proLékaře.cz | 17.7.2025

Čes-slov Derm, 85, 2010, No. 4, p. 248–259

10. kongres Evropské společnosti pro dětskou dermatologii (ESPD) Lausanne (Švýcarsko), 20. – 22. 5. 2010

Evropská společnost pro dětskou dermatologii byla založena v r. 1983 v Bruselu jako svébytná odborná lékařská společnost vyjadřující specificitu problematiky dětské dermatologie (předtím, již v r. 1973, byla založena Mezinárodní společnost dětské dermatologie). V České republice jsou pouze 3 dermatovenerologická pracoviště s lůžkovým zázemím dětské dermatologie (Brno, Praha – Bulovka, Hradci Králové). Proto bylo rozumné zúčastnit se evropského kongresu dětské dermatologie a doplnit si nové znalosti v tomto podoboru dermatologie.

ODBORNÉ POZNATKY

Genodermatózy

Prof. Pallerová (USA) zahájila souhrnnou přednáškou o nových úspěších v genodermatózách (dnes je popsáno již více než 2000 monogenových chorob). Jen se může exprimovat přímo v kůži jako u lamelární ichtyózy nebo se jedná o alelovou heterogenitu, kdy mutace stejného genu může vyústit v různý fenotyp např. genu pro kolagen VII způsobí dystrofickou epidermolysis bullosa v dominantní nebo recesivní podobě. Lokalizace mutace pak může určovat závažnost poruchy: EBS lokalizovaná je mírná, zatímco EBS Dowling-Meara je těžká. U chorob recesivně dědičných vázaných na X chromozóm (např. syndrom NEMO) dochází ke klinické manifestaci pouze u chlapců. Dále se může uplatnit genetická heterogenita, haploinsuficience (alela chybí nebo je nefunkční) nebo i mozaicizmus (např. manifestace podél Blaschkových linií – hypohydrotická ektodermální dysplazie). Důležité je porozumění mechanismům dědičnosti, což vede ke zlepšení medicínských intervencí. Klíčovou roli hraje prenatální diagnostika, preimplantační genetická diagnostika umožňuje použít jen normální oplodněná vajíčka. Další perspektivou je genová terapie: ať již přímou aplikací genu (nebo proteinu) do kůže nebo postup *ex vivo*. Slibné jsou v tomto směru injekce pluripotentních kmenových buněk přes epidermální bariéru u palmoplantárních keratóz.

Prof. Irvine (Irsko) se věnoval genetice atopie. Jako komorbidity atopického ekzému uvedl v 35% rhinitidu, v 60% astma, v 5% pozitivní výskyt v rodině, ve 13% kopřivku, v 8% ichtyózu, ve 23% konjunktivitis. Jako příklady vedl mutace některých genů: IFIH1 (chrání proti vzniku diabetu 1. typu), SPINK5 (u Nethertonova syndromu), GWAS (jehož funkce není dobře známá při 11q variantě). Nejdiskutovanější je gen pro filaggrin, který má 6 variant (při 2 mutacích filaggrin vůbec chybí). Jeho defekt narušuje funkci kožní bariéry a podporuje tak sekundární senzibilizaci. Také riziko vzniku astmatu je u osob s defektem filaggrinu vyšší – proti svědčí, že se vyskytuje v rohovějících epiteliích a nikoli ve sliznici dýchacího traktu, vyšší efekt astmatu nepotvrdila ani poslední skotská studie. Také TEWL je poměrně silně individuální a nezávisí tak na filaggrinu.

Urgentní péče

Prof. Oranje (Holandsko) popsal SSSS (staphylococcus skin scaled syndrome) léčený kožní substitucí. Staph. aureus produkuje stafylotoxiny, mimo jiné i exfoliatin (tepelně stabilní), který způsobuje subkorneální štěpení v desmogleinu 1 (podobně jako u pemfigus foliaceus). Bývá pozitivní Nikolského fenomén. K léčbě dětských případů použili úspěšně kožní substituent Omiderm® (na bázi polyuretanu s unikátní strukturou umožňující selektivní permeabilitu) nebo Suprathel® (kopolymer založený na kyselině mléčné). Ošetřování mastmi obecně nedoporučuje – působí Nikolského efekt.

Prof. Pierini (Argentina) popsal opatření při Kawasakiho syndromu, který se projevuje na léčbu neodpovídající horečkou delší než 5 dní, nástřikem očních a ORL sliznic, výsevy těžké vaskulitidy a kardiálními abnormitami (UZ srdce doporučuje jako jedno z prvních diagnostických opatření), popř. v dalších tělesných systémech. V léčbě se používá aspirin 80-100 mg/kg/den rozdělený do 4 dávek, dále i IVIG (intravenózně aplikovaný imunoglobulin).

Kožní nádory

Prof. Hoeger (SRN) podal přehled o kožních tumorech u novorozenců. Rozdělil je na melanocytární, hemangiomy, vaskulární a fibromatózní: pak se věnoval posledním 2 skupinám. RICH (rapidly involuting congenital hemangioma), NICH (non-rapidly ~), conge-nital tufted angioma (semimaligní, mívá určitou regresi), glomangioma (vychází z buněk hladkých svalů), PILA (papilary intralymphatic angioendothelioma) patří mezi vaskulární nádory. K fibromatózním patří myofibroma (bývá tvrdý jako kost, mívá kolem vřetenobuněčný infiltrát, může být solitární či mnohočetný, v 80-90% dochází ke spontánní remisi), kongenitální fibrosarkom (po excizi mívá dobrou prognózu), DFSP (congenital dermatofibrosarcoma

proLékaře.cz | 17.7.2025

protuberans); je pevný, pomalu rostoucí, infiltrující, tendence k rekurencím, přesto nízká malignita. Na nádor u novorozence je potřeba myslet vždy při útvaru větším než 3 cm, který je tvrdý, ulpívá ke spodině, rychle roste a ulceruje.

Doc. Hofbauer (Švýcarsko) shrnul biologickou léčbu kožních nádorů, která je cílená. První cíl uvedl Hedgehog signální cestu zapojenou při rozvoji basaliomu (lék označený GDC-0449). Celecoxib zase inhibuje cyklooxigenázu 2 a tak snižuje PGE_2 (také u basaliomu). Většina keratinocytů exprimuje EGFR (epidermální růstový faktor), proto lze melanom a spinaliom léčit jeho inhibitory – Cetuximab, Panitunumab, Getimimab. Na obličejové (i renální) angiofibromy u tuberózní sklerózy dobře působí Rapamycin (sirolimus), který blokuje mTOR. Blokátory kináz (imatinib, sorafenib) však mohou vyvolat spinaliom, který po vysazení regreduje.

Prof. Uksalová (Turecko) podala výčet kožních lézí u pediatrických onkologických nemocných, zejména s akutními leukémiemi, lymfomy a intrakraniálními lézemi. Mohou být způsobeny depozity imunokomplexů v kůži, zkříženou reaktivitou tumorózních a kožních antigenů, nežádoucími reakcemi léků a krevních derivátů, oportunními infekcemi (bakteriálními, virovými, mykotickými), popř. metastázami do kůže. Obecně onkologická onemocnění provází difúzní xeróza a pigmentace, atypické erupce exantémů, Sweetův syndrom, vaskulitis a erythrodermie.

NEONATOLOGIE

Prof. Bodemerová (Francie) názorně shrnula problémy zdravotní péče o novorozence. Předčasně narození nemají dozrálou kůži (rohová vrstva zraje od 24. týdne intrauterinního života, její tloušťka souvisí s gestačním věkem a je závislá na obsahu lipidů – koreluje s dozráváním plicních surfaktantů). V dermis se tvoří potní a mazové žlázy, organizuje se kolagen a elastická vlákna. Na povrchu je biofilm (vermix caseosa) s obsahem 80,5% vody; 10,3% proteiny; 2,7% bariérových a 6,4% ostatních lipidů. TEWL má inverzní korelaci s gestačním věkem, hydratace rohové vrstvy je snížena ještě 2 týdny po narození a zraje zejména první rok života (ale i potom), pH je zvýšené (kolem 7) a dle anatomické lokality klesá v prvním měsíci života. Ke zvláštnostem péče o kůži v novorozeneckém věku patří koupele, které zohledňuje vysoké pH, případný pobyt v inkubátoru, hygienická opatření s důslednou péčí o pupečník. Stafylokoková omfalitida bývá zdrojem SSSS, proto doporučuje ošetřovat 2-4% chlorhexidinem, důsledné mytí rukou před ošetřením. Hlavní riziko vidí ve vzniku SSSS nebo NTED (neonatal toxic shock syndrome like exanthematous disease), který se upraví v prvním týdnu života se zvýšením tvorby IL-10 (protizánětlivý cytokin). Dalším problémem může být CINCA (chronic infantile neurological, cutaneous and articular syndrome), který má mutaci kryopyrinu s kožní vaskulitidou i kostními a kloubními příznaky. Léčí se Anakinrou. Erytrodermie bývá často nespecifická a do jisté míry pomůže k diagnostice chvíle jejího vzniku (ekzematózní, psoriatická, ichtyoziformní). Při tvorbě je potřeba vyloučit kožní tumory nebo neonatální leukemii. Většina nodulů podléhá spontánní regresi (např. histiocytóza Langerhansových buněk vykazuje častější regresi, pokud se objeví v prvním měsíci života – možná to souvisí s expresí E Catherinu, který je specifický pro kůži a umožňuje adhezi Langerhansových buněk ke keratinocytům).

Dr. Peraltová (Portugalsko) podala přehled o počtu novorozenců ošetřovaných na jednotce intenzivní péče z dermatologické indikace: 7 pro puchýřnatá onemocnění (z toho 5 epidermolysis bullosa), 5 ichtyóz, 5 s aplazií kůže, 4 s vaskulárními lézemi a 4 imunodeficience.

ZÁVĚR

Dětská dermatologie má v ČR již také svou tradici, Sekce dětské dermatologie ČDS pořádá pravidelné semináře, dětská dermatovenerologie je také atestačním oborem. Je úkolem do budoucnosti více aktivně se účastnit také mezinárodního dění v oboru, ať již na evropské či světové úrovni.

Doc. MUDr. Karel Ettler, CSc.
Klinika nemocí kožních a pohlavních FN a LF UK,
Hradec Králové