

Retikulární erytematózní mucinóza

MUDr. Marcela Hlavatá

Kožní oddělení, Masarykova nemocnice, Krajská zdravotní, a. s., Ústí nad Labem

Retikulární erytematózní mucinóza je velmi vzácné chronické kožní onemocnění, při kterém dochází k ukládání depozit mucinu do kůže. Tento článek se věnuje popisu kazuistiky 55letého muže s histologicky verifikovanou diagnózou retikulární erytematózní mucinózy. Poprvé byl v naší ambulanci vyšetřen pro nově vzniklý lividní až červený erytém na těle, minimálně na končetinách. Po předchozím odmítnutí lokální i celkové terapie, zahájena léčba antimalariky z důvodu dalšího rozšíření projevů v průběhu vyšetřování.

Klíčová slova: retikulární erytematózní mucinóza, mucin, hydrochlorochin v léčbě REM.

Reticular erythematous mucinosis

Reticular erythematous mucinosis is a very rare chronic disease of the skin that is characterised by dermal mucin deposition. This article shows a case of 55-year-old male patient with histologically verified diagnosis of reticular erythematous mucinosis. The patient was examined in our clinic because of appearance of the erythema mainly on his body and thighs. First he was refusing any local or oral treatment but after the erythema spread more he agreed with antimalaric treatment.

Key words: reticular erythematous mucinosis, mucin, hydrochlorochin in treatment of REM.

Úvod

Retikulární erytematózní mucinóza (REM) je jedním z heterogenní skupiny onemocnění, při kterých dochází k ukládání depozit mucinu do kůže. K tvorbě mucinu v kůži dochází i za fyziologických podmínek, patologicky zvýšenou tvorbu nalezneme u velkého množství chorob, např. u patologických stavů postihující vazivo, nádorových onemocněních aj. V kůži dochází k produkci mucinu fibroblasty, příčina abnormální nadměrné tvorby není známa. Mucinózy rozlišujeme na primární, kdy jsou depozita mucinu dominantním histologickým znakem, a sekundární, kdy je nález mucinu vedlejší (1, 2).

Popis případu

Pacient mužského pohlaví, ročník narození 1964, přichází do naší ambulance na doporučení internisty pro pozvolný vznik lividního síťovitého zabarvení centrálně na trupu, méně na stehnech (obr. 1, 2, 3). Dle pacienta kožní projevy vznikaly a přibývaly posledních 5 let, subjektivně udává

pouze bolesti kloubů, mírnou námahovou dušnost, jinak zdrav. Z rodinné anamnézy zmiňuje pouze výskyt psoriázy u syna. Před odesláním do naší ambulance pacient vyšetřen internistou a na základě jeho doporučení provedeno CT vyšetření plic, kde popsány drobné emfyzematické buly, mikronoduly neurčitěho významu, uzavřeno jako benigní nález a doporučeno kontrolní vyšetření s odstupem 6 měsíců. Následovalo revmatologické vyšetření, dle dostupné dokumentace v krevních odběrech ANA IgA pozitivní, revmatoidní faktor v normě. Pro bolestivost kloubů proveden rentgenový snímek ramenních a loketních kloubů, drobných ručních kloubů, kde pouze nález mírné artrózy a revmatologické vyšetření uzavřeno jako polyartralgie bez známek revmatologického onemocnění.

Během našeho vyšetření byla vzhledem ke klinickému nálezu v diferenciální diagnostice zvažována kožní mucinóza, lupus erythematosus, lymfom či amyloidóza. Vzhledem k nejasnému kožnímu projevu provedena probatorní kožní excize z ery-

témového ložiska na trupu, v histologickém obraze popsána ortokeratóza povrchového epitelu se zachovalými epidermálními lištami, v horní třetině dermis lymfocytární infiltrát, po použití barviv na mucin (HALE a alcianová modř) zastižena depozita mucinu mezi kolagenovými vlákny v retikulární dermis, bez průkazu depozit amyloidu v dermis na základě barvení na amyloid (kongo červen), bez průkazu kvantitativní či kvalitativní změny elastických vláken. Na základě požadavku odeslány fotografie kožního nálezu odečítajícímu patologovi ke klinicko-patologické korelaci, uzavřeno jako REM. Po obdržení výsledku histologie byl zohledněn závěr vyšetření, klinický stav i anamnéza pacienta a diagnózu jsme uzavřeli stejně jako odečítající histopatolog jako REM. Diferenciální diagnóza skleromyxedému vyloučena na základě klinického stavu, absence papulózního exantému, nepřítomnosti sklerodermiformního vzhledu kůže v okolí erytémových ložisek, intaktní kůže hlavy a krku. Zopakovány imunologické odběry (ANA, ENA, vyšetření paraproteinu, imunoELFO, anti-dsDNA), vše negativní.



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Marcela Hlavatá, Marcela.Hlavata@kzcr.eu
Kožní oddělení, Masarykova nemocnice, Krajská zdravotní, a. s.
Sociální péče 3316 /12A, 400 11 Ústí nad Labem

Cit. zkr: Dermatol. praxi 2020; 14(3): 155–156
Článek přijat redakcí: 10. 12. 2019
Článek přijat k publikaci: 20. 5. 2020

Obr. 1, 2, 3. Klinické projevy REM před zahájením celkové terapie



Pacient dále dovyšetřen stran systémových onemocnění, v biochemickém rozboru elevace glykemie, dovyšetřeno cestou praktického lékaře a uzavřeno jako diabetes mellitus 2. typu a ordinována terapie perorálními antidiabetiky. Další laboratorní parametry vč. odběru hormonů štítné žlázy v rámci normy. K vyloučení neoplázie provedeno ultrazvukové vyšetření břicha, popsána pouze steatóza jater bez další významné patologie. S doporučeným odstupem 6 měsíců provedeno kontrolní plicní vyšetření včetně CT plic, popsány přetrvávající drobné emfyzematické buly, vymizení mikronodulů, uzavřeno jako stacionární nález bez ložiskových změn na plicích a bez nutnosti další dispenzarizace internistou.

Vzhledem k odmítnutí lokální i celkové léčby pacientem byla REM zpočátku bez terapie. Při kontrolním vyšetření s odstupem 3 měsíců zaznamenáno šíření síťovitého erytému lumbálně a dorsálně na stehnech, minimálně na ramenou, pacient dával vznik nových projevů do souvislosti s pobytem na slunci v letních měsících. Vzhledem k rozsahu nálezu pacient souhlasil s celkovou terapií hydrochlorochinem. Se souhlasem ošetřujícího očního lékaře zahájena terapie Plaquenilem, nejprve v dávce 100 mg denně. Při kontrolním vyšetření za 14 dní od zahájení terapie pozorován velmi pozvolný ústup erytému ložisek od

periferie. Během dalších dvou měsíců kožní nález stacionární, proto dávkování navýšeno na 200 mg denně a lokálně předepsáno středně silně působící kortikosteroidní externum. Na kombinované lokální i celkové léčbě došlo během dalších 6 týdnů k ústupu erytému přibližně o 30 % a pacient zůstává i po navýšení medikace nadále subjektivně bez obtíží.

Diskuze

Retikulární erytematózní mucinóza je chronické, život neohrožující onemocnění, u kterého nebyla dosud přesně popsána etiologie. Existuje několik faktorů, které byly asociovány s výskytem REM – virové infekce, imunologická dysbalance (působení interleukinů, zejm. IL-1 β), působení slunečního záření, RTG záření (3, 4). REM se může vyskytovat samostatně nebo současně se systémovým onemocněním, nejčastěji bylo popsáno současné onemocnění REM s diabetem mellitem, autoimunitním onemocněním vč. lupus erythematoses, onemocněním štítné žlázy, různými typy neoplázie. Z epidemiologického hlediska jsou častěji postiženy ženy středního věku. Predilekčně bývají kožní projevy lokalizovány zejména na hrudi a zádech, méně na končetinách. Jedná se o splyňující erytemové až lividní retikulárně uspořádané makuly a papuly (5).

Většinou bývá výsev ložisek bez subjektivních obtíží, ale až u 30 % pacientů bývá popisován pruritus lézí (6). V diferenciální diagnostice je třeba myslet na lupus erythematoses, kožní lymfom, polymorfní světlou erupci či seboroickou dermatitidu.

Ke stanovení diagnózy je důležitá anamnéza pacienta, zejména dotaz na reakci na sluneční ozáření. Rozhodujícím krokem bývá provedení probatorní kožní excize a histologická verifikace diagnózy.

Terapeutické možnosti jsou omezené, je možná aplikace lokálních kortikosteroidů, celkově užívání antihistaminik, antimalarik, ev. absolvování UVA a UVB fototerapie. Prevence spočívá v ochraně před UV zářením, používání ochranných krémů s vysokým UV faktorem (3, 5).

Závěr

U našeho pacienta byl z rizikových faktorů zaznamenán pouze současný výskyt REM s diabetem mellitus, a zároveň bylo pozorováno rozšiřování projevů po expozici slunci v letních měsících. U našeho pacienta lze z uvedených možností terapie předpokládat dobrý efekt hydrochlorochinu v kombinaci s lokální terapií dermosteroidy vzhledem k počínajícímu ústupu lézí na zvolené metodě léčby.

LITERATURA

1. Pock L. Kožní mucinozy. Čes-slov Derm 2006; 81(6): 313–325.
2. Cetkovská P, Pizinger K, Štork J. Kožní změny u interních onemocnění. Praha: Grada, 2010.
3. Meewes C, Henrich A, Krieg T, Hunzelmann N. Treatment

of Reticular Erythematous Mucinoses With UV-A1 Radiation. Arch Dermatol. 2004; 140(6): 660–662.

4. Thajera S, Paghdal K, Lien M, Fenske N. Reticular erythematous mucinosis – a review. International Journal of Dermato-

logy [online]. 2012; 51: 903–909. Dostupné z: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1365-4632.2011.05292.x>

**Další literatura u autorů
a na www.dermatologiepropraxi.cz**