

Tab. 1. Přehled vybraných získaných kožních onemocnění vedoucích sekundárně ke ztrátě kožního krytu

Neinfekční stavy	
Akutní kontaktní iritační (toxická) dermatitida	Neimunologické onemocnění se vzácně těžším průběhem, kdy může dojít k rozvoji vezikul nebo až splývajících bul či nekróz následkem přímého poškození kůže chemickými či fyzikálními noxami.
Fytofotodermatitida (dermatitis striata pratensis)	Častá dermatitida vznikající v létě po oslnění a kontaktu s fotosensibilizujícími látkami přítomnými v rostlinách (bořevník, karotka, celer, petržel, citrusové ovoce).
Autoimunitní puchýřnatá onemocnění (AIBD – Autoimmune bullous diseases)	
IgA lineární dermatóza	Jde o nejčastější AIBD u dětí, protilátky atakují dermo-epidermální junction, tvoří se subepidermální puchýře, zasažena bývá i sliznice.
Pemfigus vulgaris	Je u dětí extrémně vzácný. Byly popsány genetické predispozice, může být vyvolán po aplikaci léků v odstupu dnů až týdnů. Dochází k produkci autoprotilátek, a tím k narušení funkce adhezivních proteinů a desmosomů, což vede k rozvolnění keratinocytů (akantolýze). Vzniká intraepidermální puchýř.
Závažné polékové a/nebo parainfekční exantémy	
Stevens-Johnsonův syndrom (SJS) a toxická epidermální nekrolýza (TEN)	Jedná se o onemocnění ze skupiny SCARs (<i>Severe Cutaneous Adverse Reactions</i>), které jsou součástí tzv. CADRs (<i>Cutaneous Adverse Drug Reactions</i>). Jedná se o vzácné onemocnění, jehož incidence se v České republice pohybuje u SJS asi 3–4 případy na milion obyvatel a rok a v případě TEN 1 případ na milion obyvatel a rok. TEN je zatížen vysokou letalitou.
Parainfekční komplikace	
Stafylokokový syndrom opařené kůže (SSSS – Staphylococcal Scalded Skin Syndrome), Impetigo neonatorum	Jde o závažné onemocnění s celkovými příznaky, vyvolané infekcí <i>Staphylococcus aureus</i> (omfalitida, infekce v oblasti horních cest dýchacích, impetigo), který produkuje exfoliativní toxin (ET) jež způsobuje vlastní epidermolýzu.
Purpura fulminans	Vzácné onemocnění s tvorbou rychle progredujících hemoragických nekrotů a diseminovanou intravaskulární koagulací. Asociována je zejména u infekce meningokokem, případně <i>Streptococcus pneumoniae</i> nebo <i>Streptococcus pyogenes</i> , výjimečně jinými bakteriemi, viry či při mykotických a parazitárních nákazách.

kaspázovým systémem) keratinocytů, a to především v oblasti dermoepidermální junction. Hlavní roli u obou těchto syndromů mají zejména cytokiny a T-lymfocyty, a to nejen cytotoxické CD8+ T-lymfocyty, ale zejména pomocné CD4+ T-lymfocyty. Spouštějícími faktory tohoto procesu mohou být některá léčiva, resp. jejich metabolity (antibiotika, antiepileptika, nesteroidní antiflogistika, alopurinol), u dětí zejména antikonvulziva s aromatickou strukturou (karbamazepin, fenytoin, fenobarbital), penicilinová a sulfonamidová antibiotika a nesteroidní antiflogistika. Dodnes bylo v souvislosti s těmito syndromy popsáno více než 220 léků. Proto je vhodné odebrat lékovou anamnézu až do dvou měsíců před vznikem prvních projevů onemocnění.

U dětí se etiologicky častěji uplatňují infekční agens, zejména infekce *M. pneumoniae* (6). Ve všech věkových skupinách ovšem platí, že u asi 5–10 % případů se nepodaří najít vyvolávající příčinu. Rizikové faktory tvoří probíhající chronická systémová onemocnění, včetně malignit. Proces probíhá velmi komplikovaně. Rozvoj one-

mocnění pravděpodobně závisí na různých genetických a imunogenetických faktorech. Proto se indikace a dávkování některých léčiv (karbamazepin, fenytoin, lamotrigin, alopurinol) upravuje dle genotypizace hlavního histokompatibilního komplexu (*Human Leukocyte Antigen*, HLA-A, HLA-B) a cytochromu P450 (7).

Stevens-Johnsonův syndrom se zprvu projevuje prodromálními příznaky charakteru horečky, malátností, bolesti hlavy, kašle, rýmy, bolesti v krku, nevolnosti, průjmů, bolestí svalů nebo kloubů. Poté se objevuje makulózní, makulopapulózní exantém, místy terčovitěho vzhledu, někdy s centrální vezikulou či bulou. Počátek exantému bývá většinou na obličeji a trupu, postiženy jsou často dlaně i plosky a genitál. Typicky bývá přítomno také postižení sliznic a konjunktivitida. V rámci vlastního onemocnění pak dochází k tvorbě a progresi bul, které mohou splývat a vést tak sekundárně ke vzniku rozsáhlejších erodovaných ploch do postižení 10 % tělesného povrchu (BSA). Pokud je postiženo 10–30 % BSA, jedná se o přechodnou formu mezi Stevens-Johnsonovým syn-

dromem a toxickou epidermální nekrolýzou. Pokud je postiženo více než 30 % tělesného povrchu, jedná se o toxickou epidermální nekrolýzu. U tohoto onemocnění může být pozitivní tzv. přímý Nikolského fenomén (při vyvolání tlaku prstem na kůži se epidermis posune oproti korii) a nepřímý Nikolského fenomén (při tlaku na povrch buly se bula rozšíří do okolí). Přímý a nepřímý Nikolského fenomén však může být pozitivní také u řady jiných kožních chorob (např. pemphigus vulgaris, či syndrom stafylokokové opařené kůže).

Pro samotnou závažnost stavu probíhá léčba Stevens-Johnsonova syndromu za hospitalizace na jednotce intenzivní péče, často za multioborového přístupu. Při lokální léčbě ve stadiu exantému využíváme lokální kortikosteroidy, většinou v kombinaci s antibiotiky, a to k potlačení zánětlivé reakce a snížení rizika infekce. U erozivních ploch, např. u urogenitálního postižení, se ukazuje jako efektivní aplikace neadhezivního sterilního krytí (mastný tyl), které minimalizuje mechanické dráždění a podporuje hojení. Při postižení dutiny ústní se využívají antiseptické výplachy (např. s chlorhexidinem) a lokální anestetika (např. lidokain), ke zmírnění bolesti a usnadnění příjmu potravy. Vzhledem k často přítomné konjunktivitě je vhodné vyšetření oftalmologem. Při vzniku rozsáhlých erodovaných ploch jsou pacienti většinou překládáni na chirurgická oddělení. Vzniklé kožní defekty mají potenciál na spontánní reepitelizaci (klíčový je konzervativní přístup v podpoře reepitelizace), nicméně zejména infekční komplikace v oblasti exfoliované rány mohou vést k její konverzi a ztrátě tohoto potenciálu. Při nekomplikovaném průběhu onemocnění nezanechává na kůži jizvy, někdy jsou patrné posuny pigmentu (hyperpigmentace, depigmentace). Z hlediska systémové terapie je nutno dodat, že dodnes neexistuje spolehlivý terapeutický koncept. Při těžkých či protražovaných případech jsou používány systémová imunosupresiva (kortikosteroidy, cyklosporin), případně intravenózní imunoglobuliny. Osvědčuje se zejména pulzní intravenózní podání methylprednisolonu v dávce 10–30 mg/kg/den (maximálně 1 000 mg denně) po dobu tří dnů.