

Д.Д. Михолап, А.С. Успенская
**СТРУКТУРА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ И ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ
ВРОЖДЁННОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА
У ПАЦИЕНТОВ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ**

Научный руководитель: ассист. С.В. Яковлева
Кафедра кожных и венерических болезней
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

D.D. Mikholap, A.S. Uspenskaya
**THE STRUCTURE OF MORBIDITY AND FEATURES OF THE COURSE
CONGENITAL EPIDERMOLYSIS BULLOSA IN PATIENTS
IN THE REPUBLIC OF BELARUS**

Tutor: assistant S.V. Yakovleva
Department of Skin and Venereal Diseases
Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме: В УЗ «МГКЦД» наблюдались 79 пациентов с врождённым буллёзным эпидермолизом (ВБЭ). Среди них преобладали лица до 20 лет (55,6%). Большинство пациентов проживало в Минске 38 (48,1%). Простая форма ВБЭ наблюдалась у 62 (78,5%) пациентов. Наиболее частое осложнение - развитие псевдосиндактилии отмечалось у 7 (8,9%) пациентов. 61 (77,2%) пациентов нуждались в использовании специализированных перевязочных материалов.

Resume: 79 patients were registered in the UZ «MGKCD». Among them, patients under 20 years of age predominated (55.6%). Most of all lived in Minsk 38 (48.1%) and Gomel region 17 (21.5%). A simple form of EBS was observed in 62 (78.5%). Severe complications in the form of pseudosyndactyly were observed in 7 (8.9%) patients. 61 (77.2%) patients needed medical care.

Актуальность. Врождённый буллезный эпидермолиз является наследственным заболеванием, характеризующимся образованием пузырей и эрозий при механическом воздействии на кожу или слизистые. В связи с редкостью заболевания в отдельных случаях возникают сложности с постановкой диагноза и оказанием медицинской помощи данной категории пациентов. Так как этиопатогенетического лечения не существует, то основной помощью пациентам является обработка и перевязка ран и пузырей. При неправильном уходе или его отсутствии развиваются осложнения, значительно снижающие качество жизни пациентов.

Цель: анализ структуры заболеваемости и особенностей течения врождённого буллёзного эпидермолиза в Республике Беларусь.

Задачи:

1. Провести анализ современных литературных данных о ВБЭ.
2. Провести ретроспективный анализ историй болезни пациентов с ВБЭ, наблюдавшихся в УЗ «МГКЦД».
3. Оценить возрастно-половой состав пациентов с ВБЭ и их распределение по регионам Республики Беларусь.
4. Выявить особенности клинического течения заболевания у пациентов с ВБЭ.

Материалы и методы. На базе УЗ «МГКЦД» проанализированы амбулаторные карты пациентов с ВБЭ. Проведён анализ актуальной научной отечественной и зарубежной литературы.

Результаты и их обсуждения. Проведён анализ амбулаторных карт 79 пациентов, наблюдавшихся в УЗ «МГКЦД». Среди пациентов мужчин было 40 (50,6%), женщин – 39 (49,4%).



Рис. 1 – Распределение пациентов с ВБЭ по полу (n=79)

В возрасте от 0 до 10 лет было 22 (27,8%) пациентов, 11-20 лет – 22 (27,8%), 21-30 – 7 (8,9%), 31-40 – 12 (15,2%), 41-50 – 8 (10,2%), 51-60 – 6 (7,6%), 61 и старше 2 (2,5%) пациента.

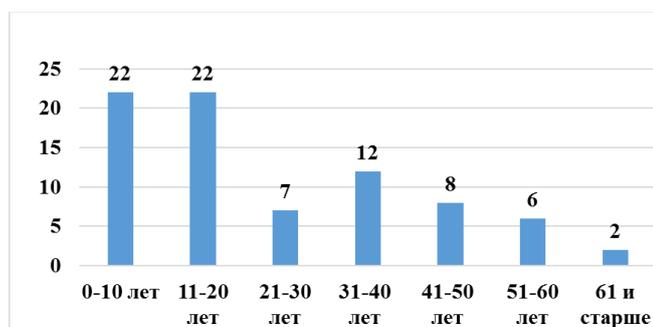


Рис. 2 – Локализация поражений при ВБЭ (n=79)



Рис. 3 – Распределение пациентов с ВБЭ по регионам (n=79)

Наибольшее количество пациентов с ВБЭ проживало в г. Минске – 38 (48,1%); в Гомельской области – 17 (21,5%), в Брестской – 8 (10,2%), в Минской – 8 (10,2%), в Гродненской – 4 (5%), в Витебской 2 (2,5%), в Могилёвской – 2 (2,5%).

Заболевание развивалось de novo в 49 (62%) случаях, в остальных случаях 30 (38%) прослеживался семейный характер заболевания.

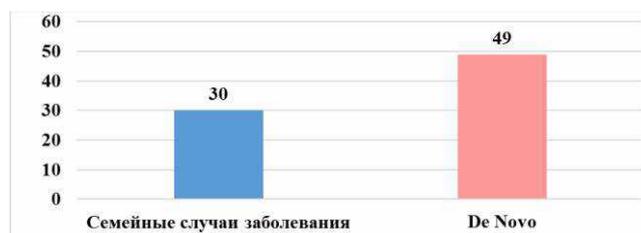


Рис. 4 – Соотношение новых и семейных случаев заболевания (n=79)

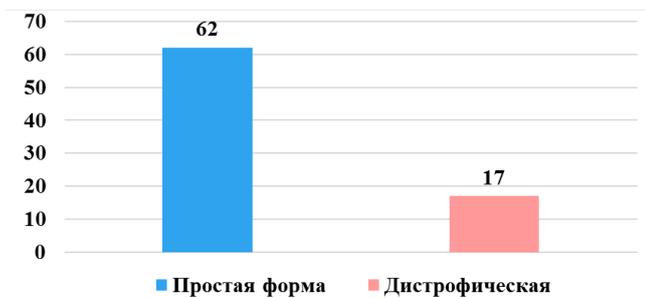


Рис. 5 – Соотношение различных клинических форм заболевания у пациентов с ВБЭ (n=79)

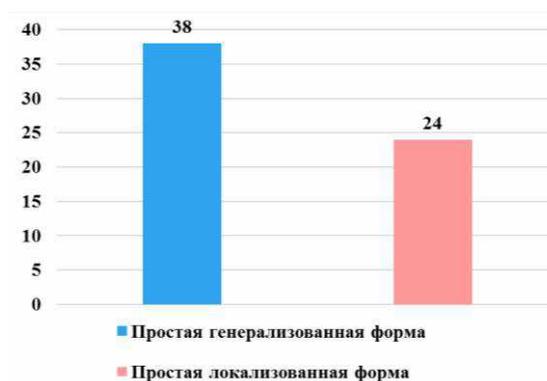


Рис. 6 – Соотношение различных видов простого ВБЭ (n=62)

Простая форма ВБЭ наблюдалась у 62 (78,5%) пациентов, при этом простая локализованная форма – 24 (30,4%). Дистрофическая форма наблюдалась у 17 (21,5%) пациентов.

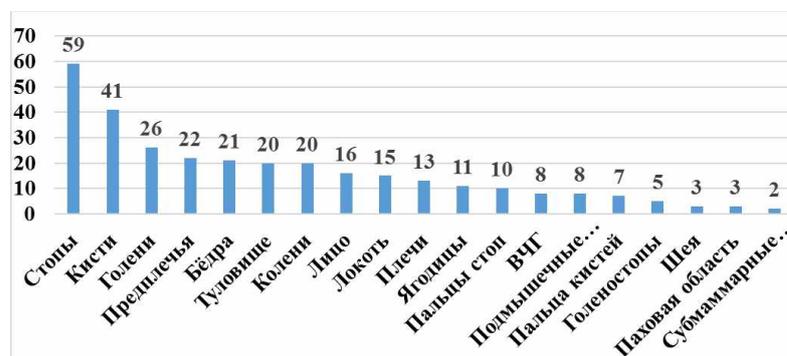


Рис. 8 – Локализация поражений при ВБЭ (n=79)

ВБЭ был выявлен у 13 (16,5%) пациентов не сразу при рождении, а спустя 5-10 мес., когда ребенок начинал активно передвигаться. У всех пациентов этой группы был диагностирован простой ВБЭ, среди которого простая локализованная форма составила 69,2%.



Рис. 7 – Сроки манифестации ВБЭ (n=79)

Высыпания у пациентов с ВБЭ располагались по всему кожному покрову, однако наиболее часто поражались дистальные отделы конечностей: стопы у 59 (74,7%) и кисти – 41 (51,9%). Также были поражены голени у 26 (32,9%) пациентов, предплечья – 22 (27,8%), бёдра – 21 (26,6%), туловище – 20 (25,3%), колени – 20 (25,3%), лицо – 16 (20,3%), локти – 15 (19%), плечи – 13 (16,4%), ягодицы – 11 (14%), пальцы стоп – 10 (12,7%), ВЧГ – 8 (10,1%), подмышечные впадины – 8 (10,1%), пальцы кистей – 7 (8,9%), голеностопы – 5 (6,3%), шея – 3 (3,8%), паховая область – 3 (3,8%), субмаммарные складки – 2 (2,5%).

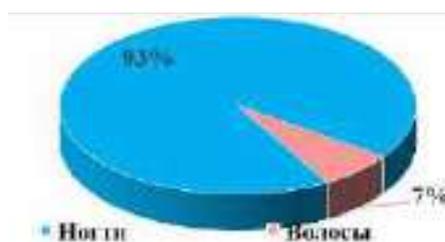


Рис. 9 – Поражение придатков кожи (n=44)

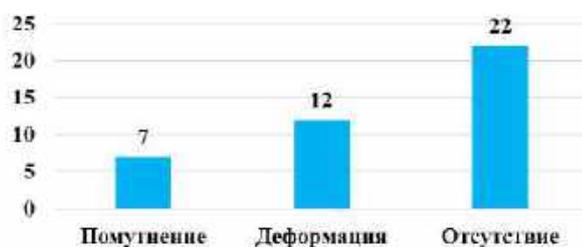


Рис. 10 – Характер поражения ногтевых пластин (n=41)

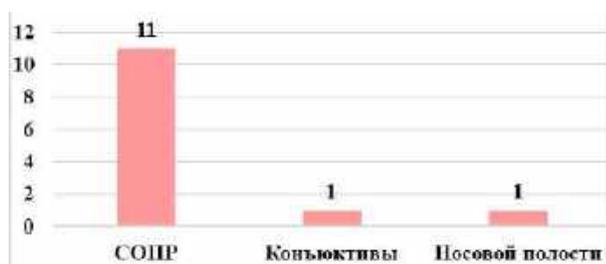


Рис. 11 – Поражение слизистых оболочек (n=13)

У 41 (51,9%) пациентов отмечалось поражение ногтевых пластин кистей и стоп в виде аноний (их отсутствия) – 22 (53,7%) или дистрофий (помутнения и деформаций) – 19 (46,3%).

Поражения слизистых оболочек (полости рта, глаз, носа) отмечались у 12 (70,6%) пациентов с дистрофическими и простыми (генерализованными) формами.

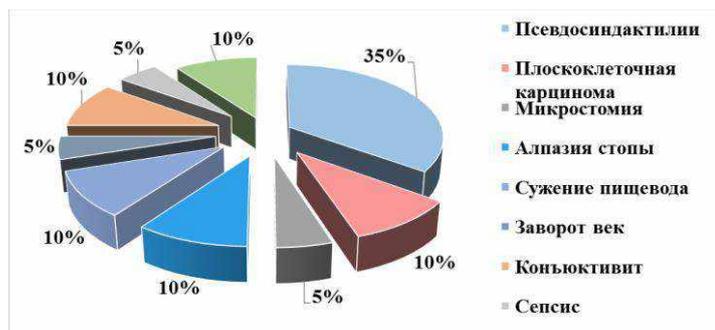


Рис. 12 – Структура осложнений ВБЭ (n=20)

Тяжёлые осложнения в виде развития псевдосиндактилии отмечались у 7 (8,9%) пациентов, плоскоклеточная карцинома у 2 (2,5%), аплазия стопы - 2 (2,5%), сужение пищевода - 2 (2,5%), конъюнктивит - 2 (2,5%), микростомия – 1 (1,25%), заворот век - 1 (1,25%), сепсис - 1 (1,25%).

61 (77,2%) пациентов нуждались в постоянном или периодическом использовании специализированных перевязочных материалов.

Выводы:

1. ВБЭ болеют одинаково мужчины и женщины.
2. Чаще встречается простая форма ВБЭ – 62 (78,5%).
3. Наибольшая заболеваемость отмечается в Минске 38 (48,1%) и Гомельской области 17 (21,5%).
4. В патологический процесс помимо кожи, могут вовлекаться придатки кожи 41 (51,9%) и слизистые оболочки 12 (15,2%), что требует более тщательного осмотра педиатром.
5. Большая часть пациентов (77,2%) нуждается в использовании специальных атрауматических перевязочных материалах.
6. При недостаточном уходе возникают осложнения, значительно снижающие качество жизни пациентов.

Литература

1. Клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое и детское население) с врожденным буллезным эпидермолизом» — Постановление МЗ РБ №142 от 28.12.2019
2. Федеральные клинические рекомендации по ведению больных врожденным буллезным эпидермолизом. Под ред. Альбанова В.И., Карамова А.Э., Чикин В.В., Рахматулина М.Ф. — 2015
3. Реабилитационная терапия при буллезном эпидермолизе. Х. Вайс и Ф. Принц. Пер. с англ. под ред. Ю. Ю. Коталевской. — М.: Практика, 2015.
4. Буллезный эпидермолиз. Под ред. Дж.-Д. Файна и Х. Хинтнера. Пер. с англ. под ред. Ю. Ю. Коталевской. — М.: Практика, 2014. — 358 с., 120 ил.
5. Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, Hintner H, Hovnanian A, Jonkman MF, Leigh I, McGrath JA, Mellerio JE, Murrell DF, Shimizu H, Uitto J, Vahlquist A, Woodley D, Zambruno G. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. J Am Acad Dermatol. 2008 Jun;58(6):931-50. doi: 10.1016/j.jaad.2008.02.004. Epub 2008 Apr 18. PMID: 18374450.
6. https://umedp.ru/articles/opyt_lecheniya_ploskokletochnogo_raka_kozhi_u_patsientov_s_distroficheskoy_formoy_bulleznogo_epiderm.html