

**Tab. 7.** Nežánětlivá purpura – diferenciální diagnostika (upraveno dle Fitzpatrick's Dermatology 2012) (2)

<b>Hmatná či retiformní purpura s minimálním časným erytémem (morfologie časných lézí – minimální erytém s retiformní purpurou nebo nekrózou vznikající na podkladě okluze vlivem ischemické hemoragie či infarktu)</b>
<b>Trombocytární zátky</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>heparinové nekrózy (v místě vpichu i vzdáleně)</li> <li>trombóza u myeloproliferativních chorob (myeloproliferativního syndromu)</li> <li>paroxysmální noční hemoglobinurie</li> <li>trombotická trombocytopenická purpura (uzávěry vznikají typicky ve viscerálních cévách, na kůži se projeví obvykle jako běžná hemoragie)</li> </ul>
<b>Chladem indukovaná aglutinace (lokalizace akrální, chladu vystavené oblasti)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>kryoglobulinemie typu I</li> <li>kryofibrinogenemie (často náhodný nález u nemocných)</li> <li>přítomnost chladových aglutininů (vzácně okluzivní, obvykle hemolytické)</li> </ul>
<b>Embolizace či depozita krystalů (lokalizace gravitačně-dependentní nebo akrální)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>emboly cholesterolových krystalů (obvykle výrazné livedo)</li> <li>depozita oxalátových krystalů (obvykle výrazné livedo)</li> <li>hypereozinofilní syndrom</li> <li>embolus z atriálního myxomu, septické či infekční endokarditidy</li> <li>vaskulopatie s krystaly globulinů</li> </ul>
<b>Systémové poruchy koagulace</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>kumarinové nekrózy (dysfunkce proteinu C)</li> <li>diseminovaná intravaskulární koagulace se závažným deficitem či dysfunkcí proteinu C: purpura fulminans u septických stavů</li> </ul>
<b>Postinfekční purpura fulminans</b> (obvykle u dětí po planých neštovicích či streptokokové infekci vznikající na podkladě protilátkové inhibice proteinu S) <ul style="list-style-type: none"> <li>homozygotní deficiencie proteinu C nebo S: neonatální purpura fulminans</li> <li>antifosfolipidový syndrom/lupus anticoagulans</li> </ul>
<b>Místní poruchy koagulace</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>idiopatické livedo reticularis (Sneddonův syndrom): může být jen livedo, bez purpury</li> <li>livedoidní vaskulitida charakteru atrophie blanche: vzácně retikulární</li> <li>maligní atrofická papulóza: nikdy retikulární, projevy limitované na kůži poukazují na možnost antifosfolipidového syndromu</li> </ul>
<b>Okluze způsobená mikroorganismy v cévách či cévní stěně (u imunokompromitovaných jedinců)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>plísně invazivně prorůstající do cév (<i>Mucor</i>, <i>Aspergillus</i>, <i>Cephalosporium</i>, <i>Rhizopus</i> atd.)</li> <li>ecthyma gangrenosum (<i>Pseudomonas</i>)</li> <li>diseminovaná strongyloidóza</li> <li>lucio fenomén u lepy</li> </ul>
<b>Okluze způsobená krevními buňkami</b> – typicky ulcerativní, non-retiformní <ul style="list-style-type: none"> <li>hemoglobinopatie (těžká talasemie)</li> <li>intravaskulární velkobuněčný B-lymfom</li> </ul>
<b>Nejasná patofyziologie</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>kožní kalcifylaxe</li> <li>reperfuční nekrózy</li> <li>reakce po injekčním podání interferonu</li> <li>kousnutí pavoukem rodu <i>Loxosceles</i></li> </ul>

trombocytopenií. Poléková trombocytopenie může být způsobena různými mechanismy, včetně imunitních a cytotoxických.

K imunitním trombocytopeniím náleží **idiopatická trombocytopenická purpura (ITP)**. ITP je poměrně častá porucha krvácivosti u dětí způsobená autoprotilátkami proti povrchovým antigenům krevních destiček, zejména glykoproteinům IIb/IIIa a Ib. Pacienti jsou obvykle asymptomatictí, při vyšetření nacházíme petechie a ekchymózy. Krvavé puchýře v dutině ústní a gastrointestinálním traktu nebo slizniční krvácení se označuje jako **tzv. mokrá purpura**. Stejně jako u ITP může být imunitní trombocytopenická purpura spojena s recentní virovou infekcí a očkováním. Aloimunitní trombocytopenická purpura vzniká při tvorbě aloprotilátek proti krevním destičkám při transfuzi plné krve nebo trombocytů, případně při mísení krve matky a plodu. Tyto stavy vedou k posttransfuzní purpře a fetální/neonatální aloimunitní trombocytopenii (2, 4).

Typická lokalizace petechiálního krvácení je výsledkem změny intravaskulárního tlaku. Například Valsalvův manévr při pláči u dětí, prudké dávení nebo stahy svalů během porodu mohou vést k petechiálnímu krvácení v oblasti nad klíčními kostmi. Zaškrcení končetiny, manžeta na

krvní tlak, nebo pokus o uškrcení může vést k žilnímu krvácení drénující postiženou oblast. **Chronické pigmentové purpury**, zejména Schambergova typu, mohou napodobovat jednoduché petechiální krvácení na dolních končetinách. Jedná se o pomalu postupující poruchu pigmentace kůže, objevují se červenavé makuly a papuly velikosti špendlíkové hlavičky, postupně s hnědým až žlutým odstínem, zejména distálně na dolních končetinách. Histologicky je prokazováno mírné nevaskulitické krvácení těchto lézí. Zánět nemusí být klinicky patrný. Klíčem k této diagnóze bývá tendence k tvorbě okrsků pigmentové purpury s petechiemi, zanechávající hnědooranžové zbarvení na postižené kůži (Obr. 1).

### Trombotická trombocytopenická purpura/trombotická mikroangiopatie

S **trombotickou trombocytopenickou purpurou (TTP)** se nejvíce setkáváme u dospělých, zatímco **hemolyticko-uremický syndrom (HUS)** bývá častější u dětí. TTP se může vyvinout během těhotenství, nebo může být důsledkem nádorového onemocnění, užívání léků (chemoterapeutika – bevacizumab, imunosupresiva – cyklosporin/