

# Применение аминокислотных смесей в терапии детей с врожденным буллезным эпидермолизом

М. А. Косарева<sup>1</sup>, [mkosareva@deti-bela.ru](mailto:mkosareva@deti-bela.ru)

В. С. Никонова<sup>2</sup>, ORCID: 0000-0001-5618-7490, e-library ID: 619787, [polenovavs@mail.ru](mailto:polenovavs@mail.ru)

О. С. Орлова<sup>3, 4</sup>, [orlova@deti-bela.ru](mailto:orlova@deti-bela.ru)

<sup>1</sup> Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Нижегородской области Детская городская клиническая больница № 1; 603081, Россия, Нижний Новгород, просп. Гагарина, 76

<sup>2</sup> Федеральное государственное бюджетное научное учреждение Медико-генетический научный центр имени академика Н. П. Бочкова; 115478, Россия, Москва, ул. Москворечье, 1

<sup>3</sup> Федеральное государственное автономное учреждение Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Министерства здравоохранения Российской Федерации; 119296, Россия, Москва, Ломоносовский просп., 2/62

<sup>4</sup> Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области; 115093, Россия, Москва, Большая Серпуховская ул., 62

**Резюме.** Врожденный буллезный эпидермолиз – группа редких (орфанных) заболеваний, характеризующихся нарушением межклеточных связей в эпидермисе или эпидермо-дермальном соединении и приводящих к образованию пузырей на коже и/или слизистых оболочках даже при незначительном их травмировании. Помимо нарушения целостности кожи и необходимости ухода за ней, у пациентов с данным диагнозом наблюдается поражение желудочно-кишечного тракта, в связи с чем особого внимания требует вопрос питания детей с врожденным буллезным эпидермолизом. Наличие множественных незаживающих эрозий и больших трансдермальных потерь белка, серозной жидкости, иногда и крови, а также увеличение теплоотдачи повышают потребность пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом в энергии и макронутриентах. Суточная энергетическая потребность соответствует 115-150% возрастной нормы потребления, а при выраженных эрозиях становится еще больше. Потребность в белке составляет 115-200% возрастной нормы, в жидкости – 150-200 мл/кг. Также пациенты с врожденным буллезным эпидермолизом нуждаются в восполнении ω-3 жирных кислот, дополнительных дотациях микроэлементов (цинк, железо и др.) и витаминов (D, C, A, B<sub>12</sub>, B<sub>6</sub> и др.). Крайне важен подбор смеси детям с врожденным буллезным эпидермолизом. Потеря кожей и слизистыми оболочками барьерных свойств обуславливает избыточное поступление антигенов, в том числе аллергенов. Нарушение барьеров может стать причиной сенсибилизации к белкам коровьего молока с последующим развитием клинически значимой аллергии. В связи с этим в качестве базового питания должны применяться аминокислотные смеси, которые обеспечивают усвоение питательных веществ в условиях значительного угнетения переваривающей и всасывающей способности пищеварительного тракта, а также сводят к минимуму антигенную нагрузку. Дети с врожденным буллезным эпидермолизом требуют постоянного контроля и оценки состояния питания с максимально ранним этапом начала адекватной нутритивной поддержки. Эффективная поддерживающая терапия и нутритивная коррекция позволяют улучшить качество жизни пациентов и компенсировать потери жизненно важных макро- и макронутриентов.

**Ключевые слова:** врожденный буллезный эпидермолиз, аминокислотные смеси, аллергия к белкам коровьего молока, дети, энтеральное питание, специализированные продукты.

**Для цитирования:** Косарева М. А., Никонова В. С., Орлова О. С. Применение аминокислотных смесей в терапии детей с врожденным буллезным эпидермолизом // Лечашний Врач. 2023; 2 (26): 72-76. DOI: 10.51793/OS.2023.26.2.011

# The use of amino acid formulas in the treatment of children with congenital epidermolysis bullosa

Mariya A. Kosareva<sup>1</sup>, [mkosareva@deti-bela.ru](mailto:mkosareva@deti-bela.ru)

Viktoriya S. Nikanova<sup>2</sup>, ORCID: 0000-0001-5618-7490, e-library ID: 619787, [polenovavs@mail.ru](mailto:polenovavs@mail.ru)

Olga S. Orlova<sup>3, 4</sup>, [orlova@deti-bela.ru](mailto:orlova@deti-bela.ru)

<sup>1</sup> State Budgetary Healthcare Institution of the Nizhny Novgorod Region Children's City Clinical Hospital No. 1; 76 Ave. Gagarina, Nizhny Novgorod, 603081, Russia

<sup>2</sup> Federal State Budgetary Scientific Institution Medical and Genetic Research Center named after Academician N. P. Bochkov; 1 Moskvorechye str., Moscow, 115478, Russia

<sup>3</sup> Federal State Autonomous Institution National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of the Russian Federation; 2/62 Lomonosovsky Ave., Moscow, 119296, Russia

<sup>4</sup> State Budgetary Healthcare Institution of the Moscow Region Research Clinical Institute of Childhood of the Ministry of Health of the Moscow Region; 62 Bolshaya Serpukhovskaya str., Moscow, 115093, Russia

**Abstract.** Congenital epidermolysis bullosa is a group of rare (orphan) diseases characterized by disruption of intercellular connections in the epidermis or epidermal-dermal junction and leading to the formation of blisters on the skin and/or mucous membranes even with minor injury. In addition to the violation of the integrity of the skin and the need to care for it, in patients with congenital epidermolysis bullosa, there is a lesion of the gastrointestinal tract, and therefore, the nutrition of children with congenital epidermolysis bullosa is of particular attention. The presence of multiple non-healing erosions and large transdermal losses of protein, serous fluid, and sometimes blood, as well as increased heat transfer, increase the need for energy and macronutrients in patients with congenital epidermolysis bullosa. Daily energy needs correspond to 115–150% of the age norms of consumption, and even more with pronounced erosion. The protein requirements are 115–200% of the age norm, in liquid – 150–200 ml/kg. Also, patients with congenital epidermolysis bullosa need to replenish ω-3 fatty acids, additional subsidies of microelements (zinc, iron, etc.) and vitamins (D, C, A, B<sub>12</sub>, B<sub>6</sub>, etc.). In case of formula feeding patient with BE it is extremely important to select appropriate formula. The loss of barrier properties by skin and mucous membranes causes an excessive intake of antigens, incl. allergens. Violation of barriers can cause sensitization to cow's milk proteins, with the subsequent development of a clinically significant allergy. In this regard, amino acid formula should be used as baseline nutrition, which ensure the absorption of nutrients under conditions of significant inhibition of the digestive tract's digesting and absorption capacity, and also minimize the antigenic load. Thus, patients with congenital epidermolysis bullosa require constant monitoring and assessment of nutritional status, with the earliest possible initiation of adequate nutritional support. Effective maintenance therapy and nutritional correction can improve the quality of life of patients and compensate for the loss of vital macro- and micronutrients.

**Keywords:** congenital epidermolysis bullosa, amino acid formula, allergy to cow's milk proteins, children, enteral nutrition, specialized products.

**For citation:** Kosareva M. A., Nikanova V. S., Orlova O. S. The use of amino acid formulas in the treatment of children with congenital epidermolysis bullosa // Lechaschi Vrach. 2023; 2 (26): 72-76. DOI: 10.51793/OS.2023.26.2.011

**Б**оржденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) – группа редких (орфанных) заболеваний, которая характеризуется нарушением межклеточных связей в эпидермисе или эпидермально-дермальном соединении, что приводит к образованию пузырей на коже и/или слизистых оболочках даже при незначительном их травмировании [1]. Дебют ВБЭ часто приходится на неонатальный период или первые месяцы жизни. Для заболевания характерно непрерывное прогрессирующее течение с частыми обострениями.

Клинически и генетически ВБЭ очень гетерогенен и подразделяется на четыре основных типа в зависимости от слоя кожи, в котором образуются пузыри:

- простой буллезный эпидермолиз (внутриэпидермальный);
- буллезный эпидермолиз на месте соединения (в пределах прозрачной пластиинки базальной мембранны);
- дистрофический буллезный эпидермолиз (ниже базальной мембранны);
- буллезный эпидермолиз Киндлера (смешанная картина расщепления кожи) [2].

В основе клинических проявлений буллезного эпидермолиза лежит молекулярный дефект, приводящий к нарушению

синтеза коллагена VII типа. Некоторые формы буллезного эпидермолиза характеризуются полным отсутствием экспрессии гена, ответственного за синтез этого белка, что ведет к более тяжелым клиническим проявлениям [1]. В настоящее время в 20 генах структурных белков кожи выявлено более 1000 мутаций, способных приводить к развитию различных клинических типов ВБЭ. Для дистрофических форм заболевания характерно появление пузырей и/или эрозий на коже и слизистых оболочках. Эпителизация эрозивных дефектов при различных формах дистрофического ВБЭ происходит с формированием рубцовой ткани (чаще атрофической) и милиумов. К специфическим признакам тяжело протекающих клинических форм заболевания относятся контрактуры, псевдосиндактилии и отсутствие ногтей [2]. При оценке тяжести кожного поражения прибегают к Бирмингемскому индексу тяжести ВБЭ (BEBS), который прямо пропорционально коррелирует со степенью поражения кожного покрова ( $r > 0,7$ ) и имеет более высокие значения у детей с данным диагнозом.

При ВБЭ наблюдается также поражение желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) – слизистой оболочки полости рта, глотки, пищевода и прямой кишки, которое завершается рубцеванием с защемлением во рту вестибулярных складок, утратой

уздечек, анкилоглоссией, эпизодами дисфагии, формированием структур пищевода, гастроэзофагеального рефлюкса, постоянными запорами [2].

Хронические запоры являются одним из составляющих порочного круга при ВБЭ, повышающем риск образования волдырей на слизистых оболочках ЖКТ, а также выраженного болевого синдрома. В качестве причин задержки стула могут выступать пузыри, образующиеся на слизистой оболочке полости рта, и структуры пищевода, так как они нарушают нормальный режим кормления. Другой, не менее важной причиной является сниженная двигательная активность пациентов с ВБЭ, что также приводит к уменьшению моторики кишечника [10].

Из-за невозможности гигиенической обработки зубов (в связи с легкой ранимостью слизистой оболочки) среди больных с ВБЭ широко распространено кариозное поражение зубной ткани [2].

### Лечение пациентов с ВБЭ

В настоящее время не существует этиопатогенетической терапии ВБЭ. Основу составляет симптоматическое лечение, включающее качественный специализированный уход за кожей и слизистыми пациента, обезболивание и адекватное питание [3].

#### Почему ребенок с ВБЭ нуждается в дополнительном питании

Питание в первые несколько лет жизни имеет решающее значение для роста и развития как здорового, так и больного ребенка. Любой фактор, препятствующий адекватному потреблению питательных веществ в этот период, предрасполагает к значительному отставанию в развитии [4].

При ВБЭ на фоне множественных и/или длительно не заживающих эрозий выделяется большое количество серозной жидкости (иногда крови), происходят потеря и распад белка, увеличивается теплоотдача, что приводит к преобладанию катаболических процессов. Присоединение вторичной инфекции и хронический воспалительный процесс усиливают повышенную потерю белка, что, в свою очередь, ведет к увеличению потребности организма в макронутриентах и энергии [5].

Кроме того, у детей с ВБЭ возможны эпизоды образования пузырей в кишечнике и пищеводе, что приводит к боли и острой дисфагии. Оральные, орофарингеальные и/или желудочно-кишечные осложнения (язвы, структуры, болезненная дефекация) ограничивают поступление питательных веществ и/или их усвоение. При таких состояниях рекомендовано увеличение объема потребляемой жидкости, прием пищи с мягкой текстурой для профилактики травматизации образовавшегося дефекта, обезболивание и короткий курс пероральных кортикоステроидов для уменьшения отека слизистой оболочки [6-9].

У детей с тяжелыми формами ВБЭ наблюдаются обширные повреждения кожного покрова, сравнимые с ожогами, что приводит к высокой скорости катаболизма и анаболических репаративных процессов, требующих увеличения энергетической и белковой потребности.

Вследствие преобладания катаболических процессов, хронического воспаления и повышенных потерь макро- и макронутриентов у больных с ВБЭ имеются признаки белково-энергетической недостаточности различной выражен-

ности. Нутритивная поддержка является жизненно важной для тяжелых орфанных пациентов с буллезным эпидермолизом, особенно для таких его форм, как рецессивный дистрофический буллезный эпидермолиз (РДБЭ).

#### Нутритивная поддержка пациентов с ВБЭ

Цели нутритивной поддержки при ВБЭ:

- снятие стресса, связанного с трудностями кормления;
- устранение дефицита макро- и микроэлементов (гипопротеинемии, дефицита цинка или селена и др.);
- помочь нормальной работе кишечника и облегчение болезненной дефекации;
- содействие адекватным темпам роста в соответствии с возрастом, полом и половым созреванием;
- поддержание оптимального иммунного статуса и эпителизация ран;
- повышение мобильности и качества жизни.

#### Нутритивные потребности

Для восполнения потерь пациентам с ВБЭ требуется больше энергии и макронутриентов по сравнению со здоровыми детьми.

Суточная энергетическая потребность детей первого года жизни с ВБЭ составляет от 130 до 180 ккал/кг (что соответствует 115-150% возрастной нормы потребления). В некоторых случаях потребность в энергии может достигать 225 ккал/кг (при выраженных эрозиях и трансдермальных потерях). Потребность в белке составляет 2,5-4 г/кг (115-200% возрастной нормы), в жидкости — 150-200 мл/кг [15].

Пациенты с ВБЭ нуждаются в восполнении ω-3 жирных кислот, дополнительных дотациях микроэлементов (цинк, железо и др.) и витаминов (D, C, A, B<sub>12</sub>, B<sub>6</sub> и др.).

#### Вскрмливание детей с ВБЭ

Оптимальным питанием для новорожденных и младенцев с ВБЭ является грудное вскармливание (ГВ). Предпочтительным вариантом считается комбинация грудного материнского молока и фортификаторов.

При невозможности ГВ или плохой прибавке веса может потребоваться докорм адаптированной молочной смесью [14].

При организации искусственного вскармливания у детей с ВБЭ используется специализированный поильник, предназначенный для пациентов с расщелиной губы или нёба, форма которого позволяет минимизировать травмирование десневого края, а внутренний клапан и длинная ручка — управлять потоком пищи, так что даже при слабом сосании поток молока будет достаточным.

При невозможности кормления грудью или с помощью соски при тяжелом состоянии пациентов с ВБЭ возможно осуществление кормления через гастростому.

Ретроспективное исследование, проведенное во Французском референс-центре генетических кожных заболеваний (MAGEC), было направлено на оценку долгосрочного энтерального питания через гастростому, включая информацию об энергии, потребности в белке, переносимости питания, росте и половом развитии молодых пациентов с ВБЭ [9]. Результаты исследования показали эффективное восполнение повышенной энергетической потребности за счет дополнительного питания через гастростому. Среднее потребление белка через гастростому было эквивалентно 180% нормы потребления, а энергообеспечение составило 129%. Устанавливать гастростому необходимо до возник-

новения признаков недоедания и белково-энергетической недостаточности у пациентов с ВБЭ, чтобы обеспечить адекватное физиологическое и психомоторное развитие детей [16].

#### **Выбор смеси**

При невозможности ГВ используется адаптированная смесь, правильный подбор которой крайне важен и напрямую зависит от тяжести течения заболевания.

Известно, что каждый третий пациент с ВБЭ имеет признаки аллергии к белкам коровьего молока (АБКМ), что значительно усугубляет тяжесть течения заболевания и повышает риск развития осложнений. По результатам исследования, проведенного в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» МЗ РФ, АБКМ выявлена у 32% пациентов. Потеря кожей и слизистыми оболочками барьерных свойств обуславливает избыточное поступление антигенов, в том числе антигенов пищевого и непищевого происхождения. Одновременное нарушение и кожного, и эпителиального барьера, которое у детей с ВБЭ имеет место с первых дней жизни, может стать причиной сенсибилизации к белкам коровьего молока с последующим развитием клинически значимой аллергии [17].

По результатам других исследований, проведенных в РФ, при оценке частоты встречаемости АБКМ выявлено, что у пациентов с ВБЭ высоко распространены как сенсибилизация к белкам коровьего молока, так и клинически значимая аллергия (73,3% всех детей с клинически значимой АБКМ). Такие высокие показатели сенсибилизации к белкам коровьего молока и АБКМ среди детей с данной формой заболевания, по всей видимости, связаны с обширными повреждениями целостности кожных покровов, их воспалением, а также поражением слизистой оболочки ЖКТ, что, в свою очередь, обуславливает избыточное поступление антигенов, в том числе пищевых антигенов, и как следствие – формирование пищевой сенсибилизации. Аллергологическое обследование выявило также высокие уровни общего IgE у 50% детей с дистрофической формой ВБЭ [16].

Отечественные рекомендации Российского общества аллергологов и иммунологов и зарубежные рекомендации Американской Академии педиатрии (AAP), Европейского общества детской аллергологии и клинической иммунологии (ESPACI) и Европейского общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов (ESPGHAN) предусматривают использование смесей на основе синтетических аминокислот, лишенных антигенных детерминант, при подтвержденной АБКМ или при синдроме мальабсорбции [17].

Согласно российским и международным рекомендациям, у пациентов с ВБЭ в качестве базового питания могут применяться аминокислотные смеси (АКС; Неокейт LCP, Неокейт Джунior, Нутрилон Аминокислоты Синео). Доказано, что адекватная и своевременная диетотерапия АКС у детей с буллезным эпидермолизом достоверно снижает показатели тяжести течения заболевания, в том числе BEBS [14, 16].

АКС (Неокейт LCP, Неокейт Джунior, Нутрилон Аминокислоты Синео) обеспечивают усвоение питательных веществ в условиях значительного угнетения переваривающей и всасывающей способности ЖКТ. Энергетическая ценность указанных продуктов колеблется в пределах 0,66-0,70 ккал/мл, что при введении 1 л обеспечит ребенку 660-700 ккал/сут [16]. Синбиотический комплекс в соста-

ве Нутрилон Аминокислоты Синео предотвращает запоры, при этом дети с ВБЭ получают питательные вещества в необходимом количестве. Наш собственный опыт применения Нутрилон Аминокислоты Синео у 8 пациентов с ВБЭ (подопечные фонда «Дети-бабочки») до 18 месяцев показывает улучшение по шкале BEBS у пациентов с рецессивным ВБЭ.

#### **На что еще обратить внимание**

Помимо адекватного потребления питательных веществ в соответствии с возрастными потребностями, детям с ВБЭ предписано соблюдение увеличенного режима гидратации, в том числе с целью профилактики возникновения запоров. Новорожденные и дети грудного возраста могут допаиваться водой (если не требуется увеличения количества грудного молока или смеси в связи с возросшими энергетическими потребностями). У детей более старшего возраста необходимо следить за тем, чтобы питьевая вода была для них в постоянном доступе [13].

С целью облегчения запоров детям показано дополнительное количество пищевых волокон в виде пищевых растительных некрахмалистых полисахаридов (НПС) и лигнина [10]. НПС содержится в составе некоторых специализированных продуктов питания.

Во время введения прикорма необходимо включение продуктов, богатых клетчаткой (овсяная каша, пюре из фруктов и овощей и др.). Если питание ребенка осуществляется через гастростому, то используется лечебное питание, содержащее пищевые волокна [12].

Немаловажным для пациентов и их семей является психологическое сопровождение, а при необходимости – коррекция поведенческих стигм. Задержка стула у ребенка может вызывать негативное отношение к акту дефекации из-за выраженного болевого синдрома, в связи с чем даже при нормализации стула ребенок может бояться ходить в туалет. В данном случае очень важна поддержка родителей, а также работа педиатра и психолога.

#### **Заключение**

Пациенты с ВБЭ требуют постоянного контроля и оценки состояния питания, а также максимально раннего этапа начала адекватной нутритивной поддержки. Эффективная поддерживающая терапия и нутритивная коррекция позволяют улучшить качество жизни пациентов и компенсировать потери жизненно важных макро- и микронутриентов. Высокобелковая и высокоэнергетическая диета должна являться основой лечения пациентов с ВБЭ. Повышенная донация белка вместе с нарушением эпидермального барьера значительно увеличивает риск развития АБКМ. Оптимальным для новорожденных и детей первого года жизни является ГВ, но при невозможности его обеспечения адаптированной формулой стратегией выбора являются АКС, особенно при формировании нутритивной поддержки пациентов с РДБЭ. АКС Неокейт LCD, Неокейт джуниор, Нутридринк АМК Синео показали свою эффективность в коррекции состояний, связанных с осложнениями заболевания, особенно при поражениях ЖКТ и тяжелой белково-энергетической недостаточности, функциональных запорах, АБКМ. Применение АКС в качестве энтерального питания позволяет не только компенсировать выраженное нарушение

нутритивного статуса у детей с ВБЭ, но и осуществлять профилактику сенсибилизации к белкам коровьего молока.

**КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ.** Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

CONFLICT OF INTERESTS. Not declared.

**Литература/References**

1. Fine J. D., Bruckner-Tuderman L., Eady R. A., et al. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification // J Am Acad Dermatol. 2014; 70 (6): 1103-1126. DOI: 10.1016/j.jaad.2014.01.903.
2. Mariath L. M., Santin J. T., Schuler-Faccini L., Kiszewski A. E. Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects // An Bras Dermatol. 2020; 95 (5): 551-569. DOI: 10.1016/j.abd.2020.05.001. Epub 2020 Jul 8. PMID: 32732072; PMCID: PMC7563003.
3. Gonzalez M. E. Evaluation and treatment of the newborn with epidermolysis bullosa – Semin Perinatol. 2013 Feb; 37 (1): 32-39. DOI: 10.1053/j.sem-peri.2012.11.004.
4. Marjunath S., Mahajan R., De D., Handa S., Attri S., Behera B. N., Bhasin S. L., Bolia R. The severity of malnutrition in children with epidermolysis bullosa correlates with disease severity // Sci Rep. 2021; 11 (1): 16827. DOI: 10.1038/s41598-021-96354-z. PMID: 34413404; PMCID: PMC8377149.
5. Salera S., Tadini G., Rossetti D., Grassi F. S., Marchisio P., Agostoni C., Giavoli C., Rodari G., Guez S. A nutrition-based approach to epidermolysis bullosa: Causes, assessments, requirements and management // Clinical Nutrition. 2019. S0261561419300779. DOI: 10.1016/j.clnu.2019.02.023.
6. Bardhan A., Bruckner-Tuderman L., Chapple I. L. C., et al. Epidermolysis bullosa // Nat Rev Dis Primers. 2020; 6: 78. <https://doi.org/10.1038/s41572-020-0210-08>.
7. Haynes L. Nutrition for children with epidermolysis bullosa // Dermatol Clin. 2010; 28: 289.
8. Zidorio A. P., Dutra E. S., Leão D. O., Costa I. M. Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review // An. Bras Dermatol. 2015; 90 (2): 217-223. DOI: 10.1590/abd1806-4841.20153206. PMID: 25830992; PMCID: PMC4371671.
9. Freeman E., Martinez A. E., Mellerio J., Sebire N. J., Smith V., Lindley K. J., et al. Gastrointestinal manifestations of epidermolysis bullosa // J. Ped. Gastroenterol Nutr. 2008; 158: 1308-1314.
10. Ip K. S., Lee W. T., Chan J. S., Young B. W. Y. A community-based study of the prevalence of constipation in young children and the role of dietary fibre // Hong Kong Med J. 2005; 11: 431-436.
11. Hubbard L., Jones R. Preventative nutritional care guideline: Constipation management for children and adults with epidermolysis bullosa // DEBRA International. 2019.
12. Haynes L. Epidermolysis bullosa. In: Clinical Paediatric Dietetics / Shaw V., Lawson M., eds, 3rd edn. Oxford: Blackwell Science, 2007. P. 482-496.
13. Haynes L. Nutritional support for children with epidermolysis bullosa // Br J Nurs. 2006; 15: 1097.
14. Буллезный эпидермолиз / Под ред. Дж. Файна, Х. Хинтнера. Пер. с англ. / Под ред. Ю. Ю. Коталевской. М.: Практика, 2014. 357 с. [Epidermolysis bullosa / Pod red. Dzh. Fayna, Kh. Khintnera. Per. s angl. / Pod red. Yu. Yu. Kotalevskoy. M.: Praktika, 2014. P. 357.]
15. Colomb V., Bourdon-Lannoy E., Lambe C., Sauvat F., Hadj Rabia S., Teillac D., et al. Nutritional outcome in children with severe generalized recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a short- and long-term evaluation of gastrostomy and enteral feeding // Br J Dermatol. 2012; 166: 354-361.
16. Макарова С. Г., Намазова-Баранова Л. С., Мурашкин Н. Н. и др. Коррекция нутритивного статуса в комплексной терапии детей, страдающих дистрофической формой врожденного буллезного эпидермолиза

диагностика в педиатрии // Педиатрическая фармакология. 2016; 6 (13): 577-587. DOI: 10.15690/pf.v13i6.1672. EDN XUYNIV.

[Makarova S. G., Namazova-Baranova L. S., Murashkin N. N. i dr. Correction of nutritional status in the complex therapy of children suffering from a dystrophic form of congenital epidermolysis bullosa diagnostics in pediatrics // Pediatriceskaya farmakologiya. 2016; 6 (13): 577-587. DOI: 10.15690/pf.v13i6.1672. EDN XUYNIV]

17. Макарова С. Г., Мурашкин Н. Н., Ахмад В. и др. Аллергия к белкам коровьего молока у детей с врожденным буллезным эпидермолизом // Фарматека. 2019; 8 (26): 22-27. DOI: 10.18565/pharmateca.2019.8.22-26. EDN FWMFPY. [Makarova S. G., Murashkin N. N., Akhmad V. i dr. Allergy to cow's milk proteins in children with congenital epidermolysis bullosa // Farmateka. 2019; 8 (26): 22-27. DOI: 10.18565/pharmateca.2019.8.22-26. EDN FWMFPY.]

**Сведения об авторах:**

**Косарева Мария Александровна**, *педиатр, неонатолог кабинета катамнеза Консультативно-диагностического центра, врач ФРМ, заведующая приемным отделением Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Нижегородской области Детская городская клиническая больница № 1; 603081, Россия, Нижний Новгород, просп. Гагарина, 76; врач-эксперт благотворительного фонда «Дети-бабочки»; mkosareva@deti-bela.ru*

**Никонова Виктория Сергеевна**, *к.м.н., педиатр, старший научный сотрудник Федерального государственного бюджетного научного учреждения Медико-генетический научный центр имени академика Н. П. Бочкова; 115478, Россия, Москва, ул. Москворечье, 1; polenovav@mail.ru*

**Орлова Ольга Сергеевна**, *младший научный сотрудник лаборатории патологии кожи у детей Федерального государственного автономного учреждения Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Министерства здравоохранения Российской Федерации; 119296, Россия, Москва, Ломоносовский просп., 2/62; дерматовенеролог Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области; 115093, Россия, Москва, Большая Серпуховская ул., 62; эксперт благотворительного фонда «Дети-бабочки»; orlova@deti-bela.ru*

**Information about the authors:**

**Mariya A. Kosareva**, *pediatrician, neonatologist of the catamnesis room of the Consultative and Diagnostic Center, Doctor of Physical and Rehabilitation Medicine, Head of admission department at the State Budgetary Healthcare Institution of the Nizhny Novgorod Region Children's City Clinical Hospital No. 1; 76 Ave. Gagarina, Nizhny Novgorod, 603081, Russia; doctor-expert of the charity foundation "Deti-babochki"; mkosareva@deti-bela.ru*

**Viktoriya S. Nikonova**, *MD, pediatrician, Senior Researcher of the Federal State Budgetary Scientific Institution Medical and Genetic Research Center named after Academician N. P. Bochkov; 1 Moskvorechye str., Moscow, 115478, Russia; polenovav@mail.ru*

**Olga S. Orlova**, *Researcher of the Laboratory of Skin Pathology in Children at the Research Institute of Pediatric Dermatology at the Federal State Autonomous Institution National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of the Russian Federation; 2/62 Lomonosovsky Ave., Moscow, 119296, Russia; Dermatovenereologist of the State Budgetary Healthcare Institution of the Moscow Region Research Clinical Institute of Childhood of the Ministry of Health of the Moscow Region; 62 Bolshaya Serpukhovskaya str., Moscow, 115093, Russia; expert of the charity foundation "Deti-babochki"; orlova@deti-bela.ru*

**Поступила/Received** 23.01.2023

**Принята в печать/Accepted** 25.01.2023