

II. ОСНОВНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКИХ ИНФЕКЦИЙ

12. Римарчук Г.В., Горчакова Л.Н., Игнатова М.С. и др. Скрининг-обследование детского населения с целью раннего выявления заболеваний органов мочевой системы / Метод. рекоменд. – М., 1995. – 16 с.
13. Римарчук Г.В., Горчакова Л.Н., Длин В.В. и др. Включение в терапию вирусассоциированного гломерулонефрита у детей нового комплексного препарата «ВИФЕРОН» / Методич. рекоменд. – М., 1997. – 16 с.
14. Пютто А.И. // Клин. лаб. диагностика. – 1998. – № 9. – С. 14.
15. Чистякова Е.Г., Шахбазян И.Е., Алексеева Е.И. // Ювенильные хронические артриты и их лечение / Сб. рефератов симпозиума. – М., 1999. – С. 18-29.

ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ СИНДРОМА ЛАЙЕЛЛА У ДЕТЕЙ

И.В. Ражева, Е.В. Мельникова
МОНИКИ

Синдром Лайелла – токсический эпидермальный некролиз, проявляющийся поражением кожи и слизистых оболочек с выраженной эндогенной интоксикацией, нередко (в 25-75% случаев) приводящей к необратимым полиорганным изменениям и летальным исходам [1-8].

Большинство авторов в настоящее время считают, что синдром Лайелла наиболее часто развивается у лиц, страдающих какими-либо аллергическими заболеваниями. Предположение о прямом токсическом действии медикаментов уступает сегодня место токсико-аллергической причине, согласно которой вся клиническая картина обусловлена повышенной врожденной сверхчувствительностью в отношении некоторых медикаментов из-за генетического энзиматозного дефицита.

К факторам, предрасполагающим к развитию синдрома Лайелла, относятся вирусные инфекции. В качестве аллергена может быть любой лекарственный препарат. В ответ на аллерген в организме больного развивается бурная аллергическая реакция с выраженной токсемией, первоначально клинически протекающая по типу анафилактического шока, в последующем – ожогового сепсиса. В результате аллергической реакции развиваются аутоиммунные процессы, ауто-сенсibilизация, в центре поражения которых оказываются сосуды, особенно кожи и слизистых оболочек, в меньшей степени – внутренних органов: почек, печени, головного мозга, надпочечников и т.д. В результате этих изменений возникает нарушение проницаемости сосудистой стенки, и как следствие – образование пузырей на коже и слизистых оболочках, отслойка верхних слоев эпидермиса. Развитие аллергических васкулитов имеет большое значение в поражении внутренних органов, что может привести к развитию почечной и печеночной недостаточности. Выраженное нарушение проницаемости сосудистой стенки усиливается действием биологически активных веществ, особенно гистамина и серотонина. Изменения сосудистого характера в надпочечниках обычно сопровождаются массивными кровоизлияниями и некрозами участков коры и мозгового слоя, приводящими к выраженной надпочечниковой недостаточности и гибели больных.

В детском реанимационном отделении проведено лечение 13 больных с синдромом Лайелла. Возраст детей – от 1,5 месяцев до 15 лет.

II. ОСНОВНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКИХ ИНФЕКЦИЙ

Синдром Лайелла начинался остро. Тяжесть состояния была обусловлена внезапным и быстрым развитием заболевания с прогрессирующим течением. На фоне эритематозно измененной кожи появляется макулезная сыпь, сливающаяся в пузыри с серозным и серозно-геморрагическим содержимым, локализация – преимущественно на лице с тенденцией быстро охватить все тело. Пузыри обуславливают отслойку эпидермиса, легко лопаются, оставляя большие раны и эрозии без кожного покрова. В этот момент достигается вид эритродермии с общим экстенсивным эпидермолизом. Отмечается выраженная токсемия.

Изменения на коже напоминают ожоги I-II степени. Симптом Никольского всегда положительный (причем не только на пораженных участках, но иногда и на здоровой коже). Могут отслаиваться ногти на пальцах ног и рук. Изменения со стороны слизистых проявляются эрозиями на губах, слизистой внутренней стороны щек и языка. Поражения вокруг рта сопровождаются дисфагией и тризмом. Глазные проявления часто сочетаются с кожно-слизистыми и опасны своими тяжелыми и необратимыми изменениями. Отмечаются поражения конъюнктивы с образованием пузырей; их самопроизвольное опорожнение обуславливает появление изъязвлений, что, в свою очередь, способствует образованию конъюнктивных рубцов и спаек. Нередко поражение слизистых оболочек глаз приводит к помутнению роговицы и снижению зрения, атонии слезных канальцев и гиперсекреции слезных желез. Особенно часто поражаются слизистые оболочки пищеварительного тракта, нередко с кишечными диапедезными или профузными кровотечениями с последующей постгеморрагической анемией.

Клиническую картину синдрома Лайелла могут дополнять олигурия или анурия как последствия интерстициального нефрита; желтушность с увеличением или без увеличения печени – как проявление токсического гепатита.

Через поврежденную кожу теряется большое количество жидкости, электролитов (снижается содержание калия и кальция), развивается гипопротеинемия (особенно снижается количество альбуминов). Гипопротеинемия иногда достигает критических цифр (32 г/л). Тестирование фибринолиза выявляет активацию протеолитической системы. Реальна опасность наложения вторичной инфекции. Поражение кожных покровов более 60% приводит к развитию полиорганной недостаточности на фоне синдрома эндогенной интоксикации.

Лабораторные исследования при синдроме Лайелла выявляют неспецифические и непостоянные биохимические изменения. Анализ полученных клинико-лабораторных данных подтверждает развитие и прогрессирование выраженного синдрома эндогенной интоксикации. Данные изменения носят метаболический характер, связанный с активацией протеолитических систем, нарушением белкового метаболизма на фоне сниженной функции детоксикационных систем организма. В плазме крови отмечается повышение пептидов группы сред-

II. ОСНОВНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКИХ ИНФЕКЦИЙ

них молекул в 2-4 раза. В анализах крови выявляются увеличение количества лейкоцитов ($14,1 \times 10^9/\text{л}$), снижение относительного количества лимфоцитов (в среднем на 14%) и моноцитов (на 4,5%). Отмечается значительное увеличение лейкоцитарного индекса интоксикации (ЛИИ – $4,72 \pm 0,35$). Сопоставление концентрации средних молекул и ЛИИ с клинической картиной заболевания позволяет использовать их для оценки степени тяжести эндогенной интоксикации и эффективности детоксикационной терапии.

При молниеносном развитии заболевания тяжесть состояния усугубляется развитием печеночно-почечной недостаточности с поражением по типу некротического нефроза и токсико-аллергического гепатита.

В анализах мочи: протеинурия (1,1 г/л), лейкоциты (10-16 в поле зрения), эритроциты (8-10 в поле зрения), гиалиновые цилиндры. Остаточный азот – 494 мг%.

Лечение синдрома Лайелла включало массивную терапию, направленную на десенсибилизацию, коррекцию обменных нарушений и дезинтоксикацию. Наличие выраженного синдрома эндогенной интоксикации, снижение естественного детоксикационного потенциала у больных с синдромом Лайелла требуют проведения интенсивного комплексного лечения. Оно включает в себя:

- инфузионную терапию (глюкоза, декстроза, полийонные растворы), плазму и плазмозаменители, гемотрансфузию по показаниям;
- введение гепато- и нефропротекторов, сердечно-сосудистых средств, витаминов и ингибиторов протеаз;
- антибиотики широкого спектра действия, лишённые токсичности и аллергических свойств, с учетом чувствительности;
- глюкокортикостероиды (преднизолон до 7 мг/кг);
- антигистаминные препараты;
- внутривенное введение иммуноглобулина для коррекции иммунодефицита.

Чтобы на пораженные участки кожи и слизистых не наслаивалась инфекция, требуется уход за ними в асептических условиях.

Однако, как показали наши наблюдения, проведение интенсивной комплексной терапии не всегда дает положительные результаты. У больных, особенно с тяжелым исходным состоянием и неблагоприятным преморбидным фоном, стойко сохранялись и прогрессировали признаки выраженного синдрома эндогенной интоксикации, которые в дальнейшем приводили к развитию полиорганной недостаточности и являлись абсолютным показанием для проведения экстракорпоральной детоксикации.

Дискретный плазмаферез (ДПА) проводится в экстренном порядке с однократной эксфузией крови 5-10% от массы тела с плазмобменом не менее 70-80% объема циркулирующей плазмы больного.

Наиболее выраженный клинический эффект наблюдался при применении ДПА в первые двое суток от начала заболевания.

II. ОСНОВНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКИХ ИНФЕКЦИЙ

Таким образом, при синдроме Лайелла наблюдается бурная аллергическая реакция смешанного типа с выраженной интоксикацией, развитием аутоиммунных процессов, приводящих к тяжелым сосудистым поражениям не только кожи и слизистых оболочек, но и внутренних органов, что, в свою очередь, способствует развитию дистрофических изменений, нейрогуморальных нарушений. При обратимости процессов в организме происходит десенсибилизация и восстановление нарушенного физиологического равновесия.

Проведение интенсивной комплексной терапии в сочетании с ДПА позволяет купировать явления эндотоксикоза и нормализовать основные клиничко-лабораторные маркеры.

Наиболее стойкий клинический эффект отмечен при применении ДПА в первые двое суток заболевания. Проведение ДПА с плазмообменом 70-80% ОЦП позволяет на ранних этапах прервать дальнейшее развитие заболевания и прогрессирование синдрома эндогенной интоксикации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Башева-Станева Л. Аллергические заболевания в детском возрасте // Клиническая педиатрия / под ред. проф. Б. Братанова. – Т. 2 – София, 1987. – С. 281.
2. Разбойников С. Лекарственная болезнь. – София, 1973. – С. 463-470.
3. Попхристов П., Трашлиева-Койчева М. // Клиническая педиатрия / под ред. Бр. Братанова. – Т. 2. – София, 1987. – С. 445.
4. Синдром Лайелла у детей // Педиатрия / под ред. Р.Е.Берман, В.К.Воган. – М., – 1989. – С. 152.
5. Cooper T.W., Bauer E.A. // *Pediatr. Dermatol.* – 1984. – № 1. – P. 181.
6. Elias P.M., Fritsch P., Epstein J. // *Arch. Dermatol.* – 1977. – V. 113. – P. 207.
7. Hawk R.J, Storn J.S., Daum R.S. // *Pediatr. Dermatol.* – 1985. – V. 2, № 3. – P. 197-200.
8. Bailey G., Rosenbaum J.M., Anderson B. // *JAMA.* – 1965. – V. 191, № 12. – P. 979-982.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ПОЛИКОМПОНЕНТНОЙ ВАКЦИНЫ ВП-4 У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКОЙ ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

*И.Б. Репина, Л.А. Галкина, Е.А. Курбатова, Н.Г. Шестакова, Ю.В. Волох,
Н.Б. Егорова, Д.В. Ионов*

МОНИКИ, НИИВС им. И.И. Мечникова, больница им. Св. Владимира

В последнее десятилетие при лечении больных с респираторной патологией и нарушениями иммунного гомеостаза успешно применяются вакцины нового типа, получившие название «терапевтические». Протективная активность их против конкретного патогена сочетается с выраженным иммуномодулирующим действием. К ним относится бесклеточная вакцина ВП-4, разработанная в НИИВС им. И.И. Мечникова. Она включает антигены *Klebsiella pneumoniae*, *Proteus vulgaris*, *Escherichia coli* и *Staphylococcus aureus*, обладающие широкой перекрестной активностью. Выявлена эффективность использования вакцины ВП-4 у детей с рецидивирующим течением респираторно-вирусных инфекций, бронхиальной астмой [1, 2, 3].