

<https://doi.org/10.29001/2073-8552-2025-40-2-176-182>
УДК 616.5-071-053.2

Клинический случай токсического эпидермального некролиза (синдром Лайелла) в практике педиатра

Г.Д. Алеманова¹, Л.Ю. Попова¹, О.В. Кириченко¹, Е.И. Погребнова²

¹ Оренбургский государственный медицинский университет (ОрГМУ Минздрава России), 460014, Российская Федерация, Оренбург, ул. Советская, зд. № 6

² Областная детская клиническая больница (ГАУЗ ОДКБ), 460060, Российская Федерация, Оренбург, ул. Гаранькина, 22

Аннотация

Представлен клинический случай токсического эпидермального некролиза (ТЭН) у пациента детского возраста, как тяжелого патологического процесса, протекающего с распространенными кожными повреждениями и эрозивным поражением слизистых оболочек. ТЭН чаще развивается как аллергическая реакция в ответ на лекарственные средства, кроме этого триггерами являются возбудители инфекционных заболеваний. Заболевание, индуцированное лекарственными препаратами, может встретиться в практике врача-педиатра. Для улучшения прогноза важна своевременная постановка диагноза и применение индивидуального протокола лечения. Представленный клинический случай подтверждает важность ранней диагностики и быстрого начала индивидуальной терапии.

Ключевые слова: токсический эпидермальный некролиз; синдром Лайелла; синдром Стивенса – Джонсона; дети; интенсивная терапия; клинический случай.

Финансирование: отсутствие внешнего финансирования при проведении исследования.

Соответствие принципам этики: От родителей пациента получено письменное информированное добровольное согласие на публикацию описания клинического случая.

Для цитирования: Алеманова Г.Д., Попова Л.Ю., Кириченко О.В., Погребнова Е.И. Клинический случай токсического эпидермального некролиза (синдром Лайелла) в практике педиатра. *Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины*. 2025;40(2):176–182. <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2025-40-2-176-182>

Clinical case of toxic epidermal necrolysis (Lyell's syndrome) in pediatric practice

Galina D. Alemanova¹, Larisa Yu. Popova¹, Olga V. Kirichenko¹,
Elena I. Pogrebnova²

¹ Orenburg State Medical University (OrSMU), build. 6, Sovetskaya str., Orenburg city, 460014, Russian Federation

² Regional Children's Clinical Hospital, 22, str. Garankina str., Orenburg city, 460060, Russian Federation

Аннотация

A clinical case of toxic epidermal necrolysis (TEN) in a pediatric patient is presented as a severe pathological process occurring with widespread skin lesions and erosive lesions of the mucous membranes. TEN develops more often as an allergic reaction in response to drugs, the triggers maybe pathogens of infectious diseases. A drug-induced disease may occur in the practice of a pediatrician. To improve the prognosis, timely diagnosis and the use of an individual treatment protocol are important. The presented clinical case confirms the importance of timely diagnosis and early initiation of individual therapy.

Keywords: toxic epidermal necrolysis; Lyell's syndrome; Steven Johnson syndrome; children; intensive therapy; a clinical case.

Funding: the work was carried out without the use of grants or financial support from public, non-profit and commercial organizations.

Compliance with ethical standards: the informed consent for publication of the clinical case was signed by the legal representative of the patient.

For citation: Alemanova G.D., Popova L.Yu., Kirichenko O.V., Pogrebnova E.I. Clinical case of toxic epidermal necrolysis (Lyell's syndrome) in pediatric practice. *Siberian Journal of Clinical and Experimental Medicine*. 2025;40(2):176–182. <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2025-40-2-176-182>

В реальной клинической практике при проведении медикаментозной терапии отмечаются случаи токсико-аллергических реакций, в том числе и у пациентов детского возраста. Одной из актуальных проблем современной медицины в связи с риском летального исхода является синдром Лайелла (название получено в честь врача, описавшего синдром). Впервые в 1956 г. Алан Лайелл описал больных с сыпью, «имеющей сходство с ошпариванием кожи», употребив термин «токсический эпидермальный некролиз»: «токсический» – предполагая синдром токсемии (циркуляция токсина с характерными общими симптомами), «эпидермальный некролиз» или «эпидермолиз» – так как при гистологическом исследовании отслоившейся кожи выявляются характерные некротические изменения эпителия (некроз). Обязательным признаком этого синдрома является тяжелое поражение слизистых оболочек [1, 2].

В настоящее время синдром Стивенса – Джонсона (ССД) и токсический эпидермальный некролиз (ТЭН) рассматриваются как самостоятельные заболевания с единым патологическим процессом. Они клинически сходны за исключением распространенности высыпаний: при синдроме ССД («малая форма ТЭН») размер площади поражения эпидермиса равен не более 10%; при ТЭН обширный эпидермолиз составляет более 30% поверхности тела. Поражение поверхности тела от 10 до 30% рассматривается как промежуточный (перекрестный) синдром ССД/ТЭН [3].

«Токсический эпидермальный некролиз» (код L51.2 в соответствии с МКБ-10) – это тяжелое заболевание с возможным риском летального исхода независимо от возраста больных. ТЭН у детей встречается реже, чем у

взрослых и составляет 0,4 случая на 1 млн детей в год, что в 4 раза меньше, чем у взрослых [4]. У пациентов, ранее перенесших ТЭН, особенно в детском возрасте, риск повторного эпизода заболевания значительно выше [5, 6]. Летальность при ТЭН может составлять от 30 до 50%. Основными причинами смерти являются полиорганная недостаточность, сепсис. Треть больных погибают от инфекционных осложнений, вызванных золотистым стафилококком и синегнойной палочкой [7].

Механизм развития ТЭН у детей продолжает изучаться. Считается, что измененный метаболизм лекарственного препарата (неспособность выводить реактивные метаболиты) у некоторых пациентов является триггером цитотоксической реакции в кератиноцитах на антигены лекарственных средств, опосредованной Т-клетками. CD8+Т-клетки были идентифицированы как важные медиаторы в образовании волдырей. Гранулизин, высвобождаемый цитотоксическими Т-клетками и натуральными киллерами, может играть роль в гибели кератиноцитов [8–10]. Известно также, что у детей причина развития ТЭН связана с генетической предрасположенностью организма к аллергическим реакциям на инфекционный процесс и назначаемые лекарственные препараты [11]. Значимость причинных факторов неодинакова в разных возрастных группах. У детей не исключается роль инфекции (вирусы простого герпеса I и II типов, аденовирус, цитомегаловирус, вирус Коксаки В5, энтеровирусы, вирус Эпштейн – Барр, вирусы гепатита А и В, кори, ветряной оспы, гриппа, паротита и др.). У взрослых пациентов большую роль играют лекарственные средства [12]. Причинно-значимыми препаратами для развития эпидермолитических побочных кожных ре-

акций являются антибиотики (аминопенициллины, пенициллины, реже фторхинолоны и др.), сульфаниламиды (ко-тримоксазол), нестероидные противовоспалительные средства (ибупрофен, индометацин, пироксикам, ацетилсалициловая кислота и др.), противосудорожные препараты (фенобарбитал, карбамазепин, вальпроевая кислота, ламотриджин), вакцины, парацетамол и др. [13]. По данным разных авторов, наиболее часто развитие синдрома Лайелла у детей вызвали противосудорожные препараты (карбамазепин, ламотриджин, фенитоин), реже – антибиотики (пенициллины, макролиды), нестероидные противовоспалительные препараты, парацетамол [14]¹. В настоящее время доказана связь генотипа HLA у пациентов с развившимся ССД/ТЭН к карбамазепину, фенитоину, ламотриджину, леветирацетаму [15].

Процесс может начинаться как обычная крапивница, торпидная к терапии антигистаминными средствами, что затрудняет своевременную диагностику [2]. Особенность клинических проявлений в дебюте заболевания характеризуется появлением фебрильной лихорадки (до 39–40 °С), резкой слабостью, болью в горле. В эритематозную стадию заболевания появляются распространенные (на лице, груди, спине) эритематозные пятна, которые в течение нескольких часов (или реже дней) превращаются в вялые тонкостенные, легко разрывающиеся пузыри (буллезная стадия заболевания), положительные симптомы Никольского и Асбо – Ганзена. Пузыри сливаются, при нарушении их целостности образуются обширные некротические поверхности, сопровождающиеся интоксикационным синдромом и явлениями сепсиса (десквамационная стадия заболевания). Обязательными признаками заболевания являются поражения слизистой оболочки полости рта (афтозный или язвенно-некротический стоматит), отмечается поражение половых органов (вагинит, баланопостит). Наиболее ранним признаком заболевания может быть геморрагический конъюнктивит с переходом в язвенно-некротический конъюнктивит.

По характеру течения выделяют молниеносную, острую и благоприятную формы ТЭН. Молниеносная форма ТЭН развивается в течение нескольких часов, протекает с нарушением сознания и почечной недостаточностью, с поражением кожи и слизистых до 90% поверхности тела. Летальность достигает 95%, смертность обусловлена развитием системных инфекций и полиорганной недостаточности. Острая форма ТЭН характеризуется некрозом кожи до 70% поверхности тела, летальность может достигать 60%. Возможно развитие симптомов церебральной, легочной, сердечной, почечной, печеночной недостаточности, сепсиса. Благоприятная форма ТЭН встречается реже (в 30% случаев), площадь поражения поверхности тела составляет не более 50%, в течение 3–6 нед. происходит обратное развитие патологического процесса [10].

Оптимальной шкалой оценки степени тяжести ТЭН является шкала SCORTEN (таблица 1), которая предлагает систематическую оценку семи независимых факторов риска в течение первых 24 ч после госпитализации пациента для определения риска летального исхода у конкретного больного [17].

Описание клинического случая

Приводим клиническое наблюдение ТЭН в педиатрической практике.

Пациентка Б., 13 лет, госпитализирована в реанимационное отделение ГАУЗ ОДКБ (Оренбург) с жалобами на распространенные высыпания в виде пузырей с прозрачным содержимым на коже туловища, лица и слизистой полости рта, заложенность носа, боль в горле при глотании, покраснение глаз, болезненность при прикосновении к кожным покровам и слизистым.

Анамнез жизни: девочка от 3-й беременности, протекавшей на фоне отягощенного акушерского анамнеза. Роды путем кесарева сечения, масса при рождении 3 565 г, длина 52 см. Профилактические прививки сделаны согласно Национальному календарю. Имеется отягощенная наследственность по эпилепсии по материнской линии. Аллергологический анамнез без особенностей. Лекарственная непереносимость не отмечалась.

Анамнез заболевания: с 2017 г. ребенок наблюдается неврологом, эпилептологом, диагноз: криптогенная генерализованная эпилепсия. В связи с возобновлением приступа судорог пациентка с 21.01.2022 г. по 31.01.2022 г. находилась на лечении в неврологическом отделении ГАУЗ ОДКБ, где ей проводилась противосудорожная терапия. 30.01.2022 г. был назначен новый противосудорожный препарат (ламотриджин) по 50 мг утром и 75 мг на ночь. Со слов мамы, 31.01.2022 г. у ребенка появились эритематозные высыпания на лице и руках, которые она связывала с приемом апельсинового сока. Пациентка осмотрена дерматологом, учитывая употребление апельсинового сока, выставлен диагноз: простой контактный дерматит. Консультация аллерголога не проводилась. Рекомендована гипоаллергенная диета, местно назначен спрей Неотанин. Противосудорожная терапия продолжена в прежнем объеме. 02.02.2022 г. (вторые сутки после приема ламотриджина) состояние ухудшилось, отмечалось усиление сыпи, выраженный зуд, повышение температуры тела до 39 °С. Мама самостоятельно дала аспирин, затем парацетамол и цетиризин. Вечером появилась припухлость губ и век, родители вызвали скорую медицинскую помощь. Ребенок был доставлен в педиатрическое отделение ГАУЗ ДГКБ. Учитывая начало заболевания с появления эритематозных высыпаний и последующим повышением температуры тела до фебрильной, предположено наличие вирусной инфекции. Назначена противовирусная терапия (умифеновир), ксилен (назальные капли), внутрь вальпроевая кислота, смекта; в/в капельно раствор натрия хлорида 0,9% 150 мл + 30 мг преднизолон 2 раза в день, в/м раствор хлорапирамина 2% по 1 мл 2 раза в день. В связи с ухудшением кожного синдрома 03.02.2022 г. девочка переведена в реанимационное отделение ГАУЗ ДГКБ, где продолжено лечение: в/в капельно раствор натрия хлорида 0,9% 50 мл + преднизолон 90 мг, в/в капельно раствор натрия хлорида 0,9% 1500 мл раствор глюкозы + 5% 1000 мл, в/в струйно хлорапирамин 2% 1 мл + раствор фуросемида 1% 20 мг; внутрь преднизолон 30 мг, умифеновир, вальпроевая кислота, леветирацетам. Ламотриджин отменен на третьи сутки от появления клинических симптомов.

¹ Методические рекомендации по диагностике лекарственной аллергии. URL: https://raaci.ru/dat/pdf/KR/project_1ek_2022.pdf (21.07.2024).

Таблица 1. Шкала оценки степени тяжести токсического эпидермального некролиза (SCORTEN)**Table 1.** Toxic epidermal necrolysis severity rating scale (SCORTEN)

Факторы риска*	Баллы	
	0	1
	< 40 лет	≥ 40 лет
Сопутствующее онкологическое заболевание	нет	да
Частота сердечных сокращений, уд/мин	< 120	≥ 120
Содержание азота мочевины крови в сыворотке крови	≤ 28 мг/дл (10 ммоль/л)	> 28 мг/дл (10 ммоль/л)
Площадь поражения тела в первый день осмотра, %	< 10	≥ 10
Бикарбонат сыворотки	≥ 20 мЭкв/л (≥ 20 ммоль/л)	< 20 мЭкв/л (< 20 ммоль/л)
Глюкоза сыворотки крови	≤ 250 мг/дл (≤ 13,88 ммоль/л)	> 250 мг/дл (> 13,88 ммоль/л)

Примечание: * другие факторы риска указывают на более высокие баллы и более высокий уровень смертности (%) следующим образом: 0–1 – 3,2% (ДИ: от 0,1 до 16,7); 2 – 12,1% (ДИ: от 5,4 до 22,5); 3 – 35,3% (ДИ: от 19,8 до 53,5); 4 – 58,3% (ДИ: от 36,6 до 77,9); ≥ 5 – > 90% (ДИ: от 55,5 до 99,8), ДИ – доверительный интервал.



Рисунок 1. Объективные данные пациента при поступлении. Фото из личного архива автора
Figure 1. Objective patient's data at admission. Photo from the personal archive of author

04.02.22 г. появились вялые тонкостенные, легко разрывающиеся пузыри. По решению консилиума для дальнейшего лечения девочка реанимобилем переведена в реанимационное отделение ГАУЗ ОДКБ.

Объективные данные при поступлении 04.02.2022 г.: общее состояние тяжелое за счет интоксикации, кожного синдрома. Температура тела – 37,7 °С. Вес – 59,7 кг. Положение вынужденное. Сознание ясное. Менингеальной и очаговой симптоматики нет. Кожно-патологический процесс тяжелый, распространенный: на коже туловища, лица, верхних и нижних конечностей обильные эритематозно-папулезные высыпания, множественные пузыри, с прозрачным содержимым, часть пузырей самостоятельно вскрылись с образованием эрозивных участков, на ушных раковинах обрывки эпидермиса. На нижних конечностях (задней поверхности бедер) пузыри единичные, обширные (рис. 1). Симптом Никольского положительный. Губы сухие, отечные, по красной кайме губ обрыв-

ки эпидермиса, кровоточивость, в углах рта запекшаяся кровь. Веки отечные, глаза прикрыты, отделяемое серозное, поверхностная инъекция сосудов, конъюнктивита гиперемирована, отечна, множественные кровоизлияния. Носовое дыхание затруднено, слизистое отделяемое в небольшом количестве. Дыхание везикулярное, частота дыхательных движений – 20/мин, хрипы не выслушиваются. Артериальное давление – 124/78 мм рт. ст., пульс (частота сердечных сокращений) – 110/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, средней громкости. Пищеварительная система: язык обложен густым белым налетом. На слизистой оболочке верхнего неба, зева везикулы с прозрачным содержимым. Живот не увеличен, нижний край печени выступает из-под края правой реберной дуги на 1 см. Стула на осмотре не было. Мочеиспускание: безболезненное, мочится по катетеру, моча светлая. Менструрует, выделения кровянистые в небольшом количестве.

Результаты лабораторных и инструментальных исследований

В клиническом анализе крови от 05.02.2022 г. выявлены: лейкоцитоз $12,30 \times 10^9/\text{л}$, нейтропения – 33%, ускоренная скорость оседания эритроцитов (СОЭ) – 15 мм/ч, снижение гемоглобина до 93 г/л. В контрольном анализе от 07.02.2022 г. сохраняется лейкоцитоз, ускорение СОЭ – 48 мм/ч, анемия – 82 г/л.

Биохимический анализ крови от 07.02.2022 г.: повышение щелочной фосфатазы – 186 Ед/л, лактатдегидрогеназы (ЛДГ) – 833,0 МЕ/л, мочевины – 8,2 ммоль/л; глюкозы – 6,6 ммоль/л, снижение альбумина – 31,2–26,9 г/л, остальные показатели (общий белок, электролитный баланс, аспартатаминотрансфераза (АСТ), аланинаминотрансфераза (АЛТ), креатинфосфокиназа (КФК), общий билирубин, прямой билирубин, холестерин) в пределах нормы, С-реактивный белок и ревматоидный фактор отрицательные. Показатели гуморального звена иммунитета в пределах возрастной нормы. Общий IgE повышен до 296,0 МЕ/мл. Изменений в системе комплемента не выявлено.

Коагулограмма от 07.02.2022 г.: АПТВ (АЧТВ, активированное частичное (парциальное) тромбoplastическое время) – 45 с; международное нормализованное отношение (МНО) – 1,71; фибриноген – 1,80 г/л; процент протромбина по Квику – 55,20% (удлинено АЧТВ, увеличено МНО, гипофибриногенемия, процент по Квику уменьшен). В контрольной коагулограмме от 17.02.2022 г. все показатели в пределах нормы: АПТВ (АЧТВ) – 24 с; МНО – 1,10; фибриноген – 3,50 г/л; протромбин по Квику – 87,10%.

Проведены иммуноферментный анализ и диагностика с применением полимеразной цепной реакции с целью выявления вируса Эпштейн – Барр, цитомегаловируса, простого герпеса (ВПГ) 1-го и 2-го типов, маркеров к вирусным гепатитам В и С, вируса иммунодефицита человека (ВИЧ). Результаты были отрицательными. Иммуноферментный анализ от 10.02.2022 г.: иммуноглобулины класса М к коронавирусу SARS-CoV-2 (сыворотка) не найдены.

Электроэнцефалография с нагрузочными пробами от 08.02.2022 г.: регистрировались умеренные диффузные изменения биопотенциалов головного мозга с замедлением корковой ритмики. Четкой локальной и межполушарной асимметрии не выявлено. Эпилептиформная активность не регистрировалась.

Был проведен консилиум специалистов.

Гастроэнтеролог: вторичная гастроэнтеропатия на фоне синдрома ТЭН. Рекомендовано продолжить лечебную терапию.

Нефролог: острое почечное повреждение; вероятно, токсического генеза, стадия олигурии. Показаний к заместительной почечной терапии в настоящее время нет. При нарастании степени азотемии, гипергидратации, электролитных нарушений должен решаться вопрос о проведении заместительной почечной терапии.

Невролог: криптогенная генерализованная эпилепсия. Продолжить прием вальпроевой кислоты по 750 мг $\times$ 2 раза в день – длительно, левитирацетама по 1250 мг $\times$ 2 раза в день – длительно.

Гематолог: нормохромная анемия тяжелой степени на фоне заболевания. Рекомендовано лечение основного заболевания – контроль общего анализа крови в динамике,

при снижении гемоглобина ниже 80 г/л – переливание эритроцитарной взвеси.

Таким образом, с учетом клинико-анамнестических данных, результатов исследований, эффекта от проводимого лечения (системные глюкокортикостероиды) установлен клинический диагноз: токсический эпидермальный некролиз, вероятно, индуцированный приемом лекарственных средств (ламотриджин), площадь поражения кожи составила 90%. Высокий риск генерализованной бактериальной инфекции. Сопутствующий диагноз: криптогенная генерализованная эпилепсия. Острое почечное повреждение, вероятно, токсического генеза, стадия олигурии. Нормохромная анемия тяжелой степени тяжести. Вторичная синусовая тахикардия.

Пациентка продолжила лечение в отделении реанимации и интенсивной терапии ГАУЗ ОДКБ (консилиум – телемедицина, индивидуальный протокол лечения). Ведение таких пациентов близко к интенсивной терапии в комбустиологии. Пациентка находилась на противопролежневом матрасе, строго соблюдались правила асептики и антисептики.

Девочка получала парентеральное питание (смесь Пептамен Юниор), обезболивающие препараты (трамadol, промедол) по потребности, инфузионную терапию по диурезу. В отделении реанимации лечение включало интенсивную инфузионно-трансфузионную терапию, корригирующую водно-электролитный и кислотно-щелочной баланс, антибактериальную, антикоагулянтную, стероидную и симптоматическую терапию. Проведено 4 курса плазмафереза, введен внутривенно-капельно иммуноглобулин (Привиджен) 10 г – 100 мл № 4. Продолжена противосудорожная терапия вальпроевой кислотой и левитирацетамом.

Местное лечение включало спрей «Оксикорт» на всю поверхность пораженного кожного покрова, стерильное обертывание с Воскопраном, для обработки эрозивных пораженных участков кожи – 0,05% водный раствор хлоргексидина, для обработки слизистых ротовой полости и области промежности – спрей «Мирамистин», на сухие корки губ – крем «Бепантен», раствор глицерина для обработки слизистых губ, в носовые ходы местно на участки эрозий – масляный раствор витамина А. В оба глаза местно капли: тобрамицин 0,3% + дексаметазон 0,1% по 2 капли 4 раза в сутки, гидрокортизоновая 1% мазь за веко 4 раза в сутки.

Состояние больной стабилизировалось до средней тяжести. 28.03.2022 г. пациентка переведена в отделение для долечивания. На фоне лечения состояние улучшилось, ребенок на 34-й день болезни выписан на амбулаторный этап.

Анализ данного клинического случая демонстрирует, что индуцированный лекарственными средствами ТЭН может встретиться в практике врача-педиатра, но отмечаются трудности своевременной диагностики, связанные с особенностями начальных клинических проявлений заболевания, при этом большое внимание необходимо уделять детализации анамнеза со стороны врачей любой специальности. При подозрении на развитие синдрома Лайелла пациент должен быть немедленно госпитализирован.

Представляя данный клинический случай, важно обратить внимание врачей-педиатров на своевременную диагностику тяжелых заболеваний токсико-аллергиче-

ского характера, а также охарактеризовать необходимый объем медицинской помощи. Лечение больных с ТЭН идентично таковому при ожоговых состояниях. Актуальность проблемы ТЭН связана с тяжестью осложнений и высоким риском летального исхода, особенно при запоздалой диагностике. Усугубляет прогноз отсутствие единого подхода к лечению и необходимость применения персонализированной стартовой терапии. Профилактика синдрома Лайелла заключается в недопустимости полипрагмазии в реальной клинической практике.

С целью сохранения настороженности и раннего выявления ТЭН следует отметить, что в группе противосудорожных средств наибольшим риском в отношении развития ССД – ТЭН обладает ламотридин [16]. Пациентам, получающим ламотридин, необходимо объяснить, что в случае возникновения поражений на коже или слизистых оболочках и необъяснимой лихорадки необходимо незамедлительно обратиться за медицинской помощью. При подозрении на синдромы Лайелла или Стивенса – Джонсона препарат должен быть отменен², так как жизненный прогноз напрямую зависит от экспозиции препаратом [17].

Литература / References

1. Луткова Т.С., Карзакова Л.М., Ухтерова Н.Д., Журавлёва Н.В., Андреева Н.П., Кудряшов С.И. и др. Описание клинического случая синдрома Лайелла у ребенка. *Acta medica Eurasica*. 2019;(3):15–23. URL: <http://acta-medica-eurasica.ru/single/2019/3/3> (04.03.2025).
2. Tezjaeva S.A., Mlinnik R.A., Degtyareva S.F., Vagitova T.V., Nikol'skij V.O. Sindrom Lajella kak redkoe oslozhenie medikamentoznoj terapii. *Zhurnal MediAl'*. 2015; 2(16): 42–45. (In Russ.).
3. Жерносек В.Ф., Дюбкова Т.П. Клиническая классификация и критерии диагностики синдрома Стивенса – Джонсона – токсического эпидермального некролиза у детей: обзор иностранной литературы. *Педиатрия. Восточная Европа*. 2014;5(1):118–133. Zhernosek V.F., Djubkova T.P. Klinicheskaja klassifikacija i kriterii diagnostiki sindroma Stivenisa – Dzhonsona – toksicheskogo jepidermal'nogo nekroliza u detej: obzor inostrannoju literatury. *Pediatrica. Vostochnaja Evropa*. 2014;5(1):118–133. (In Russ.).
4. Hsu D.Y., Brieve J., Silverberg N.B., Paller A.S., Silverberg J.I. Pediatric Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in the United States. *J. Am. Acad. Dermatol.* 2017;76(5):811–817. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2016.12.024>
5. Ильина Н.И., Латышева Т.В., Мясникова Т.Н., Лусс Л.В., Курбачева О.М., Ерохина С.М. Лекарственная аллергия. Методические рекомендации для врачей (Часть 1). *Российский аллергологический журнал*. 2013;5:27–40. Ilyina N.I., Latysheva T.V., Myasnikova T.N., Luss L.V., Kurbacheva O.M., Erokhina S.M. Drug allergy. Recommendations for clinicians (Part 2). *Russian Journal of Allergy*. 2013;5:27–40. (In Russ.).
6. Межирова Н.М., Баева С.И., Азарокова А.М. Особенности течения и лечения синдрома Лайелла. *Медицина неотложных состояний*. 2011;5:36–38. Mezhirova N.M., Baeva S.I., Azarokova A.M. Osobennosti techenija i lechenija sindroma Lajella. *Medicina neotlozhnyh sostojanij*. 2011;5:36–38. (In Russ.).
7. Marxer C., Frey N., Bircher A. Survival after Stevens-Johnson Syndrome or Toxic Epidermal Necrolysis: A UK-based Cohort Study. *Journal of Investigative Dermatology*. 2020;141(6):1016–1022. <https://doi.org/10.1016/j.jid.2020.09.034>
8. Downey A., Jackson C., Harun N., Cooper A. Toxic epidermal necrolysis: Review of pathogenesis and management. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2012;66(6):995–1003. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2011.09.029>
9. Fakoya A.O.J., Omenyi P., Anthony P. et al. Stevens – Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis; Extensive Review of Reports of Drug-Induced Etiologies, and Possible Therapeutic Modalities. *Open Access Maced. J. Med. Sci.* 2018; 6 (4): 730–738. <https://doi.org/10.3889/oamjms.2018.148>
10. Schwartz R.A., McDonough P.H., Lee B.W. Toxic epidermal necrolysis: Part I. Introduction, history, classification, clinical features, systemic manifestations, etiology, and immunopathogenesis. *J. Am. Acad. Dermatol.* 2013;69(2):173.e1–13; quiz 185–186. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.05.003>
11. Давыдова З.В., Соболев А.В., Соколова О.В. Синдром Лайелла: сложности диагностики. *Педиатрия*. 2018;9(5):115–119. <https://doi.org/10.17816/PED95115-119> Davydova Z.V., Sobolev A.V., Sokolova O.V. Layell syndrome: difficulties of diagnostics. *Pediatrician* (St. Petersburg). 2018;9(5):115–119. <https://doi.org/10.17816/PED95115-119>
12. Харченко Г.А., Кимирилова О.Г. Синдром Лайелла у детей – клинические проявления, лечение. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2019;64(1):99–102. <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2019-64-1-99-102> Kharchenko G.A., Kimirilova O.G. Lyell's syndrome in children – clinical <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2019-64-1-99-102>
13. Дюбкова Т.П., Жерносек В.Ф. Синдром Стивенса – Джонсона – токсический эпидермальный некролиз у детей. Минск: РИВШ; 2013:205. Djubkova T.P., Zhernosek V.F. Sindrom Stivenisa – Dzhonsona – toksicheskij jepidermal'nyj nekroliz u detej. Minsk: RIVSh; 2013:205. (In Russ.).
14. Ferrándiz-Pulido C., García-Fernández D., Domínguez-Sampedro P. et al. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children: a review of the experience with paediatric patients in a University Hospital. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.* 2011;(25):1153–1159. <https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2010.03935.x>
15. Capule F., Tragulpiant P., Mahasirimongkol S., Jittikoon J., Wichukchinda N., Alentajan-Aleta L.T. et al. HLA-A*24:07 as a potential biomarker for carbamazepine-induced Stevens-Johnson syndrome/ toxic epidermal necrolysis in Filipino patients. *Pharmacogenomics*. 2021;22(8):465–472. <https://doi.org/10.2217/pgs-2020-0191>
16. Bastuji-Garin S., Fouchard N., Bertocchi M., Roujeau J.C., Revuz J., Wolkenstein P. SCORTEN: A severity-of-illness score for toxic epidermal necrolysis. *J. Invest. Dermatol.* 2000;(115):149–153. <https://doi.org/10.1046/j.1523-1747.2000.00061.x>
17. Schlienger R.G., Shapiro L.E., Shear N.H. Lamotrigine-induced severe cutaneous adverse reactions. *Epilepsia*. 1998;39:22–26. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1998.tb01681.x>

² Lamotrigine: prévenir les effets indésirables cutanés graves. Le Centre Belge d'Information Pharmacothérapeutique: portal. URL: <https://www.cbip.be/fr/lamotrigine-prevenir-les-reactions-cutanees-graves/> (04.06.2025).

Информация о вкладе авторов

Алеманова Г.Д. – обследование и лечение пациентов, сбор клинического материала, написание рукописи.

Попова Л.Ю. – обследование и лечение пациентов, сбор клинического материала, утверждение рукописи для печати.

Кириченко О.В. – обзор публикаций по теме статьи, подготовка рукописи к печати.

Погребнова Е.И. – обследование и лечение пациентов, сбор клинического материала.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Сведения об авторах

Алеманова Галина Дмитриевна, д-р мед. наук, профессор, кафедра детских болезней, ОрГМУ Минздрава России, Оренбург, Россия, <http://orcid.org/0000-0002-6687-892X>.

E-mail: galina.alemanova@bk.ru.

Попова Лариса Юрьевна, д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой детских болезней, ОрГМУ Минздрава России, Оренбург, Россия, <http://orcid.org/0000-0001-6306-7104>.

E-mail: docpopova@vandex.ru.

Кириченко Ольга Вадимовна, ассистент, кафедра детских болезней, ОрГМУ Минздрава России, Оренбург, Россия, <http://orcid.org/0009-0000-9815-3619>.

E-mail: olya.kirichenko.2019@bk.ru.

Погребнова Елена Ивановна, врач-аллерголог-иммунолог высшей категории, ГАУЗ ОДКБ, Оренбург, Россия.

E-mail: e-pogrebнова@mail.ru.



Кириченко Ольга Вадимовна,

[e-mail: olya.kirichenko.2019@bk.ru](mailto:olya.kirichenko.2019@bk.ru).

Поступила 15.09.2024;
рецензия получена 04.12.2024;
принята к публикации 26.02.2025.

Information on author contributions

Galina D. Alemanova – examination and treatment of patients, collection of clinical material, writing of a manuscript;

Larisa Yu. Popova – examination and treatment of patients, collection of clinical material, approval of the manuscript for printing;

Olga V. Kirichenko – review of publications on the topic of the article, preparation of the manuscript for publication;

Elena I. Pogrebнова – examination and treatment of patients, collection of clinical material.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

Information about the authors

Galina D. Alemanova, Dr. Sci. (Med.), Professor, Department of Children's Diseases, OrSMU, Orenburg city, Russia, <http://orcid.org/0000-0002-6687-892X>.

E-mail: galina.alemanova@bk.ru.

Larisa Yu. Popova, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Children's Diseases, OrSMU, Orenburg city, Russia, <http://orcid.org/0000-0001-6306-7104>.

E-mail: docpopova@vandex.ru.

Olga V. Kirichenko, Assistant Professor, Department of Children's Diseases, OrSMU, Orenburg city, Russia, <http://orcid.org/0009-0000-9815-3619>.

E-mail: olya.kirichenko.2019@bk.ru.

Elena I. Pogrebнова, Allergist-immunologist of the highest category, Regional Children's Clinical Hospital, Orenburg city, Russia.

E-mail: e-pogrebнова@mail.ru.



Olga V. Kirichenko, [e-mail: olya.kirichenko.2019@bk.ru](mailto:olya.kirichenko.2019@bk.ru).

Received 15.09.2024;
review received 04.12.2024;
accepted for publication 26.02.2025.