

Opis choroby *

Definicja

Rzadka reakcja nadwrażliwości, która charakteryzuje się uogólnioną, naciekową wysypką skórą z obrzękiem twarzy, gorączką, powiększeniem węzłów chłonnych, eozynofilią, limfocytozą i mniej lub bardziej nasilonym zajęciem narządów trzewnych (np. zapaleniem wątroby, zapaleniem nerek, zapaleniem płuc, zapaleniem mięśnia sercowego itp.) oraz, u niektórych pacjentów, reaktywacją ludzkiego wirusa opryszczki 6, wirusa Epsteina-Barr i/lub wirusa cytomegalii. Początek choroby pojawia się zwykle 2-8 tygodni po podaniu leku sprawczego i jest najczęściej związany ze stosowaniem leków przeciwdrgawkowych, przeciwbakteryjnych sulfonamidów i allopurynolu, ale w patogenezę zaangażowanych może być także wiele innych leków. Obraz histologiczny charakteryzuje się powierzchniowym zapaleniem skóry, czasem w połączeniu z wypryskiem i ostrą uogólnioną osutką o wzorcu krostkowym. Mogą wystąpić powikłania autoimmunologiczne.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

DRESS syndrome

Polekowa eozynofilia z objawami ogólnymi

Zespół DRESS

Drug rash with eosinophilia and systemic symptoms

Kod ORPHA

139402

Kod OMIM

-

Kod ICD10

T78.4

Kod ICD11

EH65

*Źródło

orphanet