

ҚазҰМУ им. С.Д.
Асфендиярова



С.Ж. Асфендияров
атындағы ҚазҰМУ

Дерматовенерология кафедрасы

Лайелл синдромы

Орындаған : Есіркесінова Н.М.

Топ : 12-16-02

Алматы 2017

ОСПАРЫ:

1. Кіріспе
2. Лайелл синдромы
3. Патогенезі
4. Клиникасы
5. Диагностикасы
6. Емі
7. Асқынулары

Лайелл синдромы (эксфолиативті дерматит н/е эпидермальді токсикалық некролиз) — терінің ж/е шырышты қабаттардың токсико-аллергиялық зақымдануы, ішкі ағзалардың ж/е жүйке жүйесіндегі өзгерістермен жүретін ауыр дерт. Негізінен медикаментозды препараттарды қабылдау кезінде реакция ретінде көрінеді (жиі сульфаниламид, антибиотик, бутадион, барбитураттарға),
эпидермистің барлық қабатының некролизына ж/е сылынуына алып келеді

*** Летальдылық 30 %-дай**

Әсер етуші факторлар

1. Анамнезінде дәрілік аллергиялар
2. Дәрілік метаболиттердің детоксикациялануына **генетикалық** жеткіліксіздік
3. Дәрілік ж/е инфекционды антигендермен полисенсбилизация

Қауіп-қатер тобындағылар

- *балалар*
- *Жас ж/е орта жастағы ересектер*

ЛАЙЕЛЛ СИНДРОМЫ

антибиотиктер –
пенициллин, тетра-
циклин, эритромицин

Тырысуға қарсы ж/е
психотропты препараттар
–
фентоин
карбамазепин,
фенобарбитал

НПВС –
бутадион,
анальгин,
салицилат
ы

Лайелл
синдромы

40-50 %

5-10 %

10-15 %

3-5 %

Туберкулезге қарсы
препараттар – изониазид

Басқа ДП – витаминдер,
сарысулар, рентген-
контрасты заттар

Патогенез

Этиологиялық фактор – (ДП)

Эпидермис протеині
дәрілік
метаболиттермен
байланысуы

Гиперергиялық
реакция Шварцман
феномені типімен

Препараттың ағзаға
қарсы әсер етуі

- Протеолиздің активтелуі– эндогенді интоксикация
- Ағзаның детоксикациялық қызметінің төмендеуі
- Су-электролиттік баланстың бұзылуы



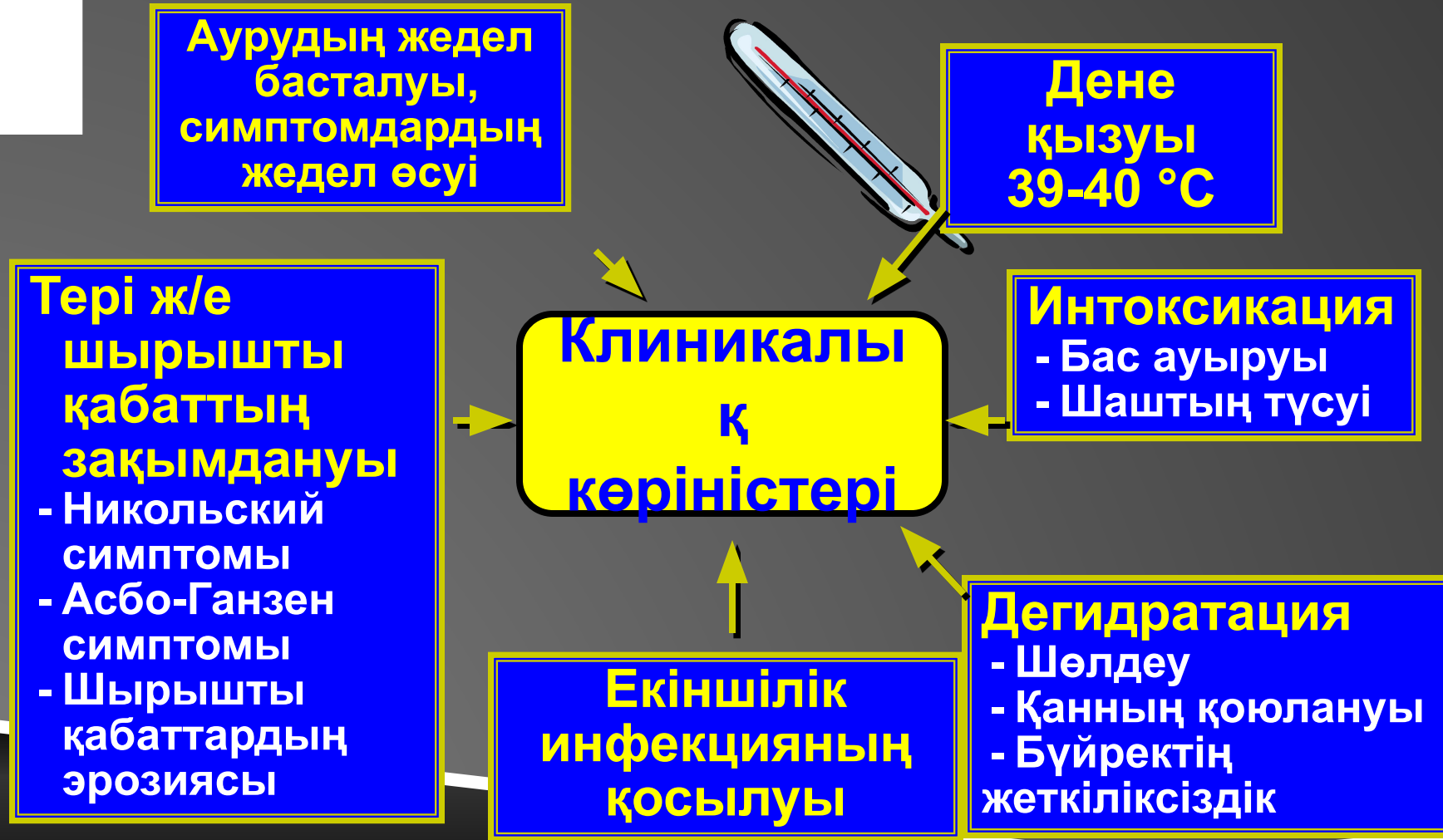
Шварцман феномені - дәрілік препаратты қайламалы түрде қабылдағанда, жергілікті токсико-аллергиялық реакцияның пайда болуы

Бұл кезде:

- 1- организмде белок алмасуының бұзылысы жүреді;
- 2- олардың ыдырау процесі бұзылады.

Нәтижесінде пайда болған ыдырау элементтері жиналып, басқа мүшелерге уытты әсер етеді, олардың организмнен шығу жылдамдығы да азаяды, оған себеп оларды бөліп шығарушы органдардың зақымдалуы болып табылады. Нәтижесінде су балансы, тұз, минералды заттар балансы бұзылады.

Клиникалық көрінісі



Летальдылық – 25-75 %

РУДЫҢ КЕЗЕҢДЕРІ:

мен кілегейлі қабаттарда эритематозды дақтар пайда болады – эритематозды кезеңі, 2–3 күннен соң жіңішке қабырғалы, бұрыс формалы көпіршіктерге айналады – буллөзді кезеңі, олар бір-бірімен оңай қосылады, және де жарылып эрозиялық ошақтар түзеді – десквамацмиялық кезеңі. Ауру қарқынды дамыған сатысында күйіктің II–III дәрежесіне ұқсайды.

Никольский симптомы оң – эпидермистің сыдырылуы.

Асбо–Ганзен симптомы оң - көпіршік бетіне басқанда, қасындағы эпидермис сыдырылуына байланысты көпіршік мөлшері ұлғаяды.

- ▶ Никольский симптом
- ▶ Асбо-Ганзен симптомы



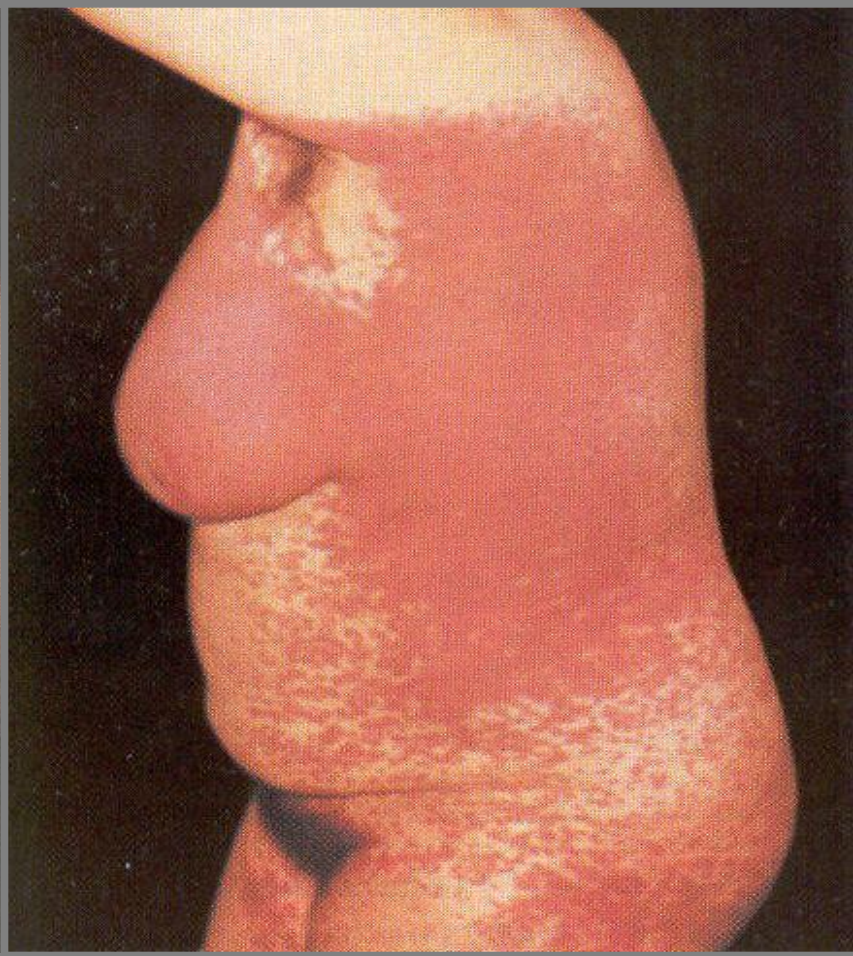
Рисунок 5



Рисунок 6



ТЕРІЛІК КӨРІНІСТЕРІ



Синдром Лайелла

ТЕРІЛІК КӨРІНІСТЕРІ



Синдром Лайелла



Синдром Лайелла

нң өршу кезеңінде күйіктің II-III дәрежесіне ұқсас болады



▶ В қуысының шырышты қабатының зақымдануы
зды бұзылыстан бастап, жаралық-некротикалық
атитке дейін.



ДИАГНОСТИКАСЫ:

синдромын шағымдарына, физикальды тексеру, лабораториялық анализдер нәтижелеріне сүйене отырып қояды.

Маңызды диагностикалық критерийлерге жатады:

- Науқастың жағдайы ауыр (температурасы жоғары, есі бұзылған)
- Тері жамылғысының ауырсынуы. Қарағанда терідегі эритема, буллезді түзілістер, дескавамация байқалады, кілегейлі қабаттарды, мысалы ауыз, жыныс мүшелерінде некротикалық жаралар байқалады. Егер ішкі мүшелер зақымдалса олардың клиникалық көрінісі де байқалады.
- Никольский симптомы оң
 - Асбо–Ганзен симптомы оң
 - Қан анализінде эозинофилияның болмауы, таяқша ядролы нейтрофилдердің жоғарылауы, нейтрофилдердің токсикалық дөңділігі де байқалады.

Емдеу принциптері

асты аллергология немесе хирургиялық – күйіктік
шелеріндегі реанимация бөлімшесіне жатқызады.

2. Экстракорпоральді гемосорбция

эндотоксикоздың төмендеуі (2-3- курс)

3. Плазмофорез

детоксикация, иммундық жүйенің жақсаруы (2-3 курс)

4. Массивті тамырішшілік инфузия

су-электролиттік баланстың коррекциясы, детоксикация

5. Протеолиттік ферменттер ингибиторы

протеолиз интенсивтілігінің төмендеуі

6. Кортикостероидтар

қабынуға қарсы ж/е иммуномодуляциялық әсер

7. Антибиотиктер

профилактика ж/е екіншілік инфекцияны алдын алу

8. Сыртқа қолдануға арналған (мазьдар, аэрозольдар)

микробқа қарсы ж/е репаративті әсер

ЖАЛПЫ ТЕРАПИЯ

- ▶ аллергияменді диета тағайындалады. 3-4-ші дәрежесінде ұнтақталған тағам немесе парентеральды тамақтану тағайындалады.
- ▶ **Жүйелі ГКС** жоғары дозада (1000-3000мг/тәул преднизолон) қолданылады. Препараттар тіндердің септикалық асқынуы мен перфорациясы қаупіне байланысты индивидуальды тағайындалады. Септикалық аурулардың 12-14-ші апталарға сәйкес келеді, бұл кезде ГКС дозасын төмендетеді, кей жағдайда тіптен тоқтатады.
- ▶ **Интенсивті инфузиялы терапия** жасалады 3-4 дәрежесінде 6-8л сұйықтықты орталық гемодинамиканы, диурез, қышқыл-сілтілі жағдайды бақылай отырып енгізеді. Балаларда – 30-50 мл/кг тәулігіне.

- ▶ препараттарымен (альбумин, нативті плазма) немесе Ig (сандоглобулин, иммуноглобин, октагам) 3-4 ауырлық дәрежеде қолданылады.
- ▶ ауыру кезінде лейкоцитоз дамуы мүмкін, бұл кезде донор қанын немесе лейкоцитарлы масса құяды.
- ▶ 3-4 ауырлық дәрежесінде кең спектрлі АБТ тағайындалады.
- ▶ Плазмаферез, гемосорбция, гемодиализ қатаң көрсеткіштер кезінде және гемодинамиканы тұрақтандырып алған соң қолданылады. Бұл кезде адекватты орын плазмамен немесе Ig –мен алмастырушы терапия жүргізіледі.
- ▶ Симптоматикалық терапия: Антигистаминді препараттар, антикоагулянттар, дезагреганттар, диуретиктер, протеаза ингибиторлары, жүрек гликозидтері қолданылады.



- ...асқа күтім жасағанда стерильді жағдай тудыруға ...сады, ашық тәсіл қолданылады. Экссудативті ...оненттер болған жағдайда ерітінділермен құрғатып дезинфекциялайды, жақпамайларды қолдануға болмайды.
- Көздің кілегей қабатын тәулігіне 6 рет өткізу қажет (3 рет гидрокортизон жақпамайы және колларголмен, көзге 3 рет дексаметазонды көз ерітінділерін тамызады.)
- Ауыздың кілегейлі қабатын реополиглюкинмен, сутегі асқын тотығымен өңдейді, эпителизация болғанда итмұрын және облепиха майларын қолданады.
- Жыныс-зәр жүйесінің кілегей қабаттарының солкосерил және гидрокортизон жақпамайларымен тәулігіне 3-4 рет өткізеді.



ҚЫНУЛАРЫ:

- ▶ Конъюнктива терең зақымданғанда соқырлық дамиды.
- ▶ Бірнеше ай бойы конъюнктивит пен жарықтан қорқу мазалау мүмкін.

ӘДЕБИЕТТЕР ТІЗІМІ:

1. Клиническая дерматовенерология : в 2 т. / под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т. I. – 720 с.
2. Клиническая дерматовенерология : в 2 т. / под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т. II. – 928 с.
3. Клинические рекомендации. Дерматовенерология / под ред А.А. Кубановой. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 320 с.
4. Европейское руководство по лечению дерматологических заболеваний / под ред. А.Д. Кацамбаса, Т.М. Лотти. – 2-е изд. – М. : МЕД. пресс-информ, 2009. – 736 с. : ил.
5. Морган М.Б. Атлас смертельных кожных болезней. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 304 с.
6. Уайт Г. Атлас по дерматологии / пер. с англ. Н.Г. Кочергина. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 384 с.
7. Детская дерматология : цветной атлас и справочник : пер. с англ. / К.Ш. Кэйн [и др.] – М. : Практика, 2011 – 487 с.

Электронные ресурсы

1. БД MedArt
2. БД Гении медицины
3. ИБС КрасГМУ
4. БД Ebsco

Спасибо
за
Внимание!

