ОБНОВЛЕНО: 5 НОЯБРЯ 2026

КАТАЛОГ ГАЙДЛАЙНОВ

Врождённый буллёзный эпидермолиз

Подборка ключевых международных клинических рекомендаций, гайдлайнов и консенсусов от ведущих врачебных обществ

Что изменилось за последние годы

Международный консенсус 2020 года пересмотрел классификацию врождённого буллёзного эпидермолиза (БЭ). Четыре основных типа сохранены, а подтипы получили описательные названия вместо эпонимов. Рекомендации 2019 года по лабораторной диагностике первым шагом у новорождённых называют иммунофлюоресцентное антигенное картирование, параллельно с генетическим тестированием.

DEBRA International, международная сеть организаций помощи людям с буллёзным эпидермолизом, выпускает серию клинических рекомендаций по отдельным сторонам ведения БЭ. В 2023–2025 годах в ней вышли рекомендации по анемии, паллиативной помощи, новорождённым и стриктурам пищевода. Рекомендации 2025 года по стриктурам первой линией условно называют баллонную дилатацию под рентгеноскопическим контролем, а бужирование не рекомендуют.

Европейская референсная сеть по редким кожным болезням (ERN-Skin) в 2020 и 2021 годах выпустила рекомендации для врачей вне референсных центров. Они описывают повседневный уход за кожей и ранами, обезболивание, лечение зуда и помощь при неотложных состояниях.

Гайдлайны и консенсусы

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
1	Консенсусная реклассификация врождённого буллёзного эпидермолиза и других заболеваний с хрупкостью кожи	32017015	The British Journal of Dermatology	11.03.2020	Открытая
2	Клинические рекомендации по лабораторной диагностике буллёзного эпидермолиза	31090061	The British Journal of Dermatology	09.08.2019	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
3	Буллёзный эпидермолиз у новорождённых: клинические рекомендации	38175636	The British Journal of Dermatology	17.04.2024	Открытая
4	Обезболивание у пациентов с буллёзным эпидермолизом: рекомендации по лучшей практике	25603875	BMC Medicine	09.10.2014	Открытая
5	Консенсусные рекомендации по диагностике и лечению анемии при буллёзном эпидермолизе	36823529	Orphanet Journal of Rare Diseases	23.02.2023	Открытая
6	Ведение плоскоклеточного рака кожи у пациентов с буллёзным эпидермолизом: рекомендации по лучшей клинической практике	26302137	The British Journal of Dermatology	07.11.2015	Открытая
7	Ведение стриктур пищевода при врождённом буллёзном эпидермолизе: клинические рекомендации	40393138	The British Journal of Dermatology	18.08.2025	Открытая
8	Клинические рекомендации по хирургическому лечению и реабилитации кисти при буллёзном эпидермолизе	36345025	Orphanet Journal of Rare Diseases	07.11.2022	Открытая
9	Уход за стопами при буллёзном эпидермолизе: доказательные рекомендации	31397882	The British Journal of Dermatology	23.10.2019	Открытая
10	Клинические рекомендации по уходу за полостью рта у детей и взрослых с буллёзным эпидермолизом	33202040	Special Care in Dentistry	01.11.2020	Открытая
11	Рекомендации по беременности, родам и послеродовому уходу при буллёзном эпидермолизе: консенсусные клинические рекомендации	34687549	The British Journal of Dermatology	25.11.2021	Открытая
12	Психосоциальные рекомендации по помощи детям и взрослым с буллёзным эпидермолизом и их семьям: доказательные рекомендации	31186066	Orphanet Journal of Rare Diseases	11.06.2019	Открытая
13	Консенсусные рекомендации по паллиативной помощи и помощи в конце жизни людям с буллёзным эпидермолизом	37667330	Orphanet Journal of Rare Diseases	04.09.2023	Открытая
14	Практическое ведение буллёзного эпидермолиза: консенсусное клиническое позиционное заявление Европейской	34545960	Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology	21.09.2021	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
	референсной сети по редким кожным болезням				
15	Неотложная помощь при буллёзном эпидермолизе: консенсусные клинические рекомендации Европейской референсной сети по редким кожным болезням	32505191	Orphanet Journal of Rare Diseases	06.06.2020	Открытая

1. Консенсусная реклассификация врождённого буллёзного эпидермолиза и других заболеваний с хрупкостью кожи

Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 11.03.2020 | **Доступ**: Открытая

Вводит понятие генетических заболеваний с хрупкостью кожи, прототипом которых остаётся классический буллёзный эпидермолиз (БЭ). Сохраняет четыре основных типа: простой, пограничный, дистрофический и синдром Киндлер. Подтипы описывают по уровню расщепления кожи, типу наследования, клиническим и молекулярным признакам. Подтипы получили описательные названия, например тяжёлый простой БЭ вместо формы Даулинга-Меары. Синдромы шелушения кожи, эрозивные, гиперкератотические нарушения и болезни соединительной ткани с хрупкостью кожи авторы выделяют в отдельные категории.

Оригинал | Аннотация на русском

2. Клинические рекомендации по лабораторной диагностике буллёзного эпидермолиза

Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 09.08.2019 | **Доступ**: Открытая

Лабораторную диагностику рекомендуют начинать при первом клиническом подозрении на БЭ. У новорождённых первым шагом называют иммунофлюоресцентное антигенное картирование, потому что оно даёт быстрый результат. Параллельно всегда проводят генетическое тестирование, по возможности вместе с обследованием родителей для медико-генетического консультирования. Биопсия должна захватывать перилезионную кожу и часть свежего пузыря, возникшего не более 12 часов назад. Отдельно разобраны электронная микроскопия, ограничения каждого метода и форма заключения.

Оригинал | Аннотация на русском

3. Буллёзный эпидермолиз у новорождённых: клинические рекомендации

Neonatal epidermolysis bullosa: a clinical practice guideline.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 17.04.2024 | **Доступ**: Открытая

Разбирает ведение новорождённого с БЭ в четырёх областях. Это диагностика и психологическая поддержка родителей, наблюдение в стационаре с уходом за ранами и обезболиванием, кормление и питание, подготовка к выписке и обучение семьи. Авторы делают упор на работе многопрофильной команды и учёте пожеланий родителей. К рекомендациям приложен инструмент внедрения для больниц. Документ входит в серию рекомендаций DEBRA International, международной сети организаций помощи людям с буллёзным эпидермолизом.

Оригинал | Аннотация на русском

4. Обезболивание у пациентов с буллёзным эпидермолизом: рекомендации по лучшей практике

Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines.

Журнал: BMC Medicine | **Дата**: 09.10.2014 | **Доступ**: Открытая

Авторы называют эти рекомендации первыми доказательными рекомендациями по боли при БЭ, они применимы ко всем подтипам и возрастам. Перед купанием и перевязками советуют анальгетики и анксиолитики, потому что эти процедуры вызывают и боль, и страх. Отдельно разобраны послеоперационная и хроническая боль, боль у младенцев и в конце жизни. Для лечения зуда настоятельно советуют рассматривать габапентин, прегабалин, трициклические антидепрессанты и ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

5. Консенсусные рекомендации по диагностике и лечению анемии при буллёзном эпидермолизе

Consensus guidelines for diagnosis and management of anemia in epidermolysis bullosa.

Журнал: Orphanet Journal of Rare Diseases | **Дата**: 23.02.2023 | **Доступ**: Открытая

Первые рекомендации по анемии при БЭ. При среднетяжёлых и тяжёлых формах БЭ желаемым минимумом гемоглобина называют 100 г/л, а лечение подбирают индивидуально. Диетические меры предлагают всем пациентам, при лёгкой анемии используют пероральное железо. Внутривенное железо при среднетяжёлых и тяжёлых формах БЭ вводят, если гемоглобин 80–100 г/л и есть симптомы, а если оно не помогло, рассматривают переливание крови. При тяжёлых формах БЭ кровь переливают при гемоглобине ниже 80 г/л у взрослых и ниже 60 г/л у детей.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

6. Ведение плоскоклеточного рака кожи у пациентов с буллёзным эпидермолизом: рекомендации по лучшей клинической практике

Management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa: best clinical practice guidelines.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 07.11.2015 | **Доступ**: Открытая

При тяжёлом генерализованном рецессивном дистрофическом БЭ риск плоскоклеточного рака кожи (ПКРК) очень высок. Таким пациентам рекомендуют полный осмотр кожи каждые 3–6 месяцев с 10 лет. Риск повышен, но меньше и при других подтипах, например при доминантном дистрофическом, генерализованном промежуточном пограничном БЭ и синдроме Киндлер. У них скрининг обычно начинают с 20 лет и повторяют каждые 6–12 месяцев. Подозрительные участки биопсируют в нескольких точках по краю. Для большинства опухолей первой линией остаётся иссечение, в идеале с клиническим отступом 2 см. Лимфодиссекцию без доказанного поражения узлов не проводят.

Оригинал | Аннотация на русском

7. Ведение стриктур пищевода при врождённом буллёзном эпидермолизе: клинические рекомендации

Management of oesophageal strictures in inherited epidermolysis bullosa: a clinical practice guideline.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 18.08.2025 | **Доступ**: Открытая

Стриктуры пищевода рекомендуют диагностировать рентгенологически, а эндоскопию для диагностики не рекомендуют. Для профилактики условно предлагают диету, уход за полостью рта и обучение пациента. Лекарственную профилактику, включая пероральный вязкий будесонид, допускают условно и обсуждают с гастроэнтерологом. Если дисфагия сохраняется, проводят дилатацию, и первой линией условно называют баллонную дилатацию под рентгеноскопическим контролем. Бужирование не рекомендуют. Рекомендации ранжированы по GRADE.

Оригинал | Аннотация на русском

8. Клинические рекомендации по хирургическому лечению и реабилитации кисти при буллёзном эпидермолизе

Hand surgery and hand therapy clinical practice guideline for epidermolysis bullosa.

Журнал: Orphanet Journal of Rare Diseases | **Дата**: 07.11.2022 | **Доступ**: Открытая

Описывают хирургическое и консервативное ведение контрактур и сращения пальцев кисти (псевдосиндактилии) у детей и взрослых с БЭ. Рецидив после операции авторы считают неизбежным. Поэтому лечение направлено на то, чтобы отсрочить деформацию и сохранить функцию кисти. После операции рекомендуют шины и наблюдение каждые 1–3 месяца. С младенчества предлагают защитные повязки на кисти и давление на межпальцевые промежутки, а также регулярные упражнения.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

9. Уход за стопами при буллёзном эпидермолизе: доказательные рекомендации

Foot care in epidermolysis bullosa: evidence-based guideline.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 23.10.2019 | **Доступ**: Открытая

Охватывает шесть приоритетов, которые назвало сообщество пациентов в международном опросе. Это пузыри и раны, обувь и носки, дистрофия ногтей, гиперкератоз, подвижность и сращение пальцев стоп. Главной мерой считают снижение механической травмы стоп за счёт подходящей обуви, стелек или ортезов. При дистрофии ногтей и гиперкератозе рекомендуют помощь подолога, а ногти по возможности сохраняют. Авторы оговаривают, что доказательств мало.

Оригинал | Аннотация на русском

10. Клинические рекомендации по уходу за полостью рта у детей и взрослых с буллёзным эпидермолизом

Clinical practice guidelines: Oral health care for children and adults living with epidermolysis bullosa.

Журнал: Special Care in Dentistry | **Дата**: 01.11.2020 | **Доступ**: Открытая

Описывают поражение полости рта при каждом типе БЭ и стоматологическое ведение таких пациентов. К стоматологу направляют сразу после установления диагноза, в идеале в возрасте 3–6 месяцев. Советы по профилактике дают ещё до прорезывания зубов. Профилактика кариеса включает фторсодержащую пасту в дозе по возрасту, самую маленькую зубную щётку и диету. Губы и стоматологические инструменты смазывают, чтобы снизить трение. Отдельные главы посвящены дентальной имплантации при рецессивном дистрофическом БЭ, седации и общей анестезии.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

11. Рекомендации по беременности, родам и послеродовому уходу при буллёзном эпидермолизе: консенсусные клинические рекомендации

Recommendations on pregnancy, childbirth and aftercare in epidermolysis bullosa: a consensus-based guideline.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 25.11.2021 | **Доступ**: Открытая

Предпочтительным способом родоразрешения при всех подтипах БЭ называют вагинальные роды. Их избегают при обычных акушерских показаниях к кесареву сечению, обширных пузырях и ранах половых органов или стенозе влагалища. Женщинам с трудными дыхательными путями, ограниченным открыванием рта или обширными ранами на пояснице заранее назначают консультацию анестезиолога. При кесаревом сечении по возможности предлагают регионарную анестезию. Уровень доказательств для всех рекомендаций низкий или очень низкий.

Оригинал | Аннотация на русском

12. Психосоциальные рекомендации по помощи детям и взрослым с буллёзным эпидермолизом и их семьям: доказательные рекомендации

Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines.

Журнал: Orphanet Journal of Rare Diseases | **Дата**: 11.06.2019 | **Доступ**: Открытая

Разбирает влияние БЭ на качество жизни, совладание с болезнью, семью, благополучие, доступ к специалистам и боль. Людям с БЭ и их семьям рекомендуют доступ к многопрофильной поддержке, включая психологическую помощь. Вмешательства должны поощрять участие в общественной жизни, чтобы предотвратить изоляцию. Специалистам советуют работать вместе со школой и работодателем пациента. Исследований вмешательств мало, поэтому рекомендации носят общий характер.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

13. Консенсусные рекомендации по паллиативной помощи и помощи в конце жизни людям с буллёзным эпидермолизом

Consensus-based guidelines for the provision of palliative and end-of-life care for people living with epidermolysis bullosa.

Журнал: Orphanet Journal of Rare Diseases | **Дата**: 04.09.2023 | **Доступ**: Открытая

Рассматривает паллиативную помощь при БЭ как подход, который начинается с диагноза и длится всю жизнь, а не только в её конце. Рекомендации охватывают шесть клинических исходов, выбранных по опросу пациентов, ухаживающих и экспертов. Отдельно подчёркнута психологическая поддержка после диагноза плоскоклеточного рака, при решениях о конце жизни и после утраты близкого. Различия между подтипами БЭ указаны отдельно. Уровень доказательств для всех рекомендаций очень низкий.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

14. Практическое ведение буллёзного эпидермолиза: консенсусное клиническое позиционное заявление Европейской референсной сети по редким кожным болезням

Practical management of epidermolysis bullosa: consensus clinical position statement from the European Reference Network for Rare Skin Diseases.

Журнал: Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology | **Дата**: 21.09.2021 | **Доступ**: Открытая

Рассчитано на врачей вне референсных центров и разбирает диагностику, уход за кожей и ранами, поражение полости рта, боль и зуд. Новые пузыри прокалывают и дренируют, оставляя покрышку на месте. Перед перевязками рекомендуют обезболивание, а повязки снимают отмачиванием или силиконовыми средствами для удаления адгезивов. Местные антибиотики применяют только при критически колонизированных и инфицированных ранах. Незаживающая рана может оказаться ПКРК, поэтому её наблюдают и при необходимости биопсируют.

Оригинал | Аннотация на русском

15. Неотложная помощь при буллёзном эпидермолизе: консенсусные клинические рекомендации Европейской референсной сети по редким кожным болезням

Emergency management in epidermolysis bullosa: consensus clinical recommendations from the European reference network for rare skin diseases.

Журнал: Orphanet Journal of Rare Diseases | **Дата**: 06.06.2020 | **Доступ**: Открытая

Адресованы врачам без опыта ведения БЭ, которые сталкиваются с неотложными состояниями у младенцев, детей и взрослых. Разобраны нарушение приёма пищи из-за пузырей или рубцов во рту и пищеводе, острая обструкция дыхательных путей, острая задержка мочи, сепсис и эрозии роговицы. У каждого пациента должна быть карта экстренной помощи. Пластыри и клейкие электроды по возможности не используют. У новорождённых избегают забора крови из пятки, а у младенцев не применяют клейкие мочеприёмники.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

Переведем статью из этой подборки за 1 час

Загрузите PDF, а мы сделаем полный перевод, краткий конспект и инфографику.

Подробнее →

Также в Подтеме: еженедельные литобзоры и конспекты свежих мед. статей и подкастов каждый день.