

Синдром Лайелла у девочки 17 лет: клинический случай

ФГБОУ ВО Кубанский государственный
медицинский университет Минздрава России

Подготовили:

Иноземцева Диана Андреевна,
ординатор 2 года обучения кафедры педиатрии №2

Научный руководитель:

Бурлуцкая Алла Владимировна, профессор, д.м.н.,
зав.каф. педиатрии №2 КубГМУ



Актуальность:



Заболевание, известное как синдром Лайелла (токсический эпидермальный некролиз), характеризуется как тяжелая иммуноаллергическая реакция, представляющая собой острую кожно-висцеральную патологию, протекающую с отслойкой и некрозом эпидермиса, образованием дряблых пузырей и эрозий на коже и слизистых оболочках.



Синдром Лайелла регистрируется с частотой от 0,93 до 6 случаев на 1 млн населения в год. В 30–50% случаев заболевание заканчивается летально.

Цель: проанализировать случай синдрома Лайелла у девочки 17 лет, проходившей лечение в государственном бюджетном учреждении здравоохранения «Детская краевая клиническая больница» Министерства здравоохранения Краснодарского края (ДККБ).



Жалобы:

Пациентка Б. 17 лет поступила в ДККБ в январе 2024 года с жалобами на распространенные высыпания на коже, слабость, отделяемое из глаз, боли в полости рта.

Анамнез заболевания



13.01.2024г кашель, насморк, повышение температуры тела до 37,3. Выставлен диагноз: Острая респираторная инфекция
Лечение: противокашлевые, жаропонижающие препараты



16.01.2024г ухудшение состояния, повышение температуры до 39, усиление кашля, ребенок стал отказываться от еды

17.01.2024г Проведена рентгенография
Выставлен диагноз: : внебольничная правосторонняя сегментарная пневмония, нетяжелая, ДН 0-1 ст. Госпитализация в ЦРБ. Начата антибиотикотерапия препаратами пенициллинового ряда

Анамнез заболевания



18.01.2024г появилась сыпь на коже ладоней в виде мелких пятнисто-папулезных элементов до 0,3см белого цвета с розовым венчиком. Сыпь стала быстро распространяться на коже туловища и конечностей.

19.01.2024г сыпь сливная пятнисто-папулезная ярко красного цвета на коже груди, спины, менее обильная на лице, конечностях, ладонях, стопах.

Проведена замена антибактериальной терапии на препараты цефалоспоринового ряда. Подключен дексаметазон, хлоропирамин, тобрамицин капли, местно октенидина дигидрохлорид + Феноксизтанол.



Анамнез заболевания



20.01.2024г Состояние ухудшилось. На коже появились пузыри с прозрачным серозным содержимым на спине и конечностях, отечность слизистых полости рта, губ, половых органов.



Выставлен диагноз: синдром Лайелла. Для дальнейшего лечения была переведена в реанимационное отделение ГБУЗ ДККБ.

Объективный статус



Состояние тяжелое за счет характера и распространённости кожного патологического процесса, интоксикационного синдрома, болевого синдрома

На коже множество отежных пятен ярко красного цвета, диаметром до 2 см, пятна с тенденцией к слиянию в области груди, шеи, плечевого пояса

В центре большинства пятен пузыри плоские с тонкой крышкой, с прозрачным содержимым. Ладони, подошвы ярко красного цвета, отежные

На красной кайме губ - множественные корочки, эрозии, осмотр полости рта затруднен. Веки отежные, сомкнуты.

Симптом Никольского положительный

Лабораторные исследования



Общий анализ крови

Наименование	Результат	Норма
↑ Лейкоциты (WBC)	34.95	6 - 7 10^9 /л
↓ Лимфоциты (LYM)	2.6	22 - 50 %
↓ Лимфоциты (LYM) абс	0.92	1 - 4.8 10^9 /л
↑ Нейтрофилы (NEU)	93.5	35 - 65 %
↑ Нейтрофилы (NEU) абс	32.68	1.8 - 7.7 10^9 /л

КЩС

Наименование	Результат	Норма
↓ pH	7.31	7.32 - 7.43
↓ SO ₂	69.4 <	70 - 76 %
↑ Lac	2.5 >	0.5 - 2.2 ммоль/л

Бактериологическое исследование кожи на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы
Результаты исследования:
Роста нет

Биохимический анализ крови

Наименование	Результат	Норма
↑ С-реактивный белок	76	0 - 10 мг/л
↓ Общий белок	36.2	59 - 80 г/л
↑ Амилаза	128.8	0 - 110 Ед/л
↑ Калий	5.6	3.5 - 5.1 ммоль/л
↓ Натрий	134	136 - 145 ммоль/л
↓ Хлор	93.9	98 - 107 ммоль/л
↑ Глюкоза сыв.	6.4	3.3 - 5.9 ммоль/л

Анализ мочи

Наименование	Результат	Норма
Белок мочи	0.343 >	0 - 0.12 г/л
Глюкоза (GLU) (тест-полоска)	обнаружена	Не обнаружена
Эритроциты неизмененные	10 - 15	0

Инструментальные исследование



КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ ОРГАНОВ ГРУДНОЙ ПОЛОСТИ

Заключение: Малый гидроперикард. КТ-признаки двустороннего гидроторакса, консолидации, уменьшения объема нижней доли правого легкого.

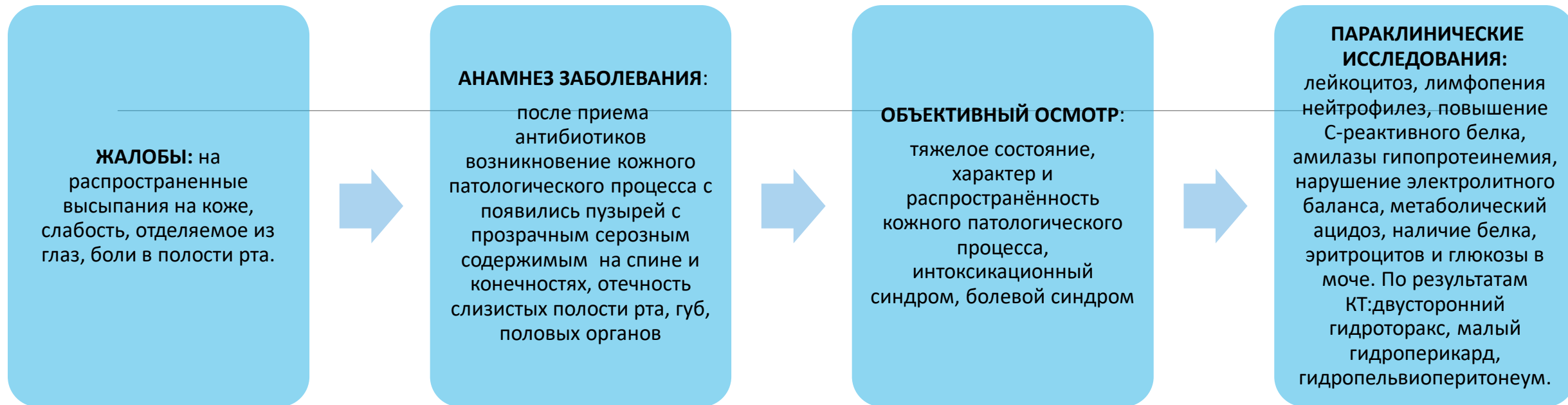


КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

Заключение: Гидропельвиоперитонеум. Выраженная аэроколия. КТ-признаки кишечной непроходимости. Отечные изменения стенок прямой кишки, параректальной клетчатки



Обоснование клинического диагноза



Клинический диагноз: Токсический эпидермальный некролиз (синдром Лайелла), тяжелый. Аллергический конъюнктивит обоих глаз.

Осложнения: Полисерозит: двусторонний гидроторакс, малый гидроперикард, гидрпельвиоперитонеум.

Лечение

- Патогенетическая терапия: гормонотерапия: преднизолон 15 мг/кг/сут, антигистаминные препараты
- Наружная терапия: Метиленовый синий, метилпреднизолона ацепонат
- Симптоматическая терапия: оксигенотерапия, обезболивание
- Заместительная терапия: инфузионная, альбумин, СЗП, парентеральное питание
- Профилактическая терапия: антибактериальная, противогрибковая терапия



Состояние среднетяжелое, стабильное, с положительной динамикой. Ребенок переведен на энтеральное питание.

Отмечается редукция кожного патологического процесса: представлен пятнами, корками, шелушением. Новых элементов сыпи нет. Пузырей нет. Симптом Никольского отрицательный. Ладони, подошвы менее отечные, обрывки эпидермиса на ладонях. Красная кайма губ очистилась от корок. Рот открывает без затруднения.

Динамика дополнительных исследований



Наименование	До начала лечения	После начала лечения
Общий анализ крови		
Лейкоциты (WBC)	34.95 ↑	8,3 N
Нейтрофилы (NEU) абс	32.68 ↑	7,57 N
Лимфоциты (LYM) абс	0.92 ↓	1,2 N
Биохимический анализ крови		
С-реактивный белок	76 ↑	9 N
Общий белок	36.2 ↓	54 N
Амилаза	128.8 ↑	76 N
Глюкоза сыв.	6.4 ↑	5,13 N

Наименование	До начала лечения	После начала лечения
Электролиты		
Калий	5.6 ↑	4,1 N
Натрий	134 ↓	130
Хлор	93.9 ↓	98,2 N
КЩС		
pH	7,31 ↓	7.393 N
SO2	69,4 ↓	85.1
Lac	2,5 ↑	1.4 N

Анализ мочи

Наименование	Результат	Норма
Белок мочи	0.343 >	0,08 N
Глюкоза (GLU) (тест-полоска)	обнаружена	Не обнаружена N
Эритроциты неизмененные	10 - 15	Единичные N

Регресс КТ-признаков полисерозита



Литературный поиск



Количество результатов поиска по основным ключевым словам в ресурсах eLibrary и PubMed

Ключевые слова	eLibrary	PubMed
Токсический эпидермальный некролиз (toxic epidermal necrolysis)	1118	1593
Токсический эпидермальный некролиз у детей (toxic epidermal necrolysis in children)	572	1243

Степень личного участия:

Курация пациента с лечащим врачом

Работа с историей болезни и выписными эпикризами

Анализ результатов лабораторных и инструментальных методов исследования

Изучение клинических рекомендаций по данному заболеванию

Анализ и обобщение данных зарубежной и российской литературы по теме

Написание тезиса

Подготовка доклада и презентации





Благодарность



Авторский коллектив выражает благодарность

*Заведующему пульмонологическим отделением
Брисину Виктору Юрьевичу*

*Врачу пульмонологического отделения
Петрук Галине Леонтьевне*

за консультативную помощь в подготовке данного доклада

Спасибо за внимание!

