Případ krvácejícího skrota: angiokeratom Fordyce

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.¹, MUDr. Milada Dušková², MUDr. Eva Remlová, Ph.D., MBA³

¹Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

²Ústav klinické a molekulární patologie LF UP a FN v Olomouci

³AVE Laser Centrum, s.r.o., Olomouc

Klíčová slova: angiokeratom Fordyce, angiokeratom skrota, laserová léčba, adolescence.

Key words: angiokeratoma of Fordyce, angiokeratoma scroti, laser treatment, adolescence.

Obr. 1. Angiokeratom skrota (Fordyce) před léčbou: mnohočetné (> 100) 2–3 mm červenofialové erytematózní papuly na kůži skrota. Některé z nich s porušeným povrchem a s krvácející spodinou

Obr. 2. Angiokeratom skrota: po 2. cyklu laserové léčby bylo primární ložisko téměř odstraněno, pouze na kůži u kořene penisu zůstalo malé reziduum

Obr. 3. Přehledný obrázek léze (hematoxylin-eozin, 40x). Kožní excize s mírnou povrchovou hyperkeratózou, epidermis je akantoticky rozšířená se zvýrazněnou papilomatózou a v protažených papilách kória jsou přítomny nápadné teleangiectatické cévní prostory naléhající přímo na epidermis. V kóriu jsou dále patrné i drobnější cévy a lehký zánětlivý infiltrát. Lokalizace této léze v horním papilárním kóriu je pro diagnózu angiokeratomu příznačná

Patnáctiletý chlapec byl z indikace urologa doporučen k provedení excize z lehce krvácejícího ložiska hemangiokeratomu v oblasti skrota (2–3 mm červenofialové mnohočetné erytematózní papuly) velikosti 5×6 cm (obr. 1). Výše popsany nález na šourku pacient zjistil až na základě nálezu čerstvé krvavé skvrny na spodním prádle.

Pacient byl z druhého fyziologického těhotenství, při novorozeneckém USG skríninku byla zjištěna vrozená vývojová vada urogenitálního traktu (zkřížená dystopie levé ledviny doprava). Chlapec je dispenzarizován kromě

urologické odborné ordinace také v neurologické ordinaci pro epilepsii a v alergologické ordinaci pro asthma bronchiale. Opakovaně byl hospitalizován na dětské klinice (doplňující vyšetření funkce ledvin, záchvat febrilních křečí, vyšetření po těžké autonehodě s komocí mozkovou a poraněním krční páteře s obrazem tzv. whiplash syndromu). Pro zkříženou dystopii levé ledviny je pravidelně sledován (opakovaná ultrazvuková kontrola, vyšetření močového sedimentu, funkce ledvin: obě ledviny jsou umístěny vpravo nad sebou a bez dilatace KPS, s normálním tvarem a silným parenchymem

oboustranně, genitál byl opakovaně vyšetřený s normálním nálezem). Matka má epilepsii, otec je zdravý, starší bratr (1993) je v péči kardiologů pro Fallotovu tetralogii.

Pacient byl s nálezem na kůži skrota po opakovaném urologickém a dermatologickém vyšetření konzultován s lékaři plastické chirurgie, kteří doporučili excizi k histologickému vyšetření. Ze středu ložiska cévní léze byla provedena excize velikosti 4 mm, která vykazovala mírnou povrchovou hyperkeratózu, epidermis byla akantoticky rozšířená se zvýrazněnou papilomatózou. V protažených papilách

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc., vladimir.mihal@fnol.cz
Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci
Puškinova 5, 775 20 Olomouc

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2017; 18(3): 177–178

kória byly přítomny nápadné teleangiektatické cévní prostory naléhající přímo na epidermis. Vzhled léze svědčil pro diagnózu angiokeratomu (obr. 3). Při fyzikálním vyšetření byl chlapec hemodynamicky stabilní. Břicho měl měkké a volně prohmatné bez organomegalie, skrotum bylo bez průkazu varikokély nebo epididymální patologie, palpačně nebylo přítomné intraskrotální zduření. Laboratorní vyšetření moči bylo bez patologického nálezu.

Angiokeratomy tvoří skupinu osmi klinicky odlišných cévních ektázií. Obvykle se manifestují jako 1–6mm modrofialové, hyperkeratotické papuly, vyskytující se izolovaně nebo ve skupinách na kůži dolních končetin, břicha, hrudníku, jazyka, skrota, penisu nebo velkých stydkých pyscích. Udávaná prevalence angiokeratomů není přesně stanovena, u dospívajících jedinců je vzácná (pouze do 0,6%) a s věkem se zvyšuje až na 16,6% (u osob nad 70 let) (1). Kožní léze jsou častější u mužského pohlaví převážně kavkazské rasy. Fordyce poprvé popsal angiokeratom v roce 1896, ve kterém referoval

o lézi vyskytující se na kůži skrota. Patofyziologie angiokeratomů však dodnes zůstává neobjasněna. Mnohé publikované případy naznačují, že za vznik kožní léze je zodpovědné zvýšení venózního tlaku proximálně od místa výskytu. U mužů (chlapců) se připisuje jejich častý výskyt na kůži skrota při současném výskytu varikokély. U žen dochází ke zvýšení venózního tlaku v průběhu těhotenství, při varikozitě vulvy nebo po porodu, kdy je i výskyt angiokeratomu v oblasti genitálií častější (2, 3, 4). Se zvýšeným výskytem angiokeratomů v oblasti vulvy nebo skrota byly asociovány taky nádory uropoetického traktu a hernie. I když jsou angiokeratomy skrota (označovány jsou jako **angiokeratom Fordyce**) benigní kožní léze, mají značný potenciál zapříčinit obavy a úzkost pacientů nebo rodičů nemocných dětí, obzvláště při zdlouhavém procesu definitivního stanovení diagnózy (často i několik let!) a její prognózy. Angiokeratomy na prstech nohou (**angiokeratom Mibelli**) jsou druhým nejčastějším místem výskytu. *Angiokeratoma corporis diffusum*

(**Andersonova-Fabryho nemoc**) je progresivní X-vázaná vrozená nemoc glykosfingolipidového metabolismu v důsledku deficitu nebo absence lysozomální aktivity α -galaktozidázy A. V dětství a dospívání se může nemoc kromě kožních angiokeratomů klinicky projevit širokou škálou příznaků: rekurující horečkou, chronickou bolestí, periferními edémy, proteinurií, hematurií, dyshidrózou, oftalmologickými abnormalitami, průjmem nebo bolestí břicha, intolerancí tepla a chladu, lymfadenopatií a únavou.

U našeho pacienta jsme lézi na základě klinického nálezu a histologického výsledku uzavřeli jako **angiokeratom Fordyce**. S podporou doporučených postupů (3, 5) jsme u pacienta zahájili laserovou léčbu, pro kterou jsme vzhledem k věku a místa výskytu (senzitivita ošetřované lokality) použili efektivní vlnovou délku 755 nm s dlouhým pulsem a s automatickým chlazením pomocí kryogenního spreje (tzv. DCD – dynamic cooling device). Po dvou ambulantních ošetřeních došlo k výrazné redukci projevu bez známek zajištění (obr. 2).

LITERATURA

1. Trickett R, Dowd H. Angiokeratoma of the scrotum: a case of scrotal bleeding. *Emerg Med J* 2006; 23e57.
2. Dogan F, Bucak IH. Rare giant angiokeratoma of the vulva: a case report. *Balkan Med J* 2017; 34: 163–164.
3. Piqué-Duran EW, Pérez-Cejudo D, Cameselle-Martínez D,

et al. Unilateral angiokeratoma of Fordyce. *Acta Dermosifiliogr* 2013; 14(2): 163–172.

4. Buehler S, Itin P. Angiokeratomas scroti associated with angiokeratomas of the eyelids: coincidence or one entity? A case report and review of the literature. *Dermatology* 2015; 231: 213–216.

5. Zeng Y, Zhan K, Xie WL, et al. Angiokeratoma of Fordyce response to long pulsed Nd: YAG laser treatment. *Dermatol Ther* 2016; 29: 48–51.