

Wellsův syndrom

MUDr. Eva Rohanová

Dermatovenerologické oddělení, Městská nemocnice Ostrava

Wellsův syndrom, známý také jako eozinofilní celulitida, je vzácné kožní onemocnění tvořené souborem nespecifických klinických příznaků zahrnujících zejména celulitidu, urtikárii a hmyzí štípnutí (2). Článek popisuje případ 59letého muže, u něhož byl Wellsův syndrom histologicky verifikován.

Klíčová slova: Wellsův syndrom, eozinofilní celulitida.

Well's syndrom

Well's syndrom, also known as eosinophilic cellulitis, is a very rare skin disease comprising of a set of unspecific clinical symptoms. This mostly includes cellulitis, urticaria, and insect sting (2). The article describes the case of a 59 years old man with histologically confirmed Well's syndrom.

Key words: Well's syndrom, eosinophilic cellulitis.

Úvod

Wellsův syndrom je polymorfní, chronicky recidivující onemocnění bez predilekce věku a pohlaví (4), jehož etiologie je neznámá. Za vyvolávající příčiny lze pravděpodobně považovat infekce (mykotické, virové, parazitární), hmyzí bodnutí nebo intolerance léků (1). Ve výčtu možných etiologických faktorů je uváděna i atopická dermatitida, dále myeloproliferativní onemocnění, leukemie (2). Předpokládá se, že vlivem výše uvedených spouštěcích faktorů dochází k uvolnění mediátorů z cytoplazmatických granul eozinofilů s následným vyvoláním zánětlivé reakce (4). Onemocnění probíhá ve dvou fázích (1). Časná fáze a vlastní eozinofilní celulitida trvá pouze několik dní a klinicky je charakterizována erytémy, ostře ohraničenými tuhými bolestivými edémy a infiltráty, které mohou mít pruriginózní charakter, mohou se vyskytnout i napjaté puchýře. Kožní projevy postihují nejčastěji končetiny (4). Pozdní fáze trvá týdny a klinicky je charakterizována urtikariálními, částečně anulárními erytémy, tuhými atrofizujícími infiltráty nebo pruriginózními elementy se silným svěděním. Někdy také může dojít k vytvoření puchýřků (1). Morfy postupně mění barvy ze světle červené do červenohnědé (5). V histologickém obraze nacházíme výrazné, i když nespecifické změny ve formě eozinofilní infiltrace koria a epidermis spolu s histiocyty a „flame figures“ – plamennými obrazci (2). Ve výčtu symptomů je častá horečka a bolesti kloubů, popisuje se také paréza n. facialis. Laboratorně se v 50 % případů vyskytuje eozinofilie v krvi (zmnožení eozinofilních leukocytů nad $0,5 \times 10^9/l$) (3) a kostní dřeni, dále se může objevit také leukocytóza, méně často trombocytóza. Průběh onemocnění je chronicko-recidivující po měsíce až roky, někdy lze pozorovat spontánní remisi. Vzhledem

k polymorfii je nutno v diferenciální diagnóze zvažovat celou řadu dermatóz – erysipel, urtikaria, ekzémy, artefakty, cirkumskriptní sklerodermie, pruriginózní choroby a někdy puchýřnatá onemocnění. Terapeuticky se celkově doporučují nízké dávky glukokortikoidů, lokálně steroidní externa a tekutý pudr (1).

Popis případu

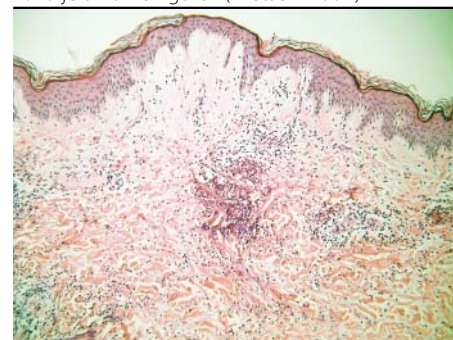
59letý pacient byl vyšetřen na naší kožní ambulanci poprvé v červnu 2014, kdy přišel pro cca tři týdny trvající kožní projevy charakteru erytematózních pomphosních ložisek, místy s centrálním vpichem, disseminovaných zejména na končetinách. V osobní anamnéze pacient udával hypertenzi, v anamnéze farmakologické dlouhodobě užívaný ACE inhibitor, anamnéza alergologická byla dosud negativní. Vstupně byl nález hodnocen jako cimikóza, celkově byla nasazena antihistaminika, lokálně steroidní externa, doporučena deratizace bytu. Pacient výskyt štenic opakovaně negoval, vrátil se však s recidivujícími projevy. Celkově byl 2x podán Hydrocortison 100mg i.m. s úlevou. Laboratorně bez nálezu eozinofilie, ANA i ANA/ENA screening negativní, IgE v normě. Provedena probatorní excize kůže a histologické vyšetření u doc. Pocka s následujícím výsledkem: epidermis je beze změn, v horní polovině koria je perivaskulární až difúzní edém, perivaskulárně jsou středně husté infiltráty lymfocytů s četnými eozinofily a s vytvořením četnějších flame figurek, hodnoceno jako Wellsův syndrom. Celkově byl nasazen Prednison 10 mg pro die, ponecháno steroidní externum a systémová antihistaminika. Tento léčebný postup byl v kombinaci s deratizací bytu úspěšný, původní kožní eflorescence se zhojily ad integrum, nové se netvořily. Anamnesticky pacient doplnil, že

Dermatol. praxi 2015; 9(4): 178–179

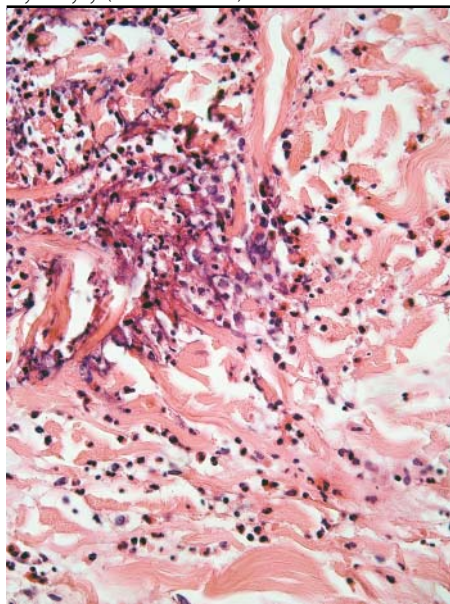
Obrázky 1 a 2. Klinický obraz pacienta s Wellsovým syndromem



Obrázek 3. Histopatologický obraz – epidermis je beze změn, v papil. kóriu je edém, v horní části retik. koria je 5 flame figurek (zvětšení 100x)



Obrázek 4. Detail flame figure – patrné jsou eozinofily a nečetné lymfocyty s extravazálními erytrocyty (zvětšení 400x)



štěnice byly v bytě skutečně nalezeny. Na závěr bylo provedeno hematologické vyšetření, které vyloučilo hypereozinofilní syndrom.

Závěr

Wellsův syndrom je řídce se vyskytující, chronicky recidivující onemocnění neznámé etiologie. Jednou z jeho příčin může být morsus insecti, je však nutné tuto diagnózu vztáhnout k podrobnějším anamnestickým a klinickým údajům, možných etiologií je více. Z výše uvedeného vyplývá, že klíčová je vždy důkladná anamnéza a odstranění uvažované příčiny.

Literatura

1. FALCO, Braun O, Plewig G, Helmut H. WOLFF. Dermatología a venerología. Martin: Vydavatelstvo Osveta, 2001: 1475. ISBN 80-8063-080-1.
2. Brown J, Schwartz RA. Well's Syndrome (Eosinophilic Cellulitis). Česko-slovenská dermatologie. 2002; 77(6): 261–263. ISSN 0009-0514.

3. Vašáková M. Eozinofilní stavy etiopatogeneze, klasifikace, diagnóza a léčba. Alergie. 2013; 15(1): 30–35. ISSN 1212-3536.

4. Štork J, Vosmik F. Eozinofilní cellulitis- Wellsův syndrom. Popis případu. Československá dermatologie. 1992; 67(4): 239–242. ISSN 0009-0514.

5. Adam Z, a kol. Eozinofilie, idiopatický, hypereozinofilní syndrom/chronická eozinofilní leukémie. Postgraduální medicína [online]. Copyright © 2015 Mladá fronta [cit. 2015-02-28]. Dostupné z: < <http://zdavi.e15.cz/clanek/postgradualni-medicina/eozinofilie-idiopaticky-hypereozinofilni-syndrom-chronicka-eozin-154715>>.

6. Dermatohistopatologické obrazy uveřejněny s laskavým svolením doc. MUDr. Lumíra Pocka, Dermatohistopatologická laboratoř, Praha.

Článek přijat redakcí: 24. 3. 2015

Článek přijat k publikaci: 16. 7. 2015

MUDr. Eva Rohanová

Dermatovenerologické oddělení
Městská nemocnice Ostrava p. o.
Nemocniční 898/20A, 728 80 Ostrava
eva.rohanova@mno.cz
