

СИНДРОМ ЛАЙЕЛЛА:

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

В данной статье представлен клинический случай синдрома Лайелла у больного 35 лет, который находился на стационарном лечении в инфекционном отделении. Приведенный пример обосновывает необходимость повышенной настороженности у врачей-инфекционистов и врачей общей практики при толковании клинических симптомов болезни.

Ключевые слова: синдром Лайелла, больной, диагностика, лечение.

I.V. SERGEEVA, PhD in medicine, I.V. DEMKO, MD, Prof., V.A. TROFIMENKO, I.V. MIKHAYLUSEV

Krasnoyarsk State Medical University named after Professor V.F. Voino-Yasenetsky

LAYELLA SYNDROME: CASE OF PRACTICE

This article presents the clinical case of Lyell's syndrome in a 35-year-old patient who was hospitalized in an infectious disease department. This example justifies the need for increased alertness to infectious disease doctors and general practitioners in interpreting clinical symptoms of the disease.

Keywords: Lyell's syndrome, patient, diagnosis, treatment.

Синдром Лайелла (токсический эпидермальный некролиз) – наиболее тяжелая токсико-аллергическая реакция, развивающаяся остро и угрожающая жизни больного, характеризуется буллезным поражением кожи и слизистых оболочек, некрозом эпидермиса, последующей эксфолиацией кожи с образованием эрозий, в сочетании с тяжелой интоксикацией и нарушением функции всех органов и систем [1–3]. Токсический эпидермальный некролиз является одним из самых тяжелых аллергических реакций наряду с анафилактическим шоком.

Причиной возникновения данной аллергической реакции является интенсивное и не всегда рациональное использование широкого арсенала лекарственных препаратов как в домашних условиях, так и в условиях стационара [1, 4].

Впервые сведения в литературе о «токсическом эпидермальном некролизе» у 4 пациентов представил в 1956 г. шотландский дерматолог А. Lyell.

На сегодняшний день нет единой классификации синдрома Лайелла. Известно, что заболевание начинается остро, с озноба и повышения температуры до 39–40 °С. В течение нескольких часов на коже появляются воспалительные пятна, а вскоре и пузыри. Высыпания также могут иметь вид кореподобных, скарлатиноподобных, напоминать экссудативную многоформную эритему, иногда липидные пятна, кровоподтеки. На высоте развития клиническая картина синдрома Лайелла напоминает ожог 2 степени. Смертность при синдроме Лайелла составляет от 25% до 75%. Прогноз зависит от ранней диагностики и правильного комплексного лечения [2, 4].

Для современных врачей различных специальностей синдром Лайелла представляет как теоретический, так и практический интерес, особенно для врачей-инфекционистов и врачей общей практики.

В связи с этим мы решили представить случай из нашей практики.

Больной, Ч., 35 лет, доставлен бригадой скорой медицинской помощи в инфекционное отделение больницы скорой медицинской помощи (БСМП) г. Красноярска 20.10.2017 г. в 14.30 с жалобами на слабость, недомогание, высыпания по всему телу. Врачом приемного покоя выставлен диагноз: ветряная оспа, средней степени тяжести.

Из анамнеза известно, что заболел остро 16.10.2017 г., когда появились множественная сыпь на коже груди и живота, повышение температуры до 39 °С. Самостоятельно принимал ибупрофен с незначительным положительным эффектом, неоднократно вызывал скорую помощь, но от госпитализации отказывался. По совету жены обработал высыпания 1% раствором бриллиантового зеленого.

Токсический эпидермальный некролиз является одним из самых тяжелых аллергических реакций наряду с анафилактическим шоком

Эпидемиологический анамнез: живет в частном доме, контакт с инфекционными больными отрицает. Работает полировщиком в мебельной компании.

Аллергологический анамнез: аллергическая реакция по типу крапивницы на новокаин.

На момент поступления состояние больного средней тяжести, сознание ясное, адекватное, температура тела 39,1 °С. Кожные покровы: обычной окраски, горячие на ощупь. Высыпания папулезно-везикулярного характера на фоне яркой гиперемии, распространены на лице, верхних и нижних конечностях, животе, спине, без кожного зуда.

В зеве преобладает умеренная гиперемия слизистых с явлениями стоматита, гипертрофии миндалин нет.

Рисунок 1. Больной Ч. на момент поступления в стационар. Высыпания на коже лица, ше



Неврологический статус: без особенностей. При аускультации: жесткое дыхание с ЧДД 19 в минуту, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца – ясные, ритмичные. АД – 120/70 мм рт. ст., ЧСС – 80 ударов в минуту. Живот мягкий, при пальпации безболезненный по всем отдела, перистальтика сохранена. Печень по краю реберной дуги. Со стороны физиологических отравлений патологии нет.

Назначена дезинтоксикационная, симптоматическая, противовирусная (таблетки ацикловир по 200 мг х 5 р/сут) терапия.

В общем анализе крови при поступлении: Нб – 153 г/л, эритроциты – $4,79 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты – 151×10^9 /л, лейкоциты – $7,7 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 53%, сегментоядерные – 27%, лимфоциты – 11%, моноциты – 7%, базофилы – 2%, СОЭ – 3 мм/ч. В общем анализе мочи при поступлении: удельный вес – 1020, белок – 0,250 г/л, бактерии +. В биохимическом анализе крови: общий билирубин – 16,9 мкмоль/л, АЛТ – 7,7 Ед/л (норма – до 38), АСТ – 30,2 Ед/л (норма – до 40), мочевины – 10,9 ммоль/л (норма – до 7,3), креатинин – 87,2 мкмоль/л (норма – до 90), общий белок – 66,2 г/л. ЭКГ: ритм синусовый с ЧСС 80 уд/мин. Блокада передневерхней ветви левой ножки пучка Гиса.

При обходе дежурного врача-инфекциониста 20.10.2017 г. в 17.30 было выявлено: на фоне яркой гиперемии кожи отмечается сливная эритематозно-папулезно-везикулярная сыпь в области лица (рис. 1), груди, на спине – пузыри с прозрачным серозным содержимым. На слизистых крайней плоти и полового члена умеренный отек, без признаков ущемления, имеется отечность яичек и мошонки. Склеры инъецированы. Лимфоузлы: подчелюстные в диаметре до 0,8 см, паховые – до 1 см, эластичные, безболезненные, не спаяны с кожей.

Предварительный диагноз: ветряная оспа вызывает сомнение. Синдром Лайелла? Дежурным врачом назначается дексаметазон по 8 мг х 2 р/сут, отменяется ацикловир.

Несмотря на проводимую терапию, состояние больного ухудшается. При объективном обследовании 23.10.2017 г. (на 3-й день пребывания в стационаре и на 7-й день болезни) состояние тяжелое. Сохраняется лихорадка до 39 °С. В сознании, заторможен. Кожные покровы гиперемированы. На коже лица, туловища, конечностей появились множественные буллезные элементы с серозным содержимым (рис. 2а, 2б). Симптом Никольского положительный. На слизистых оболочках ротовой полости, полости носа, глаз, наружных половых органов – эрозии. С учетом тяжелого состояния больного проводится консилиум в составе реаниматолога, дерматовенеролога, клинического фармаколога, аллерголога, стоматолога и офтальмолога, по результатам которого выставлен диагноз: Токсический эпидермальный некролиз. После консилиума доза дексаметазона увеличивается до 32 мг/сут (16–8–8), к лечению добавляются антибактериальную терапию (моксифлоксацин (ротомокс) по 0,4 г/сут) и местную антисептическую терапию (обработка слизистой оболочки ротовой полости, половых органов 0,05% раствором хлоргексидина, слизистой конъюнктив – стерильным физиологическим раствором, закапывание в глаза 0,1% дексаметазоновых капель).

Впервые сведения в литературе о «токсическом эпидермальном некролизе» у 4 пациентов представил в 1956 г. шотландский дерматолог А. Lyell

К 25.10.2017 г. (5-й день пребывания в стационаре и 9-й день болезни) эпидермис имеет тенденцию к отслойке (положительный симптом Никольского), множественные эрозии на правом предплечье, спине, половом члене, в полости рта эрозии с белым налетом, геморрагические корки на красной кайме губ (рис. 3). На консультацию приглашен врач-аллерголог из ККБ, который подтвердил выставленный консилиумом диагноз: Токсический эпидермальный некролиз, с поражением до 95% кожных покровов и слизистых оболочек полости рта, половых органов, глаз.

Рисунок 2. Больной Ч., 3-й день стационарного лечения

а) высыпания на коже передней брюшной стенки (сверху); б) в поясничной области (снизу) сформированы буллы (указаны стрелками) с серозным содержимым и яркими явлениями отторжения эпителия



В анализе крови от 25.10.2017 г.: Нв – 141 г/л, эритроциты – $4,54 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты – 228×10^9 /л, лейкоциты – $5,2 \times 10^9$ /л, миелоциты – 1%, п/я – 9%, с/я – 49%, лимфоциты – 24%, моноциты – 13%, плазматические клетки – 4%, СОЭ – 4 мм/ч. Биохимический анализ крови от 25.10.2017 г.: общий билирубин – 13,8 мкмоль/л, АЛТ – 27,5 Ед/л, АСТ – 29,3 Ед/л, мочевины – 7,4 ммоль/л, креатинин – 105,3 мкмоль/л, общий белок – 60 г/л, Na – 132 ммоль/л, K – 4,5 ммоль/л. Коагулологическое исследование: ПТИ – 108%, МНО – 1,08, фибриноген – 1,36 г/л.

На высоте развития клиническая картина синдрома Лайелла напоминает ожог 2 степени. Смертность при синдроме Лайелла составляет от 25% до 75%. Прогноз зависит от ранней диагностики и правильного комплексного лечения

26–27.10.2017 г. состояние больного стабилизировалось: состояние средней степени тяжести, температура тела – 36,7 °С в течение 3-х дней. Появление новых булл нивелировано, существовавшие ранее буллы самостоятельно вскрылись с образованием эрозивной поверхности, с признаками краевой эпителизации, в зеве остались единичные эрозии без наложений.

За весь период стационарного лечения неоднократно были проведены бактериологическое исследование содержимого булл и посев крови на стерильность с отрицательным результатом.

27.10.2017 г. в связи с установлением непрофильного для инфекционного отделения диагноза было принято решение о переводе больного в аллергологическое отделение КГБУЗ ККБ.

Рисунок 3. Больной Ч., 5-й день стационарного лечения
Высыпания на коже области предплечья со сформированными эрозиями (указаны стрелками)



В заключение мы хотим отметить следующее: синдром Лайелла является тяжелым, жизнеугрожающим осложнением лекарственной терапии. Сложность ведения таких пациентов обусловлена необходимостью создания специальных условий ухода, назначения своевременной и квалифицированной терапии.

Врачам всех специальностей стоит помнить, что многие лекарственные препараты, которые применяются в настоящее время, могут вызывать не только анафилактический шок, но и токсический эпидермальный некролиз.

Также мы хотим обратить внимание врачей на необходимость тщательного сбора эпидемиологического анамнеза, комплексной оценки преморбидного фона, клинического статуса (начальные проявления буллезной токсидермии на фоне лихорадки), тяжести состояния, данных лабораторного обследования, что позволит квалифицированно оценить состояние больных и назначить эффективную терапию, своевременность которой может спасти жизнь больного. Кроме этого, врачи различных специальностей должны информировать своих пациентов о необходимости незамедлительной отмены лекарственных препаратов при первых признаках аллергии.



Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов в ходе написания данной статьи.

ЛИТЕРАТУРА

1. Паттерсон Р., Грэммер Л.К., Гринбергер П.А. Аллергические болезни: диагностика и лечение: пер. с англ. Под ред. акад. РАМН А.Г. Чучалина (гл. ред.), чл.-корр. РАМН И.С. Гушина (отв. ред.), Э.Г. Улумбекова (отв. ред.), Р.С. Фассахова (отв. ред.). М.: ГЭОТАР-Медицина, 2000, с. 691. /Patterson R, Grammer LK, Greenberger PA. Allergic diseases: diagnosis and management: translation from English. Edited by Acad. of RAMS Chuchalina AG (Chief Editor), Corr. Member of RAS Gushchina IS (Editor in charge), Ulumbekova E. (Editor-in-charge), Fassakhova RS (Editor-in-charge). Moscow: GEOTAR-Medicine, 2000, p. 691.
2. Дюбкова Т.П., Жерносек В.Ф. Поражение слизистой оболочки рта при синдроме Стивенса – Джонсона – токсическом эпидермальном некролизе у детей. *Современная стоматология*, 2007, 4: 10-14. Dubkova TP, Zhernosek VF. The oral mucous membrane lesions in the Stevens-Johnson syndrome - toxic epidermal necrolysis in children. *Sovremennaya Stomatologiya*, 2007, 4: 10-14.
3. Николаева С.С., Реут Ю.А., Овчаренко Е.Я., Черкашина А.Л. Случай успешного лечения синдрома Лайелла. *Сибирский медицинский журнал*, 2009, 2: 103-105. /Nikolaeva SS, Reut YuA, Ovcharenko EYa, Cherkashina AL. The case of successful treatment of Lyell's syndrome. *Sibirsky Meditsinsky Zhurnal*, 2009, 2: 103-105.
4. Pereira FA, Mudgil AV, Rosmarin DM. Toxic epidermal necrolysis. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2007, 56(2): 181-200.