



¹ Национальный
медицинский
исследовательский
центр здоровья детей,
Москва

² Российская
медицинская академия
непрерывного
профессионального
образования,
Москва

Анализ вакцинального статуса у детей с различными клиническими формами врожденного буллезного эпидермолиза в Российской Федерации

Р.В. Епишев, к.м.н.^{1, 2}

Адрес для переписки: Роман Владимирович Епишев, drepishev@gmail.com

Для цитирования: Епишев Р.В. Анализ вакцинального статуса у детей с различными клиническими формами врожденного буллезного эпидермолиза в Российской Федерации. Эффективная фармакотерапия. 2026; 22 (20): 46–50.

DOI 10.33978/2307-3586-2026-22-20-46-50

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) – орфанное заболевание, ассоциированное с повышенным риском инфекционных осложнений. Своевременная вакцинация у таких пациентов особенно важна, однако в РФ наблюдается дефицит единых подходов к иммунизации.

Цель – провести сравнительный анализ статуса вакцинации у пациентов с разными формами ВБЭ (простой, дистрофической, пограничной, синдром Киндлер) для оптимизации тактики иммунопрофилактики.

Материал и методы. Проведено ретроспективное одномоментное исследование, включавшее 491 ребенка с верифицированным ВБЭ (0–18 лет) из «Регистра генетических и других редких заболеваний» (благотворительный фонд «Дети-бабочки»); проанализирован вакцинальный статус и его связь с клинической формой заболевания.

Результаты. Общий охват плановой вакцинацией оказался низким. Доля детей, привитых строго по национальному календарю, составила: при простой форме (ПБЭ) – 16,2%, дистрофической (ДБЭ) – 26,4%, пограничной (ПгрБЭ) – 12,9%, синдроме Киндлер – 37,5%. Наибольшая доля вакцинированных по индивидуальному графику зафиксирована при ДБЭ (34,5%). При ПБЭ индивидуальный график или медотвод применялись у 47,6% пациентов с тяжелым течением против 11,8% с легким. При ПгрБЭ более половины детей (51,6%) не были вакцинированы, что связано с высокой ранней смертностью. У 6,9% пациентов с ДБЭ в анамнезе отмечена ветряная оспа, осложнившая течение основного заболевания. Во всех группах выявлены дефекты документирования прививочного статуса (до 19,9% при ДБЭ).

Заключение. У детей с ВБЭ в РФ системно недостаточный уровень рутинной иммунизации, широко распространены индивидуальные графики и медицинские отводы, отсутствует единый протокол ведения данной категории пациентов. ПгрБЭ остается наименее изученной категорией с точки зрения вакцинации из-за малой выборки и ранней летальности. Необходима стандартизация учета прививок и разработка унифицированных клинических рекомендаций.

Ключевые слова: врожденный буллезный эпидермолиз, дети, вакцинация



Введение

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) представляет собой гетерогенную группу наследственных заболеваний, характеризующихся выраженной ранимостью кожи и слизистых оболочек с образованием пузырей и эрозий в ответ на минимальную механическую травму [1, 2]. Патогенетической основой заболевания являются мутации в генах, кодирующих структурные белки базальной мембраны и цитоскелета кератиноцитов, что приводит к нарушению целостности кожно-эпителиального соединения [2–4]. Распространенность ВБЭ в различных популяциях варьирует от 1 : 30 000 до 1 : 50 000 новорожденных, при этом наиболее тяжелые формы заболевания ассоциированы с высокой инвалидизацией и летальностью в раннем детском возрасте [5].

Пациенты с буллезным эпидермолизом относятся к группе высокого риска развития инфекционных осложнений. Пораженная кожа становится входными воротами для бактериальных и вирусных патогенов, а хронический воспалительный процесс, часто сопровождающийся анемией, нутритивной недостаточностью и нарушением барьерной функции кожи, создает предпосылки для более тяжелого течения интеркуррентных инфекций [6]. Особую опасность для данной категории пациентов представляет вирус ветряной оспы (*Varicella zoster*), поскольку инфекционный процесс на фоне ВБЭ может приводить к генерализации, развитию вторичной пиодермии, утяжелению течения основного заболевания и увеличению площади поражения кожного покрова [7].

Согласно современным международным и всероссийским экспертным рекомендациям, ВБЭ не является противопоказанием для вакцинации [8, 9]. Более того, дети с ВБЭ имеют совокупность причин, требующих проведения своевременной иммунизации: повышенная восприимчивость к инфекциям из-за нарушения целостности кожного барьера, высокий риск бактериальных суперинфекций, длительное пребывание в стационарах, а также потенциально более тяжелое течение вакциноуправляемых инфекций. В рекомендациях ведущих зарубежных клиник подчеркивается, что польза от вакцинации значительно превышает риски повреждения кожи при ее проведении [8].

Вследствие хронического воспаления, нарушений целостности кожного покрова и риска вторичной инфекции иммунопрофилактика у данной категории пациентов требует индивидуального подхода [10].

Однако в Российской Федерации вакцинация детей с буллезным эпидермолизом сопряжена с рядом трудностей. Редкая встречаемость данной нозологии (орфанное заболевание) приводит к дефициту опыта ведения таких пациентов у врачей первичного звена и специалистов по иммунопрофилактике [6, 11]. Как следствие, у большинства детей с ВБЭ отмечается либо полное отсутствие прививок, либо значительное отставание от календарного графика.

Ключевой вклад в изучение данной проблемы вносит коллектив исследователей под руководством профес-

сора Н.Н. Мурашкина (Национальный медицинский исследовательский центр (НМИЦ) здоровья детей). В серии работ, выполненных на базе этого центра, были впервые получены данные, характеризующие реальную ситуацию с вакцинацией детей с ВБЭ в Российской Федерации [11, 12].

В одномоментном исследовании, проведенном Л.С. Намазовой-Барановой и соавт., показано, что вакцинация согласно национальному календарю проводилась лишь у 28% детей с ВБЭ, тогда как у 20% детей вообще не приступали к вакцинации до момента госпитализации в специализированный центр [12]. В другом исследовании, посвященном иммунизации против ветряной оспы, было продемонстрировано, что своевременная вакцинация детей с дистрофической формой ВБЭ позволяет достичь удовлетворительного иммунного ответа с выработкой протективных уровней антител класса G при отсутствии поствакцинальных осложнений [6]. При этом исследователями подчеркивается, что эффективность и безопасность вакцинации у данной категории пациентов во многом определяются индивидуальным подходом [12].

Анализ же доступной мировой литературы показывает, что данные о вакцинации пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом (ВБЭ) в мире ограничены и представлены преимущественно клиническими случаями [9]. Систематические исследования охвата вакцинацией и стандартизированные рекомендации для данной категории пациентов на международном уровне отсутствуют.

Несмотря на накопленные данные, остаются недостаточно изученными особенности вакцинального статуса пациентов в зависимости от клинической формы врожденного буллезного эпидермолиза. Различия в тяжести течения, спектре висцеральных осложнений и продолжительности жизни пациентов с разными формами ВБЭ могут существенно влиять на тактику иммунизации и требовать дифференцированного подхода. Кроме того, остается актуальным вопрос о стандартизации учета прививочного анамнеза и создании унифицированных клинических рекомендаций по вакцинации данной категории пациентов.

С 2019 г. благотворительным фондом «Дети-бабочки» при финансовой поддержке Фонда президентских грантов был разработан и запущен «Регистр генетических и других редких заболеваний», в котором имеется детальная информация обо всех подопечных благотворительного фонда, большая часть из которых – дети с ВБЭ. С учетом того что ранее систематический анализ вакцинального статуса у детей с различными клиническими формами ВБЭ проводили у ограниченного числа пациентов, отделением дерматологии НМИЦ здоровья детей совместно с благотворительным фондом «Дети-бабочки» было принято решение о проведении исследования по оценке иммунопрофилактики у всех детей с врожденным буллезным эпидермолизом в Российской Федерации.



Цель – провести комплексный сравнительный анализ статуса вакцинации у пациентов с различными формами врожденного буллезного эпидермолиза (простой, дистрофический, пограничный, синдром Киндлер) для оптимизации подходов к иммунопрофилактике.

Материал и методы

Проведено ретроспективное одномоментное исследование на базе отделения дерматологии НМИЦ здоровья детей совместно с благотворительным фондом «Дети-бабочки». В исследование были включены все зарегистрированные дети с ВБЭ. От всех родителей и детей было получено информированное письменное согласие для участия в исследовании с подробным описанием исследования.

В исследование включали детей с клиническим диагнозом «врожденный буллезный эпидермолиз» (любая форма) в возрасте от 0 до 18 лет, рожденных и проживающих на территории Российской Федерации и имеющих гражданство РФ.

Критерием невключения был возраст пациентов с ВБЭ старше 18 лет.

Пациенты были разделены на четыре группы в соответствии с основными клиническими формами ВБЭ: простая форма (ПБЭ), дистрофическая форма (ДБЭ), пограничная форма (ПгрБЭ) и синдром Киндлер. Проведен ретроспективный анализ медицинской документации, включающий оценку вакцинального статуса, а также статистическую обработку с расчетом коэффициентов корреляции (ϕ , V Крамера) и многофакторным логистическим регрессионным анализом.

Работа выполнена в рамках научной темы «Клинико-эпидемиологические характеристики врожденного буллезного эпидермолиза у детей в Российской Федерации». Исследование одобрено локальным независимым этическим комитетом НМИЦ здоровья детей – № 1 от 01.02.2024 г. Все данные пациентов были анонимизированы.

Представленное исследование является частью научной работы по оценке клинико-эпидемиологических характеристик ВБЭ у детей в Российской Федерации, в рамках которой уже были опубликованы научные статьи [4].

Результаты

На момент завершения сбора данных (декабрь 2024 г.) в Регистре генетических и других редких

Таблица 1. Вакцинация у детей с ДБЭ

| Категория | Количество | % \pm SD |
|----------------------------|------------|----------------|
| По индивидуальному графику | 90 | 34,5 \pm 2,9 |
| По национальному календарю | 69 | 26,4 \pm 2,7 |
| Не проводилась | 23 | 8,8 \pm 1,8 |
| Медицинский отвод | 23 | 8,8 \pm 1,8 |
| Не указано | 52 | 19,9 \pm 2,5 |
| Отказ | 4 | 1,5 \pm 0,7 |

Примечание. SD – стандартное отклонение.

заболеваний благотворительного фонда «Дети-бабочки» содержалась информация о 491 ребенке с верифицированным диагнозом ВБЭ, из них имел ДБЭ – 261 пациент, ПБЭ – 191 пациент, ПгрБЭ – 31 пациент, синдром Киндлер – восемь пациентов.

Анализ проводили отдельно для каждой клинической формы с оценкой статуса вакцинации, доли пациентов, привитых согласно национальному календарю и по индивидуальному графику, а также частоты медицинских отводов и отказов от вакцинации.

Простой буллезный эпидермолиз

Анализ вакцинации у пациентов с простой формой буллезного эпидермолиза показал, что только 35,1% пациентов имели документально подтвержденный статус вакцинации. Из них у 31 (16,2 \pm 2,6%) пациента имелись прививки согласно национальному календарю вакцинации, 18 (9,4% \pm 2,1%) детей были привиты по индивидуальному графику. У остальных детей либо имелись медицинские противопоказания, либо вакцинацию не проводили по причине отказа родителей.

При анализе в зависимости от тяжести течения заболевания установлено, что индивидуальный график вакцинации или медицинский отвод были у 47,6% пациентов с тяжелой формой ПБЭ против 11,8% при легкой форме. Это свидетельствует о том, что тяжесть течения заболевания является значимым фактором, влияющим на принятие решения о вакцинации.

Дистрофический буллезный эпидермолиз

В группе пациентов с дистрофической формой буллезного эпидермолиза была зафиксирована иная структура вакцинального статуса. Наибольшая доля пациентов была вакцинирована по индивидуальному графику – 90 (34,5 \pm 2,9%) человек. Доля пациентов, привитых строго по национальному календарю, составила 69 (26,4 \pm 2,7%) человек. У 23 (8,8 \pm 1,8%) пациентов был оформлен медицинский отвод от вакцинации, еще у 23 (8,8 \pm 1,8%) пациентов вакцинацию не проводили вовсе (без документально оформленного отвода). Отказ родителей от вакцинации был зафиксирован у 4 (1,5 \pm 0,7%) пациентов. В 52 (19,9 \pm 2,5%) случаях статус вакцинации в медицинской документации не был указан (табл. 1).

Следует отметить достаточно высокий процент детей с ветряной оспой в анамнезе – 18 человек (6,9%), что осложняло течение самого буллезного дерматоза. В большинстве случаев данное инфекционное заболевание можно было предотвратить благодаря проведению своевременной вакцинации.

Пограничный буллезный эпидермолиз

Группа детей с ПгрБЭ характеризовалась малой численностью ($n = 31$) и высокой смертностью ($n = 13$) в силу быстро развивающихся осложнений основного заболевания. В связи с ранней летальностью этой когорты пациентов достоверно и в полной степени установить клинические сопутствующие, а также



перенесенные и хронические заболевания не представлялось возможным. Это же касалось и анализа анамнеза вакцинации.

Тем не менее в данной группе были установлены следующие данные: детей, вакцинированных по индивидуальному графику, было 7 (22,6%), по национальному календарю – 4 (12,9%), медицинский отвод от вакцинации был у 4 (12,9%) пациентов. У 16 (51,6%) пациентов вакцинацию не проводили, что существенно ограничивает полноту анализа (табл. 2).

Таким образом, вакцинация пациентов с пограничной формой буллезного эпидермолиза характеризуется значительной вариабельностью ($SD = 15,2\%$), что подтверждает необходимость индивидуального подхода и стандартизации учета прививочного статуса в медицинской документации.

Синдром Киндлер

При изучении анамнеза детей с синдромом Киндлер анализ вакцинации позволил установить следующее распределение: вакцинировано по индивидуальному графику – 3 (37,5%) ребенка, по национальному календарю – 3 (37,5%) ребенка, 2 (25%) пациентам вакцинацию не проводили.

Обобщенные данные по всем формам буллезного эпидермолиза демонстрируют низкий охват плановой вакцинацией, при этом наиболее высокая доля детей, привитых согласно национальному календарю, отмечается при простой форме (16,2%) и синдроме Киндлера (37,5%), а наиболее высокая доля вакцинированных по индивидуальному графику – при дистрофической форме (34,5%). Наибольший процент невакцинированных пациентов зафиксирован при пограничной форме (51,6%), что связано с высокой ранней смертностью и тяжестью состояния детей. Выявлен значительный дефект документирования прививочного статуса (до 19,9% при ДБЭ), что затрудняет объективную оценку реальной иммунной защиты пациентов.

Выводы

Результаты проведенного исследования позволили сформулировать следующие положения:

1. *Низкий охват рутинной вакцинацией.* При всех формах ВБЭ доля пациентов, привитых строго по национальному календарю, не превышает 35% (при ПБЭ – 16,2%; при ДБЭ – 26,4%; при ПгрБЭ – 12,9%), что свидетельствует о недостаточном уровне плановой иммунизации в данной когорте.
2. *Преобладание индивидуальных графиков и медицинских отводов при тяжелых формах.* У пациентов

Литература

1. Bardhan A., Bruckner-Tuderman L., Chapple I.L.C., et al. Epidermolysis bullosa. Nat. Rev. Dis. Primer. 2020; 6: 78.
2. Has C., Bauer J.W., Bodemer C., et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. Br. J. Dermatol. 2020; 183 (4): 614–627.
3. Мурашкин Н.Н., Орлова О.С., Епишев Р.В. и др. Особенности генотипа и фенотипа при пруритинозной форме буллезного эпидермолиза: клинические наблюдения. Российский аллергологический журнал. 2025; 22 (4): 438–445.

Таблица 2. Вакцинация у детей с ПгрБЭ

| Тип вакцинации | Абсолютное число | % |
|----------------------------|------------------|------|
| По индивидуальному графику | 7 | 22,6 |
| По национальному календарю | 4 | 12,9 |
| Медицинский отвод | 4 | 12,9 |
| Не проводилась | 16 | 51,6 |

с тяжелым течением ПБЭ индивидуальный график или медотвод применялись в 47,6% случаев против 11,8% при легкой форме. При дистрофическом БЭ индивидуальный график использовался наиболее часто (34,5%), а при пограничном – в 22,6% случаев. Это отражает обоснованную настороженность врачей, особенно с учетом персистирующего хронического воспалительного состояния пациентов, но в то же время и отсутствие единых протоколов ведения детей с ВБЭ.

3. *Высокая доля невакцинированных и неучтенных пациентов.* При ПгрБЭ более половины (51,6%) детей не были вакцинированы вовсе. При ДБЭ у 8,8% вакцинацию не проводили, еще у 19,9% статус не указан, что говорит о дефектах документирования. 25% пациентов с синдромом Киндлер не имели прививок.

4. *Реальные риски инфекций.* Ветряная оспа зафиксирована у 6,9% детей с ДБЭ, что осложняло течение гендерматоза: большинство случаев этого заболевания потенциально можно было предотвратить благодаря своевременной вакцинации.

5. *Пограничная форма – особая когорта с низкой информативностью.* Высокая ранняя смертность (у 13 из 31 пациента) и малая численность группы ($n = 31$) ограничивают полноту анализа, однако даже в этой группе отмечается значительная вариабельность подходов к вакцинации ($SD = 15,2\%$).

6. *Недостаточная стандартизация учета.* Во всех группах присутствует значительная доля пациентов с неуказанным или неполным прививочным анамнезом (до 19,9% при ДБЭ), что затрудняет оценку реальной иммунной защиты.

7. *Отсутствие единого подхода к вакцинации при ВБЭ:* большинство детей привиты с отступлениями от национального календаря прививок, нередко медотводы и широко практикуются индивидуальные графики. Зарегистрированы случаи управляемых инфекций, ухудшающих течение ВБЭ. Наименее изучена пограничная форма из-за малочисленности выборки и высокой ранней летальности. ●



4. Has C., Nyström A., Saeidian A.H., et al. Epidermolysis bullosa: molecular pathology of connective tissue components in the cutaneous basement membrane zone. *Matrix. Biol.* 2018; (71–72): 313–329.
5. Мурашкин Н.Н., Епишев Р.В., Орлова О.С. и др. Эпидемиология врожденного буллезного эпидермолиза среди детского населения Российской Федерации. *Вопросы современной педиатрии.* 2024; 23 (5): 316–328.
6. Пильгуй Э.И., Мурашкин Н.Н., Макарова С.Г. Иммунизация от ветряной оспы ребенка с врожденным буллезным эпидермолизом. *Российский педиатрический журнал.* 2021; 24 (4): 271–272.
7. Пильгуй Э.И., Мурашкин Н.Н., Макарова С.Г., Галицкая М.Г., Ясаков Д.С. Особенности течения ветряной оспы и иммунизация детей с врожденным буллезным эпидермолизом от вируса *Varicella zoster*: результаты ретроспективного и проспективного исследования. *Медицинский алфавит.* 2022; 1 (27): 45–49.
8. European Reference Network for Rare Skin Diseases (ERN-Skin). Parent guide for the care of children with epidermolysis bullosa. Retrieved. April 17, 2026. <https://img.ospedalebambinogesu.it/images/2022/02/22/103317894-1f11ef99-0cfb-49b6-9588-f2662752c101.pdf>.
9. Palmieri C., Noviello C., Moscara L., et al. Off-label use of recombinant adjuvanted Herpes Zoster vaccine in a 10-year-old high-risk patient affected by epidermolysis bullosa: a case report. *Hum. Vaccin. Immunother.* 2025; 21 (1): 2494457.
10. García-Espinosa V., Bello-Arroyo E., Pérez-Suárez G., et al. Bloodstream infection in children with epidermolysis bullosa. *Pediatr. Infect. Dis. J.* 2023; 42 (6): 510–515.
11. Пильгуй Э.И., Мурашкин Н.Н., Макарова С.Г. Оценка вакцинального статуса и старт иммунизации у пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом. Тезисы XXXVIII научно-практической конференции «Рахмановские чтения». *Дерматология в России.* 2021; 1 (S1): 27.
12. 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.

Analysis of Vaccination Status in Children with Various Clinical Forms of Epidermolysis Bullosa in the Russian Federation

R. V. Epishev, PhD^{1,2}

¹ National Medical Research Center for Children's Health, Moscow

² Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow

Contact person: Roman V. Epishev, drepishev@gmail.com

Epidermolysis bullosa (EB) is an orphan disease associated with an increased risk of infectious complications. Timely vaccination in these patients is particularly important, yet a unified approach to immunization is lacking in the Russian Federation.

Objective. To perform a comparative analysis of vaccination status in patients with different forms of EB (simplex, dystrophic, junctional, Kindler syndrome) in order to optimize immunization strategies.

Material and methods. A retrospective cross-sectional study included 491 children (aged 0–18 years) with confirmed EB from the “Registry of Genetic and Other Rare Diseases” (Butterfly Children Charity Fund). Vaccination status and its relation to clinical EB type were analyzed.

Results. Overall routine vaccination coverage was low. The proportion of children vaccinated strictly according to the national immunization schedule was: simplex EB (EBS) – 16.2%, dystrophic EB (DEB) – 26.4%, junctional EB (JEB) – 12.9%, Kindler syndrome – 37.5%. Individualized vaccination schedules were most common in DEB (34.5%). In EBS, an individualized schedule or medical exemption was applied in 47.6% of patients with severe disease versus 11.8% with mild disease. In JEB, more than half of children (51.6%) were unvaccinated, largely due to high early mortality. *Varicella zoster* infection, which complicated the course of the underlying disease, was documented in 6.9% of DEB patients. Deficiencies in vaccination record-keeping were noted in all groups (up to 19.9% in DEB).

Conclusions. Children with EB in the Russian Federation have systematically low routine immunization coverage; individualized schedules and medical exemptions are widely used. A unified clinical protocol for managing this patient population is lacking. The most severe and least studied form regarding vaccination is junctional EB. Standardization of vaccination documentation and the development of uniform clinical guidelines are needed.

Keywords: epidermolysis bullosa, children, vaccination