

došlo ke klonálnej expanzii autoreaktívnych T lymfocytů, ktorá je typická pro Omennův syndrom (4). Prítomnosť defektných T lymfocytů vedla ke kožnému poškodeniu v oboch prípadoch. GVHD môže byť spôsobená tak tiež lymfocytmi prenesenými pri prípadnej transfúzi neozárenej krvi. Preto je nutné podávať všetkým pacientom s možným imunodeficitom transfúziu prípravky ozárenej.

Záver

I keď je SCID extrémne vzácné ochorenie, je treba na túto diagnózu pomýšľať, zrejme u malých detí sa závažnými, atypicky probíhajúcimi a recidivujúcimi infekciami, u pacientov s chronickým průjmom a neprosplivávaním, s lymfopenií a tak tiež pri prítomnosti nejasných

kožných zmien a ekzantémů. Včasná diagnostika, zahájenie terapie a urgentné provedenie transplantácie kmenových buniek krvetvorby dáva deťom s touto diagnózou veľké šance na úspešné vyliečenie a následný plnohodnotný život. Naopak nepoznaná diagnóza nutne vedie k ťažkému, život ohrožujúcej a nakoniec fatálne probíhajúcej infekcii.

Podporováno výskumným záměrom
MZOFNM2005.

Literatura

1. Formánková R, Bartůňková J, Šedivá A, et al. Problematika včasného stanovení diagnózy těžkého kombinovaného imunodeficitu. Čes-slov. Pediat 2007; 62(1): 5–15.
2. Cooper MD, Lanier LL, Conley ME, et al. Immunodeficiency Disorders. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2003: 314–330.

3. Freiberger T. Molekulární genetika primárních poruch imunity. Alergie 2004; 6(4): 23–33.
4. Villa A, Notarangelo LD, Roifman CM. Omenn syndrome: Inflammation in leaky severe combined immunodeficiency. J Allergy Clin Immunol. 2008; 122(6): 1082–1086.
5. Notarangelo L. Primary immunodeficiencies presenting with cytopenias. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2009: 139–143.

MUDr. Petr Smíšek

Klinika dětské hematologie a onkologie FN Motol
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
petr.smisek@fnmotol.cz

Erythema nodosum

MUDr. Tomáš Dallos, PhD.

2. detská klinika LF UK a DFNSP, Bratislava

Erythema nodosum (EN) označuje akútnu panikulitídu (zápal podkožného tuku – *panniculitis adiposus*), ktorá sa vyskytuje najmä u mladých dospelých, častejšie u žien (4 : 1), ale je dobre známe aj u detí. V patofyziológii sa predpokladá účasť oneskorenej hypersenzitívnej reakcie na cudzorodé antigény. V histologickom obraze je charakteristická zápalová lymfocytová infiltrácia podkožného tuku. Vo väčšine prípadov je však diagnóza klinická bez potreby histologizácie.

Typickým **klinickým prejavom** je akútny výsev viacerých erytematóznych, hladkých, lesklých, dobre hmatateľných podkožných uzlov, často vyvýšených nad úroveň kože. Sú neostro ohraničené s veľkosťou od jedného do viacerých centimetrov, pričom niekedy splyývajú. Lokalizované sú najčastejšie pretibiálne, môžu sa však vyskytnúť na celých extenzorových stranách horných aj dolných končatín, ako aj na krku a v tvári. Spontánna aj palpačná bolestivosť privádza pacientov k lekárovi vo včasnom štádiu ochorenia, ktorému môžu predchádzať „chrípkové“ príznaky ako zvýšená telesná teplota, únava, slabosť a celková ubolenosť. U 50 – 60 % pacientov k celkovému dyskomfortu prispieva aj artralgia kolien, členkov a zápästí. Môže sa vyskytnúť aj akútna synovitída s opuchom, kĺbovým výpotkom, palpačnou citlivosťou, začervenaním a dokonca rannou tuhosťou. Výpotok má však nezápalový charakter a postihnutie kĺbov je nedeštruktívne, a teda bez trvalých následkov.

Priebeh je v akútnom štádiu charakterizovaný opakovaným súčasným výsevom viacerých uzlov

v odstupe niekoľkých dní. Vzniknuté uzly sú tuhé a bolestivé, neskôr mäknú a vytvárajú až dojem fluktuácie, ale nikdy nekolikujú ani neexulcerujú. Jednotlivé uzly prechádzajú farebnými zmenami ako resorbujúci sa hematóm. Asi po 2 týždňoch úplne miznú bez tvorby jaziev, ale koža nad nimi môže deskvamovať. Hoci je nástup akútny a celkový priebeh vo väčšine prípadov samo limitujúci, nové uzly sa môžu objavovať až 3 – 6 týždňov. K úplnému ústupu môže niekedy dôjsť až po niekoľkých mesiacoch. Sú známe aj chronické, resp. rekurentné priebehy, ktoré sa u detí vysvetľujú opakovanými infekciami.

Etiologicky sa erythema nodosum najmä v detskom veku často spája so streptokokovými infekciami, po ktorých je potrebné cielene pátrať. Uplatňujú sa však aj *Mycoplasma pneumoniae*, *Yersinia enterocolitica*, *Campylobacter jejuni*, *Salmonella enteritidis*, *Mycobacterium tuberculosis*, Epstein-Barrovej vírus a mykózy ako kokcidiomykóza, blastomykóza a histoplazmóza. Infekčnou etiológiou sa dá vysvetliť aj opísaný lokálny epidemický výskyt (1). Môže však sprevádzať viaceré autoimunitné, najmä granulomatózne, alebo systémové ochorenia ako Crohnovu chorobu, sarkoidózu prípadne Behčetoovu chorobu, ale aj systémový lupus erythematosus a systémovú sklerózu. Až u 65 % pacientov sa dá dokázať antigén HLA-B27. Príčinou môžu byť aj lieky zo skupiny sulfonamidov, preparátov sulfonylurey, alebo perorálnych antikonceptív. V neposlednom rade môže ísť o prejav malignity, najmä lymfoproliferatívnych ochorení.

Pediatr. prax, 2012, 13(2): 93



V **liečbe** sa uplatňujú nesteroidové antiflogistiká, pri refraktérnych prípadoch je možné použiť kortikosteroidy a kolchicín. Najmä v detskom veku je pri známkach streptokokovej infekcie indikovaná liečba penicilínom. Prínosná môže byť aj lokálna aplikácia antiflogistických masť, vlhké obklady a kompresívne bandáže. Pokoj a obmedzenie fyzickej aktivity skraca priebeh a zabraňuje rekurencii. Pri rekurentných formách má opodstatnenie penicilínová profylaxia (2).

Literatúra

1. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Outbreak of erythema nodosum of unknown cause - New Mexico, November 2007, January 2008. MMWR Morb Mortal Wkly Rep. 2009; 58: 1347–1351.
2. Bhalla M, Thami GP. Prophylaxis of recurrent erythema nodosum with penicillin. Dermatology 2007; 215: 363–364.

MUDr. Tomáš Dallos, PhD.

2. detská klinika LF UK a DFNSP
Limbová 1, 833 40 Bratislava
dallostomas@gmail.com

