



Prípád SD-IAP 833

Katarína Adamicová, Katarína Tobiášová

Ústav patologickej anatómie JLF UK a UNM

XXIX. martinský bioptický seminár 2023

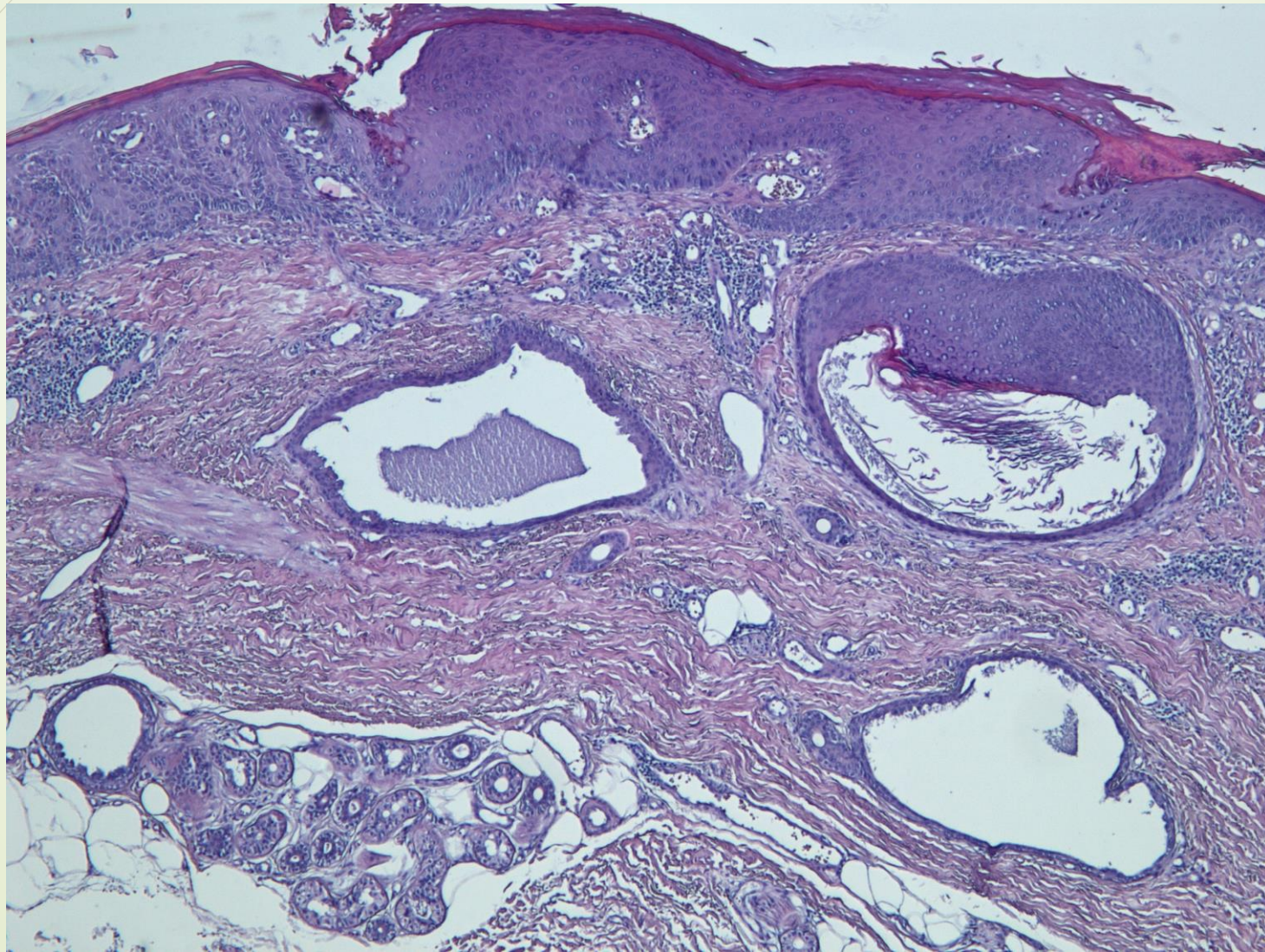
10.-11.11.2023



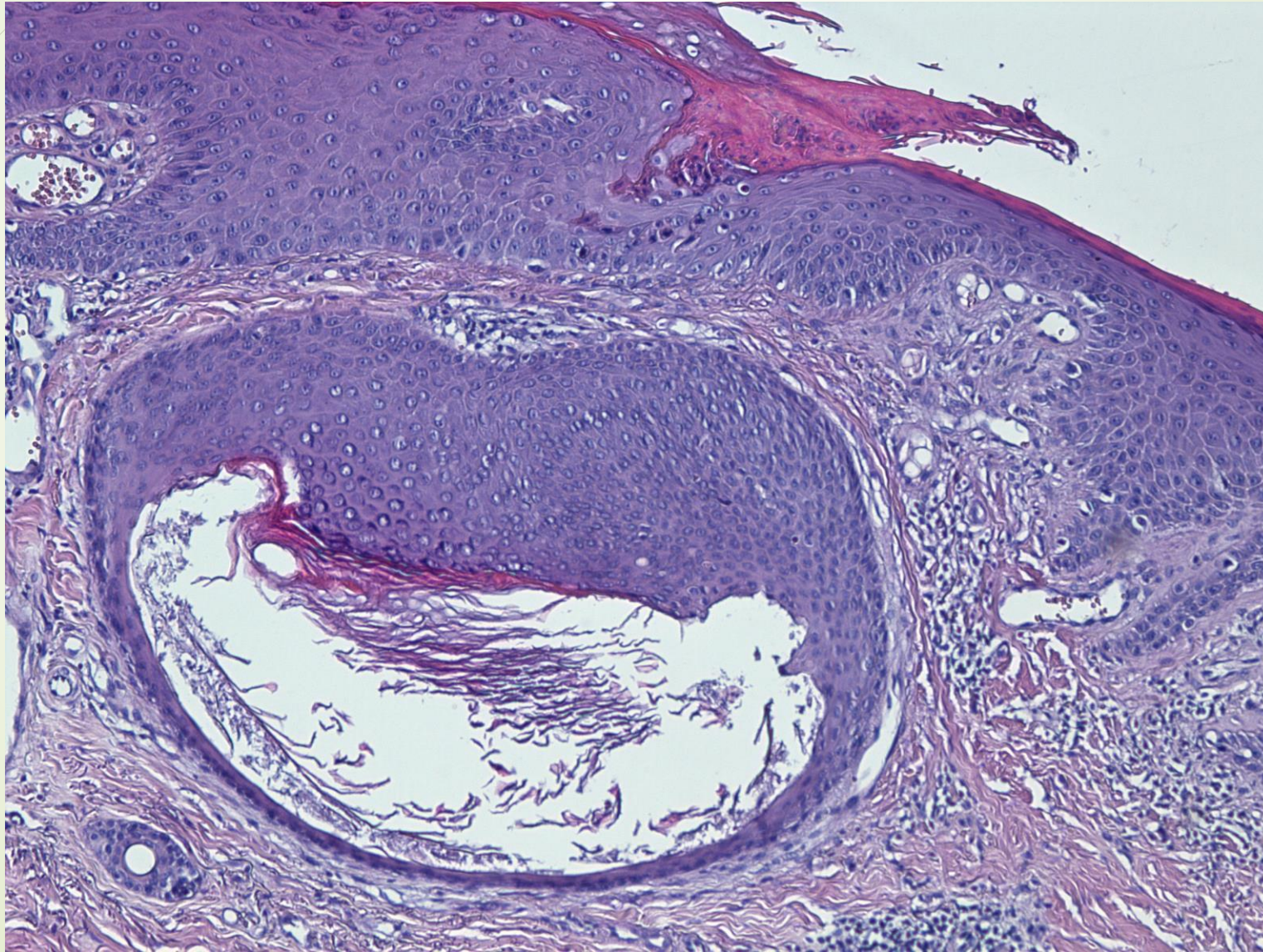
Klinické údaje

- Pacientka, 48 rokov
- Psoriaziformné, oválne, infiltrované ložiská na koži
- Lokalizácia - ventrálne plochy predkolení
- Veľkosť lézie - mužská dlaň
- Excízia - z laterálnej strany pravého predkolenia
- Klinická dg. D40.0 (psoriáza), D04.7 (karcinóm in situ kože DK)

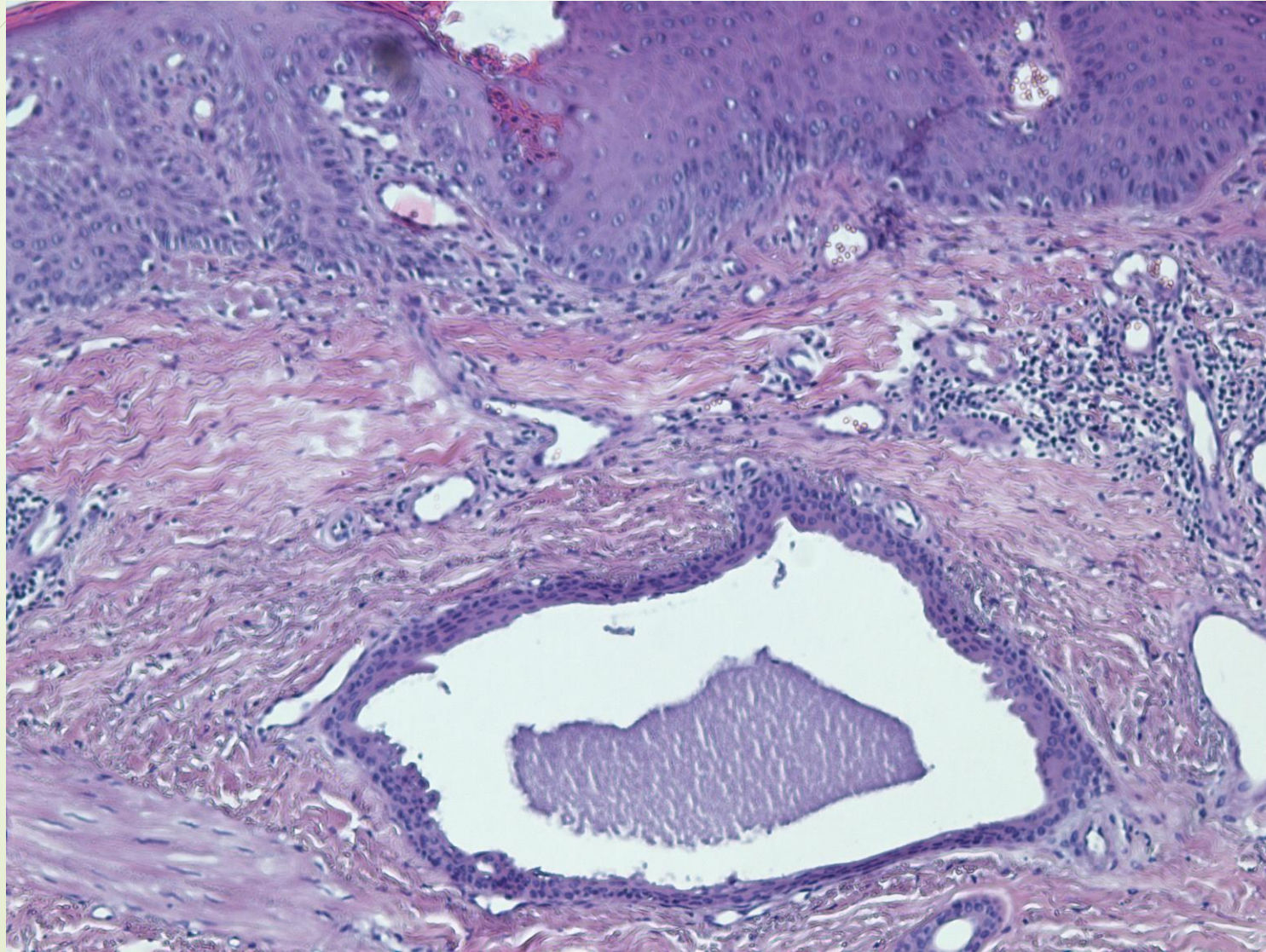
HE, obj. 5x



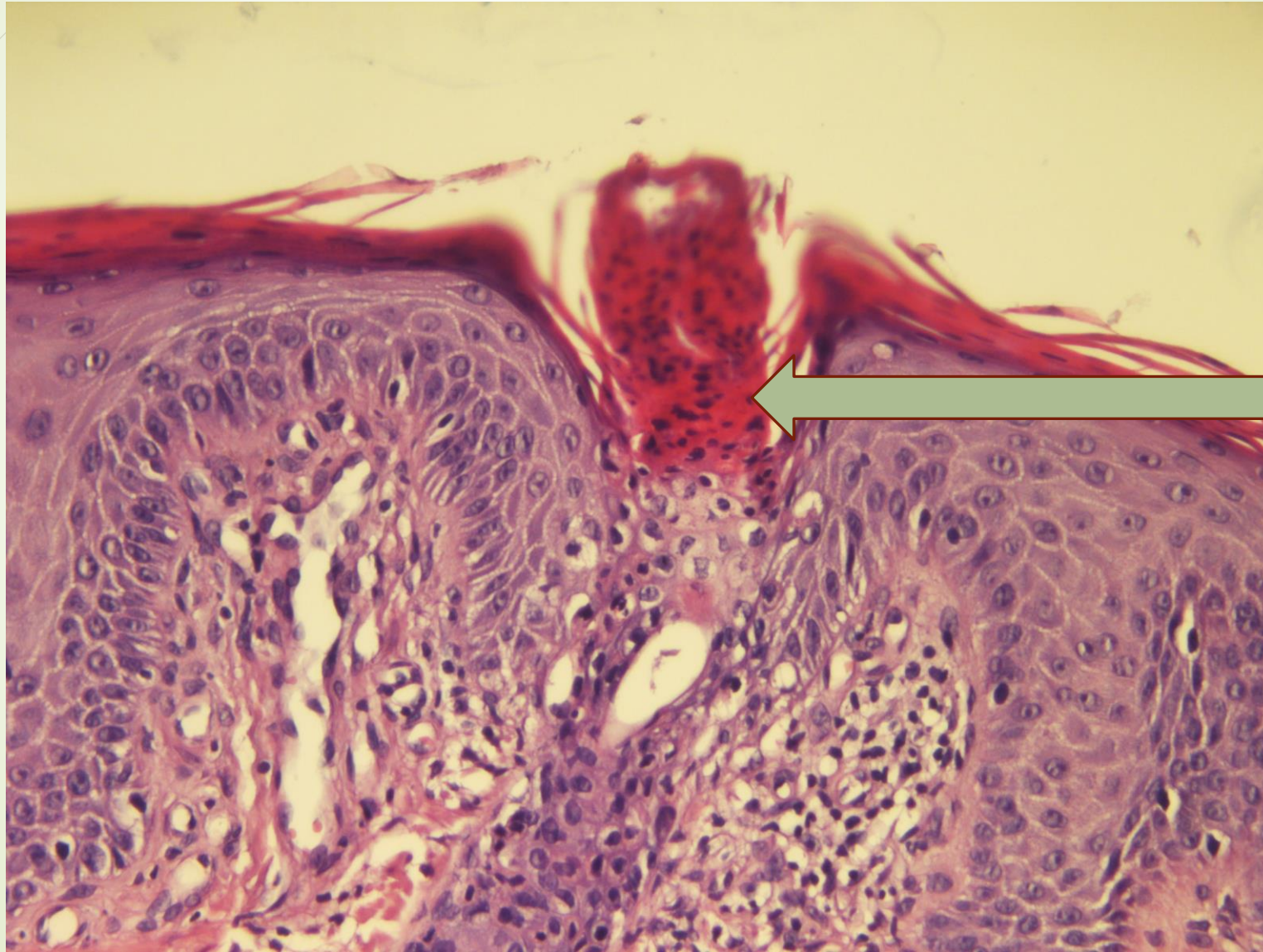
HE, obj. 10x



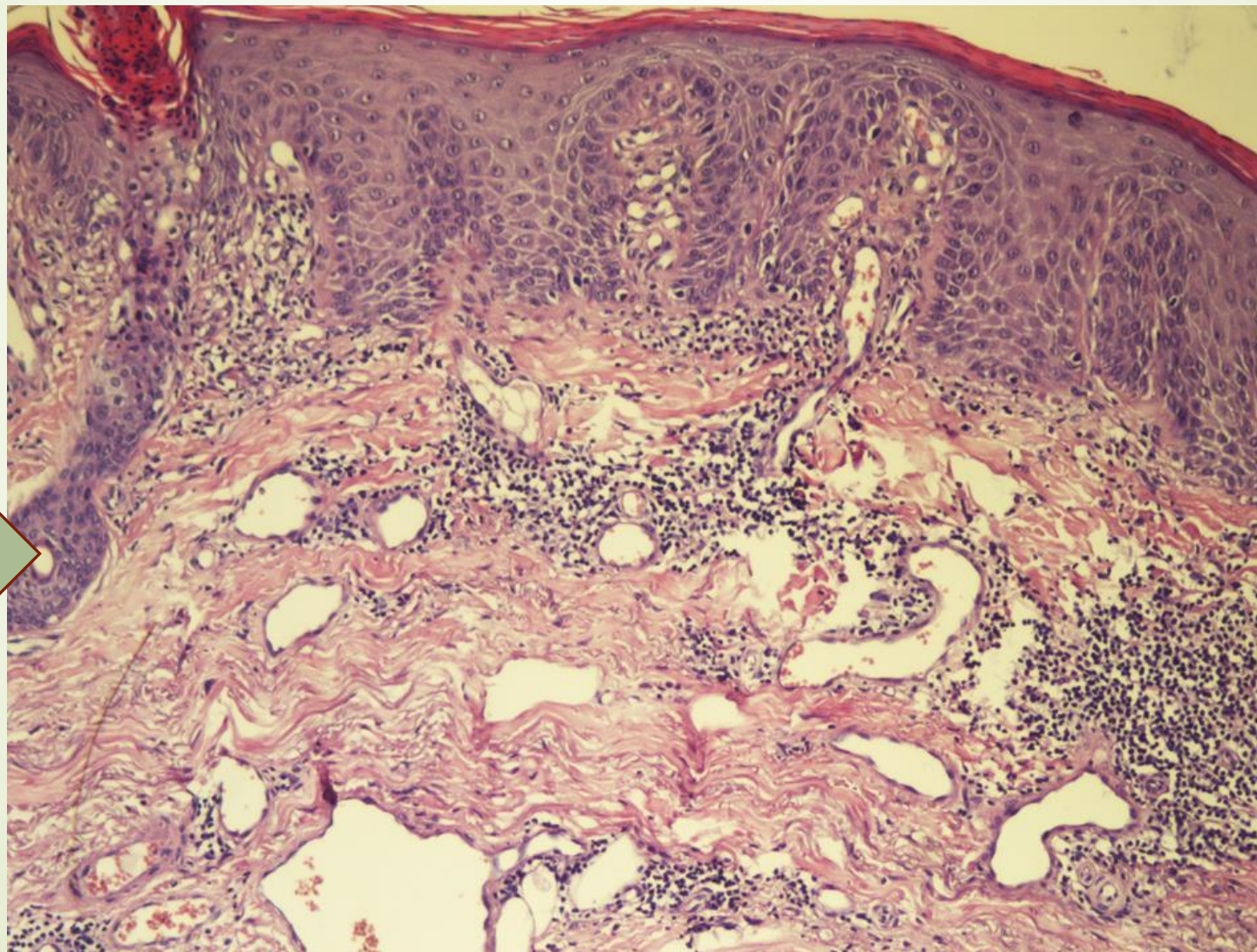
HE, obj. 10x



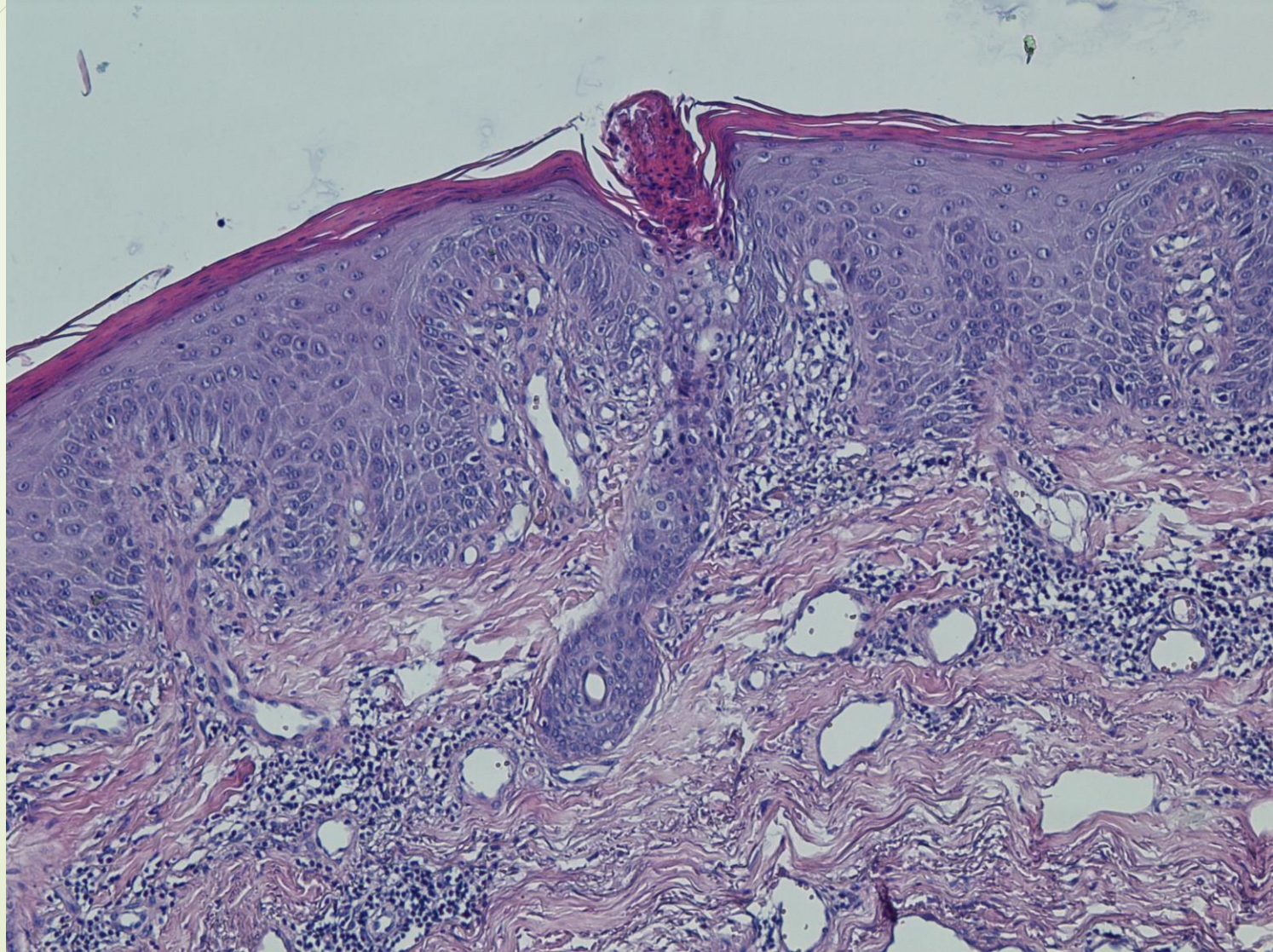
HE, obj. 20x



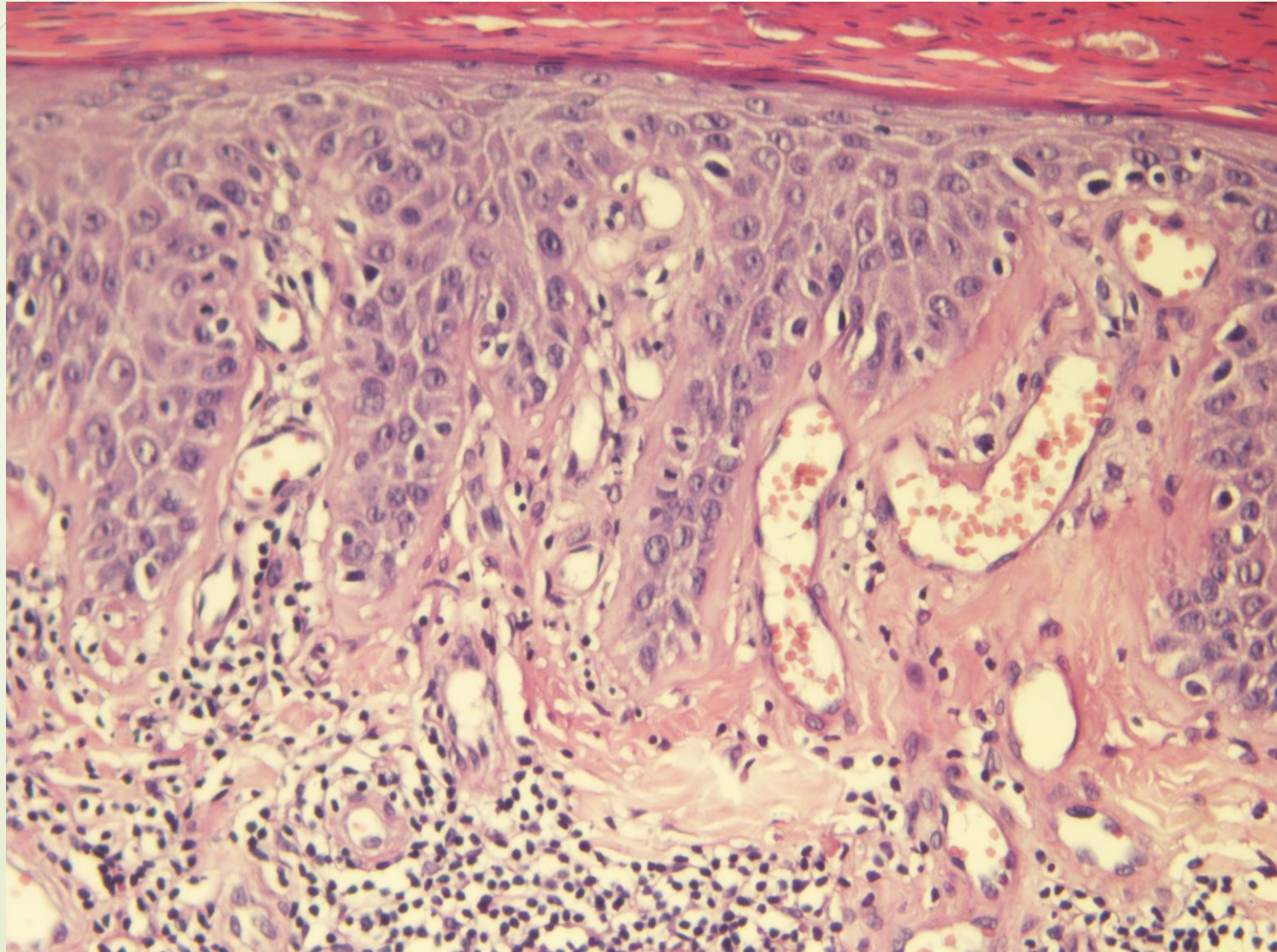
HE, obj. 5x



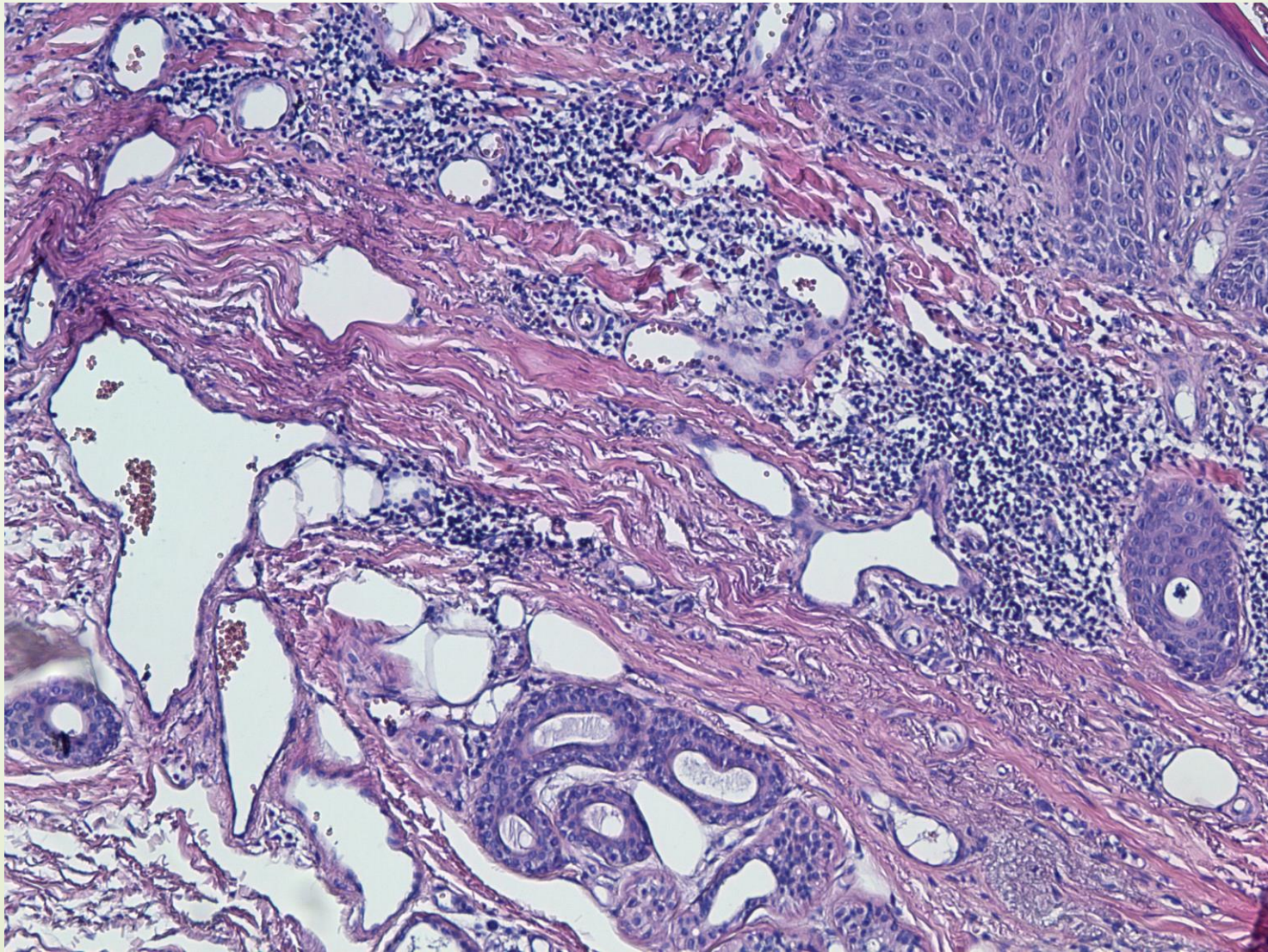
HE, obj. 5x



HE, obj. 20x



HE, obj. 20x



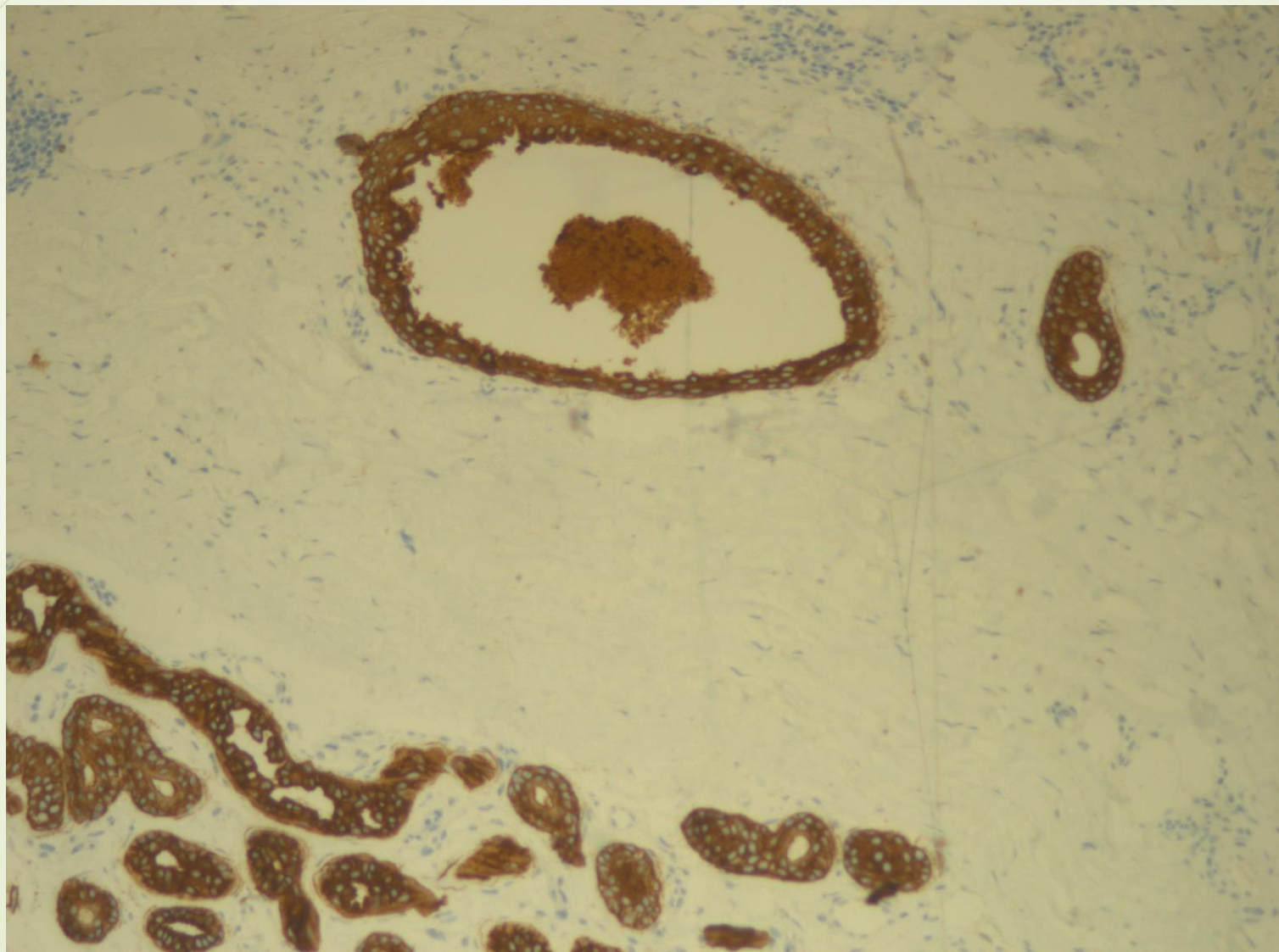
Premýšľame nad hematoxylínom-eozínom,
ktorý vypovedal takmer všetko



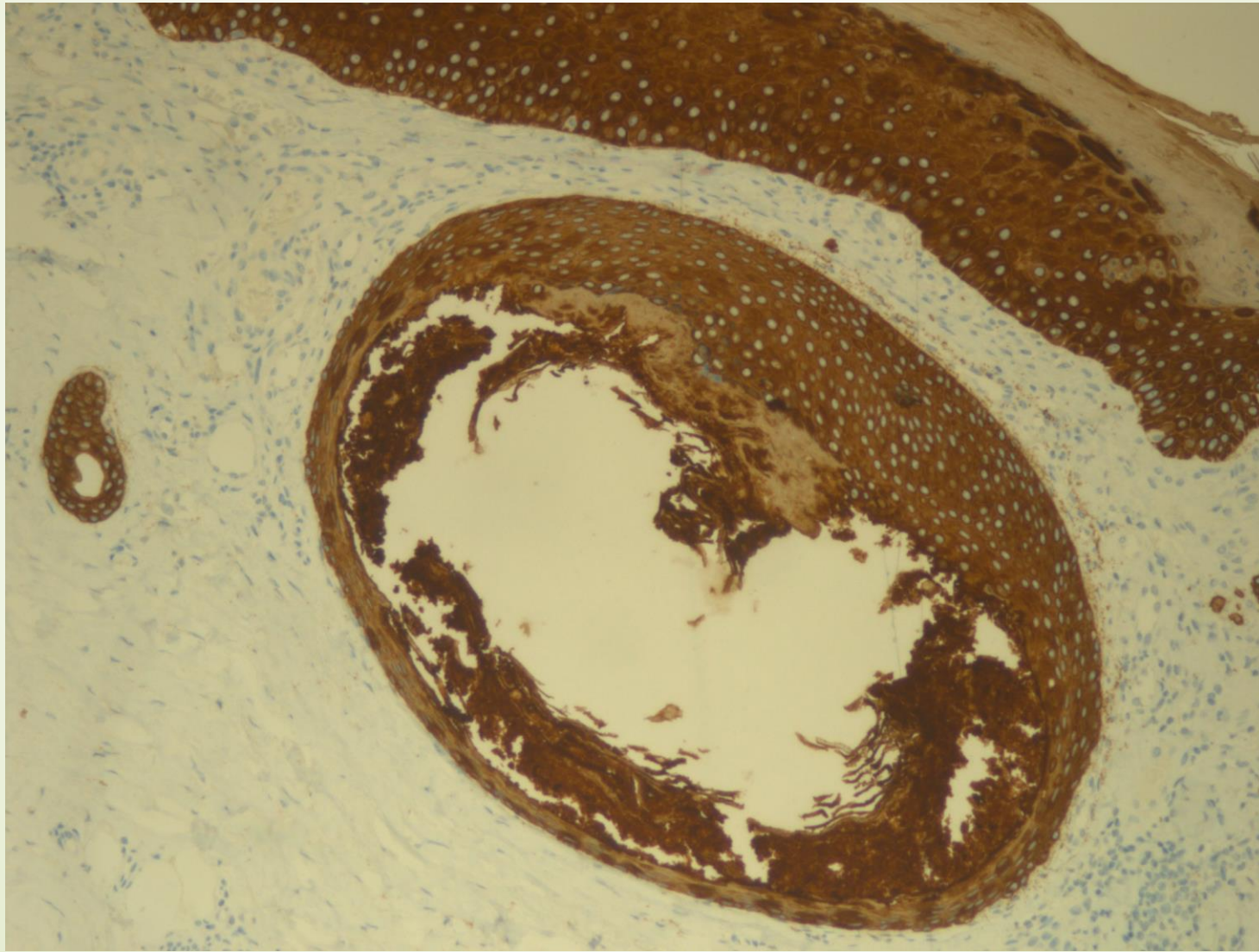
Diagnóza na základe HE

- Ekrinná skvamózna syringometaplázia
- Infundibulárny „plugging“ potných vývodov (**P**orokeratotický **E**krinný **O**stiálny a **D**ermálny **D**uktálny **N**évus ?)
- Terén (najskôr) „stasis“ dermatitis
- (Psoriázu sme nepotvrdili)

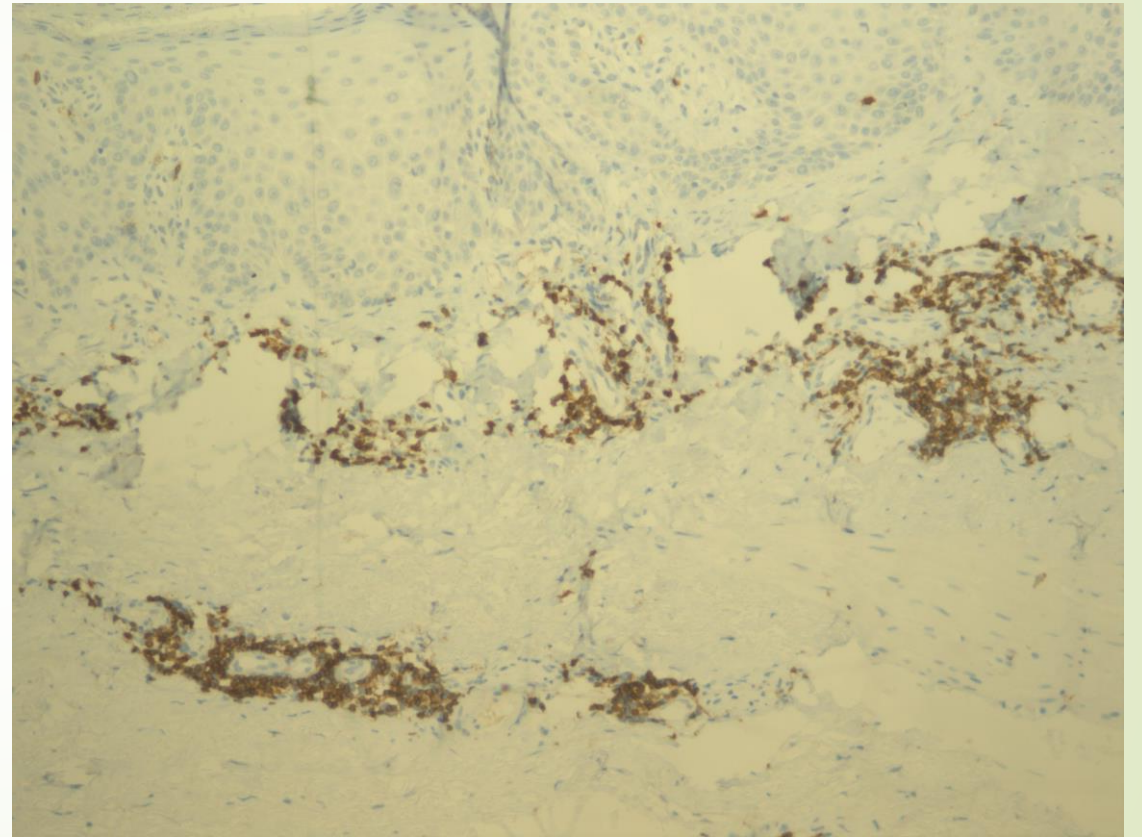
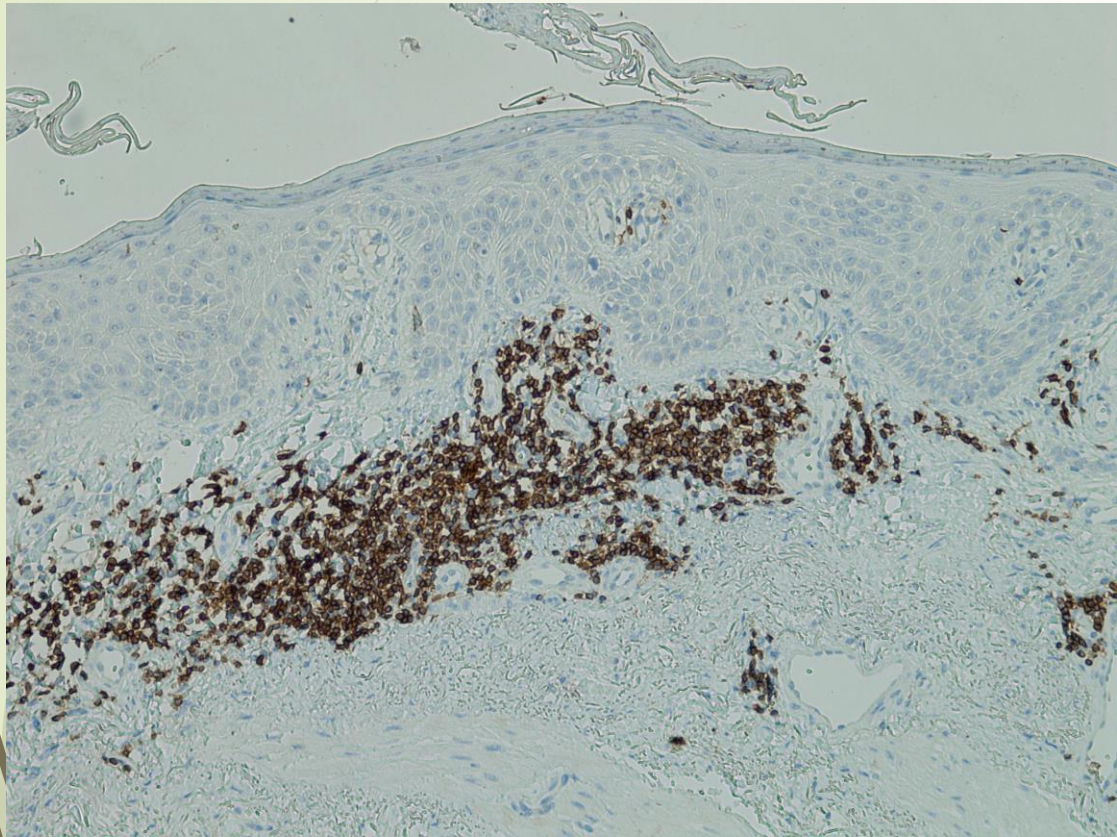
CKAE1/AE3+



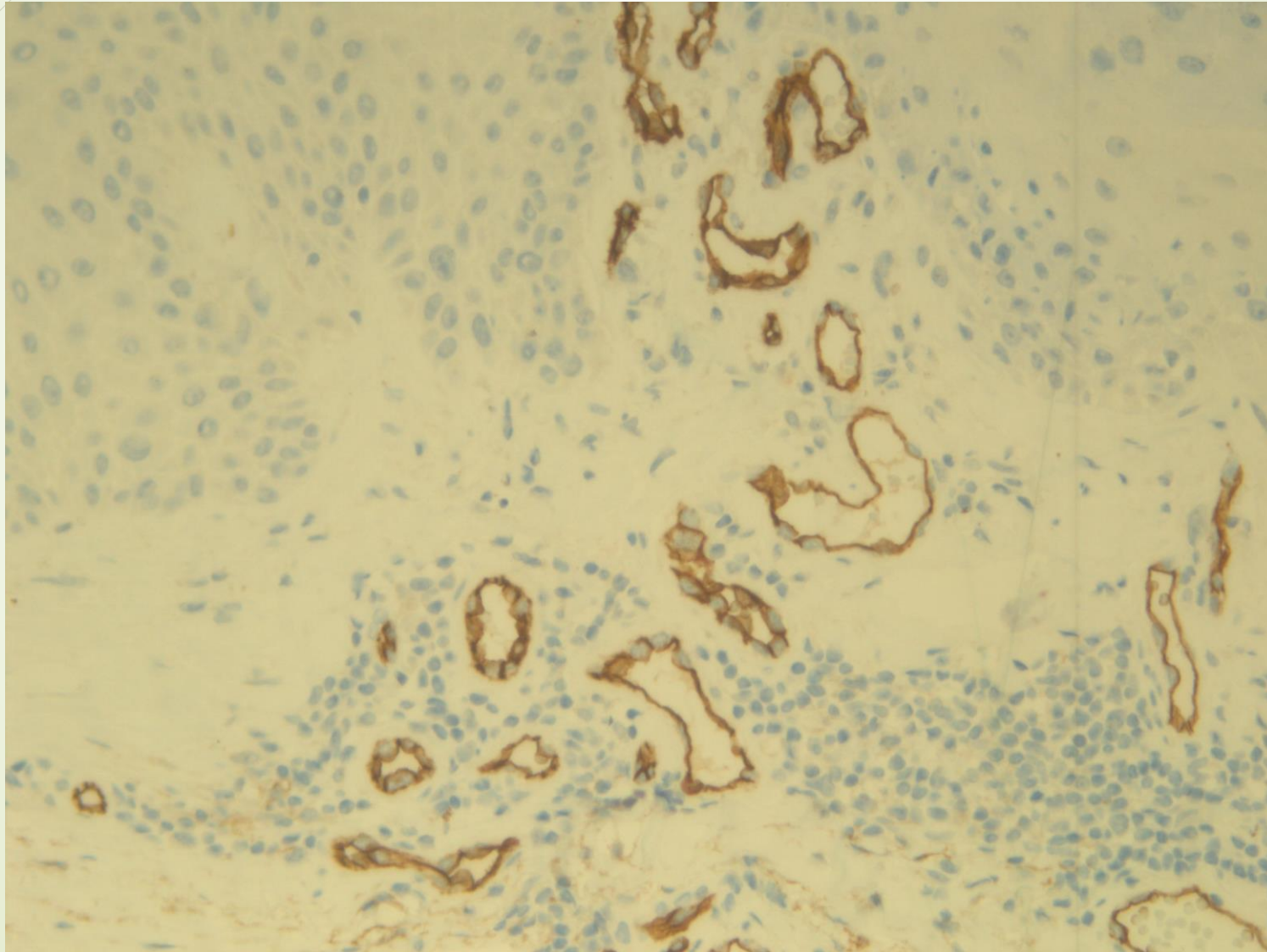
CKAE1/AE3+



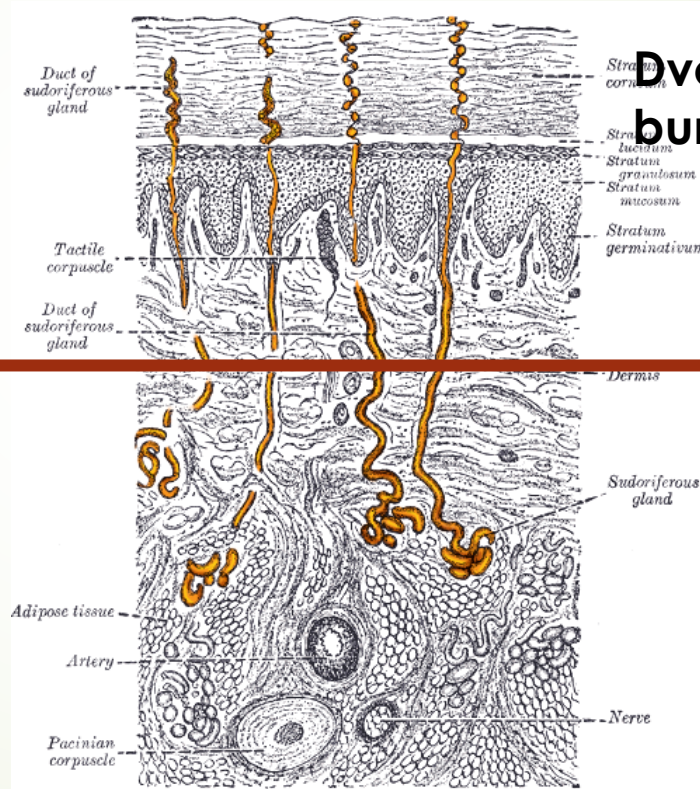
CD3+T-Ly, CD20+B-Ly



CD34



Štruktúra potných žliaz



Dvojitý rad kubických buniek

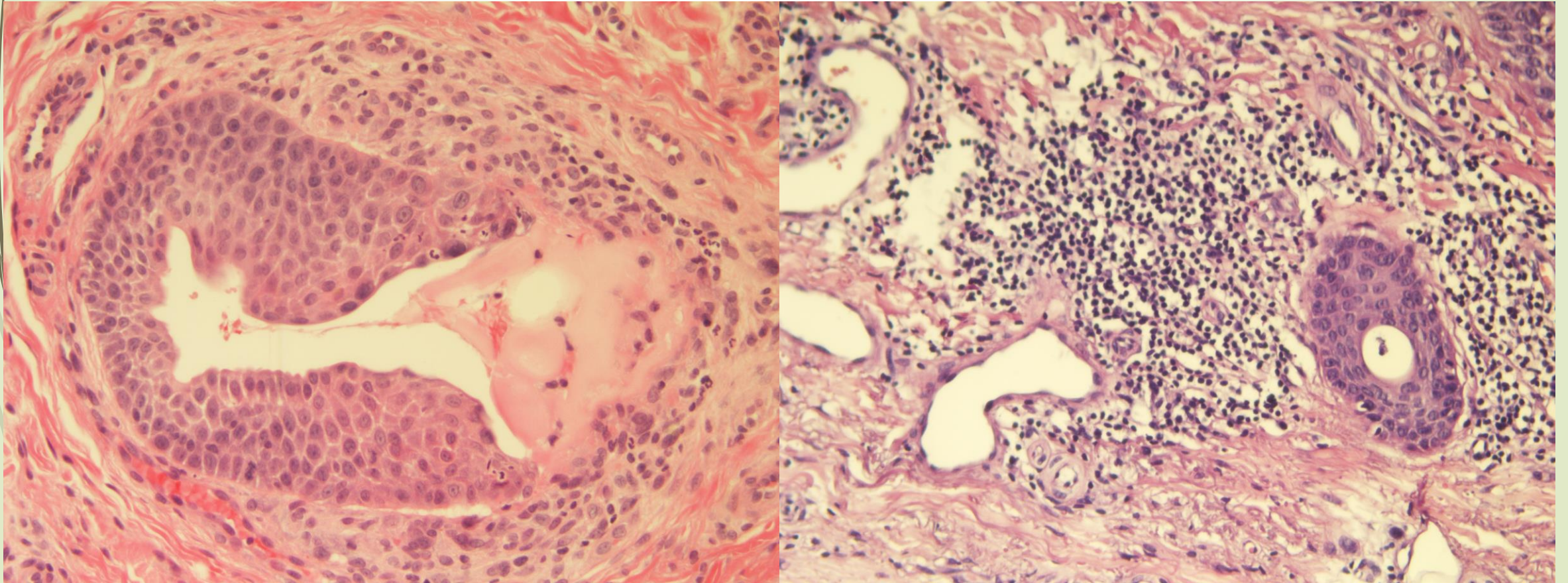
Svetlé bunky = PAS+, D-labilné
Tmavé bunky = PAS+, D-rezistentné

Imunohistochemické charakteristiky buniek potných žliaz (Noel Fanchon, 2013)

Location	CEA	CD68	CAM 5.2	EMA	CD63	S100-B	CD138	UEA-1
Acrosyringium								
Luminal	+	0	0	+	0	0	+	+
Dermal duct								
Luminal	+	0	0	0	±	0	0	+/-
Cytoplasm	+	0	±	0	±	0	±	0
Eccrine secretory coil								
Clear cell	+	0	+	+	±	±	0	0
Dark cell	+	0	+	0	±	0	0	+

Ruptúra duktu

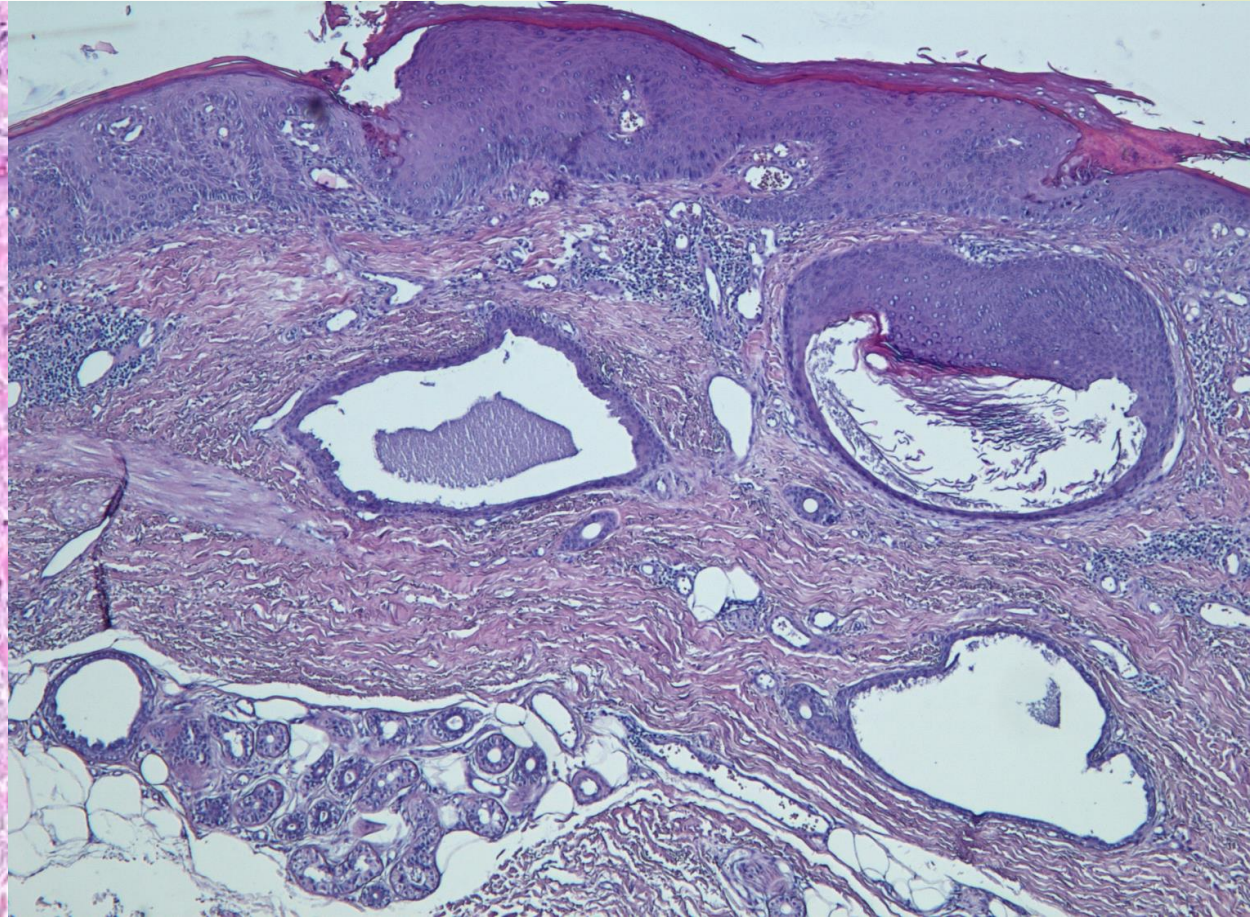
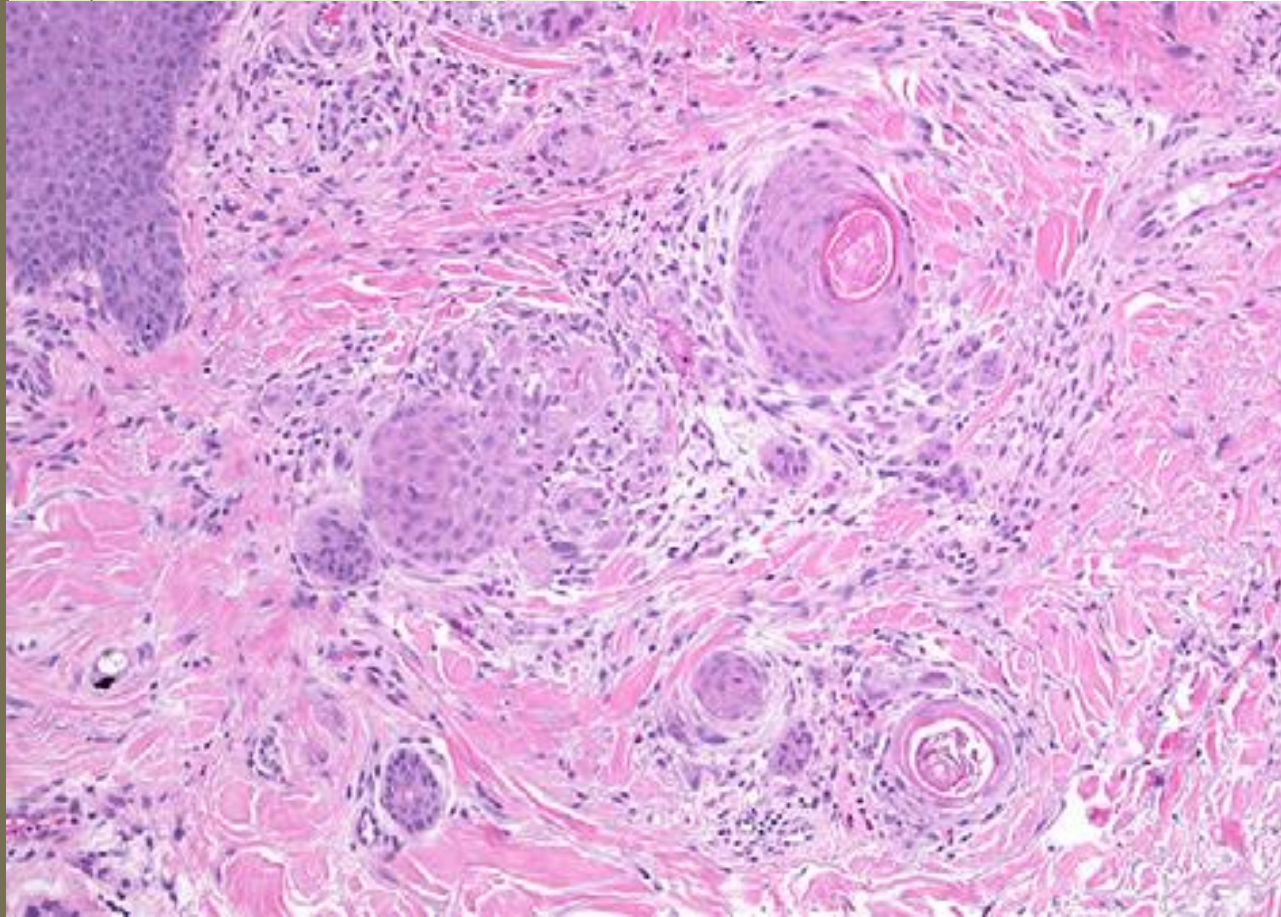
Skvamózna metaplázia duktu a dilatácia
ciev so zápalom



Ekrinná skvamózna syringometaplázia (ESS)

- relatívne neobvyklá benígna kožná reakcia, definovaná patognomickou nezápalovou metapláziou kuboidných epitelových buniek ekrinných potných kanálikov
- Od „**neutrophilic eccrine hidradenitis**“ (NEH) sa líši absenciou neutrofilov pri biopsii kože
- Rovnako ako NEH sa predpokladá, že kožný prejav ESS je výsledkom priameho toxického účinku
- **Klinicky** ESS je podobná NEH s erytematóznymi makulami, papulami, plakmi alebo vezikulami, ktoré môžu byť generalizované alebo lokalizované v intertriginózných oblastiach alebo na dlaniach a chodidlách.
- Vzhľadom na tieto podobnosti s NEH sa predpokladá, že **ESS predstavuje nezápalový koniec spektra chemoterapeutických reakcií ekrinných žliaz**
- ESS sa údajne objavuje 2 až 39 dní po začatí chemoterapie a spontánne vymizne do 7 až 10 dní
- Histologické potvrdenie zmien ESS, môže byť diagnostickou pomôckou pri odlíšení reakcie vyvolanej chemoterapiou od akútnej GVHD alebo **iných liekových reakcií**.
- **ESS si zaslúži pozornosť pri akejkoľvek erytematóznej erupcii počas chemoterapie**

Ekrinná skvamózna syringometaplázia



„Infundibular“ plugging

- **„follicular“ plugging** - folikulárne upchávanie (zátkovanie): - proces nadmerného hyperkeratotického materiálu upchávajúceho folikulárne ústia
- **Dif. Dg. tvorba „cornoidnej“ lamely** je častá pri:

seborrhoickej keratóze, solárnej keratóze, verruca vulgaris, SCC a BCC, porokeratotických ekrinných orgánových névoch

- **PEODDN – porokeratotic ecrinne ostial and dermal duct nevus**

Porokeratotický ekrinný ostiálny a dermálny duktálny nevus (PEODDN) je zriedkavá benígna nevoidná porucha charakterizovaná porokeratotickými histopatologickými znakmi. Predpokladá sa, že ide o **ekrinný hamartóm**, táto porucha keratinizácie sa zvyčajne prejavuje pri narodení alebo počas detstva s viacerými bodkovanými alebo keratóznymi papuľami lokalizovanými na končatinách. Lézie zvyčajne vykazujú lineárnu distribúciu pozdĺž Blaschkových línií. Charakteristické je postihnutie dlaní a chodidiel a lézie sú často systematizované. Lézie sú zvyčajne perzistujúce a rastú s tým, ako pacient rastie. Doteraz nebolo v anglickej literatúre (vyhľadávanie PubMed) hlásených viac ako 50 prípadov tejto poruchy.

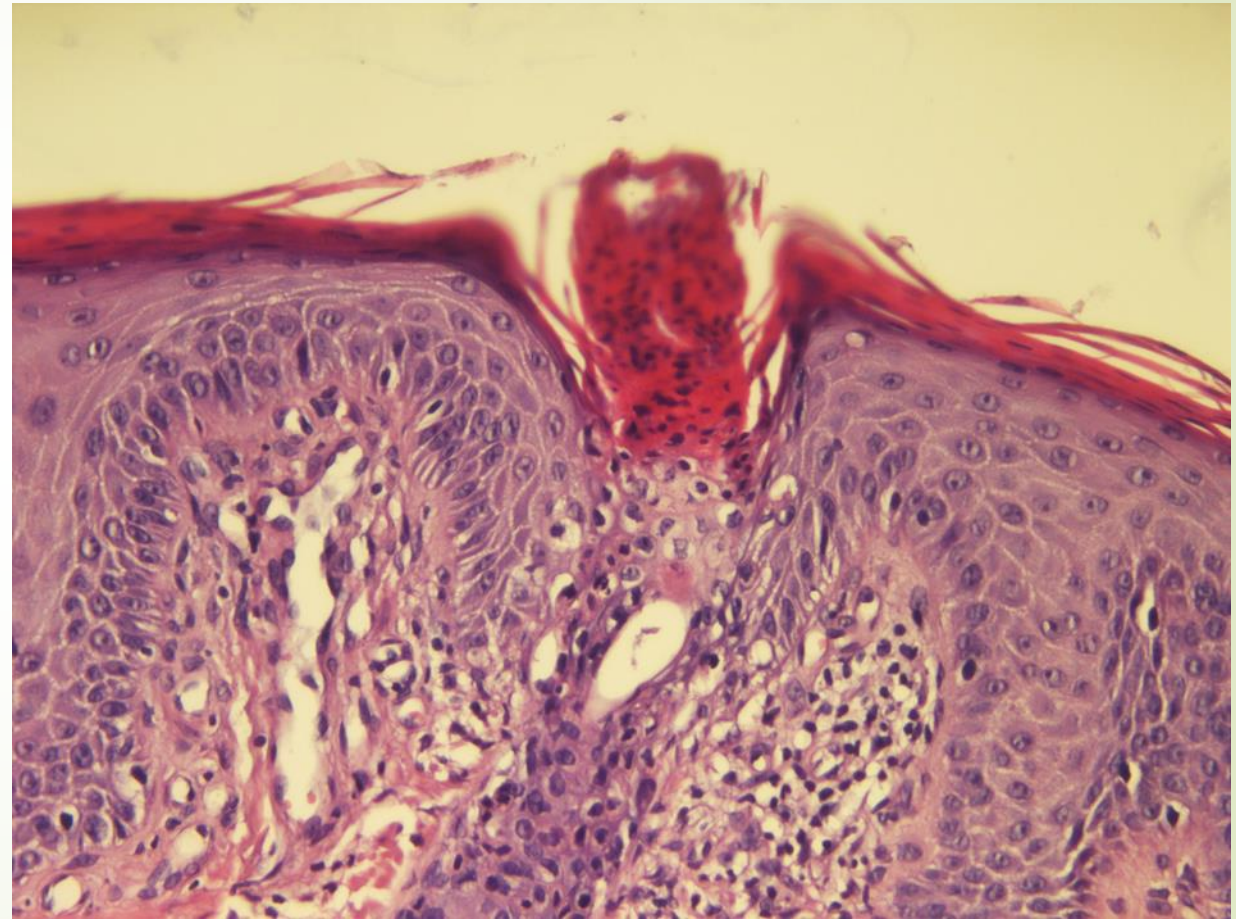
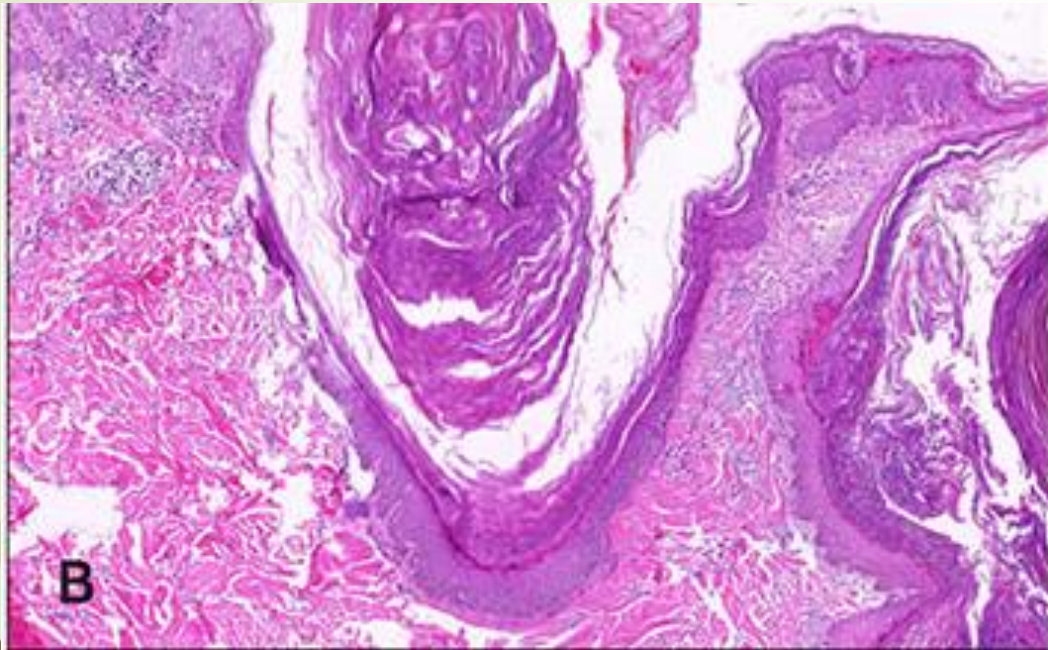
V súčasnej literatúre sú už známe aj prípady jednostranného PEODDNU s nástupom v dospelosti, (Dabrafenib, Tegafur, Sarafenib, Verumafenib a pod. /chemoterapia/)

PEODDN



Pathak D, Kubba R, Kubba A., 2011

Infundibulárne „zátkovanie“ (plugging)





KONZULTÁCIA s KLINIKOM

Foto lézie pacientky: ďakujeme MUDr. Lýdii Valentovičovej, ktorá poskytla makroskopickú fotografiu





Doplnené klinické informácie

- Psoriáza – liečená 3 roky
- V poslednom čase biologická liečba HUMIRA
- Aktívna zložka HUMIRA - **adalimumab** je ľudská monoklonálna protilátka.
- Cieľom adalimumabu je bielkovina nazývaná tumor nekrotizujúci faktor (TNF α), ktorý sa podieľa na imunitnom (obrannom) systéme a je prítomný vo zvýšených hladinách pri zápalových ochoreniach. Tým, že sa HUMIRA naviaže na TNF α , zníži zápalový proces pri týchto ochoreniach.
- **Po čase liečby nastal ústup všetkých psoriatických ložísk, ostala len jediná ložisková lézia na predkolení - bioptizácia**



HUMIRA – výber z nežiadúcich účinkov

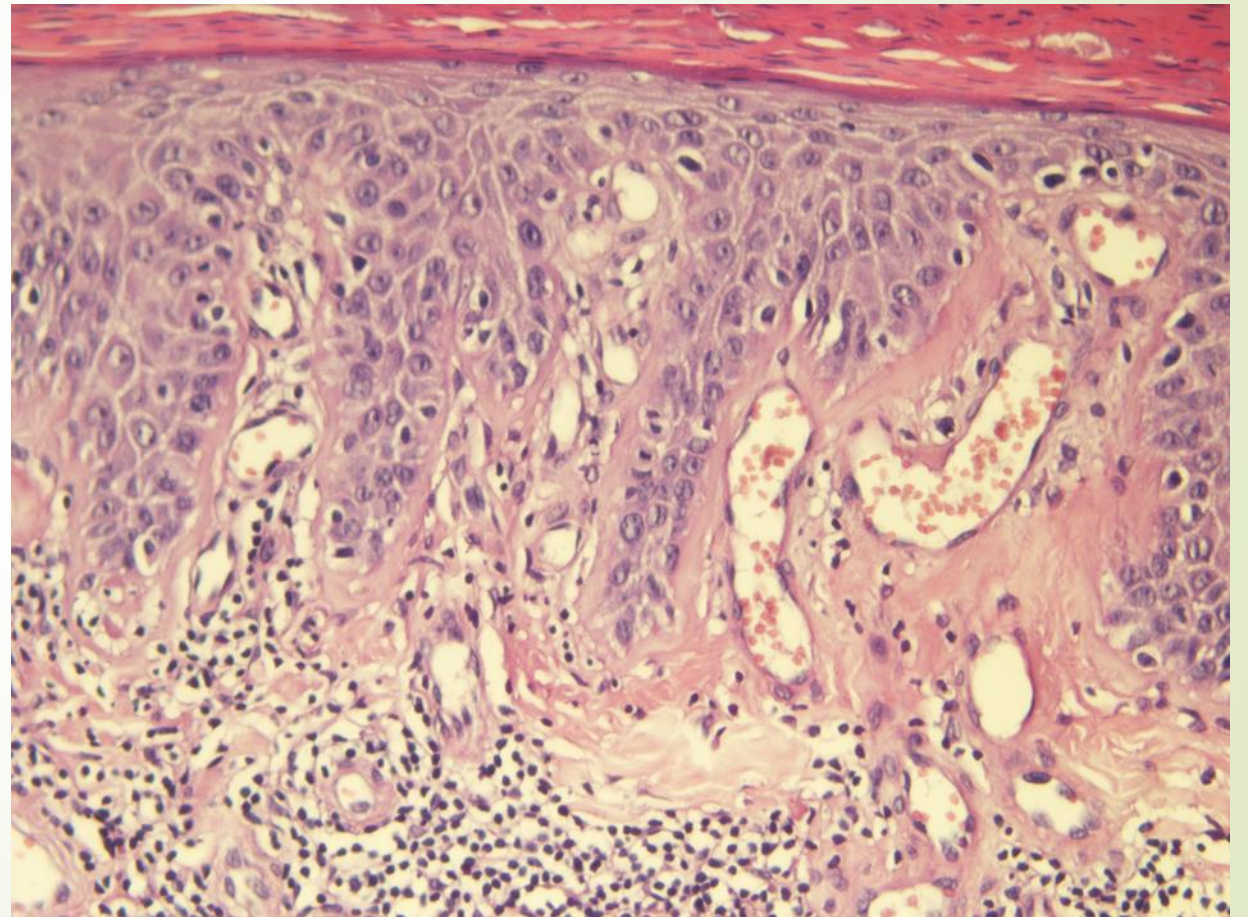
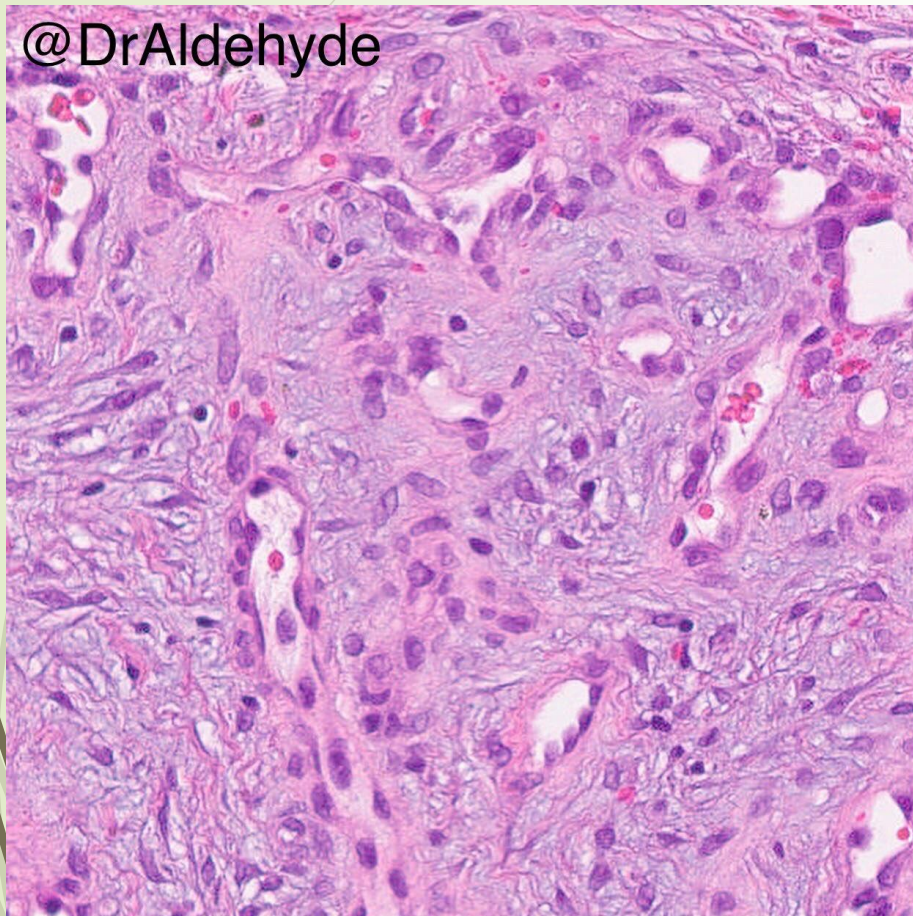
- ▶ Ak používate Humiru, môže sa u vás zvýšiť riziko výskytu lymfómu, leukémie alebo iných nádorov. U pacientov, používajúcich Humiru, boli zaznamenané zriedkavé prípady špecifických a ťažkých typov lymfómu.
- ▶ Ak sa počas liečby alebo po liečbe objavia nové kožné lézie alebo ak existujúce lézie zmenia svoj vzhľad, informujte svojho lekára.
- ▶ *Profúzne nočné potenie – súvislosť s potnými žľazami*



Stasis dermatitis

- V dôsledku chronickej venózne stázy, zvyčajne na dolných končatinách (často nad vnútorným členkom)
- Charakteristický lobulárny obraz povrchovej a hlbkej dermálnej neovaskularizácie s dermálnou fibrózou, perivaskulárne lymfocytárne infiltráty, histiocyty a premenlivý počet plazmatických buniek, extravazované erytrocyty a hemosiderínom naplnené makrofágy
- Hyperplázia endotelových buniek a variabilná akantóza
- Porucha u jedincov stredného a staršieho veku
- **Následne sa môžu vyvinúť suché a šupinaté alebo krustované a mokvajúce oblasti**

Stasis dermatitis, klasický bioptický obraz





Záver

- Ide o nešpecifický histopatologický obraz viacerých zmien kože a potných adnex, ktorý na základe anamnestických údajov môže mať pôvod v terapii HUMIROU (?), v teréne kože so stázou krvi. (Nemožno vylúčiť PEODDN).

Ďakujeme za
pozornosť

