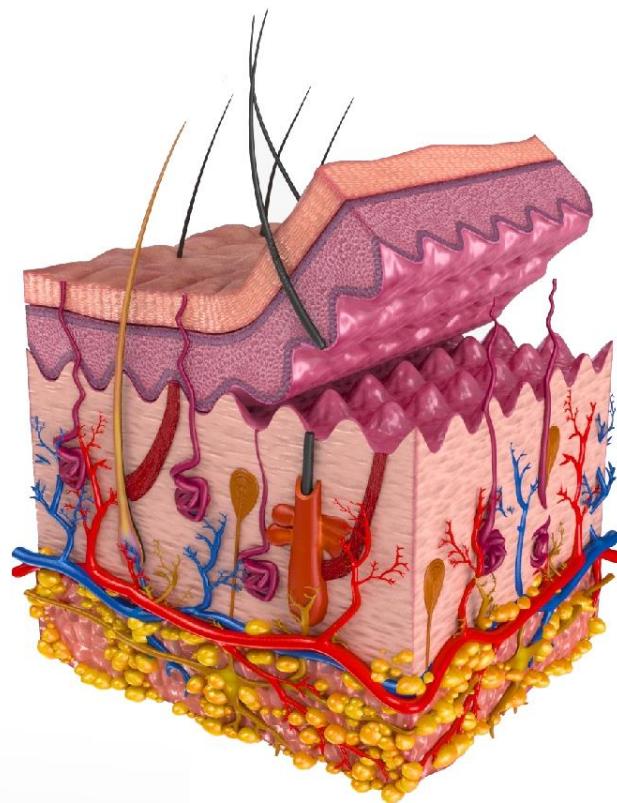


Patologie kůže

MUDr. Jan Balko, Ph.D.

Ústav patologie a molekulární medicíny FNM a 2. LF UK



FN MOTOL



2. LF UK

Kožní onemocnění

- častá a viditelná = bohatá **morfologická terminologie**
 - a řada **synonym** v názvech nozologických jednotek
- obrovská **řada vnitřních / vnějších podnětů**, na které ale kůže reaguje několika **uniformními reakcemi**
 - nutká spolupráce **klinik + patolog** ("histologický" nález není absolutní)
 - obdoba plicních chorob
- nutné znát **histologii** kůže

Kožní eflorescence

- *efflorescentia cutis*, kožní afekce / léze / morfa / "výkvětky"

- různý počet

- solitární / vícečetné / mnohačetné = **vyrážky** (exantém + enantém)

- různá distribuce

- **jednostranná / oboustranná** (a- / symetrická) / **predilekční** (solární / hematogenní / seborhoická / intertriginózní) / **generalizovaná** (disseminace) / **seskupené** (herpetiformní / zosteriformní / moniliformní)

- různý původ

- **primární / sekundární** (modifikace primárních)

Kožní eflorescence

Makroskopické názvosloví:

1) plošné

- **makuola / makula** (skvrnka / skvrna = hranicí 1 cm)
- **lichenifikace** ("políčkování" = zvýraznění reliéfu, zhrubění)
- **erytém** (zčervenání)
- **petechie** (jednotlivé tečkovité krvácení)
- **purpura** (vícečetné tečkovité krvácení)
- **sufuze** (ekchymóza, sugilace, modřina, podlitina; splývající plošné krvácení)
- **hematom** (hluboký výron)

Kožní eflorescence

2) vyvýšené (elevace)

- **vezikula / bula** (puchýřek / puchýř = hranicí 1 cm)
- **pustula** (neštovička)
- **kanalikulus** (chodbička)
- **papulka / papula** (pupínek / pupen = hranice není)
- **tuber** (hrbol = papula nad 1 cm)
- **pomfus** (kopřivkový pupen, *urtica*)
- **skvama** (šupina)
- **krusta** (strup)
- **nodulus** (chodba)
- **plak** (plát)
- **funikulus** (provazec)
- **tumor** (zduření)

duté

solidní

Kožní eflorescence

3) vtažené (deprese)

- **foveola / fovea** (jamka / jáma)
- **lakuna** (obrácený plak)
- **jizva** (*cicatrix*; mimo hypetrofické a keloidu)
- **eroze** (max. část epidermis)
- **exkoriace** (oděrka; celá epidermis)
- **ulkus** (vřed; min. korium a hojení jizvou)
- **fisura** (ragáda, trhlina)
- **mavidatio** (mokvání po odtržení *stratum spinosum*)
- **komedo** (dilatace ústí mazových žlázek)
- **fistula** (píštěl)
- **sinus** (dutina, kanál)

kryté pokožkou

bez krytu pokožkou

Kožní eflorescence

Mikroskopické názvosloví:

epidermis

akantóza

hyperkeratóza

parakeratóza

dyskeratóza

papilomatóza

akantolýza

epidermolýza

+ pseudoepiteliomatózní
hyperplázie

spongióza

balónová degenerace

Kožní eflorescence

Mikroskopické názvosloví:

- dermis:

- **solární elastóza** ("bazofilní" degenerace elastických vláken)
- **inkontinence pigmentu** (destrukcí BM melanin a melanofágy v dermis)
- **nekrobióza** (kolagenolýza, tolerovaná nekróza dermis = bez zánětu)

Záněty kůže

Dermatózy / dermatitidy

- překrývající se termíny (ale dermatóza = choroba kůže)

- správně **dermatitidy** = zánětlivé dermatózy
- zahrnují stovky nemocí (akutních i chronických)

1) neinfekční

- často idiopatické = kategorizovány podle **histopatologických znaků** (typu tkáňového poškození)

2) infekční

- kategorizovány podle **vyvolávajícího agens**

1) Neinfekční dermatitidy

1) lichenoidní

2) psoriaziformní

3) spongiotické

4) puchýřnaté (vezikulobulózní)

5) granulomatózní

6) vaskulární



Lichenoidní dermatitidy



Definice

- široká skupina nemocí charakterizovaná **destrukcí BM**

- **lymfocytární** zánět epidermo-dermální **junkce**
- 3 základní **zástupci**:

1) *lichen ruber planus*

2) *lichen erythematodes (LE)*

3) *lichen sclerosus (et atrophicus)*

- ***balanitis sclerotica obliterans (BXO)*** pokud lokalizován na penisu

Lichenoidní dermatitidy



Příčina (etiology)

- idiopatická / autoimunitní (LE)
 - u LE vliv UV záření na vznik **imunokplexů v oblasti BM**
 - patrně vzniká aktivace T-lymfocytů destrukce BM

Lichenoidní dermatitidy



Vývoj (patogeneze)

- lineární **lymfocytární zánět** v epidermo-dermální **junkci**
 - **epidermis** = vakuolární degenerace až apoptózy keratinocytů *stratum basale* (Civatteho tělíska)
 - **BM** = destruována
 - **dermis** = subepiteliální infiltrát lymfocytů + inkontinence pigmentu přes BM (u sklerotického i fibróza až hyalinizace)

Lichenoidní dermatitidy



Morfologie (= Klinika)

- makroskopicky svědivé exantémy z plochých papul
 - typická **lichenifikace** povrchu +/- hyperpigmentace inkontinencí melaninu
 - postihuje **dospělé** středního věku

1) *lichen ruber planus*

- volární zápěstí, na kříži, hleznech, nártech, penisu (regrese za 1-2 roky)
- + eroze až jizvící vředy ústní dutiny

2) *lichen erythematodes (LE)*

- diskoidní (kůže hlavy) / subakutní (+ orgán, Ig) / **systémový** (obraz SLE)

3) *lichen sclerosus (et atrophicus)*

- hlavní genitál (+ jizvení urethry, d-SIL) / extragenitální

Psoriaziformní dermatitidy



Definice

- úzká skupina nemocí s dominantní **akantózou**
 - **rozšíření epidermis** + papilomatóza + porucha maturace keratinocytů
(vznik šupení; psóra = šupina)
 - hlavním **zástupcem** lupénka

1) lupénka (*psoriasis vulgaris*)

2) *lichen simplex chronicus* (Vidal)

- sekundární dermatitida z mechanické irritace (tření, škrábání)
- vliv hyperplázie epidermis chronickou traumatizací

Psoriaziformní dermatitidy



Příčina (etiology)

- multifaktoriální **imunitní** vlivy
 - **vnitřní faktory** = genetické pozadí (HLA polymorfizmy)
 - **vnější faktory** = stres, kouření, infekce, léky

Psoriaziformní dermatitidy



Vývoj (patogeneze)

- aberantní **aktivace Th- a Tc-lymfocytů** infiltrující kůži
 - produkci cytokinů a GF indukuje **hyperpláziu epidermis**
 - Koebnerův fenomén = vyvulání daných změn u vnímatelných traumatem
- vzniká **psoriaziformní přestavba** postižených oblastí kůže
 - **epidermis** = akantóza (protažení rete ridges) + Munroovy mikroabscesy + porucha maturace (hyper-parakeratóza) + hypo- / agranulóza (ztráta *stratum granulosum*)
 - **dermis** = elongace papil + dilatace cév + perivaskulární lymfocytární zánět

Psoriaziformní dermatitidy



Morfologie (= Klinika)

- **makroskopicky** ohraničené růžové plaky se šupením
 - postihuje **děti i dospělé** (3 % populace; začátek mezi 10-30. rokem)
 - **rozsah** = mírná až generalizovaná (**erytrodermie** / pustuly) +/- artritida a akcentace aterosklerózy nadmírou cytokinů
 - **lokalita** = extenzorové oblasti končetin (lokty, kolena), skalp, kříž, nehty (dolíčkování, olejové skvrny, hyperkeratóza lůžka)
 - **Auspitzův fenomén** = traumatizací (škrábáním) krvácí (obnažení kapilár)

Spongiotické dermatitidy



Definice

- široká skupina nemocí s dominantní **spongiózou**
 - intercelulární edém epidermis
- zahrnují **ekzém-dermatitidy**
 - **ekzém** = klinický pojem značící morfologický obraz svědivého exantému
 - četní zástupci

Spongiotické dermatitidy



Příčina (etologie)

- často **alergický** (hypersenzitivní) podklad

- spuštění se liší u jednotlivých **typů ekzémů**:

1) alergická kontaktní dermatitida

- po **kontaktu** s alergenem na kůži (Ni, topické léky, rostliny, gumy...)

2) iritovaná kontaktní dermatitida

- nealergická irritace fyz. a chem. činiteli **toxickými** pro kůži (kosmetika)

3) atopický ekzém

- dědičná porucha kožní bariéry při atopii a citlivost kůže na **alergen**

Spongiotické dermatitidy



Příčina (etiology)

4) seborhoická dermatitida

- zánět **seborhoických oblastí** patrně z vlivu kvasinek a seborhey

5) mikrobiální ekzém

- alergická reakce na produkty bakteriální kožní **mikroflóry** (neinfekční)

6) numulární (ekzém)dermatitida

- patrně druh atopického ekzému / reakce na fokus infekce v těle

7) fotodermatitida

- přecitlivělost na **UV záření** (NE spálení = *dermatitis solaris*)

Spongiotické dermatitidy



Vývoj (patogeneze)

- alergeny předány Langerhansovými APCs **T-lymfocytům**
→ migrace do **LU** a jejich hyperplázie → návrat do kůže → **kožní přestavba**
 - **epidermis** = spongióza až intraepidermální puchýře → psoriaziformní změny (časem akantóza, hyperkeratóza)
 - **dermis** = papilární edém + perivaskulární lymfocytární zánět + eozinofily

Spongiotické dermatitidy



Morfologie (= Klinika)

- makroskopicky obraz ekzému

- svědivý až pálivý exantém z červených papul s puchýřky a časem lichenifikací (zhrubění povrchu desvamací až krustami)
- postihuje **děti i dospělé**
- obraz se liší u **jednotlivých jednotek:**

Spongiotické dermatitidy



Morfologie (= Klinika)

1) alergická kontaktní dermatitida

- projevy omezené na místo **dotyku alergenu**

2) irritovaná kontaktní dermatitida

- projevy omezené na **místo irritace** (vzniká u všech i bez přecitlivělosti)

3) atopický ekzém

- atopické děti, mokvající "ouročky" kojenců / úporně svědící výrážka starších
(+ *facies atopica = cheilitis sicca*, halonované oči, obočí..)

4) seborhoická dermatitida

- seborhoicky (kštice, obočí, čelo) erytém až plaky s mastnými šupinami

Spongiotické dermatitidy



Morfologie (= Klinika)

5) mikrobiální ekzém

- kulaté šupící se léze, splývající z 5 cm ložisek v mokvající plochy (kdekoli)

6) numulární (ekzém)dermatitida

- v červených ložiscích tvaru **mince** (*nummulus*) na končetinách

7) fotodermatitida

- ekzém v **solární** lokalitě

Puchýřnaté dermatitidy

Definice

- vezikulobulózní dermatitidy
 - široká skupina nemocí charakterizovaná **puchýři**
 - subkorneální / intraepidermální / subepidermální **puchýře**
 - četní zástupci:
-
- 1) pemfigus**
 - 2) bulózní pemfigoid**
 - 3) dermatitis herpetiformis Duhring**
 - 4) *epidermolysis bullosa congenita* (nemoc motýlích křídel)**

Puchýřnaté dermatitidy



Příčina (etiology)

- existují 4 mechanizmy vzniku puchýřů:

- spongiotické = vystupňovaný intrecelulární edém (akutní ekzémy)
- balónovou degenerací = vystupňovaný intracelulární edém (HSV infekce)
- akantolytické = destrukce desmozomů mezi keratinocyty (pemfigus)
- epidermolytické = destrukce hemidesmozomů v junkci (pemfigoid)

spongiotický puchýř

puchýř z balónové
degenerace

akantolytický puchýř

epidermolytický puchýř

Puchýřnaté dermatitidy



Příčina (etiology)

- příčinou **autoimunita** / hereditární
 - hereditární jen u *epidermolysis bullosa congenita*
 - autoimunitní pemfigus, pemfigoid a dermatitis herpetiformis Duhring

Puchýřnaté dermatitidy



Vývoj (patogeneze)

1) pemfigus

- auto-IgG proti desmogleinu **desmozomů** mezi keratinocyty
 - vazba Ig indukuje tvorbu **proteáz** a destrukci mezibuněčných spojů
 - vznik **intraepidermálních** puchýřů (křehké)

Puchýřnaté dermatitidy



Vývoj (patogeneze)

2) bulózní pemfigoid

- auto-IgG proti **hemidesmozomům** junkce
 - vazba Ig indukuje degranulaci **leukocytů** a destrukci BM
 - vznik **subepidermálních** puchýřů (odolnější)

Puchýřnaté dermatitidy



Vývoj (patogeneze)

3) dermatitis herpetiformis Duhring

- autolgA proti BM (**subepidermální** puchýře)
 - autoimunita asociována s **celiakií** (zabírá bezlepková dieta)

4) *epidermolysis bullosa congenita*

- geneticky podmíněné rozvolnění spojů *stratum basale* (**variabilní** puchýře)
 - **heterogenní** skupina **hereditárních** nemocí s různou genetikou (mutace CK / proteinů BM) + **získaná (asquisita)** forma dospělých proti kolagenu VII

Puchýřnaté dermatitidy



Morfologie (= Klinika)

- makroskopicky vznik puchýřů

1) pemfigus

- vzácný a **závažný** (sepse, hypovolémie), postihuje kůži i sliznice, více **typů**
- *vulgaris* = starší, suprabazální buly v místech min. tlaku (Nikolského příznak)
- *foliaceus* = podobný, ale subkorneální buly
- *paraneoplasticus* = rozsáhlé buly u hematoonkologických malignit

2) bulózní pemfigoid

- častější a **mírnější** (pevnější buly), obraz přípomímná pemfigus (-oid)

Puchýřnaté dermatitidy



Morfologie (= Klinika)

3) dermatitis herpetiformis Duhring

- vzácná, mladší s **celiakií** a svědivé buly na hýzdích, kolenech, loktech
(seskupeny jako u HSV = **herpetiformní**)

4) *epidermolysis bullosa congenita* (nemoc motýlích křídel)

- vzácná, po narození variabilně fragilní kůže s tvorbo bul po min. tlaku
(vážné formy až s jizvením kůže i orgánů, srůsty prstů, anemie, SCC...)

Granulomatózní dermatitidy

- široká skupina nemocí charakterizovaná **granulomy**
 - etiologie, patogeneze i morfologie granulomů **probrány**
 - viz Obecná patologie (OP)

Granulomatózní dermatitidy

1) kožní TBC

- inoculační (chancre / verukózní), lupus vulgaris, skrofuloderma... (viz OP)

2) kožní sarkoidóza

- malo- a velkouzlová, sarkoid v jizvě (viz OP)

3) granulomatózní reakce na cizorodý materiál

- exogenní = stehy, Schloffer / endogenní = keratin, elastika... (viz OP)

4) *erythema nodosum*

- imunitní idiopatická reakce na mikroby, IBD, léky a uzly běrců (viz OP)

5) *necrobiosis lipoidica*

- asociace s DM a RA s tvorbou **nekrobiotických** uzlů běrců, paží, trupu

6) *granuloma annulare*

- indolentní idiopatické **nekrobiotické** granulomy a plaky končetin

Vaskulární dermatitidy



Definice

- úzká skupina nemocí s **primárním postižením cév kůže**
 - naopak kůže může být **sekundárně** postižená u chorob mimokožních cév (ICHDK, TF, diabetická noha, diatézy, varixy, Raynaldův fenomén...)
 - základní **zástupci**:
-
- 1) kopřivka (urtikárie*)**
 - 2) kožní alergická vaskulitida**
 - kožní hypersenzitivní / leukocytoklastická vaskulitida

* *urtica* = lat. kopřiva

Vaskulární dermatitidy



Příčina (etiology)

- vznikají na **alergickém** podkladě
 - **kopřivka** vzácně nealergení (intrinická / idiosynkratická) = strest, chlad, léky
 - **kožní alergická vaskulitida** má za spouštěč často infekce a léky

Vaskulární dermatitidy



Vývoj (patogeneze)

1) kopřivka (urtikárie)

- Ag → degranulace **mastocytů** → permeabilita → edém koria
 - intersticiální serózní zánět
 - v edému **perivenulárně** patrný smíšený zánět s eozinofily a mastocyty

2) kožní alergická vaskulitida

- Ag → vaskulitida malých cév (kapiláry, arterioly, venuly)
 - usazování **imunokomplexů** ve stěně s aktivací PMN a fibrinoidní nekróza
 - **leukocytoklázie** = fragmenty jader v intersticiu po rozpadu PMN
 - **bez** orgánového postižení

Vaskulární dermatitidy



Morfologie (= Klinika)

1) kopřivka (urtikárie)

- **makroskopicky** vznikají pomfy / angioedém / obojí

- **pomfy** = svědivé pupeny (fokální / generalizované); mizí za 1 den
- **angioedém** = akutní vazoneurotický nezánětlivý edém kůže; mizí za 3 dny

2) kožní alergická vaskulitida

- **makroskopicky** symetrická palpovatelná purpura

- extenzory DK zejména; časem až hemoragické puchýře a ulcerace

2) Infekční dermatitidy

1) bakteriální

2) virové

3) mykotické

4) parazitární



Bakteriální dermatitidy

1) impetigo

- subkorneální eroze a krusty u streptokoků / stafylokoků (viz Infekce)

2) záněty kožních adnex

- folikulitida / furunkl / karbunkl / *hidradenitis suppurativa* (viz Infekce)

3) záněty nehtů

- paronychium (lůžko) až panaricum ("vidlák"; celý prst) (viz Infekce)

4) záněty podkoží

- růže (*erysipel*) / panikulitidy (septální / lobulární) (viz Infekce)

5) akné (*acne vulgaris*)

- adrogen dependentní seborhoické **komedony** (*Propionibacterium acnes*)
- tíže variabilní (papuly → pustuly → noduly → cysty → jizvení → aknekloid)

6) růžovka (*rosacea*)

- idiopatický (*Demodex folliculorum?*) erytém obličeje ve středním věku
- časem obraz akné (bez komedon) a *rhinophyma* (sebaceózní hyperplázie)

Virové dermatitidy

1) virové exantémy

- pravé / plané neštovice / spalničky / zarděnky / 5. / 6. nemoc (viz Infekce)

2) virové bradavice

- veruky / *condylomata acuminata* / *mollusca contagiosa* (viz Infekce)

3) lokální kožní virové infekce

- opar / pásový opar (viz Infekce)

Mykotické dermatitidy

1) povrchové mykózy (dermatomykózy)

- dermatofytózy (*tinea*) / kandidózy / keratomykózy (viz Infekce)

2) hluboké mykózy

- vzácné, sekundární (hematogenní většina), terén imunosuprese

Paraziárni dermatitidy

1) roztoči (*ascari*)

- svrab (*scabies*) / trombidiáza / klíšťata (viz Infekce)

2) hmyz (*insecta*)

- vši / dvoukřídlí (komáři, ovádi, mouchy...) / blanokřídlí (vosy, včely, sršně, mravenci) / blechy / štěnice

Literatura:

- ZÁMEČNÍK, Josef. Patologie 1-3. 1. vydání, LD, s.r.o. - PRAGER PUBLISHING, 2019.
- STEJSKAL, Josef. Obecná patologie v poznámkách. 2. vydání. Nakladatelství Karolinum, 2005.
- POVÝŠIL, Ctibor; ŠTEINER, Ivo. Obecná patologie. 1. vydání. Nakladatelství Galén, 2011.
- <https://ucebnice-patologie.cz/>