dermatologie_1_07 13.2.2007 9:30 Str. 12
proLékaře.cz | 13.11.2026

 Čes.-slov. Derm. 82, 2007, No. 1, p. 12–15

Pseudoporfyrie

Malina L.

Dermatovenerologická klinika 1. LF UK a VFN
přednosta prof. MUDr. J. Štork, CSc.

Souhrn

Pseudoporfyrie

Pseudoporfyrie je fototoxická dermatitida, klinicky i histologicky věrně napodobující pozdní kožní porfyrii, avšak bez zvýšené močové a fekální exkrece vícekarboxylových porfyrinů. Fotosenzitivita je základně vyvolávána vlivem přirozeného nebo umělého UVA-záření nebo záření viditelného. Nemoc navozují metabolické faktory (vyšší plazmatická koncentrace porfyrinů u nemocných s chronickým renálním selháním na hemodialýze) či různé léky a jejich ingredience (často nesteroidní protizánětlivé a protirevmatické preparáty, kosmetické prostředky, opalovací přípravky, součásti výživových látek a nápojů, zejména působí-li dlouhodobě, případně hormony). Též imunologický profil nemocného může při vzniku fotosenzitivity hrát roli. Terapeuticky se na zhojení tohoto onemocnění uplatní pouze vyhýbání se známému fotosenzibilizujícímu agens a expozici intenzivnímu záření uvedených spektrálních pásem.

Klíčová slova: **pseudoporfyrie – porfyrie – PCT – fototoxická dermatitida – fotosenzitivita – fotodermatózy – solária – PUVA**

Summary

Pseudoporphyria

Pseudoporphyria is a phototoxic dermatitis clinically and histologically closely resembling porphyria cutanea tarda (PCT), but without enhanced urinary and faecal excretion of higher-carboxylic porphyrins. Photosensitivity is basically caused by natural or arteficial UVA- or visible radiation. The disease is induced either by metabolic factor (higher plasma concentration of porphyrins in patients with chronic renal failure on hemodialysis) or by different drugs and their components (frequently by NSAIDs), by cosmetic products, suntan lotions, long-acting ingredients of nutrition products, and by hormones. Also immunity pattern of the patient may play a role in its origin. As far as therapy of pseudoporphyria is concerned, only elimination of noxious influence of known photosensibilizing drugs and of the exposure to the radiation of the above spectral regions leads to healing of skin changes.

Key words: **pseudoporphyria – porphyria – PCT – phototoxicity – photosensitizing drugs – photodermatoses – solaria – PUVA**

ÚVOD

Pseudoporfyrie představují směs různorodých dermatologických obrazů, klinicky i histologicky připomínajících pozdní kožní porfyrii (PCT), zařazených uměle pod jeden název.

Pod touto diagnózou se vede řada lékově podmíněných či jinak chemicky nebo fyzikálně navozených vezikulobulózních toxických dermatitid, manifestujících se vlivem expozice ultrafialovému záření v rozsahu jeho UVA- nebo viditelné oblasti záření.

KLINICKÉ CHARAKTERISTIKY ONEMOCNĚNÍ

V klinickém obraze se pseudoporfyrické změny projevují vznikem zmíněných vezikulózních, popř. bulózních erupcí na světlu vystavených plochách kůže, na obličeji, krku, ve výstřihu, na rukou (zejména jejich dorzech), na předloktí, popř. i na trupu. Postižená kůže je přitom snadno zranitelná. Uvedené léze se špatně hojí, vznikají jizvy s hyperpigmentací, která je ale vesměs pouze skvrnitá.

Velmi zřídka, a to zejména u mužů, lze vidět výraznější hypertrichózu. Prakticky nikdy se tu nepozorují změny

dermatologie_1_07 13.2.2007 9:30 Str. 13
proLékaře.cz | 13.11.2026

sklerodermoidní jako u „pravé“ PCT. Na rozdíl od PCT se u pseudoporfyrií neprokazuje porucha porfyrinového metabolismu se vzestupem močové či fekální exkrece porfyrinů a zvýšením jejich plazmatické koncentrace (16, 30). Histologický obraz pseudoporfyrie je obtížně odlišitelný od obrazu porphyria cutanea tarda (14, 25). Nacházíme subepidermální puchýř, typicky se zachovalým reliéfem na spodině, s minimální přítomností zánětlivého infiltrátu. Pro porfyrii jsou typická epidermální eozinofilní, podlouhlá „housenkovitá tělíska“ (angl. „caterpillar bodies“), tvořená degenerovanými keratinocyty a materiálem bazální membrány (7, 33), přítomná však v méně než polovině případů. Též shluky podobných tělísek pak bývají přítomny i u pseudoporfyrií (11). Také eozinofilní zesílení cévních stěn supercifiálního plexu v důsledku ukládání PAS-pozitivní hmoty a zhrubění kolagenních snopců bývá pozorováno častěji u PCT než u pseudoporfyrie (25).

Přímá imunofluorescence u obou onemocnění prokazuje granulární depozita imunoglobulinu (Ig)G a C3 komplementu (méně často IgM, IgA a fibrinogenu) v oblasti junkční zóny a v cévních stěnách (25). Cytoidní tělíska jsou častější u PCT. Nepřímá imunofluorescence je negativní. Elektronmikroskopické nálezy pseudoporfyrie nejsou jednoznačné a většinou prokazují štěpení v úrovni lamina lucida bazální membrány. Pozorovány jsou též známky reduplikace bazální membrány epidermis a cév koria (14).

Základním faktorem vyvolávajícím a podmiňujícím pseudoporfyrické změny na kůži je, jak jsme již uvedli, záření produkované sluncem nebo umělými zdroji. Jako zvláštní podtyp nemoci proto někteří autoři popisují tzv. **solárniovou pseudoporfyrii**, vznikající u osob dlouhodobě navštěvujících tato zařízení (8, 28, 32).

Jinou skupinou nemocných, kterou postihují pseudoporfyrie, jsou pacienti s **chronickým selháváním ledvin** (12, 13, 35), a to ať už dialyzovaní, nebo medikamentózně léčení. Ti představují jedinou výjimku, pokud se týče poruchy porfyrinové exkrece, neboť nemohou při dialýze náležitě dekarboxylovat vícekarboxylové porfyrinogeny, pravděpodobně vzhledem k poruše enzymů 5-ALA dehydrogenázy a deaminázy (snad pro snížení hladiny zinku dialýzou), což může vést ke zvýšení hodnot porfyrinů v plazmě, nebo, je-li získatelná, i v moči (15). Odlišná je situace při kontinuální peritoneální dialýze, při níž nastává lepší clearance vícemolekulárních sloučenin, jakou je například uroporfyrin (10). Odlišit je pak nutno pravou pozdní kožní porfyrii, která se u nemocných s chronickou ledvinovou insuficiencí vzhledem ke kombinaci renálního a hepatálního selhávání může též vyskytovat (35). Podíl na vzniku kožních změn může mít spolupůsobení některých léků, zejména diuretik užívaných u nefropatií (5, 6, 20). Rozhodování závisí na laboratorním vyšetření spektra močových a zejména plazmatických porfyrinů, které se většinou provádí pomocí vysokoúčinné kapalinové chromatografie. Nejčastěji se však setkáváme s **pseudoporfyriemi polékovými.** V tomto směru hrají nesporně prim nesteroidní protizánětlivé a protirevmatické látky, jejichž nežádoucí účinky se popisují již od 60. let minulého století. Patří k nim zejména naproxen, oxaprozin, ketoprofen (deriváty propionové kyseliny) (1, 19) a další, salicylový derivát diflunizal (39), nabumeton, myorelaxans mefenamolon nebo karizoprodol (17). Nejnověji byly popsány pseudoporfyrické kožní změny i po inhibitorech cyklooxygenázy-2 (rofekoxibu) (24). Nutno však dodat, že farmakologická kompendia udávají více než 140 léků potenciálně fotosenzibilizačně působících při celkovém použití (2). Za 15 let od doby, kdy jsme naposled pojednávali o tomto tématu (22), přibylo k jejich seznamu několik desítek sloučenin.

U nemocných s kardiálním a renálním postižením se někdy patogenně uplatňují **diuretika,** zejména ta, která obsahují síru – chlortalidon, furosemid nebo hydrochlorothiazid (např.15). Známými fotosenzibilizátory, které mohou vyvolávat změny charakteru pseudoporfyrie, jsou **retinoidy** (26, 34), a to jak izotretinoin, tak i acitretin, dříve též etretinát, podávané někdy samostatně, jindy ovšem spolu s dalšími fotosenzibilizačně působícími sloučeninami. Sem pochopitelně patří **psoraleny**, užívané pro kosmetické účely nebo pro PUVA terapii (3).

Léky, které nejčastěji navozují vznik pseudoporfyrických kožních změn, uvádíme v tabulce 1, a to podle lékových skupin (ATC).

Tab. 1. Léky, které nejčastěji navozují vznik pseudoporfyrických kožních změn

C03 – diuretika		hydrochlorothiazid, chlortalidon, furosemid
D05 – antipsoriatika		methoxalen, acitretin
D10 – přípravky proti akné		tretinoin, izotretinoin
G03A – hormonální kontraceptiva k systémové aplikaci		gestageny a estrogeny v kombinacích
G03H – antiandrogeny		flutamid
G04 – urologika		oxolinová kyselina
J01 – antiinfektiva (antibiotika)	tetracykliny	doxycyklin, minocyklin aj.
	chinolony	nefluorované (nalidixová kys.) fluorované (ciprofloxacin, ofloxacin aj.)
J02 – antimykotika		vorikonazol
L04 – imunosupresivní látky		cyklosporin
M01 – protizánětlivé a protirevmatické látky		naproxen, ketoprofen, ibuprofen, nabumeton, nimesulid, piroxikam, a další
N05 – myorelaxancia		mefenoxalon, karisoprodol

dermatologie_1_07 13.2.2007 9:30 Str. 14
proLékaře.cz | 13.11.2026

Mnoho postižených pacientů ani neví, že používali nebo používají různé, byť i slabé fotosenzibilizující sloučeniny, zejména kosmetické přípravky a zevní fotoprotektiva s obsahem různých lipidů, vosků, olejů, rostlinných extraktů, alkoholů nebo fragrancí prostřednictvím výrobků nedeklarovaného složení (23, 31), nebo že byli v nedávné minulosti vystaveni vlivu různých systémově či lokálně podávaných léků, vitaminů nebo výživových prostředků s možným fotosenzibilizačním působením.

Vzácněji bylo v této souvislosti referováno o patogenním působení některých antibiotik [zejména tetracyklinových preparátů (9) nebo chinolonů (21)], triazolového antimykotika vorikonazolu (36), sulfonu (9), imunosupresiva cyklosporinu (18) nebo antiarytmika amiodaronu (29). Zajímavé byly informace o vzniku pseudoporfyrických změn po léčbě antiandrogenem flutamidem (4), jelikož jemu funkcí příbuzné estrogeny patří k základním faktorům vyvolávajícím manifestaci sporadické pozdní kožní porfyrie. V té souvislosti je třeba se zmínit i o popisovaném vlivu perorálních antikoncepčiv nebo léků pro substituční hormonální terapii (HRT) na vývin pseudoporfyrických kožních změn (37, 38, 27).

Při vzniku onemocnění se zřejmě uplatňují i faktory imunologické (viz histologické nálezy), hormonální, možná i genetické.

TERAPIE

Vzniknou-li kožní pseudoporfyrické změny u pacienta s normální exkrecí porfyrinů, který byl exponován některému známému fotosenzibilizačně působícímu činiteli a často pobývá na slunci nebo v opalovacích salonech, spočívá terapie v prostém vynechání podezřelého agens. Po týdnech, ale někdy i po měsících nebo ještě později, se kožní nález normalizuje. Většinou se však u těchto osob setkáváme s polypragmazií, neinformovaností o složení systémově používaných léků nebo extern, neochotou vynechat oblíbené kosmetické přípravky a antiperspiranty, a vedle toho s technickou nemožností provést epikutánní testy se sadami nejčastějších fotoalergenů. Zhojení kožních změn namnoze závisí na náhodě, například na ukončení terapie některého nedermatologického onemocnění nebo na změně osobních návyků.

ZÁVĚR

Pseudoporfyrie může, vzhledem k tomu, že napodobuje po klinické i histologické stránce obraz pozdní kožní porfyrie (PCT), být s ní snadno zaměněna. Proto je nezbytné u všech nemocných s podezřením na některou z dvojice těchto chorob zevrubně laboratorně vyšetřit urinární a fekální exkreci porfyrinů, která by v pozitivním případě svědčila pro PCT.

O diagnóze pseudoporfyrie je zejména nutné uvažovat, je-li pacient soustavněji vystaven UV-radiaci a současně užívá některý ze známých nebo předpokládaně fotosenzibilizujících léků.

LITERATURA

1. AL-KHENAIZAN, S., SCHECHTER, JF., SASSEVILLE, D. Pseudoporphyria induced by propionic acid derivatives. *J Cutan Med Surg,* 1999, 3(3), p. 162–166.
2. BERGNER, Th., PRZYBILLA, B. Phototoxicität. In MACHER, E. et al. (Eds.) *Licht und Haut.* Zülpich: Biermann, 1993, p. 101–133.
3. BORRONI G., BRAZELLI, V., BALDINI, F. et al. PUVA-induced acral blisters: histopathological features, differential diagnosis, and clinicopathological correlations. *J Eur Acad Dermatol Venereol,* 1996, 7 (Suppl 2), p. 553.
4. BORRONI, G., BRAZELLI, V., BALDINI, F. et al. Flutamide-induced pseudoporphyria. *Br J Dermatol,* 1998, 138(6), p. 711–712.
5. BREIER, F., FELDMANN, R., PELZL, M. et al. Pseudoporphyria cutanea tarda induced by furosemide in a patient undergoing peritoneal dialysis. *Dermatology*, 1998, 197(2), p. 271–273.
6. BURRY, JN., LAWRENCE, JR. Phototoxic blisters from high furosemide dosage. *Br J Dermatol,* 1967, 94(4), p. 495–499.
7. EGBERT, BM., LeBOIT, PE., McCALMONT, T. et al. Caterpillar bodies: distinctive, basement membrane-containing structures in blisters of porphyria. *Am J Dermatopathol,* 1993, 15(3), p. 199–202.
8. EPSTEIN, JH. Pseudoporphyria and UVA suntan salons. *Photochem Photobiol,* 1987, 45 (Suppl), p. 40 S.
9. EPSTEIN, JH., TUFFANELLI, DL., SEIBERT, JS. et al. Porphyria-like cutaneous changes induced by tetracycline hydrochloriode photosensitization. *Arch Dermatol,* 1976, 112(4), p. 661–666.
10. FONTANELLAS, A., CORONEL, F., SANTOS, JL. et al. Heme biosynthesis in uremic patients on CAPD or hemodialysis. *Kidney Int,* 1994, 45(2), p. 220–223.
11. FUNG, MA., MURPHY, MJ., HOSS, DM. et al. The sensitivity and specificity of "caterpillar bodies" in the diffential diagnosis of subepidermal blistering disorders. *Am J Dermatopathol,* 2003, 25(4), p. 287–290.
12. GILCHREST, B., ROWE, JW., MIHM, MC. Bullous dermatosis of hemodialysis. *Ann Intern Med,* 1975, 83(3), p. 400–483.
13. GLYNNE, P., DEACON, A., GOLDSMITH, D. et al. Bullous dermatoses in end-stage renal failure: porphyria or pseudoporphyria? *Am J Kidney Dis,* 1999, 34(7), p. 155–160.
14. GREEN, JJ., MANDERS, SM. Pseudoporphyria. *J Am Acad Dermatol,* 2001, 44(1), p. 100–108.
15. GUOLO, M., STELLA, AM., MELITO, V. et al. Altered 5-aminolevulinic acid metabolism leading to pseudoporphyria in hemodialysed patients. *Int J Biochem Cell Biol,* 1996, 28(3), p. 311–317.
16. HABER, LB., BICKERS, DR. Porphyria and pseudoporphyria. *J Invest Derm,* 1984, 82(2), p. 210–213.
17. HAZEN, PG. Pseudoporphyria in a patient receiving carisoprodol/aspirin therapy. *JAMA*, 1994, 31(9), p. 500.

dermatologie_1_07 13.2.2007 9:30 Str. 15
proLékaře.cz | 13.11.2026

18. HIVNOR, C., NOSAURI, C., JAMES, W. et al. Cyclosporine-induced pseudoporphyria. *Arch Dermatol,* 2003, 139(10), p. 1373–1374.
19. HOWARD, A., DOWLING, J., VARIGOS, G. Pseudoporphyria due to naproxen. *Lancet,* 1985, I, p. 819–820.
20. Keczkes, K, Farr, M. Bullous dermatosis of chronic renal failure. *Br J Dermatol,* 95, 1976(4), p. 541–546.
21. LEVY, ML., BARRON, KS., EICHENFIELD, A., et al. Naproxen-induced pseudoporphyria: a distinctive photodermatitis. *J Pediatr,* 1990, 117(6), p. 660–664.
22. MALINA, L. Klasifikace a diagnostika pseudoporfyrií. *Čs Derm,* 1991, 66(2), p. 210–213.
23. MALINA, L. Pseudoporfyrie. *In Fotodermatózy.* Praha: Maxdorf, 2005, s. 147–151.
24. MARCUS, R., REDDICK, ME., RUBENSTEIN, MC. Rofecoxib-induced pseudoporphyria. *J Am Acad Dermatol,* 2004, 50(4), p. 647–648.
25. MAYNARD, B., PETERS, MS. Histologic and immunofluorescence study of cutaneous porphyrias. *J Cutan Pathol,* 1992, 19(1), p.40–47.
26. McCORMACK, LS., TURNER, MLC. Photosensitivity and isotretinoin therapy. *J Am Acad Dermatol,* 1983, 9(3), p. 273–274.
27. MOR, Z., CASPI, E.: Pseudoporphyria induced by oral contraceptive pills. *Arch Dermatol,* 2003, 139(2), p. 227–228.
28. MURPHY, GM., WRIGHT, J., NICHOLLS, DS. et al. Sunbed-induced pseudoporphyria. *Br J Dermatol,* 1989, 120(1), p. 555–562.
29. PARODI, A., GUARRERA, M., REBORA, A. Amiodarone-induced pseudoporphyria. *Photodermatology,* 1988, 5(1), p. 146–147.
30. POH-FITZPATRICK, MB. Porphyria, pseudoporphyria, pseudopseudoporphyria...? *Arch Derm,* 1986, 122(1), p. 403–404.
31. POH-FITZPATRICK, MB., MASULLO, AS., GROSSMAN, ME. Rates of plasma porphyrin disappearance in fluorescent vs. red incandescent light exposure. *J Invest Derm,* 1977, 65(3), p. 510–512.
32. POH-FITZPATRICK, MD., ELLIS, DL. Porphyrialike bullous dermatosis after chronic intense tanning bed and/or sunlike exposure. *Arch Dermatol*, 1989, 125(9), p. 1236–1338.
33. RASO, DS., GREENE, WB., MAIZE, JC. et al. Caterpillar bodies of porphyria cutanea tarda ultrastructurally represent a unique arrangement of colloid and basement membrane bodies. *Am J Dermatopathol,* 1999, 18(1), p. 24–29.
34. RIORDAN, CA., ANSTEY, A., WOJNAROWSKA, F. Isotretinoin-associated pseudoporphyria. *Clin Exp Dermatol,* 1993 18(1), p. 69–71.
35. SEUBERT, S., SEUBERT, A., RUMPF, KW. et al. A porphyria cutanea-like distribution of porphyrins in plasma, hemodialysate, hemofiltrate and urine of patients on chronic hemodialysis. *J Invest Derm,* 1985, 296(1), p. 107–109.
36. SHARP, MT., HORN, TD. Pseudoporphyria induced by voriconazole. *J Am Acad Dermatol,* 2005, 53(2), p. 341–345.
37. SCHANBACHER, CF., VANNES, ER., DAOUD, MS. et al. Pseudoporphyria: A clinical and biochemical study of 20 patients. Mayo Clin Proc, 2001, 76(5), p. 488–492.
38. SILVER, EA., SILVER, AH., SILVER, DS. Pseudoporphyria induced by oral contraceptive pills. *Arch Dermatol,* 2003, 139(2), p. 227–228.
39. TAYLOR, BJ., DUFFILL, MB. Pseudoporphyria from nonsteroidal antiinflammatory drugs. *N Z Med J,* 1987, 100(3), p. 322–323.

Došlo do redakce: 19. 1. 2006

Prof. MUDr. L. Malina, DrSc.
Dermatovenerologická klinika
1. LF UK a VFN
U Nemocnice 2
128 08 Praha 2
E-mail: l.malina@c-box.cz