

Э. Х. Шазимов<sup>1</sup>, Б. К. Досмаханов<sup>1\*</sup>, Т. А. Худайбергенов<sup>1</sup>, Ш. А. Кавланов<sup>1</sup>,  
Б. Н. Төлемісова<sup>2</sup>

### БАЛАЛАРДАҒЫ ЛАЙЕЛЛ СИНДРОМЫН ЕМДЕУДЕГІ БІЗДІҢ ЗАМАНАУИ ТӘЖІРИБЕМІЗ

<sup>1</sup>Қарағанды медицина университеті (Қарағанды, Қазақстан Республикасы);

<sup>2</sup> Облыстық клиникалық аурухана (Қарағанды, Қазақстан Республикасы)

---

<sup>1\*</sup>Байқанур Досмаханов – ҚМУ «Анестезиология және реаниматология, соның ішінде балалар» мамандығының резиденттері; электрондық пошта: dosmahanov@qmu.kz

---

Лайелл синдромы – бұл аллергиялық табиғаттың ауыр полиэтиологиялық ауруы, ол емделушінің жалпы жағдайының жіті бұзылуымен, барлық тері мен шырышты қабатының буллезді зақымдануымен сипатталады.

Ол өзінің негізгі атауын 1956 жылы алғаш рет токсикодермияның ауыр түрі ретінде сипаттаған дәрігер Лайеллдің құрметіне алды. Бұл синдром кейінгі жылдары халықтың барлық жастағы топтары арасында өсу үрдісіне ие (соның ішінде емшек еметін сәбилер), халықтың барлық жастағы топтары арасында химия терапиясының кеңінен тарауына байланысты болып отыр.

Лайелл синдромы дамуының ең жиі кездесетін себептері сульфаниламидтер, антибиотиктер (әсіресе пенициллин, стрептомицин және тетрациклиндер), салицил қышқылының, пиразолон туындылары, барбитураттар, дизентериялық бактериофаг, сіреспеге қарсы сарысу болып табылады. Әсіресе түрлі дәрі-дәрмектердің қоспасынан, әдетте антибиотиктерден, сульфаниламидтерден, қабынуға қарсы, антипирексикалық препараттардан тұратын “терапевтік коктейлдерді” пайдалану өте қауіпті.

Лайелл синдромы сирек кездесетін ауруға жатады. Кез-келген жаста, көбінесе 20-40 жастағы адамдарда, сирегірек балаларда өмірінің алғашқы үш жылы ішінде кездеседі. Лайелл синдромы жалпы жиілігі 1 млн халыққа 0,4 тен 1,2 жағдайға дейін болып тұрады, дәрі-дәрмектік аллергия жағдайларының 0,3%-да кездеседі. Өртүрлі деректер бойынша Лайелл синдромындағы өлім-жітім 30%-дан 70%-ға дейін құрайды, өйткені Лайелл синдромы ауыр өтуінен сырқаттардың 30—50% -ында ауырғаннан бастап 5—30 күн ішінде өліп кету қаупі туындайды. Аурудың маусымдық көтерілуі қысты күні және ерте көктемде тіркеледі. Аурудың беті қайтқанда қайталап ауыруы да мүмкін. Әдебиетте осы тақырыпқа арналған және емдеудің заманауи әдістеріне арналған жарияланымдар аз.

Аурудың болжамы оның ағымының сипатымен анықталады. Осыған байланысты Лайелл синдромы ағымының 3 нұсқасы бөлінеді: жедел түрде өліммен аяқталған, жедел инфекциялық процестің қосылуы кезінде өліммен аяқталған және әдетте 7-10 күннен кейін қолайлы емделген болып. Емдеу шараларының ерте басталуы және оларды мұқият жүргізу аурудың болжамын жақсартады. Бұл синдром медицинадағы өзекті тақырыптардың бірі болып табылады, патогенездік тұрғыда аутоиммундық, аутоаллергиялық ауру ретінде қаралады.

*Кілт сөздер:* Лайелл синдромы, балалық шақ, аллергия, токсикодермия, аурудың болжамы

---

Лайелл синдромы – бұл аллергиялық табиғаттың ауыр полиэтиологиялық ауруы, ол емделушінің жалпы жағдайының жіті бұзылуымен, барлық тері мен шырышты қабатының буллезді зақымдануымен сипатталады. Сусызданудың тез дамуы, бүйректің және басқа ішкі органдардың уытты зақымдануы, инфекциялық процестің қосылуы көбінесе аурудың өліміне әкеп соғады [7]. Ол өзінің негізгі атауын 1956 жылы алғаш рет токсикодермияның ауыр түрі ретінде сипаттаған дәрігер Лайеллдің құрметіне алды. Бұл синдром кейінгі жылдары халықтың барлық жастағы топтары арасында өсу үрдісіне ие (соның ішінде емшек еметін сәбилер), халықтың барлық жастағы топтары арасында химия терапиясының кеңінен тарауына байланысты болып отыр.

Лайелл синдромы дамуының ең жиі кездесетін себептері сульфаниламидтер, антибиотиктер (әсіресе пенициллин, стрептомицин

және тетрациклиндер), салицил қышқылының, пиразолон туындылары, барбитураттар, дизентериялық бактериофаг, сіреспеге қарсы сарысу болып табылады [5]. Әсіресе түрлі дәрі-дәрмектердің қоспасынан, әдетте антибиотиктерден, сульфаниламидтерден, қабынуға қарсы, антипирексикалық препараттардан тұратын “терапевтік коктейлдерді” пайдалану өте қауіпті. Тіпті емшек жасындағы балаларға сульфаниламидтер мен антибиотиктері бар спирт ерітінділері мен сеппелерді сыртқы пайдаланудың өзі Лайелл синдромының пайда болуына әкеп соғатынын есте сақтау керек. Сондай-ақ стафилококк-стрептококк сипатындағы фокальдық жұқпалы аурулар (тонзиллиттер, синуситтер, отиттер, гаймориттер және т.б.) елеулі рөл атқарады. Лайелл синдромы иммундық даму механизміне, негізінен торшалық иммунитет жетімсіздігіне белгілі дәрежеде маңыз беріледі. Тері мен шырышты қабықтың кеңінен

қабынуы әдетте ішкі ағзадағы түрлі өзгерістермен қосақталады [2].

Лайелл синдромы сирек кездесетін ауруға жатады. Кез-келген жаста, көбінесе 20-40 жастағы адамдарда, сирегірек балаларда өмірінің алғашқы үш жылы ішінде кездеседі. Лайелл синдромы жалпы жиілігі 1 млн халыққа 0,4 тен 1,2 жағдайға дейін болып тұрады, дәрі-дәрмектік аллергия жағдайларының 0,3%-да кездеседі<sup>[6]</sup>. Әртүрлі деректер бойынша Лайелл синдромындағы өлім-жітім 30%-дан 70%-ға дейін құрайды, өйткені Лайелл синдромы ауыр өтуінен сырқаттардың 30-50%-ында ауырғаннан бастап 5-30 күн ішінде өліп кету қаупі туындайды. Аурудың маусымдық көтерілуі қысты күні және ерте көктемде тіркеледі. Аурудың беті қайтқанда қайталап ауыруы да мүмкін. Әдебиетте осы тақырыпқа арналған және емдеудің заманауи әдістеріне арналған жарияланымдар аз [4].

**Жұмыстың мақсаты** – осы жұмыстың мақсаты Лайелл синдромы сияқты ауыр және сирек патологияны заманауи емдеу әдісімен тәжірибе алмасу.

### МАТЕРИАЛДАР МЕН ӘДІСТЕР

Жоғарыда аталған синдроммен 2017-2018 жж аралығында «Қарағанды облыстық клиникалық балалар ауруханасы» (ОКБА) базасында, анестезиология-реаниматология және интенсивті терапия бөлімінде (АРИТ) Лайелл синдромымен науқасты қадағалау және емдеу бойынша 1 клиникалық жағдай тіркелді.

02.09.2017 ж. токсикогеморрагиялық эпидермальдық некролиз диагнозымен, қабынуының жалпы көлемі 50%-дан астам 2 жас 1 ай Ж. «ОКБА» КМҚК-да емдеуде болды.

Стационарға түсер алдында бала жедел ауырып бастаған. 26.08.2017 ж. дене қызуы фебрильдік санға дейін (39,8 °C) көтерілген, шешесі балаға алғаш рет *парацетамолды* ауыз арқылы берген және екінші жағдайда балаға *цефикон* тік ішекке салынған. 27.08.2017 ж. бет аймағында, қолтық аймағында, алақанында, көкірегінде, шат аймағында көпіршікті бөртпелер пайда болған. 28.08.2017ж үйіне аймақтық дәрігерді шақырылған: Желшешек. Конъюнктивит диагнозы қойылып, *альбуцид*, *тетрациклинді жақпа майы*, *ацикловир*, *амосин* тағайындалған. Жағдайы жақсармаған. 30.08.2017ж басқа аймақтық дәрігер шақырылып, *цефIII*, *левомецетинді тамшы* тағайындалған. Емдеу барысында баланың бетінде бөртпелер өрши түскен – бұлшық етке преднизолон салынған. 02.09.2017ж жағдайының нашарлауына байланысты анасы жедел жәрдем шақырған және бала «облыстық жұқпалы аурулар

ауруханасына» жеткізілген. Қабылдау бөлімшесінде инфекциялық ауру жоққа шығарылған, Лайелл синдромы екені анықталып, «ОКБА» жолданған. Жағдайының ауыр болуына байланысты АРИТ бөліміне жатқызылған.

Анамнезінен, бала 1-жүктіліктен, 1 босану, мерзімінде туылған. Туылғанынан бір айға дейінгі кезең (неонатальдық) еш ерекшеліксіз өткен, күнтізбе бойынша екпелерді қабылдаған. Құлпынайға және қызанаққа аллергиясы болған, аллергиялық реакция бөртпе түрінде көрінген. 20.08.2017 ж. желшешекпен ауыратын науқаспен қарым-қатынаста болған.

### НӘТИЖЕСІ ЖӘНЕ ТАЛҚЫЛАУ

АРИТ бөлімшесіне түскендегі жағдайы өте ауыр. Эмоциональдық тынышсыздану, беймазаланып жылауы, тері жамылғысының парестезиясы байқалады, менингеальдық белгілері теріс, дененің қызуы төменгі фебрильдік санға дейін барған.

Тері жамылғысы ағарған, бетінде, қолдарында, бөкселерінде, арқасында, ішінара сирақтары мен табандарында – қызыл-көкшіл түсті жылдам қосылу үрдісіне бейім геморрагикалық бөртпе пайда болған. Терінің қабынуының жалпы көлемі 50%-дан асады. Ішкі ағзалары тарапынан ауруханаға түскенде патология жоқ. Түскендегі анализі мынадай: орта ауырлық дәрежесіндегі анемия, қан формуласының салыстырмалы түрде анық солға жылжуы, биохимиялық көрсеткіштері – жас нормасына сәйкес.

3 - тәулікте көптеген көпіршіктерімен эпидермистің қабатталуы байқалды. (1 сурет)



1 сурет – ауру Ж., 2 ж. 1 ай, көптеген көпіршіктерімен эпидермистің қабатталуы байқалады

5–6- күннен бастап терінің қабынған жерлерінде тығыз қабыршақ қалыптасты, ол қайсыбір дәрежеде астыңғы тінді қысып тұрды.

Аурудың топталу формасы емдеуге көптеген мамандардың: реаниматологтардың, хирургтардың, аллергологтардың, педиатрлардың қатысуын талап етті. Сақтау терапиясы ағзаның энергетикалық шығындарының орнын толтыруға бағытталды (жедел кезеңде парэнтеральдық тамақтану, ал содан кейін біртіндеп энтеральды тамақтандыруға көшу, соның ішінде жоғары энергетикалық нәрлі қоспалар және анаболикалық гормондарды пайдалану); микроциркуляцияны жақсартуға бағытталған шаралар: дофамин 2,2 – 3 мг/кг.мин мөлшерінде, дезагреганттар – пентоксифиллин вена арқылы және антикоагулянттар – гепарин қосылды, мөлшерлері коагулограмма көрсеткіштерін бақылай отырып жеке белгіленді; сондай-ақ, десенсибилизациялау мақсатында бала парэнтеральдық жолмен гормондар (преднизолон 10 мг/кг.тәулігіне), антигистаминды препараттар – супрастин вена арқылы, протеаз ингибиторлары контрикал, 10мың бірлік/кг. тәулігіне алды; антибактериальдық терапия мақсатында төртінші буындағы цефалоспорины, үшінші буындағы аминогликозидтер, карбапенемдер пайдаланылды<sup>[1]</sup>.

Кешенді терапияда ішектің дисбактериозын алдын алу жүргізілді.

Вена ішілік егу үшін иммуноглобулиндердің заманауи препараттары пайдаланылды. Иммуноглобулиндер *G (ХУМАГЛОБИН, ОКТАГАМ, БИАВЕН, ВИГАМ, ИНТРАГЛОБИН адам иммуноглобулині көк тамыр ішілік егу үшін НИЖФАРМ)* аурудың өтуін тез арада уақытша жақсартуы мүмкін. Адам иммуноглобулині иммундық белсенді белок болып табылады. Иммуноглобулиндердің жоғары мөлшерін қолдану иммундық үрдістерді басып тастау қабілетіне ие [3]. Терапияның жалпы қолданылатын тәртібі дененің 1 кг массасына 400 мг мөлшерінде препаратты көк тамыр арқылы күн сайын егудің қысқа (бес күндік) курсы деп есептеледі. Орта есеппен клиникалық әсер емдеуді бастағаннан кейін 4-тәулікте басталып, курс аяқталғаннан кейін 50-100 күн ішінде жалғасады. 3-4 айдан кейін иммуноглобулиндермен терапия курсы қайталануы мүмкін.

Аурудың өтуі тері күйігіне ұқсас сипатта болып, токсемияның, токсикопиемияның, сепсис тууы анық кезеңіне ұқсас болып өтті.

Сақтау терапиясымен қатар кезең-кезеңімен некрэктомия өткізілді; үрдіс фасцияларға (шынтақ буыны, оң білезіктің екінші саусағының буыны маңы), бұлшық еттер мен сіңір-

лерге дейін жалғасты. Кейін, жара беттері шамалы түрде біте бастауы байқалғанда тері пластикасын жасау қажеттігі туралы мәселе қойылды.

Бірінші жағдайда, донор ретінде үнемі жарамды болып келетін донорлық телімдерде қан айналым бұзылыстың болуы себебінен (көкшіл түс, сыйпағанда салқын болуы, сондай-ақ көптеген ұсақ нүктелік геморрагиялық бөртпе) аутодермопластика жасау мүмкін болмады.

Алқалы түрде аллодермопластика жасау туралы шешім қабылданды, доноры болып әкесі таңдап алынды.

### ҚОРЫТЫНДЫ

1. Аурудың болжамы оның ағымының сипатымен анықталады. Осыған байланысты Лайелл синдромы ағымының 3 нұсқасы бөлінеді: жедел түрде өліммен аяқталған, жедел инфекциялық процестің қосылуы кезінде өліммен аяқталған және әдетте 7-10 күннен кейін қолайлы емделген болып. Емдеу шараларының ерте басталуы және оларды мұқият жүргізу аурудың болжамын жақсартады. Бұл синдром медицинадағы өзекті тақырыптардың бірі болып табылады, патогенездік тұрғыда аутоиммундық, аутоаллергиялық ауру ретінде қаралады.

2. Лайелл синдромы топталу түрінің терапиясы сан салалы, сондықтан әркімге жеке көзқарасты және көптеген мамандардың бірлескен іс-қимылын қажет етеді.

3. Ерекше жағдайларда емдеудің аллодермопластика сияқты әдісі тиімді болуы мүмкін, мұның өзі біздің клиникалық жағдайда ойдағыдай пайдаланылды.

4. Адам иммуноглобулиндерін жоғары мөлшерде қолдану иммундық үрдістерді басып тастау қабілетіне ие.

### ӘДЕБИЕТ

1. Анестезиология и интенсивная терапия: Практическое руководство / ред. Гельфанд Б. Р. - М. : Литтерра, 2006. - 576 с.

2. Анестезиология : пер. с нем. / ред. Райнер Шефер . - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009.

3. Гельфанд Б. Р. Интенсивная терапия. Национальное руководство 1-2 том. ГЭОТАР. 2009.

4. Гордеев В. И. Педиатрическая анестезиология-реаниматология : Частные разделы / Гордеев В.И., Александрович Ю.С. - СПб. : СПб мед.изд., 2004. - 409 с.

5. Жерносек В. Ф., Т. П. Дюбокова. Синдром Стивенса—Джонсона — токсический эпидермальный некролиз у детей. Белорусская медицинская академия последипломного обра-

зования, Белорусский государственный университет. Журнал «Медицинские новости» №14, 2007.

6 Синдром Лайелла как редкое осложнение медикаментозной терапии (клинические случаи)/ Тезяева С. А., Млинник Р. А., Дегтярева С. Ф., Вагапова Т. В., Никольский В. О.// МедиАл. - 2015 - №2 (16).

7 Тоғайбаев А.А. Реаниматология және қарқынды емдеу : Оқу құралы / Тоғайбаев А. А., Мұратханов Е. Ж. - Алматы : Асем-систем, 2003. - 496 б.

### REFERENCES

1 Anesteziologija i intensivnaja terapija: Praktičeskoe rukovodstvo / red. Gel'fand B.R. - M. : Litterra, 2006. - 576 s.

2 Anesteziologija : per. s nem. / red. Rajner Shefer . - M. : GJeOTAR-Media, 2009.

3 Gel'fand B. R. Intensivnaja terapija. Nacional'noe rukovodstvo 1-2 tom. GZTOAR. 2009.

4 Gordeev V. I. Pediatričeskaja anesteziologija-reanimatologija : Chastnye razdely / Gordeev V. I., Aleksandrovich Ju.S. - SPb. : SPb med.izd., 2004. - 409 s.

5 Zhernosek V.F., T.P. Djubkova. Sindrom Stivensa—Dzhonsona — toksičeskij jepidermal'nyj nekroliz u detej. Belorusskaja medicinskaja akademija poslediplomnogo obrazovanija, Belorusskij gosudarstvennyj universitet. Zhurnal «Medicinskie novosti» №14, 2007.

6 Sindrom Lajella kak redkoe oslozhenie medikamentoznoj terapii (kliničeskie sluchai)/ Tezjaeva S. A., Mlinnik R. A., Degtjareva S. F., Vagapova T. V., Nikol'skij V. O.// MediAl. - 2015 - №2 (16).

7 Toғajbaev A. A. Reanimatologija zhəne қарқынды емдеу : Оқу құралы / Тоғайбаев А. А., Мұратханов Е. Ж. - Алматы : Асем-систем, 2003. - 496 б.

Поступила.

*E. Kh. Shazimov<sup>1</sup>, B. K. Dosmakhanov<sup>1\*</sup>, T. A. Khudaibergenov<sup>1</sup>, Sh. A. Kavlanov<sup>1</sup>, B. N. Tolemisova<sup>2</sup>*

*MODERN EXPERIENCE OF TREATING LYELL'S SYNDROME IN CHILDREN*

<sup>1</sup>*Karaganda Medical University (Karaganda, Republic of Kazakhstan);*

<sup>2</sup>*Regional Clinical Hospital (Karaganda, Republic of Kazakhstan)*

\*Baikanur Dosmakhanov – residents of specialty "Anesthesiology and resuscitation, including children"; e-mail: dosmahanov@qmu.kz

Lyell's syndrome is a severe polyetiological disease of allergic nature, characterized by sharp violation General state of the patient, bullous lesions throughout the skin and mucous membranes.

It received its main name in honor of the doctor Lyell, who first described in 1956 as a severe form of toxicoderma. This syndrome in subsequent years tends to increase among all age groups (including infants), due to the widespread use of chemotherapy among all age groups.

The most common causes of Lyell's syndrome are sulfonamides, antibiotics (especially penicillin, streptomycin and tetracyclines), salicylic acid derivatives, pyrazolone, barbiturates, dysentery bacteriophage, anti-tetanus serum. It is especially dangerous to use "therapeutic cocktails", consisting of a mixture of different drugs, usually antibiotics, sulfonamides, anti-inflammatory, anti-pyrexia drugs.

Lyell's syndrome is a rare disease. At any age, most often in people aged 20-40 years, earlier children occur during the first three years of life. Lyell's syndrome is a total frequency of 0.4 to 1.2 cases per 1 million population, found in 0.3% of cases of drug Allergy. According to various data, mortality in Lyell's syndrome ranges from 30% to 70%, since Lyell's syndrome from severe course in 30-50% of patients there is a risk of death within 5-30 days from the date of the disease. Seasonal increase of the disease is recorded in the winter day and early spring. In the treatment of the disease and possible re-disease. In the literature there are few publications on this topic and on modern methods of treatment.

The prognosis of the disease is determined by the nature of its course. In this regard, there are 3 variants of the course of Lyell's syndrome: acute lethal outcome, lethal outcome at the confluence of an acute infectious process and, as a rule, favorable after 7-10 days of treatment. Early start of therapeutic measures and their careful implementation improve the prognosis of the disease. This syndrome is one of the most important topics in medicine, it is considered as an autoimmune, autoallergic disease in pathogenesis.

Key words: Lyell's syndrome, childhood, allergy, toxicoderma, disease prognosis

## Наблюдения из практики

---

Э. Х. Шазимов<sup>1</sup>, Б. К. Досмаханов<sup>1\*</sup>, Т. А. Худайбергенов<sup>1</sup>, Ш. А. Кавланов<sup>1</sup>, Б. Н. Толемісова<sup>2</sup>

### ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ЛАЙЕЛЛА У ДЕТЕЙ

<sup>1</sup>Медицинский университет Караганды (Караганда, Республика Казахстан);

<sup>2</sup>Областная детская клиническая больница (Караганда, Республика Казахстан)

---

\*Байканур Досмаханов – ординатор по специальности «Анестезиология и реаниматология, в том числе детская»; электронная почта: dosmaханov@qmu.kz

Синдром Лайелла – тяжелое полиэтиологическое заболевание аллергической природы, характеризующееся острым нарушением общего состояния пациента, буллезным поражением всей кожи и слизистой оболочки.

Свое основное название он получил в честь врача Лайелла, который впервые в 1956 году описал как тяжелый вид токсикодермии. Данный синдром в последующие годы имеет тенденцию роста среди всех возрастных групп населения (в том числе грудных детей), обусловлен широким распространением химиотерапии среди всех возрастных групп населения.

Наиболее распространенными причинами развития синдрома Лайелла являются сульфаниламиды, антибиотики (особенно пенициллин, стрептомицин и тетрациклины), производные салициловой кислоты, пиразолона, барбитураты, дизентериальный бактериофаг, против столбнячная сыворотка. Особенно опасно употреблять “терапевтические коктейли”, состоящие из смеси различных препаратов, обычно антибиотиков, сульфаниламидов, противовоспалительных, антипирексических препаратов.

Синдром Лайелла относится к редким заболеваниям. В любом возрасте, чаще всего у людей в возрасте 20-40 лет, более ранних детей встречаются в течение первых трех лет жизни. Синдром Лайелла является общей частотой от 0,4 до 1,2 случаев на 1 млн населения, встречается в 0,3% случаев медикаментозной аллергии. По разным данным, смертность в синдроме Лайелла составляет от 30% до 70%, так как синдром Лайелла от тяжелой протекания у 30-50% больных возникает риск гибели в течение 5-30 дней с момента заболевания. Сезонное повышение заболевания регистрируется в зимний день и ранней весной. При лечении заболевания возможно и повторное заболевание. В литературе мало публикаций, посвященных этой теме и посвященных современным методам лечения.

Прогноз заболевания определяется характером его течения. В связи с этим выделяются 3 варианта течения синдрома Лайелла: острый летальный исход, летальный исход при слиянии острого инфекционного процесса и, как правило, благоприятное через 7-10 дней лечения. Раннее начало лечебных мероприятий и их тщательное проведение улучшают прогноз заболевания. Этот синдром является одной из актуальных тем в медицине, рассматривается как аутоиммунная, аутоаллергическая болезнь в патогенезном отношении.

*Ключевые слова:* синдром Лайелла, детский возраст, аллергия, токсикодермия, прогноз заболевания