

Tab. 4. Diferenciálna diagnostika DRESS syndrómu (spracované podľa 9)

	DRESS syndróm	SJS/TEN	AGEP	Kawasakiho choroba
<b>Vznik prejavov od začiatku užívania lieku</b>	2–6 týždňov	1–3 týždne	2–10 dní	
<b>Klinický obraz</b>	morbiliformný exantém, erythrodermia, exfoliatívna dermatitída, buly/pustuly-sú zriedka, Nikolský fenomén-	bulózne lézie, slizničné prejavy, epiderálna nekrolýza, exantém Nikolský fenomén+	extrafolikulárne pustuly s edematóznym erytémom, buly, sliznice 0 Nikolský fenomén-	jahodový jazyk, konjunktivitída, palmárny erytém, edém rúk, polymorfnný exantém
<b>Kožná biopsia</b>	nešpecifická, lymfocytárny infiltrát, eozinofily, dermálny edém	epidermálna nekrolýza	subkorneálne/intraepidermálne pustuly, perivaskulárny infiltrát s neutrofilmi, edém papilárnej dermis	
<b>Hematologické zmeny:</b> ■ eozinofily ■ atypické lymfocyty	+ +	- -	- - leukocytóza s neutrofilou	- -
<b>Systémové prejavy:</b> ■ lymfadenitída ■ hepatitída ■ iné	+ + nefritída, keratitída, pankreatitída	- + tubulárna nefritída, tracheobronchiálna nekróza	- +/- prerenálne zlyhanie	+ +/- karditída, vomititus, diarreha

SJS – Stevensov-Johnson syndróm, TEN – toxická epidermálna nekrolýza, AGEP – akútna generalizovaná exantematózna pustulóza

Zhrnutím liečebného algoritmu spracovaného podľa dostupných zdrojov (9, 12) môže byť:

- vynechanie inkriminovaného lieku, zákaz jeho užívania,
- ľahšie stavy: topické kortikosteroidy (KS), antihistaminiká,
- závažnejšie stavy:
  - antivirotiká (pri pozitívnej sérologii: ganciklovir, foskarnet, cidofovir),
  - systémové podávanie KS (prednizón 0,2–2 mg/kg denne),
  - pulzy metylprednizolónu (30 mg/kg počas 3 dní),
  - intravenózne imunoglobulíny (pri životohrozu stavoch: 2g/kg počas 5 dní),
  - plazmaferéza, imunosupresia (cyklofosfamid, cyklosporín, mykofenolát mofetil, rituximab) – zvýšené riziko infekčných komplikácií,
  - špecifická liečba postihnutých orgánov (hemodialýza, umelá pľúcna ventilácia...).

## Kazuistika

Išlo o takmer 13-ročnú pacientku v neurologickom dispenzári od dojčenského veku pre Westov syndróm, ktorý možno definovať ako súbor symptómov charakterizovaných epileptickými/infantilnými kŕčmi, abnormálnymi vzormi mozgových vln nazývanými hypersarytmia a mentálnym postihnutím. Pacientka bola od januára 2014 dlhodobo bez liečby,

nakoľko bol jej stav stabilizovaný. Začiatkom decembra 2022 sa u nej znova vyskytli záchvaty počas spánku vo forme nočných nekoordinovaných pohybov, neartikulovaných zvukov a s preklpkávaním očami. Vyšetřili ju na neurologickej ambulancii, kde na základe EEG stav ohodnotili ako fokálna epilepsia s väzbou na spánok, do liečby bol po prvýkrát nasadený lamotrigín.

Vo februári 2023 bola prijatá na Neurologické oddelenie do Detskej fakultnej nemocnice v Košiciach pre zhoršenie stavu epilepsie. Objektívne pri prijatí bola pacientka afebrilná, mala klinické známky doznievajúceho infektu horných dýchacích ciest, v neurologickom náleze bez topickej lézie nervového systému. Vzhľadom na prebiehajúci infektný záchvat sa spravili výtery z tonzíl a nosa bez záchytu patologickej flóry, nazofaryngeálny sekrét nepreukázal chrípku, RSV či adenovírusovú infekciu. Ordinovaná symptomatická liečba a systémovo antihistaminiká. Vo vstupnom hemograme bola prítomná lymfopénia, hladina C-reaktívneho proteínu bola nízka, ostatné vyšetřované hodnoty boli v širšej norme. V čase prijatia bola nasadená monoterapia lamotrigínom vo veľmi nízkych dávkach, navýšená večerná dávka. Vykonalo sa aktívne EEG vyšetřenie, v priebehu nočnej deprivácie sa klinicky záchvaty nepozorovali, EEG záznam bol bez prítomnosti špecifických grafoelementov, bez známk fotosenzitivity.

V priebehu hospitalizácie bolo niekoľkokrát zaznamenané zvýšenie telesnej teploty do 39°C, ordinované chladové infúzie a antipyretiká. Pri hyperpyrexiiach nebola pozorovaná kŕčová aktivita, kontrolný antigénový test na infekciu covid-19 bol negatívny. Dvadsaťštyri hodín od nástupu febrilit sa manifestoval morbiliformný exantém na horných končatinách, so šírením na trup, tvár a dolné končatiny (obrázok 2–6), bez opuchov slizníc, ľahko svrbivého charakteru. Opakovane bol podaný hydrokortizón a systémové antihistaminiká intravenózne s minimálnym efektom. Laboratórne prítomné vysoké zápalové markery, CRP 86, hraničná trombocytopenia, elevované hepatálne enzýmy. Pred začatím antibiotickej liečby sa doplnilo kultivačné vyšetřenie moču, ktoré nepreukázalo močovú infekciu, moč bol sterilný. Vzhľadom na laboratórne parametre a klinický obraz bolo vyslovené podozrenie na DRESS syndróm po lamotrigíne, následne bolo antiepileptikum z liečby vynechané a naordinované hepatoprotektíva. Na odporúčanie imunológa boli doplnené vyšetřenia na vylúčenie infekčného podkladu ťažkostí vrátane sérologického vyšetřenia na vírusy CMV, EBV, HHV a kultivačných sterov, infekčná etiológia nebola verifikovaná klinicky ani laboratórne.

V kontrolnom hematologickom obraze bola prítomná eozinofília, elevované hepatálne enzýmy, C4 zložka komplementu a IgE. Stav bol hodnotený ako DRESS syndróm a začala sa intravenózna liečba metylprednizolónom (SOLU-