Subjektivně asymptomatické ložisko šedobílého zbarvení na levé tváři

doc. MUDr. Svetlana Brychtová, Ph.D.¹, MUDr. Zora Poláčková², MUDr. Martin Tichý, Ph.D.²

¹Ústav klinické a molekulární patologie LF UP a FN Olomouc

²Klinika chorob kožních a pohlavních, LF UP a FN Olomouc

Obr. 1. Neostře ohraničené mírně infiltrované ložisko bělavého zbarvení na levé tváři. Deprese kožního povrchu pochází z probatorní excize

Obr. 2. Kožní částice krytá atrofickou epidermis, dominuje intenzivní, perivaskulárně akcentovaný kulatobuněčný infiltrát ve středním koriu. H&E, zvětšeno 200x

Klinický obraz

Mladá, 25letá žena se dostavila do ambulance kožní kliniky pro asi 6 měsíců postupně progredující kožní potíže. Primární subjektivně asymptomatické ložisko šedobílého zbarvení se objevilo na levé tváři. Velikost ložiska byla iniciálně přibližně 2x 1 cm, pozvolnou progresí došlo k rozšíření projevu do současné velikosti 4x 2 cm (obr. 1). Současně se objevilo ložisko velikosti 1,5x 1 cm obdobného vzhledu na bradě. Obě ložiska byla na pohmat měkká, palpačně nebolestivá, minimálně infiltrovaná. Nebyl zjištěn erytém či pozánětlivé pigmentace. U pacientky byla nově diagnostikována hypofunkce štítné žlázy, s jiným celkovým onemocněním se neléčila a i ostatní anamnéza byla bez pozoruhodností. Klinicky bylo vysloveno podezření na cirkumskriptní sklerodermii, v diferenciální diagnóze se zvažovala diagnóza vitiliga.

Histologický obraz

Kožní částice krytá atrofickou epidermis s mírnou povrchovou ortokeratózou a folikulární hyperkeratózou, bez parakeratózy. Bazální vrstva nejeví známky vakuolární degenerace. Korium je homogenizováno, tvořené horizontálně orientovanými kolagenními vlákny s neostrými hranicemi, se zachovalými elastickými vlákny a bez akumulace kyselých mukopolysacharidů. Horní korium je prakticky bez zánětlivého infiltrátu, avšak v oblasti středního a dolního koria je patrná poměrně intenzivní kulatobuněčná celulizace lokalizovaná zejména perivaskulárně a periadnexálně. V menší míře je infiltrát i disperzní, intersticiální. Některé cévy koria mají ztluštěnou stěnu. Mírný zánětlivý infiltrát je patrný i v septech tukové tkáně podkoží.

Obr. 3. Rozhraní koria a subkutis, kde v dolním koriu ložiskovitě akcentovaný kulatobuněčný infiltrát, který zasahuje i do sept tukové tkáně podkoží. H&E, zvětšeno 200x

Obr. 4. Detail na zesílená kolagenní vlákna s neostrými hranicemi, dále perivaskulární kulantobuněčná zánětlivá celulóza. H&E, zvětšeno 400×

Obr. 5. Elastická vlákna koria nejeví známky alterace – elastica, zvětšeno 200×

Diagnóza

Morfologický nálezný vyhovuje dg. lokalizované sklerodermie, vzhledem k intenzitě zánětlivého infiltrátu časné fázi onemocnění. Mikroskopické změny korelují s klinickým obrazem.

Komentář

Lokalizovaná sklerodermie (morfea) představuje skupinu onemocnění charakterizovanou ztlustěním nebo sklerózou dermis. Dále může docházet ke ztrátě podkožní tukové tkáně a její náhradě kolagenním vazivem, postižena může být i náležející kosterní svalovina. Onemocnění postihuje častěji ženy, děti a mladé dospělé. Jsou popsány i případy kongenitální morfeje. Etiopatogeneze lokalizované sklerodermie je neznámá, může zahrnovat trauma, hormonální vlivy či rodinné predispozice. Onemocnění se může vyvinout nebo zhoršit během menarche, těhotenství nebo v menopauze. Byly popsány alterace vaskulárního systému, metabolismu pojivové tkáně i buněčné imunitní odpovědi. U 30–80 % pacientů byly detekovány antinukleární protilátky, dále asi u čtvrtiny pacientů i protilátky proti *Borrelia burgdorferi*. Byla prokázána koincidence diskoidního i systémového lupus erythematosus a dermatomyozitidy.

Klinicky zahrnuje morfea různé obrazy, které se mohou vyskytovat jednotlivě, nebo mohou v sebe vzájemně přecházet. Nejčastější je forma

plaků, dále se může jednat o formu bulózní, kapkovitou (guttata), lineární včetně faciální hemiatrofie, generalizovanou a subkutánní (morfea profunda).

Histologické změny postihují jak korium, tak podkoží, proto je nutná dostatečná hloubka prováděné biopsie. Nejvýraznější změny jsou patrné v retikulární dermis, kde dochází k edému, hyperereziofilii a paralelní orientaci kolagenních vláken. Mohou být postiženy i septa subkutis, což vede k nápadnému ztlustění dermis. Ekrinní žlázy bývají tak lokalizovány abnormálně vysoko, a ne v oblasti dermo-subkutánní junkce. Častým nálezem dále bývá atrofie nebo i kompletní absence vlasových folikulů a sebaceozních žlázek. Je nutné si uvědomit, že morfologické změny časných lézí mohou být velmi diskrétní a nespecifické. V časných fázích bývá patrný výraznější zánětlivý infiltrát tvořený lymfocyty, plazmocytami a histiocyty. Infiltrát je typicky lokalizovaný převážně v okolí cév a adnex, bývá též intersticiálně, a to zejména na hranici koria se subkutis. V pozdějších stádiích bývá skleróza stále patrná, avšak dermis se naopak ztenčuje vzhledem k probíhající atrofii.

Diferenciální diagnóza

Z histologického hlediska mohou být lokalizovaná sklerodermie a systémová skleróza nerozlišitelné, i když u morfeje, zejména v časnějších stádiích, bývá výraznější zánětlivá celulóza.

Přesný vztah mezi lokalizovanou a systémovou sklerodermií není jasný, protože klinické symptomy i morfologický nálezný jsou velmi podobné a často se překrývají. Velmi vzácně může morfea předcházet progresivní systémovou sklerózu.

Kontroverzní může být vztah mezi lokalizovanou sklerodermií, zejména guttátní variantou, a lichen sclerosus. Extragenitální lichen sclerosus se vyskytuje v rozmezí 8–20 %, přičemž může postihnout oblasti jako tvář, šíji, ramena či záda. Vzhledem k tomu, že morfea a lichen sdílí určité klinické i patologické charakteristiky, někteří autoři věří, že tyto jednotky mají spojitost, nebo že dokonce představují různé obrazy jednoho onemocnění.

Dále je v některých případech nutné od cirkumskriptní sklerodermie odlišit porphyria cutanea tarda a chronickou GvHD (graft versus host disease). Kromě adekvátních klinických informací pro porfyrii svědčí PAS pozitivní silnostěnné cévy koria, a pro GvHD lichenoidní typ infiltrátu a cytoidní tělíska v bazální vrstvě epidermis. Iradiační dermatitida nebo acrodermatitis chronica atrophicans nevykazují tak intenzivní dermální sklerózu jako rozvinutá fáze cirkumskriptní sklerodermie.

Pro praxi je důležité si uvědomit, že pro stanovení správné diagnózy je nutná tak jako u většiny jiných dermatóz klinicko-patologická korelace nálezů.

LITERATURA

- Kim CR, Jung KD, Kim H, Jung M, Byun JY, Lee DY, Lee JH, Yang JM, Lee ES. Linear Lichen Sclerosus along the Blaschko's Line of the Face. *Ann Dermatol.* 2011; 23(2): 222–224. doi: 10.5021/ad.2011.23.2.222. Epub 2011 May 27.
- Blaya B, Gardeazabal J, de Lagrán ZM, Díaz-Pérez JL. Patient with generalized guttate morphea and lichen sclerosus et atrophicus. *Actas Dermosifiliogr.* 2008; 99(10): 808–811.
- Kaya G, Beret M, Prins C, Chavaz P, Saurat JH. Chronic borreliosis presenting with morphea- and lichen sclerosus et

- atrophicus-like cutaneous lesions. a case report. *Dermatology* 2001; 202(4): 373–375.
- Wojas-Pelc A, Lipko-Godlowska S. Pathogenesis of skin scleroderma-literature review. *Przegl Lek.* 2005; 62(5): 310–313.
- Wojas-Pelc A, Wielowieyska-Szybińska D. The clinical picture of morphea. *Przegl Lek.* 2007; 64(6): 438–441.
- Hawk A, English JC 3rd. Localized and systemic scleroderma. *Semin Cutan Med Surg.* 2001; 20(1): 27–37.
- Dharamsi JW, Victor S, Aguwa N, Ahn C, Arnett F, Mayes MD,

- Jacobe H. Morphea in adults and children cohort III: nested case-control study--the clinical significance of autoantibodies in morphea. *JAMA Dermatol.* 2013; 149(10): 1159–1165. doi: 10.1001/jamadermatol.2013.4207.
- Bono W, Dupin N. Localized scleroderma (morphea). *Presse Med.* 2006; 35(12 Pt 2): 1923–1928.
- Pogorzelska-Antkowiak A, Antkowiak R. Diagnostic and therapeutic problems of scleroderma. *Wiad Lek.* 2006; 59(5–6): 392–395.