

# Проблема боли и ее оценки у детей с буллезным эпидермолизом

Троицкая К. С.<sup>1</sup>, Голяева М. Н.<sup>1</sup>, Орлова О. С.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Благотворительный фонд «БЭЛА. Дети-бабочки», (Фурманский переулок, дом 3, г. Москва, 105062, Российская Федерация)

<sup>2</sup> Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства» Министерства здравоохранения Московской области, (Большая Серпуховская ул, 62, г. Москва, 115093, Российская Федерация)

## Резюме

### Для переписки:

Троицкая  
Ксения Сергеевна  
e-mail:  
psytroitskaya@yandex.ru

**Цель.** В настоящее время возрастает интерес к лечению и улучшению качества жизни пациентов с редкими хроническими заболеваниями и, одним из актуальных вопросов, остается проблема оценки и профилактики болевого синдрома. Целью обзорной статьи стало изучение проблемы боли и ее оценки у детей с буллезным эпидермолизом.

**Теоретическое обоснование.** В статье проблема боли рассмотрена, как сложный биопсихосоциальный феномен, по результатам теоретического обзора представлены основные положения концепции многофакторной природы боли, что необходимо учитывать при подборе инструментов для оценки боли при работе с генными дерматозами (буллезный эпидермолиз) в детском возрасте. На основании анализа российских и зарубежных исследований обозначен ряд наиболее проблемных областей в оценке боли у детей.

**Результаты и их обсуждение.** По результатам анализа ряда исследований дано описание основных проявлений буллезного эпидермолиза и возможных причин появления боли. Рассмотрена биопсихосоциальная многофакторная природа боли, представлены ее нейробиологические, психологические и функциональные последствия и на основе изложенных исследований впервые сделаны выводы о принципах подбора наиболее эффективных инструментов для оценки боли и ее влияния на жизнедеятельность детей при хроническом неизлечимом заболевании. Оценка боли должна включать предыдущий опыт и ожидания детей, стратегии совладания и ресурсы ослабления боли, особенности коммуникации с ухаживающими взрослыми. Для всех форм буллезного эпидермолиза характерны боль и дискомфорт и их устранение играет ключевую роль с точки зрения самочувствия и качества жизни пациента.

EDN: RNNWNR



**Ключевые слова:** буллезный эпидермолиз, оценка боли, хроническая боль, переживание боли, биопсихосоциальная модель, эмоциональные нарушения, социальная среда, мультидисциплинарный подход, детский возраст

# The problem of pain and its assessment in children with epidermolysis bullosa

K. S. Troitskaya<sup>1</sup>, M. N. Golyaeva<sup>1</sup>, O. S. Orlova<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Charitable Foundation «BELA. Butterfly Children», (building 3, room 1, Furmanny lane, Moscow, 105062, Russia)

<sup>2</sup> NIKI of Childhood of the Ministry of Health of the Moscow Region, (62, Bolshaya Serpukhovskaya st., Moscow, 115093, Russia)

## Summary

**Goal.** Currently, there is an increasing interest in the treatment and improvement of the quality of life of patients with rare chronic diseases, and one of the urgent issues remains the problem of pain syndrome assessment and prevention. The purpose of the review article was to study the problem of pain and its assessment in children with epidermolysis bullosa.

**Theoretical justification.** In the article, the problem of pain is considered as a complex biopsychosocial phenomenon, according to the results of a theoretical review, the main provisions of the concept of the multifactorial nature of pain are presented, which must be taken into account when selecting tools for assessing pain when working with gene dermatoses (epidermolysis bullosa) in childhood. Based on the analysis of Russian and foreign studies, a number of the most problematic areas in the assessment of pain in children are identified.

**Results and their discussion.** According to the results of the analysis of a number of studies, the description of the main manifestations of epidermolysis bullosa and possible causes of pain is given. The biopsychosocial multifactorial nature of pain is considered, its neurobiological, psychological and functional consequences are presented, and on the basis of the research presented, conclusions are drawn for the first time about the principles of selecting the most effective tools for assessing pain and its impact on the vital activity of children with a chronic incurable disease. Pain assessment should include children's previous experiences and expectations, coping strategies and pain relief resources, and communication features with caring adults. All forms of epidermolysis bullosa are characterized by pain and discomfort, and their elimination plays a key role in terms of the patient's well-being and quality of life.

**Corresponding author:**

Ksenia S. Troitskaya

**e-mail:**

psytroitskaya@yandex.ru

**Keywords:** epidermolysis bullosa, pain assessment, chronic pain, pain experience, biopsychosocial model, emotional disorders, social environment, multidisciplinary approach, childhood

### Введение

Проблема болевого синдрома у пациентов с БЭ (и с другими генетическими заболеваниями кожи) достаточно не изучена, а также отсутствует единый подход к обезболиванию у данной категории пациентов. Боль представляет собой сложный самостоятельный психофизиологический феномен, в который вовлечены механизмы регуляции и формирования эмоций, моторные, гуморальные и гемодинамические проявления, формирующие болевой синдром. D. Turk и R. Fillingim отмечают, что как биопсихосоциальное явление, боль включает в себя широкий диапазон когнитивных, поведенческих и аффективных процессов, в дополнение к физическим и другим медико-биологическим факторам [1].

Биопсихосоциальная модель представлена нейрофизиологическими изменениями в мышцах, суставах и нервах, которые генерируют сенсорный ввод информации, при этом данная информация передается по центральной нервной системе к мозгу, которая может быть истолкована индивидом как «боль». Такая сенсорная информация не считается болью, пока не подвергнется когнитивной обработке, которая включает информацию о предыдущем опыте и эмоциональную оценку. Таким образом, оценка боли должна включать в себя предыдущий соматосенсорный опыт, ожидания, убеждения, стратегии совладания, ресурсы, доступные для ослабления боли и возвращения к своему обычному физическому и эмоциональному состоянию. Пациент может игнорировать сенсорную информацию и продолжать фокусировать внимание на текущей деятельности, или может интерпретировать сенсорную информацию как боль. Следовательно, биопсихосоциальная модель смещает акцент с патофизиологических процессов на особенности когнитивного и эмоционального состояния пациента, опыт переживания боли и адаптации к ней [2].

Переживание боли неразрывно связано с различными эмоциональными нарушениями. R. H. Dworkin отмечает, что взаимосвязь между симптомами (или синдромами) и дистрессом считается клинически значимой. Так, распространенность депрессии у пациентов

с хронической болью составляет 52%, а распространенность хронической боли среди пациентов с депрессией – примерно 65%. У пациентов с хронической болью паническое расстройство отмечено в 11% случаев, агорафобия с паническими атаками – в 2,1%, генерализованное тревожное расстройство – в 20%, обсессивно-компульсивное расстройство – в 1,1%, посттравматическое стрессовое расстройство – в 1,1%, расстройство адаптации с тревожным настроением – в 42,8%, фобическое расстройство – в 9%. Агрессия и раздражительность также часто сопутствуют развитию хронического болевого синдрома [3]. Типичны и расстройства сна при хронической боли – частые пробуждения, трудности засыпания, короткая продолжительность сна. Эти феномены существуют независимо от аффективных нарушений и снижают эффективность лечения хронической боли [4]. Нарушение сна снижает болевой порог, уменьшает когнитивные ресурсы и повышает субъективное ощущение боли [1]. Таким образом, наличие актуальной психогении достоверно связано с увеличением длительности и выраженности болевых расстройств, а также с усилением их негативного влияния на качество жизни пациентов. Коррекция дезадаптивных убеждений пациентов о боли влияют на изменения в ощущении и оценке боли [2].

Буллезный эпидермолиз – это мультидисциплинарное заболевание, характеризующихся поражением кожи и слизистых оболочек в результате малейших травм, которые приводят к образованию пузырей, эрозий. Для БЭ характерно поражение внутренних органов и систем организма: поражение глаз, аппарата уха, органов желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы, опорно-двигательного аппарата; тяжесть и объем проявлений зависит от подтипа и формы БЭ, а также типа наследования. Прогноз для пациентов варьируется в зависимости от формы и подтипа заболевания, а также степени проявления сопутствующих соматических заболеваний [5]. В настоящее время в РФ не существует единого регистра пациентов с БЭ и по данным

различных исследователей показатель распространенности буллезного эпидермолиза в Российской Федерации, в зависимости от региона, варьируется от 0 до 21,03 случаев на 1 000 000 населения [6]. Гендерных различий в распространенности БЭ среди населения отдельных регионов Российской Федерации не выявлено. Среди больных врожденным буллезным эпидермолизом 61% детей и 43% взрослых признаны инвалидами [7].

До настоящего времени, болевой синдром при различных кожных заболеваниях и повреждениях изучен недостаточно. В отечественной литературе данный вопрос рассматривается в связи с ожоговыми травмами, изучены взаимосвязи стрессовых реакций и степени ожогов [8]. При сравнении болевых ощущений при БЭ и других тяжелых кожных заболеваний с помощью опросника «Дерматологический индекс качества жизни» (DLQI), было отмечено, что интенсивность боли при БЭ была наиболее высокая. При БЭ интенсивность болевых ощущений часто сравнивают с болевыми ощущениями ожоговых больных [9]. Боль в кожных покровах при БЭ возникает в результате пузырей, эрозий и присоединению вторичной инфекции. В исследовании N. Schrader показано, что болезненные ощущения локализованы, как правило на поверхности кожи верхних и нижних конечностей [10].

Также, источниками болевых ощущений выступают органы желудочно-кишечного тракта. Повреждение ротовой полости, образование пузырей и воспаление слизистой оболочки являются наиболее частыми проявлениями желудочно-кишечных осложнений у пациентов с БЭ, которые могут быть крайне болезненны и приводить к трудностям в кормлении и поддержании гигиены полости рта [11]. Проблемы со своевременным опорожнением кишечника наблюдается у 35% детей со всеми типами БЭ и могут вызывать боль в животе и боль при дефекации, а также приводить к травмам в перианальной области. Хроническая перианальная боль во время дефекации может привести к удерживающему поведению, которое усугубляет запор [12]. Поражение опорно-двигательного аппарата являются частыми и, особенно болезненными для пациентов. Дети с пограничным

и дистрофическим БЭ нередко имеют ограничения в диапазоне движений за счет деформаций опорно-двигательного аппарата в виде контрактур и псевдосиндактилий конечностей [13]. При определенных типах наследования и мутациях БЭ может сочетаться с ДЦП, артрогрипозом или мышечной дистрофией [14]. Офтальмологические осложнения нередко встречаются при БЭ, но частота варьируется в зависимости от формы и подтипа. При БЭ могут быть поражены как кожа век, так и слизистая глаз. Повреждение роговицы, связанные с буллезным эпидермолизом обычно очень болезненны [15]. Пациенты с некоторыми типами БЭ испытывают сильный зуд, который приводит к появлению расчесов и повреждению кожи, что увеличивает воспаление и стимулирует нервные волокна, что в свою очередь способствует образованию обширных раневых поверхностей и усилению зуда [16].

Как мультисистемное заболевание, БЭ часто приводит к необходимости хирургического вмешательства, например коррекции контрактур и псевдосиндактилий конечностей и дилатации пищевода. В настоящее время нет контролируемых исследований терапии послеоперационных болей при БЭ, обычно применяются общие принципы ухода и обезболивания [9].

Уход при БЭ включает в себя ежедневные достаточно болезненные процедуры. Рутинные манипуляции, такие, как гигиенические процедуры, переодевания и проведение перевязок вызывают тревогу и дискомфорт у пациентов с БЭ и могут способствовать увеличению потребности в обезболивании. При этом, например, по данным исследований K. Goldschneider только 5% пациентов с рецессивной дистрофической формой БЭ получают адекватное обезболивание [9]. Вероятно, такие низкие показатели являются следствием трудностей диагностики и оценки болевого синдрома, особенно это касается когорты пациентов детского возраста.

У детей непонимание значения вербальных маркеров не позволяют четко охарактеризовать такие субъективные ощущения, как боль и делают процесс ее количественной оценки достаточно трудоемким [17]. Чем младше ребенок, тем хуже он переносит боль, однако,

переносимость боли повышается с возрастом. При этом, болевые ощущения, испытанные в раннем возрасте, могут иметь долгосрочные последствия, например, накопление «негативного» болевого опыта и снижение толерантности к боли. Персистирующий болевой синдром ведет к дезадаптации, к неадекватному восприятию болевых и не болевых импульсов и сопровождается различными нарушениями функций центральной нервной системы [18]. Сложность переживания боли детьми, разнообразие обстоятельств, условий, возраста, когнитивных уровней, а также другие факторы, влияющие на проявление боли, влияют и на то, как эта боль может быть выражена [19]. По мнению Н. Brevik и соавторов, оценка острой боли является достаточно простой задачей в сравнении с изучением хронической боли: «нет единого инструмента, который может быть рекомендован для оценки боли у всех детей во всех контекстах» [20]. Важно отметить, что в случаях хронической боли у детей реакция родителей на боль играет определяющую роль в формировании восприятия боли детьми. Так, фиксация родителей на боли и ее «катастрофизация» усиливают болевые ощущения и болевое поведение ребенка [21]. Известно, что взаимодействие между пациентами с хронической болью и их близкими может либо облегчить, либо наоборот ухудшить приспособление к хронической боли [2]. Для оценки интенсивности боли и эффективности лечения рекомендуется применять специальные шкалы оценки боли, регистрировать локализацию, время

появления, тип, характер и длительность болевого синдрома [18]. В настоящее время наиболее распространено применение категорических шкал (для описания выраженности интенсивности боли используются слова, например – вербально-описательная шкала (ВОШ)), числовых шкал (имеются числовые формы представления, визуально-аналоговая шкала (ВАШ)), и многомерных шкал, таких как NIPS, FLACC, шкалу Вонга-Бейкера, шкалу тактильной и визуальной оценки боли (позволяют получить всестороннюю информацию о характере боли и ее влиянии на личность пациентов). Оценка болевого синдрома у детей должна проводиться рутинно и комплексно. Необходимо проводить опрос самого ребенка (естественно, если возраст и состояние нервной системы позволяют сделать это), или его родителей, или опекунов. Также проводить полное клиническое обследование и третьим этапом применять шкалы. При идентификации причины боли важно учитывать следующие моменты: связана ли боль с движением, приемом пищи, мочеиспусканием, процедурами и т.д. Для оценки боли при БЭ, как правило, используют опросники, направленные на оценку как нейропатических, так и ноцицептивных компонентов боли (например, голландский опросник PQAS) [10], а также Бирмингемскую шкалу оценки тяжести (БЭ) с помощью которой фиксируют различные кожные и внекожные проявления БЭ и оценивают площадь поражения кожи, но необходимо также брать в расчет субъективную оценку пациента и его восприятие окружающего мира.

### Выводы

Пациенты с буллезным эпидермолизом имеют широкий спектр потребностей в лечении боли, которая изменяется в зависимости от типа БЭ, тяжести в пределах этого типа, и особенности физического, эмоционального и психологического состояния и окружения каждого пациента. Буллезный эпидермолиз, как хроническое и, на данный момент неизлечимое заболевание с многокомпонентным болевым синдромом, требует создания новых

протоколов оценки боли, с учетом всех вышеперечисленных факторов. Необходимо учитывать не только тип буллезного эпидермолиза, но и влияние субъективных факторов, например, стиль привязанности у детей, функциональность семейной системы или взаимоотношения в диаде «мать-дитя», что конечно же требует продолжения изучения восприятия и оценки боли как сложного многофакторного процесса.

Троицкая Ксения Сергеевна, клинический психолог, кандидат психологических наук, консультант

Голяева Мария Николаевна, консультант; медицинский психолог

Орлова Ольга Сергеевна, консультант; врач-дерматовенеролог

Ksenia S. Troitskaya, clinical psychologist, Cand. of Psychological Sci, consultant; ORCID: 0000-0001-6621-3891

Maria N. Golyaeva, consultant; medical psychologist; ORCID: 0000-0001-9688-1364

Olga S. Orlova, consultant; dermatovenerologist; ORCID: 0009-0002-6642-5776

## Список литературы:

1. Turk D.C., Fillingim R.B., Ohrbach R., Patel K.V. Assessment of Psychosocial and Functional Impact of Chronic Pain. *J Pain*. 2016 Sep;17(9 Suppl): T21-49. doi: 10.1016/j.jpain.2016.02.006.
2. Edwards R.R., Dworkin R.H., Sullivan M.D., Turk D.C., Wasan A.D. The Role of Psychosocial Processes in the Development and Maintenance of Chronic Pain. *J Pain*. 2016 Sep;17(9 Suppl): T70-92. doi: 10.1016/j.jpain.2016.01.001.
3. Dworkin R.H., Bruhl S., Fillingim R.B., Loeser J.D., Terman G.W., Turk D.C. Multidimensional Diagnostic Criteria for Chronic Pain: Introduction to the ACTTION-American Pain Society Pain Taxonomy (AAPT). *J Pain*. 2016 Sep;17(9 Suppl): T1-9. doi: 10.1016/j.jpain.2016.02.010.
4. Tabeeva G.R. Comorbidity of chronic pain and depression in neurological patients. *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2013;5(3):4-12. (In Russ.) doi: 10.14412/2074-2711-2013-2332.  
Табеева Г. Р. Коморбидность хронической боли и депрессии у неврологических больных. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. 2013;5(3):4-12. doi: 10.14412/2074-2711-2013-2332.
5. Murashkin N. N., Namazova-Baranova L. S. [Epidermolysis bullosa]. Moscow. *Pediatrician's Publ.*, 2019. 444 P. (in Russ.)  
Мурашкин Н. Н., Намазова-Баранова Л. С. Буллезный эпидермолиз: руководство для врачей. *ПедиатрЪ*. 2019. С. 444.
6. Hon K.L., Chu S., Leung A.K.C. Epidermolysis Bullosa: Pediatric Perspectives. *Curr Pediatr Rev*. 2022;18(3):182-190. doi: 10.2174/1573396317666210525161252.
7. Kubanov A.A., Karamova A.E., Chikin V.V., Bogdanova E.V., Monchakovskaya E.S. Epidemiology and Providing of Healthcare for Patients with Inherited Epidermolysis Bullosa in the Russian Federation. *Annals of the Russian academy of medical sciences*. 2018; 73 (6): 420-430. (In Russ.) doi: 10.15690/vramn980.  
Кубанов А. А., Карамова А. Э., Чикин В. В., Богданова Е. В., Мончаковская Е. С. Эпидемиология и состояние оказания медицинской помощи больным врожденным буллезным эпидермолизом в Российской Федерации. *Вестник РАМН*. 2018; 73 (6): 420-430. doi: 10.15690/vramn980.
8. Kubanov A.A., Karamova A.E., Bogdanova E.V., Chikin V.V. Medical and social aspects of congenital epidermolysis bullosa in the Russian Federation. *Medical Technologies. Assessment and Choice*. 2021;(2):44-50. (In Russ.) doi: 10.17116/medtech20214302144.  
Кубанов А. А., Карамова А. Э., Богданова Е. В., Чикин В. В. Медико-социальные аспекты врожденного буллезного эпидермолиза в Российской Федерации. *Медицинские технологии. Оценка и выбор*. 2021; 2 (43):44-50. doi: 10.17116/medtech20214302144.
9. Azovskiy D.K., Lekmanov A. U., Budkevich L. I., Pilutik S. F., Gudilov D.S. Efficacy of pain management at prehospital stage in children with severe thermal trauma. *Messenger of Anesthesiology and Resuscitation*. 2016;13(3):3-8. (In Russ.) doi: 10.21292/2078-5658-2016-13-3-3-8.  
Азовский Д. К., Лекманов А. У., Будкевич Л. И., Пилюттик С. Ф., Гудилов Д. С. Эффективность обезболивания на догоспитальном этапе у детей с тяжелой термической травмой. *Вестник анестезиологии и реаниматологии*. 2016; 13(3): 3-8. doi: 10.21292/2078-5658-2016-13-3-3-8.
10. Schröder N.H.B., Yuen W.Y., Jonkman M.F. Pain Quality Assessment Scale for Epidermolysis Bullosa. *Acta Derm Venereol*. 2018 Mar 13;98(3):346-349. doi: 10.2340/00015555-2827.
11. Goldschneider K.R., Lucky A.W. Pain management in epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin*. 2010 Apr;28(2):273-82, ix. doi: 10.1016/j.det.2010.01.008.
12. Freeman E.B., Köglmeier J., Martinez A.E., Mellerio J.E., Haynes L., Sebire N.J., Lindley K.J., Shah N. Gastrointestinal complications of epidermolysis bullosa in children. *Br J Dermatol*. 2008 Jun;158(6):1308-14. doi: 10.1111/j.1365-2133.2008.08507.x.
13. Khan M.T., O'Sullivan M., Faitli B. et al. Foot care in epidermolysis bullosa: evidence-based guideline. *Br J Dermatol*. 2020 Mar;182(3):593-604. doi: 10.1111/bjd.18381.

14. Alvarez V.C., Penttilä S. T., Salutto V. L., Udd B., Mazia C. G. Epidermolysis bullosa simplex with muscular dystrophy associated with *PLEC* deletion mutation. *Neurol Genet.* 2016 Oct 11;2(6): e109. doi: 10.1212/NXG.000000000000109.
15. Bachir Y., Daruich A., Marie C., Robert M. P., Bremond-Gignac D. Eye Involvement and Management in Inherited Epidermolysis Bullosa. *Drugs.* 2022 Aug;82(12):1277–1285. doi: 10.1007/s40265-022-01770-8.
16. Danial C., Adeduntan R., Gorell E. S. et al. Evaluation of Treatments for Pruritus in Epidermolysis Bullosa. *Pediatr Dermatol.* 2015 Sep-Oct;32(5):628–34. doi: 10.1111/pde.12486.
17. Тепаев Р.Ф., Обедин А.Н. Pain syndrome in children: diagnostics and treatment (with commentary by R. F. Тепаев). *Pediatric pharmacology.* 2014;11(6):86–91. (In Russ.) doi: 10.15690/pf.v11i6.1222.  
Тепаев Р.Ф., Обедин А.Н. Синдром боли у детей: диагностика и лечение. *Педиатрическая фармакология.* 2014;11(6):86–91. doi: 10.15690/pf.v11i6.1222.
18. Savva N. N. Bikkulova D. Sh., Kumirova E. V. et al; HCPA, Russian Public Organization “RSPOH”, Russian Pediatric Anesthesiologists and Reanimatologists Association, National Society of Pediatric Hematologists and Oncologists. Clinical Guidelines. Pain syndrome at children requiring palliative medical care (part 1). *Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology.* 2017; 4(2):100–110. (In Russ.)  
Савва Н.Н., Биккулова Д.Ш., Кумирова Э.В. и соавт. Болевой синдром у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи (часть 1). *Российский журнал детской гематологии и онкологии.* 2017; 4(2):100–110.
19. Stapelkamp C., Carter B., Gordon J., Watts C. Assessment of acute pain in children: development of evidence-based guidelines. *Int J Evid Based Healthc.* 2011 Mar;9(1):39–50. doi: 10.1111/j.1744-1609.2010.00199.x.
20. Breivik H., Borchgrevink P. C., Allen S. M., Rosseland L. A., Romundstad L., Hals E. K., Kvarstein G., Stubhaug A. Assessment of pain. *Br J Anaesth.* 2008 Jul;101(1):17–24. doi: 10.1093/bja/aen103.
21. Kerns R.D., Sellinger J., Goodin B. R. Psychological treatment of chronic pain. *Annu Rev Clin Psychol.* 2011;7:411–34. doi: 10.1146/annurev-clinpsy-090310-120430.