Σύνδρομο Τοξικής Επιδερμολυτικής Νεκρόλυσης

ΧΡΗΣΤΟΣ ΝΑΟΥΜ
Δερματολόγος-Αφροδισιολόγος. Αναπληρωτής Διευθυντής ΕΣΥ

Συνώνυμο με το σύνδρομο Lyell, θεωρείται η βαρύτερη μορφή του συνδρόμου Stevens-Johnsons. Προσβάλλονται παιδιά και ενήλικες, γυναίκες και άνδρες σε ίση αναλογία.

Αιτιολογία-Παθογένεια

Όσον αφορά τους ενήλικες, πρόκειται για σοβαρή περίπτωση σταθερού φαρμακευτικού εξανθήματος, δέρματος και βλεννογόνων, που εκδηλώνεται με μορφή γενικευμένου πομφολυγώδους ή πολύμορφου ερυθήματος. Αποτέλεσμα είναι η οξεία και επώδυνη αποκόλληση του δέρματος.

Το 80% των περιστατικών συνδέεται με σαφή χρήση συγκεκριμένων φαρμάκων, συχνότερα σουλφοναμίδων, φαινυλβουταζόνης, βαρβιτουρικών, κυτταροστατικών ή ακόμα και ακτινοθεραπείας.

Επίσης, ο συνδυασμός φαρμάκου και κάποιου επιβαρυντικού παράγοντα, όπως ίωση, πνευμονία από μυκόπλασμα, εμβολιασμοί, μπορεί να θεωρηθεί υπεύθυνος για την έκλυση της νόσου.

Στα παιδιά, παθογενετικός παράγοντας θεωρείται μία επιδερμολυτική εξωτοξίνη που παράγεται από το σταφυλόκοκκο ομάδας 2. Αφορά παιδιά, που είτε δεν έχουν ανοσοσφαιρίνες, είτε βρίσκονται σε ανοσοκαταστολή, καθώς και ανοσοκατεσταλμένους ενήλικες μετά από συστηματική απορρόφηση μεγάλων ποσοτήτων της εξωτοξίνης.

Κλινική εικόνα

Η νόσος, ανεξαρτήτου αιτιολογίας, παρουσιάζει την ίδια εικόνα: οξεία έναρξη με προσβολή βλεννογόνων σε οφθαλμούς, μύτη και περιοχή γεννητικών οργάνων, πριν ουσιαστικά την εκδήλωση του δερματικού εξανθήματος. Το δέρμα είναι έντονα ευαίσθητο στην αφή και παρουσιάζεται καύσος ή και κνησμός. Ο ασθενής εμφανίζει εικόνα βαρέως πάσχοντος, πυρετό αλλά φυσιολογικό επίπεδο εγρήγορσης.

Στη συνέχεια, παρατηρούνται βλάβες τύπου στόχου και πλαδαρές πομφόλυγες που γρήγορα σπάνε και επέρχεται η αποκόλληση του δέρματος. Απογυμνωμένες ερυθρές, ανώμαλες, διαβρωτικές περιοχές με ορορροούν χόριο είναι το τελικό αποτέλεσμα, βλάβες παρόμοιες με θερμικό έγκαυμα 2ου βαθμού.

Οι βλάβες ξεκινούν από τις πτυχές και τις καμπτικές επιφάνειες και ταχέως επεκτείνονται σε γενικευμένη και καθολική προσβολή του δέρματος, αν και παλάμες, πέλματα και τριχωτό κεφαλής μπορεί να προσβάλλονται λιγότερο. Οι βλεννογόνοι, κυρίως χειλέων, παρειών, αναπνευστικού και πεπτικού, επίσης παρουσιάζουν ερύθημα, πομφόλυγες και επακόλουθες διαβρώσεις και ουλοποιήσεις. Οι επιπεφυκότες και οι κερατοειδείς των οφθαλμών είναι δυνατόν να προσβληθούν, οδηγώντας ακόμα και σε έκπτωση όρασης ή και τύφλωση.

Εικόνα 1. *Εκτεταμένες περιοχές, από τις οποίες έχει αποκολληθεί η επιδερμίδα.*

Η νόσος, ανεξαρτήτου αιτιολογίας, παρουσιάζει την ίδια εικόνα: οξεία έναρξη με προσβολή βλεννογόνων σε οφθαλμούς, μύτη και περιοχή γεννητικών οργάνων, πριν ουσιαστικά την εκδήλωση του δερματικού εξανθήματος. Το δέρμα είναι έντονα ευαίσθητο στην αφή και παρουσιάζεται καύσος ή και κνησμός. Ο ασθενής εμφανίζει εικόνα βαρέως πάσχοντος, πυρετό αλλά φυσιολογικό επίπεδο εγρήγορσης.

Η μέση διάρκεια εξέλιξης της νόσου είναι μικρότερη των 4 ημερών.

Διαφορική Διάγνωση

Ερυθροδερμία, μείζον πολύμορφο ερύθημα, φωτοτοξικά εξανθήματα, θερμικά εγκαύματα, νόσος μοσχεύματος κατά ξενιστή, σύνδρομο τοξικού shock είναι οντότητες που μπαίνουν στη διαφορική διάγνωση.

Εργαστηριακά Ευρήματα

Αναιμία, λεμφοπενία ή και πωσινοφιλία μπορούν να παρουσιαστούν. Πιθανή ουδετεροπενία σχετίζεται με κακή πρόγνωση.

Η ιστολογική εξέταση παρουσιάζει υποεπιδερμιδικές πομφόλυγες και υπερκείμενα νεκρωτικά κερατινοκύτταρα. Αναδεικνύεται βλάβη των κυττάρων της βασικής στιβάδας, αποκόλληση της επιδερμίδας από το χόριο και ήπια διήθηση από φλεγμονώδη κύτταρα.

Η ανοσοϊστοχημεία δεν είναι ενδεικτική, γίνεται μόνο για αποκλεισμό πομφολυγώδους νοσήματος.

Διάγνωση

Βασίζεται στο ιστορικό και την κλινική εικόνα.

Επιπλοκές

Αντίστοιχες αλλά σοβαρότερες από εκείνες του συνδρόμου Stevens-Johnsons.

Διαταραχές ισοζυγίου νερού και ηλεκτρολυτών, μικροβιακή επιμόλυνση των βλαβών με συνοδό σηψαιμία, διάχυτη διάμεση πνευμονίτιδα, αιμορραγία πεπτικού, σωληναριακή νέκρωση και οξεία νεφρική ανεπάρκεια έχουν αναφερθεί ως πιθανές επιπλοκές. Η θνησιμότητα κυμαίνεται στο 30%, κυρίως στους ηλικιωμένους.

Θεραπεία

Είναι παρόμοια με εκείνη του συνδρόμου Stevens-Johnsons.

Βασική είναι η έγκαιρη διάγνωση και διακοπή του ύποπτου φαρμάκου.

Σε περίπτωση επιδερμιδικής νεκρόλυσης από σταφυλόκοκκο σωτήρια είναι η άμεση χρήση του κατάλληλου αντιβιοτικού.

Ο ρόλος των κορτικοστεροειδών στην εξέλιξη της νόσου και της πεντοξυφιλλίνης στην εξέλιξη του εξανθήματος αμφισβητούνται.

Η πρόληψη και αντιμετώπιση των επιπλοκών παίζουν σημαντικό ρόλο (αποκατάσταση ισοζυγίου νερού και ηλεκτρολυτών, αντιμετώπιση επιμολύνσεων, χειρουργικός καθαρισμός νεκρωμένου δέρματος, αναρροφήσεις για πρόληψη πνευμονίας από εισρόφηση, ερυθρομυκίνη στους οφθαλμούς).

Τέλος, η ενημέρωση του ασθενούς για τον υπεύθυνο εκλυτικό παράγοντα και η απαγόρευση επανέκθεσης σε αυτόν αλλά και σε φάρμακα της ίδιας κατηγορίας, αποτελούν το πιο σημαντικό σκέλος πρόληψης της πάθησης, αφού τυχόν επαναχορήγηση του φαρμάκου οδηγεί σε σοβαρότερη υποτροπή εντός λίγων ωρών.

Βιβλιογραφία

1. Κλινική Δερματολογία, T. Fitzpatrick, R. Johnson, K. Wolff, D. Suurmond
2. Κλινική Δερματολογία, A. du Vivier, P. H Mckee
3. Dermatology, Braun-Falco, Plewig, Wolff, Burgdorf