

• •

2015 .

..... 2

..... 5

-10 6

..... 7

..... 9

..... 10

..... 15

..... 17

..... 25

..... 40

..... 41

..... 41

..... 50

« ... » 14 , 2015 .

... : . . , - . - . ,
... , - . . , -
/ ,

, / :

, / :

EMBASE MEDLINE.

, :

- ;
 - (
-).

:

1++	- , ()

1+	- , ,
1-	- , ,
2++	- . -
2+	-
2-	-
3	(: ,)
4	

,

:

•

-

;

•

.

,

:

.

:



	, 1++ , 1+,
	2++, 1++ 1+
	2+, 2++
D	3 4; 2+

(Good Practice Points – GPPs):

:

•
•

.

∴

;

.

∴

.

,

,

.

.

,

.

() -

,

,

.

,

,

,

-

.

,

,

.

,

().

, , ,
(,
) ,
() [1, 2].

- , - -
, - .
-
.

«
» F. Hebra (1870).

,
« » (Pearson R.W. 1974).
Hutchinson (1875).

« »
A.Goldscheider (1882). H. Kobner (1886)
« ». [3,4,5,6]. -
14- Theresa Kindler 1954 . [7].

-10

- Q81
- Q81.0
- Q81.1 ()
- Q81.2
- Q81.8
- Q81.9

(2008 .)

2014 , 4 6

()

(. 1) [8,9].

1.

. [8, 9]

				-
				5
			:	-
			-	,
			-	-1
			-	5, 14
				5, 14
				5, 14
				5
				5
			-	14
			14	
				, 6 4

			- 1 - 5	1 5
			-	332 332, XVII 6 4 XVII 3
		(intralaminar lucida)	- (- -)	332, XVII , 6 4 332 332 (3)
			,	VII
		(sublaminar densa)	-	VII

			,	
-				-1

: - , - , - , - , - , - , - , -

1960 .,

3

[National Epidermolysis Bullosa Registry (NEBR)]

. 16 (1986-2002 .)

3300

50 1 .

92%

, 5% —

1% —

, 2%

[10,11],

, -
 , 227.
 1:50 000 , -
 1:500 000 [12].
 1 50 000 , - 1 30 000 ,
 5000
 (7,8 1 .).
 , 9 (2000-
 2009 .)
 [13]. ((, ,
 :) (, ,
 ,) 150 ;
 30 , - 10%,
 - 10%.
 70%
 [14].
 1 5 . ()
)
 [14].

/

(

)

.

(-, -),

.

,

-

.

:

,

-

,

(,),

,

,

,

,

[2,4].

,

/

.

,

(

,

).

.

,

:

,

-

,

(. -)

-

,

.

,

,

.

,

,

.

.

.

,

(,)

)

.

,

.

.

,

()

.

-

,

.

,

-

-

[15].

,

,

.

:

.

2

:

(-)

- (- -) .

(),

.

().

,

,

,

,

,

,

,

.

,

,

,

.

(- -)

. [4, 15]

2

(CLAS -

),

,

[16]

8

.

3

-

(

-

)

-

(

-

-

),

.

.

.

,

,

,

,

,

,

,

,

,

.

,

,

.

(

),

,

[17,18].

(

)

-

-

,

,

.

,

,

,

,

,

,

.

-

.

,

.

.

,

(

),

,

.

(, ,),
) [15,19].

(

.

,

.

/

,

,

.(. 2) [5,10,20].

. 2:

.

	1. (). 2. -) (3. . 4. 5. 6.	1. ; « »; . 2. , . 3. , ; . 4. ; 5. , , - 6. , ,

	<p>7.</p> <p>8.</p> <p>9.</p> <p>10. -</p> <p>11.</p>	<p>， ()，</p> <p>， ，</p> <p>·</p> <p>7. ， ，</p> <p>I.</p> <p>8.</p> <p>， ， ·</p> <p>·</p> <p>9. ， ， ，</p> <p>·</p> <p>10. +</p> <p>， ·</p> <p>11. ()，</p> <p>·</p>
	<p>1.</p> <p>2.</p> <p>3. - -</p> <p>4.</p> <p>5.</p> <p>6.</p>	<p>1.</p> <p>， ·</p> <p>·</p> <p>·</p> <p>2. ·</p> <p>·</p> <p>·</p> <p>3. ，</p> <p>· 20-30 ，</p> <p>·</p> <p>4. (</p> <p>），</p> <p>·</p> <p>5. ，</p> <p>·</p> <p>， ·</p> <p>6. ，</p>

	7.	7.
	8.	8.
	9.	9.
	10.	10.

() ,

,

,

).

,

.

,

:

() ,

()

()

-) .

« » , , () , () , . - , [21]. , [8,21].

1981 [21, 22].

, (5 14, -1, -332, 6 4- , VII XVII ,

-1),

[21,23]

(,). ,

· , , -

· ,

,

·

,

(24) .

,

, , ·

(30 .

).

(0,9% NaCl)

24 .

Michel.

[24].

,

,

·

J.-D. Fine .

[8]. ,

,

(

)
.
[25].
,
(97% 71%)
(100% 81%) [26].
,
,
() , -
.
(-)

,
,
- (,
-5 -14 VII
) ,
,
.
-
[21].

(,
) ,
.
- ,
,
.

[21,27].

- .

· ,

,

·

,

,

,

·

,

,

,

,

·

()

1980 . [28].

,

(16-).

,

·

,

,

[29].

/

(11

).

[30,31].

()

[32].

()

in vitro,

12-

[33].

[34].

11

[35].

1990 . [36]. C

[37-39].

() .

95% [28].

2005 A. Hellani . [40]

P. Renwick . [41].

,

.



,

.

,

[21].

,

,

,

.

:

,

,

[21].

()

.

.

,

.

,

(),

().

(, 1

1

).

(<200),

[42].

,

.

.

21), (18
) (X-
) (X-)
99.9%,
0,1% [21].

[43].

, , , , ,
, , [44].

.

1 . (D) [45,46,47]

:

1. ()
)

.

2.

.

3.

.

4.

.

5.

.

6.

:

-

,

-

-

-

,

-

,

-

(),

,

.

- ,
()
- .
-
.
- - ,
« »

(kangaroo care)

-
.
(D):
1. .

. , **Dermasilk**
()
,

2. ,
(
,).
-
(, **S.Ag,** **Ag,**).
(

)
,
,
,
.

3.

/

4.

5.

(« »)

Appeel –

Niltac

().

« »,

(1:1)

« .

6.

–

0,1%

7.

(1:1).

8.

(),

(D):

1.

2.

3.

feeder)

4.

(Haberman

1-

2

1

3-6

[44,48].

(D) [44].

1%,

0,02%,

5%,

(,)

« »

— , ,

(), (D) [44,49].

, , , , , .

, ,

— , ,

, ,

.

.

(, - ,

), (,)

(, ,).

(D)

[44].

S.Ag,

Ag,

:),

(

, (

,),

(

5%,

) (D) [44,50].

(

).

/

(

3

).

(D) [44].

()

(

(

(

)—

(

(). (D)

2-3 7 .

1-2

(D) [44,49].

(D)

1-2 [44].

(, 1%)

3%,

()

(, , ,)

).

— , ,

.

[44].

(

, , , ,) .

, ,

(D)

[44].

2012 .

[51]:

• , ;

• ;

•

. ,

, , ();

• (,);

•

;

•

()

,

,

,

.

,

,

.

.

,

(D) [48].

,

,

—

,

,

,

,

.

,

(

).

(

,

).

,

.

(

,

).

(D)

(

).

(D)

24

,

.

,

.

.

(D) [45]

,

.

, , , -

(),

. (D)

.

()

()

,

(,

)

(),

(). (D)

[47,51].

-

,

, ,

, ,

, ,

[44,47].

-

-

,

,

(D) [52].

III (III)

).

(, , D, E)

(,)

().

40 / -

(D) [47, 54-56].

(D)

[57].

()

(

).

(D) [58].

()

[59].

(1 3-6),

[58].

(D) [47].

()

()

-

,

(D) [47].

(D) [47].

,

(20-30),

,

:

-

,

,

,

,

6

.

-

.

-

,

.

-

.

,

,

.

,

,

-

7. Kindler T. Congenital poikiloderma with traumatic bulla formation and progressive cutaneous atrophy. *Br J Dermatol* 1954; 66: 104-11.
8. Fine J.D., Eady R.A., Bauer E.A. et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58 (6): 931–950.
9. Fine J.D., Bruckner-Tuderman L., Eady R.A. et al. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol* 2014; 70 (6): 1103—1126.
10. Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa: past, present and future. *Ann NY Acad Sci* 2010; 1194: 213—222
11. Sawamura ., Nakano ., Matsuzaki V.. Overview of epidermolysis bullosa. *J Dermatol* 2010; 37 (3): 214—219
12. Cooper T.W., Bauer E.A.. Epidermolysis bullosa: a review. *Pediatr Dermatol* 1984; 1: 181-188.
13.
- 2011; 1: 59-65
14.
— I
III
« » . , 21-23
2012 .
15. Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis* 2010; 28 (5): 12
16.

- . 2011; 5:
34-41

48. Denyer J. Reducing pain during the removal of adhesive and adherent products. *Br J Nurs*. 2011; 20 (15): S28, S30—5.
49. Grocott P1, Blackwell R., Weir H., Pillay E. Living in dressings and bandages: findings from workshops with people with Epidermolysis bullosa. *Int Wound J*. 2013; 10 (3): 274—284.
50. Mellerio J.E. Infection and colonization in epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin*. 2010; 28 (2): 267—269.
51. Pope E., Lara-Corrales I., Mellerio J. et al. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol* 2012; 67 (5): 904—917.
52. Haynes L. Nutrition for children with epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin* 2010 Apr; 28 (2): 289—301.
53. Marini I., Vecchiet F. Sucralfate: a help during oral management in patients with epidermolysis bullosa. *J Periodontol* 2001; 72 (5): 691—695.
54. Antunes I, Resende C, Granjo E, Mesquita-Guimares J. Recombinant human erythropoietin alpha in the correction of anaemia in epidermolysis bullosa. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1999; 12: 181—2.
55. Fridge JL, Vichinsky EP. Correction of anemia of epidermolysis bullosa with intravenous iron and erythropoietin. *J Pediatr* 1998; 32: 871—3.
56. Kuo DJ, Bruckner AL, Jeng MR. Darbepoetin alfa and ferric gluconate ameliorate the anemia associated with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol* 2006; 23: 580—5.
57. Dag C., Bezgin T., Ozalp N. Dental management of patients with epidermolysis bullosa. *Oral Health Dent Manag* 2014; 13 (3): 623—627.
58. Kramer S.M., Serrano M.C., Zillman G. et al. Oral health care for patients with epidermolysis bullosa — best clinical practice guidelines. *Int J Paediatr Dent*. 2012; 22 (Suppl. 1): 1—35.
59. Penarrocha-Oltra D., Aloy-Prosper A., Ata-Ali J. et al. Implants placed simultaneously with particulated bone graft in patients diagnosed with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J Oral Maxillofac Surg* 2012; 70 (1): e51—57.

CLAS – congenital localized absence of skin

NEBR – National Epidermolysis Bullosa Registry

- :
- ,
- ,
- ,
- ,
- - - -
-
- ,
-
-
- ,
- ,
- ,
-