

a laserové techniky, v rejuvenaci FRAXEL. Pro léčbu sinus pilonidalis se s úspěchem dá využít rhomboidální lalok. Pro úspěch zákroku je důležitá i šetrná anestezie, např. při lokálním bloku bez přídatku adrenalinu (dosahuje stejných výsledků). Dále demonstroval některé typy lalokové plastiky: S, M, Z. Přitom doporučuje použít i matematické techniky pro výpočet k minimalizaci přenosu tkáně.

v evropském, ale i celosvětovém kalendáři dermatologických akcí a svou úrovní a i přínosem k dalšímu získání odborných znalostí jsou velmi hodnotnou příležitostí. Je ctí a úspěchem pro naši dermatovenerologii, že jarní symposium v dubnu 2011 se bude konat v Karlových Varech.

K. Ettler

Klinika nemocí kožních a pohlavních FN a LF UK,
Hradec Králové

ZÁVĚR

Kongresy EADV si získaly pevné místo nejen

11. světový kongres dětské dermatologie (ISPD) Bangkok 15. – 21. 11. 2009

Jedenáctý světový kongres dětské dermatologie byl uspořádán ISPD (International Society for Pediatric Dermatology) v Princess Sikirit International Congress Center v Bangkoku. Zřejmě také proto, aby byl navázán užší kontakt s dermatologickými odborníky jihovýchodní Asie. Kongres navštívilo asi 300 lékařů z celého světa, z toho 10 účastníků z České republiky a Slovenska.

ODBORNÉ POZNATKY

Autoimunitní choroby

Dr. Eming (SRN) podal přehled autoimunitních puchýřnatých chorob v dětství. Jsou vzácné a jejich incidence nepřesahuje 10/106/rok. Neonatálním pemfigem onemocní dítě matky, která během těhotenství pemfigem trpěla, a to přenosem autoprotilátek. Výše jejich hladiny souvisí s tíží onemocnění. Protilátky jsou namířeny proti desmogleinu 1 (převažuje v kůži v horní části epidermis) a desmogleinu 3 (převažuje v dolní části epidermis). U pemfigus foliaceus převažují protilátky proti desmogleinu 1. Pro potvrzení diagnózy je mimo histologické vyšetření důležitá přímá a nepřímá imunofluorescence. Léčba těchto nemocných v dětském věku je podobná jako u dospělých, chybějí zkušenosti pro málo případů v dětském věku. Kortikoidy pomohou i v lokálním podání (např. u bulózního pemfigoidu), imunosupresiva (azathioprin, CyA, Dapson), Ig i. v., popř. plasmaferéza. Z nových metod nutno zmínit imunoabsorpci pro refrakterní případy, většinou ve 2 cyklech. Biologikem Rituximab (antiCD20) je namířeno proti B-lymfocytům.

Prof. Hansen (USA) představil novorozenecký lupus erythematosus (LE) jako „transfúzní“, tzn. přenesený od

matky, která tvoří protilátky antiRo/SSA. Novorozenecký LE se zpravidla poprvé manifestuje v 6 týdnech věku, zejména po oslunění. Srdeční blok postihne 53 % dětí, je ireverzibilní (vzniká bradykardie), řeší se pacemakerem. Přesto má mortalitu až 20%. Kožní papuloskvamózní ložiska (38 %) vznikají v obličejí a ve křtici, postupně vsude. Ložiska atrofují, tvoří se ektazie, ale i ztráta pigmentu. U 9 % se objeví postižení srdce i kůže. Z dalších projevů nutno jmenovat trombocytopenii, anémii a leukopenii a jaterní dysfunkce, vše přechodné. Neurologické příznaky (meningitis, myelopatie, hydrocefalus) se mohou vyskytnout. Často bývá abnormální CT, které může s ústupem autoprotilátek a kožních změn normalizovat. V sérologii se nachází v 80 % pozitivita antiRo (2 typy antiRo: 52 a 60 kDa). Novorozenecký LE většinou do 1 roku zmizí, může zanechat atrofie, teleangiektazie lze korigovat laserem, fotoprotekce je vždy nutná. Při dalších těhotenstvích je riziko 15–25%.

Atopická dermatitida

Prof. Eichenfield (USA) podal přehled etiopatogeneze a některých léčebných postupů u atopické dermatitidy (AD). Narušená bariérová funkce může souviset s defektem filaggrinu. Bývají také sníženy (na rozdíl od psoriázy) antimikrobiální peptidy. Podáním vitamínu D lze zvýšit např. katecholidiny. Úlohu má také *Staph. aureus*. Očekávaný vysoký výskyt MRSA (i když velmi záleží na regionálním zastoupení) se nepotvrdil a byl dokonce nižší než v běžné populaci (že by stávající osídlení *Staph. aureus* chránilo proti MRSA?). V léčebných opatřeních klade důraz na používání emoliencií, vlhké bandáže (i s kortikoidy) – více podrobností a instrukcí lze získat na www.eczemacenter.org. TIM (hlavně takrolimus) doporučuje v udržovací léčbě 2–3krát/týden. Z hlediska potravi-

nové alergie mají specifické IgE spíše prediktivní úlohu: je špatná korelace mezi laboratorními výsledky a klinickými projevy. Zdůraznil také úlohu vzdělávacích programů pro rodiče, protože u AD je jejich spolupráce naprosto nutná.

Dr. Bremnitzmeierová (Nizozemí) se podrobně zabývala diagnostickými kritérii AD. Při vypuštění obligatorního kritéria specifického IgE se jako hlavní znaky jeví typická morfologie a distribuce ložisek, svědění, xeróza a chronický relapsující průběh. Vedlejší kritéria pak souhlasí se známějšími kritérii Hanifina a Rajky.

Prof. Stalder (Francie) zdůraznil důležitost indexu SCORAD, který dovoluje ocenit tíži AD již od r. 1993. Nově zavádí SCORAD i pro pacienty jako PO-SCORAD, který přesněji umožní sledování průběhu AD i mezi návštěvami u lékaře. Instrukce lze nalézt na www.opened-dermatology.com.

Prof. Yamamoto (Japonsko) předal neformálním způsobem své zkušenosti, jak se chovat při vyšetřování dítěte s atopickým ekzémem. Udržovat s ním stále kontakt, očima, hlasem, prsty, rukama i tělem, reagovat na každý jeho podnět. Přitom ale neztrácet kontakt s matkou a laskavě ji vše vysvětlit. Při vyšetřování jsou často dítě i matka nervózní a je nutné být nezměrně trpělivý. V diskuzi pak zazněly dotazy, kolik že má pan profesor denně pacientů (nyní prý jen 20) a jak se chová k otci (velmi opatrně, matka většinou stojí vedle se sklopenou hlavou).

Virová onemocnění

Prof. Krafciková (Kanada) podala přehled novinek ve virologii. Herpetický virus 7 (HHV7) spolu s HHV6 způsobuje roseola infectiosum, ale ukazuje se, že také pityriasis rosea. P. r. probíhá u černochů mírně odlišně – má častěji poruchy pigmentace, postihuje obličej a ve třetině případů jsou ložiska papulózni. Léčebně lze použít erytromycin (existují názory proti), ale nejlepší je acyklovir 1 týden. Makulopapulární erupce (MPE) u dětí je stoprocentně způsobena kombinací mononukleózy s léčbou ampicilinem. Lichen striatus v liniích Blaschko, je také lokalizovaná MPE virového původu (až 2 roky trvající). Xanthogranulom (i mnohočetný) je zřejmě způsoben cytomegalovirem. Chikungunya je α -virové onemocnění přenášené komáry v Africe, ale i v Indii a Itálii. Projevuje se horečkou, artritidou a nespecifickými kožními erupcemi (i bulózními). West Nile virus (západonilský virus) je flavi-virus také přenášený komárem. Manifestuje se horečkou, encefalitidou a nespecifickými kožními erupcemi. Enterovirus 71 může způsobit hand-foot-mouth disease (nejen tedy Coxackie). Na Tajvanu a v jihovýchodní Asii se infekce projevuje encefalitidou, otokem plic a je až ve 20 % smrtelná. Výzkumy ukazují, že řada onemocnění je způsobena již známými viry. Pátá nemoc může mít v pozadí lidský parvo-virus B19, která pak probíhá i bez prodromů, může se po 6 týdnech vrátet a v oslabení při chronickém průběhu vyvolává anémii. B19 vykazuje tropismus k srdečnímu svalu, kde přežívá a způsobuje karditidu. Syndrom gloves and socks bývá způsoben B19, ale také HHV6 a Coxackiemi. B19 je zodpovědný za hemoragické lineární erupce.

Prof. Gelmetti (Itálie) vysvětlil rozdíly mezi klasickým syndromem Gianotti-Crosti a APEC (asymetrický periflexurální exantém u dětí). GC je symetrický, je spojen s anikterickou hepatitidou (HBV), ale také s EBV, kdežto APEC je zásadně unilaterální – v horní části laterální strany trupu a v axile – vyvolán parvovirem B19.

Prof. Torreló (Španělsko) se prakticky zaměřil na léčbu molusek. Jsou vyvolány pox virem, onemocní jimi 3,2 % dětí (ale 24 % atopiků). Pox virus se dá detekovat i v místech bez klinické manifestace, což asi přispívá k jeho šíření. Je otázka, zda moluska léčit – rodiče to většinou vyžadují. Klasicky se provádí léčba destruktivní (kryoterapie, kyretáž, pulzní – dye laser), imunomodulace (imiquimod, v USA cantharidin, inj. candidového antigenu) a antivirová (cidofovir – ukazuje se jako neúčinná). Za neefektivnější a s nejméně nežádoucími účinky považuje stále kyretáž. Bez anestezie doporučuje u starších dětí při méně než 30 moluscích. EMLA doporučuje při více moluscích, bolestivé lokality a předchozí averzi. Sedo-anestezii pak u rozsevu, v nízkém věku a při problémových lokalitách (kolem očí, perigenitálně, perianálně).

Prof. Kakourouová (Řecko) popsala výskyt herpes zoster u dětí. Většinou jsou imunitně oslabení, nebo v posledních 2 měsících prodělaly silné stresy či v posledním týdnu oslunění. U oslabených a při oční lokalitě se vždy doporučuje léčit celkově acyklovirem. V některých zemích (Austrálie, Británie, Řecko) bylo zavedeno plošné očkování proti HZV, v jiných jen sporadické pro rizikové skupiny (např. v ČR). Nyní se např. v Řecku provádí hodnocení tohoto očkování: zda divoký typ nákazy snižuje riziko pozdějšího onemocnění pásovým oparem oproti očkování (dětský imunitní systém může být ve své odpovědnosti slabší než u dospělých).

Nové léčebné postupy v dermatologii

Prof. McGrath (UK) demonstroval buněčné postupy léčby dystrofické epidermolysis bullosa (DEB), u které je vrozený defekt fibroblastů syntetizovat kolagen VII. Bylo zjištěno, že 30–35% tvorba kolagenu zabrání vzniku puchýřů. Jestliže se podaly allogenní fibroblasty do defektních kožních ložisek DEB (tam ale nepřežily 2 týdny), zřejmě parakrinním signálem vyvolaly syntézu kolagenu VII v keratinocytech (sice defektního, ale částečně funkčního) a rány se vyhojily. Větší nadějí je použití mezenchymálních kmenových buněk, odebraných z nepostižených míst (je DEB mozaikovým onemocněním?) a injikování intradermálně v místech postižení, popř. celkově v i. v. infuzi. Trvalším řešením je transplantace kostní dřeně (při mužském dárci pak u ženy až 7 % buněk kůže vykazuje profil XY), ale je nákladné a rizikové (z 6 dosud transplantovaných 2 zemřeli – na kardiomyopatii a sepsi).

Prof. Hongeng (Thajsko), hematolog, vysvětlil problematiku kmenových buněk (stem cells – SC). SC se rozdělují na embryonální (do 5–7. dne jsou totipotentní) a dospělé (pluripotentní, multipotentní). Pro restituci poškozené nebo vrozeně defektní tkáně lze implantovat jádro pluritentní kmenové buňky (pomocí lentiviru) do

somatické buňky. Výhody této techniky umožňují nahradit prakticky jakoukoli tkáň a to doživotně, nevýhody jsou etické a nezdařená regulace (diferenciace není přesná, hrozí vznik teratomu).

Prof. Strauss (SRN) ukázal na možnost vývoje léčebných substancí „šitých na míru“. Počítačovou technikou lze při znalosti struktury cílových receptorů na/v buňkách vytvořit virtuální ligandu, která se na něj naváže a bude cíleně léčit (přitom využije „chemické knihovny“, tzn. znalostí o vlastnostech různých řetězců a radikálů). K tvorbě nových léků či vektorů lze využít metodu stromového algoritmu nebo hierarchální filtr.

Dr. Bayat (UK) se zabýval kožními náhražkami, které zlepší hojení. Většinou se používají dermální náhražky (např. bovinní fibroblasty a žraločí chondroitin), které jsou fixovány na silikonové destičce místo epidermis, která se po jisté době z rány sejme (tak funguje např. Integra). Nevýhodami jsou vysoká cena, možnost infekce a jizvení (keloidy). Před přiložením je nutné provést důsledný tkáňový debridement, používá se i lokalizovaná podtlaková technika. Indikací jsou zejména popáleniny, úrazy, nehojící se defekty a reparace kontraktur. Přesto výsledek nikdy nedosáhne vzhledu původní kůže.

Prof. Schachner (USA) se zabýval léčbou morfeje. Klinicky se projevuje změnami pigmentace, atrofií až jizvou. Coup de sabre bývá spojena někdy s neurologickými anomáliemi, což by vysvětlila teorie vulnerabilních buněk. Laboratorní vyšetřování příliš nedoporučuje, protože nemá korelaci s expresí ANA a tíží onemocnění. Vyšetřením durametrem lze monitorovat léčebné úspěchy, nově pomůže „multiphoton laser scanning microscopy“. V lokální léčbě doporučuje emoliencia, steroidy, kalcipotriol, takrolimus, fyzikální léčba a rehabilitace také pomohou. V systémové léčbě se používají antibiotika (např. minocin pro event. borreliovou etiologii), doporučuje zejména kombinaci steroidů (Prednison 1 mg/kg/den po 3–5 měsíců) a methotrexatu (3 mg/kg/den po 1 rok), kterou doplňuje acidum folicum a lokálně steroidy

a kalcipotriol. Pro rezistentní případy je vhodný mykofenolát mofetil (600–1200 mg/m²/den po 20 měsíců). Z dalších postupů jmenoval i. v. Ig a fototerapii UVA1. Při coup de sabre kosmeticky pomohou transplantace vlasů.

Prof. Hansen (USA) informoval o histiocytóze z Langerhansových buněk (LCH). V seboroické oblasti jsou hemoragické papuly až noduly s hlubokými krustami a jizvením. Laboratorní vyšetření provádí minimálně (pouze kostní scan) a histologické vyšetření včetně imunohistochemického barvení – pozitivní S-100 a CD1 a potvrdí diagnózu. Kongenitální hojící se retikulohistocytosis Hashimoto-Pritzker má dobrou prognózu a může ji dispenzarizovat dermatolog. Zato kongenitální variceliformní/puchýřnatá LCH patří onkologům pro postižení plic, jater a je kandidátem pro transplantaci kostní dřeně. Nově rozpoznanou komplikací LCH je neurodegenerace ireverzibilního průběhu s tremorem, ataxií, defektem čítí a demyelinizací.

Prof. Strauss (SRN) podal zprávu o možnosti radiodiagnostiky závažných chorob. Zatímco magnetická rezonance (MRI) zobrazuje pouze morfologické struktury, PET (pozitronová emisní tomografie) dává i funkční zobrazení, např. rozlišení živé a nekrotické tkáně.

ZÁVĚR

Dětská dermatologie je oborem, který si určitě vydobyl svou svébytnost a pěstuje se v mnoha centrech na celém světě. Kongres v Bangkoku toho byl nepopíratelným důkazem. Poznatky získané např. při nových léčebných postupech defektů kůže při vrozené epidermolysis bullosa najdou uplatnění i v dalších oborech medicíny.

K. Ettlér
Klinika nemocí kožních a pohlavních FN a LF UK,
Hradec Králové