

*Михолап Д.Д., Успенская А.С.*

**СТРУКТУРА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ И ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ  
ВРОЖДЁННОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА  
У ПАЦИЕНТОВ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ**

**Научный руководитель: ассист. Яковлева С.В.**

*Кафедра кожных и венерических болезней*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** Врождённый буллезный эпидермолиз (ВБЭ) 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. Т.к. 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 буллезного эпидермолиза в Республике Беларусь.

**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%). 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.

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. 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.

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%. 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%). У 41 (51,9%) пациентов отмечалось поражение ногтевых пластин кистей и стоп в виде анонихий (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. Тяжёлые осложнения в виде развития псевдосиндактилии отмечались у 7 (8,9%) пациентов, плоскоклеточная карцинома у 2 (2,5%). 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 атравматических перевязочных материалах. 6. При недостаточном уходе возникают осложнения, значительно снижающие качество жизни пациентов.