

ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
28 декабря 2020 г. № 119

Об утверждении клинического протокола

На основании абзаца седьмого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХІІ «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 и подпункта 9.1 пункта 9 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь **ПОСТАНОВЛЯЕТ:**

1. Утвердить клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое и детское население) с врожденным буллезным эпидермолизом» (прилагается).

2. Признать утратившим силу структурный элемент «Эпидермолиз буллезный простой (врожденный) (Q81.0)» приложения 3 к приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 25 февраля 2008 г. № 142 «Об утверждении некоторых клинических протоколов диагностики и лечения».

3. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр

Д.Л.Пиневич

УТВЕРЖДЕНО

Постановление
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
28.12.2020 № 119

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

«Диагностика и лечение пациентов (взрослое и детское население) с врожденным буллезным эпидермолизом»

ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к оказанию медицинской помощи пациентам с врожденным буллезным эпидермолизом (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – Q81 (Q81.0–Q81.9)).

2. Требования настоящего клинического протокола являются обязательными для юридических лиц и индивидуальных предпринимателей, осуществляющих медицинскую деятельность в порядке, установленном законодательством.

3. Для целей настоящего клинического протокола используются основные термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХІІ «О здравоохранении».

4. Настоящий клинический протокол определяет минимальный объем медицинской помощи пациентам с врожденным буллезным эпидермолизом при оказании медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях врачами-дерматовенерологами, врачами общей практики, врачами-педиатрами, врачами-терапевтами, врачами-хирургами.

5. Направление пациентов с буллезным эпидермолизом для оказания им медицинской помощи в стационарных условиях осуществляется в соответствии с пунктами 6–13 Инструкции о порядке направления пациентов для получения

медицинской помощи в организации здравоохранения, утвержденной постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 2 ноября 2005 г. № 44.

6. Системное и местное лечение назначают в соответствии с настоящим клиническим протоколом с учетом индивидуальных особенностей пациента (возраст, степень тяжести заболевания, распространенность поражений кожи и слизистых оболочек, наличие осложнений и сопутствующей патологии), клинико-фармакологической характеристики лекарственного средства и характеристик перевязочного средства (тканое, нетканое, пористое, пропитанное лекарственными препаратами, стерильное, нестерильное). При этом необходимо учитывать наличие индивидуальных противопоказаний, аллергологический и фармакологический анамнез.

7. Доза, путь введения и кратность применения лекарственных и перевязочных средств определяются инструкцией по медицинскому применению лекарственного и перевязочного средства, частота смены повязок – состоянием раневой поверхности и инструкцией по медицинскому применению перевязочных средств.

8. Диспансерное наблюдение за состоянием пациентов старше 18 лет с буллезным эпидермолизом после оказания медицинской помощи в амбулаторных или стационарных условиях осуществляют в соответствии с пунктом 146 приложения 4 к Инструкции о порядке проведения диспансеризации, утвержденной постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 12 августа 2016 г. № 96.

ГЛАВА 2 ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

9. Обязательные диагностические исследования:

9.1. обязательные диагностические исследования в амбулаторных условиях:

общий (клинический) анализ крови развернутый, однократно;

анализ мочи общий, однократно;

анализ крови биохимический общетерапевтический, однократно;

исследование уровня изоферментов щелочной фосфатазы в крови, однократно;

забор и исследование мазка-отпечатка с поверхности эрозии (на акантолитические клетки), однократно;

забор и исследование пузырьной жидкости на эозинофилы, однократно;

определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) методом иммуноферментного анализа (далее – ИФА) в сыворотке крови при установлении диагноза, однократно;

гистологическое исследование препарата кожи, однократно;

иммуногистохимическое исследование биопсийного и операционного материалов любой ткани (тканей) и (или) органа (органов) человека, однократно, при установлении диагноза;

консультация врача-генетика, однократно, при установлении диагноза;

9.2. обязательные диагностические исследования в стационарных условиях:

общий (клинический) анализ крови развернутый, однократно;

анализ мочи общий, однократно;

анализ крови биохимический общетерапевтический, однократно;

исследование уровня изоферментов щелочной фосфатазы в крови, однократно;

забор и исследование мазка-отпечатка с поверхности эрозии (на акантолитические клетки), однократно;

забор и исследование пузырьной жидкости на эозинофилы, однократно;

определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) методом ИФА в сыворотке крови при установлении диагноза, однократно;

гистологическое исследование препарата кожи, однократно;

иммуногистохимическое исследование биопсийного и операционного материалов любой ткани (тканей) и (или) органа (органов) человека, однократно, при установлении диагноза;

консультация врача-генетика, однократно, при установлении диагноза.

10. Дополнительные диагностические исследования (по показаниям – при присоединении вторичной инфекции и (или) неэффективности лечения):
общий (клинический) анализ крови развернутый;
анализ мочи общий;
анализ крови биохимический общетерапевтический;
исследование уровня изоферментов щелочной фосфатазы в крови;
исследование железосвязывающей способности сыворотки;
исследование насыщения трансферрина железом;
исследование уровня ферритина в крови;
бактериологическое исследование содержимого пустул с определением чувствительности к антибактериальным препаратам;
консультация врача-педиатра, врача-гастроэнтеролога, врача-хирурга, врача-эндокринолога при наличии сопутствующей патологии.

ГЛАВА 3

ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМ БУЛЛЕЗНЫМ ЭПИДЕРМОЛИЗОМ

11. Местное лечение:

11.1. антисептические средства:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, или бензилдиметил-миристоиламинопропил-аммония хлорид, раствор 0,1 мг/мл, применяют для обработки эрозий и пузырей в виде протираний или орошений;

при наличии инфицирования допускается наложение на раны и эрозии салфеток, пропитанных антисептическим раствором, на 10 минут с последующим удалением гнойного отделяемого ран. Обработка проводится 1–2 раза в сутки для ран, не закрытых повязками, при наличии повязок – при каждой их смене, но не реже 1 раза в 1–2 суток. Эрозии и пузыри следует обрабатывать антисептиками до их полной эпителизации в течение 10–14 суток;

11.2. средства – стимуляторы регенерации тканей для эпителизации эрозий и язв наносят на раны, обработанные антисептиком: крем декспантенол в сочетании с мазью оксида цинка 1:1 1–2 раза в сутки тонким слоем до эпителизации в течение 10–14 дней.

При наличии длительно не заживающих ран, склонности к вторичному инфицированию следует использовать комбинированный крем декспантенол + хлоргексидин (для наружного применения) (50 мг + 5 мг)/г в сочетании с мазью оксида цинка для наружного применения 100 мг/г 1:1 1–2 раза в сутки тонким слоем до эпителизации в течение 10–14 дней.

На длительно не заживающие раны без экссудации наносят метилурацил мазь для наружного применения 100 мг/г 2 раза в сутки тонким слоем до их полной эпителизации в течение 10–14 дней;

11.3. свежие пузыри и эрозии закрывают контактными накладками на рану с покрытием из мягкого силикона или повязками медицинскими (исполнение – D4) мазевыми стерильными. Повязкирезают на части в соответствии с размерами раневой поверхности, добавив 1,5–2 см. При выраженной болезненности допускается нанесение средств с декспантенолом и цинком сверху контактной накладки с покрытием из мягкого силикона и повязки медицинской (исполнение – D4) мазевой стерильной. Смену повязок осуществляют 1 раз в 1–2 суток. Использование повязок продолжают до эпителизации эрозий в течение 10–14 дней;

11.4. при выраженной экссудации повязки медицинские (исполнение – D4) мазевые стерильные или контактные накладки на рану с покрытием из мягкого силикона* сверху следует закрыть повязкой медицинской (исполнение – D2) антимикробной стерильной губчатой с покрытием из мягкого силикона*. При необильной экссудации следует использовать абсорбирующую повязку с покрытием из мягкого силикона*.

При отсутствии выраженной болезненности и склонности эрозии к увеличению по периферии допускается наложение адсорбирующей повязки с покрытием из мягкого силикона или губчатой повязкой с покрытием из мягкого силикона непосредственно на раневую поверхность. Повязки, пропитанные экссудатом, меняют не реже 1 раза в сутки в течение 10–14 дней до прекращения экссудации и (или) эпителизации эрозий.

При необильной экссудации, на раны в стадии эпителизации, а также на раны, находящиеся в местах крупных складок, после обработки антисептиками и нанесения наружных средств накладывают повязку с покрытием из мягкого силикона*, отводящую экссудат, или абсорбирующую повязку с покрытием из мягкого силикона*.

Смену повязок осуществляют 1 раз в 1–2 суток в течение 10–14 дней до прекращения экссудации и (или) эпителизации эрозий. Для фиксации повязок используют бинт медицинский тканый эластичный фиксирующий или бинт эластичный трубчато-сетчатый со сменой 1 раз в 1–2 суток;

* По решению Республиканского врачебного консилиума.

11.5. при поражении слизистой оболочки полости рта ватной палочкой накладывается лидокаин/хлоргексидин, гель анестезирующий на область десен, 2 раза в сутки на эрозии до их полной эпителизации в течение 7–10 дней;

или наносится ватной палочкой депротеинизированный диализат из крови телят, дентальная адгезивная паста, 3–5 раз в сутки полоской 0,5 см пасты на очаг поражения, нанесенную пасту смачивают водой, повторять до эпителизации эрозий в течение 7–10 дней;

11.6. при поражении слизистой оболочки глаз применяют декспантенол, гель глазной 50 мг/г, по 1 капле 3–5 раз в сутки в течение 7–10 дней;

11.7. при вторичном инфицировании пузырей и эрозий на раны после предварительной обработки антисептиками и удалении гнойного отделяемого наносят средства с антибиотиками, антисептиками, препаратами серебра до купирования процесса:

гентамицин, мазь для наружного применения 1 мг/г – 2–3 раза в сутки тонким слоем на инфицированные очаги поражения до разрешения патологического процесса, но не более 14 дней;

или сульфадиазин серебра, мазь для наружного применения 10 мг/г – 1–2 раза в сутки тонким слоем на инфицированные очаги поражения до купирования процесса, 7–10 дней;

или повидон-йод, мазь для наружного применения 100 мг/г – 1–2 раза в сутки тонким слоем на инфицированные очаги поражения до разрешения патологического процесса, 7–14 дней;

или повидон-йод, мазь для наружного применения 100 мг/г – 1–2 раза в сутки тонким слоем на инфицированные очаги поражения до разрешения патологического процесса, 7–14 дней;

или хлорамфеникол/метилурацил, мазь для наружного применения (7,5 мг + 40 мг)/г – 1 раз в сутки на инфицированные очаги поражения накладывают салфетки, пропитанные мазью, под повязки до разрешения патологического процесса, смена повязок – 1 раз в сутки, до разрешения патологического процесса, 7 дней.

12. Системную антибактериальную терапию следует начинать использовать в случае неэффективности местного лечения при вторичном инфицировании пузырей и эрозий, генерализации микробной инфекции, повышении температуры тела, не связанном с другими инфекционными заболеваниями:

амоксциллин/клавулановая кислота, порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 125/31,25 мг/5 мл или 250/62,5 мг/5 мл; таблетки 250/125 мг или 500/125 мг – взрослым и детям массой тела более 40 кг внутрь по 1 таблетке 3 раза в сутки 7–10 дней в зависимости от тяжести процесса; детям массой тела до 40 кг – доза 20 мг/5 мг/кг – 60 мг/15 мг/кг внутрь в сутки, разделив на три приема, 7–10 дней;

или доксициклин, капсулы 100 мг – внутрь взрослым по 1 капсуле 2 раза в сутки 7 дней;

или азитромицин, таблетки 250, 500 мг – внутрь взрослым и детям старше 12 лет по 500 мг 1 раз в сутки 3 дня, детям до 12 лет в виде суспензии из расчета 10 мг/кг массы тела внутрь 1 раз в сутки 3 дня;

или клиндамицин, капсулы 150 мг – внутрь взрослым и детям старше 15 лет по 1 капсуле 4 раза в сутки 5 дней; детям от месяца до 3 лет: сироп 8–25 мг/кг массы тела внутрь, разделив на 3–4 приема 5 дней; детям от 3 лет: сироп 15–25 мг/кг массы тела в сутки внутрь, разделив на 3–4 приема, 5 дней;

или моксифлоксацин, раствор для инфузий 1,6 мг/мл, взрослым внутривенно 400 мг в течение 60 минут 1 раз в сутки, 10–14 суток (в стационарных условиях).