

* * *

ВРОЖДЁННЫЙ БУЛЛЁЗНЫЙ ЭПИДЕРМОЛИЗ У МАЛЬЧИКА

Мамарахим А.Б.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, новорождённый, врождённый буллёзный эпидермолиз, диагностика, паллиативная помощь

Актуальность. Буллёзный эпидермолиз (БЭ) — группа наследственных заболеваний, которые включают разные генетические мутации. БЭ характеризуется нарушением межклеточных связей в эпидермисе либо эпидермально-дермальном соединении, приводящим к образованию пузырей на коже или слизистых оболочках даже при незначительном их травмировании. Для БЭ характерно начало с рождения или первых месяцев жизни, непрерывное течение с частыми обострениями. Средняя распространённость в мире составляет 1,7 : 100 000 новорождённых детей.

Описание клинического случая. Мальчик М., от матери 25 лет, от 1-й беременности, 1-х самопроизвольных родов в сроке 38 нед. Беременность протекала физиологично. При УЗИ плода в III триместре была выявлена миома матки. При рождении масса тела 2700 г, длина тела 51 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Общее состояние средней степени тяжести за счёт поражения кожи. Не приложен к груди по состоянию ребёнка. При осмотре: аплазии кожи и подкожной жировой клетчатки, участки поражения кожи гиперемированы, багрово-красного цвета, локализованы в области обоих голеностопных суставов с переходом на тыльную и подошвенную поверхности обеих стоп. На внутренней поверхности щёк, по красной кайме губ, на слизистой полости рта отмечаются участки гиперемии. Ребёнок был переведён в перинатальное отделение для дальнейшего обследования. Временный медицинский отвод от профилактических прививок. Взяты мазки из полости рта и участка поражённой кожи для бактериологического анализа, по данным которых патогенная и условно-патогенная микрофлора не обнаружены. При консультировании дерматовенерологом установлен диагноз: Врождённый БЭ. Назначены антибактериальная терапия и обработка раневой поверхности 0,5% хлоргексидином, применение мази бепантен + сурдокрем 1 : 1. В динамике у ребёнка на 5-й день жизни состояние стабилизировалось, площадь патологического

кожного процесса уменьшилась, отмечался регресс основных кожных высыпаний. Новых элементов патологического процесса не было. Выписан с рекомендациями ограничить возможности травмирования кожи; обеспечить средствами ухода, неадгезивными повязками, средствами ухода за полостью рта.

Заключение. В настоящее время не существует специфической терапии для БЭ. Все мероприятия являются паллиативными. Пациентам назначается особое питание с повышенной калорийностью и содержанием белка в пище, отказ от горячей и твердой пищи.

* * *