

Waterhouseův-Friderichsenův syndrom

Waterhouseův-Friderichsenův syndrom (WFS) je závažný stav, který je charakterizován **šokem, diseminovanou intravaskulární koagulací, kožními lézemi, bilaterálními adrenálními hemoragiemi** a přítomností **seps**^[1].

Historie

WFS poprvé popsal roku 1911 britský lékař Rupert A. Waterhouse jako případ supragenální apoplexie.

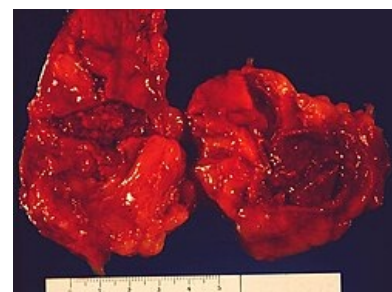
Carl Friderichsen byl dánský pediatr, který rozvedl poznání o WFS léta páně 1918^[1].

Etiologie

WFS je spojen s infekcí, nejčastěji při fulminantní meningokokcemii při infekci ***Neisseria meningitidis***. *N. meningitidis* není ani zdaleka jediná, která dokáže tento syndrom vyvolat. Etiologicky se uplatňují **viry** (CMV, EBV, HIV a parvovirus B19), **bakterie** (*Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Escherichia coli*, a *Mycobacterium tuberculosis*), **houby** (*Histoplasma capsulatum*), ale i **neinfekční příčiny** jako je porodní trauma, těhotenství, DIC, chirurgický zákrok a antikoagulační terapie^[1].

Klinický obraz

Klinicky se nejprve objevují **bolesti** v boku, epigastriu nebo břiše. Dalšími příznaky mohou být **zimnice, malátnost, bolest hlavy, vertigo, nauzea, zvracení**. O několik hodin později se objeví **hypotenze a petechiální léze** na kůži a sliznicích ("flowers of death"). Velká subkutánní hemoragie se označuje jako **purpura fulminans** a je důsledkem DIC. Petechie se nejprve objevují na zápěstí a kotnících a dále se šíří po těle, přičemž vynechávají hlavu, dlaně a plošky nohou. Diagnostikovat WFS může být i přes bohatou symptomatiku velmi složité^[1].



Adrenální hemoragie u WFS

Adrenální hemoragie je relativně vzácná. Pro adrenální selhání musí být zničeno přibližně 90 % z obou nadledvin, proto se adrenální selhání rozvine jen asi u 10 % případů adrenální hemoragie. Patofyziologie rozvoje krvácení není úplně jasná, nicméně se vysvětluje následovně. Nadledviny mají bohaté arteriální zásobení na rozdíl od venózního. Ve stresové situaci se uvolní ACTH zvyšující perfuzi nadledvin. Působením katecholaminů současně dochází ke spasmu odvodných vén. Odtok krve může být komplikovaný trombózou při koagulopatiích. V cévách nadledvin tak dochází ke značnému zvýšení tlaků vedoucím k hemoragiím^[1].

Terapie

Terapie WFS by měla, vzhledem ke své závažnosti, začít **co nejdříve**. Při neznalosti původce jsou volena širokospektrá antibiotika, u dospělých **cefalosporiny 3. generace** (cefotaxim, ceftriaxon)^[1].

Podpůrná terapie zahrnuje udržování dostatečné hladiny tekutin (popř. minerálů), podporu dýchání, inotropika, substituci hormonů nadledvin aj^[1].

I přes agresivní terapii mnoho pacientů umírá do 24–36 hodin (následkem multiorgánového selhání)^[1].

Odkazy

Související články

- DIC
- Šok
- MODS

Reference

1. CRUZ-PORTELLES, Alain. *Rash, Pain, and Dyspnea Progressing to Respiratory Failure* [online]. ©2011. [cit. 2012-01-06]. <<http://login.medscape.com/login/sso/pa?urlCache=aHR0cHM6Ly93d3cubWVkc2NhcGUub3JnL3ZpZXdhcnRyY2x1Lzc1NjAyM18y>>.