



σ.DRESS επαγόμενο από potassium aminobenzoate (potaba®)

Γκαβογιαννάκης Νικόλαος¹, Φέστα Κων/να², Καλόγηρος Λάμπρος¹, Λουκέρης Διονύσιος², Παρασκευόπουλος Ιωάννης¹.

¹Τμήμα Αλλεργιολογίας & Κλινικής Ανοσολογίας, 401 ΓΣΝΑ, Αθήνα,

²Α' Παθολογική Κλινική 401 ΓΣΝΑ, Αθήνα

Εισαγωγή : Το σ.DRESS είναι μια σοβαρή αντίδραση φαρμακευτικής υπερευαισθησίας τύπου IVb που χαρακτηρίζεται από εκτεταμένο δερματικό εξάνθημα σε συνδυασμό με προσβολή σπλαχνικών οργάνων, λεμφαδενοπάθεια, ηωσινοφιλία ή/και άτυπη λεμφοκυττάρωση μετά από τουλάχιστον 3 εβδομάδων αγωγή. Τα συχνότερα ενοχοποιούμενα φάρμακα είναι τα αντιεπιληπτικά και αντιβιοτικά. Η εκτιμώμενη θνησιμότητα ανέρχεται στο 10% των περιπτώσεων. Συχνά σχετίζεται με υποτροπή 2 έως 4 εβδομάδες μετά την οξεία φάση με την επανενεργοποίηση ιών, όπως ο HHV 6, ο EBV και ο CMV.

Το potassium aminobenzoate (Potaba ®) χορηγείται για ν.Peyronie και σπάνια έχει περιγραφεί στη βιβλιογραφία η εμφάνιση σ.DRESS.

Σκοπός: Η παρουσίαση ενδιαφέροντος περιστατικού σ.DRESS με διαταραχές περιφερικού αίματος, ηπατικής βιοχημείας, λεμφαδενοπάθειας και εξανθήματος μετά από αγωγή με potassium aminobenzoate για νόσο Peyronie.

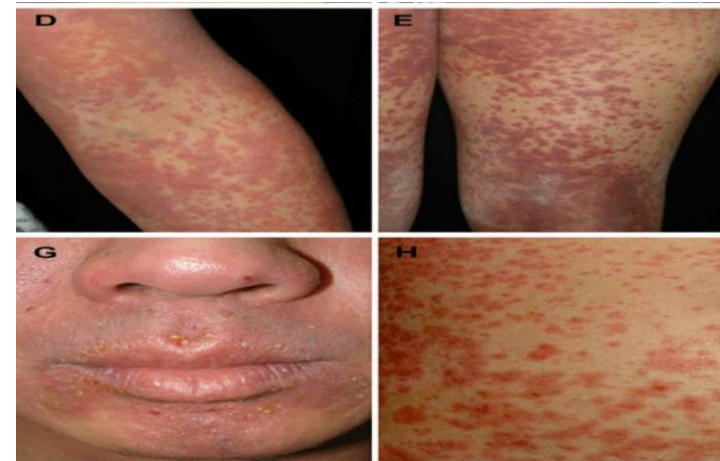
Υλικό/Μέθοδος: Αρχείο νοσοκομείου, καταγραφή περιστατικού και χρήση του RegiSCAR για διάγνωση του συνδρόμου.

Scoring system for the diagnosis of DRESS

Clinical parameters	Score			Comments
	-1	0	1	
Fever $\geq 101.3^{\circ}\text{F}$ (38.5°C)	No/unknown	Yes		
Lymphadenopathy		No/unknown	Yes	>1 cm, at least 2 sites
Eosinophilia $\geq 0.7 \times 10^9$ or $\geq 10\%$ if leucopenia		No/unknown	Yes	Score 2 points of $\geq 1.5 \times 10^9$
Atypical lymphocytes		No/unknown	Yes	
Skin rash				
▪ Rash suggestive of DRESS	No	Unknown	Yes	Suggestive features: ≥ 2 facial edemas, purpura, infiltration, desquamation
▪ Extent $\geq 50\%$ of BSA		No/unknown	Yes	
Skin biopsy suggestive of DRESS	No	Yes/unknown		
Organ involvement		No	Yes	1 point for each organ involvement, maximum score: 2
Disease duration ≥ 15 days	No/unknown	Yes		
Exclusion of other causes		No/unknown	Yes	1 point if 3 of the following tests are performed and are negative: HAV, HBV, HCV, mycoplasma, chlamydia, ANA, blood culture

Total score:

- <2: Excluded
- 2 to 3: Possible
- 4 to 5: Probable
- ≥ 6 : Definite



17^o

Πανελλήνιο Συνέδριο
ΑΛΛΕΡΓΙΟΛΟΓΙΑΣ
& ΚΛΙΝΙΚΗΣ
ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΑΣ

12 - 15
ΟΚΤΩΒΡΙΟΥ
2023
Ξενοδοχείο Divani Meteora,
Μετέωρα



ΕΕΑΚΑ
2023



σ.DRESS επαγόμενο από potassium aminobenzoate (potaba®)

Πρόκειται για άνδρα 50 ετών ο οποίος έλαβε από θεράποντα ουρολόγο για ν.Peyronie, αγωγή με potassium aminobenzoate (Potaba ®) για 30 ημέρες, οπότε και εκδήλωσε **κνησμώδες εξάνθημα** κορμού άκρων με συνοδό **εμπύρετο** έως 39°C . Έγινε άμεσα διακοπή του φαρμάκου. Μία βδομάδα αργότερα, λόγω επιμονής του εξανθήματος και του εμπύρετου έγινε εκτάκτως εισαγωγή στην Α' Παθολογική κλινική του 401 ΓΣΝΑ. Στην εισαγωγή του παρουσίαζε πυρετό μέχρι 37,6 °C, γενικευμένο κηλιδοβλατιδώδες συρρέον εξάνθημα με συνοδό **λεμφαδενοπάθεια** (μασχαλιαίους και βουβωνικούς). Ο εργαστηριακός έλεγχος ανέδειξε **μέτρια ηωσινοφιλία** (2500 cells/ μ L), **τρανσαμινασαιμία** (SGOT=111U/L και SGPT=714U/L), **χολόσταση** (ALP=232 U/L και γ -GT=280U/L), **αναιμία** (Hb=12,7g/dL και Ht=37,1%) και **θρομβοπενία** (PLT=115K/ μ L). Ο ιολογικός έλεγχος βρέθηκε αρνητικός με θετικά CMV IgG.

Scoring system for the diagnosis of DRESS

Clinical parameters	Score			Comments
	-1	0	1	
Fever $\geq 101.3^{\circ}\text{F}$ (38.5°C)	No/unknown	Yes		
Lymphadenopathy		No/unknown	Yes	> 1 cm, at least 2 sites
Eosinophilia $\geq 0.7 \times 10^9$ or $\geq 10\%$ if leucopenia		No/unknown	Yes	Score 2 points of $\geq 1.5 \times 10^9$
Atypical lymphocytes		No/unknown	Yes	
Skin rash				
▪ Rash suggestive of DRESS	No	Unknown	Yes	Suggestive features: ≥ 2 facial edemas, purpura, infiltration, desquamation
▪ Extent $\geq 50\%$ of BSA		No/unknown	Yes	
Skin biopsy suggestive of DRESS	No	Yes/unknown		
Organ involvement		No	Yes	1 point for each organ involvement, maximum score: 2
Disease duration ≥ 15 days	No/unknown	Yes		
Exclusion of other causes		No/unknown	Yes	1 point if 3 of the following tests are performed and are negative: HAV, HBV, HCV, mycoplasma, chlamydia, ANA, blood culture

Score=> 6

- Total score:
- <2: Excluded
 - 2 to 3: Possible
 - 4 to 5: Probable
 - ≥ 6 : Definite





σ.DRESS επαγόμενο από potassium aminobenzoate (potaba®)

Αποτελέσματα (συν.)

- Βελτίωση με υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών (120mg μεθυλπρεδνιζολόνης/ ημέρα) μετά την 3η μέρα αγωγής
- Συνολική διάρκεια νοσηλείας 10 ημέρες.
- Μία βδομάδα μετά τη νοσηλεία εξάνθημα σε αποδρομή.
- Follow up τριμήνου με φυσική εξέταση και εξετάσεις αίματος του ασθενούς χωρίς παθολογικά ευρήματα.

Συμπέρασμα: Η υποψία του σ.DRESS αποτελεί ύψιστη σημασία για τη διάγνωση και την επακόλουθη χορήγηση θεραπείας με υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών για την αποφυγή τόσο άμεσων όσο και μεταγενέστερων επιπλοκών.



Βιβλιογραφία

- Kardaun SH et al. RegiSCAR study group. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS): an original multisystem adverse drug reaction. Results from the prospective RegiSCAR study. Br J Dermatol. 2013 Nov;169(5):1071-80.
- Viehweg et al. "Potassium-paraaminobenzoic acid (Potaba®)-associated DRESS syndrome". Dermatitis: contact, atopic, occupational, drug 24 5 (2013): 257-8
- Hama N et al. Drug-Induced Hypersensitivity Syndrome (DIHS)/Drug Reaction With Eosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS): Clinical Features and Pathogenesis. J Allergy Clin Immunol Pract. 2022 May