

65letý pacient byl začátkem prosince minulého roku (2018) vyšetřen v naší imunologické ambulanci pro torpidní pruritus celého těla s kožním výsevem papulárního charakteru téměř po celém integumentu bez tendence ke splývání.

Z osobní anamnesy se pacient léčil s vysokým krevním tlakem, se zvýšenou hladinou cholesterolu, s chronickým vertebrogenním algickým syndromem krční páteře. Alergická diatéza negativní, z operačních zákroků stav po operaci slepého střeva a ruptury Achillovy šlachy. Jednalo se o nekuřáka, zdravotnického záchranáře. Z farmakologické anamnesy 1,5 roku užíval kombinovaný preparát metabolicky neutrálního diuretika (derivát sulfonamidů s indolovým kruhem) a inhibitoru angiotenzin konvertujícího enzymu (Prestarium Neo combi) a pět měsíců užíval hypolipidemikum (Mertenil 20mg). Epidemiologická anamnesa-6/2018 návštěva Slovinska, 8/2018 Chorvatska v rámci dovolené. Z rodinné anamnesy za zmínku stojí genetická zátěž v podobě polycystického onemocnění ledvin (autozomálně dominantně vázaného). Otec zemřel v 50 letech na infarkt myokardu, matka v 63 letech na chronické renální selhání při polycystóze, ze sourozenců - sestra - stav po transplantaci ledviny pro polycystózu, starší bratr zemřel v 55 letech na chronické renální selhání na podkladě diabetického onemocnění v kombinaci s polycystózou, mladší bratr- polycystóza ledvin.

Fyzikální nález až na kožní výsev zcela bez patrné patologie.

Vznik kožních obtíží se datuje na začátek října 2018, kdy se objevily červené papuly periumbilikálně a v oblasti axill, bez pruritu, bez tendence ke splývání. Vyšetřen dermatologem (10/2018), kde nález uzavřen jako trombidiasa (parazitární onemocnění způsobené larvou rotoče *Trombicula autumnalis* postihující zemědělce a zahrádkáře na podzim), doporučena lokální terapie bez kortikoterapie. Postupně progresse výsevu distálněji, tj. třísla, dolní končetiny, ale i proximálně v oblasti horních končetin, dále zad a nově objevení se intenzivního pruritu. Při kontrole u dermatologa (11/2018) přehodnoceno na v.s. toxoalergický exantém polékové etiologie. Vzhledem k farmakologické anamnesě doporučeno vysadit hypolipidemikum, indikována kortikoidní terapie, zprvu paranterálně, následně perorálně v kombinaci s antihistaminiky, zcela bez efektu.

Při našem vstupním vyšetření: přetrvával výsev, i přes danou terapii nedocházelo k vymizení kožního nálezu, stále vznikala nová ložiska, obtěžující byl zejména intenzivní pruritus! Bolesti svalů a kloubů negoval. Zvýšené teploty nebyly. Zažívací potíže neměl, stolice pravidelná, bez patologické příměsi. Dýchalo se mu dobře, bez dušnosti. Močení v normě. Pruritem nebyl probouzen, maximum přes den. Při zvýšení kožní teploty či sprchování nedocházelo k akcentaci obtíží. Bez změny ve stravovacím režimu včetně používání kosmetických a pracích prostředků.

Shrnutí laboratorních a paraklinických výsledků: renální a "jaterní" funkce bez alterace až na lehce zvýšenou hladinu urey (v.s. prerenální etiologie?), ASLO (antistreptolyzinnový titr) nevyššené. Moč chemicky včetně sedimentu s normálním nálezem. T-testy (hormony štítné žlázy) s euthyreosou, aTPO (protilátky proti thyroideální peroxidáze) negativní. Markery zánětu (CRP, FW, ferritin) nízké. PSA (specifický prostatický antigen) nevyššený, index f/t PSA nesnížený. V elektroforetickém vyšetření séra patrný paraprotein o koncentraci 4,7 g/l, dle imunofixace se jednalo o typ IgG lambda, snížený FLC index (0,65 při normě 1,2-2,8). Imunoglobuliny v referenčním intervalu, z markerů atopie zvýšený celkový IgE (1078kU/l při normě do 330kU/l), ECP (eosinofilní kationický protein) negativní, sIgE (specifické imunoglobuliny E) na inhalační alergenů včetně základních potravin negativní. Komplement bez konzumpce, cirkulující imunokomplexy nevyššené, hladina a funkce C1 inhibitoru nesnížený. Koncentrace DAO (diaminooxidáza) bez snížení. Z orgánově specifických a nespecifických autoprotilátek hraniční pozitivita ANA IgG IF v nízkém titru (1:80) při negativním ANA blottu, ostatní autoprotilátky negativní. V buněčné složce zvýšená hladina NKT buněk (relat. hodnota 16.24% při normě do 8.0%) v.s. reaktivní při kožním výsevu. Krevní obraz bez pozoruhodností. Hraniční hypovitaminóza D (49,7 nmol/l při normě 50-250 nmol/l).

Stolice na parazity negativní, rtg hrudníku a usg břicha onkonegativní. Hematologické vyšetření neprokazuje lymfoproliferaci, nález uzavírá jako MGUS IgG lambda. 2017 - gastrokopické a kolo-skopické vyšetření s normálním nálezem.

U pacienta jsme toho času neprokázali autoimunitní onemocnění, IgE-mediovanou reakci a s největší pravděpodobností ani paraneoplastický syndrom. Objednán k superkonziliárnímu dermatologickému vyšetření včetně biopsie z kožních lézí, jež proběhlo v únoru 2019. První histopatologický nález kůže nevyklučoval kousnutí hmyzem včetně scabies, známky puchýřnatého onemocnění dermatitis

herpetiformis nebyly prokázány. Dermatologické vyšetření s pracovním závěrem scabies zejména při efektu sirné kúry. Avšak za dva dny od dimise z kožního oddělení recidiva obtíží. Dle charakteru lézí zvažována svědivá dermatóza typu lymfomatoidní papulozy, v diferenciální diagnostice bylo nutné vyloučit prebulózní stadium bulózního pemphigu.

Indikována reexsice, jež proběhla 3/2019, s nálezem intaktní dermis. V korii v horní části řídký perivasikulární a intersticiální lymfoidní infiltrát obsahující ojediněle neutrofilní granulocyty. Dále prokázána mírná depozita mucinu v reakci s alcianovou modří. Chloracetátesteráza pozitivní, což svědčí pro průkaz žírných buněk.

Závěr: dle dostupných anamnestických, klinických, laboratorních a zejména histopatologických nálezů lze rozhodně vyloučit scabies, pemfigus, ekzém, lymfomatoidní papulózu, tak jako hypersenzitivní polékovou reakci. Mírně zvýšený počet žírných buněk nabízí kopřivku (kožní nález však neodpovídá urticariálnímu výsevu). Na druhé straně prokázána depozita mucinu a jelikož léze mají papulózní cha-

rakter, lze uvažovat o některých onemocněních ze skupiny tzv. mucinóz, např. mucinosis papulosa. Kromě lokální kožní symptomatické terapie bude u pacienta zásadní strategie watch and wait.

Papulární mucinóza je velmi vzácné kožní onemocnění vyskytující se mezi 30.-80. rokem života, bez preference k pohlaví. Vyskytuje se ve dvou formách - lokalizované (omezené na kůži) a systémové s možností postižení viscerálních orgánů. Jedná se o chronické onemocnění s rizikem progresu. Mezi systémové projevy patří proximální myopatie, zánětlivá polyartritida, chrapot, poruchy motility jícnu, případně tzv. dermatoneurální syndrom, jež se projevuje změnou duševního stavu, konvulzivními záchvaty a horečkou. Výše uvedené symptomy jsou na podkladě orgánového ukládání mucinu. Je velmi zajímavé, že u mucinóz je typická asociace s paraproteinem, typicky IgG lambda, a zvýšená hladina celkového IgE, jež jsme u pacienta detekovali a jež jsou dle literárních zdrojů (zejména německých) též jakýmsi diagnostickým kritériem. Léčba je velmi obtížná, zejména jedná-li se o systémovou formu.