

# Bioptický seminár Senec 2018

## Prípad č. SD-IAP 683

**Zoltán Szép**

*Cytopathos, s.r.o.*

*Onkologický ústav sv. Alžbety, s.r.o.*

*Katedra dermatovenerológie LF SZU*

*Bratislava*

# Anamnestické údaje

- 69-ročný muž, trvanie prejavov 2 mesiace (?)
- **axilly, inguiny**: *plošne infiltrované erytematózne, miestami erodované ložiská náznak vezikulácie*
- **na bruchu, chrbte**: viacpočetné erodované erytematózne ložiská, krustoskvamy
- kultivačne: Str.agalactiae, E.coli
- Th.: metylviolet, Baneocin ung., zinkový olej
- **Klinická dg.:** *pemphigoid bullosus, pemphigus vegetans*

## Intertriginózna lokalizácia väčšiny kožných lézií

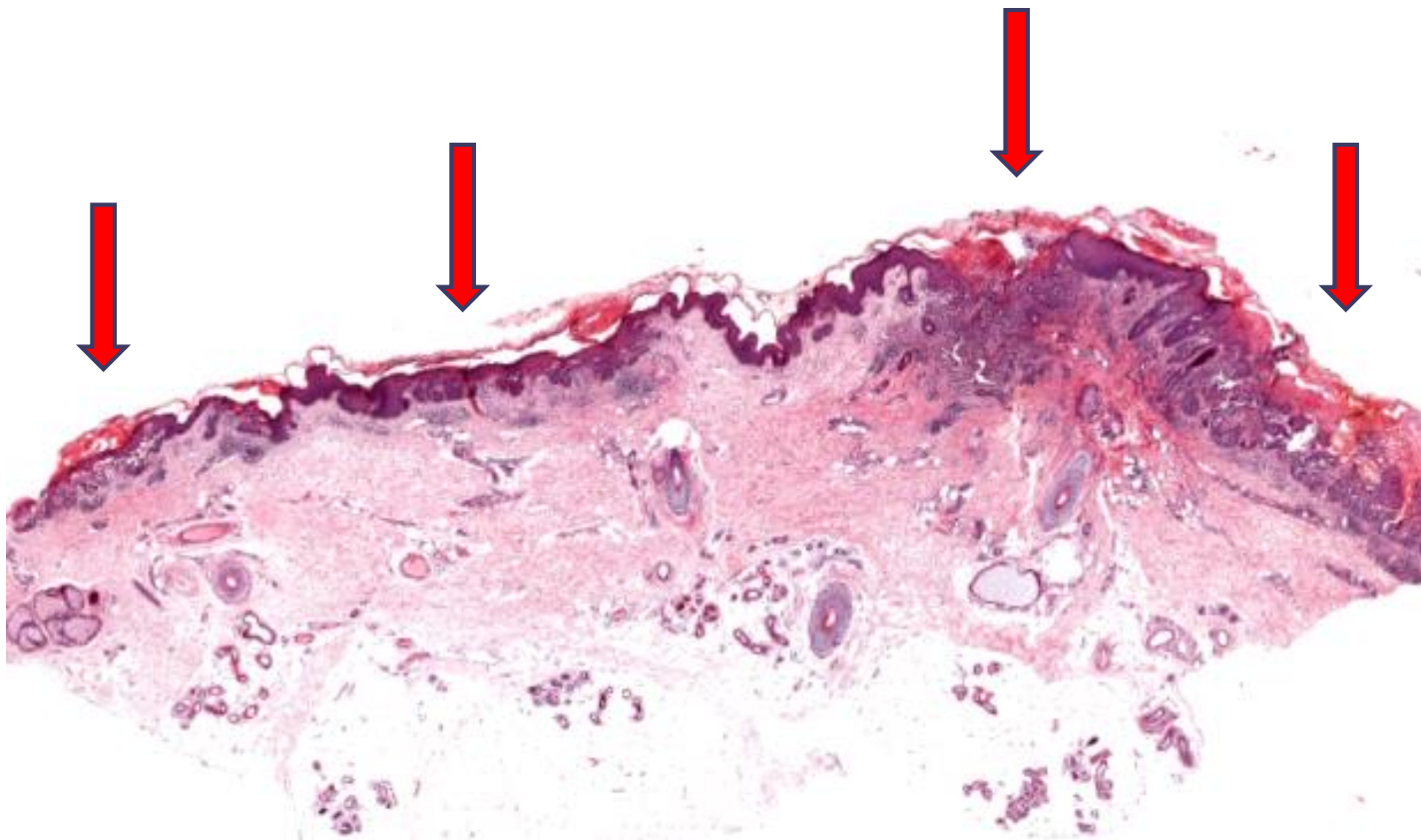


erytematózne,  
mierne  
infiltrované,  
mokravé plochy

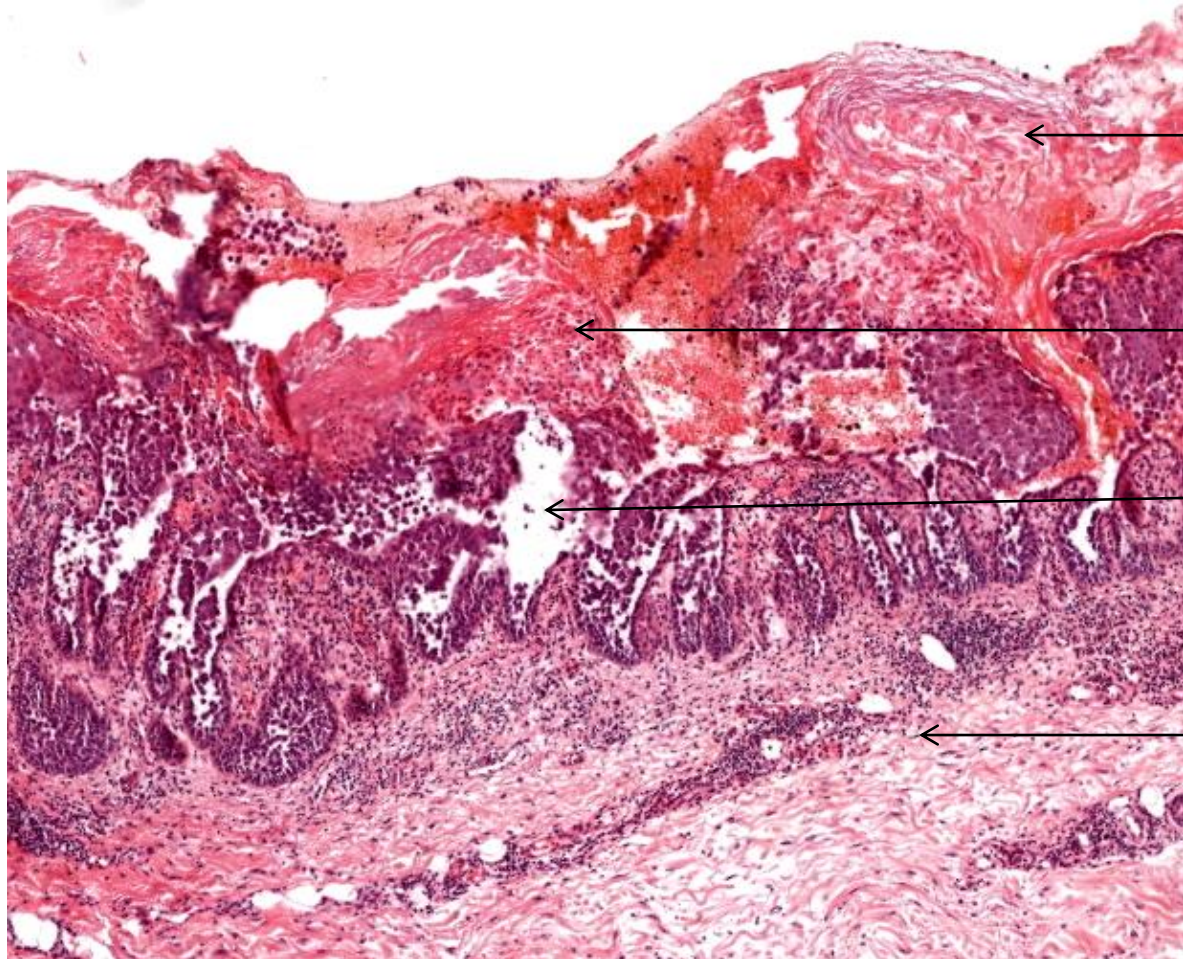
erytematózne, mierne infiltrované, mokvavé plochy,  
zvyšky vezikúl, ragády, krustoskvamy



**viacpočetné lézie pozdĺž vzorky, postihujú dlhšie úseky epidermy**







**hyperkeratóza**

**dyskeratóza**

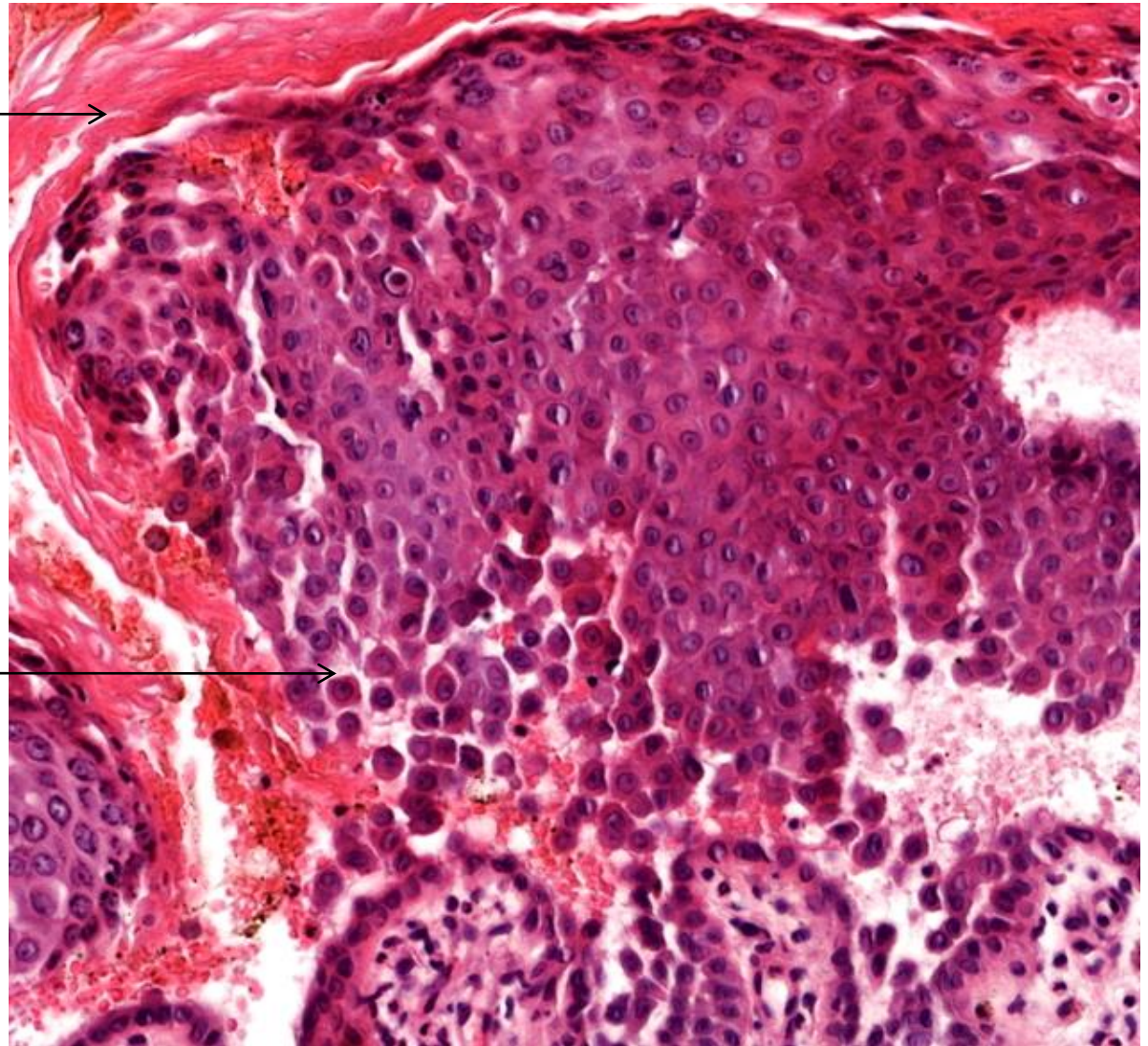
**rozsiahla  
akantolýza**

**zápalové  
infiltráty**

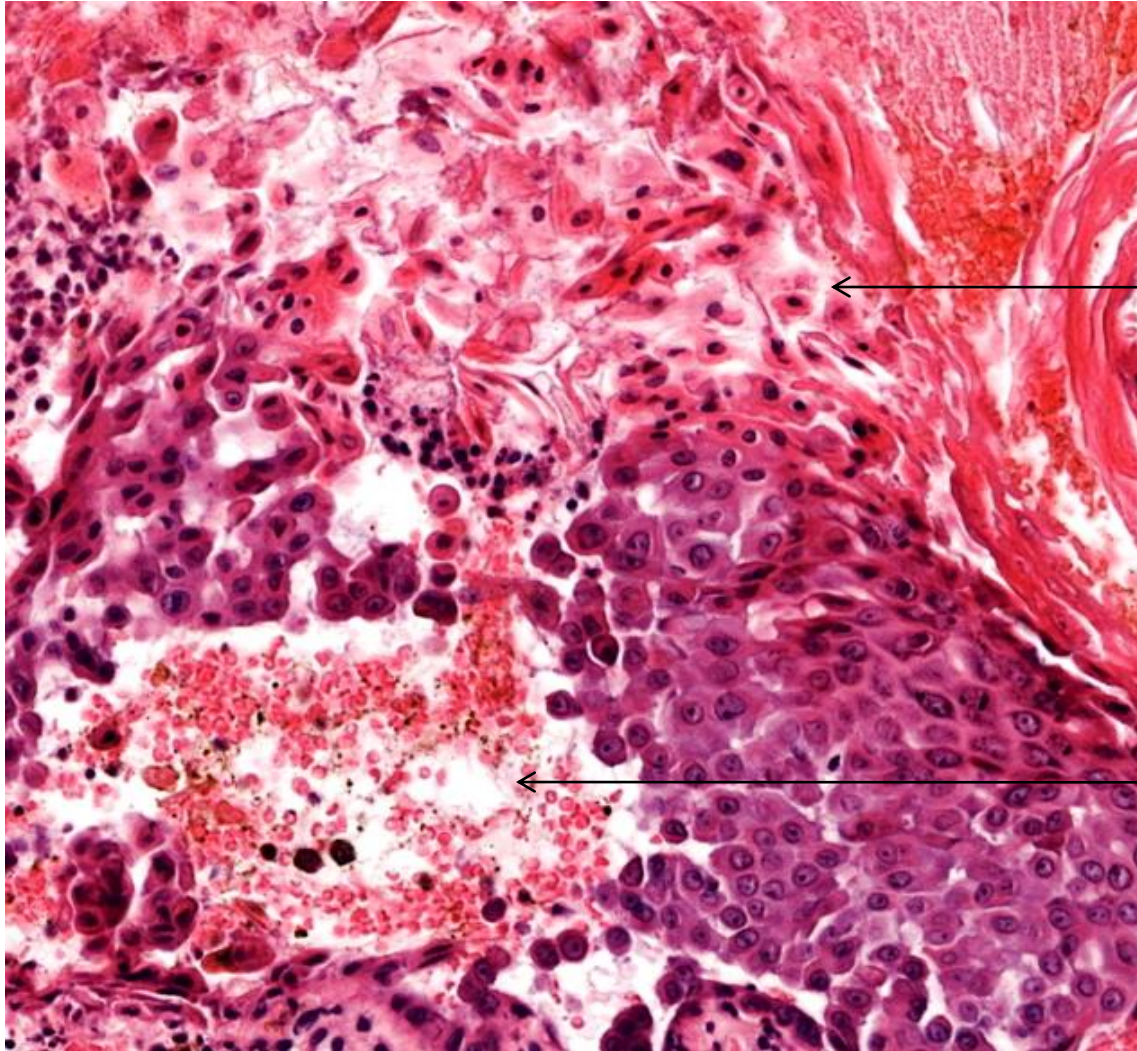
**hyperkeratóza**



**rozsiahla  
akantolýza,  
kohézia  
keratinocytov**



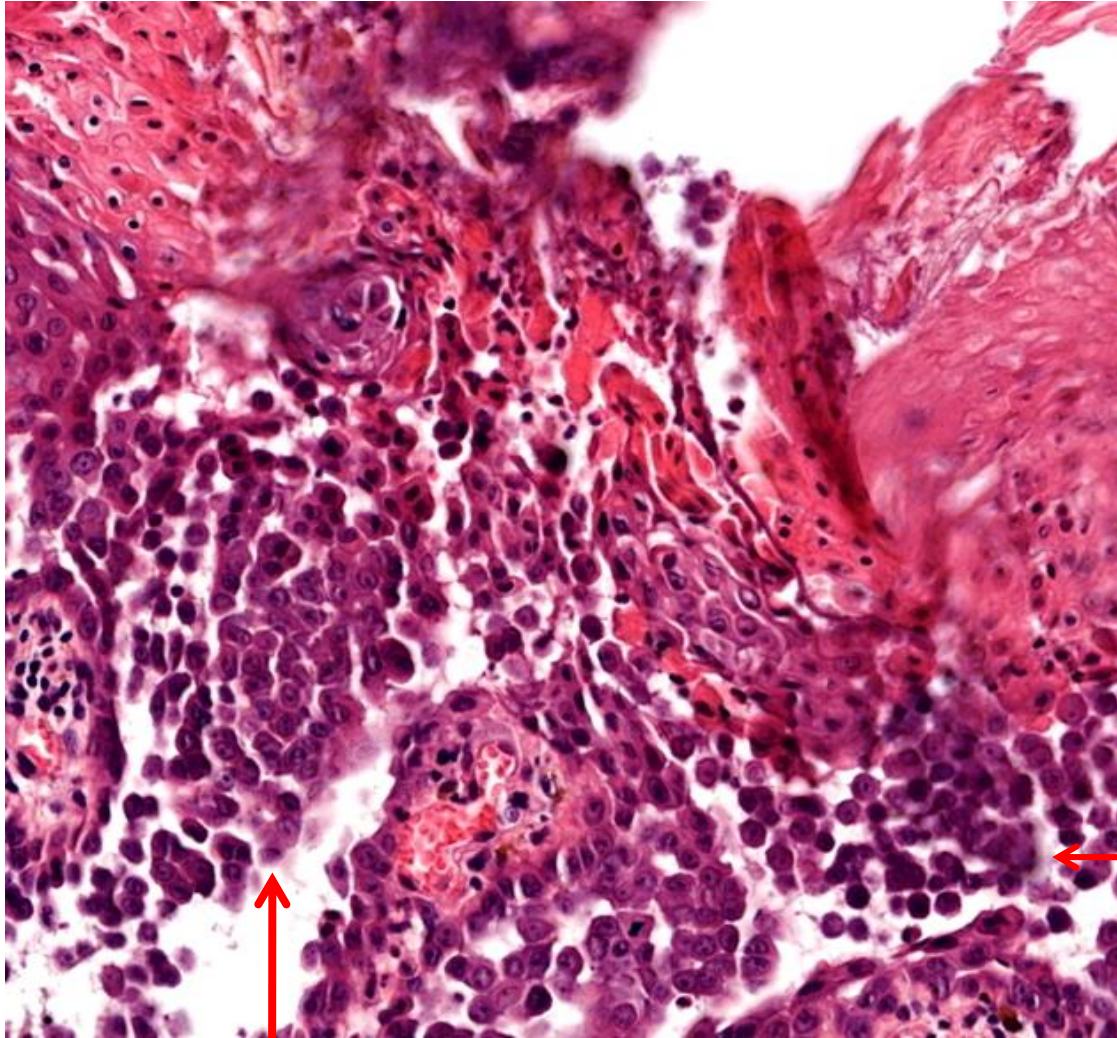




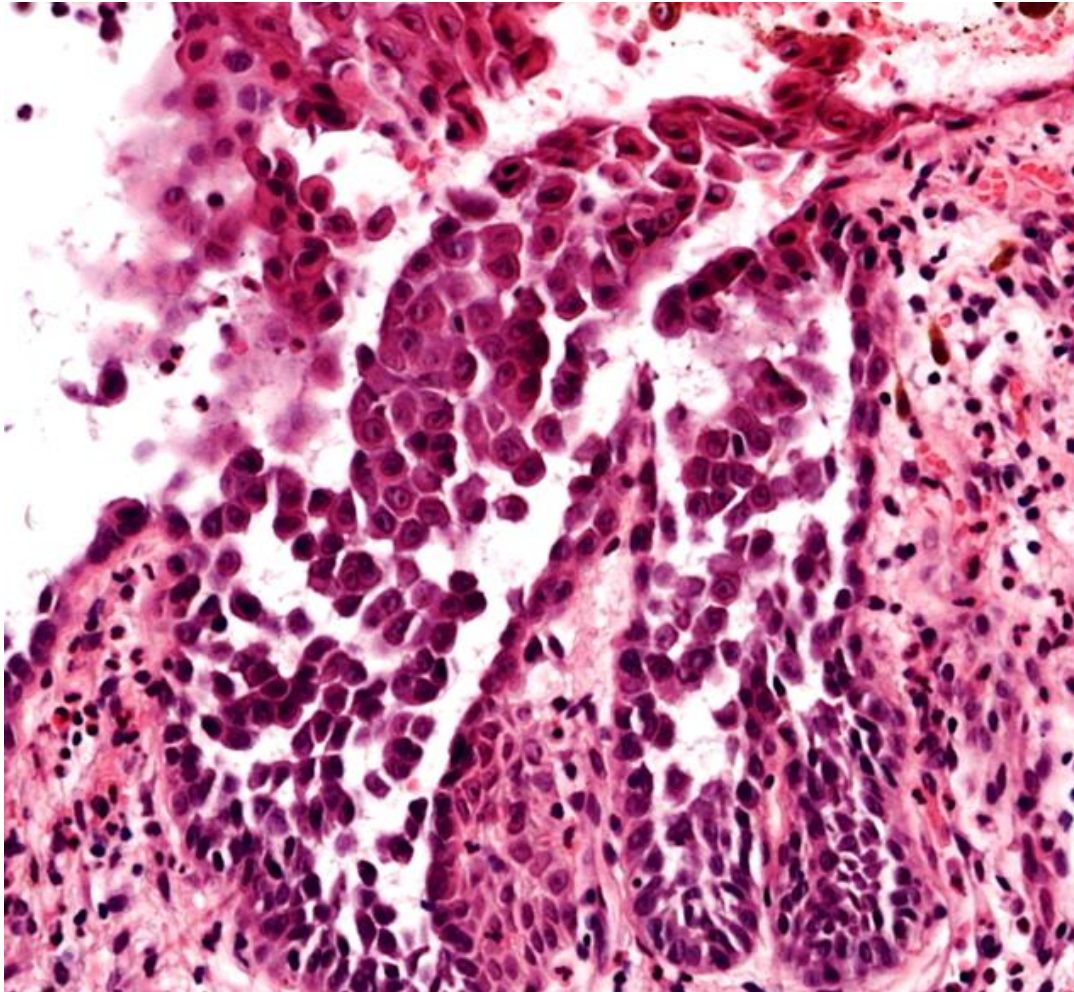
**dyskeratóza**

**clefting  
intraepidermálne**



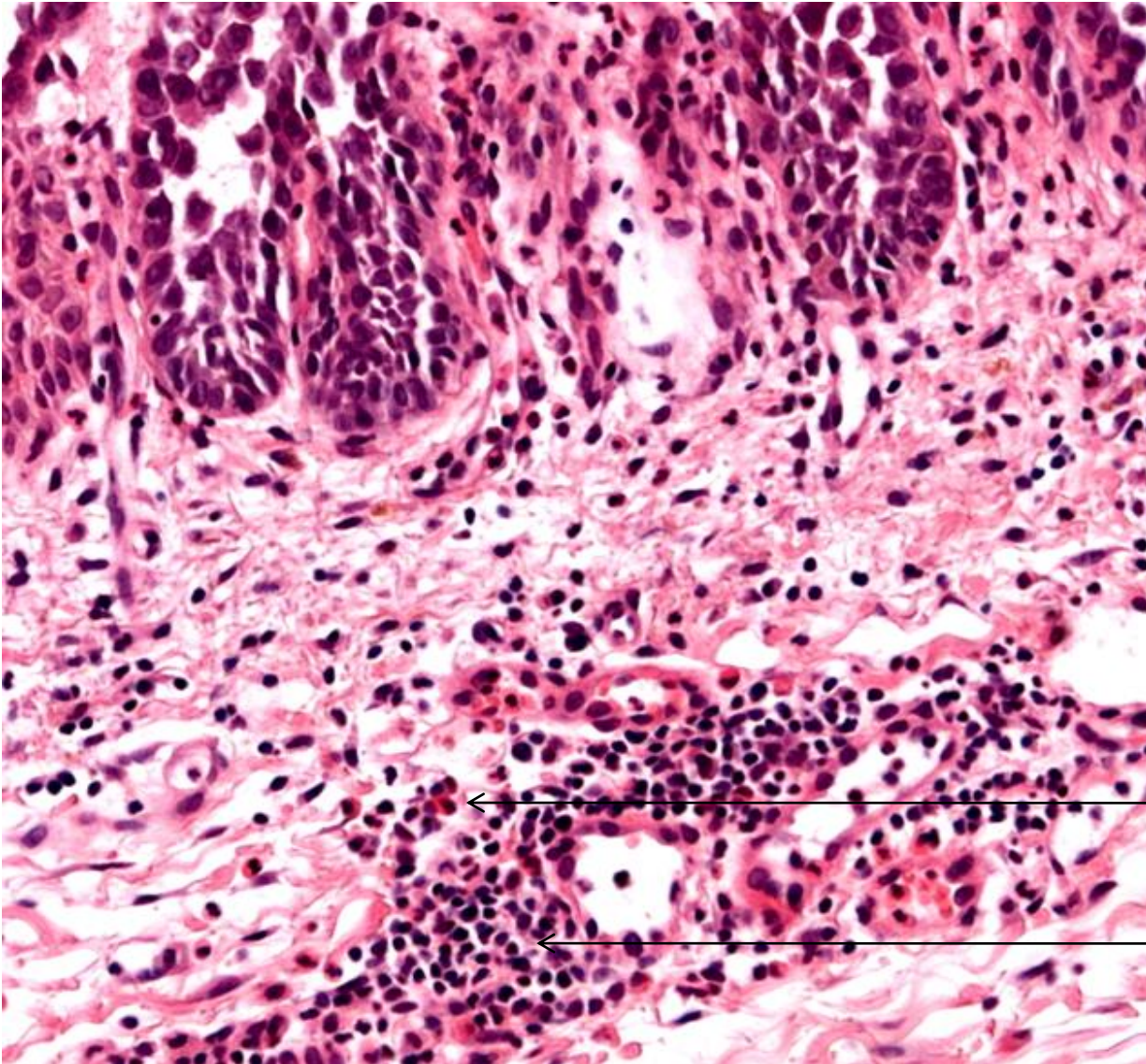


**„dilapidated  
brick wall“  
pattern**



**„dilapidated  
brick wall“  
pattern**





**prímes  
eozinofilov**

**lymfocyty**





# Hailey-Hailey disease

# Etiológia, patogenéza

- genodermatóza
- autozómovo dominantná dedičnosť
- inkompletná penetrancia
- existujú aj sporadické prípady
- defekt ATP2C1 génu
  - kóduje Ca<sup>2+</sup> pumpu
  - Ca<sup>2+</sup> : diferenciácia, adhézia keratinocytov



# Klinické údaje

- prvá manifestácia v adolescencii alebo v strednom veku
- typicky postihuje **intertriginózne oblasti**: axilly, inguiny, inframamárne, perineálne
- **erytematózne, dobre ohraničené plaky**
- vezikulácia, erózie, mokvanie, krustoskvamy
- zápach ložísk, svrbenie, pálenie
- existujú aj segmentálne formy

# Priebeh

- remisie, exacerbácie
- provokačné faktory exacerbácie:
  - teplo
  - vlhko
  - traumatizácia
  - superinfekcie (baktérie, kvasinky, dermatofyty)

# Liečba

- **Lokálna liečba**
  - kortikosteroidy
  - th. superinfekcie (antibiotiká, antimykotiká)
- **Celková liečba**
  - retinoidy, p.o.
  - kortikosteroidy, p.o.
- **Chirurgická liečba**
  - široká excízia, grafting
  - dermabrázia, ablačné lasery (CO<sub>2</sub>, Erbium:YAG)



# Klinická diferenciálna diagnostika

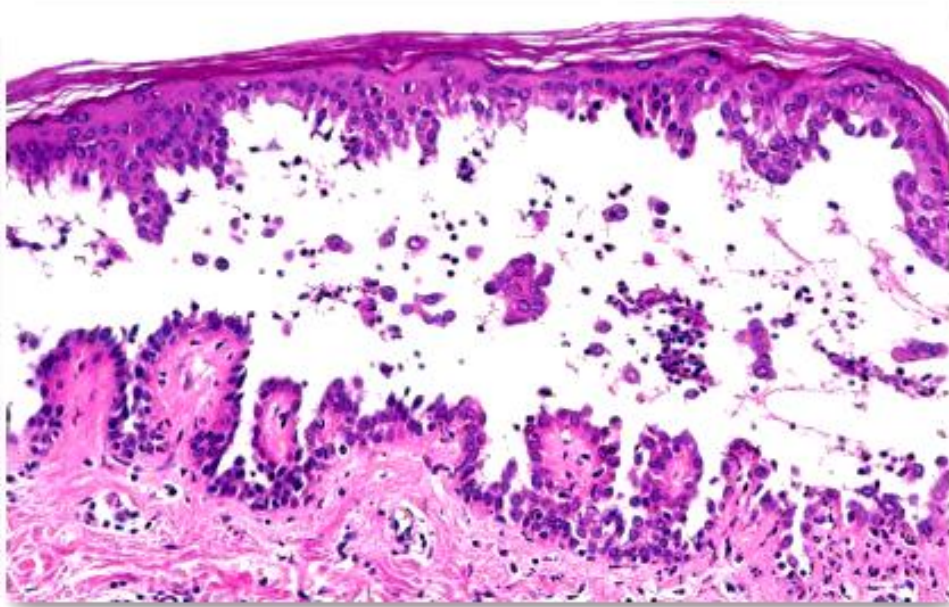
- Erythrasma
- Intertrigo
- Candidosis intertriginosa
- Bakteriálne intertrigo
- Dermatofytóza (Tinea)
- Dermatitis contacta (allergica, irritativa)
- Pemphigus vegetans

# Histologická diferenciálna diagnostika

- Pemphigus vulgaris
- Morbus Darier
- Morbus Grover

# Pemphigus vulgaris

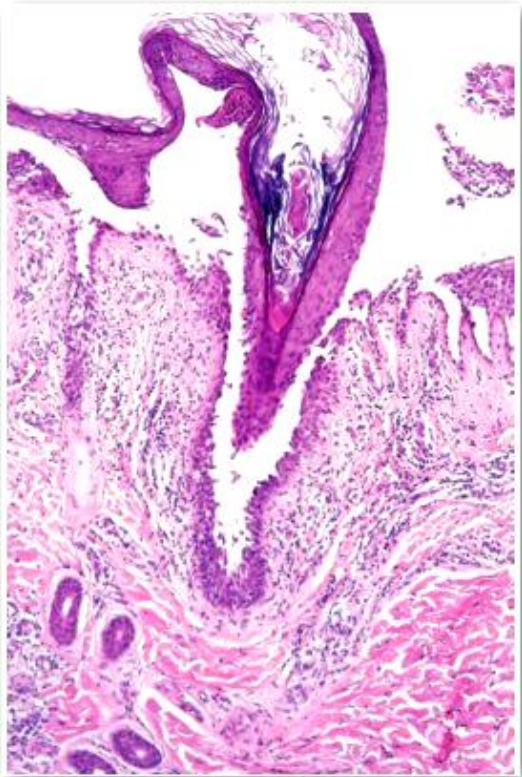
## Histologický obraz



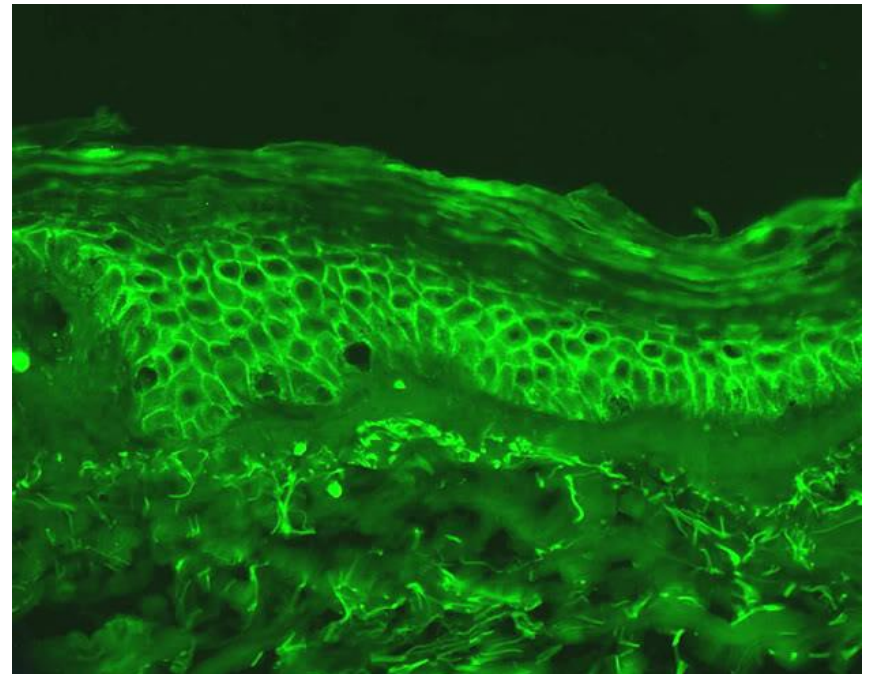
## diferenciačné znaky

- suprabazálna akantolýza
- akantolýza menej výrazná, nepostihuje celú epidermu
- málo akantolytických buniek
- bez dyskeratózy

postihnutie folikulu



PIF: IgG a C3 depozity  
intercelulárne v epidermis





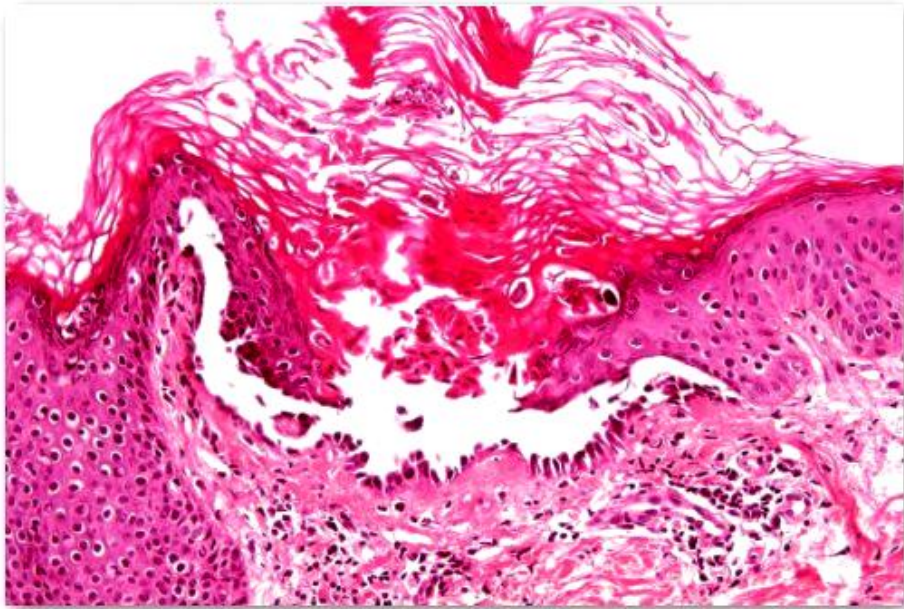
# *Klinický obraz*





# Morbus Darier

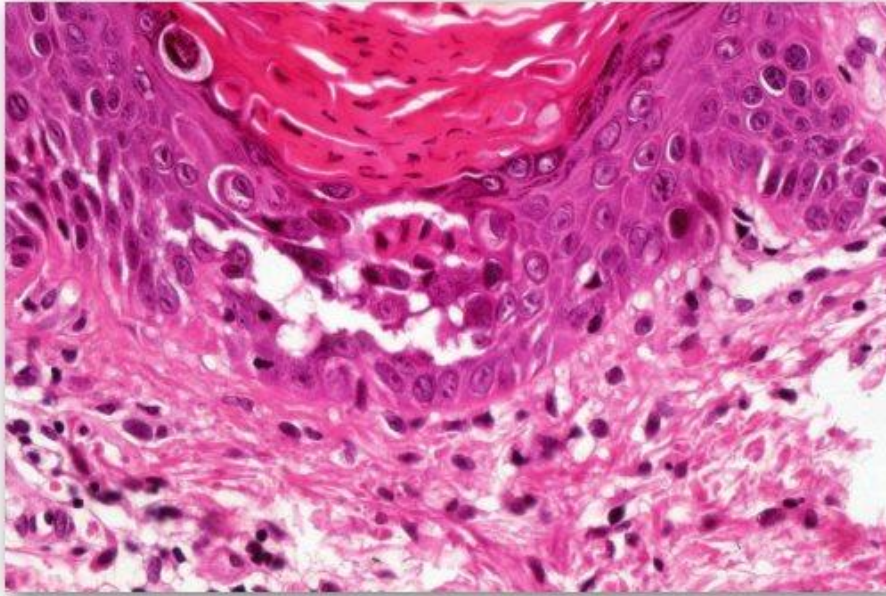
## Histologický obraz



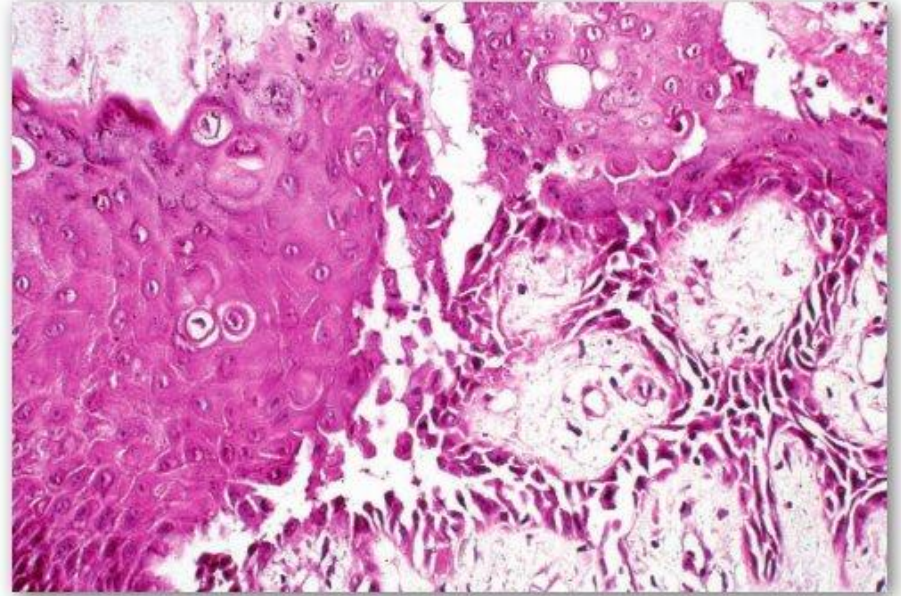
## diferenciačné znaky

- stípkovitá parakeratóza
- viac drobných ložísk akantolýzy pozdĺž vzorky
- suprabazálna akantolýza
- skôr intraepidermálna štrbina ako vezikula
- akantolýza nepostihuje celú epidermu
- málo akantolytických buniek
- dyskeratóza výraznejšia

Corps ronds, corps grains



clefting, corps ronds



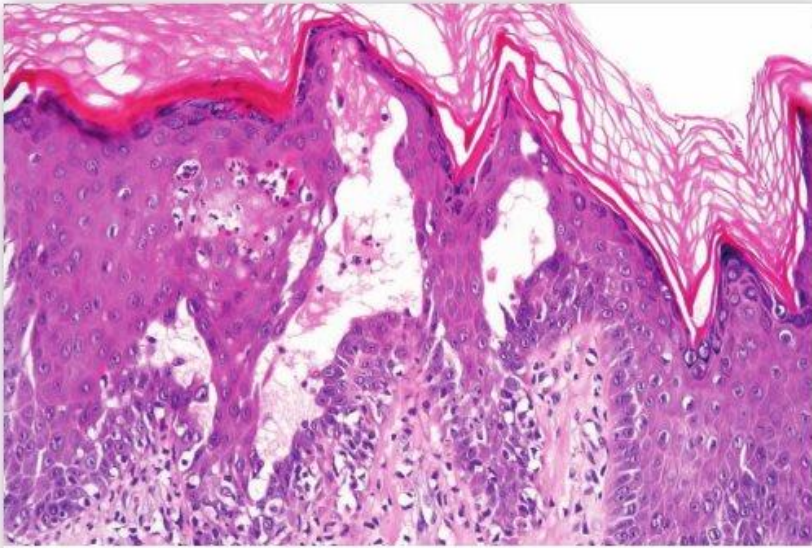


# Klinický obraz



# Morbus Grover

## Histologický obraz



## diferenciačné znaky

- clefting v rôznej výške
- drobné ložiská akantolýzy na krátkych úsekoch epidermy
- spongióza
- minimálna dyskeratóza
- lymfocytové infiltráty
- 4 patterny: darier-like, HH-like, PV-like, spongiotic
- **KLINICKÝ OBRAZ !**



# *Klinický obraz*





# Súhrn

- v histologickom obraze hľadať ***akantolytickú dyskeratózu***
- realizovať *priame imunofluorescenčné vyšetrenie*
- kľúčová je **KORELÁCIA S  
KLINICKÝM OBRAZOM !**



Onkologický ústav  
svätej Alžbety



**Ďakujem za pozornosť!**