

Nemoci zevních rodidel – část I

MUDr. Libor Ševčík, Ph.D.¹, MUDr. Yveta Vantuchová, Ph.D.²

¹Porodnicko gynekologická klinika FN Ostrava

²Kožní oddělení, FN Ostrava

Vulvární symptomatologie projevující se vulvárním dyskomfortem charakteru svědění, pálení, řezání i jiných senzací v oblasti zevních rodidel, je příčinou chronických potíží pacientek a důvodem opakovaných vyšetření u specialistů, gynekologa a dermatologa. Cílem podrobného vyšetření, zahrnujícího vulvoskopii s aplikací vyšetřovacích roztoků a odběrem biopsií, je stanovení správné diagnózy se zařazením léze do jedné z pěti skupin nemocí vulvy: vulvárních dermatóz, vulvární intraepiteliální neoplazie, neoplazie, infekčních nemocí nebo vulvodynií. Problematika nemocí vulvy je specifická a vyžaduje v určitých situacích mezioborový tým, složený z gynekologa, dermatologa a histopatologa, který je schopen stanovit správnou diagnózu a od ní se odvíjející léčebnou modalitu.

Klíčová slova: nemoci vulvy, vulvární symptomatologie, vulvární dermatózy.

Vulvar diseases – part I

Vulvar symptomatology manifested by vulvar discomfort in the form of itching, burning, cutting, and other sensations in the vulvar area, is the cause of chronic complaints in patients and a reason for repeated examinations by specialists – a gynaecologist and a dermatologist. The goal of a thorough examination which includes vulvoscopy with application of examination solution and obtaining biopsy samples is to determine the correct diagnosis with classifying the lesion into one of the five groups of vulvar diseases: vulvar dermatoses, vulvar intraepithelial neoplasias, neoplasias, infectious diseases, and vulvodynias. Issues related to vulvar disease are specific and, in certain situations, require a multidisciplinary team consisting of a gynaecologist, dermatologist, and histopathologist, who is able to establish a correct diagnosis based on which a treatment modality is chosen.

Key words: vulvar disease, vulvar symptomatology, vulvar dermatoses.

Dermatol. praxi 2009; 3(3): 131–135

Nemoci zevních rodidel

Součástí komplexního gynekologického vyšetření je vyšetření zevních rodidel aspekci. Toto vyšetření u asymptomatických pacientek prokáže jen změny s výrazným klinickým nálezem, změny většího plošného rozsahu, zatímco změny ložiskové, často i onkologicky závažné, mohou zůstat nerozpoznány.

Jiná situace je u žen symptomatických, které vyhledávají většinou gynekologické vyšetření, ale v případech, kdy se ženy léčí pro kožní nemoci, může se s problematikou nemocí zevních rodidel setkat i dermatolog.

Svou lokalizací je vulva vystavena možnému chronickému, mechanickému, chemickému či biologickému dráždění, které vede ve svých důsledcích k chronické symptomatice, značně zneprjemňující život a vedoucí často i ke konfliktům v partnerském soužití. Do gynekologické ambulance, méně často do ambulance dermatologické nebo do ambulance praktického lékaře, přicházejí většinou pacientky symptomatické, pacientky trpící vulvárním dyskomfortem, který představuje svědění, pálení řezání a jiné nepříjemné pocity v krajině zevních rodidel.

Příčinou může být celá řada nemocí organických, lokálních i systémových, ale i nemocí psychogenních. Pruritus postihuje různé rozsáhlé okrsky zevních rodidel v různé intenzitě, přičemž maximum obtíží bývá obvykle v noci

a bývá příčinou nespavosti. Zhoršuje se také teplem, tělesnou námahou, emocemi a požitím alkoholu. Pacientky se většinou neubrání mechanické traumatizaci postižených míst, která způsobuje zarudnutí, zhrubění kůže s hojícími se krustami v místě mikrotraumat a tvorbu ragád. Pruritus je vyvoláván těsně nadprahovým drážděním mechanoreceptorů a nociceptorů, uložených v oblasti dermoepidermální junkce, odkud jsou vzruchy vedeny laterálními spinotalamickými drahami do postcentrální oblasti kontralaterální hemisféry, kde jsou seřazeny podle somatotopické projekce receptorů. Práh excitace receptorů je velice individuální a kromě lokálních podmínek v místě stimulace, dané prokrvením, teplotou, tloušťkou kůže, množstvím potu a cervikovaginálního sekretu, ovlivňuje hodnotu excitačního prahu také věk a emoční stav.

Léčba pruritu musí být založena na správné diagnóze. U ložiskových lézí se podle závažnosti nálezů uplatní léčba medikamentózní a to v podobě lokální i celkové, u stavů přednádorových, nádorových, eventuálně ložiskově ohraničených zánětů, také léčba chirurgická. Je třeba zdůraznit, že i u organicky podmíněného pruritu se postupně vyvíjí psychická nadstavba, která dále komplikuje léčbu. Léčba symptomů musí být proto komplexní a dlouhodobá a v případě chronické symptomatologie by měla být prováděna ve specializovaných centrech gynekologické

dermatologie, ve kterých je zajištěna mezioborová spolupráce gynekologa a dermatologa se zázemím specializovaného laboratorního a histopatologického vyšetření.

Příčiny vulvární symptomatologie

1. vulvární dermatózy
2. vulvární intraepiteliální neoplazie
3. neoplazie vulvy
4. infekční nemoci vulvy
5. alergické reakce
6. iritace mechanická, chemická či biologická
7. celková interní onemocnění
8. psychosomatické nemoci

Vyšetření pacientek, trpících vulvárním dyskomfortem, musí být velice pečlivé s podrobnou anamnézou, zaměřenou na zjištění možných vyvolávajících příčin, chybět nesmí ani dotazy na vita sexualis a vyloučení psychosomatických příčin potíží. U pacientek, stěžujících si na vulvární dyskomfort, by měl být prohlédnut kožní povrch i ostatních částí těla k vyloučení dermatologických příčin symptomatologie, v případě podezření na dermatózu musí být konzultován dermatolog. Optimální je současné vyšetření pacientky gynekologem i dermatologem ve specializované ambulanci. Dále je zapotřebí vyloučit přítomnost systémového onemocnění, nemocí hepatálních, renálních a endokrinních. Teprve po vylouče-

ni těchto možných příčin vulvární symptomatologie přistupujeme k vlastnímu vyšetření zevních rodidel. Pokud vyšetření vulvy aspekci neprokaže patologii, následuje vyšetření oblasti pod zvětšením, nejčastěji kolposkopem (obrázek 1), které dokáže zvětšit prohlíženou oblast až 30krát. Při prosté vulvoskopii prohlédneme povrch zevních rodidel bez aplikace vyšetřovacích roztoků, jen s barevnými filtry, akcentujícími případnou patologii cévního vzorce léze. Součástí tohoto vyšetření je také odběr materiálu na kulturační a cytologické vyšetření, případně odběry genovou sondou na průkaz infekce lidským papillomavirem nebo herpes simplex virem. Průkaznější je rozšířená vulvoskopie s aplikací 5% kyseliny octové a 1% toluidinové modři. Kyselinu octovou je nutno aplikovat po dobu nejméně pěti minut bavlněným krytím na celý povrch vulvy a introitu poševního. V místech patologie dochází ke zblednutí povrchu, způsobené precipitací zmnožených nukleoproteinů, které není specifické pro změny přednádorové a může být přítomno i u změn zánětlivých a reparačních. Zkušený odborník podle charakteru změn, intenzity a trvání zblednutí, prominence nad nivo, ohraničení, lokalizace a případné multifokalita léze, či přítomnosti patologického cévního vzorce, dokáže posoudit závažnost klinického nálezu a přesně určit místo cílené biopsie.

Dalším roztokem využívaným při diagnostice patologii vulvy je 1% toluidinová modř, jaderné barvivo, zbarvující ložiska obsahující superficiální buňky se zmnoženou jadernou DNA sytější tmavě modře, oproti světle modrému okolí zdravé tkáně.

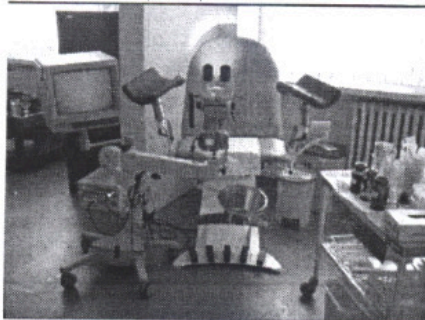
Rozšířená vulvoskopie dokáže velice přesně zobrazit ložiskové změny, ze kterých je poté možné odebrat vzorek na histologické vyšetření, které je pro stanovení diagnózy a následnou léčbu rozhodující. Samozřejmě, že důvodem k provedení biopsie jsou všechna hyperpigmentovaná ohraničená ložiska k vyloučení druhého nejčastějšího nádoru vulvy, melanomu.

Prvotním cílem vulvoskopického vyšetření je vyloučení onkologicky významné léze, ať již vyššího stupně vulvární intraepiteliální neoplazie, u něhož je progresse v nádor pravděpodobná, nebo diagnostika již invazivního nádoru v jeho časném stadiu, kdy je naděje na úplné vyléčení pacientky vysoká.

Samozřejmě, že je nutné, po vyloučení preinvazivní nebo invazivní léze, zbavit ženu vulvární symptomatologie, která je často úporná a obtěžující.

Zevní rodidla ženy postihují jak nemoci typické pro pohlavní orgány a spojené se sexuálními chováními pacientky, tak i nemoci kožní,

Obrázek 1. Kolposkop



kdy zevní rodidla jsou lokalizací predilekční nebo sporadickou.

Podle klinické manifestace se dají rozlišit léze neulcerující a ulcerující.

Z neulcerujících lézí se podle barevného odstínu rozlišují bělavá ložiska, kam patří vulvární intraepiteliální neoplazie, lichen sclerosus, lichen ruber planus, lichen simplex chronicus, kvasinková infekce a vitiligo. Červenavá ložiska, erytroplakie, mohou být způsobena vulvární intraepiteliální neoplazií, extramamární Pagetovou chorobou, lichen ruber planus, psoriasis vulgaris, atopickým ekzémem, lékovým exantémem, eozinofilním granulomem, histiocytózou z Langherhansových buněk nebo iniciálním karcinomem. Hnědočerně zbarvená ložiska, melanoplakie, může tvořit trombotizovaný hemangiom, lentigo, naevus coeruleus, naevus naevocelularis et pigmentosus a melanom.

Ulcerující léze tvoří vulvární dermatózy jako pemphigus vulgaris, bulózní pemfigoid, benigní slizniční pemfigoid, výjimečně i atopický ekzém, psoriáza a lichen. Neméně často jsou ulcerace způsobeny invazivními nádory nebo záněty.

Onemocnění zevních rodidel ženy představují z důvodů anatomických a biologických zvláště složitou problematiku, neboť zevní rodidla jsou součástí genitálního systému ale i zevního kožního krytu, a proto se zde mohou vyskytovat léze specifické pro pohlavní orgány i nemoci typicky kožní.

Zevní strany velkých labií vulvy jsou pokryty rohovějícím dlaždicobuněčným epitelem, a proto dermatózy v této lokalizaci mají zpravidla klinický vzhled srovnatelný s jinými partiemi kůže. Na vnitřní straně velkých labií, malých labií a v poševním introitu se nachází přechodný epitel dlaždicobuněčný, nerohovějící, na kterém nedochází k tvorbě papul. Onemocnění projevující se v jiné lokalizaci tvorbou papul, má na vulvě projevy pouze makulózní. Klinické projevy onemocnění v této lokalizaci mohou být působením cervikovaginálního sekretu určitým způsobem modifikovány a mitogovány. Proto je často zapotřebí provedení cílené biopsie, kterou by měl hodnotit

erudovaný histopatolog se zkušenostmi dermatologické a gynekologické histopatologie.

Epidermis a dermis obsahují ve zvýšené míře nervové, cévní a lymfatické pleteně, v jednotlivých buňkách jsou přítomny receptory steroidních hormonů. To vše modifikuje a amplifikuje klinické projevy onemocnění, ať již se jedná o nemoci pro vulvu specifické, predilekční či v dané lokalizaci se vyskytující nemoci kožní. Vše navíc modifikuje pohled psychosociální, posouvající tuto problematiku často do kategorie psychosomatických nemocí.

Dalším závažným faktem znesnadňujícím diagnostiku a léčbu nemocí zevních rodidel ženy je nejednotnost terminologie a klasifikace nemocí, vycházející jednak z mnohotvárnosti a netypičnosti klinických projevů lézí, neméně však z nespolečnosti a neinformovanosti lékařů různých odborností. Tak bylo v literatuře popsáno mnoho stejných klinických jednotek zařazených různými autory do odlišných klinických souborů a naopak mnoho stejných klinických jednotek se objevilo pod různými názvy, často nesoucími jméno svých popisovatelů. Jednotná terminologie a klasifikace nemocí vulvy je nezbytná pro mezioborovou komunikaci i pro komunikaci s pacientem. Z tohoto důvodu vznikla v roce 1976 Mezinárodní společnost pro studium vulvovaginálních nemocí (ISSVD), sdružující gynekology, dermatology a histopatology, která se snaží zavést do širší odborné veřejnosti jednotnou terminologii a klasifikaci vulvovaginálních nemocí.

Nemoci vulvy lze na základě etiologie a morfologie, s přihlédnutím na doporučení ISSVD, rozdělit do pěti skupin.

Klasifikace nemocí vulvy

- I. Vulvární dermatózy
- II. Vulvární intraepiteliální neoplazie
- III. Neoplazie
- IV. Infekční nemoci
- V. Vulvodynie

Neoplazie vulvy, ať již benigní nebo maligní, mají dostatečné histologické charakteristiky, aby mohly být na základě biopsie jasně určeny a správně diagnostikovány. Stejně tak infekční nemoci vulvy mají dobře definovaná kritéria a na základě kulturačního nebo histologického vyšetření je možné stanovit správnou diagnózu. Skupina přednádorových stavů, tzv. vulvárních intraepiteliálních neoplazií (VIN), původně kopírující Richartovu klasifikaci cervikálních intraepiteliálních neoplazií (CIN) z roku 1968, byla v roce 2004 přehodnocena a onkologickou komisí ISSVD navržena duální klasifikace, zohledňující

kromě závažnosti léze také její etiologii (1). Ještě složitější je situace u nenádorových neinfekčních lézí vulvy, které zahrnují široké spektrum nemocí, jejichž terminologie a klasifikace doznala v posledních desetiletích výrazných změn.

I. Vulvární dermatózy

Nový termín, vulvární dermatózy, obsahuje široké spektrum nenádorových neinfekčních nemocí zevních rodidel.

V roce 1976 byly bělavé léze, benigní neinfekční nemoci vulvy, dříve označované různými názvy jako leukoplakie, krauroza, neurodermatitis, leukokeratóza, leukoplastická vulvitis nebo hyperplastická vulvitis, nazvány dystrofií vulvy bez atypií, která se dále členila na lichen sclerosus, hyperplastickou dystrofii a dystrofii smíšenou (2). Tato nomenklatura byla široce přijata gynekology, zatímco dermatologové a patologové tuto klasifikaci používali jen zcela výjimečně a většina patologů tuto klasifikaci odmítala. Z tohoto důvodu mezinárodní společnost pro výzkum vulvovaginálních nemocí (ISSVD), složená z gynekologů dermatologů a patologů v roce 1987 navrhla novou klasifikaci, ve které byly benigní neinfekční nemoci vulvy nazvány epiteliální nonneoplastické léze, termín vulvární dermatózy, které byly na základě histologického uspořádání rozděleny do osmi skupin, ke kterým byly přiřazeny odpovídající klinické jednotky (4).

ISSVD klasifikace vulvárních dermatóz

Je založena na typu histologického obrazu.

1. Spongiotický

- Atopická dermatitis
- Alergická kontaktní dermatitis
- Iritiční kontaktní dermatitis

2. Akantotický

- Psoriáza
- Lichen simplex chronicus

3. Lichenoidní

- Lichen sclerosus
- Lichen planus

4. Sklerotizující

- Lichen sclerosus

5. Vezikulo-bulózní

- Pemfigoid
- Lineární IgA nemoc

6. Akantolytický

- Heilleyova nemoc
- Darierova nemoc
- Papulózní genitokrurální akantolýza

7. Granulomatózní

- Crohnova nemoc
- Melkersson-Rosenthalův syndrom

8. Vaskulopatický

- Aftózní ulcerace
- Behcetova nemoc
- Plasmocytární vulvitis

1. Spongiotický typ

Atopická dermatitis je chronické nebo chronicky recidivující zánětlivé onemocnění, které je podmíněno geneticky a sdružuje se s jinými onemocněními atopického typu, například atopickou konjunktivitidou, bronchitidou nebo asthma bronchiale. Morfologické projevy se mění s věkem pacientky. Vulva není predilekční lokalizací, spíše lokalizací sporadickou. Toto konstatování však může být zkresleno faktem, že se na tuto klinickou jednotku na tomto místě nepomýšlí, zvláště pak nejsou-li jiné projevy atopie. Na zevní straně velkých labií se atopický ekzém projevuje silnou lichenifikací s drobným olupováním postižených partií. Klinické projevy se odvíjejí podle intenzity zánětlivé složky, od prostého erytému, přes zánětlivou infiltraci až po povrchové ulcerace, způsobené intenzivní mechanickou traumatizací při úporném pruritu.

Alergická kontaktní dermatitis a iritiční kontaktní dermatitis jsou silně svědicí chronická kožní onemocnění, která mohou mít řadu příčin, mohou být způsobena zánětlivým cervikovaginálním fluorem, kumulativně toxickým drážděním vulvy při intenzivní a časté intimní hygieně ženy nebo mohou vznikat jako kontaktní alergická či iritiční dermatitida. Při podezření na kontaktní dermatitidu je nutná pečlivá a podrobná anamnéza, soustředující se na intimní kosmetiku a hygienické zvyklosti ženy, dezinfekční prostředky, prací prostředky, antikoncepční praktiky a návyky, zvláště používání latexových prezervativů nebo lokálních antiseptických látek.

Klinicky se projevuje toto onemocnění erytémem, zánětlivou infiltrací vulvy s poměrně dobrým ohraničením od zdravé nepostižené tkáně a častým spolupostížením perianální a anální oblasti. Lichenifikace kožního povrchu může tvořit kožní záhyby, výjimečně až do obrazu elefantiázy vulvy. V diferenciální diagnostice je nutné uvažovat o erysipelu, Pagetově nemoci nebo vulvární intraepiteliální neoplazii, popsané jako Bowenoidní papulóza. V diagnostických rozpacích je nutno lézi histologicky verifikovat.

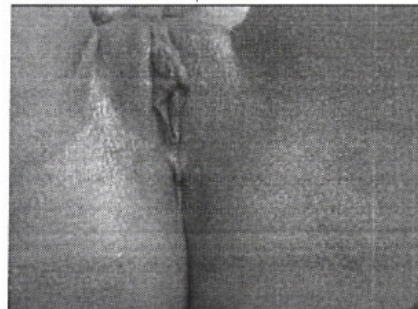
Terapie odpovídá obvyklým postupům antiézemové léčby, s důrazem na správné návyky intimní hygieny s omezením mýdel a jiných prostředků intimní hygieny. Doporučují se olejové přísady do koupele. V rezistentních případech při silných subjektivních příznacích je možno přistoupit k radioterapii měkkými rentgenovými paprsky.

2. Akantotický typ

Psoriáza, zánětlivé imunologicky podmíněné kožní onemocnění s dědičnou dispozicí je charakterizováno poruchou rohovění buněk epidermis. Primárním projevem je plochá papula červené barvy krytá stříbřitými lesklými šupinami. U chronických forem dochází ke zvětšování papul, jejich splývání do ložisek různého tvaru a velikosti. Existují i erythrodermické a pustulózní formy, bývají postižena i kožní adnexa. Vulva není predilekční lokalizací, častěji bývá postižena zevní strana velkých labií. Při výlučném postižení kožních záhybů hovoříme o inverzní psoriáze (obrázek 2), kdy působením vlhkého tepla může dojít ke spontánnímu odlučování stříbřitých šupin, takže psoriatická ložiska jsou erytematózně lehce infiltrovaná, ostře ohraničená a bez šupin. Léčba genitálních projevů je lokální a spočívá v aplikaci kortikoidních přípravků ve formě roztoků, krémů nebo mastí.

Lichen simplex chronicus je benigní epiteliální onemocnění s klinickým obrazem drobných zhrubělých a nad niveau prominujících, nesymetrických, bělošedavých okrásků kůže vulvy, subjektivně způsobujících výrazný pruritus. Lichen simplex chronicus je častá dermatóza predilekčně postihující i vulvu, projevující se výrazným, někdy paroxysmálním pruritem s maximální intenzitou v nočních hodinách. Pravděpodobně se jedná o rodinnou dispozici k vývoji lichenifikace na základě mechanického chronického dráždění při svědění. Klinický obraz sestává většinou z unifokálně a unilaterálně lokalizovaného ložiska zhrubělého vyvýšeného epitelu, bělavých až hnědošedých leskoucích se, jeden až tři milimetry velkých papul, které mohou někdy splývat ve větší ložiska s okrajovou hyperpigmentací, která však nepřecházejí na slizniční povrch. Diagnóza by mě-

Obrázek 2. Inverzní psoriáza



la být potvrzena histologicky. Histologický obraz je podobný jako u skvamózní hyperplazie, navíc je však přítomna zánětlivá celulizace, fibrinová a kolagenová depozita. Histologický obraz prokazuje zhrubělý akantotický epitel s hyperkeratózou, s hřebovitým zabíháním do dermis, která vykazuje pouze edém bez zánětlivé celulizace. V diferenciální diagnostice je nutno vyloučit condyloma acuminatum, psoriázu, lichen planus, seboroie, chronickou kandidovou infekci a vulvární intraepiteliální neoplazii. V léčbě se používají středně účinná kortikoidní externa po dobu 3 týdnů, zpočátku 2x denně, později 1x denně. Vymizení symptomů a zlepšení klinického nálezu se většinou dostaví do tří týdnů, po kterých je možné léčbu přerušit. Samozřejmou podmínkou efektu léčby je správná osobní intimní hygiena. Někdy však potíže i při zlepšení objektivního nálezu mohou přetrvávat měsíce, výjimečně i léta. Obtížné řešitelné jsou psychoemocionální vyvolávající faktory. Zde mohou mít svůj efekt antihistaminika, transkvilizéry a také psychosomatická léčba.

3. Lichenoidní a 4. Sklerotizující typ

Lichen sclerosus (obrázky 3, 4), termín nahrazující dřívější pojem lichen sclerosus et atrophicus. Toto onemocnění se vyskytuje nejčastěji v prepubertálním a postmenopauzálním období, často lze prokázat familiární výskyt vázaný na HL-A systém. Jedná se o benigní, ale velice nepříjemné onemocnění projevující se pruritem a dyspareunií, které může zůstat po dlouhá léta stacionární, ale v určitém procentu případů dochází k reaktivní nemoci, která bez léčby vede ke svařování a jizvení postižených míst s následnou stenotizací introitu poševního a s ní souvisejícími potížemi mikčními a defekačními. Vulva je predilekčním místem tohoto onemocnění s možným výskytem i v jiných lokalizacích. Lichen sclerosus je charakterizován bělavým pergamenovým ztenčením epidermis s edémem a fibrózou dermis, s typicky symetrickým postižením velkých a malých labií, které však nepřechází na pochvu, mons pubis a rektum ani za genitofemorální rýhy. V aktivní fázi může docházet k subkutánnímu krvácení s tvorbou ekchymóz, fisur a povrchových ulcerací.

Diagnóza je stanovena na základě klinického obrazu, ale je vhodné ji potvrdit biopsií s histologickou verifikací. Histologický obraz je pestrý podle aktivity a sekundárních změn nemoci. Typické je ztenčení epitelu se ztrátou členitých záhybů, v dermis se objevuje edém, depozita fibrinu, ztráta vaskularizace a zánětlivá celulizace. V diferenciální diagnostice je nutno uvažovat o bulózně vezikulózní nemoci, sklerodermii, lichen planus, postradiační fibróze a morfei.

Pro prognózu a další vývoj onemocnění je důležitá časná léčba v aktivní fázi nemoci, v chronickém stadiu má medikamentózní léčba jen omezený efekt. Aplikují se vysoce účinná kortikoidní externa, jako 0,05% clobetasol propionát nebo 0,1% momethazon furoát, podávané 1–2x denně po dobu až 3 měsíců a poté 1x denně nebo ob den na noc až do ústupu symptomů. Klinická odpověď se většinou projevuje do jednoho měsíce, často se však omezuje na vymizení symptomů, zatímco lokální nález přetrvává měsíce. Pokud není léčba nasazena v časné fázi, jsou vytvořené změny trvalé. Lokální léčba vysoce účinnými kortikoidy musí dále pokračovat ve snižujících se dávkách postupně 3x až 1x týdně. V lokální léčbě je možné použít i externa s progesteronem a testosteronem s individuálním léčebným účinkem. Lokální aplikace estrogenů nemá smysl. Neméně důležitá je intimní hygiena ženy, zákaz používání parfémovaných sprchových gelů, tělových deodorantů, antipruriginózních nebo antibiotických masť, které mohou způsobovat iritaci, dále se doporučuje používání 100% bavlněného vzdušného spodního prádla a volných kalhot nebo sukní.

Chirurgická léčba neprokázala benefit, smysl mají jen drobné rekonstrukční chirurgické intervence při tvorbě synechií malých labií, při stenóze introitu poševního, nebo při perzistenci ohraničené ulcerace nebo nodulu v terénu lichen sclerosus.

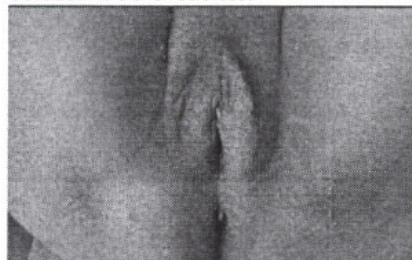
Lichen planus (obrázek 5) je papuloskvamózní, chronická, zánětlivá dermatóza neznámé etiologie. Existuje určitá genetická predispozice, vliv mají psychosomatické faktory, často je spouštěcím mechanismem psychické trauma. Pro častý exantematický výsev se uvažuje i o virové etiologii. Vulva není predilekčním místem, ale v případě postižení zevních rodidel se projevy šíří přes introitus poševní i na poševní stěny. U dvou třetin žen s vulvární lokalizací je lichen planus přítomen i na ostatních místech kožního i slizničního povrchu. Na kožní části vulvy se vytvářejí papuly, které mohou splývat i ve větší plošná ložiska, na slizniční části se tvoří spíše pruhovitá ložiska podobného vzhledu jako na sliznici dutiny ústní. Jednou z klinických manifestací této nemoci je komplex erozivních lézí, nazývajících se vulvovaginální gingivální syndrom. Lichen planus se může projevit lehkými zánětlivými změnami ve smyslu deskvamativní vaginitis, může však také vytvořit ulcerace s tvorbou synechií a stenotizací poševního introitu a poševních stěn s následnou ztrátou funkce pochvy.

Histologický nález je pestrý, od lichenoidních zánětlivých změn epidermo-dermální juncce až k erozivním fibrotizujícím změnám s výraznou

Obrázek 3. Lichen sclerosus



Obrázek 4. Lichen sclerosus



Obrázek 5. Lichen planus



zánětlivou reakcí. Vyšetření imunofluorescencí vyloučí pemphigus a jizvicí pemfigoid.

V léčbě se používají vaginální čípky s 25 mg hydrokortisonu nebo 0,1% betametazonový vaginální krém, které se aplikují 1x denně na noc po dobu 2 týdnů. U postmenopauzálních žen s hypoestrogenizací a atrofizací poševní sliznice je vhodná estrogenová substituční léčba lokální nebo i celková. Při postižení vulvy se aplikují středně účinná kortikoidní externa.

Do této skupiny by mohla být zařazena i lokalizovaná sklerodermie, morfoea, což je zřídka se vyskytující onemocnění postihující více ženy mladšího věku. Etiologie je neznámá, vyvolávajícím faktorem může být v některých případech trauma a jiné faktory zevního prostředí, imunologické mechanismy a diskutuje se rovněž souvislost s boreliovou infekcí. Klinicky onemocnění probíhá v několika fázích. V zánětlivé fázi se tvoří zarudlá ložiska, centrum může být i tužší, bělavé, v okrajích se objevuje červenofialový lem, ve sklerotické fázi onemocnění chybí zánětlivý lem, ložisko je hladké, lesklé, tuhé, kůže na povrchu se nedá řasit. V poslední fázi ložisko postupně ztrácí tuhost, je lehce atrofické, bělavé šedé barvy. Výskyt na genitálu není nijak obvyklý, může se však v této lokalizaci

objevit při disseminované sklerodermii. V terapii se uplatňují kortikoidní externa na tuhá sklerotizovaná ložiska, eventuálně masáže, u mírného postižení celková léčba není nutná.

5. Vezikulo-bulózní typ

Pemfigoid

Pemphigoid bullosus je poměrně časté puchýřnaté onemocnění neznámé etiologie, autoimunitní povahy, většinou ve věku nad 60 let, charakterizované výsevy napjatých puchýřů na lehce zarudlé spodině. Histologickým vyšetřením prokazujeme subepidermálně uložené puchýře. Genitální lokalizace bývá vzácná, častěji můžeme nalézt projevy v inguinách. Pemphigoid cicatrisans je zřídka se vyskytující chronické autoimunitní onemocnění, manifestující se rovněž ve vyšším věku a postihující především sliznici ústní dutiny a oční spojivky. Genitální a anální sliznice je postižena asi ve čtvrtině případů. Klinicky se na kůži genitálu objevují na erytérovém podkladě pevné, subepidermálně lokalizované, často hemoragické puchýře, z nichž se po odloučení krytu vyvíjejí erodované plochy, hojící se tvorbou atrofických hyperpigmentovaných jizev. V terapii puchýřnatých nemocí se uplatňují především kortikosteroidy perorálně, většinou ve vyšších počátečních dávkách, které snižujeme až po dosažení stabilizace onemocnění na dávky udržovací. V těžkých případech se někdy uplatňuje pulzní terapie kortikoidy, eventuálně kombinace s imunosupresivy, většinou azathioprinem. V některých případech je účinná plazmaferéza, snižující množství protilátek v séru, kombinace kortikosteroidů se sulfony, antimalariky, dále retinoidy a cyklosporin A. V zevní léčbě se uplatňují kortikoidní externa, preparáty zabírající sekundární mykotické a bakteriální infekci a látky podporující epitelizaci.

Do této skupiny patří dále pemphigus vulgaris, chronické onemocnění nejasné etiologie, charakterizované výsevy puchýřů na kůži a sliznicích, které řadíme mezi autoimunitní choroby. V klinickém obraze dochází postupně ke generalizovanému výsevu puchýřů, jejichž kryt rychle praská a objevují se mapovité erodované plochy pokryté krustami. V polovině případů začíná onemocnění na sliznici dutiny ústní. Vulva není predilekční lokalizací, ale můžeme zde najít projevy v souvislosti s generalizací onemocnění. Hojení je pomalé, ale k jizvení nedochází, zhojená místa jsou atrofická, hyperpigmentovaná nebo naopak hypopigmentovaná. Histologicky prokazujeme intraepidermální puchýř z akantolýzy.

Lineární IgA dermatóza (IgA pemphigoid, polymorfni pemphigoid), je polymorfni bulózní

dermatóza se subepidermální tvorbou puchýřů, která je imunologicky podmíněná lineárními depozity protilátek třídy IgA v zóně bazální membrány. Klinický obraz je velmi variabilní, vezikulózní a bulózní projevy připomínají bulózní pemphigoid a někdy dermatitis herpetiformis. Onemocnění nemá predilekční místa, v klinickém obraze jsou časté anulární nebo terčovitě erytémy, jejichž okraje jsou lemovány herpetiformně uspořádanými puchýřky.

6. Akantolytický typ

Haileyova nemoc

(pemphigus chronicus benignus familiaris)

Jedná se o autozomálně dominantní dědičné kožní onemocnění, u kterého se zejména v místech tření, v intertriginózních partiích, axilách, inguinách a perianálně tvoří puchýřky, které se vyvíjejí postupně do ekzému podobných červených ploch, pokrytých krustami, s tvorbou fizev a ragád. Léze mokvají a mají sklon k tvorbě plochých vegetací.

Darierova nemoc (dyskeratosis follicularis)

Vzácná, chronicky progredující, autozomálně dominantní porucha rohování, charakterizovaná tvorbou keratotických papul, které mohou být izolované, nebo ve skupinách na větší ploše, mokvají nebo jsou kryté masnými krustami. Kůže má v postižených místech špinavý vzhled a je na dotek drsná. V intertriginózních oblastech sekundárně vznikají vegetace, které mokvají a zapáchají.

Papulózní genitokrurální akantolýza

(tranzitorní akantolytická dermatóza, morbus Grover, papulózní akantolýza, benigní papulózní akantolytická dermatóza)

Jedná se o spontánně ustupující svědivé onemocnění, projevující se tvorbou papul s hladkým nebo keratotickým povrchem, přiležitostně i tvorbou papulovezikul a séropapul, postihující symetricky disseminované trup, končetiny, eventuálně gluteální a genitální oblast.

7. Granulomatózní typ

Crohnova nemoc

Melkersson-Rosenthalův syndrom

Klasický obraz se skládá z triády, granulomatózní cheilitidy, parézy lícního nervu a lingua plicata, zvýrazněného rýhování povrchu jazyka. Výjimečně může být postižena i kůže a sliznice vulvy.

8. Vaskulopatický typ

Aftózní ulcerace jsou izolované, ostře ohraničené oválné nebo kruhové bolestivé defekty na sliznicích, většinou o velikosti 2–5 mm, ob-

klopené sytě červeným lemem. Tyto ploché ulcerace se vyskytují buď jednotlivě nebo jako mnohočetné léze.

Behcetova nemoc je chronické zánětlivé onemocnění, charakterizované triádou klinických nálezů, tvorbou aft na sliznici dutiny ústní, aftózními ulceracemi v oblasti genitálu a očními zánětlivými postiženími. Kromě toho mohou být neurologické projevy, postižení cévního, urogenitálního a gastrointestinálního systému, postižení kloubů a chrupavek. Během exacerbací jsou přítomny i celkové příznaky s horečkou, nočním pocením a zvýšením sedimentace. Společným faktorem různorodých orgánových symptomů je přítomnost zánětlivých cévních změn.

Plazmocytární vulvitís, nejasné chronické onemocnění, častější na předkožce než vulvě, je charakterizované tvorbou hnědavě červených lesklých plaků, někdy s viditelným petechiálním krvácením, histologicky v rozsahu ložiska se ztenčenou epidermis a plazmocelulárním zánětem s drobnými hemoragiemi.

Závěr

Nová ISSVD klasifikace, která nahrazuje termín epitelální nonneoplastické léze novým termínem vulvární dermatózy, je založena na primárním hodnocení histologického uspořádání s následným přiřazením klinických jednotek k jednotlivým histologickým skupinám. Místo původních tří skupin, lichen sclerosus, skvamózní hyperplazie a skupiny jiných dermatóz, se objevuje osm skupin s přiřazenými častými ale také, v této lokalizaci, raritními klinickými jednotkami. Úplně vypadává skupina skvamózní hyperplazie, která byla spíše klinickou než jasně definovanou histologickou diagnózou. V nové klasifikaci dále chybí vitiligo, u kterého je vulvární lokalizace častá, naopak přibýlo mnoho pro vulvu raritních klinických jednotek.

Přesto že je možné mít k ISSVD nové klasifikaci množství připomínek, je nutné, aby tato klasifikace byla širokou odbornou veřejností přijata, aby byl odbornou veřejností zabývaný se vulvární problematikou používán společný jazyk, který je nutný pro stanovení správné diagnózy a z ní vyplývající účinné léčby.

MUDr. Libor Ševčík, Ph.D.
Poradnicko-gynekologická klinika
FN Ostrava
17 listopadu 1790, 708 52 Ostrava
libor.sevcik@fnospo.cz

