DER_5.2011:Sestava 1 16.11.2011 14:00 Stránka 256
proLékaře.cz | 16.9.2024

 Čes-slov Derm, 86, 2011, No. 5, p. 256–258

2nd Munich International Summer Academy of Practical Dermatology

(25.–29. 7. 2011)

Ettler K., Bartoňová J., Čižinská P.

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

Úvod

Mnichovská dermatologická klinika pod vedením prof. Ruzicky již podruhé uspořádala obdobu „Fortbildungswoche“, tentokrát v angličtině pro nejširší okruh, zejména mladých dermatovenerologů z celého světa.

Imunologie kůže

Prof. Gallo (USA) přednesl klíčovou přednášku o vrozené imunitě. Ta je fylogeneticky nejstarší, musí reagovat ihned a proti široké škále škodlivin. Má 5 základních složek: fyzikální, chemickou bariéru, výstražný systém, komplex chemických a posléze buněčných odpovědí. Významnou roli v něm hrají antimikrobiální peptidy (AMP). Patří k nim zejména cathelicidiny (např. LL-37) a defensiny, jsou vystaveny zejména na povrchu (kůže, GIT) ve vysoké koncentraci a s pozornou regulací exprese. Cathelicidin je regulován toll-like receptory a vitaminem D (proto U.S. Institute of Medicine přehodnotil a zvýšil denní doporučený příjem vitaminu D na 600 IU u mladších 70 let a na 800 IU/den u starších 70 let; za hladinu deficience 25(OH)D3 určil 20 ng/l, kterou nepřekračuje až 20 % mužů a 35 % žen). Deficit AMP je možná také příčinou vysokého osídlení atopické kůže zlatým stafylokokem (ještě hlubší deficit AMP se nachází u osob, které prodělaly eczema herpeticatum). AMP mohou fungovat jako antibiotika i jako signální molekula nebezpečí. U rosacey např. zvýšení LL-37 stimuluje růst cév v obličeji (erytemato-teleangiektickou odpověď), je zvýšen i kallikrein 5. Praktický přínos těchto poznatků vidí v protizánětlivém působení Doxycyclinu u rosacey (blokuje produkci LL-37) a suplementaci vitaminu D u atopického ekzému (zvyšuje produkci LL-37). Také osídlení komensály (St. epidermidis) inhibuje růst a osídlení kůže patogeny St. aureus.

Maligní choroby kůže

Dr. Hodaková (Izrael) ukázala bohatou ikonografii klinické variability mycosis fungoides. Většinou na slunci neexponovaných místech se vyvine skvrna, pak infiltrát (plak) až tumor. Biopsie má být provedena z ložiska nejméně 2 týdny neléčeného, lépe z více míst. Vhodné je imunohistochemické vyšetření, v lymfocytárním infiltrátu převažují většinou CD4+ T-lymfocyty. Mycosis fungoides je velkým imitátorem, hlavně v časném stadiu. Existuje řada variant: hypopigmentovaná, hyperpigmentovaná, chronická purpura, ichtyoziformní (někdy imitující sarkoidózu), palmoplantární, folikulotropní (často spojená s alopecií) nebo i syringotropní.

Prof. Schwartz (USA) se dlouhodobě v Kalifornii zabývá Kaposiho sarkomem. Je to vlastně systémové onemocnění s projevy na kůži a sliznicích (hlavně GIT). Může vytvářet skvrny, ložiska, uzle, infiltráty, teleangiektazie, keloidy atp. Stewart-Treves syndrom znamená výskyt Kaposiho sarkomu v terénu lymfedému (např. za 6–12 let po mastektomii). Dabska tumor je varianta pouze u žen, má charakter papilárního angioendoteliomu. Kaposiho sarkom může být klasický (sporadický) iatrogenně navozený imunosupresí nebo u osob HIV+. Za etiologické agens se považuje herpetický virus 8 (HHV-8), který se vyskytuje např. ve Středomoří (Malta, Sicílie), přenos je možný hmyzem.

Chronický ekzém rukou

Prof. Bichler (SRN) uvedl, že ruce mohou být postiženy primárně (popř. i nohy) nebo sekundárně v důsledku diseminace jiného onemocnění. Existuje řada klinických forem ekzému (hyperkeratotický, dyshidrotický, numulární, papulo-vezikulózní), často dochází i ke kumulaci toxických vlivů (časté mytí rukou). V diagnostice hrají rozhodující roli epikutánní testy (mohou být falešně pozitivní i negativní). Diferenciální diagnostika je rozsáhlá, počítá se systémovými chorobami, infekcemi, autoimunitními i nádorovými chorobami.

Prof. Elsner (SRN) považuje chronický ekzém rukou za hrubý zásah do kvality života (omezí řadu činností), negativní emoční impulz (deprese), sociální (obava ze společnosti, omezí sportování) i profesní omezení (za 1 rok ztratilo 23 % nemocných své pracovní místo).

Prof. Diepgen (SRN) zhodnotil systémové použití alitretinoidu (Toctino® cps.) v léčbě chronického ekzému rukou v dávce 30 mg/den. Úspěch 1měsíční léčby byl do 6 měsíců zmařen návratem potíží u 34 %, u 20 % léčených se přihlásily bolesti hlavy, 4,4 % mělo flashe.

DER_5.2011:Sestava 1 16.11.2011 14:00 Stránka 257
proLékaře.cz | 16.9.2024

Kožní infekce

Dr. Gläserová (SRN) se zabývala stafylokokovým osídlením kůže. Je známo 70 tisíc druhů bakterií, asi 1300 se vyskytuje u lidí, z toho je asi 100 patogenních (< 1 %). Osídlení St. aureus u zdravých lidí nepřesáhne 20 %, 70–90 % atopiků je však kolonizováno. Nejčastějšími klinickými projevy jsou folikulitidy a furunkulózy. V lokální léčbě se uplatňují kyselina fucidová (ve 2–3 % rezistence, 0,3% kontaktní senzibilizace), triclosan, retapamulin (Altargo®), stříbřené oděvy.

Dětská dermatologie

Prof. Taïeb (Francie) charakterizoval hemangiomy v dětství. Prevalence je 4–10%, většina spontánně regreduje, více jak 5% však vyžaduje léčebnou intervenci. Na vzniku se podílí chyba ve vaskulogenezi (z progenitorového angioblastu, intrauterinní hypoxie a placentární anomálie). Jejich vývoj probíhá ve 2 fázích: proliferativní do 3–12 měsíců, involuční následuje do 3–7 let věku dítěte. Asi 75 % hemangiomů je fokálních (tumorálních), jsou často poblíž střední čáry a bez malformací, zatímco asi 25 % je segmentálních, často spojených s malformacemi (např. syndrom PHACES ve frontonazální oblasti; hemangiomy v mandibulární oblasti mohou být doprovázeny obstrukcí horních cest dýchacích). Komplikací hemangiomů může být srdeční selhávání, obstrukce dýchacích cest, ale také útlak oka či zorného pole. V léčbě se používají celkově steroidy (mají asi ve 30 % nežádoucí účinky, např. hypertrofickou myokardiopatii). Ve 2. volbě lze použít IFNα (může mít neurologické nežádoucí účinky – spastickou diplegii) a Vincristin (toxický). V posledních letech však narostla indikace neselektivního β-adrenergního blokátoru Propranololu, který účinkuje i na viscerální a ulcerativní hemangiomy. Má však také nežádoucí účinky jako je bradykardie, hypoglykémie, bronchospasmus (astma) atd. Nyní proto probíhá testování lokálního přípravku s propranololem – Betaskin.

Estetická dermatologie

Dr. Few (USA) měl rozhodnout, zda u kosmetických pacientů použije chirurgickou či nechirurgickou metodu – odpověděl, že nejlépe obě. Úkolem je nyní efekt „krásy“ nejen navodit, ale také udržet. V obličeji se na projevech stárnutí uplatní zejména kožní změny, ztráta objemu a ptóza (úlohu zde hrají svaly obličeje a úbytek tuku). Zákazníky rozděluje do 3 skupin. V první jsou převážně mladí, kteří chtějí vylepšit. Do druhé řadí osoby s potřebností chirurgického výkonu, který je však kontraindikován (např. barevná kůže hrozí vznikem keloidů – doporučuje pak co nejméně vpichů při aplikaci kyseliny hyaluronové). Ve třetí skupině dominují stárnoucí lidé s úbytkem tkáně v obličeji – pro ně má připravenou Harmonic® Technology s kombinací intervenčních a šetrných postupů.

Prof. Alcalay (Izrael) uvedl novinky v Mohsově mikrografické chirurgii (MMS). Indikací MMS mimo bazaliomu a spinaliomu jsou také melanomy (kde doporučuje šetrný lem 5 mm), dermatofibrosarcoma protuberans a leimyosarkom. Pro příruční histologické vyšetření u melanomu doporučuje imunohistochemii s MART-1 a cytokeratiny u nemelanomové rakoviny. Předoperační biopsie je až ve 25 % léčebná – pak je problém, kde operovat (nemocný musí místo identifikovat podle zrcátka, dobrá je i fotografie před biopsií). Označení metylenovou modří (MOE) peroperačně je také užitečné.

Prof. Landthaler (SRN) podal přehled indikací laserů a IPL (intenzivní pulzní světlo) v léčbě kožních afekcí. PWS (port wine stain) lze úspěšněji léčit v dětství než v dospělosti, barva však ovlivňuje výsledek a po letech dochází k recidivě. Doporučuje pulzní dye laser a Nd:YAG, někdy se osvědčí IPL (je úspěšný také u rubeosis faciei, erythrosis interfollicularis coli, u progresivních esenciálních teleangiektazií). Pulzní Nd:YAG je indikován u velkých hemangiomů a cévních malformací. U tetováží záleží na barvě, podle toho se musí laser volit. Neprofesionální tetování se odstraní lépe. K dalším možným použitím laserů lze přiřadit akné, epilaci, rejuvanaci a lipolýzu.

Prof. Berkingová (SRN) popsala PDT – účinnost se pohybuje mezi 70–90 %, kosmetický efekt je příznivý ve více než 90 %. K výhodám patří dále flurescenční diagnostika, selektivita, působení i na subklinické léze (tuto výhodu ocení zejména ohrožené osoby po orgánových transplantacích). K novinkám patří použití 5-aminolevulové kyseliny (ALA) v náplasti (Alacare®, Effala®) 4 cm^2 se 2 mg ALA/cm^2 na 4 hodiny inkubace. Nanoxosan® je 10% BF-200 ALA v emulzi k nosní aplikaci. Osvědčila se také (75–80 % úspěšnost) PDT na denním světle po 1,5 až 4 hodinách. Nejdříve se oblast ošetří sunscreenem, pak se lokálně podá MAL (metylester ALA) a exponuje slunci. K dalším slibným indikacím PDT patří aktinická cheilitis, condylomata accuminata, plantární bradavice, kožní leishmaniáza, granuloma anulare, akne a fotorejuvenace.

Fotoferéza

Dr. Justová (Rakousko) shrnula principy účinku fotoferézy na tolerogenní, vakcinační. U CTCL (hlavně Sèzaryho syndromu) ovlivní Treg-lymfocyty. Léčba systémové sklerodermie má nejlepší výsledky při včasné intervenci. U transplantovaných dobře ovlivní GvHD, po transplantacích orgánů brání rejekci. Lze použít i u Crohnovy nemoci.

Dr. Amon (SRN) vyzdvihl indikaci fotoferézy jako první volby s Sèzaryho syndromu, jako záchranou léčbu u GvHD i jako „oddechovou“ u Crohnovy nemoci při velmi vysokých dávkách steroidů a imunosupresiv. Dnešní fotoferetické přístroje jsou dokonalejší, umožňují i léčbu dětí a použití slabších jehel či katétrů. Při problémech s heparinem (krvácení, průjem) lze do vaku přidat citrát, ale při vrácení krve pacientovi monitorovat Ca++ a doplnit jej.

Zánětlivá onemocnění

Prof. Yosipovitch (USA) popsal chronické svědění u zánětlivých chorob. Atopický ekzém je charakteristický silným svěděním, které lze ovlivnit přímo v kůži, dále v míše nebo pak v mozku. Na kůži působí příznivě přilo-

proLékaře.cz | 16.9.2024

žení 2vrstevného vlhkého pyžama nebo 3% aspirin gel. Příznivě působí systémové podání azathioprinu 1 mg/kg nebo Aprepitantu 80 mg/den (blokace receptoru pro neurokinin 1). K centrálně účinným lékům patří Mirtazapine 7,5–15 mg a Gabapentin do 2400 mg. Rovnováhu mezi μ a κ receptory ovlivňuje Butorphanol (analgetický inhaler). Pomoci může i akupunktura. Až 70 % osob s lupénkou má svědění (genitál, kštice), zhoršuje suchá kůže a pocení. V léčbě pomohou biologika (Enbrel), lokálně 0,1% Capsaicin, který vylepší i psoriázu. Svědění u lichen planus vylepší tacrolimus a pimecrolimus, metotrexát (15 mg/týden) a nízkomolekulární hepariny. U bulózního pemfigoidu účinkuje Dapson (25–100 mg/den).

Prof. Rupec (Švýcarsko) uvedl lichen planus jako časté onemocnění kůže (1–2% prevalence) s řadou klinických forem (lineární, hypertrofický, nodulární, atrofický, bulózní, planopilaris spojený s alopecií), orální atd. Jako spouštěcí momenty fungují kontakt (v dutině ústní amalgam), alergie, stres, infekce, léky. Jako premaligní choroba může fungovat orální a hypertrofický lichen, při postižení genitálu a jícnu, sdružení s HPV-53, hepatitidou B, C i po UV ozáření. V léčbě se používají steroidy, biologika, retinoidy, inhibitory kalcineurinu, cyklosporin A, mycofenolat mofetil, PDT, fotoferéza.

Prof. Wediová (SRN) přednesla guidelines urtikárie. Kopřivka se rozděluje na spontánní (80 %), fyzikální (> 10 %) a speciální (< 10 %). Spontánní kopřivka by měla být vyšetřena tepelným testem a testem s autologním sérem, KO+diff., CRP, C1 inhibitor, dále vyloučena perzistující infekce (Helicobacter, strepto/stafylokok, yersinie), štítná žláza a vyloučení podávání nesteroidních antiflogistik. Léčbu zahájit nesedativním antihistaminikem H1, které lze zvýšit až čtyřnásobně (v 50 % pomůže), pak přidat antileukotrieny (při neúčinnosti, eventuálně i krátce kortikoidy). Další volbou může být cyklosporin A (3–5 mg/kg), H2 antihistaminika (Ranitidine 2 x 150 mg), Dapsone (100–150 mg/den), Omalizumab (300–600 mg OMZ). Z dalších léků lze zmínit chloroquine.

Prof. Lipsker (Francie) charakterizoval relativně novou skupinu „autoinflamatorních“ chorob, které opakovaně zánětlivě vzplanou, ať již spontánně nebo po provokaci (infekce, trauma apod.). Vyznačují se genetickými variacemi ve vrozené imunitě. Patří sem CRAPS (cryopyrin-associated periodic syndrome), Schnitzlerův syndrom (získaná varianta), familiar cold urticaria, Muckle-Wells syndrom, NOMID/CINCA syndrom. Řadí se sem také aseptické neutrofilní dermatózy jako Sweetův syndrom, PAPA, DIRA, pyoderma gangrenosum. Léčebně odpovídají na podání Anakinry, což je inhibitor IL-1.

Vrozené choroby

Prof. Sprecher (Izrael) popsal vrozené choroby vlasů. Hypertrichózy jsou generalizované: Ambras syndrom znamená velusovou hypertrichózu s kostními abnormalitami (porucha exprese TRPS1 8q chromozómu). Další generalizovanou hypertrichózou je X-linked kongenitální hypertrichóza. K lokalizovaným hypertrichózám patří H-syndrom. Vrozené alopecie se dělí na jizvící a nejizvící. K nejizvícím patří atrichie – např. atrichie s papulárními lézemi, dermální cysty s alopecií a Marie-Unna kongenitální syndrom. Hypotrichózy se dělí na syndromickou a nonsyndromickou a na autosomálně dominantní a recesivní. Mezi recesivní patří např. Naxos, syndrom Carvajal a ARIH s ichtyózou. Mezi poruchy vlasového aparátu řadí moniletrix, trichorhexis nodosa a Wolly hair. Pro zařazení do této soustavy vrozených chorob vlasů stačí správně zodpovědět tři otázky: 1. typ dědičnosti, 2. sdružení s dalšími malformacemi, 3. extrakutánní projevy. Zdá se, že všechny tyto choroby jsou zřejmě různými poruchami na stejné cestě.

Závěr

Program kongresu bohatě vyplnil poslední červencový týden r. 2011 v mnichovském hotelu Holiday Inn. Téměř tisícovka převážně mladých účastníků vzorně navštěvovala přednášky a pozorně sledovala tento doškolovací koncert v oboru. To je příslibem pro pokračování další série této vydařené akce.

Zpracoval: doc. MUDr. Karel Ettler, CSc.