

## КЛИНИЧЕСКИЕ И УХОДОВЫЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТЕЙ С ДИСТРОФИЧЕСКИМ БУЛЛЁЗНЫМ ЭПИДЕРМОЛИЗОМ

Эренценова Б.В., Орлова О.С.

Научные руководители: канд. мед. наук  
В.В. Черников, доктор мед. наук, проф.  
Н.Н. Мурашкин

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

**Ключевые слова:** дети; дистрофический буллёзный эпидермолиз; диагностика; лечение; особенности ухода

**Актуальность.** Дистрофический буллёзный эпидермолиз (ДБЭ) представляет собой тяжёлое генетическое заболевание, характеризующееся нарушением целостности кожных покровов и формированием хронических ран. Частые рецидивы и длительное заживление создают высокую клиническую и социальную нагрузку, что определяет актуальность темы. Цель: определить особенности клинического состояния и уходную нагрузку у детей с ДБЭ.

**Материалы и методы.** Обследовано 46 больных в возрасте 7–18 лет (средний возраст  $12,1 \pm 3,2$  года) с подтверждённым диагнозом ДБЭ. Оценивали тяжесть заболевания по Бирмингемскому индексу тяжести буллёзного эпидермолиза (BEBS), длительность заживления типичных и хронических ран, периоды ремиссий, частота рецидивов и ежедневное время, затрачиваемое на перевязки. Данные анализировались статистически с расчётом средних значений и доверительных интервалов.

**Результаты.** Средний индекс BEBS —  $24,4 \pm 11,5$  баллов, что отражает преимущественно среднетяжёлое и тяжёлое течение заболевания. Хронические раны (длительностью более 3 мес) были выявлены у 16 детей, рецидивирующие поражения кожи — у 45 больных. Средняя длительность заживления типичных ран составила  $10,9 \pm 6,6$  дня, хронических —  $41,2 \pm 79,4$  дня. Ремиссии после заживления хронических и рецидивирующих ран были короткими — 15 и 21 день соответственно. Время, затрачиваемое на перевязки, в среднем составляло  $2,0 \pm 1,3$  ч в сутки. У большинства больных отмечалась высокая частота появления новых пузырей и эрозий: у 13 детей — ежедневно, у 19 больных — несколько раз в неделю.

**Заключение.** ДБЭ у детей сопровождается длительным заживлением, частыми рецидивами и значительными временными затратами на уход. Хронические и рецидивирующие раны требуют систематического ухода и участия семьи и медицинских работников. Короткие периоды ремиссий и высокий объём ежедневных перевязок обусловлены тяжестью течения заболевания и определяют необходимость мультидисциплинарного подхода, включающего дерматологическую, хирургическую и психологическую поддержку, а также обучение опекунов навыкам ухода.

\* \* \*