

HYDROA VACCINIFORMIA

MUDr. Kateřina Libigerová, MUDr. Renata Kučerová, Ph.D., MUDr. Martina Bienová, Ph.D.

Klinika chorob kožních a pohlavních FN a LF UP Olomouc

Hydroa vacciniformia, též hidroa vacciniforme (HV), je vzácné akutní onemocnění dětského věku, provázené zvýšenou citlivostí kůže vůči slunečnímu záření. Projevuje se tvorbou puchýřů různé velikosti na místech exponovaných slunci s maximem postižení obličeje, ušních boltců, předloktí a hřbetů rukou. Začátek onemocnění spadá již do období dětství, častěji je vidíme u chlapců než u dívek (2 : 1). U většiny nemocných se po dovršení 20 let věku výsevy spontánně zastaví, zcela mimořádně přetrvávají i později. Kauzální terapie neexistuje. Je nezbytná spolupráce mezi lékařem a pacientem k zajištění důsledné fotoprotekce, zejména používání sunscreenů, brýlí s UV filtrem a ochranného oděvu. U dětských pacientů je zvláště důležitá důkladná edukace rodiny.

V námi prezentovaném případě chlapce s diagnózou HV je právě laxní přístup ze strany rodiny k používání fotoprotekce hlavním důvodem opakovaných recidiv onemocnění.

Dermatol. praxi 2008; 2(5–6): 243–244

Úvod

Hydroa vacciniformia je vzácná idiopatická fotodermatóza dětského věku. Složení názvu již naznačuje její morfologický charakter. „Hydroa“ poukazuje na vezikulózní povahu změn, „vacciniformia“ na podobnost puchýřků s planými neštovicemi a tendenci k hojení kožních změn jizvičkami (6). Puchýře bývají často různé velikosti. V souvislosti se slunečním zářením je maximum kožních projevů popisováno v jarních a letních měsících. Onemocnění se poprvé manifestuje obvykle před 10. rokem života s následnými každoročními jarními recidivami (1). V minulosti se HV často zaměňovala za jednu z forem chronické polymorfní fotodermatózy, a to za její pruriginózní variantu. Důležité je i odlišení od erytropoetických a hepatálních porfyrií průkazem porfyrinů v krvi a v moči. Při HV je metabolismus porfyrinů fyziologický.

Etiologie a patogenese onemocnění není doposud objasněna. Je zvažována existence fotodynamicky aktivní látky endogenního charakteru, vznikající na podkladě metabolické poruchy. Etiopatogeneticky se nesporně uplatňuje ultrafialové (UV) záření, přičemž u některých pacientů se akční spektrum nacházelo v UVB, u jiných v UVA oblasti. V řadě případů však byl stejný typ lézí vyvolán i oběma zmíněnými spektry UV záření (5). V poslední době se většina autorů přiklání spíše k UVA pásmu, u části nemocných však není akční spektrum zjištěné.

Klinický obraz je poměrně typický. Na nekrytých částech těla dochází po oslnění ke vzniku ohraničených zánětlivých erytematózních ložisek, na kterých se tvoří puchýře naplněné serózním nebo hemoragickým obsahem. Léze se postupně mění v tmavé krusty, které po odloučení zanechávají jizvičky připomínající změny po proběhlém onemocnění planými neštovicemi či po vakcinaci. V důsledku následně vzniklých četných hyper- a hypopigmentací je vzhled kůže nestejnorodý.

Histologicky je patrná ložisková epidermální nekróza se vznikem intraepidermálních a subepider-

málních vezikul či bul, které obsahují polymorfonukleární infiltrát a zbytky nekrotické tkáně. V přilehlém koriu se nachází nevýrazná lymfocytární a polymorfonukleární infiltrace.

Diagnostika onemocnění vychází z důsledné anamnézy, zaměřené na vznik projevů ve vztahu k jejich lokalizaci, k ročnímu období a expozici slunečnímu záření. Významnou roli hraje klinický obraz, stanovení minimální erytemové dávky (MED) kožním fototestem, histologické a laboratorní vyšetření zaměřené na metabolismus porfyrinů (3).

Léčba HV je obtížná. Pacient by se měl vyhýbat přímému i nepřímému slunečnímu záření. Spolehlivá je pouze soustavná fotoprotekce s použitím slunečních brýlí s filtrem proti UV záření (4). Zlepšení může přinést PUVA terapie před začátkem sluneční sezóny (2). Systémová léčba zahrnuje podávání pyridoxinu a betakarotenu, v těžkých případech glukokortikoidů. Zevní terapie je pouze symptomatická a spočívá v použití antibakteriálních a epitelizačních mastí.

Popis případu

V době vyšetření na našem pracovišti, v roce 2002, se jednalo o 13letého chlapce.

Rodinná anamnéza byla bez pozoruhodností. Prodělal běžná dětská onemocnění, vážněji nestonal. Rodinné zázemí bylo, vzhledem k alkoholizmu obou rodičů, problematické. V roce 1990, tedy v 1. roce života chlapce, došlo dle sdělení matky ke vzniku prvních kožních projevů charakteru puchýřů lokalizovaných v obličeji, na ušních boltcích a hřbetech rukou. Matka těmto kožním změnám nevěnovala výraznější pozornost, následně projevy spontánně zregredovaly. V raném dětství (1991–2002) byl chlapec pro recidivu zmíněných eflorescencí opakovaně vyšetřen na pediatrických pracovištích. Provedená základní vyšetření, včetně laboratoře, byla vždy v mezích fyziologických hodnot. V květnu roku 2002 byl chlapec na doporučení dětské lékařky pro opětovný výsev kožních lézí

vyšetřen ve spádové dermatologické ambulanci. Kožní nález byl hodnocen jako fotodermatóza. Bylo doporučeno omezení pobytu na slunci a fotoprotekce exponovaných částí těla. V červnu 2002 byl chlapec poprvé vyšetřen v ambulanci naší kliniky pro výraznou progresi kožního nálezu. Nejvýrazněji byl výsevem puchýřků postižen obličej (obrázek 1), hřbety rukou a předloktí (obrázek 2). Jednorázový

Obrázek 1. Výsev na kůži obličeje – eroze po puchýřích kryté krustami



Obrázek 2. Výsev na hřbetu ruky a předloktí



fotoprovokační test s polychromatickým zářením xenonové lampy vyvolal jen fyziologickou reakci, tj. prahový erytém, což však nevyklučovalo diagnózu HV. Anamnesticky docházelo ke zhoršení kožního nálezu i při oslunění přes okenní sklo, což svědčí pro vliv UV-A záření, jelikož kratší vlnové délky sklem neprocházejí.

Histologické vyšetření (obrázek 3, 4) – intraepidermální vezikuly obsahující polymorfonukleární infiltrát – svědčilo pro zvažovanou diagnózu HV. Vzhledem k tomuto nálezu byla rodina opět poučena o nutnosti důsledné fotoprotekce a používání ochranného oděvu, včetně brýlí s UV filtrem.

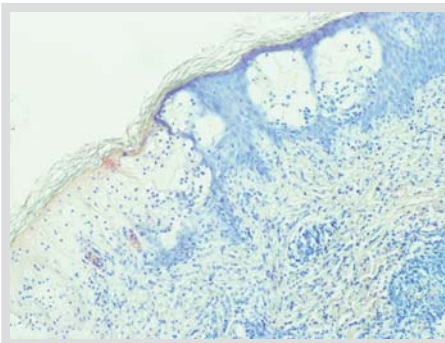
V dubnu 2005 byl chlapec pro opětovné postižení obličeje s maximem tvorby vezikulózních eflorescencí v oblasti nosu (obrázek 5) a ušních boltců (obrázek 6) opět vyšetřen v ambulanci naší kliniky. Ke zhoršení došlo poté, co si chlapec sepnul dlouhé vlasy, jinak chránící ušní boltce, do ohonu a zapomněl si ošetřit boltce fotoprotektivním krémem. Léčebně byl na zánětlivá místa doporučen Framykoin ung. k prevenci bakteriální superinfekce. Současně byl pacient opětovně poučen o nutnosti důsledné fotoprotekce.

V následujících letech již pacient naší ambulanci nevyhledal. Lze předpokládat, že u pacienta došlo s přibývajícím věkem ke spontánní regresi nebo k dlouhodobé remisi při používání fotoprotekce.

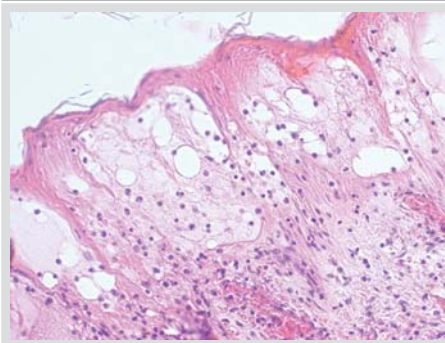
Závěr

Hydroa vacciniformia je vzácné akutní onemocnění dětského věku postihující častěji jedince mužského pohlaví. V dospělosti ve většině případů spontánně odeznívá. Je charakterizováno variceliformními eflorescencemi v solární predilekci s maximem postižení v oblasti obličeje, ušních boltců,

Obrázek 3. Patrná hranice mezi zachovalou epidermis s intraepidermálními puchýřky (pravá část) a kompletně nekrotickou epidermis (levá část). Barvení dle Giemsy, zvětšení 50x



Obrázek 4. Nekróza epidermis, dermis a podkoží s infiltrací neutrofilními leukocyty. Barvení HE, zvětšení 100x



Obrázek 5. Výsev projevů na nose a ušních boltcích



Obrázek 6. Výsev projevů na ušním boltci (detail)



hřbetů rukou a předloktí. Diagnóza se opírá zejména o anamnézu a charakteristický klinický obraz. Přínosné může být provedení kožního fototestu a histologie. V diferenciální diagnóze je zapotřebí vyloučit zejména onemocnění ze skupiny porfyrií, kdy u HV je nález porfyrinu v moči negativní.

Vzhledem k maximálnímu výskytu HV v dětském věku je v prevenci výsevů a k dosažení dlouhodobé

remise nezbytná dobrá spolupráce mezi lékařem a rodinou postiženého dítěte.

MUDr. Kateřina Libigerová

Klinika chorob kožních a pohlavních LF UP a FN Olomouc
I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc
e-mail: katerina.markova@fnol.cz

Literatura

1. Braun-Falco O, Plewing G, Wolff HH. Hydroa vacciniformia. In: Dermatológia a venerológia. Prvé slovenské a české vydanie, Martin: nakladatelství Osveta, 2002; 455: 1422.
2. Collins P, Ferguson J. Narrow-band UVB (TL-01) phototherapy: an effective preventative treatment for the photodermatoses. Br J Dermatol. 1995; 132(6): 956–963.
3. Ferguson J, Ibbotson S. The idiopathic photodermatoses. Semin Cutan Med Surg. 1999; 18(4): 257–273.
4. Goldgier MH, Norlund JJ, Lucky AW, Sibrack LA, McCarthy MJ, McGuire J. Hydroa vacciniforme: diagnosis and therapy. Arch Dermatol. 1982; 118(8): 588–591.
5. Lim HW, Epstein J. Photosensitivity diseases. J. Am. Acad. Dermatol. 1997; 36: 84–90.
6. Malina L. Hydroa vacciniforme. In: Fotodermatózy. Praha: nakladatelství Maxdorf, 1999: 68–69.