

# Červenočerné diseminované papuly u adolescenta

**Dermatovenerologická klinika VFN a 1. LF UK**

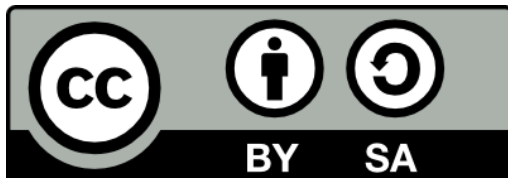
**MUDr. Zuzana Plzánková, PhD.**



EVROPSKÁ UNIE  
Evropské strukturální a investiční fondy  
Operační program Výzkum, vývoj a vzdělávání



MINISTERSTVO ŠKOLSTVÍ,  
MLÁDEŽE A TĚLOVÝCHOVY



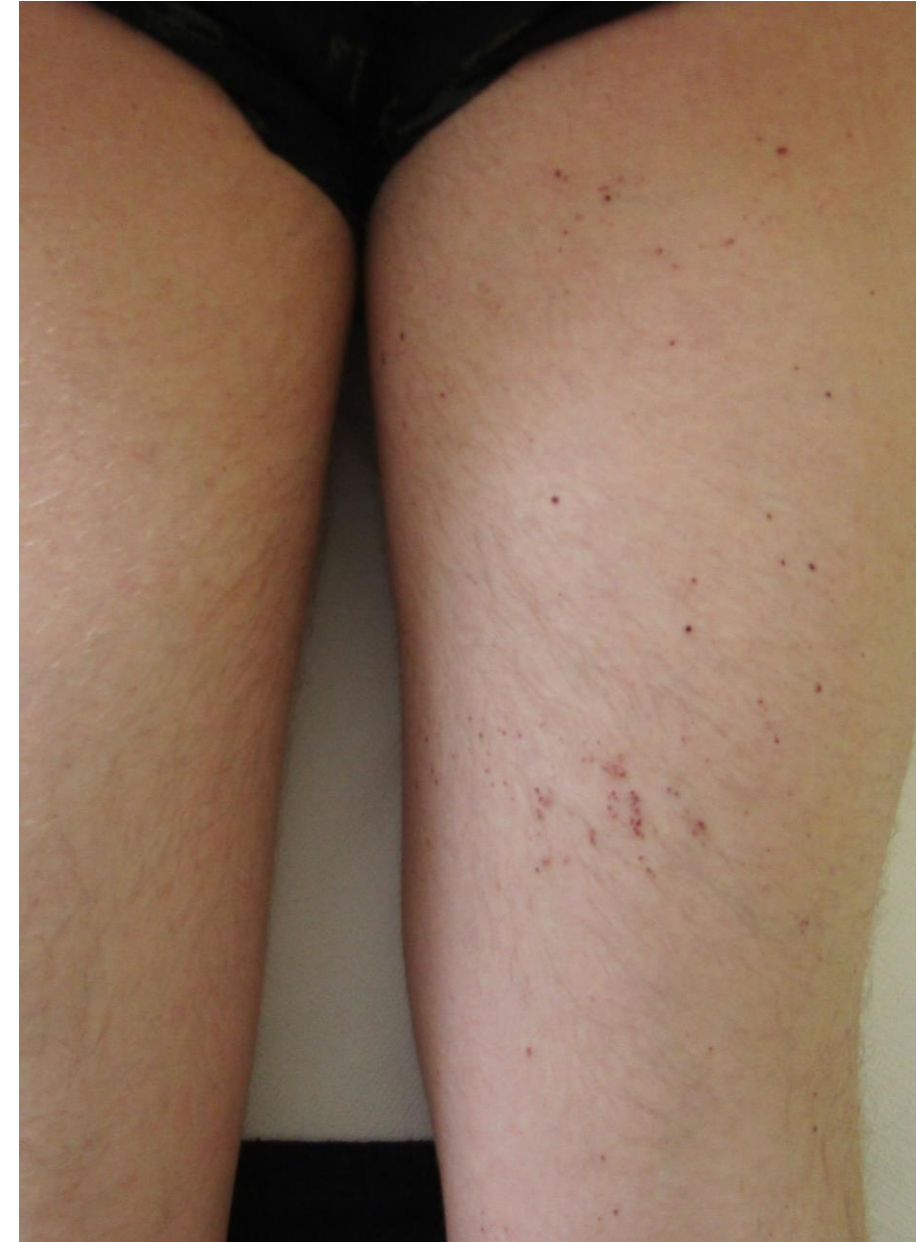
Dílo autora 1.LF UK je vydáno pod licencí Creative Commons BY-SA 4.0.

# Anamnéza

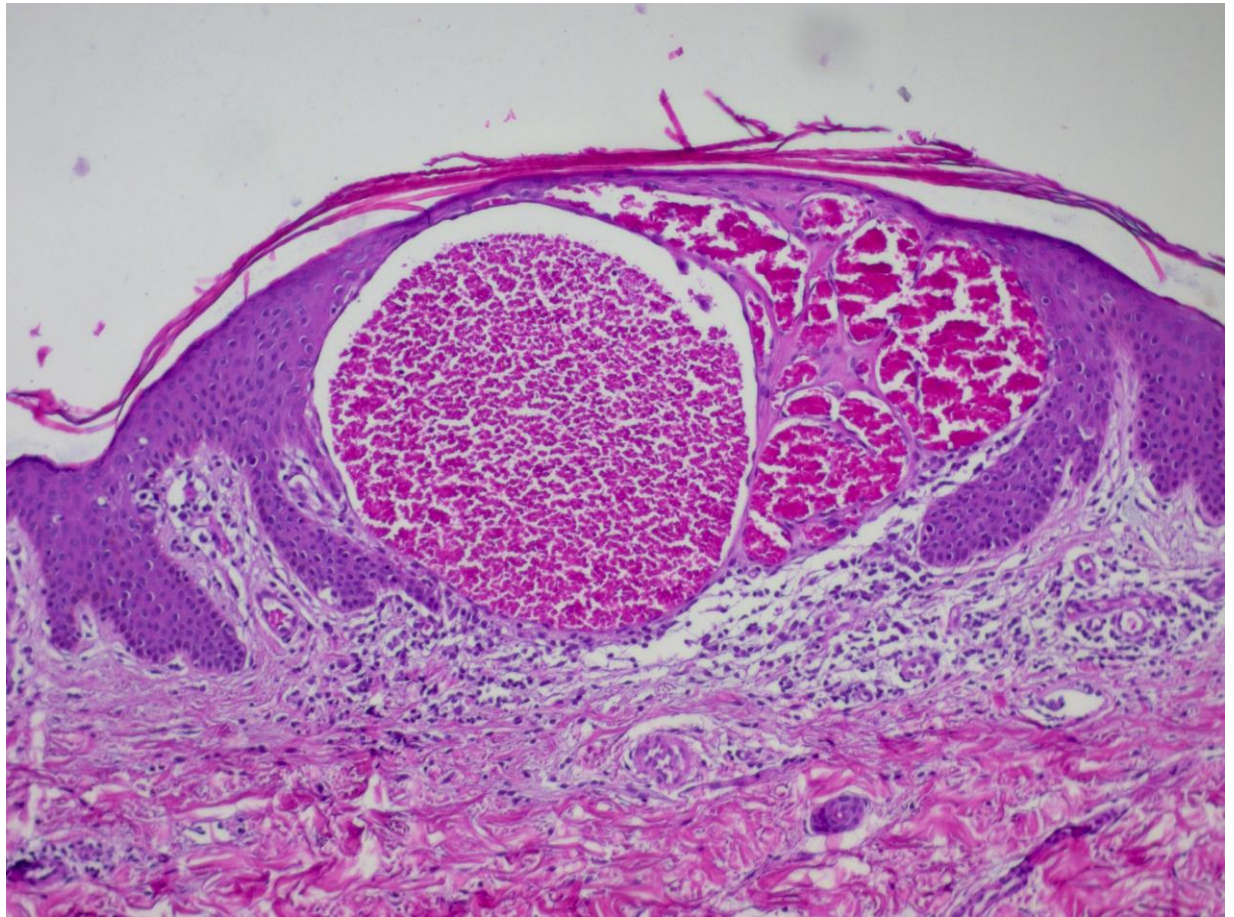
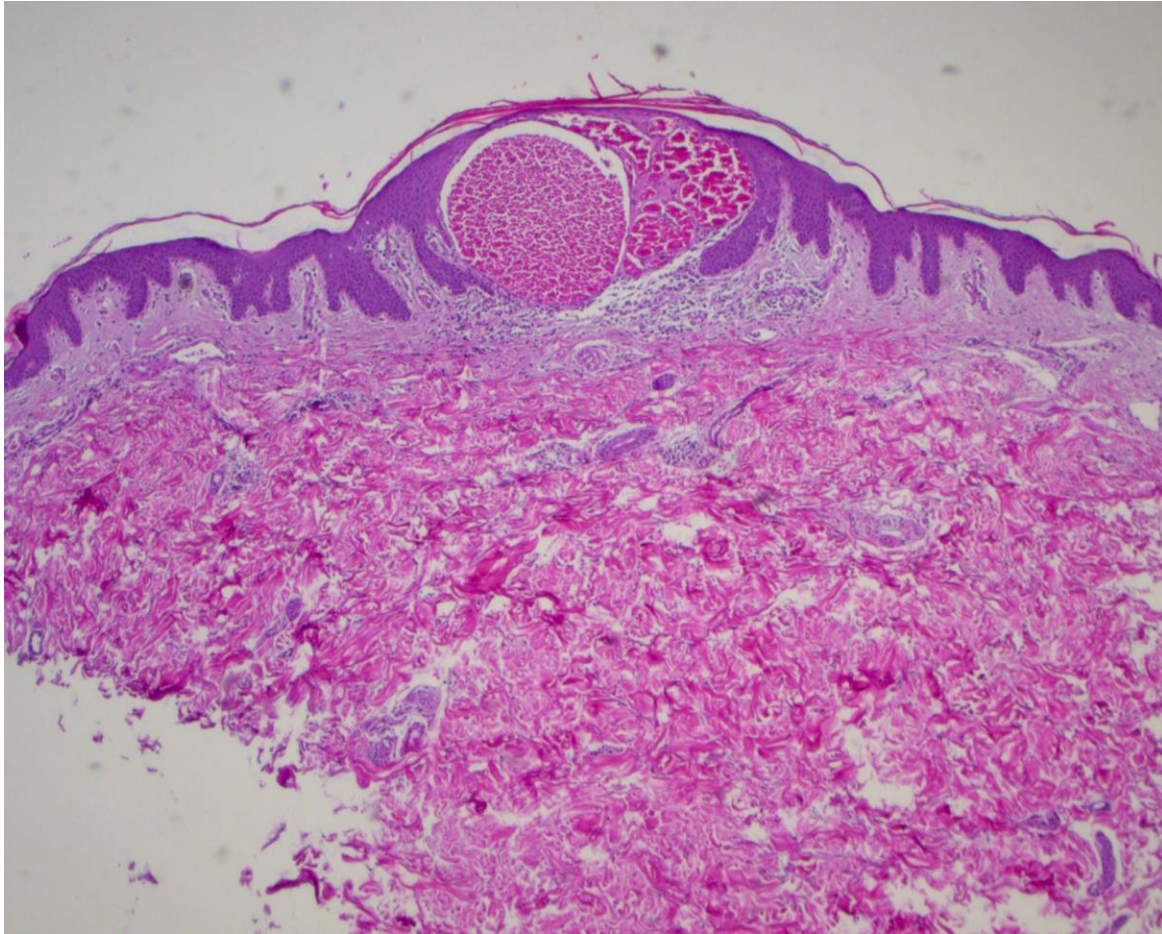
- 17 letý zdravý kluk
- Asi 4 roky má projevy na kůži, ještě občas přibývají, nebolí, nesvědí
- Nevěnoval jim pozornost, až dokud nezačaly po mechanickém podráždění krvácet
- RA: otec se léčí s vysokým tlakem, jiné nemoci neudává
- Vyšetřen na hematologii pro suspekci na vaskulitidu: krevní obraz, krvácivost a autoprotiátky v normě, močový sediment normální

# Klinický obraz

- černočervené papulky do 1mm
- diseminovaně na pažích, četněji vlevo, na L boku a na P stehně, zejména dorzálně (celkem stovky projevů)



# Histologie



# Histologie

- Benigní vaskulární leze
- Charakterizovaná ektazií povrchových dermálních kapilár překrytou epidermální hyperplazií (akantóza) s variabilní hyperkeratózou

# Typy angiokeratomů

- **Solitární nebo mnohočetné** - hlavně DK, možné postraumaticky
- **Angiokeratoma scroti (Fordyce)** – střední a starší věk, možná asociace s varikokélou, ing. hernií ...., možné i u žen na vulvě, možná asociace s kontracepcí, těhotenstvím, hemoroidy..
- **Angiokeratoma corporis diffusum** – distribuce v oblasti „plavek“, v dětství až adolescenci, asociace s Fabryho nemocí (X vázaná)
- **Angiokeratoma Mibelli** – dorza prstů a rukou, mezi 10-15 rokem, asociace s oznoženinami a akrocyanózou, familiální predispozice možná (AD s variabilní penetrací)
- **Angiokeratoma circumscriptum** – v dětství a adolescenci – ložisko mnohočetných papul až nodulů, někdy splývajících

# Diferenciální diagnostika

- maligní melanom - černá papula – zejména solitární formy
- Vaskulitída, purpura, hemangiomy – mnohočetné formy

Pro zkušeného dermatologa je ale nález typický

Napomocť může dermatoskopie

# Fabryho nemoc

- Porucha štěpení složitých tuků v lyzozomech v důsledku nedostatečné funkce alfa galaktozidázy
- Dochází ke hromadění globotriasylceramidu (Glc-3) a poruše buněčných funkcí
- Incidence 1:100 000
- Nástup určitých potíží často již v dětském věku
  - porucha pocení - přehřívání, parestezie prstů, angiokeratomy, bolesti břicha
- Orgánová postižení se manifestují ve středním a starším věku
  - selhání ledvin, srdeční selhání, mozkové příhody, ...
- Diagnostika – stanovení aktivity enzymu – suchá kapka, DNA vyšetření



# Léčba

- Diatermokoagulace
  - Laser
  - Excize
- 
- U mnohočetné formy screening a management Fabryho nemoci

# Zdroje

- Fotografie archiv dermatovenerologické kliniky 1.LF UK a VFN, Praha
- Bologna JL., Schaffer JV., Cerroni L.:Dermatology, Elsevier, 4<sup>th</sup>Edition, 2017
- [Informace pro pacienty s Fabryho chorobou - II. interní klinika kardiologie a angiologie 1. LF UK a VFN \(cuni.cz\)](#)