

4. Федеральная служба войск национальной гвардии Российской Федерации: официальный сайт. – Москва. – Обновляется в течение суток. – URL: <https://rosguard.gov.ru> (дата обращения: 21.01.2022). – Текст: электронный.
5. Министерство науки и высшего образования Российской Федерации: официальный сайт. – Москва. – Обновляется в течение суток. – URL: <https://www.minobrnauki.gov.ru> (дата обращения: 19.02.2022). – Текст: электронный.
6. О защите населения и территорий от ЧС природного и техногенного характера: Федеральный закон Российской Федерации от 21 декабря 1994 № 68. – Доступ из справочно-правовой системы «КонсультантПлюс». – Текст: электронный.
7. О подготовке к новому учебному году (вместе с "Методическими рекомендациями по организации проведения проверок комплексной безопасности организаций, подведомственных Минобрнауки России, осуществляющих образовательную деятельность, к началу учебного года: Письмо Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 11 июля 2017 №12-665. – Доступ из справочно-правовой системы «КонсультантПлюс». – Текст: электронный.
8. Министерство Российской Федерации по делам гражданской обороны, чрезвычайным ситуациям и ликвидации последствий стихийных бедствий: официальный сайт. – Москва. – Обновляется в течение суток. – URL: <https://www.mchs.gov.ru> (дата обращения: 25.01.2022). – Текст: электронный.
9. Об основах охраны здоровья граждан Российской Федерации: Федеральный закон Российской Федерации от 21 ноября 2011 № 323. – Доступ из справочно-правовой системы «КонсультантПлюс». – Текст: электронный.

#### **Сведения об авторах**

Н.В. Савченко – аспирант

А.Н. Грозин – кандидат сельскохозяйственных наук, доцент

М.В. Дробышевская – старший преподаватель

С.И. Павлов – старший преподаватель

#### **Information about the authors**

N.V. Savchenko - postgraduate student

A.N. Grozin - Candidate of Sciences (Agricultural), Associate Professor

M.V. Drobyshevskaya - Senior Lecturer

S.I. Pavlov - Senior Lecturer

УДК 616.529.1

### **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НАСЛЕДСТВЕННОГО БУЛЛЕЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА**

Екатерина Сергеевна Самусенко<sup>1</sup>, Ксения Николаевна Сорокина<sup>2</sup>

<sup>1,2</sup>ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Минздрава России, Екатеринбург, Россия

<sup>1</sup>Katysam.cool292001@gmail.com

## Аннотация

**Введение.** В статье представлен клинический случай редкого наследственного заболевания – врожденный буллезный эпидермолиз у ребенка. Рассмотрены вопросы этиологии и патогенеза различных форм данной патологии. **Цель исследования** - демонстрация клинического случая врожденного буллезного эпидермолиза у ребенка. **Материалы и методы.** Проведен обзор зарубежных и отечественных литературных источников с помощью поисковых систем eLIBRARY.RU, SCOPUS, PubMed, РИНЦ. Клинико-anamnestический метод исследования: история болезни с изучением анамнеза жизни и клинических проявлений заболевания. **Результаты и обсуждение.** Представлено клиническое наблюдение наследственного врожденного буллезного эпидермолиза у ребенка, 10 дней жизни. В родильном доме появились множественные пузыри на коже. Ребёнок переведен в палату интенсивной терапии новорожденных, где было проведено обследование: общий анализ крови, биохимический анализ крови, общий анализ мочи, УЗИ, ЭКГ, консультация врача невролога и дерматовенеролога. Была проведена антибактериальная терапия и оказана соответствующая помощь. **Выводы.** Данный клинический случай представляет интерес, как наследственный случай редкого генодерматоза, для тактики ведения которого требуется постоянная высокоспециализированная медицинская помощь и особая психологическая поддержка.

**Ключевые слова:** врожденный буллезный эпидермолиз, генодерматоз, пузырьные дерматозы.

## A CLINICAL CASE OF GENETICAL EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Ekaterina S. Samusenko<sup>1</sup>, Ksenia N. Sorokina<sup>2</sup>

<sup>1,2</sup>Ural state medical university, Yekaterinburg, Russia

<sup>1</sup>Katysam.cool292001@gmail.com

### Abstract

**Introduction.** In this article we represent a clinical case of rare genetical disease- Epidermolysis bullosa with a child. The issues of etiology and pathogenesis of different forms of this pathology have been explored. **The aim of the study** - demonstration of a clinical case of epidermolysis bullosa with a child. **Materials and methods** a review of foreign and domestic literary sources was conducted using the eLIBRARY.RU, SCOPUS, PubMed, and RSCI search engines. Clinical and anamnestic research method: a medical history with a study of the anamnesis of life and clinical manifestations of the disease. **Results and discussion.** A clinical case of epidermolysis bullosa in a child, 10 days of life, is presented. Multiple blisters appeared on the skin in the maternity hospital. The child was transferred to the neonatal intensive care unit, where an examination was carried out: a general blood test, a biochemical blood test, a general urine test, ultrasound, ECG, a consultation with a neurologist and a dermatovenerologist. Antibacterial therapy was carried out and appropriate assistance was provided. **Conclusions.** This clinical case is of interest as a hereditary case of rare genodermatosis, the tactics of which require constant highly specialized medical care and special psychological support.

**Key words:** congenital epidermolysis bullosa, genodermatosis, vesicular dermatosis.

## **ВВЕДЕНИЕ**

Врожденный буллезный эпидермолиз (Epidermolysis Bullosa) (ВБЭ) — это группа наследственных генетически обусловленных заболеваний, при которых происходит нарушение продукции специальных структурных белков кожи, обеспечивающих интраэпидермальные или дермоэпидермальные связи. Данные нарушения приводят к образованию пузырей на коже и слизистой при механическом воздействии. Распространенность врожденного буллезного эпидермолиза в Российской Федерации составляет 1 случай на 4 млн. населения [1]. Среди ВБЭ выделяют четыре типа — пограничный, простой, дистрофический и синдром Киндлера. Их дифференцируют по выраженности поражения кожи, слизистых оболочек и общему состоянию пациента.

При простой форме буллезного эпидермолиза причиной возникновения внутриэпидермальных пузырей являются мутации генов, которые кодируют синтез кератина и плектина, что приводит к цитолизу кератиноцитов базального слоя кожи. В результате этого происходит отслаивание базального слоя и на неповрежденной базальной мембране образуется пузырь. Тип наследования — аутосомно-доминантный. Данный вид буллезного эпидермолиза проявляется с рождения или в первые дни после рождения ребенка. Клинически для данной формы характерно появление пузырей на месте механической травмы, чаще в области локтевых и коленных суставов, стоп и поясницы, что приводит к присоединению вторичной инфекции и иногда к летальному исходу. Пузыри имеют различные размеры и могут покрывать весь кожный покров. Эрозии, образующиеся после вскрытия пузырей, быстро эпителизируются без образования рубцов. Слизистые оболочки поражаются очень редко. Часто пузыри заполнены прозрачным или гнойным содержимым, отмечается образование слоистых желто-коричневых корочек [2,3].

При пограничной форме буллезного эпидермолиза происходит образование пузырей на границе эпидермиса и дермы на уровне светлой пластинки базальной мембраны. Это обусловлено мутацией генов, которые кодируют антиген буллезного пемфигоида ВРАG2 и белка, соединяющего между собой базальные кератиноциты эпидермиса и дерму. Тип наследования аутосомно-рецессивный. К основным симптомам данной формы относятся образование множества пузырей, эрозий и атрофических рубцов кожи, тяжелое поражение слизистой полости рта. У пациента может наблюдаться ониходистрофия, приводящая к утрате ногтевых пластин, гипоплазия эмали, тяжелый кариес. Основным признаком является обильная грануляционная ткань, симметрично образующаяся вокруг рта, в области средней части лица и вокруг носа, в верхней части спины, подмышечных впадинах и ногтевых валиках. Наиболее часто проявляются следующие осложнения: тяжелая полиэтиологическая анемия, задержка роста, эрозии и стриктуры желудочно-кишечного тракта, тяжелые поражения слизистых оболочек верхних дыхательных путей и мочеполового тракта, нарушение работы почек [1,2].

В патогенезе формирования пузырей дистрофического буллезного эпидермолиза лежит нарушение на уровне плотной пластинки базальной мембраны, в связи с мутацией гена COL7A1, который кодирует коллаген VII типа из-за чего якорные фибриллы рудиментарны или отсутствуют. Вследствие этого появляются рубцы после заживления. Тип наследования аутосомно-рецессивный или аутосомно-доминантный.

Доминантный тип проявляется с рождения в виде генерализованного поражения кожи, на часто травмируемых участках тела. Отмечается поражение ногтевых пластин, иногда они отсутствуют. На психофизическом развитии детей данное заболевание не отражается, с возрастом пузыри появляются все реже [2,3].

Рецессивный тип дистрофического буллезного эпидермолиза дебютирует с рождения, но протекает значительно тяжелее. Часто наблюдается летальный исход в раннем возрасте. В первые дни жизни ребенка на коже конечностей появляются множественные эрозии, происходит распространение высыпаний, во многих случаях констатируется отсутствие ногтевых пластин. Появление множественных пузырей отмечается на слизистой оболочке ротовой полости, пищевода и прямой кишки. Заживление буллезных элементов происходит с образованием атрофических рубцов. Процесс рубцевания приводит к ограничению подвижности языка, заращению вестибулярных складок и микростомии, сужению пищевода и прямой кишки. Поражение зубов отмечается у всех больных в виде кариеса, дефектов зубной эмали. Характерно развитие контрактуры и синдактилии. У пациентов с рецессивным дистрофическим буллезным эпидермолизом высок риск онкологических заболеваний, в том числе образование агрессивных плоскоклеточных карцином [2,3].

Синдром Киндлера представляет собой редкий тип врожденного буллезного эпидермолиза. Данная патология развивается вследствие мутаций в гене KIND1, который отвечает за синтез белка Киндлин-1, участвующего в процессах миграции, пролиферации и адгезии кератиноцитов. Тип наследования аутосомно-рецессивный. Основными клиническими признаками заболевания являются образование пузырей на коже и слизистых оболочках с момента рождения, генерализованная прогрессирующая пойкилодермия, фоточувствительность, псевдосиндактилия и стенозирующие процессы желудочно-кишечного и урогенитального тракта. К диагностическим клиническим критериям синдрома Киндлера относят большие, малые критерии и ассоциированные признаки. Большие критерии: акральное образование пузырей с детства, прогрессирующая пойкилодермия, атрофия кожи, повышение фоточувствительности. К малым критериям относятся: псевдосиндактилия, вовлечение слизистых оболочек: мочевого тракта, анальной области, пищевода, гортани. Ассоциированные признаки: дистрофия ногтевых пластин, эктропион нижнего века, ладонно-подошвенная кератодермия. Диагноз считается достоверным при наличии четырех больших критериев. Вероятность диагноза понижается, если присутствуют три больших и два малых критерия [3,4].

Объем медицинской помощи, необходимой больному ВБЭ, зависит от выраженности поражения кожи и слизистых оболочек, наличия осложнений и сопутствующих заболеваний. Этиопатогенетической терапии буллезного эпидермолиза не существует. Основным способом лечения пациентов является симптоматическая терапия. К ней относится защита кожи и слизистых оболочек от механической травматизации, увлажнение и обеспечение эластичности кожи, создание благоприятных условий для заживления эрозий, уменьшения болезненности и профилактика инфицирования [5].

**Цель исследования** - демонстрация клинического случая врожденного буллезного эпидермолиза у ребенка.

### **МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ**

Проведен обзор зарубежных и отечественных литературных источников с помощью поисковых систем eLIBRARY.RU, SCOPUS, PubMed, РИНЦ. Клинико-анамнестический метод исследования: история болезни с изучением анамнеза жизни и клинических проявлений заболевания.

### **РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ**

Ребенок М., 10 дней, обратился к дерматовенерологу на консультацию с жалобами на пузыри на коже верхних и нижних конечностей, эрозии, корочки. Anamnesis vitae: ребенок родился от третьей беременности, вторых срочных родов. I беременность – регресс в 8 недель, II беременность – роды, ребенок здоров. При рождении масса ребенка 2740 г, рост 47 см, по шкале Апгар - 8/9 баллов. К груди был приложен сразу.

Беременность протекала на фоне токсикоза I и II половины, на 17–18 неделе у матери был диагностирован хронический вирусный гепатит В, неспецифический вагинит, на 20 неделе беременности - обострение врожденного буллезного эпидермолиза, появление пузырей на коже верхних и нижних конечностей. На 23 неделе было обнаружено низкое предлежание плаценты, бессимптомная бактериурия, на 38 неделе выставлен диагноз хронический цервицит, ассоциированный с энтерококком, без санации. Роды физиологические в сроке 39 недель. После родов маме назначена антибиотикотерапия в течение 4 дней. Наследственность: у мамы - врожденный буллезный эпидермолиз. Синдром Дауна в родословной.

Anamnesis morbi: состояние здоровья ребенка в родильном доме тяжелое за счет появления к концу вторых суток жизни множественных пузырей на коже с прозрачным содержимым на пальцах левой кисти и межягодичной области, единичных эрозий и геморрагических корочек на правой кисти. С первого дня жизни новорожденного было назначено лечение Sol. Vicasoli 1%–1 ml pro inject с целью профилактики геморрагической болезни новорожденного. Ребенок был переведен в палату интенсивной терапии, где по результатам общего анализа крови на третьи сутки жизни была выявлена умеренная тромбоцитопения. Общий анализ мочи - без патологии. В биохимическом анализе крови нестабильный уровень гликемии - уровень глюкозы в сыворотке крови на вторые сутки жизни 2,6 ммоль/л, на третьи 3,4 ммоль/л. Уровень общего билирубина на 3 день жизни ребенка составлял 152,2 мкмоль/л, в связи с этим был выставлен диагноз: Умеренная гипербилирубинемия. С третьего дня

жизни была назначена антибактериальная терапия: Sultasini 75 mg/kg № 2 + Gentamycini 4 mg/kg № 1 pro inject с целью профилактики инфицирования кожного процесса.

На 4 сутки жизни ребенок был переведен в палату отделения патологии новорожденных с диагнозом: Врожденный буллезный эпидермолиз. По результатам анализа крови было выявлено незначительное повышение уровня прокальцитонана 0,15 нг/мл, сепсис исключен. За время нахождения в отделении отмечалось повышение показателя уровня общего билирубина до 176 мкмоль/л (гипербилирубинемия). В отделении патологии новорожденных при осмотре состояние ребенка средней степени тяжести, пониженное питание, физическое развитие гармоничное. За время нахождения в отделении прибавка в весе 115 грамм. Пациент находился на смешанном вскармливании. Выхаживался ребенок в условиях кровати. При механической травматизации кожи появлялись покраснения. Из-за эрозий во рту ребенок плохо брал грудь. У ребенка отмечалась небольшая положительная динамика кожного процесса на фоне местной гормональной терапии, отмечалось появление новых патологических элементов.

На 6 сутки жизни ребенка в результате бактериологического исследования отделяемого пузыря был обнаружен обильный рост *Staphylococcus lugdunensis*, *Enterococcus faecalis*, *Corynebacterium amycolatum*. Была прекращена антибактериальная терапия в связи с резистентностью выявленных бактерий к ранее назначенным препаратам. В отделяемом пупочной ранки патогенной и условно-патогенной флоры не выявлено. По результатам исследования кала был обнаружен обильный рост *Lactobacillus* sp. В ходе клинко-лабораторного обследования выполнено УЗИ внутренних органов: диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы, синдром гиперэхогенных пирамидок, каликоэктазия слева. Нейросонография: Перивентрикулярная лейкомаляция легкой степени тяжести, признаки незрелости структур головного мозга, нередуцированная CSP, псевдокиста в сосудистом сплетении слева. По результатам ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 176-200 ударов в минуту, тахикардия на фоне беспокойства ребенка.

На 7 сутки жизни ребенок консультирован неврологом: Гипоксическая энцефалопатия легкой степени тяжести, острый период. Рекомендовано наблюдение по месту жительства. Проведена консультация дерматовенеролога: Врожденный буллезный эпидермолиз.

От дальнейшего нахождения в условиях стационара мама отказалась. При выписке были даны следующие рекомендации по уходу за кожей ребенка: вскрывать пузыри стерильной иглой, соблюдать правила асептики и антисептики, обрабатывать раневые поверхности: Sol. Chlorhexidini 0,5% + Dexpanthenoli 5%, прием пробиотика BioGaia 5 капель 1 раз в день per os, по возможности исключить травматизацию кожного покрова, наблюдение у врача дерматолога. На момент выписки сохранялись кожные элементы в виде пузырей, эрозий, корочек на коже кистей, стоп, в области поясницы.

При консультации врачом дерматовенерологом:

Status praesens: состояние средней степени тяжести за счет кожного процесса, ребенок активен, на осмотр реагирует спокойно. Телосложение правильное. Носовое дыхание свободное, зев спокоен, дыхание пуэрильное, хрипов нет. Живот мягкий, умеренно вздут. Печень выходит из-под края реберной дуги на 0,5 см. Диурез не нарушен, стул регулярный, желтый с комочками непереваренной пищи, газы отходят с небольшим количеством кала и слизи.

Status specialis: Кожный покров мраморный, эластичный, нормальной влажности, тургор тканей обычный. На коже ушных раковин, в области ягодич, на коже пальцев и межпальцевых промежутков правой и левой кисти, коленных и локтевых суставов, стопах наблюдаются множественные пузыри овальной и округлой формы, заполненные прозрачным содержимым, эрозии и геморрагические корочки. На коже правой кисти пузыри диаметром от 0,3 см до 4,0-5,0 см. Образование пузырей происходит в следствие травматизации кожи кистей, в местах сдавления. В ротовой полости на щечных поверхностях и нижней губе эрозивные поверхности, слущенный эпителий. Язык влажный с эрозивными очагами овальной формы до 0,3 см, саливация достаточна, слюна с желтым оттенком с примесью слущенного эпителия.

Состояние волос, бровей и ресниц без изменений. Ногтевые пластины не деформированы (Рис.1,2).



Рис.1. Девочка М., 10 дней.  
Множественные пузыри на коже правой кисти.



Рис.2. Девочка М., 10 дней. Геморрагические корочки на правом

Диагноз: Врожденный буллезный эпидермолиз, простой, ППЦНС гипоксического генеза, Синдром нарушенной контаминации кишечника. Рекомендовано: использовать мягкий, самофиксирующийся перевязочный материал, гидрогелевые или гидроколлоидные повязки, при необходимости с ионами серебра. Обработка пузырей и эрозий Sol. Chlorhexidine bigluconati 0,05%, Ung. Zinc oxidī мазь на высыпания 2 раза в день до заживления. Наносить Sol. Chlorhexidini 0,5% + Dexpanthenoli 5% 3 раза в день на корочки. При уходе за кожей использовать крем с витамином А. Обработка ротовой полости Dantinorm Baby. Принимать Simethicone 5 капель 3 раза в день 2 недели. Рекомендовано применение порошка «Primadophilus» 5 грамм во время еды 3-6 месяцев. Рекомендована консультация педиатра, оформление инвалидности по кожному процессу, оформление документов и обращение в фонд «Дети бабочки» с целью материальной поддержки, наблюдение у невролога, постоянное динамическое наблюдение у врача дерматовенеролога, так же было рекомендовано медикогенетическое обследование.

### **ВЫВОДЫ**

Таким образом, данный клинический случай представляет интерес, как наследственный случай редкого генодерматоза, для тактики ведения которого требуется постоянная высокоспециализированная медицинская помощь и особая психологическая поддержка. Формирование мультидисциплинарной команды с привлечением специалистов различных профилей с самого рождения позволит осуществить персонифицированный подход к лечению и профилактики осложнений данного дерматоза.

### **СПИСОК ИСТОЧНИКОВ**

1. Мурашкин Н. Н., Намазова-Баранова Л. С. Буллезный эпидермолиз: руководство для врачей. Москва, 2019. – 444 с.



2. Самцов А.В., Барбинов В.В. Дерматовенерология: учебник - ГЭОТАР-Медиа. Москва, 2016. – 318 с.
3. Соколовский Е.В., Михеев Г.Н., Красносельских Т.В. Дерматовенерология: учебник – СпецЛит: Санкт-Петербург, 2017. – 689 с.
4. Методы генной терапии для лечения врожденного Буллезного эпидермолиза / А. К. Бейлин, Н. Г. Гурская, Е.А. Воротеляк и др.// Вестник Московского университета. –2018. – Т. 16. – С. 233–240.
5. Эпидемиология и состояние оказания медицинской помощи больным врожденным буллезным эпидермолизом в Российской Федерации. / Кубанов А.А., Карамова А. Э., Чикин В.В., Богданова Е. В., Мончаковская Е.С. // Вестник РАМН. – 2018. – С. 420–430.

### **Сведения об авторах**

Самусенко Екатерина Сергеевна – студент.

Сорокина Ксения Николаевна - кандидат медицинских наук, доцент

### **Information about the authors**

E.S. Samusenko - student

K.N. Sorokina - Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

УДК 616.5-085.216-099-06

## **ГРАНУЛЕМА ИНОРОДНОГО ТЕЛА КАК ОСЛОЖНЕНИЕ КОСМЕТОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЦЕДУР**

Валерия Александровна Соломина<sup>1</sup>, Ксения Николаевна Сорокина<sup>2</sup>

<sup>1,2</sup>ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Минздрава России, Екатеринбург, Россия

<sup>1</sup>cherasolominaхохо@mail.ru

### **Аннотация**

**Введение.** В данной статье рассмотрены данные эпидемиологии, патоморфологической и клинической картины гранулем. **Цель исследования** - демонстрация клинического случая формирования гранулематозной реакции после введения препарата гиалуроновой кислоты. **Материалы и методы.** Литературный обзор статей отечественных и зарубежных авторов, клинико-аналитический метод. **Результаты.** Описан клинический случай формирования гранулем верхней губы у пациентки после введения филлера, проведено обследование и лечение. **Выводы.** Применение дермальных имплантов связано с риском возникновения осложнений, в связи с чем врач должен иметь информацию о всех видах осложнений и своевременно оказывать медицинскую помощь.

**Ключевые слова:** гранулема, косметология, гиалуроновая кислота, осложнения.

## **FOREIGN BODY GRANULOMA AS A COMPLICATION OF COSMETOLOGICAL PROCEDURES**