
Zmiany okulistyczne

w autoimmunologicznych chorobach pęcherzowych

Katarzyna Moliszewska
Warszawski Uniwersytet Medyczny
Numer indeksu.....

autoimmunologiczne choroby pęcherzowe



PĘCHERZE PODNASKÓRKOWE:

- pemphigoid bullous
- mucous membrane pemphigoid
- pemphigoid gestationis
- linear IgA dermatosis
- epidermolysis bullosa acquisita
- dermatitis herpetiformis

PĘCHERZE ŚRÓDNASKÓRKOWE:

- pemphigus vulgaris
- pemphigus foliaceus
- pemphigus erythematosus
- pemphigus herpetiformis
- pemphigus paraneoplasticus

autoimmunologiczne choroby pęcherzowe



PĘCHERZE PODNASKÓRKOWE:

- pemphigoid bullous
- **mucous membrane pemphigoid**
- pemphigoid gestationis
- **linear IgA dermatosis**
- **epidermolysis bullosa acquisita**
- dermatitis herpetiformis

PĘCHERZE ŚRÓDNASKÓRKOWE:

- **pemphigus vulgaris**
- pemphigus foliaceus
- pemphigus erythematosus
- pemphigus herpetiformis
- **pemphigus paraneoplasticus**

1. Feizi S, Roshandel D. *Ocular Manifestations and Management of Autoimmune Bullous Diseases*. *J Ophthalmic Vis Res*. 2019 [\[PUBMED\]](#)
2. Hansen MS, Klefter ON, Julian HO, Lynge Pedersen AM, Heegaard S. *Management of patients with ocular manifestations in vesiculobullous disorders affecting the mouth*. *Oral Dis*. 2017 [\[PUBMED\]](#)

Choroby z pęcherzami podnaskórkowymi

Mucous membrane pemphigoid (MMP)

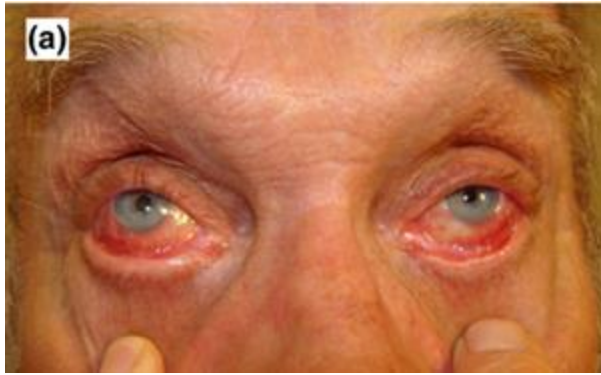
- zajęcie oka: **64-89%** ^[1]
- gorsze rokowanie
- inaczej: pemfigoid bliznowaciejący
- jeśli nieleczone → w **75% utrata wzroku** ^[2]

- patogeneza: obecność przeciwciał przeciwko lamininom i integrynom w nabłonku spojówki

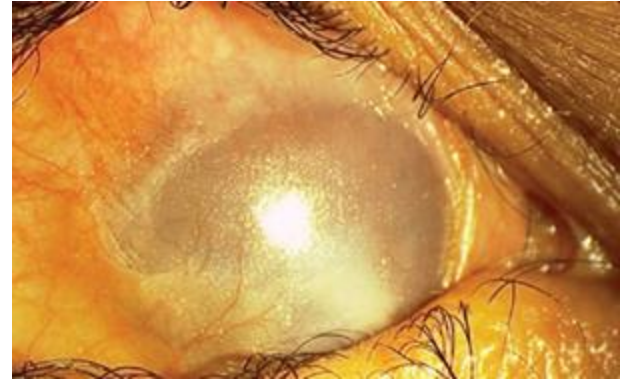
1. Bose T. *Role of immune cells in the ocular manifestations of pemphigoid diseases*. *Ther Adv Ophthalmol*. 2019 [[PUBMED](#)]
2. Branisteanu DC, Stoleriu G, Branisteanu DE, et al. *Ocular cicatricial pemphigoid (Review)*. *Exp Ther Med*. 2020 [[PUBMED](#)]



- przewlekłe zapalenie spojówek
- bliznowacenie
- ścieńczenie sklepienia spojówki
- symblepharon, ankyloblepharon
- entropion
- trichiasis
- owrzodzenie, keratynizacja, neowaskularyzacja rogówki
- xerophthalmia



1. Hansen MS, Klefter ON, Julian HO, Lyng Pedersen AM, Heegaard S. Management of patients with ocular manifestations in vesiculobullous disorders affecting the mouth. *Oral Dis.* 2017



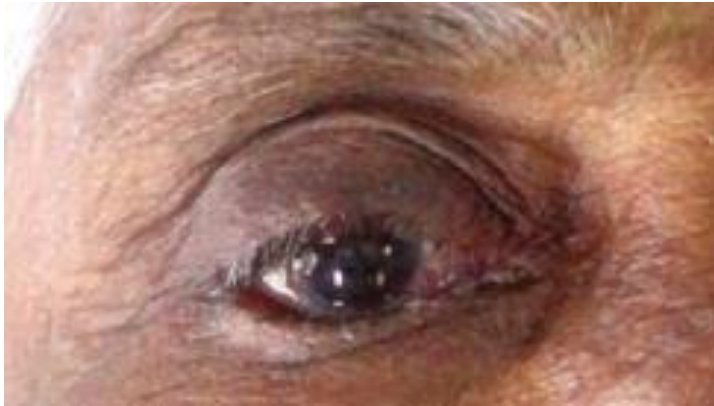
2. Feizi S, Roshandel D. Ocular Manifestations and Management of Autoimmune Bullous Diseases. *J Ophthalmic Vis Res.* 2019



3. Feizi S, Roshandel D. Ocular Manifestations and Management of Autoimmune Bullous Diseases. *J Ophthalmic Vis Res.* 2019

Linear IgA dermatosis (LAD)

- zajęcie oka: **50-60%** [1]
 - zmiany oczne **podobne jak MMP**
 - przewlekłe bliznowaciejące zapalenie spojówek, symblepharon, ścieńczenie sklepienia spojówki, owrzodzenie, zmętnienie i neowaskularyzacja rogówki
 - nawet 50% bez objawów, mimo widocznych zmian w badaniu okulistycznym [2]
 - mogą doprowadzać do **utruty wzroku** rzadziej niż MMP [1], [2]
1. Hansen MS, Klefter ON, Julian HO, Lynge Pedersen AM, Heegaard S. *Management of patients with ocular manifestations in vesiculobullous disorders affecting the mouth*. *Oral Dis*. 2017 [\[PUBMED\]](#)
 2. Feizi S, Roshandel D. *Ocular Manifestations and Management of Autoimmune Bullous Diseases*. *J Ophthalmic Vis Res*. 2019 [\[PUBMED\]](#)



1. Joseph TI, Sathyan P, Goma Kumar KU. *Linear IgA dermatosis adult variant with oral manifestation: A rare case report.* *J Oral Maxillofac Pathol.* 2015 [[PUBMED](#)]

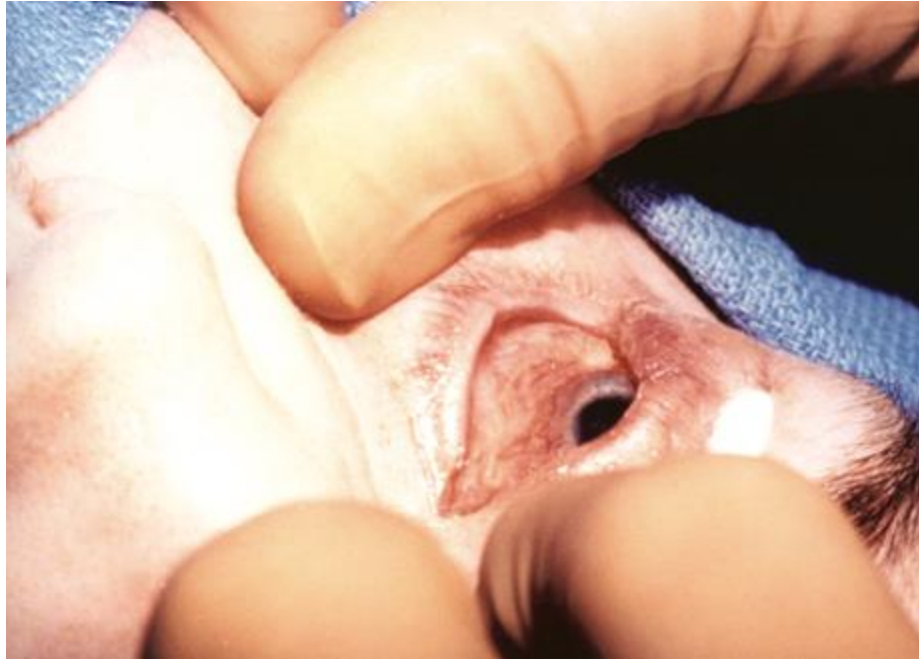


2. Margulies S, Werbel T, Missall T, Motaparthy K. *Diffuse blistering rash with ocular involvement.* *JAAD Case Rep.* 2022 [[PUBMED](#)]

Epidermolysis bullosa acqutisa (EBA)

- przeciwciała przeciwko włóknom kotwiczącym - kolagenowi VII
- zmiany oczne **podobne do MMP**
 - przewlekłe bliznowaciejące zapalenie spojówek, trichiasis, symblepharon, neowaskularyzacja i zmętnienie rogówki ^[1]
 - powstawanie pęcherzy na powiekach oraz spojówce ^[2]
- możliwa **utrata wzroku**, jeśli oprócz IgG obecne również IgA ^{[1], [3]}

1. Rousseau A, Prost-Squarcioni C, Doan S, et al. *Ocular involvement in epidermolysis bullosa acqutisa with long-term follow-up*. *Br J Ophthalmol*. 2020 [[PUBMED](#)]
2. Hansen MS, Klefter ON, Julian HO, Lynge Pedersen AM, Heegaard S. *Management of patients with ocular manifestations in vesiculobullous disorders affecting the mouth*. *Oral Dis*. 2017 [[PUBMED](#)]
3. Letko E, Bhol K, Anzaar F, Perez VL, Ahmed AR, Foster CS. *Chronic cicatrizing conjunctivitis in a patient with epidermolysis bullosa acqutisa*. *Arch Ophthalmol*. 2006 [[PUBMED](#)]



1. Letko E, Bhol K, Anzaar F, Perez VL, Ahmed AR, Foster CS. *Chronic cicatrizing conjunctivitis in a patient with epidermolysis bullosa acquisita*. *Arch Ophthalmol*. 2006 [[PUBMED](#)]

Choroby z pęcherzami śródskórnymi

Pemphigus vulgaris (PV)

- zajęcie błon śluzowych u 80-90%
- zajęcie oka (**16%**) znacznie rzadziej niż błon śluzowych [1]
- zmiany oczne: **bez bliznowacenia**
 - przewlekłe niebliznowacujące zapalenie spojówek, nadżerki (częściej na spojówce powiek niż gałki ocznej) [3]
- leczenie zazwyczaj skuteczne, rzadko utrata widzenia
- udokumentowany przypadek perforacji rogówki [2]

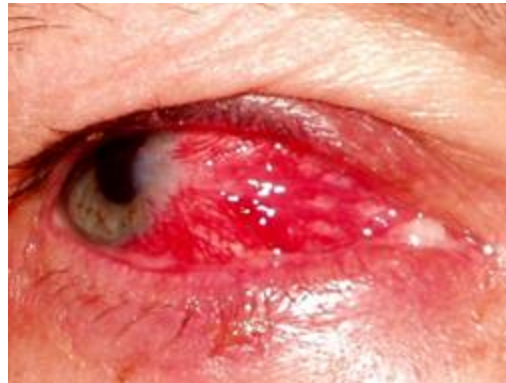
1. Akhyani M, Keshtkar-Jafari A, Chams-Davatchi C, et al. *Ocular involvement in pemphigus vulgaris*. *J Dermatol*. 2014 [[PUBMED](#)]

2. Olszewska M, Komor M, Mazur M, Rogozinski T. *Response of ocular pemphigus vulgaris to therapy. Case report and review of literature*. *J Dermatol Case Rep*. 2008 [[PUBMED](#)]

3. Akhyani M, Keshtkar-Jafari A, Chams-Davatchi C, et al. *Ocular involvement in pemphigus vulgaris*. *J Dermatol*. 2014 [[PUBMED](#)]



1. Feizi S, Roshandel D. *Ocular Manifestations and Management of Autoimmune Bullous Diseases*. *J Ophthalmic Vis Res*. 2019 [\[PUBMED\]](#)

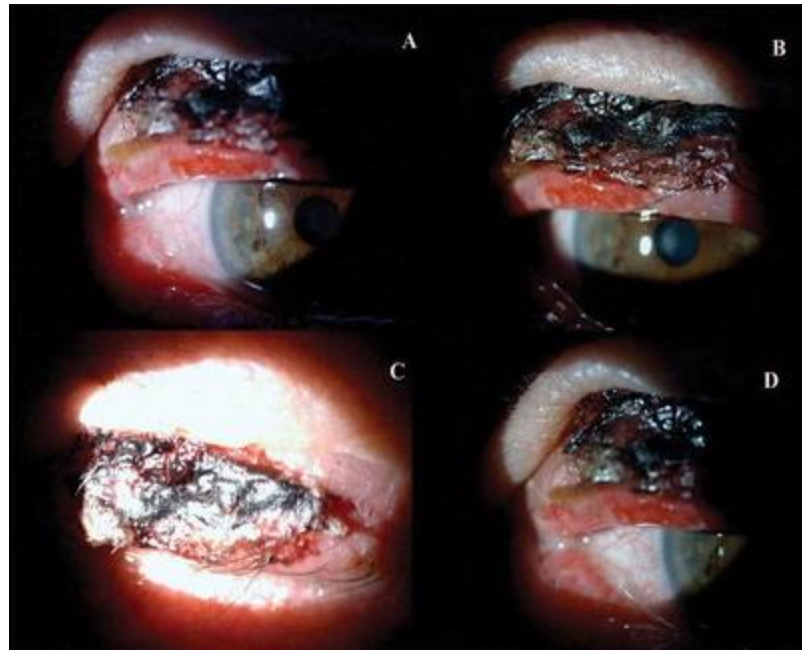


2. Olszewska M, Komor M, Mazur M, Rogozinski T. *Response of ocular pemphigus vulgaris to therapy*. *Case report and review of literature*. *J Dermatol Case Rep*. 2008 [\[PUBMED\]](#)

Paraneoplastic pemphigus (PNP)

- współistnienie nowotworu u $\frac{2}{3}$ przypadków
- brak diagnozy → śmiertelność 90% [1]
- dominuje zajęcie błon śluzowych, często jako pierwszy objaw
- zmiany oczne **podobne do MMP:**
 - **bliznowaciejące** zapalenie spojówek, nadżerki na spojówce, symblepharon, owrzodzenie powiek, perforacja i neowaskularyzacja rogówki [2], [3]
- udokumentowany przypadek utraty wzroku [4]

1. Kappius RH, Ufkes NA, Thiers BH. *Paraneoplastic Pemphigus*. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. [[PUBMED](#)]
2. Zdebik A, Lantsch H, Buhles N, Zdebik N. *Ocular manifestations of dermal paraneoplastic syndromes*. *Postepy Dermatol Alergol*. 2020 [[PUBMED](#)]
3. Piscopo R, Romano M, Maria AD, Vinciguerra R, Vinciguerra P. *Ocular Onset of Paraneoplastic Pemphigus Presenting as Hyperemic Conjunctivitis and Massive Bilateral Eyelid Ulceration: A Case Report and Literature Review*. *Ocul Immunol Inflamm*. 2018 [[PUBMED](#)]
4. Gong H, Zhou S, Hu Y, et al. *Recurrent corneal melting in the paraneoplastic pemphigus associated with Castleman's disease*. *BMC Ophthalmol*. 2016 [[PUBMED](#)]



1. Piscopo R, Romano M, Maria AD, Vinciguerra R, Vinciguerra P. *Ocular Onset of Paraneoplastic Pemphigus Presenting as Hyperemic Conjunctivitis and Massive Bilateral Eyelid Ulceration: A Case Report and Literature Review.* *Ocul Immunol Inflamm.* 2018 [[PUBMED](#)]



1. Gong H, Zhou S, Hu Y, et al. *Recurrent corneal melting in the paraneoplastic pemphigus associated with Castleman's disease. BMC Ophthalmol.* 2016 [[PUBMED](#)]

Diagnostyka:

- biopsja spojówki → **DIF**

Leczenie:

- zajęcie oczu → - **cyklofosfamid + prednizon**
 - miejscowe antybiotyki i preparaty nawilżające
 - IVIG

Wnioski:

- pacjenci z chorobami pęcherzowymi, w przebiegu których mogą wystąpić zmiany oczne, powinni być pod **stałą kontrolą okulistyczną**
- zajęcie oczu może być pierwszym, a czasem jedynym objawem choroby
- wiąże się zazwyczaj z **cięższym przebiegiem**
- bardzo ważna jest szybka diagnoza, aby zapobiec utracie wzroku
- należy pamiętać o możliwości współistnienia **nowotworu**