



«ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ» АКЦИОНЕРЛІК
ҚОҒАМЫ

АКЦИОНЕРНОЕ ОБЩЕСТВО «НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»

СИНДРОМ ЛАЙЕЛЛА И СТИВЕНСА- ДЖОНСОНА

Выполнила Сергазиева А
Проверила Альмухамбетова
Э. Ф.

Список литературы

- 1) Статья С.А. Тезяева, Р.А. Млинник, С.Ф. Дегтярева, Т.В. Вагапова, В.О. Никольский, ГБУЗ НО «Городская клиническая больница № 5», г. Н. Новгород
- 2) 2. Клинические рекомендации. Дерматовенерология / под ред А.А. Кубановой. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 320 с.
- 3) 4Клинические рекомендации Российского общества дерматовенерологов и косметологов 2014

[1] Синдром Стивенса – Джонсона и синдром Лайелла – редкие, острые и угрожающие жизни иммуноаллергические и лекарственно обусловленные заболевания кожи и слизистых оболочек. Они являются следствием распространенной клеточной смерти кератиноцитов, которая ведет к отделению значительных участков кожи в эпидермодермальном соединении, вызывая внешний вид ошпаренной кожи. Эта распространенная клеточная гибель также ведет к отслойке слизистой оболочки, она вносит вклад в типичные симптомы синдромов, которые включают: высокую лихорадку, боль в коже от умеренной до сильной, полиорганную недостаточность. Заболевание имеет непредсказуемое течение.

. [1]Эпидемиология

Синдром Стивенса – Джонсона и синдром Лайелла являются редкими заболеваниями с годовым коэффициентом заболеваемости 1,2–6 и 0,4–1,2 на 1 млн населения соответственно. Самая частая возрастная группа по литературным данным – 20–45 лет. Различия заболеваемости по половому признаку четко не выявлены. О применении лекарств сообщается более чем у 95% больных. Устойчивая связь между приемом лекарства и развитием кожного высыпания наблюдается в 80% случаев. Редкие причины (не более 5%) включают инфекции и иммунизацию. На сегодняшний день установлено, что более чем 100 лекарственных средств связаны с синдромом Стивенса – Джонсона и синдромом Лайелла, наиболее «опасными» препаратами считаются НПВС, полусинтетические пенициллины и цефалоспорины, фторхинолоны,

ТАБЛИЦА 2.

Прогностические факторы шкалы SCORTEN

Прогностический фактор	Баллы
Возраст >40 лет	1
ЧСС >120 в 1 мин	1
Злокачественная опухоль или лейкоз	1
Отслойка кожи в 1-й день >10%	1
Уровень мочевины >10 ммоль/л	1
Уровень бикарбоната <20 ммоль/л	1
Уровень глюкозы >14 ммоль/л	1
Сумма баллов по шкале SCORTEN	Прогнозируемая летальность, %
0-1	3,20%
2	12,10%
3	35,80%
4	58,30%
≥5	90%

ТАБЛИЦА 1.

Дифференциальный диагноз синдромов Стивенса – Джонсона и Лайелла

Клинический признак	Синдром Стивенса - Джонсона	Синдром Лайелла
Первоначальные высыпания	Темно-красные поражения, плоские нишени с четкими границами	Плохо очерченные эритематозные бляшки, отслойка спонтанная или трением, темно-красные поражения
Распределение	Чаще изолированные поражения (слияние +), лицо, туловище	Изолированные поражения редко, слияние +++ ,лицо, туловище, конечности
Поражение слизистых	Да	Да
Общие симптомы	Обычно умеренно выраженные	Всегда бурное развитие эндотоксикоза
Отслойка эпидермиса, %	Менее 10%	Более 30%

2]Синдром Лайела [эпидермальный токсический некролиз]—

токсико-аллергическое поражение кожи и слизистых оболочек, нередко сопровождающееся изменениями внутренних органов и нервной системы. Возникает как реакция на прием медикаментов (чаще сульфаниламиды, антибиотики, бутадион, барбитураты), приводит к развитию некролиза всех слоев эпидермиса и его отслоению.

Синдром Лайелла[1]

антибиотики –
пенициллины, тетрациклины, эритромицин

Противосудорожные и психотропные средства – фентоин, карбамазепин, фенобарбитал

НПВС –
бутадион, анальгин, салицилаты

5-10 %

40-50 %

10-15 %

Синдром Лайелла

3-5 %

Противотуберкулезные препараты – изониазид

Другие ЛС – витамины, сыворотки, рентген-контрастные средства

[2] Синдром Лайелла

Клиническая картина



Летальность – 25-75 %

Кожные проявления лекарственной
болезни





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



[1] Положительные симптомы Никольскогого (отслойка эпидермиса)

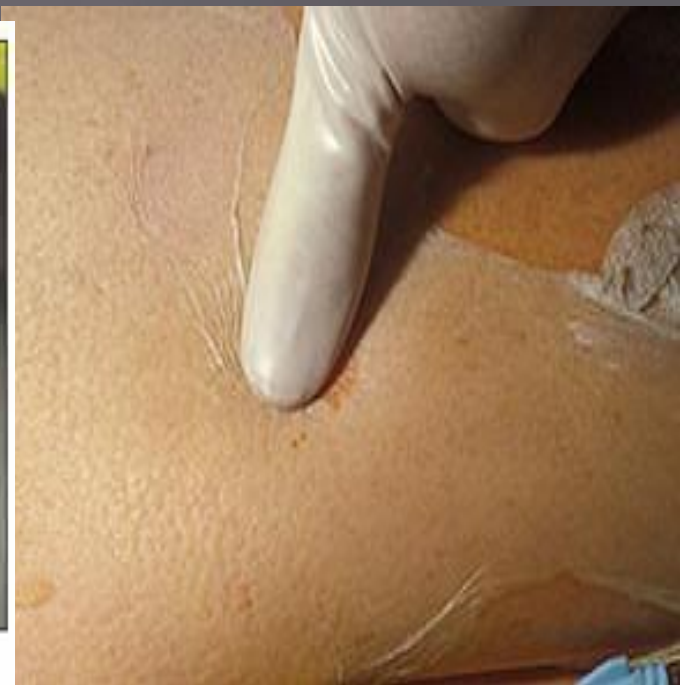
- ▣ Положительные симптомы Асбо-Ганзена
- ▣ (при надавливании на пузырь увеличивается его размер вследствие отслойки эпидермиса по периферии пузыря под действием повышенного давления его содержимого)



Рисунок 5



Рисунок 6



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



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)

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



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.

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.



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 обуславливаются все развивающиеся клинические проявления заболевания.

В основе заболевания лежат интоксикация организма больного и развитие в нем аллергических реакций.

[3]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, однако воспалительный процесс здесь носит чисто аллергический характер. В дальнейшем может присоединиться 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 воспален**

Очаги поражения очень часто могут захватывать также половые органы, что проявляется в виде уретрита, вульвовагинита. 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 присоединиться воспаление легких, понос, недостаточность функции почек и др.

Вывод

- Для синдрома Стивенса-Джонса типичны острое начало, лихорадка, насморк, конъюнктивит, с первых часов – прогрессирующая экзантема в виде безболезненных темно-красных пятен, папул, везикул со склонностью к слиянию. Серозно-кровянистое содержимое в пузырьках отсутствует.
- Для синдрома Лайелла характерна быстро распространяющаяся по всему телу экзантема: пузыри с серозно-кровянистым содержимым вскрываются, отслаивается эпидермис и образуются обширные эрозии, признаки тяжелой общей интоксикации. Присоединяются вторичная инфекция, полиорганная недостаточность, ДВС-синдром.
- Неотложная помощь при синдроме Стивенса-Джонса и Лайелла
- Необходимо устранить действие аллергена, обеспечить проходимость дыхательных путей, ингаляции кислорода, ввести раствор преднизолона в дозе 5 мг/кг веса внутривенно или внутримышечно, антигистаминные препараты: 2% раствор супрастина, 2,5% раствор пипольфена в дозе 0,1-0,15 мл/год внутривенно или внутримышечно, при развитии жизнеугрожающих состояний – вызов бригады интенсивной терапии;
- экстренная госпитализация в реанимационное отделение, для профилактики инфицирования эрозивных участков кожи использовать при транспортировке стерильное белье;
- не вводить жаропонижающие средства (опасность дополнительной аллергизации!).

Неотложная помощь на догоспитальном этапе

- основное направление неотложной терапии — это восполнение потери жидкости, как у ожоговых больных (даже при стабильном состоянии пациента на момент осмотра). Проводится **катетеризация периферической вены и начинается переливание жидкостей (коллоидные и солевые растворы 1–2 л), по возможности — пероральная регидратация.**
- Применяют **внутривенное струйное введение глюкокортикостероидов** (в перерасчете на **преднизолон внутривенно 60–150 мг**). Однако эффективность назначения системных гормонов вызывает сомнения.
- Должна быть готовность к искусственной вентиляции легких, трахеотомии при развитии асфиксии и немедленная госпитализация в реанимационное отделение.

[3]

Для постановки правильного диагноза при синдроме Стивенса-Джонсона необходимо как можно более полно опросить больного об условиях его жизни, характере питания, принимаемых лекарственных средствах, условиях труда, заболеваниях, особенно аллергических, у родителей и других родственников. Детально выясняются время начала заболевания, действие на организм разнообразных факторов, предшествовавших ему, особенно прием лекарственных препаратов. Оцениваются внешние проявления заболевания, для чего больного необходимо раздеть и тщательно осмотреть кожные покровы и слизистые оболочки.