

Dětská kůže a fotosenzitivita

MUDr. Jiří Ettler¹, doc. MUDr. Karel Ettler, CSc.²

¹Dermatovenerologická klinika 3. LF UK a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady v Praze

²Klinika nemocí kožních a pohlavních LF UK a FN Hradec Králové

Fotosenzitivita u dětí je narozdíl od dospělé populace relativně vzácná. Nejen proto vyžaduje jakákoliv neočekávaná reakce na oslunění u dětí důsledné prošetření, neboť může být manifestací závažné systémové choroby. V takových případech časná diagnóza zmenšuje riziko budoucích komplikací, komorbidit a snížené kvality či délky života. Základem péče o děti s fotosenzitivitou je obvykle důsledná prevence v podobě racionální fotoprotekce a cílené léčby, je-li k dispozici.

Klíčová slova: fotodermatózy, polymorfní světlá erupce, porfyrie, ultrafialové záření, diagnostika.

Photosensitivity in children

Photosensitivity in pediatric population is much less prevalent than in adults. Every unexpected reaction to sun exposure should be thoroughly investigated for it can be manifestation of serious systemic disease. Early diagnosis can lower risks of future complications, comorbidities and decreased quality of life or life expectancy. Mainstay of management is careful photoprotection and specific treatment, if available.

Key words: photodermatoses, polymorphous light eruption, porphyrias, ultraviolet radiation, diagnostics.

Pediatr. praxi 2014; 15(3): 128–130

Úvod

Fotosenzitivitou se rozumí abnormální reakce tkání při expozici slunečnímu záření. Onemocnění stojící za vznikem fotosenzitivních reakcí se nazývají fotodermatózy (1). Na fotosenzitivitu u dětí je nutno pomyslet všude tam, kde při krátkém pobytu na slunci dojde k rychlému popálení (erytém, otok, puchýře), ke vzniku intenzivního pruritu nebo výsevu exantému – většinou pouze v exponovaných lokalitách (obličej, krk, dorsa rukou). Fotosenzitivita se může manifestovat i akutní bolestivostí ozářené kůže hlášenou u malých dětí pláčem bez jiné zjevné příčiny krátce po vystavení se slunci. Přestože reakce (nejen) kůže nastupuje obvykle rychle po ozáření, nezřídka je interval mezi expozicí a klinickými projevy mnohem delší (2) a poškození tkání je často důsledkem kumulativních změn chronickým působením slunečního záření.

Pro fotosenzitivní poruchy je ze spektra elektromagnetického záření slunce významné zejména ultrafialové záření (UV) a viditelné světlo. Ultrafialové spektrum je arbitrárně rozděleno na UVA o vlnových délkách 320–400 nm, UVB o vlnových délkách 280–320 nm a UVC (100–280 nm), které je téměř kompletně filtrováno ozónovou vrstvou zemské atmosféry. Čím je vlnová délka delší, tím je průnik do kůže či skrz kůži hlubší, s vlnovou délkou také klesá energie záření a tomu odpovídá i různá biologická odpověď tkáně exponované záření o různých vlnových délkách. Jednotlivé fotodermatózy mají svá akční spektra v UVA (nejčastěji) a/nebo UVB a/nebo viditelném světle (vzácně) a jejich znalost je zásadní pro diagnostiku, léčbu a ze-

jména prevenci, kdy důsledná fotoprotekce je někdy jedinou účinnou metodou kontroly onemocnění. V tomto ohledu je důležité si uvědomit, že běžná skla v okenních tabulích a v automobilech bez fotoprotektivní vrstvy blokují velmi efektivně UVB, avšak se stoupající vlnovou délkou se jejich propustnost zvyšuje a nelze je považovat za účinnou ochranu před UVA a viditelným světlem. Většina moderních opalovacích krémů („sunscreenů“) na bázi chemických absorbérů chrání před UVB i UVA. K ochraně před viditelným zářením je nutné použít sunscreens s fyzikálními filtry.

Fotodermatózy u dětí lze rozdělit do čtyř základních kategorií podle mechanismu vzniku (tabulka 1):

- Imunologické fotodermatózy
- Fototoxické a fotoalergické reakce
- Fotosenzitivní genodermatózy, včetně porfyrií
- Světlem (fakultativně) zhoršované dermatózy

Incidence fotosenzitivních reakcí je u dětí výrazně nižší než u dospělých. Odlišné je také spektrum fotodermátóz v jednotlivých věkových skupinách. Zatímco u dospělých jsou nejčastější léky indukované fototoxické a fotoalergické reakce, u dětí dle nemnoha publikovaných populačních studií (3, 4) vychází shodně jako nejčastější fotodermatóza polymorfní světlá erupce.

Imunologické fotodermatózy

Přesná etiopatogeneze imunologických (dříve idiopatických) fotodermátóz nebyla dosud zcela objasněna. Přijímanou hypotézou je hypersenzitivní reakce na dosud neidentifikované

Tabulka 1. Klasifikace fotodermátóz u dětí

Imunologické fotodermatózy
■ Polymorfní světlá erupce ■ Juvenilní jarní erupce ■ Solární kopřivka ■ Hydroa vacciniforme ■ Aktinické prurigo
Fototoxické a fotoalergické reakce
Fotosenzitivní genodermatózy (výběr)
■ Porfyrie – Erytropoetická protoporfyrie – Porphyria cutanea tarda – Hereditární erytropoetická porfyrie ■ Xeroderma pigmentosum ■ Cockayneův syndrom ■ Trichothiodystrofi ■ Bloomův syndrom ■ Rothmundův-Thompsonův syndrom ■ Hartnupova choroba ■ Smithův-Lemliho-Opitzův syndrom ■ Kindlerův syndrom
Světlem (fakultativně) zhoršované dermatózy (výběr)
■ Akné ■ Atopický ekzém ■ Dermatomyositida ■ Herpetické infekce ■ Keratosis follicularis (Darier) ■ Lupus erythematosodes ■ Pellagra ■ Pityriasis rubra pilaris ■ Psoriasis

endogenní fotoantigeny vzniklé působením ultrafialového záření.

Klasickým zástupcem imunologických fotodermátóz je **polymorfní světlá erupce** (PLE), která je zároveň nejčastější dětskou fotodermátózou vůbec. Po několika hodinách až 2 dnech od expozice ultrafialovému záření (ze-

jména UVA) se objevují ložiska polymorfního charakteru, nejčastěji erytematózní, papulózní a papulovezikulózní, případně makuly, plaky, kopřivkové pomfy nebo erupce připomínající hmyzí bodnutí. Ložiska mohou svědit i mírně páliť, hojí se v průběhu několika dnů. U jednotlivých pacientů má onemocnění tendenci manifestovat se vždy stejnými monomorfními lézemi při každém vzplanutí. PLE má sezónní výskyt s maximem na jaře či začátkem léta. V dalším průběhu slunečního období ložisek ubývá a tolerance slunečního záření se postupně zvětšuje (tzv. „hardening“, „otužení“). Tuto toleranci lze u vybraných pacientů s těžkým průběhem navodit i opatrnou foto(chemo) terapií UVA či UVB prováděnou na začátku jara či před dovolenou ve slunném regionu (5). Pro větší riziko kancerogeneze v dětské kůži však nelze u dětí tuto metodu doporučit. Většinou je možné onemocnění lehce předcházet fotoprotekcí, vyhýbáním se pobytu na přímém slunci na jaře a začátku léta. Na floridní, obtěžující ložiska lze doporučit protizánětlivou léčbu zevními kortikoidy.

Juvenilní jarní erupce (dermatitis vernalis aurium) je považována za variantu PLE (6) postihující nejčastěji chlapce ve věku 5–12 let jako svědící erytematózní papuly na ušních boltcích vznikající na začátku jara. Léčba i prevence je shodná s PLE.

Solární kopřivka je vzácnou formou kopřivky, kdy se po několika minutách od expozice UVB, UVA, viditelným světlem, a dokonce i infračerveným zářením na osluněné kůži objevují kopřivkové pupence, které během několika málo hodin mizí. V těžkých případech se objevuje cefalea, nauzea a dušnost, včetně anafylaktického šoku (7). Základem prevence je fotoprotekce a podávání nesesedativních antihistaminik či β -karotenu se sporným účinkem. K úlevě od pruritu lze aplikovat zevní kortikosteroidy. Podobně jako u polymorfní světelné erupce i zde se objevuje určité „otužení“ při opakované expozici, proto se v indikovaných případech velmi opatrně používá UVA či UVB foto(chemo) terapie (riziko anafylaxe!). Užití ostatních terapeutických metod (antimalarika, plazmaferéza, imunosupresiva, intravenózní imunoglobuliny) by mělo být vyhrazeno pouze pro velmi těžké případy se selháním jiných léčebných a preventivních opatření.

Hydroa vacciniforme je vzácná fotodermatóza vyskytující se téměř výhradně u dětí. Vlivem UVA záření dochází na exponované kůži během několika hodin až dvou dnů ke vzniku erytematózních makul rychle přecházejících

do papul a hemoragických vezikul, které erodují za vzniku krust. Hojení trvá několik dnů a po ložiscích zůstávají vkleslé jizvičky připomínající jizvy po prodělaných planých neštovicích. Výsev může komplikovat svědění a pálení, méně často dochází i k postižení očí s keratokonjunktivitidou i uveitidou. Ataky nastupují pravidelně v jarních a letních měsících, v průběhu dospívání se jejich intenzita a frekvence snižují, až zcela odeznívají. Léčba spočívá téměř výhradně ve fotoprotekci. Jiné metody s ohledem na svá rizika nepřinášejí uspokojivé výsledky.

Aktinické prurigo je relativně častým zdravotním problémem (nejen dětí) ve Střední a Jižní Americe (potomci indiánů); v Evropě se vyskytuje velmi vzácně. Klinicky se manifestuje vznikem úporně svědivých nodulů, krust a exkoriací, často dochází k ekzematizaci a onemocnění mnohdy připomíná těžkou formu atopického ekzému (8). Častá je cheilitida a konjunktivitida. Ložiska se objevují na místech exponovaných ultrafialovému záření (hlavně UVA), ale později se mohou šířit i na neosluněná místa. Základem léčby je opět fotoprotekce, pomocnou roli hrají i lokální kortikoidy a celková antihistaminika. Ve velmi komplikovaných případech je vedle podávání β -karotenu či antimalarik a opatrné fototerapie (UVA i UVB) nejúčinnější léčba thalidomidem (9). Jeho teratogenní efekt není u dětí před pubertou problémem a periferní neuropatie je komplikací velmi vzácnou.

Fototoxické a fotoalergické reakce

Incidence exogenních fototoxických a fotoalergických reakcí u dětí je výrazně nižší než u dospělých, u kterých jsou tyto reakce nejčastější příčinou fotosenzitivity. U obou typů reakcí je akční spektrum téměř vždy v UVA oblasti. V klinické praxi je někdy obtížné od sebe tyto reakce odlišit (10). V obou případech je zásadní odstranění příčinné substance, fotoprotekce a symptomatická léčba zevními kortikoidy.

Fototoxické reakce jsou způsobeny přítomností fotosenzibilizátoru, který svojí schopností absorbovat energii elektromagnetického záření výrazně zvyšuje účinek záření v tkáni (tzv. fotodynamický efekt). Na exponovaných místech je výsledkem velmi rychle vznikající solární dermatitida, tedy klasické spálení od slunce – ostře ohraničený erytém, pálení, otok až puchýře. Fotosenzibilizátorem mohou být léky podávané jak celkově (nesteroidní antiflogistika, sulfonamidy, chinolony, eventuálně tetracykliny u starších dětí), tak zevně (ketoprofen, benzoylperoxid). Nejčastějším typem fototoxické reakce u dětí je

fytofotodermatitida (dermatitis striata praten-sis), což je fototoxická reakce vyvolaná látkami přítomnými v rostlinách, nejčastěji furokumariny obsaženými např. v bolševníku, celeru, petrželi, mrkvi, citrusech, kopru, kmínu aj. Po kontaktu s kůží a oslunění vznikají pruhovitá erytematózní ložiska, někdy s puchýři. Obtěžující mohou být měsíce i roky přetrvávající hyperpigmentace.

Fotoalergické reakce vznikají na podkladě přecitlivělosti opožděného typu, kdy se chemická látka po ozáření a vzniku fotoproduktu naváže na rozpustnou bílkovinu a dá za vznik antigenu vedoucímu k senzibilizaci a vzniku svědivých ložisek klinicky neodlišitelných od kontaktního ekzému, které částečně přesahují i do míst chráněných před sluncem. Paradoxně nejvýznamnější skupinou látek vyvolávající fotoalergickou reakci jsou chemické absorbery v opalovacích krémech, proto se u dětí s fotodermatózami doporučuje v ochraně před slunečním zářením užívání spíše filtrů fyzikálních – i s ohledem na širší spektrum ochrany.

Fotosenzitivní genodermatózy

U zdravých jedinců jsou mutace DNA vzniklé působením ultrafialového záření efektivně odstraňovány přirozenými reparačními mechanismy, v případě ireparabilních změn se aktivují procesy vedoucí k apoptóze poškozené buňky a minimalizuje se tak riziko vzniku nádorového bujení. Narušení těchto mechanismů u hereditárních fotodermatóz vede k těžké fotosenzitivitě s mnohonásobně větším rizikem vzniku (nejen) kožních neoplazií a časté jsou i závažné vývojové defekty (11). Druhá skupina fotosenzitivních genodermatóz je způsobena biochemickými abnormalitami v rozmanitých metabolických kaskádách a patří sem i porfyrie. Mimo zmíněné porfyrie jsou všechny hereditární fotodermatózy (tabulka 1) velmi raritní a kromě nejčastější z nich a zároveň klasického zástupce těchto chorob – xeroderma pigmentosum – přesahují rámec tohoto článku.

Xeroderma pigmentosum je velmi závažná fotodermatóza s autosomálně recesivní dědičností s manifestací v raném dětství. Expozice slunci je bolestivá s rychlým vznikem erytému a puchýřů. Kůže postižených pacientů je výrazně suchá, pergamenová („xeroderma“) s rychle přibývajícími skvrnitými pigmentacemi („pigmentosum“), aktinickými keratózami a kožními nádory. Časté jsou oftalmologické komplikace, zhoubné nádory vnitřních orgánů, neurologické abnormality a psychomotorická retardace. Nezbytná je pečlivá fotoprotekce a dermatologická dispenzarizace s časnou léčbou kožních tumorů (12).

Porfyrie

Porfyrie je relativně široká skupina metabolických vad, kde snížená funkce jednoho z enzymů v syntetické kaskádě hemu vede k akumulaci prekurzorů – hlavně porfyrinů, které poté působí jako endogenní fotosenzibilizátory. Některé typy porfyrií se kromě fotosenzitivity manifestují i akutními neuroviscerálními obtížemi. Porfyrie mají akční spektrum v oblasti viditelného světla (s maximem v modrém světle, méně i červeném), proto je fotoprotekce značně komplikovaná. Na fotosenzitivitu je třeba myslet i při operacích s expozicí kůže a vnitřních orgánů intenzivnímu osvětlení operačních sálů. Porfyrie se dělí na erythropoetické a hepatální dle orgánu s převažujícím enzymatickým defektem. Praktické dělení odlišuje porfyrie akutní a neakutní (kožní). Nejčastější formou u dětí je erythropoetická protoporfyrie, porphyria cutanea tarda (zdaleka nejčastější porfyrie dospělých) a kongenitální erythropoetická porfyrie (13). Ostatní formy porfyrií jsou extrémně vzácné.

Erythropoetická protoporfyrie je autosomálně dominantní deficit ferochelatázy, vedoucí k akumulaci protoporfyriu, jehož vysoká koncentrace v erythrocytech je základním laboratorním diagnostickým znakem onemocnění. Klinicky se objevuje rychle vznikající bolest po expozici slunci se zarudnutím a otokem. Chronicky dochází ke ztluštění a jizvení kůže zejména na hřbetu rukou a kořeni nosu. Časté je také progredující jatrní selhávání. Léčba spočívá téměř výhradně v důsledné fotoprotekci a užívání β -karotenu. Novou nadějnou terapeutickou možností jsou aplikace analogu melanocyty stimulujícího hormonu.

Pozdní kožní porfyrie (porphyria cutanea tarda) je druhou nejčastější porfyrií u dětí s deficitem uroporfyrogen-dekarboxylázy. Základem laboratorní diagnostiky je detekce vysoké hladiny uroporfyriu v moči a isokoproporfyriu ve stolici. Většina dospělých pacientů trpí sporadickou formou při jatrním onemocnění (ethylismus, hemochromatóza, hepatitis C aj.), u dětí se jedná obvykle o formu hereditární. Manifestace onemocnění je pouze kožní s chronickými změnami ve smyslu fragility kůže s erozemi, jizvami, tvorbou puchýřů, milii a hyperpigmentacemi a depigmentacemi v heliotropních (slunci exponovaných) lokalitách. Dále se objevuje periorbitální hypertrichóza a vzácně i sklerodermiformní změny postihující i neexponovanou kůži. Kromě důsledné fotoprotekce je účinným lékem hydroxychlorochin či u dětí málo vhodné pravdělné venepunkce.

Kongenitální erythropoetická porfyrie

(syn. morbus Günther) je vzácnou autosomálně recesivní poruchou funkce uroporfyrogen III kosyntetázy s akumulací porfyrinů ve všech tkáních. Typickým nálezem jsou tmavé zuby a moč růžově fluoreskující ve Woodově světle (dlouhovlnné UVA). Výrazná bolestivá fotosenzitivita vede k mutilujícím ulceracím a jizvením s rychlou ztrátou akčních částí těla. Dochází i k poškození očí, vznikům kostních defektů a rozvoji hemolytické anémie se splenomegalií. Zásadní je absolutní fotoprotekce, doporučován je β -karoten. Alogenní transplantace kostní dřeně může vést k úplnému vyléčení, zkušenosti jsou však omezeny na jednotlivé případy.

Světlem zhoršované dermatózy

Mnoho onemocnění může být zhoršováno nebo vyvoláváno působením elektromagnetického záření (tabulka 1). Patří sem jednak ta onemocnění, kde je fotosenzitivita jedním z hlavních klinických rysů (lupus erythematoses), i nemoci, kde je působení záření (fototerapie) jednou ze základních terapeutických metod a fotosenzitivita je u nich spíše výjimkou (atopický ekzém, psoriáza).

Za podrobnější zmínku stojí zejména **lupus erythematoses**. Fotosenzitivita (UVB, méně UVA) je přítomna u většiny pacientů s akutním kožním (= systémovým, obrázek 1) a subakutním kožním erythematem. U chronického kožního lupusu je fotosenzitivita méně obvyklá (14). Protilátky anti-Ro/SSA a anti-La/SSB pozitivní zejména u subakutního kožního erythematu přestupují přes placentární membránu a vedou ke vzniku **neonatálního lupusu**. U novorozenců se v prvních týdnech objevují periorbitálně erytematoskvamózní polycyklická ložiska zhoršující se při expozici UV záření (vč. fototerapie hyperbilirubinémie). Kožní projevy (vzácně i hematologické abnormality a jatrní dysfunkce) jsou pouze přechodné, vázané na přítomnost mateřských protilátek. Zhruba u deseti dětí s neonatálním lupusem však vzniká permanentní kongenitální AV blokáda nezřídka s fatálními důsledky.

Závěr

Pro svoji relativně nízkou incidenci jsou fotosenzitivní poruchy u dětí v diferenciální diagnostice velmi často přehlíženy, a to i přes svou mnohdy nezaměnitelnou klinickou manifestaci a anamnézu. Fotodermatózy nejsou jen benigní onemocnění zasahující do kvality života, ale v řadě případů pacienta ohrožují závažnými komplikacemi, kterým lze účinně předejít

Obrázek 1. Juvenilní systémový lupus erythematoses: motýlovitý erytém



rychlou diagnózou, důslednými preventivními opatřeními a racionální léčbou.

Literatura

1. Ettler K. Příčiny vzniku fotodermatóz, jejich klasifikace a terapie. Lékařské listy, Příloha Zdravotnických novin č. 12, 24. 3. 2000: 5–6.
2. Pacha O, Hebert AA. Pediatric photosensitivity disorders. Dermatol Clin 2013; 31(2): 317–326.
3. Jansén CT. Photosensitivity in childhood. Acta Derm Venereol Suppl 1981; 95: 54–57.
4. Horkay I, Emri G, Varga V, et al. Photosensitivity skin disorders in childhood. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2008; 24(2): 56–60.
5. Nožičková-Novotná M, Ettler K. The appropriate use of phototherapy in polymorphic light eruption. Australasian J Dermatol 1997; Suppl. 2(38): 252.
6. Murphy GM. Diseases associated with photosensitivity. J Photochem Photobiol B 2001; 64(2–3): 93–98.
7. Botto NC, Warshaw EM. Solar urticaria. J Am Acad Dermatol. 2008; 59(6): 909–920.
8. Štokr J, a kol. Dermatovenerologie. Praha: Galén 2008: 502.
9. Hojyo-Tomoka MT, Vega-Memije ME, Cortes-Franco R, Dominguez-Soro L. Diagnosis and treatment of actinic prurigo. Dermatol Ther 2003; 16(1): 40–44.
10. Kumar R, Kumari S. Evaluation and management of photosensitivity in children. Indian Pediatr 2008; 45(10): 829–837.
11. Grossberg AL. Pediatric photosensitivity. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2012; 28(4): 174–180.
12. Chantorn R, Lim HW, Shwayder TA. Photosensitivity disorders in children: part II. J Am Acad Dermatol 2012; 67(6): 1113.e1–1113.e15.
13. Chantorn R, Lim HW, Shwayder TA. Photosensitivity disorders in children: part I. J Am Acad Dermatol 2012; 67(6): 1093.e1–1093.e18.
14. Barbhaiya M, Costenbader Kh. Ultraviolet radiation and systemic lupus erythematosus. Lupus 2014; 23(6): 588–595.

Článek doručen redakci: 30. 4. 2014

Článek přijat k publikaci: 8. 5. 2014

MUDr. Jiří Ettler

Dermatovenerologická klinika
3. LF UK a FN Královské Vinohrady
Šrobárova 1 150/50, 100 34 Praha 10
jirett@seznam.cz

