

# KOŽNÍ PROJEVY JAKO VODÍTKO K DIAGNÓZE SYSTÉMOVÉHO ONEMOCNĚNÍ

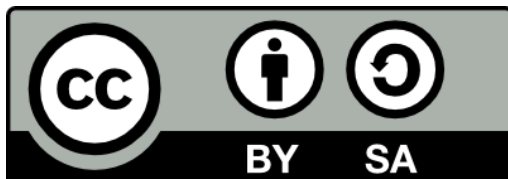
Dermatovenerologická klinika VFN a 1.LF UK  
MUDr. Zuzana Plzáková, PhD.



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.



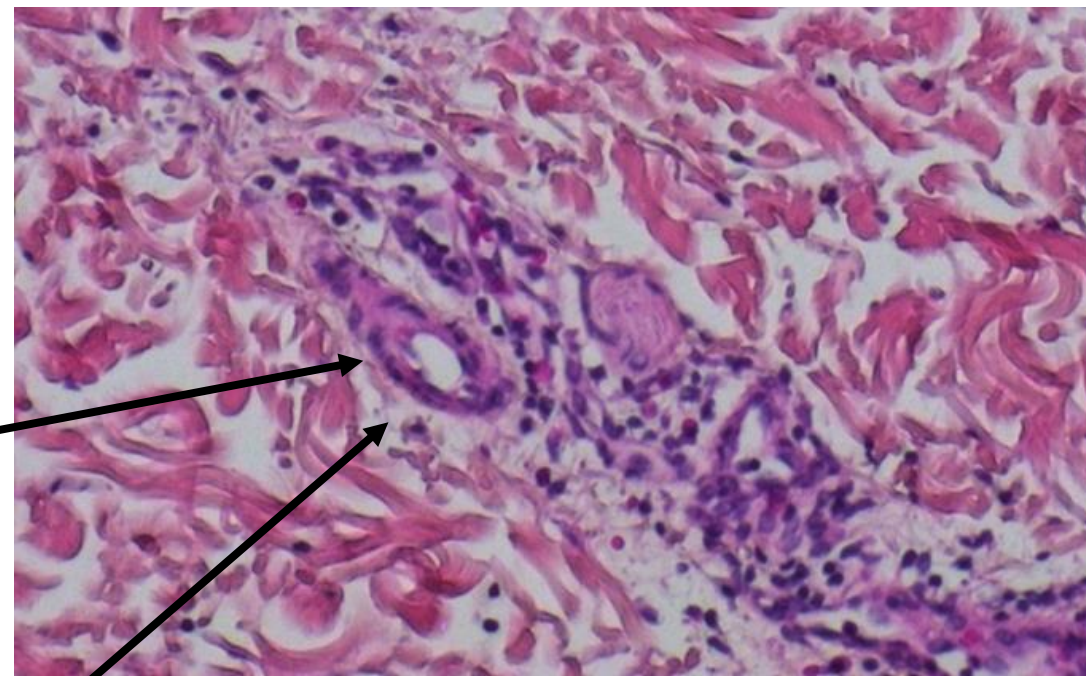
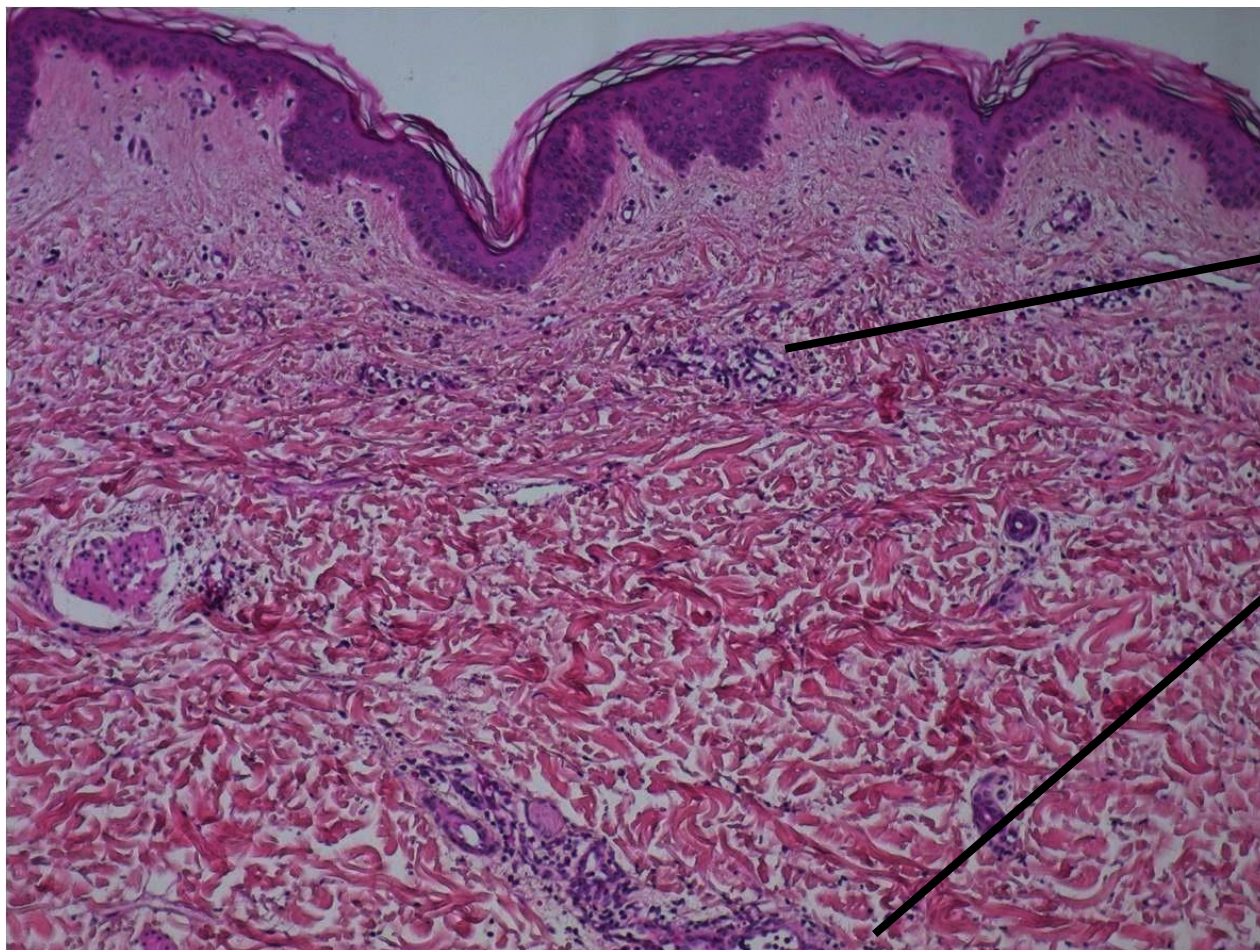
# URTIKARIE

## URTICA – POMPHUS

- 1 leze trvá méně než 24 hodin
- Obvykle svědí
- Mohou jí doprovázet:
  - angioedém (10% u dětí)  
(bledý, spíše bolí, trvá až 2-3dny)
  - jiné příznaky  
(únava, bolesti kloubů a břicha)



# HISTOLOGIE



Dermální edém  
Perivaskulární a intersticiální infiltrát s  
lymfocyty, eosinofily, neutrofily  
Minimalní epidermální změny

**ETIOLOGIE** – 50% bez zjištěné příčiny

- ALERGICKÁ – I., II. a III. typ
- PSEUDOALERGICKÁ\* - nonIgE, C  
(léky, aditiva, čínská medicína)
- FYZIKÁLNÍ – chlad, teplot, tlak, UV,  
voda, vibrace, acetlycholin..
- AUTOIMUNNÍ\*  
IgG anti FcεRI/IgE
- IDIOPATICKÁ

**TRVÁNÍ** 6t

- AKUTNÍ
- CHRONICKÁ min 2xt déle než 12t  
0,1 - 3% dětí staršího věku, ♀ > ♂

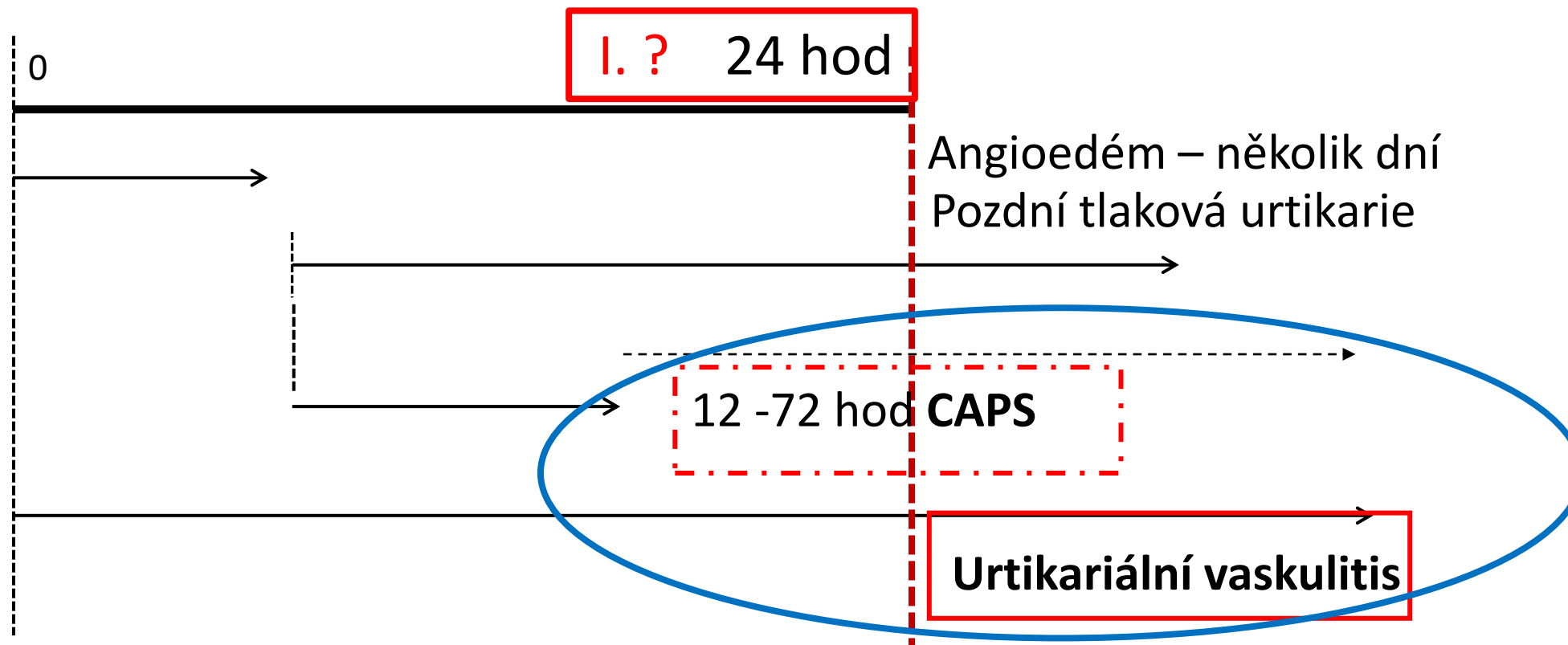


**CO KDYŽ TO NENÍ  
„JEN“ KOPŘIVKA?**

LZE ODVODIT OD

I. DOBY TRVÁNÍ JEDNOTLIVÉHO PROJEVU

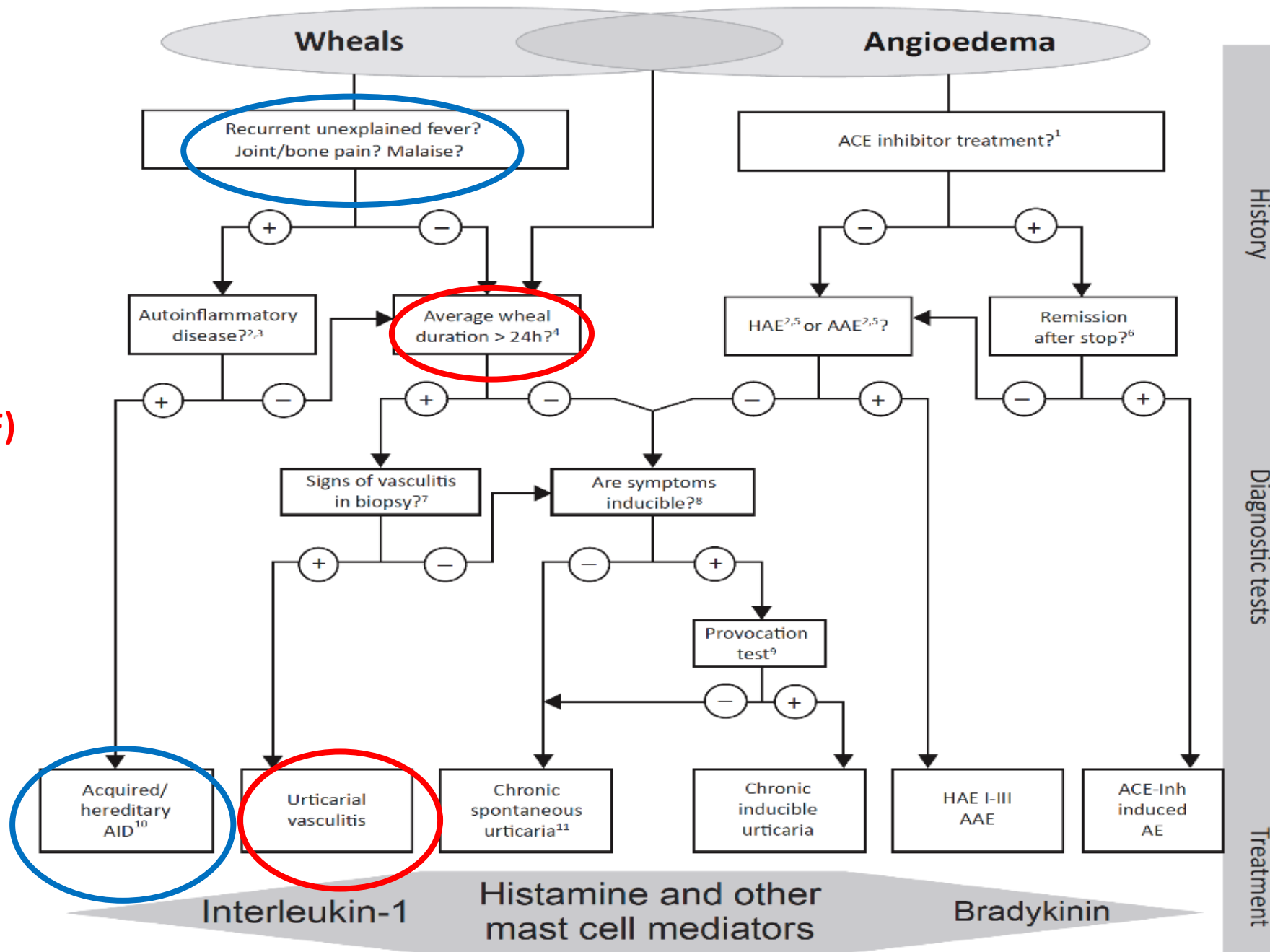
A II. PŘÍTOMNOSTI SYSTÉMOVÝCH PŘÍZNAKŮ



II. ? systémové příznaky - teploty, artritídy

**SYSTÉMOVÁ ONEM**  
**POJIVA**  
**MONOKLONÁLNÍ**  
**GAMAPATIE**  
**LEUKEMIE, NÁDORY**  
**VIRY (HBV, CV, EBV)**  
**LÉKY (ACE, PNC, SULF)**

**CAPS**  
**HIDS**  
**TRAPS**  
**SJIA**  
**AOSD**  
**syndrom**  
**Schnitzlerové**



- po 24h zůstávají rezidua : purpura  
hyperpigmentace

- nesvědí, může pálit
- nereaguje na  
antihistaminika





# HISTOLOGIE

Stupňující se změny

Neutrofilní infiltrát

Leukocytoklasie

Fibrinoidní nekróza  
Otok endotelu

URTİKARIE

Žírné bb  
Eosinofily

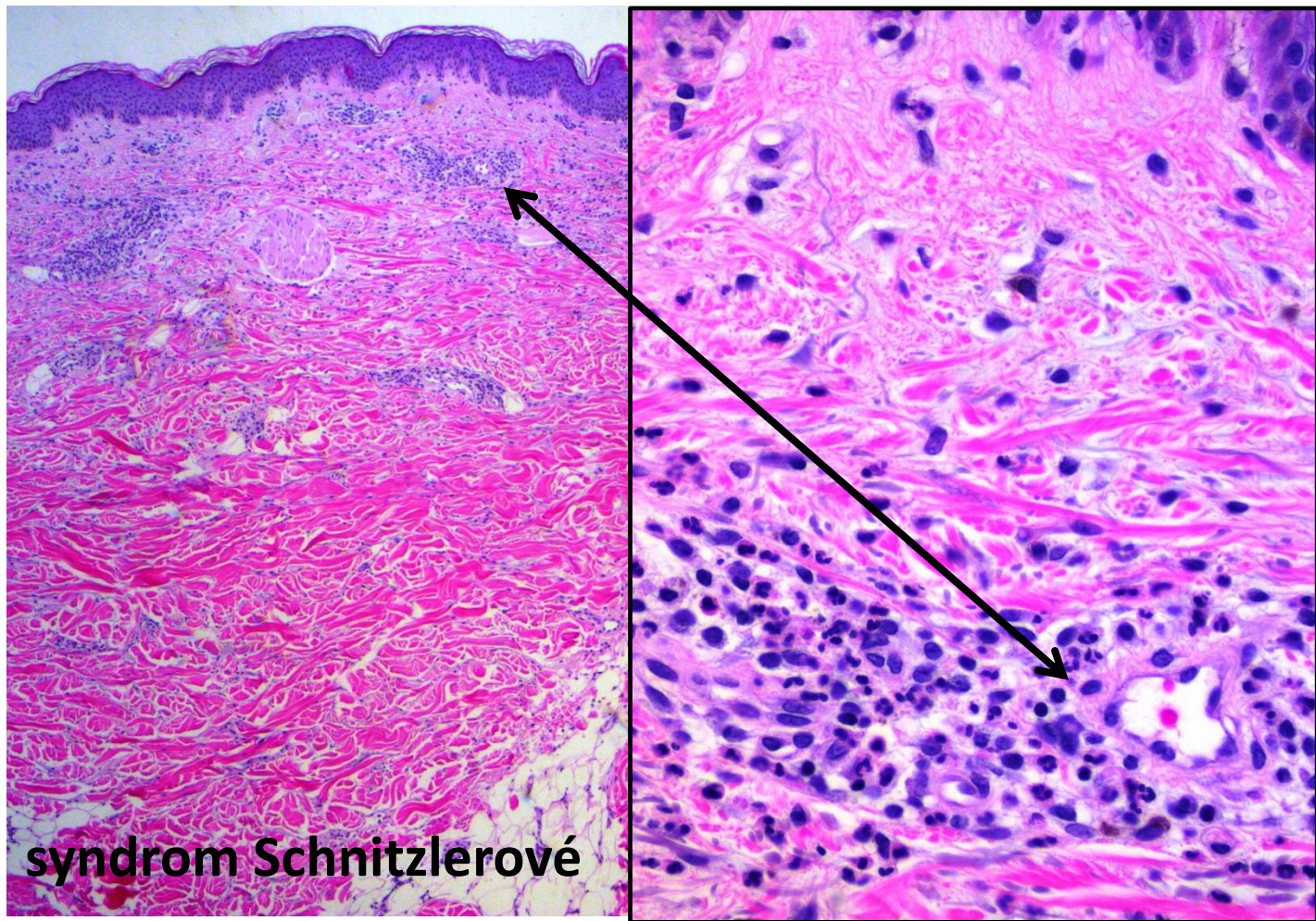
IL-1  
Neutrofilny

VASKULITÍDA

IK  
Komplement  
Neutrofilny

# NEUTROFILNÍ URTIKARIE

...neutrophilic urticaria with systemic inflammation



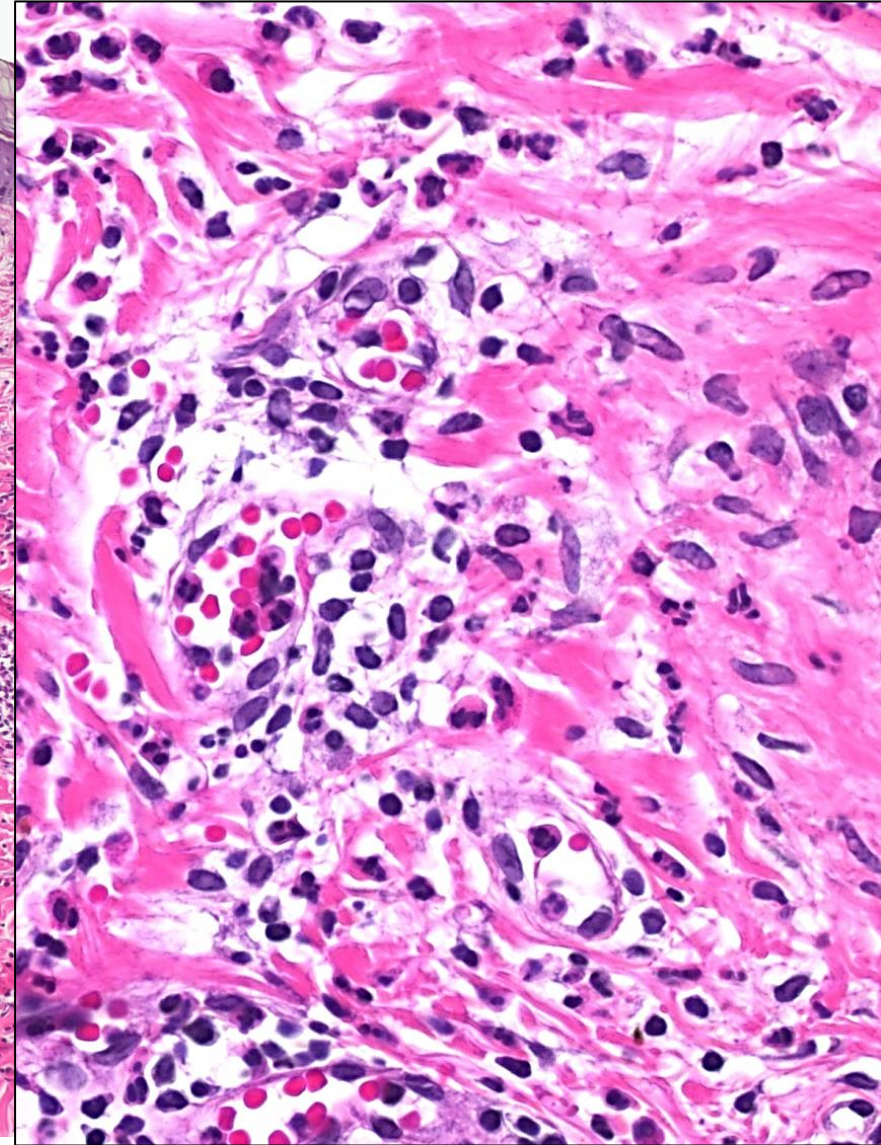
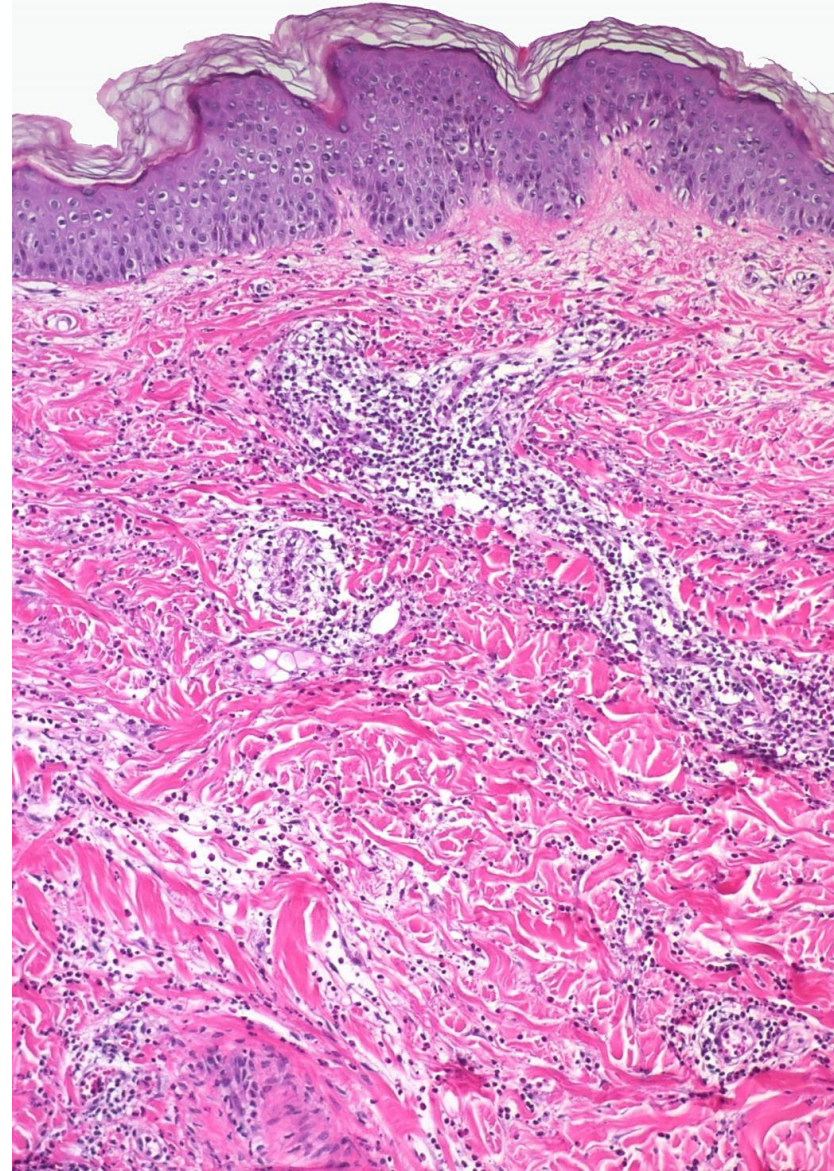
**syndrom Schnitzlerové**

kapilára s normální stěnou (bez známek vaskulitidy)  
v okolí perivaskulární mononukleární infiltráty s neutrofily  
mírně prosáklé horní korium - je známkou klinického pomfu

Serum sickness like reaction



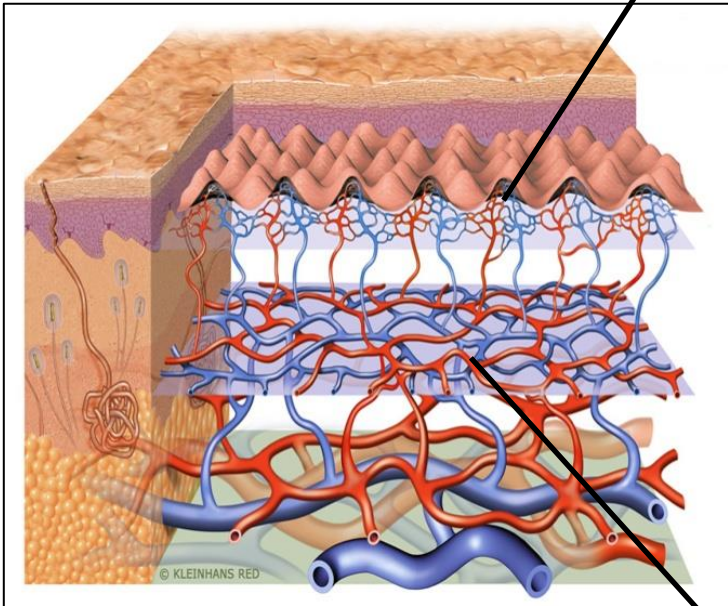
# URTICARIA VASCULITIS - 2-10%



**SYSTÉMOVÁ ONEM POJIVA  
MONOKLONÁLNÍ GAMAPATIE  
LEUKEMIE, NÁDORY  
VIRY  
LÉKY  
IDIOPATICKÁ**

Erythrocytární extravazáty, neutrofily, leukocytoklasie + klinika

# VASKULITÍDY



## Vaskulitidy malých cév

(většinou z IK+C+Neu)

Kožní vaskulitida malých cév (LCV)

IgA vasculitis (HSP)

Urticaria-vasculitis

## Vaskulitidy středních cév

Polyarteriitis nodosa

Kawasakiho nemoc

.....

## **PALPOVATELNÁ PURPURA**

**MAKULY, PAPULY, POMFY,**

**VEZIKULY, PUSTULY**

## Vaskulitidy (smíšené)

### malých a středních cév

(s ANCA)

MPA (Mikroskopická polyan)

GPA (Wegenerova granul)

.....

**NODULY, NEKRÓZA,**

**ULCERACE,**

**LIVEDO RACEMOSA**

pseudo-SWEET SYNDR.

pseudo-PYODERMA

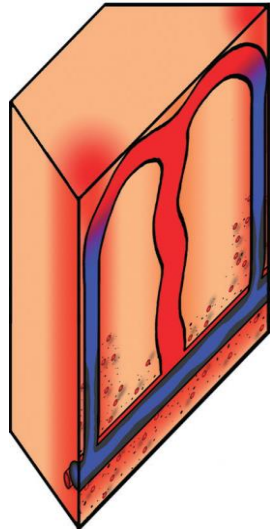
**GANGRENOSUM**



**Purpura nepalpovateľná**



**palpovateľná**





Henoch Schönlein purpura



pANCA malé a střední cévy



# Leukocytoklastická vaskulitida u dětí 20-55/100tis/r

Johnson EF et al, JEADV, 2017, biopticky potvrzené , MAYO clinic 1993-2013, 56 dětí

<b>IgA vaskulitida</b>	<b>Převážně IgA depozita</b>	<b>48% (88%)</b>
postinfekční		
idiopatická		
<b>Kožní vaskulitida malých cév</b>	<b>Nesplňující kritéria ostatních subtypů</b>	<b>34%</b>
při syst. onem pojiva (SLE)		
idiopatická		
postinfekční		
poléková		
<b>Urtikariální vaskulitída</b>	<b>Klinicky urtikariální projevy</b>	<b>9%</b>
<b>ANCA-asociovaná vaskulitída</b>	<b>p/c ANCA pozitivita</b>	<b>7%</b>
Granulomatóza s polyangiitídou		
Mikroskopická polyangiitis		
P- ANCA dále nespecifikovaná		
<b>Akutní hemoragický edém dětí</b>		<b>2%</b>

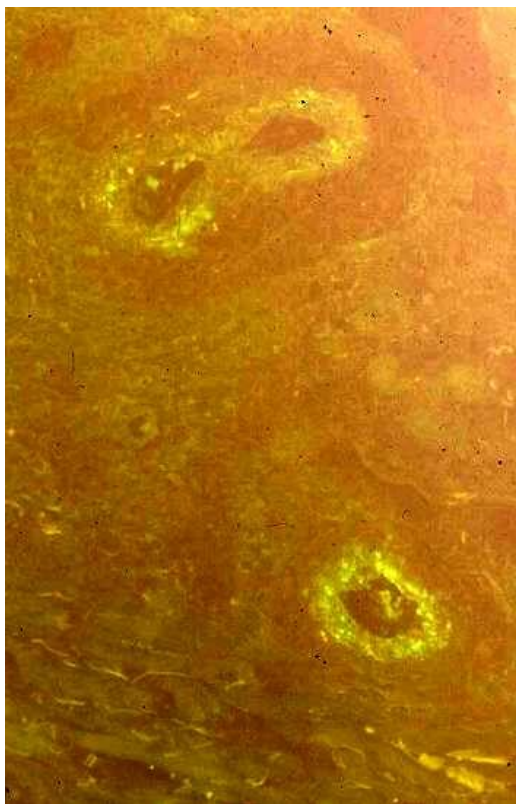
# PŘÍMÁ IMUNOFLUORESCENCE

*odběr lezionální kůže: stáří léze < 24 hod*

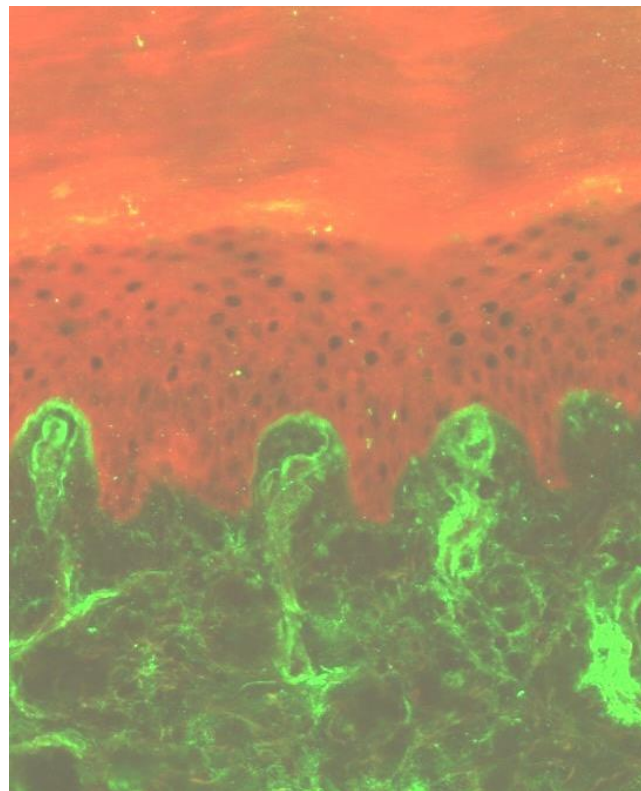
imunoglobuliny, C3, fibrinogen, IgA přetrvává déle než IgG/M (Ig jsou negativní po 72h, C3 je + asi v 50% )

**IgA:** 90% děti / 10% dospělí

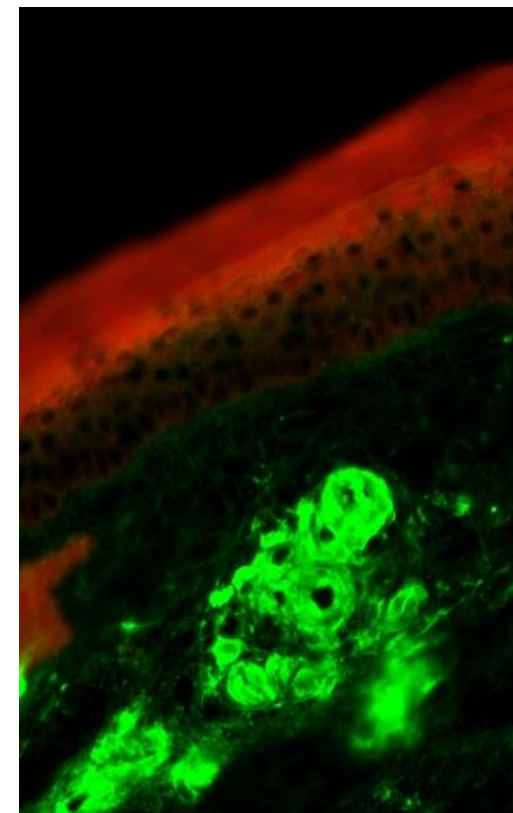
**IgG/IgM:** 80% dospělí



**C3**



**Ig A**



**fibrinogen**



## KLINICKÉ CHARAKTERISTIKY

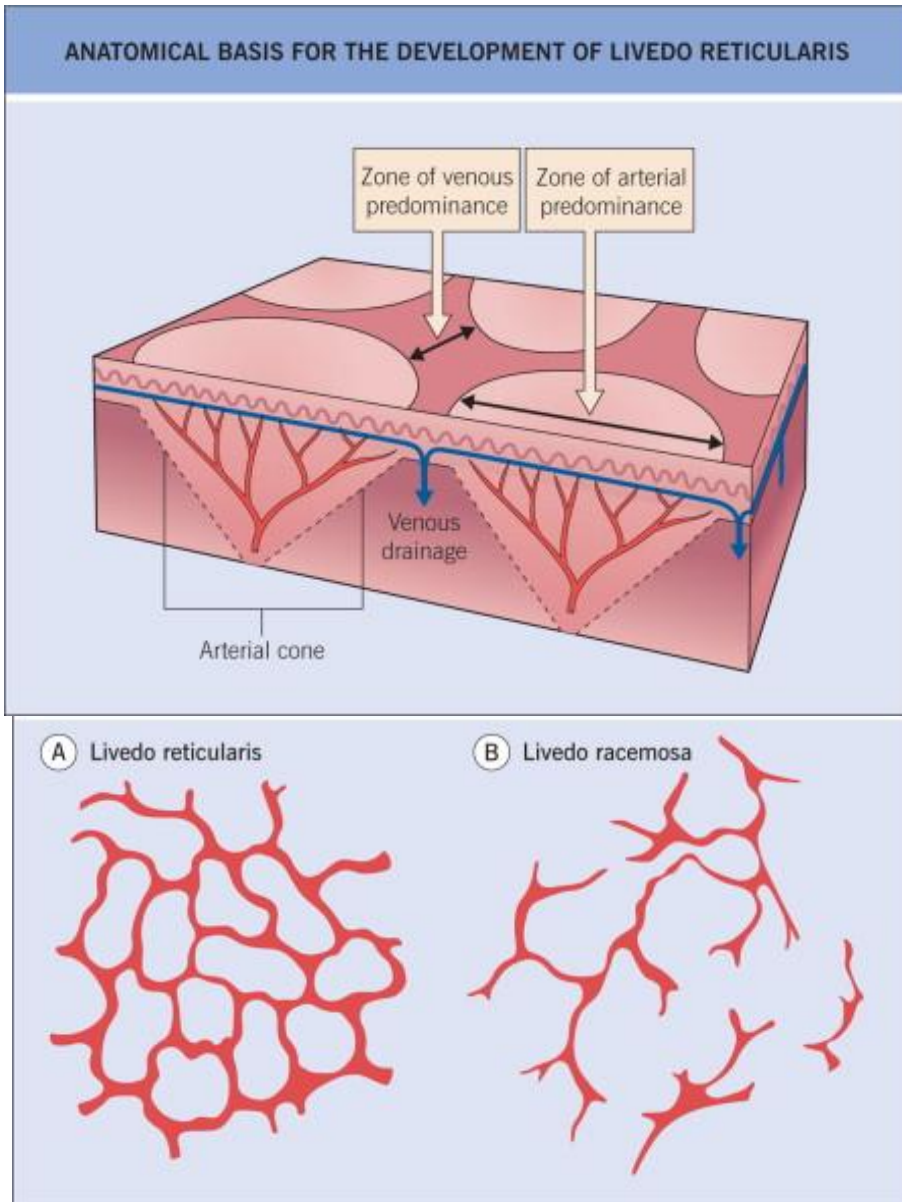
min 1 systémový příznak - 80%  
postižení DK – 93%

IgA: postižení hýždí 56/18%  
bolesti břicha 67/31%

X non-IgA - bolesti hlavy

**průběh:** a) jedna ataka spont. odeznívající (60%)  
b) recidivující (20%)  
c) chronický (20%)

# VASKULITÍDA STŘEDNÍCH CÉV



↑deoxyg Hgb, arteriolospazmus  
(chlad, autonom. dysfunkce)  
BĚŽNĚ U NOVOROZENCŮ

endoteliální dysfunkce  
hyperkoagulabilní stav  
(vaskulitidy, syst. onem pojiva,  
nádory, poruchy koagulace....



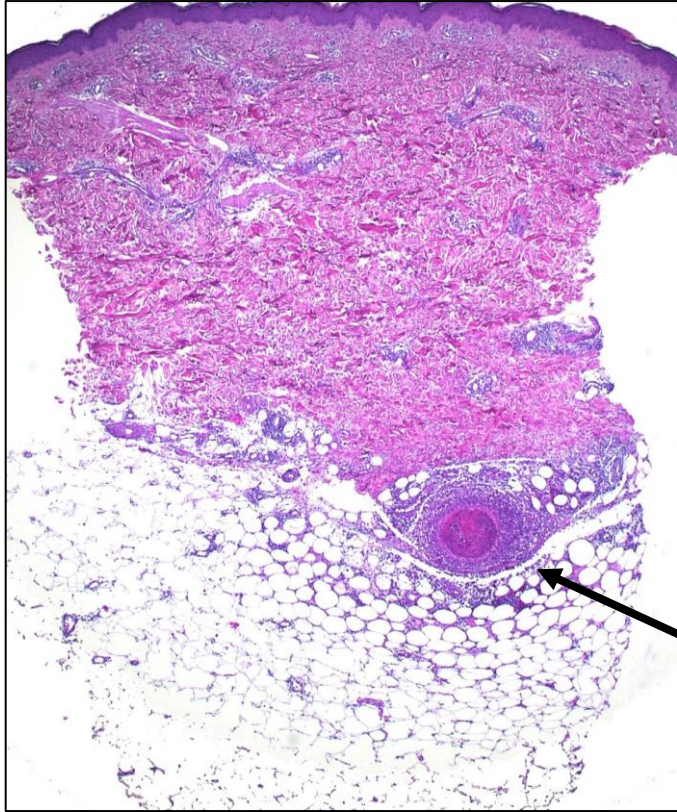
LIVEDO RETICULARIS



LIVEDO RACEMOSA



# POLYARTERITIS NODOSA



# Zdroje

- Fotoarchiv Dermatovenerologické kliniky 1. LF UK a VFN Praha
- <http://urticariaday.org/urticaria-day-2019/urticaria/the-new-urticaria-guideline/>
- Fabbri P. et al. Classification and clinical diagnosis of cutaneous vasculitides. G ITAL DERMATOL VENEREOL 2015;150:169-81
- Sunderkötter C. et al. Eur J Derm 2006, 16:114-24, Carlson JA Histopathol 2010 56:3-23