

## ВНУТРИПРОСВЕТНОЕ ЛЕЧЕНИЕ СТРИКТУР ПИЩЕВОДА ПРИ БУЛЛЕЗНОМ ЭПИДЕРМОЛИЗЕ У ДЕТЕЙ

*Тупыленко А.В., Лохматов М.М., Алхасов А.Б., Мурашкин Н.Н., Дьяконова Е.Ю., Гусев А.А., Олдаковский В.И., Петров Е.И., Будкина Т.Н.*

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва

**Актуальность.** Одним из основных осложнений дистрофической формы врожденного буллезного эпидермолиза у детей является возникновение стриктуры пищевода, вызывающей симптомы дисфагии.

**Материалы и методы.** 43 пациентам с дистрофической формой буллезного эпидермолиза выполнена баллонная дилатация стриктур пищевода под эндоскопическим и рентгеноскопическим контролем. Из них 23 пациента в послеоперационном периоде перорально получали будесонид в смеси с загустителем для профилактики рестенозирования в течение 3 месяцев 2 раза в день. Применение препарата «offlabel» было одобрено локальным этическим комитетом, получено согласие родителей в индивидуальном порядке. Возраст пациентов составил  $91,1 \pm 43,3$  мес. Степень дисфагии по шкале Bown до баллонной дилатации составила  $2,8 \pm 0,6$ , после баллонной дилатации  $0,3 \pm 0,5$ . Двум пациентам выполнена установка эндоскопически-ассистируемой низкопрофильной гастростомы в связи с тяжелым состоянием по основному заболеванию, после чего проводились сеансы баллонной дилатации стриктур.

**Результаты и обсуждение.** Симптомы дисфагии купированы в 100 % случаев. За 1 госпитализацию проводился 1 сеанс баллонной дилатации. Общий период наблюдения пациентов составил более 4 лет. Рецидивы у пациентов, получавших будесонид в послеоперационном периоде, возникли в 8,7 % случаев. Количество рецидивов у пациентов, получавших лечение только в объеме баллонной дилатации, составило 35 % случаев. Наиболее часто стеноз пищевода был представлен единичной стриктурой (93 %), располагающийся в верхней (60,5 %) и средней трети пищевода (32,7 %), диаметр пищевода в зоне сужения по данным рентгенографии составил  $3,1 \pm 1,0$  мм, протяженность зоны сужения  $16,9 \pm 20,1$  мм. Восстановление просвета пищевода положительно сказывается на общем состоянии пациентов и их нутритивном статусе — согласно динамической оценке шкалы нутритивного риска THINC: до лечения  $60,7 \pm 13,2$  баллов — тяжелая степень; после лечения  $39,5 \pm 14,3$  — умеренная степень ( $p < 0,001$ ). Тяжелых осложнений в раннем и позднем послеоперационном периоде не возникло.

**Выводы и рекомендации.** Баллонная дилатация является эффективным и безопасным методом реканализации просвета пищевода у детей с дистрофической формой врожденного буллезного эпидермолиза, что позволяет купировать симптомы дисфагии и положительно влиять на нутритивный статус пациентов. Для профилактики рестенозирования рекомендуется назначать будесонид в суспензии для перорального применения. При тяжелом состоянии ребенка первично рекомендуется установка гастростомы, и после стабилизации состояния проведение антеградной или ретроградной баллонной дилатации.