

Kazuistika z praxe – pemphigus foliaceus

MUDr. Paulína Cabalová

Kožní oddělení Fakultní nemocnice Ostrava

Pemphigus foliaceus je poměrně vzácným onemocněním patřícím mezi bulózní dermatózy skupiny pemphigu. Jedná se skupinu autoimunitních kožních onemocnění, kde patofyziologickým mechanismem jejich vzniku je tvorba autoprotilátek proti proteinům ve struktuře desmozomů keratinocytů. Dle typu protilátek se jednotlivé subtypy pemphigu manifestují na kůži, sliznicích, nebo v obou lokalizacích současně. Klinické projevy jednotlivých subtypů mají svoji typickou morfu i predilekční lokalizaci, které společně s komplexním histopatologickým a zejména imunofluorescenčním vyšetřením nabízí poměrně přesnou diagnostiku onemocnění. Autorka popisuje případ pacientky s typickými projevy pemphigus foliaceus úspěšně léčené konvenčními imunosupresivy s výbornou terapeutickou odpovědí.

Klíčová slova: bulózní dermatózy, pemphigus foliaceus, akantolýza, desmoglein-1, přímá imunofluorescence.

Case report – pemphigus foliaceus

Pemphigus foliaceus is relatively rare subtype of pemphigus, grouped within the mucocutaneous bullous diseases. These autoimmune blistering disorders are characterized by the presence of circulating antibodies against desmogleins, in structure of epidermal intercellular adhesions. Depending on the subtype of antibody present, these diseases can manifest with mucosal, mucocutaneous, or cutaneous presentation. Clinical manifestation and localization of skin lesions are unique for each of the subtypes of pemphigus, which, supported by histopathological findings and direct immunofluorescence, provide accurate diagnostic conclusion. In this case-report, author describes typical case of pemphigus foliaceus, successfully treated by immunosuppressants with great therapeutical outcome.

Key words: bullous dermatosis, pemphigus foliaceus, acantholysis, desmoglein-1, direct immunofluorescence.

Popis případu

74letá pacientka byla přijata k akutní hospitalizaci z ambulance našeho pracoviště pro rozsáhlý, bolestivý kožní nále. Klinicky se jednalo o erodované, mokvajících projevy, částečně kryty nánosy mastných šupin a hemoragickými krustami (Obr. 1).

Anamnesticky se pacientka úspěšně léčila pro menší, spíše stacionární, klinicky obdobné projevy v oblasti dekoltu, šíje a zad již 2 roky před hospitalizací kortikosteroidními a antibiotickými externy. Ke zhoršení stávajících, a rychlému rozšíření nově se tvořících kožních projevů došlo náhle, v průběhu 2 týdnů, po

návratu z dovolené v lázních ke konci srpna 2022. Pacientka neužívala žádnou chronickou medikaci, i přes vyšší věk byla bez významné osobní anamnézy, v rodinné anamnéze bez vztahu k autoimunitním, kožním, či onkologickým nemocem. Kožní nále imponoval projevy charakteru povrchových erozí, v oblasti kštice splývajících do rozsáhlejší plochy kryté vrstvami šupin. V okraji erozí s patrnou odlučující se epidermis. Na těle byly patrné léze různého stáří, včetně hypopigmentací po zhojených projevech na šíji a zádech. Postižení bylo lokalizováno nejvýrazněji v oblasti vlasaté části hlavy, kde byla patrna erodovaná

plocha od glabelly přes kalvu až na temeno, bilaterálně temporálně a retroauriculárně, dále byla přítomna i solitární ložiska v dekoltu, na šíji, trupu a ramenou. Při fyzikálním vyšetření byla sliznice dutiny ústní intaktní. Subjektivně udávala pacientka silnou bolestivost až pálení projevů.

Byly provedeny stěry ze spodiny mokvajících projevů k bakteriologické kultivaci k vyloučení infekčního původu nemoci. Dle lokalizace, anamnézy, charakteru kožního nálezu a přítomnosti nepřímého Nikolského fenoménu však bylo vysloveno podezření na pemphigus foliaceus.