

Lichen sclerosus et atrophicus u dětí

MUDr. Jana Valíčková¹, MUDr. Hana Bučková, Ph.D.¹, prof. MUDr. Zdeněk Doležel, CSc.²

¹Dětské kožní oddělení, Pediatrická klinika FN Brno

²Pediatrická klinika LF MU a FN Brno

Lichen sclerosus et atrophicus, u chlapců balanitis xerotica obliterans, je chronické onemocnění kůže postihující v dětském věku ve většině případů oblast genitálu. U pacientů vyvolává nespecifické klinické obtíže, a proto často dlouhou dobu uniká správné diagnostice a pacienti nezřídka podstupují invazivní zákroky. Přesná diagnostika a dobře vedená terapie mohou zabránit vzniku trvalých změn na genitálu. Vzhledem k častým recidivám je nutná dlouhodobá dispenzarizace pacientů.

Klíčová slova: lichen sclerosus et atrophicus, balanitis xerotica obliterans, autoimunitní choroby.

Lichen sclerosus et atrophicus in children

Lichen sclerosus et atrophicus, balanitis xerotica obliterans in boys, is a chronic skin disease with genital predilection. The clinical symptoms are not specific and making correct diagnosis usually takes several months. Invasive examinations without exact diagnose are common. The correct diagnostic and treatment prevent permanent genital atrophy. The recurrences are frequent and long term follow up is necessary.

Key words: lichen sclerosus et atrophicus, balanitis xerotica obliterans, autoimmune disease.

Pediatr. praxi 2011; 12(6): 425–426

Úvod

Lichen sclerosus et atrophicus (LSA), u chlapců balanitis xerotica obliterans (BXO), je chronické zánětlivé onemocnění kůže. U dětí jde v 80 % o onemocnění lokalizované, predilekčně postihující perigenitální krajinu. Klinické projevy se liší v závislosti na pohlaví, době trvání choroby a věku pacienta. U dívek je postižena vulva, perineum a perianální krajina. Kůže v ložisku je atrofická, bělavá, s prosvítající žilní kresbou, časté jsou vezikuly, petechie a sufuze. Změny mohou vytvářet tvar přesýpacích hodin. Trvání onemocnění déle, dochází k atrofii zevního genitálu (klitoris, malých labií). U chlapců je BXO lokalizována na prepucium, při agresivnějším průběhu přechází také na glans penis a zevní ústí uretry. Typický projev tohoto onemocnění je získaná fimóza. Fimózu způsobuje bělavý tuhý prstenec na distální části prepucia, na kterém při přetahování vznikají bolestivé ragády. Z uvedené lokalizace změn na kůži vyplývají klinické obtíže pacientů. U dívek jde o vulvovaginitidy, pruritus vulvy, obstrukci a krvácení při močení a defekaci. Chlapce trápí fimóza, balanitidy a je-li postiženo i ústí uretry, musí při močení tlačit a močí nerovným proudem (1, 2).

Popis případu 1

V lednu 2008 naši ambulanci navštívila osmiletá pacientka odeslaná z gynekologické ambulance pro podezření na naevus anemicus.

Rodinná a osobní anamnéza byly bez pozoruhodností. Od podzimu 2006 byla praktickým lékařem léčena mastí Calcium pantothenicum pro pruritus a zarudnutí genitálu. Terapie byla

bez efektu. Při vyšetření na sektorové gynekologii v červenci 2007 byla indikována totální excize ložiska v rozsahu celé vulvy. Při gynekologickém vyšetření před zákrokem však bylo od excize ustoupeno. Pacientka byla odeslána k sektorovému dermatologovi, který indikoval histologické vyšetření ložiska se závěrem herpes genitalis. Na spádovém infekčním oddělení byla dívka přeléčena Herpesinem per os. Vzhledem k nízkému efektu terapie bylo pacientce doporučeno vyšetření na ambulanci dětské gynekologie, kde podstoupila tupé rozrušení subtotálních synechií vulvy. Následně bylo pro bělavý nález na vulvě vysloveno podezření na naevus anemicus a pacientka byla odeslána na naši ambulanci.

Při klinickém vyšetření byly zjištěny typické klinické projevy LSA s konfigurací přesýpacích hodin – na genitálu a perianálně bělavá ložiska s atrofickou kůží, na klitoris hemoragická vezikula, atrofie labia majora i minora (obrázek 1). V oblasti análního vchodu se nacházely ragády (obrázek 2). Vzhledem k rozsahu projevů byla pacientka přijata k hospitalizaci na Dětské kožní oddělení. Z vyšetření (KO + dif. rozpočet, Na, K, Cl, urea, kreatinin, AST, ALT, bilirubin, glykemie, CRP, ASLO, výtěr z krku, stolice na parazity, moč biochemicky + sediment) byla zachycena jen leukocyturie (51–100 leu/ul). Pacientka byla přeléčena kúrou Prokain Penicilinu G i.m. ukončenou Pendeponem i.m. Současně byla započata terapie Prednisonem per os v iniciační dávce 1 mg/kg/den s postupnou regresí dávky. Lokálně byla ošetřována kortikoidními externy II. třídy (Dermatop crm.), antitykoly

a krémem s vitamínem E. S nasazením terapie došlo velmi rychle k ústupu obtíží a zlepšení lokálního nálezu. Po 13denní hospitalizaci byla pacientka propuštěna a dále léčena ambulantní formou. V dubnu 2008 (po 4 měsících) byl vysazen Prednison a lokální terapie byla ukončena v srpnu 2008 (po 8 měsících).

Po roce bez klinických obtíží došlo v srpnu 2009 k recidivě perigenitálních petechií a pruritu. Obtíže byly úspěšně zvládnuty 4 měsíce trvající

Obrázek 1. Lichen sclerosus et atrophicus – postižení vulvy



Obrázek 2. Lichen sclerosus et atrophicus – postižení perinea a perianální krajiny



terapií s použitím jen lokálních kortikosteroidů. Po této epizodě je až doposud pacientka bez známek aktivity choroby. Do 18 let věku bude na naší ambulanci pravidelně dispenzarizována.

Popis případu 2

V březnu 2008 se na naší ambulanci dostavil dvanáctiletý chlapec odeslaný k vyšetření fimózy.

Pacientovi byl v r. 2007 extirpován retroperitoneální neurofibrom s atypickými rysy a následně byl dispenzarizován na Klinice dětské onkologie (KDO). Dále byl bez recidivy a nebral žádné léky. Rodinná anamnéza byla bez pozoruhodností.

První potíže s fimózou vznikly u chlapec v jeho sedmi letech. Přestože podstoupil parciální cirkumcizi, stále přetrvávalo reziduální zúžení a dle doporučení chirurga rodiče nadále prepucium přetahovali. V deseti letech došlo k progresi BXA s nutností tlačení při močení a s nerovným proudem moči. V říjnu 2007 (po 4 letech) pacient znovu podstoupil parciální cirkumcizi. Zlepšení stavu trvalo dva měsíce a od listopadu 2007 došlo opět k progresi onemocnění se vznikem tuhého prstence v distální části prepucia. Po vyšetření na chirurgické a urologické ambulanci byla doporučena další recirkumcize. Při dispenzární kontrole na onkologické ambulanci byl pacient odeslán ke konziliárnímu vyšetření fimózy na naší ambulanci.

Při klinickém vyšetření byly zjištěny typické projevy BXO – prepucium výrazně zúžené bělavým prstencem s ragádami a přehledná jen malá část glandy (obrázek 3).

Vzhledem k výrazné fimóze byl pacient přijat k hospitalizaci. S přihlédnutím k operativně odstraněnému neurofibromu byla u chlapce plánována také vyšetření zaměřená k potvrzení či vyloučení neurofibromatózy. Veškerá provedená vyšetření (FW, KO + dif. rozpočet, Na, K, Cl, urea, kreatinin, AST, ALT, bilirubin, glykemie, CRP, moč chemicky + sediment, výtěr z krku) byla s negativním nálezem. Byla zahájena terapie Prednisonem per os v iniciační dávce 1 mg/kg/den s postupnou regresí dávky. V lokální terapii byla použita kortikoidní externa II. třídy (Dermatop crm.) a antimykotika. Pacient s nasazenou terapií podstoupil parciální recirkumcizi v dubnu 2008. Pooperační období bylo klidné, od června 2008 však potíže i přes celkovou terapii kortikosteroidy opět recidivovaly. Proto byla v červenci 2008 terapie Prednisonem ukončena (po 4 měsících) a byl nasazen Plaquenil per os (5 mg/kg/den). Při této léčbě došlo k výraznému zlepšení lokálního nálezu a Plaquenil byl v pro-

sinci 2008 (po 5 měsících) vysazen. Pacient je dále v dispenzární péči naší ambulance a dosud je bez známek další recidivy.

Žádné provedené vyšetření (rtg srdce a plic, neurologické, kardiologické a oční vyšetření), ani klinické vyšetření (bez skvrn café au lait či kožních neurofibromů) nepotvrdilo zvažovanou diagnózu neurofibromatózy.

Diskuze

LSA/BXO je u dětí relativně vzácné onemocnění, jehož klinické projevy jsou ve většině případů lokalizované na perigenitální krajinu. Vzhledem k nespecifickým klinickým příznakům, které se navíc v jednotlivých fázích liší, může choroba snadno uniknout včasné a správné diagnostice. S ohledem na příslušnou lokalizaci bývá navíc LSA/BXO zaměněn za nemoci, které se v této partii těla vyskytují častěji. Dívky jsou vedeny pod diagnózou intertriga, synechií, vulvovaginitid, vitiliga a kontaktních dermatitid. U chlapců bývá diagnóza zaměňována s běžnou fimózou (1, 2). Kiss udává, že až 40 % všech fimóz je způsobeno právě BXO (3).

U dětí se onemocnění vyskytuje nejčastěji v mladším školním věku (1, 2), ale výjimečně se může manifestovat již u novorozence (4). Incidence v dětství se udává v rozmezí 1:300 až 1:1 000 (1) a v poměru 1:10 převažují pacienti ženského pohlaví (1, 2). Paller a Mancini uvádí, že potíže u dětí vznikají kolem 5. roku života a diagnóza bývá v průměru stanovena v 6,7 letech (2).

Přesná povaha onemocnění není známa, recentní práce však řadí LSA, BXO mezi autoimunitní onemocnění. Je uváděna asociace nemoci s antigeny HLA II. třídy DQ7 (5) a v patogenезi hrají důležitou roli také T lymfocyty (6). Dalším faktorem svědčícím pro autoimunitní povahu této choroby je, že až u 75 % pacientů (7, 8) bývá prokazována pozitivita protilátek IgG proti ECM 1 (extracelulární matrix protein 1). LSA se považuje za možnou superficiální formu morphey (2).

V terapii jsou lékem volby kortikosteroidy II. (Advantan crm., Afloderma crm., Dermatop crm.) nebo III. (Beloderma crm., Elocorm crm.) třídy. Novější práce uvádějí příznivé léčebné účinky pimicrolimu 1% (2, 9) a tacrolimu 0,1% (10, 11). Pokud je lokální terapie bez efektu, přistupuje se k systémové terapii Prokain Penicilinem G intramuskulárně a kortikosteroidy či Plaquenilem per os. U chlapců s LSA je vhodná kompletní cirkumcize (1, 2). Onemocnění často recidivuje, proto je nezbytná dispenzarizace pacientů.

Závěr

LSA/BXO je chronické, relativně vzácné onemocnění postihující ve většině případů perige-

Obrázek 3. Balanitis xerotica obliterans – bělavý sklerotický prstenec způsobující výraznou fimózu



nitální krajinu. Pacienti často před stanovením správné diagnózy navštíví několik specialistů a podstoupí invazivní zákroky (rozrušení synechií, opakované cirkumcize). Špatně stanovená diagnóza a nesprávná terapie může vyvolat trvalé změny genitálu. Vzhledem k častým recidivám je nezbytná dispenzarizace pacientů. I když u dětí LSA/BXO není (jako je tomu u dospělých) prekancerózou, musíme při dispenzarizaci pacientů s atypickým vznikem či průběhem onemocnění také tuto komplikaci zvažovat.

Literatura

1. Harper J, Oranje A, Prose N. Textbook of Pediatric Dermatology. Blackwell Publishing 2006: 1822–1825.
2. Paller A, Mancini AJ. Hurwitz clinical pediatric dermatology. Elsevier Saunders 2006: 599–600.
3. Kiss A, Király L, Kutasy B, et al. High incidence of balanitis xerotica obliterans in boys with phimosis: prospective 10-year study. *Pediatr Dermatol* 2010; 22(4): 305–308.
4. Chandra N, Gurcharan S. Neonatal lichen sclerosus. *Int. J. Dermatol* 2008; 47(6): 645–647.
5. Marren P, Yell J, Charnock FM, et al. The association between lichen sclerosus and antigens of the HLA system. *Br J Dermatol* 1995; 132(2): 197–203.
6. Tchorzewski H, Rotsztein H, Banasik M, et al. The involvement of immunoregulatory T cells in the pathogenesis of Lichen Sclerosus. *Med Sci Monit* 2005; 11(1): 39–43.
7. Kowalewski C, Kozłowska A, Chan I, et al. Three-dimensional imaging reveals major changes in skin microvasculature in lipoid proteinosis and lichen sclerosus. *J Dermatol Sci* 2005; 38(3): 215–224.
8. Chan I. The role of extracellular matrix protein 1 in human skin. *Clin exp dermatol* 2004; 29(1): 52–56.
9. Goldstein AT, Marinoff SC, Christopher K. Pimecrolimus for the treatment of vulvar lichen sclerosus in a premenarchal girl. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2004; 17(1): 35–37.
10. Matsumoto Y, Yamamoto T, Isobe T, et al. Successful treatment of vulvar lichen sclerosus in a child with low-concentration topical tacrolimus ointment. *J Dermatol* 2007; 34(2): 114–116.
11. Böhm M, Frieling U, Luger TA, et al. Successful Treatment of Anogenital Lichen Sclerosus With Topical Tacrolimus. *Arch Dermatol* 2003; 139: 922–924.

Článek doručen redakci: 21. 4. 2011

Článek přijat k publikaci: 6. 10. 2011

MUDr. Jana Valíčková

DKO, PEK, FN Brno

Černopolní 9, 625 00 Brno

jana.valickova@email.cz