

Detská klinika anestéziológie a intenzívnej medicíny LF UK, LF SZU a NÚDCH



Úskalia liečby Lyellovho syndrómu

Holovič V., Dvorská Z., Lauková K., Buzássyová D., Riedel R.,
Bukovčan P., (KPaRCH UNB Ružinov), Hertelová M., (DDK
NÚDCH), Čižnár P., (DK NÚDCH)

Prehlásenie

- **Potencionálny konflikt záujmov**

Účelom je výlučne zdieľanie výsledkov klinických štúdií, skúseností z klinickej praxe a podpora odbornej diskusie.

Epidermálna nekrolýza

Klasifikácia:

- Stevens – Johnsonov syndróm - do 10% postihnutej kože
- Lyellov syndróm - nad 30 % postihnutej kože
(Toxická epidermálna nekrolýza)

Lyellov syndróm

Hypersenzitívna reakcia

- **Lieky:** Allopurinol, Sulfonamidové ATB a iné ATB (Makrolidy, chinolóny, aminopenicilíny, cefalosporíny, TTC), Nevirapine, Antiepileptiká zo skupiny aromatických amínov (Karbamazepín, Oxcarbazepín, Fenobarbital, Fenytoín), Lamotrigín, NSAID, Pantoprazol,
- **Postinfekčne:** Mycoplasma pneumonie, Chlamydia sp.
- **Ochoreniami spojivového tkaniva**

Lyellov syndróm

- **Incidenca**

Pediatrická populácia 0,4-1,5/ milión detí /rok

- **Mortalita**

Pediatrická populácia 0 - 7%

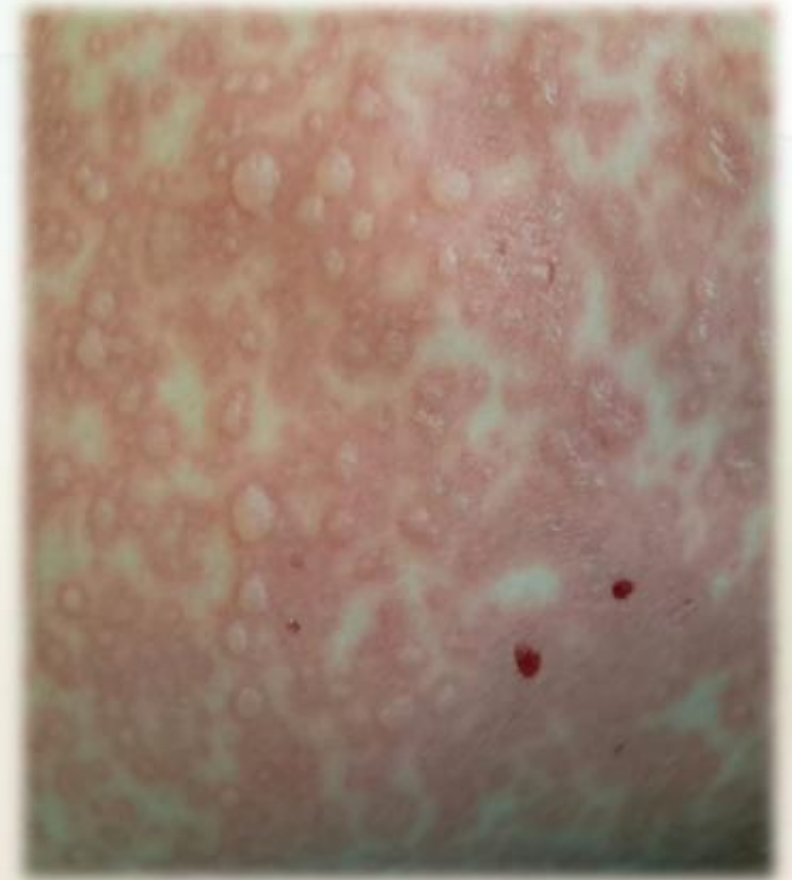
Dospelá populácia – 34% (sepsa, MODS)

- **DKAIM**

Sumárne 3 prípady/15rokov

Diagnóza

- **Nástup príznakov** - rýchly
- **Anamnéza** - chronológia liekovej anam.
- **Kožné lézie** - multiformné
- **Slizničné lézie** - orofarynx, oči, genitálie, anus
- **Príznaky zápalu** - nešpecifické



Vývoj ochorenia

- **Reepitelizácia**

Kože a slizníc

- **Začiatok**

8.-10. deň

- **Trvanie**

2-3 týždne

Hojenie slizníc trvá dlhšie



Liečba

- **Multidisciplinárna**

- **Symptomatická**

Chirurgická a lokálna intervencia

- **Podporná**

Prevenca infekcií a hypotermie, tekutiny, nutrícia, analgéria

- **Imunomodulačná**

Nie sú presvedčivé dôkazy



Kazuistika

8-ročná pacientka

RA: bez pozoruhodností

AA: negat.

OA: epilepsia v sledovaní neurológom

LA:

Navyšovanie **Lamotrigínu**

Redukcia Valproátu

Bez zmeny Brivaracetam



1. deň

- **Kožný nález**

Rýchlo vzniknutý, progredujúci makulopapulovezikulózny exantém, stomatitída, opuch pier

- **Laboratórny nález**

Elevácia CRP, AST, ALT, nižší Hb a Tro, elevácia leukocytov

- **Iné**

Febrility, somnolencia, pozitivita PCR Parvovírus B19 zo séra

- **Terapia**

Empirická ATB a symptomatická

2. deň

- **Kožný nález**

Progresia, na sliznici pier a úst početné hemoragické lézie, ragády, afty

- **Lamotrigín**

Susp. príčina nežiadúcich účinkov - z liečby vysadený

- **Transport**

Cestou RLP na DKAIM NÚDCH

Stav pri prijatí



- Orientovaná, ubolená
- Hemodynamicky stabilizovaná
- Celotelový makulo-papulózny exantém
- Na chrbte, tvári a HK bulózne ložiská
- Pery krvavé, suché, jazyk s pľuzgiermi
- Bulózny enantém slizníc DÚ
- Epitelopathia corneae o.u.

Kožný nález

- **Tvár**

Edematózne presiaknutie, erodované
buly, cárovité ošupovanie kože

- **Pery**

Výrazne prekrvené, erózie s maximom v
ústnych kútikoch, deskvamácia



Kožný nález

- **Končatiny**

Difúzny živočervený makulopapulózny exantém, diseminovaný, vezikuly až buly s tenkostenným krytom

- **Chrbát**

Buly erodované, odlúčená epiderma



KPaRCH UNB Ružinov

- **Celkový rozsah**

80% TBSA

- **Ošetrenie**

Znesenie avitálnej epidermy na ramenách, čiastočne na chrbáte a na lícach bilaterálne

Evakuácia búl

Xenotransplantáty

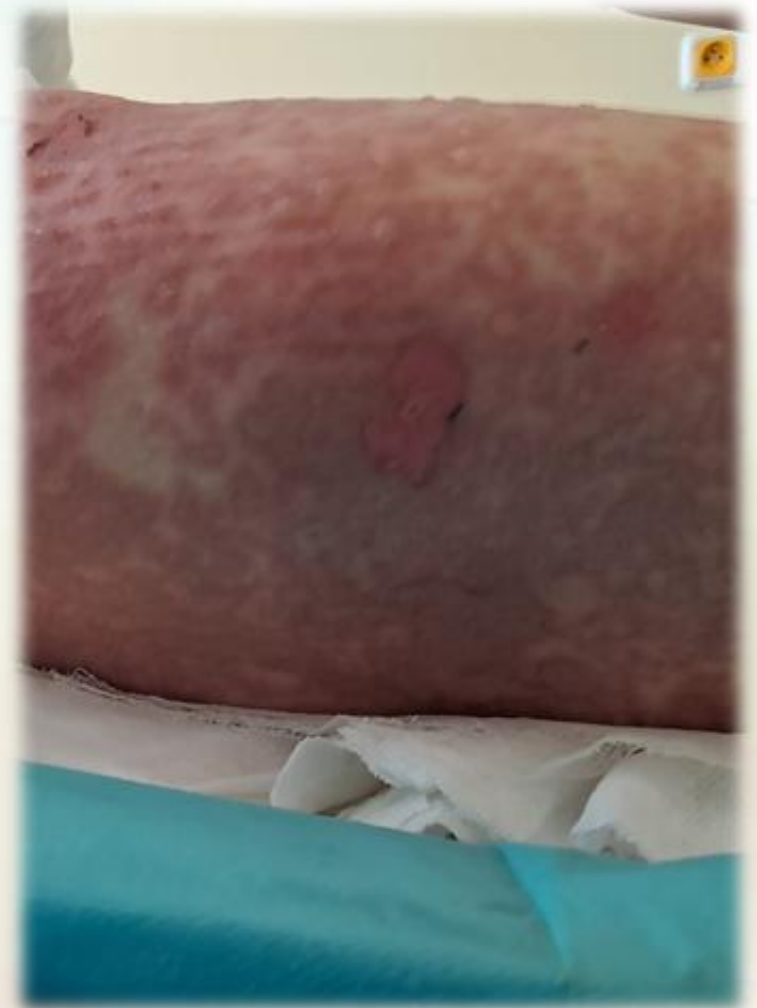
Lokálne: Tyl, 1% roztok acidum aceticum, Ialugen plus krém, sterilné krytie



Status praesens localis

- **4. deň**

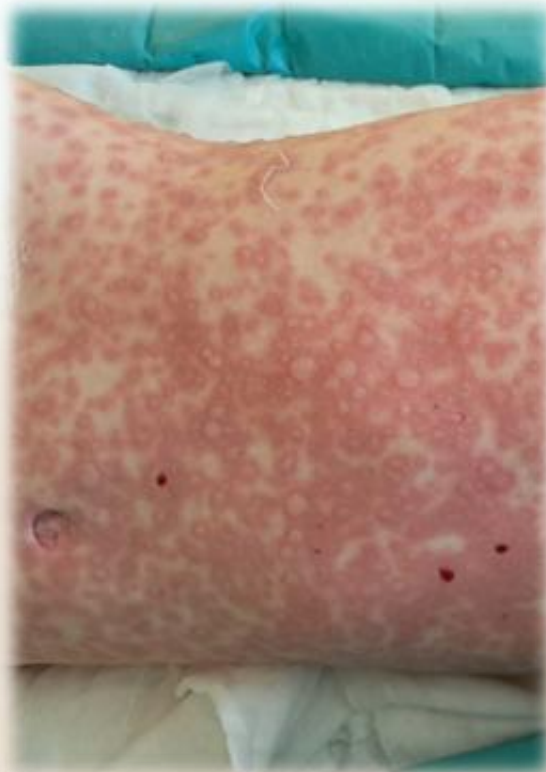
Suché splývavé vezikuly od vlasatej časti tváre cez krk, trup spredu i zozadu, na gluteách, a DKK cirkulárne i na HKK po prsty



Status praesens localis

- **7. deň**

Na predkoleniach suché krusty, stehná, chrbát, hrudník početné buly v priemere 2 cm



Status praesens localis

- **9. deň**

Morfy na HK,DK, trupe i tvári sa pomaly zaťahujú, v exponovaných partiách- gluteá, axily a v oblasti úst ešte macerované plochy



Status praesens localis

- **11. – 14. deň**

Tendencia ku spontánnemu zhojeniu, výrazne zlepšenie, ešte prítomné pľuzgieriky na HK, menej na DK a trupe, tvár epitelizuje, pery krvácivé



Status praesens localis

- **17. deň**

Prítomné pľuzgieriky na predkoleniach, ojedinele ramenách, pravom gluteu a bruchu, inak plochy epitelizujú



Status praesens localis

- **21. deň**

Plochy na tele kompletne zhojené, bez defektov, na perách ojedinele krusty, plochy epitelizujú



- **Intenzívne krvácanie**
Pokusy o ošetrovanie



Manažment

- **Imunomodulačná**

Systémové kortikoidy, Cyklosporín, IVIG

- **Symptomatická**

- **Sedácia**

- **Invazívne vstupy**

Nazogastrická sonda, Centrálny venózný katéter

- **Lokálna liečba**

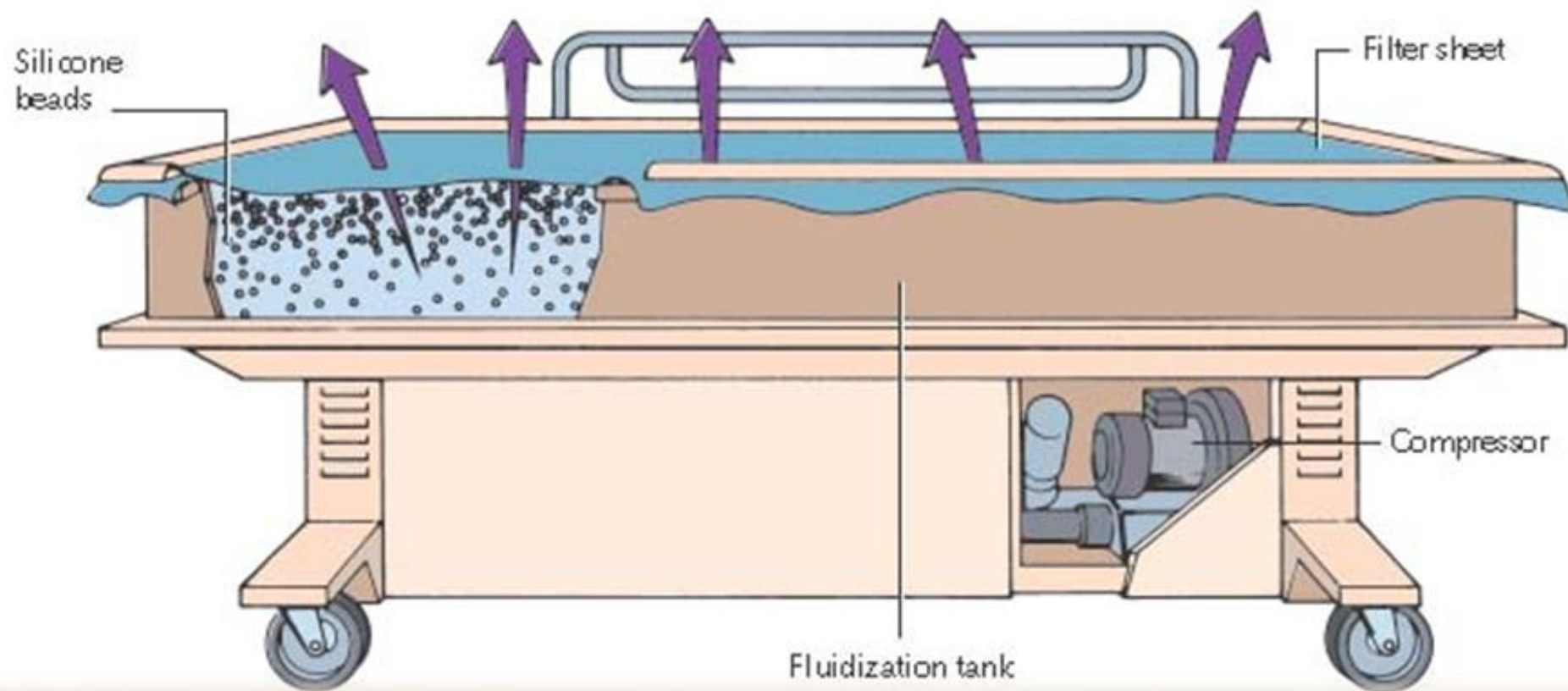
Premasťovanie kože

- **Konzíliarne ošetrenia**

ORL, oftalmologické, KPaRCh



Piesková postel'



Komplikácie

- **Gram negatívna sepsa**

Pozitívne hemokultúry, cielená ATB liečba

- **Sedácia**

Snaha o zabránenie ďalšiemu poškodeniu ev. intubáciou

Hroziaca aspirácia krvi

Hypoventilácia, pneumónia



Záver



- Vzácne ochorenie
- Lieková anamnéza
- Ošetrovateľská starostlivosť
- Zvládnutie komplikácií

Ďakujem za pozornosť

vlad.holovic@gmail.com

