

Разработка и валидация шкалы оценки нутритивной недостаточности у пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом

О. С. Орлова^{1,2,3}, Н. Н. Мурашкин^{1,4,5}, С. Г. Макарова¹, Р. В. Епишев¹

¹ ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия

² ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Минздрава Московской области», Москва, Россия

³ Благотворительный фонд «БЭЛА. Дети-бабочки», Москва, Россия

⁴ ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И. М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

⁵ ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента Российской Федерации, Москва, Россия

РЕЗЮМЕ

Тяжелые формы врожденного буллезного эпидермолиза (ВБЭ) ассоциируются с многочисленными осложнениями, среди которых особую роль играет недостаточность питания. Несмотря на наличие отечественных и зарубежных рекомендаций по диагностике и лечению нутритивной недостаточности у пациентов с ВБЭ, не существует единого алгоритма диагностики нарушений питания при данном заболевании.

Цель исследования: разработать и провести первичную валидацию шкалы комплексной количественной оценки нутритивной недостаточности, учитывающей клинические, лабораторные и инструментальные показатели, которые наиболее полно отражают состояние питания пациентов с ВБЭ.

Материалы и методы. В выборку вошли 50 пациентов (23 мальчика и 27 девочек) с подтвержденным диагнозом «врожденный буллезный эпидермолиз» в возрасте от 5 до 17 лет 11 месяцев ($M = 11,8 \pm 3,2$ года). Для разработки шкалы оценки нутритивной недостаточности (ШОНН) использовался Бирмингемский индекс тяжести ВБЭ (BEBS), лабораторные и антропометрические показатели. Для расчета внутренней согласованности шкалы использовался коэффициент α Кронбаха, для расчета надежности проведен анализ внутриклассовой корреляции (ICC) путем сравнения результатов шкалы при госпитализации пациента и через 10 дней. Критериальная валидность рассчитана с помощью коэффициента корреляции (r Пирсона) между ШОНН и шкалами BEBS, THINC.

Результаты. Результаты проведенного исследования указывают на то, что разработанная ШОНН обладает хорошими метрическими характеристиками. Результаты внутренней согласованности (α Кронбаха = 0,85) и тест-ретест надежности (ICC = 0,88) подтверждают стабильность и единообразие инструмента. Критериальная валидность, оцененная через корреляцию с существующими шкалами (BEBS, THINC), продемонстрировала значимые положительные связи ($r > 0,70$; $p < 0,001$).

Выводы. ШОНН интегрирует как объективные показатели, так и клинические особенности заболевания, что является отражением комплексного подхода к оценке состояния нутритивного статуса пациентов с ВБЭ. Проведенное исследование доказывает возможность использования ШОНН в качестве надежного и простого инструмента для диагностики и прогнозирования нутритивных рисков у пациентов с ВБЭ.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: врожденный буллезный эпидермолиз, нутритивная недостаточность, дети, состояние питания, валидация, шкала.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Development and validation of nutritional deficiency assessment scale in patients with congenital epidermolysis bullosa

O. S. Orlova^{1,2,3}, N. N. Murashkin^{1,4,5}, S. G. Makarova¹, R. V. Epishev¹

¹ National Medical Research Centre for Children's Health, Moscow, Russia

² Research Clinical Institute of Childhood of the Ministry of Health of the Moscow Region, Moscow, Russia

³ Charitable Foundation "BELA. Butterfly Children"

⁴ I. M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia

⁵ Central State Medical Academy of the Administrative Department of the President of Russia, Moscow, Russia

SUMMARY

Severe forms of congenital epidermolysis bullosa (CEB) are associated with numerous complications, among which nutritional deficiency holds particular significance. Despite the existence of both national and international guidelines for diagnosing and treating nutritional deficiency in patients with CEB, a unified algorithm for detecting nutritional disorders in this disease remains unavailable.

Purpose of the study. To develop and perform an initial validation of a comprehensive quantitative scale for assessing nutritional deficiency, integrating clinical, laboratory, and instrumental parameters that most accurately reflect the nutritional status of patients with CEB.

Methods. The study included 50 patients (23 males and 27 females) with a confirmed diagnosis of congenital epidermolysis bullosa, aged 5 to 17 years and 11 months ($M = 11.8 \pm 3.2$ years). Development of the Nutritional Deficiency Assessment Scale (NDAS) was based on the Birmingham Epidermolysis Bullosa Severity (BEBS) index, as well as laboratory and anthropometric indicators. Cronbach's alpha coefficient was employed to evaluate internal consistency, while intraclass correlation (ICC) was used to determine reliability by comparing scale results upon patient admission and 10 days later. Criterion validity was assessed using Pearson's correlation coefficient (r) between the NDAS and the BEBS and THINC scales.

Results. The findings indicate that the NDAS demonstrates favorable psychometric properties. Internal consistency (Cronbach's $\alpha = 0.85$) and test-retest reliability (ICC = 0.88) confirm its stability and uniformity. Criterion validity, assessed through correlation with existing scales (BEBS, THINC), revealed significant positive relationships ($r > 0.70$; $p < 0.001$).

Conclusions. The NDAS integrates both objective measures and disease-specific clinical features, reflecting a comprehensive approach to evaluating the nutritional status of patients with CEB. The present study supports the NDAS as a reliable and easy-to-use tool for diagnosing and predicting nutritional risks in patients with CEB.

KEYWORDS: congenital epidermolysis bullosa, nutritional deficiency, children, nutritional status, validation, scale/

CONFLICT OF INTEREST. The authors declare no conflict of interest.

Введение

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) – гетерогенная группа редких генетических заболеваний, характеризующихся склонностью к образованию пузырей и/или эрозий на коже и слизистых оболочках при минимальной травматизации [1]. Классификация ВБЭ представлена четырьмя основными формами: простой, пограничной, дистрофической и синдромом Киндлер [2]. Разнообразие фенотипов при ВБЭ сильно варьирует не только между формами, но и внутри каждой из них, начиная от пациентов с легкими клиническими проявлениями, часто почти незаметными, до пациентов с тяжелыми кожными и внекожными поражениями, вызванными серьезным нарушением дермо-эпидермального контакта [1]. Течение тяжелых форм ВБЭ характеризуется не только поражением кожного покрова и слизистых оболочек, но и патологией органов ЖКТ, зубочелюстной системы, опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой, мочеполовой системы и органов зрения [3, 4]. Одной из наиболее сложных проблем при ВБЭ является недостаточность питания, которая имеет мультифакториальный патогенез, а ее степень коррелирует с тяжестью кожного процесса [5]. Патогенез недостаточности питания имеет структуру «порочного круга» вследствие постоянной потери макро- и микронутриентов через раневые поверхности, повышенного катаболизма, частого присоединения инфекции и наличия изменений со стороны органов пищеварения, затрудняющих прием и переваривание пищи. Недостаточность питания, ассоциированная с ВБЭ, оказывает крайне негативное влияние на состояние здоровья пациентов, усугубляет течение раневого процесса и может служить предрасполагающим фактором в возникновении осложнений [6–8].

Несмотря на то, что во всем мире роль диагностики недостаточности питания и необходимость ее коррекции при ВБЭ являются важными аспектами клинической практики, реальная стратегия ведения пациентов с недостаточностью питания во многих странах различна [6, 8]. В настоящее время, несмотря на наличие отечественных и зарубежных рекомендаций по диагностике и лечению нутритивной недостаточности у пациентов с ВБЭ, не существует единого алгоритма по диагностике нарушений питания и их коррекции при данном заболевании [9, 10]. Также, одной из важнейших проблем является то, что в рутинной практике оказания медицинской помощи пациентам с ВБЭ доступны не все методы, которые входят в стандарты оценки состояния питания вследствие наличия повреждений кожного покрова, использования перевязочных средств, а также возможных деформаций крупных суставов [6, 8, 10].

Основным методом оценки состояния питания является оценка физического развития на основании антропометрии, которая проводится с помощью специализированного пакета прикладных программ ВОЗ Anthro (для детей от 0 до 5 лет) и Anthro Plus (для детей и подростков 0–19 лет) [11]. Однако, использование программы ВОЗ Anthro при оценке питания у пациентов с ВБЭ не всегда адекватно отражает реальную клиническую картину, поскольку при этом заболевании нередко присутствует выраженная недо-

статочность питания, характеризующаяся как низкорослостью, так и сниженным весом. В подобных ситуациях расчет BAZ (индекса массы тела для возраста) на фоне отрицательных показателей WAZ (веса для возраста) и HAZ (роста для возраста) может находиться в пределах нормы либо иметь лишь незначительное отклонение, что приводит к неверной интерпретации истинного нутритивного статуса [12–14].

Для комплексной оценки факторов, нарушающих питание при ВБЭ, в 2010 году разработана шкала THINC (Tool to Help Identify Nutritional Compromise) [15]. Этот инструмент используется для оценки нутритивного статуса у детей с ВБЭ и выявления рисков дефицита питания. Шкала THINC дифференцирована для двух возрастных групп: детей младше 18 месяцев и детей старше 18 месяцев. Данный инструмент включает оценку таких показателей, как антропометрические данные (отклонения в центильных коридорах и динамика массы тела за последние 6 месяцев), наличие анкилоглоссии, дисфагии, проведение антирефлюксной терапии, особенности стула, применение слабительных средств, соблюдение элиминационной диеты, наличие гастростомы и площадь пораженных кожных участков [15, 16]. Максимальная сумма баллов по шкале THINC – 100; чем выше балл, тем больше риски нарушения нутритивного статуса. Однако, шкала не нашла широкого применения в клинической практике. Это связано с трудоемкостью ее заполнения и определенной сложностью расчетов показателей.

Цель настоящего исследования

Разработка и первичная валидация шкалы оценки нутритивной недостаточности у детей с врожденным буллезным эпидермолизом.

Материалы и методы

Проведено проспективное одномоментное исследование. В исследование включали пациентов, госпитализированных в отделение дерматологии и аллергологии Национального медицинского исследовательского центра здоровья детей НИИ детской дерматологии (г. Москва) в период с октября 2023 по май 2024 гг. Исследование проведено при поддержке благотворительного фонда «Дети-бабочки».

Критерии включения: пациенты от 3 до 18 лет обоего пола с простой, пограничной и дистрофической формой ВБЭ. *Критерии не включения:* пациенты до 3 лет, пациенты с синдромом Киндлер. Диагноз устанавливали на основании клинической картины заболевания и результатов молекулярно-генетического исследования.

Первичная оценка физического развития детей проводилась с помощью прикладных программ ВОЗ Anthro и Anthro Plus. Дефицит массы тела (WAZ) или недостаточный рост/длина тела (HAZ) ребенка устанавливались при величине соответствующей Z-score < –2SD. Высокий показатель роста/длина тела характеризовался величиной HAZ > +2SD. Избыточная масса тела оценивалась как WAZ > 2 SD, а также индексом массы тела для возраста BAZ > 1 SD. Пациенты с Z-score массы тела от –1 до –2

оценивались как пациенты с легкой степенью недостаточности питания. Значения BAZ в интервале от -2 до -3 соответствовали средней степени недостаточности питания, ниже -3 – тяжелой степени недостаточности питания [17]. Комплексная оценка статуса питания и нарушения процессов пищеварения у детей с ВБЭ проводилась посредством шкалы оценки нутритивных рисков Tool to Help Identify Nutritional Compromise (THINC) [15,16]. Тяжесть клинических проявлений ВБЭ оценивалась при помощи Бирмингемского индекса оценки тяжести буллезного эпидермолиза (BEBS) [18].

Математико-статистическая обработка данных исследования проводилась при помощи многоуровневого языка программирования Python и встроенных библиотек Pandas (для операций с числовыми таблицами), NumPy (для математических вычислений), scipy (для выполнения статистических расчетов), matplotlib, seaborn (обе библиотеки используются для визуализации данных). Количественные переменные описывались следующими статистиками: числом пациентов (n), средним арифметическим значением (M), медианой (Me), стандартным отклонением среднего (σ). Для расчета надежности шкалы использовался коэффициент α Кронбаха, проведен анализ внутриклассовой корреляции (ICC) для тест-ретест надежности. Критериальная валидность рассчитана с помощью коэффициента корреляции (r Пирсона или ρ Спирмена) между ШОНН и шкалами BEBS, THINC.

Этическая экспертиза

Проведение исследования одобрено локальным этическим комитетом Национального медицинского исследовательского центра здоровья детей (протокол № 12 от 23.12.2022).

Результаты исследования

Разработка шкалы оценки нутритивной недостаточности

Разработка шкалы для оценки риска нутритивной недостаточности у пациентов с ВБЭ включала построение и валидацию математической модели прогнозирования, анализ важности признаков, а также детальное изучение клинических и лабораторных факторов, влияющих на состояние пациентов [19]. В исследование включены 50 пациентов (23 мальчика и 27 девочек) с подтвержденным диагнозом ВБЭ. Средний возраст составил $11,8 \pm 3,2$ года (диапазон 5–17,9 лет). По клиническим формам заболевания выборка распределилась следующим образом: дистрофический тип ($n = 28$, 56%), простой ($n = 15$, 30%) и пограничный ($n = 7$, 14%), у всех пациентов были проанализированы клиничко-лабораторные показатели: наличие осложнений со стороны органов ЖКТ (микростомия, анкилоглоссия, стеноз пищевода), антропометрические показатели (WAZ, HAZ, BAZ) и результаты лабораторных исследований (показатели альбумина, кальция, магния, витамина B12, ферритина, витамина D, железа). Данные клинические параметры являлись основой для построения прогностической модели, направленной на выявление наличия и/или риска развития недостаточности питания у детей с ВБЭ.

В процессе построения модели прогнозирования особое внимание уделялось подготовке данных, проводилось кодирование категориальных переменных в числовой формат, что необходимо для корректного функционирования алгоритмов машинного обучения, реализованных в среде Python при помощи библиотеки scikit-learn. Важным аспектом являлось разделение исходного набора данных на обучающую и тестовую выборки, чтобы впоследствии объективно оценить способность модели к обобщению.

В качестве целевых переменных использовались HAZ (рост для возраста) [19] и BAZ (индекс массы тела для возраста), поскольку именно они наиболее полно отражают степень нутритивной недостаточности у детей с ВБЭ.

После обучения моделей прогнозирования и их проверки на тестовых данных был проведен анализ значимости (важности) признаков, для определения параметров, которые оказывают решающее влияние на прогноз развития недостаточности питания. Для этого использовались две методологии: «среднее уменьшение неопределенности» (Mean Decrease in Impurity, MDI) и перестановочная важность признаков (Permutation Importance) [20]. Дополнительно был проведен корреляционный анализ, позволяющий оценить связь между клиническими и лабораторными данными и показателями нутритивного статуса (WAZ, HAZ, BAZ). Высокие значения коэффициента Спирмена для таких переменных, как уровень альбумина, железа, минеральной плотности костной ткани и индекса тяжести ВБЭ (BEBS), продемонстрировали сильную зависимость между этими показателями со степенью нутритивной недостаточности у пациентов [19].

На основании наиболее значимых переменных была сформирована шкала оценки нутритивной недостаточности, в которой учитывались двадцать ключевых параметров, направленных на оценку состояния кожного покрова (площадь поражения кожи, наличие и площадь хронических ран, характер поражения кожи и его локализацию), состояние полости рта (микростомия, анкилоглоссия), состояние органов желудочно-кишечного тракта (стеноз пищевода, трещины прямой кишки), состояние кистей, а также лабораторные и инструментальные показатели (альбумин, кальций, железо, витамин B12 и витамин D, Z-score остеоденситометрии). Каждый из пунктов шкалы оценивался по бальной системе, а их суммарное значение менее 15 баллов соответствует нормальному состоянию питания, 16–35 баллов указывает на риск недостаточности питания, и более 36 баллов указывает на наличие нутритивной недостаточности. Максимальный балл 77 (рис. 1).

Таким образом, процесс создания инструмента по оценке нутритивной недостаточности у пациентов с ВБЭ опирался на несколько фундаментальных блоков: сбор и предварительную обработку исходных клинических данных, построение прогностической модели, анализ важности признаков с учетом их вклада в классификационную способность модели и, наконец, формирование шкалы, которая связывает в себе лабораторные, клинические и инструментальные параметры в единую структуру.

ФИО	№ИБ				
Возраст	Дата заполнения				
Диагноз	Оценка				
Площадь поражения кожи	1-10% (2 балла)	31-49% (8 баллов)			☐
	11-30% (5 баллов)	>50% (11 баллов)			
Характер поражения	Поражения кожи отсутствуют (0 баллов)	Эрозии (1 балл)	Пузыри (1 балл)	Эрозии с гнойным отделяемым (2 балла)	☐
Голова					
Шея					
Передняя поверхность туловища					
Задняя поверхность туловища					
Верхние конечности					
Нижние конечности					
Ягодицы					
Оценка хронических ран, существующих более 6 месяцев (% поверхности тела, 1% = размер ладони)	менее 1% (1 балл)	5-10% (4 балла)			☐
	1-2% (2 балла)	более 10% (5 баллов)			
	2-5% (3 балла)				
Наличие микростомии	нет (0 баллов)	да (2 балла)			☐
Наличие анкилоглоссии	нет (0 баллов)	да (2 балла)			☐
Наличие стеноза пищевода	нет (0 баллов)	да (2 балла)			☐
	эпизодическая дисфагия (1 балл)				
Наличие трещин прямой кишки	нет (0 баллов)	да (2 балла)			☐
Оценка состояния кистей	не изменены (0 баллов)	Grade 3b (4 балла)			☐
	Grade 1 (1 балл)	Grade 4a (5 баллов)			
	Grade 2 (2 балла)	Grade 4b (5 баллов)			
	Grade 3a (3 балла)				
Концентрация альбумина (г/л)	35 и более (0 баллов)	менее 25 (3 балла)			☐
	от 26 до 35 (2 балла)				
Концентрация кальция (ммоль/л)	2,3 и более (0 баллов)	менее 2,2 (2 балла)			☐
Концентрация железа (мкмоль/л)	13 и более (0 баллов)	менее 9,3 (3 балла)			☐
	от 9,4 до 13 (2 балла)				
Концентрация витамина B12 (пг/мл)	350 и более (0 баллов)	менее 196 (3 балла)			☐
	от 196 до 349 (2 балла)				
Концентрация витамина D (нг/мл)	более 30 (0 баллов)	от 10 до 19 (3 балла)			☐
	от 20 до 29 (2 балла)	менее 10 (4 балла)			
Показатель Z-score остеоденситометрии	более -2,0 SD (0 баллов)	менее -3 SD (5 баллов)			☐
	от -2,1 до -2,9 SD (3 балла)				

Менее 15 баллов – нормальное состояние питания
 От 16 до 35 баллов – риск развития недостаточности питания
 Более 36 баллов – наличие недостаточности питания

Сумма баллов

Рисунок 1. Шкала оценки риска нутритивной недостаточности у детей с врожденным буллезным эпидермолизом

Расчет внутренней согласованности показателей ШОНН (α Кронбаха)

Оценка однородности новой шкалы (ШОНН) проводилась путем расчета коэффициента α Кронбаха на основании всех 20 пунктов, входящих в шкалу. Итоговое значение составило 0,85 (95 %, ДИ: 0,80–0,90), что соответствует хорошему уровню внутренней согласованности.

Дополнительно был выполнен анализ «α, если пункт удален», который показал, что исключение любого отдельного параметра приводило к небольшому снижению итогового коэффициента. Это говорит о том, что все 20 пунктов ШОНН вносят важный вклад в общее измерение нутритивного

Таблица 1
Распределение показателей BEBS, THINC и ШОНН

	M(SD)	min	max	W	P
BEBS	32 (15)	2	70	0,971	0,054
THINC	44 (20)	10	85	0,976	0,072
ШОНН	24 (18)	2	68	0,973	0,061

Примечания: Переменные подчиняются закону нормального распределения. Данные представлены в виде среднего со среднеквадратичным отклонением, минимальным и максимальным значением, W – значение критерия Шапиро-Уилка; p – уровень значимости.

риска и взаимно дополняют друг друга, формируя цельную структуру шкалы.

Тест-ретест надежность (внутриклассовая корреляция, ICC)

Для проверки воспроизводимости результатов ШОНН во времени у 20 пациентов, находившихся в стабильном состоянии, повторно провели заполнение шкалы через 10 дней. Коэффициент внутриклассовой корреляции (ICC) составил 0,88 (95 % ДИ: 0,80–0,94), $p < 0,001$. Внутриклассовая корреляция ICC выше 0,75 свидетельствует о хорошей воспроизводимости.

Практически это означает, что при отсутствии существенных клинических изменений в состоянии пациента уровень нутритивных рисков, определенный при помощи ШОНН, сохраняется на сопоставимом уровне. Такой показатель важен для динамического наблюдения за детьми с ВБЭ, так как шкала позволяет объективно следить за развитием или регрессом нутритивных проблем, реагируя на реальное состояние пациента, а не на случайные колебания.

Критериальная валидность (корреляция ШОНН с BEBS и THINC)

Для оценки критериальной валидности полученные баллы ШОНН были сопоставлены с результатами по BEBS и THINC у всех 50 пациентов (табл. 1).

Для определения критериальной валидности был использован коэффициент r Пирсона (рис. 2).

Значения коэффициентов корреляции оказались достаточно высокими:

Коэффициенты корреляции (r) свыше 0,70 позволяют говорить о «высоком» уровне согласования данных. Это означает, что чем тяжелее общее состояние пациента согласно BEBS или чем выше общий риск нутритивной недостаточности по THINC, тем более высокие баллы пациент получает и по ШОНН. Данные результаты подтверждают, что новая шкала адекватно отражает тяжесть состояния, специфическую для ВБЭ, и при этом ориентирована на важные параметры, такие как поражение ротовой полости, наличие хронических ран, деформации кистей и ряд лабораторных маркеров.

Немаловажно то, что ШОНН, ориентируясь на особенности ВБЭ, может быть проще и быстрее для заполнения,

чем та же THINC, которая часто считается трудоемкой и не всегда учитывает дерматологические аспекты. Это делает новую шкалу потенциально более удобной для повседневной практики дерматологов, педиатров и диетологов, работающих с детьми, страдающими ВБЭ.

В рамках исследования было проведено анкетирование 42 врачей-дерматологов для сравнения удобства расчета и заполнения опросника THINC и разработанной шкалы оценки нутритивной недостаточности.

Согласно данным анкетирования, только 7% респондентов (3 человека) оценили опросник THINC как очень удобный инструмент, тогда как ШОНН признали удобной для заполнения 40,4% (17 человек) респондентов. При оценке длительности заполнения 50% опрошенных (21 человек) отметили ШОНН как быстрый для заполнения инструмент. 28,5% практикующих врачей-дерматологов (12 человек) оценили формулировку параметров в опроснике THINC как совсем непонятные, тогда как 61,9% (26 человек) отметили параметры ШОНН достаточно понятными. 61,9% опрошенных (26 человек) не готовы рекомендовать использовать опросник THINC в клинической практике, при этом 69% (29 человек) рекомендовали бы использовать ШОНН для оценки состояния питания пациентов с ВБЭ.

Результаты анкетирования подтверждают имеющиеся трудности с использованием шкалы нутритивных рисков THINC, которые в большей степени связаны с удобством и длительностью заполнения, а также с имеющимися в ней показателями, которые зачастую сложно вычислить или адаптировать под конкретного пациента.

Обсуждение

Оценка состояния питания пациентов с ВБЭ представляет собой актуальную тему для научных исследований вследствие отсутствия единых алгоритмов по диагностике и мониторингу недостаточности питания у данной категории пациентов. Имеющиеся инструменты не всегда адекватно отражают нутритивный статус у детей с ВБЭ, а некоторые из них являются трудно воспроизводимыми. Так, например, несмотря на потенциальную ценность, шкала THINC не нашла широкого применения в клинической практике, поскольку ее использование связано со значительными временными затратами и необходимостью проведения сложных вычислений, что затрудняет повсеместное внедрение инструмента и снижает интерес к нему со стороны специалистов.

Шкала оценки нутритивной недостаточности (ШОНН) интегрирует как объективные показатели, такие как лабораторные анализы, так и клинические особенности заболевания, что является отражением комплексного подхода к оценке состояния нутритивного статуса пациентов с ВБЭ. Подход с использованием балльной системы позволяет стандартизировать оценку и облегчает сравнение пациентов во времени и между различными клиническими группами. При этом, согласно проведенному анкетированию среди врачей-дерматологов, можно заключить, что ШОНН воспринимается специалистами как удобный, понятный и быстрый в заполнении инструмент, что позволяет предположить высокую вероятность успешного внедрения данной шкалы в клиническую практику.

Корреляционная матрица

		BEBS	THINC	ШОНН
BEBS	Пирсон r	—		
	df (степеней свободы)	—		
	p-значение	—		
THINC	Пирсон r	0.930 ***	—	
	df (степеней свободы)	99	—	
	p-значение	<.001	—	
ШОНН	Пирсон r	0.928 ***	0.912 ***	—
	df (степеней свободы)	48	48	—
	p-значение	<.001	<.001	—

Примечание. * p < .05, ** p < .01, *** p < .001

Рисунок 2. Матрица корреляции показателей BEBS, THINC и ШОНН

Полученные результаты подтверждают, что разработанная шкала оценки нутритивной недостаточности (ШОНН) обладает высокими психометрическими характеристиками в рамках исследования с участием 50 пациентов с ВБЭ. Так, коэффициент α Кронбаха (0,85) указывает на хорошую внутреннюю согласованность, а значение ICC (0,88) подтверждает стабильность и воспроизводимость показателей при повторном измерении. Критериальная валидность, оцененная по корреляции с показателями BEBS и THINC, также оказалась высокой ($r > 0,70$), что свидетельствует об адекватном расчете нутритивных рисков при ВБЭ новой шкалой.

Заключение

Разработанная и валидированная шкала оценки нутритивной недостаточности у детей с ВБЭ адекватно отражает нутритивные риски у пациентов с данным заболеванием. Проведенное исследование доказывает возможность ее использования в качестве надежного и простого инструмента для диагностики и прогнозирования нутритивных рисков, а также для разработки стратегий нутритивной поддержки и мониторинга эффективности проводимых мероприятий, что позволяет предотвратить возможные осложнения, связанные с недостаточностью питания.

Список литературы / References

- Bardhan A., Bruckner-Tuderman L., Chapple IL, Fine J.D., Harper N., Has C., Magin T.M., Marinkovich M.P., Marshall J.F., McGrath J.A., Mellerio J.E., Polson R., Heagerty A.H. Epidermolysis bullosa. // *Nature reviews. Disease primers*. 2020; 24, 6 (1): 78. DOI: 10.1038/s41572-020-0210-0
- Has C., Bauer J.W., Bodemer C., Bolling M.C., Bruckner-Tuderman L., Diem A., Fine J.D., Heagerty A., Hovnanian A., Marinkovich M.P., Martinez A.E., McGrath J.A., Moss C., Murrell D.F., Polisson F., Schwieger-Briel A., Sprecher E., Tamai K., Uitto J., Woodley D.T., Zamboni G., Mellerio J.E. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *The British journal of dermatology*. 2020; 183 (4): 614–627. DOI: 10.1111/bjd.18921
- Murat-Sušić S., Husar K., Škerlev M., Marinović B., Babić I. Inherited epidermolysis bullosa – the spectrum of complications // *Acta dermatovenerologica Croatica*. 2011; 19 (4): 255–263.
- 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: official journal of the European Society of Parenteral and Enteral Nutrition*. 2020; 39 (2): 343–352. DOI: 10.1016/j.clnu.2019.02.023
- 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 // *The British journal of dermatology*. 2008; 158 (6): 1308–1314. DOI: 10.1111/j.1365-2133.2008.08507.x
- Буллезный эпидермолиз: руководство для врачей. Под ред. Н.Н. Мурашкина, Л.С. Назаровой-Барановой. М.: Педиатрб. 2019. 444 с. *Epidermolysis bullosa: a guide for doctors*. Ed. by N.N. Murashkin, L.S. Nazarova-Baranova. Moscow: Peditrb. 2019. 444 p. (In Russ.).
- Орлова О.С., Мурашкин Н.Н., Макарова С.Г. Корреляция тяжести течения врожденного буллезного эпидермолиза со степенью нутритивной недостаточности. Эффективная фармакотерапия. 2023; 19 (47): 6–15. DOI: 10.33978/2307-3586-2023-19-47-6-14
- Orlova O.S., Murashkin N.N., Makarova S.G. Correlation of the severity of congenital epidermolysis bullosa with the degree of nutritional deficiency. *Effective pharmacotherapy*. 2023; 19 (47): 6–15. (In Russ.). DOI: 10.33978/2307-3586-2023-19-47-6-14
- Birge K. Nutrition management of patients with epidermolysis bullosa // *Journal of the American Dietetic Association*. 1995; V.95. – № 5. – P. 575–579. doi: 10.1016/S0002-8223(95)00157-3.
- Colomb V., Bourdon-Lanoy E., Lambe C., Sauvafat F., Hadj Rabia S., Teillac D., De Prost Y., Bodemer C. Nutritional outcome in children with severe generalized recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a short- and long-term evaluation of gastrostomy and enteral feeding // *The British journal of dermatology*. 2012; 166 (2): 354–361. DOI: 10.1111/j.1365-2133.2011.10592.x

10. Макарова С.Г., Намазова-Баранова Л.С., Мурашкин Н.Н., Епишев Р.В., Чумбадзе Т.Р., Петровская М.И., Митюшин И.А. Коррекция нутритивного статуса в комплексной терапии детей, страдающих дистрофической формой врожденного буллезного эпидермолиза диагностика в педиатрии. *Педиатрическая фармакология*. 2016; 13 (6): 577–587. DOI: 10.15690/pf.v13i6.1672
11. WHO Anthro Survey Analyser and other tools. <https://www.who.int/tools/child-growth-standards/software>
12. Denyer J., Pillay E., Kindlin C. Best Practice Guidelines for Skin and Wound Care in Epidermolysis Bullosa. *International Journal of Palliative Nursing*. 2009; 15 (11): 524–534.
13. Freedman D.S., Sherry B. The validity of BMI as an indicator of body fatness and risk among children. *Pediatrics*. 2009; 124:23–34. <https://doi.org/10.1542/peds.2008-3586E>
14. Fine J.D. Inherited epidermolysis bullosa: recent basic and clinical advances. *Current Opinion in Pediatrics*. 2010; 22 (4): 453–458.
15. Haynes L. Nutritional support for children with epidermolysis bullosa. *British Journal of Nursing*. 2006; 15: 1097–101. <https://doi.org/10.12968/bjon.2006.15.20.22292>
16. Salera S., Tadini G., Rossetti D., Grassi F.S., Marchisio P., Agostoni C. et al. A nutrition-based approach to epidermolysis bullosa: Causes, assessments, requirements and management. *Clinical Nutrition*. 2020; 39: 343–52. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2019.02.023>
17. Mehta N.M., Corkins M.R., Lyman B., Malone A., Goday P.S., Carney L. (Nieman), et al. Defining Pediatric Malnutrition: A Paradigm Shift Toward Etiology-Related Definitions. *Journal of parenteral and enteral nutrition*. 2013; 37: 460–81. <https://doi.org/10.1177/0148607113479972>
18. Moss C., Wong A., Davies P. The Birmingham Epidermolysis Bullosa Severity score: development and validation. *British Journal of Dermatology*. 2009; 160: 1057–65. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2009.09041.x>
19. Орлова О.С. Использование показателя роста для возраста (HAZ) для прогнозирования белково-энергетической недостаточности у пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом с применением методов машинного обучения. *Медицинский алфавит*. 2024; (9): 55–60. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2024-9-55-60>
20. Орлова О.С. Using height-for-age (HAZ) to predict protein-energy malnutrition in patients with epidermolysis bullosa congenita using machine learning methods. *Medical alphabet*. 2024; (9): 55–60. (In Russ.). <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2024-9-55-60>
21. Силен Д., Мейсман А., Али М. Основы Data Science и Big Data. Python и наука о данных. М: Питер. 2018. 336 с.
22. Silen D., Meisman A., Ali M. Basics of Data Science and Big Data. Python and data science. Moscow: Piter. 2018. 336 p. (In Russ.).

Статья поступила / Received 11.05.2025

Получена после рецензирования / Revised 19.05.2025

Принята в печать / Accepted 23.05.2025

Сведения об авторах

Орлова Ольга Сергеевна, младший научный сотрудник лаборатории патологии кожи у детей¹, врач-дерматовенеролог², консультант фонда³. E-mail: orlova@defi-bela.ru. SPIN: 3508–6982. ORCID: 0009-0002-6642-5776

Мурашкин Николай Николаевич^{1,4,5}, д.м.н., профессор, врач-дерматовенеролог, начальник центра детской дерматологии, зав. отделением дерматологии с группой лазерной хирургии, зав. лабораторией патологии кожи у детей¹, президент МОО «Общество детских дерматологов». E-mail: m_nn2001@mail.ru. ORCID: 0000-0003-2252-8570

Макарова Светлана Геннадиевна, д.м.н., заместитель директора по научной работе, нач. центра профилактической педиатрии¹. E-mail: sm27@yandex.ru. SCOPUS: 56712513900. PUBLONS: R-9616–2019. ORCID: 0000-0002-3056-403X

Епишев Роман Владимирович, к.м.н., врач-дерматовенеролог¹. E-mail: drepishev@gmail.com. ORCID: 0000-0002-4107-4642. SPIN: 5162–7846

¹ ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия

² ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Минздрава Московской области», Москва, Россия

³ Благотворительный фонд «БЭЛА. Дети-бабочки», Москва, Россия

⁴ ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

⁵ ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента Российской Федерации, Москва, Россия

Автор для переписки: Орлова Ольга Сергеевна. E-mail: orlova@defi-bela.ru

About authors

Orlova Olga S., junior researcher at Laboratory of Skin Pathology in Children¹, dermatovenerologist², consultant³. E-mail: orlova@defi-bela.ru. SPIN: 3508–6982. ORCID: 0009-0002-6642-5776

Murashkin Nikolay N.^{1,4,5}, DM Sci (habil.), professor, dermatovenerologist, head of the Center for Pediatric Dermatology, Head of the Department of Dermatology with a Laser Surgery Group, head of Laboratory of Skin Pathology in Children¹, president of the Interregional Public Organization "Society of Pediatric Dermatologists". E-mail: m_nn2001@mail.ru. ORCID: 0000-0003-2252-8570

Makarova Svetlana G., DM Sci (habil.), deputy director for research, head of Center for Preventive Pediatrics¹. E-mail: sm27@yandex.ru. SCOPUS: 56712513900. PUBLONS: R-9616–2019. ORCID: 0000-0002-3056-403X

Epishev Roman V., PhD Med, dermatovenerologist¹. E-mail: drepishev@gmail.com. ORCID: 0000-0002-4107-4642. SPIN: 5162–7846

¹ National Medical Research Centre for Children's Health, Moscow, Russia

² Research Clinical Institute of Childhood of the Ministry of Health of the Moscow Region, Moscow, Russia

³ Charitable Foundation "BELA. Butterfly Children"

⁴ I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia

⁵ Central State Medical Academy of the Administrative Department of the President of Russia, Moscow, Russia

Corresponding author: Orlova Olga S. E-mail: orlova@defi-bela.ru

Для цитирования: Орлова О.С., Мурашкин Н.Н., Макарова С.Г., Епишев Р.В. Разработка и валидация шкалы оценки нутритивной недостаточности у пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом. *Медицинский алфавит*. 2025; (8): 45–50. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2025-8-45-50>

For citation: Orlova O.S., Murashkin N.N., Makarova S.G., Epishev R.V. Development and validation of nutritional deficiency assessment scale in patients with congenital epidermolysis bullosa. *Medical alphabet*. 2025; (8): 45–50. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2025-8-45-50>



DOI: 10.33667/2078-5631-2025-8-50-55

Мультипараметрическое ультразвуковое исследование дермального слоя кожи высокочастотными датчиками

С.Б. Поткин¹, Е.В. Иконникова¹, А.В. Зубарев^{1,2}, И.Ю. Насникова^{1,2}, М.А. Павлов², А.С. Копылова², В.В. Лозовский¹, С.А. Семенев¹

¹ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента Российской Федерации, Москва, Россия

²ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» Управления делами Президента Российской Федерации, Москва, Россия

РЕЗЮМЕ

Цель исследования. Формулирование и экспликация принципов высокочастотного мультипараметрического ультразвукового исследования дермального слоя кожи. Описание алгоритма ультразвукового исследования дермального слоя кожи высокочастотными ультразвуковыми датчиками.

Материал и методы. По результатам проведенного исследования получены данные о строении дермального слоя кожи 36 пациентов, с применением ультразвуковых датчиков разных производителей с высокой частотой сканирования 18,0–24,0 МГц: LA435/SL3116 (Esaote), i18LX5/i24LX8 (Canon).