

ФГБОУВО «Донецкий государственный
медицинский университет им. М.Горького»
Кафедра офтальмологии ФНМФО



- Офтальмологические особенности течения синдрома Лайелла

Котлубей Г.В., Смирнова А.Ф.,
Голубов К.Э., Шевченко В.С.
11 сентября 2024 г. Донецк

Синдром Лайелла

токсический эпидермальный
некролиз



является острым тяжелым
буллезным дерматологическим
заболеванием, характеризующимся
обширными участками некроза
кожи, сопровождающимися
системным токсическим
состоянием.

Синдром может возникать во всех
возрастных группах

**Ежегодная заболеваемость ТЭН
составляет 1 к 1 000 000.**

- **Этиология синдрома Лайелла до настоящего времени изучена недостаточно.**
- **Впервые в медицинской литературе этот синдром был описан в 1939 году Debre, Lamy, Lomote под названием «пузырчатая токсидермия с пузырьчатым эпидермолизом».**



- В 1956 году синдром повторно описан шотландским дерматологом А. Lyell.
- После этого появился ряд работ по изучению этиопатогенеза данного заболевания.

В зависимости от причины развития синдрома Лайелла выделяется 4 варианта заболевания.

- *Первый* представляет собой аллергическую реакцию на инфекционный процесс и чаще всего обусловлен золотистым стафилококком II группы. Как правило, он развивается у детей и отличается наиболее тяжелым течением.

Второй вариант

■ наблюдается в связи с применением лекарственных препаратов: сульфаниламидов, антибиотиков, противосудорожных лекарств, ацетилсалициловой кислоты, обезболивающих, противовоспалительных и противотуберкулезных средств, биологически активных добавок, витаминов, контрастных веществ для проведения рентгенографии и др.



- ***Третий вариант*** синдрома Лайелла составляют идиопатические случаи заболевания, причина возникновения которых остается невыясненной.
- ***Четвертый*** - синдром Лайелла, вызванный комбинированными причинами: инфекционными и лекарственными, развивается на фоне терапии инфекционного заболевания.

- Сроки развития ТЭН от момента начала приема лекарства, вызвавшего его, как правило, колеблются от нескольких часов (даже 1 ч) до 6–7 сут, а иногда и позже.
- Большое значение имеет наследственная предрасположенность к аллергии, обусловленная генетическим дефектом детоксикационной системы лекарственных метаболитов, в результате чего лекарственные метаболиты могут связывать протеин эпидермиса и пускать в ход иммунный ответ, ведущий к иммуноаллергической реакции

- Предполагают, что в основе патогенеза ТЭН лежит гиперергическая реакция типа феномена Шварцмана–Санарелли, приводящая к бурным протеолитическим процессам в коже и слизистых оболочках, сопровождающихся синдромом эндогенной интоксикации.

ФОРМЫ ТЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ЛАЙЕЛЛА

Форма течения	Основные характеристики
Молниеносная форма	10 % всех случаев заболевания. Развивается в течении нескольких часов, характерно поражение до 90% поверхности тела. Летальный исход 95 % в течение 2-3 суток
Острая форма	50-60% всех случаев заболевания. Площадь пораженного эпителия может достигать 70%. Заболевание длится до 7-20 суток. Летальность 60%.
Благоприятная течение (сглаженная форма)	Частота до 30% случаев. Поражение кожных покровов и слизистых оболочек не превышает 50% поверхности тела. В течение 3-6 недель состояние, как правило улучшается, д полного выздоровления.

Симптомы синдрома Лайелла

- Температура тела внезапно поднимается до 39–40° С,
- на коже туловища, конечностей, лице возникает обильная диссеминированная сыпь в виде насыщенно-красного цвета отечных пятен, которые, «растекаясь», образуют сливные очаги поражения.

- Через несколько часов (до 48 ч) на воспаленной коже образуются множественные пузыри различных размеров (до ладони величиной) с тонкой, дряблой, легко разрывающейся крышкой, обнажающей обширные болезненные, легко кровоточащие эрозии.

- Вскоре вся кожа приобретает вид ошпаренной (напоминая ожог 2 степени).
- Она диффузно гиперемирована, болезненна; эпидермис легко сдвигается при прикосновении, **возникают симптомы «смоченного белья»** (эпидермис под пальцем сдвигается, скользит и сморщивается), **симптомы «перчатки», «носков»** (эпидермис отслаивается, сохраняя форму пальцев, ступни).

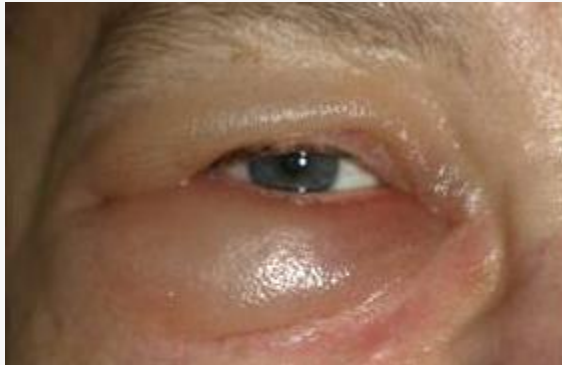


- На слизистых оболочках полости рта, губах возникают обширные множественные эрозивные участки, болезненные, легко кровоточащие, на губах они покрываются геморрагическими корками и трещинами, затрудняющими прием пищи.

- В процесс могут вовлекаться слизистые оболочки глотки, гортани, трахеи, бронхов, пищеварительного тракта, уретры, мочевого пузыря. Часто поражается слизистая оболочка гениталий, а также глаз с развитием эрозивного блефароконъюнктивита, иридоциклита.

Поражения глаз

- Кожа век и периорбитальной области поражается так же, как и кожа других частей тела.

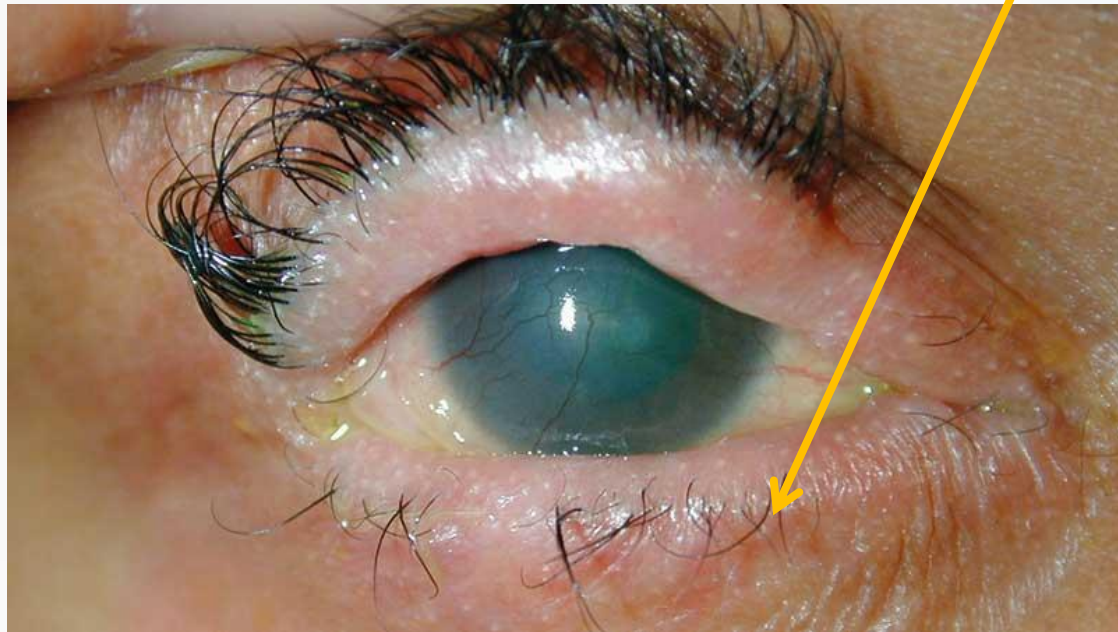


Конъюнктивит



- обычно легкий, со слизисто-гнойным отделяемым, отмечается почти у всех больных.
- поражение конъюнктивы может привести к нарушению подвижности век, изъязвлению роговицы с последующим образованием грубых роговичных васкуляризированных рубцов и значительному снижению зрения.

- При глазных поражениях необходима обработка век с удалением подсыхающих корочек. Особое внимание уделяют предохранению роговицы от высыхания и своевременному лечению трихиаза.



- В острый период назначают мази с кортикостероидами, антибактериальные препараты
- в последующем — глазные капли с полиглюкином, полиакриламидом.
- Местная антибактериальная терапия необходима в случае изъязвления роговицы.



Благодарим за внимание