

**СОДЕРЖАНИЕ**

Коломиец Н.Д., Ключарева А.А., Романова О.Н., Малевич Ю.К., Тонко О.В., Ханенко О.Н. <b>Болезнь, вызванная вирусом Зика: новая TORCH-инфекция?</b> .....	3
Батян Г.М., Астапов А.А., Василёнок Е.В. <b>Трудности в клинической диагностике системной красной волчанки у детей</b> .....	7
Пронько Н.В., Данилевич Н.А., Рыбак Т.Г. <b>Синдром острой диареи у детей: особенности этиологии, эпидемиологии и клинико-лабораторных проявлений</b> .....	9
Гаврилова О.А., Астапов А.А. <b>Эффективность современных методов диагностики коклюша у детей</b> .....	12
Левончук Е.А., Навроцкий А.Л. <b>Клинический случай дистрофической формы врожденного рецессивного буллезного эпидермолиза</b> .....	14
Рубаник Л.В., Скворцова И.Ю., Полещук Н.Н. <b>Папилломавирусная инфекция уrogenитального тракта и другие патогены (Chlamydia trachomatis, вирусы герпеса, Trichomonas vaginalis) как кофакторы воспаления и триггеры морфологической трансформации клеток</b> .....	17
Романова О.Н. <b>Подходы к лечению хронического гепатита С в зависимости от клинических проявлений</b> .....	22
Сергиенко Е.Н., Труханович С.М. <b>Лайм-боррелиоз у детей: клинико-эпидемиологические особенности, диагностика и эффективность терапии</b> .....	26
Прилуцкая В.А., Сапотницкий А.В., Гончарик А.В., Прилуцкий П.С. <b>Преальбумин в оценке нутритивного статуса маловесных новорожденных</b> .....	28
Гаврилова О.А., Астапов А.А., Артёмчик Т.А., Кашкан А.М. <b>Сложности в клинической диагностике атипичной формы коклюша</b> .....	31
Кузнецов О.Е. <b>Уровень D-димера при беременности</b> .....	32
Розметов И.Р. <b>Алгоритм капсульно-связочной балансировки пателлофemorального сустава при тотальном эндопротезировании коленного сустава</b> .....	33
Полойко Н.А. <b>Особенности оперативного лечения переломов нижней челюсти</b> .....	38

Журнал «Медицинская панорама»  
зарегистрирован в Государственном  
реестре средств массовой информации  
Свидетельство о регистрации № 180  
от 31.03.09 г.

Основан: 1 августа 1998 года.

Учредитель: ООО «ДокторДизайн»

220117, Минск,  
ул. Рафиева, 30, офис 197.  
Тел./факс: (017) 376-88-68  
Тел.: (017) 380-27-65, 380-27-56  
Тел. моб.: (8 029) 662-52-46  
e-mail: doctordesign@mail.ru

Периодичность: 7 номеров в год

**Рецензионный совет:**

Аверин В.И. д.м.н.; Михалевич С.И. д.м.н.;  
Алейникова О.В. д.м.н.; Никифоров А.Н. д.м.н.;  
Антонов И.П. д.м.н.; Панкратов О.В. д.м.н.;  
Белецкий А.В. д.м.н.; Пристром М.С. д.м.н.;  
Беляева Л.М. д.м.н.; Семак А.Е. д.м.н.;  
Бова А.А. д.м.н.; Сидоренко В.Н. д.м.н.;  
Воскресенский С.Л. д.м.н.; Силивончик Н.Н. д.м.н.;  
Данилова Л.И. д.м.н.; Скугаревский О.А. д.м.н.;  
Демидчик Ю.Е. д.м.н.; Смянович А.Ф. д.м.н.;  
Канус И.И. д.м.н.; Строцкий А.В. д.м.н.;  
Карпов И.А. д.м.н.; Сукало А.В. д.м.н.;  
Ключарева А.А. д.м.н.; Тимошенко П.А. д.м.н.;  
Косенко И.А. д.м.н.; Третьяк С.И. д.м.н.;  
Лаптев А.Н. д.м.н.; Тябут Т.Д. д.м.н.;  
Лаптева И.М. к.м.н.; Царев В.П. д.м.н.;  
Ливенцева М.М. к.м.н.; Цыркунов В.М. д.м.н.;  
Лукьянов А.М. д.м.н.; Шанько Ю.Г. д.м.н.;  
Марченко Л.Н. д.м.н.; Шишко Г.А. д.м.н.;  
Машевский А.А. д.м.н.; Яговдик Н.З. д.м.н.

Подписано в печать  
с оригинала-макета 26.02.16.  
Формат 60x90 1/8. Гарнитура «Официна Санс».  
Уч.-изд. л. Усл. печ. л.  
ISSN 2219-0791

Тираж 1000 (первый завод – 500 экз.).  
Заказ № .

Цена номера 36000 рублей.

Отпечатано в ООО «Поликraft».

Лицензия № 02330/466 от 21.04.2014 г.  
г. Минск, ул. Кнорина, 50, корп. 4, к. 401а.

**Редакционная коллегия:**

Бова А.А. д.м.н.;  
Воскресенский С.Л. д.м.н.;  
Канус И.И. д.м.н.;  
Лаптев А.Н. д.м.н.;  
Третьяк С.И. д.м.н.;  
Силивончик Н.Н. д.м.н.;  
Сукало А.В. д.м.н.;  
Царев В.П. д.м.н.;  
Цыркунов В.М. д.м.н.

**Главный редактор:** Малевич Ю.К.

**Редактор:** Кацевич И.В.

**Редактор-корректор:** Бялая Т.М.

**Компьютерная верстка:** Дуганова Т.В.

При перепечатке  
материалов ссылка на журнал  
«Медицинская панорама»  
обязательна

**СОДЕРЖАНИЕ**

Сергиенко Е.Н. <b>Диагностика и терапия острого стенозирующего ларингита и ларинготрахеита у детей</b> .....	43
Ярмолик Е.С., Хворик Д.Ф. <b>Алгоритм лечения тяжелых форм розацеа</b> .....	45
Тищенко Г.В., Цыркунов В.М. <b>Особенности поражения лимфатических узлов туберкулезной и криптококковой инфекциями у ВИЧ-инфицированных пациентов</b> .....	49
Курбат М.Н., Цыркунов В.М., Гуляй И.Э. <b>Антиоксидантная активность альфа-токоферола и убихинона в плазме крови ВИЧ-инфицированных пациентов при назначении антиретровирусных препаратов</b> .....	52
Брынина А.В., Хворик Д.Ф., Лискович Т.Г. <b>Псориаз, ассоциированный с ишемической болезнью сердца: распространенность и клиничко-лабораторная характеристика</b> .....	55
Кроткова Е.Н., Богущкий М.И., Бабаева И.В., Цыркунов В.М. <b>Особенности клещевого энцефалита в Гродненском регионе</b> .....	59

Наши исследования показали, что удельный вес сальмонеллеза значительно выше в летне-осенний период (72,5%), с некоторым снижением заболеваемости в зимние месяцы и весной. ОГЭНЭ также несколько чаще наблюдался в летне-осенний период (60,7%). Установлено, что за последние годы отсутствует ярко выраженная сезонность диарей, вызванных УПФ, спорадические случаи данной патологии регистрировались на протяжении всех сезонов. Для РВИ была характерна зимне-весенняя сезонность: у 86% заболевание зарегистрировано в период с ноября по апрель. Данная особенность отмечается и другими исследователями, что может служить эпидемиологическим отличием РВИ [3, 4, 11, 12]. ЭВИ чаще регистрировалась в теплое время года с максимумом заболеваемости с мая по сентябрь.

Как показали наши исследования, наиболее часто СОД развивается у детей с отягощенным преморбидным состоянием. Сопутствующая патология наблюдалась у 44,9% детей с СОД. В качестве клинически значимых преморбидных факторов у пациентов раннего возраста следует отметить частые респираторные заболевания у 25,9% пациентов, анемия выявлена у 20,8% детей, экссудативный диатез – у 17,9%, пищевая аллергия – у 11,1%, острый бронхит – у 8,3%, острая пневмония – у 5,2%, инфекции мочевыводящих путей – у 4,7%, белково-энергетическая недостаточность наблюдалась у 9,2% детей, рахит – у 23,15% детей, дисбактериоз кишечника – у 16,7%, неблагоприятный аллергический фон: аллергические реакции на лекарства и пищевые продукты, атопический дерматит – у 7,1%, афтозный стоматит – у 1,7% детей. Наиболее уязвимой возрастной группой по риску заболеваемости являются дети до 2 лет, удельный вес которых в структуре заболевших в 2014 г. составил 78,5%. Дети, находящиеся на искусственном и смешанном вскармливании, составили 80,1%.

Начало заболевания у всех детей было острым и чаще проявлялось одновременным появлением рвоты и жидкого стула. Дети жаловались на снижение аппетита, слабость, вялость. Высокая лихорадка была более характерна для больных сальмонеллезом и РВИ. Рвота, в том числе многократная, была наиболее выражена при РВИ. При поступлении в стационар у большинства больных имелись явления метеоризма. По топике поражения желудочно-кишечного тракта преобладала гастроэнтеритическая форма заболевания. Одним из ключевых симптомов поражения желудочно-кишечного тракта при ОКИ было развитие СОД. В рассматриваемых группах данный симптом отмечен у всех детей. У большинства пациентов появление жидкого стула отмечено в первые сутки болезни. Жидкий каловый стул с патологическими примесями в виде слизи и зелени чаще выявлялся у детей с сальмонеллезом, водянистый обильный – у пациентов с РВИ. Показатели периферической крови, включая количество лейкоцитов, формулу крови и СОЭ в нозологических группах наблюдаемых больных продемонстрировали, что лейкоцитоз чаще отмечался при сальмонеллезе, лейкопения – при РВИ. Острые инфекционные диареи наиболее тяжело протекали у детей раннего возраста с неблагоприятным преморбидным фоном.

Среди госпитализированных детей с СОД значительную группу составили пациенты с диагнозом ОГЭНЭ – 1107 (34,9%). Если учесть, что у 96,5% из них болезнь протекала в среднетяжелой форме и 60,7% были госпитализированы в теплое время года, можно предположить, что в эту группу вошло определенное число пациентов с недиагностированной ОКИ. На догоспитальном этапе имеет место гипердиагностика ОКИ у детей. В течение последних лет регистрируется высокий уровень острых гастроэнтеритов неинфекционной этиологии. В связи с этим врач – педиатр-гастроэнтеролог должен проводить дифференциальную диагностику СОД для исключения воспалительных заболеваний кишечника.

#### Выводы

1. Острые диареи занимают значительное место в структуре общей заболеваемости детей, госпитализированных в областной

стационар за последние годы. Этиологическая расшифровка диагноза пациентов с СОД составляет 64,7% в 2014 г. В числе возбудителей ОКИ бактериальные инфекции обнаруживаются в 28,3%, вирусные в 36,4% случаев. Улучшение диагностики вирусных диарей позволяет установить значение этой инфекции в структуре заболеваемости ОКИ и снизить цифры ОКИ неустановленной этиологии в инфекционном стационаре.

2. В эпидемический и инфекционный процесс чаще вовлекаются дети до трех лет. В клинике преобладали среднетяжелые формы СОД. Большинство заболевших детей имели сопутствующую патологию и отягощенный преморбидный фон. Клинические проявления зависели от возраста заболевших и протекали у детей до трех лет преимущественно в виде гастроэнтерита и гастроэнтероколита.

3. Многочисленная группа пациентов с диагнозом острого ОГЭНЭ свидетельствует о том, что в условиях стационара недостаточно полно используются возможности для этиологической расшифровки ОКИ.

#### Литература

1. Горелов, А.В. Клинические рекомендации по диагностике и лечению острых кишечных инфекций у детей: пособие для врачей. / А.В. Горелов, Л.Н. Милутина, Д.В. Усенко. М., 2005. 106 с.
2. Денисюк, Н.Б. Эпидемиологические особенности ротавирусной инфекции и ее место в структуре острых кишечных инфекций / Н.Б. Денисюк, Ю.Д. Каган // Материалы II ежегодного Всероссийского конгресса по инфекционным болезням. М., 2010. 383 с.
3. Диагностика и лечение острых кишечных инфекций: инструкция по применению / И.А. Карпов [и др.]. М., 2003. 32 с.
4. Ключарева, А.А. Этиотропная терапия острых кишечных инфекций у детей / А.А. Ключарева [и др.] // Здоровоохранение. 2004. № 7. С. 45–53.
5. Мазанкова, Л.Н. Современные аспекты диагностики и лечения острых кишечных инфекций у детей / Л.Н. Мазанкова, Н.О. Ильина // Рос. вестн. перинатол. и педиатр. 2007. № 2. С. 4–10.
6. Острые кишечные инфекции у детей (диагностика, классификация, лечение): пособие для врачей / В.Ф. Учайкин [и др.]. М., 2003. 34 с.
7. Пронько, Н.В. Клинико-эпидемиологическая характеристика вирусных диарей в условиях инфекционного стационара / Н.В. Пронько, К.В. Леошко // Медицинская панорама. 2015. № 1. С. 38–41.
8. Тихомирова, О.В. Вирусные диареи у детей: особенности клинического течения и тактика терапии / О.В. Тихомирова // Детские инфекции. 2003. № 3. С. 7–10.
9. Учайкин, В.Ф. Решенные и нерешенные проблемы инфекционной патологии у детей / В.Ф. Учайкин // Детские инфекции. 2003. № 4. С. 3–7.
10. Dennehy, P.H. Acute diarrheal disease in children: epidemiology, prevention, and treatment / P.H. Dennehy // Infect. Dis. Clin. North Am. 2005. V. 19 (Suppl. 3). P. 585–602.
11. Thielman, N.M. Acute infectious diarrhea / N.M. Thielman, R. Guerrant // New England Journal of Medicine. 2004. V. 350. P. 38–47.
12. Vernacchio, L. Diarrhea in American infants and young children in the community setting: incidence, clinical presentation and microbiology / L. Vernacchio [et al.] // Pediatr. Infect. Dis. J. 2006 Jan. V. 25 (1). P. 2–7.

Дата поступления: 18.01.2016 г.

#### Информация

Гаврилова О.А., Астапов А.А.

Белорусский государственный медицинский университет

## Эффективность современных методов диагностики коклюша у детей

В

#### Введение

последние годы наблюдается рост заболеваемости коклюшем среди детей. Так, если в конце XX в., в 1999 г., заболеваемость коклюшем в Республике Беларусь регистрирова-

лась на уровне 2,7 на 100 тыс. детского населения, то в 2014 г. она составляла уже 16,8 случаев на 100 тыс. детского населения, а за 10 месяцев 2015 г. достигла показателя 22,3 на 100 тыс. детей до 17 лет. В то же время иммунизация против коклюша позволила ликвидировать летальность от инфекции, вызванной *Bordetella pertussis*, а также уменьшить выраженность периодических подъемов заболеваемости и тяжесть течения болезни, при этом не всегда удается выявить источник заражения, а только констатировать факт заболевания по клинико-лабораторным данным [1–3].

### Материалы и методы

Проведен ретроспективный анализ 168 случаев лабораторно подтвержденного коклюша у пациентов, проходивших стационарное лечение в УЗ «Городская детская инфекционная клиническая больница» г. Минска в период с 2011 по 2014 г. Проанализированы следующие методы диагностики коклюша: бактериологический метод, иммуноферментный анализ (ИФА), метод полимеразной цепной реакции (ПЦР). Статистические данные обработаны в программе MS Excel 2010, Biostat. За уровень статистически значимой величины принимали  $p < 0,05$ .

### Результаты и обсуждение

Согласно анамнестическим данным, полученным при сборе эпидемиологического анамнеза в приемном отделении УЗ «Городская детская инфекционная клиническая больница» г. Минска, 76 из 168 заболевших не были привиты против коклюша ( $45,2 \pm 5,7\%$ ). Пациенты распределены по возрасту: до 3 месяцев – 22 человека (13,1%), 3–6 месяцев – 21 человек (12,5%), 7–12 месяцев – 14 человек (8,3%), 1–2 года – 30 человек (17,9%), 3–6 лет – 32 человека (19,0%), 7–14 лет – 49 человек (29,2%). Средний возраст составил  $4,9 \pm 1,7$  лет. Коклюш встречался у детей в возрасте до 1 года в  $33,9 \pm 6,3\%$  случаев, доля детей школьного возраста (старше 7 лет) составила также почти треть от всех заболевших ( $29,2 \pm 6,5\%$ ); аналогичные данные приводятся в литературе [4]. У детей старше 5-летнего возраста уровень IgG-антител к антигенам *B. pertussis* начинает постепенно снижаться, достигая минимальных значений к 9 годам и старше, без существенного изменения динамики антителообразования у подростков и взрослых, что свидетельствует о низком уровне противокклюшного иммунитета у детей старшей возрастной группы, подростков и взрослых [5–7].

По срокам поступления в стационар пациенты распределились следующим образом: на 1-й неделе от начала заболевания (появление кашля и/или субфебрильной температуры) госпитализированы 23 человека (13,6%), на 2-й неделе – 48 человек (28,6%), на 3-й неделе – 39 человек (23,2%), на 4-й неделе – 26 человек (15,5%), с клиническими признаками заболевания более 4 недель – 31 человек (18,5%). В среднем пациенты поступали на стационарное лечение на  $20,0 \pm 3,1$  день от появления первых признаков заболевания. Таким образом, практически 2/3 пациентов ( $65,4 \pm 4,5\%$ ) госпитализировались в стационар в течение первых 3 недель от начала заболевания.

В 100% случаев отмечались жалобы на малопродуктивный, преимущественно ночной кашель. Спастический характер кашля отмечен у 74 детей из 168 ( $44,0 \pm 5,8\%$ ) с одинаковой частотой у привитых и непривитых: 38 ( $51,4 \pm 8,1\%$ ) и 36 ( $48,6 \pm 8,3\%$ ) человек соответственно. Апноэ отмечалось у 3 человек (8,3%) из 36 непривитых, среди привитых – только у одного (2,7%). У привитых детей спастический кашель отмечался у 4 пациентов в возрасте до 2 лет, а также у 34 ( $89,5 \pm 5,3\%$ ) старше 2 лет, тогда как среди непривитых – у 33 ( $91,7 \pm 4,8\%$ ) в возрасте до 2 лет и у 3 детей старше 2 лет. Таким образом, судорожный кашель у детей до 2 лет достоверно чаще беспокоил непривитых по сравнению с привитыми ( $p < 0,001$ ). Репризы отмечались у 9 пациентов из 74 со спастическим кашлем ( $12,0 \pm 3,3\%$ ), из которых трое были привиты (возраст старше 3 лет), шестеро (66,7%) – не привиты (возраст младше 3 лет). Посткашлевая рвота отмечалась у 46

пациентов из 168 пациентов ( $27,4 \pm 6,6\%$ ), среди них 32 пациента привиты ( $69,6 \pm 6,8\%$ ) и 14 не привиты ( $30,4 \pm 5,1\%$ ). Однако достоверно чаще ( $p < 0,05$ ) посткашлевая рвота отмечалась у детей младше 1 года у непривитых (у 4 пациентов из 14 –  $28,6\%$ ) по сравнению с привитыми (2 пациента из 32 –  $6,2\%$ ).

С помощью бактериологического метода был обследован 101 пациент из 168 (60,1%), в двух случаях была выделена коклюшная палочка. Несмотря на низкий процент выделения культуры *B. pertussis*, бактериологический метод является «золотым» стандартом диагностики, который позволяет подтвердить диагноз коклюша не более чем у трети пациентов, обследованных в период до 5 недель от начала появления кашля [5, 8]. В нашем исследовании столь низкая частота выделения *B. pertussis* обусловлена, вероятно, дефектами забора носоглоточной слизи, контаминацией материала, а также антибиотикотерапией до проведения бактериологического исследования, так как практически две трети пациентов ( $59,5 \pm 4,9\%$ ) получали антибиотики на догоспитальном этапе ( $\beta$ -лактамы, макролиды). Однако в связи с низкой приверженностью к приему антибиотиков на фоне отсутствия эффекта от проводимой терапии и усиления жалоб на кашель, полный курс антибиотикотерапии был получен 22 пациентами из 100 получавших антибиотик (согласно анамнестическим сведениям).

Проведен ПЦР-анализ 123 мазков с задней стенки глотки, из них в 84 случаях ( $68,3 \pm 5,1\%$ ) была выделена ДНК *B. pertussis*. Метод ПЦР был положительным у 49 детей в возрасте до 1 года ( $94,2 \pm 3,3\%$  случаев), тогда как у заболевших школьного возраста – только у каждого пятого (5 из 20 обследованных). Таким образом, метод ПЦР достоверно чаще ( $p < 0,001$ ) дает положительный результат у детей в возрасте до 1 года по сравнению с группой детей старше 7 лет. ПЦР-метод максимально эффективен в первые 3 недели заболевания, в дальнейшем его эффективность снижается, однако он может использоваться и для ретроспективной диагностики коклюша, а также при лечении антибиотиками [4]. При отрицательных результатах культурального метода ПЦР оказался положительным в 100% случаев.

Серологическая диагностика (ИФА) проводится не ранее 2-й недели заболевания, максимально эффективна на 3–6-й неделе. Для привитых детей диагностически значимым является сероконверсия титра IgG/IgA в 4 и более раз в парных сыворотках, взятых с интервалом минимум 2 недели, причем серологические реакции оцениваются в динамике без учета диагностического титра [4], в то время как у непривитых диагностическим маркером считается однократное обнаружение IgM/IgG/IgA (любого класса) или антител в титре 1:80. Метод ИФА был использован у 134 детей, из них у 91 пациента ( $67,9 \pm 4,9\%$ ) метод дал положительный результат. При этом получен положительный результат ИФА достоверно чаще ( $p < 0,001$ ) у пациентов школьного возраста (100% случаев, 47 детей) по сравнению с детьми до 1 года (10 из 38 пациентов). У 11 пациентов из 168 диагноз был верифицирован двумя методами лабораторной диагностики (ПЦР + ИФА), их доля составила 6,5%.

Лейкоцитоз (согласно возрастным нормам) наблюдался у  $62,5 \pm 4,7\%$  из 168 пациентов и встречался в следующих возрастных категориях: до 3 месяцев – у 15 человек (68,2%), 3–6 месяцев – у 16 человек (76,2%), 7–12 месяцев – у 14 человек (100%), 1–2 года – у 21 человека (70%), 3–6 лет – у 20 человек (62,5%), 7–14 лет – у 19 человек (38,8%). Таким образом, в ОАК у 2/3 пациентов выявлен лейкоцитоз, причем в возрастной группе пациентов до 1 года лейкоцитоз наблюдался у  $78,9 \pm 6,1\%$  пациентов и только у трети в возрастной категории 7–14 лет. Так, лейкоцитоз достоверно чаще ( $p < 0,001$ ) отмечается у пациентов в возрасте до 1 года по сравнению со школьниками. Лимфоцитоз (согласно возрастным нормам) наблюдался у  $70,2 \pm 4,2\%$  пациентов и встречался в соответствующих возрастных категориях следующим образом: до 3 месяцев – 16 человек (72,7%), 3–6 месяцев – 16 человек (76,2%), 7–12 месяцев – 11 человек (78,6%), 1–2 года – 24 человека (80%), 3–6 лет – 22 человека (68,8%), 7–14 лет – 29 человек (59,2%). Лимфоцитоз во



всех возрастных группах отмечался со сравнительно одинаковой частотой за исключением возрастной категории 7–14 лет.

### Выводы

Спазматический характер кашля отмечался лишь у половины всех пациентов с верифицированным диагнозом, судорожный кашель и посткашлевая рвота беспокоили достоверно чаще непривитых детей по сравнению с привитыми в возрасте до 2 лет ( $p < 0,001$ ,  $p < 0,05$ ). В постановке диагноза помимо данных клинического осмотра и эпидемиологического анамнеза определенное значение может иметь исследование ОАК, а решающее – методы ПЦР и ИФА. При этом необходимо тщательно оценивать сроки заболевания и возраст пациента для корректного выбора методов обследования в каждом конкретном случае. По данным нашего исследования, бактериологический посев слизи с задней стенки глотки является малоинформативным, что возможно связано с качеством забора материала или используемыми питательными средами и нуждается в дальнейшем улучшении.

Необходим контроль над группой детей школьного возраста с подозрением на коклюш, с синдромом приступообразного кашля, поскольку в этой возрастной категории лейкоцитоз отмечается только у трети пациентов и лимфоцитоз – только у половины, что затрудняет верификацию коклюша без дополнительных методов исследования (ПЦР, ИФА).

### Литература

1. Иммуноструктура к коклюшу среди детского населения г. Минск / Е.Г. Фисенко [и др.] // Мед. журн. 2012. № 3. С. 128–131.
2. Коклюшная инфекция у детей в современных условиях / В.Н. Тимченко [и др.] // Детские инфекции. 2009. № 3. С. 28–30.
3. Bentley, J. Continuing professional development whooping cough: identification, assessment and management / J. Pinfield, J. Rouse, eds. // Nurs. Stand. 2013. V. 28, № 11. P. 50–57.
4. Бабаченко, И.В. Коклюш у детей / И.В. Бабаченко. М.: Комментарий, 2014. 176 с.
5. Зайцев, Е.М. Особенности постинфекционного и поствакцинального гуморального иммунитета к коклюшу: автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.03.09 / Е.М. Зайцев; НИИ вакцин и сывороток им. И.И. Мечникова. М., 2012.
6. Гуморальный и противококлюшный иммунитет и распространенность коклюша в популяции / Е.М. Зайцев [и др.] // Журнал микробиол., эпидем. и иммунобиол. 2009. № 1. С. 56–58.
7. Plotkin, S.L. Pertussis vaccine / S.L. Plotkin, S.A. Plotkin // Vaccines / S. Plotkin, W. Orenstein, P. Offit, eds.; 4th ed. Philadelphia, Pa: W.B. Saunders, 2004. P. 471–528.
8. Диагностика и дифференциальная диагностика коклюша / Н.Г. Перегуд [и др.] // Современные проблемы инфекционной патологии человека. 2009. Вып. 2. С. 373–375.

Дата поступления: 08.12.2015 г.

### Случай из практики

**Левончук Е.А., Навроцкий А.Л.**

Белорусская медицинская академия последипломного образования;  
Белорусский государственный медицинский университет

## Клинический случай дистрофической формы врожденного рецессивного буллезного эпидермолиза

онятие «наследственный буллезный эпидермолиз» включает множество заболеваний, характеризующихся рецидивирующим образованием пузырей в результате структурной слабости, ломкости кожи и некоторых других тканей.

Клинические проявления широко варьируют, от локализованных пузырей на руках и стопах до генерализованных высыпаний по всему кожному покрову и слизистой ротовой полости, а также поражения многих внутренних органов. Известно, что каждый подтип буллезного эпидермолиза появляется за счет мутации гена, кодирующего несколько различных белков, каждый из которых связан с поддержанием структурной стабильности кератиноцитов или адгезией кератиноцитов к базальной мембране. Буллезный эпидермолиз лучше всего диагностируется и классифицируется путем получения общих данных, включающих детальную личную и семейную историю, а также результатов иммунофлюоресцентного антигенного картирования, данных электронной микроскопии, а в некоторых случаях анализа ДНК. Для оптимального подхода к проблеме лечения необходимо комплексное исследование, особое внимание уделяется защите восприимчивых тканей от травмирования, использованию усовершенствованного подхода к обработке и перевязке ран, защите кожных покровов от потенциально опасных факторов окружающей среды, а также ранним медицинским или хирургическим вмешательствам для устранения каких-либо возможных внекожных осложнений. Прогноз значительно варьирует и основывается как на подтипе буллезного эпидермолиза, а также зависит от общего состояния пациента. Достижения молекулярной генетики последних лет значительно расширили понимание патогенеза буллезного процесса при различных заболеваниях кожи. С другой стороны, полученные данные подтвердили правильность традиционной клинической и гистологической классификации буллезного эпидермолиза.

Врожденный буллезный эпидермолиз (наследственная пузырчатка) – это большая группа невоспалительных заболеваний кожи, характеризующаяся склонностью кожи и слизистых оболочек к развитию пузырей, преимущественно на местах незначительной механической травмы (трение, давление, прием твердой пищи) [1–4]. Впервые данное заболевание описал Hutchinson в 1875 г. Hallopeau в 1896 г. выделил две формы заболевания: простую и дистрофическую. В настоящее время клинически выделяют три формы заболевания: простой буллезный эпидермолиз (аутосомно-доминантный), пограничный буллезный эпидермолиз (рецессивный) и дистрофический буллезный эпидермолиз (аутосомно-доминантный и рецессивный) [2, 5].

При простом буллезном эпидермолизе образуются пузыри на уровне кератиноцитов базального слоя, так как происходит лизис кератиноцитов в результате активации цитолитических ферментов под влиянием травмы. По этой причине данная форма и определяется как «эпидермолитическая». Установлена мутация генов, кодирующих экспрессию кератинов 5 (12 q 11-13) и 14 (17q 12-21).

При пограничных формах заболевания происходит образование пузырей в зоне светлой пластинки базальной мембраны в результате гипоплазии или отсутствия полудесмосом. Возможна мутация в одном из трех генов (LAMB 2, Iq51; LAMB 3, Iq32; LAMA 3, 18q 11, 2), кодирующих комплементы протеина крепящих фибрилл ламинина-5.

При дистрофических формах пузыри образуются между базальной мембраной и дермой из-за отсутствия или слабого развития фибрилл и, возможно, за счет лизиса основного вещества и волокон дермы. При данных формах определены мутации в гене коллагена VII типа (хромосома 3 q 21) [1, 2, 4, 6, 7].

Простой, или доброкачественный, буллезный эпидермолиз начинается с рождения или в первые дни жизни. Заболевание характеризуется появлением пузырей на местах механической травмы – локти, колени, кисти, стопы, поясница. Но высыпания могут появляться и на других участках кожи. Пузыри имеют различные размеры, прозрачные, редко – геморрагическое содержимое. Эрозии, образующиеся после вскрытия пузырей, быстро эпителизируются, не оставляя следов. Слизистые оболочки поражаются очень редко. В патологический процесс