

Lyellův syndrom

Zuzana Gajdošová
Marcela Hornáčková

- COS I FN Brno
- stanice KPRCH

Úvod

- Lyellův syndrom byl poprvé popsán skotským dermatologem Alanem Lyellem v roce 1956
- Jedná se o závažné onemocnění lidské kůže

Lidská kůže se skládá ze tří vrstev:

1) svrchní vrstva- (epidermis)

- je tvořena dlaždicovým rohovějícím epitelem

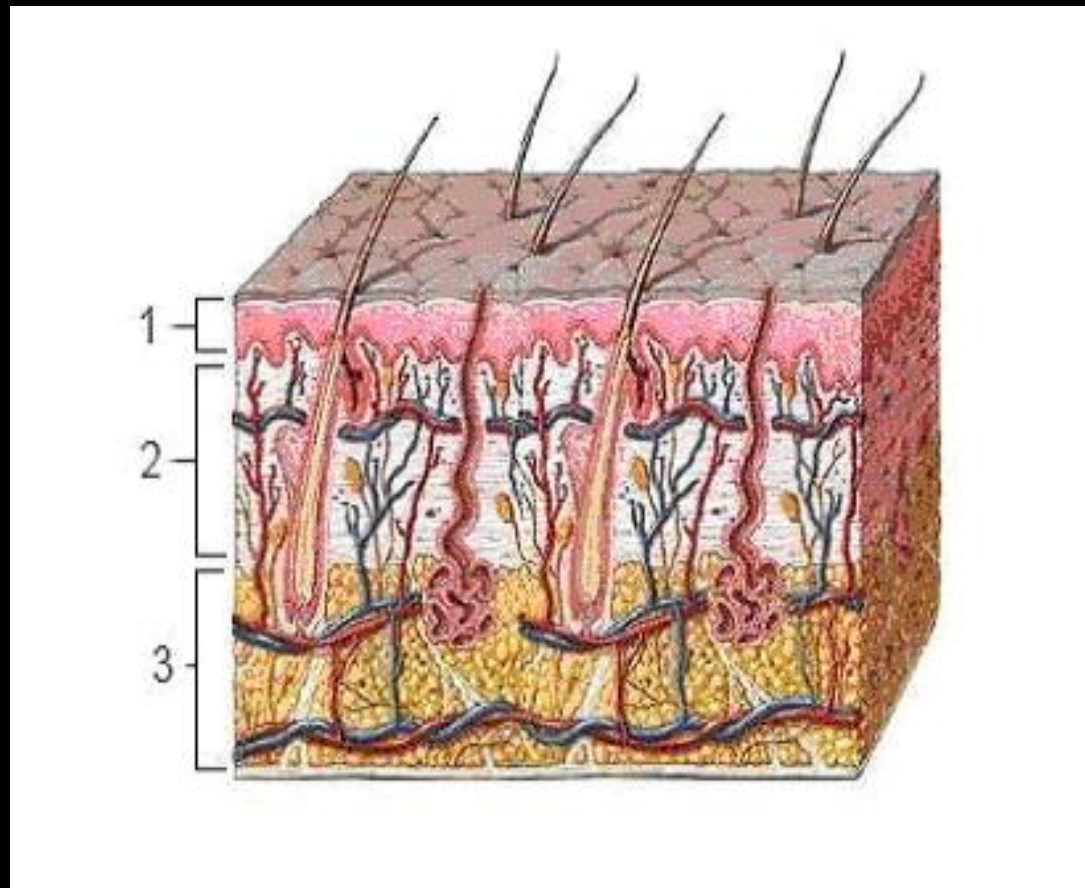
2) druhá vrstva - škára (korium, dermis)

- je tvořena kolagenními, elastickými vlákny a vazivovými buňkami (fibroblasty a fibrocyty)

3) nejhlubší vrstva - podkoží (subcutis)

- obsahuje řídké pojivo, tukové lalůčky, větší cévy a nervy
- chrání před mechanickými vlivy
- izolátor tepla

- 1) Pokožka (epidermis)
- 2) Škára (corium, dermis)
- 3) Podkoží (subcutis)



Definice

- odborný termín **TOXICKÁ EPIDERMÁLNÍ NEKROLÝZA**
- velmi závažné a naštěstí vzácné onemocnění, při kterém dochází k masivnímu poškození kožního krytu
- charakterizované vznikem puchýřů, odumíráním a odpadáváním svrchní vrstvy kůže (epidermis) od spodnější vrstvy kůže (dermis) po celém těle

- často vyvolané alergickou reakcí na některé léky (antibiotika, analgetika, kortikosteroidy, nesteroidní antirevmatika...)
- vysoká mortalita 30 – 60%
- postihuje všechny věkové skupiny, častěji však ženy

Rozsáhlá exfoliace v oblasti hýždí a zad



Projevy

- postihuje mnoho částí těla, nejvýznamněji sliznice (ústa, oči, pochva)
- začíná horečkou, mohou být přítomny příznaky infekce horních cest dýchacích
- objevují se rozsáhlé zarudlé plochy, strupy, obrovské puchýře podobné popáleninám

- somnolence
- dehydratace
- respirační potíže
- rozvrat elektrolytů a vodní rovnováhy

Diagnostika

- postižení patrné na pohled a pohmat
- diagnózu většinou určuje kožní lékař
- postižená kůže se vyšetřuje mikroskopicky
– zde jsou vidět změny typické pro syndrom

Léčba

- včas vysadit léky, které reakci způsobily
- včasné umístění na popáleninovou jednotku, ARO nebo JIP
- monitorování životně důležitých funkcí
- hradit ztrátu tekutin (nitrožilně)
- enterální a parenterální výživa, popřípadě nozogastrická sonda
- tlumit bolesti

- bránit případným infekcím použitím antibiotik
- ošetřování ve sterilním prostředí
- lokálně se používá Flaminal Hydro
- důležitá multioborová spolupráce

Kazuistika

- na JIP KPRCH byla přijata dne 28.7.2010 32letá pacientka vietnamské národnosti s bulózním postižením 95 % celkového tělesného povrchu (pacientka ve výkonu trestu ve vazební věznici Praha Ruzyně)
- ke stavu došlo po léčbě bolestí zad benzodiazepinovým přípravkem, obsahujícím tetrazepam

Fotografie pacientky při přijetí



Fotografie pacientky při přijetí



- prvním projevem byl výsev puchýřnatých formací 22.den po prvním podání tetrazepamu
- ihned po vzniku onemocnění byla zahájena terapie kortikosteroidy (Solumedrol)
- i přes opakované zvyšování dávek, docházelo ke zhoršování onemocnění, proto byla přeložena do Vězeňské nemocnice Brno, zde vyšetřena dermatologem, který ponechal kortikosteroidy, dále indikoval antibiotickou terapii (Oxacillin a Amoxicilin)
- vzhledem ke kritickému stavu byl nasazen i Cyklosporin A

- byl zajištěn centrální žilní katetr, permanentní močový katetr
- pravidelně se prováděly převazy na operačním sále v celkové anestezii, plochy kryty mastným tylem + Flaminal Hydro, Flammazine



- rovněž se pravidelně odebíraly otisky z ploch k mikrobiologickému zhodnocení
- během hospitalizace došlo u pacientky k rozvoji hypertenze s možnou etiologií v léčbě kortikoidy a Cyklosporinem A
- pacientka vyšetřena interním lékařem pomocí ECHO s nálezem hraničních hodnot krevního tlaku pro hypertenzi v plicnici, nasazeny blokátory kalciového kanálu
- po kombinované terapii dochází k epitelizaci, zejména trupu a obličeje, následně také končetin

Exfoliace v oblasti trupu



- pouze v oblasti bérců a drobných okrsků na končetinách nebyla pozorována schopnost spontánní reepitelizace, zřejmě došlo k prohloubení defektů z lokálních příčin



- proto byly tyto defekty s rozsahem 11 % autotransplantovány dermoepidermálními štěpy
- po 77 dnech od prvního požití tetrazepamu a po 55 dnech hospitalizace byla pacientka přeložena zpět do Vazební věznice Praha s kompletně zhojenými defekty a snižující se dávkou kortikosteroidů

Fotografie pacientky před propuštěním



Závěr

Specifičnost léčby Lyellova syndromu vyžaduje:

- včasnou diagnostiku
- přerušení podávání dosavadních léků, které nemoc způsobily
- aseptický přístup
- postižení pacienti mohou profitovat z neprodleného transportu na specializované pracoviště, které má zkušenosti s léčbou rozsáhlých kožních defektů a s jejich případnými komplikacemi.
- v současné době je Lyellův syndrom onemocnění s vysokým stupněm mortality, které se vyskytuje v dnešní populaci vzácně

(2případy /1 mil/ 1 rok)

**Děkuji Vám všem za pozornost a přeji
příjemný den.**

