# Синдром Стивенса — Джонсона



Синдром Стивенса - Джонсона (злокачественная экссудативная эритема) очень тяжёлая форма многоформной эритемы, при которой возникают пузыри на слизистой оболочке полости рта, горла, глаз, половых органов, других участках кожи и слизистых оболочек.

Повреждение слизистой оболочки рта мешает есть, закрывание рта вызывает сильную боль, что ведёт к слюнотечению. Глаза становятся очень болезненными, опухают и заполняются гноем так, что иногда слипаются веки. Роговицы подвергаются фиброзу. Мочеиспускание становится затруднённым и болезненным.





## Что провоцирует Синдром Стивенса-Джонсона:

Основной причиной возникновения синдрома Стивенса-Джонсона является развитие аллергической реакции в ответ на прием антибиотиков и других антибактериальных препаратов. В настоящее время весьма вероятным считается наследственный механизм развития патологии. В результате генетических нарушений в организме происходит подавление его естественной защиты. Поражается при этом не только сама кожа, но и питающие ее кровеносные сосуды. Именно этими фактами и обусловливаются все развивающиеся клинические проявления заболевания.



### Патогенез Синдрома стивенсаджонсона:

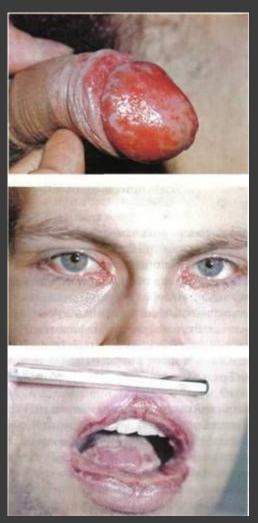
В основе заболевания лежат интоксикация организма больного и развитие в нем аллергических реакций. Патологию некоторые исследователи склонны рассматривать злокачественно протекающую разновидность многоморфной экссудативной эритемы.





Рисунок 4

#### Симптомы Синдрома стивенса-джонсона:



Данная патология всегда развивается у больного очень быстро, стремительно, так как по сути является аллергической реакцией немедленного типа. Вначале появляются сильнейшая лихорадка, боли в суставах и мышцах. В дальнейшем, спустя всего лишь несколько часов или сутки, выявляется поражение слизистой оболочки полости рта. Здесь появляются пузыри достаточно больших размеров, дефекты кожи, покрытые пленками серо-белого цвета, корки, состоящие из сгустков запекшейся крови, трещины.

Появляются также дефекты в области красной каймы губ. Поражение глаз протекает по типу конъюнктивита (воспаления слизистых глаз), однако воспалительный процесс здесь носит чисто аллергический характер. В дальнейшем может присоединяться и бактериальное поражение, вследствие чего заболевание начинает протекать более тяжело, состояние больного резко ухудшается. На конъюнктиве при синдроме Стивенса-Джонсона также могут появляться небольшие дефекты и язвы, может присоединиться воспаление роговой оболочки, задних отделов глаза (сетчатки сосудов и др.).



Очаги поражения очень часто могут захватывать также половые органы, что проявляется в виде уретрита (воспаление мочеиспускательного канала), баланита, вульвовагинита (воспаление женских наружных половых органов). Иногда вовлекаются слизистые оболочки в других местах.В результате поражения кожи на ней образуется большое количество пятен покраснения с расположенными на них возвышениями над уровнем кожи по типу волдырей. Они имеют округлые очертания, багровую окраску. В центре они синюшные и как бы несколько западают. Диаметр очагов может составлять от 1 до 3-5 см. В центральной части многих из них образуются пузыри, которые содержат внутри прозрачную водянистую жидкость или кровь.

После вскрытия пузырей на их месте остаются дефекты кожи ярко-красного цвета, которые затем покрываются корками. В основном очаги поражения располагаются на туловище больного и в области промежности. Очень выражено нарушение общего состояния больного, которое проявляется в виде сильной лихорадки, недомогания, слабости, утомляемости, головной боли, головокружения. Все эти проявления продолжаются в среднем около 2-3 недель. В виде осложнений во время заболевания могут присоединяться воспаление легких, понос, недостаточность функции почек и др. У 10% всех больных эти заболевания протекают очень тяжело и приводят к смертельному исходу.

# Диагностика Синдрома стивенса-джонсона:

При проведении общего анализа крови выявляют повышенное содержание лейкоцитов, появление их молодых форм и специфических клеток, ответственных за развитие аллергических реакций, повышение скорости оседания эритроцитов. Данные проявления очень неспецифичны и возникают практически при всех заболеваниях воспалительного характера. При биохимическом исследовании крови возможно обнаружение повышения содержания билирубина, мочевины, ферментов аминотрансфераз.

Нарушается свертывающая способность плазмы крови. Это связано со снижением содержания белка, ответственного за свертываемость, -фибрина, что, в свою очередь, является следствием повышения содержания ферментов, осуществляющих его распад. Общее содержание белка в крови также становится значительно сниженным. Наиболее информативным и ценным в данном случае является проведение специфического исследования - иммунограммы, в ходе которого выявляют большое содержание в крови Т-лимфоцитов и отдельных специфических классов антител.

#### Лечение Синдрома стивенса-джонсона:

В основном применяются препараты гормонов коры надпочечников в средних дозировках. Они вводятся больному до тех пор, пока не наступит стойкого значительного улучшения состояния. Затем дозировку препарата начинают постепенно понижать, а через 3-4 недели его полностью отменяют. У некоторых больных состояние является настолько тяжелым, что принимать препараты самостоятельно через рот они не способны. В этих случаях гормоны вводятся в жидких формах внутривенно. Очень важными являются процедуры, которые направлены на выведение из организма циркулирующих в крови иммунных комплексов, представляющих собой антитела, связанные с антигенами. Для этого применяют специальные препараты для внутривенного введения, методы очистки крови в виде гемосорбции и плазмафереза.

Также применяются препараты, принимаемые через рот, способствующие выведению токсических веществ из организма через кишечник. С целью борьбы с интоксикацией ежедневно в организм больного должно быть введено различными путями не менее 2-3 л жидкости. При этом следят, чтобы весь данный объем своевременно выводился из организма, так как при задержке жидкости не вымываются токсины и могут развиваться достаточно тяжелые осложнения. Понятно, что полноценное осуществление данных мероприятий возможно только в условиях палаты интенсивной терапии.

Довольно действенным мероприятием является внутривенное переливание больному растворов белков и человеческой плазмы. Дополнительно назначаются препараты, содержащие кальций, калий, противоаллергические лекарственные средства. Если очаги поражения очень большие, состояние больного достаточно тяжелое, то всегда существует риск развития инфекционных осложнений, предотвратить который можно путем назначения антибактериальных средств в сочетании с противогрибковыми препаратами. С целью лечения кожных высыпаний на них местно наносят различные крема, содержащие препараты гормонов коры надпочечников. Для предотвращения инфицирования применяются различные растворы антисептиков.

# Прогноз

Как уже указывалось, 10% всех больных с синдромом Стивенса-Джонсона погибают в результате присоединения тяжелых осложнений. В остальных случаях прогноз заболевания достаточно благоприятный. Все определяется тяжестью течения самого заболевания, наличием тех или иных осложнений.

