

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

*Źródło

orphanet