NENÁDOROVÉ CHOROBY KŮŽE

MUDr. Jitka Kyclová, ÚPA FN Brno

PŘÍČINY KOŽNÍCH CHOROB I.

1. **Vrozené** poruchy – př.ichtyóza, epidermolysis bullosa
2. **Infekce** – př. stafylokokové impetigo, mykózy, herpesvirové infekce, scabies…
3. **Imunitní poruchy**

   a) protilátky proti složkám kůže (pemphigus vulgaris, bulózní pemphigoid)

   b) reakce přecitlivělosti (ekzém)

   c) depozita imunokomplexů (leukocytoklastická vaskulitis)

PŘÍČINY KOŽNÍCH CHOROB II.

4. **Projevy celkového onemocnění** – př. Sweetův syndrom při AML,MC
5. **Kombinace předchozích** – př. psoriáza, erythema multiforme
6. **Nádory imitující zánět** – př. mycosis fungoides, mastocytóza, Kaposiho sarkom, lymfomy…

KLINICKÉ PROJEVY KOŽNÍCH CHOROB I.

SUBJEKTIVNÍ OBTÍŽE

- estetické
- svědění

RIZIKO KOMPLIKACÍ

- infekce
- ztráta tekutin
- rozvoj malignity (epidermolysis bullosa, xeroderma pigmentosum)

KLINICKÉ PROJEVY KOŽNÍCH CHOROB II.

OBJEKTIVNÍ NÁLEZ – MORFA:

- MAKULA, PLAK (skvrna)
- PAPULA, NODULUS (pupínek, uzel)
- VESIKULA, BULLA (puchýř)
- PETECHIE, EKCHYMÓZA (krvácení)
- EROZE, ULCERACE (vřed)

+ DALŠÍ ÚDAJE: počet lézí, topika, barva, povrch (zašupení…)

MIKROSKOPICKÉ PROJEVY KOŽNÍCH CHOROB: **EPIDERMIS**

I. Stratum corneum:
- hyperkeratóza
- parakeratóza

II. Stratum granulosum:
- hyper/hypogranulóza

III. Stratum spinosum
- akantóza (= hyperplazie)
- spongióza (= EC edém)

MIKROSKOPICKÉ PROJEVY KOŽNÍCH CHOROB: **EPIDERMIS**

- balonová degenerace (= IC edém)
- exocytóza
- atrofie

IV. Stratum basale

- vakuolární degenerace

MIKROSKOPICKÉ PROJEVY KOŽNÍCH CHOROB: **DERMIS**

I. ZÁNĚTLIVÝ INFILTRÁT

- superficiální
- hluboký
- superficiální a hluboký

- perivaskulární/periadnexální
- intersticiální/difuzní

- složení: ly, his, neu, eos, mastocyty

II. DEPOZICE CIZORODÝCH LÁTEK

- mukosubstance (CDE, dermatomyositis, myxedém…)
- amyloid
- pigmenty (melanin, hemosiderin)

III. ZMĚNY VAZIVA

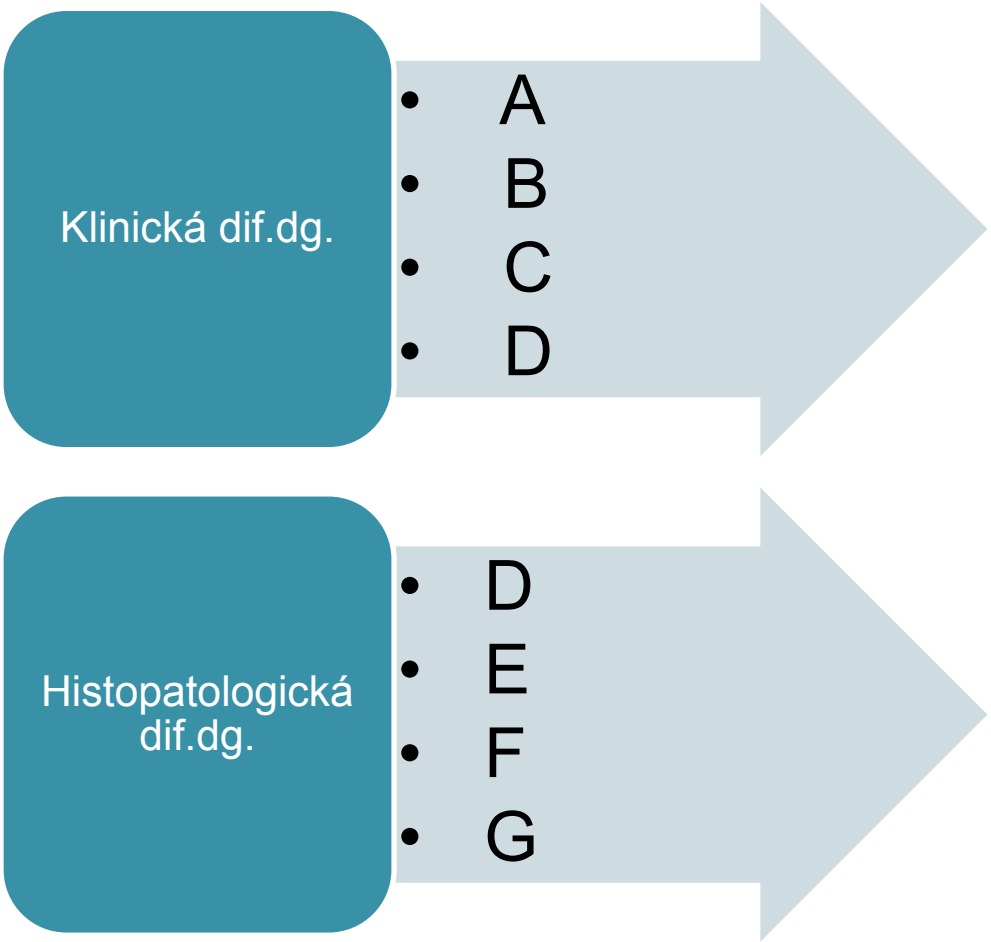
- fibróza
- degenerativní z. (nekrobióza, fibrinoidní n.)
- změny elastiky (zánik, solární degenerace)

MIKROSKOPICKÉ PROJEVY KOŽNÍCH CHOROB: **PODKOŽÍ**

ZÁNĚTLIVÝ INFILTRÁT

- lobulární
- septální

PŘÍNOS HISTOPATOLOGICKÉHO VYŠETŘENÍ PRO DG. KOŽNÍCH CHOROB



D

I. PORUCHY EPIDERMIS

1. PSORIÁZA (PSORIASIS VULGARIS, LUPÉNKA)
2. ICHTYÓZY (I. VULGARIS, LAMELLARIS…)
3. PRURIGO

1) PSORIÁZA (p. vulgaris, lupénka)

Etiopatogeneze:

komplexní…

- genetická dispozice (polygenní)
- exogenní faktory (stres, infekce, léky…)
- imunologické faktory

… zvýšená produkce cytokinů vedoucí ke zrychlení proliferace epidermis

PSORIÁZA (p. vulgaris, lupénka)

Klinika:

- cca 1-3% populace
- nejčastější začátek: 25-35 let
- makuly/papuly kryté **stříbřitou šupinou**
- krvácení po stržení šupiny (**Auspitzův příznak**)
- od 1 ložiska po erytrodermii
- predilekce: extenzorové oblasti, kštice, trup
- zvl. formy: *palmoplantární pustulóza*, *psoriáza nehtů*, *lingua geographica*…

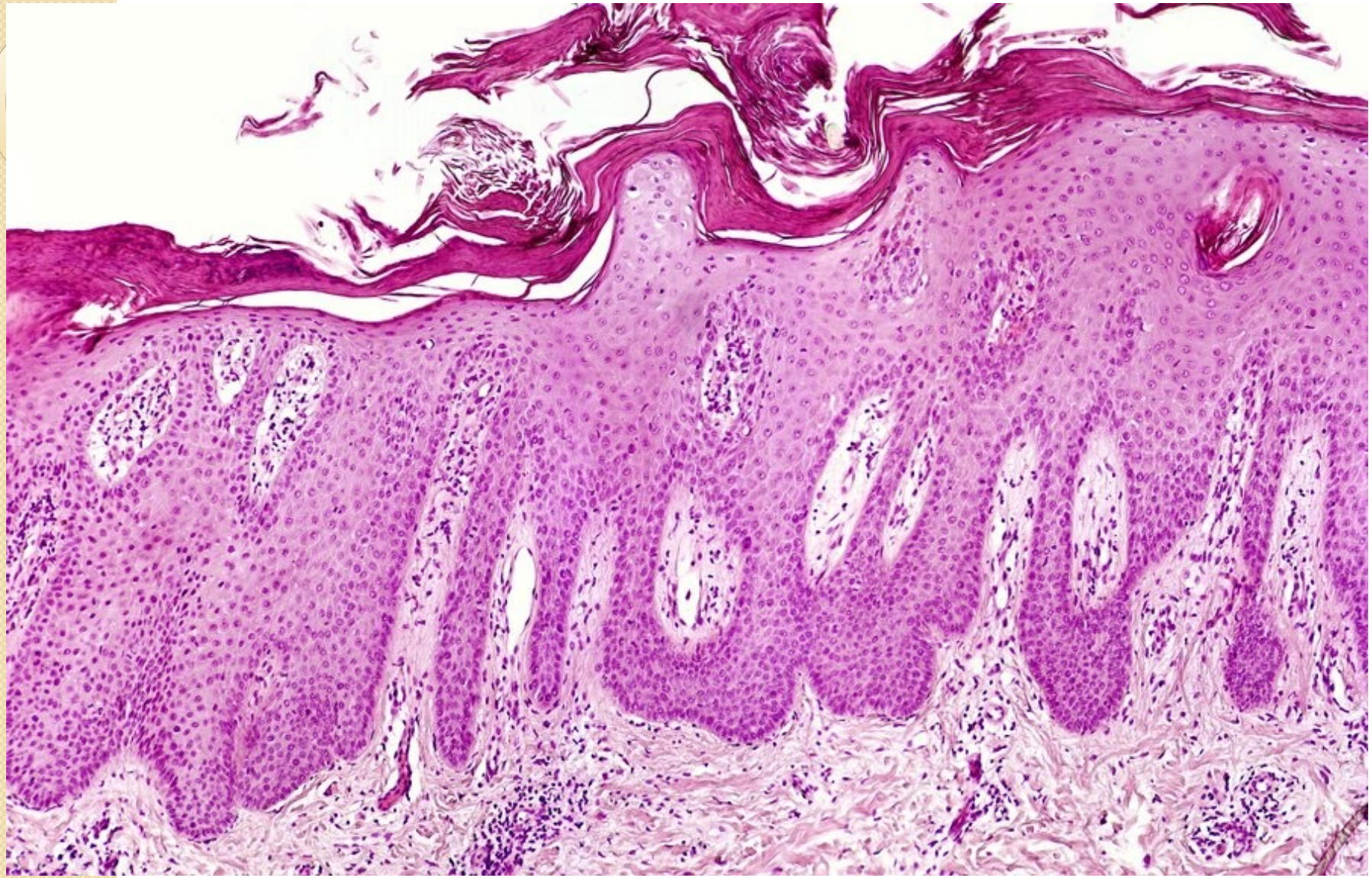
Psoriasis

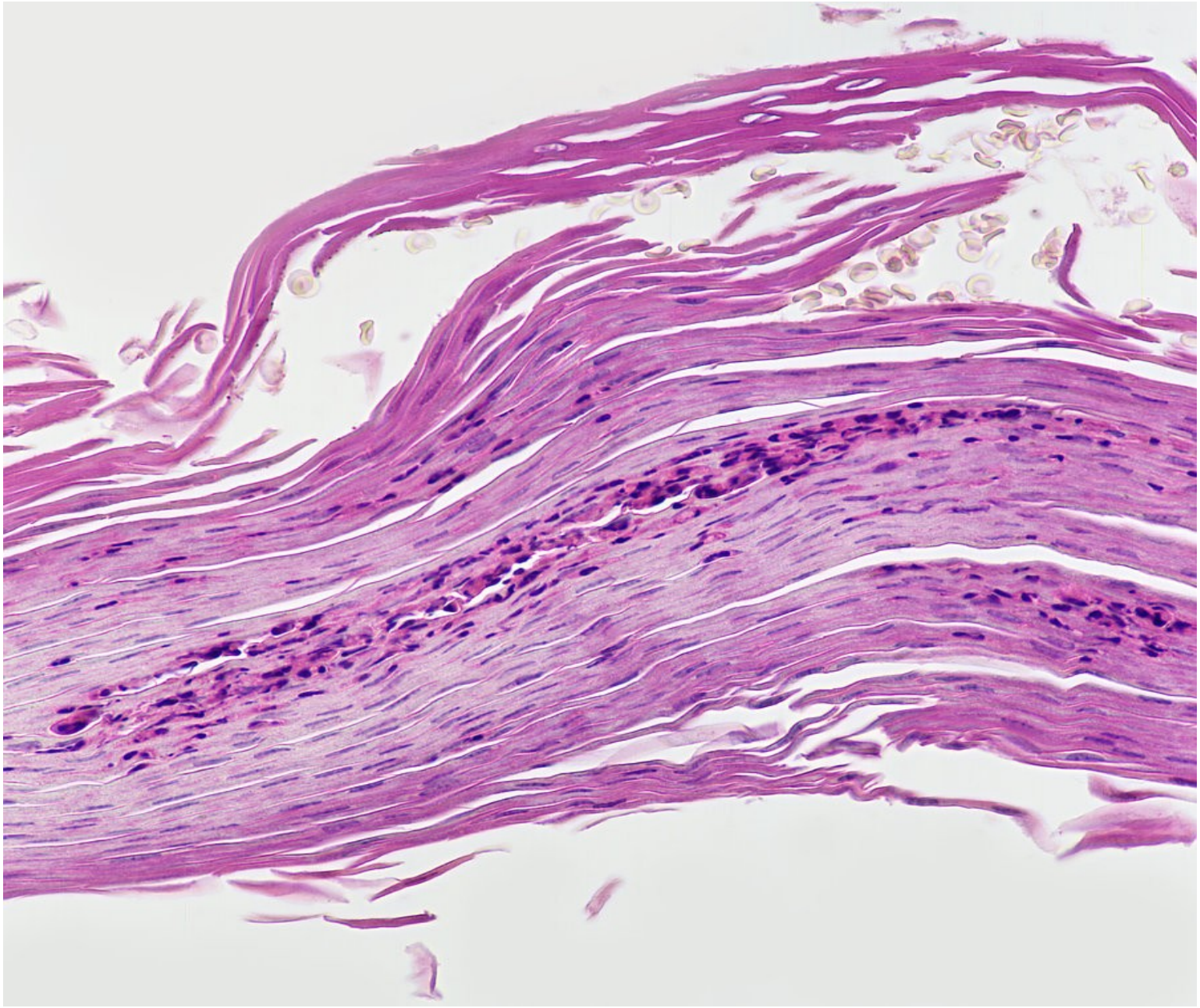
PSORIÁZA (p. vulgaris, lupénka)

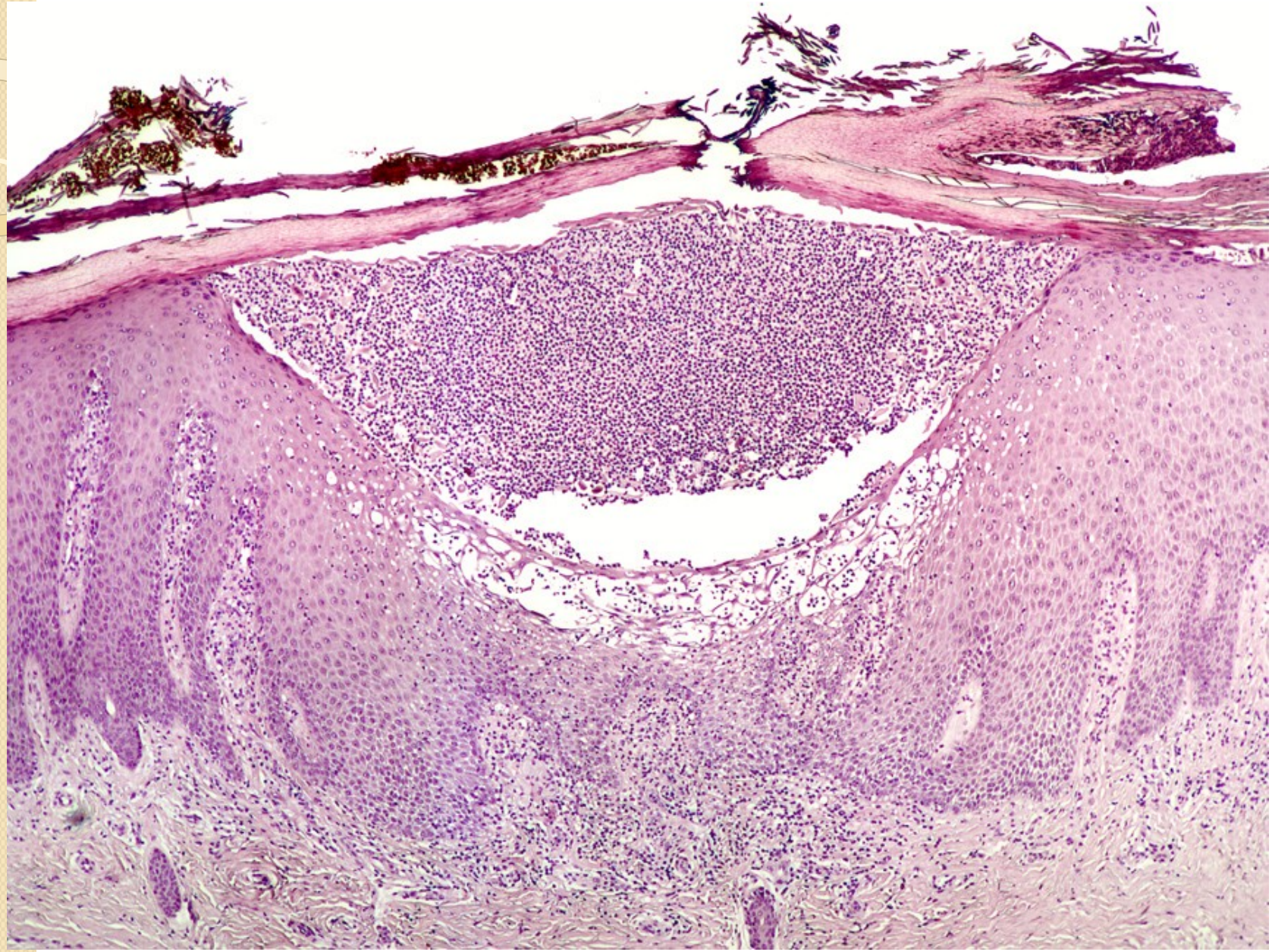
Mikroskopický obraz:

- psoriatiformní typ **akantózy**
- **vysoko dosahující dermální papily**
- hyper- a **parakeratóza s neutrofily**
- vymizení stratum granulosum
- akumulace neutrofilů (Munroovy mikroabscesy*)
- zvýšená mitotická aktivita bazálně

* vystupňované u pustulózní psoriázy







I. PORUCHY EPIDERMIS

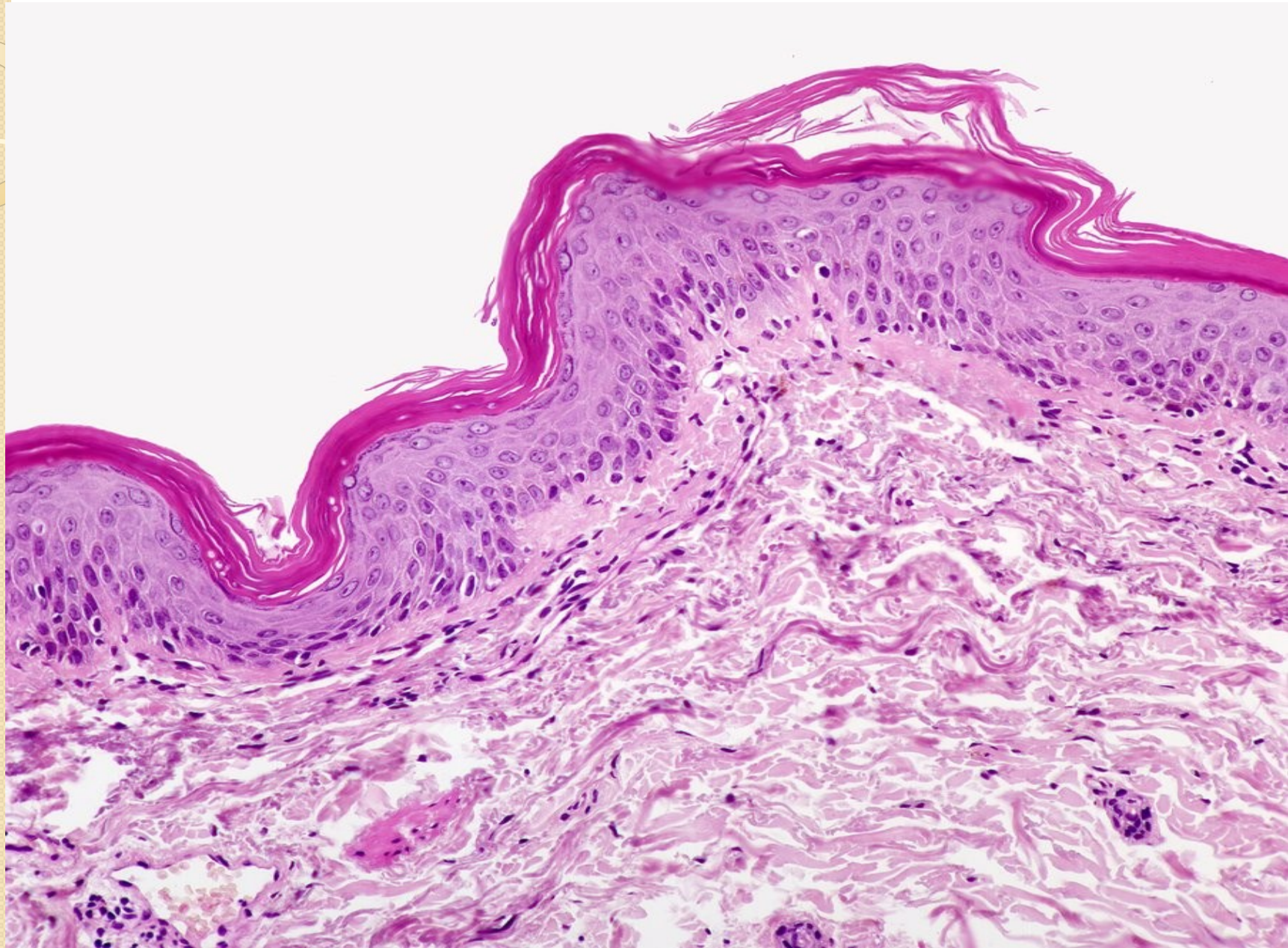
1. PSORIÁZA (PSORIASIS VULGARIS, LUPÉNKA)
2. ICHTYÓZY (I. VULGARIS, LAMELLARIS…)
3. PRURIGO

2) ICHTYÓZY

Etiopatogeneza: kongenitální poruchy rohovění

Klinika: obraz hadí kůže

Mikroskopie: **hyperkeratóza** (popř. i jiné změny)



I. PORUCHY EPIDERMIS

1. PSORIÁZA (PSORIASIS VULGARIS, LUPÉNKA)
2. ICHTYÓZY (I. VULGARIS, LAMELLARIS…)
3. PRURIGO

3) PRURIGO

Etiopatogeneza: změny doprovázející svědění (psychogenní, jiné dermatózy)

Mikroskopie:

- **akantóza** epidermis
- exkoriace
- fibróza horní dermis
- bez významnější zánětlivé celulizace

II. PUCHÝŘNATÉ CHOROBY

Klasifikace dle *lokalizace* a *mechanismu vzniku*:

P. INTRAEPIDERMÁLNÍ A SUBKORNEÁLNÍ

a) spongiotické (ekzém dermatitis)
b) akantolytické (pemphigus vulgaris)
c) z balonové degenerace (herpes)

P. SUBEPIDERMÁLNÍ

a) z vakuolární degenerace bazální vrstvy (erythema multiforme, EB simplex)
b) z poškození BM (pemphigoid, EB junkční)

1) DERMATITIS EKZÉMOVÉHO TYPU

Histologicky shodné (nerozlišitelné) jednotky:

- atopická dermatitis
- alergická kontaktní dermatitis
- dyshidrotická dermatitis
- numulární dermatitis
- fotoalergická dermatitis
- (stasis dermatitis)

ALERGICKÁ KONTAKTNÍ DERMATITIS

Etiopatogeneze:

- reakce přecitlivělosti IV.typu
- účast Langerhansových bb. (prezentace alergenu/haptenu) T-lymfocytům

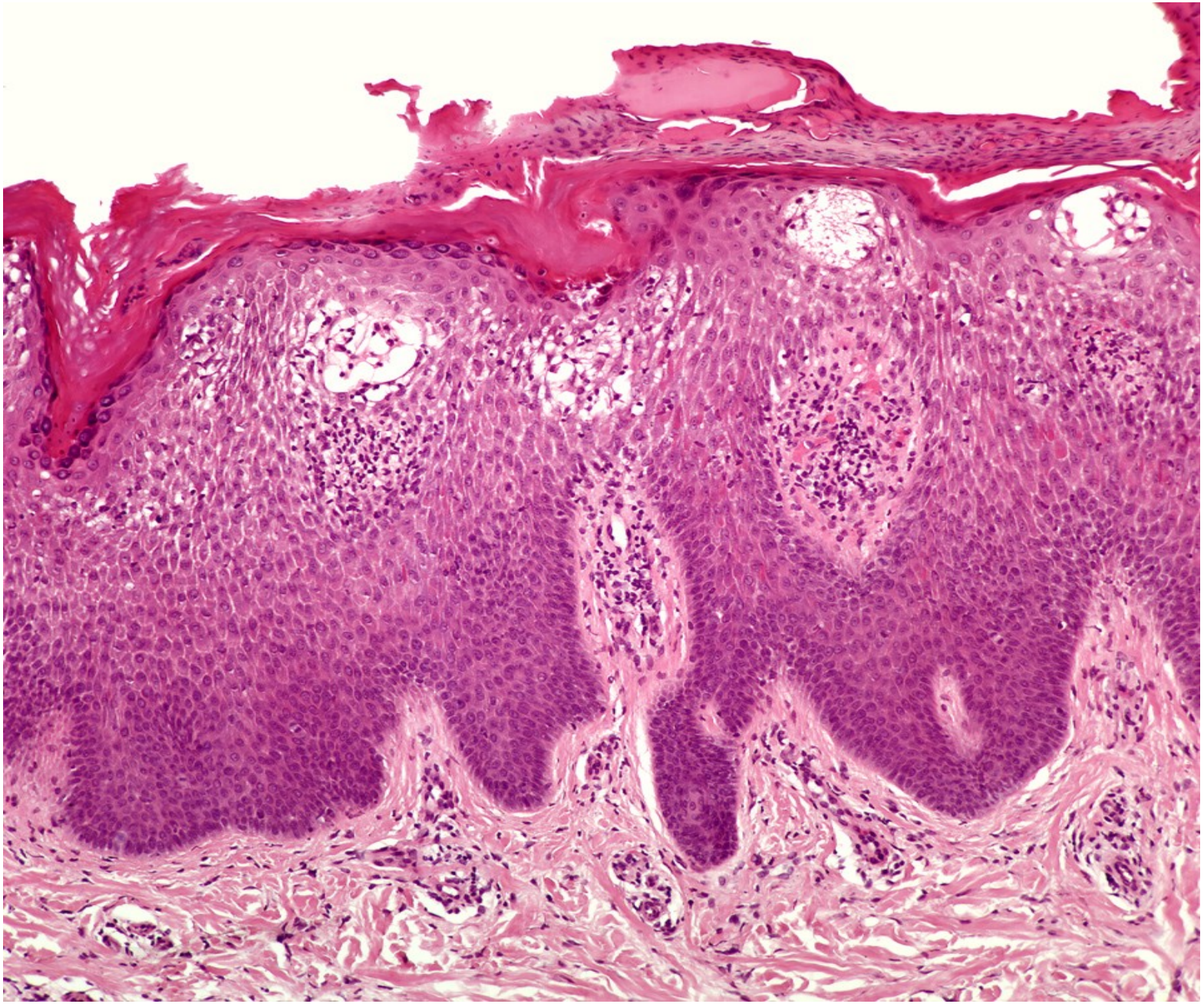
Klinika:

- výsev cca 1 týden (při opakování 48 hod.) po expozici
- svědivé vesiku → krusty, změny po škrábání

ALERGICKÁ KONTAKTNÍ DERMATITIS

Mikroskopický obraz:

- AKUTNÍ:
  - **spongióza** → spongiotické intraepidermální vesikuly
  - zánětlivý infiltrát v dermis – vč. eosinofilů
- CHRONICKÁ:
  - ↑**akantóza**, ↓spongióza



II. PUCHÝŘNATÉ CHOROBY

Klasifikace dle *lokalizace* a *mechanismu vzniku*:

P. INTRAEPIDERMÁLNÍ A SUBKORNEÁLNÍ

a) spongiotické (ekzém dermatitis)
b) akantolytické (pemphigus vulgaris)
c) z balonové degenerace (herpes)

P. SUBEPIDERMÁLNÍ

a) z vakuolární degenerace bazální vrstvy (erythema multiforme, EB simplex)
b) z poškození BM (pemphigoid, EB junkční)

2) PEMPHIGUS VULGARIS

Etiopatogeneze:

protilátky proti **Ag asoc. s desmosomy**
dlaždicového epitel → aktivace prote → akantolýza (= rozpad epidermis)

Klinika:

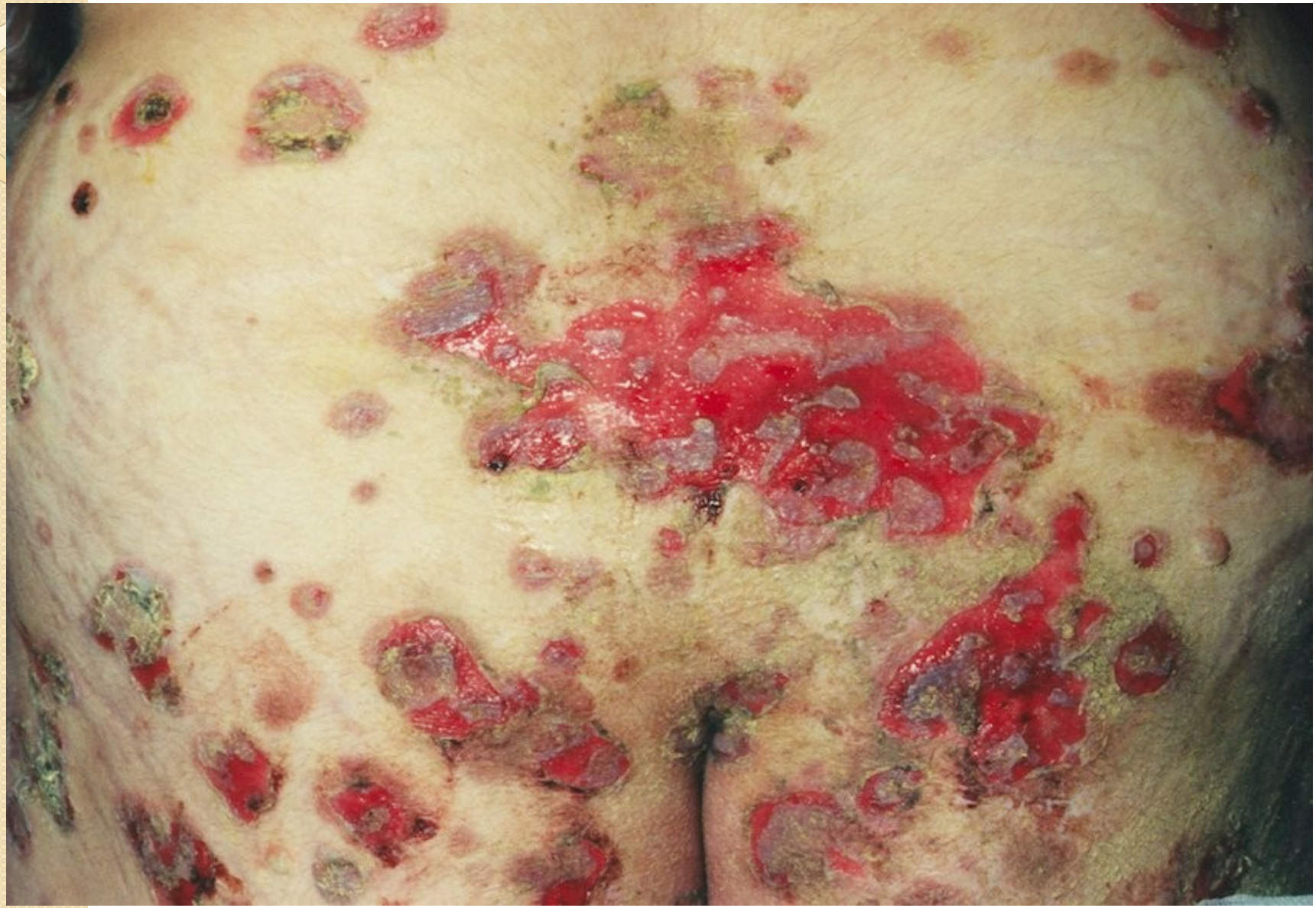
- velké plihé puchýře
- kůže i sliznice (dutina ústní)
- život ohrožující – infekce, ztráty tekutin
- Tzankův test

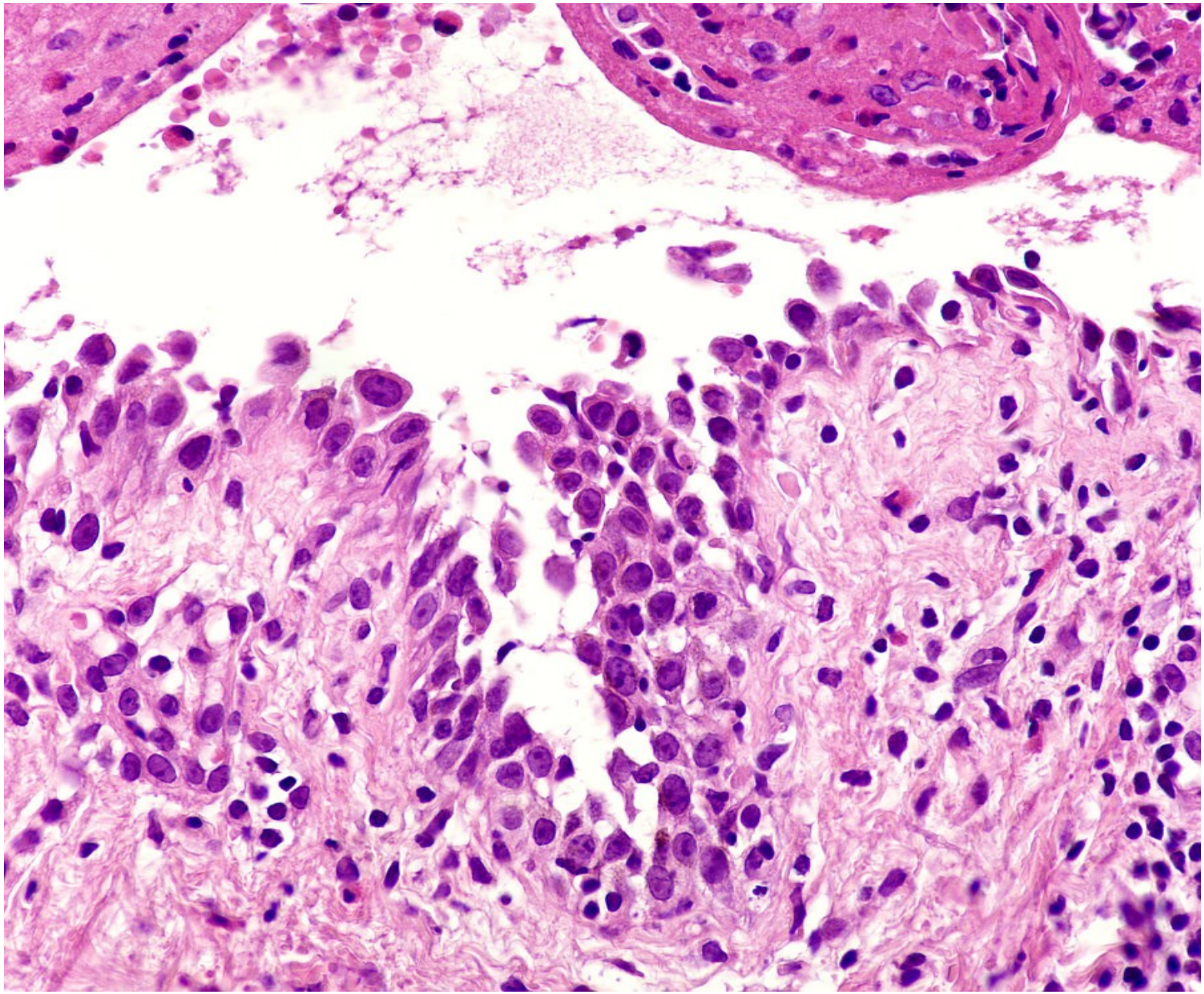
PEMPHIGUS VULGARIS

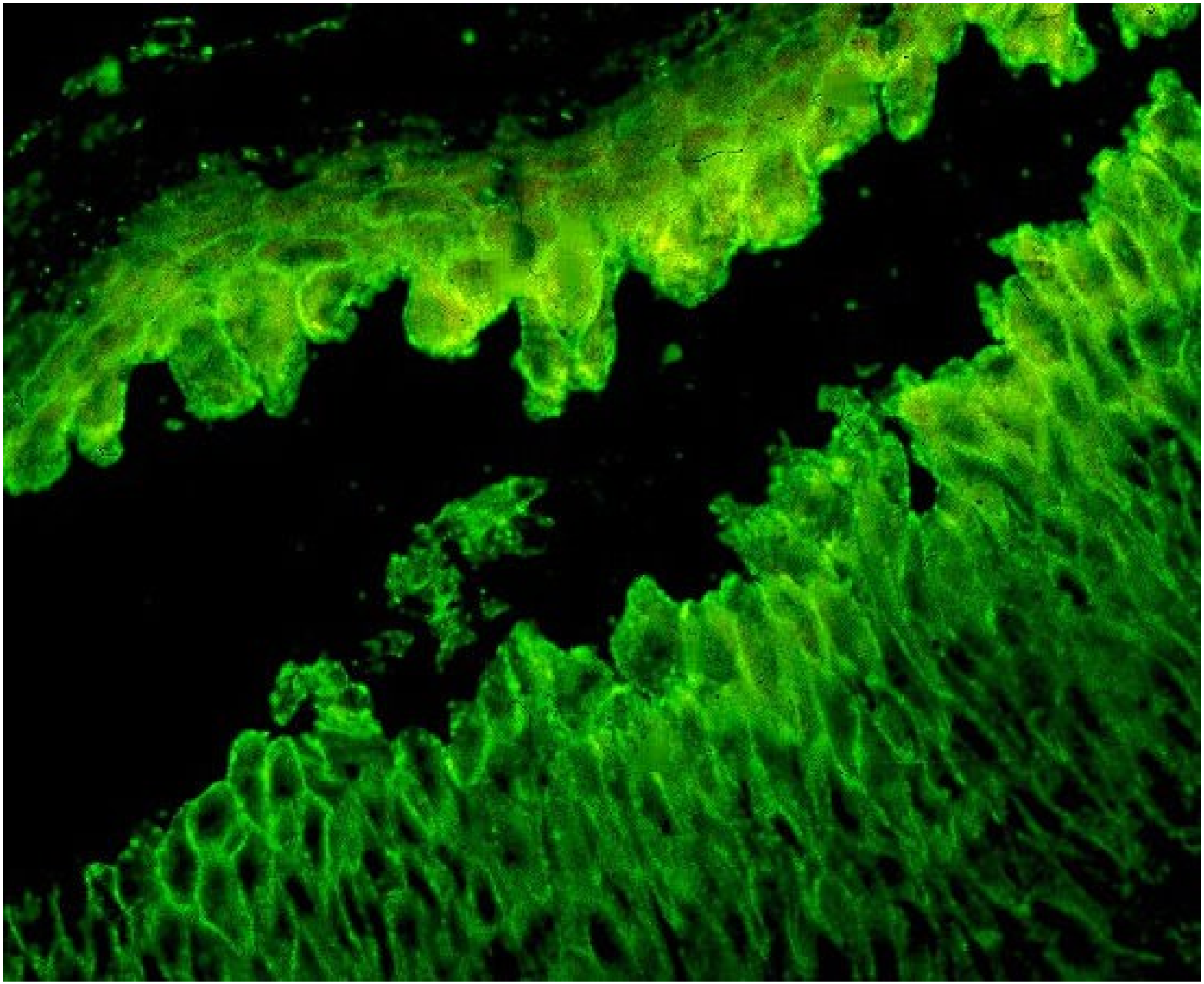
Mikroskopický obraz:

- intraepidermální puchýře
- **suprabazální akantolýza** („náhrobní kameny“)
- izolované akantolytické bb.
- šíření na adnexa
- příměs **eosinofilů** (v puchýři i ve spodině)

IMF: síťovitá pozitivita IgG ve str.spinosum







II. PUCHÝŘNATÉ CHOROBY

Klasifikace dle *lokalizace* a *mechanismu vzniku*:

P. INTRAEPIDERMÁLNÍ A SUBKORNEÁLNÍ

a) spongiotické (ekzém dermatitis)
b) akantolytické (pemphigus vulgaris)
c) z balonové degenerace (herpes)

P. SUBEPIDERMÁLNÍ

a) z vakuolární degenerace bazální vrstvy (erythema multiforme, EB simplex)
b) z poškození BM (pemphigoid, EB junkční)

3) HERPETICKÉ PUCHÝŘE

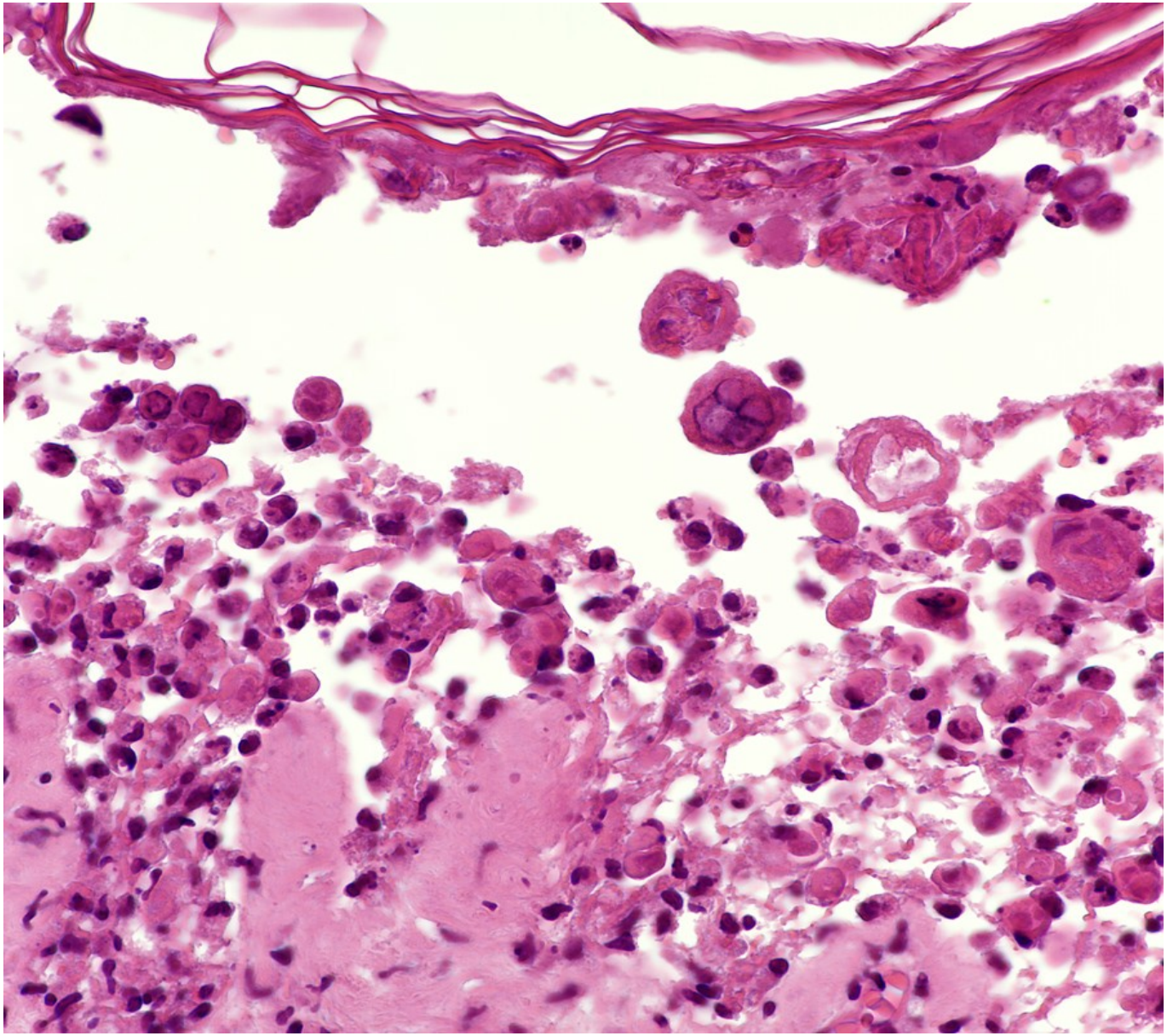
Etiopatogeneze: HSV1, HSV2, VZV

Klinika:

primoinfekt + opakované výsevy v inervační oblasti

Mikroskopický obraz:

- balonová degenerace (IC edém)
- **vícejaderné keratinocyty**
- **ocelově šedá jádra** keratinocytů



II. PUCHÝŘNATÉ CHOROBY

Klasifikace dle *lokalizace* a *mechanismu vzniku*:

P. INTRAEPIDERMÁLNÍ A SUBKORNEÁLNÍ

a) spongiotické (ekzém dermatitis)
b) akantolytické (pemphigus vulgaris)
c) z balonové degenerace (herpes)

P. SUBEPIDERMÁLNÍ

a) z vakuolární degenerace bazální vrstvy (erythema multiforme, EB simplex)
b) z poškození BM (pemphigoid, EB junkční)

4) ERYTHEMA MULTIFORME

Etiopatogeneze: reakce na viry, léky …
(T- i B- imunita)

Klinika:

různý stupeň závažnosti
(makuly…puchýře)

Nejtěžší formy:

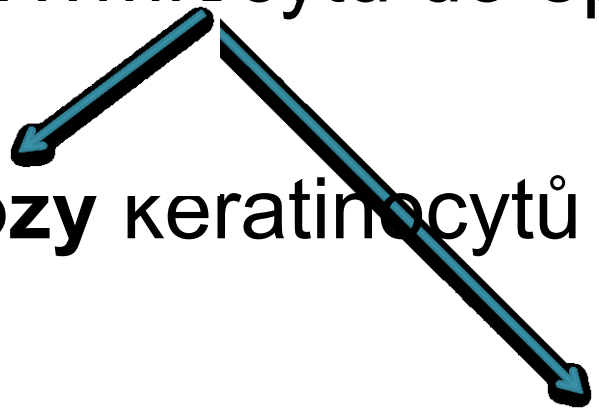
LYELLŮV SYNDROM

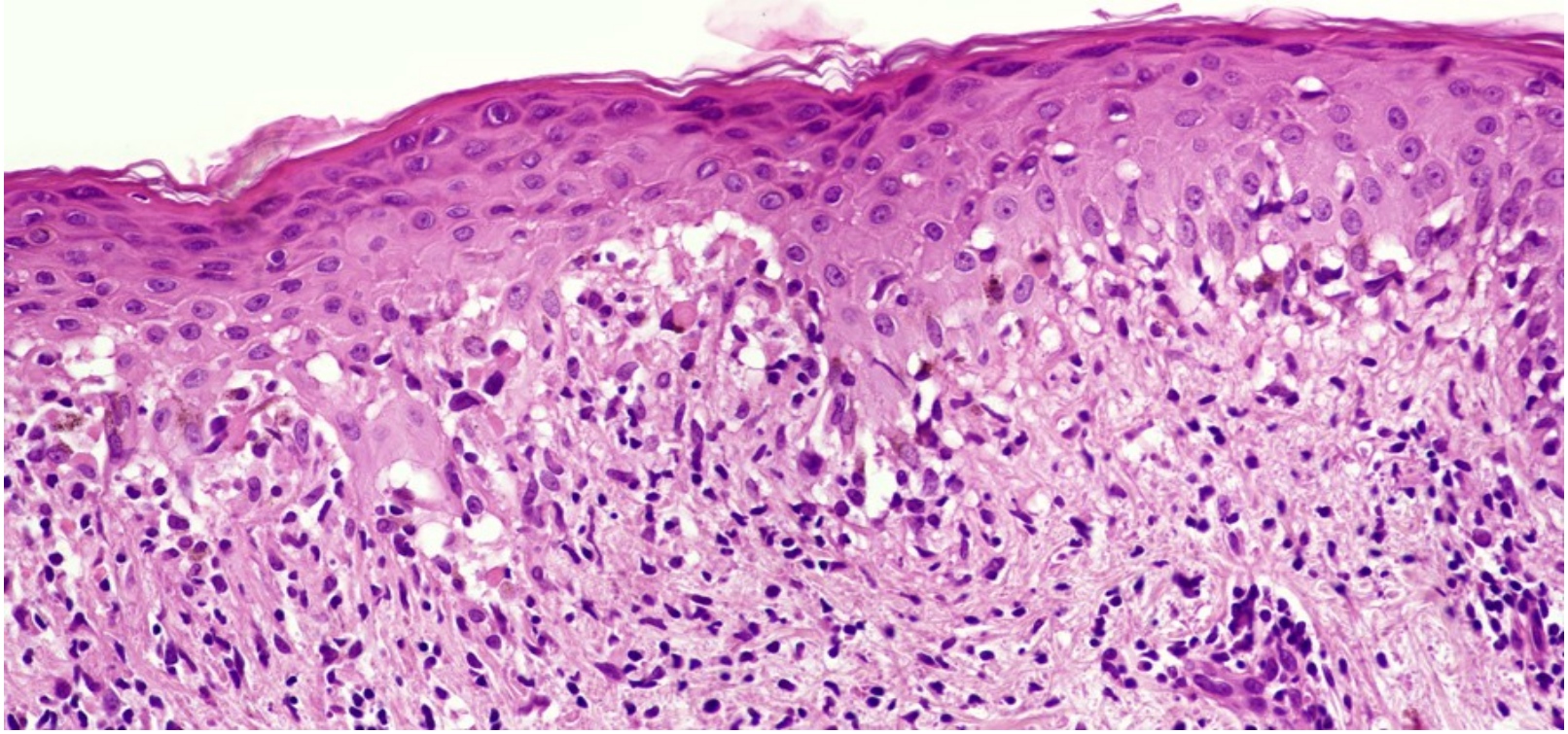
STEVENS – JOHNSONŮV SYNDROM

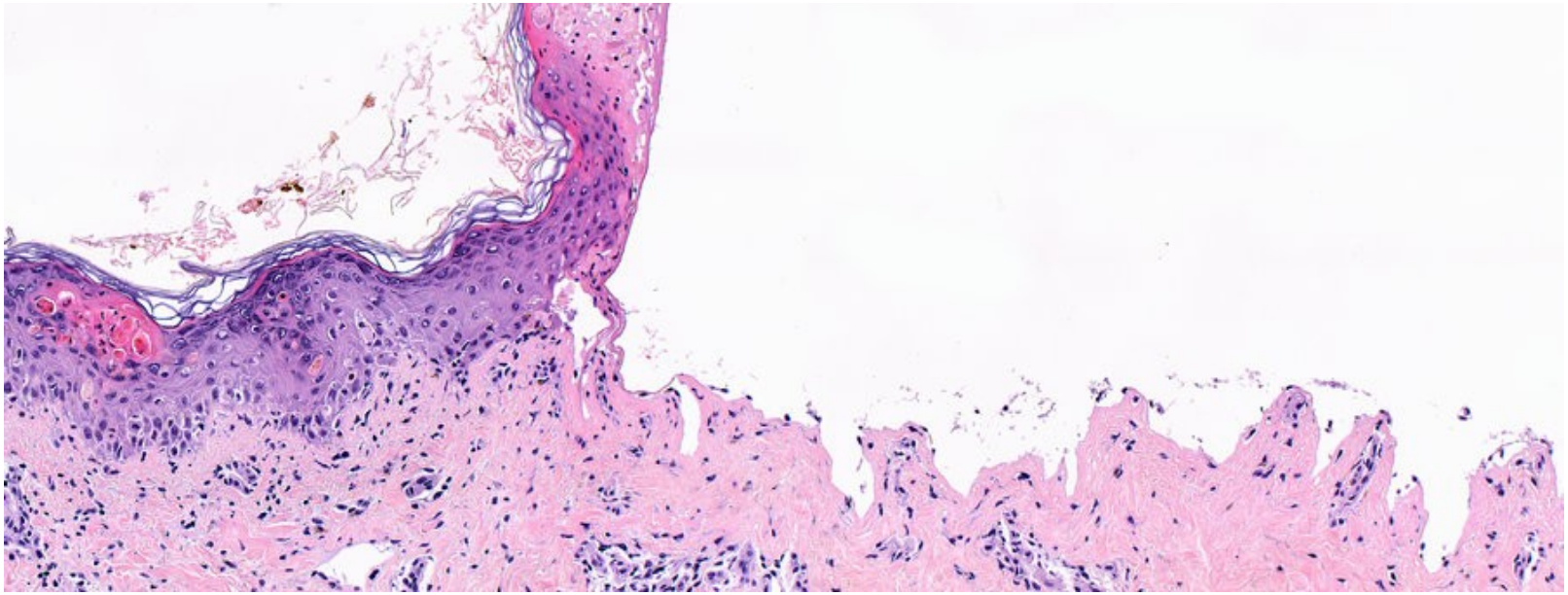
ERYTHEMA MULTIFORME

Mikroskopický obraz:

- průnik lymfocytů do epidermis
- **nekrózy** keratinocytů
- **vakuolizace** bazální vrstvy až puchýře







II. PUCHÝŘNATÉ CHOROBY

Klasifikace dle *lokalizace* a *mechanismu vzniku*:

P. INTRAEPIDERMÁLNÍ A SUBKORNEÁLNÍ

a) spongiotické (ekzém dermatitis)
b) akantolytické (pemphigus vulgaris)
c) z balonové degenerace (herpes)

P. SUBEPIDERMÁLNÍ

a) z vakuolární degenerace bazální vrstvy (erythema multiforme, EB simplex)
b) z poškození BM (pemphigoid, EB junkční)

5) BULÓZNÍ PEMPHIGOID

Etiopatogeneze:

Protilátky (IgG) proti lamina lucida bazální membrány → aktivace kompleme → vznik subepidermálních puchýřů

Klinika:

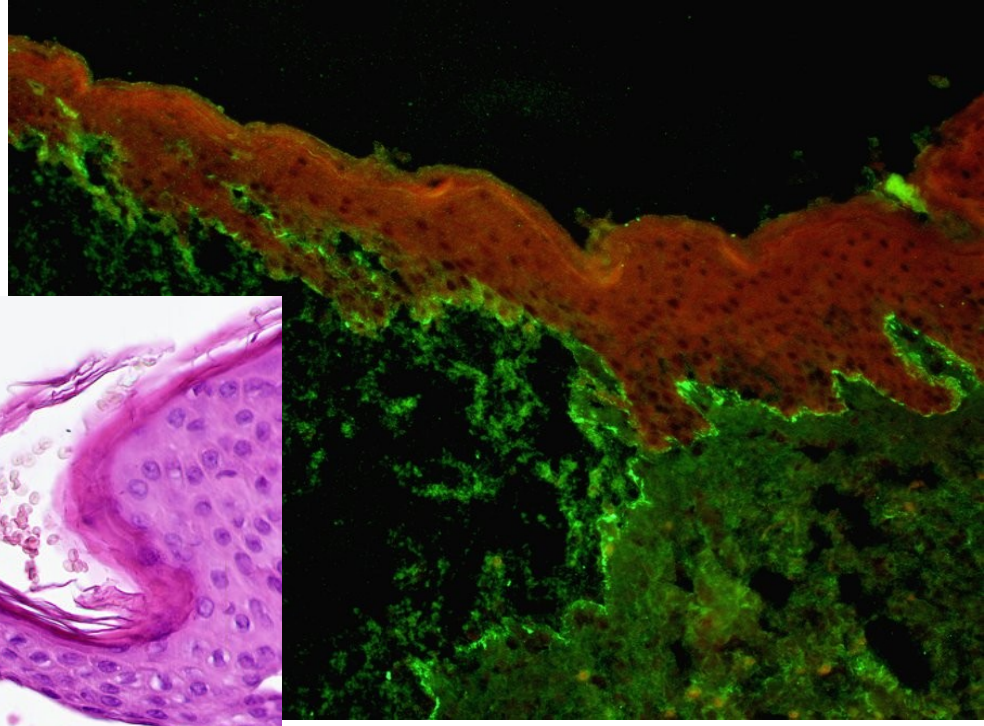
- silný kryt (benigní průběh)
- obvykle vyšší věk (nad 60 let)
- trup, končetiny
- v graviditě: HERPES GESTATIONIS

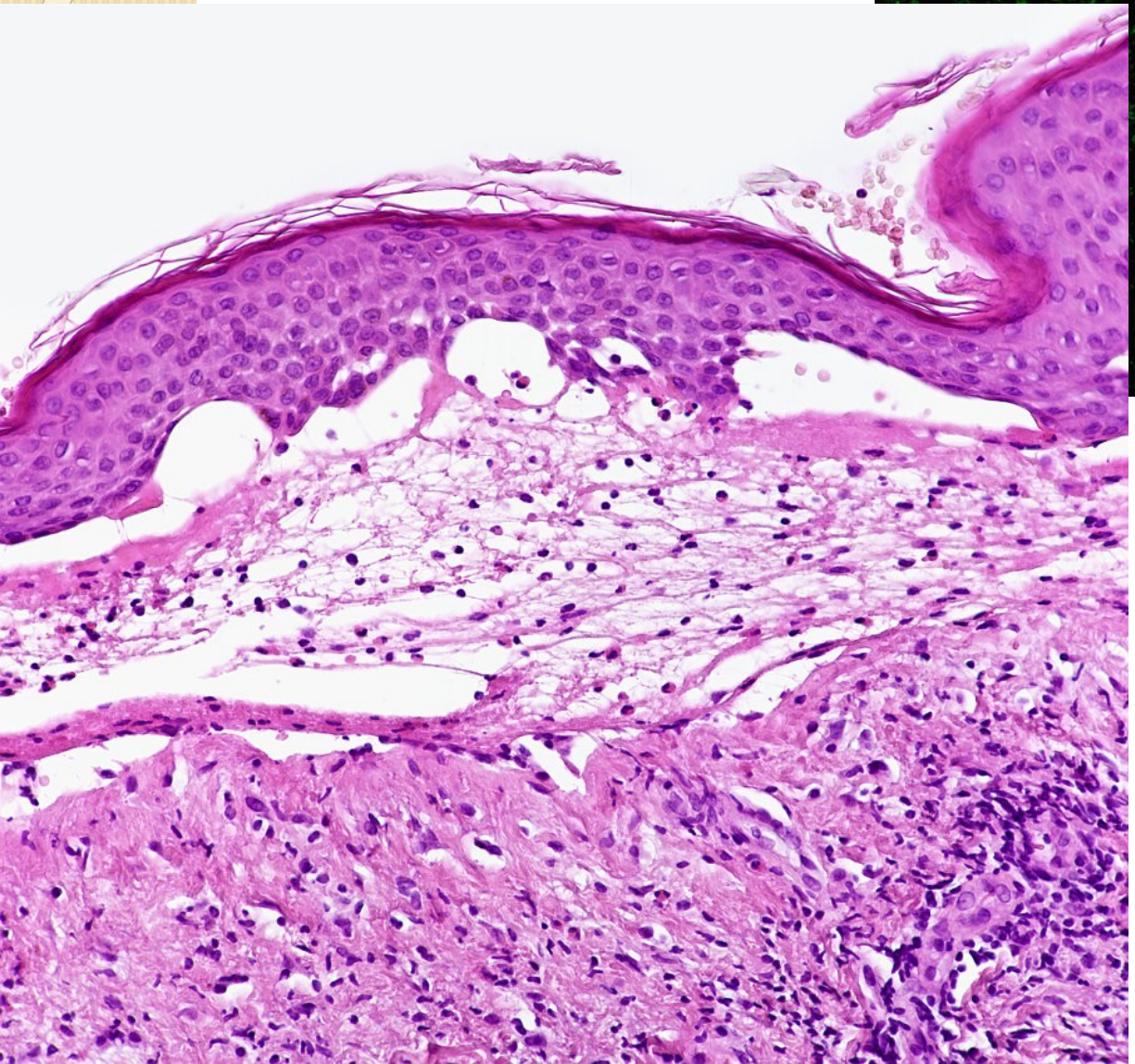
BULÓZNÍ PEMPHIGOID

Mikroskopický obraz:

- **subepidermální** puchýř
- stěna puchýře = celá šíře epidermis
- postupná reepitelizace (napodobuje intraepidermální puchýř)
- obsah: **eosinofily**, fibrin

IMF: depozita C3 a IgG lineárně podél BM





II. PUCHÝŘNATÉ CHOROBY

Klasifikace dle *lokalizace* a *mechanismu vzniku*:

P. INTRAEPIDERMÁLNÍ A SUBKORNEÁLNÍ

a) spongiotické (ekzém dermatitis)
b) akantolytické (pemphigus vulgaris)
c) z balonové degenerace (herpes)

P. SUBEPIDERMÁLNÍ

a) z vakuolární degenerace bazální vrstvy (erythema multiforme, EB simplex)
b) z poškození BM (pemphigoid, EB junkční)

6) DERMATITIS HERPETIFORMIS DUHRING (DHD)

Etiopatogeneze: hypersenzitivita na gluten (asociace s celiakální sprue)

Klinika:

- silné svědění
- lokty, hýždě, kolena
- papuly, vesikuly, exkoriace

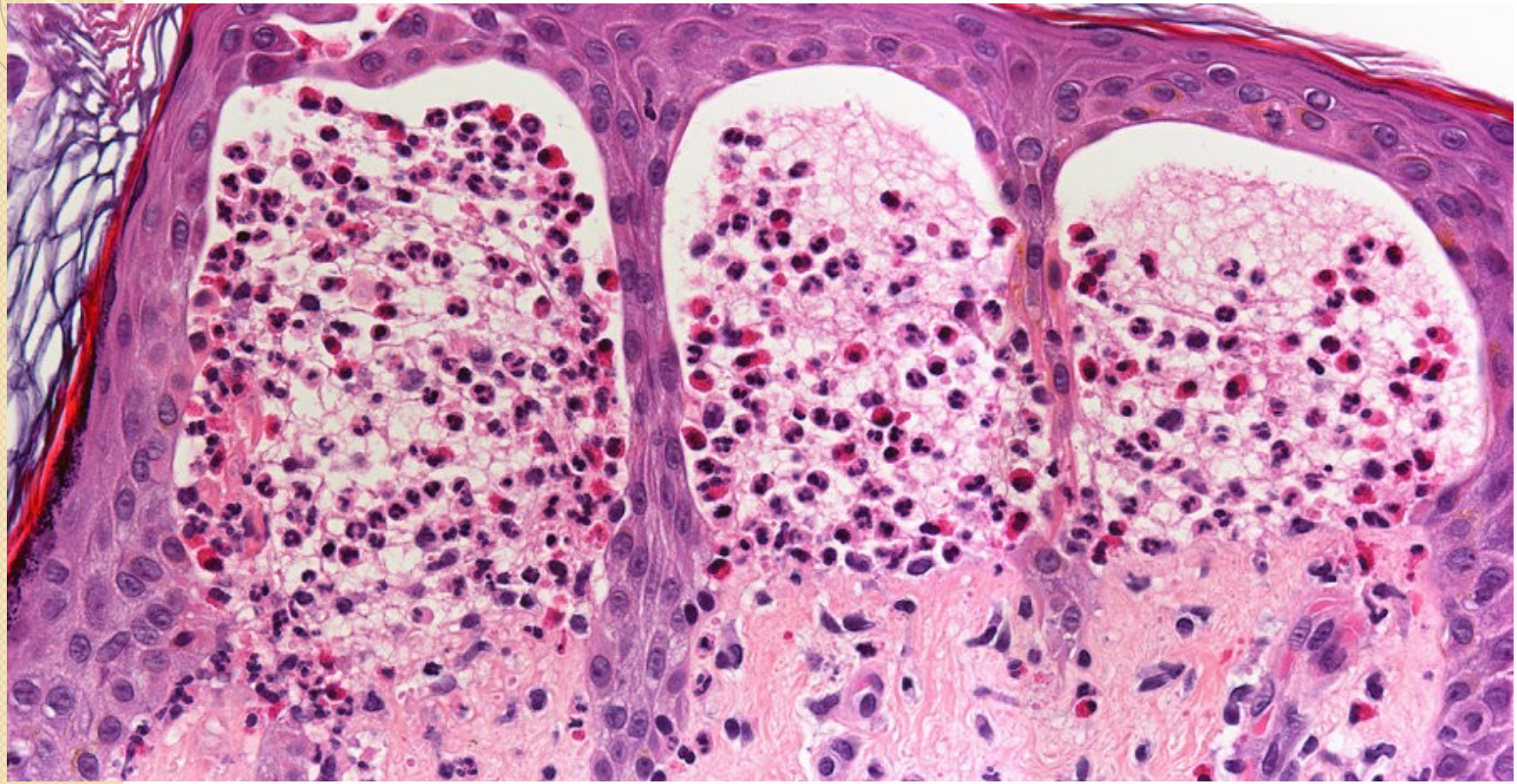
DERMATITIS HERPETIFORMIS DUHRING

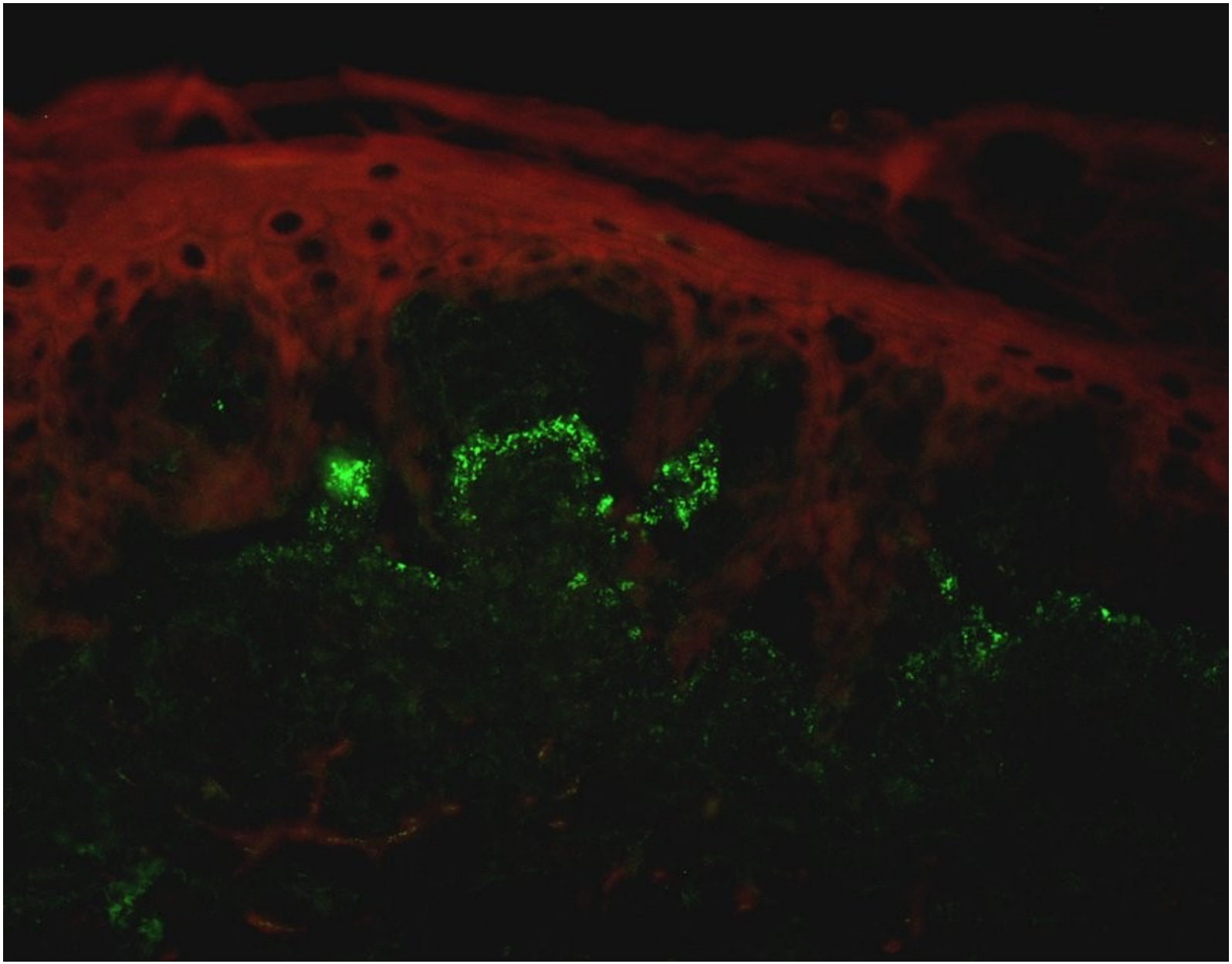
Mikroskopický obraz:

- výrazný **edém papil** s účastí **neutrofilů**

- subepidermální vesikuly

IMF: granulární depozita IgA ve špičkách dermálních papil





III. ZÁNĚTY DERMIS

1. Lichen ruber planus
2. Pityriasis lichenoides
3. Sweetův syndrom

1) LICHEN RUBER PLANUS

Etiopatogeneze: pravděpodobně autoimunitní

Klinika:

- hladké růžové papule
- predilekce: zápěstí, předloktí, holeně
- postižení sliznic (dutina ústní, genitál)

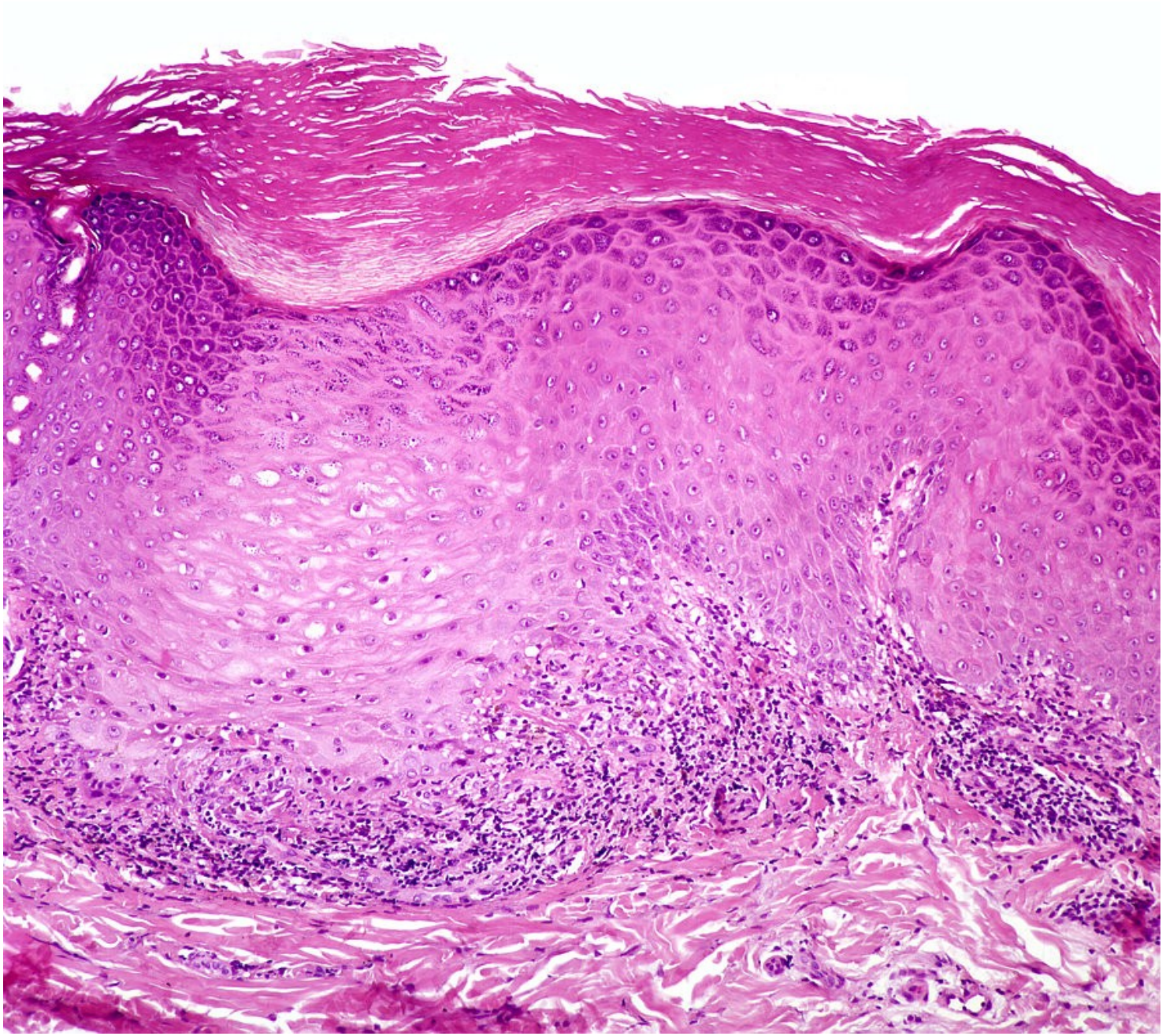
Zvláštní formy:

- *hypertrofický* lichen ruber
- *l. planopilaris* → *pseudopelade Brocq*
- *vesikulární* lichen ruber

LICHEN RUBER PLANUS

Mikroskopický obraz:

- **pruhovitý lymfocytární infiltrát** destruující dermoepidermální junkci („lichenoidní“)
- pilovitá akantóza epidermis
- nekrotické keratinocyty (**Civatteho tělíska**)
- **hyperkeratóza** bez parakeratózy
- klínovitá hypergranulóza
- melanofágy v horní dermis



III. ZÁNĚTY DERMIS

1. Lichen ruber planus
2. Pityriasis lichenoides
3. Sweetův syndrom

2) PITYRIASIS LICHENOIDES

Etiopatogeneze:

neznámá

Klinika:

- P. LICHENOIDES ET VARIOLIFORMIS ACUTA (PLEVA)
  - hemoragické papuly s centrální nekrózou
- P. LICHENOIDES CHRONICA
  - necharakteristické papuly

PITYRIASIS LICHENOIDES

Mikroskopický nález:

A: **klínovitý** lymfocytární infiltrát
nekrózy epidermis
hemoragie, lymfocytární vaskulitis

CH: mírnější projevy
perivaskulární lymfocytární infiltrát

III. ZÁNĚTY DERMIS

1. Lichen ruber planus
2. Pityriasis lichenoides
3. Sweetův syndrom

3) SWEETŮV SYNDROM (akutní febrilní neutrofilní dermatóza)

Etiopatogeneze: často doprovází myeloproliferativní onemocnění

Klinika:

- papuly, noduly, plaky
- hlava, krk, končetiny
- několik týdnů
- teploty

SWEETŮV SYNDROM

Mikroskopický nález:

- zánětlivý infiltrát v dermis – četné **neutrofily**
- bez depozice fibrinu

IV. GRANULOMATÓZNÍ ZÁNĚTY

GRANULOM = CH zánět s predominující účastí modifikovaných histiocytů

TYPY GRANULOMŮ:

a) palisádující (g. annulare, n. lipoidica, nodózní revmatismus)
b) nekrotizující (cat scratch disease, tbc)
c) epiteloidní bez nekrózy (sarkoidóza)
d) hnisavé (hluboké mykózy)
e) kolem cizích těles

1) GRANULOMA ANNULARE

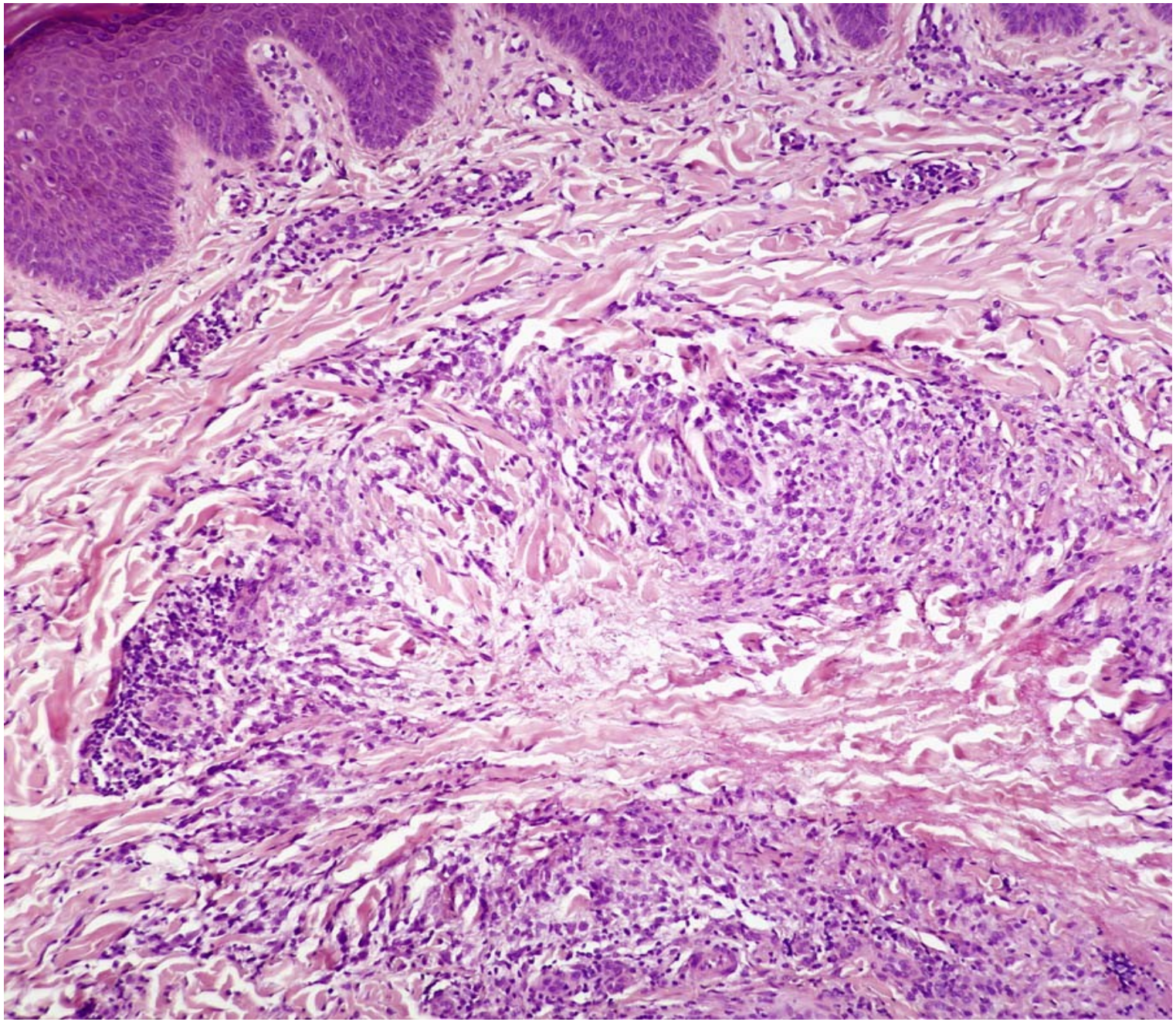
Etiopatogeneze: ?

Klinika:

- okrouhlá vkleslá ložiska
- často děti

Mikroskopický nález:

- **nekrobióza** vaziva, **zmnožení hlenu**
- palisádující histiocyty



IV. GRANULOMATÓZNÍ ZÁNĚTY

TYPY GRANULOMŮ:

a) palisádující (g. annulare, n. lipoidica, nodózní revmatismus)
b) nekrotizující (cat scratch disease, tbc)
c) epiteloidní bez nekrózy (sarkoidóza)
d) hnisavé (hluboké mykózy)
e) kolem cizích těles

2) NECROBIOSIS LIPOIDICA

Etiopatogeneze: ?, častější u diabetiků

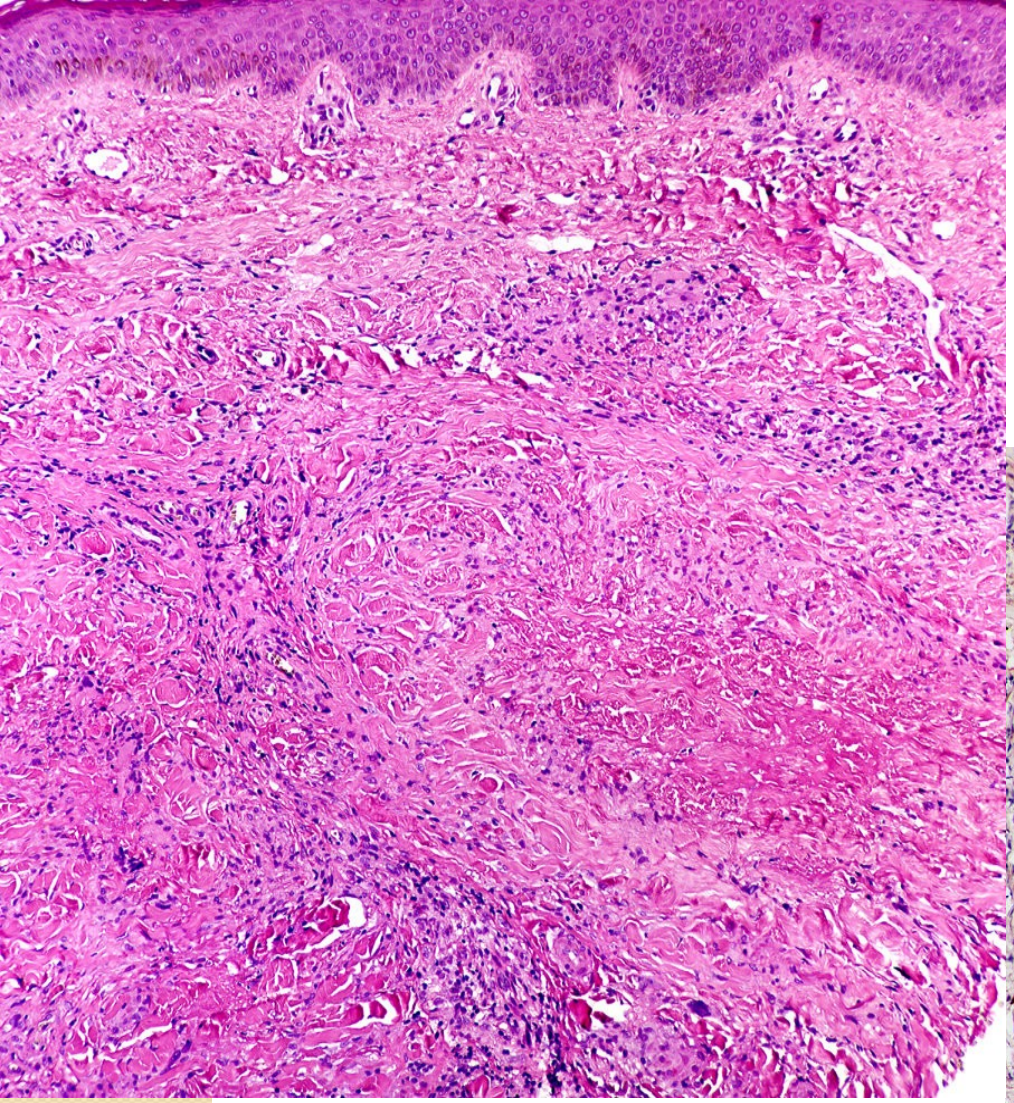
Klinika:

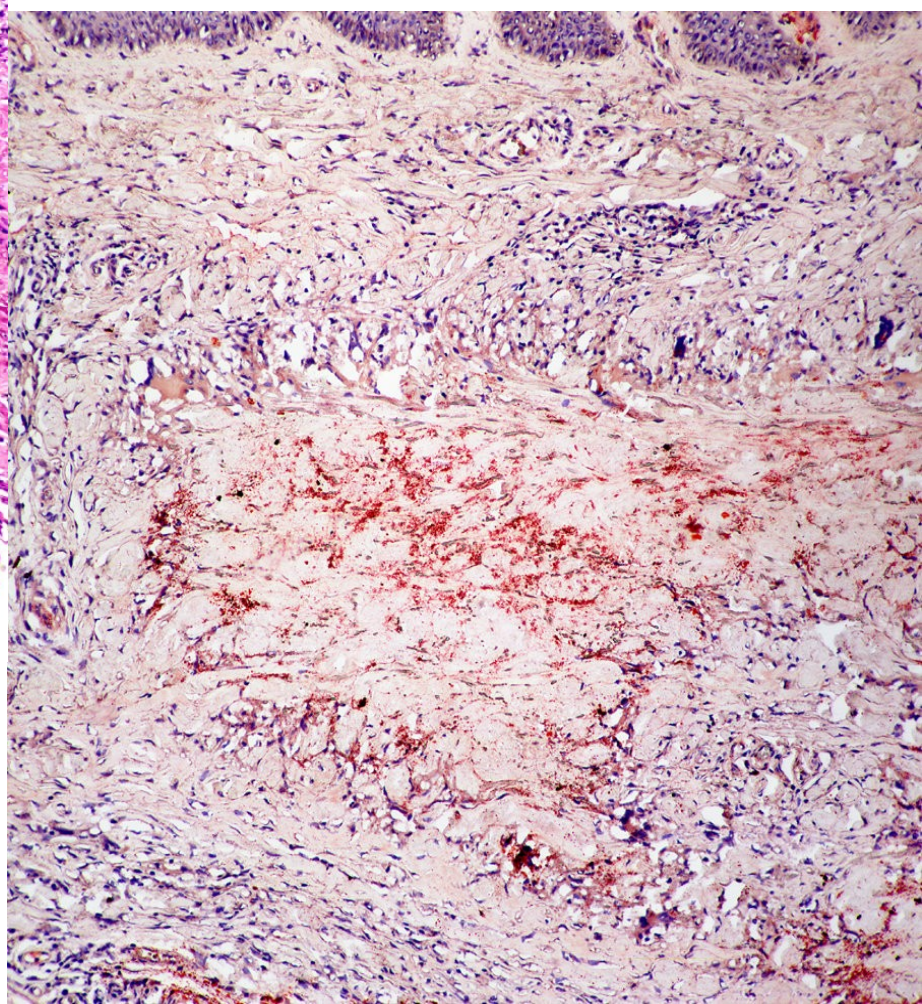
- **bérce**
- okrouhlá ložiska s tuhým okrajem a atrofií

  v centru

Mikroskopický nález:

- **lipidy** v centru granulomů
- rozsáhlá, **více vrstev**





IV. GRANULOMATÓZNÍ ZÁNĚTY

TYPY GRANULOMŮ:

a) palisádující (g. annulare, n. lipoidica, nodózní revmatismus)
b) nekrotizující (cat scratch disease, tbc)
c) epiteloidní bez nekrózy (sarkoidóza)
d) hnisavé (hluboké mykózy)
e) kolem cizích těles

3) TBC

Formy kožní tuberkulózy:

- SCROFULODERMA
- TBC ULCEROSA
- LUPUS VULGARIS
- TUBERCULOSIS VERRUCOSA CUTIS

!!! kožní infekci mohou způsobit také *atypická mykobakteria* (akvaristé…)

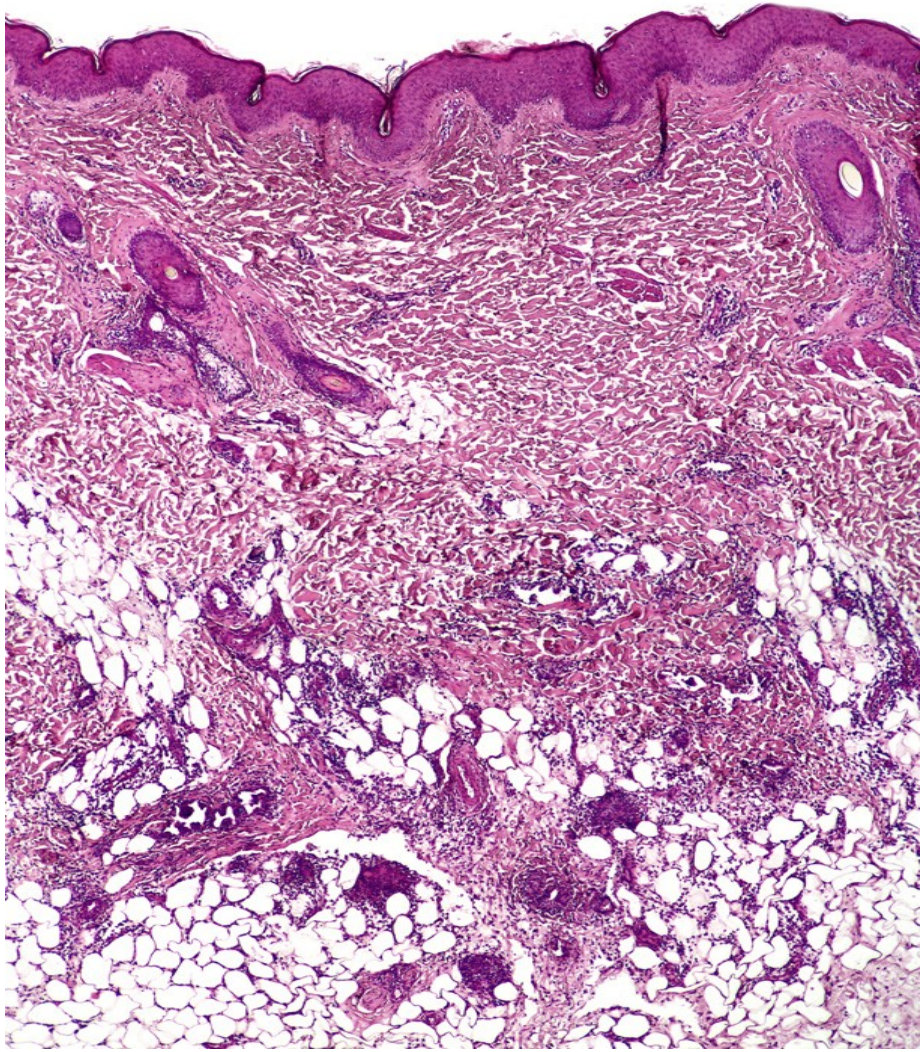
4) ERYTHEMA NODOSUM

Etiopatogeneze: v.s. autoimunitní (při UC…)

Klinika: mírně bolestivé uzly na DKK

Mikroskopický nález:

- **septální panikulitis**
- infiltrace neutrofily, později granulomy



V. PORUCHY POJIVA

1. Diskoidní lupus erythematodes
2. Sklerodermie/morphea
3. Lichen sclerosus et atrophicus
4. (Solární elastóza)

1) DISKOIDNÍ LUPUS ERYTHEMATODES

Etiopatogeneze:

autoprotilátky proti DNA (anti-dsDNA)

Klinika:

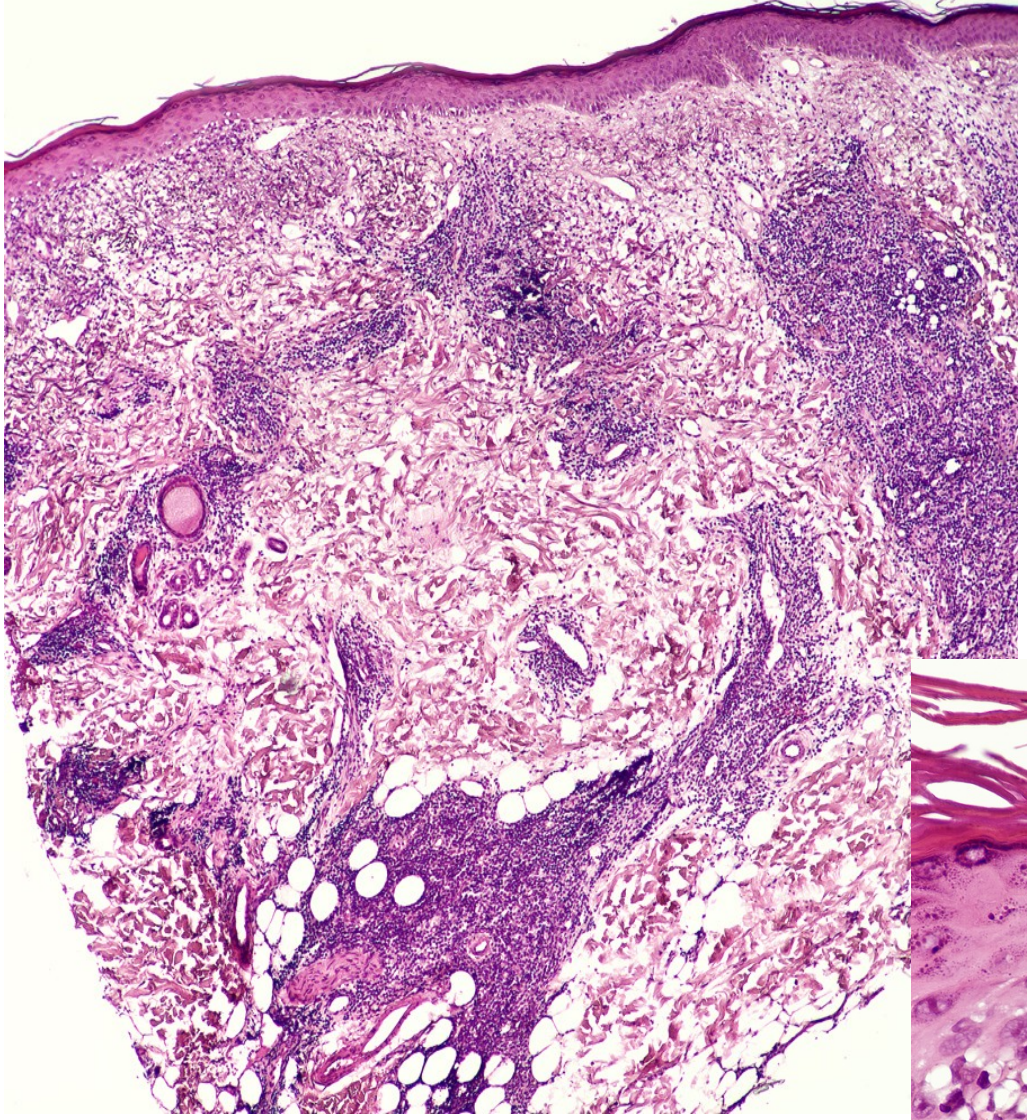
- **osluněná místa** – hlava, krk
- motýlovitý exantém v obličeji
- erytematózní plaky

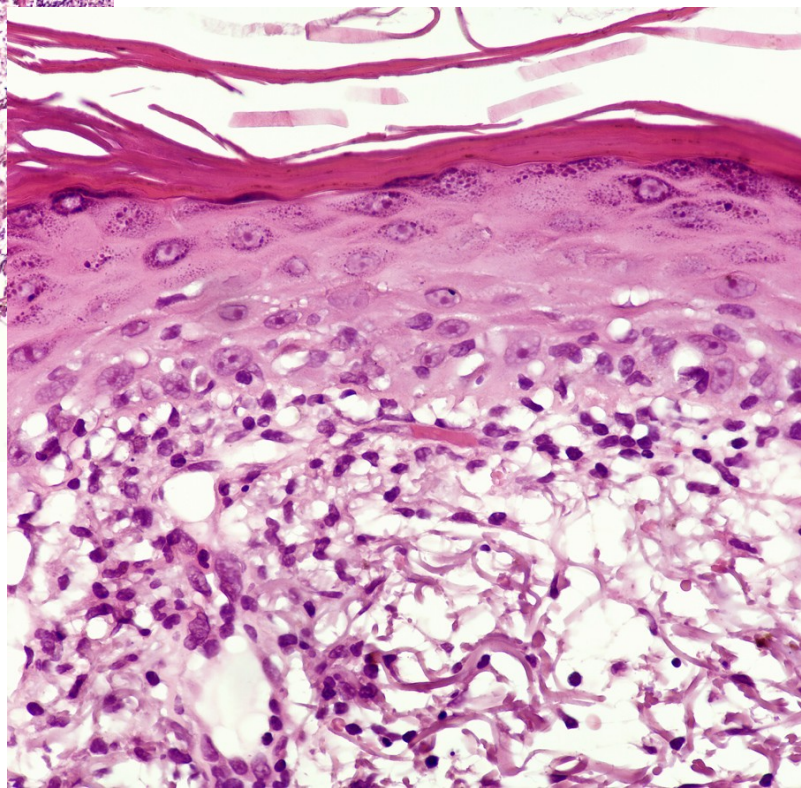
DISKOIDNÍ LUPUS ERYTHEMATODES

Mikroskopický obraz:

- **atrofická epidermis**
- hyperkeratóza zejména ve folikulárních ústích
- **vakuolární degenerace** bazální vrstvy
- **denzní zánětlivý infiltrát** perivaskulárně i periadnexálně, povrchově i v hloubce
- depozice **hlenu** v retikulární dermis

IMF: depozita Ig a C3 podél junkce („lupus band“)





V. PORUCHY POJIVA

1. Diskoidní lupus erythematodes
2. Sklerodermie/morphea
3. Lichen sclerosus et atrophicus
4. (Solární elastóza)

2) SKLERODERMIE / MORPHEA

Etiopatogeneze:

- antinukleární protilátky
- protilátky proti centromerám

Klinika:

- lividní tuhá vkleslá ložiska na kůži
- sklerodaktylie
- maskovitý obličej
- Raunaudův fenomén
- viscerální postižení: stenózy jícnu, plicní fibróza

SKLERODERMIE / MORPHEA

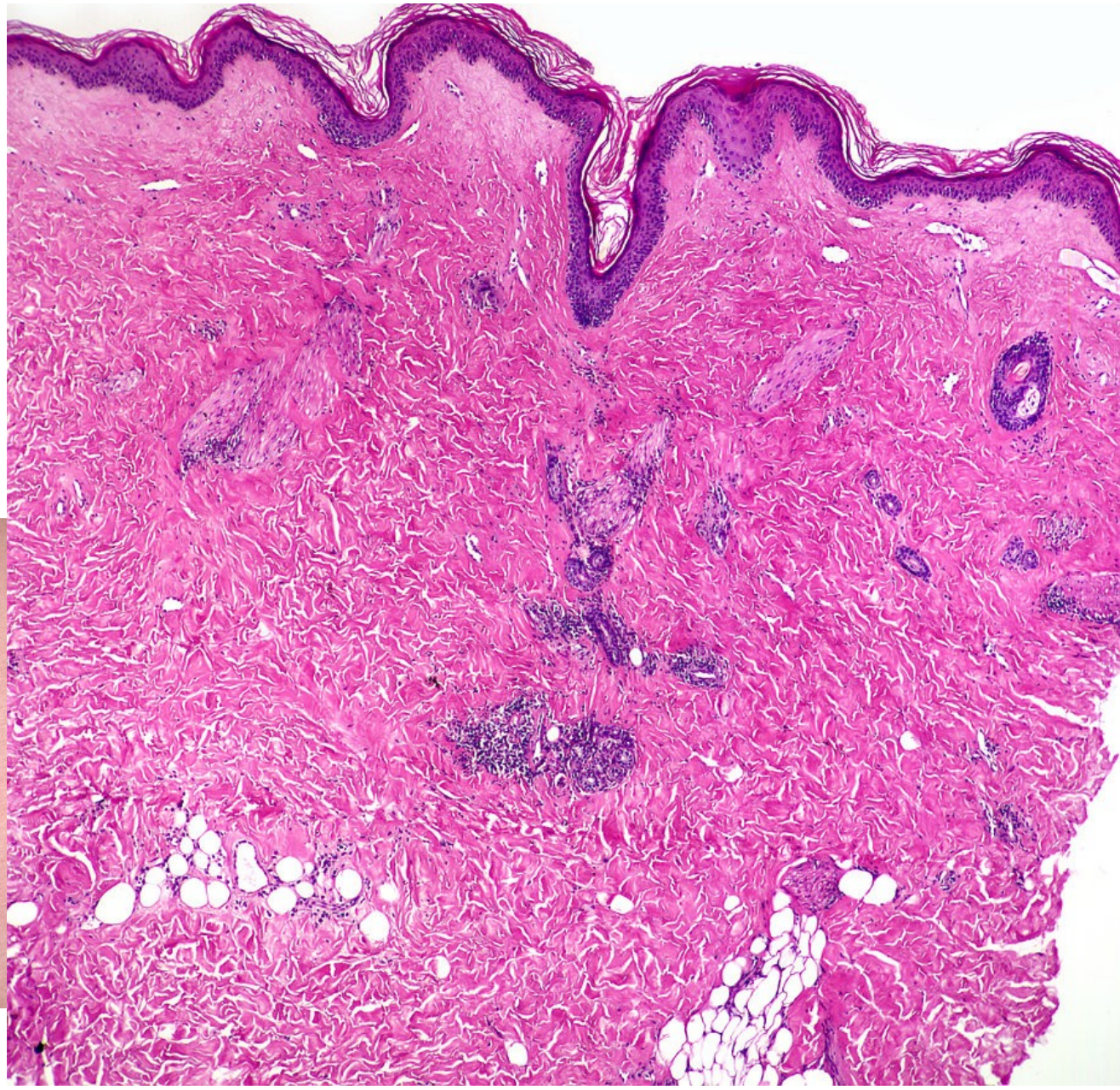
Mikroskopický obraz:

ČASNÁ

- **zánětlivý infiltrát** v dermis: ly, pla, eos

POZDNÍ

- **zhrubění kolagenu**
- zánik adnex
- šíření vaziva do podkoží (pod úroveň potních žlázek)



V. PORUCHY POJIVA

1. Diskoidní lupus erythematodes
2. Sklerodermie/morphea
3. Lichen sclerosus et atrophicus
4. (Solární elastóza)

3) LICHEN SCLEROSUS ET ATROPHICUS

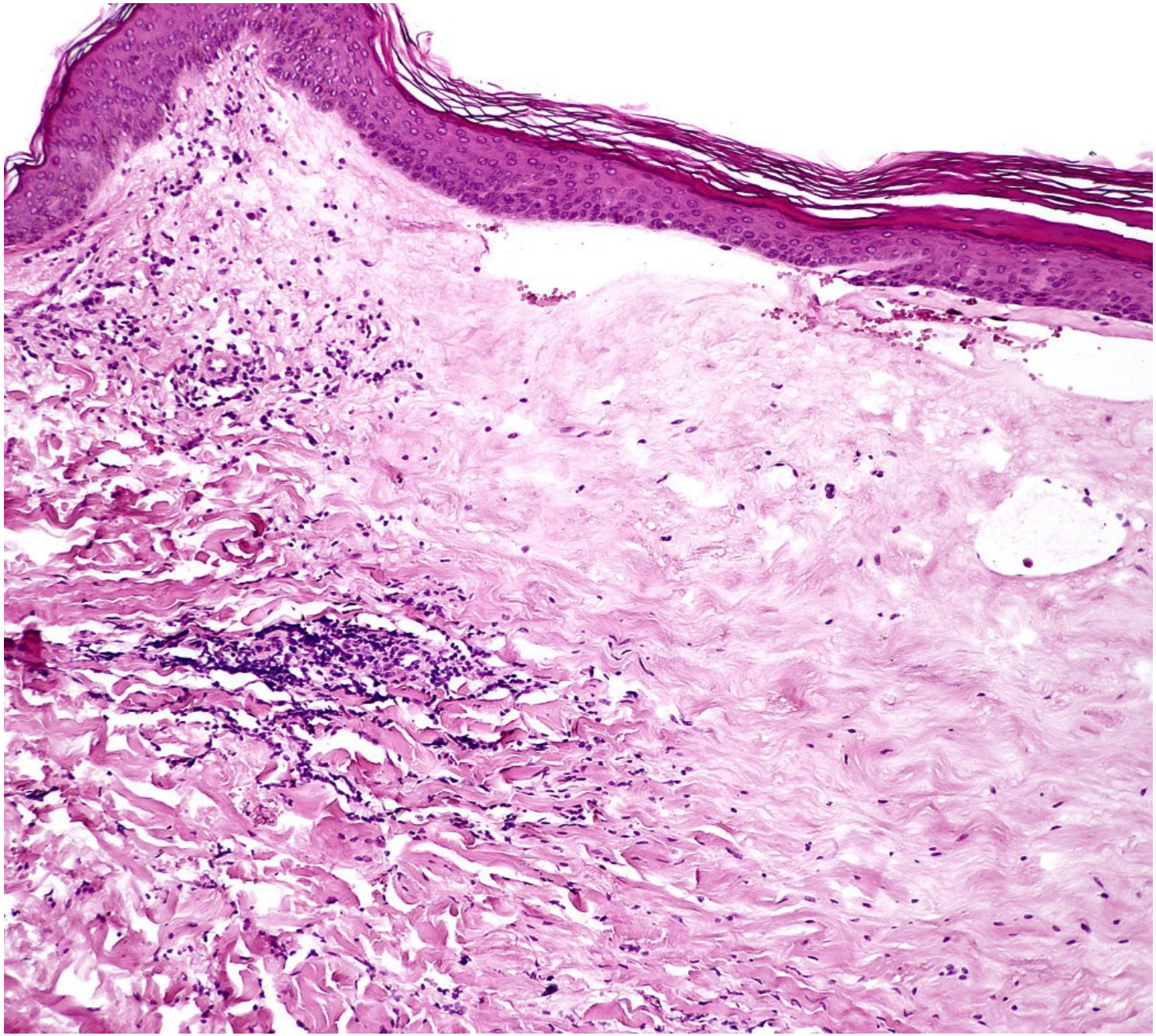
Etiopatogeneze: ?

Klinika:

- bledé plochy
- různé lokalizace (craurosis vulvae)
- někdy doprovázen pruritem

Mikroskopický obraz:

- atrofie epidermis
- **edém až homogenizace vaziva** horní dermis
- pruhovitý zánětlivý infiltrát pod edémem



V. PORUCHY POJIVA

1. Diskoidní lupus erythematodes
2. Sklerodermie/morphea
3. Lichen sclerosus et atrophicus
4. (Solární elastóza)

(4) SOLÁRNÍ ELASTÓZA

= degenerativní změny až rozpad elastických vláken ve sluncem osluněné kůži

(není samostatná nozologická jednotka, spíše symptom)

VI. CHOROBY CÉV

1. Leukocytoklastická vaskulitis
2. Progresivní pigmentovaná purpura (Schamberg-Majocchi)
3. Stasis dermatitis

1) LEUKOCYTOKLASTICKÁ VASKULITIS

Etiopatogeneze:

depozice CIK do stěny postkapilárních venul → aktivace komplementu → chemotaxe neutrofilů → leukocytoklazie

Příčiny: 50% neznámé, 50% infekce, alergie, autoimunita

Klinika:

- červené uzlíky
- trup, končetiny

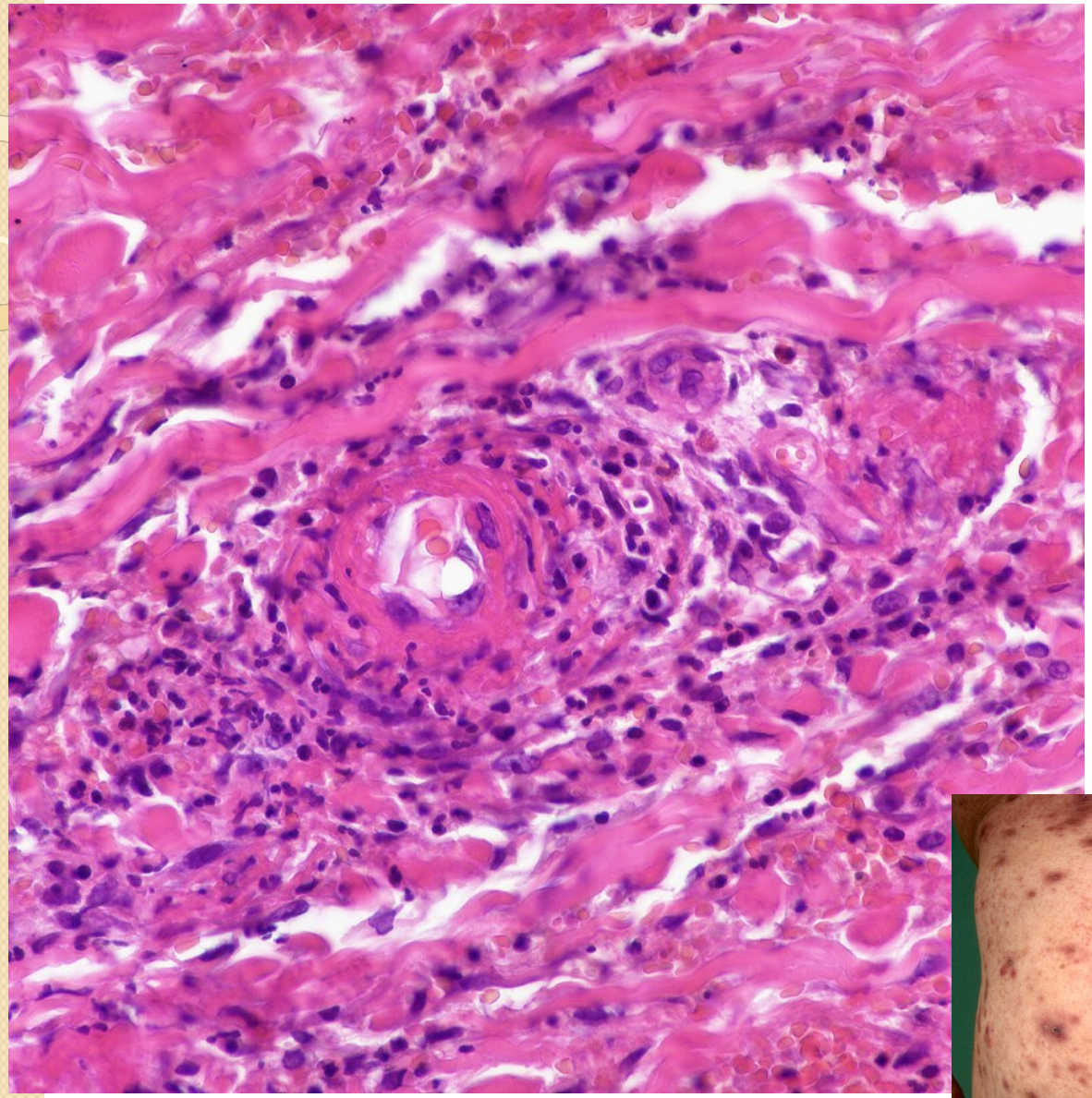
LEUKOCYTOKLASTICKÁ VASKULITIS

Mikroskopický obraz:

- **neutrofily (+ jaderný prach)** ve stěnách venul a okolí
- **depozita fibrinu** ve stěnách venul
- krvácení
- +- nekróza epidermis (těžké formy)

IMF: fibrin a Ig ve stěnách cév

IgA = HENOCH-SCHONLEINOVA PURPURA



VI. CHOROBY CÉV

1. Leukocytoklastická vaskulitis
2. Progresivní pigmentovaná purpura (Schamberg-Majocchi)
3. Stasis dermatitis

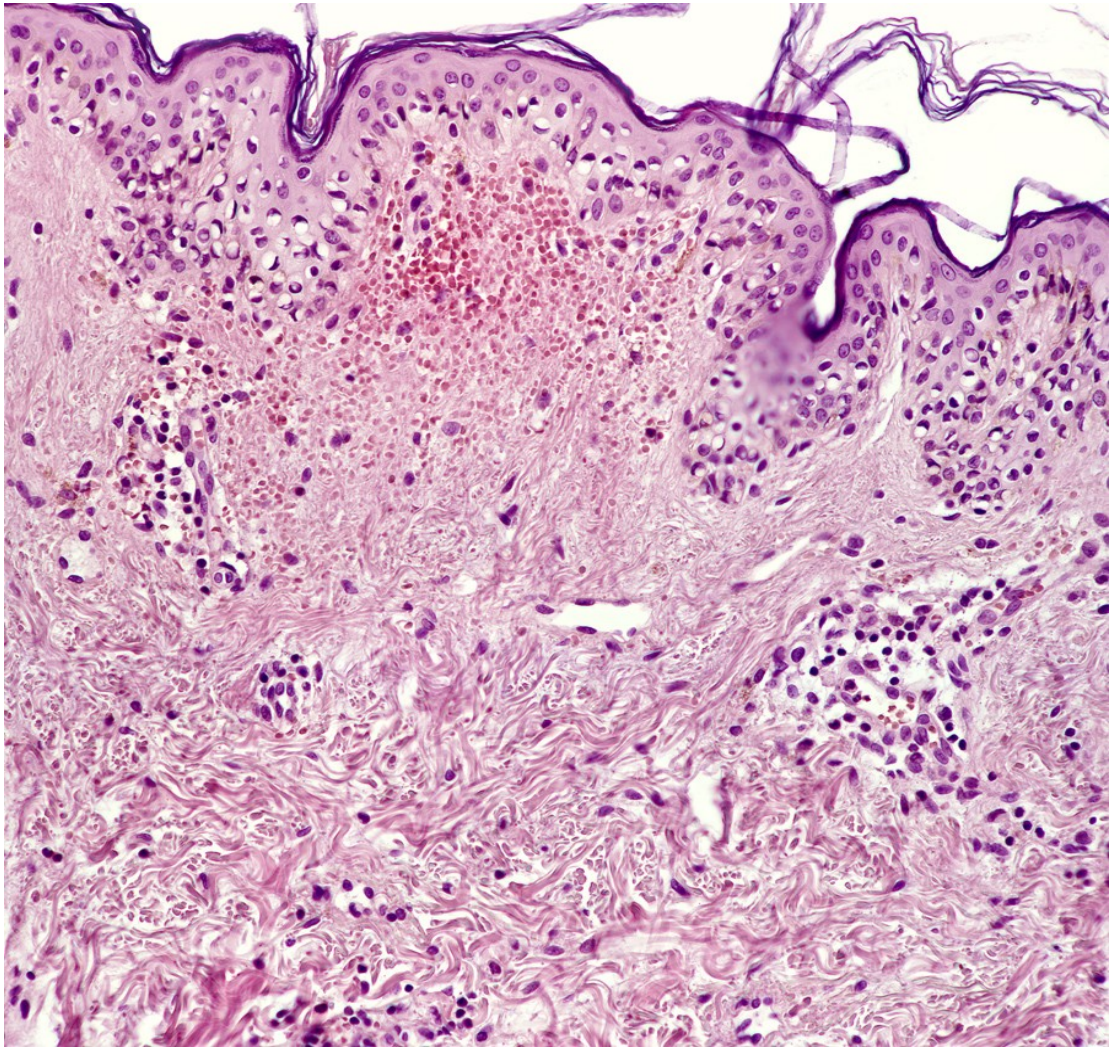
2) PROGRESIVNÍ PIGMENTOVANÁ PURPURA

Etiopatogeneze: postižení kapilár

Klinika: petechie

Mikroskopický obraz:

- drobná **perivaskulární krvácení**
- chybí leukocytoklazie a depozice fibrinu
- při chronickém průběhu depozita hemosiderinu



VI. CHOROBY CÉV

1. Leukocytoklastická vaskulitis
2. Progresivní pigmentovaná purpura (Schamberg-Majocchi)
3. Stasis dermatitis

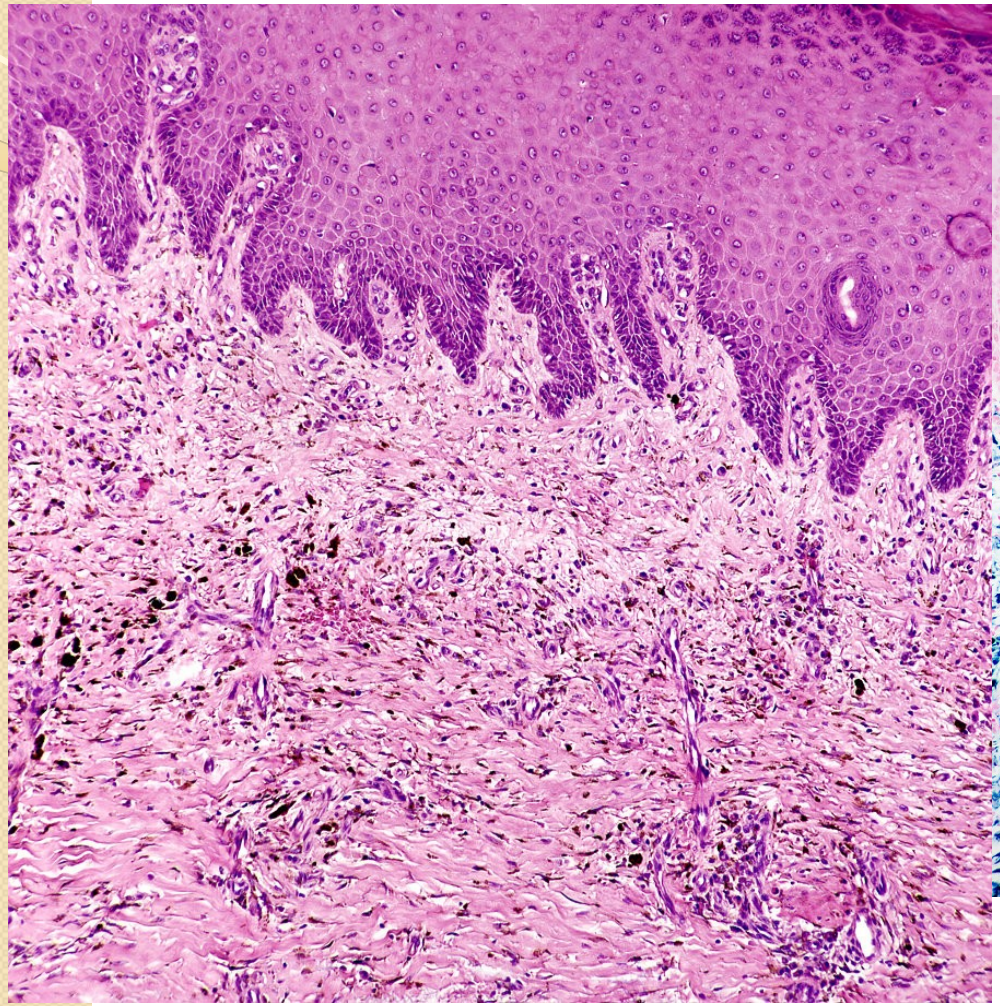
3) STASIS DERMATITIS

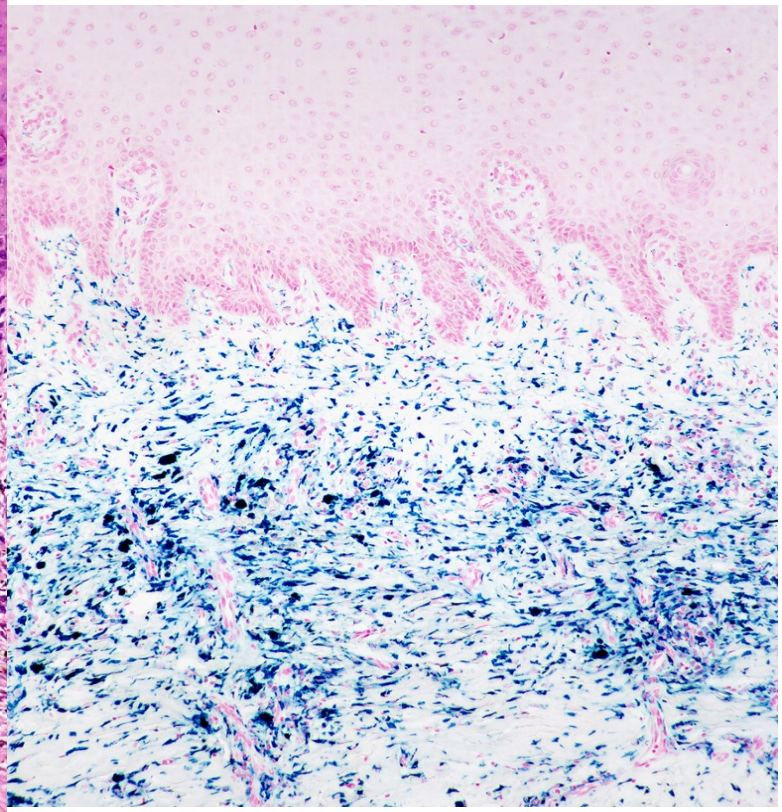
Etiopatogeneze: chronická venózní insuficience

Klinika: hyperpigmentace kůže DKK, trofické defekty

Mikroskopický obraz:

- dermatitis ekzémového typu
- **zmnožení cév**
- **krvácení, siderofágy**





VII. CHOROBY ADNEX

1. Acne vulgaris
2. Rosacea
3. Folikulitidy
4. Alopecie

1) ACNE VULGARIS

Etiopatogeneze:

multifaktoriální (nadprodukce mazu, poruchy keratinizace, dieta, hormonální změny)

Klinika:

- papuly/pustuly
- obličej, ramena
- adolescenti

Mikroskopický obraz:

- **hnisavá folikulitis** → ruptury folikluů
  granulomatózní reakce → jizvení

VII. CHOROBY ADNEX

1. Acne vulgaris
2. Rosacea
3. Folikulitidy
4. Alopecie

2) ROSACEA

Etiopatogeneze: ?

- zhoršení vasodilatačními faktory (horko, alkohol…)
- častá přítomnost Demodex folliculorum

Klinika:

- obličej (čelo, nos, brada)
- teleangiektazi → papuly, pus →
  rhinophyma

ROSACEA

Mikroskopický obraz:

- teleangiektazie
- hyperplazie mazových žlázek
- **chronický zánět periadnexálně**, až granulomatózní

VII. CHOROBY ADNEX

1. Acne vulgaris
2. Rosacea
3. Folikulitidy
4. Alopecie

3) FOLIKULITIDY

a) POVRCHOVÉ (OSTIOFOLIKULITIDY)
b) HLUBOKÉ – vč. mykotických

VII. CHOROBY ADNEX

1. Acne vulgaris
2. Rosacea
3. Folikulitidy
4. Alopecie

4) ALOPECIE

= ztráta vlasových folikl

A. MUCINOSA (primární, sekundární = MF)

- hromadění kyselých mukopolysacharidů ve vlasovém folikl, zánik folikl

A. AREATA

- ohraničené okrsky zániku folikl

PSEUDOPELADE BROCQ

- forma lichen ruber – tzv. l. planopilaris
- perifolikulární zánět, jizvení