



О применении немедикаментозных методов в комплексной реабилитации детей с врожденным буллезным эпидермолизом

Конова О.М.¹, Свиридова Т.В.¹, Лазуренко С.Б.^{1,2}, Бражникова И.П.¹, Исаенкова С.В.¹, Мурашкин Н.Н.¹

¹Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

²Институт коррекционной педагогики Российской академии образования, Москва, Россия

Резюме

Известно, что врожденный буллезный эпидермолиз входит в перечень редких болезней, для которых нет специфического лечения. Определение содержания и средств реабилитационной программы для пациентов с буллезным эпидермолизом является непростой задачей и предполагает тщательный подбор методов для каждого пациента.

Цель. В статье проанализированы результаты использования немедикаментозных методов в комплексной реабилитации 90 детей (от 6,5 до 18 лет) с врожденным буллезным эпидермолизом.

Материал и методы. Для оценки эффективности реабилитации в исследовании до и после лечения использовались методы клинического обследования с оценкой состояния кожных покровов и стандартного психолого-педагогического обследования, позволяющие оценить степень социальной адаптации пациентов (анализ медицинской и психолого-педагогической документации, структурированная беседа о социальных условиях жизни ребенка, «Цветовой тест диагностики нервно-психических состояний и отношений» (В.И. Тимофеев и Ю.И. Филимонок), методика «Рисунок неизвестного животного» (М.З. Дукаревич, адаптация А.Л. Венгера), «Методика исследования самооценки Т.В. Дембо – С.Я. Рубинштейн», Шкала «Я-концепции» (Е. Пирса, Л. Харриса; адаптация А.М. Прихожан), анкета «Оценка комплаентности родителей» (Д.Е. Мориски, Л.В. Грин), опросник «Самочувствие, активность, настроение» (В.А. Доскин, Н.А. Лаврентьева, В.Б. Шарай и М.П. Мирошников). Способ организации диагностики варьировался с учетом индивидуальных психофизических возможностей ребенка.

Результаты. Оценка эффективности комплексной реабилитации детей с БЭ показала улучшение клинического состояния детей (значительное уменьшение/исчезновение сухости и зуда кожного покрова) и показателей самочувствия (ср.зн.: до 30 баллов после 45, $p \leq 0.05$), активности (ср.зн.: до 25 после 34, $p \leq 0.05$) и настроения (ср.зн.: до 44, после 51, $p \leq 0.05$) пациентов (опросник «САН»), повышение степени приверженности родителей лечению детей (опросник Мориски-Грин) со средних до средних и высоких значений.

Заключение. Включение физиотерапевтических и психолого-педагогических методов помощи в процесс восстановительного лечения повышает его эффективность, активизирует компенсаторный потенциал детского организма, способствует гармонизации внутрисемейных отношений, а значит способствует повышению качества жизни ребенка и его близких.

Ключевые слова: врожденный буллезный эпидермолиз, физиотерапия, психолого-педагогическая поддержка, реабилитация, дети с ограниченными возможностями здоровья

Источник финансирования: Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

Конфликт интересов: Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Для цитирования: Конова О.М., Свиридова Т.В., Лазуренко С.Б., Бражникова И.П., Исаенкова С.В., Мурашкин Н.Н. О применении немедикаментозных методов в комплексной реабилитации детей с врожденным буллезным эпидермолизом. *Вестник восстановительной медицины*. 2021; 20 (4): 43-49. <https://doi.org/10.38025/2078-1962-2021-20-4-43-49>

Для корреспонденции: Конова Ольга Михайловна, e-mail: konova@nczd.ru

Статья получена: 15.06.2021

Статья принята к печати: 20.07.2021

Application of Non-drug Methods in the Complex Rehabilitation of Children with Congenital Epidermolysis Bullosa

Olga M. Konova¹, Tatiana V. Sviridova^{1,2}, Svetlana B. Lazurenko^{1,2}, Irina P. Brazhnikova¹,

Svetlana V. Isaenkova¹, Nikolay N. Murashkin¹

¹National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russian Federation

²Institute of Correctional Pedagogy of the Russian Academy of Education, Moscow, Russian Federation

Abstract

Congenital epidermolysis bullosa is known to be on the list of rare diseases for which there is no specific treatment. Determining the content and means of the rehabilitation program for patients with epidermolysis bullosa is not an easy task and involves a careful selection of methods for each patient.

Aim. The article analyzes the results of the use of non-drug methods in the complex rehabilitation of 90 children (from 6,5 to 18 years) with congenital epidermolysis bullosa.

Material and methods. To assess the effectiveness of rehabilitation in the study before and after treatment we used methods of clinical examination with skin state evaluation and standard psychological and pedagogical examination to determine the degree of social adaptation of patients (analysis of medical and psychological and pedagogical documentation, structured conversation about social conditions of the child's life, "Color diagnostic test of nervous and mental states and relations" (V.I. Timofeev and Y.I. Filimonenko), the method "Drawing of an unknown animal" (M.Z. Dukarevich, adaptation by A.L. Venger), "The T.V. Dembo-S.Y. Rubinstein Self-Assessment Research Method, the Self-Concept Scale" (E. Pierce, L. Harris, adapted by A. M. Prikhozhan), questionnaire "Assessment of parental compliance" (D.E. Morisky, L.V. Green), questionnaire "Feeling, activity, mood" (V.A. Doskin, N.A. Lavrentieva, V.B. Sharay and M.P. Miroshnikov). The way in which diagnostics was organized varied taking into account the individual psychophysical capabilities of the child.

Results. The effectiveness evaluation of the complex rehabilitation of children with epidermolysis bullosa showed an improvement in the clinical condition of the children (significant reduction/elimination of dryness and itching of the skin) and the indicators of well-being (mean value: before 30 points after 45, $p \leq 0.05$), activity (mean value: before 25 after 34, $p \leq 0.05$), mood (mean value: before 44, after 51, $p \leq 0.05$) of patients (WAM questionnaire), an increase in the degree of parental commitment to treating children (Moriski-Green questionnaire) from medium to medium and high values.

Conclusion. The inclusion of physical therapy and psychological and pedagogical methods of assistance in the process of rehabilitation treatment increases its effectiveness, activates the compensatory potential of the child's body, promotes harmonization of intra-family relationships, and thus improves the quality of life of the child and his or her relatives.

Keywords: congenital epidermolysis bullosa, physical therapy, psychological and pedagogical support, rehabilitation, children with disabilities

Acknowledgments: The study had no sponsorship.

Conflict of interest: The authors declare no apparent or potential conflicts of interest related to the publication of this article.

For citation: Konova O.M., Sviridova T.V., Lazurenko S.B., Brazhnikova I.P., Isaenkova S.V., Murashkin N.N. Application of Non-drug Methods in the Complex Rehabilitation of Children with Congenital Epidermolysis Bullosa. *Bulletin of Rehabilitation Medicine*. 2021; 20 (4): 43-49. <https://doi.org/10.38025/2078-1962-2021-20-4-43-49>

For correspondence: Olga M. Konova, e-mail: konova@nczd.u

Received: Jun 15, 2021

Accepted: Jul 20, 2021

Введение

Врождённый буллезный эпидермолиз (БЭ) – это группа генетических заболеваний, характеризующихся невозможностью создания прочных связей между эпителием и базальной мембраной или внеклеточным матриксом, вследствие чего на коже и слизистых при минимальном физическом или химическом воздействии возникают пузыри, эрозии и язвы [1-3].

БЭ входит в перечень редких болезней, для которых нет специфического лечения. В настоящее время благодаря развитию медицинской науки и внедрению высокотехнологичных методов лечения значительно увеличилась продолжительность жизни пациентов с БЭ, однако пациенты пожизненно нуждаются в социальной поддержке, обеспечении перевязочными материалами, лекарственными препаратами, продуктами лечебного питания, в организации доступной среды и систематическом восстановительном лечении [4, 5].

Определение содержания и средств реабилитационной программы для пациентов с БЭ является непростой задачей, предполагает тщательный подбор методов для каждого пациента [6, 7, 8].

Значительно ограничивают использование физиотерапии такие осложнения заболевания как патология со стороны внутренних органов с выраженным нарушением их функций, высокий риск развития злокачественных заболеваний, тяжелые анемия и гипотрофия, присоединение бактериальной инфекции, общее тяжелое состояние с интоксикацией [9-11]. Снижение спектра методов аппаратной физиотерапии, допустимых к применению при БЭ, связано с непосредственным контактным воздействием на кожный покров при проведении

большинства процедур, что невозможно у этих пациентов вследствие непредсказуемости кожной реакции, высокого риска повреждения эпидермиса [12, 13].

Вне зависимости от формы и тяжести проявлений физических нарушений, у пациентов с БЭ изменяется привычный образ жизни, осложняются взаимоотношения с внешним миром, что негативно сказывается на процессе психического развития [14-17]. Причем болезнь по мере роста и развития ребенка становится причиной появления сложной структуры психологических нарушений первичного, вторичного и третичного характера [18-21]. К первичным нарушениям относятся болевые ощущения, которые нередко влияют на работу центральной нервной системы, обуславливая повышенную утомляемость и истощаемость, пассивность или возбудимость. Вторичные нарушения – это крайне негативное восприятие себя и своего тела, факта болезни, снижение самооценки и мотивации, познавательной активности, сосредоточенность на проблемах здоровья в ущерб нормальным возрастным интересам и увлечениям, пессимистические представления о будущем. Третичные нарушения – это низкая социальная компетентность, сужение кругозора и мотивов деятельности, что вызвано отсутствием социальных условий среды, соответствующих психологическим потребностям ребенка. Нередко родные больного ребенка демонстрируют неверные родительские установки, тем самым усугубляя тяжесть психологического состояния ребенка [13, 16, 22, 23].

Все вышеперечисленное свидетельствует о необходимости обязательного подбора психолого-педагогических средств реабилитации, способствующих снижению степени выраженности социальных последствий болезни.

Материал и методы

Под наблюдением находилось 90 детей с БЭ от 6,5 до 18 лет, которым в комплексную реабилитацию кроме медикаментозного лечения включалось применение физических и психолого-педагогических факторов.

Для оценки эффективности реабилитации в исследовании до и после лечения использовались методы клинического обследования с оценкой состояния кожных покровов и психологического обследования, позволяющие оценить степень социальной адаптации пациентов: анализ медицинской и психолого-педагогической документации, структурированная беседа о социальных условиях жизни ребенка, «Цветовой тест диагностики нервно-психических состояний и отношений» (В.И. Тимофеев и Ю.И. Филимоненко), методика «Рисунок неизвестного животного» (М.З. Дукаревич, адаптация А.Л. Венгера), «Методика исследования самооценки Т.В. Дембо – С.Я. Рубинштейн», Шкала «Я-концепции» (Е. Пирса, Л. Харриса; адаптация А.М. Прихожан), анкета «Оценка комплаентности родителей» (Д.Е. Мориски, Л.В. Грин), опросник «Самочувствие, активность, настроение» (В.А. Доскин, Н.А. Лаврентьева, В.Б. Шарай и М.П. Мирошников) Способ организации диагностики варьировался с учетом индивидуальных психофизических возможностей ребенка.

Результаты и обсуждение

Для определения содержания психолого-педагогической реабилитации детей с БЭ проводилось комплексное психолого-педагогическое обследование. Комплексная оценка психологического состояния показала, что дети с БЭ имели один из трех вариантов психосоциальной адаптации. Группу с незначительными трудностями социальной адаптации (55%) составили дети, имеющие незначительное количество преодолемых общих возрастных и устойчивых специфических психологических проблем, вызванных физическими ограничениями. У большинства пациентов имела место простая форма БЭ. Группу со значительными трудностями социальной адаптации (29%) составили дети, имеющие трудно преодолимые общие возрастные и специфические психологические проблемы. Пациенты этой группы преимущественно болели дистрофической формой БЭ. Группу с непреодолимыми трудностями социальной адаптации (16%) представляли дети с выраженным несоответствием социальных условий их тяжелому физическому состоянию и психологическим потребностям.

Сопоставление полученных клинических и психолого-педагогических данных о пациенте с результатами беседы и анкетирования его родителей позволило выявить зависимость социальной адаптации ребенка от качества ухода и выполнения медицинских рекомендаций. Благоприятный прогноз социальной адаптации характерен для детей с простой и реже – дистрофической формой БЭ, при достаточном соответствии условий воспитания и лечения физическим и психологическим потребностям ребенка. Риск возникновения значительных трудностей социальной адаптации наблюдался у школьников с простой формой заболевания, при недостаточном соответствии условий воспитания и лечения физическим и психологическим потребностям. Неблагоприятный прогноз встречался у детей с различной формой БЭ при выраженном несоответствии условий воспитания и лечения физическим и психологическим потребностям ребенка. Установленные взаимосвязи медико-социальных факторов и вариантов социальной адаптации детей с БЭ стали основанием для определения направлений дифференцированной психолого-педагогической помощи.

Для детей первой группы важной задачей реабилитации являлась помощь близким в создании оптимальных условий воспитания и обучения. Содержание работы с самими детьми имело небольшую специфику в сравнении с психологической помощью, необходимой сверстникам, имеющим хронические болезни другой этиологии. На индивидуальных консультациях (1-2 встречи по 45 минут) детям оказывалась помощь в решении ситуативных психологических проблем в основном возрастного характера. Основной же сложностью для родителей, воспитывающих ребенка с БЭ, являлось недостаточное умение воспринимать его как личность с высокими психологическими резервами и адаптационными возможностями, склонность к ограничению его самостоятельности. В рамках индивидуального психолого-педагогического консультирования (3-4 встречи по 45 минут) родители обучались подходящему стилю взаимодействия с ребенком, знакомились с соответствующему ему возрасту и индивидуальным особенностям содержанию воспитания и обучения, специальными методами обучения, пособиями, техническими средствами.

При сравнении данных до и после реабилитации выявлено, что родители стали реалистичнее относиться к возможностям детей, что повысило эффективность детско-родительской коммуникации и позволило пациентам в дальнейшем усваивать социальный опыт и реализовывать свой психологический потенциал более рационально.

Для детей второй группы со сложной структурой психологических проблем и значительными трудностями социальной адаптации решались задачи оптимизации специальных условий обучения и развитие социальной компетентности. Основными направлениями работы специалистов психолого-педагогического профиля являлись коррекционно-педагогическая, психотерапевтическая и общеразвивающая психологическая. Коррекционно-педагогическая работа с ребенком и родителями (6 занятий по 30-40 минут) позволила реализовать потребности детей в познании, общении и творчестве, сформировать или развить учебную и продуктивную деятельности, успешно овладеть социальными нормами, оптимизировать эмоциональное состояние. Педагоги в ходе совместных занятий с ребенком и родителем (6 занятий по 30-40 минут) подбирали необходимые методы воздействия, дидактический инструментарий и технические средства для формирования обходных путей и использования компенсаторных возможностей организма, обучали родителей эффективным методам и приемам развития, которыми они могут пользоваться в процессе воспитания. Психологическая работа (психотерапевтические и общеразвивающие занятия с ребенком 6 занятий по 30-40 минут, 4-5 занятий близкий взрослых с семейным психологом) осуществлялись в целях улучшения (или стабилизации) эмоционального состояния ребенка и родителя, коррекции выявленных психологических трудностей, оказания помощи в социальной адаптации. Наиболее востребованными и эффективными методами оказались игровая и арт-терапия (изобразительная деятельность, прикладное творчество), песочная терапия, музыкотерапия, танцевальная терапия, театрализация, сказкотерапия, психогимнастика, релаксационные занятия (с использованием сенсорной комнаты), психотерапевтическая беседа, библиотерапия, тренинг общения, психологический кино клуб.

Правильный выбор содержания психолого-педагогической помощи позволил скорректировать вторичные и третичные психологические нарушения детей этой группы, улучшить качество их жизни и взаимоотношения с окружающими людьми.

Для третьей группы детей с врожденным буллезным эпидермолизом, у которых имело место тяжелое течение болезни, значительное ограничение психологических ресурсов и выраженное несоответствие социальных условий их физическому состоянию и психологическим потребностям, основные усилия специалистов были направлены на оптимизацию социальных условий среды и изменение системы воспитания, а также индивидуальный подбор технических средств и создание специальной среды, способной удовлетворить основные психологические потребности ребенка. Цель психолого-педагогической помощи заключалась в оптимизации психологического состояния, стимуляции и поддержании психического тонуса.

Важными задачами, которые решали специалисты психолого-педагогического профиля, являлись: реализация потребностей ребенка в принятии и поддержке со стороны окружающих взрослых людей, новизне, положительных впечатлениях, познании нового (15 занятий индивидуальных педагогических занятия с ребенком и родителем 15-30 минут, 5-10 занятий родителей с семейным психологом по 45 минут).

В качестве положительных эффектов от реабилитации родителями и детьми отмечались снижение уровня эмоционального напряжения и степени истощения адаптационных резервов организма; устранение апатии, стремления уйти в себя и изолироваться от общества.

Согласно наблюдениям специалистов междисциплинарной команды, осуществлявших комплексную реабилитацию детей с БЭ, психолого-педагогические занятия способствовали повышению мотивации пациентов и их родителей на активное сотрудничество и более внимательному выполнению их рекомендаций.

Наряду с психолого-педагогической помощью всем детям с БЭ подбирались комплекс физиотерапевтического лечения с целью: улучшения трофики и ускорения репарации кожного покрова и слизистых оболочек; профилактики инфекционных осложнений, формирования рубцовых изменений кожи, псевдосиндактилий; снижения выраженности болевого синдрома, зуда, сухости кожи; облегчения ухода (проведения перевязок); седативного влияния на ЦНС (улучшения сна) и восстановления адаптационных возможностей организма.

С учетом конкретных проблем и в зависимости от доминирующего лечебного воздействия применялись следующие методы: лазеротерапия красного (местно) и инфракрасного (надвенно) диапазонов, полихроматический некогерентный поляризованный свет, низкочастотная магнитотерапия, лечебные ванны с растительными концентратами ромашки, бобов сои, валерианы, дозированная биоуправляемая аэриотерапия, энтеральная оксигенотерапия.

Физиотерапевтическое лечение всегда назначалось индивидуально с учетом возраста ребенка, тяжести состояния, наличия или отсутствия инфекционно-воспалительного процесса, а также особенностей морфологических изменений кожного покрова, сопутствующей патологии со стороны внутренних органов, степени выраженности белково-энергетической недостаточности [13]. Это же определяло и последовательность решения той или иной задачи. При этом параметры воздействия всегда щадящие, продолжительность курса минимально необходимая для достижения поставленной цели, как правило, не превышающая 8-15 процедур.

Как показал опыт реализации реабилитационной программы, наиболее активно в лечении пациентов с БЭ используются методы гидробальнеотерапии, как одни из самых физиологичных для детского организма. Ванны с прохладной или слегка теплой водой являются не толь-

ко лечебной процедурой, но и обязательным элементом ухода за пораженной кожей. При выраженной сухости кожи, наличии корок и шелушения в воду добавляются эмульсии [13, 22, 24].

Для повышения эффективности гидротерапии за счет присоединения химического компонента к пресной воде добавлялись различные лекарственные и ароматические вещества, что оказывает дополнительное воздействие на кожу и обонятельные рецепторы за счет эфирных масел и других компонентов лекарственных растений. Предпочтение отдавалось официальным аромафитопрепаратам, отвечающим всем стандартам GMP и характеризующимся стандартизированным составом, что в свою очередь определяет их высокий профиль безопасности [25-27].

Наблюдения авторов исследования позволяют говорить о положительном опыте применения у детей с БЭ, например «Дерматологической ванны», активным компонентом которой является масло бобов сои (88,8%), содержащее протеины, жирные кислоты омега-3 и омега-6 рядов, комплекс биологически активных веществ, который включает лецитин и холин, витамины А, D, E, K, B1, B2, P, PP, микро- и макроэлементы и ряд других веществ. Во время процедуры на коже образуется защитная пленка, предотвращающая потерю влаги, восстанавливающая защитный липидный баланс кожи, способствующая регенерации клеток эпидермиса. Данная ванна не содержит красителей и консервантов, что очень важно для этой категории пациентов, имеющих большую площадь нарушения целостности эпидермиса [9, 22].

Уже на первую-вторую процедуру пациенты отвечали значительным уменьшением, а в дальнейшем полным исчезновением сухости и зуда кожного покрова, что, в свою очередь, способствовало нормализации психо-эмоционального состояния детей, улучшению структуры сна. Полученные данные о применении дерматологических ванн у детей с различной тяжестью течения врожденного БЭ свидетельствовали о наличии не только защитного, но и трофического воздействия на пораженный кожный покров за счет ускорения процессов регенерации эрозий в среднем на $1,94 \pm 0,78$ дня ($p < 0,05$). Важным для этой категории пациентов являлось снижение под влиянием курса ванн болевых ощущений, облегчение проведения перевязок. Общие показатели оценки качества жизни пациентов по детскому дерматологическому индексу качества жизни (ДДИКЖ) улучшились в этой группе на $15,1 \pm 4,3$ балла [25, 26].

При преобладании воспалительных изменений со стороны кожного покрова, наличия эрозий выбор делался в пользу другого растительного концентрата, произведенного на основе эфирного масла из листьев и побегов ромашки. Благодаря антисептическому и регенерирующему действию эфирного масла ромашки отмечалось быстрая эпителизация эрозивных поверхностей без развития вторичного инфицирования [13].

Аппаратная физиотерапия в лечении пациентов с буллезным эпидермолизом была представлена факторами с дистанционной методикой воздействия, не оказывающими раздражающего действия на кожный покров.

Чаще всего назначался полихроматический некогерентный поляризованный свет (ПС) видимого и инфракрасного диапазонов. Благодаря доказанной высокой эффективности и отсутствию негативных реакций при его применении, поляризованный свет является наиболее широко используемым методом светолечения у детей самого раннего возраста и практически при любых клинических проявлениях болезни [10, 18].

Максимально выраженный положительный эффект был получен при проведении сочетанной терапии: сна-

чала пациент принимает ванну с одним из описанных фитоконцентратов, затем осуществлялось воздействие поларизованным светом с последующей перевязкой (при необходимости).

Учитывая часто выявляемые у пациентов с БЭ такие сопутствующие состояния, как анемия, гипотрофия, белково-энергетическая недостаточность, наличие моторной дисфункции желудочно-кишечного тракта, а также с целью улучшения трофико-регенераторных процессов назначалась энтеральная оксигенотерапия. Было доказано благоприятное влияние энтеральной оксигенотерапии на кислородтранспортную функцию крови: повышение сродства гемоглобина к кислороду, увеличение концентрации гемоглобина и оксигемоглобина, рост парциального напряжения кислорода в крови. Итогом последующей активации процессов окислительного фосфорилирования, ускорения утилизации токсических продуктов метаболизма, роста интенсивности анаболических процессов являлось повышение физической и умственной работоспособности, коррекция психо-эмоционального состояния, устранение дисбаланса в деятельности ВНС [6].

Оценка эффективности комплексной реабилитации детей с БЭ показала улучшение клинического состояния детей (значительное уменьшение/исчезновение сухости и зуда кожного покрова) и показателей самочувствия (ср.зн.: до 30 баллов после 45, $p \leq 0.05$), активности (ср.зн.: до 25 после 34, $p \leq 0.05$) и настроения (ср.зн.: до 44, после 51, $p \leq 0.05$) паци-

ентов (опросник «САН»), повышение степени приверженности родителей лечению детей (опросник Мориски-Грин) со средних до средних и высоких значений.

Заключение

Таким образом, включение физиотерапевтических и психолого-педагогических методов помощи в процесс комплексного восстановительного лечения детей с буллезным эпидермолизом возможно и необходимо. Все методы реабилитации должны подбираться индивидуально для каждого пациента с учетом анализа клинических и психолого-педагогических данных о ребенке.

Принимая во внимание высокую трудоемкость процесса реабилитации и необходимость тщательного соблюдения пациентом врачебных рекомендаций на всех этапах восстановительного лечения, необходимо проводить систематическую просветительскую работу с семьей по формированию комплаентности.

Реализация комплексного подхода в восстановительном лечении детей с буллезным эпидермолизом способствует активизации компенсаторного потенциала детского организма, улучшению качества жизни ребенка и его близких, уровню социальной адаптации, тем самым, повышает его эффективность. Это является воплощением наиболее современных, передовых тенденций в развитии здравоохранения во всем мире, а также практическим внедрением правительственных программ в области здравоохранения и социальной защиты населения.

Список литературы

1. Эпидермолиз врожденный буллезный у детей. Федеральные клинические рекомендации. 2016. Доступно на: https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdennyj-bulleznyj-u-detej_13936 (Дата обращения: 22.05.2021).
2. Chiaverini C., Bourrat E., Mazereeuw-Hautier J. Hereditary epidermolysis bullosa: French national guidelines (PNDS) for diagnosis and treatment (Article in French). *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*. 2017; 144(1): 6-35.
3. Woodley D.T., Chen M. Epidermolysis bullosa acquisita. In: Wolff K., Goldsmith L.A., Katz S.I. et al. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. New York. McGraw-Hill Medical. 2015: 705-713.
4. Denier J., Pillay E., Clampham J. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. *An International Consensus. Wounds International*. 2017. Available on: <https://www.debra.org.uk/downloads/community-support/woundcare-guidelines-2017.pdf> (Дата обращения: 22.04.2021).
5. Jacqueline D. Management of the infant with epidermolysis bullosa. *Journal of Infant*. 2009; (5):185-188.
6. Мурашкина Н.Н., Намазовой-Барановой Л.С. Психолого-педагогическая помощь детям с врожденным буллезным эпидермолизом. Буллезный эпидермолиз: руководство для врачей. Москва. ПедиатрЪ. 2019: 359-384.
7. Хан М.А., Котенко К.В., Вахова Е.Л., Лян Н.А., Микитченко Н.А. Инновационные технологии светотерапии в медицинской реабилитации детей. *Вестник восстановительной медицины*. 2016; 6(76): 1-6.
8. Дмитриенко Е.Г., Конова О.М. Влияние энтеральной оксигенотерапии на динамику психофизиологических показателей у детей с хроническими болезнями органов дыхания. *Вестник восстановительной медицины*. 2018; 3(85): 85-90.
9. Дмитриенко Е.Г., Конова О.М., Дмитриенко Т.Г., Соколова В.В. Возможности факторов водолечения при заболеваниях кожи у детей. *Физиотерапевт*. 2017; (3): 56-59.
10. Круглова Л.С., Котенко К.В., Корчажкина Н.Б., Турбовская С.Н. Методы физиотерапии в детской дерматологии. Москва. «ГЭОТАР-Медиа». 2017: 344 с.
11. Пономаренко Г.А. Физиотерапия: Национальное руководство. Москва. «ГЭОТАР-Медиа». 2009: 64 с.
12. Конова О.М., Дмитриенко Е.Г., Давыдова И.В., Сахарова Е.В. Ароматифованный эффективный метод гидротерапии в комплексном восстановительном лечении детей с различными болезнями. *Вопросы современной педиатрии*. 2014; Т.13(4): 78-82.
13. Хан М.А., Кривцова Л.А., Демченко В.И. Физиотерапия в педиатрии. Учебное пособие. Москва. 2014: 194 с.
14. Конова О.М., Дмитриенко Е.Г., Дмитриенко Т.Г. Использование ванн на основе масла бобов сои у детей с врожденным буллезным эпидермолизом. Материалы международного научного конгресса «Здравница-2016». *Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры*. 2016; Т.93(2(2)): 88-89.
15. Togo C.C.G., Zidorio A. P.C., Gonçalves V.S.S., Carvalho K.M.B., Dutra E.S. Quality of life in people with epidermolysis bullosa: a systematic review. *Quality of Life Research*. 2020; (29): 1731-1745. <https://doi.org/10.1007/s11136-020-02495-5>
16. Fragkou D., Galanis P., Dimoutis V. The quality of life of children with epidermolysis bullosa. *Archived of Hellenic Medicine*. 2020; 37 (3): 315-322.
17. Eismann, E.A., Lucky, A.W., Cornwall R. Hand function and quality of life in children with epidermolysis bullosa. *Pediatric Dermatology*. 2014; 31(2): 176-182. <https://doi.org/10.1111/pde.12262>
18. Намазова-Баранова Л.С., Конова О.М., Яцык Г.В. Медицинская технология. М. 2010: 23-28.
19. Yuen, W.Y., Frew, J.W., Veerman, K. et al. Health-related quality of life in epidermolysis bullosa: Validation of the Dutch QOLEB questionnaire and assessment in the Dutch population. *Acta Dermato-Venereologica*. 2014; 94(4): 442-447. <https://doi.org/10.2340/00015555-1758>
20. Brun J., Chiaverini C., Devos C. et al. Pain and quality of life evaluation in patients with localized epidermolysis bullosa simplex. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2017; (12): 119 p. <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0666-5>
21. Jeon I.K., On H.R., Kim S.C. Quality of life and economic burden in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Annals of Dermatology*. 2016; 28(1): 6-14. <https://doi.org/10.5021/ad.2016.28.1.6>
22. Дмитриенко Е.Г., Конова О.М., Дмитриенко Т.Г., Мурашкин Н.Н. Современные возможности водолечения при хронических болезнях кожи у детей. *Санаторно-курортная отрасль*. 2015; 4(26): 46-47.
23. Lippe C., Diesen, P.S., Feragen, K.B. Living with a rare disorder: A systematic review of the qualitative literature. *Molecular Genetics and Genomic Medicine*. 2017; 5(6): 758-773. <https://doi.org/10.1002/mgg3.315>
24. Сборник методических материалов по применению галотерапии, галоингаляционной терапии, ароматифотерапии и аэроионотерапии. Москва. Санкт-Петербург. 2007: 5-12.

25. Конова О.М., Дмитриенко Е.Г. Современные возможности ароматотерапии при синдроме вегетативной дистонии у детей. Курортные ведомости. 2014; 3(84): 40-42.
26. Конова О.М., Дмитриенко Е.Г., Давыдова И.В., Сахарова Е.В. Ароматотерапия эффективный метод гидротерапии в комплексном восстановительном лечении детей с различными болезнями. Вопросы современной педиатрии. 2014; 13(4): 78-82.
27. Соколов С.Я., Замотаев И.П. Справочник по лекарственным растениям. Москва. Медицина. 1988: 464 с.

References

1. Epidermoliz vrozhdenyj bulleznyj u detej. Federal'nye klinicheskie rekomendacii [Congenital bullous epidermolysis in children. Federal Clinical Guidelines]. 2016. Available at: https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/epidermoliz-vrozhdenyj-bulleznyj-u-detej_13936 (accessed 22.05.2021) (In Russ.).
2. Chiaverini C., Bourrat E., Mazereeuw-Hautier J. Hereditary epidermolysis bullosa: French national guidelines (PNDS) for diagnosis and treatment (Article in French). *Annales de Dermatologie et de Vénéréologie*. 2017; 144(1): 6-35.
3. Woodley D.T., Chen M. Epidermolysis bullosa acquisita. In: Wolff K., Goldsmith L.A., Katz S.I. et al. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. New York. McGraw-Hill Medical. 2015: 705-713.
4. Denier J., Pillay E., Clampham J. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. An International Consensus. Wounds International. 2017. Available at: <https://www.debra.org.uk/downloads/community-support/woundcare-guidelines-2017.pdf> (accessed 22.04.2021).
5. Jacqueline D. Management of the infant with epidermolysis bullosa. *Journal of Infant*. 2009; (5):185-188.
6. Murashkin N.N., Namazova-Baranova L.S. Moscow Psichologo-pedagogicheskaya pomoshch' detyam s vrozhdenym bulleznyim epidermolizom. Bulleznyj epidermoliz: rukovodstvo dlya vrachej [Psychological and pedagogical assistance to children with congenital epidermolysis bullosa. Epidermolysis bullosa: a guide for doctors]. Moscow. Pediatr. 2019: 359-384 (In Russ.).
7. Khan M.A., Kottenko K.V., Vakhova E.L., Liang N.A., Mikitchenko N.A. Innovacionnye tekhnologii svetoterapii v medicinskoj reabilitacii detej [Innovative technologies of light therapy in medical rehabilitation of children]. *Bulletin of Rehabilitation Medicine*. 2016; 6(76): 1-6 (In Russ.).
8. Dmitrienko E.G., Konova O.M. Vliyanie enteral'noj oksigenoterapii na dinamiku psihofiziologicheskikh pokazatelej u detej s hronicheskimi boleznyami organov dyhaniya [The influence of enteral oxygen therapy on the dynamics of psycho-physiological parameters in children with chronic respiratory diseases]. *Bulletin of Rehabilitation Medicine*. 2018; 3(85): 85-90 (In Russ.).
9. Dmitrienko E.G., Konova O.M., Dmitrienko T.G., Sokolova V.V. Vozmozhnosti faktorov vodolecheniya pri zabolevaniyah kozhi u detej [Possibilities of hydrotherapy factors for skin diseases in children]. *Fizioterapevt*. 2017; (3): 56-59 (In Russ.).
10. Kruglova L.S., Kottenko K.V., Korchazhkina N.B., Turbovskaya S.N. Metody fizioterapii v detskoj dermatologii [Physiotherapy methods in pediatric dermatology]. Moscow. GEOTAR-Media. 2017: 344 p. (In Russ.).
11. Ponomarenko G.A. Fizioterapiya: Nacional'noe rukovodstvo [Physiotherapy: National Guidelines]. Moscow. GEOTAR-Media. 2009: 864 p. (in Russ.).
12. Konova O.M., Dmitrienko E.G., Samorodova T.N., Davydova I.V., Dmitrienko T.G. Primenenie faktorov kurortnoj terapii vo vnekurortnykh usloviyah u detej rannego vozrasta [The use of factors of spa therapy in out-of-resort conditions in young children]. *Fizioterapevt*. 2017; (3): 32-38 (In Russ.).
13. Khan M.A., Krivtsova L.A., Demchenko V.I. Fizioterapiya v pediatrii. Uchebnoe posobie [Physiotherapy in pediatrics. Tutorial]. Moscow. Pediatr. 2014: 194 p. (In Russ.).
14. Konova O.M., Dmitrienko E.G., Dmitrienko T.G. Ispol'zovanie vann na osnove masla bobov soi u detej s vrozhdenym bulleznyim epidermolizom. Materialy mezhdunarodnogo nauchnogo kongressa «Zdravnica-2016» [The use of soybean oil baths in children with congenital epidermolysis bullosa. Materials of the International Scientific Congress "Zdravnitsa-2016"]. *Problems of Balneology, Physiotherapy and Exercise Therapy*. 2016; V.93(2(2)): 88-89 (In Russ.).
15. Togo C.C.G., Zidorio A. P.C., Gonçalves V.S.S., Carvalho K.M.B., Dutra E.S. Quality of life in people with epidermolysis bullosa: a systematic review. *Quality of Life Research*. 2020; (29): 1731-1745. <https://doi.org/10.1007/s11136-020-02495-5>
16. Fragkou D., Galanis P., Dimoutsis V. The quality of life of children with epidermolysis bullosa. *Archives of Hellenic Medicine*. 2020; 37 (3): 315-322.
17. Eismann, E.A., Lucky, A.W., Cornwall R. Hand function and quality of life in children with epidermolysis bullosa. *Pediatric Dermatology*. 2014; 31(2): 176-182. <https://doi.org/10.1111/pde.12262>
18. Namazova-Baranova L.S., Konova O.M., Yatsyk G.V. Medicinskaya tekhnologiya [Medical technology]. Moscow. 2010: 23-28 (In Russ.).
19. Yuen, W.Y., Frew, J.W., Veerman, K. et al. Health-related quality of life in epidermolysis bullosa: Validation of the Dutch QOLEB questionnaire and assessment in the Dutch population. *Acta Dermato-Venereologica*. 2014; 94(4): 442-447. <https://doi.org/10.2340/00015555-1758>
20. Brun J., Chiaverini C., Devos C. et al. Pain and quality of life evaluation in patients with localized epidermolysis bullosa simplex. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2017; (12): 119 p. <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0666-5>
21. Jeon I.K., On H.R., Kim S.C. Quality of life and economic burden in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Annals of Dermatology*. 2016; 28(1): 6-14. <https://doi.org/10.5021/ad.2016.28.1.6>
22. Dmitrienko E.G., Konova O.M., Dmitrienko T.G., Murashkin N.N. Sovremennye vozmozhnosti vodolecheniya pri hronicheskikh boleznyah kozhi u detej [Modern possibilities of hydrotherapy for chronic skin diseases in children]. *Sanatarno-kurortnaya otrasl'*. 2015; 4(26): 46-47 (In Russ.).
23. Lippe C., Diesen, P.S., Feragen, K.B. Living with a rare disorder: A systematic review of the qualitative literature. *Molecular Genetics and Genomic Medicine*. 2017; 5(6): 758-773. <https://doi.org/10.1002/mgg3.315>
24. Sbornik metodicheskikh materialov po primeniyu galoterapii, galoingalyacionnoj terapii, aromafitoterapii i aeroionoterapii [Collection of teaching materials on the use of halotherapy, haloinhalation therapy, aromatherapy and aeroionotherapy]. Moscow. Saint Petersburg. 2007: 5-12 (In Russ.).
25. Konova O.M., Dmitrienko E.G. Sovremennye vozmozhnosti aromafitoterapii pri sindrome vegetativnoj distonii u detej [Modern possibilities of aromatherapy for vegetative dystonia syndrome in children]. *Kurortnye vedomosti*. 2014; 3(84): 40-42 (In Russ.).
26. Konova O.M., Dmitrienko E.G., Davydova I.V., Sakharova E.V. Aromafitovannyj effektivnyj metod gidroterapii v kompleksnom vosstanovitel'nom lechenii detej s razlichnymi boleznyami [Aromatherapy is an effective method of hydrotherapy in the complex rehabilitation treatment of children with various diseases]. *Current Pediatrics*. 2014; 13(4): 78-82 (In Russ.).
27. Sokolov S.Ya., Zamotaev I.P. Spravochnik po lekarstvennym rasteniyam [Handbook of Medicinal Plants]. Moscow. Medicine. 1988: 464p. (In Russ.).

Информация об авторах:

Конова Ольга Михайловна, доктор медицинских наук, заведующий физиотерапевтическим отделением, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России.

E-mail: konova@nczd.ru, ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0001-8053-5985>

Свиридова Татьяна Васильевна, кандидат психологических наук, заведующий лабораторией специальной психологии и коррекционного обучения Центра психолого-педагогической помощи в педиатрии, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России.

ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0001-9838-3457>

Лазуренко Светлана Борисовна, доктор педагогических наук, член-корреспондент РАО; начальник Центра психолого-педагогической помощи в педиатрии, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России; заведующий лабораторией технологий и средств психолого-педагогической абилитации, Институт коррекционной педагогики Российской академии образования.

E-mail: labspiko@gmail.com, ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0001-8841-044X>

Бражникова Ирина Павловна, врач-физиотерапевт, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России.

E-mail: brazhnikova.ip@nczd.ru

Исаенкова Светлана Владимировна, врач-физиотерапевт, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России.

E-mail: isaenkova@nczd.ru

Мурашкин Николай Николаевич, доктор медицинских наук, профессор, начальник Центра детской дерматологии, заведующий отделением дерматологии с группой лазерной хирургии, заведующий лабораторией патологии кожи у детей, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России.

E-mail: m_nn2001@mail.ru, ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0003-2252-857>

Вклад авторов:

Коновая О.М. – разработка дизайна исследования, отбор и обследование пациентов, обработка, анализ и интерпретация данных, статистическая обработка данных, написание текста рукописи, проверка критически важного содержания, научная редакция текста рукописи, утверждение рукописи для публикации; Свиридова Т.В. – отбор, обследование пациентов, разработка дизайна исследования, обработка, анализ и интерпретация данных, написание текста рукописи; Лазуренко С.Б. – разработка дизайна исследования, проверка критически важного содержания, утверждение рукописи для публикации; Исаенкова С.В. – отбор и обследование пациентов, обработка данных, обзор публикаций по теме статьи; Бражникова И.П. – отбор и обследование пациентов, обработка данных, обзор публикаций по теме статьи, Мурашкин Н.Н. – разработка дизайна исследования, отбор и обследование пациентов, анализ данных, проверка критически важного содержания, научная редакция текста рукописи.

Information about the authors:

Olga M. Konova, Dr. Sci. (Med.), Head of Physiotherapy Department, National Research Center for Children's.

E-mail: konova@nczd.ru, ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0001-8053-5985>

Tatiana V. Sviridova, Cand. Sci. (Psych.), Head of the Laboratory of Special Psychology and Correctional Education at the Center for Psychological and Pedagogical Assistance in Pediatrics, National Research Center for Children's Health.

ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0001-9838-3457>

Svetlana B. Lazurenko, Dr. Sci. (Ped.), Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Head of the Center for Psychological and Pedagogical Assistance in Pediatrics, National Research Center for Children's Health; Head of the Laboratory of Technologies and Means of Psychological and Pedagogical Habilitation, Institute of Correctional Pedagogy, Russian Academy of Education.

E-mail: labspiko@gmail.com, ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0001-8841-044X>

Irina P. Brazhnikova, Physiotherapist, National Research Center for Children's Health.

E-mail: brazhnikova.ip@nczd.ru

Svetlana V. Isaenkova, Physiotherapist, National Research Center for Children's Health.

E-mail: isaenkova@nczd.ru

Nikolay N. Murashkin, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Center of Pediatric Dermatology, Head of the Department of Dermatology with Laser Surgery Group, Head of the Laboratory of Skin Pathology in Children, National Research Center for Children's Health.

E-mail: m_nn2001@mail.ru, ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0003-2252-857>

Contribution:

Konova O.M. – development of research design, selection and examination of patients, processing, analysis and interpretation of data, statistical processing of data, writing the text of the manuscript, checking the critical content, scientific editing of the text of the manuscript, approval of the manuscript for publication; Sviridova T.V. – selection, examination of patients, development of study design, processing, analysis and interpretation of data, writing the manuscript; Lazurenko S.B. – study design development, critical content verification, approval of the manuscript for publication; Isayenkova S.V. – patient selection and examination, data processing, review of publications on the topic of the article; Brazhnikova I. P. – selection and examination of patients, data processing, review of publications on the topic of the article, Murashkin N.N. – study design development, selection and examination of patients, data analysis, critical content checking, scientific editing of the manuscript.

