

Toxická epidermální nekrolýza – editorial

Jana Hercogová

Dermatovenerologická klinika 2. LF UK a Nemocnice Na Bulovce, Praha

Komentář k | Editorial on

Csomor J et al. Nebezpečné okurky – Leyllův syndrom. *Vnitř Lék* 2016; 62(1): 57–61.
 Odařčenkova D et al. Toxická epidermální nekrolýza. *Vnitř Lék* 2016; 62(1): 62–69.

Toxická epidermální nekrolýza (TEN) a Stevensův-Jonesův syndrom (SJS) jsou pravděpodobně dvě klinické jednotky, jež se liší procentem postižení kožního povrchu. Podobnosti mezi nimi si všimla Bastuji-Garinová, která je jako první považovala za stejnou nemoc různého rozsahu. Patří mezi vzácná onemocnění v dermatologii, neboť postižují jen 1–6 pacientů z jednoho milionu osob za rok, 3krát častěji se vyskytují u HIV pozitivních. Rozsah postižení má zásadní vliv na prognózu onemocnění, ta se určuje pomocí škály SCORTEN. Etiopatogeneze onemocnění není zcela objasněna, ale ví se, že nejčastější příčinou jsou léčiva, proto patří TEN/SJS mezi nezávažnější kožní nežádoucí lékové reakce, u některých léků byla popsána i genetická dispozice. Týká se to zejména karbamazepinu, ale i fenytoinu, alopurinolu, sulfametoxazolu, lamotriginu, abakaviru a oxikamových nesteroidních antiflogistik. Druhou příčinou bývá infekce, a to infekce herpetickými viry, *Mycoplasma pneumoniae* nebo parvoviry. V procesu nekrózy keratinocytů a jejich apoptóze se uplatňuje cytotoxický protein granulysin, monitorování jeho hladiny by mohlo sloužit k monitorování prognózy nemoci.

TEN/SJS začíná klinicky nespecifickými prodromálními příznaky, které předcházejí 1–10 dnů splyvajícím, živě červenému exantému na obličeji, trupu, končetinách, na dlaních a ploskách. Současně jsou postiženy sliznice. Během několika hodin se objevují na zarudlé spodině puchýře, které praskají a zanechávají rozsáhlé erodované plochy, kůže se cárovitě odlupuje. Obtížná bývá diferenciální diagnostika, neboť TEN/SJS je třeba odlišit od erythema exsudativum multiforme, stafylokokového syndromu opárené kůže, lineární IgA dermatózy, akutní generalizované exantematózní pustulózy, generalizované fixní lékové bulózní reakce, lékové reakce s eozinofilií a systémovými symptomy, pemfigu (včetně jeho paraneoplastické formy) a jiných. Proto je v diagnostickém procesu důležitá role dermatologa. Naopak, v léčbě nemocných je základem úzká mezioborová spolupráce.

Léčba TEN/SJS není zatím jednotná, neexistuje evropský standard. Základem je včasná diagnostika, určení a eliminace vyvolávající příčiny, zahájení léčby a transport nemocného do specializovaného centra (na jednotku intenzivní péče nebo do centra popáleninové medicíny). Léčba je symptomatická a podpůrná, podobně jako u nemocných

s popáleninami. Z celkově podávaných léků se nejčastěji využívají imunoglobuliny nebo kortikosteroidy, dále cyklosporin, infliximab. Prognóza pacientů závisí na trojici rizikových faktorů, kterými podle některých autorů jsou: přítomnost sepse při přijetí, věk nemocného a rozsah kožního postižení. Vzhledem k závažnosti TEN/SJS by bylo vhodné, aby se nemocní vyhýbali rizikovým lékům, resp. možnosti zkřížené reaktivity v některých skupinách (antikonzuliva). Na základě rozsáhlých genetických studií vydala FDA doporučení k provádění genetického screeningu HLA-B*1502 před plánovanou léčbou karbamazepinem u pacientů jihoasijského původu a u všech nemocných test HLA-B*3101 před zahájením terapie abakavirem.

Předložené kazuistiky ze dvou pražských pracovišť jsou velmi zajímavé a dokazují, že TEN není tak vzácným onemocněním a že je třeba na něj myslet. Vyvolávajícími příčinami byly sulfametoxazol/trimetoprim a ditiokarbamat obsažený v pesticidu. Zatímco sulfonamidy jsou často příčinou TEN, karbamáty byly publikovány v mezinárodním písemnictví pouze 3krát, včetně práce kolektivu autorů z ÚVN Praha. Na naší klinice máme zkušenost s pacientkou s TEN po lamotriginu, kterou jsme okamžitě překládali na Kliniku popáleninové medicíny FN Královské Vinohrady Praha, ale bohužel je pravdou, že vedlejším lékovým reakcím se systematicky věnujeme až v posledních letech. Je třeba připomenout i povinnost hlášení nežádoucích účinků léků, na kterou se možná často zapomíná. Nicméně i v českém písemnictví nalezneme kromě kazuistických sdělení i zkušenosti s léčbou TEN/SJS u 22 pacientů na Klinice popáleninové medicíny FN Královské Vinohrady Praha v letech 1998–2008. Z celkem 27 prací českých autorů od roku 1963 na toto téma je jen 9 v dermatologických časopisech citovaných v databázi PubMed. I to je výzva pro nás, dermatology. Souhrnná práce na téma TEN/SJS brněnských dermatologů je z roku 2014: *Čes Dermatovenerol* 2014; 4(1): 15–19.

prof. MUDr. Jana Hercogová, CSc.

✉ jana.hercogova@gmail.com

Dermatovenerologická klinika 2. LF UK a Nemocnice Na Bulovce, Praha

www.bulovka.cz

Doručeno do redakce 31. 8. 2015