

ОСОБЕННОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ И ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ С ДИСТРОФИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ ВРОЖДЁННОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА

Фомина Д.Э.¹, Алимова А.М.¹

Научные руководители: профессор
Н.Н. Мурашкин^{1,2}, доцент Н.Г. Звонкова^{1,2}

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

²ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; врождённый буллёзный эпидермолиз; физическое развитие; нутритивный статус; нутритивная поддержка; гастростомия

Актуальность. Врождённый буллёзный эпидермолиз протекает с образованием пузырей на коже и слизистых оболочках, сопровождается нарушениями физического развития (ФР) детей, что влияет на качество и продолжительность их жизни. Дистрофическая форма буллёзного эпидермолиза (ДБЭ) — тяжёлая по течению, ведёт к грозным осложнениям и требует лечения в отделении хирургии и реанимации.

Цель: определить особенности физического развития и питания у детей с ДБЭ.

Материалы и методы. Проведён анализ данных историй болезни 7 пациентов (мальчика и 3 девочки в возрасте 2–16 лет) с ДБЭ. Дети были распределены на 2 группы по наличию/отсутствию гастростомы. Были оценены показатели ФР по стандартам ВОЗ с расчетом Z-score: рост/возраст (HAZ), вес/возраст (WAZ), индекс массы тела/возраст (BAZ) при первом поступлении и в динамике, число операций по поводу стриктур пищевода.

Результаты. Низкорослость ($HAZ < -2$) и дефицит массы тела ($WAZ < -2$) наблюдались у 5 больных, умеренная-тяжёлая недостаточность питания ($BAZ < -2$) — у 4 детей. У 4 больных была наложена гастростома. Средний возраст при первой госпитализации составил 60 мес, при поступлении в 2023 г. — 114,86 мес. Значения показателей ФР детей с гастростомой и без неё при первом поступлении значимо не различались и составили: WAZ $-2,78$ и $-1,75$ ($p = 0,13$); HAZ $-2,22$ и $-0,06$ ($p = 0,06$); BAZ $-1,94$ и $-2,10$ ($p = 0,42$) соответственно. С течением заболевания показатели ФР ухудшались и в 2023 г. у детей с гастростомой и без неё составили: WAZ $-5,57$ и $-4,45$ ($p = 0,38$); HAZ $-1,94$ и $-2,10$ ($p = 0,42$); BAZ $-4,98$ и $-4,02$ ($p = 0,37$) соответственно. У пациентов с гастростомой показатели ФР до и через ≥ 5 мес после её постановки были низкими и не улучшались: WAZ $-4,44$ и $-4,36$ ($p = 0,47$); HAZ $-3,19$ и $-3,17$ ($p = 0,47$); BAZ $-3,47$ и $-3,84$ ($p = 0,39$) соответственно. Среднее число вмешательств по поводу стриктур пищевода у больных с гастростомой составило 6, без гастростомы — 1,7 ($p = 0,01$).

Заключение. Большинство детей с ДБЭ имеют выраженную задержку роста и хроническую недостаточность питания. Основное показание к наложению гастростомы — непроходимость пищевода. Несмотря на возможность проведения баллонных дилатаций, детям с белково-энергетической недостаточностью необходимы своевременная гастростомия и энтеральная нутритивная поддержка.