

белок и ревматоидный фактор отрицательные. Копрограмма: консистенция оформленная цвет коричневый, без исчерченности, единицы в поле зрения; жир нейтральный, небольшое количество; жирные кислоты, единицы в поле зрения; крахмал небольшое количество; кристаллы: ++ оксалаты; слизь +.

Заключение ревматолога: на рентгенограммах кистей, стоп и таза обнаружены небольшие изменения, соответствующие IIb стадии псориатического артрита: незначительный остеопороз в области плюснефаланговых суставов и единичные маленькие эрозии V правой плюсневой головки; рентгенограмма кистей без патологических изменений, признаки сакроилеита отсутствуют (имеется аномалия развития «незаращенные» дужки I крестцового позвонка); активность артрита по клиническим и лабораторным данным I степени.

Заключение генетика: у тети по отцовской линии диагноз atopического дерматита, катаракты; у матери и сестры — сахарного диабета; с учетом анамнеза, клинико-гистологических данных у пациента не исключается наследственное заболевание.

Осмотр офтальмолога: Vis OD = 0,08 sph-8,0 = 0,2, Vis OS = 0,04 н/к; при биомикроскопии выявлены помутнения задней капсулы и кортикальных слоев хрусталика обоих глаз; при офтальмоскопии в условиях медикаментозного мидриаза на глазном дне обнаружены декolorация диска зрительного нерва, миопический конус, в макуле перераспределение пигмента, множественные мелкие беловатые дистрофические очаги, сужение сосудов; при скиаскопии выявлена миопическая рефракция -10 дптр на правом глазу, -8,0 дптр на левом глазу.

Ультразвуковая эхобиометрия: длина переднезадней оси (ПЗО) правого глаза 28,49 рзпх 3,77; ПЗО левого глаза 26,73 рзпх 3,61; данные ультразвуковой эхобиометрии подтверждают наличие миопии высокой степени обоих глаз. Диагноз: врожденная задняя чашеобразная катаракта, миопия высокой степени, макулодистрофия обоих глаз (рис. 1).

Лечение. Гемодез 200 мл внутривенно (в/в) капельно через день; гептрал 400 мл в/в капельно через день; на псориатические элементы 2% салициловая мазь + вазелин, синаflan; на участки лифенификации латикорт, через полчаса клобейз; диазолин по 1 драже 2 раза в день; димедрол 1% 1 мл внутримышечно на ночь.

Обсуждение

Диагноз синдрома Андогского в данном случае основывается на следующих параметрах:

— не исключен наследственный характер заболевания (у тети по отцовской линии диагноз atopического дерматита, катаракты), что совпадает с данными литературы о наследственной предрасположенности к СА [1, 2];

— анамнестические данные указывают на то, что кожные проявления заболевания (АД)

(рис. 2, 3) и снижение зрения начались с раннего детства (с 2 лет);

— характер помутнения хрусталика, анамнестические данные и возраст пациента свидетельствуют о наличии врожденной катаракты и врожденной миопии обоих глаз; типичное для АД поражение кожного покрова и наличие врожденной катаракты укладываются в клиническую картину синдрома Андогского.

Повышение осведомленности дерматовенерологов и офтальмологов относительно общности в развитии патологии кожи и глаз при АД позволит выявить верный показатель распространенности СА среди пациентов и качественно улучшить оказываемое своевременное лечение [7].

ЛИТЕРАТУРА

1. Скрипкин Ю.К., Бутов Ю.С., Иванов О.Л., ред. Дерматовенерология национальное руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2011.
2. Sprafke H. Dermato-ophthalmological problems and relations. *Dermatol. Wochenschrift.* 1956; 134(51): 1350—9.
3. Andogsky N. Cataracta dermatogens. Ein Beitrag zur Aetiologie der Linsentrübung. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde.* 1914; 17: 824—31.
4. Иванов О.Л., ред. Кожные и венерические болезни: Руководство для врачей. М.: Медицина; 2011.
5. Fagerholm P., Palmquist B.M., Philipson B. Atopic cataract: changes in the lens epithelium and subcapsular cortex. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1984; 221(4): 149—52.
6. Скрипкин Ю.К., ред. Кожные и венерические болезни: Учебник для врачей и студентов медицинских ВУЗов. М.: Трида; 2005.
7. Muller S.A., Brunsting L.A. Cataracts associated with dermatologic disorders. *Arch. Dermatol.* 1963; 88: 330—9.
8. Salacz G., Temesvári E., Fodor M., Hosszú E. Andogsky syndrome and association of other genodermatoses. *Ophthalmologica.* 1997; 211(4): 263—5.
9. James E.R. The etiology of steroid cataract. *J. Ocul. Pharmacol. Ther.* 2007; 23(5): 403—20.
10. Dickerson J.E., Dotzel E., Clark A.F. Steroid-induced cataract: new perspective from in vitro and lens culture studies. *Exp. Eye Res.* 1997; 65(4): 507—16.
11. Henseler T., Christophers E. Disease concomitance in psoriasis. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1995; 32(6): 982—6.
12. Eyerich S., Onken A.T., Weidinger S., Franke A., Nasorri F., Pennington D., et al. Mutual antagonism of T cells causing Psoriasis and atopic eczema. *N. Engl. J. Med.* 2011; 365(3): 231—8.

Поступила 16.05.12

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012

УДК 616.511.4-008.6

Синдром Стивенса—Джонсона

М.Г. Карташова, Т.Е. Сухова, С.С. Кряжева, Е.В. Макарова, Н.А. Меркулова

Отделение дерматовенерологии и дерматоонкологии (руководитель — проф. В.А. Молочков) ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского

Синдром Стивенса—Джонсона (ССД) относят к тяжелым системным аллергическим реакциям замедленного типа (иммунокомплексные), при которых наряду с поражением кожи отмечают поражение слизистых оболочек более двух органов. Частота заболевания в последние десятилетия

Сведения об авторах:

Карташова М.Г. — канд. мед. наук, науч. сотр. (maxa.ka@mail.ru); Сухова Т.Е. — канд. мед. наук, ст. науч. сотр.; Кряжева С.С. — канд. мед. наук, доцент; Макарова Е.В. — интерн; Меркулова Н.А. — интерн.

повысилась. Описан случай ССД у больного Ш. Интерес данного случая заключается в тяжести течения заболевания у пациента (поражение кожи составляло 70%). Приведены литературные данные (13 источников) по вопросам этиологии, патогенеза ССД.

Ключевые слова: синдром Стивенса—Джонсона, токсический эпидермальный некролиз, синдром Лайелла

STEVENS—JOHNSON'S SYNDROME

M.G. Kartashova, T.E. Sukhova, S.S. Kryazheva, E.V. Makarova, N.A. Merkulova

Stevens—Johnson's syndrome (SJS) is a severe total systems allergic delayed (immunocomplex) reaction with skin involvement paralleled by mucosal involvement in more than two organs. The disease incidence increased over the recent decades. A patient with SJS is described with 70% skin involvement. Published data (13 publications) on the etiology and pathogenesis of the syndrome are presented.

Key words: *Stevens—Johnson's syndrome, toxic epidermal necrolysis, Lyell's syndrome*

Синдром Стивенса—Джонсона (ССД) относят к тяжелым системным аллергическим реакциям замедленного типа (иммунокомплексные), при котором наряду с поражением кожи отмечают поражение слизистых оболочек более двух органов [1, 2]. По данным ряда авторов [3], ССД в 4 раза чаще регистрируют у мужчин (обычно молодого и среднего возраста) особенно в холодное время года (зима, ранняя весна и осень), заболевание протекает со значительными нарушениями общего состояния, поражением кожи, слизистых полости рта, глаз, гениталий, внутренних органов. Его частота в последние десятилетия повысилась.

Среди причин развития ССД выделяют следующие [1, 2]:

- лекарственные средства, на которые развивается острая токсико-аллергическая реакция у sensibilized больных; преимущественно это антибиотики, особенно пенициллинового ряда (55%), нестероидные противовоспалительные препараты (25%), сульфаниламиды (10%), витамины и другие средства, влияющие на метаболизм (8%), местные анестетики (6%), другие группы медикаментов (противоэпилептические средства (карбамазепин), барбитураты, вакцины, а также героин) в совокупности составляют до 18%;
- инфекционные агенты: вирусы (вирус простого герпеса 1-го и 2-го типов (ВПГ-1 и ВПГ-2), аденовирус, энтеровирусы, вирус Эпштейна—Барр, вирусы гепатита, кори, гриппа и др.), микоплазмы, риккетсии, бактерии (β-гемолитический стрептококк группы А, дифтерийная палочка, микобактерии и др.), возбудители грибковых и протозойных инфекций;
- онкологические заболевания внутренних органов;
- в 25—50% случаев причины установить не удается — идиопатический ССД [1, 2, 4, 5].

В 1993 г. группа медицинских экспертов, обобщив многочисленные литературные данные, объединила ССД с токсическим эпидермальным некролизом (ТЭН) и рассмотрела их как разные по тяжести варианты единого патологического процесса [2].

В развитии ССД предполагают участие иммунокомплексных реакций гиперчувствительности III типа [2, 6], но отложение иммунных комплексов в коже является неспецифичным и непостоянным [2]. Считают также, что в развитии ССД определенную

роль играют иммуноопосредованные цитотоксические реакции, направленные на разрушение кератиноцитов, экспрессирующих чужеродный антиген. Состояние напоминает гиперчувствительность, характеризующуюся отсроченной реакцией в ответ на начальную экспозицию антигена и более тяжелой реакцией при его повторной экспозиции. При ТЭН в эпидермисе повышена экспрессия фактора некроза опухолей α (ФНОα). Согласно существующей точке зрения, ФНОα стимулирует апоптоз клеток эпидермиса напрямую или опосредованно через стимуляцию цитотоксических Т-лимфоцитов. В инициации апоптоза кератиноцитов придается значение разрушению Fas-рецептора и его лиганда FasL. Апоптоз кератиноцитов приводит к отслойке эпидермиса от дермы [2, 6, 7], что обуславливает клинические проявления и тяжесть патологического процесса.

Заболевание начинается остро с фебрильной лихорадки, артралгиями, миалгиями. В течение 1—14 дней возможны боли в горле, озноб, головная боль, недомогание. Поражения кожи и слизистых оболочек возникают внезапно. Поражение слизистых оболочек полости рта наблюдают в 100% случаев в виде пузырей и эрозий, оно может быть настолько тяжелым, что больные не могут пить и есть. На губах, внутренней поверхности щек, небе выявляют разлитую эритему, отек, пузыри. Последние быстро вскрываются, образуя обширные эрозированные поверхности, покрытые желтовато-серым налетом. Губы и десны становятся опухшими, болезненными, кровоточащими. Они покрыты геморрагическими корками и отторгающимися некротическими массами. Поражение глаз отмечают в 91% случаев, оно характеризуется тяжелым катаральным и гнойным конъюнктивитом с развитием пузырьков и эрозий, изъязвлений и рубцовых изменений роговицы, увеитом, паноптальмитом. У 57% больных поражаются половые органы, у 5% — слизистая оболочка заднего прохода [2, 8, 9].

Преимущественно поражается кожа туловища, также могут поражаться ладони, подошвы, разгибательные поверхности конечностей. Вначале на коже появляются пятна, затем они превращаются в папулы, везикулы и буллы. Обычно высыпания не сливаются. Типичное поражение кожи при ССД напоминает мишень. Центральная зона представлена пузырьками, геморрагиями или некрозом, иногда в

центре располагается пузырь, заполненный серозным или геморрагическим содержимым. Периферическая зона характеризуется пятнистой эритемой. Мишеневидные поражения кожи — важный признак ССД. Высыпания превращаются в крупные пузыри, располагающиеся субэпидермально. Вскрываясь, они оставляют дерму обнаженной. Такая кожа расположена к инфицированию. Площадь отслойки эпидермиса при ССД 10—30% поверхности тела. По тяжести и обширности на первый план выступает эрозивное поражение слизистых оболочек, чаще всего выходных отверстий: глаз, полости рта, мочеполовой системы. Высыпания могут возникать в течение 2—4 нед. Течение ССД продолжается около 6 нед, летальный исход без лечения наступает у 5—10% больных [2, 9].

Следует признать, что лабораторных данных, позволяющих верифицировать диагноз ССД, до сих пор не существует. В периферической крови нередко выявляют лейкоцитоз. Высокий лейкоцитоз служит вероятным признаком вторичного инфицирования. Биопсия кожи подтверждает диагноз, но не является неотложной диагностической процедурой. Результаты гистологического исследования биоптата свидетельствуют о субэпидермальном расположении пузырей, что характерно для ССД. Кроме того, выявляют некроз клеток эпидермиса и периваскулярную лимфоцитарную инфильтрацию.

Иногда ССД в III стадии может переходить в ТЭН (синдром Лайелла) [1, 3]. Основная жалоба, которую предъявляют больные в период манифестации клинических проявлений — генерализованная боль, ассоциированная с высыпаниями. ТЭН в острой фазе включает персистирующую лихорадку, обширный эпидермальный некролиз и эксфолиацию кожи, поражение слизистых оболочек. Заболевание начинается с интенсивной кожной эритемы, быстро прогрессирующей в течение 1—2 дней до эпидермолиза. Поражения кожи могут быть представлены болезненными, жгучими эритематозными или кореподобными пятнами, располагающимися вначале изолированно. Они появляются симметрично на лице или груди, затем распространяются по всему телу, сливаясь друг с другом. В течение нескольких часов после возникновения эритемы происходит отслоение эпидермиса. При прикосновении он скользит и сморщивается под пальцами, легко оттягивается, а затем отслаивается, обнажая дерму. Образуются обширные, очень болезненные эрозированные поверхности, через которые пропотевает большое количество жидкости. Некроз эпидермиса с его последующей отслойкой от дермы — патогномичный признак ТЭН. Площадь отслойки эпидермиса составляет более 30% поверхности тела. Скопление жидкости в зоне отслоившегося эпидермиса приводит к появлению дряблых пузырей. При малейшем надавливании на пузырь его размер увеличивается в связи с отслойкой эпидермиса по периферии. Пораженная кожа напоминает термический ожог II степени. Для ТЭН характерен положительный симптом (феномен) Никольского. В патологический процесс обязательно вовлекаются слизистые оболочки. Иногда наблюдают выпадение волос, ресниц и бровей, отхождение ногтевых пластин на кистях и



Б о л ь н о й Ш., Диагноз синдрома Стивенса—Джонсона.

а — поражение кожи волосистой части головы, лица, верхних конечностей, груди; *б* — поражение кожи спины: папулы, бляшки с пузырьками в центральной части; *в* — поражение кожи правой ладони; *г* — поражение кожи спины: пузыри с мутным серозным содержимым; *д* — поражение слизистой полости рта, губ, носа, глаз.

стопах. Летальность достигает 30—35% [8, 10]. Наиболее частые причины смерти — сепсис, гиповолемия. Приводим наше наблюдение.

Б о л ь н о й Ш., 35 лет, поступил в отделение дерматовенерологии и дерматоонкологии МОНКИ им. М.Ф. Владимирского 13.02.12 с жалобами на сыпь на коже рук, образование пузырей на коже туловища и половых органов, слизистых оболочках рта, носа, глаз, слабость, повышение температуры тела до 38°C, затруднение при глотании.

Из анамнеза. Считает себя больным в течение 5 дней. Началу заболевания предшествовали проведение 6 ч на открытом воздухе (игра в хоккей) и ежедневное употребление алкоголя (3—5 бутылок пива в день) в течение последних 4 мес, ежегодные атаки ВПГ (последняя в апреле 2011 г.). 9.02.12 почувствовал ухудшение общего состояния, боль при глотании, появились пузыри с плотной крышкой на слизистой оболочке верхнего неба, множественных пузырей на слизистой оболочке рта, красной кайме губ, болезненность в области глаз с покраснением конъюнктивы, сыпь в виде ярко-красных крупных пятен на коже лица, туловища (верхняя треть груди, спины), ладоней, подошв, пузырей на коже спины, голени, стоп, повышение температуры тела до 38°C. 10.02.12 обратился в Московский областной клинический кожно-венерологический диспансер, проведены исследования пузырей: акантолитические клетки, грибы *Candida* не обнаружены. От госпитализации отказался. Произведены внутримышечные (в/м) инъекции дипроспана 2 мл, назначен азитромицин 1,5 г на курс. К вечеру того же дня в связи с ухудшением общего состояния была вызвана бригада скорой медицинской помощи. Сделаны 2 инъекции дексометазона, назначен прием ацикловира 800 мг каждые 6 ч. Однако процесс прогрессировал: появились пузыри на ушных раковинах, мошонке, увеличились подчелюстные лимфатические узлы, усилилась боль во рту, прием пищи стал невозможен, с трудом глотал воду. Дерматологом по месту жительства сделана в/м инъекция дипроспана 1 мл, после чего уменьшились

отек и боль в ротовой полости, пациент смог глотать. Больной направлен для срочной госпитализации в отделение дерматовенерологии и дерматоонкологии.

Объективно. Общее состояние тяжелое; сознание ясное; температура тела 37°C. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет; тоны сердца ясные, ритмичные. Артериальное давление (АД) 190/135 мм рт. ст., частота сердечных сокращений (ЧСС) 76 ударов в мин. Живот мягкий безболезненный, стул был.

Локальный статус. Процесс островоспалительный, генерализованный, симметричный, полиморфный. Локализован на коже волосистой части головы, лица, красной каймы губ, наружного слухового прохода, верхних конечностей, ладоней, груди, спины, нижних конечностей, стоп, мошонки, на слизистых оболочках рта, носа, глаз, полового члена, анального отверстия (см. **рисунок, а**). Площадь поражения кожи составляет 37%. Представлен множественными папулами диаметром от 0,5 см до 1 см розово-красного цвета, округлой формы с четкими границами, склонных к периферическому росту и сливанию, диаметром 1,5—6 см. Их центральная и периферическая зоны цианотичны. В центральной части высыпаний пузыри с плотной крышкой (см. **рисунок, б, в**). На коже спины (межлопаточная область), голени, стоп пузыри с мутным серозным содержимым диаметром до 1,5 см, сливающиеся до 6—9 см в диаметре (см. **рисунок, г**). При их разрыве обнажаются ярко-красные с сочной поверхностью эрозивные участки, по краям видны обрывки крышек пузырей (см. **рисунок, а, б**). На слизистой оболочке рта единичные пузыри размером до 1,5 см в диаметре, эрозии с серо-белыми пленками на поверхности. Симптом Никольского отрицательный. На губах эрозии покрыты геморрагическими корками (см. **рисунок, д**). Отмечается неприятный запах изо рта. На слизистой оболочке носа и коже наружных слуховых проходов эрозии, корки. При осмотре глаз выявили поверхностную конъюнктивальную инъекцию, депигментацию участков тарзальной конъюнктивы, выраженное слезотечение. Роговица прозрачная, блещит, передняя камера углублена, радужка без патологии, зрачок в центре, круглый, реакция на свет живая.

Результаты лабораторных исследований (14.02.12): RW, ВИЧ, вирусы гепатита В и С отрицательные. Общий анализ крови (14.02.12): Hb 163 г/л, гематокрит 0,43 л/л, эр. $5,42 \cdot 10^{12}/л$, средний объем эритроцитов 86 фл, ширина распределения эритроцитов 12,5%, среднее содержание Hb 30 пг, средняя концентрация Hb в эритроците 348 г/л, тр. $243 \cdot 10^9/л$, средний объем тр. 9 фл, ширина распределения тр. 15,8%, тромбокрит 0,22 %, л. $7,4 \cdot 10^9/л$, гранулоциты относительные 85,5%, гранулоциты абсолютные $6,5 \cdot 10^9/л$, моноциты относительные 3,7%, моноциты абсолютные $0,2 \cdot 10^9/л$, п. 5,5%, с. 69%, лимф. 12%, мон. 13,5%; СОЭ 5 мм/ч. Биохимический анализ крови (14.02.12): прямой билирубин 5,3 мкмоль/л, общий билирубин 20,1 мкмоль/л, непрямого билирубин 14,8 мкмоль/л, общий холестерин 5,4 ммоль/л, общий белок 75 г/л, альбумин 45 г/л, мочевины 6,6 ммоль/л, креатинин 89 мкмоль/л, глюкоза 7,2 ммоль/л, калий 4,7 ммоль/л, натрий 140 ммоль/л, хлор 95,3 ммоль/л, АЛТ 83 ЕД/л, АСТ 40 ЕД/л, фосфатаза щелочная 47 ЕД/л, γ -ГТ 74 ЕД/л.

Общий анализ мочи (14.02.12): относительная плотность 1020, рН 7.00; белка, глюкозы, кетоновых тел — нет; билирубин 8,6 ммоль/л, эпителий плоский единичный в препарате, эпителий переходный единичный в препарате, лейкоциты 1—3 единицы в поле зрения, эритроциты измененные 2—5—5 единицы в поле зрения. Ревмопробы (14.02.12): антистрептолизин О в 1 мл 200 АЕ, С-реактивный белок — положительный 24 мг/л, Ревматоидный фактор — отрицательный МЕ/мл.

Посев крови, посев содержимого пузыря — роста нет.

Иммуноферментный анализ (ИФА 14.02.12): *m. Tuberculosis* не обнаружили; *candida* IgG обнаружили; *rubella* IgG обнаружили; лямблию IgG не обнаружили; лямблию сум. не обнаружили; аскариду IgG не обнаружили; цитомегаловирус (ЦМВ) algG обнаружили; ЦМВ algM не обнаружили; ВПГ IgM не обнаружили, IgG обнаружили; ВПГ-2 IgG не обнаружили; ВПГ-6 IgG обнаружили; ВПГ-8 IgG не обнаружили; ВЭБ-ЕА не обнаружили; ВЭБ-NA обнаружили; ВЭБ-VCA IgM не обнаружили; VZ VgE-VgG обнаружили; VZV-IgG обнаружили; *M. pneumoniae* IgM обнаружили.

На основании анамнеза, клинических и лабораторных данных больному поставлен диагноз синдрома Стивенса—Джонсона.

Лечение: преднизолон 100 мг *per os*, инфузионная терапия, наружно 5% водный раствор метиленового синего.

Через 1 сут на головке полового члена, в области ануса появились эрозии.

Несмотря на проводимую терапию на 4-е сутки (16.02.12) пребывания больного в отделении: состояние тяжелое, температура 37,2°C, АД 190/120 мм рт. ст. (по поводу повышения АД назначена гипотензивная терапия). Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет. Мочевыводящая система в норме. На коже лица, конечностей появляются новые элементы: папулы, бляшки розово-красного цвета округлой формы с четкими границами, склонные к периферическому росту и сливанию. Их центральная часть и периферическая зона цианотичны. В центральной части высыпаний пузыри с плотной крышкой. На туловище пятнистые высыпания сливаются с формированием плоских пузырей с вялой крышкой, серозным содержимым, отмечается отслойка эпидермиса. Появилась болезненность кожных покровов. Симптом Никольского положительный. Сохраняется поражение всех слизистых оболочек. Площадь поражения кожи 55%. Консилиумом врачей от 16.02.12 в составе ревматологов двух отделений реанимации и дерматовенерологов решено продолжить лечение в отделении интенсивной терапии (1000 мг метилпреднизолона внутривенно — в/в, плазмаферез в объеме 2000 мл 4 раза, альбумин 20% в/в, инфузионная терапия до 3—5 л в сутки с учетом кислотно-щелочного равновесия).

Результаты лабораторных исследований. Общий анализ мочи (17.02.12): относительная плотность 1025, рН 6.00; белка, глюкозы, кетоновых тел, билирубина нет; уробилиноиды, плоский и переходный эпителий единичные в препарате; лейкоцитов нет, эритроциты изменены — 0—1 единицы в поле зрения.

Анализ мочи по Нечипоренко (17.02.12): л. $28,75 \cdot 10^6/л$, эритроцитов нет.

Кислотно-щелочное равновесие (КЩР) (17.02.12) общий белок 33,5 г/л, креатинин 101 мкмоль/л, сК+ 4,1 ммоль/л. КЩР (19.02.12) общий белок 58,5 г/л, сК+ 4,3 ммоль/л. Биохимический анализ крови (20.02.12): общий билирубин 11,5 мкмоль/л, общий холестерин 3,7 ммоль/л, общий белок 55 г/л, альбумин 40 г/л, мочевины 6,1 ммоль/л, креатинин 86 мкмоль/л, глюкоза 9,3 ммоль/л, калий 4,1 ммоль/л, натрий 134 ммоль/л, хлор 97,1 ммоль/л, АЛТ 63 ЕД/л, АСТ 23 ЕД/л, фосфатаза щелочная 23 ЕД/л, γ -ГТ 74 ЕД/л. Общий анализ крови (20.02.12): Hb 70 г/л, гематокрит 0,2 л/л, эр. $2,33 \cdot 10^{12}/л$, тр. $480 \cdot 10^9/л$, тромбокрит 0,22 %, л. $18,9 \cdot 10^9/л$, гранулоциты относительные 80,3%, гранулоциты абсолютные $15,3 \cdot 10^9/л$, моноциты относительные 4,7%, моноциты абсолютные $0,8 \cdot 10^9/л$, п. 2%, с. 78%, лимф. 5%, мон. 11%; СОЭ 26 мм/ч.

На 14-е сутки (27.02.12) сливание элементов прекратилось. Поражение кожи составило 70%. Больной переведен на пероральный прием преднизолона в дозе 100 мг и 120 мг преднизолона в/в в сутки; инфузионную терапию; местную обработку. Больной переведен в отделение дерматовенерологии и дерматоонкологии.

На 20-е сутки (5.03.12) новых элементов нет. Отметили уменьшение экссудации некоторых эрозий. Эрозии на коже лица, ушных раковин, шее в стадии эпителизации. Слизистые носа, полости рта, конъюнктивы эпителизировались. Доза преднизолона 100 мг перорально и 90 мг преднизолона в/в в сутки.

На 26-е сутки (11.03.12): слизистые оболочки в стадии полной эпителизации; кожа на голове, ушных раковинах, шее эпителизировалась, на месте эрозий гиперпигментация; на груди, спине, конечностях — в стадии эпителизации; доза преднизолона 100 мг перорально.

Эхокардиография (14.03.12). *Заключение.* Умеренная гипертрофия левого желудочка. Умеренное увеличение полости левого предсердия. Глобальная и локальная сократимость миокарда левого желудочка не нарушена. Нарушение диастолической функции миокарда левого желудочка по I типу. Умеренное повышение диастолического давления в легочной артерии (22 мм рт. ст.).

Обзорная рентгенография органов грудной клетки (14.03.12): легочные поля без патологических образований; легочный рисунок обогащен в прикорневых отделах по смешанному типу; корни легких не расширены, структурные; сердце, аорта, диафрагма без особенностей, синусы свободные.

Электрокардиография (14.03.12): синусовый ритм с ЧСС 80—83 в 1 мин; горизонтальное направление электрической оси сердца на вдохе становится нормальным; гипертрофия левого желудочка с изменениями миокарда.

После улучшения состояния кожи, прекращения распространения высыпаний и наметившейся эпителизации решением консилиума от 27.02.12 в том же составе больному продолжено лечение в отделении дерматовенерологии.

Консультация гепатолога: гепатит малой степени активности.

На 31-е сутки (16.03.12): видимые слизистые носа, полости рта, конъюнктивы, ануса, полового члена чистые; на коже лица, шеи, надключичной области, плечевом поясе, груди, живота, верхней трети спины практически полная эпителизация; отмечены вторичная гиперпигментация, эрозии в срединной части спины, на левой голени покрыты корками; отслоение ногтевых пластин на обеих кистях; доза преднизолона снижена до 90 мг перорально; пациент переведен в стационар по месту жительства для дальнейшего снижения дозы преднизолона.

Диагноз ССД у больного Ш., 35 лет, установлен на основании следующих данных, представленных ниже.

- Анамнестические: ежегодные атаки ВПГ, злоупотребление алкоголем и переохлаждение после физической нагрузки за 3 дня до развития первых симптомов заболевания.

- Лабораторные (данные ИФА): обнаружены ВПГ IgG, ВПГ-6 IgG, ВЭБ-NA, *candida* IgG, *rubella* IgG, ЦМВ algG, VZVg-IgG, VZV-IgG, *M. Pneumoniae* IgM.

- Клинические: пациент — мужчина; заболел в феврале, что совпадает с заболеваемостью ССД [1]; отмечалось острое начало заболевания в виде поражения слизистых оболочек более чем двух органов (пузыри и эрозии на слизистой оболочке рта вплоть до невозможности проглатывать пищу, поражение слизистой оболочки глаз — конъюнктивит, поражение слизистой оболочки наружного слухового прохода, носа; поражение кожи мошонки); наличие мишеневидной сыпи на коже спины, груди, верхних конечностей, ладоней, нижних конечностей, стоп в виде пятен, папул, везикул, пузырей; субфебрильная лихорадка, недомогание, головная боль укладываются в клиническую картину развития ССД. Данная клиническая картина соответствует клинической картине ССД. Отсутствие генерализованной боли, некроза, отслойки эпидермиса указывают на отсутствие ТЭН.

- Данные объективного осмотра: процесс остро-воспалительный, генерализованный, симметричный, полиморфный. Локализован на коже волосистой части головы, лица, красной каймы губ, наружного слухового прохода, груди, на слизистых оболочках рта, носа, глаз, полового члена, анального отверстия, на коже верхних конечностей, ладоней, груди, спины, нижних конечностей, стоп, мошонки. Площадь поражения кожи составляет 37% (правило девятки). Представлен множественными

папулами диаметром от 0,5 до 1,5 см розово-красного цвета, округлой формы с четкими границами и выраженным синюшным венчиком по периферии, склонными к периферическому росту и слиянию. На коже спины (межлопаточная область), голени, стоп пузыри с мутным серозным содержимым диаметром до 1,5 см, сливающиеся, до 6—9 см в диаметре. При их разрыве обнажаются ярко-красные с сочной поверхностью эрозивные участки, по краям которых видны обрывки покровов пузырей. На слизистой оболочке рта единичные пузыри размером до 1,5 см в диаметре, эрозии с серо-белыми пленками на поверхности. На губах эрозии покрыты геморрагическими корками. Отмечается неприятный запах изо рта. На слизистой оболочке носа и коже наружных слуховых проходов эрозии, корки. При осмотре глаз отметили поверхностную конъюнктивальную инъекцию, дезэпителизацию участков тарзальной конъюнктивы, выраженное слезотечение.

Таким образом, анамнестические, лабораторные, клинические, объективные данные позволяют поставить диагноз ССД.

ЛИТЕРАТУРА

1. Елькин В. Д., Митрюковский Л. С., Седова Т. Г. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы. Пермь; 2004.
2. Burgdorf W.H.C., Plewig G., Wolff H.H., Landthaler M., eds. Braun-Falco's Dermatology. 3rd ed. Springer; 2000: 473—9.
3. Гусаренко Л.А. Случай синдрома Стивенса-Джонсона, развившегося вслед за двумя abortивными атаками многоформной экссудативной эритемы. Российский журнал кожных и венерических болезней. 1998; 3: 63—6.
4. Hallgren J., Tengvall-Linder M., Persson M., Wahlgren C.F. Stevens-Johnson syndrome associated with ciprofloxacin: a review of adverse cutaneous events reported in Sweden as associated with this drug. J. Am. Acad. Dermatol. 2003; 49(5): 267—9.
5. Hofbauer G. F., Burg G., Nestle F. O. Cocaine-related Stevens—Johnson syndrome. Dermatology. 2000; 201(3): 258—60.
6. Chave T.A., Mortimer N.J., Sladden M.J., Hall A.P., Hutchinson P.E. Toxic epidermal necrolysis: current evidence, practical management and future directions. Br. J. Dermatol. 2005; 153(2): 241—53.
7. Letko E., Papaliodis G.N., Daoud Y.J., Ahmed A.R., Foster C.S. Stevens—Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a review of the literature. Ann. Allergy Asthma Immunol. 2005; 94(4): 419—36.
8. Кряжева С.С. Синдром Лайелла (этиология, патогенез, клиника, лечение). Российский журнал кожных и венерических болезней. 1998; 3: 66—70.
9. Иванов О.Л., ред. Кожные и венерические болезни. Справочник. М.: Медицина; 2007.
10. Ghislain P.-D., Roujeau J.C. Treatment of severe drug reactions: Stevens-Johnson syndrome, toxic epidermal necrolysis and hypersensitivity syndrome. Dermatol. Online J. 2002; 8(1): 5.

Поступила 13.09.12