

РЕЦЕНЗИЯ НА РЕФЕРАТ

Кафедра Педиатрии ИПО
(наименование кафедры)

Рецензия К. М. Н., доцент Терехова Е. А.
(ФИО, ученая степень, должность рецензента)

на реферат ординатора 2 года обучения по специальности неонатология

Бурмакина Валерия Андреевна
(ФИО ординатора)

Тема реферата Синдром лакимии у детей

Основные оценочные критерии

№	Оценочный критерий	положительный/отрицательный
1.	Структурированность	
2.	Актуальность	
3.	Соответствие текста реферата его теме	
4.	Владение терминологией	
5.	Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	
6.	Логичность доказательной базы	
7.	Умение аргументировать основные положения и выводы	
8.	Источники литературы (не старше 5 лет)	
9.	Наличие общего вывода по теме	
10.	Итоговая оценка	<u>хорошо</u>

Дата: «9» июня 2020 год

Подпись рецензента

Терехова Е. А.
(подпись)

Терехова Е. А.
(ФИО рецензента)

Подпись ординатора

В. Бурмакина
(подпись)

Бурмакина В. А.
(ФИО ординатора)

пересмотрите заключение!
Учитесь ориентироваться в литературе!
источники!

Терехова
17.06.2020
м. 8.00
Терехова

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования

«Красноярский государственный медицинский университет имени
профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО

Зав.кафедрой: д.м.н, проф. Таранушенко Т.Е.

Проверил: к.м.н, доцент Педанова Е.А.

РЕФЕРАТ

На тему: «Синдром Лайелла у детей»

Выполнил: врач-ординатор Бурмакина В.А

Красноярск

2020 год

Оглавление

3

Этиология и патогенез	4
Классификация.....	5
Клиническая картина	7
Диагностика	8
Лечение	9
Заключение.....	10
Список литературы.....	11

Введение

Синдром Лайелла (острый или токсический эпидермальный некролиз) – тяжелое полиэтиологическое заболевание токсико-аллергической природы, характеризующееся острым нарушением общего состояния пациента, буллезным поражением всего кожного покрова и слизистых. Назван в честь врача Лайелла, который в 1956 году впервые описал синдром как тяжелую форму токсикодермии, сочетающуюся с общим тяжелым синдромом и с тяжелыми глазными поражениями. Синдром Лайелла считается относительно редким заболеванием, отличающимся очень высоким риском летального исхода для всех возрастных категорий больных.

Распространенность среди людей составляет 5–6 случаев на 1 млн населения в год. Среди всех аллергических реакций немедленного типа по показателю летальности синдром Лайелла уступает лишь анафилактическому шоку и в структуре лекарственных аллергий составляет 0,3% . В среднем при синдроме Лайелла летальность составляет 35–70%. ?

Основной причиной синдрома Лайелла является генетический «сбой» в формировании иммунной системы. В основе патогенеза лежат аллергические реакции II и III типа, по Джеллу и Кумбсу, где этиологический фактор выполняет роль антигена или гаптена. Под влиянием лекарственных веществ, вирусов и бактерий видоизмененные локусы клетки, ее оболочки или внутриклеточные органеллы становятся аутоантигенами. Запускается механизм специфического иммунитета с выработкой IgG (IgG1, IgG3) или IgM. Активным медиатором реакции является комплемент, который способствует иммунному прилипанию, иммуноцитолиту, повышению проницаемости капилляров, накоплению лейкоцитов в тканях и их активации, фагоцитозу, связыванию анафилатоксинов и иммунных комплексов и др. С участием супероксидного анион-радикала инициируется свободнорадикальное окисление липидов мембран, наблюдается обильное образование лизосомальных ферментов, что в конечном итоге ведет к гибели клеток. Иммунитет человека реагирует очень быстро и активно отторгает белки кожи и слизистых оболочек. Это отравляет организм и замедляет процессы детоксикации, ведущие к длительному нахождению во всех биологических жидкостях организма опасных белковых молекул и нарушению собственного метаболизма. При бактериальном варианте синдрома Лайелла экзотоксин атакует зону связи между зернистым и шиповидным слоями, вызывая деструкцию эпидермиса и образование пузырей.

1. - сульфаниламиды и антибиотики
2. - пестериды
3. - противосудорожное средство
4. - противовирусное средство

В настоящее время выделяют четыре этиологических варианта синдрома Лайелла.

Первый вариант обусловлен аллергической реакцией, развившейся на фоне инфекционного процесса (60%), ассоциированного в преобладающем числе случаев с таким инфекционным патогеном, как *St. aureus*. Данный вариант развивается чаще у детей.

Второй вариант обусловлен приемом сразу нескольких медикаментозных препаратов, а также биологически активных добавок.

Третий – комбинированный вариант, возникающий на фоне лечения какого-либо острого инфекционного процесса или санации хронических очагов инфекции.

К четвертому варианту относят те случаи ТЭН, когда не удается установить причину заболевания. Это так называемый идиопатический вариант.

По характеру течения выделяют три формы синдрома Лайелла:

- 1.) Молниеносная – развивается в течение нескольких часов, протекает с нарушением сознания и почечной недостаточностью, с поражением кожи и слизистых до 90% поверхности тела, встречается у 10% больных, летальность при данной форме достигает 95% в течение 2–3 суток от начала заболевания. Высокая смертность обусловлена, прежде всего, развитием осложнений в виде системных инфекций и полиорганной недостаточности.
- 2.) Острая форма синдрома встречается у 50–60% больных и характеризуется некрозом кожи до 70% поверхности тела. С 3–4-го дня заболевания возможно развитие симптомов церебральной, легочной, сердечной, почечной, печеночной недостаточности и даже сепсиса. Продолжительность заболевания – около 3 недель, а летальность достигает 60%.

3.) Благоприятная форма синдрома Лайелла встречается примерно у 30% больных, при этом площадь поражения поверхности тела составляет не более 50% с обратным развитием патологического процесса в течение 3–6 недель.

- олепигиной синдром Лайелла
(площадь поражения 1–30%)
- с-м Лайелла с некрозом (>30%)
- с-м Лайелла без некроза (50–60%)

Заболевание начинается остро. Температура тела поднимается до 39–40°C. На коже лица, туловища, конечностей, половых органов, на слизистой оболочке рта отмечается возникновение полиморфной эритематозной, пятнистой, болезненной при пальпации сыпи, склонной к слиянию. В последующем сыпь принимает пепельно-синюшную окраску.

Происходит отслойка эпидермиса на значительном протяжении и кожа представляется сплошной раневой поверхностью (клиника ожоговой болезни II степени). На смену выраженной болезненности кожи и слизистых, повышенной чувствительности, жжению и парестезиям приходит резкое ухудшение общего состояния: сильные головные боли, обезвоживание организма, явления интоксикации, отказ от еды из-за болей при глотании, кахексия из-за усиленного катаболизма, изъязвления слизистой оболочки трахеи, бронхов и желудочно-кишечного тракта. Часто заболевание усугубляется почечной недостаточностью (токсины осаждаются на почечных канальцах и клубочках, вызывая разрушение их эпителия), диффузной интерстициальной пневмонией, бактериальными инфекциями и сепсисом.

- быстро распространяющаяся эритема — пятне, папулы, пузырьки с серозно-кровянистым содержимым
- пузырьки сливаются, лопаются, остаются эритемные, обширные эрозии (как описано в тесте)
- (+) с-м Никольского
- болезненность колен
- общая тяжелая интоксикация
- вторичные инфекции
- полиорганная недостаточность
- с-м ДВС

Диагностика

Диагноз устанавливают при наличии крупных пузырей и положительного симптома Никольского, отсутствии в мазках-отпечатках типичных акантолитических клеток, указании на предшествующий прием медикаментов. Сходство с синдромом Лайелла может иметь стафилококковое поражение: в этом случае в мазках-отпечатках определяются большие эпителиальные клетки с маленькими ядрами, а некролиз развивается только в поверхностных отделах эпидермиса.

В общем анализе крови обычно наблюдается умеренный лейкоцитоз, нейтрофилез с палочкоядерным сдвигом, увеличение СОЭ.

К 3-му дню заболевания определяются повышение уровня среднемолекулярных пептидов в плазме крови, гипопротеинемия, водно-электролитные нарушения и др. По данным бактериологического исследования, содержимое не вскрывшихся пузырей стерильно.

Лечение

Тактика ведения больных с синдромом Лайелла:

- проведение лечения в отделении реанимации, в максимально стерильных условиях, при температуре окружающей среды 28 °С, до улучшения состояния с последующим переводом больного в отделение аллергологии;
- обязательное назначение глюкокортикоидов от 5 до 10 мг/кг массы тела (по преднизолону) в зависимости от формы болезни (внутривенно) с последующим снижением дозы и переходом на таблетированный препарат;
- комбинированная терапия глюкокортикоидами и иммуноглобулином для внутривенного введения. Эффективной и безопасной дозой иммуноглобулина при синдроме Лайелла у детей считается 0,5–1,0 г/кг/сут. Рекомендуется вводить иммуноглобулин в течение 3 дней подряд. Положительная динамика болезни достигается в течение первых 2 суток с момента введения иммуноглобулина в виде прекращения высыпаний, отсутствия прогрессирования эксфолиации эпидермиса;
- назначение гипосенсибилизирующих препаратов (супрастин, тавегил и др.);
- коррекция водно-электролитного баланса (0,9% раствор натрия хлорида, 5% раствор глюкозы), гипопроteinемии (плазма);
- проведение плазмафереза в начале заболевания;
- парентеральное питание с последующим переходом на обычное с расширением диеты и исключением аллергенных продуктов;
- профилактика бактериальных осложнений (антибиотики цефпоринового ряда, ванкомицин), [при наличии бактериальных осложнений назначение антибактериальной терапии с учетом чувствительности выделенного возбудителя;]
- местное лечение: обработка слизистых оболочек глаз стерильным изотоническим раствором натрия хлорида, слизистых оболочек полости рта – хлоргексидином, мирамистином; назначение глазных капель с

глюкокортикоидами, софрадекса и др.; в фазе регенерации – полоскания настойками ромашки, зверобоя, обработка облепиховым маслом; обработка кожных поражений стерильным изотоническим раствором натрия хлорида, 1% раствором перманганата калия, хлоргексидином; использование раневых покрытий с нанокристаллическим серебром (актиокат, атрауман и др.).

Возможными последствиями перенесенного заболевания являются рубцовые изменения кожи, сращение слизистых оболочек, век, рост ресниц в сторону глазного яблока или второй ряд ресниц, нарушения зрения.

жаропонижающие } противопоказаны
анальгетики }
стерильные бинты и перевязочный
материал
а/б с предельно не мажущейся!

Синдром Лайелла – редкое, но чрезвычайно опасное осложнение медикаментозной терапии, сопряжен с высокой вероятностью летального исхода. При подозрении на развитие синдрома Лайелла пациент должен быть немедленно госпитализирован в ОРИТ (а еще лучше – в отделение комбустиологии), где ему должен быть назначен полный комплекс интенсивной терапии.

Профилактика синдрома Лайелла – отход от полипрагмазии в обычной клинической практике, назначение только необходимого минимума медикаментов и лечебных процедур, требуемых пациенту. Поэтому, написав листок назначения своему пациенту, прочитайте его еще раз: а так ли необходимо все, что Вы назначили? Это повысит безопасность вашего пациента.

Таким образом, чтобы улучшить состояние детей при Синдроме Лайелла, необходимо комбинированное применение медикаментов, которое позволит предупредить осложнения этого заболевания. Так же необходимо правильно подбирать дозировку медикаментов, которые являются наиболее частой причиной возникновения данного заболевания.

Список литературы

- 1) Проект клинических рекомендаций по ведению новорожденных с заболеваниями кожи и подкожной клетчатки. 2016 год
- 2) Луткова Т.С. Описание клинического случая синдрома Лайелла у ребенка /Т.С. Луткова, Л.М.Карзакова и др. //Клиническая и профилактическая медицина.-2019.-№3.-с.15-23
- 3)Хамраев Х.Т. Клинико-этиологическое обоснование терапии при синдроме Лайелла у детей
- 4)ХарченкГ.А./ Синдром Лайелла у детей – клинические проявления, лечение / Г.А. Харченко, О.Г. Кимирилова // Российский вестник перинатологии и педиатрии.- 2019.-с.99-102
- 5) Варганов М.В. Случаи успешного лечения детей с синдромом Лайелла / М.В. Варганов, А.А. Микличев и др.// Приволжский научный вестник. – 2016. – № 5. – с. 148-152