RESEARCH JOURNAL OF TRAUMA AND DISABILITY STUDIES

Volume: 2 Issue: 12 | Dec – 2023 **ISSN: 2720-6866**
http://journals.academiczone.net/index.php/rjtds

Клинические Особенности Дифференциальной Диагностики Токсико-Аллергического Буллезного Эпидермального Некролиза И Стивенса–Джонсона У Детей

Абдусатторова Самина Дилмурадовна
Студентка Ташкетской медицинской академии

Шамсиева Элеонора Ринатовна
К.М.Н., Старший Преподаватель Кафедры Детских Болезней Ташкентской Медицинской академии

Аннотация
Синдром Стивенса-Джонсона (ССД) и токсический эпидермальный некролиз (синдром Лайелла) в настоящее время рассматриваются как варианты единого патологического процесса, индуцированного у детей чаще всего инфекцией, реже - медикаментами и злокачественными заболеваниями.

Ключевые слова:
аллергия, некролиз, препараты, кожа, сыпь, токсический эпидермальный некролиз, синдром лайелла, лекарственная болезнь.

Токсико эпидермальный некролиз или синдром Лайелла (СЛ, ТЭН) является тяжелейшей формой медикаментозной токсикодермии [1]. Назван в честь шотландского дерматолога Алана Лайелла, который впервые в 1956 году сделал описание данного заболевания (рис.1).



Рис. 1 Синдром Лайелла девочка 2 года

Токсический эпидермальный некролиз (ТЭН) развивается как реакция на сочетанное воздействие токсических, лекарственных и инфекционных агентов, возникающая на фоне

PUBLISHED UNDER AN EXCLUSIVE LICENSE BY OPEN ACCESS JOURNALS

Volume: 2 Issue: 12 | Dec – 2023 ISSN: 2720-6866
http://journals.academiczone.net/index.php/rjtds

высокой степени гиперчувствительности организма[2].

Чаще всего причинами токсического эпидермального некролиза являются лекарственные средства: сульфаниламидные препараты, антибиотики (эритромицин, пенициллины, тетрациклины, стрептомицин и др.), барбитураты, анальгетики (фенилбутазон, салицилаты, парацетамол, пироксикам, диклофенак, цефалоспорины, фторхинолоны и др. [6].

Другими причинами синдрома Лайелла могут быть интоксикации химическими веществами или испорченными пищевыми продуктами.

Синдром Стивенса-Джонсона (ССД) – это острое буллезное поражение слизистых и кожи аллергической реакции, характеризующаяся обширными поражениями кожи и слизистых оболочек, индуцированная приемом лекарственных препаратов [2, 15] (рис.2).



Рис. 2 Синдром Стивенса-Джонсона у малыша

Данные о синдроме Стивенса-Джонсона были опубликованы в 1922 году. Со временем синдром получил название в честь впервые описавших его авторов. Заболевание является тяжело протекающим вариантом многоформной экссудативной эритемы (и имеет второе название — “злокачественная экссудативная эритема”.

Вместе с синдромом Лайелла, пузырчаткой, буллезным вариантом СКВ, аллергическим контактным дерматитом, болезнью Хейли-Хейли и др. Синдром Стивенса-Джонсона относят к буллезным дерматитам общим клиническим симптомом которых является образование пузырей на коже и слизистых.

Синдром Стивенса-Джонсона наблюдается в любом возрасте, наиболее часто у лиц 20-40 лет и крайне редко в первые 3 года жизни ребенка. По различным данным распространенность синдрома на 1 млн. населения составляет от 0,4 до 6 случаев в год.

PUBLISHED UNDER AN EXCLUSIVE LICENSE BY OPEN ACCESS JOURNALS

Volume: 2 Issue: 12 | Dec – 2023 ISSN: 2720-6866
http://journals.academiczone.net/index.php/rjtds

Диагностика синдрома Стивенса-Джонсона основывается на тяжелом течении заболевания и развитии высыпаний, характерных для буллезной многоформной экссудативной эритемы, не только на коже, но и на слизистой оболочке полости рта, вокруг наружного отверстия мочеиспускательного канала, в анально-генитальной области, на конъюнктиве.

В зависимости от площади пораженной кожи выделяют следующие формы ЭЛР: синдром Стивенса-Джонсона (ССД) – менее 10% поверхности тела; токсический эпидермальный некролиз (ТЭН, синдром Лайелла) – более 30% поверхности тела; промежуточная форма ССД/ТЭН (поражение 10–30% кожи).

Сравнительная характеристика Синдрома Стивенса-Джонсона и синдрома Лайелла

Клинический признак	**Синдрома Стивенса-Джонсона**	**Синдрома Стивенса-Джонсона/ СЛ**	**Синдрома Лайелла (ТЭН)**
Первоначальные признаки	Темные и/или темно-красные; плоские атипичные мишени	Темные и/или темно-красные; плоские атипичные мишени	Плохо очерченные эритематозные бляшки; эпидермальная ослойка; темно-красный цвет; плоские атипичные мишени
Локализация высыпаний	Изолированные поражения, на лице и туловище, очень редко слияние	Изолированные поражения, на лице и туловище, может быть слияние	Изолированные поражения (редко), на лице и туловище, слияние отмечаются всегда
Поражение слизистых	Да	Да	Да

Синдром Лайелла характеризуется большой пораженной поверхностью кожи. Особенностью данного заболевания является отслаивание эпидермиса (симптом Никольского) [4].

Первым описал симптом отслоения эпидермиса при пузырчатке Никольский П.В. в 1886 году. Симптом Никольского — это клиническое проявление акантолиза, который при вульгарной пузырчатке может быть положительным как в очаге поражения, так и вблизи от него, а также на видимо здоровой коже вдали от очага поражения. При симптоме Никольского, кожа слезает как при ожоге кипятком, при вульгарной пузырчатке будет положительным в очаге поражения и редко на здоровой коже (при трении на коже, которая кажется здоровой, происходит легкое

PUBLISHED UNDER AN EXCLUSIVE LICENSE BY OPEN ACCESS JOURNALS

Volume: 2 Issue: 12 | Dec – 2023 ISSN: 2720-6866
http://journals.academiczone.net/index.php/rjtds

отторжение верхних слоев эпидермиса). После отслоения эпидермиса на его месте образуются эрозии, которые кровоточат и резко болезненны при пальпации. Высыпания и эрозии могут быть на слизистой оболочке полости рта, глотки, пищевода, половых органов. Синдром Стивенса-Джонсона нередко трудно отличить от начальной формы СЛ [6,12, 17].

Решающими дифференциально-диагностическими критериями являются развитие эпидермального некролиза и положительный симптом Никольского при синдроме Лайелла, что не характерно для ССД.

В современной терминологии оба синдрома объединены в общую нозологию - синдром Стивенса–Джонсона - токсический эпидермальный некролиз (ССД–ТЭН) [2,3].

Нами проведена экспертная оценка 3 историй болезни у больных детей, лечившихся в условиях отделения ОРИТ 1ой клиники Ташкентской медицинской академии по поводу тяжелых аллергических поражений кожных покровов и слизистых в виде синдрома Лайелла и Стивенса-Джонсона за период 2022-2023 года. У двоих детей (их возраст 7мес, 2 года и 5 лет) наблюдался СЛ, у одного - ССД (ребенок 11 лет). Установлено, что у двоих детей в анамнезе были сведения о появлении высыпаний после использования медикаментов (цефтриаксон, грамокс) [4]. Остальные дети имели погрешности в питании (употребляли цитрусовые). Все четверо детей поступили в отделение в тяжелом состоянии, с лихорадкой, явлениями интоксикации и различными по морфологии и степени распространенности элементами кожных аллергических проявлений и высыпаний на слизистых. Принципиально схема лечения детей не отличалась: для профилактики инфекционных осложнений применялись антибиотики -цефалоспорины 3-го поколения и амикацин (у ребенка с аллергической реакцией на цефтриаксон). Всем детям была проведена гормонотерапия глюкокортикоидами в суточной дозе по дексаметазону 1-2 мг/кг/сут. [3, 5,14].

Осложнениями синдрома токсо эпидермального некроза являются прогрессивное ухудшение общего состояния больного и за короткий период времени становится крайне тяжелым. Наблюдается мучительная жажда, снижение потоотделения и продукции слюны, являются признаками обезвоживания организма.

Таким образом, можно сделать вывод, что ни у кого из детей из ССД не отмечен положительный симптом Никольского. В то же время у детей с диагнозом синдрома Лайелла отмечалась более выражена тяжесть поражения с генерализацией буллезного эпидермолиза, обширность и склонность к слиянию эрозий [8, 17]. Имеет место выраженная болезненность в области всего кожного покрова и слизистых. Прогноз во многом зависит от степени поражения, наличия инфекционных осложнений, своевременности и объёма оказанной медицинской помощи. Средний уровень летальности 25—30 %, в тяжелых случаях может достигать 65—70 %. Все это подчеркивает общность этиологии, патогенеза и ведения

PUBLISHED UNDER AN EXCLUSIVE LICENSE BY OPEN ACCESS JOURNALS

Volume: 2 Issue: 12 | Dec – 2023 ISSN: 2720-6866
http://journals.academiczone.net/index.php/rjtds

больных из СЛ и ССД. [11].

Литература

1. Харченко Г.А., Кимирилова О.Г. Синдром Лайелла у детей – клинические проявления, лечение // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2019. Т. 64, № С. 99–102.
2. Григорьев Д.В. Многоформная экссудативная эритема, синдром Стивенса–Джонсона и синдром Лайелла – современная трактовка проблемы // Русский медицинский журнал. 2013. № 22. С. 1073–1083.
3. Жерносек В.Ф., Дюбкова Т.П. Синдром Стивенса – Джонсона – токсический эпидермальный некролиз у детей. Часть 1. Определение, этиология, патогенез, клинические проявления, системное лечение // Педиатрическая фармакология. 2011. № 1. С. 30–38.
4. Ильина Н.И., Латышева Т.В., Мясникова Т.Н., Лусс Л.В., Курбачева О.М., Ерохина С.М. Лекарственная аллергия. Методические рекомендации для врачей (Часть 1) // Российский аллергологический журнал. 2013. № 5. С. 27–40.
5. Клинические рекомендации. Стандарты ведения больных. М.: ГЭОТАР Медицина, 2015. 928 с.
6. 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. Гущина (отв. ред.), Э.Г. Улумбекова (отв. ред.), Р.С. Фассахова (отв. ред). М.: ГЭОТАР-Медицина, 2000, с. 691.
7. 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.
8. Николаева С.С., Реут Ю.А., Овчаренко Е.Я., Черкашина А.Л. Случай успешного лечения синдрома Лайелла. Сибирский медицинский журнал, 2009, 2: 103-105.
9. Pereira FA, Mudgil AV, Rosmarin DM. Toxic epidermal necrolysis. J. Am. Acad. Dermatol., 2007, 56(2): 181-200.
10. Hallgren J.,Tengvall-Lider M., Persson M. Stevens-Johnson syndrome assosiated with ciprofloxacin: A review of adverse cutaneus events reported in Sweden as assosiated with this drug//J. Amer. Acad. Derm. 2013; 49: 5.
11. Hofbauer G. F., Burg G., Nestle F. O. Cocaine-related Stevens-Johnson syndrome//Dermatology. 2012: 201; 3; 258-260.

PUBLISHED UNDER AN EXCLUSIVE LICENSE BY OPEN ACCESS JOURNALS

Volume: 2 Issue: 12 | Dec – 2023 **ISSN: 2720-6866**
http://journals.academiczone.net/index.php/rjtds

12. Parillo S. J. Stevens-Johnson Syndrome//eMedicine, december 2004. -http://www.emedecine.com/
13. Bastuji-Garin S., Fouchard N., Bertocchi M., Roujeau J. C.,Revuz J., Wolkenstein P. SCORTEN: a severity-of-illness score for toxic epidermal necrolysis//J. Invest Dermatol.2012; 115(2): 149-153
14. Shear N.,Esmail N.,Ing S.,Kerba M.Dermatology/Review Notes and Lecture Series//MCCQE, 2010;21.
15. Дранник Г. Н. Клиническая иммунология и аллергология. М.: ООО Медицинское информационное агенство 2013,604 с.
16. Повзун А.С.,Крылов К.М.,Фурман И.Б.//Вестник интенсивной терапии 2017.N 2.-С.69-75.
17. Downey A., Jackson C., Harun N., Cooper A. Toxic epidermal necrolysis: Review of pathogenesis and management. Journal of the American Academy of 13.

PUBLISHED UNDER AN EXCLUSIVE LICENSE BY OPEN ACCESS JOURNALS