

# Autoimmunologiczne choroby pęcherzowe

Małgorzata Olszewska  
Katedra i Klinika Dermatologiczna  
Warszawski Uniwersytet Medyczny

# śródnaskórkowa choroba pęcherzowa

- pęcherzyca

## podnaskórkowe choroby pęcherzowe

- pemfigoid pęcherzowy
- pemfigoid błon śluzowych
- pemfigoid ciężarnych
- opryszczkowate zapalenie skóry
- linijna IgA dermatoza pęcherzowa
- nabyte pęcherzowe oddzielanie się naskórka

**Pęcherzyca**

# Pęcherzyca (pemphigus)

autoimmunologiczna choroba pęcherzowa z tworzeniem śródskórkowych pęcherzy

- pęcherzyca zwykła (pemphigus vulgaris)
- pęcherzyca liściasta (pemphigus foliaceus)
- pęcherzyca paraneoplastyczna (pemphigus paraneoplasticus)
- pęcherzyca IgA

# Pęcherzyca. Epidemiologia

- zapadalność na pęcherzycę w Europie wynosi 0,5-8/1 000 000/rok.
- występuje nieco częściej u kobiet
- szczyt zapadalności: 50.–60. rok życia
- w większości krajów najczęstszym typem pęcherzycy jest pęcherzyca zwykła

# Pęcherzyca. Etiopatogeneza

- wytworzenie autoprzeciwciał skierowanych przeciw **desmosomalnym kadherynom-desmogleinom**
- wiązanie przeciwciał z desmogleinami powoduje **akantolizę**- rozszczepianie połączeń między komórkami
- niekiedy związek choroby z określonymi antygenami HLA (np. w pęcherzycy zwykłej HLA-DRB1\*0402 u Żydów aszkenazyjskich lub z HLA-DRB1\*04 i HLA-DRB1\*14 w nieendemicznej pęcherzycy liściastej)

# Pęcherzyca. Czynniki zewnątrzpochodne

- **leki** (zawierające grupę tiolową –SH i leki nietiolowe):  
penicylamina, inhibitory konwertazy angiotensyny (np. kaptopryl),  
blokery receptora angiotensynowego, penicyliny, cefalosporyny,  
niesteroidowe leki przeciwzapalne, blokery kanału wapniowego.
- **warzywa** z grupy Allium zawierające grupę SH (czosnek, por,  
cebula)
- **oparzenia termiczne**
- **urazy mechaniczne,**
- **promieniowanie UV**
- **infekcje wirusowe**

**P**ESTICIDES

**M**ALIGNANCY

**P**HARMACEUTICALS

**H**ORMONES

**I**NFECTIONOUS AGENTS

**G**ASTRONOMY

**U**LTRAVIOLET RADIATION

**S**TRESS



# Pęcherzyca indukowana czynnikami pokarmowymi (food-induced pemphigus)

warzywa z grupy *Allium*  
czosnek, por, cebula



nadżerki błony śluzowej jamy  
ustnej

akantoliza chemiczna  
grupa SH i S=S

# Pęcherzyca zwykła (*pemphigus vulgaris*)

pęcherzyca zwykła jest chorobą potencjalnie zagrażającą życiu

- zaburzenia bariery naskórkowej prowadzące do utraty płynów i ryzyka
- ryzyko wtórnych zakażeń bakteryjnych

**faza śluzówkowa**  
**(mucosal, oral pemphigus)**



tygodnie,  
miesiące

**faza śluzówkowo-skórna**

postać  
faza śluzówkowa  
(mucosal, oral pemphigus)



tygodnie,  
miesiące

~~faza śluzówkowo-skórną~~

# Pęcherzyca zwykła. Faza śluzówkowa

**70-90 % pacjentów – początkowa lokalizacja to błona śluzowa jamy ustnej (nadżerki, które powstają po szybko pękających pęcherzach)**

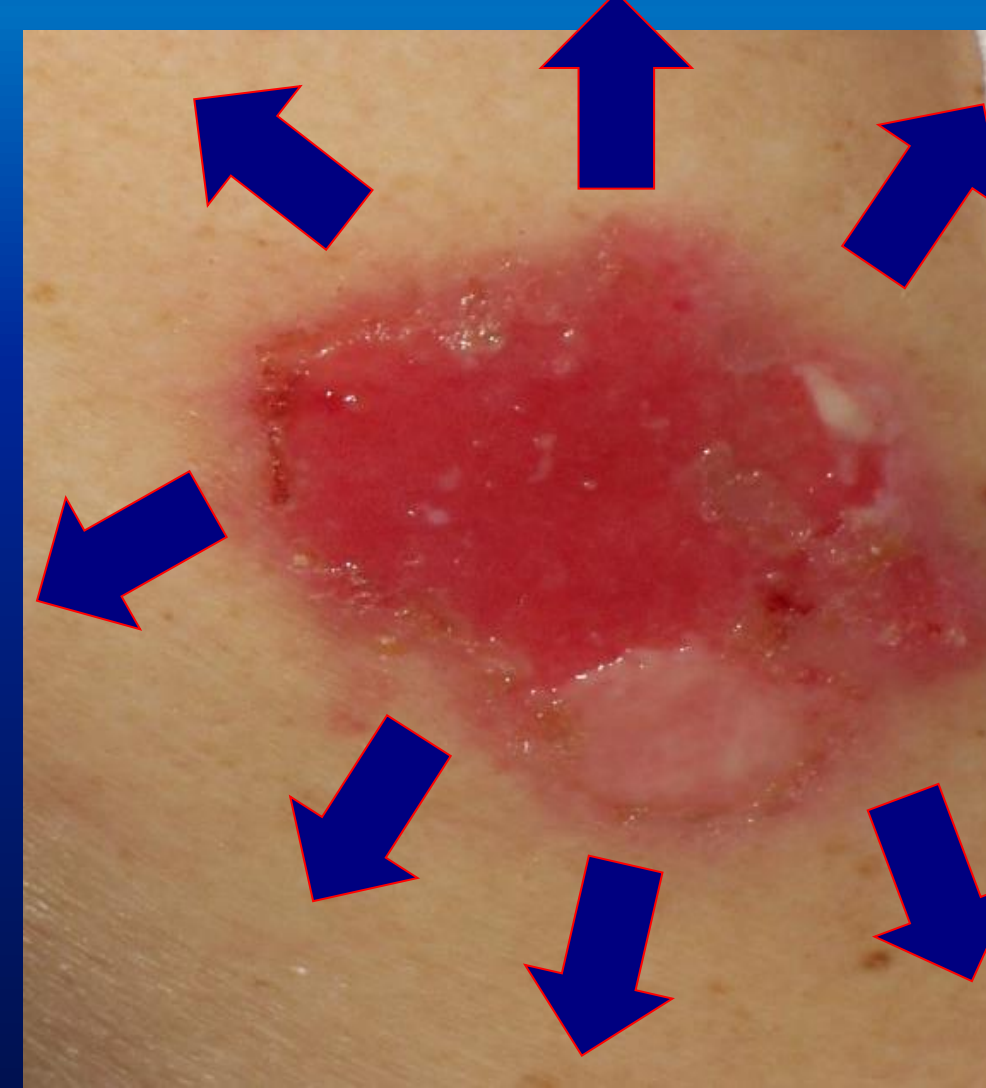
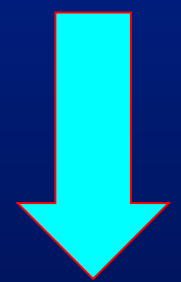
- **typowo błona śluzowa policzków, podniebienia miękkiego, języka, warg, niekiedy złuszczone zapalenie dziąseł**
- **czerwień wargowa- nadżerki pokryte są strupami, niekiedy krwotocznymi.**
- **inne lokalizacje śluzówkowe: jama nosowa, gardło, krtań, tchawica, przełyk, spojówki, narządy moczowo-płciowe, odbył**

# Pęcherzyca zwykła

- po kilku tygodniach lub miesiącach od powstania pierwszych objawów śluzówkowych, u większości pacjentów powstają pęcherze na skórze gładkiej i/lub owłosionej (faza śluzówkowo-skórna)
- typowo skóra twarzy, tułowia, skóra owłosiona głowy
- objaw Nikolskiego I i II (Nikolskiego i Asboe-Hansena)

**objaw  
Nikolskiego**

**objaw Asboe-Hansena  
(objaw Nikolskiego II)**



# Pęcherzyca bujająca (*pemphigus vegetans*)

- podtyp pęcherzycy zwykłej
- odmiany: pęcherzowa (Neumanna) i krostkowa (Hallopeau)
- lokalizacja: okolice wyprzeniowe, narządów płciowych, fałdów nosowo-policzkowych
- nadżerki i brodawkujące zmiany przerostowe



# **Pęcherzyca liściasta (pemphigus foliaceus)**

- wiotkie, szybko pękające pęcherze
- płytkie nadżerki
- strupy i złuszczenie
- często zmiany na podłożu rumieniowym
- różna rozległość zmian
- niekiedy erytrodermia

**nie ma zmian w obrębie błon śluzowych w przebiegu pęcherzycy liściastej**

# **Pęcherzyca rumieniowata (pemphigus erythematosis)**

- **lokalizacja: okolice łojotokowe (skóra owłosiona głowy, twarz, przednia i tylna rynna łojotokowa), okolice jarzmowe**
- **nadżerki i zmiuany rumieniowo-złuszczające przypominające toczeń rumieniowaty i zapalenie łojotokowe skóry**

# **Pęcherzyca rumieniowata (pemphigus erythematosus)**

- **u części pacjentów współwystępowanie cech immunologicznych pęcherzycy z cechami immunologicznymi toczenia rumieniowatego (krążące i związane in vivo przeciwciała przeciwjądrowe)**
- **nakładanie cech obu chorób- zespół Seneara-Ushera**

# **Pęcherzyca opryszczkowata (pemphigus herpetiformis)**

- **małe pęcherzyki o układzie obrączkowatym lub opryszczkowatym, zlokalizowane na pokrzywkowatych, rumieniowych ogniskach**
- **świąd skóry**

**ok.80 % przypadków- odmiana pemphigus foliaceus  
ok. 20% przypadków- pemphigus vulgaris**

# Endemiczna pęcherzyca liściasta

- **Ameryka Południowa (Brazylia, Kolumbia) i na północy Afryki (Tunezja, Maroko)**
- niezurbanizowane rejony, w pobliżu zbiorników wodnych
- wraz z postępującą urbanizacją zmniejsza się częstość występowania.
- nasilone objawy subiektywne- pieczenie (fogo selvagem, dziki ogień)
- młodzi dorośli (20–30 lat).
- antygen w ślinie *Lutzomyia longipalpis* (przenoszących leiszmaniozę) reaguje krzyżowo z desmogleiną 1?

# **Pęcherzyca paraneoplastyczna (pemphigus paraneoplasticus, paraneoplastic pemphigus, PAM)**

- **ok.2/3 przypadków- chłoniaki nieziarnicze i przewlekła białaczką limfocytowa**
- **choroba Castlemana (typowo u dzieci)**
- **gruczolakoraki (m.in. prostaty, trzustki, sutka)**
- **grasiczaki**
- **mięsaki**
- **makroglobulinemia Waldenstroma.**

**w większości przypadków rozpoznanie choroby nowotworowej następuje przed rozwinięciem objawów pęcherzyca paraneoplastycznej.**

# Pęcherzyca paraneoplastyczna

**początkowy objaw: dominujące zajęcie błon śluzowych**

- **rozległe nadżerki**
- **głębokie, martwicze owrzodzenia**
- **boczne powierzchnie języka, krwotoczne strupy na czerwieni wargowej**

inne błony śluzowe:

spojówki (rzekomobłoniaste zapalenie może prowadzić do bliznowacenia), błona śluzowa nosa, gardła, przełyku, narządów płciowych, odbytu.

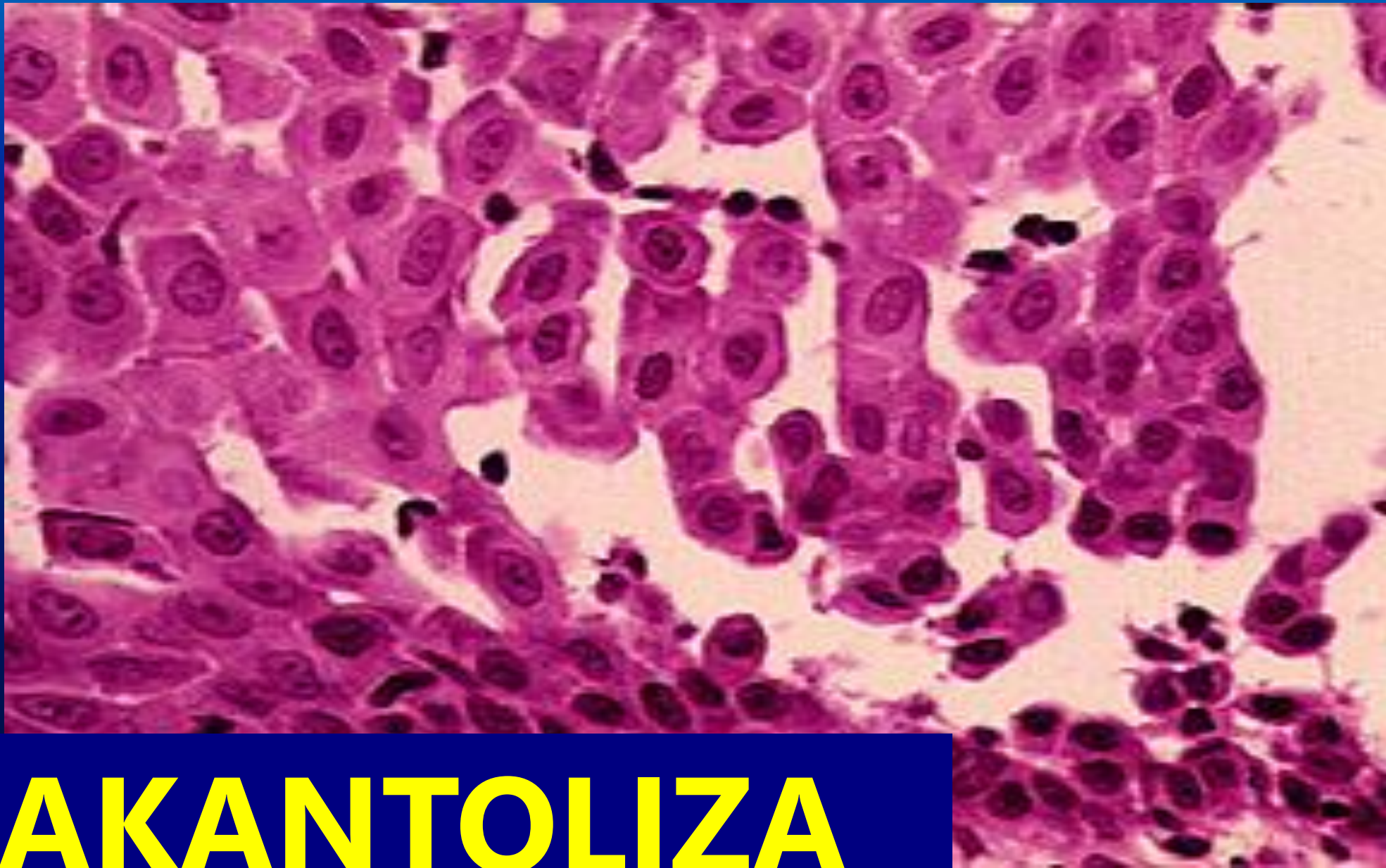
# Pęcherzyca paraneoplastyczna

- zmiany skórne przypominają  
pęcherzycę zwykłą, pemfigoid pęcherzowy,  
rumień wielopostaciowy, liszaj płaski, GVHD
- charakterystyczne zajęcie rąk i stóp

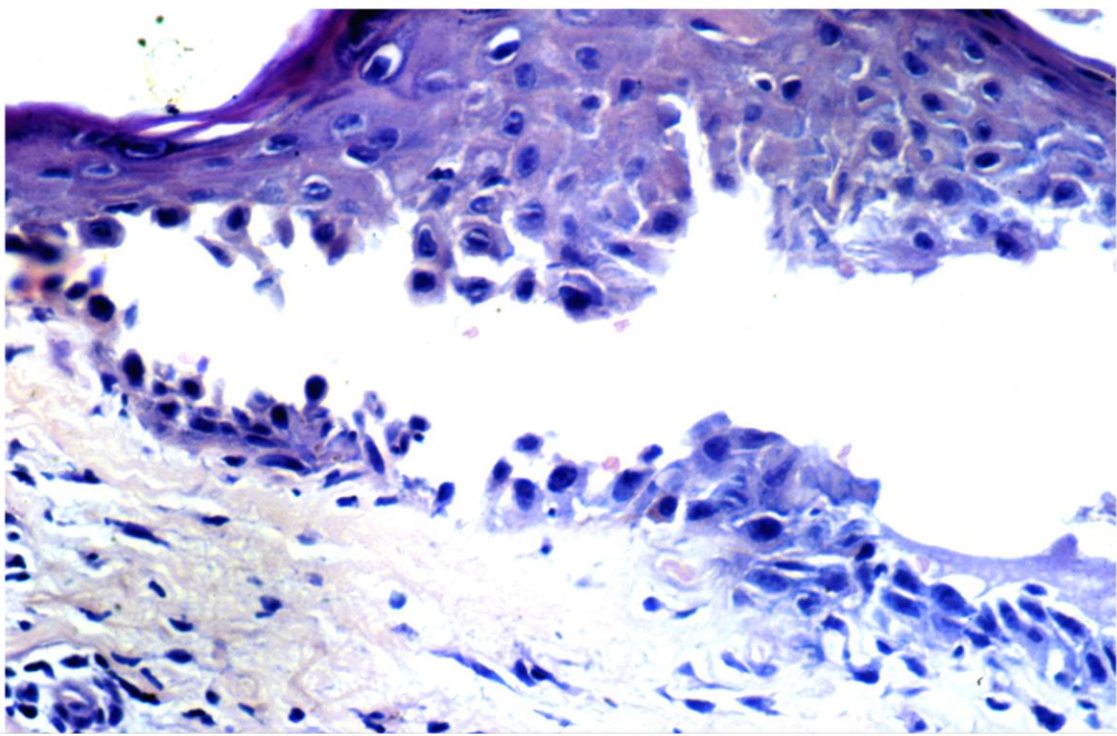


# Pęcherzyca paraneoplastyczna

- zmiany narządowe
- rozwój zarostowego zapalenia oskrzelików (bronchiolitis obliterans) - duże ryzyko zgonu

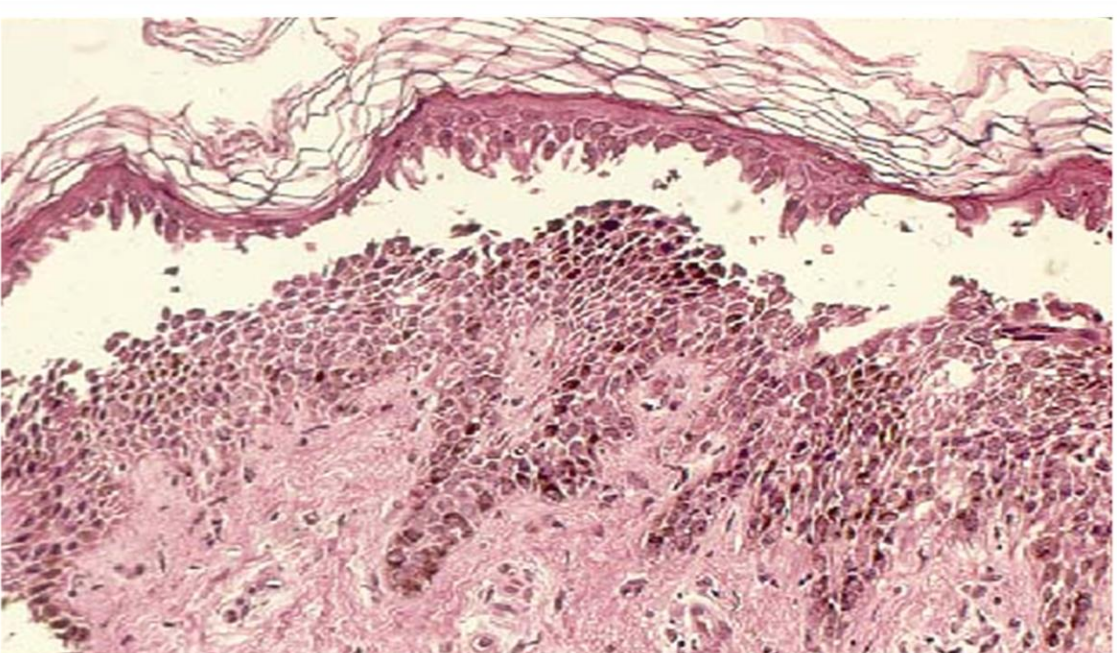


**AKANTOLIZA**



 **Pemphigus vulgaris**

**ŚRÓDNASKÓRKOWA  
AKANTOLIZA**



 **Pemphigus foliaceus**

# Pęcherzyca. Obraz histopatologiczny

pęcherze śródskórkowe powstające w wyniku akantolizy (rozszczepianie połączeń pomiędzy komórkami w wyniku reakcji antygen-przeciwciało)

pęcherzyca zwykła – akantoliza tuż ponad warstwą podstawną (głęboka)

pęcherzyca liścista – akantoliza pod warstwą rogową (powierzchnowa)

# Pęcherzyca. Badania diagnostyczne. D

**podstawowym** badaniem diagnostycznym jest badanie metodą **immunofluorescencji bezpośredniej (direct immunofluorescence, DIF)**

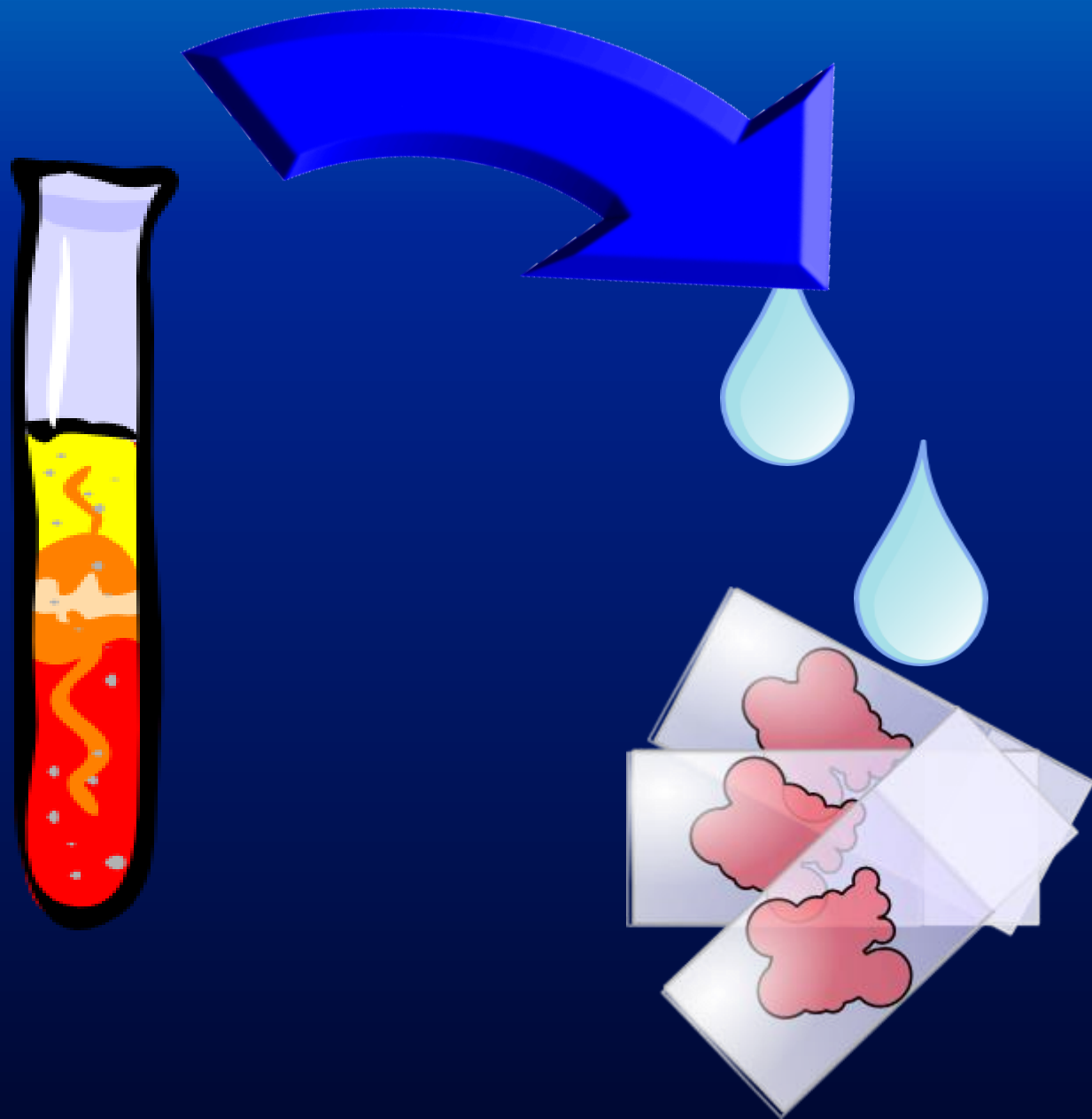
substrat: tkanka pacjenta pobierana z otoczenia zmian skórnych lub śluzówkowych (skóra zdrowa w odległości od kilku mm do 1 cm od zmiany)

**DIF- IgG +C3 świecenie pemphigus w przestrzeniach międzykomórkowych naskórka (obraz plastra miodu, wzorzec siatki)**

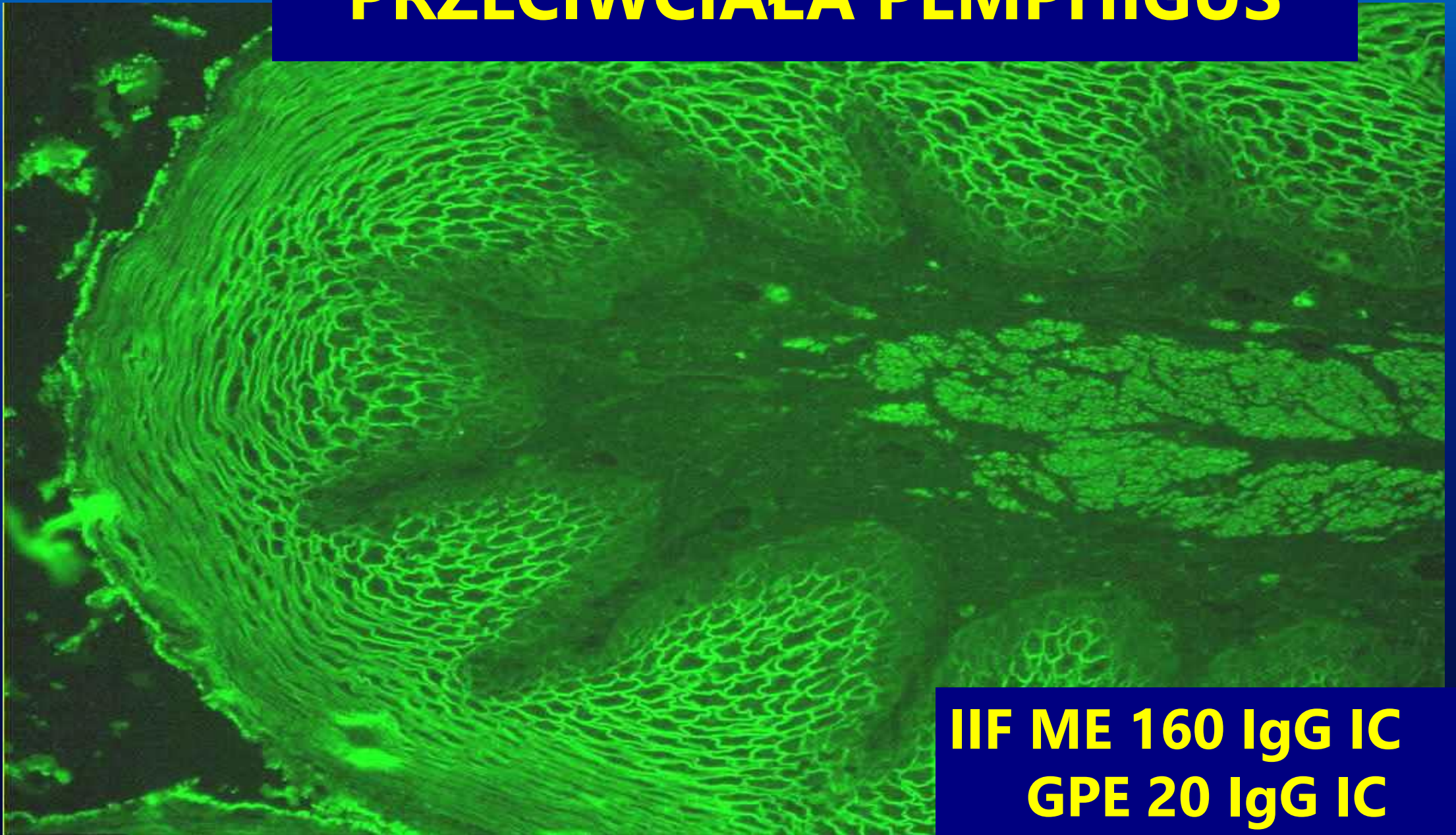
# PRZECIWCIAŁA PEMPHIGUS



**DIF IgG ++ C3+ IC**



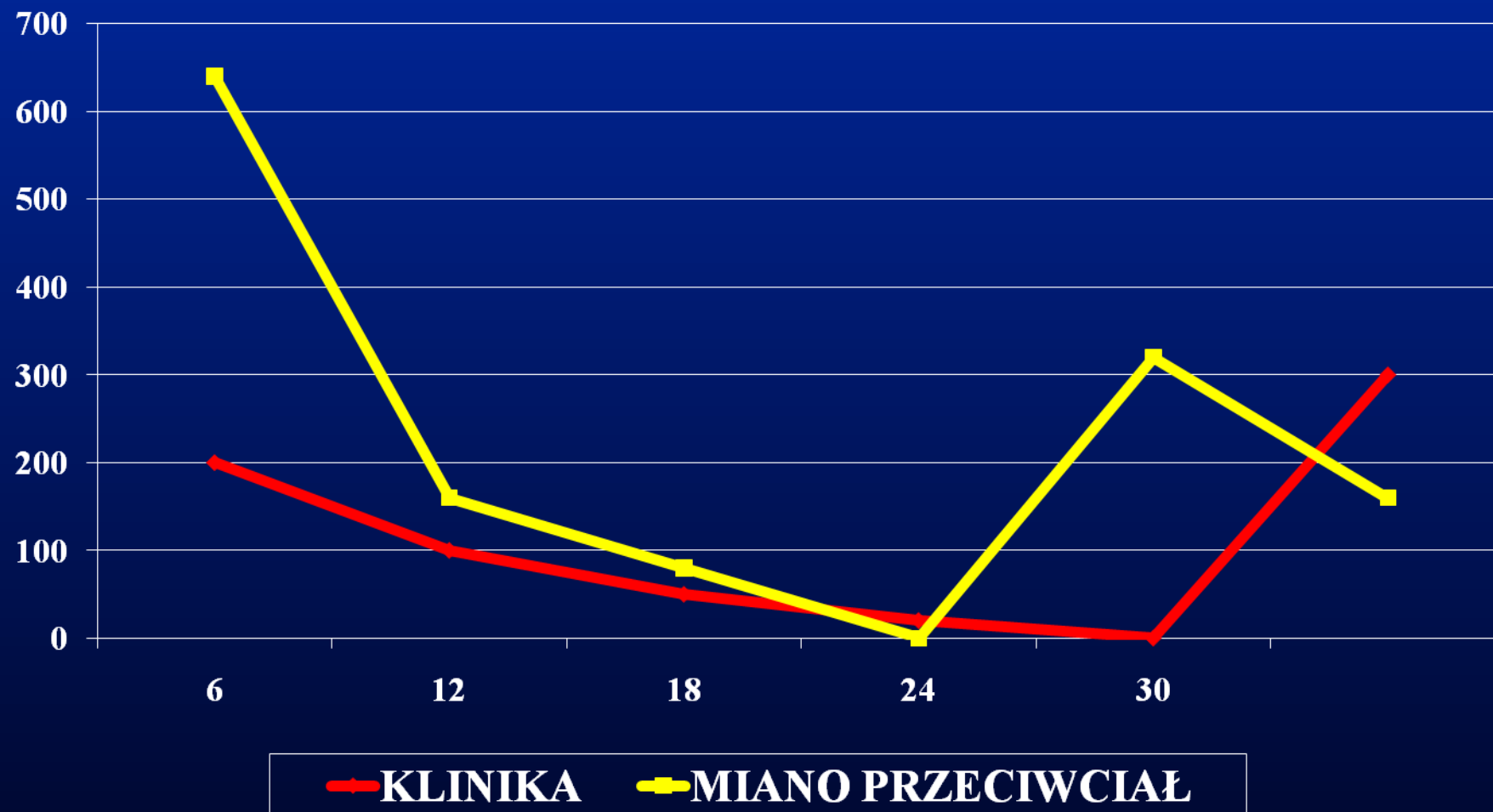
# PRZECIWCIAŁA PEMPHIGUS



IIF ME 160 IgG IC  
GPE 20 IgG IC



# Korelacja zmian klinicznych i miana przeciwciał



# Pęcherzyca. Badania diagnostyczne

- badanie surowicy metodą pośredniej immunofluorescencji-(indirect immunofluorescence, IIF) przeciwciała pemphigus na błonie śluzowej przełyku małpy i świnki morskiej.
- pęcherzyca zwykła wyższe miana na przełyku małpy niż świnki morskiej; pęcherzyca liściasta wyższe na przełyku świnki morskiej niż małpy
- pęcherzyca paraneoplastyczna- substrat pęcherz moczowy, płuco gryzoni, np. pęcherz moczowy szczura

# Pęcherzyca. ELISA

najbardziej czuła i swoista metoda

przeciwciała przeciw **desmogleinom 1 i 3** –anty Dsg  
**1 i 3**

PV postać śluzówkowa - **anty Dsg 3**

PV postać śluzówkowo - skórna- **anty Dsg 1 i 3**

PF - **anty Dsg 1**

pęcherzyca paraneoplastyczna-

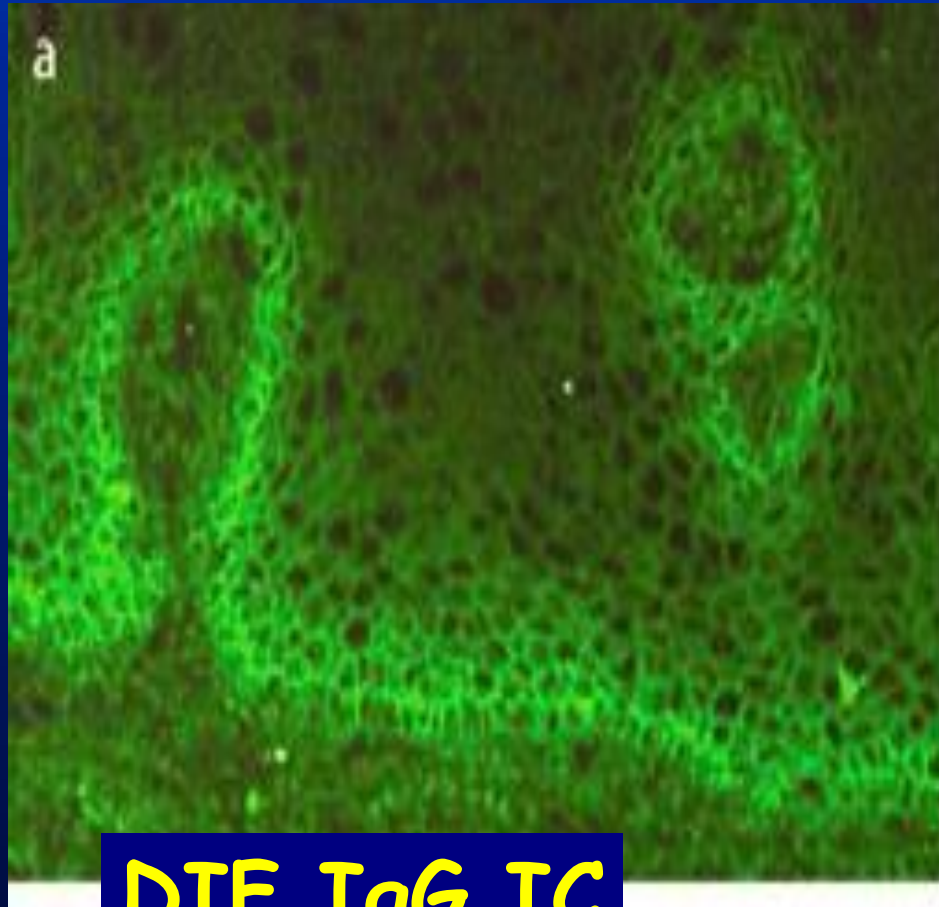
radioimmunoprecypitacja, immunoblot

# Pęcherzyca paraneoplastyczna. IIF

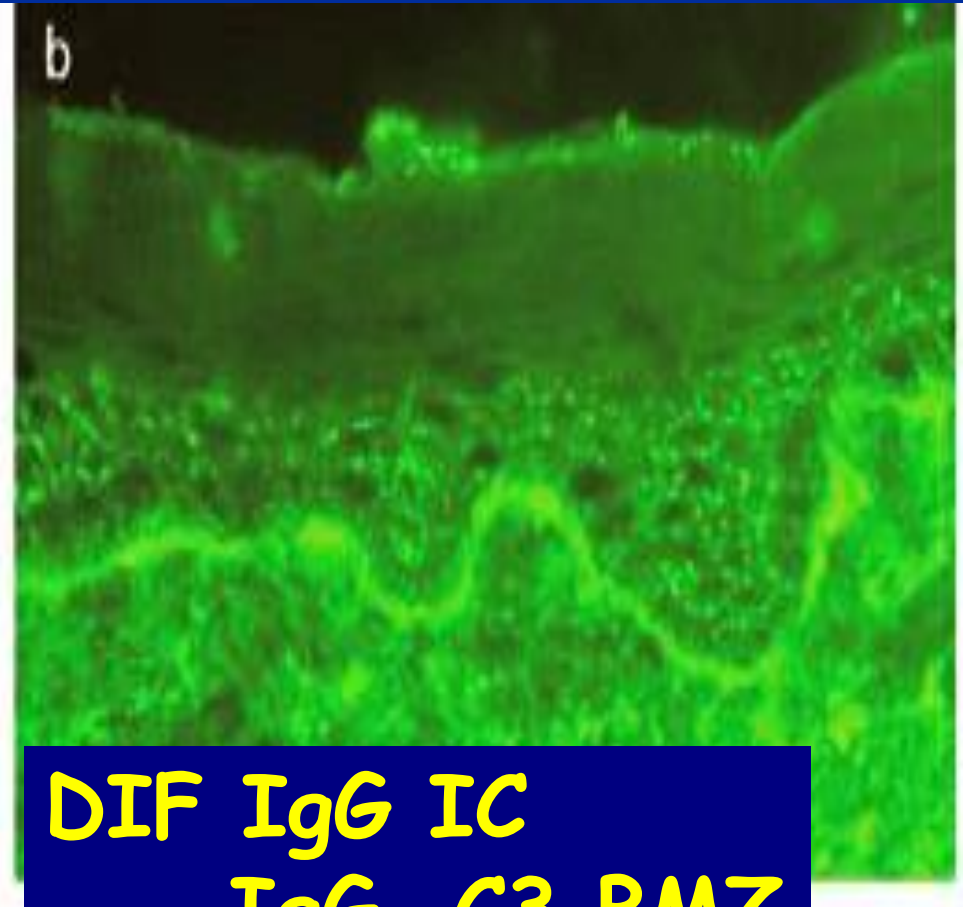


**przeciwciała pemphigus wykrywane  
na płucu i pęcherzu moczowym  
gryzoni**

# Pęcherzyca paraneoplastyczna. DIF



DIF IgG IC



DIF IgG IC  
IgG, C3 BMZ

# Pęcherzyca paraneoplastyczna (pemphigus paraneoplasticus, paraneoplastic pemphigus, PAMS)

## **przeciwciała przeciw białkom z rodziny plakin:**

enwoplakinie, periplakinie, epiplakinie, plektynie, desmoplakinie I, desmoplakinie II, BPAG1, białku A2ML1 ( $\alpha$ 2-macroglobulin-like protein 1) oraz desmogleinom i desmokolinom

# Pęcherzyca. Leczenie

przed wprowadzeniem  
glikokortykosteroidów

- 75% pacjentów z pęcherzycą zgon w pierwszym roku choroby
- w czasie 5 lat śmiertelność wynosiła 99-100%

# Pęcherzyca. Leczenie

istotny przełom w leczeniu pęcherzycy

**przeciwciała anty-CD 20**

**rytuksymab 2 x 1000 mg iv.**

**w odstępie 14 dni**



# Rytuksymab (RTX)

- lek pierwszego wyboru w leczeniu pęcherzycy, szczególnie u pacjentów z nowo rozpoznaną pęcherzycą zwykłą o nasileniu umiarkowanym lub ciężkim oraz u osób, u których dotychczas nie uzyskano remisji inną metodą leczenia.
- w monoterapii lub w połączeniu z glikokortykosteroidami, najczęściej **RTX 2 razy po 1000 mg *i.v.* w odstępie 14 dni.**
- w przypadku nawrotu możliwe jest ponowne zastosowanie rytuksymabu.

# Pęcherzyca. Leczenie

- klasycznymi lekami są glikokortykosteroidy: prednizon lub prednizolon doustnie (1,0–1,5 mg/kg m.c./d).
- niższe dawki- w postaci śluzówkowej pęcherzycy zwykłej i w pęcherzycy liściastej
- glikokortykosteroidy są zwykle łączone z lekami immunosupresyjnymi: mykofenolan mofetylu (2–3 g/d) lub azatiopryna (1–3 mg/kg m.c./d).

# Pęcherzyca. Leczenie

## leczenie skojarzone

prednizon/prednizolon

1,0-1,5 mg/kg/d



azatiopryna 1-3 mg/kg/d

# Pęcherzyca. Leczenie

**obniżanie dawek leków pod kontrolą parametrów: miana przeciwciał IF i wskaźników ELISA**

# Pęcherzyca. Leczenie

Inne leki dołączane do glikokortykosteroidów

- kwas mykofenolowy
- cyklofosfamid,
- dapson (pęcherzyca opryszczkowata)

lub

- pulsy glikokortykosteroidów
- IVIg
- immunoadsorbcja

**Pemfigoid pęcherzowy**

# **Pemfigoid pęcherzowy (pemphigoid bullosus, bullous pemphigoid)**

**najczęstsza autoimmunizacyjna dermatoza pęcherzowa**

- **0,2–4 przypadki/ 100 000/rok**
- **wiek >70 r.ż.**
- **wzrost częstości występowania z wiekiem**
- **M > K**

# Pemfigoid

## współistnienie chorób

- choroby układu sercowo-naczyniowego,
- choroby neurologiczne i psychiatryczne (udary, demencja, choroba Parkinsona, padaczka, schizofrenia, choroba dwubiegunowa)
- cukrzyca



# Pemfigoid. Etiopatogeneza

przeciwciała IgG przeciw antygenowi 180 kD i 230 kD  
**zewnętrzna domena NC16a 180 kD**

czynniki indukujące:

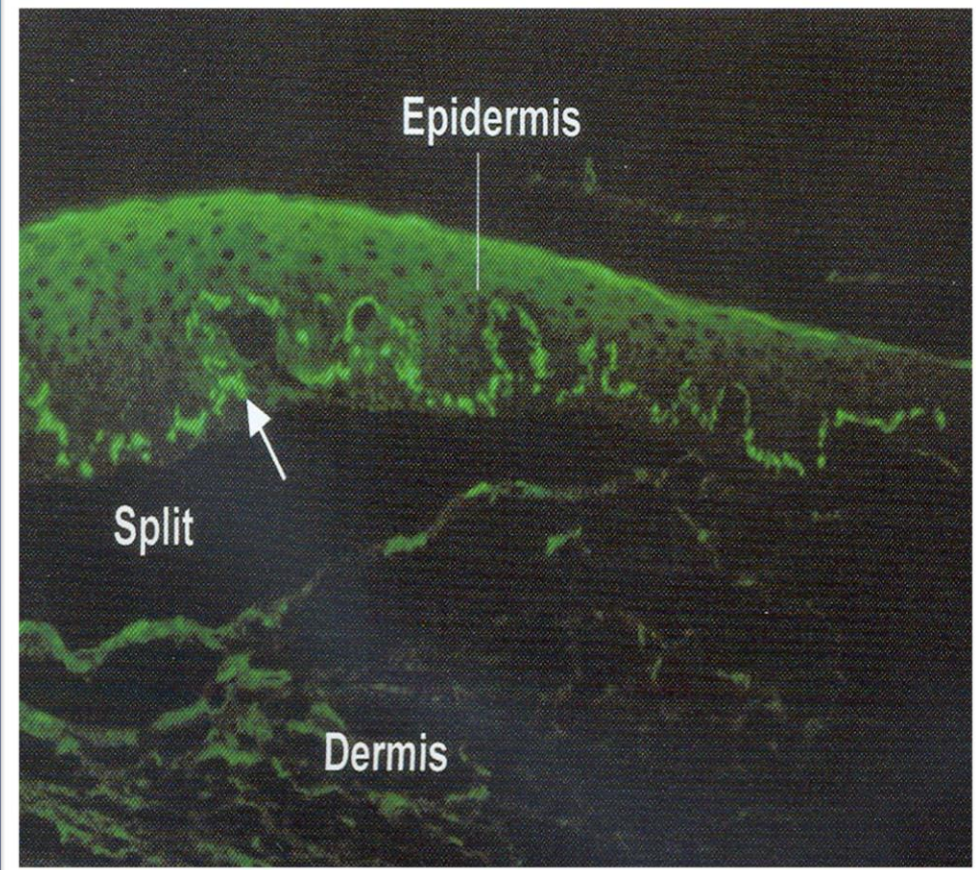
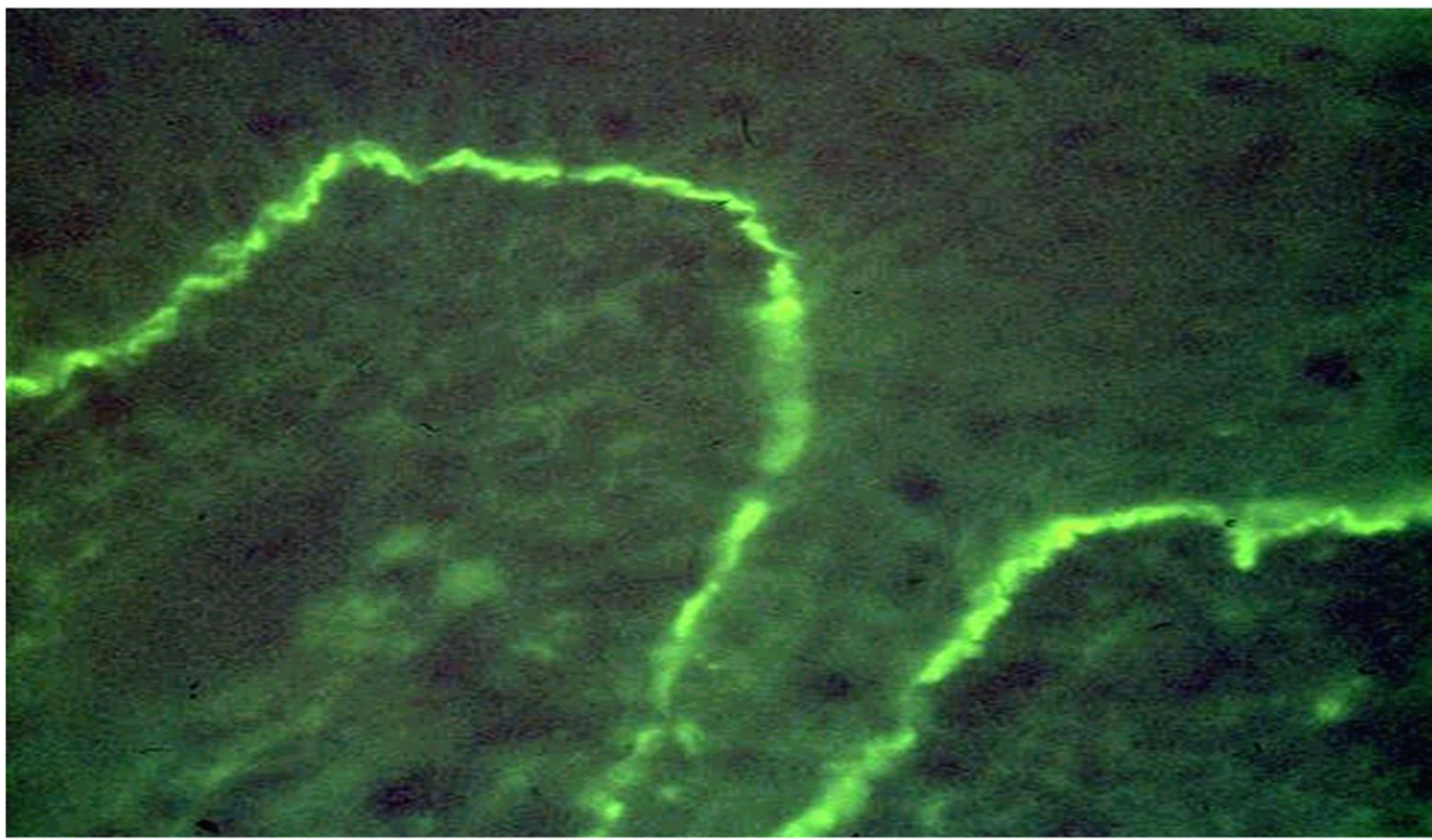
- leki (np. spironolakton, furosemid, inhibitory DPP-4 [gliptyny], inhibitory PD-1 i PD-L1, penicyliny, cyprofloksacyna, sulfonamidy, inhibitory konwertazy angiotensynowej, neuroleptyki )
- UV (PUVA)
- promieniowanie rtg
- urazy mechaniczne i termiczne
- infekcje wirusowe

# Pemfigoid. Obraz kliniczny

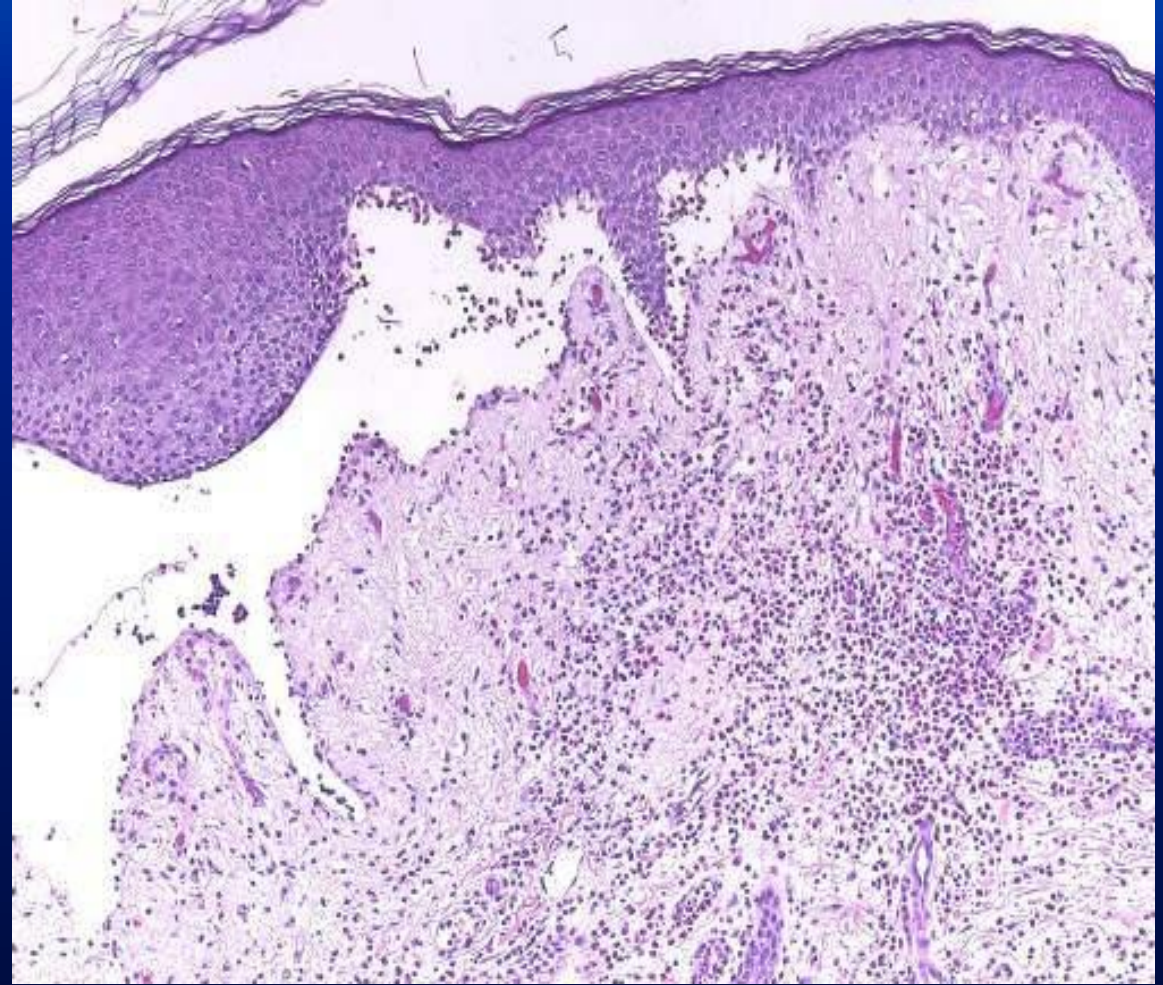
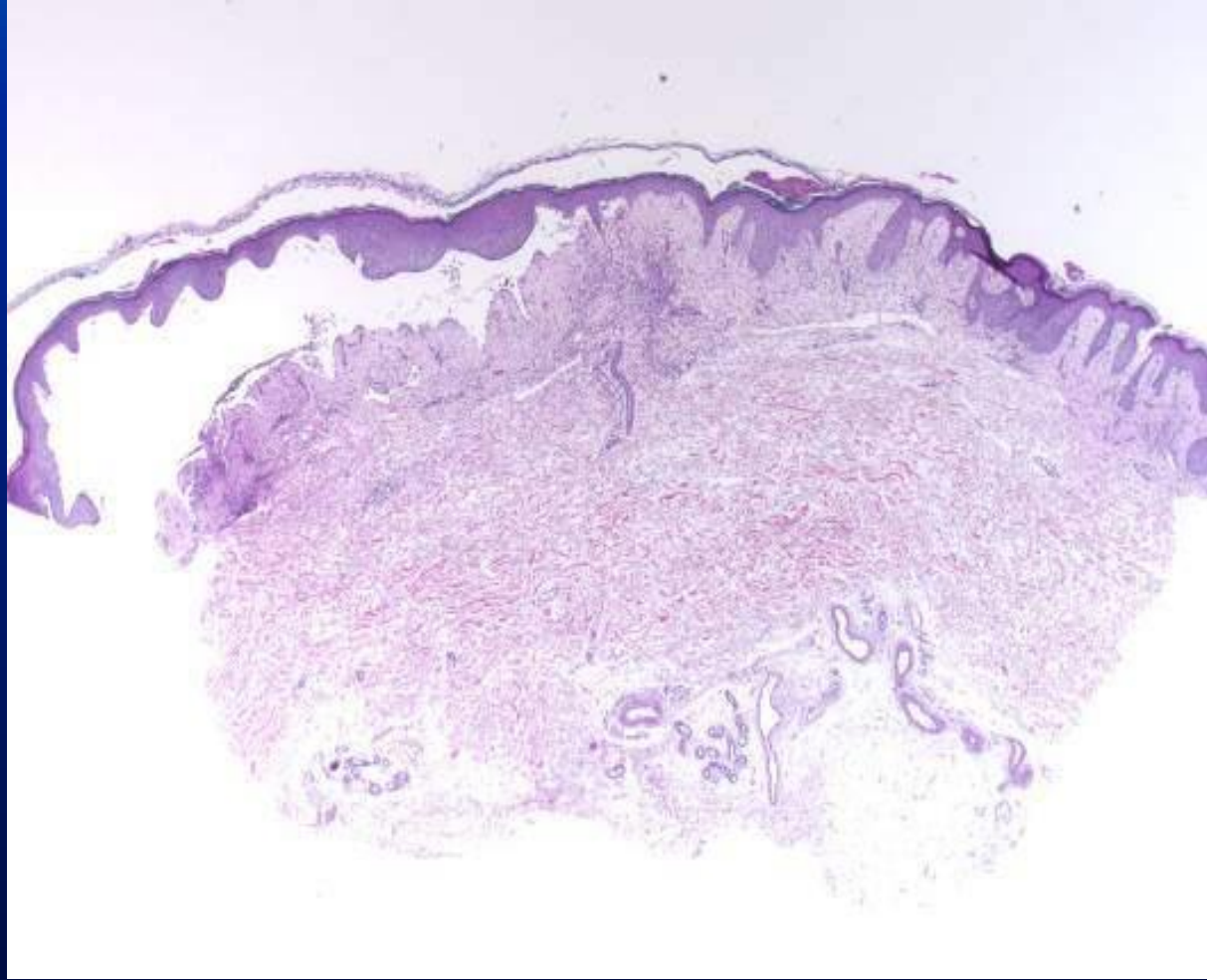
- okres prodromalny: grudki, zmiany pokrzywkopodobne, rumieniowe
- podnaskórkowe, dobrze napięte kilkucentymetrowe pęcherze (niekiedy krwotoczne) zlokalizowane na skórze zdrowej i na podłożu rumieniowym
- typowo zgięciowa powierzchnia kończyn, tułów
- świąd skóry
- 20-30 %- zajęcie błon śluzowych
- postaci bez wykwitów pęcherzowych

# Pemfigoid. Odmiany

- dyshydrotyczna
- pęcherzykowa
- zlokalizowana
- łojotokowa
- bujająca
- erythrodermia
- anty- p200 pemphigoid (anty- laminina  $\gamma$ 1)-młodszy pacjenci, zajęcie dłoni, stóp, zmiany rumieniowe i pęcherze, świąd, zajęcie błon śluzowych w 20%, współistnienie łuszczycy (ok.30%)



**IgG i C3 związane w strefie błony  
podstawnej  
DIF IgG i C3 BMZ  
IIF IgG BMZ (65-80%)  
ELISA 180 kD (NC 16A) i 230 kD**



# Pemfigoid. Diagnostyka

- **DIF** - IgG +C3 wzdłuż błony podstawnej
- **IIF**- przeciwciała IgG w strefie błony podstawnej
- **ELISA** – przeciwciała przeciw NC16a 180 kD (korelacja z aktywnością choroby)
- histopatologia- pęcherze podnaskórkowe

# Pemfigoid. Leczenie zewnętrzne

**propionian klobetazolu 30- 40 g/d (ciężkie postaciach), 20-30 g/d (średnio nasilone postaciach)  
stosowanie na całą skórę (również pęcherze i nadżerki), nie na skórę twarzy**

- codziennie- pierwszy miesiąc
- co 2 dni- drugi miesiąc
- 2 razy w tygodniu- trzeci miesiąc
- 1x w tygodniu- czwarty miesiąc
- ew. podtrzymująco 10 g/7 dni – 8 miesięcy

# Pemfigoid. Leczenie ogólne

- glikokortykosteroidy: prednizon- 0,5-0,75 mg/kg m.c. i obniżanie dawki
- metotreksat: 7,5-15 mg/7 dni
- doksycyklina
- inne: azatiopryna, mykofenolan mofetylu, dapson, cyklofosfamid, rytuksymab, omalizumab (pemfigoid IgE), dupilumab

badania w kierunku nowotworów narządowych, ale pemfigoid **nie jest** traktowany jako rewelator nowotworowy (nowotworowe choroby hematologiczne?)



# **Pemfigoid błon śluzowych**

# Pemfigoid błon śluzowych. Lokalizacja zmian

- jama ustna (ok. 75-85%)
- spojówka (ok. 65%)
- nos
- gardło
- krtań
- tchawica
- przełyk
- n. płciowe
- skóra (ok. 25%)

# **Pemfigoid błon śluzowych. Jama ustna**

**najczęściej zajęta powierzchnia  
śluzówkowa**

**rumień, spęłzanie nabłonka, pęcherze  
(krwotoczne)**

**złuszczające zapalenie dziąseł**

**zajęcie podniebienia (policzki, język, wargi)**

# Pemfigoid błon śluzowych

- DIF – linijne złogi IgG (+IgA) + C3 wzdłuż błony podstawnej
- przeciwciała przeciw 180 kD, 230 kD, lamininie 332 (epiligrynie),  $\alpha6\beta4$ -integrynie

# Pemfigoid błon śluzowych. Szczególne postacie

## Pemfigoid Brunstinga-Perry'ego

typowo u starszych mężczyzn  
pęcherze na skórze głowy szyi  
zmiany ustępują z bliznowaceniem

## Pemfigoid z przeciwciałmi przeciw lamininie 332 (epiligrynie)

związek z nowotworami narządowymi

# Pemfigoid ciężarnych

# Pemfigoid ciężarnych (pemphigoid gestationis)

- **II, III trymestr ciąży, nawroty w kolejnych ciążach**
- 1:50 000- 60 000 ciąż
- związek HLA-DR3 i HLA-DR4
- przeciwciała krzyżowo reagują z błoną podstawną naskórka i nabłonkiem łożyska
- rzadko po porodzie i w związku z lekami hormonalnymi
- związek z chorobami autoimmunizacyjnymi tarczycy
- opisy występowania zaśniadu groniastego i raka kosmówki

# Pemfigoid ciężarnych. Obraz kliniczny

- okres prodromalny - zmiany rumieniowe, pokrzywkopodobne, grudkowe
- następnie dobrze napięte zmiany pęcherzowe
- typowa lokalizacja - skóra brzucha, otoczenie pępka
- zajęcie błon śluzowych - 20%
- świąd , pieczenie



# Pemfigoid ciężarnych

- bierne przeniesienie przeciwciał z matki na dziecko (5-10% przypadków)
- niekiedy porody przedwczesne lub niski ciężar urodzeniowy dziecka
- rzadko rozwój zmian skórnych u dziecka

# Pemfigoid ciężarnych.

## Badania diagnostyczne

- **DIF**- linijne złogi C3, niekiedy IgG wzdłuż błony podstawnej
  - u części pacjentek:
- **IIF** – przeciwciała w klasie IgG przeciw błonie podstawnej
- **ELISA**- przeciwciała przeciw antygenowi 180kD (rzadziej 230 kD)

# Pemfigoid ciężarnych.

## Leczenie

- **zewnątrznie glikokortykosteroidy**
- **ogólnie glikokortykosteroidy, leki antyhistaminowe**
- **choroba może mieć samoograniczający się przebieg**

**Opryszczkowe zapalenie skóry**

# Opryszczkowate zapalenie skóry (dermatitis herpetiformis, choroba Dühringa)

- 1,2–75,3/100 000
- **M>K**
- **wiek 40-50 r.ż.**
- **szczególnie często- północ Europy**
- **najczęściej bezobjawowa enteropatia glutenozależna (90%)**
- **zaostrzenia zmian skórnych po glutenie i jodzie**
- **zwiększone ryzyko rozwoju chłoniaków B-komórkowych**
- **współistnienie z innymi chorobami autoimmunizacyjnymi (ch. tarczycy, bielactwo, cukrzyca)**

# Opryszczkowate zapalenie skóry (dermatitis herpetiformis). Etiopatogeneza

- **HLA-DQ 2, 8**
- **wytwarzanie przeciwciał IgA przeciw transglutaminaie (tkankowej, naskórkowej)**
- **kompleksy IgA- transglutaminaza naskórkowa w brodawkach skórnych**

# Opryszczkowate zapalenie skóry.

## Obraz kliniczny

- **wielopostaciowe zmiany skórne:**  
pęcherzykowe (niekiedy układ opryszczkowaty),  
grudkowe, grudki  
wysiękowe, zmiany rumieniowe, wykwity  
pokrzywkopodobne, niekiedy duże pęcherze,  
wtórnie przeczasy i przebarwienia
- rzadkie zajęcie błon śluzowych (aftoza)
- remisje i zaostrzenia, spontaniczne remisje

**świąd i pieczenie**

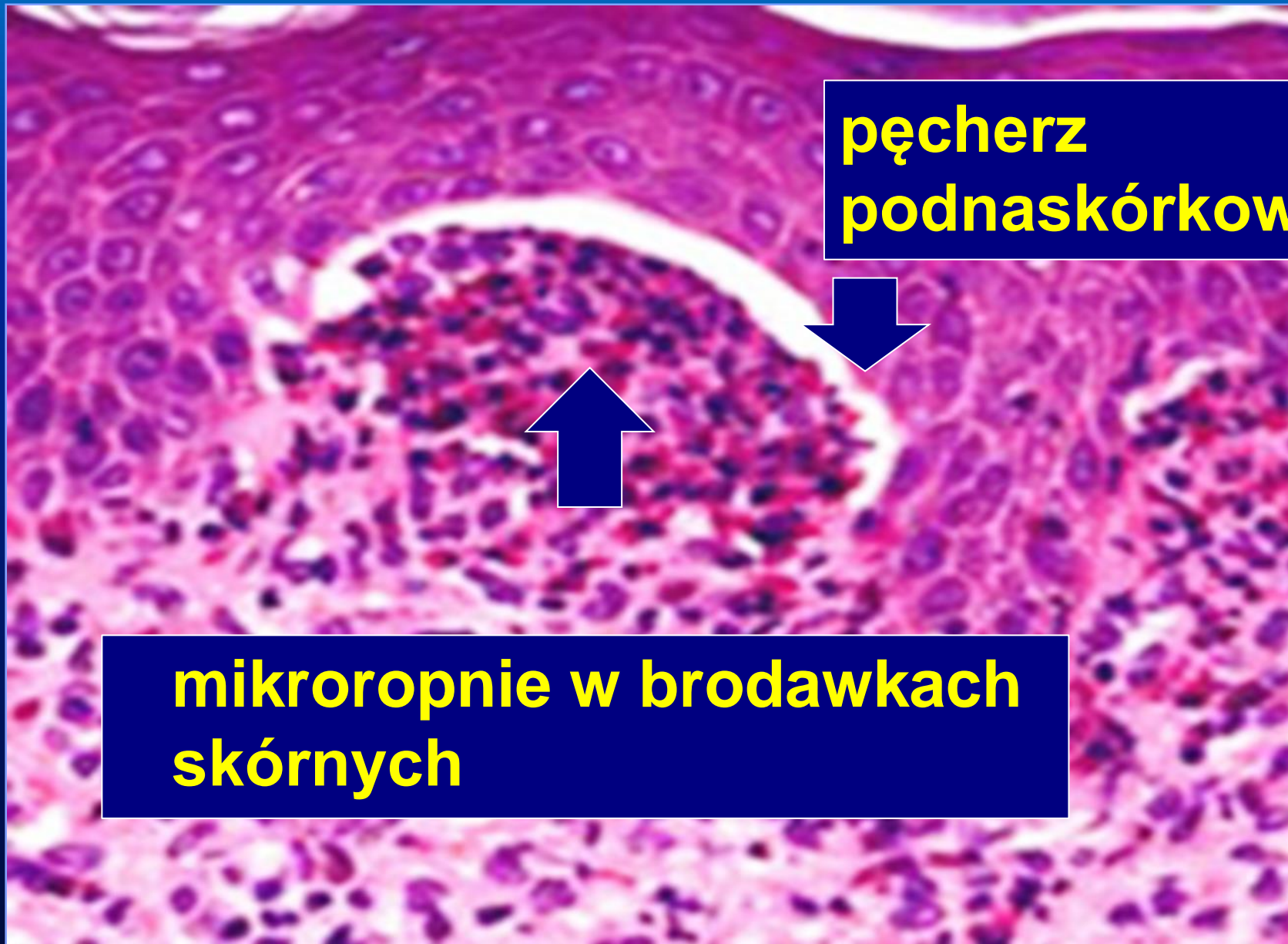
# Opryszczkowe zapalenie skóry.

## Obraz kliniczny

**symetrycznie zlokalizowane zmiany:**

- wyprostne powierzchnie kończyn:  
**skóra łokci, kolan (90%)**
- okolica krzyżowo-lędźwiowa, pośladki, łopatki, obręcz barkowa,
- skóra owłosiona głowy, twarz

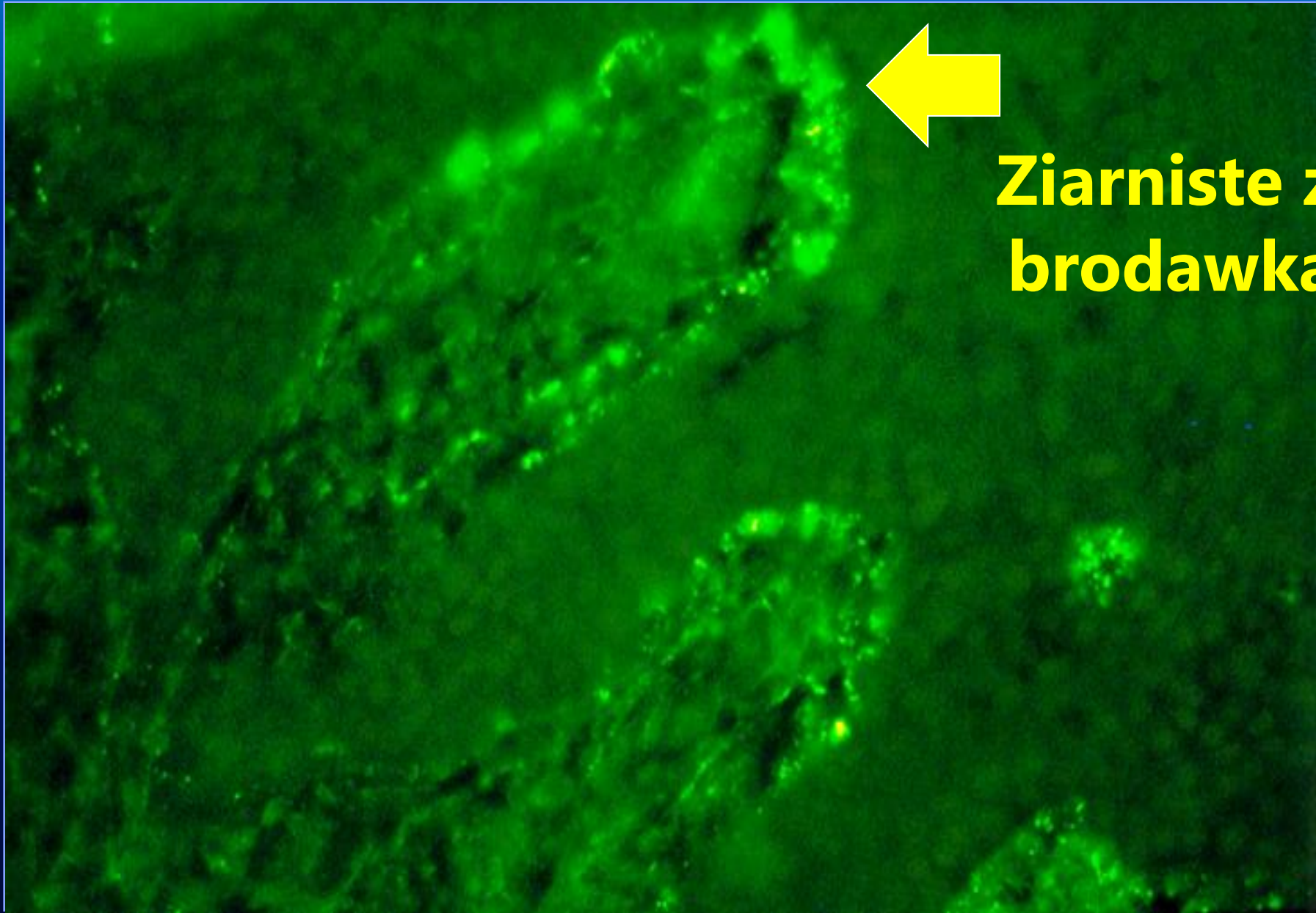




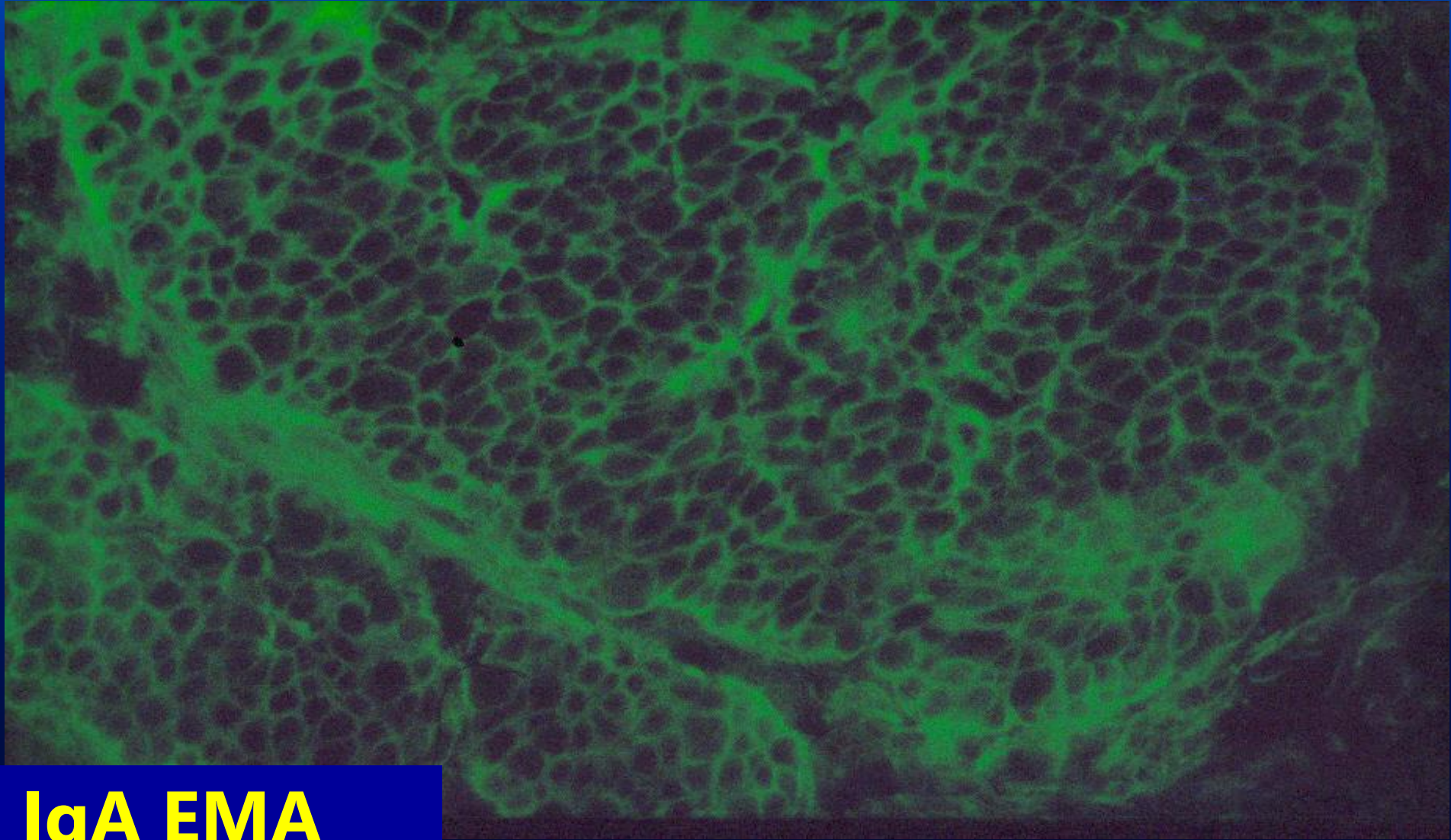
**pęcherz  
podnaskórkowy**



**mikroropnie w brodawkach  
skórnych**



**Ziarniste złogi IgA w  
brodawkach skórnych**



**IIF: IgA EMA**

# Opryszczkowe zapalenie skóry.

## Badania diagnostyczne


- **DIF** (skóra zdrowa)- ziarniste złogi IgA w szczytach brodavek skórnych
- **IIF** IgA EMA (przeciwciała przeciw endomysium, antyendomysialne)
- **ELISA** przeciwciała przeciw transglutaminazie tkankowej
- **badanie histologiczne**- mikroropnie w szczytach brodavek skórnych i pęcherze podnaskórkowe

# Opryszczkowate zapalenie skóry.

## Leczenie

**1. dieta bezglutenowa**- wpływ na zmiany skórne i zmiany jelitowe, poprawa po kilku miesiącach stosowania

**2. sulfony (dapson)**- wpływ na zmiany skórne, szybka poprawa (1-2 doby)

50 mg  100 mg, następnie próby obniżania methemoglobinę oznaczamy po 7-10 dniach od rozpoczęcia leczenia, następnie po 3 miesiącach i potem 2 razy w roku

**3. unikanie jodu**, w tym dieta ubogojodowa

**Linijna IgA  
dermatoza pęcherzowa**

# Linijna IgA dermatoza pęcherzowa (linear IgA bullous dermatosis, LABD)

- dzieci 4-5 r.ż (najczęstsza autoimmunizacyjna choroba pęcherzowa u dzieci)
- dorośli 60-65 r.ż
- związek z HLAB8, DR3, DQ2, Cw7
- indukowanie przez leki (wankomycyna, niekiedy niesteroidowe leki przeciwzapalne, kaptopryl, cefalosporyny)
- dorośli- choroby nowotworowe- rozrosty limforetikularne i raki

# Linijna IgA dermatoza pęcherzowa

- kliniczne cechy pemfigoidu i zapalenia opryszczkowego skóry
- pęcherze, pęcherzyki (niekiedy krwotoczne) wykwitz rumieniowo-obrzękowe (pokrzywkowate) o układzie obrączkowym, „sznury pereł”



# Linijna IgA dermatoza pęcherzowa

- ok. 50% pacjentów (częściej u dzieci niż u dorosłych)- zmiany śluzówkowe, głównie jama ustna
- możliwość zajęcia gardła, krtni, tchawicy, zapalenia spojówek z bliznowaceniem
- charakterystyczna lokalizacja u dzieci brzuch, pachwiny, okolice narządów płciowych, pachy, twarz
- świąd skóry

# Linijna IgA dermatoza pęcherzowa

## Badania diagnostyczne

- DIF- złogi IgA wzdłuż błony podstawnej
- IIF- przeciwciała przeciw antygenowi 180kD (120, 97 kD)- 30-50 % przypadków

# Linijna IgA dermatoza pęcherzowa

## Leczenie

- dapson
- dapson i glikokortykosteroidy
- rzadziej inne leki immunosupresyjne:  
mykofenolan mofetylu, IVIG

**Nabyte pęcherzowe oddzielenie  
się naskórka**

# Nabyte pęcherzowe oddzielenie naskórka się (epidermolysis bullosa acquisita, EBA)

przeciwciała przeciw kolagenowi VII (włókna zakotwiczące)

**współistnienie z rozrostami**

**limforetikularnymi, chorobami**

**autoimmunizacyjnymi, chorobą Crohna,**

**cukrzycą**

# Nabyte pęcherzowe oddzielanie się naskórka

- wykwyty pęcherzowe (niekiedy krwotoczne) w miejscach urazów mechanicznych, wyprostnych powierzchni kończyn (ręce, stopy, łokcie, kolana)
- ustępowanie: blizny, prosaki
- zajęcie błon śluzowych
- w postaci zapalnej szybki przebieg, zmiany rumieniowe, pokrzywkopodobne (podobieństwo do BP i LABD)
- bliznowacenie w obrębie błon śluzowych (j.ustna, oczy, n. płciowe)

# Nabyte pęcherzowe oddzielanie naskórka się

## Badania diagnostyczne

- DIF – linijne IgG wzdłuż błony podstawnej („u” serrated pattern)
- IIF – przeciwciała IgG przeciw błonie podstawnej
- ELISA- przeciwciała przeciw kolagenowi VII

# Nabyte pęcherzowe oddzielanie się naskórka

## Leczenie

- glikokortykosteroidy, glikokortykostroidy i sulfony
- mykofenolan mofetylu
- azatiopryna
- cyklosporyna
- metotreksat
- kolchicina
- cyklofosfamid
- IVIG
- rytuksymab