

A stethoscope with a black tube and silver chest piece is positioned diagonally across an open book. Two white, round pills are placed on the pages of the book, one near the chest piece and one near the earpieces. The background is a soft-focus view of the book's pages.

АО «Медицинский университет Астана»  
Кафедра интернатуры внутренних болезней

# **СИНДРОМ ЛАЙЕЛЛА**

(Токсический эпидермальный некролиз)

**Выполнила: Усупова А.  
Проверила; Ташмухаметова А.Б.**

Астана-2018г

Синдром Лайелла МКБ-10. LSI.2  
(Токсический эпидермальный некролиз)-  
тяжёлое заболевание  
сопровождается буллёзным  
поражением кожи и слизистых оболочек  
с отслойкой эпидермиса или пласта  
эпителиальных клеток, часто  
обусловленное применением  
лекарственных средств.



- Впервые описал Лайелл в 1956 г.
- Этиология в большинстве случаев неизвестна, часто (в 30-50%) связана с приёмом ЛС (сульфаниламидов, антибиотиков, барбитуратов, НПВС и др.).
- Патогенез неясен. В случаях, связанных с приёмом ЛС, предполагают участие аллергических механизмов (III и IV типы аллергических реакций), где препарат вероятно играет роль гаптена, фиксирующегося к белкам клеток кожи. Некоторые исследователи рассматривают синдром Лайелла как наиболее тяжёлое проявление многоформной эритемы.

# Клиническая картина

- Острое начало с подъёмом температуры до 39-40 °С
- Появление эритематозных пятен на коже и слизистых оболочках - **эритематозная стадия**
- в течение 2-3 дней пятна превращаются в дряблые тонкостенные пузыри неправильной формы со склонностью к слиянию - **буллёзная стадия**
- **десквамационная стадия**- разрыв пузырей с эрозированием обширных поверхностей.

- В разгар болезни поражённая поверхность напоминает ожог кипятком II-III степеней



- Положительные симптомы Никольского (отслойка эпидермиса)
- Асбо-Ганзена (при надавливании на пузырь увеличивается его размер вследствие отслойки эпидермиса по периферии пузыря под действием повышенного давления его содержимого)



Рисунок 5



Рисунок 6



- Поражение слизистой оболочки полости рта, начинающегося с афтозного и развивающегося до некротическо-язвенного стоматита



- Поражение половых органов (вагинит, баланопостит)
- Геморрагический (с переходом в язвенно-некротический) конъюнктивит - наиболее раннее проявление заболевания

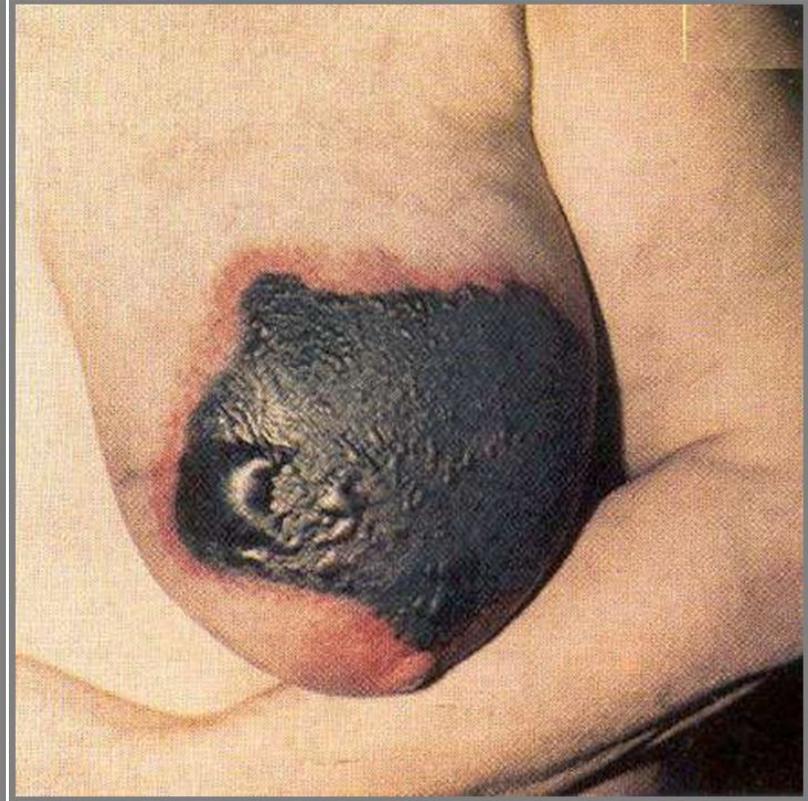


- Выраженная общая симптоматика с нарастающей интоксикацией, вызванной потерей жидкости и белка через поражённые эрозированные поверхности, нарушением водно-солевого баланса, развитием инфекционных поражений (часто пневмоний, вторичного инфицирования кожи)
- Кровотечение из ЖКТ вплоть до летального исхода.

- Дифференциальный диагноз проводят со стафилококковым синдромом обожжённой кожи
- Диагноз острого эпидермального некролиза устанавливают на основании анамнеза (прием лекарственных препаратов), клинической картины (острое развитие заболевания; тяжелое общее состояние больного; пузыри на фоне эритемы; симптом отслойки эпидермиса; поражение слизистых оболочек полости рта, глаз, гениталий), лабораторных данных, патоморфологических исследований (некролиз эпидермиса, образование внутри- и подэпидермальных пузырей).

# Кожные проявления лекарственной болезни

## Синдром Лайелла



- Тактика ведения:
- Больные подлежат обязательной госпитализации в реанимационное отделение или блок интенсивной терапии. Больных ведут как ожоговых (желательна ожоговая палата) в максимально стерильных условиях, чтобы не допустить экзогенного инфицирования. Применяемые ЛС подлежат немедленной отмене.

# Принципы лечения

- Ранняя госпитализация в реанимационное отделение
- Экстракорпоральная гемосорбция  
снижение эндотоксикоза (2-3- сеанса)
- Плазмофорез  
детоксикация, улучшение иммунного статуса (2-3 сеанса)
- Массивные внутривенные инфузии  
коррекция водно-электролитного баланса, детоксикация
- Ингибиторы протеолитических ферментов  
снижение интенсивности протеолиза
- Кортикостероиды  
мощное противовоспалительное и иммуномодулирующее д-е
- Антибиотики  
профилактика и лечение вторичной инфекции
- Средства для наружного применения (мази, аэрозоли)  
противомикробное и репаративное действие

# Общая терапия

- Диета гипоаллергенная.
- Каждые 1,5-2 часа обработка кожи р-ом фурацилина, олазол ( аэрозоль для наружного применения), крем бьюбхен (под подгузник)
- Обработка слизистой глаз: ципромед, опатанол
- Обработка слизистой полости рта: фурацилин, облепиховое масло.

# Неотложная помощь

- 1 Инфузионная терапия (до 6-8 л)
- 2 Глюкокортикоидная терапия(преднизолон-300-1500 мг/сут в/в дробно
- 3 Антигистаминные, антипротеазные-(ингитрил-60 ЕД в/в капельно, контрикал-40 тыс ЕД в/в капельно , димедрол или супрастин -6-8 мл/сут
- 4 Плазмаферез, гемосорбция, экстракорпоральная иммунофармакотерапия с дуцифоном)
- 5 Антибиотики широкого спектра действия
- 6 Антикоагулянты и антиагреганты-(гепарин, курантил, трентал)

# Местное лечение

- Поражённые участки кожи обрабатывают дезинфицирующими растворами (фурацилин, олазол) . Вскрытие пузырей не рекомендовано. Тщательный туалет полости рта. Обработка поражённых слизистых оболочек половых органов.
- Участки некроза обрабатывают антисептиками (димексид, диоксидин, 3%р-р перекиси водорода), маслом шиповника или облепихи.
- Полость рта полоскают р-ром реополиглюкина, антисептиками.
- В глаза закапывают 1% р-р колларгола, 0,01% р\*р дексазона - по 1 капле 3 р в день.
- За веки 1 % гидрокортизоновую мазь. 3-4 р/сут

# лечение

- **Экстракорпоральная гемосорбция.** Является одним из самых эффективных средств, применяемых с целью терапии синдрома Лайелла. Эта методика является ранней и должна по возможности проводиться уже в первые 2 суток от начала заболевания, так как именно в эти сроки является наиболее действенной. Если лечение начато вовремя, то уже после 2- 3 указанных процедур происходит практически полное выздоровление больного. После 3-5 дней от начала болезни состояние больного становится намного более тяжелым, успевают нарасти признаки токсического поражения организма. В этих случаях уже необходимо проведение 5-6 сеансов процедуры, между которыми следует делать небольшие перерывы.

- **Плазмаферез.** Данная процедура действует на организм больного сразу в двух направлениях. Во-первых, она способствует выведению из организма токсических продуктов, коими являются собственные и бактериальные токсины, аллергены, циркулирующие в крови иммунные комплексы, активные иммунные клетки. Во-вторых, во время процедуры производится нормализация нарушенной иммунной защиты организма. В ранние сроки процедура также проводится 2-3 раза, при этом используются и другие медикаментозные методики лечения. После этого состояние больного нормализуется.