



Aki időt nyer, életet nyer

(Lyell syndroma egy eset kapcsán)



Dr. Pál Csilla, Dr. Csorba Éva,
Dr. Velkey György, Dr. Liskay Gábor, Dr. Hollósy László
MRE Bethesda Gyermekkórház
Égésérült Gyermekeket Gyógyító Országos Központ,
Intenzív Részleg



Anamnézis

- ✦ K.I. 15,5 éves leány
- ✦ II./2. terhesség, terminusra, 2700 g súllyal, pvn született, zavartalan adaptáció.
- ✦ Varicella, adenotomia (6é)
- ✦ Óvodáskorban észlelt mentális retardatio miatt speciális iskolába jár.
- ✦ 2007. februárban típusos GM roham, neurológiai gondozás, valproát terápia, koponya MR neg.
- ✦ 2007. novemberben 1 hét alatt két GM roham, terápia +lamotrigin
- ✦ dec.21. - láz, torokfájás, háziorvos javaslatára Augmentin DUO.
- ✦ dec.22. - arcpír, papulosus kiütések, Lamolep leáll
- ✦ dec.23. - kiütések hólyagossá válnak, terjednek a mellkasra, hátra, nyelési nehezítettség, felvétel a gondozó intézetbe.
- ✦ dec.24. - további progresszió, bullák → **toxicus epidermalis necrolysis**

80 mg methylprednisolon, IVIG 0,3 g/tskg,
centralis kanül, FFP, szupportív th.

- ✦ dec.25. - TF 40%-a hámhiányos



áthelyezés Bethesda Égésosztályra



Felvétel: elesett általános állapot, megtartott tudat,
fájdalmas bőr- és nyálkahártyaelváltozások, oedema

- ✦ 1. nap: kötözés Ag-szulfadiazinnal,
szupportív terápia (folyadék-shocktalanítás),
éjjel hypovolaemia, hypotensio, oliguria, haematuria, O₂-igény
- ✦ 2. nap: testfelszín 80%-a hámszárazságos
(arc, nyak, törzs összefolyóan, végtagok foltokban, tenyér-talp bőre körmökkel
lemezesen levált), conjunctivitis, ajakvérzés, haematuria,
légútbiztosítás, gépi lélegeztetés,
nagy dózisú szteroid (500 mg methylprednisolon)





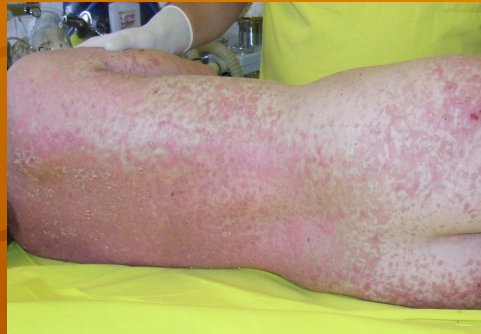
Terápia-lefolyás

- ◆ **Kötéscsere, sebkezelés** naponta, majd kétnaponta
Flammacerium, Dermazin, Betadine, Nitrofurantoin
- ◆ **Szteroid** 3 napig teljes adag, összesen 7 napig
- ◆ Folyadékháztartás, elektrolit pótlás (foszfát!), fehérjepótlás
- ◆ FFP, vvt cc, K vitamin, etamsylat
- ◆ Pentoxifyllin
- ◆ Gyomorvédelem
- ◆ Enteralis táplálás (NG szonda)
- ◆ **Szedálás/fájdalomcsillapítás + gépi lélegeztetés**
XII.27-I.8.
- ◆ Antiepileptikum (phenobarbital monoterápia)
- ◆ **Antibiotikum** tazobactam-piperacillin, majd vancomycin+amikacin

- ◆ 9. naptól egyértelmű javulás, hámosodás
- ◆ 11. napon generalizált infekciós jelek
(láz, CRP emelkedés, pozitív bakterológiai eredmények)
AB váltás, lokális kezelés



20 nap múlva





Toxicus epidermalis necrolysis I.

Alan Lyell 1956: toxicus epidermalis necrolysis

Általában gyógyszerindukált

szulfonamidok, NSAID,

phenobarbital, phenytoin, carbamazepin, valproátsav,

LAMOTRIGIN,

allopurinol,

lokalis és szisztémás kortikoszteroidok(!)

Patofiziológia: immunmediált cytotoxicus reakció,
keratinocytá apoptosissal

Gyakoriság: 0,5-1,4 eset/ 1.000.000 lakos/ év

nő-férfi arány 1,6:1

Mortalitás felnőtteknél: 25-35% (10-70%)



Toxicus epidermalis necrolysis II.

Prodromum: 2-3 nap gyengeség, láz, köhögés, arthralgia, myalgia, fejfájás, étvágytalanság, hányinger, hányás

Tünetek

Láz

Conjunctivitis (bőrtünetek előtt)

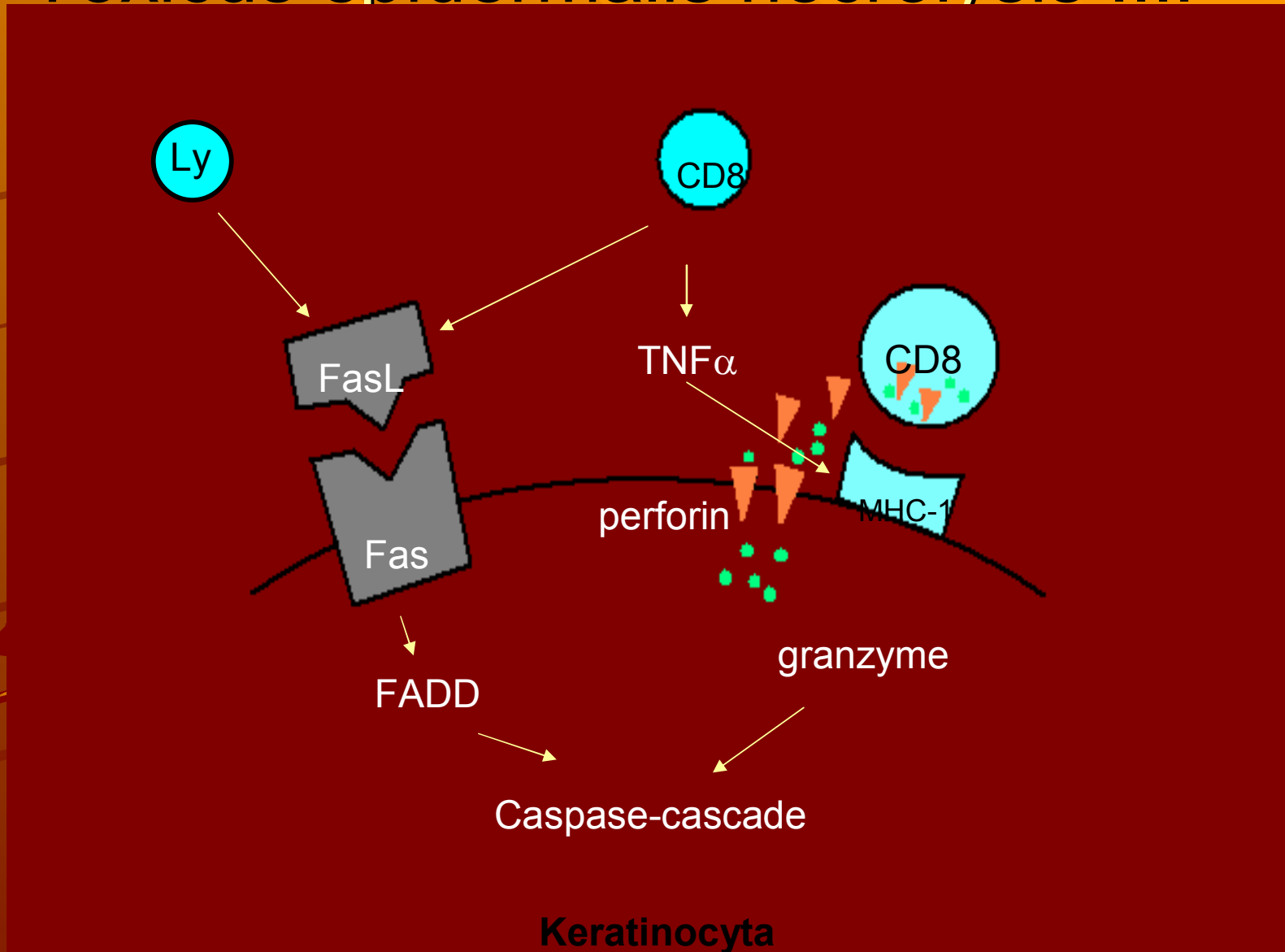
Bőr: fájdalmas, erythemás maculák az arcon és a mellkason, melyek tovaterjednek az egész testre, összefolyóvá válnak, majd a hám lemezesen leválik.

Ajkek vérzéses-pörkös hámhiánya

Nyálkahártya erosio (száj-garat, légutak, gastrointestinum, húgyutak, perinealis régió)

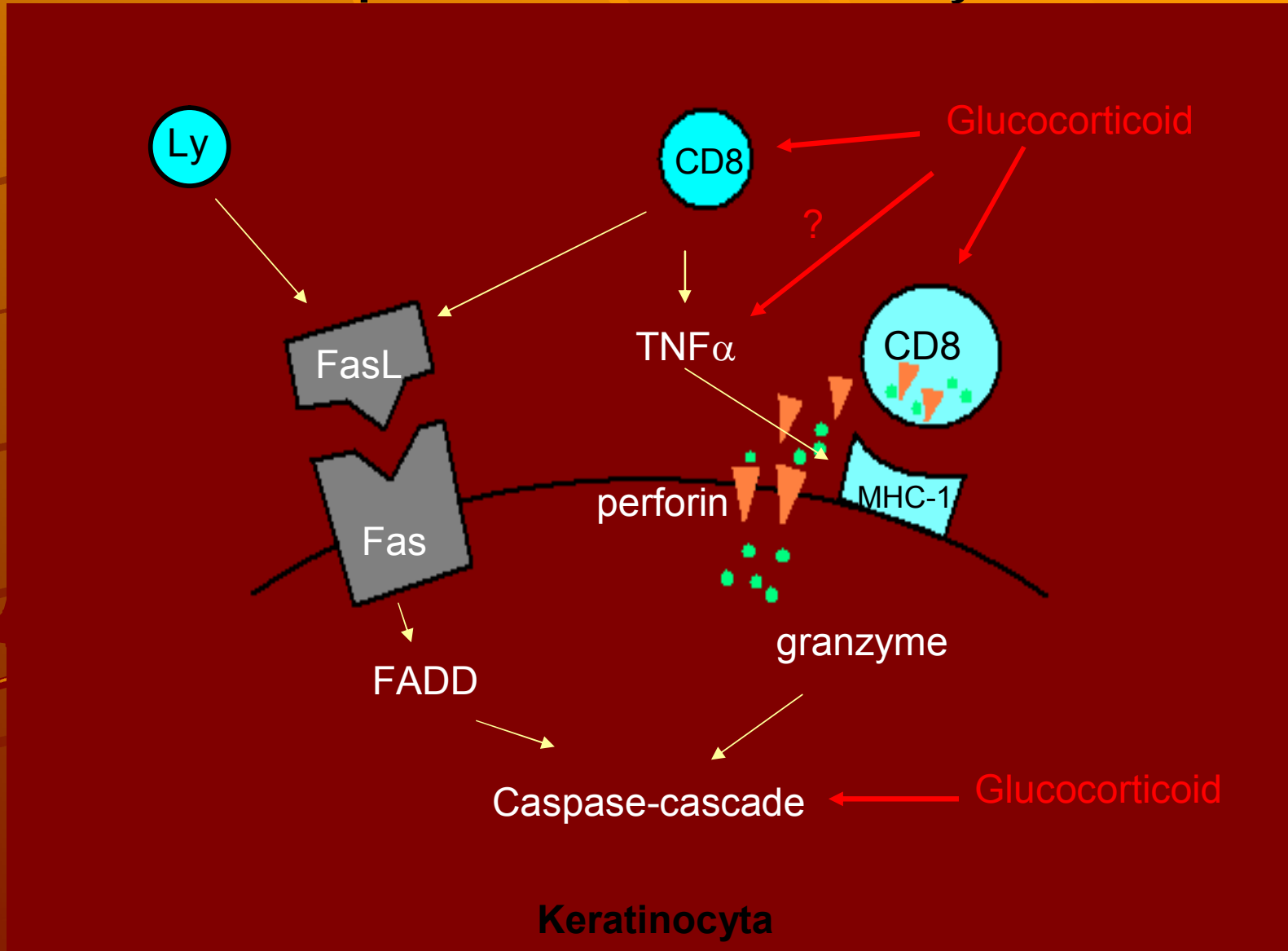


Toxicus epidermalis necrolysis III.



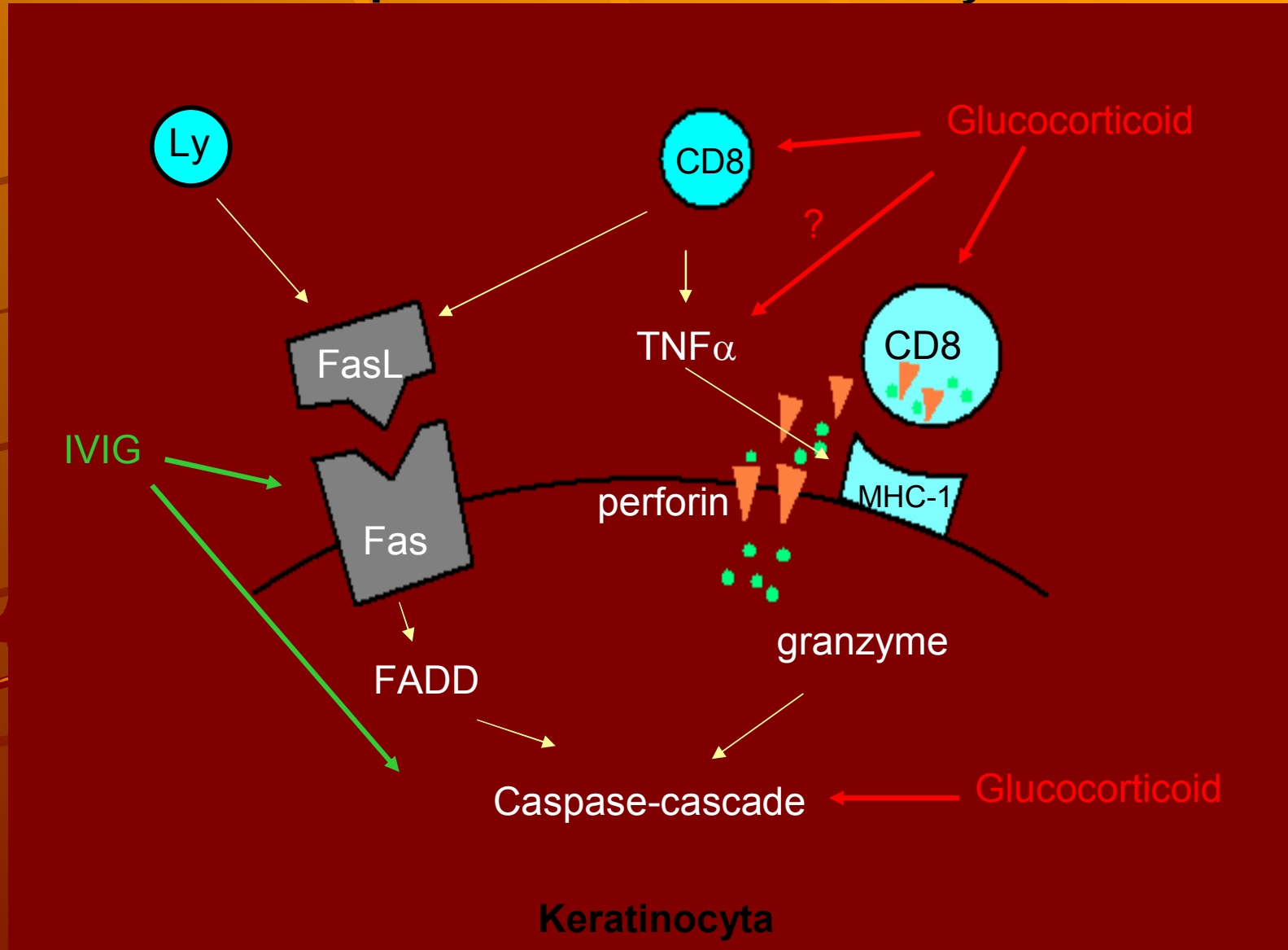


Toxicus epidermalis necrolysis IV.





Toxicus epidermalis necrolysis V.





Toxicus epidermalis necrolysis VI.

Lehetséges kiváltó gyógyszer leállítása
Korai áthelyezés égés(intenzív) osztályra

?

IVIG , szteroid, plazmaferézis

cyclosporin A, cyclophosphamid, thalidomid, pentoxifyllin



Szupportív kezelés

Folyadékháztartás, enterális táplálás, fájdalomcsillapítás,

Napi kötőcsere narcosisban, sebkezelés

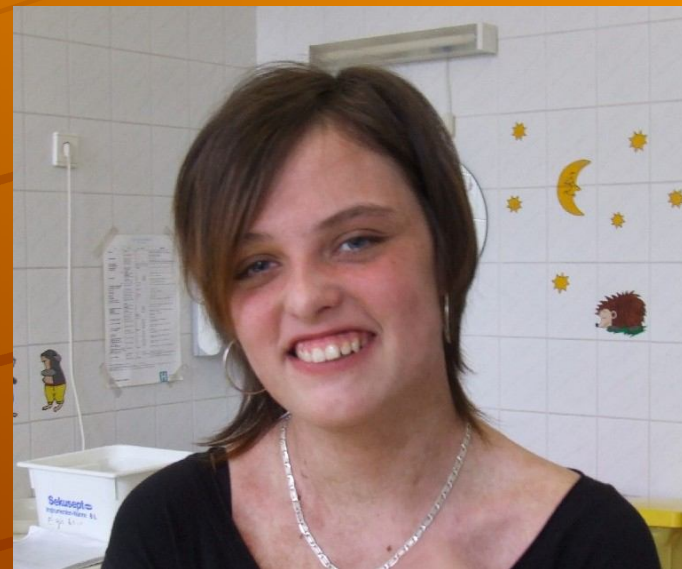
Szemkezelés, nyálkahártyák ápolása

Vérkészítmények

Antibiotikum



Köszönöm a figyelmet!



Ivett 2 hónap múlva

