

Obsah

Poděkování	15
Předmluva	17
Úvod (Břetislav Lipový)	19
1 Historie závažných bulózních onemocnění (Břetislav Lipový, Hana Jedličková)	21
2 Aplikovaná anatomie a fyziologie kůže relevantní pro závažná bulózní onemocnění (Ivana Pračková, Marek Joukal)	24
2.1 Anatomická stavba kůže	24
2.1.1 Epidermis	24
2.2 Dermoepidermální spojení, bazální membrána	26
2.2.1 Dermis	26
2.2.2 Hypodermis	26
2.3 Cévní zásobení kůže	27
2.4 Inervace kůže	27
2.5 Lymfatický systém kůže	27
2.6 Fyziologie kůže	27
2.7 Štěpitelnost kůže	28
2.8 Princip vzniku vezikulobulózních onemocnění	29
3 Postavení TEN v jednotlivých klasifikačních schématech (Břetislav Lipový)	31
3.1 Dělení jednotlivých netermálních kožních ztrát dle úrovně, v níž dochází k rozvolnění či separaci	31
3.2 Dělení závažných bulózních onemocnění dle RegiSCAR	32
4 Epidemiologie závažných bulózních onemocnění v České republice a ve světě (Jiří Jarkovský, Klára Benešová, Břetislav Lipový)	34
4.1 Incidence ve světě	34
4.2 Incidence v České republice	34
5 Současné patofyziologické poznatky v rozvoji TEN (Břetislav Lipový, Ondřej Zendulka, Petra Bořilová Linhartová, Jan Krejsek)	42
5.1 Kaspázový systém v rozvoji apoptózy epidermálních buněk	42
5.2 Nekaspázové proteázy v rozvoji apoptózy epidermálních buněk	43
5.2.1 Granzym B	44
5.2.2 Kalpainy a katepsiny	45
5.3 Nekroptóza v patofyziologii TEN	45

5.4	Hlavní buněčné a molekulární mechanismy v patofyziologii TEN	46
5.4.1	Role lymfocytů v patofyziologii TEN	46
5.4.2	Role cytokinů v patofyziologii TEN	50
5.4.3	Role oxidativního a nitrosativního stresu v patofyziologii TEN ...	52
6	Farmakologické a nefarmakologické příčiny rozvoje SJS/TEN (Ondřej Zendulka, Petra Bořilová Linhartová, Břetislav Lipový)	58
6.1	Rizikové faktory pro rozvoj SJS/TEN	58
6.2	Imunitně podmíněné stavy způsobené reakcí na podávaná léčiva	59
6.2.1	Mechanismy, kterými mohou léčiva vyvolávat SJS/TEN	59
6.2.2	Identifikace léčiv spojených s SJS/TEN	61
6.2.3	Léčiva nejčastěji asociovaná s TEN	65
6.2.4	Prevence SJS/TEN u rizikových léčiv	65
6.2.5	Biologická léčiva a léčiva cílené terapie jako spouštěče SJS/TEN	66
7	Genetické predispozice ke vzniku a rozvoji SJS/TEN a k odpovědávosti na jejich farmakoterapii (Petra Bořilová Linhartová, Ondřej Zendulka, Břetislav Lipový)	70
7.1	Genetické predispozice k pozměněné metabolizaci farmak asociovaných se SJS/TEN	70
7.2	Imunogenetické predispozice ke vzniku a rozvoji SJS/TEN	71
7.3	Genetické markery pro určení rizika vzniku a rozvoje SJS/TEN	72
7.4	Variabilita v odpovědávosti na farmakoterapii TEN	74
8	Klinická manifestace TEN (Břetislav Lipový, Hana Jedličková, Eva Březinová, Karolína Skorkovská)	77
8.1	Jednotlivé fáze průběhu TEN	77
8.2	Oční komplikace u pacientů s TEN	82
8.3	Poškození sliznice horních a dolních dýchacích cest (bronchoskopické obrazy)	84
8.4	Nejdůležitější klinická znamení u pacientů se SJS/TEN	87
9	Diferenciální diagnostika TEN – dermatózy s klinickým obrazem překrývajícím se s TEN (Hana Jedličková, Eva Březinová)	90
9.1	Autoimunitní puchýřnatá onemocnění (autoimmune bullous diseases, AIBD)	90
9.1.1	Skupina AIBD s intraepidermálním puchýřem	90
9.1.2	Skupina AIBD se subepidermálním puchýřem	92
9.2	Závažné polékové exantémy jiné než TEN	95
9.2.1	Multiformní erytém (EEM)	95
9.2.2	Fixní exantém	96
9.2.3	Akutní generalizovaná exantematická pustulóza (AGEP)	96
9.2.4	Poléková reakce s eozinofilií a systémovými příznaky (DRESS) ...	98

9.3	Parainfekční exantémy	98
9.3.1	Reaktivní infekční mukokutánní erupce (RIME)	98
9.3.2	Stafylokokový syndrom opařené kůže (staphylococcal scalded skin syndrome, SSSS)	99
9.3.3	Stafylokokový/streptokokový syndrom toxického šoku (TSS)	99
9.3.4	Purpura fulminans	100
9.3.5	Syndrom multisystémové zánětlivé odpovědi asociovaný s covid-19 u dětí (paediatric inflammatory multisystem syndrome associated with SARS-CoV-2, PIMS)	102
9.4	Jiné	102
9.4.1	Kožní reakce štěpu proti hostiteli (graft versus host disease, GVHD)	102
9.4.2	Erythrodermie	103
9.4.3	Erozivní lichen planus	103
9.4.4	Akutní kontaktní dermatitida, fotodermatózy	104
10	Vývoj prediktivních schémat závažnosti TEN (Břetislav Lipový)	106
10.1	Nespecifické skórovací systémy	106
10.2	Specifické skórovací systémy	106
11	Histopatologický obraz TEN (Jitka Kyclová, Eva Sticová)	109
11.1	Bioptické vyšetření při suspekci na TEN	109
11.2	Technika odběru vzorku	109
11.3	Histologický nález	110
12	Mikrobiologie a infekční komplikace pacientů s TEN (Markéta Hanslianová, Filip Růžička, Lukáš Vacek, Petra Bořilová Linhartová, Břetislav Lipový)	113
12.1	Třicet let sledování infekčních komplikací u pacientů s TEN	113
12.2	Dělení podle původce infekční komplikace	114
12.3	Dělení podle lokalizace infekce	114
12.3.1	Infekce exfoliovaných ploch	114
12.3.2	Infekce dýchacích cest	115
12.3.3	Ostatní infekční komplikace u pacientů s TEN	115
12.4	Diagnostika infekčních agens	116
12.4.1	Infekce exfoliovaných ploch	116
12.4.2	Infekce dýchacích cest	119
12.4.3	Infekce močových cest	119
12.4.4	Infekce krevního řečiště	119
12.4.5	Metody k identifikaci mikrobiálních patogenů	120
12.5	Antibiotická a antimykotická terapie	120
13	Anesteziologická problematika dětí a dospělých s TEN (Jozef Klučka, Petr Štourač, Eva Klabusayová)	125

13.1	Akutní operační výkon u pacientů s TEN	125
13.1.1	Intravenózní vstup	125
13.1.2	Intraoseální vstup	125
13.1.3	Bleskový úvod do anestezie	126
13.2	Elektivní operační výkon u pacientů s TEN	127
14	Základní aspekty intenzivní péče dětí a dospělých s TEN (Jozef Klučka, Petr Štourač, Eva Klabusayová)	130
15	Komplexní terapie pacientů s TEN – systémová terapie (Břetislav Lipový, Ondřej Zendulka, Petra Bořilová Linhartová, Milan Košťál, Dominika Matysková)	137
15.1	Glukokortikoidy	137
15.2	Intravenózní imunoglobuliny	138
15.3	Terapie inhibitory TNF- α	139
15.4	Cyklosporin A	139
15.5	Cyklofosfamid	140
15.6	Ulinastatin	140
15.7	Plazmaferéza v terapii TEN	140
15.7.1	Patofyziologie plazmaferéz	141
15.7.2	Provedení plazmaferézy	141
15.8	Možné budoucí směry systémové terapie SJS/TEN	142
16	Komplexní terapie pacientů s TEN – lokální terapie (Jakub Holoubek, Hubert Šuca, Martin Hladík, Dominika Matysková, Robert Zajíček, Břetislav Lipový)	147
16.1	Transfer na specializované pracoviště	148
16.2	Základní metody lokální péče	148
16.2.1	Otevřená metoda	148
16.2.2	Polootevřená metoda	149
16.2.3	Zavřená metoda	149
16.3	Mikrobiologická surveillance	149
16.4	Krycí materiál	149
16.4.1	Syntetické kryty	150
16.4.2	Biosyntetické kryty	152
16.4.3	Biologické kryty	154
16.5	Pravidelné převazy a revize ranných ploch	156
16.5.1	Débridement	156
16.5.2	Autotransplantace	157
16.6	Možné budoucí směry lokální terapie SJS/TEN	158
17	Komplexní terapie pacientů s TEN – management postižení dýchacích cest (Břetislav Lipový)	160

18	Komplexní terapie pacientů s TEN – management postižení předního očního segmentu (<i>Karolína Skorkovská, Břetislav Lipový</i>)	162
18.1	Konvenční přístup s oftalmologií	162
18.2	Aplikace amniové membrány do předního očního segmentu	163
19	Léčebná výživa u pacientů s TEN (<i>Bohumil Bakalář</i>)	165
19.1	Energetická potřeba	165
19.2	Nutrienty	166
19.2.1	Sacharidy	166
19.2.2	Proteiny	166
19.2.3	Lipidy	167
19.2.4	Vitaminy a stopové prvky	167
19.3	Cesta podání	167
19.4	Timing	168
19.5	Monitoring	168
19.6	Obtíže	169
20	Rehabilitační péče a role fyzioterapeuta u pacienta s TEN (<i>Michaela Jahodová, Alice Rádsetoulalová</i>)	171
20.1	Fyzioterapeutické techniky	171
20.2	Postupný nácvik lokomoce	172
20.3	Péče o jizvy a transplantované plochy	172
21	Psychologické aspekty péče u pacientů se SJS/TEN (<i>Kateřina Skřivanová, Karolína Kalinová</i>)	173
21.1	Psychické dopady akutní fáze onemocnění SJS/TEN a management psychologické péče	173
21.2	Psychické dopady chronické fáze onemocnění SJS/TEN a management psychologické péče	174
21.3	Zkušenosti s poskytováním psychologické péče dospělým pacientům s termální a netermální ztrátou kožního krytu	174
21.4	Psychologická péče o dětské pacienty	176
22	Dlouhodobé následky a dispenzarizace pacientů (<i>Martin Knoz, Tomáš Kempný, Břetislav Lipový</i>)	178
22.1	Následky v oblasti kůže a kožních adnex	178
22.2	Následky v oblasti očí	178
22.3	Následky v oblasti sliznice horních a dolních dýchacích cest	179
22.4	Následky v oblasti ledvin a urogenitálního systému	179
22.5	Následky v oblasti gastrointestinálního traktu	180
Seznam zkratk		181
Souhrn / Summary		187 / 189
Rejstřík		191