

# **Синдром Лайелла**

---

**Токсический  
эпидермальный некролиз  
(Синдром Лайелла)-острая,  
тяжелая, часто угрожающая жизни  
кожная реакция, для которой  
характерны обширный некролиз и  
отторжение эпидермиса и  
слизистых оболочек.**

---



# **ЭТИОЛОГИЯ:**

**1. Лекарства (сульфаниламиды, противосудорожные, НПВП, аллопуринол, антибактериальные)**

**2. Немедикаментозные (вирусы, бактерии, грибы, вакцинация)**

**3. Идеопатические случаи заболевания, причина возникновения которых остается невыясненной.**

**4. Комбинированными причинами: инфекционными и лекарственными, развивается на фоне терапии инфекционного заболевания.**

---

# Патогенез:

В основе синдрома Лайелла лежит **феномен Шварцмана-Санарелли** — иммунологическая реакция, приводящая к нарушению регуляции распада белковых веществ и накоплению продуктов этого распада в организме.

---



**Цытотоксическое действие—  
лимфоциты (на клетки  
эпидермиса)—инфелтрация  
активных лимфоцитов и  
макрофагов—  
выделяют вещество которое и  
формирует клинику синдрома  
Лайелла**

---

## **Патогистологично:**

**У больного синдромом Лайелла обнаруживает полную гибель клеток поверхностного слоя эпидермиса. В более глубоких слоях наблюдается образование крупных пузырей, отечность и скопления иммунных клеток с наибольшей концентрацией в области кожных сосудов.**

---



## **Клиника:**

**Лихорадка 38-40 С, головная боль, миалгии, артлагии, тошнота, рвота.**

**Появляются высыпания пятнистого и/или петехиального характера, уртикарии, пузыри.**

**Высыпания иногда напоминают многоформную экссудативную эритему.**

**Резко выражен эпидермолиз. Происходит отслойка эпидермиса на значительном протяжении и кожа представляется сплошной раневой поверхностью (клиника ожоговой болезни II степени).**

**Первые высыпания часто появляются на слизистой оболочке ротовой полости. Процесс может распространяться на слизистую пищевода, желудочно-кишечного тракта, дыхательных путей.**

---















**На смену выраженной болезненности кожи и слизистых, повышенной чувствительности, жжению и парестезиям приходит резкое ухудшение общего состояния:**

- сильные головные боли;**
  - обезвоживание организма;**
  - явления интоксикации;**
  - пациенты отказываются от еды из-за болей при глотании;**
  - из-за усиленного катаболизма у больных развивается кахексия;**
  - появляются изъязвления слизистой оболочки трахеи, бронхов и желудочно-кишечного тракта;**
  - часто заболевание усугубляется почечной недостаточностью, бактериальными инфекциями и сепсисом;**
  - нередко пациенты с синдромом Лайелла заболевают диффузной интерстициальной пневмонией.**
-



# **Дифференциальная диагностика:**

- 1. Синдром стафилококковой обожженной кожи**
  - 2. Синдром Стивена-Джонсона**
  - 3. Синдром токсического шока**
  - 4. Болезнь Kawasaki**
  - 5. Генерализованная буллезная стойкая лекарственная эритродермия**
  - 6. Генерализованного острого пустулезного псориаза Цумбуша**
-



Показатель	Многоформная эритема	Синдром Стивенса–Джонсона	Синдром Лайелла
Начало заболевания	Проявление общего инфекционного заболевания по типу ОРВИ	Как правило, продромальный гриппоподобный период	Поражение дыхательных путей может отсутствовать
Время появления поражений	Обычно через 1–2 нед после начала лихорадочного состояния	Через несколько дней (4–6) после начала лихорадочного состояния	Высыпания более определенно связаны с приемом медикаментов: сыпь появляется через 24–48 ч
Поражение кожи и слизистых оболочек	Папулезные высыпания с пузырьком в центре в виде «мишени». Нет эпидермального некроза и эксфолиации кожи	Высыпания полиморфные, включая красные высыпания с темно-фиолетовым центром; наряду с почти слившимися элементами всегда имеются изолированные; появляются пузыри. Эпидермальный некроз < 10%. Феномен Никольского отрицательный	Сыпь вначале эритематозно-папулезного характера, затем в виде пузырьков преимущественно крупных с дряблой морщинистой поверхностью и тонкими стенками. Пузырьки легко вскрываются, обнажая поверхность, напоминающую ожог кипятком (симптом «обваренной кожи»). Эпидермальный некроз и эксфолиация кожи > 30%. Феномен Никольского резко положительный
Типичная локализация	Симметричные двухсторонние высыпания на лице и конечностях	Генерализованная, на лице, туловище. Преимущественно поражение конечностей, особенно тыльная поверхность кистей и стоп	Специфичность локализации отсутствует, но чаще высыпания начинаются с области лица, груди, спины, спускаются постепенно вниз, нередко симулируя коревую сыпь
Поражение слизистых оболочек	При малой многоформной эритеме нет, при большой — поверхностные эрозии	Выступает на первый план по времени появления, тяжести и обширности эрозивное поражение слизистых, чаще всего выходных отверстий	Обычно преобладает поражение кожи. При тотальном поражении возможны значительные язвенно-некротические поражения и слизистых оболочек
Поражение других органов и систем	Стоматит, кератоконъюнктивит, передний увеит	Различные поражения внутренних органов (стеноз пищевода, мочевыводящих путей), поражение глаз (блефароконъюнктивит, иридоциклит)	Тубулярный некроз и острая почечная недостаточность, эрозии слизистой трахеи, бронхов и желудочно-кишечного тракта
		Протеинурия, гематурия, лейкоцитурия. Клиника интоксикационного поражения центральной нервной системы	
Анализ крови	Лейкоцитоз до $10 \times 10^9/\text{л}$ или нормоцитоз, палочкоядерный сдвиг влево	Лейкоцитоз до $15 \times 10^9/\text{л}$ , палочкоядерный сдвиг влево, токсическая зернистость	Лейкоцитоз или лейкопения, выраженный сдвиг влево до юнких форм, токсическая зернистость, лимф-я, анемия, тромбоцитопения
Прогноз	Выздоровление через 2 нед	Смертельный исход в 3–15% случаев, нередко при явлениях менингоэнцефалита и миокардита. Регресс клинических симптомов через 2–3 нед	Смертельный исход достигает 30% случаев, в ранние сроки в результате септических процессов и гиповолемии
Терапия	Отмена лекарств. Симптоматическая терапия. В тяжелых случаях — глюкокортикостероиды (спорно)	Отмена лекарств. Переливание жидкостей. Глюкокортикостероиды (спорно). Профилактика инфекций	Ведение как ожогового больного



# Диагностика:

1.ЗАК:повышение СОЕ,лейкоцитоз со сдвигом формулы в лево,**полное отсутствие**

**эозинофилов-симптом синдрома Лайелла**

2.Коагулограмма:повышение свертываемости крови

3.ЗАС:нарушение фильтрации.

4.Б/х:почечные,печеночные пробы.

5.Имунологические тесты

6.Биопсию,гистологию.

---

## **Таблица 7. Подход к больному с синдромом Стивенса–Джонсона и ТЭН**

**1. Немедленное прерывание применения любых и всех подозреваемых лекарств**

**2. Принять больного в блок интенсивной терапии или ожоговый центр**

- корректирование водно-электролитного баланса;
- замещение тепловых потерь;
- защита от вторичного инфицирования с помощью мазей с антибиотиками местного действия;
- консультация офтальмолога и хороший уход за глазами;
- консультация уролога, если имеется воспаление уретры;
- пероральные антациды и уход за полостью рта;
- гигиена легких, если имеется респираторный дистресс-синдром;
- регулярные посевы с полости рта, глаз, кожи, мокроты;
- физиотерапия для предупреждения контрактур;
- применение биологических повязок и заменителей кожи, если имеются распространенные обнаженные участки дермы.

**3. Использование внутривенного иммуноглобулина**

- использование других системных средств на краткосрочной основе



# **Лечение:**

- восстановление водно-электролитного баланса**
- питание через нозогастральный зонд**
- антибиотики широкого спектра действия в больших дозах**
- кортикостероиды в больших дозах 180-200 мг.преднизолона(при неэффективности на 4-5 день отменяют)**
- антигистаминные**
- плазмафорез,гемосорбция**
- ферменты**
- минералы**
- антикоагулянты**
- мочегонные**
- гепатопротекторы**

# **Хирургическое лечение:**

- при ожогах-закрываю пораженную кожу гетеро- и гомотрансплантатами и синтетическими аллотрансплантатами**
-

# Месная терапия:

-применение аэрозолей с  
кортикостероидами

-влажно-высыхающих повязок,  
антибактериальных примочек(Она  
проводится в соответствии с  
принципами обработки ожогов)

*Несколько раз в сутки проводить смену  
нательного белья на стерильное,  
осуществлять обработку не только кожи, но и  
слизисты*

---