

УДК 616.511-02:6152/.3-053.2-036

**ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И ФАКТОРЫ РИСКА  
РАЗВИТИЯ СИНДРОМА ЛАЙЕЛЛА У ДЕТЕЙ В КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ**

**FEATURES OF THE CLINICAL COURSE AND RISK FACTORS FOR THE  
DEVELOPMENT OF LYELL'S SYNDROME IN CHILDREN  
IN THE KYRGYZ REPUBLIC**

©Турдалиева Б. Т.

Национальный центр охраны материнства и детства  
г. Бишкек, Кыргызстан, bturdalieva@mail.ru

©Турдалиева В.

National Center for Maternity and Childhood Protection  
Bishkek, Kyrgyzstan, bturdalieva@mail.ru

*Аннотация.* В статье представлены результаты обследования детей с клиническим диагнозом синдром Лайелла по обращаемости в стационар, что позволило получить сведения о наличии аллергологической составляемой при запуске острой аллергической крапивницы и в данном, конкретном случае его грозного осложнения — синдрома Лаейлла. А также установлена связь с началом заболевания — преморбидного фона: генетической, родственной зависимостью и предрасполагающих факторов в развитии заболевания. Установлена связь в клиническом течении заболевания с ЛОР-патологией и анемией у детей с синдромом Лаейлла. Более чем в половине случаев у детей младшего возраста развивается на фоне инфекций верхних дыхательных путей.

*Abstract.* The article presents the results of examination of children with a clinical diagnosis of Lyell's syndrome for patients in the hospital, which allowed us to obtain information on the presence of allergic make when you start acute allergic urticaria and in this specific case it is the terrible complications of the Lyell's syndrome. As well as the connection with the beginning of illness — premorbid background: genetic, family relationship and predisposing factors in the development of the disease. The connection in the clinical course of the disease with ENT-pathology and anaemia in children with the syndrome Luella. More than half of the cases in young children develops on the background of upper respiratory tract infections.

*Ключевые слова:* дети, синдром Лайелла.

*Keywords:* children, Lyell's syndrome.

*Актуальность.* Синдром Лайелла (острая токсико-аллергическая реакция — ОТАР, токсический эпидермальный некролиз — ТЭН) это тяжелое заболевание, которое имеет токсико-аллергическое происхождение, т. е. патологические изменения в организме больного обусловлены не только непосредственно аллергической реакцией, но и поражением организма токсическими веществами, а также образующимися в ходе аллергического воспаления и повышенного катаболизма [10–12]. Синдром Лайелла развивается на фоне гиперчувствительности организма как реакция на сочетанное действие токсических, лекарственных и инфекционных агентов (вирусы, стафилококки) [6, 9, 12]. Чаще всего

возникновение болезни обусловлено приемом лекарственных препаратов, таких как сульфаниламиды, салицилаты и др. [1, 3, 4, 10].

Активные метаболиты лекарственных веществ, являясь гаптенами, фиксируются к белкам клеток кожи и вызывают у больных IgM–зависимую иммунологическую реакцию III типа, заключающуюся в цитотоксическом действии лимфоцитов на клетки эпидермиса. При этом повреждается система цитохрома P-450 и формируется аутоиммунное поражение органов, содержащих данные цитохромы, прежде всего, печени, легких, ЖКТ [5, 7, 8]. Фактически доказана и генетическая предрасположенность к данной патологии, в частности у лиц с рядом антигенов комплекса гистологической совместимости HLA: A2, A29, B12, B27, DR7. Наличие в организме хронических очагов инфекции (синусит, тонзиллит, холецистит и т. п.), приводящих к снижению иммунитета, — увеличивает риск заболевания [2]. Особую группу риска составляют ВИЧ–инфицированные пациенты: у них риск развития синдрома Лайелла в 1000 раз выше, чем в общей популяции. Характеризуется отслойкой поверхностного слоя кожи от нижележащих, в дальнейшем происходит его омертвление. Процесс может распространяться на слизистую пищевода, желудочно–кишечного тракта, дыхательных путей. Появляются изъязвления слизистой оболочки трахеи, бронхов и желудочно–кишечного тракта, часто заболевание усугубляется бактериальными инфекциями, диффузной интерстициальной пневмонией и сепсисом. Из лабораторных исследований обращает на себя внимание наличие лейкоцитоза со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, повышение СОЭ на фоне увеличения содержания иммуноглобулина М, что свидетельствует об антигенной инвазии и бурном иммунологическом ответе. Это подтверждает, что в основе патогенеза заболевания лежит иммунологическая реакция, типа феномена Шварцмана–Санарелли, приводящая к бурным протеолитическим процессам в коже и слизистых оболочках [1]. При благоприятном исходе назначение того же препарата приводит к рецидиву болезни. В этом случае острый эпидермальный некролиз развивается гораздо быстрее и протекает намного тяжелее.

*Цель исследования:* установить особенности клинического течения и факторы риска развития синдрома Лайелла у детей в Кыргызской Республике.

#### *Материал и методы*

Нами был проведен обследование 20 детей с диагнозом синдром Лайелла, находившихся на стационарном лечении в Национальном центре охраны материнства и детства (НЦОМид). Диагноз был выставлен на основании Международной статистической классификации болезней X пересмотра (МКБ-10).

Верификация диагноза аллергических заболеваний у обследованных детей включала 2 этапа: клинический и лабораторный.

1 Этап клинический включал в себя сбор аллергологического анамнеза, анализ наследственной отягощенности к аллергическим заболеваниям со стороны родственников по первой и второй линии родства, оценку клинических симптомов заболевания.

2 Этап лабораторно–инструментальные методы: всем детям проводились клинически значимые методы исследования.

#### *Результаты и обсуждение*

В группу вошли 20 больных синдромом Лайелла, в возрасте от 4 месяцев до 10 лет, средний возраст составил 2,8 лет. Превалировали дети мужского пола 53,3%, женский пол составил 46,7%.

*Имеется корреляционная связь между общим состоянием ребенка и полом,  $P=0,042$ , связь прямая и значительная ( $R=0,673$ )*

По национальной принадлежности преобладали дети кыргызской национальности 60%, другой национальности (узбеки, казахи, уйгуры) — 33,3%, русской национальности составили 6,7% пациентов. По месту жительства преобладали больные из сельской местности 53,3%, а пациенты из города — 46,7%. В основном поступали дети из Чуйской области (53,3%), из Джалал-Абадской области (20,0%), из Иссык-Кульской области (13,3%), одинаковое количество детей поступили из Нарынской (6,7%) и Ошской областей (6,7%). Данная группа детей в 84,6% случаев состояли на учете в ЦСМ, 15,4% случаев в территориальных больницах. По анамнестическим данным 73,3% детей были рождены в срок, в 20,0%, младенцев были рождены преждевременно в 33–34 недель беременности и 6,7% — после 43–44 недель беременности (переношенный срок).

В данной группе пациентов самостоятельные роды протекали в 53,3% случаев, со стимуляцией — в 20,0% случаев, одинаковое количество затяжных родов и оперативно-разрешенных родов по 13,3% случаев. В данной группе больных 80,0% матерей состояли в браке, а 13,3% родительниц воспитывали детей одни, 6,7% детей находились на воспитании у родственников по материнской линии.

В группе детей с синдромом Лайелла с аллергическими заболеваниями страдали 53,3% матерей, 26,7% родительниц были здоровыми, заболеваниями со стороны ЖКТ — 20,0% матерей.

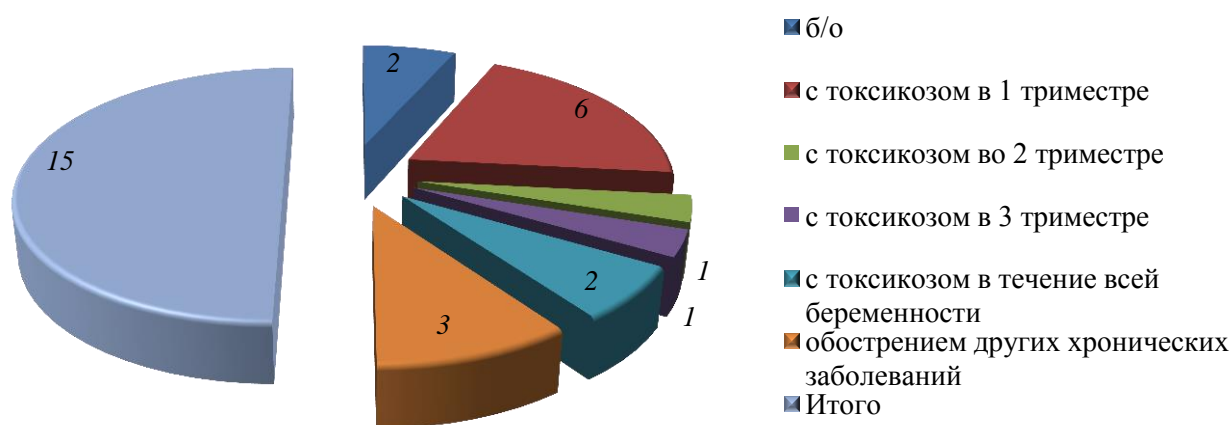


Рисунок 1. Течение беременности у матерей в группе синдромом Лайелла

Как видно из Рисунка 1. в группе детей с синдромом Лайелла течение беременности с токсикозом в первом триместре составила 40,0%, с обострением хронических заболеваний со стороны ЖКТ — в 20,0% случаев, одинаковое количество беременностей без особенностей и с токсикозом в течении всей беременности протекало в 13,3% случаев, с токсикозом во втором и третьем триместре беременности по 6,7% случаев протекало у женщин в обследуемой группе. В период беременности злоупотребление матерями мясными и рыбными продуктами, а также овощами и фруктами красного цвета составили по 20,0% случаев, одинаковое количество солеными продуктами, яйцами, цитрусами по 13,3% случаев, также одинаковое количество сладостями, острыми продуктами и пивом по 6,7% случаев. 53,3% детей были приложены к груди в родильном зале сразу после рождения, в первые сутки 33,3% младенцев, на третьи сутки к груди было приложено 13,3% детей, данный факт был связан с здоровьем матерей после родов. В группе обследованных детей на естественном грудном вскармливании находились 80,0% детей, на смешанном вскармливании с 3 месячного возраста 13,3% пациентов, на искусственном вскармливании с

рождения были 6,7% младенцев.

По данным анамнеза в группе детей с синдромом Лайелла проявления пищевой сенсibilизации отмечалось у 20,0% детей, медикаментозная аллергия выявлена у 26,6% пациентов.

На основании анамнестических данных, медикаментозная аллергия отмечалась на антиконвульсанты в 13,3% случаев, далее одинаковое количество на антибактериальные и противовирусные препараты (Рисунок 2).

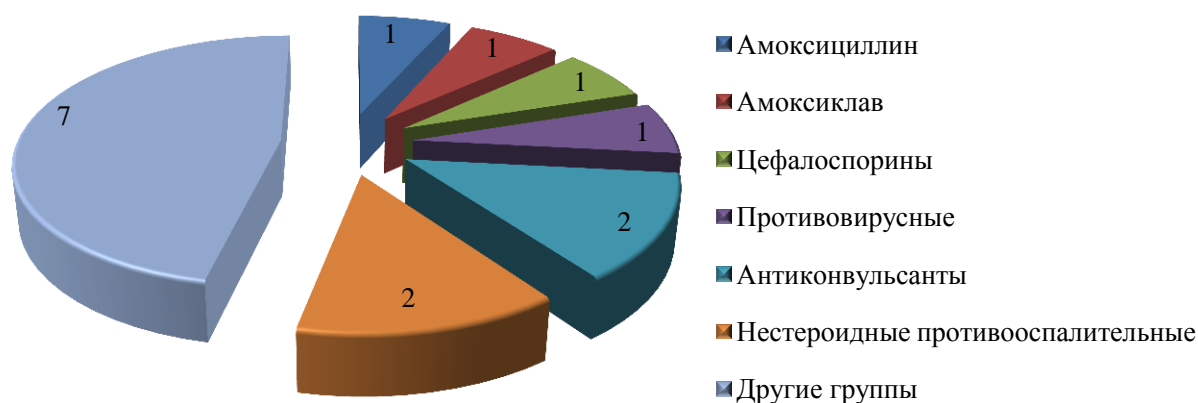


Рисунок 2. Распределение больных в группе синдромом Лайелла в зависимости от медикаментозной аллергии

В группе детей с синдромом Лайелла начало проявлений ОАЗ преимущественно в течении 2 недель до госпитализации в НЦОМид и составило 33,3% случаев, в течении 1 недели — в 26,7% случаев, одинаковое соотношение по 20,0% случаев, обратившихся в момент заболевания и повторно в течении года после последнего рецидива заболевания.



Рисунок 3. Распределение больных с синдромом Лайелла в зависимости от участка поражения кожного покрова

Особенности питания у детей в данной группе было охарактеризовано следующим образом: употребление жирных продуктов в 20% случаев, в сухом мятке в 6,6% случаев, 73,3% употребляли в пищу приправы, кетчупы и майонез в больших количествах. Что также явилось одним из факторов риска развития острых аллергических заболеваний кожи у данного контингента детей.

У отцов детей в 40% случаев в анамнезе имеются аллергические заболевания, у 13,3% отцов отмечаются хронические заболевания со стороны ЖКТ. Вредные привычки у отцов — 66,6% случаев курение, в 20,0% случаев — употребление алкоголя, 20,0% отцов работали на вредном производстве, имело место связь с производственными химикатами.

20,0% детей проживали в благоустроенной квартире, но в квартире проживала собака. 13,3% пациентов проживали в кирпичном доме, но имели кошку. 6,6% больных в течение 3 лет проживали в сыром доме, и в наличие был аквариум в доме.

Данный факт у обследуемой группе больных является одним из провоцирующих факторов риска развития аллергических заболеваний различной этиологии. При поступлении в стационар у 66,7% пациентов состояние отмечалось как тяжелое, у 13,3% детей как крайне тяжелое и 20,0% больных поступили в средней степени тяжести.

Как видно из Рисунка 3 в группе детей с синдромом Лайелла в 53,3% случаев у детей отмечались обширные некротизированные поражения кожных покровов, в 33,3% случаев обильного мелкого эпидермолиза и локализованные крупные буллы в 13,3% случаев. У детей в группе с синдромом Лайелла преобладали эритематозные высыпания в 86,7% случаев, в 40,0% случаев папулезные высыпания, пятнистые высыпания — в 26,7% случаев и уртикарные высыпания в 20,0% случаев.

Связь между общим состоянием ребенка и характером высыпания  $P=0,042$ , прямая и сильная ( $R=0,756$ ).

В группе с синдромом Лайелла преобладала в 66,7% случаев боль, в 20,0% жжение, в 13,3% случаев выраженный зуд и парестезии при поступлении пациентов в стационар (Рисунок 4).

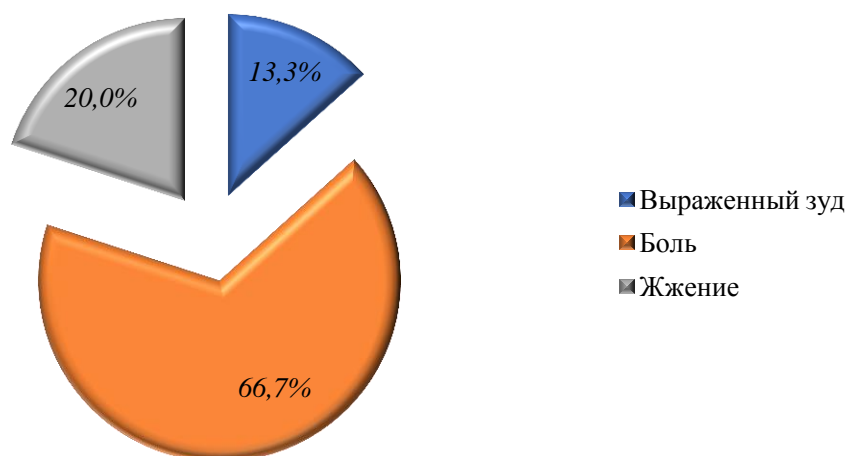


Рисунок 4. Характеристика зуда у пациентов с синдромом Лайелла

У пациентов кожные проявления вышеописанные были распространены по всему телу в 76,9% случаев, локализация поврежденной поверхности на лице и конечностях в 20,0% случаев, локализация на туловище и конечностях составила 13,3%, отечность кожных покровов у больных выявлена в 100% случаев. Отечность по всему телу выявлена в 66,7% случаев, в 20,0% случаев — на конечностях, в 13,3% случаев отечность локализована на лице

и на нижних и верхних конечностях ребенка.

Связь между основным диагнозом и локализацией  $P < 0,001$ , связь прямая и умеренная ( $R=0,450$ ).

Из сопутствующих заболеваний 13,3% случаев имело место хроническая ЛОР патология, 6,7% случаев — синдром гипервозбудимости, ЖДА умеренной степени в 6,7% случаев. В группе детей с синдромом Лайелла иммуноглобулин IgE у 66,7% пациентов был 1800 нг/л, результат выше нормы в 14 раз, что также доказывает аллергический генез заболевания.

Таким образом, в наблюдаемой группе больных, детей заболевших синдромом Лайелла, большинство детей были из урбанизированных районов Кыргызстана, 20% детей были рождены со «стимуляцией», у более половины матерей имелись те или иные аллергические болезни, определенную роль «воздействия» на течение болезни были оказаны сопутствующими заболеваниями, у больных (анемия, ЛОР-патология). Клиническая картина острой аллергической крапивницы, осложненной синдромом Лайелла не отличалась, в большинстве случаев, от классической картины этого синдрома во всем мире.

#### Список литературы:

1. Аллергология и иммунология: национальное руководство / под ред. Р. М. Хаитова, Н. И. Ильиной. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. 656 с.
2. Аллергология и иммунология / под общ. ред. А. А. Баранова, Р. М. Хаитова. М.: М-Студио, 2008. 246 с.
3. Детская аллергология: руководство для врачей / под. ред. А. А. Баранова, И. И. Балаболкина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2006. 687 с.
4. Горячкина Л. А., Барышникова Г. А., Тихомирова С. В. и др. Лекарственная аллергия и перекрестные аллергенные свойства препаратов. Справочник. М.: Медицина. 1998. 74 с.
5. Иванов О. Л., Молочков В. А., Бутов Ю. С., Кряжева С. С. Кожные и венерические болезни: учебник для медицинских вузов / под. ред. О. Л. Иванова. М.: Шико, 2002. 478 с.
6. Клиническая аллергология: руководство для практических врачей / под ред. Р. М. Хаитова. М.: МЕДпресс-информ, 2002. 624 с.
7. Медведева А. С. Клинико-патогенетическое обоснование применения экстракта из культуры термофильного штамма золотистого стафилококка в комплексной терапии токсидермий: автореф. дисс. ... канд. мед. наук. М., 2014. 25 с.
8. Самцов В. И., Подвысоцкая И. И. Токсический эпидермальный некролиз // Вестник дерматологии и венерологии. 1979. Т. 55. №12. С. 16.
9. Lebargy F., Wolkenstein P., Gisselbrecht M., Lange F., Fleury-Feith J., Delclaux C., Roupie E., Revuz J., Roujeau J. C. Pulmonary complications in toxic epidermal necrolysis: a prospective clinical study // Intensive care medicine. 1997. Т. 23. №12. P. 1237-1244. DOI: 10.1007/s001340050492.
10. Wolkenstein P., Revuz J. Toxic epidermal necrolysis // Dermatologic clinics. 2000. V. 18. №3. P. 485-495.
11. Yang C. H., Yang L. J., Jaing T. H., Chan H. L. Toxic epidermal necrolysis following combination of methotrexate and trimethoprim-sulfamethoxazole // International journal of dermatology. 2000. V. 39. №8. P. 621-623.
12. Yamane Y., Aihara M., Ikezawa Z. Analysis of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in Japan from 2000 to 2006 // Allergology International. 2007. V. 56. №4. P. 419-425.



*References:*

1. Khaitov, R. M., & Plyina N. I. (eds). (2009). *Allergologiya i immunologiya: natsionalnoe rukovodstvo*. Moscow, GEOTAR-Media, 656. (in Russian)
2. Baranov, A. A., & Khaitov, R. M. (eds). (2008). *Allergologiya i immunologiya*. Moscow, M-Studio, 246. (in Russian)
3. Baranov, A. A., & Balabolkin, I. I. (eds). (2006). *Detskaya allergologiya: rukovodstvo dlya vrachei*. Moscow, GEOTAR-Media, 687. (in Russian)
4. Goryachkina, L. A., Baryshnikova, G. A., Tikhomirova, S. V., & al. (1998). *Lekarstvennaya allergiya i perekrestnye allergennye svoystva preparatov*. Spravochnik. Moscow, Meditsina, 74. (in Russian)
5. Ivanov, O. L., Molochkov, V. A., Butov, Yu. S., & Kryazheva, S. S. (2002). *Kozhnye i venericheskie bolezni: uchebnik dlya meditsinskikh vuzov*. Ed. O. L. Ivanov. Moscow, Shiko, 2002. 478. (in Russian)
6. Khaitov, R. M. (ed.). (2002). *Klinicheskaya allergologiya: rukovodstvo dlya prakticheskikh vrachei*. Moscow, MEDpress-inform, 624. (in Russian)
7. Medvedeva, A. S. (2014). *Kliniko-patogeneticheskoe obosnovanie primeneniya ekstrakta iz kultury termofilnogo shtamma zolotistogo stafilokokka v kompleksnoi terapii toksidermii: autoref. M.D. dis.* Moscow, 25. (in Russian)
8. Samtsov, V. I., & Podvysotskaya, I. I. (1975). *Toksicheskiy epidermalnyi nekroliz*. *Vestnik dermatologii i venerologii*, 55, 12, 16. (in Russian)
9. Lebargy, F., Wolkenstein, P., Gisselbrecht, M., Lange, F., Fleury-Feith, J., Delclaux, C., Roupie, E., Revuz, J., & Roujeau, J. C. (1997). *Pulmonary complications in toxic epidermal necrolysis: a prospective clinical study*. *Intensive care medicine*, 23, 12, 1237-1244. doi:10.1007/s001340050492
10. Wolkenstein, P., & Revuz, J. (2000). *Toxic epidermal necrolysis*. *Dermatologic clinics*, 18, 3, 485-495
11. Yang, C. H., Yang, L. J., Jaing, T. H., & Chan, H. L. (2000). *Toxic epidermal necrolysis following combination of methotrexate and trimethoprim-sulfamethoxazole*. *International journal of dermatology*, 39, 8, 621-623
12. Yamane, Y., Aihara, M., & Ikezawa, Z. (2007). *Analysis of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in Japan from 2000 to 2006*. *Allergy International*, 56, (4), 419-425

*Работа поступила  
в редакцию 07.11.2017 г.*

*Принята к публикации  
11.11.2017 г.*

---

*Ссылка для цитирования:*

Турдалиева Б. Т. Особенности клинического течения и факторы риска развития синдрома Лайелла у детей в Кыргызской Республике // Бюллетень науки и практики. Электрон. журн. 2017. №12 (25). С. 214-220. Режим доступа: <http://www.bulletennauki.com/turdalievab> (дата обращения 15.12.2017).

*Cite as (APA):*

Turdalievab, B. (2017). Features of the clinical course and risk factors for the development of Lyell's syndrome in children in the Kyrgyz Republic. *Bulletin of Science and Practice*, (12), 214-220