

протеазы эпидермиса, что приводит к нарушению кератинизации и дисфункции эпидермального барьера. Для СН характерна клиническая триада: врождённая ихтиозиформная эритродермия, аномалии стержня волоса («бамбуковые волосы») и предрасположенность к аллергическим заболеваниям.

**Цель:** определить спектр пищевой сенсибилизации у детей с СН для оптимизации диетологического сопровождения.

**Материалы и методы.** Обследовано 13 больных с СН в возрасте 2–17 лет. Проведены оценка данных аллергологического анамнеза и определение уровней общего IgE и специфических IgE (sIgE) к 10 аллергенам (белок и желток куриного яйца, коровье молоко, казеин, говядина, треска, клейковина, пшеница, соя, рис, гречиха, овес, кукуруза, яблоко, банан) турбидиметрическим методом («Cobas»).

**Результаты.** Повышенный уровень общего IgE был выявлен у 12 больных, Me 914,1 ЕД/мл [307,2; 4014,0]. При этом уровни общего IgE, превышающие 1000 Ед/мл, были установлены у 6 детей. Сенсибилизация к пищевым аллергенам выявлялась у всех больных с СН, в большинстве класс сенсибилизации распределялся от низкого (1 класс) до умеренно высокого (3 класс). У всех больных была выявлена сенсибилизация к белку куриного яйца с преобладанием 3 класса. Диагностические уровни sIgE к желтку куриного яйца выявлены у 11, белкам коровьего молока — у 9, к казеину — у 5, к говядине и треске — у 10, к клейковине — у 8, к пшенице — у 9, к сое — у 10, к рису — у 12, к гречихе — у 10 больных. У 11 детей выявлялась сенсибилизация к овсу, яблоку и банану с преобладанием умеренно-высокого класса. Предельно высокий класс сенсибилизации (6 класс) к треске был у 1 ребёнка с множественной пищевой аллергией (кожно-гастроинтестинальная форма), у которого отмечалась острая аллергическая реакция — ангиоотёк после употребления рыбы. У 1 ребёнка с множественной пищевой аллергией (кожно-гастроинтестинальная форма) отмечался предельно высокий класс сенсибилизации к клейковине (6 класс). У этого же больного была выявлена сенсибилизация к кукурузе с очень высоким классом реакции (5 класс).

**Заключение.** Учитывая склонность к развитию пищевой аллергии у детей с СН, необходимы раннее выявление спектра сенсибилизации и скоординированная индивидуальная диетическая тактика лечения.

\*\*\*

\*\*\*

## ПИЩЕВАЯ СЕНСИБИЛИЗАЦИЯ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ НЕТЕРТОНА

Мустафаева Д.И., Макарова С.Г., Мурашкин Н.Н.

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

**Ключевые слова:** дети; синдром Нетертона; врождённый ихтиоз; пищевая сенсибилизация; аллергия

**Актуальность.** Синдром Нетертона (СН) — редкое мультисистемное аутосомно-рецессивное заболевание, относящееся к группе синдромальных ихтиозов. В основе патогенеза лежит мутация с потерей функции в гене *SPINK5*, который кодирует белок LEKTI, ингибирующий сериновые