

Л.С. Намазова-Баранова<sup>1, 2, 3</sup>, Н.Н. Мурашкин<sup>4, 5</sup>, Э.И. Пильгуй<sup>4</sup><sup>1</sup> НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, Москва, Российская Федерация<sup>2</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Российская Федерация<sup>3</sup> Белгородский государственный национальный исследовательский университет, Белгород, Российская Федерация<sup>4</sup> Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация<sup>5</sup> Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет), Москва, Российская Федерация

# Охват иммунизацией детей с врожденным буллезным эпидермолизом против вакциноуправляемых инфекций согласно национальным программам профилактических прививок: одномоментное исследование

## Контактная информация:

Пильгуй Элеонора Игоревна, врач Консультативно-диагностического центра НМИЦ здоровья детей

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2. тел.: +7 (499) 967-14-20, e-mail: lina\_pilgui@mail.ru

Статья поступила: 30.03.2021, принята к печати: 22.10.2021

**Обоснование.** Пациенты с врожденным буллезным эпидермолизом (ВБЭ) имеют повышенный риск развития инфекционных заболеваний, для профилактики которых необходима своевременная иммунизация. В настоящее время исследований, отображающих охват вакцинацией этой категории детей, нет. **Цель исследования** — изучить охват детей с ВБЭ иммунизацией в соответствии с национальными программами профилактических прививок. **Методы.** В ретроспективном одномоментном исследовании изучали истории болезни пациентов с ВБЭ из Российской Федерации и стран ближнего зарубежья. Анализировали охват вакцинацией (полнота и своевременность) и возраст начала иммунизации. Дополнительно определяли спектр ранних поствакцинальных реакций и течение поствакцинального периода у впервые вакцинированных детей с ВБЭ. **Результаты.** В исследование включены истории болезни 134 пациентов с ВБЭ в возрасте от 8 мес до 17 лет 8 мес. Вакцинация проведена согласно национальным программам иммунизации 37 (28%) детям, из них только в 21 случае — своевременно. В большинстве случаев (82%) причиной отказа от вакцинации были медицинские отводы. В стационаре 48 пациентам с ВБЭ была проведена вакцинация от 12 вакциноуправляемых инфекций. Течение поствакцинального периода у 36 (76%) пациентов оставалось бессимптомным, у 10 (20%) отмечались болезненность и гиперемия в месте инъекции, у 2 (4%) пациентов зафиксирована субфебрильная лихорадка. **Заключение.** Большинство детей с ВБЭ остаются невакцинированными или вакцинированными несвоевременно. Иммунизация таких детей против вакциноуправляемых инфекций согласно индивидуальному плану является достаточно безопасной.

**Ключевые слова:** врожденный буллезный эпидермолиз, дети, вакцинация, национальный календарь профилактических прививок, побочные эффекты

**Для цитирования:** Намазова-Баранова Л.С., Мурашкин Н.Н., Пильгуй Э.И. Охват иммунизацией детей с врожденным буллезным эпидермолизом против вакциноуправляемых инфекций согласно национальным программам профилактических прививок: одномоментное исследование. *Вопросы современной педиатрии.* 2021;20(5):396–401. doi: 10.15690/vsp.v20i5.2314

## ОБОСНОВАНИЕ

Важным направлением государственной политики Российской Федерации в области здравоохранения является совершенствование медицинской помощи гражданам, страдающим редкими заболеваниями, при этом особое значение имеет профилактика инфекционных болезней [1]. На сегодняшний день охват вакцинацией пациентов с редкими заболеваниями остается низким, в частности из-за того, что курирующие специалисты имеют недостаточный опыт иммунизации данной категории больных [2, 3]. Однако как в России, так

и в ряде зарубежных стран происходит расширение опыта вакцинации детей с орфанными и аутоиммунными заболеваниями [4, 5], а также иммунокомпрометированных пациентов [6, 7].

К группе редких наследственных заболеваний относится врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ), для которого характерно формирование пузырей на коже и/или слизистых оболочках — как самопроизвольное, так и вследствие минимального физического и/или химического воздействия. Клиническая форма заболевания и тяжесть патологического процесса при разных

типах ВБЭ полиморфны и зависят от вариантов генов, кодирующих структурные белки кожи, и их локализации [8, 9]. Возникающие при тяжелых формах заболевания персистирующие эрозивные дефекты кожного покрова, аномальное длительное заживление ран и хроническое рубцевание, а также мультисистемность процесса негативно влияют на качество и продолжительность жизни пациентов с ВБЭ [10, 11]. Одним из наиболее серьезных осложнений ВБЭ являются кожные инфекции и ассоциированный с ними сепсис. Высокий риск развития таких осложнений у больных с ВБЭ обусловлен колонизацией кожи патогенными микроорганизмами [12, 13], в т.ч. резистентными к антибактериальным препаратам, частыми госпитализациями, многочисленными инвазивными процедурами, обширной раневой поверхностью кожного покрова и слизистых оболочек, недостаточностью питания [10]. Все это вместе с потерей белка, макро- и микроэлементов, витаминов приводит к развитию вторичного иммунодефицитного состояния [14].

В настоящее время не разработано патогенетических методов терапии ВБЭ, поэтому целью ведения пациентов являются облегчение симптомов заболевания и профилактика осложнений [15, 16]. Важным аспектом профилактики инфекционных осложнений у детей с ВБЭ выступает своевременная иммунизация, препятствующая развитию вакциноуправляемых инфекций [10]. Согласно современным международным рекомендациям, ВБЭ не является противопоказанием для вакцинации [15, 17]. Вместе с тем, по нашему мнению, вакцинация детей с ВБЭ может быть ограничена в связи с редкостью болезни и, как следствие, отсутствием опыта у специалистов по ведению таких пациентов. Однако объективных данных по охвату вакцинацией этой категории детей нет.

### Цель исследования

Изучить охват детей с ВБЭ вакцинацией в соответствии с национальными программами профилактических прививок.

### МЕТОДЫ

#### Дизайн исследования

Одномоментное ретроспективное исследование госпитальных случаев.

#### Условия проведения исследования

Исследование проведено на базе отделения дерматологии с группой лазерной хирургии Национального медицинского исследовательского центра здоровья детей (Москва). В исследование включали данные электронных историй болезни пациентов, госпитализированных в отделение в период с марта 2015 по ноябрь 2020 г.

#### Критерии соответствия

##### Критерии включения

Пациенты с ВБЭ (диагноз согласно записи в истории болезни) в возрасте до 17 лет включительно.

##### Критерии невключения

Не запланированы.

#### Целевые показатели исследования

##### Основной показатель исследования

Охват вакцинацией определяли по двум показателям: полноте и своевременности вакцинации. Вакцинацию считали проведенной в полном объеме, если ребенок на момент госпитализации был привит против всех инфекций, перечисленных в национальной программе иммуни-

Leyla S. Namazova-Baranova<sup>1, 2, 3</sup>, Nikolay N. Murashkin<sup>4, 5</sup>, Eleonora I. Pilguy<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Research Institute of Pediatrics and Children's Health in "Central Clinical Hospital of the Russian Academy of Sciences", Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

<sup>3</sup> Belgorod National Research University, Belgorod, Russian Federation

<sup>4</sup> National Medical Research Center of Children's Health, Moscow, Russian Federation

<sup>5</sup> Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russian Federation

## Vaccination Coverage of Children with Epidermolysis Bullosa Against Vaccine Preventable Diseases According to National Preventive Vaccination Programmes: Cross-Sectional Study

**Background.** Patients with epidermolysis bullosa (EB) have higher risk of developing infectious diseases. Its prevention requires timely vaccination. For now, there are no studies showing vaccination coverage for this category of children. **Objective.** Our aim was to study vaccination coverage of children with EB according to national preventive vaccination programmes. **Methods.** This retrospective cross-sectional study examined medical records of patients with EB from Russian Federation and neighbouring countries. Vaccination coverage (completeness and timeliness) and age of immunization initiation were analyzed. Moreover, we have studied the spectrum of early post-vaccine reactions and the course of the post-vaccine period in children with EB vaccinated for the first time. **Results.** The study included medical records of 134 patients with EB aged from 8 months to 17 years 8 months. Vaccination was performed according to national immunization programs in 37 (28%) children, only 21 cases were carried out in a timely manner. Medical exemptions were the major reason for the refusal of vaccination in most cases (82%). 48 patients with EB were vaccinated against 12 vaccine preventable diseases in the hospital. The post-vaccine period was asymptomatic in 36 (76%) patients, 10 (20%) patients had tenderness and hyperemia at the injection site, 2 (4%) patients had subfebrile fever. **Conclusion.** Most children with EB are still unvaccinated or vaccinated untimely. Immunization of such children against vaccine preventable disease according to the individual plan can be pretty useful.

**Keywords:** epidermolysis bullosa, children, vaccination, national immunisation schedule, side effects

**For citation:** Namazova-Baranova Leyla S., Murashkin Nikolay N., Pilguy Eleonora I. Vaccination Coverage of Children with Epidermolysis Bullosa Against Vaccine Preventable Diseases According to National Preventive Vaccination Programmes: Cross-Sectional Study. *Voprosy sovremennoy pediatrii — Current Pediatrics*. 2021;20(5):396–401. (In Russ). doi: 10.15690/vsp.v20i5.2314

зации. В остальных случаях (отсутствие прививки против хотя бы одной инфекции из перечня национальной программы) вакцинацию считали неполной. Своевременной считали вакцинацию, выполненную в срок или в течение 6 мес от рекомендованного национальными программами иммунизации. В противном случае отмечали отставание от графика. Факт и сроки проведения вакцинации определяли на основании анамнестических сведений, приведенных в истории болезни или полученных со слов родителей.

Для пациентов с российским гражданством полноту и своевременность вакцинации устанавливали в соответствии с национальным календарем профилактических прививок (НКПП), утвержденным приказом Минздрава России от 21 марта 2014 № 125н [18]. Согласно этой версии календаря, регламентирована иммунизация детей против 12 инфекций: туберкулез, вирусный гепатит В, пневмококковая инфекция, гемофильная инфекция, дифтерия, столбняк, коклюш, полиомиелит, корь, краснуха, эпидемический паротит, грипп. Согласно национальным программам Азербайджана [19] и Казахстана [20], вакцинация проводится от тех же инфекций, что и в России, за исключением вакцинации от гриппа. В Таджикистане не проводится вакцинация от гриппа и пневмококковой инфекции, но при этом проводится иммунизация от ротавирусной инфекции [21]. В Узбекистане, помимо вакциноуправляемых инфекций, указанных в российском НКПП, проводится вакцинация от ротавирусной инфекции и вируса папилломы человека и не проводится вакцинация от гриппа [22].

Сроки вакцинации согласно национальным программам иммунизации России и стран ближнего зарубежья несколько различаются. Например, в Узбекистане, Азербайджане, Таджикистане и Казахстане вакцинация от полиомиелита, дифтерии, коклюша, столбняка и гемофильной инфекции проводится начиная со второго месяца жизни, тогда как в России от указанных инфекций начинают вакцинировать с третьего месяца жизни.

#### **Дополнительные показатели исследования**

В период нахождения в отделении дерматологии детей с ВБЭ, ранее не проходивших вакцинацию, после подписания родителями или другими законными представителями информированного добровольного согласия вакцинировали согласно разработанному врачом-вакцинологом плану. У этих детей анализировали появление ранних поствакцинальных (аллергических) реакций (генерализованная крапивница, анафилактический шок, отек Квинке, острый стеноз гортани), возникновение которых в первые 30 мин после введения вакцинного препарата регистрировал врач, проводивший вакцинацию. Сведения о возникших поствакцинальных реакциях извлекали из историй болезни. Течение поствакцинального периода, развитие поствакцинальных реакций (гиперемия и болезненность в месте инъекции, лихорадка до субфебрильных цифр) оценивались в течение 3–5 сут после иммунизации.

#### **Статистические процедуры**

##### **Принципы расчета размера выборки**

Необходимый размер выборки предварительно не определяли.

##### **Статистические методы**

Статистические критерии для анализа полученных данных не использовали. Количественные показатели

описывали с указанием среднего арифметического, стандартного отклонения, минимального и максимального значений.

#### **Этическая экспертиза**

Проведение исследования с этическим комитетом не согласовывали.

#### **РЕЗУЛЬТАТЫ**

##### **Формирование выборки исследования**

В исследование включены 150 историй болезни пациентов с ВБЭ. Из их числа в период с марта 2015 по ноябрь 2020 г. 16 пациентов госпитализировались дважды. У этих пациентов учитывали данные, полученные во время последней госпитализации.

##### **Характеристики выборки (групп) исследования**

Проведен анализ историй болезней 134 детей с ВБЭ (девочек — 80), средний возраст —  $6,7 \pm 4,1$  (диапазон от 8 мес до 17 лет 8 мес). Пациенты были из 52 регионов Российской Федерации ( $n = 127$ ) и четырех стран ближнего зарубежья (Казахстан, Узбекистан, Таджикистан, Азербайджан;  $n = 7$ ). Простой ВБЭ диагностирован у 45 детей, дистрофический — у 85, синдром Киндлер — у 4 пациентов. Из числа сопутствующих заболеваний, отягощающих течение ВБЭ, патология органов пищеварительной системы была у 33, зубов и периодонтальных тканей — у 32, белково-энергетическая недостаточность — у 27, поражение органа зрения — у 18, железодефицитная анемия — у 14, пищевая аллергия — у 9 пациентов.

##### **Основные результаты исследования**

Анализ историй болезни показал, что полностью (в соответствии с рекомендациями национальных программ иммунизации) вакцинированным был лишь каждый четвертый больной с ВБЭ. Из них только чуть более половины были привиты своевременно (см. таблицу). До поступления в стационар чаще всего дети были иммунизированы против дифтерии, столбняка, коклюша и полиомиелита, менее часто — против кори, краснухи и эпидемического паротита. Реже всего дети с ВБЭ были вакцинированы против гемофильной и пневмококковой инфекций, гриппа (см. таблицу). Наиболее частой причиной несоблюдения графика или отказа от вакцинации были медицинские отводы — в 80 (82%) случаях; в 17 (18%) случаях пациентам своевременная вакцинация не проведена в связи с отказом родителей.

##### **Дополнительные результаты исследования**

В период госпитализации 48 ранее не вакцинированных детей с ВБЭ были привиты согласно плану, разработанному врачом-вакцинологом. От ветряной оспы был вакцинирован 31 (66%) пациент, от кори — 27 (56%), от эпидемического паротита — 25 (52%), от краснухи — 25 (52%), от коклюша — 24 (50%), от дифтерии — 24 (50%), от столбняка — 24 (50%), от полиомиелита — 22 (46%), от пневмококковой инфекции — 17 (35%), от гемофильной инфекции типа *b* — 17 (35%), от гепатита В — 12 (25%), от менингококковой инфекции — 4 (8%) ребенка. Согласно данным историй болезни (медицинское заключение врача, проводившего вакцинацию), ранних поствакцинальных реакций не отмечено ни у одного пациента. Течение поствакцинального периода (3–5 сут) у 36 (76%) пациентов оставалось бессимптомным, у 10 (20%) отмечалась болезненность и гиперемия в месте инъекции, у 2 (4%) детей зафиксирована лихорадка до субфебрильных цифр.

**Таблица.** Охват вакцинацией детей с ВБЭ ( $n = 134$ )**Table.** Vaccination coverage of children with EB ( $n = 134$ )

Инфекции	Охват вакцинацией	
	Полнота, абс. (%)	Своевременность, абс. (%)
Все инфекции*	37 (28)	21 (16)
Туберкулез	9 (7)	7 (5)
Вирусный гепатит В	8 (6)	6 (4)
Пневмококковая инфекция** ( $n = 131$ )	5 (3)	5 (3)
Гемофильная инфекция	2 (1)	2 (1)
Дифтерия	19 (14)	16 (12)
Столбняк	29 (14)	16 (12)
Коклюш	29 (14)	16 (12)
Полиомиелит	29 (14)	16 (12)
Корь	12 (9)	11 (8)
Краснуха	12 (9)	11 (8)
Эпидемический паротит	12 (9)	11 (8)
Грипп*** ( $n = 129$ )	1 (< 1)	1 (< 1)
Ротавирусная инфекция**** ( $n = 4$ )	4 (100)	4 (100)
Вирус папилломы человека***** ( $n = 1$ )	1 (100)	1 (100)

*Примечание.* <\*> — вакцинация против всех инфекций, перечисленных в национальных программах иммунизации; <\*\*\*> — кроме пациентов с гражданством Таджикистана; <\*\*\*\*> — кроме пациентов с гражданством Таджикистана, Узбекистана, Азербайджана; <\*\*\*\*\*> — рассчитано для пациентов с гражданством Таджикистана и Узбекистана; <\*\*\*\*\*> — рассчитано для пациентов с гражданством Узбекистана.

*Note.* <\*> — vaccination against all infections listed in national immunization programmes; <\*\*\*> — except for patients from Tajikistan; <\*\*\*\*> — except for patients from Tajikistan, Uzbekistan, Azerbaijan; <\*\*\*\*\*> — calculated for patients from Tajikistan and Uzbekistan; <\*\*\*\*\*> — calculated for patients from Uzbekistan.

Во всех случаях отмечено самостоятельное угасание симптомов, без терапевтического вмешательства.

## ОБСУЖДЕНИЕ

### Резюме основного результата исследования

Большинство детей с ВБЭ остаются невакцированными или вакцинированными несвоевременно. Основная причина невыполненной иммунизации — медицинские отводы, в каждом пятом случае — отказ родителей. Иммунизация детей с ВБЭ против вакциноуправляемых инфекций, выполненная в стационаре согласно индивидуальному плану, является достаточно безопасной.

### Ограничения исследования

Ограничением настоящего исследования можно считать качество информации, полученной из историй болезни пациентов и со слов родителей. Мы предполагаем, что данные о вакцинальном статусе, собранные из этих источников, могли быть неточными относительно соблюдения сроков иммунизации в соответствии с национальными программами профилактических прививок.

Учитывая то, что ВБЭ относится к орфанным заболеваниям, а в исследовании задействована выборка из 134 пациентов, представлены пациенты разного возраста, географической принадлежности, с различными типами и тяжестью течения ВБЭ, результаты нашего исследования имеют право на экстраполяцию в общей (генеральной) совокупности данной категории больных.

### Интерпретация результатов исследования

Наиболее частой причиной отказа от вакцинации детей с ВБЭ согласно национальным программам иммунизации был медицинский отвод в первые месяцы жизни в связи с тяжестью заболевания и пролонгированный

на дальнейшие годы, несмотря на стадию компенсации болезни. Отвод от иммунизации предоставлялся педиатрами и дерматологами как в крупных городах, так и в отдаленных регионах Российской Федерации, что свидетельствует о повсеместной недостаточной информированности курирующих специалистов в отношении организации необходимой медицинской помощи детям с ВБЭ.

Профилактика тяжелых инфекций у пациентов с генетическими нарушениями регуляции системы комплемента (атипичный гемолитико-уремический синдром и пароксизмальная ночная гемоглобинурия) явилась темой обсуждения Междисциплинарного совета экспертов, созыв которого был инициирован в 2016 г. Союзом педиатров России и Национальной ассоциацией специалистов по контролю инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи. Согласно резолюции совета, пациентам с данными орфанными заболеваниями показана обязательная иммунизация против менингококковой, пневмококковой, гемофильной инфекции типа *b* и гриппа перед стартом биологической терапии [4].

Расширяется опыт иммунизации пациентов с аутоиммунными заболеваниями, имеющих повышенный риск развития инфекций, обусловленный иммунологической дисфункцией, воздействием мощных иммунодепрессантов и активностью болезни. В ходе наблюдательного исследования, проведенного в НИИЦ здоровья детей (Москва), было показано, что применение 13-валентной пневмококковой вакцины у детей с ювенильным идиопатическим артритом было связано со снижением количества инфекционных событий и не сопровождалось развитием серьезных нежелательных эффектов [6]. Анализ историй болезни пациентов с ВБЭ, которые впервые приступили к вакцинации в НИИЦ здоровья детей, позволяет сделать вывод, что, независимо от тяжести

врожденного буллезного эпидермолиза, клиническое течение поствакцинального периода протекало без серьезных осложнений, легкие поствакцинальные реакции купировались самостоятельно. Однако подавляющее большинство пациентов имеют «плавающий» график госпитализаций, что затрудняет следование рекомендованным схемам вакцинации, а соблюдение их по месту жительства в большинстве случаев не выполняется. В этой связи, а также по причине редкости заболевания, тяжелого течения, низкого потенциала реабилитации ВБЭ можно отнести к группе орфанных заболеваний, в отношении которых необходимо создание стандартов профилактических и лечебно-диагностических мероприятий [23]. В настоящее время, следуя рекомендациям специалистов ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, вакцинацию детей с ВБЭ необходимо проводить согласно национальному календарю профилактических прививок Российской Федерации (приказ № 125н от 21 марта 2014 г.) с учетом индивидуальных характеристик пациента [18].

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Большинство детей с ВБЭ остаются невакцинированными или вакцинированными несвоевременно. Основная причина невыполненной иммунизации — медицинские отводы, в каждом пятом случае — отказ родителей. Иммунизация детей с ВБЭ против вакциноуправляемых инфекций, выполненная в стационаре согласно индивидуальному плану, является достаточно безопасной. Для сокращения болевой и травматической нагрузки, а также расширения спектра применяемых вакцин следует отдавать предпочтение комбинированным препаратам, особенно в условиях «догоняющей» вакцинации. Пациентам с ВБЭ показана дополнительная вакцинация от пневмококковых инфекций, являющихся возбудителями инвазивных тяжелых форм болезней, таких как пневмония, сепсис, менингит. Особого внимания требует категория

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». [Federal Law dated November 21, 2011 N 323-FZ "Ob osnovakh okhrany zdorov'ya grazhdan v Rossiiskoi Federatsii". (In Russ).] Доступно по: [minzdrav.gov.ru/7025](http://minzdrav.gov.ru/7025). Ссылка активна на 28.10.2021.
2. Намазова-Баранова Л.С., Федосеенко М.В., Баранов А.А. Новые горизонты Национального календаря профилактических прививок // *Вопросы современной педиатрии*. — 2019. — Т. 18. — № 1. — С. 13–30. [Namazova-Baranova LS, Fedoseenko MV, Baranov AA. New Horizons of National Immunization Calendar. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2019;18(1):13–30. (In Russ).] doi: 10.15690/vsp.v18i1.1988
3. Калюжная Т.А., Федосеенко М.В., Намазова-Баранова Л.С. и др. Преодоление «антипрививочного скепсиса»: поиски решения выхода из сложившейся ситуации // *Педиатрическая фармакология*. — 2018. — Т. 15. — № 2. — С. 141–147. [Kaliuzhnaia TA, Fedoseenko MV, Namazova-Baranova LS, et al. Overcoming 'Anti-Vaccination Scepticism': Seeking a Solution to the Situation. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2018;15(2):141–148. (In Russ).] doi: 10.15690/pf.v15i2.1871
4. Профилактика тяжелых инфекций у пациентов с генетическими нарушениями регуляции системы комплемента, получающих терапию экулизумабом: пресс-релиз о проведении Междисциплинарного совета экспертов // *Педиатрическая фармакология*. — 2017. — Т. 14. — № 1. — С. 66–72. [Prevention of severe infections in patients with genetic disorders of the complement system regulation treating with eculizumab: Press release on the Interdisciplinary expert council meeting. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2017;14(1):66–72. (In Russ).]

пациентов с тяжелыми формами ВБЭ, получающая иммуносупрессивную терапию. Перечисленные аспекты диктуют необходимость дальнейших исследований в направлении иммунизации детей с ВБЭ и разработки подробных рекомендаций.

### ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

### FINANCING SOURCE

Not specified.

### КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

**Н.Н. Мурашкин** — получение исследовательских грантов от фармацевтических компаний Janssen, Eli Lilly, Novartis. Получение гонораров за научное консультирование от компаний Galderma, Pierre Fabre, Bayer, LEO Pharma, Pfizer, AbbVie, Amryt Pharma, ООО «Зелдис-Фарма».

Остальные авторы подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

### DISCLOSURE OF INTEREST

**Nikolay N. Murashkin** — receiving research grants from pharmaceutical companies Janssen, Eli Lilly, Novartis. Scientific consultant of Galderma, Pierre Fabre, Bayer, LEO Pharma, Pfizer, AbbVie, Amryt Pharma, Zeldis Pharma.

The other contributors confirmed the absence of a reportable conflict of interests.

### ORCID

**Л.С. Намазова-Баранова**

<https://orcid.org/0000-0002-2209-7531>

**Н.Н. Мурашкин**

<https://orcid.org/0000-0003-2252-8570>

**Э.И. Пильгуй**

<https://orcid.org/0000-0001-8960-0077>

5. Esposito S, Cerutti M, Milani D, et al. Vaccination coverage of children with rare genetic diseases and attitudes of their parents toward vaccines. *Hum Vaccin Immunother*. 2016;12(3):801–805. doi: 10.1080/21645515.2015.1086046
6. Алексеева Е. И., Дворяковская Т. М., Денисова Р. В. и др. Иммунизация пневмококковой полисахаридной вакциной детей с ювенильным идиопатическим артритом без системных проявлений: результаты проспективного исследования // *Вопросы современной педиатрии*. — 2017. — Т. 16. — № 6. — С. 493–501. [Alexeeva EI, Dvoryakovskaya TM, Denisova RV, et al. Immunization With Pneumococcal Polysaccharide Vaccine in Children With Juvenile Idiopathic Arthritis Without Systemic Manifestations: a Prospective Study. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2017;16(6):493–501. (In Russ).] doi: 10.15690/vsp.v16i6.1822
7. Rubin LG, Levin MJ, Ljungman P, et al. 2013 IDSA clinical practice guideline for vaccination of the immunocompromised host. *Clin Infect Dis*. 2014;58(3):309–318. doi: 10.1093/cid/cit816
8. Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady RA, et al. Inherited epidermolysis bullosa: update recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70(6):1103–1126. doi: 10.1016/j.jaad.2014.01.903
9. Uttito J, Pulkkinen L. Molecular genetics of heritable blistering disorders. *Arch Dermatol*. 2001;137(11):1458–1461. doi: 10.1001/archderm.137.11.1458
10. Буллезный эпидермолиз: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мурашкина, Л.С. Намазовой-Барановой. — М.: ПедиатрЪ; 2019. [*Bulleznyy epidermoliz: Guide for doctors*. Murashkin NN, Namazova-Baranova LS, eds. Moscow: Pediatr; 2019. (In Russ).]
11. Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial asso-

ciated tissues. *J Am Acad Dermatol.* 2009;61(3):367–384; quiz 385–386. doi: 10.1016/j.jaad.2009.03.052

12. Brandling-Bennett HA, Morel KD. Common wound colonizers in patients with epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol.* 2010;27(1):25–28. doi: 10.1111/j.1525-1470.2009.01070.x

13. Mellerio JE. Infection and colonization in epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin.* 2010;28(2):267–269, ix. doi: 10.1016/j.det.2010.01.004

14. Макарова С.Г., Намазова-Баранова Л.С., Мурашкин Н.Н. и др. Коррекция нутритивного статуса в комплексной терапии детей, страдающих дистрофической формой врожденного буллезного эпидермолиза // *Педиатрическая фармакология.* — 2016. — Т. 13. — № 6. — С. 577–585. [Makarova SG, Namazova-Baranova LS, Murashkin NN, et al. Correction of Nutritional Status in Complex Therapy for Children Suffering from Dystrophic Forms of Innate Epidermolysis Bullosa. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology.* 2016;13(6):577–586. (In Russ).] doi: 10.15690/pf.v13i6.1672

15. Hachem M, Zambruno G, Bourdon-Lanoy E, et al. Multicentre consensus recommendation for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9:76. doi: 10.1186/1750-1172-9-76

16. Boeira VL, Souza ES, Rocha Bde O, et al. Inherited epidermolysis bullosa: clinical and therapeutic aspects. *An Bras Dermatol.* 2013;88(2):185–198. doi:10.1590/S0365-05962013000200001

17. Siañez-González C, Pezoa-Jares R, Salas-Alanis JC. Congenital epidermolysis bullosa: a review. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100(10):842–856.

18. Национальный календарь профилактических прививок России. [National calendar of preventive vaccinations in Russia. (In Russ).] Доступно по: <https://www.rosпотребнадзор.ru/bitrix/redirect.php?event1=file&event2=download&event3=natskalend-ar-porfprivivok-2014.doc&goto=/upload/iblock/d12/natskalend-ar-porfprivivok-2014.doc>. Ссылка активна на 28.10.2021.

19. Национальный календарь прививок Азербайджанской Республики. [National vaccination calendar of the Republic of Azerbaijan. (In Russ).] Доступно по: <https://ambulatoriya.net/child-care/index>. Ссылка активна на: 28.10.2021.

20. Постановление Правительства Республики Казахстан от 12 февраля 2013 г. № 119 «О внесении изменений и допол-

нений в постановление Правительства Республики Казахстан от 30 декабря 2009 г. № 2295 «Об утверждении перечня заболеваний, против которых проводятся профилактические прививки, Правил их проведения и групп населения, подлежащих плановым прививкам». [Resolution of the Government of the Republic of Kazakhstan dated February 12, 2013 N 119 “O vnesenii izmenenii i dopolnenii v postanovlenie Pravitel'stva Respubliki Kazakhstan ot 30 dekabrya 2009 g. N 2295 “Ob utverzhdanii perechnya zabolevanii, protiv kotorykh provodyatsya profilakticheskie privivki, Pravil ikh provedeniya i grupp nasele-niya, podlezhashchikh planovym privivkam”. (In Russ).] Доступно по: <https://government.kz/ru/decisions/12022013-119>. Ссылка активна на 28.10.2021.

21. Постановление Правительства Республики Таджикистан от 28 октября 2016 г. № 456 «О Национальной программе иммунопрофилактики в Республике Таджикистан на 2016–2020 годы». [Resolution of the Government of the Republic of Tajikistan dated October 28, 2016 N 456. “O Natsional'noi programme immunoprofilaktiki v Respublike Tadjikistan na 2016–2020 gody”. (In Russ).] Доступно по: [https://base.spinform.ru/show\\_doc.fwx?rgn=90480#A4S10T35DN](https://base.spinform.ru/show_doc.fwx?rgn=90480#A4S10T35DN). Ссылка активна на 28.10.2021.

22. Санитарные правила, нормы и гигиенические нормативы Республики Узбекистан от 22 сентября 2015 г. № 0239-07 (дополнение № 3) «Иммунопрофилактика инфекционных заболеваний в Республике Узбекистан». [Sanitary rules, norms and hygienic standards of the Republic of Uzbekistan dated September 22, 2015 N 0239-07 (addition N 3) “Immunoprofilaktika infektsionnykh zabolevanii v Respublike Uzbekistan”. (In Russ).] Доступно по: [https://nrm.uz/products?folder=411112\\_sanitarnye\\_normy\\_i\\_pravila&products=1\\_vse\\_zakonodatelstvo\\_uzbekistana](https://nrm.uz/products?folder=411112_sanitarnye_normy_i_pravila&products=1_vse_zakonodatelstvo_uzbekistana). Ссылка активна на 28.10.2021.

23. Потеекаев Н.Н., Жукова О.В., Поршина О.В., Часова Г.К. Клинико-эпидемиологические особенности врожденного буллезного эпидермолиза в Москве // *Клиническая дерматология и венерология.* — 2017. — Т. 16. — № 6. — С. 83–89. [Potekaev NN, Zhukova OV, Porshina OV, Chasova GK. Clinical and epidemiological features of the congenital epidermolysis bullosa in Moscow. *Klinicheskaya Dermatologiya i Venerologiya.* 2017;16(6):83–89. (In Russ).] doi: 10.17116/klinderma201716683-89