



# Санаторно-курортное лечение детей с врожденным буллезным эпидермолизом

И.Л. Захарцова, В.Д. Остапишин, д.м.н., проф.

Адрес для переписки: Владимир Данилович Остапишин, vd9882335939@yandex.ru

Для цитирования: Захарцова И.Л., Остапишин В.Д. Санаторно-курортное лечение детей с врожденным буллезным эпидермолизом. Эффективная фармакотерапия. 2022; 18 (16); 20–23.

DOI 10.33978/2307-3586-2022-18-16-20-23

*Буллезный эпидермолиз (БЭ) относится к группе генетически и клинически гетерогенных заболеваний, характеризующихся образованием пузырей и эрозий на коже и слизистых оболочках, ранимостью и чувствительностью кожи к незначительной механической травме (механобуллезная болезнь). По неподтвержденным данным, в России насчитывается 2–2,5 тыс. детей с врожденным эпидермолизом.*

*Радикальных методов лечения ни одной из форм БЭ не существует. Все терапевтические мероприятия паллиативные, направленные прежде всего на предотвращение травм и возникающих на их фоне пузырей с помощью оптимального ухода за кожей и пораженными участками.*

*С 2018 г. в санатории «Авангард» филиала ФГБУ «Детский медицинский центр» Управления делами Президента РФ в г. Сочи в рамках сотрудничества с благотворительным фондом «Дети-бабочки» дети с врожденным эпидермолизом получают реабилитацию и санаторно-курортное лечение. Специально разработанные для детей индивидуальные лечебные программы и психологическая помощь направлены на профилактику возникновения новых высыпаний, регресс пузырных и эрозивно-язвенных высыпаний, повышение качества жизни больных. За время работы с такими детьми нам удалось достигнуть определенных результатов в лечении и реабилитации. Санаторно-курортное лечение детей с врожденным БЭ является неотъемлемой частью комплексного лечения.*

**Ключевые слова:** буллезный эпидермолиз, дети, санаторно-курортное лечение

## Определение

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) относится к фенотипически и генетически гетерогенной группе геодерматозов, основным клиническим признаком которых являются пузыри на коже и слизистых оболочках, возникающие после незначительного механического воздействия вследствие генетически обусловленных дефектов структурных белков кожи, обеспечивающих интраэпидермальные или дермоэпидермальные связи [1].

Впервые термин «наследственная пузырчатка», обозначавший ВБЭ, употребил F. Hebra в 1870 г. В силу особенности механизма образования пузырей при минимальном травмировании R.W. Pearson в 1974 г. предложил термин механобуллезной болезни. Клиническую картину болезни первым описал D. Hutchinson в 1875 г. В 1882 г. A. Goldscheider описал состояние «наследственного предрасположения к образованию пузырей». Н. Kobner в 1886 г. ввел термин «наследственный буллезный эпидермолиз»



[2–5]. Киндлер-синдром был впервые выявлен и описан у 14-летней девочки в 1954 г. [6].

### Классификация

Согласно рекомендациям Третьего международного согласительного совещания по диагностике и классификации буллезного эпидермолиза (2008 г.) и рекомендациям, пересмотренным в 2014 г., выделяют четыре основных типа и шесть субтипов ВБЭ, объединенных одним общим признаком – механической слабостью или хрупкостью эпителиальных структур кожи [4, 5]. Среди основных субтипов различают около 30 клинических форм заболевания. Классификация ВБЭ также учитывает уровни кожного покрова, в которых образуются пузыри.

К основным типам ВБЭ относят простой, пограничный, дистрофический БЭ и синдром Киндлера. Дистрофический БЭ подразделяется на доминантный и рецессивный.

### Эпидемиология

По данным Национального регистра больных буллезным эпидермолизом США (National Epidermolysis Bullosa Registry), полученным с помощью перекрестного эпидемиологического исследования, за 16 лет (1986–2002 гг.) зарегистрировано 3300 пациентов с различными формами ВБЭ. Встречаемость ВБЭ составляет в среднем 50 на 1 млн новорожденных. Около 92% этих случаев приходится на простой БЭ, 5% – на дистрофический и всего 1% – на пограничный БЭ. В 2% случаев заболевание не классифицировано. Интересно, что, по оценке некоторых ученых [5, 7], мутация в гене, отвечающем за развитие какой-либо формы ВБЭ, встречается у одного человека из 227. Формы с легким течением регистрируются с частотой 1:50 000 новорожденных, более тяжелые – 1:500 000 ежегодно. Распространенность ВБЭ в США составляет 1 случай на 50 000 новорожденных, в Европе – 1 случай на 30 000 новорожденных. В частности, в Великобритании зарегистрировано около 5000 больных с различными формами ВБЭ. Меньше всего случаев заболевания зафиксировано в Японии (7,8 на 1 млн новорожденных). Известны данные о распространенности ВБЭ на территории 70 из 85 субъектов Российской Федерации [2]. По оценкам, популяционная частота ВБЭ в России составляет 1:50000–1:300000, а прогнозируемое ежегодное количество больных ВБЭ – 14–34 случая на 1,7 млн новорожденных [5].

В России с 2011 г. функционирует благотворительный фонд БЭЛА (буллезный эпидермолиз: лечение и адаптация) «Дети-бабочки», который оказывает всестороннюю помощь детям с редким генетическим заболеванием – БЭ. Одна из главных задач фонда – наладить систему оказания медицинской помощи больным БЭ в России. В январе 2015 г. фонд открыл первое и пока единственное в России медицинское отделение для детей-бабочек на базе ведущего педиатрического учреждения страны – Научного центра здоровья детей, где подопечные фонда из всех регионов страны проходят комплексное обследование у специалистов разных профилей и получают необ-

ходимое лечение. По данным фонда БЭЛА, в бывших странах СНГ (Россия, Украина, Белоруссия, Казахстан) зарегистрировано свыше 150 больных; из них анонимно зарегистрированы 30 человек. На долю семейных случаев приходится 10%, пациентов от кровнородственных браков – 10%.

Согласно данным по Краснодарскому краю за девять лет (2000–2009 гг.), заболеваемость различными формами ВБЭ возросла [8].

Гендерные различия для ВБЭ не характерны. Среди зарегистрированных пациентов преобладают несовершеннолетние, что обусловлено смертностью больных ВБЭ с тяжелым течением до достижения совершеннолетия и отсутствием обращаемости за медицинской помощью совершеннолетних с легким течением заболевания [1].

В большинстве стран мира в структуре заболеваемости преобладает простой ВБЭ, в ряде стран – дистрофический. Реже диагностируется пограничный тип заболевания [2].

По типу наследования группа ВБЭ генетически неоднородна. Простой буллезный эпидермолиз наследуется по аутосомно-доминантному типу, дистрофический – как по аутосомно-доминантному, так и по аутосомно-рецессивному. Заболевания из группы пограничного буллезного эпидермолиза наследуются по аутосомно-рецессивному типу.

### Клиническая картина

Для ВБЭ характерны начало с рождения или первых месяцев жизни, непрерывное течение с периодическими обострениями. Основным клиническим признаком любой формы (подтипа) ВБЭ является возникновение пузырей при незначительной механической травме. К другим клиническим признакам относятся нарушение пигментации (гипер-, гипо- и депигментация кожи), кератоз ладоней и подошв. Контрактуры, псевдосиндактилии и отсутствие ногтей – частые проявления тяжело протекающих форм заболевания. Среди редко встречающихся признаков следует отметить: алопеции, гипер- или гипогидроз, поражение полости рта (эрозии или пузыри), кариез, микростомию, затруднение глотания, рвоту, запор, понос [3, 9].

Повышение температуры окружающей среды ухудшает механические свойства кожи, обуславливая образование новых пузырей и/или эрозий.

Информативным клиническим признаком тяжелых форм пограничного БЭ является избыточная грануляционная ткань в местах, подвергающихся механическому воздействию (преимущественно вокруг рта, в крупных складках кожи и на ногтевых валиках).

В зависимости от формы (подтипа) заболевания тяжесть течения, распространенность кожного процесса и наличие сопутствующей соматической патологии, ассоциированной с ВБЭ, различны. Среди больных ВБЭ 70% признаны инвалидами [10].

### Санаторно-курортное лечение

В настоящее время радикальных методов лечения ни одной из форм БЭ не существует [3]. Все терапевтические мероприятия паллиативные, направленные



прежде всего на предотвращение травм и возникающих на их фоне пузырей с помощью оптимального ухода за кожей и пораженными участками [1]. В целом лечение должно быть комплексным и осуществляться мультидисциплинарной командой врачей, поскольку БЭ – системное заболевание [4].

С 2018 г. в рамках сотрудничества с благотворительным фондом «Дети-бабочки» дети с врожденным эпидермолизом получают реабилитацию и лечение на базе санатория «Авангард» филиала ФГБУ «Детский медицинский центр» Управления делами Президента РФ в г. Сочи. За три года сотрудничества в санатории получили лечение 63 ребенка. Психосоциальное состояние, течение кожного процесса, а также качество жизни пациентов после лечения существенно улучшились.

Санаторно-курортное лечение детей с ВБЭ в санатории «Авангард» направлено на профилактику возникновения новых высыпаний, регресс пузырных и эрозивно-язвенных высыпаний, повышение качества жизни за счет комплексного воздействия на организм больного. Проводятся не только лечебные мероприятия, но и психологическая работа среди больных ВБЭ. В санатории также предусмотрено лечение заболеваний внутренних органов и нежных поражений, ассоциированных с ВБЭ.

Средняя продолжительность санаторно-курортного лечения детей составляет 14–21 день, адаптационный период – 2–4 дня, основной лечебный период – 18 дней. В адаптационном периоде все пациенты принимают климатолечение по слабому режиму воздействия. В начале лечебного периода определяется чувствительность организма к лечебным процедурам. Затем назначается плановое бальнеолечение в комплексе с другими лечебными процедурами. Для каждого пациента составляется индивидуальная программа лечения исходя из выраженности кожного процесса, тяжести основного заболевания и наличия сопутствующей патологии. Заключительный период продолжительностью два-три дня предусмотрен для закрепления полученных результатов лечения.

Основу лечебной программы составляет комплекс процедур с доказанной эффективностью:

- диетотерапия. С учетом того что ВБЭ нередко сопровождается поражением желудочно-кишечного тракта (поражение полости рта, сужение пищевода, сужение анального отверстия с затруднением дефекации, поражение зубо-челюстной системы, в частности нарушение прорезывания зубов, кариес, периодонтит, структурная слабость десен, постепенная потеря зубов), диета для данной категории больных термически, механически и химически щадящая, обогащенная дополнительными нутриентами (белки, углеводы, витамины, железо), повышенной калорийности;
- лечебная физкультура по щадяще-тренирующему режиму. Направлена на укрепление общего физического состояния больного, уменьшение контрактур и предупреждение их развития, способность выработки точности движений, а также на повышение эмоционального состояния и общего тонуса;

- бальнеотерапия. Лечебное действие на больного, погруженного в ванну с маслом очищающим липидо-восполняющим Avene Xerocalm A.D. Ванны с Xerocalm обладают противозудным, противовоспалительным, антибактериальным, смягчающим, успокаивающим действием, восстанавливают гидролипидный баланс;
- аппаратная физиотерапия – лечебное воздействие на организм больного полихроматическим поляризованным светом (биофотон-терапия). Линейно поляризованный полихромный свет проникает на глубину 2–3 см. Светолечение стимулирует микроциркуляцию крови и иммунную систему (защитный механизм) организма, оказывает биостимулирующий и противовоспалительный эффекты, способствует заживлению ран и восстановлению ткани;
- лечебный массаж. Улучшает тонус постуральной мускулатуры, стабилизирует верхнеплечевой пояс, укрепляет свод стоп за счет работы с передними и задними большеберцовыми мышцами. Улучшается регенерация кожных покровов, преимущественно в области спины, за счет применения щадящих техник массажа и использования оливкового масла с кремом Бепантен и витамином Е. Улучшается психосоциальное состояние больных за счет устранения мышечных зажимов релаксации центральной нервной системы. В процессе проведения сеансов массажа детям с БЭ применяются классическая и шведская техники. Основные приемы данных техник – поглаживания и разминания. Используются также сегментарно-рефлекторные методы. Из китайских методик хорошо зарекомендовали себя приемы акупунктуры по меридианам чжень-дзю, а также акупунктурные техники из миофасциального массажа;
- детензор-терапия проводится при заболеваниях опорно-двигательного аппарата, а также в целях нормализации сна и снижения нервного напряжения.

С 2020 г. в программу лечения включена гидроджет-терапия. Это локальный или общий гидромассаж тела без непосредственного контакта пациента с водой. Положительное действие на организм больного заключается в стимуляции кровообращения, нормализации деятельности сердечно-сосудистой и дыхательной систем, купировании мышечных спазмов, профилактике психосоматических заболеваний, релаксации, нормализации тонуса организма.

Лечебные программы обязательно предусматривают ингаляционную терапию и консультации невролога-рефлексотерапевта, отоларинголога, офтальмолога, уролога, кардиолога, диетолога, физиотерапевта.

Особое внимание уделяется психологической работе. Психолог помогает пациентам преодолевать комплексы, трудности принятия себя, своих особенностей, формировать адекватную самооценку, налаживать общение со сверстниками, адаптироваться в условиях санатория. Психолог проводит не только групповые, но и индивидуальные занятия в сенсорной комнате, работает с родителями детей.



Таким образом, за время наблюдения за детьми с ВБЭ мы убедились в необходимости ежегодных реабилитационных мероприятий и санаторно-курортного лечения. На фоне такого лечения:

- ✓ улучшается психоэмоциональное состояние детей, о чем свидетельствуют готовность к контакту и коммуникации, яркие эмоциональные реакции;
- ✓ отмечается регресс кожных высыпаний;
- ✓ новые высыпания отсутствуют;

✓ улучшается общее состояние больных (нормализация сна, улучшение аппетита, увеличение массы тела).

В целях повышения эффективности лечения и качества оказываемых услуг лечебная программа санатория «Авангард» постоянно совершенствуется, разрабатываются новые методики, в частности предусматривающие узкоспециализированную помощь детям с ВБЭ. ✪

## Литература

1. Общероссийская общественная организация «Российское общество дерматовенерологов и косметологов» и Общероссийская общественная организация «Союз педиатров России». Врожденный буллезный эпидермолиз. Клинические рекомендации РФ (Россия) 2013–2017.
2. Кубанов А.А., Карамова А.Э., Чикин В.В. и др. Эпидемиология и состояние оказания медицинской помощи больным врожденным буллезным эпидермолизом в Российской Федерации. Вестник РАМН. 2018; 73 (6): 420–430.
3. Mellerio J.E., Weiner M., Denyer J.E., et al. Medical management of epidermolysis bullosa: Proceedings of the 2<sup>nd</sup> international symposium on epidermolysis bullosa, Santiago, Chile, 2005. Int. J. Dermatol. 2007; 46 (8): 795–800.
4. Laimer M., Lanschützer C.M., Nischler E., et al. Hereditary blistering diseases. Symptoms, diagnosis and treatment of epidermolysis bullosa. Hautarzt. 2009; 60 (5): 378–388.
5. Кубанов А.А., Альбанова В.И., Карамова А.Э. и др. Распространенность врожденного буллезного эпидермолиза у населения Российской Федерации. Вестник дерматологии и венерологии. 2015; (3): 21–30.
6. Буллезный эпидермолиз: руководство для врачей. Под ред. Н.Н. Мурашкина, Л.С. Намазовой-Барановой. М.: ПедиатрЪ, 2019.
7. Fine J., Bruckner-Tuderman L., Eady R., et al. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. J. Am. Acad. Dermatol. 2014; 70 (6): 1103–1126.
8. Кубанова А.А., Мурашкин Н.Н. Особенности современного течения и эпидемиологии буллезного эпидермолиза в Краснодарском крае. Вестник дерматологии и венерологии. 2011; (1): 59–65.
9. Кубанов А., Альбанова В., Чикин В., Епишев П. Современные методы терапии врожденного буллезного эпидермолиза. Вестник дерматологии и венерологии. 2014; (6): 47–56.
10. Коталевская Ю.Ю., Кропачева В.В., Марычева Н.М. Буллезный эпидермолиз – состояние проблемы в России. Материалы I Евразийской конференции по редким заболеваниям и редким лекарствам и III Всероссийской конференции по редким заболеваниям и редко применяемым медицинским технологиям «Дорога жизни». М., 2012.

## Spa Treatment of Children with Congenital Epidermolysis Bullosa

I.L. Zakhartsova, V.D. Ostapishin, PhD, Prof.

‘Avangard’ Sanatorium – Branch of the Federal State Budgetary Institution  
‘Children’s Medical Center’ of the Administration of the President of the RF

Contact person: Vladimir D. Ostapishin, vd9882335939@yandex.ru

*Epidermolysis bullosa (EB) belongs to the group of genetically and clinically heterogeneous diseases characterized by the formation of blisters and erosions on the skin and mucous membranes, vulnerability and sensitivity of the skin to minor mechanical injury (mechanobullous disease). According to unconfirmed reports, there are 2-2.5 thousand children with congenital epidermolysis in Russia.*

*There are no radical methods of treatment for any form of EB. All therapeutic measures are palliative, aimed primarily at preventing injuries and blisters arising on their background with the help of optimal skin care and affected areas.*

*Since 2018, in the ‘Avangard’ Sanatorium of the Branch of ‘Children’s Medical Center’ the Federal State Budgetary Institution of the Administration of the President of RF in Sochi, within the framework of cooperation with the ‘Butterfly Children’ Charity Foundation, children with congenital epidermolysis receive rehabilitation and spa treatment. Individual treatment programs and psychological assistance specially developed for children are aimed at preventing the occurrence of new rashes, regression of vesicular and erosive-ulcerative rashes, improving the quality of life of patients. During our work with such children, we have managed to achieve certain results in treatment and rehabilitation. Spa treatment of children with congenital BE is an integral part of comprehensive treatment.*

**Key words:** epidermolysis bullosa, children, spa treatment