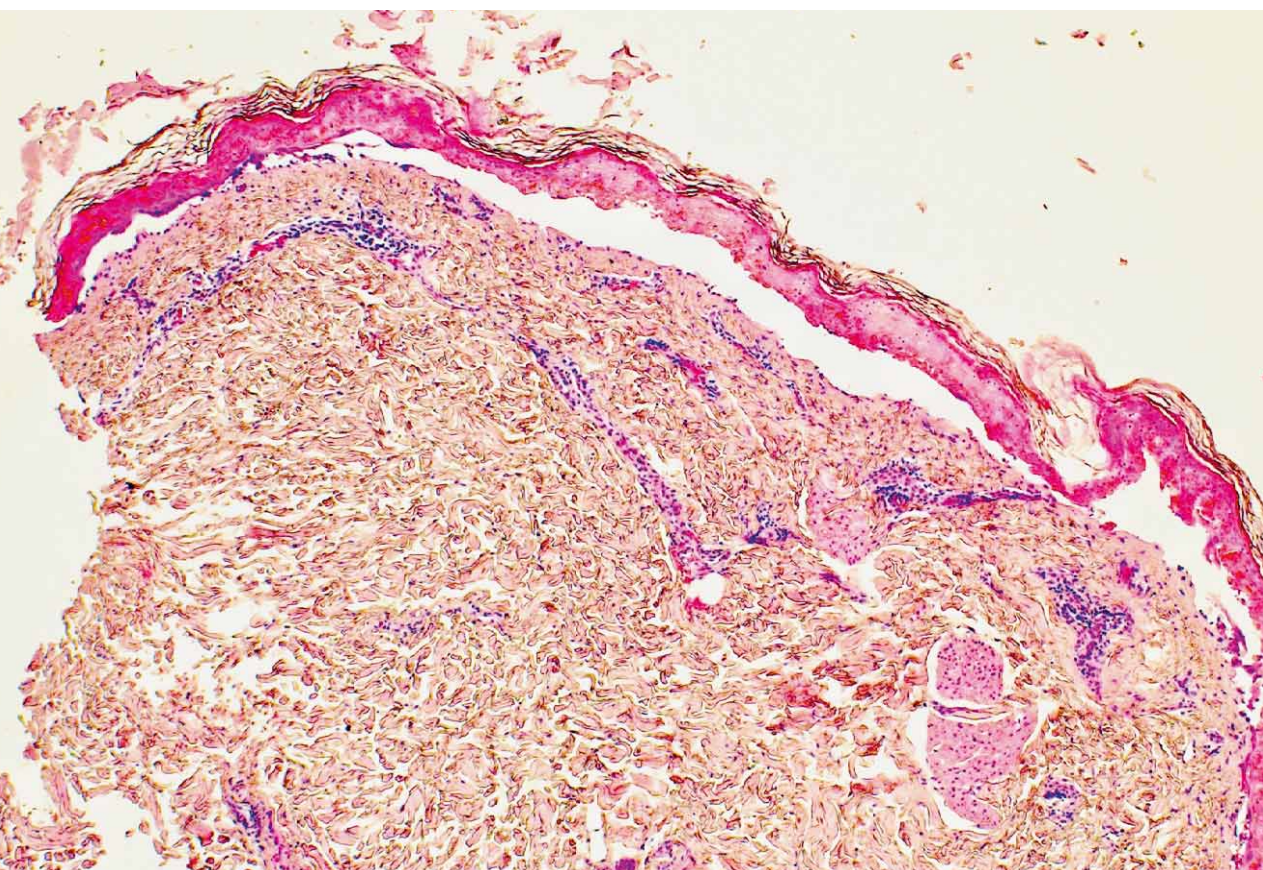


Břetislav Lipový a kolektiv

Toxická epidermální nekrolýza

v kontextu závažných bulózních onemocnění





Děkujeme společnostem, které v této publikaci inzerují nebo její vydání jiným způsobem podpořily (v abecedním pořadí):

Fresenius Kabi s.r.o.
LERAM pharmaceuticals s.r.o.
NAT Pharma s.r.o.
Schulke CZ, s.r.o
Targa Team a.s.

Břetislav Lipový a kolektiv

Toxická epidermální nekrolýza

v kontextu závažných bulózních onemocnění

Upozornění pro čtenáře a uživatele této knihy

Všechna práva vyhrazena. Žádná část této tištěné či elektronické knihy nesmí být reprodukována a šířena v papírové, elektronické či jiné podobě bez předchozího písemného souhlasu nakladatele. Neoprávněné užití této knihy bude **trestně stíháno**. Automatizovaná analýza textů nebo dat ve smyslu čl. 4 směrnice 2019/790/EU a použití této knihy k trénování AI jsou bez souhlasu nositele práv zakázány.

prof. MUDr. Břetislav Lipový, Ph.D., MBA, LL.M., a kolektiv

Toxická epidermální nekrolýza v kontextu závažných bulózních onemocnění

Editor

prof. MUDr. Břetislav Lipový, Ph.D., MBA, LL.M.

Kolektiv autorů

MUDr. Bohumil Bakalář

Mgr. Klára Benešová

doc. RNDr. Petra Bořilová Linhartová, Ph.D., MBA

MUDr. Eva Březinová, Ph.D.

MUDr. Markéta Hanslianová

MUDr. Martin Hladík

MUDr. Jakub Holoubek, Ph.D.

Bc. Michaela Jahodová

RNDr. Jiří Jarkovský, Ph.D.

prof. MUDr. Hana Jedličková, Ph.D.

doc. MUDr. Marek Joukal, Ph.D.

Mgr. Karolína Kalinová

doc. MUDr. Tomáš Kempný, Ph.D.

MUDr. Eva Klabusayová, DESAIC

doc. MUDr. Jozef Klučka, Ph.D.

MUDr. Martin Knoz, Ph.D.

MUDr. Milan Košťál, Ph.D.

prof. RNDr. Jan Krejsek, CSc.

MUDr. Jitka Kyclová

prof. MUDr. Břetislav Lipový, Ph.D., MBA, LL.M.

MUDr. Dominika Matysková

MVDr. Ivana Pračková, Ph.D.

Alice Rádsetoulalová

prof. MUDr. Filip Růžička, Ph.D.

doc. MUDr. Karolína Skorkovská, Ph.D.

Mgr. et Mgr. Kateřina Skřivanová, Ph.D.

doc. MUDr. Eva Sticová, Ph.D.

prof. MUDr. Petr Štourač, Ph.D., MBA, FESAIC

MUDr. Hubert Šuca

Mgr. Lukáš Vacek, Ph.D.

doc. MUDr. Robert Zajíček, Ph.D.

doc. PharmDr. Ondřej Zendulka, Ph.D.

Recenzentka

Prof. MUDr. Alena Pospíšilová, CSc.

Dermatovenerologické oddělení Fakultní nemocnice Brno

Vydání odborné knihy schválila Vědecká redakce nakladatelství Grada Publishing, a.s.

Obrázky dodali autoři.

© Grada Publishing, a.s., 2024

Cover Photo © Jitka Kyclová, 2024

Cover Design © Grada Publishing, a.s., 2024

Vydala Grada Publishing, a.s.

U Průhonu 22, Praha 7

jako svou 9833. publikaci

Šéfredaktorka lékařské literatury MUDr. Michaela Lizlerová

Odpovědné redaktorky Eva Frašková a Petra Královcová

Jazyková redakce a korektura Štěpánka Ryšavá

Sazba a zlom Antonín Plicka

Počet stran 192

1. vydání, Praha 2024

Vytiskly Tiskárny Havlíčkův Brod a.s.

Názvy produktů, firem apod. použité v této knize mohou být ochrannými známkami nebo registrovanými ochrannými známkami příslušných vlastníků, což není zvláštním způsobem vyznačeno.

Postupy a příklady v knize, rovněž tak informace o lécích, jejich formách, dávkování a aplikaci jsou sestaveny s nejlepším vědomím autorů. Z jejich praktického uplatnění ale nevyplývají pro autory ani pro nakladatelství žádné právní důsledky.

ISBN 978-80-271-7691-5 (pdf)

ISBN 978-80-271-3854-8 (print)

Seznam autorů

Editor

prof. MUDr. Břetislav Lipový, Ph.D., MBA, LL.M.

Klinika popáleninové medicíny 3. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha

Klinika popálenin a plastické chirurgie Lékařské fakulty Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno

Středoevropský technologický institut Vysokého učení technického v Brně

Autoři

MUDr. Bohumil Bakalář

Klinika anesteziologie a resuscitace a Klinika popáleninové medicíny 3. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady v Praze

Mgr. Klára Benešová

Institut biostatistiky a analýz Lékařské fakulty Masarykovy univerzity, Brno
Ústav zdravotnických informací a statistiky České republiky

doc. RNDr. Petra Bořilová Linhartová, Ph.D., MBA

RECETOX, ústav Přírodovědecké fakulty Masarykovy univerzity, Brno

MUDr. Eva Březinová, Ph.D.

I. dermatovenerologická klinika Lékařské fakulty Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně

expertní skupina ERN-Skin: European Reference Network on Rare and Undiagnosed Skin Disorders, tematická skupina ToxiTEN – Severe cutaneous drug reactions



MUDr. Markéta Hanslianová

Oddělení klinické mikrobiologie Nemocnice Vyškov, příspěvkové organizace

MUDr. Martin Hladík

Klinika popálenin a plastické chirurgie Lékařské fakulty Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno

MUDr. Jakub Holoubek, Ph.D.

Klinika popálenin a plastické chirurgie Lékařské fakulty Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno

Bc. Michaela Jahodová

Klinika popálenin a plastické chirurgie Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice Brno

RNDr. Jiří Jarkovský, Ph.D.

Institut biostatistiky a analýz Lékařské fakulty Masarykovy univerzity, Brno
Ústav zdravotnických informací a statistiky České republiky

prof. MUDr. Hana Jedličková, Ph.D.

I. dermatovenerologická klinika Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně

doc. MUDr. Marek Joukal, Ph.D.

Anatomický ústav Lékařské fakulty Masarykovy univerzity, Brno

Mgr. Karolína Kalinová

Oddělení klinické psychologie Fakultní nemocnice Brno

doc. MUDr. Tomáš Kempný, Ph.D.

Klinika MEDICent v Ostravě

Klinika ústní, čelistní a obličejové chirurgie Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice Brno

MUDr. Eva Klabusayová, DESAIC

Klinika dětské anesteziologie a resuscitace Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice Brno

doc. MUDr. Jozef Klučka, Ph.D.

Klinika dětské anesteziologie a resuscitace Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice Brno

MUDr. Martin Knoz, Ph.D.

Klinika plastické a estetické chirurgie Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně

MUDr. Milan Košťál, Ph.D.

IV. interní hematologická klinika Lékařské fakulty Univerzity Karlovy
a Fakultní nemocnice Hradec Králové

prof. RNDr. Jan Krejsek, CSc.

Ústav klinické imunologie a alergologie Lékařské fakulty Univerzity Karlovy
a Fakultní nemocnice Hradec Králové

MUDr. Jitka Kyclová

Ústav patologie Lékařské fakulty Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno

prof. MUDr. Břetislav Lipový, Ph.D., MBA, LL.M.

Klinika popáleninové medicíny 3. lékařské fakulty Univerzity Karlovy
a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady v Praze

Klinika popálenin a plastické chirurgie Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice Brno

Středoevropský technologický institut Vysokého učení technického v Brně

MUDr. Dominika Matysková

Klinika popálenin a plastické chirurgie Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice Brno

MVDr. Ivana Pračková, Ph.D.

Anatomický ústav Lékařské fakulty Masarykovy univerzity Brno

Alice Rádsetoulalová

Klinika popálenin a plastické chirurgie Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice Brno

prof. MUDr. Filip Růžička, Ph.D.

Mikrobiologický ústav Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně

doc. MUDr. Karolína Skorkovská, Ph.D.

Oddělení nemocí očních a optometrie Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně

Katedra optometrie a ortoptiky Lékařské fakulty Masarykovy univerzity, Brno

Mgr. et Mgr. Kateřina Skřivanová, Ph.D.

Oddělení klinické psychologie Fakultní nemocnice Brno

doc. MUDr. Eva Sticová, Ph.D.

Ústav patologie 3. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice
Královské Vinohrady, Praha

Pracoviště klinické a transplantační patologie Institutu klinické a experimentální
medicíny, Praha

prof. MUDr. Petr Štourač, Ph.D., MBA, FESAIC

Klinika dětské anesteziologie a resuscitace Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice Brno

Ústav simulační medicíny Lékařské fakulty Masarykovy univerzity, Brno

MUDr. Hubert Šuca

Klinika popáleninové medicíny 3. lékařské fakulty Univerzity Karlovy
a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha

Mgr. Lukáš Vacek, Ph.D.

Mikrobiologický ústav Lékařské fakulty Masarykovy univerzity
a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně

doc. MUDr. Robert Zajíček, Ph.D.

Klinika popáleninové medicíny 3. lékařské fakulty Univerzity Karlovy
a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha

doc. PharmDr. Ondřej Zendulka, Ph.D.

Farmakologický ústav Lékařské fakulty Masarykovy univerzity, Brno

HemaGel[®] NEW

URYCHLUJE HOJENÍ AKUTNÍCH I CHRONICKÝCH RAN

PATENTEM CHRÁNĚNÝ
POLYMER IPN



- › Bércové vředy
- › Proleženiny
- › Kožní defekty u pacientů s diabetem

ČÍM JE HEMAGEL NEW VÝJIMEČNÝ?

- Jedná se o interpenetrující polymerní síť = všechny složky jsou pevně vázány a nedochází k uvolnění žádné z nich ze struktury polymeru.
- Nevstřebává se do organismu.
- Neinteraguje s jinými léčivy.
- Zaručuje dlouhodobé stabilní působení na povrchu rány (nedochází k lokálnímu snížení koncentrace polymeru).
- Zajišťuje rovnoměrné rozložení funkčních složek na spodině rány.
- Aplikuje se ve velmi tenké vrstvě.

NOVÁ GENERACE OSVĚDČENÉHO ZDRAVOTNICKÉHO PROSTŘEDKU

obsahující patentovanou interpenetrující polymerní síť (IPN polymer) jehož komplexní účinky mají výrazný pozitivní vliv v průběhu celého procesu hojení zejména chronických ran.

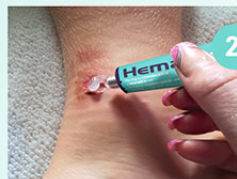


Správné použití HemaGelu NEW



1. RÁNU OPLÁCHNEME POD TEKOUCÍ VODOU

(pokud jsou na ráně zbytky HemaGelu NEW jemně odstraníme).
Ránu osušíme nebo necháme oschnout.



2. NA RÁNU NANESEME TENKOU VRSTVU HEMAGELU NEW

cca max. 1 mm a rozetřeme tak, aby mírně přesahovala na zdravou kůži.
Pokud je rána na místě, kde **NEHROZÍ** SETŘENÍ HEMAGELU NEW, NEMUSÍME KRYT NÁPLASTÍ ANI OBVAZEM.

Pokud je rána na místě, kde hrozí setření HemaGelu NEW



3. MUSÍME HEMAGEL NEW PŘEKRYT NESAVÝM KRYTÍM

Jako je např. mastný tyl.



4.



5.

Následně jej překryjeme
gázovým čtvercem
nebo obvazem - tzv.
„sekundární krytí“.



ŽÁDEJTE
VE SVÉ LÉKÁRNĚ

www.hemagel.cz

Zdravotnický prostředek. Pečlivě čtěte příbalovnou informaci.

Obsah

Poděkování	15
Předmluva	17
Úvod (<i>Břetislav Lipový</i>)	19
1 Historie závažných bulózních onemocnění (<i>Břetislav Lipový, Hana Jedličková</i>)	21
2 Aplikovaná anatomie a fyziologie kůže relevantní pro závažná bulózní onemocnění (<i>Ivana Pračková, Marek Joukal</i>)	24
2.1 Anatomická stavba kůže	24
2.1.1 Epidermis	24
2.2 Dermoepidermální spojení, bazální membrána	26
2.2.1 Dermis	26
2.2.2 Hypodermis	26
2.3 Cévní zásobení kůže	27
2.4 Inervace kůže	27
2.5 Lymfatický systém kůže	27
2.6 Fyziologie kůže	27
2.7 Štěpitelnost kůže	28
2.8 Princip vzniku vezikulobulózních onemocnění	29
3 Postavení TEN v jednotlivých klasifikačních schématech (<i>Břetislav Lipový</i>)	31
3.1 Dělení jednotlivých netermálních kožních ztrát dle úrovně, v níž dochází k rozvolnění či separaci	31
3.2 Dělení závažných bulózních onemocnění dle RegiSCAR	32
4 Epidemiologie závažných bulózních onemocnění v České republice a ve světě (<i>Jiří Jarkovský, Klára Benešová, Břetislav Lipový</i>)	34
4.1 Incidence ve světě	34
4.2 Incidence v České republice	34
5 Současné patofyziologické poznatky v rozvoji TEN (<i>Břetislav Lipový, Ondřej Zendulka, Petra Bořilová Linhartová, Jan Krejsek</i>)	42
5.1 Kaspázový systém v rozvoji apoptózy epidermálních buněk	42
5.2 Nekaspázové proteázy v rozvoji apoptózy epidermálních buněk	43
5.2.1 Granzym B	44
5.2.2 Kalpainy a katepsiny	45
5.3 Nekroptóza v patofyziologii TEN	45

5.4	Hlavní buněčné a molekulární mechanismy v patofyziologii TEN	46
5.4.1	Role lymfocytů v patofyziologii TEN	46
5.4.2	Role cytokinů v patofyziologii TEN	50
5.4.3	Role oxidativního a nitrosativního stresu v patofyziologii TEN ...	52
6	Farmakologické a nefarmakologické příčiny rozvoje SJS/TEN (Ondřej Zendulka, Petra Bořilová Linhartová, Břetislav Lipový)	58
6.1	Rizikové faktory pro rozvoj SJS/TEN	58
6.2	Imunitně podmíněné stavy způsobené reakcí na podávaná léčiva	59
6.2.1	Mechanismy, kterými mohou léčiva vyvolávat SJS/TEN	59
6.2.2	Identifikace léčiv spojených s SJS/TEN	61
6.2.3	Léčiva nejčastěji asociovaná s TEN	65
6.2.4	Prevence SJS/TEN u rizikových léčiv	65
6.2.5	Biologická léčiva a léčiva cílené terapie jako spouštěče SJS/TEN	66
7	Genetické predispozice ke vzniku a rozvoji SJS/TEN a k odpovědosti na jejich farmakoterapii (Petra Bořilová Linhartová, Ondřej Zendulka, Břetislav Lipový)	70
7.1	Genetické predispozice k pozměněné metabolizaci farmak asociovaných se SJS/TEN	70
7.2	Imunogenetické predispozice ke vzniku a rozvoji SJS/TEN	71
7.3	Genetické markery pro určení rizika vzniku a rozvoje SJS/TEN	72
7.4	Variabilita v odpovědosti na farmakoterapii TEN	74
8	Klinická manifestace TEN (Břetislav Lipový, Hana Jedličková, Eva Březinová, Karolína Skorkovská)	77
8.1	Jednotlivé fáze průběhu TEN	77
8.2	Oční komplikace u pacientů s TEN	82
8.3	Poškození sliznice horních a dolních dýchacích cest (bronchoskopické obrazy)	84
8.4	Nejdůležitější klinická znamení u pacientů se SJS/TEN	87
9	Diferenciální diagnostika TEN – dermatózy s klinickým obrazem překrývajícím se s TEN (Hana Jedličková, Eva Březinová)	90
9.1	Autoimunitní puchýřnatá onemocnění (autoimmune bullous diseases, AIBD)	90
9.1.1	Skupina AIBD s intraepidermálním puchýřem	90
9.1.2	Skupina AIBD se subepidermálním puchýřem	92
9.2	Závažné polékové exantémy jiné než TEN	95
9.2.1	Multiformní erytém (EEM)	95
9.2.2	Fixní exantém	96
9.2.3	Akutní generalizovaná exantematická pustulóza (AGEP)	96
9.2.4	Poléková reakce s eozinofilií a systémovými příznaky (DRESS) ...	98

9.3	Parainfekční exantémy	98
9.3.1	Reaktivní infekční mukokutánní erupce (RIME)	98
9.3.2	Stafylokokový syndrom opažené kůže (staphylococcal scalded skin syndrome, SSSS)	99
9.3.3	Stafylokokový/streptokokový syndrom toxického šoku (TSS)	99
9.3.4	Purpura fulminans	100
9.3.5	Syndrom multisystémové zánětlivé odpovědi asociovaný s covid-19 u dětí (paediatric inflammatory multisystem syndrome associated with SARS-CoV-2, PIMS)	102
9.4	Jiné	102
9.4.1	Kožní reakce štěpu proti hostiteli (graft versus host disease, GVHD)	102
9.4.2	Erythrodermie	103
9.4.3	Erozivní lichen planus	103
9.4.4	Akutní kontaktní dermatitida, fotodermatózy	104
10	Vývoj prediktivních schémat závažnosti TEN (Břetislav Lipový)	106
10.1	Nespecifické skórovací systémy	106
10.2	Specifické skórovací systémy	106
11	Histopatologický obraz TEN (Jitka Kyclová, Eva Sticová)	109
11.1	Biopické vyšetření při suspekci na TEN	109
11.2	Technika odběru vzorku	109
11.3	Histologický nález	110
12	Mikrobiologie a infekční komplikace pacientů s TEN (Markéta Hanslianová, Filip Růžička, Lukáš Vacek, Petra Bořilová Linhartová, Břetislav Lipový)	113
12.1	Třicet let sledování infekčních komplikací u pacientů s TEN	113
12.2	Dělení podle původce infekční komplikace	114
12.3	Dělení podle lokalizace infekce	114
12.3.1	Infekce exfoliovaných ploch	114
12.3.2	Infekce dýchacích cest	115
12.3.3	Ostatní infekční komplikace u pacientů s TEN	115
12.4	Diagnostika infekčních agens	116
12.4.1	Infekce exfoliovaných ploch	116
12.4.2	Infekce dýchacích cest	119
12.4.3	Infekce močových cest	119
12.4.4	Infekce krevního řečiště	119
12.4.5	Metody k identifikaci mikrobiálních patogenů	120
12.5	Antibiotická a antimykotická terapie	120
13	Anesteziologická problematika dětí a dospělých s TEN (Jozef Klučka, Petr Štourač, Eva Klabusayová)	125

13.1	Akutní operační výkon u pacientů s TEN	125
13.1.1	Intravenózní vstup	125
13.1.2	Intraoseální vstup	125
13.1.3	Bleskový úvod do anestezie	126
13.2	Elektivní operační výkon u pacientů s TEN	127
14	Základní aspekty intenzivní péče dětí a dospělých s TEN (Jozef Klučka, Petr Štourač, Eva Klabusayová)	130
15	Komplexní terapie pacientů s TEN – systémová terapie (Břetislav Lipový, Ondřej Zendulka, Petra Bořilová Linhartová, Milan Košťál, Dominika Matysková)	137
15.1	Glukokortikoidy	137
15.2	Intravenózní imunoglobuliny	138
15.3	Terapie inhibitory TNF-α	139
15.4	Cyklosporin A	139
15.5	Cyklofosfamid	140
15.6	Ulinastatin	140
15.7	Plazmaferéza v terapii TEN	140
15.7.1	Patofyziologie plazmaferéz	141
15.7.2	Provedení plazmaferézy	141
15.8	Možné budoucí směry systémové terapie SJS/TEN	142
16	Komplexní terapie pacientů s TEN – lokální terapie (Jakub Holoubek, Hubert Šuca, Martin Hladík, Dominika Matysková, Robert Zajíček, Břetislav Lipový)	147
16.1	Transfer na specializované pracoviště	148
16.2	Základní metody lokální péče	148
16.2.1	Otevřená metoda	148
16.2.2	Polootevřená metoda	149
16.2.3	Zavřená metoda	149
16.3	Mikrobiologická surveillance	149
16.4	Krycí materiál	149
16.4.1	Syntetické kryty	150
16.4.2	Biosyntetické kryty	152
16.4.3	Biologické kryty	154
16.5	Pravidelné převazy a revize ranných ploch	156
16.5.1	Débridement	156
16.5.2	Autotransplantace	157
16.6	Možné budoucí směry lokální terapie SJS/TEN	158
17	Komplexní terapie pacientů s TEN – management postižení dýchacích cest (Břetislav Lipový)	160

18	Komplexní terapie pacientů s TEN – management postižení předního očního segmentu (<i>Karolína Skorkovská, Břetislav Lipový</i>)	162
18.1	Konvenční přístup s oftalmologií	162
18.2	Aplikace amniové membrány do předního očního segmentu	163
19	Léčebná výživa u pacientů s TEN (<i>Bohumil Bakalář</i>)	165
19.1	Energetická potřeba	165
19.2	Nutrienty	166
19.2.1	Sacharidy	166
19.2.2	Proteiny	166
19.2.3	Lipidy	167
19.2.4	Vitaminy a stopové prvky	167
19.3	Cesta podání	167
19.4	Timing	168
19.5	Monitoring	168
19.6	Obtíže	169
20	Rehabilitační péče a role fyzioterapeuta u pacienta s TEN (<i>Michaela Jahodová, Alice Rádsetoulalová</i>)	171
20.1	Fyzioterapeutické techniky	171
20.2	Postupný nácvik lokomoce	172
20.3	Péče o jizvy a transplantované plochy	172
21	Psychologické aspekty péče u pacientů se SJS/TEN (<i>Kateřina Skřivanová, Karolína Kalinová</i>)	173
21.1	Psychické dopady akutní fáze onemocnění SJS/TEN a management psychologické péče	173
21.2	Psychické dopady chronické fáze onemocnění SJS/TEN a management psychologické péče	174
21.3	Zkušenosti s poskytováním psychologické péče dospělým pacientům s termální a netermální ztrátou kožního krytu	174
21.4	Psychologická péče o dětské pacienty	176
22	Dlouhodobé následky a dispenzarizace pacientů (<i>Martin Knoz, Tomáš Kempný, Břetislav Lipový</i>)	178
22.1	Následky v oblasti kůže a kožních adnex	178
22.2	Následky v oblasti očí	178
22.3	Následky v oblasti sliznice horních a dolních dýchacích cest	179
22.4	Následky v oblasti ledvin a urogenitálního systému	179
22.5	Následky v oblasti gastrointestinálního traktu	180
Seznam zkratk		181
Souhrn / Summary		187 / 189
Rejstřík		191

Poděkování

Chtěl bych touto cestou poděkovat své manželce Petře a dětem Klárce, Elišce, Vojtíškovi a Julince za neuvěřitelnou toleranci a trpělivost nejen při sepisování této knihy, ale také v průběhu celého mého klinického a akademického života. Děkuji také kolektivu spoluautorů, bez nichž by tato kniha vznikla jen velmi obtížně. V neposlední řadě bych velmi rád poděkoval zejména MUDr. Haně Řihové, MUDr. Yvoně Kaloudové, prim. MUDr. Ivanu Suchánkovi, MUDr. Martinu Jonáškoví a řadě dalších špičkových odborníků, kteří mě k této diagnóze přivedli a dokázali mi předat nejen své letité zkušenosti, ale zejména neutuchající entuziasmus v každodenní klinické práci. Pevně věřím, že tyto vědomosti budu dále kultivovat a rozvíjet tak, aby byly ku prospěchu všech našich pacientů. Jsem přesvědčen, že s tímto smyslem mi byly také předány.

prof. MUDr. Břetislav Lipový, Ph.D., MBA, LL.M.

Předmluva

Kniha *Toxická epidermální nekrolýza v kontextu závažných bulózních onemocnění* si klade za cíl přinést ucelený přehled tohoto velmi vzácného stavu v chápání rozmanitého spektra různých systémových onemocnění s kožní manifestací.

Problematika samotných „dermatologických katastrof“ neboli závažných bulózních onemocnění se dnes stává stále aktuálnějším tématem. Při zvyšujícím se počtu léčiv, která jsou dnes zaváděna do klinické praxe, narůstá také pravděpodobnost rozvoje polékových dermatologických reakcí nejrozličnějšího charakteru. Nejzávažnějším stavem z této poměrně heterogenní skupiny onemocnění je právě toxická epidermální nekrolýza (TEN).

Kniha je zaměřena na praktické aspekty v oblastech jako patofyziologie, diagnostika, infekční komplikace, lokální a systémová terapie u pacientů s touto diagnózou. Nicméně diskutovány jsou také příbuzné syndromy ze skupiny závažných bulózních stavů. Vzhledem k tomu, že současné povědomí odborné veřejnosti o syndromech ze skupiny těchto onemocnění je velmi omezené, může naše kniha napomoci snazší orientaci v této velmi komplikované problematice. Protože za úspěšnou terapií každého z pacientů s TEN stojí vždy vysoce erudovaný, a hlavně multidisciplinární tým odborníků, je tato monografie určena jak pro široké spektrum různých postgraduálních odborností, tak také pro pregraduální studenty lékařských a farmaceutických fakult. Věřím, že přiblížení této problematiky různým odbornostem, které se mohou s TEN ve své klinické praxi setkat, může vést k včasnému rozpoznání signální manifestace a k rychleji indukované efektivní terapii. Jen tak lze snížit riziko úmrtí u těchto pacientů.

prof. MUDr. Břetislav Lipový, Ph.D., MBA, LL.M.
Praha 2024

Úvod

Břetislav Lipový

Toxická epidermální nekrolýza představuje vzácné a život ohrožující onemocnění, které se manifestuje různě rozsáhlou kožní exfoliací. Podmínkou pro klinické stanovení této diagnózy je minimální rozsah kožní exfoliace 30 % celkové plochy povrchu těla (total body surface area, TBSA). Velmi často bývají postiženy také sliznice. Toto onemocnění se může rozvinout v jakémkoliv věku (u dětí má většinou lepší prognózu) a vyskytuje se u obou pohlaví, mírně častěji u žen.

Přestože od prvního popisu tohoto syndromu uplynulo již sedm dekad, stále není kompletně objasněna jeho patofyziologická podstata. Tato skutečnost se následně odráží na mnohdy problematické terapii, což se projevuje velmi vysokou letalitou oscilující v rozmezí 30–80 %.

Je nutno poznamenat, že za posledních 20 let byly zaznamenány dílčí úspěchy zejména na poli lokální terapie, dosažené zavedením nových syntetických či biosyntetických kožních krytů. Progrese v cílené systémové terapii je ovšem v nedohlednu. S trochou nadsázky se dá říci, že čím více o TEN víme, tím složitější se pro nás tento syndrom zdá být. Dodnes nebyl v klinické praxi pevně etablován spolehlivý terapeutický koncept, který by prokázal svou výraznou efektivitu vůči základnímu onemocnění, tedy v zastavení propagace lokálních a systémových změn, a zároveň by minimálně kompromitoval funkci imunitního systému redukovat výskyt infekčních komplikací.