

<https://doi.org/10.36425/clinnutrit20703>

## Опыт использования современной смеси для энтерального питания у ребенка с буллезным эпидермолизом

Ю.В. Ерпулёва<sup>1, 2</sup>, Л.В. Шурова<sup>1, 3</sup>, Л.И. Дмитриенко<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского Департамента здравоохранения города Москвы» (ДКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского), Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет) Минздрава России (Первый МГМУ им. И.М. Сеченова), Москва, Российская Федерация

<sup>3</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России (РНИМУ им. Н.И. Пирогова), Москва, Российская Федерация

Буллезный эпидермолиз — врожденное заболевание, характеризующееся ранимостью кожи в связи с образованием пузырей и эрозий на коже и слизистых оболочках, что затрудняет у ребенка естественный прием пищи. Остается актуальной проблема обеспечения необходимыми нутриентами детей с этим тяжелым заболеванием. В статье показан собственный клинический опыт использования современных смесей для энтерального питания у ребенка с буллезным эпидермолизом. Продемонстрирована эффективность смесей для энтерального питания. Учитывая кожные проявления, а также возможность инфицирования катетера при длительном парентеральном питании у детей с буллезным эпидермолизом, методом выбора для таких пациентов являются современные смеси для энтерального питания.

**Ключевые слова:** ожоги, буллезный эпидермолиз, парентеральное питание, энтеральное питание, иммунопитание, гиперкатаболическая реакция, дети, хирургические операции.

**Для цитирования:** Ерпулёва Ю. В., Шурова Л. В., Дмитриенко Л. И. Опыт использования современной смеси для энтерального питания у ребенка с буллезным эпидермолизом. *Клиническое питание и метаболизм*. 2020;1(1):47–51. DOI: <https://doi.org/10.36425/clinnutrit20703>

**Поступила:** 22.01.2019 **Принята:** 18.03.2020

### Обоснование

Термин «буллезный эпидермолиз» впервые был использован в 1886 г. немецким дерматологом Генрихом Кёбнером, хотя случаи, схожие с данным диагнозом, описывались и до него [1–4]. В 1962 г. Пирсоном была разработана первая схема классификации буллезного эпидермолиза, основанная на применении трансмиссионной электронной микроскопии [5–8]. Были выделены 3 основных типа — эпидермолитический, люцидолический и дермолитический, исходя из уровня образования пузырей на ультраструктурном уровне. В 1980-х годах была разработана техника иммунофлюоресцентного исследования образцов кожи, расширенная впоследствии иммуногистологическими методами (иммуногистохимией и иммунофлюоресценцией). С 1990-х годов почти для каждого подтипа буллезного эпидермолиза были определе-

ны мутации в конкретных генах структурных белков кожи, которые изменяются при данной патологии [4–8]. Наследуется буллезный эпидермолиз как по аутосомно-доминантному, так и аутосомно-рецессивному типу. Частота встречаемости различных типов буллезного эпидермолиза варьирует от 1:30 000 до 1:1 000 000 и также зависит от популяции. Заболевание является результатом мутаций более чем в 10 генах, кодирующих белки, расположенные в различных слоях кожи [1–3].

Основным в лечении буллезного эпидермолиза является уход за ранами с целью их быстрого заживления и эпителизации кожных покровов. Основная задача — не допустить разрастания размеров пузыря и сохранить его покрывку для профилактики эрозий и лучшего заживления раны.

Большую проблему представляет организация обеспечения необходимыми нутриентами и калори-

## The Experience of Using a Modern Mixture for Oral Nutrition in a Child with Epidermolysis Bullosa

Yu.V. Erpuleva<sup>1, 2</sup>, L.V. Shurova<sup>1, 3</sup>, L.I. Dmitrienko<sup>1</sup>

<sup>1</sup> State Budgetary Healthcare Institution of Moscow “Speranskiy Children’s City Clinical Hospital № 9 of Moscow Department of Health”, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “I.M. Sechenov First Moscow State Medical University” of the Ministry of Education of Russia (Sechenov University), Moscow, Russian Federation

<sup>3</sup> Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Education of Russia, Moscow, Russian Federation

Bullous epidermolysis is a congenital disease characterized by skin vulnerability due to the formation of blisters and erosion on the skin and mucous membranes, which makes it difficult for a child to eat naturally. The problem of providing the necessary nutrients to children with this serious illness remains relevant. The article shows its own clinical experience in the use of modern enteral nutritional mixtures in a child with epidermolysis bullosa. Given the skin manifestations, the possibility of infection of the catheter for prolonged parenteral nutrition, children with bullous epidermolysis are not recommended for prolonged use of parenteral nutrition, so the use of modern mixtures for enteral nutrition remains the method of choice.

**Keywords:** burns, epidermolysis bullosa, parenteral nutrition, enteral nutrition, immune nutrition, hypercatabolic reaction, children, surgery.

**For citation:** Erpuleva YuV, Shurova LV, Dmitrienko LI. The Experience of Using a Modern Mixture for Oral Nutrition in a Child with Epidermolysis Bullosa. *Clinical nutrition and metabolism*. 2020;1(1):47–51. DOI: <https://doi.org/10.36425/clinnutrit20703>

**Received:** 22.01.2019 **Accepted:** 18.03.2020

ями пациентов с буллезным эпидермолизом. Часто детям тяжело принимать пищу в естественном виде в связи с поражением слизистых оболочек ротоглотки и опасностью их инфицирования, однако длительное использование парентерального питания таким пациентам не рекомендовано в связи с вероятностью инфицирования катетера для парентерального питания. Таким образом, методом выбора становятся современные смеси для энтерального питания.

Представляем собственный опыт ведения ребенка с буллезным эпидермолизом.

### Клинический пример О пациенте

Мальчик, 16.04.2009 года рождения, находился под наблюдением в 1-м ожоговом отделении ДКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского по поводу деформации стоп и кистей, развившихся на фоне тяжелой формы буллезного эпидермолиза. Мальчик болен с рождения. Состоял на учете у дерматолога по месту жительства. Родители ребенка по интернету обратились за помощью в клинику ДКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского по поводу формирования у него тяжелых деформаций стоп и контрактур пальцев (рис. 1).

**Рис. 1.** Вид больного буллезным эпидермолизом при первой госпитализации



*Примечание.* Наблюдаются деформация кистей, сгибательные контрактуры пальцев.

### Обследование

**Физикальная диагностика.** При поступлении состояние ребенка стабильное, тяжелое, самочувствие удовлетворительное. Живот умеренно вздут (пальпация не проводилась в связи с повышенной травматизацией кожи), при перкуссии безболезненный; перкуторно печень и селезенка не увеличены. Кожа пациента на 90% поверхности тела патологически изменена: истонченная с единичными подсохшими корочками без явлений воспаления. Отмечаются деформации конечностей; на площади 20–30% поверхности тела — раны в области спины, поясницы, верхних и нижних конечностей, ягодич; множественные трещины анальной области, сфинктерит.

**Инструментальная диагностика.** На рентгенограммах кистей отмечался выраженный остеопороз всех костей, сужение суставных щелей проксимальных межфаланговых суставов 2–5-го пальцев.

**Лабораторная диагностика.** Мальчику проводилось дополнительное обследование и лечение с целью улучшения общесоматического состояния. В анализах у ребенка при поступлении отмечены нарушения белкового статуса: снижение общего белка до 43 г/л, гипоальбуминемия 24 г/л, анемия — гемоглобин 105 г/л.

### Предварительный и окончательный диагноз

Диагноз клинический: Врожденный буллезный эпидермолиз, тяжелая дистрофическая форма. Хроническая анемия. Белково-энергетическая недостаточность. Кахексия.

### Оперативное вмешательство

Ребенку выполнен ряд операций с положительными результатами.

28.07.2015. Устранение сгибательных контрактур 2–5-го пальцев правой кисти (рис. 2).

18.11.2015. Устранение сгибательных контрактур 2–5-го пальцев левой кисти и устранение межпальцевых синдактилий 1–5-го пальцев правой кисти.

6.04.2016. Операция с использованием пластики свободным кожным трансплантатом с хорошими результатами: форма правой стопы нормальная (рис. 3).

### Лечение

Больному проводилась следующая терапия: гипоаллергенный стол; энтеростель по 1 чайной ложке 2 раза в день. После операции — антибиотикотерапия, карнитин 500 мг внутривенно капельно в течение 5 дней. Дополнительно использовалось энтеральное питание смесью Суппортан в виде напитка

**Рис. 2.** Результаты операции по устранению сгибательных контрактур 2–5-го пальцев правой кисти у больного буллезным эпидермолизом



До операции



После операции

по 200 мл 4 раза в день (состав: энергетическая плотность — 1,5 ккал/мл; осмолярность — 340 мОсм/л; соотношение омега-6/омега-3 — 1,5/1, пищевые волокна — 1,2 г/100 мл). Выбор данной смеси был обусловлен следующими факторами: высокое содержание белка, высокое содержание омега-3 жирных кислот, наличие в смеси среднецепочечных триглицеридов, сниженное содержание углеводов.

В анализах крови отмечено повышение гемоглобина до 127 г/л. В биохимическом анализе крови: улучшение белкового статуса с повышением общего белка до 73 г/л, альбумина до 30 г/л, преальбумина до 120 мг/л, а также снижение воспалительного ответа — уменьшение уровня С-реактивного протеина в 9,1 раз (табл.).

На фоне проводимого общего лечения отмечалось быстрое заживление ран на туловище (остался 1% ран на туловище из-за расчесов).

Прибавка в весе за 21 день составила 1500 г.

Учитывая положительную динамику общего состояния ребенка, прибавку веса, улучшение белкового статуса и успех хирургического лечения, можно сделать предположение, что использование в терапии ребенка с буллезным эпидермолизом положительную роль сыграло высокобелковое иммунопитание.

### Обсуждение

Имунопитание с использованием специфических нутриентов, вероятно, влияет на иммунный ответ организма. Опубликованные данные экспери-

**Рис. 3.** Результаты операции по устранению деформации правой стопы у больного буллезным эпидермолизом**До операции****Деформация устранена****Выполнена АДП****Через 1 нед после операции****Через 2 нед после операции****Через 2 года после операции**

Примечание. АДП — аутодермопластика.

**Таблица.** Биохимическое исследование крови

Показатель	22.03.2018	02.04.2018
Общий белок, г/л	43	73
Альбумин, г/л	24	30
Преальбумин, мг/л	80	120
Трансферрин, г/л	1,62	2,39
Мочевина, ммоль/л	3,2	3,4
Креатинин, мкмоль/л	34,53	31,85
С-реактивный белок, мг/л	34,7	3,8

ментальных и клинических исследований [3–5] свидетельствуют, что введение омега-3 жирных кислот непосредственно после повреждения (операций) препятствует увеличению проницаемости кишечной стенки и транслокации бактерий и токсинов из просвета кишки в порталный и системный кровоток, что, в конечном итоге, предотвращает развитие инфекционных осложнений, сепсиса и синдрома полиорганной недостаточности.

### Заключение

Таким образом, полученные предварительные результаты определяют следующие ключевые положения: дополнительное использование современного иммунопитания у пациентов с буллезным эпидермолизом восстанавливает показатели белкового обмена в наиболее ранние сроки после хирургического вмешательства; активное использование современных смесей в программе питания детей

с буллезным эпидермолизом позволяет оптимизировать качество лечения пациентов с хирургической патологией. Для получения репрезентативных данных у этой категории больных требуются дополнительные исследования.

### Источник финансирования

Не указан.

### Список литературы / Referens

1. 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. — С. 15–19. [Kotalevskaya YuYu, Kropacheva VV, Marycheva NM. *Bulleznyy epidermoliz — sostoyaniye problemy v Rossii*. (Conference proceedings) Materialy I Evraziyskoy konferentsii po redkim zabolovaniyam i redkim lekarstvam i III Vserossiyskoy konferentsii po redkim zabolovaniyam i redko primenyayemym meditsinskim tekhnologiyam “Doroga zhizni”. Moscow; 2012. Pp. 15–19. (In Russ).]
2. Суворова К.Н., Альбанова В.И. Наследственный буллезный эпидермолиз. В кн.: Суворова К.Н., Куклин В.Т., Рукавишникова В.М. Детская дерматовенерология. Руководство для врачей-курсантов последиплом. образования. — Казань, 1996. — С. 69–80. [Suvorova KN, Al'banova VI. *Nasledstvennyy bulleznyy epidermoliz*. In: Suvorova KN, Kuklin VT, Rukavishnikova VM. *Det-skaya dermatovenerologiya. Rukovodstvo dlya vrachev-kursantov posle diplom. obrazovaniya*. Kazan'; 1996. Pp. 69–80. (In Russ).]
3. Файн Дж.-Д., Хинтнер Х. Буллезный эпидермолиз / Пер. с англ. под ред. Ю.Ю. Коталевской. — М.: Практика, 2014. — С. 358. [Fayn Dzh-D, Khintner Kh. *Bulleznyy epidermoliz*. Transl. from English, ed by Yu.Yu. Kotalevskaya. Moscow: Praktika; 2014. P. 358. (In Russ).]
4. Cepeda-Valdés R, Pohla-Gubo G, Borbolla-Escoboza JR, et al. [Immunofluorescence mapping for diagnosis of congenital epidermolysis bullosa. (In Spanish)]. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101(8):673–682.
5. Intong LR, Murrell DF. How to take skin biopsies for epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin*. 2010;28(2):197–200. doi: 10.1016/j.det.2009.12.002.
6. Rodeck CH, Eady RA, Gosden CM. Prenatal diagnosis of epidermolysis bullosa letalis. *Lancet*. 1980;1(8175):949–952. doi: 10.1016/s0140-6736(80)91404-x.
7. Pasmoosj AM, Pas HH, Bolling MC, Jonkman MF. Revertant mosaicism in junctional epidermolysis bullosa due to multiple correcting second-site mutations in LAMB3. *J Clin Invest*. 2007;117(5):1240–1248. doi: 10.1172/JCI30465.
8. Boeira VL, Souza ES, Rocha BO, et al. Inherited epidermolysis bullosa: clinical and therapeutic aspects. *An Bras Dermatol*. 2013;88(2):185–198. doi: 10.1590/S0365-05962013000200001.

### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### Участие авторов

Авторы внесли равноценный вклад в проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации.

### Информация об авторах

**Ю. В. Ерпулёва** — д.м.н., врач-педиатр ДКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского; адрес: 123317, Москва, Шмитовский проезд, д. 29, e-mail: j\_stier@mail.ru

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-8018-3366>

**Л. В. Шурова** — врач-хирург ДКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского; тел.: +7 (499) 259-58-67, e-mail: shuroval@mail.ru

**Л. И. Дмитриенко** — врач-диетолог ДКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского; тел.: +7 (499) 259-01-08, e-mail: dgkb9@zdrav.mos.ru