

Р.Р. Рахматуллин, О.И. Бурлуцкая, Л.Р. Адельшина, Т.И. Бурцева

Оренбургский государственный университет

Эффективность нового метода восстановления дефекта кожи у больного с врожденным буллезным эпидермолизом: клиническое наблюдение

Контактная информация:

Рахматуллин Рамиль Рафаилович, кандидат медицинских наук, заведующий научно-производственной лабораторией клеточных технологий Оренбургского государственного университета

Адрес: 460000, Оренбург, пр-т Победы, д. 13, тел.: (912) 846-72-03, e-mail: ram2525@mail.ru

Статья поступила: 07.03.2011 г., принята к печати: 11.04.2011 г.

205

В статье описан первый случай применения биоматериала для восстановления дефекта кожи у ребенка 12 лет с врожденным буллезным эпидермолизом. Отмечена высокая эффективность биопластического материала на основе нативной формы гиалуроновой кислоты. Зафиксирована быстрая регенерация язвенного дефекта кожи.

Ключевые слова: врожденный буллезный эпидермолиз, биопластический материал, лечение.

Наследственный буллезный эпидермолиз — группа пузырных наследственных кожных заболеваний, характеризующихся ранним началом, чаще — с рождения или первых дней жизни, и возникновением пузырей или эрозий на коже и слизистых оболочках в результате незначительной механической травмы (механобуллезная болезнь) [1, 2]. Образование пузырей — следствие цитолита базальных эпителиоцитов, при этом неповрежденная базальная мембрана находится в основании пузыря. Пузыри быстро эрозируются; часто развивается вторичное инфицирование эрозий. Высыпания приобретают вид полушаровидных пузырей с напряженной покрывкой и серозным, геморрагическим или гнойным

содержимым. Заживление комплекса эрозивных изменений растягивается на 1–1,5 мес.

Пациент Д., 12 лет, находился в отделении дерматологии РДКБ г. Москвы с 18.11.2008 по 16.12.2008 гг. с диагнозом «Врожденный буллезный эпидермолиз. Латентный дефицит железа. ГЭР с неэрозивным эзофагитом. Стенозы пищевода. Хронический гастрит, стадия ремиссии. Дисхолия». Мальчик от третьей беременности, третьих своевременных родов, осложненных асфиксией. Масса тела при рождении — 3500 г. К груди приложен на 3-и сутки жизни, сосал вяло. Наследственность не отягощена. В первые дни жизни дерматологом диагностирован врожденный буллезный эпидермолиз, по поводу

R.R. Rakhmatullin, O.I. Burlutskaya, L.R. Adelshina, T.I. Burtseva

Orenburg State University

Efficacy of new skin defect restoration method in patient with congenital epidermolysis bullosa: a case report

The article describes the first case of biomaterial use for the skin defect restoration in patient 12 years old with congenital epidermolysis bullosa. High efficacy of bioplastic material based on native form of hyaluronic acid was shown. Ulcerous skin defect regenerated rapidly.

Key words: congenital epidermolysis bullosa, bioplastic material, treatment.

Рис. 1. Дефект кожного покрова области дорзальной поверхности правого предплечья



Рис. 2. Процесс укладки биоматериала «Гиаматрикс»



которого ребенок лечился в течение 2 мес в Детской областной больнице г. Оренбурга, получал кортикостероиды. Выписан с улучшением под наблюдение дерматолога и педиатра по месту жительства. Обострения заболевания отмечались весной и осенью, по поводу которых ежегодно госпитализировался в отделение дерматологии РДКБ г. Москвы. Лечение в связи с последней госпитализацией (18.11.2008–16.12.2008 гг.) включало: стол № 15 + дополнительное питание, седативная микстура, 10% сульфат магния, Актовегин внутримышечно, глюконат кальция, эбастин, фенитоин. Наружно: Левомеколь мазь, Солкосерил гель, материал «НУАФФ» на глубокие эрозии. Фонофорез с ферменколом № 10 на кисти. Лечебная гимнастика кистей.

Пациент выписан с рекомендациями о необходимости постоянного ухода, медицинского наблюдения и лечения. Прогноз в отношении выздоровления неблагоприятный. В связи с этим родители мальчика обратились

за помощью к специалистам научно-производственной лаборатории клеточных технологий Оренбургского государственного университета.

При осмотре: патологический кожный процесс хронического воспалительного характера, распространенный, симметричный. Локализован по всему кожному покрову. Представлен множественными пузырями с серозным и геморрагическим содержимым, на месте разрешившихся пузырей — эрозии, некоторые покрыты серозно-геморрагическими корками; после их разрешения кожа истончена, со сглаженным кожным рисунком. Ногтевые пластинки отсутствуют, отмечается мутиляция (самопроизвольное отторжение некротизированной ткани) всех концевых фаланг. Сгибательная рубцовая контрактура фаланг. На коже живота желудочный свищ (гастростома). Страдает частыми эрозиями и язвами кожи, появляющимися после механических воздействий.

В целях защиты эрозивно-раневых поверхностей кожи и их заживления был использован биопластический материал «Гиаматрикс», разработанный на основе гиалуроновой кислоты (ГК) — линейного несulfатированного гликозаминогликана, содержащего от 2000 до 25 000 дисахаридных единиц D-глюкуроновой кислоты и N-ацетил-D-глюкозамина, соединенных между собой бета-1,3- и бета-1,4-гликозидными связями [3]. Как полианион, ГК гигроскопична, эффективно связывает молекулы воды и образует вязкий гидрогель.

Исходный гидрогель ГК подвергался воздействию ультрафиолетового облучения ($\lambda_{\max} = 230 \text{ нм}$), в результате чего происходила фотохимическая сшивка макромолекул. Использование данного метода придает биоматериалу оптимальные биоинженерные свойства: эластичность, адгезию, дренажные качества и значительно улучшает биосовместимость за счет метаболизации материала в ране. Преимущества фотохимической сшивки еще и в том, что для приготовления полимера не используются химические реагенты и в биоматериале отсутствуют химические примеси, что позволяет избежать аллергической реакции в условиях сниженного местного иммунитета.

После предварительной оценки биосовместимости материала (аллергических реакций не отмечалось), биоматериал «Гиаматрикс» был уложен на дефект кожного покрова овальной формы размером $3 \times 5 \text{ см}$ в области дорзальной поверхности правого предплечья (рис. 1). Процесс укладки изображен на рис. 2. После укладки биоматериал плотно адгезируется к ране, при движении рукой не смещается, сверху накладывается легкая повязка.

В процессе динамического наблюдения в первые сутки отмечена мацерация биоматериала с сохранением его структуры (рис. 3). При снятии повязки материал не смещался и не прилипал к повязке, в центре лоскута биопластического материала было выкроено «окно» для контроля реакций подлежащих тканей, после осмотра «окно» закрывалось соответствующим по размеру участком биоматериала. Дно раны слегка гиперемировано, отека раны не наблюдалось. Пациент отмечал отсутствие болезненных ощущений. На 5-е сутки наблюдения в ране отмечались первичные грануляции, гиперемия подлежащих тканей отсутствовала (рис. 4).

На 9 и 14-е сутки наблюдения сохранялась положительная динамика репаративного гистогенеза, центростремительное сокращение кожного дефекта с формированием кожного регенерата первичным натяжением (рис. 5).

Рис. 3. Первые сутки наблюдения



Рис. 4. Признаки репаративного гистогенеза на 5-е сутки наблюдения



Рис. 5. Признаки репаративного гистогенеза на 9-е (А) и 14-е (Б) сутки наблюдения



Рис. 6. Заживление эрозивно-раневого дефекта кожи: 19-е сутки наблюдения



По мере заживления излишки биоматериала удалялись. К 19-м суткам наблюдения отмечено полное заживление эрозивно-раневого дефекта кожи (рис. 6).

Заключение

Представленный клинический случай показал, что применение биопластического материала «Гиаматрикс» у больного с врожденным буллезным эпидермолизом позволило достичь полного восстановления дефекта кожного покрова и избежать смены повязок, которые болезненно переносились пациентом.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Альбанова В. И. Буллезный эпидермолиз. В кн.: Моногенные дерматозы. — Йошкар-Ола, 1993. — С. 104–126.
2. Суворова К. Н., Альбанова В. И. Наследственный буллезный эпидермолиз. В кн.: Детская дерматовенерология. — Казань, 1996. — С. 69–80.
3. Рахматуллин Р. Р., Поздняков О. А. Биопластический материал. Патент № 2367476 // Б.И. — М., 2009; 26: 12.