

REPETITÓRIUM

Jessnerov lymfocytový infiltrát kože Jessner's lymphocytic infiltrate of the skin

Adamicová, K.

Ústav patologickej anatómie Jesseniovej lekárskej fakulty v Martine Univerzity Komenského v Bratislave,
Konzultačné centrum bioptickej diagnostiky kožných ochorení Martin

korešpondencia: katarina.adamicova@uniba.sk

Súhrn

Jessnerov lymfocytový infiltrát kože je nezvyčajné ochorenie, ktorý sa prejavuje ako červené eflorescencie či papuly na tvári, krku a hornej časti chrbta. Zvyčajne sú bezbolestné a nesvrbia. Lézie môžu prejsť obdobiami remisie a exacerbácie v priebehu mesiacov alebo rokov. V niektorých prípadoch môže dôjsť aj k úplnému spontánnemu vyhojeniu. Tento stav je známy aj pod viacerými synonymami a inými názvami, ako napr. benígna lymfocytová infiltrácia, Jessnerova choroba, Jessnerov-Kanofov syndróm (1953), a benígna chronická T-bunková infiltrácia. Predpokladá sa, že Jessnerova lymfocytová infiltrácia kože je v rovnakom spektre ochorenia ako lupus erythematosus (lupus tumidus). Avšak diagnostické črty – histológia, monoklonálne protilátky a iné naznačujú, že nejde o to isté ochorenie.

Kľúčové slová: Jessnerov lymfocytový infiltrát kože

Abstract

Jessner's lymphocyte infiltrate of the skin is an unusual disease that manifests itself as red efluorescence or lesions on the face, neck and upper back. They are usually painless and do not itch. The lesions may go through periods of remission and exacerbation over months or years. In some cases, there may also be a complete spontaneous healing. This condition is also known under several synonyms and other names, such as benign lymphocytic infiltration, Jessner's disease, Jessner-Kanof syndrome, and benign chronic T-cell infiltration. It is believed that Jessner's lymphocytic infiltration of the skin is in the same spectrum of the disease as lupus erythematosus (lupus tumidus). However, diagnostic features - histology, monoclonal antibodies and others suggest that this is not the same disease.

Key words: Jessner's lymphocyte infiltrate of the skin

Klinický obraz

Jessnerov lymfocytový infiltrát (ďalej JLI) kože je nezvyčajná dermatóza, nevyjasnenej etiológie. Môže mať určitú súvislosť so slnečným žiarením, najmä v počiatočných štádiách ochorenia. Lézie môžu byť solitárne, alebo častejšie mnohopočetné. Vyskytujú sa najčastejšie na tvári, krku, chrbte, na hornej časti hrudníka. Veľkosť lézií býva asi 1 – 2 cm v priemere. Ide o asymptomatické, diskoidné až anulárne erytematózne, či hnedasté papuly a ložiská, niekedy s centrálnym výbledom a vytváraním circinálnych lézií. Niektoré práce dokumentujú aj familárny výskyt tohto ochorenia.

Na rozdiel od morfológicky blízkeho diskoidného lupus erythematosus, s ktorým sa niekedy zamieňa, nie je prítomná hyperkeratóza, teleangiektázie,

alebo folikulové „zátkovanie“. Taktiež sa nepozoruje jazvovatenie. Napriek tomu, avšak zriedkavo, sa tieto dve ochorenia môžu vyskytovať súčasne.

Ochorenie postihuje dospelých, najmä v treťom až piatom decéniu, zriedkavo sú postihnutí starší pacienti. Početní autori zistili častejší výskyt u mužov, v niektorých štúdiách až v pomere 10:1. Všeobecne sa dnes uznáva vyrovnaný výskyt u žien a mužov. Úplne zriedkavo sa JLI vyskytuje u detí.

Lézie obvykle vymiznú počas týždňov či mesiacov, avšak relapsy sú pomerne časté a u niektorých pacientov môžu lézie perzistovať niekoľko rokov. Erupcie ložísk nevykazujú sezónnosť podľa ročných období. Známe štúdie dokazujú, že JLI je samostatná kožná patologická jednotka, dermatóza, prejavujúca sa lymfocytovou infiltráciou kože. Nemožno ju zaradiť k ochoreniam typu lupus erythematosus, polymorfnej svetelnej erupcie, či kožnému lymfómu.

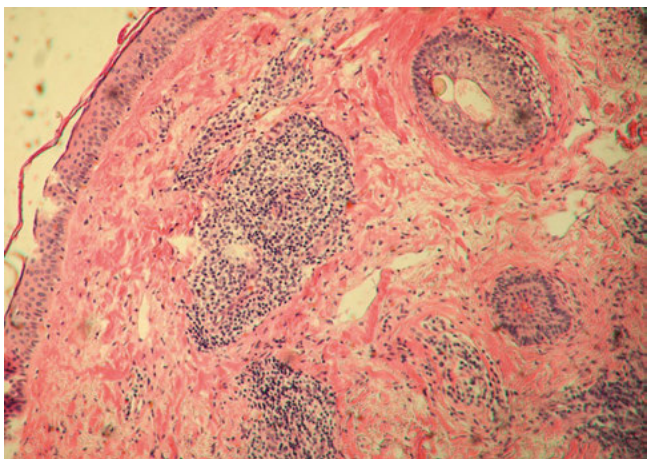
Patogenéza

Príčiny tohoto nezvyčajného ochorenia nie sú známe. Existuje však niekoľko navrhovaných etiopatogénéz. Niektorí autori uvádzajú súvislosť so slnečným žiarením, ale tento vzťah nie je jednoznačne potvrdený, vzhľadom na fakt, že lézie sa vyskytujú aj v léziách nevystavených slnku. V niektorých prácach sa zistilo, že lytická aktivita „*natural killer cells*“ a bunková cytotoxicita sprostredkovaná protilátkami je pri tomto ochorení nižšia. Ďalší autori zistili vzostup hladiny cirkulujúcich imúnnych komplexov u pacientov s lymfocytovými infiltrátmi v koži. Tieto nálezy nie sú však jednoznačne dokázané. Napriek tomu sa uvažuje o určitej prítomnosti niektorých imunitných defektov v patogenéze JLI. Je klasifikovaná ako benígna T-bunečná lymfoproferatívna porucha. Niektoré prípady boli spojené s boréliovou infekciou. Prípady liekom vyvolaného JLI boli spôsobené duloxetinom, ramiprilom, leflunomidom, glatiram acetátom a ustekinumabom. Jedna z hypotéz je, že JLI môže byť skorým kožným prejavom SLE alebo dokonca

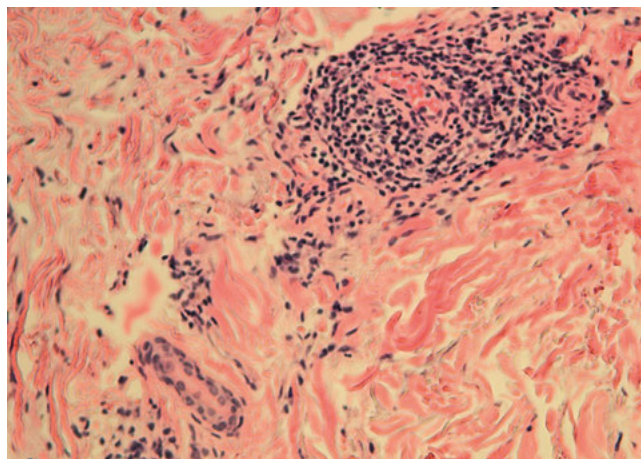
progresiou lupus erythematosus tumidus. Táto patogenetická jednotka si bude vyžadovať ešte mnohé spresňujúce a objasňujúce štúdie, ktoré budú môcť odpovedať na otázku jednoznačnej patogenézy JLI.

Histopatológia

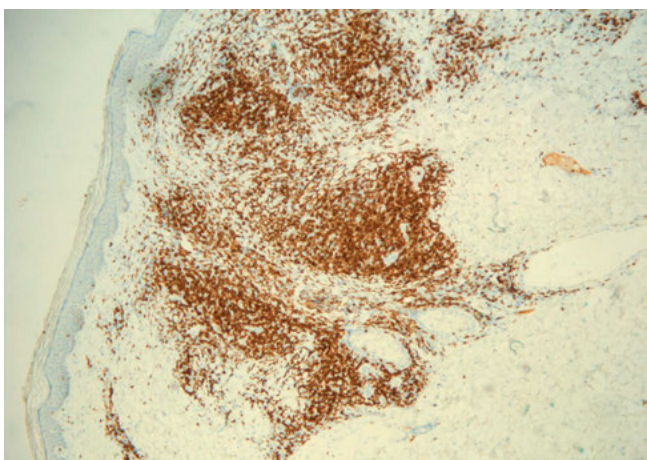
Pri histopatologickom vyšetrení je diagnóza epidermy pri JLI bez zvláštností. Medzi povrchovou a strednou dermou je perivaskulárny infiltrát a oveľa menej aj perifolikulárny infiltrát pozostávajúci zo zrelých lymfocytov. Usporiadanie lymfocytov býva typické, denzné „plášťové“ (coat-sleeve). Prítomné môžu byť disperzné histiocyty a ojedinelé plazmocyty. Niekedy pozorujeme aj zvýšenie základnej dermálnej substancie. Lymfoidné tkanivo v derme v typických prípadoch nenachádzame. Zápalový infiltrát pozostáva najmä zo zrelých klonov T-lymfocytov, najmä s CD4+T-Ly, B-lymfocyty nebývajú prítomné. Pri použití priamej imunofluorescencie u JLI nenachádzame patologické zmeny, čím sa dá toto ochorenie odlišiť od lupus erythematosodes.



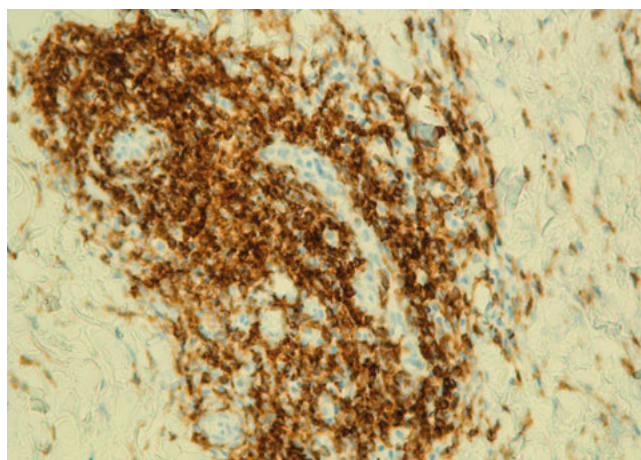
Obr. 1 • Jessnerov lymfocytový infiltrát v koži sa vyskytuje zväčša v okolí ciev (HE; obj. 10x)



Obr. 2 • Perivaskulárne infiltráty majú zvyčajne podobu „plášťovitých“ infiltrátov (coat-sleeve) (HE; obj. 20x)



Obr. 3 • Bunky Jessnerovho lymfocytového infiltrátu sú zväčša T-pôvodu. Na obrázku CD4+T-Ly (CD4+; obj. 10x)



Obr. 4 • Podobný obraz s vizualizáciou CD3+T-Ly v dermálnom perivaskulárnom infiltráte (CD3+T-Ly; obj. 20x)

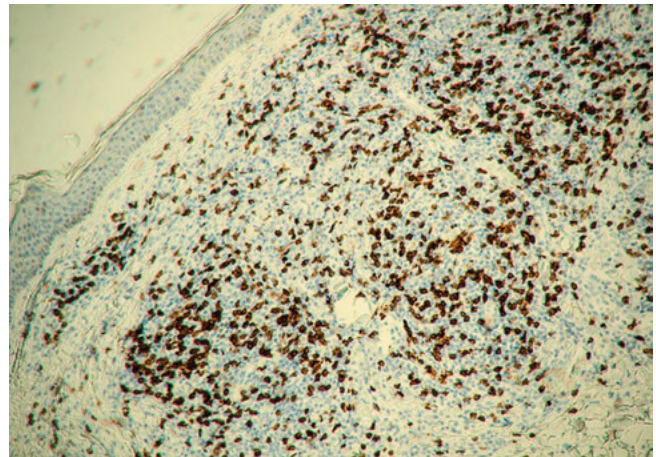
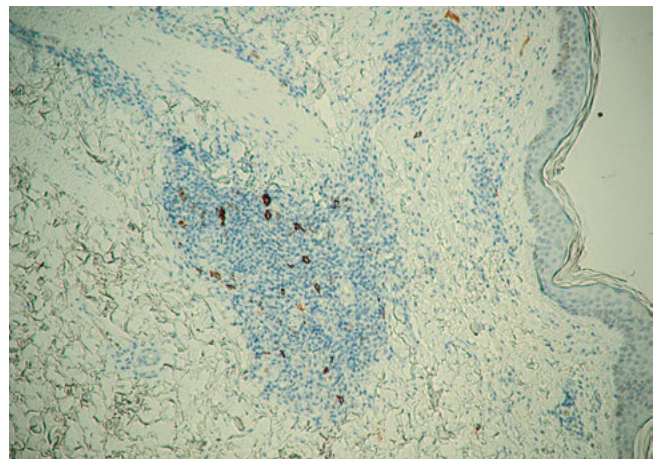
Diferenciálna diagnóza

Tab. 1 • Diferenciálna diagnostika Jessnerovho lymfocytového infiltrátu a podobných lézií kože

Ochorenie	Prejav
Discoidný Lupus Erythematosus	Typické zmeny v epiderme pri DLE, ktoré chýbajú v JLI. ANA, negat. „lupus band“ test dokáže rozlíšiť JLI (-) od DLE (+). Vďaka svojej autoimunitnej etiológii má DLE prevahu postihnutia u žien. DLE má tendenciu mať nižšie percento B- lymfocytov v biopsii ako JLI. Vyššia prítomnosť kyslých mukopolysacharidov v derme pri DLE. Zníženie počtu Langerhansových buniek v DLE. V JLI môžu byť opačne zvýšené v počte.
Dobre diferencovaný lymfocytový lymfóm	Lymfóm môže generalizovať a mať pozitívne nálezy v kostnej dreni, zatiaľ čo JLI je obmedzený iba na kožu.
Lymfocytóm kože	T-lymfocytóm kože zvyčajne nemá detekovateľné B- bunky. V JLI taktiež nebývajú, ale ako reaktívne sa môžu vyskytnúť.
Kožná lymfoidná hyperplázia	Inak, ložiskovo až nodulárne postihnutá derma.
Granuloma annulare	Typická histomorfológia palisádových granulómov okolo degenerovaného kolagénu dermy.
Gyrátny erytém	Histomorfológia a systémové prejavy.
Polymorfna svetelná erupcia (PLE)	Aktívne lézie počas zimných mesiacov alebo v oblastiach, ktoré nedostávajú slnečné žiarenie, môžu pomôcť rozlíšiť JLI od PLE, u ktorej sa v tomto teréne a období nevyskytuje.
Retikulárna erytematózna mucinóza	Prítomné zvýšené množstvo kyslých mukopolysacharidov v koži, čo sa nevyskytuje v JLI.

Prognóza

Ako benígny stav môže JLI spontánne vymiznúť bez zvyškových následkov, má dobrú prognózu a nie je spojená so zvýšenou úmrtnosťou. Komplikácie môžu ovplyvniť periorbitálnu kožu, čo v niektorých prípadoch môže viesť k ťažkej cikatriciálnej ektropii.

**Obr. 5** • Medzi infiltrátom sú aj T-lymfocyty klonu CD8+, ale zvyčajne redšie distribuované (CD8+; obj. 10x)**Obr. 6** • V infiltráte možno nájsť ojedinele aj iné klonny buniek. Na obrázku je vizualizovaná prítomnosť ojedinelých reaktívnych CD30+elementov (CD30+; obj. 10x)

Stručné zhrnutie JLI

Lymfocytárna infiltrácia kože sec. Jessner, známa tiež ako Jessnerov lymfocytárny infiltrát (JLI), je zriedkavý, benígny stav kože charakterizovaný malými, červenými alebo ružovými papulami alebo ložiskami, najmä v teréne solárnych oblastí, ako je tvár, krk a horná časť hrudníka. Tieto lézie sú spôsobené akumuláciou zreých lymfocytov v koži. Aj keď presná príčina nie je známa, považuje sa za benígny stav s dobrou prognózou, ktorá sa často vyrieši sama alebo s minimálnou liečbou.

Kľúčové vlastnosti JLI: benígne. Stav nie je život ohrozujúci a nemalignizuje.

Klinický obraz: charakterizovaný malými, červenými alebo ružovými papulami alebo ložiskami, ktoré sa často objavujú v symetrickom vzore na oblastiach exponovaných slnkom.

Umiestnenie: zvyčajne sa nachádzajú na tvári, krku a hornej časti hrudníka, častejšie chrbta.

Biopsia: denzný (plášťový) prevažne T-lymfocytový perivaskulárny infiltrát hornej a strednej dermy, bez patologických zmien epidermy.

Príznaky: aj keď sú obvykle asymptomatické, niektorí jedinci môžu mať mierne svrbenie alebo pálenie.

Vývoj ochorenia: lézie môžu pretrvávať mesiace alebo roky, s obdobím remisie a zhoršenia sa. Často zaniknú spontánne alebo si vyžadujú iba minimálne ošetrovanie. Jazvovatenie lézií sa nepozoruje.

Liečba: môže zahŕňať topické kortikosteroidy alebo iné ošetrovanie v závislosti od závažnosti a individuálnej reakcie.

Možné spúšťače a spolupôsobenie:

- expozícia slnkom;
- genetická predispozícia (z literatúry známe niektoré rodinné prípady, čo naznačuje možnú genetickú zložku v patogenéze);
- lieky: napr. inhibítory enzýmu konvertujúce angiotenzín (ACE) sú uvádzané ako možná príčina JLI, ustekinumab môže vyvolať reakciu pripomínajúcu JLI.

Literatúra

1. Hale CS. Jessner lymphocytic infiltration of skin. PathologyOutlines.com website. <https://www.pathologyoutlines.com/topic/skintumornonmelanocyticjessners.html>. Accessed July 29th, 2025.
2. Colonje E, Brenn T, Lazar A, McKee PH. McKee's pathology of the skin. Vol. I. ElsevierSaunders 2012, 895.
3. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH. Dermatológia a venerológia. Vydavateľstvo Osveta Martin, 2001, 1475.
4. Guarneri C, Lentini M, Polimeni G, Giuffrida R, Cannavò SP. Ustekinumab-induced drug eruption resembling lymphocytic infiltration (of Jessner-Kanof) and lupus erythematosus tumidus. Br J Clin Pharmacol. 2015; 81(4): 792-794.