

Cutis marmorata telangiectatica congenita

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc., MUDr. Jan Hálek

Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

Pediatr. praxi 2011; 12(2): 125



Cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC) je vzácná kožní cévní malformace, kterou převážně tvoří kapilární a žilní komponenty. Byla popsána van Lohuizenem již v roce 1922. V roce 1952 ji Humphries popsal jako generalizovanou kongenitální flebektazii. CMTC se vyskytuje sporadicky, ale v některých rodinách s vyšším výskytem byl diskutován genetický základ onemocnění. CMTC se může vyskytovat na jakémkoliv místě kůže, častý výskyt je pozorován na trupu a končetinách. CMTC je mnohdy unilaterální. Na postižené kůži často pozorujeme zvýšenou žilní kresbu (phlebectasia), telangiektazie, kožní atrofii, někdy ulcerace (nejčastěji na loktech a kolenách) a hyperkeratózu. Pro odlišení generalizované formy od lokalizované nejsou zatím specifikována přesná kritéria. Zřídka můžeme pozorovat CMTC i na kůži v oblasti tváře, postižení sliznice je neobvyklé. Často je CMTC

asociována s jinými anomáliemi (30–80%), ale není jasné, zda se jedná o přímou asociaci nebo pouze o koincidence. Nejčastější asociací je asymetrie končetin, buď atrofie nebo hypertrofie postižené končetiny. Někteří autoři uvádějí tuto asociaci až u 40 % svých pacientů s AMTC. Oční komplikace (glaukom) je pozorován u pacientů s AMTC, která je lokalizována v periokulární oblasti. Zvláštní jednotku tvoří CMTC s makrocefalií, při které je zvýšené riziko pro neurologické abnormality (makrocefalie, hydrocefalus, psychomotorická retardace, křeče, atrofie mozku, dilatace postranních komor aj.).

Desetiměsíční kojenec byl vyšetřen v neurologické a hematologické ordinaci pro asymetrický nález na kůži dolních končetin. Matka dítěte po narození pozorovala na pravé dolní končetině zejména v oblasti stehýnka a hýždě nafialovělé zbarvení kůže, intenzita zbarvení se postupně

měnila, nyní má charakter mramorované kůže s výraznější venózní kresbou v porovnání s levou končetinou (obrázek). Ve věku 6 měsíců byla vyšetřena v ortopedické ordinaci, kde obvod pravého stehna byl o 2 cm menší, obvod hlavičky byl vždy v mezích normy (měřen pravidelně PLDD). Dítě nohu nešetří, hybnost je přiměřená. Délka stehenních kostí ve věku 10 měsíců je 19,5 cm, délka bérců – vpravo 14 cm, vlevo 14,5 cm.

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

Dětská klinika LF UP a FN
Puškinova 5, 775 20 Olomouc
vladimir.mihal@fnol.cz

