

Zpráva z 9. kongresu Evropské společnosti pro dětskou dermatologii (ESPD)

Atény, 14. – 17. 5. 2008

Kongres dětské dermatologie se koná pravidelně a jsou na něm prezentovány nejnovější poznatky z dětské dermatologie nejen z klinické oblasti, ale také z výzkumu. Protože Kožní klinika FN v Hradci Králové patří ke klinikám v ČR, kde se zabývají dětskou dermatologií (a má i dětské lůžkové oddělení), přijal jsem nabídku kongresu se zúčastnit.

Kongres se konal v hotelu Hilton poblíž centra Atén a bohatě vyhověl svou kapacitou asi 3 stovkám účastníků převážně z Evropy. Odborné jednání probíhalo zpravidla ve 3 paralelních sekcích tématicky zaměřených. Pouze v poledním období probíhala plenární zasedání, k večeru pak firemní sympózia. K hlavním tématům kongresu patřily genodermatózy, péče o kožní bariéru a atopická dermatitida.

Névy a hemangiomy

Prof. Bonifazi vyjmenoval prekursorů hemangiomů. Patří k nim ischemická a cyanotická skvrna, teleangiektazie, často segmentálně uspořádané, eroze a ulcerace, arteriální malformace a placentární hypoxie.

Prof. Atherton uvedl indikace k intervenci u kongenitálních pigmentových névů. Jsou v zásadě dvě: prevence maligního melanomu a estetické důvody. Riziko melanomu je však velmi nízké (0,7 %), méně než se očekávalo. U névů nad 20 cm činí 1,5 % (v normální populaci 1,3%), narůstá teprve u afekcí nad 60 cm, často se nenajde primární ložisko nebo je v CNS, takže literární údaje z této oblasti jsou chudé. Estetické důvody musí být akceptovány, pokud se jedná o útvar v obličeji. Přitom je nutná psychologická podpora. Řada névů má tendenci s věkem vyblednout. Při volbě metody je nutno postupovat šetrně, zejména tkáňové expandery před plastickým výkonem vyžadují důkladné poučení o spolupráci.

Prof. Kinsler popsal neurologické komplikace kongenitálních névů. Neurokutánní melanóza má komplikace (intracerebrální tumory – i benigní jsou vzhledem k nitrolební expanzi nebezpečné, hydrocefalus, apod.) při velkém rozsahu (nad 40–60 cm), za přítomnosti satelitů je maligní vývoj možný. Lokalizace to zpravidla neovlivňuje.

Psoriáza

Prof. Pariser přednesl výsledky léčby psoriázy v dětském věku etanerceptem. Dvojitě zaslepená část trvala 12 týdnů, pak následovalo 24 týdnů otevřené léčby. Bylo dosaženo PASI 50 v 75 %, PASI 75 v 57 %, PASI 90 ve

27 %. Ti, co v úvodní fázi byli léčeni placebem, rychle dohnali ostatní v otevřené fázi.

Atopický ekzém

Dr. Kienastová prezentovala výsledky studie s péčí o atopickou kůži. Kojence rozdělila na 3 skupiny: 1. používala přípravek s pupalkovým olejem, 2. běžný krém a 3. žádnou péči. Nebyly zjištěny statisticky významné rozdíly mezi žádnou ze skupin o preventivním působení nebo vylepšení některého kožního parametru (s výjimkou zvlhčení rohové vrstvy).

Dr. Papageorion-Saxoniová pohlédla na atopický ekzém očima alergologa. U asi 80–85 % osob s atopickým ekzémem je zvýšené celkové IgE. U těžkého ekzému v dětství je prevalence potravinové alergie v 34–63 % s provokací časných reakcí do 2 hodin (urticaria, pruritus), i pozdních (po 16 hod.) – ekzémových. Vyšetřovací metody pro potravinovou alergii zahrnují anamnézu, prick-testy SPT, s IgE, atopické epikutánní testy APT, eliminační dietu a expoziční test (dvojitě zaslepený, placebem kontrolovaný).

Kontaktní dermatitida

Dr. Kimpouriová shrnula výsledky epikutánních testů u dětí, kde narůstá kontaktní přecitlivělost (255 dětí, 0–16 let, 64 % dívků). Pozitivní výsledky převažovaly u děvčat (60 %), byly více na horních končetinách nebo generalizované. Nejčastějším alergenem byl nikl (5 %), což souvisí s piersingem, kovovými ozdobami (často doprovázel kobalt – 1 %). Dalším nejčastějším alergenem je thiomersal, který se objevuje v souvislosti s vakcinací, dezinfekcí a kontaktními čočkami. Vysoký výskyt alergie na chrom je spojen s kontaktem s botami a dřevem. Přecitlivělost na voňavky (fragrance mix) ale klesá.

Prof. Bonifazi upozornil na Baboon syndrom. Představuje systémovou kontaktní dermatitidu po předchozím kontaktu se rtutí (např. ze zlomeného teploměru). Vzhledem k obsahu Hg v hračkách, dezinfekci, apod. dochází k nárůstu výskytu tohoto syndromu.

Plenková dermatitida

Dr. Visscherová srovnávala klasickou metodu péče o plenkovou dermatitidu s plenami a omytím vodou k sacím kalhotkám (pamperskám) bez alkoholu a voňavkových přísad (studie byla podporována firmou Procter&Gamble). Ve všech sledovaných parametrech (erytém, TEWL, pH) zvítězily pampersky.

Dr. Raeveová ukázala diferenciální diagnostiku plenkové dermatitidy. Častá je iritační, v případech antibiotické léčby či imunoprese kandidová, alergická (na gumové složky kalhotek), seboroická, Jacquetova erozivní dermatitida, granuloma gluteale infantum (po kortikoidech), plenková psoriáza. Z léčebných opatření pomůže prevence iritace a volba správných plen, protektiva (zinková pasta), opatrné pudrování, popř. slabé kortikoidy (1% hydrokortizon).

Kožní nádory

Prof. Haeger podal přehled kožních nádorů v dětském věku. Asi 10 % tvoří hemangiomy, névy 1 %, mastocytóza 0,1 %. Maligních tumorů bývá 1,4 %. V případě vaskulárních nádorů bývá nutná diferenciální diagnostika s hemangiomy. Autor popsal 5 situací, kdy je potřeba myslet na nádor: 1. kongenitální hemangiomy jsou neobvyklé – často se jedná o RICH (Rapidly Involuting Congenital Hemangioma), 2. statický stav, hlavně v obličejí, může být příznakem gliomu, 3. mnohočetné hemangiomy (>10) mohou být chorangiomy, 4. hemangiom s pozdním nástupem a dalším růstem svědčí pro glomangiom, 5. infiltruující hemangiom může být PILA (Papillary Intralymphatic Angioendothelioma, tumor Dalské). Z fibromatózních tumorů uvedl myofibromatózu (v 80–90 % spontánně ustupuje) a digitální fibromatózu na prstech, která regreduje (v 70 %), ale zanechává reziduální deformace. Z maligních nádorů jmenoval kongenitální fibrosarkom (vyžadující radikální excizi s poměrně dobrou prognózou), kongenitální dermatofibrosarcoma protuberans a infantilní kožní T-lymfom. Na nádor je nutné myslet vždy v případě rychlého růstu, ulcerace, při tvorbě tuhých, nepohyblivých hrbolů větších než 3 cm s výskytem v novorozeneckém věku.

Prof. Van Gysel podal přehled mastocytóz: incidence 0,1–0,8 %; klasifikaci na kožní, systémové, leukemické; malá a velká kritéria. V patofyziologii je rozhodující mutace c-kitu a abnormální exprese adhezivních antigenů. Ke klinickému hodnocení byl vypracován SCORMA index. Léčba je obtížná: mimo antihistaminik, UVA₁, PUVA se začíná uplatňovat biologikum Imatinib, které působí na kit a snižuje aktivitu tyrozininázy.

Dr. Izakovic dokladoval velmi řídký výskyt maligního melanomu u dětí (za 10 let ve švýcarském registru jen 6 případů). K rizikům patří rodinný výskyt melanomu, dívky převažují, vysoký počet névů (nad 100), dysplastické névy, světlý fototyp. V diagnostice někdy působí obtíže névus Spitzové. Léčba je prakticky stejná jako u dospělých, prognóza je o něco lepší (mortalita pod 22 %) než u dospělých.

Prof. Gelmetti přednesl velmi zajímavou a provokující přednášku na téma: infantilní seboroická dermatitida – na ústupu? Uvedl zde mnoho příkladů ze světově uznávaných učebnic, ve kterých publikované obrázky spíše zobrazují infantilní atopický ekzém, intertrigo, sebopsoriázu, plenkovou dermatitidu nebo kandidózu, popř. collodion baby. Existuje vůbec seboroická dermatitida kojenců? Není to

snad adaptační reakce kůže novorozence na zevní prostředí, se kterou si poradily naše babičky (tak alespoň zní definice ve známé učebnici Braun-Falca)?

Kožní bariéra a atopický ekzém

Dr. Rougier se zabýval bariérovými krémy (studie s Lipikarem). Emoliencia u atopického ekzému je vhodné používat ke korekci suché kůže (suchost většinou korelovala s výší SCORADu), šetří pokožku (kortikoidy narušují integritu rohové vrstvy), snižují svědění a zadržují vlhkost v kůži.

Dr. Bartelsová sledovala kožní bariérové funkce u novorozenců při používání komerčně dostupných emoliens (mycí gely, krémy). TEWL byl snížen všemi testovanými prostředky, pH snížily mycí gely více než voda, stejně tak na břicho i hydrataci rohové vrstvy. Produkce mazu nebyla ovlivněna. K bakteriální kolonizaci (bez patogenů) došlo v 50 % případů bez ohledu na druh péče.

Prof. Harper podal přehled příčin defektu kožní bariéry u atopického ekzému, kterou považuje za primární, kdežto imunologické reakce za sekundární. Studie u Nethertonova syndromu prokázaly defektní SPINK5 (vede k degradaci desmozomálních proteinů) a LECT1 (kódováno na 1q21). Z těchto poruch epidermálního diferenciálního komplexu (EDC) je nejdůležitější porucha filagrinu. Kromě geneticky podmíněných defektů se uplatňuje zvýšená proteolýza a expozice zevním vlivům: detergentům, St. aureu, lokálním steroidům i mechanickým traumatům. K léčebným opatřením patří aplikace emoliencí, vyloučení detergentů a místních inhibitorů serinových proteáz.

Onemocnění mazových žláz

V sekci mazových žláz se *prof. Gelmetti* věnoval historii objevů na poli mazových žlázek. Jedním z významných vědců byl dr. Bidloo na přelomu 18. století v Holandsku.

Prof. Happle provedl rozbor většiny stavů spojených s výskytem naevus sebaceus (ten byl popsán prof. Schimmelpenninem ve spojení s hypofosfatemickou křivicí, rezistentní na vitamin D). Naevus sebaceus se často vyskytuje v Blaskových liniích, spojen s lentiginózou.

Prof. Hoath se zabýval fetálními mazovými žlázkami a tvorbou vernix caseosa. Vernix se skládá z desvamoovaných korneocytů v lipidickém filmu a umožňuje přežití plodu v amniové tekutině bez macerace. K hlavním funkcím patří antioxidační působení, čistící a hojivá schopnost, jako lubrikant se uplatní zejména při porodu. Má i antimikrobiální účinky, napomáhá správné tvorbě surfaktantů v plicích.

Prof. Zoubolis vidí vrchol činnosti mazových žlázek v časně adolescenci, kdy dochází k mohutné stimulaci sebocytů androgeny. Důležitou úlohu přitom mají PPAR (Peroxisome Proliferating Activating Receptors).

Prof. Danby shrnul úlohu diety u akné. Klíčová je stimulace hormonální-endogenní, ale také exogenní. Významným zdrojem progesteronu se stává kravské mléko (www.acnemilk.com). Steroidy v něm obsažené jsou

pak aktivovány lokálními enzymy mazových žlázek. Také je aktivuje IGF1 (inzulínový růstový faktor 1), který přispívá k reaktivní hypoglykémii. Proto doporučuje mléko a některé mléčné výrobky u osob trpícím akné vynechávat.

Vrozené fotodermatózy

Prof. Taieb informoval o nových poznatcích v oblasti vrozených poruch fotoprotekce. U albinismu může docházet k mutaci genu SLC24A5, který je odpovědný za normální barvu kůže. MC1R je klíčový receptor pro regulaci fototypu. Bývá také narušena mutací tyrosináza (její průkaz je diagnostický) nebo TRP1 (Tyrosinase Related Protein 1). Dnes se rozlišují 4 typy okulokutánního albinismu, které se liší zejména výskytem u černochů, bělochů či obou. Xeroderma pigmentosum, poprvé popsán Kaposim, představuje dnes 8 typů porušené reparace DNA. Rozlišují se 2 systémy reparace: transkripční typ a globální genomová oprava. Trichothiodystrofie se dělí do 2 podtypů: s fotosenzitivitou a bez ní (závisí na mutaci transkripčního faktoru TFIID). Do budoucna se jeví jako perspektivní genová terapie (byl již vytvořen model lentivirového vektoru u myši).

Dr. Anstey podal přehled porfyrií v dětském věku. Erytropoietická protoporfyrie (EPP) má těžkou autosomálně recesivní formu (5%) a lehčí autosomálně dominantní (95%). Nejvíce jsou postiženi Japonci. Fotosenzitivita na viditelné světlo (i za sklem) bývá od narození. V obličejích

bývají morbiliformní projevy s jizvičkami, na hřbetech prstů a rukou veruciformní zhrubění kůže. V léčbě pomůže β -karoten, použití minerálních sunscreenů a UVB 311 nm. Bývá také deficit vitamínu D, železa (anémie), v játrech se vytváří fibróza, kterou lze řešit transplantací jater. Kongenitální erythropoietická porfyrie (Güntherova nemoc) se manifestuje chronickou anémií a bulózní fotosenzitivitou ve viditelné oblasti s mutilacemi osvětlených oblastí a očí. Celosvětový registr onemocnění je soustředěn v Anglii, kde se také vyskytuje nejvíce případů. K zásadním léčebným postupům patří časté a opakované transfúze, které sice zlepšují anémii a kožní nálezy, ale zvyšují siderémii. Úspěšná transplantace kostní dřevě v dětském věku znamená pro jedince celoživotní řešení.

Závěr

Dětská dermatovenerologie je podobor, který je rozvíjen v celoevropském (celosvětovém) kontextu a zaslouží si dostatečnou pozornost i v naší zemi. I když v běžné dermatologické praxi se zužuje téměř na problematiku atopického ekzému, je nutné ovládat všeskerá onemocnění kůže dětského věku. K tomu snad také napomůže nárůst zájmu o získání atestace v dětské dermatologii.

Doc. MUDr. Karel Ettler, CSc.

Klinika nemocí kožních a pohlavních FN a LF UK

Hradec Králové

E-mail: ettler@fnhk.cz