



## Беременность и роды при буллезном эпидермолизе: клинический случай

М.А. Меретукова<sup>1</sup>✉, С.Ю. Набиева<sup>2</sup>, И.Н. Винокурова<sup>2</sup>, М.М. Астраханцева<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ул. Островитянова, д. 1, стр. 6, г. Москва, 117513, Россия

<sup>2</sup> Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Городская клиническая больница № 31 имени академика Г.М. Савельевой Департамента здравоохранения города Москвы», ул. Лобачевского, д. 42, стр. 1–4, 6, г. Москва, 119415, Россия

### АННОТАЦИЯ

**Введение.** Буллезный эпидермолиз — группа наследственных заболеваний кожи, обусловленных мутациями в генах структурных белков эпидермиса и дермо-эпидермального соединения. Популяционная частота врожденного буллезного эпидермолиза в России составляет 1:50 000–1:300 000. Улучшение ранней диагностики и лечения генетических заболеваний приводит к достижению пациентками репродуктивного возраста, что позволяет им делать осознанный выбор в отношении беременности и родов. Данных литературы о ведении беременности и родов при буллезном эпидермолизе во всем мире мало. В связи с чем считаем важным представить клинический опыт ведения беременности и родоразрешения пациентки с данным заболеванием. **Описание клинического случая.** Представлен клинический опыт ведения беременности и родов у пациентки с генерализованным дистрофическим буллезным эпидермолизом. Пациентка была родоразрешена путем кесарева сечения в доношенном сроке, под спинальной анестезией, без осложнений как для матери, так и для новорожденного. Во время диагностических и хирургических вмешательств предпринимались особые меры предосторожности. Учитывая большую вероятность образования булл в результате трения и сдвига кожных покровов, был разработан план подготовки пациентки к родоразрешению, меры по предотвращению травмирования кожи и слизистых, выбор метода анестезии, послеоперационный уход за пациенткой и новорожденным. С целью снижения травматизации кожи при любых манипуляциях использовались прокладки, эмолиенты, неадгезивные силиконовые ленты и повязки. Уход за новорожденными проводился с особой осторожностью для предотвращения возможных повреждений кожи. Несмотря на то что буллезный эпидермолиз увеличивает риск материнских осложнений, при совместном ведении беременности и родов врачами — акушерами-гинекологами, дерматологами, анестезиологами, неонатологами, психологами удается минимизировать осложнения у матери и новорожденного. **Заключение.** Междисциплинарный подход с привлечением врача — акушера-гинеколога, дерматолога, анестезиолога, неонатолога, психолога улучшает исходы ведения беременности и родов, позволяя минимизировать риски как для матери, так и для новорожденного.

**КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:** буллезный эпидермолиз, беременность и роды при буллезном эпидермолизе

**ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ:** Меретукова М.А., Набиева С.Ю., Винокурова И.Н., Астраханцева М.М. Беременность и роды при буллезном эпидермолизе: клинический случай. *Кубанский научный медицинский вестник*. 2025;32(2):78–89. <https://doi.org/10.25207/1608-6228-2025-32-2-78-89>

**ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ:** авторы заявляют об отсутствии спонсорской поддержки при проведении исследования.

**КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ:** авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**ДЕКЛАРАЦИЯ О НАЛИЧИИ ДАННЫХ:** данные, подтверждающие выводы этого исследования, можно получить у контактного автора по обоснованному запросу.

**ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ:** от пациентки получено письменное информированное добровольное согласие на участие в исследовании, публикацию описания клинического случая и публикацию фотоматериалов в медицинском журнале, включая его электронную версию (дата подписания — 04.03.2024).

**БЛАГОДАРНОСТИ:** авторы выражают признательность за помощь в проведении исследований Оленеву Антону Сергеевичу, доктору медицинских наук, заместителю главного врача по акушерско-гинекологической помощи государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Городская клиническая больница № 31 имени академика Г.М. Савельевой Департамента здравоохранения города Москвы» (ул. Лобачевского, д. 42, стр. 1–4, 6, г. Москва, 119415, Россия); Куртенок Наталье Викторовне, кандидату медицинских наук, заведующей филиалом № 1 «Перинатальный центр» государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Городская клиническая больница № 31 имени академика Г.М. Савельевой Департамента здравоохранения города Москвы» (ул. Новаторов, д. 3, стр. 1, г. Москва, 119421, Россия); Потекаеву Николаю Николаевичу, доктору медицинских наук, профессору, заведующему кафедрой кожных болезней и косметологии факультета дополнительного профессионального образования Института непрерывного образования и профессионального развития федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ул. Островитянова, д. 1, стр. 6, г. Москва, 117513, Россия) и Латышкевичу Олегу Александровичу, кандидату медицинских наук, доценту, доценту кафедры акушерства и гинекологии педиатрического факультета федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ул. Островитянова, д. 1, стр. 6, г. Москва, 117513, Россия).

**ВКЛАД АВТОРОВ:** М.А. Меретукова, С.Ю. Набиева, И.Н. Винокурова, М.М. Астраханцева — разработка концепции и дизайна исследования; М.А. Меретукова, С.Ю. Набиева, И.Н. Винокурова, М.М. Астраханцева — сбор данных; М.А. Меретукова, С.Ю. Набиева, И.Н. Винокурова, М.М. Астраханцева — анализ и интерпретация результатов; М.А. Меретукова — составление черновика рукописи и формирование его окончательного варианта; С.Ю. Набиева, И.Н. Винокурова, М.М. Астраханцева — критический пересмотр черновика рукописи с внесением ценного замечания интеллектуального содержания. Все авторы одобрили финальную версию статьи перед публикацией, выразили согласие нести ответственность за все аспекты работы, подразумевающую надлежащее изучение и решение вопросов, связанных с точностью и добросовестностью любой части работы.

✉ **КОРРЕСПОНДИРУЮЩИЙ АВТОР:** Меретукова Мадина Амдулхамидовна, кандидат медицинских наук, доцент, доцент кафедры акушерства и гинекологии педиатрического факультета федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации. Адрес: ул. Островитянова, д. 1, стр. 6, г. Москва, 117513, Россия. E-mail: nabieva.suganat@mail.ru

Получена: 10.10.2024 / Получена после доработки: 07.02.2025 / Принята к публикации: 13.03.2025

## Pregnancy and childbirth in epidermolysis bullosa: A clinical case

Madina A. Meretukova<sup>1</sup>✉, Suganat Yu. Nabieva<sup>2</sup>, Irina N. Vinokurova<sup>2</sup>, Maria M. Astrakhantseva<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Ostrovityanova str., 1, Moscow, 117997, Russia

<sup>2</sup>City Clinical Hospital No. 31 of the Moscow Health Department, Lobachevskogo str., 42, Moscow, 119415, Russia

### ABSTRACT

**Background.** Epidermolysis bullosa represents a group of genetic skin diseases caused by mutations in genes for structural proteins of the epidermis and dermo-epidermal junction. The population incidence of congenital epidermolysis bullosa in Russia amounts 1:50,000–1:300,000. Improved early diagnosis and treatment of genetic diseases leads to patients reaching reproductive age, which makes it possible for them to make informed choices about pregnancy and childbirth. World literature contains little information on the management of pregnancy and childbirth in epidermolysis bullosa. In this regard, we consider it important to present the clinical experience of pregnancy and delivery of a patient with this disease. **Clinical case description.** The clinical experience of managing pregnancy and childbirth in a patient with generalized dystrophic epidermolysis bullosa is presented. The patient performed delivery by cesarean section at term using spinal anesthesia and observing no complications for both mother and newborn. Special precautions were taken during diagnostic and surgical interventions. Given the high probability of bullae formation due to friction and skin shear, a plan was developed to prepare the patient for delivery, measures were taken to prevent trauma to the skin and mucous membranes, and anesthesia method and postoperative care for the patient and the newborn were defined. In order to reduce skin traumatization during all manipulations, sanitary napkins, emollients, non-adhesive silicone tapes and dressings were used. Newborns were provided with special care to prevent possible skin injuries. Although epidermolysis bullosa increases the risk of maternal complications, joint efforts of obstetricians, dermatologists, anesthesiologists, neonatologists, and psychologists manage to minimize complications for both mother and newborn when managing pregnancy and childbirth. **Conclusion.** A multidisciplinary approach involving an obstetrician-gynecologist, dermatologist, anesthesiologist, neonatologist, and psychologist improves the outcomes of pregnancy and childbirth management and minimizes risks to both mother and newborn.

**KEYWORDS:** epidermolysis bullosa, pregnancy and childbirth in epidermolysis bullosa

**FOR CITATION:** Meretukova M.A., Nabieva S.Yu., Vinokurova I.N., Astrakhantseva M.M. Pregnancy and childbirth in epidermolysis bullosa: A clinical case. *Kuban Scientific Medical Bulletin*. 2025;32(2):78–89. <https://doi.org/10.25207/1608-6228-2025-32-2-78-89>

**FUNDING:** The authors declare that no funding was received for this study.

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

**DATA AVAILABILITY STATEMENT:** Data supporting the findings of this study are available from the corresponding author upon reasonable request.

**INFORMED CONSENT:** Written informed voluntary consent was received from the patient for the publication of a case report and photographic materials in a medical journal, including its electronic version (the date of signing — 04.03.2023).

**ACKNOWLEDGMENTS:** The authors express their gratitude to Anton S. Olenev, Dr. Sci. (Med.), Deputy Chief Physician for obstetric and gynecological care, City Clinical Hospital No. 31 of the Moscow Health Department (Lobachevskogo str., 42, bldg. 1–4, 6, Moscow, 119415, Russia); Natalia V. Kurtenok, Cand. Sci. (Med.), Branch manager, Perinatal Centre Branch No. 1, City Clinical Hospital No. 31 of the Moscow Health Department (Novatorov str., 3, bldg. 1, Moscow, 119415, Russia); Nikolay N. Potekaev, Dr. Sci. (Med.), Prof., Head of Department of Skin Diseases and Cosmetology, Faculty of Additional Professional Education, Pirogov Russian National Research Medical University (Ostrovityanova str., 1, bldg. 6, Moscow, 117513, Russia); Oleg A. Latyshkevich, Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Department of Obstetrics and Gynecology, Pirogov Russian National Research Medical University (Ostrovityanova str., 1, bldg. 6, Moscow, 117513, Russia).

**AUTHOR CONTRIBUTIONS:** M.A. Meretukova, S.Yu. Nabieva, I.N. Vinokurova, M.M. Astrakhantseva — concept statement and contribution to the scientific layout; M.A. Meretukova, S.Yu. Nabieva, I.N. Vinokurova, M.M. Astrakhantseva — data collection; M.A. Meretukova, S.Yu. Nabieva, I.N. Vinokurova, M.M. Astrakhantseva — analysis and interpretation of results; M.A. Meretukova — drafting the manuscript and preparing its final version; S.Yu. Nabieva, I.N. Vinokurova, M.M. Astrakhantseva — critical review of the manuscript with introduction of valuable intellectual content. All authors approved the final version of the paper before publication and assume responsibility for all aspects of the work, which implies proper study and resolution of issues related to the accuracy and integrity of any part of the work.

✉ **CORRESPONDING AUTHOR:** Madina A. Meretukova, Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University. E-mail: nabieva.suganat@mail.ru. Address: Ostrovityanova str., 1, bldg. 6, Moscow, 117513, Russia.

**Received:** 10.10.2024 / **Revised:** 07.02.2025 / **Accepted:** 13.03.2025

## ВВЕДЕНИЕ

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) — группа наследственных заболеваний кожи, обусловленных мутациями в генах структурных белков эпидермиса и дермо-эпидермального соединения [1–3]. Генетически опосредованные дефекты адгезивных белков эпителия приводят к хрупкости кожи и слизистой оболочки, вследствие чего нарушается их толерантность к механическим воздействиям. В ответ на трение или механическую травму слои кожи расщепляются, что приводит к образованию волдырей и эрозий. В настоящее время выявлены 20 генов, приводящих к развитию ВБЭ.

ВБЭ относится к орфанным заболеваниям. В Российской Федерации в Федеральном законе № 323-ФЗ<sup>1</sup> (ред. от 25.06.2012) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» законодательно введено понятие редких (орфанных) болезней и согласно ему орфанными считаются заболевания с распространенностью не более 10 случаев на 100 000 населения.

Согласно классификации ВБЭ от 2014 г. в зависимости от уровня образования пузыря выделяют 4 основных типа заболевания: простой буллезный эпидермолиз (ПБЭ), пограничный буллезный эпидермолиз (ПгРБЭ), дистрофический буллезный эпидермолиз (ДБЭ) и синдром Киндлера [1].

Простой буллезный эпидермолиз является наиболее распространенным (70%) и легко протекающим. Характеризуется дефектом ломкости эпидермиса, преимущественно наследуется по аутосомно-доминантному типу. Пграничный буллезный эпидермолиз — это аутосомно-рецессивный дефект хрупкости в пределах прозрачной пластинки зоны базальной мембраны. Распространенность данного типа составляет 5%. Дистрофический буллезный эпидермолиз встречается с частотой 25%, может иметь как аутосомно-доминантный, так и рецессивный тип наследования. Обусловлен поражением зоны ниже темной пластинки зоны базальной мембраны. Буллезный эпидермолиз Киндлера — самый редкий тип, с аутосомно-рецессивным типом наследования. Характеризуется поражением белка киндлин-1, что приводит к хрупкости на любом уровне дермо-эпидермального соединения [4].

Вовлеченность большого числа генов в патогенез заболевания определяет многообразие клинических проявлений. Степень тяжести зависит от типа буллезного эпидермолиза, распространенности и длительности существования экзантем и энантем.

Заболевание может приводить к таким осложнениям, как инфицирование, рубцевание кожи (формируются псевдосиндактилии, контрактуры, стриктуры), задержка роста и развития, синдром мальабсорбции, плоскоклеточ-

ный рак. Тяжесть симптомов варьирует от легкой до тяжелой и коррелирует с выраженностью, распространенностью волдырей и образованием рубцовой ткани. Тяжелая генерализованная кожно-слизистая пузырчатка поражает большие участки кожи, конъюнктиву, слизистую рта, желудочно-кишечного тракта, дыхательных путей, а также мочевыводящих и половых путей. Умеренные буллы разрешаются с образованием незначительных рубцов. Выраженные волдыри заживают с формированием выраженной рубцовой ткани.

Учитывая многообразие клинических проявлений ВБЭ и сложность клинической диагностики, для подтверждения диагноза необходимы лабораторно-инструментальные методы исследования. С целью подтверждения диагноза ВБЭ применяют иммунофлюоресцентное антигенное картирование (ИАК), трансмиссионную электронную микроскопию (ТЭМ) и молекулярно-генетическую диагностику. ТЭМ и ИАК позволяют выявить уровень расщепления в биоптатах кожи больных для дифференциальной диагностики между основными типами ВБЭ. Методы генетической диагностики позволяют определить мутации в генах структурных белков дермоэпидермального соединения, соответствующие определенным клиническим подтипам ВБЭ [1]. В настоящее время патогенетические методы лечения ВБЭ находятся на разных этапах клинических исследований. Лечение является симптоматическим, направленным на ускоренное заживление эрозивноязвенных дефектов кожи и слизистых оболочек внутренних органов. Важным аспектом терапии является предотвращение развития вторичной инфекции, коррекция осложнений и сопутствующей патологии, назначаются препараты для уменьшения боли, снятия зуда и лечения инфекционных осложнений [1].

### **Особенности течения буллезного эпидермолиза во время беременности**

Беременность сопряжена с физиологическими изменениями, затрагивающими все системы организма. Повышается кислотность желудочного сока, расслабляется тонус пищеводного сфинктера, что приводит к развитию рефлюкс-эзофагита. Ряд исследователей описывают ухудшение течения имеющихся хронических заболеваний желудочно-кишечного тракта при буллезном эпидермолизе [5–8]. Рвота провоцирует образование волдырей, с последующим рубцеванием пищевода [6]. Во время беременности возможно развитие ощущения вздутия живота и запоры [6]. В то же время беременность при буллезном эпидермолизе не усугубляет поражения кожи [7].

Выбор метода родоразрешения при данном заболевании требует индивидуального подхода, решение принимается

<sup>1</sup> Федеральный закон «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 № 323-ФЗ. С учетом постановлений Конституционного Суда Российской Федерации от 13.01.2020 № 1-П, от 13.07.2022 № 31-П, от 26.09.2024 № 41-П; Постановления Правительства Российской Федерации от 18.07.2023 № 1164.

совместно командой специалистов и с учетом пожеланий пациентки. Сообщения ученых о предпочтительном методе родоразрешения при буллезном эпидермолизе противоречивы. По данным ряда исследователей, противопоказаний для родоразрешения через естественные родовые пути нет, более того, данный метод предпочтителен [7–11]. Пациентки могут отдавать предпочтение кесареву сечению из-за страха и беспокойства по поводу травм родовых путей, приводящей к образованию волдырей и ран. Показаниями к кесаревому сечению являются: общепринятые в акушерстве, обширные волдыри, раны на гениталиях, вызванные БЭ, стеноз влагалища [8, 10, 11]. По данным ряда авторов, роды через естественные родовые пути не увеличивают риск последующего рубцевания или стеноза влагалища [7, 8, 10, 11]. Однако повреждение родовых путей и риск образования булл во время родов, возможное отторжение цервикального и промежностного эпителия, повреждение мягких тканей тазового дна вызывают опасения. Также высокотравматичными являются влагалищные родоразрешающие операции: наложение акушерских щипцов и вакуум-экстракция плода. Кесарево сечение позволяет проводить более контролируемые роды при наличии обученного персонала и оборудования [8, 10, 11].

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

### Информация о пациентке

Пациентка Г., 2001 года рождения, обратилась в консультативно-диагностическое отделение Перинатального центра государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Городская клиническая больница № 31 имени академика Г.М. Савельевой Департамента здравоохранения Москвы» (ГБУЗ «ГКБ № 31 им. Академика Г.М. Савельевой ДЗМ») 16.02.2024 при сроке беременности 36 недель 5 дней по направлению врача женской консультации государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Реутовская клиническая больница» (ГБУЗ Московской области «Реутовская клиническая больница») для решения вопроса о сроках и методе предстоящего родоразрешения.

*Анамнез жизни:* родилась первым ребенком в семье. Родила и развивалась соответственно возрасту. Из перенесенных заболеваний: ветряная оспа, краснуха. С детства отмечает снижение показателей гемоглобина. Анемия у матери и у бабушки пациентки. Гематологом не наблюдается, периодически самостоятельно принимала пероральные препараты железа. Вредные привычки отрицает. В настоящее время не работает, профессиональных вредностей нет. Травмы отрицает. Из оперативных вмешательств: в 2001 г. оперативное лечение дефекта межжелудочковой перегородки, в 2019-м — ринопластика, в 2022-м — геморроидэктомия. Операции протекали без осложнений. Гемотрансфузий в анамнезе нет.

*Анамнез заболевания:* с первых месяцев жизни при травмировании кожи стали появляться высыпания в виде пузырей. Аналогичные проявления отмечались у родной сестры пациентки, которой на тот момент уже был выстав-

лен диагноз буллезного эпидермолиза. Пузыри появлялись при незначительной механической травме, представляли собой пузыри вялые, со складчатой, свисающей под весом жидкости покрывкой, легко вскрывающиеся, образующиеся не только в местах травмирования, но и в местах растяжения кожи (подмышечные и паховые складки, шея). В дальнейшем отмечалась дистрофия ногтевых пластинок (истончение, изогнутость). В 1,5 года на основании характерных клинических проявлений, учитывая данные семейного анамнеза, результатов исследований биопсийного материала кожи, был выставлен диагноз «врожденный буллезный эпидермолиз». Генетическое исследование не проводилось. Обострения частые, со склонностью к инфекционно-воспалительным осложнениям, имеющие длительный и упорный характер течения. Применяемое у пациентки лечение является симптоматическим, направлено на ускорение заживления эрозивно-язвенных дефектов, а также предотвращение развития вторичной инфекции. Терапия с применением кортикостероидных, антибактериальных, антисептических средств для наружного применения.

*Аллергологический анамнез:* не отягощен.

*Наследственный анамнез:* родная сестра пациентки страдает буллезным эпидермолизом. Данных о генетических заболеваниях среди остальных родственников нет.

*Акушерско-гинекологический анамнез:* менструации с 13 лет, установились сразу, умеренные, по 5 дней, с периодичностью 1 раз в месяц, регулярные, болезненные. После начала половой жизни характер менструального цикла не менялся. Последняя менструация наступила в срок, без особенностей. Половая жизнь с 21 года, требует использования лубрикантов, учитывая соматическое заболевание. Гинекологические заболевания отрицает.

Данная беременность первая, самопроизвольная. Первый день последней менструации 4 июня 2023 года. Пациентка наблюдалась в женской консультации ГБУЗ Московской области «Реутовская клиническая больница». Поставлена на учет в сроке 10 недель беременности.

По данным обменной карты беременной:

*I триместр* беременности осложнился токсикозом легкой степени. Принимая во внимание провоцирование рвотой образования волдырей с последующим рубцеванием пищевода [6], пациентке были даны рекомендации по соблюдению диеты [6, 8, 9]. Диета включала: дробное питание, малыми порциями, с исключением из рациона жирных, жареных блюд, шоколада, острых блюд, газированных напитков, кофе, крепкого чая. Рекомендовалось избегать положений тела, способствующих возникновению изжоги; ношение свободной одежды, не давящей на область желудка. Подобный подход и строгое выполнение рекомендаций позволили избежать осложнений.

Результаты пренатального скрининга I триместра: риск хромосомных аномалий — низкий, риск развития преэклампсии — низкий, риск преждевременных родов — низкий.

*Во II триместре*, учитывая изменение показателей клинического анализа крови<sup>2</sup> (эритроциты  $4 \times 10^{12}/л$

<sup>2</sup> Референсные значения указаны в скобках.

((3,8–5,1)×10<sup>12</sup>/л), гемоглобин — 102 г/л (117–155 г/л), гематокрит — 33 % (35–45 %), средний объем эритроцита (MCV) — 83 фл (81–100 фл)), хроническую железодефицитную анемию, была проконсультирована гематологом. Назначалась внутривенная ферротерапия (Феринжент 5 % — 2 мл (100 мг) в/в, через день, № 5) с положительным эффектом. Пренатальный скрининг II триместра: без патологий.

На протяжении беременности пациентка наблюдалась совместно с врачом-дерматологом. Во время беременности кожный патологический процесс локализовывался на коже пальцев кистей и стоп, голених и туловище в виде атрофических рубцов. Ногтевые пластины кистей и стоп изменены по дистрофическому типу.

В III триместре в сроке 33 недели беременности консультирована врачом-дерматологом кожно-венерологического диспансера ГБУЗ Московской области «Реутовская клиническая больница» — без осложнений. В 34 недели консультация в государственном бюджетном учреждении здравоохранения города Москвы «Московский научно-практический центр дермато венерологии и косметологии Департамента здравоохранения города Москвы» (ГБУЗ «Московский Центр дерматовенерологии и косметологии») по вопросу выбора метода родоразрешения. Принимая во внимание наличие буллезного эпидермолиза, высокий риск травматизации кожи, рекомендовано родоразрешение путем кесарева сечения, с использованием специальных растворов, шовного и перевязочного материала.

В 36 недель 5 дней 16.02.2024 в Перинатальном центре ГБУЗ «ГКБ № 31 им. академика Г.М. Савельевой ДЗМ» был проведен перинатальный консилиум с участием вра-

чей — акушеров-гинекологов, анестезиолога, неонатолога, среднего медицинского персонала.

### Физикальная диагностика

*Status praesens* на момент проведения перинатального консилиума: общее состояние удовлетворительное, сознание ясное. Телосложение нормостеническое. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски, отеков нет. ЧДД 12 в мин., дыхание везикулярное. АД 110/60 мм рт. ст. с обеих сторон, ЧСС 66 ударов в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Мочепускание не нарушено. Физиологические отправления в норме.

*Status specialis*: кожный патологический процесс распространенный, симметричный. Высыпания с выраженным эволюционным полиморфизмом. Свежие единичные пузыри в области передней поверхности коленного сустава (вскрыты самостоятельно), а также на передне-боковой поверхности нижней трети правого бедра (рис. 1 А). Высыпания представлены эрозиями в стадии уверенной эпителизации, небольшие очаги атрофии кожи в местах повышенной травматизации (коленные и локтевые суставы). В процесс вовлечены кисти и стопы. Отмечается частичное сохранение ногтевых пластинок на кистях, на стопах отмечается полное отсутствие ногтевых пластинок (рис. 1 Б). Слизистые оболочки в процесс не вовлечены, однако в анамнезе отмечено появление элементов. Рост и качество волос не нарушено.

Наружное акушерское исследование: живот увеличен за счет беременной матки, соответствует сроку беремен-

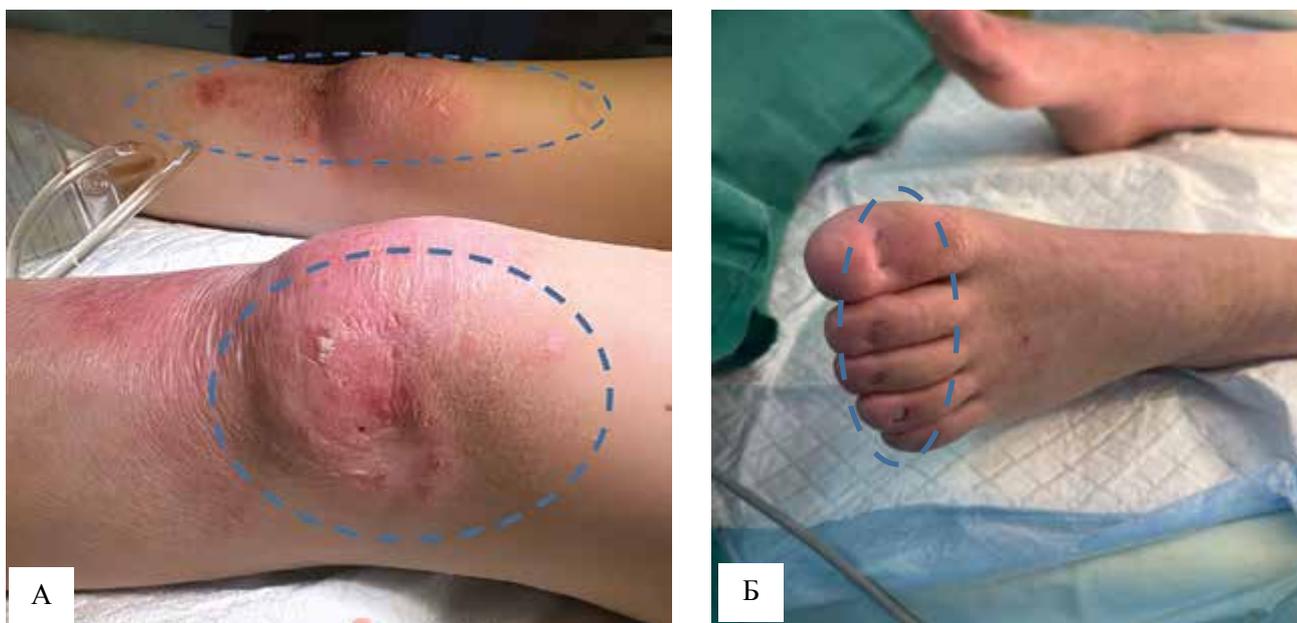


Рис. 1. Внешний вид пациентки Г.: А — буллезные высыпания и рубцовая ткань в области передней поверхности коленного сустава (отмечено фигурой); Б — отсутствие ногтевых пластинок на стопах (отмечено фигурой)

Примечание: фотографии выполнены авторами.

Fig. 1. Patient G., appearance: A — bullous rashes and scar tissue in the area of the anterior surface of the knee joint (marked with a figure); B — absence of nail plates on the feet (marked with a figure)

Note: the photographs were taken by the authors.

ности 36 недель. Положение плода продольное, предлежание головное. Головка плода расположена над входом в малый таз. Сердцебиение плода ясное, ритмичное. Частота сердечных сокращений до 145 ударов в минуту.

### Предварительный диагноз

Беременность 36 недель 5 дней. Головное предлежание. Врожденный дистрофический буллезный эпидермолиз, генерализованный тип.

Принимая во внимание данные мировой литературы, анамнеза, объективного статуса, рекомендации дерматологов, настрой пациентки, было принято решение о родоразрешении путем кесарева сечения в плановом порядке в сроке 39–40 недель беременности. Учитывая большую вероятность образования булл в результате трения и сдвига кожных покровов, был разработан план подготовки пациентки к родоразрешению, меры по предотвращению травмирования кожи и слизистых, выбор метода анестезии, послеоперационный уход за пациенткой и новорожденным.

### Временная шкала

Хронология основных событий представлена на рисунке 2.

### Диагностические процедуры

**Лабораторные исследования** (выполнены в женской консультации ГБУЗ МО «Реутовская клиническая больница»).

*Общий анализ крови (10.02.2024):* в пределах референтных значений.

*Биохимический анализ крови (10.02.2024):* глюкоза, общий белок, альбумин, мочевины, креатинин, АЛТ, АСТ, билирубин общий — в пределах референтных значений. *Пероральный глюкозотолерантный тест (23.11.2023)* — норма. *Уровень тиреотропного гормона (05.10.2023)* — норма. *Коагулограмма (10.02.2024):* активированное частичное тромбопластиновое время, фибриноген, протромбиновый индекс, тромбиновое время — в пределах референтных значений.

*Общий анализ мочи (10.02.2024):* в пределах референтных значений. *Посев мочи на бессимптомную бактериурию (06.10.2023)* — отрицательно.

*Цитологическое исследование микрореферата шейки матки (мазка с поверхности шейки матки и цервикального канала) (18.08.2023)* — NILM интраэпителиальные изменения и злокачественные процессы отсутствуют (negative for intraepithelial lesion or malignancy)).

*Иммуноферментные анализы крови (10.02.2024):* антитела к возбудителю сифилиса в реакции микропреципитации (РМП) — отрицательны, антитела к вирусному гепатиту С — отрицательны, гепатит В: HBsAg — отрицателен, антитела к ВИЧ-1 (вирус иммунодефицита) — отрицательны, антитела к ВИЧ-2 — отрицательны.



Рис. 2. Хронология развития буллезного эпидермолиза у пациентки Г. до и во время беременности: ключевые события и прогноз

*Примечания: блок-схема временной шкалы выполнена авторами (согласно рекомендациям CARE). Сокращения: ГБУЗ Московской области «Реутовская клиническая больница» — государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Реутовская клиническая больница»; ГБУЗ «Московский Центр дерматовенерологии и косметологии» — государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии Департамента здравоохранения города Москвы»; ГБУЗ «ГКБ № 31 им. Академика Г.М. Савельевой ДЗМ» — государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Городская клиническая больница № 31 имени академика Г.М. Савельевой Департамента здравоохранения Москвы».*

Fig 2. Chronology of epidermolysis bullosa in patient G. before and during pregnancy: key events and prognosis

*Notes: performed by the authors (according to CARE recommendations). Abbreviations: ГБУЗ Московской области «Реутовская клиническая больница» — Central City Clinical Hospital of Reutov, Moscow Region Health Department; ГБУЗ «Московский Центр дерматовенерологии и косметологии» — Moscow Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Moscow Health Department; ГБУЗ «ГКБ № 31 им. Академика Г.М. Савельевой ДЗМ» — City Clinical Hospital No. 31, Moscow Health Department.*

**Инструментальные исследования** (выполнены при проведении консилиума в Перинатальном центре ГБУЗ «ГКБ № 31 им. академика Г. М. Савельевой ДЗМ»).

**Кардиотокография (КТГ) плода (16.02.2024)** — состояние плода соответствует 8 баллам по шкале Фишера (норма).

**Ультразвуковое исследование (УЗИ) плода (16.02.2024)** — без патологии.

**Консультация специалистов** (в ГБУЗ «Московский научно-практический центр (НПЦ) дерматологии и косметологии ДЗМ г. Москвы», от 06.02.2024).

**Дерматолог.** Диагноз: врожденный дистрофический буллезный эпидермолиз, генерализованный тип. Рекомендовано: родоразрешение путем кесарева сечения с использованием в качестве шовного материала капроновых нитей для зашивания подкожной жировой клетчатки и кожи. Воздержаться от использования адгезивных (повязки, пластыри, крепление катетеров и пр.) материалов. Послеоперационную обработку шва осуществлять с использованием антибактериальных мазей, фиксацию стерильной салфетки на ране производить при помощи силиконовых нетканых повязок.

### Клинический диагноз

По заключению консилиума был выставлен диагноз: беременность 39 недель 1 день. Головное предлежание. Врожденный дистрофический буллезный эпидермолиз, генерализованный тип.

### Дифференциальная диагностика

Учитывая врожденный характер заболевания, диагностированный у пациентки в детстве, дифференциальная диагностика не проводилась.

### Медицинские вмешательства

После проведения консилиума медицинские вмешательства не проводились. Рекомендовано: родоразрешение путем кесарева сечения в плановом порядке в сроке 39–40 недель беременности, контроль за шевелениями плода, КТГ плода с кратностью 1 раз в 2 недели.

### Динамика и исходы

В течение 3-х недель (с 16.02.2024 по 04.04.2024) пациентка находилась под наблюдением врача женской консультации ГБУЗ Московской области «Реутовская клиническая больница». Проводился контроль за шевелениями плода, КТГ плода однократно (27.02.2024) — состояние плода соответствует 8 баллам по шкале Фишера (норма).

04.03.2024 в сроке гестации 39 недель и 1 день беременная была госпитализирована в ГБУЗ «ГКБ № 31 им. академика Г. М. Савельевой ДЗМ» для планового родоразрешения.

При поступлении состояние удовлетворительное. Жалоб не предъявляла. Осмотр пациентки персоналом проводился в перчатках, с использованием эмолиентов.

**Status praesens:** кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски, отеков нет. ЧДД 12 в мин., дыхание везикулярное. АД 110/60 мм рт.ст. с обеих сторон, ЧСС 66 ударов в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень

не увеличена, селезенка не пальпируется. Мочеиспускание не нарушено. Физиологические отправления в норме.

**Акушерский статус:** живот правильной овоидной формы, увеличен в размере за счет беременной матки, соответствует сроку 39 недель беременности. Окружность живота на уровне пупка 96 см. Высота дна матки 38 см над лоном. Матка в нормотонусе, при пальпации возбудима, безболезненна. Положение плода продольное, позиция первая, передний вид, головное предлежание. Головка плода прижата ко входу в малый таз. Сердцебиение плода ясное, ритмичное. Выслушивается справа ниже пупка с частотой до 140 ударов в минуту.

Лабораторные исследования в пределах референтных значений: общий анализ крови; общий анализ мочи; глюкоза; общий белок; альбумин; мочевины; креатинин; АЛТ; АСТ; билирубин общий; активированное частичное тромбопластиновое время; фибриноген; протромбиновый индекс; тромбиновое время.

КТГ плода — состояние плода соответствует 8 баллам по шкале Фишера (норма). УЗИ плода — без патологий.

Консультирована терапевтом и анестезиологом — противопоказаний к проведению оперативного вмешательства нет.

За 30 минут до кожного разреза с целью профилактики гнойно-септических осложнений была проведена антибактериальная профилактика (цефазолин 1 г в/в).

С целью предупреждения повреждений кожи для фиксации катетеров использовалась силиконовая лента «Космопор» (Hartmann, Испания), под манжетку измерения АД прикладывалась мягкая тканевая прокладка, для установки пульсоксиметра применялась пищевая пленка.

В положении сидя была проведена спинальная анестезия. Кожа, покрывающая межпозвоночное пространство L3–L4, была обработана спреем «Октенисепт», (водный раствор), без растирания, с самопроизвольным высыханием. После обработки рук анестезиолога и операционного поля в асептических условиях произведена пункция субарахноидального пространства спинальной иглой 27 калибра на уровне L3–L4, вводился бупивакаин 0,5% 8 мг. Место прокола было защищено неадгезивной силиконовой повязкой. Пациентка была помещена в положение лежа на спине, со смещением матки влево.

Хирургическая дезинфекция кожи проводилась спреем «Октенисепт» (водный раствор), без растирания, с самопроизвольным высыханием. Операционное поле ограничивалось неадгезивными стерильными хирургическими простынями. Для атравматичного извлечения ребенка был сделан выбор в пользу более длинного разреза кожи и тканей (12 см) путем чревосечения по Джозел — Кохену, послойно вскрыта брюшная полость. Во избежание электрокаутеризации вместо монополярной диатермии применялась биполярная. На матке, без вскрытия пузырно-маточной складки, в нижнем маточном сегменте произведен разрез длиной 3 см, тупым путем расширен в стороны до 11–12 см. Без технических сложностей, за головку, была извлечена живая, доношенная девочка весом 3100 г, ростом 51 см, с оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов. Энер-

гичного растирания кожи новорожденного не проводилось, учитывая риск наследования заболевания. Разрез на матке зашит непрерывным викриловым швом и отдельными погружными викриловыми швами. Послойно восстановлена передняя брюшная стенка: на брюшину наложен непрерывный викриловый шов, непрерывный викриловый шов на апоневроз. Подкожная жировая клетчатка зашита отдельными швами с использованием в качестве шовного материала Elcryl 30 mm (Elevaag, Россия). На кожу наложен внутрикожный шов с использованием капроновой нити Elramid 25mm (Elevaag, Россия). Послеоперационный шов обработан противомикробным препаратом — сульфаниламид (рис. 3). Кровопотеря интраоперационно составила 304 мл.

По окончании операции пациентку осторожно переложили на кровать и перевели в послеоперационную палату, где за ней наблюдали в течение 6 часов. Послеоперационный период протекал без осложнений, проводилась утеротоническая терапия и адекватное обезболивание с применением мультимодальных схем лечения, обработка послеоперационного шва (рис. 4).

Уход за послеоперационной раной проводился согласно рекомендациям дерматологов. Для обработки кожи применялся стерильный раствор, содержащий полигексанид и бетаин, имеющие широкий антимикробный спектр и активные в отношении *Pseudomonas aeruginosa*, *E. coli*, *St. aureus*, *St. epidermidis*, Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA), грибов. Для противовоспалительного, антимикробного действия и с целью улучшения регенерации раневой поверхности применялась мазь «Левомеколь». Поверх накладывалась стерильная мазевая раневая повязка, изготовленная из полиамидной сетки на трикотажной основе, предварительно пропитанная пчелиным воском. Повязка обладает бактерицидным, противовоспалительным и ранозаживляющим свойствами, смягчает кожу, предотвращая ее обезвоживание, образуя полупроницаемую пленку. Для фиксации использовалась стерильная впитывающая повязка пластырного типа с контактным слоем из силикона. Повязка имеет гидроцеллюлярную тонкую основу, состоящую из нетканого материала основы и впитывающей подушечки для раны. Обе части повязки покрыты силиконовым клеевым перфорированным слоем и защищены пленкой.

Послеродовой период протекал без осложнений.

С родильницей была проведена беседа о необходимости грудного вскармливания. Разъяснена безопасность применения накладок на соски, применение которых минимизирует риск травматизации кожи. Для предотвращения образования волдырей на сосках хорошо себя зарекомендовали обильно смазанные гелем накладки. Однако пациентка категорически отказалась от грудного вскармливания в связи с соматическим заболеванием. Лактация была подавлена приемом препарата «Каберголин» согласно инструкции (1 г после приема пищи однократно).

Разрез на коже зажил хорошо, без каких-либо осложнений, с реэпителизацией в последующем операционной раны в течение нескольких недель (рис. 5 А, Б).

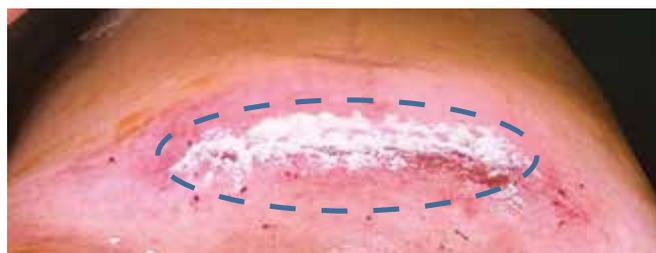


Рис. 3. Пациентка Г. Обработка послеоперационного шва сульфаниламидом (отмечено фигурой) по окончании операции

*Примечание: фотография выполнена авторами.*

Fig. 3. Patient G. Postoperative suture treatment with sulfonamide (marked with a figure)

*Note: the photographs were taken by the authors.*



Рис. 4. Пациентка Г. Состояние послеоперационного шва (отмечено фигурой) через 6 часов после операции.

Обработка послеоперационного шва сульфаниламидом  
*Примечание: фотография выполнена авторами.*

Fig. 4. Patient G. Condition of postoperative suture (marked with a figure) 6 hours after surgery. Postoperative suture treatment with sulfonamide

*Note: the photographs were taken by the authors.*

Ранний неонатальный период новорожденного протекал без особенностей. В удовлетворительном состоянии пациентка вместе с ребенком выписана 07.03.2024, на четвертые сутки после родоразрешения. Рекомендовано повторное посещение через 3 недели после операции.

28.03.2024 плановый прием в клинко-диагностическом отделении Перинатального центра ГБУЗ «ГКБ № 31 им. академика Г.М. Савельевой ДЗМ».

Жалоб не предъявляет. Общее состояние удовлетворительное, сознание ясное. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски, отеков нет. ЧДД 14 в мин., дыхание везикулярное. АД 115/65 мм рт. ст. с обеих сторон, ЧСС 68 ударов в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Мочеиспускание не нарушено. Физиологические отправления в норме.

*Status specialis:* кожный патологический процесс распространенный, симметричный. Свежие единичные пузыри в области передней поверхности коленного сустава,

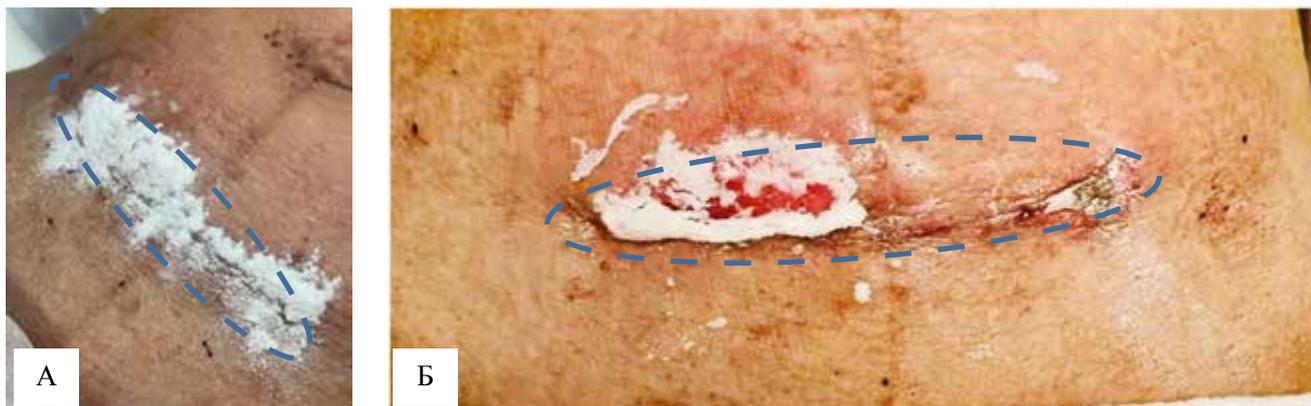


Рис. 5. Пациентка Г. Динамика состояния послеоперационного рубца: А — первые сутки после операции (отмечено фигурой). Обработка послеоперационного шва сульфаниламидом; Б — послеоперационный рубец на вторые сутки после операции (отмечено фигурой)

*Примечание: фотографии выполнены авторами.*

Fig 5. Patient G. Dynamics of the postoperative scar: А — first day after surgery (marked with a figure). Postoperative suture treatment with sulfonamide; Б — postoperative scar on the second day after surgery (marked with a figure)

*Note: the photographs were taken by the authors.*

а также на передне-боковой поверхности верхней трети правого бедра. Высыпания представлены эрозиями в стадии уверенной эпителизации, небольшие очаги атрофии кожи в местах повышенной травматизации (коленные и локтевые суставы). В процесс вовлечены кисти и стопы. Отмечается частичное сохранение ногтевых пластинок на кистях, на стопах отмечается полное отсутствие ногтевых пластинок.

Послеоперационный рубец в удовлетворительном состоянии, при пальпации безболезненный, с подлежащими тканями не спаян (рис. 6).

Рекомендовано наблюдение врачом акушером-гинекологом по месту прикрепления.

### Прогноз

Учитывая гладкое течение послеоперационного периода, заживление разреза на коже без каких-либо осложнений, прогноз относительно благоприятный.

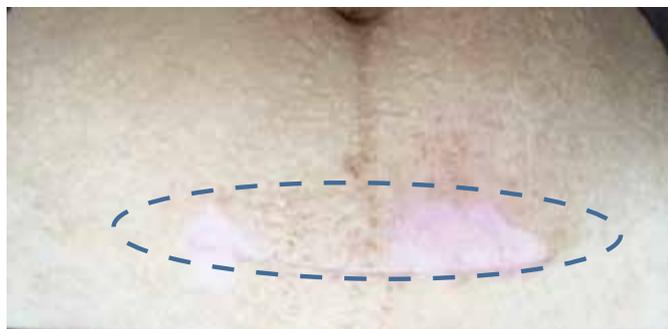


Рис. 6. Пациентка Г. Динамика состояния послеоперационного рубца через 21 день после операции (отмечено фигурой)

*Примечание: фотография выполнена авторами.*

Fig. 6. Patient G. Dynamics of the postoperative scar 21 days after surgery (marked with a figure)

*Note: the photographs were taken by the authors.*

### ОБСУЖДЕНИЕ

Ведение беременности у пациенток с соматической патологией сопряжено с некоторыми сложностями. Имеет место влияние заболевания на течение беременности. Кроме того, происходящие физиологические изменения отражаются на проявлениях основного заболевания.

Кислотность желудочного сока повышается, расслабляется тонус пищевого сфинктера, что приводит к развитию рефлюкс-эзофагита, частота которого во время беременности составляет 20–80% [6]. Ряд исследователей описывают ухудшение течения имеющихся хронических заболеваний желудочно-кишечного тракта при буллезном эпидермолизе [5, 6]. Рвота провоцирует образование волдырей с последующим рубцеванием пищевода [6]. Учитывая вероятность усугубления ранее существовавших заболеваний желудочно-кишечного тракта, необходим мониторинг и лечение тошноты и рвоты, особенно в группе пациенток с ранее существовавшей гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью, стриктурами пищевода [8]. Пациенткам с жалобами на тошноту и рвоту должны быть даны рекомендации по соблюдению диеты [6, 8, 9]. Диета включает: дробное питание, малыми порциями, исключение из рациона жирных, жареных блюд, шоколада, острых блюд, газированных напитков, кофе, крепкого чая. Беременной пациентке с жалобами на изжогу должны быть даны рекомендации по избеганию положений тела, способствующих возникновению изжоги; соблюдению диеты; ношению свободной одежды, не давящей на область желудка. Беременным с жалобами на изжогу при отсутствии эффекта от соблюдения диеты и образа жизни рекомендовано назначение препаратов с антацидным действием, также обволакивающих и вяжущих препаратов растительного происхождения [6, 8, 10].

Дискутабельным остается вопрос о выборе метода родоразрешения при буллезном эпидермолизе. Немногочисленные данные литературы противоречивы. Ряд авторов

указывает на то, что буллезный эпидермолиз не является противопоказанием для родов через естественные родовые пути. Более того, утверждают, что данный метод родоразрешения предпочтителен [7, 8, 10, 11]. Однако приведенные исследования в основном описывают наиболее легко протекающий тип буллезного эпидермолиза — простой. Тому есть объяснение: данный тип заболевания более распространенный (70%). Дистрофический буллезный эпидермолиз, описываемый в нашем клиническом наблюдении, встречается с частотой 25%. Обусловлен поражением зоны ниже темной пластинки зоны базальной мембраны, имеет генерализованный характер и более тяжелое течение [2]. По мнению ряда коллег, кесарево сечение позволяет проводить более контролируемые роды, а также избежать риска образования булл во время родов, отторжения цервикального и промежностного эпителия, повреждения мягких тканей тазового дна [12, 13]. Высокотравматичными являются операции наложения акушерских щипцов и вакуум-экстракции плода, исключить вероятность необходимости применения которых в родах нельзя.

При данном заболевании важно принимать во внимание предпочтения самой пациентки в выборе метода родоразрешения. В нашем примере, учитывая данные соматического анамнеза, склонность к образованию булл при незначительной травматизации, с развитием инфекционных осложнений на коже, требующих длительного и упорного лечения, пациентка испытывала опасения перед родами через естественные родовые пути. Исходя из тех же соображений в послеродовом периоде отказалась от грудного вскармливания, несмотря на приведенные нами доводы о безопасности лактации на фоне использования гелей и накладок на соски [8, 10]. Принимая во внимание вышеизложенные данные, было принято решение о родоразрешении путем кесарева сечения [12–16].

Для минимизации осложнений на пренатальном консилиуме с участием врачей — акушеров-гинекологов, анестезиолога, неонатолога, среднего медицинского персонала, опираясь на рекомендации дерматологов, нами были разработаны меры по предотвращению травмирования кожи и слизистых пациентки. При любом контакте с кожей и проведении манипуляций рекомендуется использовать прокладки, эмульсии, силиконовые ленты и повязки [8, 10, 11].

Необходима дородовая предварительная оценка метода анестезии с потенциальными проблемами дыхательных путей и ранами поясницы. Выбор метода анестезии зависит от локализации и выраженности повреждений кожных покровов и слизистых. Обширные раны нижней части спины исключают регионарную анестезию. Необходимо учесть возможные затруднения проходимости верхних дыхательных путей и ограничения открывания рта. Заблаговременно важно оценить состояние дыхательных путей, зубов и кожи [8, 11]. Наш выбор в пользу спинномозговой анестезии, а не эпидуральной или спинально-эпидуральной, был основан на использовании более простой методики, которая могла бы свести к ми-

нимуму травму и давление на кожу. Более того, эпидуральный катетер во время интра- и послеоперационного периода увеличил бы риск появления новых поражений. В ситуации вынужденного перехода на эндотрахеальный наркоз и необходимости использовать носовые канюли, маску для лица, эндотрахеальную трубку, был предусмотрен для применения антисептический силиконовый гель. Мультимодалая анальгезия имела решающее значение для предотвращения чрезмерных движений и новых травм кожи [8, 11].

Хирургическую дезинфекцию кожи проводили спреем «Октенисепт» (водный раствор), без растирания, с самопроизвольным высыханием. Операционное поле ограничивалось неадгезивными стерильными хирургическими простынями. Для атравматичного извлечения ребенка был сделан выбор в пользу более длинного разреза кожи и тканей (12 см). Во избежание электрокаутеризации вместо монополярной диатермии применялась биполярная. Подкожная жировая клетчатка восстанавливалась отдельными швами с использованием в качестве шовного материала Elcryl 30 mm. На кожу наложен внутрикожный шов с использованием капроновой нити Elgramid 25 mm. Данный выбор техники и шовного материала показал в нашем примере хорошие результаты. Мы не наблюдали никаких осложнений со стороны послеоперационной раны. Разрез на коже зажил хорошо, с реэпителизацией в последующем операционной раны в течение нескольких недель.

Нельзя исключить риск рождения ребенка с буллезным эпидермолизом. Чтобы свести к минимуму повреждения кожи, с новорожденными следует обращаться с особой осторожностью, избегая энергичного растирания новорожденного [8].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на существующие риски, многие женщины с буллезным эпидермолизом успешно вынашивают и рожают детей. Согласно исследованиям и нашему опыту, ключевыми факторами для успешного ведения беременности и родоразрешения является индивидуализованное наблюдение. Междисциплинарный подход с привлечением врача акушера-гинеколога, дерматолога, анестезиолога, неонатолога, психолога улучшает исходы ведения беременности и родов, позволяя минимизировать риски как для матери, так и для новорожденного. [6–10]. Выбор метода родоразрешения должен быть индивидуализирован в соответствии с особенностями каждого пациента. Наш опыт показывает, что адекватная предоперационная подготовка имеет важное значение. Анестезия и обезболивание могут пройти с минимальными осложнениями. Особое внимание следует уделить разработке и внедрению специализированных протоколов ведения беременности и родов у женщин с буллезным эпидермолизом. Такие протоколы должны учитывать все особенности заболевания, а также предоставлять четкие рекомендации по ведению пациенток на различных этапах беременности и после родов. Это поможет минимизировать риски и обеспечить наиболее эффективное медицинское сопровождение.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Кубанов А.А., Карамова А.Э., Богданова Е.В., Чикин В.В. Медико-социальные аспекты врожденного буллезного эпидермолиза в Российской Федерации. *Медицинские технологии. Оценка и выбор*. 2021;2:44–50. <https://doi.org/10.17116/medtech20214302144>  
Kubanov AA, Karamova AE, Bogdanova EV, Chikin VV. Medical and social aspects of congenital epidermolysis bullosa in the Russian Federation. *Medical Technologies. Assessment and Choice*. 2021;2:44–50 (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/medtech20214302144>
2. Кубанов А.А., Карамова А.Э., Мончаковская Е.С. Врожденный буллезный эпидермолиз: современные методы диагностики и терапии. *Перспективы регенеративной медицины. Вестник дерматологии и венерологии*. 2020;96(1):10–17. <https://doi.org/10.25208/vdv551-2020-96-1-10-17>  
Kubanov AA, Karamova AE, Monchakovskaya ES. Congenital epidermolysis bullosa: modern methods of diagnosis and therapy. Prospects for regenerative medicine. *Vestnik Dermatologii i Venerologii*. 2020;96(1):10–17 (In Russ.). <https://doi.org/10.25208/vdv551-2020-96-1-10-17>
3. Рюмина И.И., Марычева Н.М., Силачев Д.Н., Коталевская Ю.Ю., Нароган М.В., Орловская И.В., Большакова А.С., Перепелкина А.Е., Зубков В.В., Сухих Г.Т. Опыт организации медицинской помощи новорожденным с буллезным эпидермолизом. *Неонатология: новости, мнения, обучение*. 2023;11(1):57–64. <https://doi.org/10.33029/2308-2402-2023-11-1-57-64>  
Ryumina II, Marycheva NM, Silachev DN, Kotalevskaya YuYu, Narogan MV, Orlovskaya IV, Bolshakova AS, Perepyolkina AE, Zubkov VV, Sukhikh GT. Medical care for newborns with epidermolysis bullosa. *Neonatology: News, Opinions, Training*. 2023;11(1):57–64 (In Russ.). <https://doi.org/10.33029/2308-2402-2023-11-1-57-64>
4. Mariath LM, Santin JT, Frantz JA, Doriqiu MJR, Schuler-Faccini L, Kiszewski AE. Genotype-phenotype correlations on epidermolysis bullosa with congenital absence of skin: A comprehensive review. *Clin Genet*. 2021;99(1):29–41. <https://doi.org/10.1111/cge.13792>
5. Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated tissues. *J Am Acad Dermatol*. 2009;61(3):367–384; quiz 385–386. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2009.03.052>
6. Body C, Christie JA. Gastrointestinal Diseases in Pregnancy: Nausea, Vomiting, Hyperemesis Gravidarum, Gastroesophageal Reflux Disease, Constipation, and Diarrhea. *Gastroenterol Clin North Am*. 2016;45(2):267–283. <https://doi.org/10.1016/j.gtc.2016.02.005>
7. Choi SD, Kho YC, Rhodes LM, Davis GK, Chapman MG, Murrell DF. Outcomes of 11 pregnancies in three patients with recessive forms of epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol*. 2011;165(3):700–701. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2011.10441.x>
8. Greenblatt DT, Pillay E, Snelson K, Saad R, Torres Pradilla M, Widhiati S, Diem A, Knight C, Thompson K, Azzopardi N, Werkentoft M, Moore Z, Patton D, Mayre-Chilton KM, Murrell DF, Mellerio JE. Recommendations on pregnancy, childbirth and aftercare in epidermolysis bullosa: a consensus-based guideline. *Br J Dermatol*. 2022;186(4):620–632. <https://doi.org/10.1111/bjd.20809>
9. Shah N, Kumaraswami S, Mushi JE. Management of epidermolysis bullosa simplex in pregnancy: A case report. *Case Rep Womens Health*. 2019;24:e00140. <https://doi.org/10.1016/j.crwh.2019.e00140>
10. Guidelines for managing pregnancy and childbirth in women with epidermolysis bullosa. *British Journal of Dermatology*. 2022;186(4):602–603. <http://dx.doi.org/10.1111/bjd.21068>
11. Vimercati A, Cazzato G, Lospalluti L, Foligno S, Taliento C, Trojanowska KB, Cicinelli E, Bonamonte D, Caliendo D, Vitagliano A, Nicoli P. Dystrophic Epidermolysis Bullosa (DEB): How Can Pregnancy Alter the Course of This Rare Disease? An Updated Literature Review on Obstetrical Management with an Additional Italian Experience. *Diseases*. 2024;12(5):104. <https://doi.org/10.3390/diseases12050104>
12. Bolt LA, O’Sullivan G, Rajasingham D, Shennan A. A review of the obstetric management of patients with epidermolysis bullosa. *Obstet Med*. 2010;3(3):101–105. <https://doi.org/10.1258/om.2010.100009>
13. Has C, Bauer JW, Bodemer C, Bolling MC, Bruckner-Tuderman L, Diem A, Fine JD, Heagerty A, Hovnanian A, Marinkovich MP, Martinecz AE, McGrath JA, Moss C, Murrell DF, Palissot F, Schwieger-Briel A, Sprecher E, Tamai K, Uitto J, Woodley DT, Zambruno G, Mellerio JE. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *Br J Dermatol*. 2020;183(4):614–627. <https://doi.org/10.1111/bjd.18921>
14. Araújo M, Brás R, Frada R, Guedes-Martins L, Lemos P. Caesarean delivery in a pregnant woman with epidermolysis bullosa: anaesthetic challenges. *Int J Obstet Anesth*. 2017;30:68–72. <https://doi.org/10.1016/j.ijoa.2017.01.010>
15. Mariath LM, Santin JT, Frantz JA, Doriqiu MJR, Schuler-Faccini L, Kiszewski AE. Genotype-phenotype correlations on epidermolysis bullosa with congenital absence of skin: A comprehensive review. *Clin Genet*. 2021;99(1):29–41. <https://doi.org/10.1111/cge.13792>
16. Hanafusa T, Tamai K, Umegaki N, Yamaguchi Y, Fukuda S, Nishikawa Y, Yaegashi N, Okuyama R, McGrath JA, Katayama I. The course of pregnancy and childbirth in three mothers with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Clin Exp Dermatol*. 2012;37(1):10–14. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2011.04179.x>

## СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

**Меретукова Мадина Амдулхамидовна** ✉ — кандидат медицинских наук, доцент, доцент кафедры акушерства и гинекологии педиатрического факультета федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

<https://orcid.org/0009-0000-5284-1256>

**Набиева Суганат Юсуповна** — ординатор кафедры акушерства и гинекологии педиатрического факультета федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

<https://orcid.org/0009-0001-6701-0487>

## INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

**Madina A. Meretukova** ✉ — Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University.

<https://orcid.org/0009-0000-5284-1256>

**Винокурова Ирина Николаевна** — кандидат медицинских наук, врач акушер-гинеколог филиала № 1 «Перинатальный центр» государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Городская клиническая больница № 31 имени академика Г.М. Савельевой Департамента здравоохранения города Москвы».

<https://orcid.org/0009-0006-7944-7105>

**Астраханцева Мария Михайловна** — кандидат медицинских наук, доцент, доцент кафедры акушерства и гинекологии педиатрического факультета федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

<https://orcid.org/0000-0003-1482-6279>

**Suganat Yu. Nabieva** — Resident, Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University.

<https://orcid.org/0009-0001-6701-0487>

**Irina N. Vinokurova** — Cand. Sci. (Med.), Obstetrics and Gynecology Doctor, Perinatal Centre Branch No. 1, City Clinical Hospital No. 31 of the Moscow Health Department  
<https://orcid.org/0009-0006-7944-7105>

**Maria M. Astrakhantseva** — Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University.  
<https://orcid.org/0000-0003-1482-6279>