

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждения высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет им.проф. В.Ф Войно-Ясенецкого» МЗ РФ

Институт последипломного образования

Кафедра Дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им.проф. В.И.Прохоренкова

Рецензия д.м.н,проф. Карачевой Юлии Викторовны на реферат ординатора кафедры специальности Дерматовенерология
Екимовой Дианы Александровны
На тему: Синдром Лайелла

Основные критерии рецензии на реферат

Оценочный критерий	Положительный/отрицательный
1. Структурированность	полож
2. Наличие орфографических ошибок	полож
3. Соответствие текста реферата по его теме	полож
4. Владение терминологией	полож
5. Полнота и глубина раскрытия основных понятий тем	полож
6. Логичность доказательной базы	полож
7. Умение аргументировать основные положения и выводы	полож
8. Круг использования известных научных источников	полож
9. Умение сделать общий вывод	полож

Подпись проверяющего



Подпись ординатора



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧЕРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «КРАСНОЯРСКИЙ
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. В.Ф.
ВОЙНОЯСЕНЕЦКОГО» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ
ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им.проф. В.И. Прохоренкова
Зав.кафедрой д.м.н., доцент Карачёва Юлия Викторовна

РЕФЕРАТ

Синдром Лайелла

Выполнила:

ординатор 1-го года обучения

Екимова Диана Александровна

Содержание:

Определение	4
Диагностика	6
Кожные проявления	7
Критерии установления диагноза	8
Дифференциальная диагностика	9
Лечение	10
Список литературы	13

Определение

Синдром Лайелла (токсический эпидермальный некролиз) – острая, тяжелая, токсико – аллергическая реакция кожи на медикаментозный агент, которая проявляется массивной отслойкой эпидермиса, обусловленной апоптозом кератиноцитов, протекающая с вовлечением слизистых оболочек, с потенциально возможным летальным исходом

Токсический эпидермальный некролиз (ТЭН) возникает вследствие патологической реакции на лекарственные препараты, непредсказуемой и не зависящей от принятой дозы. Чаще встречается у женщин. С возрастом риск возрастает. ТЭН, как правило, начинается через 7-21 дней после начала применения лекарственного препарата, тем не менее, крайне редко, может развиваться как до 7-го дня, так и после 28-го дня начала приема препарата. В большинстве случаев удается только заподозрить, какие лекарственные препараты индуцируют развитие побочной реакции. Известно более 200 различных препаратов способных вызвать токсический эпидермальный некролиз.

Чаще других токсический эпидермальный некролиз вызывают (*уровень доказательности C, 2++*):

- сульфаниламиды,
- антибиотики (хлорамфеникол, макролиды, пенициллины, фторхинолоны),
- нестероидных противовоспалительных препаратов (ибупрофен, индометацин, пироксикам, ацетилсалициловая кислота и др.),
- аллопуринол,
- противосудорожные препараты (фенобарбитал, карбамазепин, вальпроевая кислота)
- производных пирозолона.

Болезни могут предшествовать (*уровень доказательности D, 2+*):

- интоксикация пестицидами,
- вакцинация,
- острые воспалительные заболевания

Среди инфекционных возбудителей наибольшее значение имеют вирусы: простого герпеса I и II типов, аденовирус, вирус Коксаки B5, ЕСНО-вирусы, энтеровирусы, вирус Эпштейна—Барра, вирусы гепатита А и В, кори, ветряной оспы, гриппа, паротита, полиовирус. Из бактериальных инфекций могут играть роль *Mycoplasma pneumoniae*, протей, сальмонелла, туберкулезная палочка, возбудитель пситтакоза, туляремии, гонококк, бруцелла, иерсиния и др.

Диагностика

Диагностика заболевания основывается на типичной клинической картине (*уровень доказательности D, 3-4*).

Клиническая картина.

Выделяют 4 фазы заболевания продромальную, эруптивную, фазу кризиса и выздоровление. Для диагностики и лечения данного заболевания на догоспитальном этапе необходимо дифференцировать клиническую картину начальных 2х фаз:

Продромальная фаза чаще всего характеризуется

- повышением температуры до 38-39С, с ознобом, тахикардией
- общей слабостью
- головной и мышечно-суставными болями
- тошнотой, рвотой, диареей
- болезненностью слизистой оболочки полости рта

Эруптивная стадия (наступает через несколько часов), характеризуется:

- нарастанием тяжести общего состояния
- появлением высыпаний на коже и слизистых, особенно в складках и местах трения и давления.
- Одновременно с поражением кожи такие же изменения наблюдаются на красной кайме губ, слизистой оболочки рта, носа, верхних дыхательных путей, глотки, пищевода, желудочно-кишечного тракта, конъюнктиве глаз. Появляется светобоязнь, признаки кератоконъюнктивита, помутнения и отторжения роговицы

Кожные проявления:

- Изначально появляются воспалительные пятна в виде обширных эритем, отечные папулы, везикулы, петехиальные элементы.
- Сыпь постепенно сливается в сплошные эритемы с геморрагическим оттенком.
- **Некроз эпидермиса с последующей его отслойкой – патогномоничный признак ТЭН:** При потирании кожи отмечается выраженная болезненность, при этом появляются обширные пузыри разного размера, которые быстро сливаются. При потягивании пинцетом обрывков отслоившегося эпидермиса наблюдается выраженный симптом отслойки в пределах эритемы (симптом Никольского).
- Площадь отслойки эпидермиса может составлять более 30% поверхности тела. Любое механическое воздействие на кожу приводит к появлению обширных эрозий, **клиническая картина сходна с ожогом 2 степени**, возможно отторжение ногтевых пластинок и токсическое облысение.

Критерии установления диагноза токсического эпидермального некролиза

(уровень доказательности D, 3-4):

- Внезапное начало
- Тяжелое общее состояние
- Быстро распространяющаяся и сливающаяся эритема, на фоне которой появляются гемorragии
- Болезненность в зоне гемorragий и неизменной кожи
- Отслойка эпидермиса с формированием гигантских пузырей и эрозий (симптом «обожженной кожи»)

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика токсического эпидермального некролиза проводится:

- на ранних стадиях - с многоформной экссудативной эритемой, скарлатиной, фототоксическими реакциями и токсидермиями;
- на поздних стадиях - с термическими ожогами, эксфолиативной эритродермией, пузырчаткой и синдромом Стивенса-Джонсона.

Синдром Стивенса-Джонсона нередко трудно отличить от начальной стадии развития синдрома Лайелла. Решающими дифференциально-диагностическими критериями являются развитие эпидермального некролиза и положительный симптом Никольского, что не характерно для синдрома Стивенса-Джонсона.

Лечение

Лечение на догоспитальном этапе оказания скорой медицинской помощи

1. Оценить общее состояние пациента (пульс, ЧСС, артериальное давление, температуру тела, частоту дыхания, аускультация грудной клетки).
2. При установленной причине развития токсического эпидермального некролиза необходимо немедленно прекратить дальнейшее воздействие этиологического фактора (например, отменить медикамент).
3. Минимизировать травматизацию кожи.
4. Обеспечить периферический/центральный венозный доступ и начать внутривенное капельное введение детоксицирующих растворов (изотонический раствор, 5% раствор глюкозы, мафусол, реамберин и др.).

С целью поддержания водного, электролитного, белкового баланса используют нормоволемическую гемодилюцию с элементами форсированного диуреза, под контролем показателей гемодинамики (пульс, АД, по возможности, ЦВД).

5. Внутривенное введение раствора преднизолона 5 мг/кг (но не менее 120-180 мг).
6. Подкожное введение 0,3-0,5 мл 0,1% раствора адреналина.
7. Внутривенное введение 1 мл 2% раствора супрастина, или 2 мл 0,1% раствора тавегила.
8. С целью общего обезболивания при выраженном болевом синдроме могут применяться препараты морфина гидрохлорида в разовой дозе 0,1 — 0,2 мг/кг, но не более 15 мг на одно введение. При непереносимости морфина может быть использован раствор трамадола.
9. Госпитализация пациента в реанимационное отделение ожогового центра или отделение интенсивной терапии общесоматического стационара.

Все лекарственные препараты применяются перорально или внутривенно, внутримышечное введение противопоказано!

Лечение на госпитальном этапе оказания скорой медицинской помощи в стационарном отделении скорой медицинской помощи

- Лабораторный минимум: клинический анализ крови, альбумин, общий белок плазмы, сывороточный уровень калия, натрия, кальций и хлоридов, трансаминазы, общий билирубин и его фракции, креатинин, общий анализ мочи.
 - постоянный контроль температуры окружающей среды;
 - строгое соблюдение правил асептики, создание стерильного микроокружения, отказ от каких-либо прилипающих (адгезивных) материалов при уходе за кожей и слизистыми оболочками;
 - обеспечение стабильного периферического/центрального венозного доступа вне зоны поражения;
 - организация раннего энтерального питания через назогастральный катетер с последующим переходом на самостоятельный прием пищи;
 - медикаментозный контроль боли и тревоги;
- Вовлечение в патологический процесс слизистой оболочки трахеи и бронхов может потребовать своевременной интубации и аппаратной вентиляции легких.

При установленной причине развития токсического эпидермального некролиза необходимо немедленно прекратить дальнейшее воздействие этиологического фактора (например, отменить медикамент).

Общие подходы к терапии при токсического эпидермального некролиза сходны с таковыми при термических ожогах. Однако термический ожог продолжается короткий период времени (несколько секунд), а токсический эпидермальный некролиз прогрессирует в течение нескольких дней после госпитализации. Некроз кожи при ожогах часто более глубокий, чем при токсическом эпидермальном некролизе.

Диагноз «токсический эпидермальный некролиз» является абсолютным показанием для госпитализации пациента в отделение интенсивной терапии ближайшего ожогового центра или палаты интенсивной терапии общесоматического стационара, с целью терапии под постоянным мониторингом витальных функций.

Список литературы:

1. Международные клинические рекомендации
2. ЖУРНАЛ ИНФЕКТОЛОГИИ Том 9, № 4, 2017