрабатываемое место. Повторяют действия до тех пор, пока пузырь полностью не опустеет. Большим детям можно откачивать жидкость непосредственно из пузыря, используя шприц как поршень для отсоса, или несколько раз проводя иглой по пузырю, как скалкой. Метод, которому отдают предпочтение, должен быть максимально удобным для медсестры и безопасным для больного.

5. Вновь тщательно обрабатывают участок кожи антисептиком.

6. Затем накладывают контактную раневую повязку («Мепитель», «Урготюль», «Атрауман», «Адаптик», «Гидротюль», «Бранолинд Н» – выбор носит сугубо индивидуальный характер). Повязку предварительно обрезают до размера, чуть большего, нежели размер раны, т.е. края повязки должны лечь на окружающие рану здоровые участки кожи с заступом не менее 2 см. В сложных случаях можно наложить атравматичную контактную накладку одну на другую внахлест с заступом 1 см или циркулярно.

7. Густо наносят на область раны крем или мазь (судокрем, бепантен или его аналог пантодерм). Наилучший результат достигается при их совместном использовании (лучше перемешать). **Внимание! Крем или мазь наносят:**

- *поверх атравматичной контактной наклейки «Мепитель»* – так повязка не будет сползать или скатываться; проникновение медикамента будет достигнуто благодаря пористой структуре повязки;
- *под повязку*, если использовать повязки «Урготюль», «Атрауман», «Адаптик», «Гидротюль», «Бранолинд Н».

8. На контактную повязку накладывают вторичную абсорбирующую губчатую повязку (типа «Мепилекс» или подобную), нетканую салфетку («Медикомп» или «Месофт»), впитывающие повязки «Месорб», «Цетувит Е», «Ургосорб» или «Пад силкофикс», в крайнем случае – марлевую салфетку.

9. Если рана находится на подвижных участках, для создания дополнительной защиты можно наложить тонкую губчатую атравматичную повязку большего размера («Мепилекс Трансфер», «Мепилекс Лайт» или обычный «Мепилекс»). Ненадолго слегка прижмите повязку рукой после наложения – ее тепло позволяет повязке лучше прикрепиться. Так как повязки обладают бережной и щадящей адгезией к коже (прилипают к коже не так сильно, как обычные), сверху необходимо забинтовать участок мягким бинтом (типа «Пеха-крепш», «Ролта-софт»,



Рис. 2. Множественные инфицированные пузыри – эрозии и язвы, момент обработки ран



Рис. 3. Внешний вид больного после обработки пузырей и наложения вторичных повязок

«Штюльпа», «Ластотел») или зафиксировать с помощью биндажа «Тубифаст». Затем конструкцию крепят самофиксирующимся бинтом «Пеха-хафт» (предварительно можно разрезать бобину так, чтобы использовать узкие полоски). Только **поверх бинтов!** Если необходимо, используют мягкую эластичную трубчатую сетку (например, Тонус-эласт).

10. Для фиксации, в том числе и различных медицинских устройств (датчики, канюли и т.п.) хорошо себя зарекомендовал атравматичный пластырь «Мепитак», который длительно сохраняет клеящиеся свойства, удобно может быть нарезан до нужного размера.

Все повязки могут оставаться на ране до нескольких дней, но необходимо периодически проверять, чтобы пузырь под ними снова не набрал жидкость.

Снятие повязки. Указанные препараты и перевязочные материалы опробованы для заживления ран при БЭ. Современные технологии, использованные при их производстве, отвечают всем особен-

ностям заживления ран у больных БЭ: легкость при наложении, минимальные неудобства и болезненность при снятии, создание благоприятной среды для заживления. Верхние бинты аккуратно срезаются ножницами. «Мепитель», повязки семейства «Мепилекс» снимают методом скатывания с уголка (подобно скатыванию теста в рулет). «Урготюль» аккуратно снимают чистыми руками. Если повязки все же немного прилипли к ране, применяют специальные средства, облегчающие их снятие (например, спрей-аэрозоль «Нилтак»). Еще один способ безболезненного снятия повязок – принятие ванны.

Важные замечания:

- для обработки и защиты ран при БЭ с осторожностью следует использовать абсорбирующую повязку «Мепилекс Бордер» – она не требует дополнительной фиксации, но при этом обладает более сильной адгезией;
- препарат «Октенисепт», который также часто используют для обработки ран, содержит спирт и может причинять боль при обработке открытой раны; используйте его только для обработки своих рук и медицинских игл;
- не увлекайтесь серебросодержащими средствами и препаратами с антибиотиками; к антибиотикам быстро развивается привыкание, а длительное использование серебра имеет негативные последствия. Такие препараты можно использовать очень недолго (не более 5–7 дней) и только под наблюдением врача!

Пальцы рук и ног. Часто пальцы рук и ног у детей с БЭ срстаются. Чтобы сохранить пальцы (а это очень важно для того, чтобы ребенок смог ходить в будущем), с первых дней необходимо уделять этому особое внимание и перевязывать пальчики по отдельности.

Перевязать каждый пальчик новорожденному, не повредив его, невозможно – ручки малыша крепко сжаты в кулачки, и, чтобы раскрыть ладонь, нужно приложить немало усилий, а делать этого нельзя. Поэтому сразу после рождения и в первые недели после родов рекомендуется делать следующее: всегда «отделять» большой палец от остальных. При бинтовании руки лучше «вкладывать» в ладошку хорошо пропитанный любым лубрикантом шарик бинта. Поскольку новорожденные сжимают руку в кулак, такой шарик поможет избежать контакта кончиков пальцев с ладошкой, что, в свою очередь, поможет избежать появления волдырей и на пальцах, и на ладони. Помните: шарик должен быть очень хорошо пропитан, чтобы избежать прилипания. Поверх надевается мягкая варежка для новорожденных. Со временем ребенок расслабит ручку, и тогда можно будет бинтовать каждый пальчик.

Перевязывать пальцы рук можно 2 способами: бинтованием и без бинтования. Для защиты пальцев

рук можно использовать самостоятельно шитые перчатки.

Перевязку пальцев ног для предотвращения возможных травм и обработки ран производят также, соблюдая определенную последовательность:

- вырезают ножницами прямоугольные полоски бинта «Ролта софт», представляющие собой нетканое ватное полотно; полоски прокладывают вокруг пораженных пальцев, нанеся под них мазь и крем;
- поверх обертывают тем же бинтом, стараясь избегать складок и чрезмерного количества слоев, особенно в месте суставов;
- закрепляют бинт Пеха-хафтом и/или бандажом «Тубифаст»;
- надевают сверху хлопчатобумажный носок швами наружу; резинку желательно отрезать; с помощью носка добиваются дополнительной фиксации.

Локти и запястья рук также часто страдают от ран; кроме того, эти места очень уязвимы, особенно у малышей. Их необходимо не только тщательно обрабатывать, но и защищать. Один из вариантов – использование мягкого бинта «Пеха-крепп» (подходящего размера), а для его фиксации – бинта «Пеха-хафт» (его можно разрезать на узкие полоски острым ножом, прорезая катушку бинта так, чтобы при разматывании получались полоски шириной около 1 см) или «Тубифаст». Поверх такой повязки накладывайте трубчатый эластичный бинт для фиксации. Пожалуй, самый простой и очень удобный способ защиты рук малыша – перчатки. Кожа кистей рук – самая тонкая и как следствие – самая ранимая. Для «детей-бабочек» мягкие перчатки – эффективная защита пальцев от срастания и увлажнение иссушенной кожи кистей рук.

Надевать перчатки необходимо и днем, и ночью, тогда не надо будет в дальнейшем делать ребенку болезненную операцию по разделению пальцев! Перчатки сконструированы таким образом, что если придется перебинтовать 1 или несколько пальцев, все равно перчатки можно будет надеть.

Важно стараться сохранить волосяной покров ребенка, защищая голову от расчесывания и возможных незначительных травм кожи при помощи мягких головных уборов.

Уход за полостью рта младенца. С самого раннего детства необходимо следить за состоянием слизистой оболочки рта и зубами больного ребенка. Некоторое облегчение боли при появлении пузырей во рту или прорезывании зубов может принести употребление специальных зубных гелей (камистад или дентинокс). Как только у малыша появился первый молочный зуб, его надо начинать приучать к гигиене полости рта. На 1-м этапе возможно применение силиконовых щеток-напалечников или

мягких салфеток для гигиены полости рта младенцев, которые пропитаны специальным раствором, например Wakodo (Япония). Возможно и применение специальной губки.

После появления всех зубов необходимо покрыть их специальным защитным лаком (у стоматолога). Гигиену полости рта такого больного следует проводить зубной щеткой с маленькой головкой и очень мягкой щетиной. Чтобы сделать щетину еще мягче, необходимо перед чисткой зубов помыть щетку с мылом в горячей воде. Рекомендуется использовать зубную пасту с фтором. Сильно ароматизированная зубная паста (мятная) может раздражать полость рта, особенно при тяжелых поражениях.

Когда ребенок станет старше, он должен не просто чистить зубы, но и полоскать рот специальными средствами после каждого приема пищи во избежание кариеса, так как его лечение, как и любое другое вмешательство стоматолога, будет осложнено основным заболеванием.

Проблемы питания и желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). Обычно пузыри в полости рта возникают сразу после рождения. По внешнему виду их часто ошибочно принимают за стоматит или молочницу и запрещают маме прикладывать такого ребенка к груди, что, вообще говоря, правильно. Кормление младенца должно быть организовано наиболее щадящим способом. Детей, больных БЭ, можно кормить грудью, если ребенок нормально сосет. Даже если у ребенка есть волдыри в полости рта, возможно его вскармливание сцеженным грудным молоком из бутылочки через специальные соски.

Многие родители в первые месяцы жизни своих «деток-бабочек» успешно используют обычные мягкие соски отечественного производства, которые надеваются на обычные аптекарские пузырьки. В любом случае всю посуду и соски необходимо тщательнейшим образом стерилизовать во избежание проникновения бактерий и микроорганизмов извне.

С самого рождения больного БЭ особое значение придается прибавке массы тела и питанию. Недостаточную массу тела нельзя рассматривать как неизбежный симптом заболевания – это сигнал, который нельзя игнорировать. Начать уделять должное внимание организации правильного кормления ребенка нужно как можно скорее! В принципе, пациенты с БЭ могут есть все, что пожелают. Необходимо только иметь в виду, что они должны иметь возможность без затруднения принимать приготовленную для них пищу.

Пищеводный рефлюкс – явление, наблюдающееся у многих детей с БЭ. Заброс пищи из желудка в пищевод трудно подтвердить, так как все диагностические приемы довольно травматичны. Типичный признак рефлюкса – кашель, особенно по ночам.



Рис. 4. Назогастральный зонд для кормления ребенка

Обязательно используют антацидные препараты (лечение назначает гастроэнтеролог). В некоторых случаях, если ребенок не может глотать, единственный выход – установка назогастрального зонда (рис. 4), но эта процедура дополнительно травмирует слизистую ротовой полости и ЖКТ. Альтернатива назогастральному зонду – наложение гастростомы. Эта хирургическая операция выполняется эндоскопически, широко применяется за рубежом, у нас – довольно редко.

Запоры – одно из состояний, сопровождающих БЭ. Частота дефекаций для больного БЭ менее важна, чем уровень дискомфорта в процессе дефекации. Если кал остается мягким и выходит безболезненно, ежедневное опорожнение кишечника необязательно. Ребенку с БЭ поход в туалет «по большому» даже при среднем объеме каловых масс может причинить боль и образование волдырей вокруг нежной кожи заднего прохода. Страх боли при испражнении может привести к рефлексивному отказу от похода в туалет, что значительно ухудшает аппетит ребенка и только усугубит запор. Так как регулярные дефекации зависят от частоты потребления пищи, плохой аппетит и нерегулярное питание могут привести к образованию твердого и сухого кала. Предотвращение запоров имеет огромную важность.

Необходимо давать ребенку больше жидкости, хотя бы по 150 мл на 1 кг массы тела в сутки. В случае отказа ребенка от простой охлажденной кипяченой воды используют разбавленный свежесжатый фруктовый сок (1 чайная ложка сока на 100 мл воды). Если потребление дополнительной жидкости не помогает устранить запоры, можно добавлять в еду

сахар на протяжении нескольких дней, а также сок консервированного чернослива, разбавленный водой. Как только ребенок перешел на твердую пищу, в его рацион включают фруктовые и овощные пюре.

Если запоры не проходят, несмотря на все принятые меры, для устранения этой проблемы лучше давать суспензию лактулозы (Дюфалак). Лактулозу нужно добавлять в молочную смесь, кефир, сок или любой другой напиток. Лактулоза абсолютно безвредна для организма, и принимать ее человек может практически всю жизнь. Если стул нормализовался, лактулозу отменяют, постепенно снижая ее количество на 1–2 мл ежедневно. В тех случаях когда, несмотря на прием лактулозы, запоры все-таки имеют место у ребенка старше 1 года, можно дневную дозу лактулозы разделить на 2 приема (утром и вечером).

Уход за глазами. Проблемы с глазами возможны при большинстве форм БЭ. У больных могут быть поражены веки, соединительные оболочки глаза и роговица. Регулярный надлежащий уход за глазами значительно снижает вероятность осложнений. Болезни глаз вызываются травмированием – натиранием или расчесыванием, воздействием внешних раздражающих факторов (жара, ветер или пыль), а также сухостью глаз. Проблемы с глазами у больных БЭ могут возникнуть и спонтанно, без видимых причин, причем как в младенческом возрасте, так и позже.

Дети часто трут глаза руками, что может вести к появлению пузырей. Появление пузырей провоцируется также и попаданием инородного тела. Чаще всего волдыри возникают на внутренней стороне век. Возникновение пузырей весьма болезненно, дети остро реагируют на такую боль – зажмуривают глаза, отказываются их открыть, пытаются их тереть, плачут. При подобных симптомах срочно принимают следующие меры:

- затемняют комнату плотными шторами, удаляют корочки с век влажным тампоном, на глаза накладывают теплые компрессы, чтобы уменьшить опухоль;
- нужен контроль за передвижением ребенка; даже простое передвижение при ограниченном зрении может быть опасным для малыша; он может споткнуться о незаметный предмет или ненароком задеть мебель, упасть и т.д.;
- если глаза у ребенка не открываются несколько дней из-за отека, эрозии роговицы или вынужденной повязки, очень важно проявить внимание к эмоциональным нуждам малыша; больной ребенок может капризничать, вести себя неадекватно, раздражаться, впадать в гнев или наоборот замкнуться в себе; важно помнить, что все это – признаки тревоги

и страха; ребенок нуждается в ласке и доброжелательности; если малыш совсем не видит, спокойный родной голос рядом очень важен для него.

Детям с БЭ необходимо постоянно увлажнять глаза. Если глаз больного сам не вырабатывает слез, необходимых для увлажнения, возникает состояние, называемое сухостью глаза. Сухой глаз становится чувствительным к свету, появляются неясность зрения («пелена перед глазами»), зуд, жжение или ощущение инородного тела в глазу. При недостаточном увлажнении увеличивается риск занесения инфекции. Увлажнение глаза можно улучшить, регулярно используя специальные препараты, увлажняющие глаза. Увлажняющие препараты в форме глазных капель или мазей сохраняют поверхность глаза увлажненной и предотвращают появление царапин на внутреннем веке. Их необходимо применять несколько раз в день и обязательно – на ночь. Днем лучше использовать увлажняющие капли. Мази могут затуманить зрение, их рекомендуется использовать ночью. В дневное время используйте препараты искусственных слез, которые можно применять 2 или 3 раза в день. Они ускоряют исцеление, уменьшают боль и защищают глаз точно так же, как естественные слезы.

Светобоязнь – состояние, при котором глаза совсем не переносят дневного или искусственного света. Яркое освещение в помещении может быть неприятным и причинять боль и дискомфорт даже при закрытых веках. Если это случилось накладывают повязку и затемняют комнату, пока светобоязнь не ослабеет. Использование солнцезащитных очков также уменьшает дискомфорт.

Зуд возникает при всех формах БЭ, но в большей степени от него страдают лица с простой формой БЭ. Основными причинами зуда являются: сухая кожа; заживающие и покрытые корочкой раны; воспаление и продолжительные повреждения кожи, которые возникают при непрерывном заживлении ран.

Основные меры:

- нужно пить (борьба с высыханием кожи);
- не перенагревать помещение, увлажнять воздух;
- отказаться от иссушающих кожу средств, таких как гели, средства для растирания на основе алкоголя, пудры и т.п.;
- ограничить использование мыла;
- принимать ванну или душ не слишком долго и с не очень горячей водой, а в конце (если можно) процедуру закончить холодной водой, так как от холодной воды поры кожи закрываются и влаги испаряется меньше;
- применяют влажные, охлаждающие обертывания из черного чая или поваренной соли (черный чай должен завариваться в течение

15 мин, его необходимо остудить; он содержит дубильные вещества, которые охлаждают кожу и облегчают зуд);

- носят просторную легкую одежду из не раздражающего материала – хлопка или шелка, к примеру из дермасилка («Dermasilk»);
- используют постельное белье из охлаждающих материалов (например, из микроэйра, Microair).

В зависимости от предполагаемой причины предлагаются разные способы лечения – уход, медикаментозное лечение, поведенческая терапия.

Средства ухода за кожей: линия «Эксипиал» – М Липолосьон, крем, жирный крем, лосьон с 10% мочевиной и т.д., липолосьон, гидролосьон, цинковая мазь; «Parfenac» крем с 2,5% декспантенолом; SJS-масла; масло для ванны линий «Balneum Nermal F», «NutrientPlus», «Balmandol» и др.

Медикаментозное лечение включает в себя кратковременную стероидную терапию (кортизон), антигистаминные препараты. Эти медикаменты помогают снять не только воспаление, но и зуд. К средствам поведенческой терапии относят использование различных текстильных товаров (белье из дермасилка, постельное белье «Микроэйр»); применение хлопковых перчаток на ночь; короткую стрижку ногтей; методы релаксации – аутоотренинг, прогрессивная мышечная релаксация по Якобсону, йога.

Зуд может усиливаться как у детей, так и у взрослых по вечерам. Некоторые больные сильно расчесывают себя из-за стрессов, полученных в течение дня, что может иметь тяжелые последствия. Поэтому как для детей, так и для взрослых очень важно не допускать перевозбуждения перед сном, отдавая предпочтение более ровным, успокаивающим видам деятельности.

Боль. Для облегчения боли, а пузыри и эрозии (открытые раны) очень болезненны, обычно применяют парацетамол, седативные средства растительного происхождения – валериану, пустырник, успокоительные сборы, ново-пассит, шалфей. При тяжелом течении БЭ в терминальных стадиях боль нестерпима, в таких случаях необходимо применение наркотических обезболивающих препаратов.

Купание (рис. 5) – важная процедура. Купать ребенка следует не чаще 1 раза в 5–7 дней. Купание каждый день может причинить вред при БЭ: при частом мытье кожа теряет необходимые для ее нормального функционирования вещества, которые сама же и выделяет. К каждой помывке следует тщательно готовиться. Все должно быть под рукой – мягкие пеленки, перевязочные средства, одежда. Желательно, чтобы при купании помогал еще кто-то. Ванна для малыша должна быть достаточно большой, а ее форма – удобной, чтобы ребенок не поранился



Рис. 5. Купание ребенка с буллезным эпидермолизом

о стенки. Температура воды – не выше 35°C. Помните, что кожа малыша без одежды наиболее уязвима. В воду следует добавлять pH-нейтральные моющие и увлажняющие средства, специальные соли для купания младенцев. Врачи в последние годы пришли к выводу, что употребление многих трав (например, череды) часто приводит к аллергическим реакциям. К тому же многие травы дают подсушивающий эффект, что для кожи ребенка с БЭ недопустимо. Погружать в ванну и держать в воде такого ребенка необходимо на мягкой пеленке. Можно использовать одноразовые медицинские перчатки – если в них попадет немного воды, они превратятся в амортизирующие надувные подушечки. Многие родители используют ванны и для отмачивания присохших повязок, и это абсолютно правильно. Мыть кожу мочалкой, даже мягкой, нет никакой необходимости! Из ванны малыш (а его кожа абсолютно не защищена в этот момент!) перекладывают на пеленальный столик или просто на большую кровать. И сразу – перевязка! Не забудьте увлажнить кожу!

Косметические средства для увлажнения кожи ребенка:

- пена для ванны «Menalind Professional» (Германия), нейтральный pH, содержит пантенол и креатин;
- масло для купания «Menalind Professional»;
- натуральная добавка для купания (соль «Атопита» (Япония), которая восстанавливает и увлажняет кожу;
- добавка для ванн «Ромашка Велнесбад» (Швейцария);
- очищающий смягчающий гель «Триксера+» (Франция) для чувствительной, очень сухой и атопичной (предрасположенной к зуду) кожи;
- средство для ванн «Ехomega с Омега-6» (Франция); смягчает, успокаивает и увлажняет кожу;
- очищающий крем для душа «Lipikar Surgras» (Франция).



Рис. 6. Уход за ребенком с буллезным эпидермолизом требует от родителей самоотверженности, терпения и огромных финансовых затрат

Чего желательно не делать

- применение кортикостероидных препаратов как внутрь, так и наружно не рекомендуется; не препятствуя образованию пузырей и не способствуя заживлению, они усиливают формирование атрофических рубцов;
- при выполнении любых медицинских манипуляций должны присутствовать родители или лица, имеющие опыт ухода за ребенком с БЭ; они обязательно должны информировать медицинский персонал о сути заболевания и необходимости крайне осторожного обращения с ребенком (рис. 6); это касается и осмотра врачами – педиатром, отоларингологом или стоматологом;
- нельзя допускать к уходу за ребенком лиц без соответствующего инструктажа, чтобы не допустить даже незначительного травмирования кожи и слизистых оболочек;
- подсушивание ран и БЭ – несовместимые вещи; раны при БЭ должны заживляться только во влажной среде; температура воздуха выше 25°C уже неприемлема для ребенка с БЭ, поэтому все осложнения чаще возникают летом;
- при лечении других заболеваний следует избегать согревающих, сдвигающих и раздражающих кожу процедур (банки, горчичники, пластыри, парафиновые и озокеритовые аппликации, души, грязевые обертывания, массаж и т.д.).

Лечебная физкультура

Предотвращению контрактур способствуют специальные упражнения для рук, выполняемые еже-

дневно по 10–15 мин. Комплекс физических упражнений необходим также, если рубцевание происходит близко к суставам; при отсутствии движений ограничивается их подвижность. Особое внимание уделяют таким областям, как подмышки, шея, кисти, рот.

Уход за детьми с БЭ – весьма дорогое удовольствие. К сожалению, адекватную помощь от государства получить трудно, поскольку данное заболевание не включено в список приоритетных. Реальную помощь детям, больным БЭ, оказывает попечительский совет фонда «Дети БЭЛА», под наблюдением которого находится 150 детей с БЭ, хотя в России таких больных должно быть, согласно мировой статистике, около 2 тыс.

Профилактика

При подозрении на (по данным анамнеза родителей) пограничный, рецессивный и дистрофический БЭ возможно проведение пренатальной диагностики методом биопсии кожи плода в 16–18 нед беременности с последующим электронно-микроскопическим исследованием. Такое исследование может быть проведено в Центре охраны здоровья матери и ребенка (Москва) и в ряде зарубежных стран. Если у плода имеется заболевание, производят прерывание беременности.

Рекомендуемая литература

- Бялик М.А., Моисеенко Е.И. Базовая модель «Хосписа для детей, неизлечимо больных онкологическими заболеваниями»: курс лекций // www.palmedfund.ru
- Введенская Е.С. Паллиативная помощь и биоэтика // Медицинская сестра. – 2008; 5: 18–21.
- Григорьев К.И. Сестринская помощь детям с онкогематологическими заболеваниями // Медицинская сестра. – 2011; 7: 43–50.
- Кучеренко В.З., Эккерт Н.В., Сучков А.В. Развитие здравоохранения до 2020 г и совершенствование паллиативной помощи // Медицинская сестра. – 2010; 6: 11–14.
- Суворова К.Н., Альбанова В.И. Наследственный буллезный эпидермолиз // Детская дерматовенерология. – Казань, 1996. – С. 69–80.
- Усенко О.И. О необходимости стратегии развития паллиативной помощи в России // Медицинская сестра. – 2011; 6: 3–11.
- Oxford textbook of palliative care for children. Eds. A. Goldman, R. Hain, S. Liben. – London: Oxford University Press, 2006. –140 p.
- World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care in children. – Geneva, Switzerland: WHO, 1998.

CARE FOR CHILDREN WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA: PALLIATIVE WAYS TO SOLVE THE PROBLEM

N.V. Benova, Prof. K.I. Grigoryev, K.V. Kovalenok

N.I. Pirogov Russian National Research Medical University

The paper analyzes the distribution and course of life-threatening childhood diseases in case of epidermolysis bullosa. It presents the principles of care for these children, by applying the currently available care products and discusses further prospects for introducing palliative pediatrics in Russian practice.

Key words: palliative care for children; nursing care; life-threatening diseases; epidermolysis bullosa.



Ф О Н Д

ДЕТИ БЕЛА

БУЛЛЕЗНЫЙ ЭПИДЕРМОЛИЗ ■ ЛЕЧЕНИЕ И АДАПТАЦИЯ

Как невозможно прикоснуться к крылу бабочки, не повредив его, так же невозможно дотронуться и до ребенка с буллезным эпидермолизом, не травмировав кожу — она настолько тонкая и чувствительная, что даже шов на одежде или нежные объятия матери могут привести к незаживающей ране. По этой причине во всем мире таких детей называют «дети-бабочки».

Чтобы жить максимально полноценной жизнью, такие дети нуждаются в постоянных и безболезненных перевязках, а их семьи — в необходимой медицинской, материальной и психологической помощи. Все эти виды помощи оказывает Фонд «Дети БЕЛА».

www.deti-bela.ru
8(495) 504-58-94
info@deti-bela.ru

Современные перевязочные средства с уникальной технологией Safetac

- Золотой стандарт среди атравматичных повязок.
- Более 25 лет успешного применения повязок с адгезивным покрытием из мягкого силикона при лечении и уходе за хроническими ранами в том числе у больных буллезным эпидермолизом.

Благотворительный фонд «Дети БЕЛА» - это единственная в России некоммерческая организация, оказывающая помощь детям с редким генетическим заболеванием — буллезный эпидермолиз.



Safetac[®]
TECHNOLOGY

 MÖLNLYCKE
HEALTH CARE