



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов

Общество специалистов по врожденным порокам сердца

УСПЕШНОЕ ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА ЛАЙЕЛЛА У РЕБЁНКА 4 МЕСЯЦЕВ ПОСЛЕ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ.

Гаврилов Р.Ю., Полякова Т.Ю., Кирильчук С.А., Кочиев И.Г., Рамжаева А.С.
ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр», Волгоград,
Россия

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Цель работы

- Сочетание врождённого порока сердца и синдрома Лайелла, тяжёлой лекарственной реакции, является казуистически редкой ситуацией, особенно у детей первого года жизни. Синдром Лайелла (токсический эпидермальный некролиз, ТЭН) характеризуется обширным некрозом эпидермиса (более 30% поверхности тела), высоким риском сепсиса и полиорганной недостаточности. Ведение таких пациентов требует уникального баланса между постреанимационным сопровождением кардиохирургического больного и протоколами лечения ожоговой болезни в условиях специализированного стационара.
- Цель исследования - представить описание клинического случая успешного лечения синдрома Лайелла у ребёнка 4 месяцев после радикальной коррекции тетрады Фалло. В доступной литературе мы не обнаружили такого сочетания.



Материалы и методы

Девочке в возрасте 4 месяцев в плановом порядке выполнена радикальная коррекция порока в условиях искусственного кровообращения. В послеоперационном периоде на фоне приёма НПВС развилась клиническая картина синдрома Лайелла: распространённая эритема, положительный симптом Никольского, буллёзные элементы с формированием обширных эрозий. Площадь поражения кожи составила более 30% (SJS/TEN spectrum), что соответствовало высокому риску летальности по шкале SCORTEN. Стратегия лечения: 1. отмена триггерного агента - немедленная отмена всех подозреваемых лекарственных препаратов; 2. Организация среды - перевод в палату интенсивной терапии с контролем температуры (30-32°C), влажности и использованием строгих барьерных методов ухода для профилактики нозокомиальной инфекции;

3. Терапия «ожоговой поверхности» - лечение эрозий и булл открытым методом; 4. Фармакотерапия ТЭН - использование внутривенных иммуноглобулинов (IVIG) для блокады Fas-индуцированного апоптоза кератиноцитов. Оценка целесообразности применения глюкокортикостероидов коротким курсом в фазу прогрессирования некроза; 5. Нутритивная и респираторная поддержка - ранняя энтеральная высококалорийная диета с белковым компонентом, тщательный уход за слизистыми полости рта и глаз для предотвращения стриктур и слепоты; 6. Кардиогемодинамический контроль - мониторинг показателей системной гемодинамики с коррекцией гиповолемии и гипопротеинемии (альбумин) для поддержания адекватной преднагрузки на оперированное сердце.



Материалы и методы



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца



Фото 1 – 8-е сутки п/о,
2-е сутки ТЭН.

Фото 2 – 4-е сутки ТЭН.
Фото 3,4,5 – 8-е сутки
ТЭН.

Фото 6 – 11 сутки ТЭН.

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Результаты и выводы

Результаты

На фоне терапии достигнута полная эпителизация кожных покровов без образования грубых рубцовых контрактур. Со стороны сердца - стабильная гемодинамика, адекватная функция правого желудочка по данным Эхо-КТ, герметичность заплаты ДМЖП. Девочка выписана под наблюдение кардиолога и дерматолога с рекомендациями категорического исключения препарата-триггера в будущем.

Выводы

Успешное лечение синдрома Лайелла у кардиохирургического пациента возможно только при симбиозе усилий кардиологов, реаниматологов и дерматологов. Ключевые факторы успеха: максимально быстрая отмена препарата-провокатора, незамедлительное начало симптоматической терапии по принципам ведения ожоговых больных и применение патогенетической блокады (IVIg). Данный случай демонстрирует потенциал полного восстановления даже в условиях экстремально высокого риска у младенцев.

