

Choroby rumieniowe

Małgorzata Olszewska
Katedra i Klinika Dermatologiczna
Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Rumień wielopostaciowy. Postacie kliniczne

- **mniejsza** (*varietas minor*) (Hebry)
- **większa** (*varietas major*):
 1. zespół Stevensa-Johnsona (SJS)
 2. postacie pośrednie (SJS / TEN)
 3. toksyczna nekroliza naskórkowa (*toxic epidermal necrolysis* Lyell-TEN)

Rumień wielopostaciowy.

Etiologia

- **Infekcje** (*Herpes simplex*, paciorkowcowe, mykoplazmatyczne)
- **Leki** sulfonamidy, penicyliny, tetracykliny, leki przeciwpadaczkowe /fenytoina, fenobarbital, karbamazepina/, niesterydowe leki przeciwzapalne, allopurinol, pochodne chininy

Rumień wielopostaciowy. Postać mniejsza

- symetryczne, dobrze odgraniczone od otoczenia wykwyty rumieniowo-obrzękowe układ tarczy strzeleckiej, tęczówki (target lesion, erythema iris) (najczęściej 1-2% BSA)
- w części centralnej tendencja do tworzenia pęcherzy (EM bullosum, haemorrhagicum)
- lokalizacja- odsiebne części kończyn (grzbiety rąk), błona śluzowa jamy ustnej (czerwień wargowa, przedsionek jamy ustnej)

Zespół Stevensa-Johnsona

- Zmiany bardziej rozległe niż w postaci mniejszej
- Klinicznie typ tarczy strzeleckiej lub zlewne rumienie
- Pęcherze i odwarstwienia naskórka obejmujące (<10% powierzchni skóry)
- Stałe, rozległe zajęcie błony śluzowej jamy ustnej
- Zajęcie błon śluzowych narządów płciowych, aparatu gałki ocznej

Leczenie rumienia wielopostaciowego

- acyklowir
 - antybiotyki o szerokim spectrum
 - leki antyhistaminowe
 - glikokortykosteroidy
-
- ✓ wykluczenie ognisk infekcji
 - ✓ wywiad dotyczący leków

Toksyczne nekroliza naskórkowa

- częstość występowania- 0,4 -1,9/mln/rok
 - 1956r. Lyell- pierwszy opis u 4 pacjentów
-
- zmiany najczęściej wywołane lekami
 - odwarstwienia naskórka >30% BSA
 - zmiany skórne plamisto-grudkowe, atypowe wykwity targetoidalne, osutka odropodobna
 - pęcherze, nadżerki, owrzodzenia błon śluzowych

Etiologia toksycznej nekrolizy naskórkowej

- leki- 80-90% przypadków toksycznej nekrolizy naskórkowej
- pozostałe-
infekcje mykoplazmatyczne,
wirusowe, środki chemiczne

Etiologia toksycznej nekrolizy naskórkowej. Wysokie ryzyko rozwoju.

- lamotrygina
- karmazepina
- fenytoina
- fenobarbital
- kotrimoksazol
- sufazalazyna
- allopurynol
- newirapina
- cefalosporyny
- aminopenicyliny
- chinolony
- NLPZ (oksykamy)

Obraz kliniczny toksycznej nekrolizy nakórkowej

- rozległe wykwity rumieniowe i pęcherzowe, nadżerki i owrzodzenia
- zajęcie błon śluzowych: rozległe pęcherze, nadżerki i owrzodzenia czerwieni wargowej, błony śluzowej jamy ustnej, nosa, narządów płciowych, odbytu, spojówek (zrosty spojówkowe, uszkodzenie rogówki), układu oddechowego i przewodu pokarmowego.

Obraz kliniczny toksycznej nekrolizy nakórkowej

- **Ciężki stan ogólny**
- Zaburzenia wodno-elektrolitowe,
- Zaburzenia białkowe
- Zaburzenia termoregulacji
- Wysoka gorączka
- Nadkażenia bakteryjne i grzybicze

Powikłania wczesne toksycznej nekrolizy nakórkowej

- zapalenie płuc, wysięk w jamach opłucnowych, odma opłucnowa,
- zaburzenia połykania, krwawienie z przewodu pokarmowego, zapalenie wątroby i trzustki,
- ostra martwica cewek nerkowych, przednerkowa niewydolność nerek

Powikłania późne toksycznej nekrolizy nakórkowej

- Utrata owłosienia
- Spęłzanie płytek paznokciowych
- Zrosty spojówkowe, owrzodzenia rogówki
- Bliznowacenie śluzówki przełyku
- Bliznowacenie śluzówki narządów płciowych

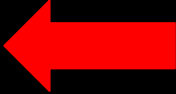
Analiza prognostyczna przeżycia

Skala SCORTEN

- wiek powyżej 40rż,
- współistnienie nowotworu złośliwego,
- zajęta pow. skóry $> 10\%$
- stężenie mocznika we krwi $> 28 \text{ mg/dl}$
($> 10 \text{ mmol/l}$),
- stężenie glukozy we krwi $> 252 \text{ mg/dl}$
($> 14 \text{ mmol/l}$),
- stężenie dwuwęglanów we krwi $< 20 \text{ mEq/l}$
($< 20 \text{ mmol/l}$)
- tętno > 120 uderzeń/min

w czasie pierwszych 24 godzin obserwacji.

Śmiertelność według skali SCORTEN

0-1 czynnik ryzyka	3,2 %	
2	12,2 %	
3	35,3 %	
4	58,3 %	
5 lub więcej	90,0 %	

Średnio 25-30%

Leczenie toksycznej nekrolizy naskórkowej

- cyklosporyna 3-4 mg/kg c.c. i.v.
- IVIG 1,5-2,0 g/kg c.c. (3 dni) i.v.
- plazmafereza
- dyskusyjna rola kortykosteroidów
większość ośrodków nie zaleca
stosowania, niektórzy dopuszczają w
czasie pierwszych 48 h

Rumień guzowaty. Erythema nodosum. Epidemiologia

- częściej chorują kobiety niż mężczyźni (3-5:1)
- zazwyczaj młodzi dorośli

Rumień guzowaty. Etiologia

- Zakażenia (paciorkowce, *Yersinia enterocolitica*, *Mycoplasma pneumoniae*, toksoplazmoza, głębokie grzybice, pierwotna gruźlica)
- Sarkoidoza (zespół Löfgrena) !
- Choroby zapalne jelit (wrzodziejące zapalenie jelit, choroba Crohna)
- Leki (sulfonamidy, salicylany, leki hormonalne, antybiotyki, sole złota)

Rumień guzowaty

początek:
objawy prodromalne; gorączka, bóle
stawowe

Rumień guzowaty. Obraz kliniczny

- żywoczerwone kilkucentymetrowe wykwity guzowate, ustępujące z przebarwieniem brązowym i sinym (bez owrzodzeń i bliznowacenia). Dość słabo odgraniczone od otoczenia.
- najczęściej zmiany mnogie
- typowa lokalizacja- przednia powierzchnia podudzi (kończyny dolne, kończyny górne)
- bolesność uciskowa
- kilkutygodniowy przebieg, bóle stawowe, gorączka, możliwość nawrotów

Rumień guzowaty. Postępowanie i leczenie

- ogólnie- antybiotyki, niesteroidowe leki przeciwzapalne
(glikokortykosteroidy, metotreksat, kolchicina, sulfony, hydroksychlorochina.....)
miejscowo- okłady (roztwory ichtiolu, sody, glikokortykosteroidy)
- wykluczenie ognisk infekcji
- wykluczenie sarkoidozy
(rtg kł piersiowej,....)
- wywiad dotyczący leków

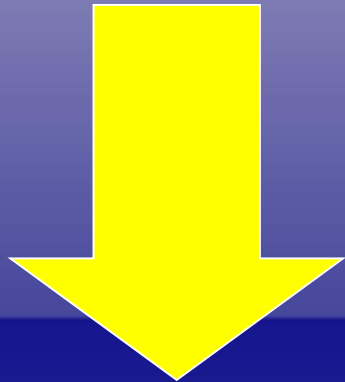
Pęcherzyca zwykła

Pemphigus vulgaris

- częstość występowania 0,1-0,5/100 000
- HLA-DRB1*0402 and HLA- DQB1*0503.
- 40-60 r.ż.
- u większości pacjentów początek zmian na błonach śluzowych pokrytych nabłonkiem wielowarstwowym płaskim (jama ustna)

FAZA ŚLUZÓWKOWA

oral pemphigus, mucosal pemphigus



tygodnie, miesiące

FAZA ŚLUZÓWKOWO-SKÓRNA

mucocutaneous pemphigus

POSTAĆ ŚLUZÓWKOWA

oral pemphigus, mucosal pemphigus



tygodnie, miesiące

FAZA ŚLUZÓWKOWO-SKÓRNA

mucocutaneous pemphigus

Pęcherzyca zwykła

Pemphigus vulgaris

- nadżerki błony śluzowej jamy ustnej, jamy nosowej, gardła, krtani, tchawicy, przełyku, spojówek, narządów moczowo-płciowych
- na skórze gładkiej (owłosionej) pęcherze, początkowo o bardziej napiętej, następnie wiotkiej pokrywie, nadżerki, strupy, przebarwienia
objaw Nikolskiego I i II

Leczenie pęcherzycy

- leczenie skojarzone
glikokortykosteroidy i leki immunosupresyjne
np. prednizon 1 mg/kg m.c (0,5-1,5 mg/kg c.c.
i azatiopryna (1-3 mg/kg.c.c.)
dodatkowo leczenie zewnętrzne:
glikokortykosteroidy i leki odkażające

CZYNNIKI ZEWNĄTRZPOCHODNE

+

PODŁOŻE GENETYCZNE



PĘCHERZYCA

Food-induced pemphigus

warzywa z grupy Allium
czosnek, por, cebula



nadżerki błony śluzowej jamy ustnej

akantoliza chemiczna
grupa SH i S=S