

Наследственный буллезный эпидермолиз: современные представления об этиопатогенезе

Научный руководитель – Чепелев Сергей Николаевич

Гутник Ванесса Васильевна

Студент (специалист)

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

E-mail: gutnik_v@inbox.ru

Актуальность. Проблема наследственного буллезного эпидермолиза (НБЭ) по настоящий день является плохо изученной из-за ограниченной информации в литературных источниках, недостаточно изученных методах диагностики и лечения [1, 2, 3].

Цель: определить частоту распространенности различных форм НБЭ и частоту встречаемости сопутствующей патологии органов и систем у пациентов с НБЭ.

Материал и методы. При выполнении работы проведен анализ клинических данных историй болезней пациентов с НБЭ на базах: УЗ «Городской клинический кожно-венерологический диспансер», УЗ «Минский областной кожно-венерологический диспансер», УЗ «Могилевский областной кожно-венерологический диспансер», УЗ «Витебский областной клинический центр дерматовенерологии и косметологии» за период с 2008 по 2015 гг.

Результаты и их обсуждение. За период с 2008 по 2015 года на базе УЗ «Городской клинический кожно-венерологический диспансер» было зарегистрировано 13 пациентов (46,2% мужчины и 53,8% женщины); на базе УЗ «Минский областной кожно-венерологический диспансер» было зарегистрировано 5 пациентов (60% мужчин и 40% женщин); на базе УЗ «Могилевский областной кожно-венерологический диспансер» было зарегистрировано 8 пациентов (37,5% мужчин и 62,5% женщин); на базе УЗ «Витебский областной клинический центр дерматовенерологии и косметологии» было зарегистрировано 10 пациентов (60% мужчин и 40% женщин).

Распространенность различных форм НБЭ: простая - 30%; дистрофическая - 14% и неустановленная - 56%.

У пациентов с НБЭ частота встречаемости сопутствующей патологии органов и систем следующая: поражение полости рта - 89,3%, патология желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) - 83,3%, скелетно-мышечные деформации - 71,6%, поражение сердечно-сосудистой системы - 44,4%, патология мочеполовой системы - 40,5%, поражение ногтей и волос - 34,9%, патология ЛОР-органов - 26,1%, поражение глаз 18,1%.

Выводы: Доля пациентов с неуточненной клинической формой НБЭ составляет 56%. Поражения полости рта, слизистой оболочки ЖКТ и скелетно-мышечной системы являются наиболее часто встречаемой сопутствующей патологией при НБЭ.

Источники и литература

- 1) Альбанова, В. И. Буллезный эпидермолиз: первый год жизни/ В. И. Альбанова // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2010. – Т.55, №3. – С.110–117.
- 2) Распространенность врожденного буллезного эпидермолиза у населения Российской Федерации / А. А. Кубанов, В. И. Альбанова, А. Э. Карамова и др. // Вестник дерматологии и венерологии. – 2015. – №3. – С. 21–30.

- 3) Черствая, Е. В. Современные аспекты наследственного буллёзного эпидермолиза / Е. В. Черствая, А. С. Пумпур // Молодежь - практическому здравоохранению: материалы XII Междуна-родной научно-практической конференции студентов и молодых ученых-медиков, 2018. - С. 1061-1065.