

# ЛЕЧЕНИЕ СТЕНОЗОВ ПИЩЕВОДА ПРИ ВРОЖДЕННОМ БУЛЛЕЗНОМ ЭПИДЕРМОЛИЗЕ У ДЕТЕЙ МЕТОДОМ РЕТРОГРАДНОЙ БАЛЛОННОЙ ДИЛАТАЦИИ: ОПИСАНИЕ СЕРИИ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ

Тупыленко А.В., Лохматов М.М., Дьяконова Е.Ю., Мурашкин Н.Н., Олдаковский В.И., Королев Г.А., Будкина Т.Н., Хватова Е.И. Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации, (Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1, Москва, 119991, Россия)

**Олдаковский Владислав Игоревич**, врач-эндоскопист

**Лохматов Максим Михайлович**, доктор медицинских наук, доцент, заведующий отделением эндоскопических исследований, врач-эндоскопист

**Мурашкин Николай Николаевич**, профессор, д. м. н., заместитель директора по аналитической работе, врач-дерматовенеролог

**Дьяконова Елена Юрьевна**, доктор медицинских наук, доцент, руководитель НИИ детской хирургии, врач-детский хирург

**Тупыленко Артем Викторович**, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник, врач-эндоскопист

**Будкина Татьяна Николаевна**, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник, врач-эндоскопист

**Королев Григорий Алексеевич**, кандидат медицинских наук, врач-эндоскопист

**Хватова Елизавета Игоревна**, врач-эндоскопист

## Для переписки:

Тупыленко

Артём Викторович

## e-mail:

tupylenkoav@mail.ru

## РЕЗЮМЕ

**Цель:** оценить эффективность и безопасность ретроградной (через гастростому) баллонной дилатации (БД) пищеводных стриктур у детей с дистрофической формой врождённого буллёзного эпидермолиза (ДБЭ).

**Материалы и методы:** выполнен ретроспективный анализ серии случаев (2016–2025): 8 детей с ДБЭ, дисфагией II–IV степени и установленной гастростомой. Выполняли ретроградную эндоскопически и рентгеноскопически ассистированную БД; в плане предоперационной подготовки выполнялась эзофагограмма с водорастворимым контрастом. Использовались баллоны диаметром от 10 до 15 мм (длина 55 мм); анестезия – ингаляционная масочная на самостоятельном дыхании. Оценивали локализацию/протяжённость стриктур, диаметр просвета, динамику дисагии по шкале Bown, частоту осложнений, рецидивы и длительность ремиссии.

**Результаты:** стриктуры преимущественно располагались в верхней трети пищевода (6/8); у двух пациентов выявлено по две стриктуры (верхняя/средняя треть). Средний диаметр просвета при дилатации составил  $4 \pm 1,6$  мм; клинический успех достигнут у 100% детей. Тяжесть дисфагии снизилась с  $2,7 \pm 0,7$  до  $0,4 \pm 0,5$  балла по Bown; серьёзных осложнений не зафиксировано (у двух пациентов отмечались умеренные боли при глотании в течение 3–5 суток). В течение двух лет у всех наблюдались рецидивы, требовавшие повторных ретроградных дилатаций; длительность ремиссии составляла 6–18 месяцев.

**Заключение:** ретроградная БД у детей с ДБЭ демонстрирует высокую эффективность и благоприятный профиль безопасности, позволяя избежать травмы ротоглотки. Метод целесообразен при наличии гастростомы; для прямого сравнения с антеградной БД необходимы более крупные проспективные исследования.

Информация о конфликте интересов: конфликт интересов отсутствует.

Информация о спонсорстве: данная работа не финансировалась.

**Для цитирования:** Тупыленко А.В., Лохматов М.М., Дьяконова Е.Ю., Мурашкин Н.Н., Олдаковский В.И., Королев Г.А., Будкина Т.Н., Хватова Е.И. Лечение стенозов пищевода при врожденном буллезном эпидермолизе у детей методом ретроградной баллонной дилатации: описание серии клинических случаев. Клиническая эндоскопия. 2026;68(2):52-58. doi: 10.31146/2415-7813-endo-68-2-52-58.



EDN: UDEEWW

# TREATMENT OF ESOPHAGEAL STENOSIS IN CHILDREN WITH INHERITED EPIDERMOLYSIS BULLOSA BY RETROGRADE BALLOON DILATION: A CASE SERIES

A.V. Tupylenko, M.M. Lokhmatov, E.Yu. Dyakonova, N.N. Murashkin, V.I. Oldakovskiy, G.A. Korolev, T.N. Budkina, E.I. Khvatova  
National Medical Research Center for Children's Health, (2, building 1, Lomonosovsky Prospect, Moscow, 119991, Russia)

Vladislav I. Oldakovskiy, endoscopist; ORCID: 0000-0002-8805-8164, Researcher ID: AAA-9073-2022, Scopus Author ID: 57221741509

Maksim M. Lokhmatov, DSc (Medicine), Associate Professor, Head of the Endoscopy Department; ORCID: 0000-0002-8305-7592, Researcher ID: V-2349-2017, Scopus Author ID: 57195261536

Nikolay N. Murashkin, Professor, DSc (Medicine), Deputy Director for Analytical Work, dermatovenereologist; ORCID: 0000-0003-2252-8570, Researcher ID: AAG-5198-2021, Scopus Author ID: 56535423300

Elena Yu. Dyakonova, DSc (Medicine), Associate Professor, Head of the Research Institute of Pediatric Surgery; pediatric surgeon; ORCID: 0000-0002-8563-6002

Artem V. Tupylenko, PhD (Medicine), Senior Researcher, Endoscopist; ORCID: 0000-0003-4299-3269, Researcher ID: AAA-7853-2022, Scopus Author ID: 57202800439

Tatiana N. Budkina, PhD (Medicine), Senior Researcher, Endoscopist; ORCID: 0000-0002-7379-7298, Researcher ID: AAA-9087-2022, Scopus Author ID: 57195266142

Grigoriy A. Korolev, PhD (Medicine), Endoscopist; ORCID: 0000-0001-5730-3684, Scopus Author ID: 57210634560

Elizaveta I. Khvatova, endoscopist; ORCID: 0009-0009-4397-997X

Corresponding author:

Artem V. Tupylenko

e-mail:

tupylenkoav@mail.ru

## SUMMARY

**Objective.** To evaluate the efficacy and safety of retrograde (gastrostomy-assisted) balloon dilation (BD) for esophageal strictures in children with dystrophic epidermolysis bullosa (DEB).

**Materials and Methods.** Single-center retrospective case series (2016–2025): eight children with DEB and grade II–IV dysphagia underwent retrograde BD via a mature gastrostomy under combined endoscopic and fluoroscopic guidance; preoperative work-up included a water-soluble contrast esophagogram. Balloons 10–15 mm in diameter (length 55 mm) were used; anesthesia was inhalational mask anesthesia with spontaneous ventilation. Outcomes included stricture location/length, luminal diameter, change in Bown dysphagia score, adverse events, recurrences, and remission duration.

**Results.** Strictures were predominantly located in the upper third of the esophagus (6/8); two patients had two strictures (upper/mid-third). Mean luminal diameter at dilatation was  $4 \pm 1.6$  mm; clinical success was achieved in 100% of patients. The Bown score improved from  $2.7 \pm 0.7$  to  $0.4 \pm 0.5$ . No major complications occurred (only moderate odynophagia for 3–5 days). Over two years of follow-up, all patients experienced recurrences requiring repeat retrograde dilations; remission duration was 6–18 months.

**Conclusion.** Retrograde BD in children with DEB demonstrates high efficacy and a favorable safety profile while avoiding oropharyngeal trauma. The technique is appropriate in the presence of a gastrostomy; larger prospective studies are needed for head-to-head comparison with antegrade BD.

Information on conflicts of interest: there is no conflict of interest.

Sponsorship Information: This work was not funded.

**For citation:** Tupylenko A.V., Lokhmatov M.M., Dyakonova E.Yu., Murashkin N.N., Oldakovskiy V.I., Korolev G.A., Budkina T.N., Khvatova E.I. Treatment of Esophageal Stenosis in Children with Inherited Epidermolysis Bullosa by Retrograde Balloon Dilation: A Case Series. *Filin's Clinical endoscopy*. 2026;68(2):52-58. (in Russ.) doi: 10.31146/2415-7813-endo-68-2-52-58.

## ВВЕДЕНИЕ

ВБЭ это группа редких генетически и клинически гетерогенных заболеваний, характеризующихся образованием пузырей на коже и слизистой оболочке в результате механического воздействия [1]. Наличие различных мутаций в генах, которые кодируют синтез белков, входящих в структурный каркас кожи и слизистой оболочки составляют ядро в цепочке формирования патологических элементов [2]. Различают простой, пограничный, дистрофический БЭ, синдром Киндлер и более 30 подтипов болезни [1, 3].

По данным Национального регистра США (NEBR) за 16 лет заболеваемость составила 9,6 на 1 млн новорождённых, распространенность 11,1 на 1 млн населения. [4]. В Российской Федерации по некоторым данным распространенность оценивается в 15,5 на 1 млн населения, частота рождаемости 0,17 на 1 млн живых новорожденных [5].

Основу патогенеза дистрофического буллезного эпидермолиза составляет мутация гена, отвечающего за синтез коллагена 7 типа, который входит в состав

якорных фибрилл на уровне дермоэпидермального соединения. В силу эмбриогенеза коллаген 7 типа находится не только в коже, но и в родственной ей слизистой оболочке, так как имеем общий зародышевый листок – эктодерму. Формирование пузырей на слизистой оболочке верхних отделов желудочно-кишечного тракта, дыхательных путей, мочеполовой системы и роговицы приводит к осложнениям течения заболевания, требующих хирургического вмешательства [6]. Травматизация эпителия пищевода происходит при обычном контакте с твердой пищей, что приводит к хроническому воспалению слизистой оболочки, образованию булл и последующему формированию рубцовых стриктур. Стриктуры пищевода одно из наиболее тяжелых осложнений у детей с рецессивным ДБЭ (РДБЭ), проявляющееся симптомами дисфагии и сопровождающиеся высоким риском аспирации из-за наиболее типичной локализации стриктур в верхней трети пищевода. Отечественные и зарубежные источники подчеркивают, что пациенты с рецессивным ДБЭ и стриктурой пищевода более подвержены высоким нутритивным рискам, анемии, задержке роста и наступления пубертата. По данным Национального регистра EB (NEBR), частота стриктур пищевода составляет 86,7% при инвертированной форме РДБЭ, 79,1% при тяжелой генерализованной форме РДБЭ, 37,2% при средней генерализованной форме, 14,3% у пациентов с пограничной формой БЭ и значительно ниже при остальных подтипах [3, 4]. Частота стриктур увеличивается с возрастом, однако наиболее высока у пациентов с тяжелой генерализованной формой РДБЭ: более чем у половины симптомы появляются к 10 годам [6]. Самый ранний возраст, описанный в литературе, составил 2 года [7, 8]. Также существует мнение, что чем в более поздний возраст формируется стриктура пищевода, тем меньше риск возникновения рецидива [9]. Для диагностики стриктур приоритет отдается радиологическим методам (эзофагограмма, видеофлюороскопия). Эзофагогастродуоденоскопия не рекомендуется из-за высокого риска ятрогенного повреждения слизистой оболочки пищевода и гортаноглотки [10].

Для заживления язв и эрозий на коже и слизистой оболочке, а также для борьбы с инфекцией, требуется поддержание адекватного нутритивного статуса [10], однако прогрессирующая микростомия и стриктуры пищевода препятствуют восполнению необходимых энергетических потерь, что в свою очередь негативно сказывается на общем состоянии ребенка и его качестве жизни [11, 12].

Одним из методов реканализации просвета пищевода при наличии рубцовых стриктур различной этиологии является бужирование. Однако, кроме радиального вектора силы, бужирование имеет продольный вектор, что оказывает выраженный «сдвигающий» эффект на слизистую оболочку. Эксперты сходятся во мнении, что бужирование у больных с БЭ

способствует рецидивированию стриктур и повышает риск перфорации [13].

Использование терапевтических методов в виде назначения ингибиторов коллагеназы или митомicina C не показало хороших результатов [14, 15, 16]. Однако, применение «вязкого» будесонида в послеоперационном периоде показало хорошие результаты, в виде увеличения периода ремиссии. Хирургическое лечение в объеме колоэзофагопластики используется как крайняя мера, в связи с высоким риском возникновения послеоперационных осложнений, но является эффективным радикальным методом [17, 18, 19].

Помимо бужирования для восстановления просвета пищевода существует методика баллонной дилатации. Ее проводят под рентгеноскопическим контролем, через эндоскоп, или сочетая оба метода визуализации. Многие авторы отдают предпочтение именно рентгенассистированной БД [20, 21], а БД через эндоскоп рекомендуют для ретроградной БД или при отсутствии технической возможности выполнять БД по рентгенассистенцией. Баллонный дилататор в отличие от бужа оказывает прецизионную, исключительно радиальную силу давления, равномерно распределенную по всей длине зоны сужения [22]. Современные исследования по дилатации пищевода при БЭ почти повсеместно используют исключительно БД [19, 23], так как БД имеет высокий уровень технического успеха (свыше 95%) с немедленным наступлением клинического эффекта – купированием или уменьшением симптомов дисфагии, восстановлением возможности адекватного перорального питания и последующим улучшением показателей нутритивного статуса и массы тела [10]. Также важен комплекс профилактических мер возникновения стриктур: диета с употреблением механически щадящей пищи, своевременной санация полости рта, терапии ГЭРБ, а также назначению пероральных форм топических глюкокортикостероидов [10].

Пациентам с высокой степенью недостаточности питания, на фоне течения РДБЭ, рефрактерными стриктурами показана установка гастростомы для гипералиментации [24, 25, 26] (рис. 1). Питание через гастростому хорошо переносится пациентами с БЭ [26].

При ранней установке гастростомы помогает в ускоренном наборе массо-ростовых показателей, а также своевременному наступлению пубертата [10]. Также гастростомия открывает возможность выполнять дилатации ретроградно, однако данных, сравнивающих эффективность и безопасность ретроградного доступа в литературе нет.

В настоящей статье представлен наш опыт лечения стриктур пищевода у детей с ДБЭ методом ретроградной (через гастростому) баллонной дилатации. Мы описываем технические детали, эффективность и безопасность, а также преимущества и ограничения методики в контексте сравнения с антеградным доступом.

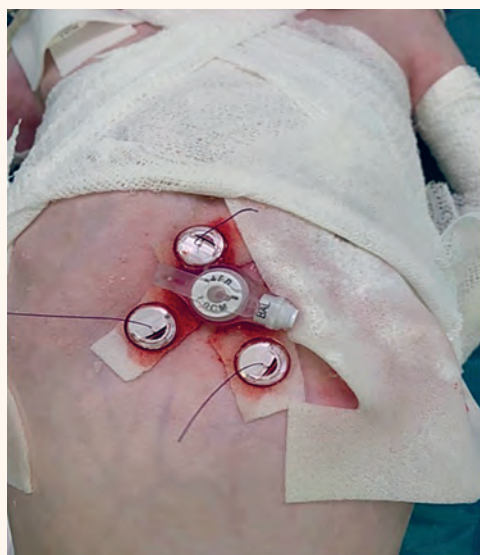


Рис. 1. Низкопрофильная гастростома



Рис. 2. А - стриктура средней трети пищевода, прямая проекция; Б - стриктура средней трети пищевода, боковая проекция

## ОПИСАНИЕ СЕРИИ СЛУЧАЕВ

За период с 2016 г. по 2025 г. в на базе отделения общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России было пролечено 8 детей с дистрофической формой врожденного буллезного эпидермолиза с сопутствующей стриктурой пищевода и симптомами дисфагии. Для устранения нарушения глотания и восстановления проходимости пищевода им была выполнена эндоскопически и рентгенассистированная ретроградная баллонная дилатация (через гастростому).

Стоит отметить, что проведение ретроградной баллонной дилатации возможно лишь после установки гастростомы.

Первым этапом, до выполнения ретроградной БД, всем пациентам нами была выполнена антградная БД с последующей установкой низкопрофильной гастростомы. После пациенты наблюдались в нашем центре с регулярной госпитализацией отделение дерматологии. При появлении жалоб на затруднение глотания и наличия стриктуры на рентгеноконтрастном исследовании принималось решение о выполнении ретроградной БД.

### Ретроградная эндоскопически и рентгенассистированная баллонная дилатация

Баллонная дилатация выполнялась в условиях рентгенэндовазкулярной операционной, под ингаляционным масочным наркозом на самостоятельном дыхании. Для снижения рисков возникновения булл в полости рта и гортаноглотке было принято решение воздержаться от общей анестезии с эндотрахеальной интубацией. В предоперационный комплекс обследования

пациентов входило проведение рентгеновского исследования с выполнением пассажа водорастворимого контраста на основе йода по пищеводу, на основании которого диагностировалась зона рубцового сужения пищевода, ее локализация и протяженность. На основании полученных данных, ориентируясь на диаметр пищевода дистальнее зоны сужения и возраст ребенка осуществлялся подбор размера баллонного катетера с шагом в 3 мм.

Показания к баллонной дилатации определяли как:

- наличие дисфагии II-IV степени;
- жалобы на частые поперхивание съеденной пищи;
- стриктура пищевода при рентгеноконтрастном исследовании (рис. 2).

Для снижения риска ятрогенной травмы при анестезиологическом обеспечении использовали неадгезивную пористую (губчатую) повязку. Ей изолировали кожные покровы лица в местах контакта с анестезиологической маской (рис. 3).

Ретроградная баллонная дилатация при стриктурах пищевода у пациентов с дистрофической формой буллезного эпидермолиза возможна лишь при наличии гастростомы. Через гастростомический канал в просвет желудка вводится ультратонкий эндоскоп (d 4,9–5,9 мм) (рис. 4) и визуализируется зона пищеводно-желудочного соединения, где при расправлении просвета пищевода возможно определить зону сужения.

Через рабочий канал эндоскопа заводится струна-проводник, положение которой контролируется рентгеноскопией и при расположении зоны стеноза



Рис. 3. Неадгезивная губчатая повязка на коже лица



Рис. 4. Введение ультратонкого гастроскопа через гастростомический тракт

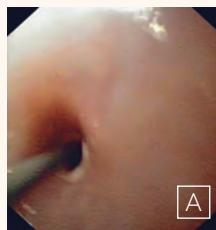


Рис. 5. Эндоскопический (А) и рентгеноскопический контроль (Б) при проведении струны проводника

в нижней и средней трети эндоскопией (рис. 5). Важно контролировать расположение конца струны под рентгеноскопией, так как чрезмерное заведение струны может травмировать гортаноглотку.

Следующим этапом под рентгеноскопическим контролем по струне осуществляется позиционирование баллона в зоне сужения и его инсуффляция до необходимого диаметра (рис. 6). После дилатации баллон сдувают и удаляют.

Интраоперационно с целью профилактики кровотечения вводилась транексамовая кислота, возможных эпизодов тошноты и рвоты – ондансетрон, болевого синдрома – парацетамол, в возрастнойточной дозировке.

В послеоперационном периоде диету расширяли поэтапно. Через рот в первые сутки разрешали свободное питьё и холодные жидкие гомогенные продукты (йогурты, жидкие молочные и питательные смеси). На вторые сутки объём энтерального питания увеличивали, рацион последовательно расширяли до полужидких, а затем до твёрдых блюд, соответствующих специфике питания пациентов с БЭ. Мы проводили структурированное обучение родителей уходу за гастростомой с демонстрацией, включавшее:

1. **Что вводить в гастростому:** специализированные энтеральные смеси и воду; лекарственные препараты в жидкой/разведённой форме (с обязательным промыванием стомы до и после введения). Исключались густые/вязкие негомогенные продукты, нерастворённые порошки и газированные жидкости.

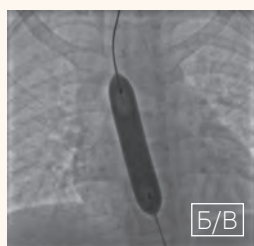
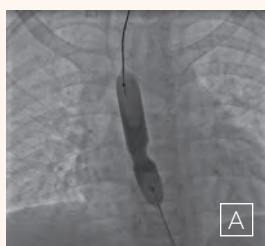


Рис. 6. А. Инсуффляция баллона, талия стриктуры. Б. Полное расправление талии стриктуры

2. **Как выполнять замену гастростомы:** алгоритм плановой смены низкопрофильной гастростомы (каждые 6 месяцев при должном уходе, включает измерение длины гастростомического канала, проверка/наполнение баллона), а также порядок действий при случайном выпадении.

3. **Уход за кожей вокруг стомы:** ежедневный бережный туалет без адгезивов, применение барьерных средств и неадгезивных губчатых повязок, профилактика мацерации и грануляций, контроль подтекания и распознавание признаков инфекции.

Для ускорения процесса восстановления слизистой оболочки пищевода пациенты принимали внутрь перед каждым приёмом пищи обволакивающие средства на основе гидроксида магния в течение 7 суток после вмешательства. Также пациенты получали ингибиторы протонной помпы для профилактики возможного желудочно-пищеводного рефлюкса. Для профилактики рестенозирования назначался пероральный прием топических глюкокортикостероидов (будесонид) в форме вязкой густой суспензии: 2 мл (0,5 мг) раствора будесонида смешивался с 2-5 г мальтодекстрина, в течение 3 месяцев 2 раза в день (утро/вечер) и при симптомах дисфагии. С целью оказания антифибротического эффекта назначался прием антагонистов рецепторов ангиотензина II типа АТ1 (лозартан) начиная от 0,4 мг с повышением до 1,4 мг на 6-12 месяцев.

Стриктуры локализовались преимущественно в верхней трети (6 детей). У 2 пациентов выявлено 2 стриктуры – в верхней и средней трети пищевода. Протяженность стриктур –  $6,5 \pm 2,3$  (короткие стриктуры), средний диаметр просвета по данным, зафиксированным при расправлении баллона составлял  $4 \pm 1,6$  мм. Степень дисфагии по шкале Bown значительно снизилась после выполнения БД (с  $2,7 \pm 0,7$  до  $0,4 \pm 0,53$  за период наблюдения в 2 года процент рецидивов составил 100%, и все повторные дилатации выполнялись ретроградно. Период ремиссии составил от 6 месяцев до 1,5 лет.

Использовали баллоны диаметром 10-15 мм и длиной 55 мм. Клинический успех составил 100%. Осложнений не возникло. У всех пациентов в течении 3-5 суток сохранялись умеренные боли при глотании, что не мешало пероральному кормлению.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Ретроградная баллонная дилатация обладает рядом преимуществ по сравнению с антеградной. Поскольку при ретроградном подходе мы работаем через гастростому, отсутствует контакт с полостью рта и гортаноглоткой, что значительно снижает риск травмы слизистой оболочки. Кроме того, ретроградный доступ более удобен для работы анестезиолога, так как ротовая полость не занята загубником и сохраняется возможность установки воздуховода при необходимости.

У детей с дистрофической формой врождённого буллёзного эпидермолиза часто наблюдается аномалия зубочелюстной системы и неудовлетворительная санация полости рта. При антеградной баллонной дилатации, при установке загубника, возможно выпадение зуба, что несёт риск проглатывания либо аспирации в дыхательные пути. Такой риск отсутствует при ретроградной баллонной дилатации, где загубник не применяется.

Согласно мировой практике, у всех пациентов с рецессивным дистрофическим БЭ, а также при синдроме Киндлер, формируются стриктуры пищевода [4, 14], что подтверждается и нашими наблюдениями на группе более 90 детей. Наиболее часто стриктуры локализируются в шейном и верхнегрудном отделах пищевода [2], что соответствует нашим данным. При этом около 50% детей с БЭ имеют микростомию [1, 7], что осложняет антеградную баллонную дилатацию. В то же время при ретроградном подходе микростомия не является препятствием.

Обзор литературы показывает, что профиль безопасности баллонной дилатации у детей с ВБЭ зависит от доступа и наведения: осложнения статистически чаще отмечаются при антеградной, эндоскопически ассистируемой дилатации, тогда как при флюороскопически контролируемых вмешательствах, особенно выполненных ретроградным доступом через гастростому, их частота минимальна. В многоцентровом

исследовании (451 БД) осложнения возникли в 2,7% (кровотечение, разрыв/надрыв слизистой оболочки, боль в груди), при этом риск был значимо выше при эндоскопически-ассистированных вмешательствах по сравнению с рентгенассистированными ( $p < 0,001$ ) [27]. Систематический обзор подтверждает, что большинство описанных транзиторных состояний, таких как боль, одинофагия, кратковременная лихорадка, наблюдались преимущественно при антеградной БД, тогда как рентгенассистированная (включая ретроградную) ассоциировалась с меньшей травматизацией ротоглотки и верхнего отдела пищевода [28]. Клинические рекомендации DEBRA/BJD [29] на этом основании рекомендуют использовать баллонную дилатацию под флюороскопическим (или эндоскопическим) наведением как метод первой линии. Отдельно подчёркивается, что ретроградный доступ у пациентов с гастростомой позволяет избежать контакта с полостью рта и гортаноглоткой и снизить риск орофарингеальных повреждений [29]. В собственном материале ретроградные вмешательства также прошли без осложнений, что согласуется с тенденциями, отражёнными в литературе [27, 28]. При выполнении антеградной баллонной дилатации в двух случаях у пациентов возникли буллы в области гортаноглотки (рис. 7). Для профилактики транзиторной дисфагии, после БД, буллы были спунктированы струной-проводником.

Ещё одним нежелательным явлением стало неверное проведение струны: вместо просвета пищевода она прошла в трахею. Изначально, под рентгеноскопией, это было принято за перфорацию, однако при более детальном анализе мы выявили ошибочное проведение. Все отмеченные осложнения, вероятно могли бы быть предотвращены при наличии гастростомы, позволяющей осуществлять баллонную дилатацию ретроградным доступом. Санация полости рта у пациентов с БЭ затруднена. Поражение слизистой оболочки полости рта, микростомия, аномалии эмали (гипоплазия, гипокальцификация) повышают риск кариеса [25]. Антеградная дилатация требует установки загубника, что повышает риск травм слизистой и авульсии зубов. Ретроградный подход, напротив, исключает эти риски, позволяет анестезиологу использовать воздуховод и контролировать вентиляцию без загубника, что делает процедуру безопаснее.

Однако, родители пациентов в своем большинстве недооценивают значение гастростомы, опасаясь дополнительного вмешательства. Их переживания связаны с уходом за стомой, а также с логистическими и экономическими трудностями, особенно в отдалённых регионах, где сложнее приобрести специальные смеси для энтерального питания. Это ограничивает число детей с гастростомией, что указывает на необходимость дальнейшей работы в этом направлении.

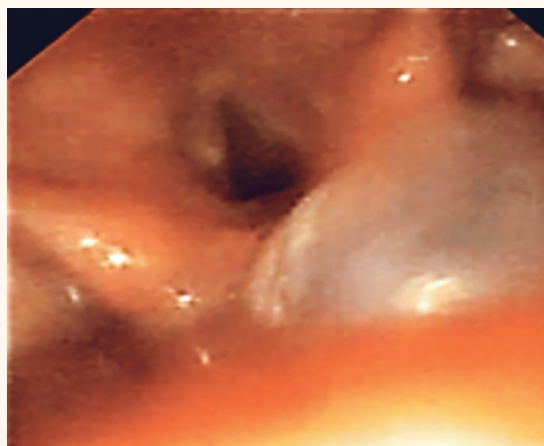


Рис. 7. Булла в преддверии гортани

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Баллонная дилатация является методом выбора для восстановления просвета пищевода у пациентов с буллезным эпидермолизом. Однако, доступ для выполнения дилатации является важным аспектом в достижении желаемого результата с минимальными рисками травматизации кожи и слизистой оболочки.

Наличие гастростомы делает возможным выполнение реканализации пищевода ретроградным доступом, который в свою очередь является более атравматичным, при сравнении с антеградным, что особенно важно для пациентов с буллезным эпидермолизом.

## ЛИТЕРАТУРА | REFERENCES

1. Fine J.D., Eady R.A., Bauer E.A. et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol*. 2008 Jun;58(6):931-50. doi: 10.1016/j.jaad.2008.02.004.
2. Kay M., Wyllie R. Endoscopic dilatation of esophageal strictures in recessive dystrophic epidermolysis bullosa: new equipment, new techniques. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2002;34:515-8. doi: 10.1097/00005176-200205000-00008.
3. Fine J.D., Bruckner-Tuderman L., Eady R.A.J. et al. Inherited epidermolysis bullosa: Updated recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70:1103-26. doi: 10.1016/j.jaad.2014.01.903.
4. Freeman E.B., Köglmeier J., Martinez A.E., Mellerio J.E., Haynes L., Sebire N.J., Lindley K.J., Shah N. Gastrointestinal complications of epidermolysis bullosa in children. *Br J Dermatol*. 2008 Jun;158(6):1308-14. doi: 10.1111/j.1365-2133.2008.08507.x.
5. Murashkin N.N., Epishev R.V., Orlova O.S., Kuratova A.A., Polenova V.S. Congenital Epidermolysis Bullosa Epidemiology among Children of Russian Federation. *Current Pediatrics*. 2024;23(5):316-328. (in Russ.) doi: 10.15690/vsp.v23i5.2808.  
Мурашкин Н.Н., Епишев Р.В., Орлова О.С., Куратова А.А., Поленова В.С. Эпидемиология врожденного буллезного эпидермолиза среди детского населения Российской Федерации. Вопросы современной педиатрии. 2024;23(5):316-328. doi: 10.15690/vsp.v23i5.2808.
6. Fine J.D., Mellerio J.E. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part II. Other organs. *J Am Acad Dermatol*. 2009 Sep;61(3):387-402; quiz 403-4. doi: 10.1016/j.jaad.2009.03.053.
7. Gollu G., Ergun E., Ates U., Can O.S., Dindar H. Balloon dilatation in esophageal strictures in epidermolysis bullosa and the role of anesthesia. *Dis Esophagus*. 2017 Feb 1;30(3):1-6. doi: 10.1111/dote.12503.
8. Azizkhan R.G., Stehr W., Cohen A.P. et al. Esophageal strictures in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: an 11-year experience with fluoroscopically guided balloon dilatation. *J Pediatr Surg*. 2006 Jan;41(1):55-60; discussion 55-60. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2005.10.007.
9. Spiliopoulos S., Sabharwal T., Krokidis M. et al. Fluoroscopically guided dilation of esophageal strictures in patients with dystrophic epidermolysis bullosa: long-term results. *AJR Am J Roentgenol*. 2012 Jul;199(1):208-12. doi: 10.2214/AJR.11.8159.
10. El Hachem M., Caldaro T., Lara-Corrales I. et al. Management of esophageal strictures in inherited epidermolysis bullosa: a clinical practice guideline. *Br J Dermatol*. 2025 Aug 18;193(3):394-404. doi: 10.1093/bjd/ljaf191.
11. Wright J.T., Fine J.D., Johnson L.B., Steinmetz T.T. Oral involvement of recessive dystrophic epidermolysis bullosa inversa. *Am J Med Genet*. 1993;47:1184-8. doi: 10.1002/ajmg.1320470811.
12. Patel K., Wells J., Jones R., Browne F., Moss C., Parikh D. Use of a novel laparoscopic gastrostomy technique in children with severe epidermolysis bullosa. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014;58:621-3. doi: 10.1097/MPG.0000000000000256.
13. Rodriguez-Baez N., Andersen J.M. Management of Esophageal Strictures in Children. *Curr Treat Options Gastroenterol*. 2003 Oct;6(5):417-425. doi: 10.1007/s11938-003-0044-3.
14. Feurle G.E., Weidauer H., Baldauf G., Schulte-Braucks T., Anton-Lamprecht I. Management of esophageal stenosis in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Gastroenterology*. 1984;87:1376-80. doi: S0016508584003073.
15. Caldwell-Brown D., Stern R.S., Lin A.N., Carter D.M. Lack of efficacy of phenytoin in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Epidermolysis Bullosa Study Group. *N Engl J Med*. 1992 Jul 16;327(3):163-7. doi: 10.1056/NEJM199207163270305.
16. Rosseneu S., Afzal N., Yerushalmi B. et al. Topical application of mitomycin-C in oesophageal strictures. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2007;44:336-41. doi: 10.1097/MPG.0b013e31802c6e45.
17. Canty T.G. Sr, LoSasso B.E. One-stage esophagectomy and in situ colon interposition for esophageal replacement in children. *J Pediatr Surg*. 1997 Feb;32(2):334-6; discussion 337. doi: 10.1016/s0022-3468(97)90205-0.
18. Demirogullari B., Sonmez K., Turkyilmaz Z. et al. Colon interposition for esophageal stenosis in a patient with epidermolysis bullosa. *J Pediatr Surg*. 2001;36:1861-3. doi: 10.1053/jpsu.2001.28872.
19. De Angelis P., Caldaro T., Torroni F. et al. Esophageal stenosis in epidermolysis bullosa: A challenge for the endoscopist. *J Pediatr Surg*. 2011;46:842-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2011.02.017.
20. Sami S.S., Haboubi H.N., Ang Y. et al. UK guidelines on oesophageal dilatation in clinical practice. *Gut*. 2018 Jun;67(6):1000-1023. doi: 10.1136/gutjnl-2017-315414.
21. Mauro M.A., Parker L.A., Hartley W.S., Renner J.B., Mauro P.M. Epidermolysis bullosa: radiographic findings in 16 cases. *AJR Am J Roentgenol*. 1987 Nov;149(5):925-7. doi: 10.2214/ajr.149.5.925.
22. Tambucci R., Angelino G., DeAngelis P. et al. Anastomotic Strictures after Esophageal Atresia Repair: Incidence, Investigations, and Management, Including Treatment of Refractory and Recurrent Strictures. *Front Pediatr*. 2017 May 29;5:120. doi: 10.3389/fped.2017.00120.
23. Azizkhan R.G., Stehr W., Cohen A.P. et al. Esophageal strictures in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: an 11-year experience with fluoroscopically guided balloon dilatation. *J Pediatr Surg*. 2006 Jan;41(1):55-60; discussion 55-60. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2005.10.007.
24. Hubbard L.D., Mayre-Chilton K. Quality of life among adults with epidermolysis bullosa living with a gastrostomy tube since childhood. *Qual Health Res*. 2015 Mar;25(3):310-9. doi: 10.1177/1049732314549029.
25. Mughal A.Z., Subramanian T., Jones R., James D., Ogboli M., Soccorso G. Evaluating the use of laparoscopic-assisted gastrostomy tube feeding in children with epidermolysis bullosa: A single-center retrospective study. *J Pediatr Surg*. 2022 Sep;57(9):39-44. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.10.057.
26. Kleinman E.P., Reimer-Taschenbrecker A., Haller C.N., Paller A.S., Levy M.L., Eichenfield L.F. Gastrostomy tube feeding in epidermolysis bullosa: A multi-center assessment of caregiver satisfaction. *Pediatr Dermatol*. 2023 Mar;40(2):270-275. doi: 10.1111/pde.15207.
27. Pope E., Mansour M., Berseneva M. et al. Outcomes and Predictors for Re-stenosis of Esophageal Stricture in Epidermolysis Bullosa: A Multicenter Cohort Study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2020 Sep;71(3):310-314. doi: 10.1097/MPG.0000000000002820.
28. Khademian M., Saneian H., Zare N., Famouri F., Nasri P., Moghadasi M., Kelishadi R. Treatment methods for oesophageal strictures in paediatric patients with epidermolysis bullosa: a systematic review. *BMJ Paediatr Open*. 2024 Oct 1;8(1): e002689. doi: 10.1136/bmjpo-2024-002689.
29. El Hachem M., Caldaro T., Lara-Corrales I. et al. Management of esophageal strictures in inherited epidermolysis bullosa: a clinical practice guideline. *Br J Dermatol*. 2025 Aug 18;193(3):394-404. doi: 10.1093/bjd/ljaf191.