

Retikulární erytematózní mucinóza

MUDr. Lubomír Drlík¹, doc. MUDr. Lumír Pock, CSc.², MUDr. Veronika Paťavová¹

¹Dermatovenerologické odd., Šumperská nemocnice, a. s.

²Dermatohistopatologická laboratoř, Praha

Popisujeme případ 52leté ženy s diagnózou retikulární erytematózní mucinózy. Pacientka docházela na naší ambulanci pro opakované výsevy figurovaných erytémových ložisek na trupu a pažích. Úvodní léčba kortikosteroidy a antihistaminiky byla málo efektivní, po histologickém určení diagnózy následovala léčba antimalarií, která vedla k rychlému zhojení.

Klíčová slova: retikulární erytematózní mucinóza, antimalarika, depozita mucinu.

Reticular erythematous mucinosis

We are describing a case of a 52-year-old woman diagnosed with reticular erythematous mucinosis. The patient used to come to our outpatient clinic because of repeated appearance of erythema focus on her body and arms. The first medication with corticosteroids and antihistamines was not effective enough, after histological identification of diagnosis she was cured with antimalarial drugs which lead to fast recovery.

Key words: reticular erythematous mucinosis, antimalarial drugs, deposits of mucin.

Dermatol. praxi 2011; 5(3): 150–151

Úvod

Steigleder a kolektiv pojmenovali retikulární erytematózní mucinózu (REM) v roce 1974, nicméně prvotní popis podali již Perry a kolegové v roce 1960, kdy pozorovali tři pacienty s tímto onemocněním (1). REM je benigní, ale pacienta obtěžující kožní onemocnění, které často recidivuje a může trvat desetiletí. REM je řazena mezi primární dermální mucinózy.

Kožní mucinózy (myxodermie) se vyznačují nahromaděním mukopolysacharidů (glykosaminoglykanů) v kůži, dělí se na primární a sekundární. Mezi primární patří epitelální mucinózy (představitelem je folikulární mucinóza) a dermální mucinózy, kam jsou řazeny lichen myxedematosus, scleromyxedém, scleredém, retikulární erytematózní mucinóza, fokální kožní mucinózy, hamartomy a tumory (naevus mucinosus, myxom) a myxedémy spojené s poruchou štítné žlázy (difúzní myxedém při hypofunkci štítné žlázy a pretibiální myxedém při Gravesově nemoci).

Sekundární mucinózy dělíme rovněž na epitelální – mucinózní syringometaplazie, mucinózy s výskytem v některých tumorech – bazaliom, metastazující tumory, nádory potních žláz (zejména mucinózní ekkrinní karcinom) a na dermální mucinózy s výskytem v mezenchymálních tumorech, u systémových onemocnění pojiva a granuloma annulare, digitální mukózní cysty (1, 2, 3).

Popis případu

Pacientka, ročník 1959, je v péči naší ambulance od května 2000 pro občasné výsevy svědících erytémových projevů na pažích a v horní

partii trupu, které se opakují zhruba od roku 1990. Matka trpěla polymorfní světelnou dermatózou. Pacientka užívá pouze hormonální gynekologickou substituci, mívá opakované záněty hlasivek. Alergiemi netrpí, pracuje jako úřednice. Při atakách onemocnění se vyskytují hladká nešupící šťavnatá ložiska s centrálním výbledem na trupu, zejména v dekoltu, do velikosti 5 cm v průměru, která se tvoří v počtu 1–6 projevů, většinou po pobytu na slunci. Někdy bývají postiženy také paže.

Histologické vyšetření při našem prvním kontaktu v roce 2000 ukázalo pouze minimální superficiální zánětlivé změny, přímá imunofluorescence byla negativní. Proběhlá vyšetření – krevní obraz s diferenciálním rozpočtem leukocytů, kompletní biochemické vyšetření krve, C-reaktivní protein, revmatoidní faktor, hormony štítné žlázy, ANA, ENA, IgA, IgG, IgM, onkologické markery – CEA, CA 19–9, CA 153, antiboreliové protilátky, moč+sediment, stolice na okultní krvácení, sonografie břicha, štítné žlázy, rtg plic, mamografie a gynekologické vyšetření byla negativní. Z patologických nálezů byly zvýšené hodnoty IgE 247 IU/ml (30,0–165,0 IU/ml) a ASLO 345 IU/ml (25,0–200,0 IU/ml). Ordinovali jsme antihistaminika, lokální steroidy a ochranu před UV zářením. Léčba měla malý efekt, pacientka byla zhojena až za několik týdnů. Projevy občasne recidivovaly, návštěvy na naší ambulanci byly řídké, většinou ve sluneční sezóně, ale výjimečně i během prosince a ledna. V listopadu 2009 přišla pacientka s recidivou většího rozsahu v dekoltu, na ramenou a pod prsy (obrázky 1, 2). V histologickém nálezu byly popsány perivaskulární mírně až středně husté infiltráty lymfocytů

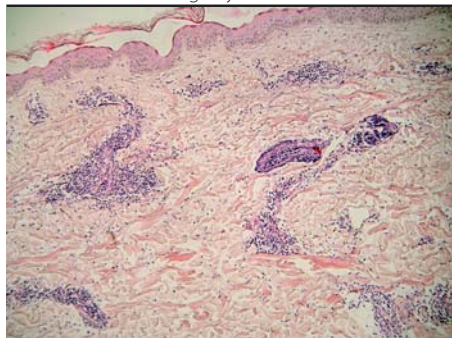
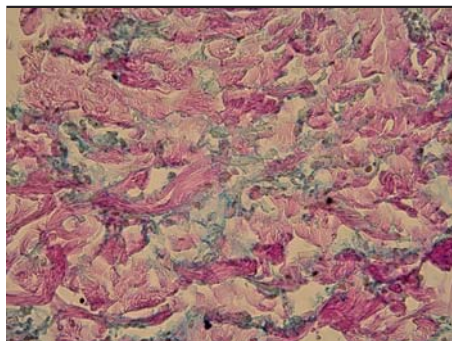
Obrázek 1. Klinické projevy pacientky s REM



Obrázek 2. Klinické projevy pacientky s REM



v kůři a intersticiálně mezi kolagenními snopci poměrně výrazná depozita mucinu (alcianová modř), přímá imunofluorescence byla negativní – závěr REM (obrázky 3, 4). V lednu 2010 byla zahájena léčba Plaquenilem (hydroxychloroquin sulfas) 200 mg 2x denně s promptním efektem – do týdne byla pacientka zcela zhojena, dávka snížena na 2 x 100 mg za týden, pacientka byla do června 2010 zcela v remisi a lék byl vysazen. K dalšímu relapsu onemocnění v dekoltu došlo v říjnu téhož roku při pobytu v Šanghaji (přímé slunění popírala, nicméně se pohybovala několik

Obrázek 3. Histologický nález REM**Obrázek 4.** Histologický nález REM – barvení alciánovou modří

dnů ve velkém horku – kolem 35 °C). Sama si nasadila Plaquenil 100 mg denně a po týdnu byla částečně zlepšena, tuto léčbu jsme poté ponechali, po dalším týdnu byla pacientka zcela zhojena. V listopadu 2010 měla pacientka problémy s vertigem, akutně vyšetřena a zjištěn meningeom, ten ponechán pouze na observaci s kontrolami 1x za půl roku.

Diskuze

REM je chronické perzistující onemocnění neznámé etiologie, které postihuje zejména ženy středního věku, vyskytuje se na celém světě. Predilekcí je převážně střed trupu a zad, projevuje se makulami a plaky, které mohou mírně svědit. REM je diagnostikován na základě klinického obrazu a histologických nálezů (1, 4, 5).

Etiopatogeneze je neznámá, v endoteliálních buňkách a pericytech v lezionální kůži jsou popisovány tubuloretikulární inkluze podobné jako u lupus erythematosus nebo virových infekcí, fibroblasty vykazují nadměrnou odpověď

na stimulaci zevním IL-1beta (1). V histologickém nálezu bývá normální nález v epidermis (event. jen minimální vakuolární změny), v retikulární dermis se nacházejí depozita mucinu prokazatelná alciánovou modří a T lymfocytární perivaskulární a perifolikulární infiltrát. Přímá imunofluorescence je obvykle negativní, výjimečně se nacházejí v dermoepidermální junkci granulární depozita IgM, IgA a C3 (1, 2). Onemocnění se může vyskytovat samostatně, nicméně jsou popsány asociace s lupus erythematosus (někdy je REM syndrom přiřazován k lupus tumidus), dermatomyozitidou, některé literární prameny uvádějí případy spojené s karcinomem plic, prsu, tlustého střeva, cukrovkou, hypothyreózou, Hashimotovou tyreoiditidou, monoklonální gamapatií a HIV infekcí (6, 7, 8, 9). Byly popsány i případy u dětských pacientů (10). Nejčastěji je onemocnění indukováno a zhoršováno UV (UVA i UVB) zářením, horkem, dále menstruací, kontraceptivy, těhotenstvím, rentgenovým zářením (1, 4, 2, 5). V diferenciální diagnostice je třeba zvažovat lupus tumidus, infiltratio cutis lymphocytaria, seborrhoickou dermatitidu, erythema anulare centrifugum, erythema chronicum migrans. Onemocnění může mnoho roků recidivovat, jednotlivé ataky trvají vždy několik týdnů (1). Nejúčinnější je léčba antimalariky, dále se v terapii uplatňují lokální kortikosteroidy, imunomodulátory, excimer laser 308 nm, UVA-1, antihistaminika, cyklosporin, tetracykliny. Jako prevence se doporučují širokospektré sunscreensy (1, 4, 11, 2, 5).

Závěr

Retikulární erytematózní mucinóza je vzácná nozologická jednotka, kterou je nutno mít na zřeteli zejména v případech sluncem provokovaných figurovaných erytémů.

Ke stanovení diagnózy je mimo znalosti klinického obrazu důležitá zejména anamnéza a histologické vyšetření s barvením alciánovou modří. Během mnohaletého sledování a vyšetřování naší pacientky byl jako vedlejší nález diagnostikován meningeom. Vzhledem k době trvání REM jde zřejmě jen o náhodnou souvislost. Na základě na-

ší zkušenosti můžeme potvrdit vynikající léčebný efekt antimalarik. Lokální steroidy a antihistaminika neměly prakticky žádný efekt.

Literatura

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatology, Mosby 2008: 618.
2. Pock L, Abrahámová S. Retikulární erytematózní mucinóza. Čes-slov Derm, 2000; 3: 117–119.
3. Štork J, et al. Dermatovenerologie. 1. vydání. Praha: Galén, 2008: 269.
4. Burgdorf WHC, Plewig G, Wolff HH, Landthaler M. Braun-Falco's Dermatology. Springer, 2009: 1263–1273.
5. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SL, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. The McGraw-Hill Medical, 2008: 53.
6. Aparicio Martinez JC, Marcos Sánchez F, Juárez Ucelay F, Llorente Domingo P, Durán Pérez-Navarro A. Erythematous reticular mucinosis associated with breast carcinoma. An Med Interna, 1990; 7(2): 75–76.
7. Dauden E, Penas PF, Buezo GF, Fraga JA, et al. Reticular erythematous mucinosis and HIV infection. Dermatol 1995; 191(2): 157–60.
8. Del Pozo J, Pena C, Almagro M, Yebra MT, Martínez W, Fonseca E. Systemic lupus erythematosus presenting with a reticular erythematous mucinosis-like condition. Lupus, 2009; 9(2): 144–146.
9. Leon-Mateos A, Ginarte M, León L, Torbio J. Reticular erythematous mucinosis (REM) with telangiectasias associated with essential thrombocytosis and lung carcinoma. Eur J Dermatol 2005; 15(3): 179–181.
10. Cohen PR, Rabinowitz AD, Ruszkowski AM, DeLeo VA. Reticular erythematous mucinosis syndrome: review of the world literature and report of the syndrome in a prepubertal child. Pediatr Dermatol 1990; 7(1): 1–10.
11. Mansouri P, Farshi S, Nahavandi A, Safaie-Naraghi Z. Pimecrolimus 1 percent cream and pulsed dye laser in treatment of a patient with reticular erythematous mucinosis. Dermatol Online J. 2007; 13(2): 22.
12. Twersky JM, Mutasim DF. Mycosis fungoides presenting as reticular erythematous mucinosis. Int J Dermatol, 2006; 45(3): 230–233.
13. Velasco JA, Santo JC, Villabona V, Santana J. Reticular erythematous mucinosis and acral lesions papulokeratotic associated with myxoedema to Hashimoto's thyroiditis. Dermatol 1992; 184(1): 73–77.

Článek přijat redakcí: 9. 5. 2011

Článek přijat k publikaci: 19. 6. 2011

MUDr. Lubomír Drlík

Dermatovenerologické odd.
Šumperská nemocnice, a.s.
Nerudova 41, 787 52 Šumperk
drlik@nemspk.cz

