

**Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение
Высшего образования
«ИРКУТСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ»
(ФГБОУ ВО ИГМУ Министерства здравоохранения Российской
Федерации)
Кафедра госпитальной терапии.**

СИНДРОМ ЛАЙЕЛЛА

**ВЫПОЛНИЛА СТУДЕНТКА ВЕРХОЗИНА А.А.
505 ГРУППЫ ЛЕЧЕБНОГО ФАКУЛЬТЕТА**

Синдром Лайелла (токсический эпидермальный некролиз) – острая, тяжелая, токсико – аллергическая реакция кожи на медикаментозный агент, которая проявляется массивной отслойкой эпидермиса, обусловленной апоптозом кератиноцитов, протекающая с вовлечением слизистых оболочек, с потенциально возможным летальным исходом

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

*Заболеваемость составляет от 0,4 до 6 случаев на 100 000 населения

*Чаще встречается у женщин (женщины: мужчины = 1,5: 1).

*Прямой зависимости риска заболевания от возраста не выявлено. Группой риска считаются пациенты, ранее перенесшие синдром Лайелла, особенно в детском возрасте.



Увеличение роста количества
аллергозов и аутоимунных
заболеваний.

«Лечебные коктейли»

Появление новых лекарственных
препаратов и их активное
использование.

Сопутствующие заболевания, (в
т. ч. печени и почек)



Увеличение количества аллергических реакций на лекарственные препараты

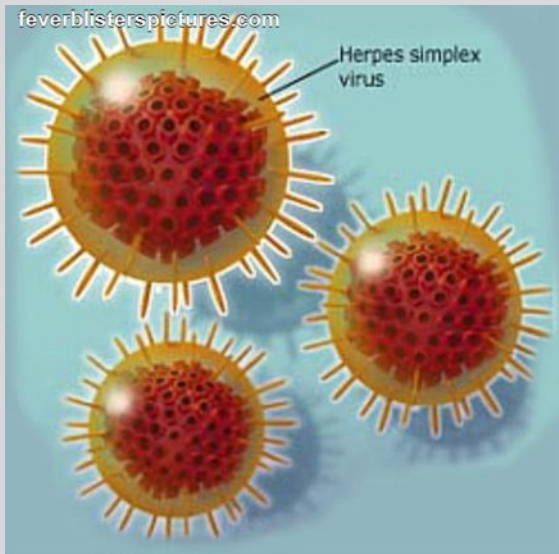
ЭТИОЛОГИЯ

1



2





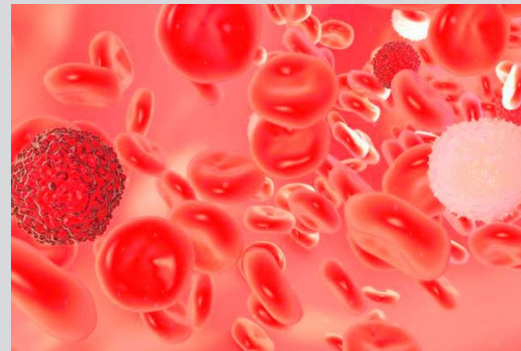
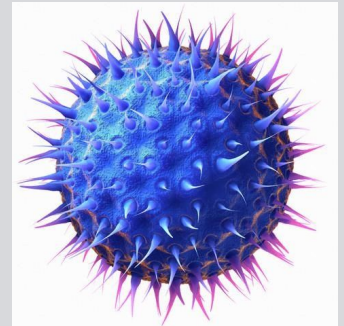
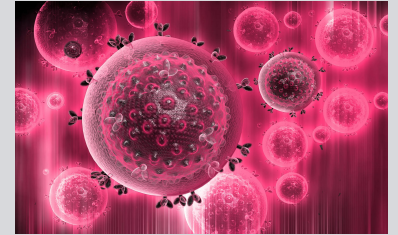
3

4

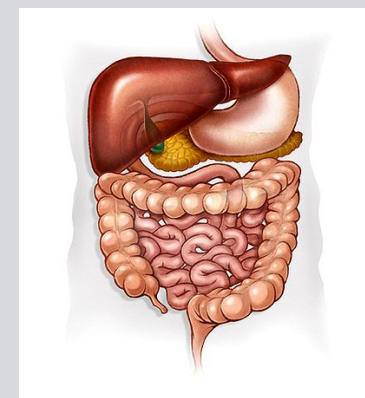
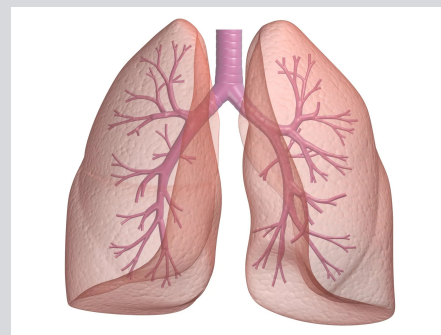
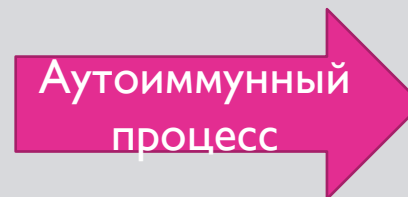
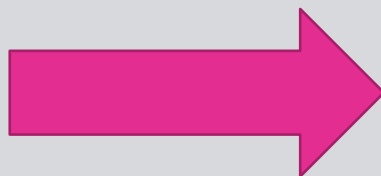
ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ СИНДРОМА ЛАЙЕЛЛА

Факторы риска:

1. Предшествующие аллергические реакции на данный препарат.
2. Вирусная инфекция: вирус простого герпеса, ВИЧ, вирус Эпштейн-Барр, цитомегаловирус.
3. Злокачественные новообразования и лейкозы.
4. Лучевая терапия.
5. Иммунизация.
6. Иммунодефицитные состояния.



ПАТОГЕНЕЗ



ПЕРИОДЫ ТЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ

1.Продромальный

2.Эрруптивный

3.Критический

3.1 Эритематозная стадия

3.2 Булезная стадия

3.3 Десвамационная стадия

4. Выздоровления

ПРОДРОМАЛЬНЫЙ ПЕРИОД



ЭРУПТИВНЫЙ ПЕРИОД



КРИТИЧЕСКИЙ ПЕРИОД



Синдром Лайелла. Генерализованная сыпь: отдельные элементы, напоминающие мишень, постепенно сливаются, появляются везикулы. Над ключицами видны пузыри. Остальные симптомы: эрозии слизистых рта, носа и влагалища, конъюнктивит, отслойка ногтей и выпадение волос



Синдром Лайелла. Генерализованная пятнистая сыпь сопровождается образованием пузырей, некрозом и отслойкой эпидермиса. При малейшем надавливании эпидермис слущивается пластами (симптом Никольского). Оголенная дерма быстро изъязвляется. Причиной заболевания послужил триметоприм/сульфаметоксазол.

ПЕРИОД ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ



**Острое начало,
стремительное
нарастание симптомов**

Лихорадка

**Симптомы
интоксикации**

Клинические проявления

**Поражение кожи и
слизистых оболочек**
-симптом «смоченного
белья»
-симптом «перчаток и
носков»
-Эрозии слизистых
оболочек

**Присоединение
Вторичной
инфекции**

Дегидратация
Жажда
Сгущение крови
Почечная
недостаточность

ФОРМЫ ТЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ЛАЙЕЛЛА

Форма течения	Основные характеристики
Молниеносная форма	10 % всех случаев заболевания. Развивается в течении нескольких часов, характерно поражение до 90% поверхности тела. Летальный исход 95 % в течение 2-3 суток
Острая форма	50-60% всех случаев заболевания. Площадь пораженного эпителия может достигать 70%. Заболевание длится до 7-20 суток. Летальность 60%.
Благоприятная течение (сглаженная форма)	Частота до 30% случаев. Поражение кожных покровов и слизистых оболочек не превышает 50% поверхности тела. В течение 3-6 недель состояние, как правило улучшается, до полного выздоровления.

ПРИЧИНЫ ЛЕТАЛЬНОСТИ ПРИ СИНДРОМЕ ЛАЙЕЛЛА

1. Резкая интоксикация
2. Значительные нарушения водно-электролитного и кислотно-основного баланса
3. Развитие тромбгеморрагического синдрома
4. Нарушение гемодинамики и микроциркуляции
5. Резко выраженная гипопротеинемия
6. Частое присоединение инфекции вплоть до сепсиса, на фоне лейкопении, потери барьерной функции кожи
7. Почечная, печеночная, легочная, сердечная недостаточность.

КРИТЕРИИ УСТАНОВЛЕНИЯ ДИАГНОЗА ТОКСИЧЕСКОГО ЭПИДЕРМАЛЬНОГО НЕКРОЛИЗА

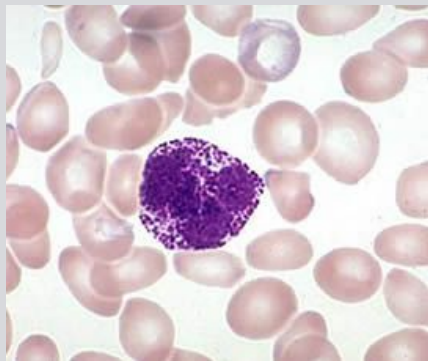
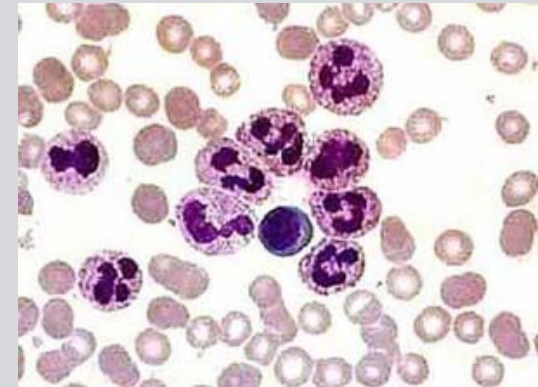
- Внезапное начало
- Тяжелое общее состояние
- Быстро распространяющаяся и сливающаяся эритема, на фоне которой появляются геморрагии
- Болезненность в зоне геморрагий и неизменной кожи
- Отслойка эпидермиса с формированием гигантских пузырей и эрозий (симптом «обожженной кожи»)

ДИАГНОСТИКА

1. Анализ жалоб больного – жалобы пациента на кожные высыпания по типу пузырей, болезненность кожи, повышение температуры тела, выраженную слабость.
2. Данные анамнеза жизни.
3. Результаты объективного осмотра.
4. Общий анализ крови (Повышение СОЭ, нейтрофилез со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, эозинофилия (редко), лимфопения, анемия).
5. Биохимический анализ крови – уменьшение количества белка, повышенный уровень билирубина (одной из составляющих частей желчи) указывает на нарушение функции печени, повышенный уровень мочевины (конечного продукта белкового обмена) говорит о нарушении функции почек, электролитные сдвиги.
6. Общий анализ мочи – уровень белка в моче увеличивается, что также говорит о нарушении функционирования почек; гематурия свидетельствует уже о сильном повреждении почек.
7. Гистологическое исследование биоптата кожи.
8. Бактериологический посев содержимого пузырей.

СПЕЦИФИЧЕСКИЕ АЛЛЕРГОЛОГИЧЕСКИЕ ТЕСТЫ

- *Тест дегрануляции базофилов по Шелли
- *Реакция агломерации лейкоцитов по Флеку
- *Реакция бластной трансформации лимфоцитов
- *Гемолитические тесты
- *Пункционная биопсия с использованием замороженных срезов кожи.

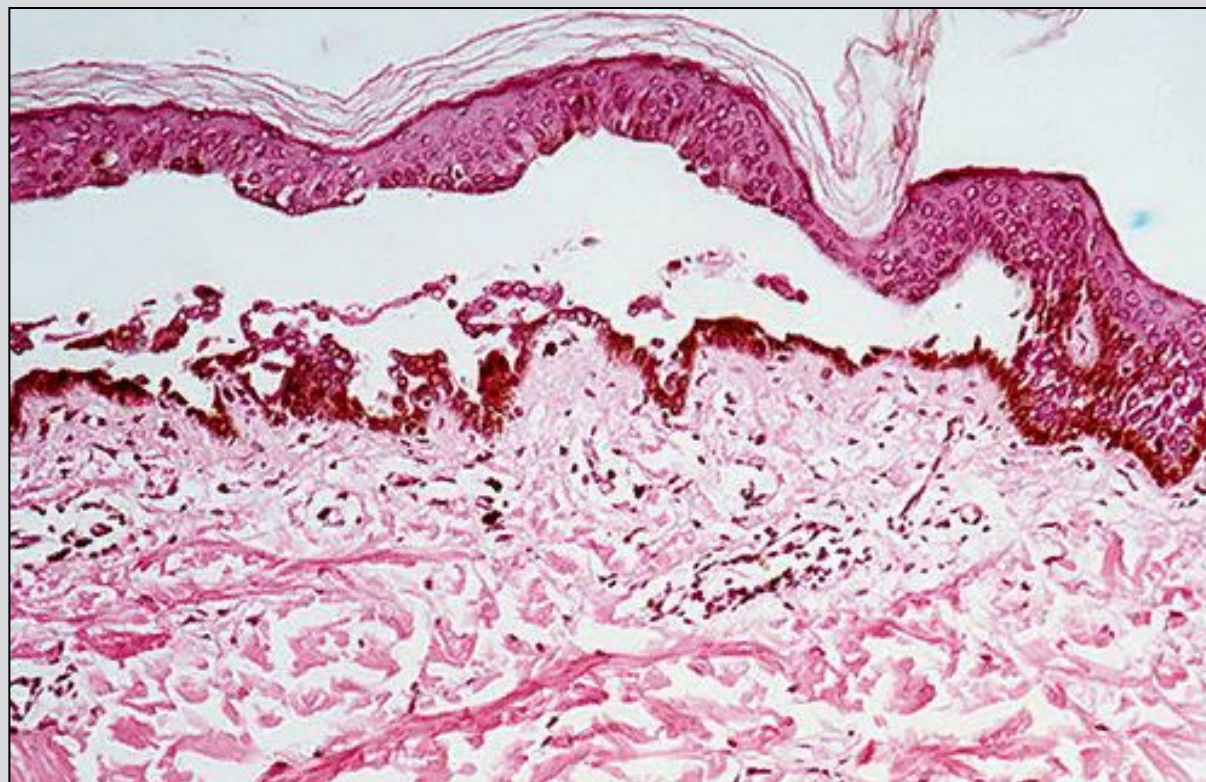


ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Заболевание	Отличительные признаки
Синдром Стивенса— Джонсона	<ul style="list-style-type: none">-Возможно образование пузырей, но в меньшей степени (< 10% площади кожи), чем при токсическом эпидермальном некролизе (>30% площади кожи)-Симптом Никольского отрицательный
2. Синдром ошпаренной кожи	<ul style="list-style-type: none">-Обычно начинается с насморка и образования корок вокруг естественных отверстий- Пузыри вскрываются с отслойкой поверхностных слоев эпидермиса-Менее тяжелое заболевание; общие симптомы выражены слабее-Конъюнктивы и слизистая оболочка рта не поражены

Заболевание	Отличительные признаки
3. Болезнь Кавасаки	<ul style="list-style-type: none">-Кореподобная сыпь; везикулы, буллы и корки не образуются-Гиперемия конъюнктив без развития гнойного конъюнктивита и эрозий-Возможны эритематозные высыпания и трещины на губах без изъязвления - слизистой оболочки рта
4. Токсический шок	<ul style="list-style-type: none">-Диффузная эритема без образования пузырей и эрозий-Симптом Никольского отрицательный
5. Острый генерализованный экзантематозный пустулез	<ul style="list-style-type: none">-Обширная эритема с многочисленными мелкими пустулами-Пузыри и эрозии отсутствуют

ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ КАРТИНА СИНДРОМА ЛАЙЕЛЛА



ЛЕЧЕНИЕ

ЦЕЛИ ТЕРАПИИ

- Регресс клинических проявлений
- Восстановление функций жизненно важных органов и систем

ПОКАЗАНИЯ К ГОСПИТАЛИЗАЦИИ

- Во всех случаях необходима срочная госпитализация в реанимационное или ожоговое отделение или блок интенсивной терапии.

НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

РЕЖИМ

Стерильная палата, индивидуальный уход

ДИЕТА

Адаптированное или парентеральное питание

ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНАЯ ДЕТОКСИКАЦИЯ

- гемосорбция,
- высокообъемный плазмаферез,
- плазмафильтрация



МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

НАРУЖНОЕ

- Обработка слизистых оболочек глаз, ротовой полости, гениталий 3-4 раза в сутки; кожи – 2 раза в сутки:
- Дезинфицирующие растворы: 2 % раствор борной кислоты, 1% раствор танина, раствор фурацилина 1:5000, светло-розовый раствор перманганата калия (1:10 000)
- Комбинированные кортикостероидные препараты в виде аэрЭпителизирующие средства:

Состав	Торговое название	Форма выпуска
Гидрокортизона ацетат 1,3 мг + Окситетрациклина гидрохлорид 4 мг	Оксикорт	Аэрозоль - 75,0
Триамцинолона ацетонид 250 мкг + Тетрациклина гидрохлорид 10мг	Полькортолон ТС	Аэрозоль - 40,0

- депроитенизированный гемодериват из телячьей крови (актовегин): гель – на кожу,
- адгезивная паста - на слизистые оболочки полости рта 2-3 раза в сутки изолей -

ОБЩЕЕ ЛЕЧЕНИЕ.

Системная кортикостероидная терапия: метилпреднизолон (метипред) 500-1000 мг/кг в сутки в/в через инфузомат в течение 3 дней с постепенным снижением при стабилизации состояния. Во время применения кортикостероидных препаратов необходимо проведение корригирующей терапии.

Интенсивная трансфузионная терапия до 2 л в сутки под контролем суточного диуреза:

- растворы электролитов (раствор Рингера)
- плазмозамещающие растворы (свежезамороженная плазма, альбумин)
- антибиотикотерапия: антибиотики широкого спектра действия с учетом аллергологического анамнеза и результатов посева. Не использовать антибиотики пенициллинового ряда!
- цефтриаксон (роцефин) 1000 мг в/в 1-2 раза в сутки
- цефотаксим (клафоран) 1000 мг в/в 2 раза в сутки
- цефпиром (фортум) 1000 мг в/в 2 раза в сутки
- Симптоматическая терапия - по показаниям

ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Как правило, заболевание прогрессирует в течение 1—3 сут. Далее течение во многом сходно с течением ожоговой болезни. Прогноз зависит от распространенности некроза. Чем больше площадь поражения (отслойки эпидермиса), тем выше потери жидкости через кожу и тем сильнее электролитные нарушения.

Летальность при синдроме Лайелла достигает 30% (в основном умирают пожилые)

ПРОГНОЗ

С 2011 года на Западе распространена SCORTEN шкала оценки тяжести синдрома Лайелла. В ней учитываются следующие прогностические факторы:

Прогностические факторы

Возраст пациента > 40 лет;

ЧСС > 120 уд. в мин

Наличие сопутствующего злокачественного онкологического заболевания

Площадь пораженной поверхности тела $> 10\%$;

Уровень мочевины крови > 10 ммоль/л;

Уровень бикарбонатов плазмы < 20 ммоль/л;

Глюкоза крови > 14 ммоль/л.

Наличие каждого фактора увеличивает риск летального исхода. Так, примерный риск смерти составляет: при наличии 1 фактора — до 3,2%; 2-х факторов — 12,1%; 3-х факторов — 35,3%; 4-х факторов — 58,3%; 5 и более факторов — 90%

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Синдром Лайелла, Чечерина Е.Н., Акшанцева М.В., ГОУ ВПО Кировская ГМА, Росздрава, г Киров.
2. Клинические рекомендации (протоколы) по оказанию скорой медицинской помощи при токсическом эпидермальном некролизе (синдром лайелла), Е.В. Соколовский, Д. В. Шустов, 2014
3. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению лекарственной аллергии, Москва, 2014
4. Федеральные клинические рекомендации по ведению больных синдромом стивенса-джонсона /токсическим эпидермальным некролизом, Москва – 2015.
5. Дерматология , атлас-справочник, Т. Фицпатрик, Р. Джонсон, К. Вулф, М. Полано, Д. Сюрмонд, Москва, 2010.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!!!

