

EROZIVNÍ PROJEVY U MLADÉHO PACIENTA

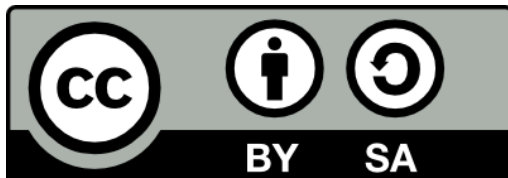
Dermatovenerologická klinika VFN a 1. LF UK
MUDr. Zuzana Plzánková, PhD



EVROPSKÁ UNIE
Evropské strukturální a investiční fondy
Operační program Výzkum, vývoj a vzdělávání



MINISTERSTVO ŠKOLSTVÍ,
MLÁDEŽE A TĚLOVÝCHOVY



Dílo autora 1.LF UK je vydáno pod licencí Creative Commons BY-SA 4.0.

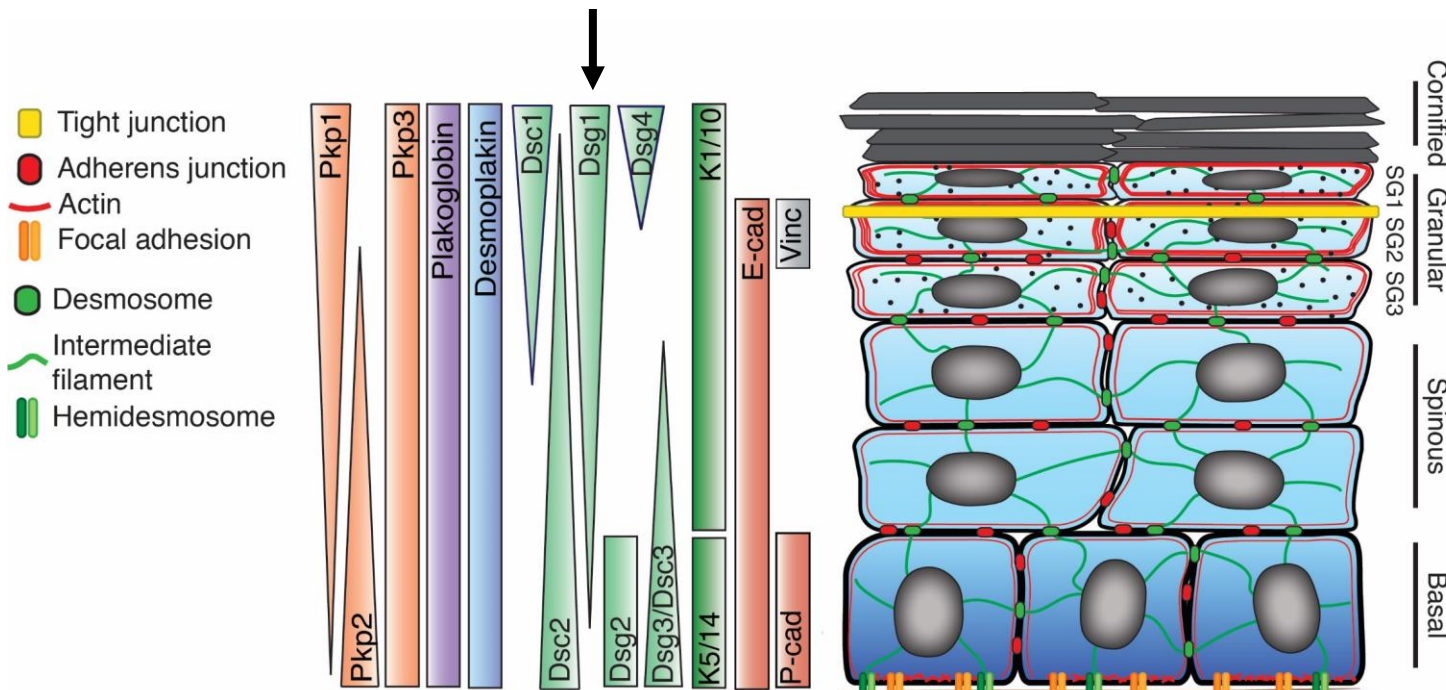
Anamnéza

- 18 letý muž
- Anamnesticky pouze černý kašel v 17 letech 2015
- Nejdříve eroze v dutině ústní – hospitalizace na infekci – dg. herpetická gingivostomatitída
- posléze i puchýře na těle



VYŠETŘENÍ

- ZÁKLADNÍ LABORATOVNÍ VYŠETŘENÍ
- BIOPSIE Z PROJEVU – ZACHYTIT CELÝ PUCHÝŘEK
- PŘÍMÁ IMUNOFLUORESCENCE – TĚSNĚ VEDLE LOŽISKA
- NEPŘÍMÁ IMUNOFLUORESCENCE – ZÁCHYT PROTILÁTEK V SÉRU



NEPŘÍMÁ IF

Autoimun.dermatol.:

Anti-des/BME IF IgG: **sl.pozit** ; Slabě pozitivní protilátky proti desmosomům.

Anti-desmoglein 1 IgG: negat

Anti-desmoglein 3 IgG: **pozitiv**

Anti-BP-180 IgG: negat

Anti-BP-230 IgG: negat

Kathleen J. Green lab

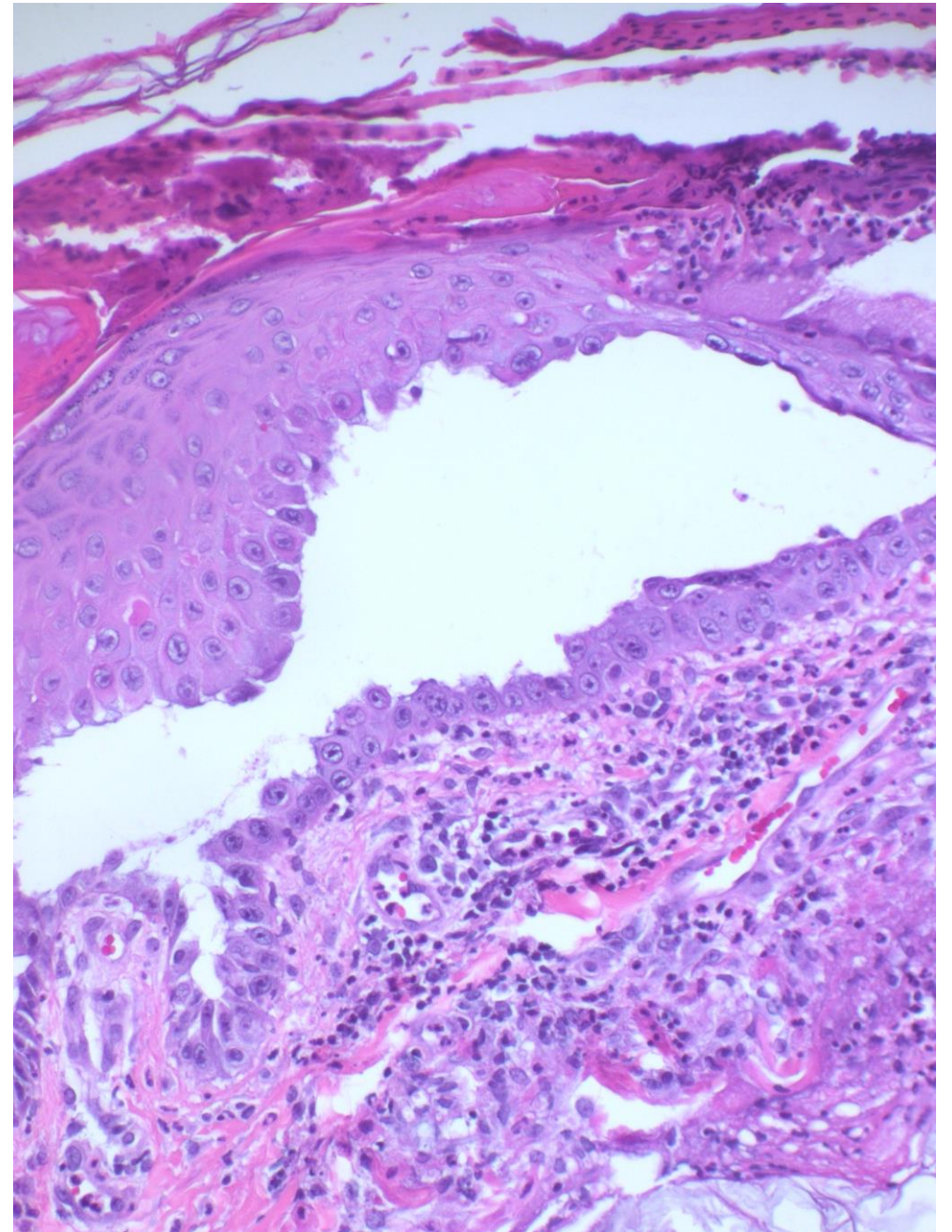
Northwestern school of Medicine

Feinberg School of Medicine

HISTOLOGIE

Suprabazální puchýř

Svědčí pro přítomnost autoprotilátek
proti desmosomům



PŘÍMÁ IMUNOFLUORESCENCE

- **IgG:** intercelulární imunofluorescence v epidermis, vývodech potních žláz a obalech vlasových folikulů.
- IgM: zcela ojedinělá cytoidní tělíška subepidermálně.
- **C3:** patrný intraepidermální akantolytických puchýř v části excize, okrsky nevýrazné imunofluorescence intercelulárně bazálních buněk epidermis a adnex, místy naznačena lineární imunofluorescence podél bazální membrány.
- Ostatní frakce negativní.
- **Závěr:** nález svědčí pro **pemfigus vulgaris**, méně obvyklá je nevýrazná imunofluorescence komplementu - možné ovlivnění léčbou, případně odběrem lezionální kůže.

Pacient již byl v této době léčen Prednisonem 55mg denně

DIAGNÓZA

KLINIKA + HISTOLOGIE +PŘÍMÁ A NEPŘÍMÁ IMUNOFLUORESCENCE

PEMPHIGUS VULGARIS

Terapie a další průběh

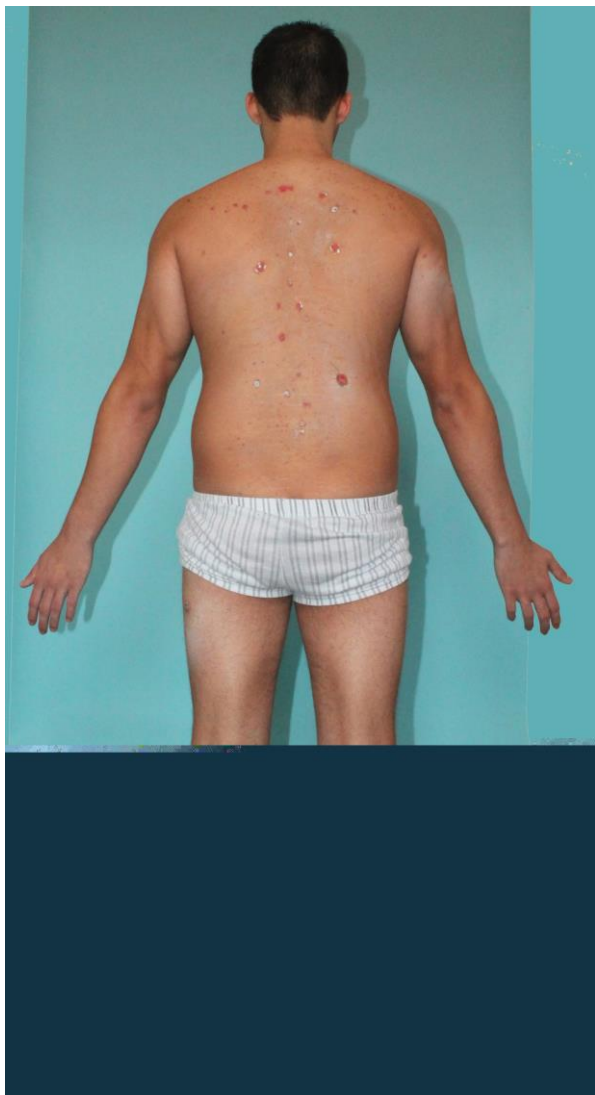
- Nasazena 2-kombinace imunosupresiv kortikoidy a azathioprin v dávce 50mg a 100mg /d, váha pacienta 78 kg – projevy přetrvávaly
- Navýšena dávka Prednisonu na 90mg/d a azathoprinu na 150mg/d, během 6-t sníženo postupně na 55mg Prednisonu – recidiva projevů – tvoří se nové puchýře na kůži i rtech, proto znovu zvýšení Prednisonu i pulzní terapie kortikoidy i.v.
- Objevily se nežádoucí účinky terapie: striae, steroidní akné, Cushingoidní obezita – během 3m pacient přibral 12 kg, těžká osteoporóza, kolonizace kůže MRSA (methicilin rezistentní stafylokok)

EROZE

projev
základního
onemocnění



AKNÉ nežádoucí
účinek terapie



Cushingoidní obezita, striae



- Pro neodpovídavost na terapii zvažován i paraneoplastický původ nemoci – CT bez nálezu nádorového onemocnění
- Zahájena osteoanabolická terapie vzhledem k osteoporóze a nálezu kompresivních fraktur obratlů Th páteře, pokračující léčba kortikosteroidy, přeléčena MRSA superinfekce kožních projevů
- Další komplikace orální kandidóza, hepatopatie
- Změna imunoterapie **kortikoidy** od 4/2016 do 9/2016 + **i.v. pulzy cyklofosfamidu** (nositel alkylačních radikálů, které se stávají aktivní až po metabolizaci, přenáší alkylové skupiny na DNA během dělení buňky, což brání normální syntéze DNA) 4/2016, 6/2016, 9/2016
- Následně **mykofenolát mofetil** (selektivní, nekompetitivní, reverzibilní inhibitor enzymu inosinmonofosfátdehydrogenázy, inhibuje *de novo* syntézu guanosinových nukleotidů, cytostatický efekt je nejsilnější na lymfocyty) od 10/2016 do 4/2018

- Zahájení **biologické terapie monoklonální protilátkou proti povrchovému receptoru CD20** blokující B-lymfocyty - 1. aplikace 11. 8. 2017; 2. aplikace 25. 8. 2017., 3. aplikace 11. 4. 2018. 4. aplikace 13. 11. 2018, s dobrým efektem
- terapie kortikoidy ukončena 5. 6. 2018
- **REMISE od 6/2018 – pacient bez terapie**
- **EXACERBACE 3/2021**
- 3/2021 – 4/21 a 5/21 kortikoidy i. m. s depotní složkou v sestupné dávce
- od 5/2021 – kortikoidy celkově v sestupné dávce
- 5. dávka monoklonální protilátky proti povrchovému receptoru CD20 blokující B-lymfocyty
- **Od 4/2022 REMISE** bez celkové terapie

DIFERENCIÁLNÍ DIAGNÓZA

- **IgA pemphigus**- vzácný - IgA protilátky proti desmocolinu, desmogleinu 1,3, může doprovázet lymfoproliferativní onemocnění, monoklonální IgA gamapatii, autoimunitní a autoinflamatorní onemocnění
- **Pemphigus foliaceus** - vzácnější, v subtropích, IgG protilátky proti desmogleinu 1

NEPOSTIHUJÍ SLIZNICE

- **Paraneoplastický pemphigus** - vzácný - nejčastěji u lymfoproliferativních onemocnění

I SLIZNIČNÍ POSTIŽENÍ

PEMPHIGOID – protilátky IgG proti hemidesmosomům, puchýř subepidermální

SLIZNIČNÍ POSTIŽENÍ NENÍ ČASTÉ

Pemphigus foliaceus



ZÁVĚR

- Pemphigus je **závažné** autoimunitní onemocnění postihující **sliznice** a kůži
- U dětí je vzácné
- Onemocnění je **těžko léčitelné** s remitujícím průběhem
- Imunosupresivní léčba je často doprovázena nežádoucími účinky, bohužel někdy i trvalými

Zdroje

- Fotografie archiv dermatovenerologické kliniky 1.LF UK a VFN, Praha
- Bologna J.L., Schaffer J.V., Cerroni L.: Dermatology, Elsevier, 4th Edition, 2017
- Paller, A. S., Mancini, A. J.: Hurwitz clinical pediatric dermatology. Elsevier, Amsterdam, 2016