

<https://doi.org/10.25208/0042-4609-2019-95-4-24-30>

Принципы ведения больных врожденным буллезным эпидермолизом

Карамова А. Э., Альбанова В. И.*, Мончаковская Е. С.

Государственный научный центр дерматовенерологии и косметологии
Министерства здравоохранения Российской Федерации
107076, Российская Федерация, г. Москва, ул. Короленко, д. 3, стр. 6

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) — клинически и генетически гетерогенная группа наследственных заболеваний кожи, характеризующаяся образованием пузырей и/или эрозий в ответ на незначительное механическое воздействие. В настоящее время этиопатогенетические методы лечения заболевания находятся на разных этапах клинических исследований, поэтому наружная терапия, включающая уход за пораженной и непораженной кожей, остается основным методом лечения. Цель терапии заключается в сокращении сроков заживления эрозивно-язвенных дефектов кожи и повышении качества жизни больных. В обзоре представлены клинические рекомендации по ведению больных ВБЭ, разработанные разными группами экспертов, которыми изложены методы лечения больных ВБЭ, основные принципы наружной терапии, купирования субъективных ощущений, и особые ситуации, которые могут встречаться при данной патологии.

Ключевые слова: врожденный буллезный эпидермолиз, эрозии, язвы, неадгезивные повязки, перевязочные средства, раневые покрытия, уход за кожей, плоскоклеточный рак кожи

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Для цитирования: Карамова А. Э., Альбанова В. И., Мончаковская Е. С. Принципы ведения больных врожденным буллезным эпидермолизом. Вестник дерматологии и венерологии. 2019;95(4):24–30.
<https://doi.org/10.25208/0042-4609-2019-95-4-24-30>

Management of patients with congenital epidermolysis bullosa

Arfenya E. Karamova, Vera I. Albanova*, Ekaterina S. Monchakovskaya

State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Ministry of Health of the Russian Federation
Korolenko str., 3, bldg 6, Moscow, 107076, Russian Federation

Congenital epidermolysis bullosa (EB) is a clinically and genetically heterogeneous group of hereditary skin diseases characterized by the formation of blisters and/or erosions in response to minimal trauma. Etiopathogenetic methods for treating the disease are undergoing various stages of clinical research; therefore, external therapy implying caring for affected and non-affected skin remains to be the main treatment method. Such a therapy aims to reduce the healing period of erosive and ulcerative skin defects, thus improving the overall quality of patients' life. This review sets out to provide clinical recommendations for the management of EB patients developed by different groups of experts, which generalize methods for treating EB patients, main principles of external therapy and relieving subjective sensations, as well as to describe specific situations entailing this pathology.

Keywords: congenital epidermolysis bullosa, erosions, ulcers, non-adhesive dressings, dressings, wound dressings, skin care, squamous skin cancer

Conflict of interest: the authors state that there is no potential conflict of interest requiring disclosure in this article.

For citation: Karamova A. E., Albanova V. I., Monchakovskaya E. S. Management of patients with congenital epidermolysis bullosa. *Vestnik Dermatologii i Venerologii*. 2019;95(4):24–30. <https://doi.org/10.25208/0042-4609-2019-95-4-24-30>

Введение

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) — гетерогенная группа генетических заболеваний кожи, обусловленных мутациями в генах структурных белков дермо-эпидермального соединения. ВБЭ характеризуется преимущественным поражением кожи и слизистых оболочек, возникающим на фоне незначительной механической травмы [1].

В настоящее время выделены 4 основных типа ВБЭ (простой, пограничный, дистрофический и синдром Киндлер) и около 30 клинических подтипов [2]. Наблюдается широкая вариабельность клинических проявлений: от единичных пузырей/эрозий, ограниченных кожей кистей и стоп, до распространенных, длительно не заживающих эрозий и язв, локализующихся по всему кожному покрову, с вовлечением слизистых оболочек [1].

Такие клинические подтипы, как, например, тяжелый генерализованный рецессивный дистрофический буллезный эпидермолиз (РДБЭтг) или тяжелый генерализованный пограничный буллезный эпидермолиз (ПГРтг), сопровождаются распространенным поражением кожного покрова и наличием множественных эрозивно-язвенных дефектов [3]. Постоянное образование эрозий/язв приводит к прогрессирующему рубцеванию, образованию контрактур суставов и псевдосиндактилий [4], что требует регулярного проведения перевязок, ухода за непораженной кожей и коррекции сопутствующей патологии и осложнений.

Поскольку ВБЭ является хроническим неизлечимым заболеванием, приводящим к инвалидизации больных с раннего детского возраста и выраженному снижению качества жизни, в настоящее время проводятся клинические исследования по разработке этиопатогенетических методов лечения с применением различных клеточных культур [5], белковой [6] и генной терапии [7, 8]. Однако, несмотря на успешные промежуточные результаты проведенных исследований, данные методы терапии пока не применимы в широкой медицинской практике ввиду своей высокой стоимости [9] и возможного развития серьезных нежелательных явлений.

Учитывая вышесказанное, основным методом лечения больных ВБЭ является рациональная наружная терапия, включающая грамотный выбор перевязочных средств, уход за непораженной кожей и минимизирование осложнений.

Клинические рекомендации по ведению больных ВБЭ

В 2012 году в *Journal of the American Academy of Dermatology* впервые было опубликовано «A Consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa» (Руководство по принципам ухода за ранами у больных ВБЭ; далее Руководство) [10], разработанный группой экспертов в области дерматологии, микробиологии, инфекционных болезней, трансплантологии. В том же году на портале *Wounds International* были опубликованы Клинические рекомендации Международного консенсуса «Уход за кожей и ранами у больных врожденным буллезным эпидермолизом» (КРМК) [11], которые затем были переизданы в 2017 году [12]. Клинические рекомендации Международного консенсуса подготовлены группой экспертов в области ВБЭ, преимущественно из Великобритании и других стран Европы. В 2016 году

Российским обществом дерматовенерологов и косметологов была впервые предпринята попытка создать клинические рекомендации по ведению больных ВБЭ.

Факторы, препятствующие нормальному заживлению

Оба руководства освещают факторы, способствующие стимуляции заживления при уходе за пораженной кожей при ВБЭ. У пациентов с тяжелыми подтипами ВБЭ развивается железодефицитная анемия (ЖДА) в связи с наличием генерализованных и множественных эрозивно-язвенных дефектов с обильной геморрагической экссудацией, нутритивной недостаточностью вследствие поражения слизистой оболочки полости рта, болезненностью при приеме пищи и сниженной абсорбции железа в кишечнике [13]. Нутритивная недостаточность, возникающая также по причине эрозивных дефектов полости рта и усугубляющаяся наличием микростомии, адентии, стеноза пищевода и, как следствие, дисфагии, приводит к нарушению заживления [14].

Эксперты как в Руководстве, так и в КРМК акцентируют внимание на нутритивной поддержке и коррекции ЖДА. Кроме того, в Руководстве рекомендуют контролировать уровень альбумина, так как доказано, что снижение до 2,0–3,0 г/дл ассоциировано с замедленным заживлением [10, 15, 16]. Для поддержания нормального заживления уровень гемоглобина не должен быть ниже 80 г/л.

Особенности ухода за больными ВБЭ разного возраста

Согласно Руководству, необходимо учитывать возраст пациентов. Новорожденные и дети с ВБЭ подвержены большему травмированию, чем взрослые, поэтому при выборе перевязочных средств для создания амортизации рекомендуют применять губчатые повязки. Помимо этого, эксперты рекомендуют удалять пояс у подгузников и избегать использования очищающих салфеток при проведении туалета наружных половых органов, поскольку они вызывают дополнительное трение.

В КРМК создан специальный раздел по ведению новорожденных с ВБЭ с подробным описанием особенностей ухода и лечения. Имеются указания по предотвращению возникновения пузырей, купированию болевого синдрома, способу переноски новорожденных, ухода за пупочной ранкой и областью применения подгузников, купанию и ванным процедурам, взятию образцов крови.

Особенности бытовых условий

В отличие от КРМК, в Руководстве выделен пункт, касающийся повседневной активности и бытовых условий, которые тоже должны быть адаптированы для больных ВБЭ. Например, такие рутинные процедуры, как прием ванны, прогулки пешком или поездки на велосипеде, вызывают значительные затруднения у пациентов с ВБЭ. В связи с этим пациентами должны использоваться специализированная обувь, инвалидные коляски, матрасы для сна и прочие предметы быта.

Учитывая сложности, возникающие с повседневной активностью, больные подвержены социальной дезадаптации и тревожно-депрессивному расстройству, в связи с чем им требуется наблюдение у психотерапевта или психолога и назначение психотерапии [17].

Обучение врачей, пациентов, родственников и лиц, обеспечивающих уход

В Руководстве уделяется внимание обучению медицинского персонала. Ввиду орфанного статуса заболевания и с целью повышения качества знаний в области ВБЭ следует проводить обучение среднего и высшего медицинского персонала. По мнению экспертов, необходимо создание специализированных центров ВБЭ и междисциплинарных команд врачей для улучшения качества оказания медицинской помощи, поскольку у пациентов с тяжелыми клиническими подтипами ВБЭ имеется мультиорганный характер поражения [2].

Для повышения приверженности лечению пациентам, их родственникам и лицам, обеспечивающим уход, также необходимо проходить обучение по наружной терапии и уходу при ВБЭ.

Несмотря на постоянно обновляющуюся базу научных знаний о ВБЭ и значительный клинический опыт врачей, занимающихся лечением больных ВБЭ, оба документа указывают на необходимость прислушиваться к самим пациентам, их предпочтениям в лечении эрозивно-язвенных дефектов и выборе перевязочных средств, даже если это противоречит рекомендациям врачей.

Купирование боли

Обе группы экспертов рекомендуют применение лекарственных препаратов из группы нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП) при болевом синдроме низкой интенсивности. В случае выраженной боли при проведении перевязок предпочтительно назначать анксиолитики и опиоидные анальгетики. Согласно Руководству, для адекватного обезболевания перед проведением перевязок пациентам требуется применение обезболивающих препаратов кратковременного или длительного действия. Желательно применять анальгетики за 30 или 60 мин до перевязок. Время приема анальгетиков зависит от длительности действия.

При нейропатической боли применяют противосепптические препараты (габапентин, прегабалин и др.) и трициклические антидепрессанты. В КРМК в данном случае отдают предпочтение амитриптилину. Однако в Руководстве указано, что большую эффективность проявляют нортриптилин и дезипрамин. Кроме того, в Руководстве в качестве наружной терапии эрозий/язв, сопровождающихся болевыми ощущениями, рекомендуется применение повязок с содержанием анальгетиков.

Шкалы боли

Для оценки выраженности боли и последующего назначения рациональной терапии болевого синдрома показано использование визуальных аналоговых шкал для взрослых и модифицированной шкалы для детей.

Немедикаментозное лечение боли

Из немедикаментозной терапии боли обе группы экспертов предлагают использование охлаждающих пакетов, музыкотерапию и вспомогательную психотерапию.

Купирование зуда

Зуд при ВБЭ чаще всего возникает у пациентов вследствие перегревания, применения повязок, топических лекарственных препаратов или смягчающих/увлажняющих кремов и мазей, содержащих сенсиби-

лизирующие вещества [18]. В то же время зуд ассоциирован с процессом заживления эрозий и язв [19]. Типичной локализацией зуда являются очаги рубцовой атрофии вследствие избыточной сухости [18].

В КРМК из топических средств разрешается применять эмульсии и средства, содержащие ментол. С осторожностью возможно применение влажно-высыхающих повязок. Прием ванны предпочтительнее проводить с маслом для ванны или душа. При упорном и выраженном зуде назначают топические кортикостероидные препараты.

Согласно Руководству, препараты для лечения зуда назначают в зависимости от времени возникновения зуда. В дневное время назначают H_1 -блокаторы антигистаминных рецепторов (цетиризин или лоратадин), предпочтительнее в жидкой форме по причине более быстрой абсорбции. Возможно совместное применение с кетотифеном для усиления терапевтического эффекта. В КРМК в показаниях к лечению зуда системные антигистаминные препараты отсутствуют, так как механизм развития зуда при ВБЭ эксперты не связывают с избыточной продукцией гистамина.

Согласно Руководству, в ночное время рекомендуется назначать анксиолитики (гидроксизин), которые обладают седативным и антигистаминным действием. Дополнительно возможен прием трициклических антидепрессантов в дозах, обладающих антидепрессивным эффектом.

При зуде, который не купируется антигистаминными препаратами, назначают противорвотные препараты (ондансетрон), трициклические антидепрессанты (амитриптилин), противосепптические препараты (габапентин) и иммунодепрессанты (циклоспорин).

Немедикаментозное лечение зуда

В КРМК и Руководстве рекомендуют исключить использование парфюмированной продукции на кожу и прибегать к методам поддерживающей психотерапии. В КРМК также не рекомендуется использовать для стирки средства для чувствительной кожи и ношение изделий из шерсти.

Основные принципы ухода за пораженной кожей

Пузыри, возникающие при ВБЭ, не имеют тенденции к самоограничению, поэтому их необходимо вовремя выявлять и проводить опорожнение. Эксперты КРМК рекомендуют создать 2 отверстия для удаления жидкости, в Руководстве же разрешается вскрывать пузырь в нескольких местах. После вскрытия крышечку пузыря настоятельно не рекомендуется удалять, поскольку без нее заживление будет проходить значительно медленнее. В КРМК подробно описан алгоритм действий при вскрытии пузыря, включая инструмент, которым следует вскрывать крышечку, перевязочное средство, с помощью которого удаляется содержимое.

Наружная терапия эрозивно-язвенных дефектов

Основным методом в наружной терапии ВБЭ являются перевязки. Для применения у больных ВБЭ перевязочные средства в первую очередь должны обладать атравматичностью. Все перевязочные средства можно разделить на первичные, или контактные (непосредственно прилегающие к ране), и вторичные (фиксированные и закрепляющие на ране первичные) [20]. Между первичными и вторичными нередко используют промежуточные (накладываемые поверх первичных с целью абсорбции экссудата или защиты от дополни-

тельной травматизации). Первичные и промежуточные повязки соответствуют размерам дефекта или немного выходят за его пределы в соответствии с инструкцией. Вторичные всегда превышают размеры дефекта и накладываются в виде повязок, бинтов или плотно прилегающих рукавов на конечности. Вторичные повязки могут состоять из марли или другого сорбционного материала. Фиксацию первичных и промежуточных (вторичных) повязок к коже категорически запрещается осуществлять с помощью адгезивного пластыря. Вместо него используют фиксирующие повязки пластырного типа с силиконовым адгезивом.

Критерии выбора перевязочных средств

В соответствии с КРКМ и Руководством выбор перевязочных средств зависит от локализации дефекта кожи, степени и характера экссудата, характера субъективных ощущений. В дополнение к вышеперечисленным критериям эксперты КРКМ рекомендуют назначать перевязочные средства в зависимости от типа ВБЭ, так как клиническая картина заболевания отличается многообразием. Определенные клинические особенности могут потребовать индивидуального подхода в подборе перевязочных средств. В КРКМ данный раздел отличается подробным разбором ассортимента перевязочных средств, применяемых для лечения больных с различными типами ВБЭ. Информация представлена в виде таблиц, что позволяет легко ориентироваться в материале. В таблицах указаны показания и противопоказания к применению повязок в соответствии с инструкцией производителя. Для ряда повязок имеются комментарии рабочей группы. Материал по применению перевязочных средств в Руководстве, также представленный в виде таблиц, классифицирован в зависимости от количества экссудата, наличия вторичной инфекции и субъективных ощущений. В отличие от КРКМ, в таблицах указаны вторичные повязки, которые больше соответствуют той или иной ситуации.

В 2007 году R. G. Azizkhan и соавт. опубликовали результаты ведения больных ВБЭ в интраоперационном периоде. До операции пациентам осуществлялся комбинированный эндотрахеальный наркоз. Для снижения риска травматизации кожи при внутривенном введении препаратов катетер фиксировали пластырями с силиконовым адгезивом. Под края маски для наркоза поместили губчатые повязки с силиконовым адгезивом. Для измерения артериального давления под манжету и под рукава халата на кожу плеча применяли аналогичные губчатые повязки с силиконовым адгезивом [21]. В 2006 году проводилось наблюдение новорожденной с РДБЭ, которой безуспешно проводили перевязки с марлевыми бинтами, пропитанными вазелином. В результате перевязок у больной наблюдалась практически полная отслойка эпидермиса в области стоп, в связи с чем терапию начали проводить атравматичными сетчатыми раневыми повязками на полимерной основе с силиконовым адгезивом. В качестве вторичных повязок применяли губчатые повязки с силиконовым адгезивом. В результате лечения наблюдалась практически полная эпителизация эрозивных дефектов [22].

Применение различных видов атравматичных перевязочных средств (липидоколлоидных, губчатых и сетчатых с силиконовым адгезивом, гидроколлоидных) у больных ВБЭ продемонстрировало ускорение эпителизации эрозий/язв, уменьшение мацерации ткани, окружающей дефекты кожи [23].

Лечение инфицированных эрозий/язв

При подозрении на наличие вторичной инфекции в области эрозий/язв исследователи предлагают использовать алгоритмы NERDS (Non healing wound — длительно не заживающая рана; presence of inflammatory Exudate — воспалительный экссудат; friable or Red granulation tissue — грануляции; tissue Debris — некротическая ткань, and Smell — запах) и STONEES (Increased wound Size — увеличение размера раны; Increased local wound Temperature — повышенная локальная температура; Extension of the wound to bone — увеличение глубины раны; New wound breakdown — расхождение краев раны; Exudate/Edema/Erythema — экссудат/отек/эритема; Smell or odor — запах или зловонный запах). Соответствие 3 критериям NERDS свидетельствует о вторичной инфекции только в области эрозий/язв и требует назначения топических антибиотиков. Соответствие 3 критериям STONEES свидетельствует о распространении вторичной инфекции на кожу, окружающую эрозивно-язвенные дефекты, что требует назначения системной антибиотикотерапии. В обоих документах имеются указания по применению повязок с содержанием противомикробных средств.

Очищение эрозий/язв от некротической ткани

Для очищения эрозий/язв от некротических масс рабочая группа Руководства рекомендует применять нефизические методы, к которым относятся аутолитические гидрогелевые или кальциево-альгинатные повязки. Физические методы очищения ран от некротической ткани заключаются в использовании ультразвуковой кавитации гнойных полостей, фотодинамической терапии, высокоэнергетических и низкоэнергетических лазеров [24, 25]. Данные методы вызывают дополнительное раздражение кожи, что может отрицательно сказаться на процессе заживления. В обоих руководствах не рекомендуется применять хирургическую обработку ввиду выраженной травматичности кожных покровов. В КРКМ также выделены пункты с механическим удалением некротических тканей и биологическим методом (с применением личинок насекомых).

Гигиенические процедуры

Согласно Руководству и КРКМ, прием ванны предпочтительнее душа из-за меньшей травматичности. Целью принятия ванны, помимо гигиенических мероприятий, является облегчение удаления повязок с поверхности эрозий/язв. Следует иметь в виду, что в случаях тяжелого ВБЭ процедура принятия ванны или душа сопряжена с дополнительными болевыми ощущениями.

Существует мнение, что водные процедуры могут быть дополнительным источником вторичной инфекции, поэтому авторы руководств рекомендуют добавлять в воду дезинфицирующие растворы (разведенный гипохлорит кальция) или разведенную уксусную кислоту. Благодаря осмотическому эффекту рекомендуется добавление поваренной соли в ванну. В КРКМ добавляют, что моющее средство должно распределяться по коже рукой или мягкой губкой/рукавицей без нажима.

Особенности снятия повязок

По данному вопросу эксперты сходятся во мнении, что в случае прилипания повязки к ране ее следует смочить в течение 5–10 мин физиологическим раствором

или водой комнатной температуры. Эксперты КРМК в дополнение рекомендуют использование специальных средств на основе силикона для растворения адгезивных веществ, находящихся в составе повязок.

Особые ситуации

В КРМК учтены особые ситуации, которые требуют внимания со стороны клиницистов. К ним относятся уход за гастростомической и трахеостомической трубками, различные процедуры (ЭКГ, венепункция, использование маски для наркоза и др.), требующие осторожности в обращении с кожей больных ВБЭ.

Учитывая то, что наличие ВБЭ не исключает возможности развития педикулеза у больных, лечение должно быть начато незамедлительно. Наружную терапию предложено проводить лосьоном эмолентов с содержанием антимикробных средств.

Уход за больными ВБЭ в условиях ограниченного финансирования (КРКМ)

У больных ВБЭ с ограниченными финансовыми возможностями, с низкой осведомленностью о принципах лечения заболевания и ассортименте выбора перевязочных средств, возникают осложнения вследствие неадекватной проводимой наружной терапии. В случае отсутствия у пациентов неадгезивных перевязочных средств разрешается проведение частых перевязок с марлевыми бинтами в комбинации с эмолентами с высоким содержанием липидов, пищевой пленкой в комбинации с растворами антисептиков или топическими антимикробными препаратами (при вторичной инфекции) или папиросной бумагой.

Длительно не заживающие эрозивно-язвенные дефекты

В Руководстве для оценки скорости заживления хронических эрозивно-язвенных дефектов применяется алгоритм MEASURE (**M** — измерение максимальной длины и ширины под прямым углом по отношению друг к другу, **E** — характеристика экссудата (серозный, геморрагический, гнойный, смешанный) и его количество (отсутствует, скудный, умеренный, обильный), **A** — характеристика раневой поверхности (описание цвета раневой поверхности, наличие грануляций, описание их цвета), **SU** — выраженность болевого синдрома определяется с помощью визуальной аналоговой шкалы, **R** — повторное измерение площади и описание, **E** — описание краев и ткани, окружающей рану, наличие/отсутствие воспаления, мацерации, уплотнения). Впервые алгоритм был предложен на 9-й Ежегодной конференции Канадской Ассоциации по уходу за хроническими ранами различной этиологии [25]. Данный алгоритм применяется для выявления длительно не заживающих эрозивно-язвенных дефектов кожи, когда следует рассматривать назначение альтернативных методов лечения, таких как клеточная терапия с введением мезенхимальных стволовых клеток, индуцированных плюрипотентных стволовых клеток и методов генной терапии [26].

Выявление очагов плоскоклеточного рака кожи

Оба документа акцентируют внимание на проблеме плоскоклеточного рака кожи, который является

основной причиной смерти среди больных РДБЭтг, и необходимостью мониторинга эрозивно-язвенных дефектов кожи на предмет длительности их существования, наличия необычных субъективных ощущений, изъязвления или избыточных грануляций в области дефекта [27].

Уход за эрозивно-язвенными дефектами с грибковой инфекцией

Эрозивно-язвенные дефекты, осложненные грибковой инфекцией, чаще всего встречаются у пациентов ВБЭ в области очагов плоскоклеточного рака кожи. Основной рекомендацией по ведению данных больных является ограничение частоты перевязок, поскольку удаление старой и нанесение новой повязки вызывает дополнительную травматизацию и боль.

Паллиативная помощь

В разделе по паллиативной помощи перечисляются аспекты транспортировки больных, постампутационных мероприятий, обезболивания, использования инфузионных насосов, применения специализированных матрасов с перераспределением давления и общего ухода за больными.

Клинические рекомендации по ведению больных ВБЭ, разработанные Российским обществом дерматовенерологов и косметологов

Клинические рекомендации РОДВК подробно описывают алгоритмы действий врача для диагностики и лечения ВБЭ. В рекомендациях РОДВК дополнительно выделены разделы по антисептическим растворам, которыми следует обрабатывать пузыри и эрозивно-язвенные дефекты, и лечению поражения слизистой оболочки полости рта. В Клинические рекомендации добавлены отечественные аналоги неадгезивных атравматичных перевязочных средств для удобства назначения и применения у больных ВБЭ на территории Российской Федерации.

Заключение

Основными целями терапии больных ВБЭ являются ускорение заживления и повышение качества жизни. Для достижения данной цели необходим рациональный подход в выборе перевязочных средств и коррекции сопутствующей патологии, препятствующей процессу заживления. Современные рекомендации по ведению больных ВБЭ, разработанные разными группами экспертов, не имеют противоречий и дополняют друг друга. В Руководстве материал сведен к описанию общих принципов лечения пациентов с ВБЭ. КРМК можно расценить как пошаговую инструкцию, в которой детально расписаны различные аспекты применения перевязочных средств, лечения боли и зуда и других особенностей данного заболевания. Клинические рекомендации РОДВК также подробно описывают детали ведения пациентов с ВБЭ, однако материалы в документе требуют актуализации. Таким образом, клинические рекомендации, приведенные в обзоре, позволяют врачу, впервые столкнувшемуся с данным заболеванием, успешно справиться с поставленными задачами. ■

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;58:931–950.
2. 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;70:1103–1126.
3. Fine J. D. Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis.* 2010;5–12.
4. Fine J. D., Johnson L. B., Weiner M. et al. Pseudosyndactyly and musculoskeletal deformities in inherited epidermolysis bullosa (EB): experience of the National EB Registry, 1986–2002. *J Hand Surg (British and European Volume).* 2005;30B:14–22.
5. Petrof G., Abdul-Wahab A., McGrath J. A. Cell Therapy in Dermatology. *Cold Spring Harb Perspect Med.* 2014;4:a015156.
6. Nyström A., Bruckner-Tuderman L., Kern J. S. Cell- and protein-based therapy approaches for epidermolysis bullosa. *Methods Mol Biol.* 2013;961:425–440.
7. Georgiadis C., Syed F., Petrova A. et al. Lentiviral engineered fibroblasts expressing codon-optimized COL7A1 restore anchoring fibrils in RDEB. *J Invest Dermatol.* 2016;136:284–292.
8. Hirsch T., Rothoefl T., Teig N. et al. Regeneration of the entire human epidermis using transgenic stem cells. *Nature.* 2017;551:327–332.
9. Carulli S., Contini R., De Rosa L., Pellegrini G., De Luca M. The long and winding road that leads to a cure for epidermolysis bullosa. *Regen Med.* 2013;8:467–481.
10. Pope E., Lara-Corrales I., Mellerio J. et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67(5):904–917.
11. Denyer J., Pillay E. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. International Consensus. DEBRA, 2012.
12. Denyer J., Pillay E., Clapham J. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. An International Consensus. *Wounds International.* 2017.
13. Fine J. D., Mellerio J. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa, Part II: other organs. *J Am Acad Dermatol.* 2009;61:387–402.
14. Haynes L. Clinical practice Guidelines for nutrition support in infants and children with epidermolysis bullosa (EB). UK: DEBRA; 2007.
15. Cianfarani F., Zambruno G., Castiglia D., Odorisio T. Pathomechanisms of altered wound healing in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Am J Pathol.* 2017;187:1445–1453.
16. Sindgikar V., Narasanagi B., Tejasvini V., Ragate A., Patel F. A. Effect of serum albumin in wound healing and its related complications in surgical patients. *Al Ameen J Med Sci.* 2017;10(2):132–135.
17. Moss K. Contact at the borderline: psychoanalytic psychotherapy with EB patients. *British Journal of Nursing.* 2008;17(7):449.
18. Snauwaert J. J. L., Yuen W. Y., Jonkman M. F., Moons P., Nauelaers G., Morren M. A. Burden of itch in epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol.* 2014;171:73–78.
19. Henderson J., Fuguson M., Terenghi G. The feeling of healing. *Plast Reconstr Surg.* 2012;129:223–224.
20. Harding K., Cutting K., Price P. The cost-effectiveness of wound management protocols of care. *British Journal of Nursing.* 2000;9(19): Tissue Viability Supplement: S6, S8, S10 passim.
21. Azizkhan R. G., Denyer J. E., Mellerio J. E. et al. Surgical management of epidermolysis bullosa: Proceedings of the 11nd International Symposium on Epidermolysis Bullosa, Santiago, Chile, 2005. *Int J Dermatol.* 2007;46:801–808.
22. Denyer J. E. The Use of Atraumatic Wound Dressings in Epidermolysis Bullosa. 2006. http://old.ewma.org/fileadmin/user_upload/EWMA/pdf/conference_abstracts/2006/posters/p172.pdf
23. Ly L., Su J. C. Dressings used in epidermolysis bullosa blister wounds: a review. *Journal of Wound Care.* 2008;17:482, 484–486, 488, passim.
24. Nesi-Reis V., Lera-Nonose D., Oyama J. et al. Contribution of photodynamic therapy in wound healing: A systematic review. *Photodiagnosis and Photodynamic Therapy.* 2018;21:294–305.
25. Keast D. H., Bowering C. K., Evans A. W., Mackean G. L., Burrows C., D'Souza L. MEASURE: a proposed assessment framework for developing best practice recommendations for wound assessment. *Wound Repair Regen.* 2004;12(3 Suppl):1–17.
26. Vanden Oever M., Twaroski K., Osborn M. J. et al. Inside out: regenerative medicine for recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Pediatr Res.* 2018;83(1–2):318–324.
27. Mellerio J. E., Robertson S. J., Bernardis C. et al. Management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa: best clinical practice guidelines. *Br J Dermatol.* 2016;174:56–67.

Информация об авторах

Арфеня Эдуардовна Карамова — к.м.н., заведующий отделом дерматологии Государственного научного центра дерматовенерологии и косметологии Министерства здравоохранения Российской Федерации

Вера Игоревна Альбанова* — д.м.н., доцент, ведущий научный сотрудник отдела дерматологии Государственного научного центра дерматовенерологии и косметологии Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: +7 (925) 528-85-90; e-mail: albanova@rambler.ru

Екатерина Сергеевна Мончаковская — младший научный сотрудник отдела дерматологии Государственного научного центра дерматовенерологии и косметологии Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: +7 (916) 579-31-03

Information about the authors

Arfenya E. Karamova — Cand. Sci. (Med.), Head of the Dermatology Department, State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Ministry of Health of the Russian Federation

Vera I. Albanova* — Dr. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Leading Researcher, Dermatology Department, State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: +7 (925) 528-85-90; e-mail: albanova@rambler.ru

Ekaterina S. Monchakovskaya — Junior Researcher, Dermatology Department, State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: +7 (916) 579-31-03