

Pemphigus

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
četvrtak, 22 septembar 2011 01:00



Oboljenja grupe pemfigusa nastaju usljed stvaranja autoantitijela na antigene u sastavu dezmozoma, struktura odgovornih za koheziju epidermalnih keratinocita. Ona kod pemfigusa zavisi od etničkih faktora; sa najvećom učestalošću oboljenje se javlja u Jevreja, naroda Srednjeg Istoka ili Mediteranskog porekla. Žarišta endemskog pemfigusa postoje u Brazilu (fogo selvagem) i Tunisu.

Patogenetski mehanizam je akantoliza. Vezivanje autoantitijela za proteine u sastavu dezmozomalnog plaka, dezmozoglein 1 i 3, dovode do oštećenja funkcije dezmozoma sa posledičnim gubitkom kohezije među keratinocitima epidermisa. Akantoliza se dešava uz aktivaciju proteoliza (aktivator plazminogena u keratinocitima vrši konvertovanje plazminogena u plazmin, koji razlaže intercelularne proteine). Po novim teorijama i drugi antigeni mogu biti mete autoimunog odgovora.

Razlikujemo nekoliko kliničkih oblika ovog oboljenja a to su:

Pemphigus

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
četvrtak, 22 septembar 2011 01:00

- *Pemphigus vulgaris*

Ovaj tip pemphigusa često počinje stvaranjem bolnih erozija na sluznici usne duplje, što više meseci može prethoditi širenju bula po koži.

Predilekzione zone su koža oko umbilikusa, kapilicijum, trup, intertriginozne-pregibne površine. Bule su bistrog sadržaja, po pravilu lokalizovane na klinički neizmenjenoj koži (bez vidljivog eritema), lako pucaju, i ostavljaju erozije koje nemaju tendenciju spontanog zarastanja.

Izrazitu fragilnost kože u pemfigusu opisuju i fenomeni koji se mogu vidjeti u aktivnoj fazi bolesti (znak Nikolsky 1 gde pritiskom na klinički intaktnu kožu na ivici bule dolazi do odvajanja epidermisa na tom mjestu, i Nikolsky 2 gde pritiskom na krov bule dolazi do njenog perifernog širenja). Po zarastanju nema ožiljaka, zaostaje post-inflamatorna hiperpigmentacija.

U daljem toku erozije zahvataju i sluznicu jednjaka, nosa, ždrijela, genitalija.

Pemphigus

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
četvrtak, 22 septembar 2011 01:00

Otežano je uzimanje hrane, nerjetko i mikcija i defekacija, što dovodi do progresivnog pogoršavanja zdravstvenog stanja, slabljenja, disbalansa tečnosti i elektrolita, učestalih infekcija. Neliječen pemfigus se obično za par godina letalno završavao.

- *Pemphigus vegetans*

Kod ovog kliničkog oblika na erodovanim površinama pemfigusa, obično lokalizovano u intertriginoznim zonama, nastaju vegetacije, granulaciono tkivo, pustule. Vegetacije mogu biti prisutne od početka bolesti, ili se pojaviti kasnije. Ovaj oblik obično nešto sporije napreduje, i opšte stanje bolesnika je manje narušeno.

- *Pemphigus foliaceus*

Ovaj oblik se ređe javlja nego vulgarni. Zbog površnije lokalizacije rascjepa klinički se ispoljava krustama, skvamama i plitkim erozijama, tečni sadržaj se veoma rijetko nalazi; erozije se brzo povećavaju. Predilekciona mjesta su seboroični predjeli (centralni dio lica, kapilicijum, presternalna i interskapularna regija), promjene se brzo šire, često progrediraju u eritrodermiju.

Pemphigus

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
četvrtak, 22 septembar 2011 01:00

- *Pemphigus erythematosus*

Ovaj klinički oblik je preklapanja PF sa diskoidnim lupusom. Lezije su lokalizovane na licu, nosu, eritemoskvamozni plakovi sa erozijama, bulama, keratotične površine. Histološki rascep se nalazi u nivou granuloznog sloja, imunopatološki nalaz uz antitela IgG smeštena intercelularno u epidermisu postoje i depoziti duž bazalne membrane.

- *Paraneoplastički pemfigus*

On se javlja udružen s malignim bolestima, najčešće uz neoplazije limfoidnih tkiva. Zahvatanje sluznica je intenzivno i opsežno, kožne promjene imaju polimorfni karakter nego vulgarni pemfigus (mogu se naći eritematozne i lihenoidne lezije), a tok je po pravilu nepovoljan. Predstavlja poseban imunopatološki entitet; u histološkom nalazu osim akantolize ima i izvestan stepen diskeratoze i vakuolizacije bazalnog sloja, a direktnim imunofluorescentnim testom uz tipične epidermalne mrežaste depozite imunoglobulina IgG često se vidi i vezivanje autoantitela IgG i C3 za zonu bazalne membrane.

- *Medikamentozni pemfigus*

Pemphigus

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
četvrtak, 22 septembar 2011 01:00

Može biti izazvan lijekovima (najčešće uzrokuju lijekovi koji sadrže sulfhidrilnu (tiolnu) grupu - kaptopril, penicilamin, po isključenju lijeka nastupa remisija), ili pokrenut lijekovima (medikament pokreće autoimunu bolest koja se po prekidu lijeka dalje razvija). Vrijeme od početka uzimanja lijeka do pojave pemfigusa traje više meseci.

Dijagnoza kod ovog oboljenja se postavlja biopsijom zahvaćene kože ili sluznice. Standardnom patohistološkom obradom (parafinski kalup, bojenje metodama HE, Giemsa) i svjetlosnom mikroskopijom uočava se intraepidermalna lokalizacija rascjepa i akantoliza.

Direktnom imunofluorescentnom metodom se u uzorku kože bolesnika nalaze mrežasto raspoređeni depoziti imunoreaktanata (imunoglobulini, komplement) u interćelijskim prostorima epidermisa.

Test indirektno imunofluorescencije u serumu bolesnika detektuje prisustvo i titar autoantitela, na osnovu karakterističnog rasporeda imunofluorescentnih depozita nastalih vezivanjem autoantitela iz seruma bolesnika za supstrat srodne antigene strukture (jednjak majmuna, usna zamorca).

Citodijagnostički Tzanck-ov test bojenjem materijala sa dna bule može brzo prikazati akantolitičke ćelije, kao okrugle ćelije sa hiperhromatičnim jedrom, citoplazmom koja je u okolini jedra svjetlija a periferno tamnije obojena. S obzirom na preciznost koja se postiže imunohistološkim metodama, značaj citodijagnostičkog testa je smanjen.

Pemphigus

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
četvrtak, 22 septembar 2011 01:00

Liječenje oboljenja je u domenu dermatovenerologa.

Razlikujemo nekoliko kliničkih oblika ovog oboljenja a to su:

- *Pemphigus vulgaris*

Ovaj tip pemphigusa često počinje stvaranjem bolnih erozija na sluznici usne duplje, što više meseci može prethoditi širenju bula po koži.

Predilekzione zone su koža oko umbilikusa, kapilicijum, trup, intertriginozne-pregibne površine. Bule su bistrog sadržaja, po pravilu lokalizovane na klinički neizmenjenoj koži (bez vidljivog eritema), lako pucaju, i ostavljaju erozije koje nemaju tendenciju spontanog zarastanja.

Izrazitu fragilnost kože u pemfigusu opisuju i fenomeni koji se mogu vidjeti u aktivnoj fazi bolesti (znak Nikolsky 1 gde pritiskom na klinički intaktnu kožu na ivici bule dolazi do odvajanja epidermisa na tom mjestu, i Nikolsky 2 gde pritiskom na krov bule dolazi do njenog perifernog

Pemphigus

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
četvrtak, 22 septembar 2011 01:00

širenja). Po zarastanju nema ožiljaka, zaostaje post-inflamatorna hiperpigmentacija.

U daljem toku erozije zahvataju i sluznicu jednjaka, nosa, ždrijela, genitalija.

Otežano je uzimanje hrane, nerjetko i mikcija i defekacija, što dovodi do progresivnog pogoršavanja zdravstvenog stanja, slabljenja, disbalansa tečnosti i elektrolita, učestalih infekcija. Neliječen pemfigus se obično za par godina letalno završavao.

- *Pemphigus vegetans*

Kod ovog kliničkog oblika na erodovanim površinama pemfigusa, obično lokalizovano u intertriginoznim zonama, nastaju vegetacije, granulaciono tkivo, pustule. Vegetacije mogu biti prisutne od početka bolesti, ili se pojaviti kasnije. Ovaj oblik obično nešto sporije napreduje, i opšte stanje bolesnika je manje narušeno.

- *Pemphigus foliaceus*

Pemphigus

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
četvrtak, 22 septembar 2011 01:00

Ovaj oblik se ređe javlja nego vulgarni. Zbog površnije lokalizacije rascjepa klinički se ispoljava krustama, skvamama i plitkim erozijama, tečni sadržaj se veoma rijetko nalazi; erozije se brzo povećavaju. Predilekciona mjesta su seboroični predjeli (centralni dio lica, kapilicijum, presternalna i interskapularna regija), promjene se brzo šire, često progrediraju u eritrodermiju.

- *Pemphigus erythematosis*

Ovaj klinički oblik je preklapanja PF sa diskoidnim lupusom. Lezije su lokalizovane na licu, nosu, eritemoskvamozni plakovi sa erozijama, bulama, keratotične površine. Histološki rascjep se nalazi u nivou granuloznog sloja, imunopatološki nalaz uz antitela IgG smeštena intercelularno u epidermisu postoje i depoziti duž bazalne membrane.

- *Paraneoplastički pemfigus*

On se javlja udružen s malignim bolestima, najčešće uz neoplazije limfoidnih tkiva. Zahvatanje sluznica je intenzivno i opsežno, kožne promjene imaju polimorfni karakter nego vulgarni

Pemphigus

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
četvrtak, 22 septembar 2011 01:00

pemfigus (mogu se naći eritematozne i lihenoidne lezije), a tok je po pravilu nepovoljan. Predstavlja poseban imunopatološki entitet; u histološkom nalazu osim akantolize ima i izvestan stepen diskeratoze i vakuolizacije bazalnog sloja, a direktnim imunofluorescentnim testom uz tipične epidermalne mrežaste depozite imunoglobulina IgG često se vidi i vezivanje autoantitela IgG i C3 za zonu bazalne membrane.

- *Medikamentozni pemfigus*

Može biti izazvan lijekovima (najčešće uzrokuju lijekovi koji sadrže sulfhidrilnu (tiolnu) grupu - kaptopril, penicilamin, po isključenju lijeka nastupa remisija), ili pokrenut lijekovima (medikament pokreće autoimunu bolest koja se po prekidu lijeka dalje razvija). Vrijeme od početka uzimanja lijeka do pojave pemfigusa traje više meseci.

Dijagnoza kod ovog oboljenja se postavlja biopsijom zahvaćene kože ili sluznice. Standardnom patohistološkom obradom (parafinski kalup, bojenje metodama HE, Giemsa) i svjetlosnom mikroskopijom uočava se intraepidermalna lokalizacija rascjepa i akantoliza.

Direktnom imunofluorescentnom metodom se u uzorku kože bolesnika nalaze mrežasto raspoređeni depoziti imunoreaktanata (imunoglobulini, komplement) u interćelijskim prostorima epidermisa.

Pemphigus

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
četvrtak, 22 septembar 2011 01:00

Test indirektne imunofluorescencije u serumu bolesnika detektuje prisustvo i titar autoantitela, na osnovu karakterističnog rasporeda imunofluorescentnih depozita nastalih vezivanjem autoantitela iz seruma bolesnika za supstrat srodne antigene strukture (jednjak majmuna, usna zamorca).

Citodijagnostički Tzanck-ov test bojenjem materijala sa dna bule može brzo prikazati akantolitičke ćelije, kao okrugle ćelije sa hiperhromatičnim jedrom, citoplazmom koja je u okolini jedra svjetlija a periferno tamnije obojena. S obzirom na preciznost koja se postiže imunohistološkim metodama, značaj citodijagnostičkog testa je smanjen.

Liječenje oboljenja je u domenu dermatovenerologa.

Oboljenja grupe pemfigusa nastaju usljed stvaranja autoantitjela na antigene u sastavu dezmozoma, struktura odgovornih za koheziju epidermalnih keratinocita.

Ona kod pemfigusa zavisi od etničkih faktora; sa najvećom učestalošću oboljenje se javlja u Jevreja, naroda Srednjeg Istoka ili Mediteranskog porekla. Žarišta endemskog pemfigusa postoje u Brazilu (fogo selvagem) i Tunisu.