



СИНДРОМ ЛАЙЕЛЛА



Синдром Лайелла

- — (токсический эпидермальный некролиз) тяжёлое заболевание, сопровождающееся буллёзным поражением кожи и слизистых оболочек с отслойкой эпидермиса или пласта эпителиальных клеток, часто обусловленное применением ЛС.
- **Статистические данные.** 0, 3% всех случаев лекарственной аллергии.



Этиология



- Основная и самая важная роль в развитии патологии принадлежит различным лекарственным препаратам. На первом месте по частоте вызываемых аллергических реакций стоят сульфаниламидные антибактериальные средства. Затем по убыванию следуют: пенициллины, тетрациклины, эритромицины, противосудорожные препараты, противовоспалительные, обезболивающие, противотуберкулезные средства. В настоящее же время зафиксированы и описаны случаи развития тяжелой реакции на применение таких "безобидных" препаратов, как витамины и биологически активные добавки, средства для рентгеноконтрастирования, противостолбнячная сыворотка 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.

Клиника

- Острое начало с подъёмом температуры до 39–40 °С
- Появление эритематозных пятен на коже и слизистых оболочках (эритематозная стадия), в течение 2–3 дней превращающихся в дряблые тонкостенные пузыри неправильной формы (буллёзная стадия) со склонностью к слиянию, легко разрывающихся с эрозированием обширных поверхностей (десквамационная стадия). В разгар болезни поражённая поверхность напоминает ожог кипятком II–III степеней
- Положительные симптомы Никольского (отслойка эпидермиса) и 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



Клиника

- 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), кровотечением из ЖКТ вплоть до летального исхода.



Диагностика синдрома

Лайела.



Важными диагностическими критериями являются:

- Тяжелое общее состояние больного (высокая температура, спутанность сознания и т.д.)
- Резкая болезненность пораженной и здоровой кожи
- Положительный симптом Никольского
- Симптом смоченного белья
- Отсутствие эозинофилии в клиническом анализе крови, увеличение количества палочкоядерных нейтрофилов, токсическая зернистость нейтрофилов.



Лечение



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

Лечение



□ Местное лечение:

- Вскрытие пузырей не рекомендовано
- Орошение эрозий глюкокортикоидными аэрозолями (окситетрациклин+гидрокортизон, оксиклозоль и др.)
- Смазывание эрозий водными р-рами анилиновых красителей; на мокнущие эрозии назначают примочки с дезинфицирующими средствами (1–2% р-р борной кислоты, р-ра Кастеллани)
- Применяют кремы, масляные болтушки, ксероформную, солкосерилловую мази, мази с ГК (бетаметазон+салициловая кислота, метилпреднизолона ацепонат)
- При поражении слизистой оболочки полости рта показаны вяжущие, дезинфицирующие р-ры: настой ромашки, р-р борной кислоты, буры, калия перманганата для полосканий. Также применяют водные р-ры анилиновых красителей, р-р буры в глицерине, яичный белок
- При поражении глаз используют цинковые или гидрокортизоновые капли.



Лечение



- **Системная терапия:**
- ГК: предпочтительно в/в метилпреднизолон от 0,25–0,5 г/сут до 1 г/сут в наиболее тяжёлых случаях в течение первых 5–7 дней с последующим снижением дозы
- Дезинтоксикационная и регидратационная терапия
- С целью поддержания водного, электролитного и белкового баланса — инфузии до 2 л жидкости в сутки: реополиглюкин или гемодез, плазму и/или альбумин, изотонический р-р натрия хлорида, 10% р-р хлорида кальция, р-р Рингера
- При гипокалиемии применяют ингибиторы протеаз (апротинин)
- Системное назначение антибиотиков показано при вторичном инфицировании под контролем чувствительности к ним микрофлоры

Лечение



- Лекарственные средства лечения синдрома Лайелла (ПО НАЗНАЧЕНИЮ И ПОД НАБЛЮДЕНИЕМ ВРАЧА)
- Глюкокортикостероиды при синдроме Лайелла
Гидрокортизон (Акортин, Геокортон, Гидрокорт, Гиоксизон, Кортэф, Латикорт, Локоид, Хайтон) Дексаметазон Преднизолон (Метопред, Преднол)
Противоаллергические препараты при синдроме Лайелла
Димедрол
Кетотифен (Астафен, Бронитен, Задитен, Кетасма, Кетотиф, Стафен)
Клемастил (Тавегил)
Кромоглициеновая кислота (Интал, Ифирал, Кромолин) Лоратадин (Веро-Лоратадин, Кларидол, Кларисенс, Клари тин, Кларифер, Кларотадин, Лорадин, Лоратин, Лорид, Лоридин, Эролин)
Хлоропирамин (Субрестин, Супрастин) Цетиризин (Зиртек, Цитрин)
Детоксицирующие средства (сорбенты)
Активированный уголь Полифепан Унитиол (Димавал)



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.

Осложнения



- Слепота при глубоких поражениях конъюнктивы
- Конъюнктивит и светобоязнь в течение нескольких месяцев.

Прогноз

- **неблагоприятный** при сверхостром течении, позднем начале активных терапевтических мероприятий, а также присоединении вторичной инфекции.
- Летальность может достигать 30–60%.

Профилактика

-
- 
- Назначение лекарственных средств с учетом их переносимости в прошлом, отказ от применения лекарственных коктейлей. Рекомендуется немедленная госпитализация больных токсидермиями, сопровождающимися общими явлениями, повышением температуры тела, и лечение их глюкокортикоидами в больших дозах. Лицам, перенесшим синдром Лайелла, в течение 1-2 лет необходимо ограничить проведение профилактических прививок, пребывание на солнце, применение закаливающих процедур.

Спасибо

за

ВНИМАНИЕ!!!