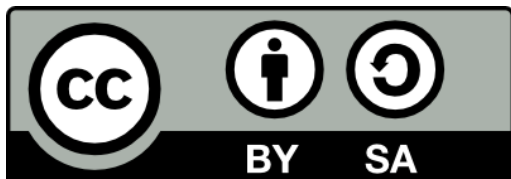


# Svědivé puchýřnaté projevy u 5- leté dívky

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



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



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

# Anamnéza

- 5- letá holčička
- projevy od 6/19 recidivující
- u nás poprvé 10/19 s anulárními urtikariálními a puchýřnatými projevy s maximem na bérkách
- zpočátku zvažováno impetigo, tinea corporis (má morče) –léčena lokálně antibiotiky, antimykotiky, kortikoidy
- opakovaně remise a recidivy kožních projevů, proto biopsie provedena až 1/20
- v r. 2019 i opakované infekty HDC s teplotou – opakovaně přeléčena p.o. ATB, nejednoznačná vazba kožních výsevů na tyto infekty

# Klinický obraz

opakované výsevy svědivých  
urtikariálních,  
na DK až puchýřnatých  
polycyklických/anulárních  
projevů

Nikolsky negativní



# VYŠETŘENÍ?

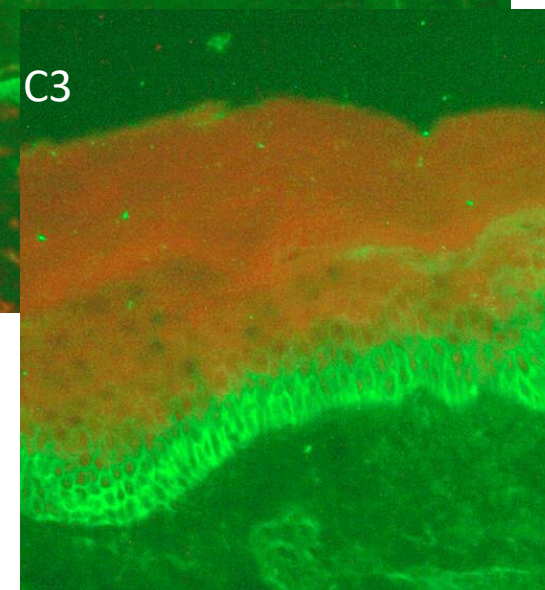
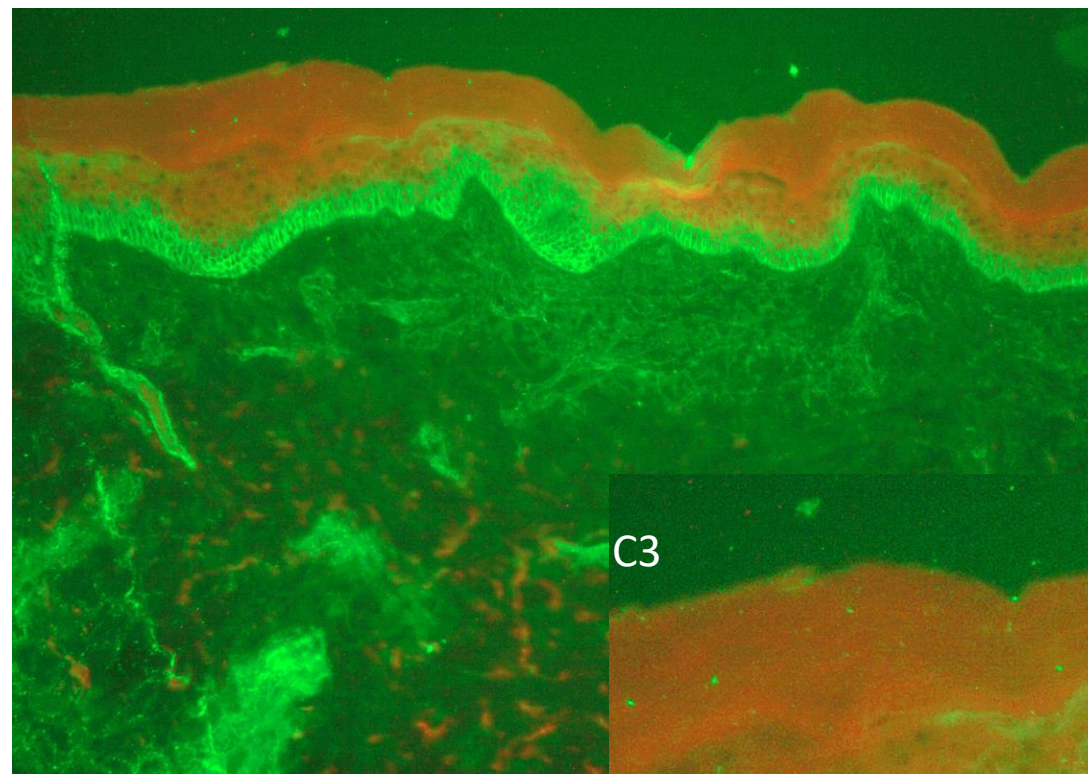
- BIOPSIE
- LABORATORNÍ VYŠETŘENÍ  
včetně screeningu autoimunitních puchýřnatých nemocí (protilátky hemidesmosomy a desmozomy) a kožních projevů přecitlivělosti na lepek (dermatitis herpetiformis Duhring)
- Screening zobrazovací metody RTG S+P a sono břicha a uzlin k vyloučení nádorového onemocnění (paraneoplastické puchýřnaté autoimunní nemoci)

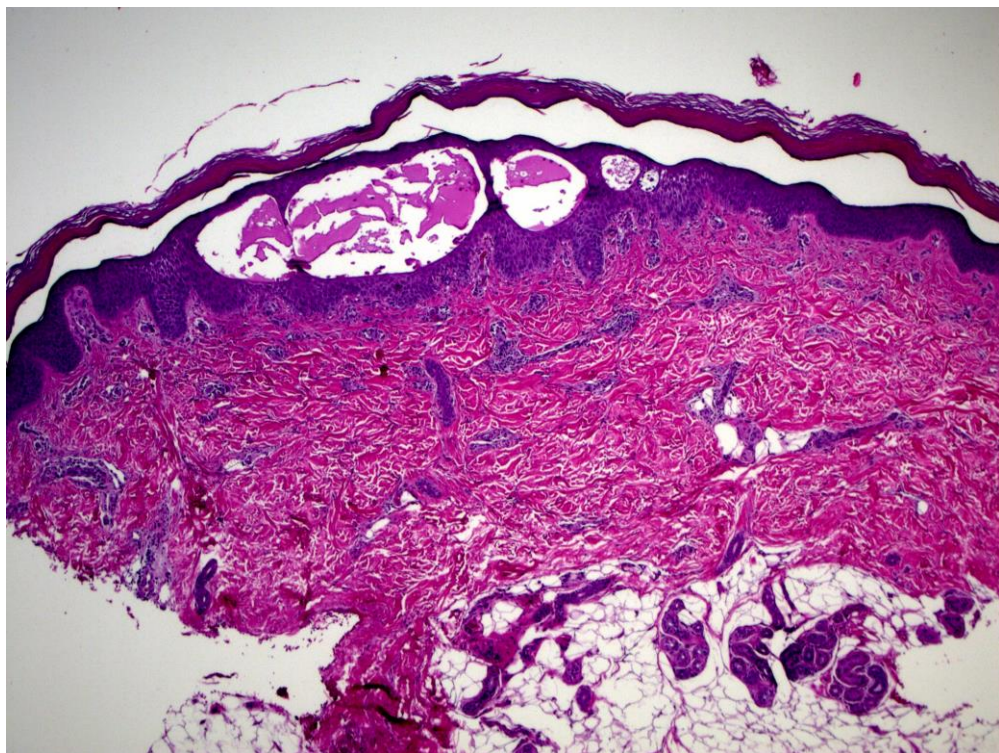
- Biochemie, KO v normě, IgG: 10,4 [6,0..13,0], IgA: 1,04, IgM: 1,26 [0,40..1,60],
- Moč CH+S v normě
  
- CRP: **6,6** [0,0..5,0], FW/1hod: 10 [3..12], FW/2hod: **37** [9..28]
  
- Serolog: HSV 1 IgG: 0,00 [0,00..0,90], HSV 2 IgG: 0,00 [0,00..0,90],
  
- Autoimunita: Anti-des/BME IF IgG, Anti-BP-180 IgG, Anti-BP-230 IgG:, Anti-dsg 1,3 IgG: negat  
antiendomysium a anti TG IgA : negat
  
- Stěr z puchýře: pomnožení - Staphylococcus koaguláza negativní

# PIF – vyšetření přímé imunofluorescence

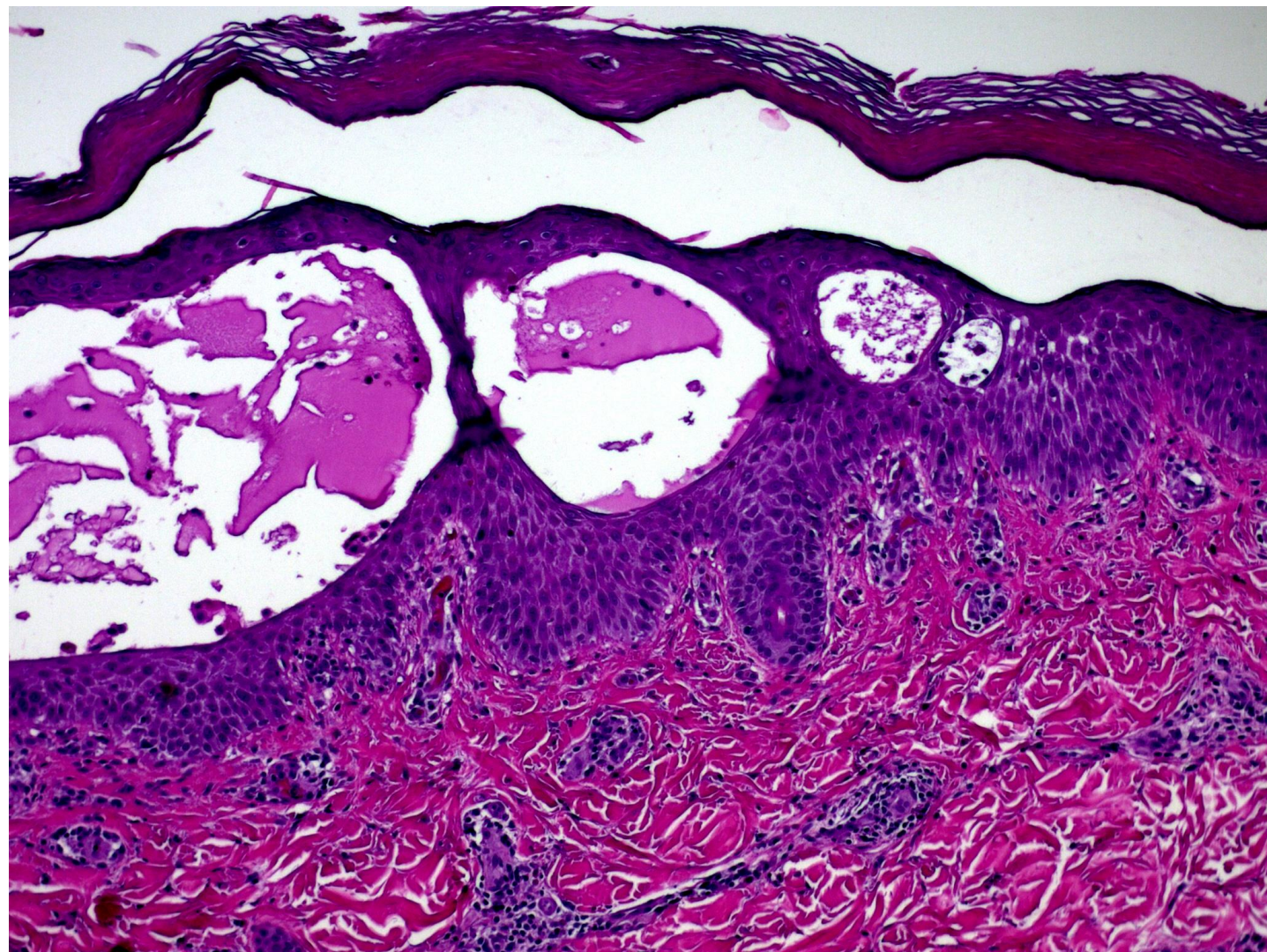
- IgG: slabá intercelulární imunofluorescence epidermis.
- IgM: ojedinělá cytoidní tělíska subepidermálně.
- C3: intercelulární imunofluorescence dolních partií epidermis.
- Ostatní frakce negativní.

**Závěr: nález svědčí pro onemocnění ze skupiny pemphigu.**





V centru excize epidermis se spongiózou, exocytózou eozinofilů a ojedinělých lymfocytů, okrouhlé intraepidermální puchýře s obsahem fibrinu a eozinofilů, bez zcela jednoznačných známek akantolýzy. V přilehlém koriu jsou patrné perivaskulární lymfocytární infiltráty s hojnou účastí eozinofilů.



# Histologické vyšetření

**Závěr: vzhledem k intercelulární epidermální pozitivě na přímé imunofluorescenci v IgG a C3 komplementu nález nutí zvážit dg. pemphigu charakteru pemphigus herpetiformis.**



# Diagnóza

## **PEMPHIGUS HERPETIFORMIS**

Vzácné puchýřnaté onemocnění

Vzácně u dětí

Etiologie nejasná

Dobře reaguje na terapii sulfony či prednisonem (jinými imunosupresivy)

Prognóza dobrá: remise většinou do několika let

**Diferenciální diagnóza:** dermatitis herpetiformis, skupina pemphigu...

# Terapie a další průběh nemoci

- Původně zvažována terapie Disulone ( sulfony) – pro záchyt zvýšené hladiny methemoglobinu (klinicky bezpříznakové) však nebylo možno nasadit (methemoglobinemie patří k než. účinkům léčby)
- 4/20 nasazen Prednison 1mg/kg do týdne okamžité příznaků
- současně suplementace KCl, profylaxe gastritidy a osteoporózy, oční kontroly
- 10/21 při dávce 2,5mg obden po měsíci došlo k recidivě projevů, 11/21 navýšen Prednison na 10mg 1den, poté 7,5 mg 2dny - remise
- 1/22 při dávkování Prednisonu 2,5mg denně za hospitalizace o kontroly hladiny METHGB (před a 48 hodin po) zahájení terapie DISULONE 2x týdně 25mg
- dosud DISULONE 25 mg každý 4. den bez významné změny v hladině methemoglobinu
- 16. 8. 22 vysazen Prednison

# DOVYŠETŘENÍ METHEMOglobINEMIE

- Prac. lékařství konzultace : možnost zvýšené hladiny nejasná – zevní zdroje: dusičnany, umělá sladidla, zinek, Anilín – VYLOUČENO
- HYGIENICKÁ STANICE : místní vodovod: nepřekračuje povolené hranice MetHgb za poslední 2 roky
- Opakované odběry: max hladiny až 7,8 (3/20) norma je do
- „Na deficit G6PDH bych opravdu nepomýšlela. Buď získaná forma a nebo nepoznaný vrozený deficit methemoglobinreduktázy – neodhalený v novorozeneckém věku. Hodnota je na úrovni, která asi nevyžaduje terapii (kys. askorbová stejně nedělá zázraky).
- Genetické vyšetření: celoexomové skenování –negativní, nelze vyloučit postranlační modifikace
- Nenalezeno pracoviště, které by vyšetřilo hladinu METHEMOglobINREDUKTÁZY, G6PHD v normě

1m 15mg Prednisonu



8/22 vysazen Prednison



občasně několik drobných projevů zejména při infektech

9/22 jen Disulone



# Zdroje

- Fotografie archiv dermatovenerologické kliniky 1.LF UK a VFN, Praha
- Bologna J.L., Schaffer J.V., Cerroni L.: Dermatology, Elsevier, 4<sup>th</sup> Edition, 2017
- Paller, A. S., Mancini, A. J.: Hurwitz clinical pediatric dermatology. Elsevier, Amsterdam, 2016