

# IMUNODEFICIT U KOJENCE

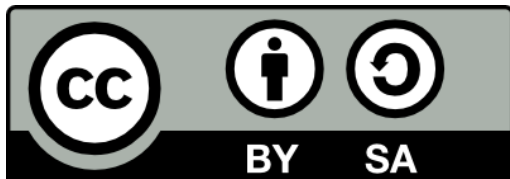
Dermatovenerologická klinika VFN a 1. LF UK  
MUDr. Zuzana Plzánková, PhD.



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

- Dítě z 1. nekomplikované gravidity, porod spontánní 36+5, kojen
- Ductus arteriosus persistens
- Rodiče zdraví
- Od porodu papulopustulózní exantém diseminovaně, krátkodobě regrese
- V 1 měsíci exacerbace na hlavě a méně na trupu, průjemy, hospitalizace  
Imunodeficit u kojence
- Kultivačně mykologie negativní, masivně Staphylococcus aureus a enterococcus faecalis
- 5. den terapie Prostaphilin i.v. výrazné zlepšení, lokálně desinfekční mýdlo, černý čaj, antimykotika, antibiotika, posléze p.o. Cefzil
- Laboratorně eozinofilie 27,8 ( n do 7) , přechodně leukocytóza
- Suspekce na alergii na BKM, IgE negativní, převeden na hypoalergenní mléko, průjemy vymizely

# Klinický obraz



pustuly zasychající v krusty



Erytématoskvamózní ložiska, folikulárně vážené pustuly, hlava, zátylek, šíje, méně na těle – po léčbě celkovými ATB

# Diferenciální diagnóza

na prvním místě eozinofilní pustulózní folikulitida,

od narození zvažována i transitní pustulózní melanóza, kandidóza,  
neonatální cefalická pustulóza

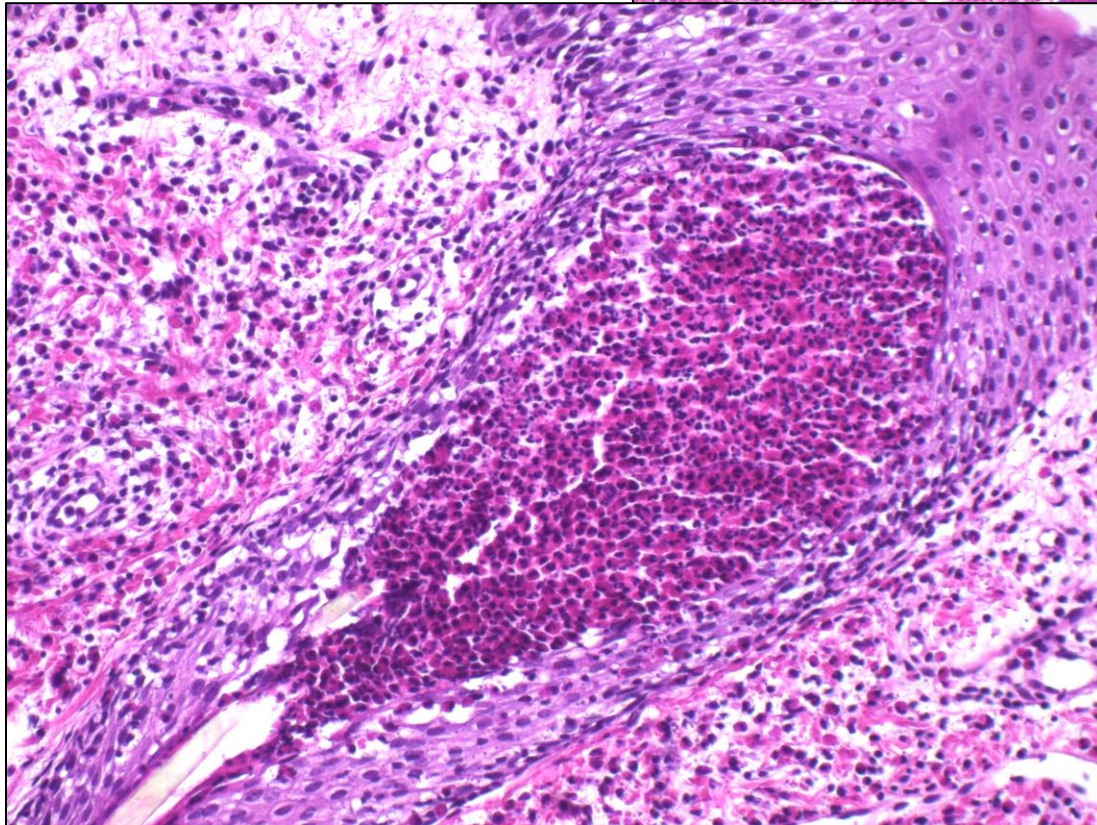
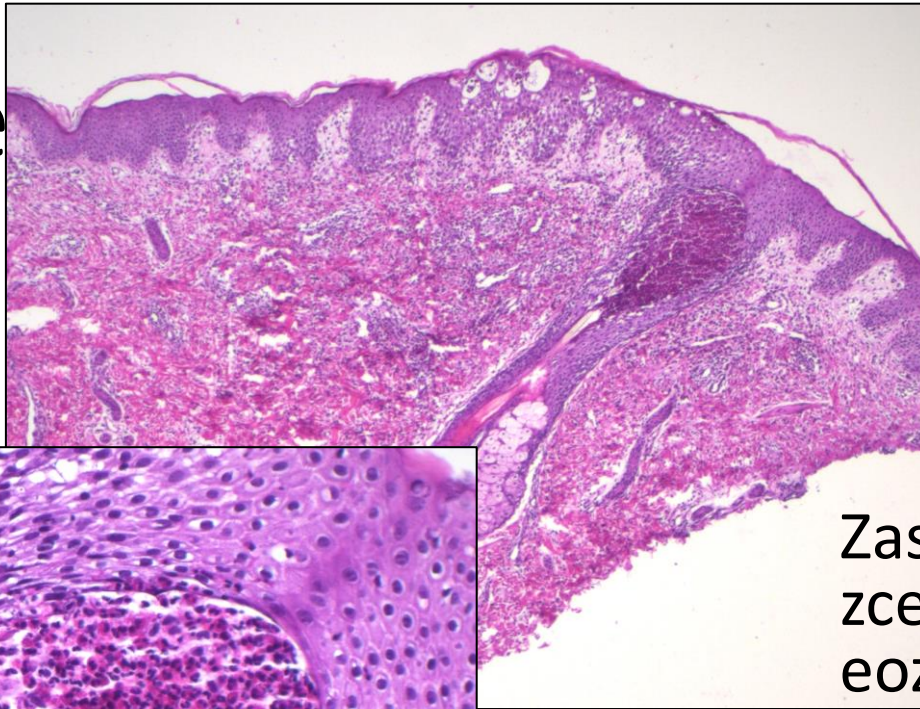
alergie na BKM pozdního typu  
ductus arteriosus persistens

# Další průběh

- Pro přetrvávání exantému doporučena probatorní excize a imunologické vyšetření k vyloučení asociovaného hyper IgE syndromu
- Histologicky potvrzená eozinofilní pustulózní folikulitida
- Ve 12.t ošetřen na chirurgii s **abscesem** za P uchem, kultivačně Staphylococcus aureus – incize, drenáž, bez celkové ATB terapie
- Ve 14.t klinická kontrola: drobné pustulky: hlava, krk, na temeni krustoskvamy
- Za 2dny bez teplot absces vlevo okcipitálně – znovu incize a drenáž, Višnevského balzám
- Pacient byl objednan na imunologické vyšetření včetně Th17, dle konzultace s FNM imunologie – zatím je předčasné uzavírat jako hyperIgE syndrom a není nutné genetické vyšetření ani ATB profylaxe
- V 15t. znovu incize 2 abscesů na hlavě, nasazen Amoksiklav, znovu kontaktována FNM imunologie-- zatím ATB do 10.dne a ihned imunologické vyšetření včetně genetického, kde posléze prokázána **hypoglamaglobulinémie IgG, mírná elevace IgE, eozinofilie**
- Aplikace IgG s.c. v intervalu 3t, nasazena ATB profylaxe Sumetrolim 2,5ml 1xd, fotoprotekce, lokálně desinfekční mýdlo a ATB mast
- **Potvrzena mutace STAT3**



# Histologie



Zastižen vlasový folikul jehož ústí je zcela vyplněno a prostoupeno eozinofily, okolní epidermis vykazuje spongiózu , přítomnost četných intraepidermálních puchýřků s přítomností četných eozinofilů, v přilehlém prosáklém korigu výrazný infiltrát převážně s eozinofilů s akcentací perivaskulárně, PAS a Gram negativní

Nález podporuje diagnózu eozinofilní pustulózní folikulitídy u dětí

# Diagnóza

## HYPER IgE SYNDROM, AD forma JOBŮV SY

Patří mezi primární imunodeficity :

AD mutace STAT3 vyžívání zejména Th17 T lymfocytů

ekzém, rekurentní bakteriální infekce kůže a plic, elevace IgE , abnormality skeletu, vaziva, CNS a srdce

- Ekzém zejména na hlavě už při narození nebo první týdny, kultivačně typický Staph. Aureus
- Projevy eozinofilní pustulózní folikulitidy
- Studené abscesy
- Mukokutánní kandidózy, onychomykózy
- Rekurentní pneumonie – mohou být minimální příznaky, zhoršené hojení plicní tkáně, ektazie, cysty –sekundární pseudomonádové, aspergilové infekce
- Skelet – skolióza, osteopenie, náchylnost k frakturám, vazivo – hyperextenzibilita kloubů
- Arteriální aneuryzmata, včetně koronárních
- Typická facies – prominující čelo, hluboce posazené oči, široký nos, prominující kožní póry
- Vyšší riziko lymfomů, s agresivním průběhem

AR mutace DOCK 8 – integrita a komunikace buněk imunitního systému

kožní projevy, hyper IgE a virové infekty

hemiplegie, CMP



# TERAPIE

- Dlouhodobá ATB a antimykotická profylaxe, suplementace Ig
- Mezioborová péče koordinovaná imunologem – pravidelné sledování a řešení komplikací, promptní ATB či antimykotická terapie infektů

# 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
- Paller, A. S., Mancini, A. J.: Hurwitz clinical pediatric dermatology. Elsevier, Amsterdam, 2016
- Plzáková et al.: An eosinophilic papulopustular rash in a baby. Pediatr Dermatol, 2020 Jul;37(4):e32-e34.