

POROKERATÓZA V DĚTSKÉM VĚKU

MUDr. Aneta Kelblerová, MUDr. Jana Čadová

Dětská kožní ambulance FN Motol

Porokeratóza je poměrně vzácné onemocnění. Jedná se o získanou nebo geneticky podmíněnou poruchu keratinizace se vznikem atrofických lézí ohraničených keratotickým lemem. Existuje několik klinicky odlišných subtypů se společným histologickým obrazem. V dětském věku se častěji vyskytuje subtyp porokeratosis Mibelli – porokeratosis linearis. Naše kazuistika popisuje případ porokeratosis linearis u 12letého chlapce.

Dermatolog. praxi 2007; 2: 79–80

Úvod

Porokeratóza je choroba s poruchou keratinizace projevující se vznikem atrofických lézí ohraničených keratotickým lemem. Vznik onemocnění může často souviset s imunosupresí a expozicí UV záření, u části případů je prokazatelná autosomálně dominantní (AD) dědičnost. Existuje několik klinicky odlišných subtypů se společným histologickým obrazem. Mezi hlavní varianty porokeratózy se řadí porokeratosis Mibelli a její subtypy porokeratosis linearis a „giant porokeratosis“, dále porokeratosis disseminata superficialis et actinica a porokeratosis palmaris et plantaris disseminata (1).

Poprvé v roce 1889 popsal Mibelli dermatózu se začátkem v dětském věku, poruchou keratinizace a původem v oblasti potních žláz. Tak vznikl název porokeratosis. V roce 1970 byl pomocí mikroskopu vyloučen původ v oblasti potních žláz či pilosebaceózní jednotky, označení porokeratosis však zůstalo.

Porokeratóza zřejmě vzniká na podkladě chromozomální aberace nebo mutace proteinu p53, jako je tomu u malignit. S tím souvisí 7–11 % riziko maligního zvratu u některých variant onemocnění v dospělosti. Jedná se o možnost vzniku spinaliomu nebo basaliomu (3, 4).

Diagnóza onemocnění je často zřejmá již z klinického nálezu, histologie ji pak potvrzuje. Typickým histologickým nálezem je přítomnost kornoidní lamely lemující ložisko. Je to sloupec parakeratotických buněk v invaginaci epidermis. Chybí zde granulární vrstva. Centrum ložiska je atrofické nebo s psoriasiformní hyperplazií. V horním kriu nacházíme lymfocytyární infiltrát.

Subjektivně jsou ložiska asymptomatická nebo mírně svědí.

Porokeratosis Mibelli je získané onemocnění, pouze u části případů je prokazatelná autosomálně dominantní dědičnost. Může se objevovat již v dětském věku. Někdy mohou ložiska vznikat v místě předcházejícího poranění. Poměr mužů a žen je 2–3:1. Často akčně vznikají verukózní papuly, které se mění v atrofické či hyperkeratotické plaky s keratotickým lemem.

Porokeratosis linearis je subtypem porokeratosis Mibelli. Vzniká hned po narození nebo v dětství. Léze jsou lokalizované v Blaschkeho liniích. U novorozenců se může projevovat vznikem erozí a krust (3).

Porokeratosis disseminata superficialis et actinica se objevuje až v dospělosti. Většina případů je sporadických, jen u části hraje roli AD dědičnost. Onemocnění se projevuje vznikem četných, méně nápadných atrofických ložisek s keratotickým lemem. Ložiska jsou lokalizovaná na místech exponovaných UV záření, hlavně nad extenzory končetin.

U porokeratosis palmaris et plantaris disseminata začínají vznikat ložiska na dlaních a ploskách, postupně se rozšiřují na další části těla včetně sliznic. Jde o autosomálně dědičné onemocnění.

V diferenciální diagnóze porokeratóz myslíme na tineu corporis, granuloma annulare, epidermální névus, naevus sebaceus, psoriázu, u novorozenců i na varicellu zoster a herpes simplex.

Většina popsaných variant porokeratóz má chronický, pomalu progredující průběh. Je však možná i spontánní regrese projevů. V 7–11 % případů je riziko maligního zvratu v dospělosti, zvláště u porokeratosis linearis, „giant porokeratosis“ a také u aktinické porokeratózy (1).

Léčba je individuální. Důležité je pravidelné sledování pacientů vzhledem k riziku vzniku malignit. Důraz je kladen na fotoprotekci. Neinvazivní místní léčba zahrnuje aplikaci silnějších lokálních kortikoidů, calcipotriolu, retinoidů nebo 5-fluorouracilu. Mezi invazivní zákroky patří excize ložiska, CO₂ laser, kryoterapie, dermabrazie. Popisuje se i systémová léčba kortikoidy, deriváty vitaminu A. U dětí volíme léčbu neboleštivou, co nejméně zatěžující organizmus. Nejčastěji přichází u úvahy lokální léčba kortikoidy a calcipotriolem (2, 3).

Popis případu

Pacientem byl 12letý chlapec. Rodinná anamnéza byla bez pozoruhodností. Vážněji nestonal. Měl alergii na prach a roztoče projevující se kašlem. Při obtížích bral Zyrtec, jiné léky pravidelně neužíval. V 6 letech vznikl po pádu nehojící se defekt na levém koleni a levém bérce. Nejdříve se vytvořily puchýř-

ky a postupně vznikla atrofická ložiska. Pacient byl vyšetřen ve spádové kožní ambulanci poprvé v 10 letech. Bylo doporučeno ložiska indifferenčně pro-

Obrázek 1. Atofické ložisko ohraničené keratotickým lemem na levém koleni



Obrázek 2. Atofické ložisko ohraničené keratotickým lemem pretibiálně na bérce



Obrázek 3. Atofické ložisko ohraničené keratotickým lemem pretibiálně na bérce



Obrázek 4. Atrofické ložisko ohraničené keratotickým lemem na levém koleni



mazávat. Pro přetrvávající projevy navštívil pacient s maminkou naši ambulanci ve 12 letech věku. Při první návštěvě měl atrofická, splývající, erytematózní, ostře ohraničená ložiska na stehně, na koleni a pretibiálně na bérce levé dolní končetiny (obrázky 1–4). Subjektivně byl bez obtíží. Laboratorní nálezy (krevní obraz, základní biochemické a imunologické vyšetření, serologická vyšetření hepatitid a virologie) byly v normě. Diferenciálně diagnosticky se uvažovalo o lichen sclerosus et atrophicus, diskoidním lupus erythematosus a epidermolysis bullosa. Diagnóza porokeratózy byla stanovena na základě provedené kožní biopsie. Poté byla zahájena lokální léčba calcipotriolem 2x denně a indifferenční promazávání. Poslední kontrola byla 3 měsíce po zahájení léčby. Ložiska se od okrajů začala hojit. Léčba pokračuje a pacient je pravidelně sledován.

Závěr

Porokeratóza je vzácné geneticky dané nebo získané onemocnění charakterizované poruchou

keratinizace. Typicky vznikají atrofická ložiska ohraničená keratotickým lemem, histologicky odpovídajícímu tzv. kornoidní lamelle. Odhalení nemoci je důležité pro další pravidelné sledování a prevenci vzniku kožních malignit.

MUDr. Aneta Kelblerová
Dětská kožní ambulance FN Motol
V Úvalu 84, 15005 Praha 5
e-mail: anetake@atlas.cz

Literatura

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, et al. Dermatovenerologie. 2000; 2. vydání: 739–741.
2. Devis E, Demirkessen C. Generalized linear porokeratosis – case report. International Journal of Dermatology 2006; (Suppl. 45): 1077–1079.
3. Harper J, Oranje A, Prose N. Textbook of Pediatric Dermatology, Volume 2: 2000; 1. vydání: 1158–1161.
4. Schachner L, Hansen R. Pediatric Dermatology: 2003; 3. vydání: 443–445.