

Opis choroby *

Definicja

Rozszerzona postać zespołu Stevensa-Johnsona/toksycznej nekrolizy naskórka, charakteryzująca się zniszczeniem i odwarstwieniem warstwy nabłonkowej skóry, które obejmuje co najmniej 30% powierzchni ciała i błon śluzowych. Objawy pojawiają się zwykle 4–28 dni po podaniu leku sprawczego i są najczęściej związane z zastosowaniem leków przeciwdrgawkowych, przeciwbakteryjnych sulfonamidów, allopurynolu, newirapiny i oksykamów (niesteroidowych leków przeciwzapalnych), ale także wielu innych leków. W 15% przypadków choroba nie jest związana z podawaniem leków. W obrazie histologicznym widoczna jest martwica naskórka. Częste są liczne, długotrwałe powikłania (zwłaszcza skórne, oczne i psychologiczne).

Dane

Klasyfikacja Podtyp kliniczny	Synonimy Lyell syndrome Toksyczna nekroliza naskórka	
Kod ORPHA 537	Kod OMIM -	Kod ICD10 L51.2
Kod ICD11 EB13.1		

*Źródło

orphanet