

Opis choroby *

Definicja

Pośrednia postać zespołu Stevensa-Johnsona/toksycznej nekrolizy naskórka, która charakteryzuje się zniszczeniem i odwarstwieniem warstwy nabłonkowej skóry, obejmującym od 10 do 29% 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 oksykamówi (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. Często są liczne, długotrwałe powikłania (zwłaszcza skórne, oczne i psychologiczne).

Dane

Klasyfikacja

Podtyp kliniczny

Synonimy

SJS/TEN overlap syndrome
Stevens-Johnson/TEN overlap syndrome
Stevens-Johnson/toxic epidermal necrolysis overlap syndrome
SJS/TEN overlap syndrome
Stevens-Johnson/TEN overlap syndrome
Stevens-Johnson/toxic epidermal necrolysis overlap syndrome

Kod ORPHA

506784

Kod OMIM

-

Kod ICD10

L51.2

Kod ICD11

EB13.2

*Źródło

orphanet