

Obr. 1. Rozsah lokálního nálezu v den přijetí na oddělení, srpen 2022



Dále byly provedeny 2 kožní probatorní excize, jedna z okraje čerstvé léze k histologickému vyšetření (barveno hematoxylin-eozinem), jedna z perilezionální kůže k vyšetření přímou imunofluorescencí (PIF). Popis histologického nálezu i výsledek PIF souhlasně potvrdily klinicky zvažovanou diagnózu pemphigus foliaceus – vyšetření PIF vykazovalo silnou pozitivitu na přítomnost protilátek třídy IgG a slabou pozitivitu ve třídě IgA intercelulárně mezi keratinocyty, a silnou pozitivitu složky C3 komplementu suprabazálně. V preparátu barveném hematoxylin-eozinem byla popsána subkorneální a intraepidermální akantolýza za vzniku puchýře s přítomností dyskeratocytů, léze krytá zánětlivou krustou nasedající na lamelu hyperkeratózy a perivaskulárně a v pa-

pilárním korigu lymfoplasmocelulární zánětlivé infiltráty.

Kultivace odebraného materiálu neprokázala bakteriální původ, ani případnou sekundární infekci či kolonizaci lézí.

Lokálně byly aplikovány antiseptické obklady, silně účinná míchaná kortikosteroidní externa III. třídy, k profylaxi sekundární infekce v kombinaci s antibiotiky (4% chloramfenikol s betamethasonem v masti). Celkově byla zahájena perorálně podávaná kombinovaná imunosupresivní léčba kombinací prednisonu v úvodní dávce 40 mg/den a azathioprinu 50 mg/den, kterou pacientka tolerovala bez obtíží, proto byl po několika dnech azathioprin navýšen na 100 mg/den. Ke tlumení výrazné bolestivosti projevů by-

la celkově podávána neopioidní analgetika a jako prevence peptického vředu omeprazol 20 mg/den per os.

Léčba za hospitalizace probíhala celkem 22 dní, v jejím průběhu došlo k významné regresi lokálního nálezu, kontrolní krevní odběry byly po 2 týdnech léčby bez známek elevace jaterních parametrů, s fyziologickou hematologickou odezvou. Nežádoucí účinky léčby se za hospitalizace neobjevily, analgetizaci v posledních dnech hospitalizace ani při propuštění do domácí léčby již pacientka dále nevyžadovala.

Pacientka se dostavila k plánované kontrole 2 týdny po hospitalizaci, v listopadu 2022. Z kožního nálezu přetrvávala 3 ložiska do 3 cm na šíji a vlevo temporálně a pouze drobnější solitární ložiska na čele vpravo, na zádech a na pravém rameni. Byla ponechána kombinovaná imunosuprese prednison 40 mg/den a azathioprin 100 mg/den, na projevy pacientka aplikovala Belogent krém.

Další plánovaná kontrola proběhla 6 týdnů po hospitalizaci, koncem listopadu 2022 (Obr. 2). Lokální nálezu byl stacionární, všechny aktivní projevy se odhojovaly. V kontrolních krevních odběrech po měsíci léčby byly jaterní parametry, trombocyty a hemoglobin bez elevace, přítomna byla pouze mírná poststeroidní leukocytóza –  $13 \times 10^9/l$ . Pro výbornou terapeutickou odezvu byla započata redukce celkové perorální kortikoterapie prednisonem na 30 mg/den, azathioprin byl ponechán v dávce 100 mg/den.

Další plánované kontroly byly realizovány s odstupem 2 měsíců, v lednu 2023 a březnu 2023, kožní nálezu byl tou dobou pouze minimální, s přetrvávajícími 2 drobnými ložisky do 2 centimetrů vlevo temporálně a na šíji. Prednison byl snížen na dávku 20 mg/den per os.

Pacientka je nadále v péči naší kožní ambulance, probíhá postupné vysazování systémové imunosupresivní léčby za pečlivého sledování terapeutické odezvy, cílem je navození dlouhodobé kompletní remise při minimální imunosupresi.

## Diskuze

Pemphigus foliaceus (PF) je variantou autoimunitního puchýřnatého onemocnění ze skupiny pemphigu, charakterizován povrchovou (subkorneální) lokalizací puchýřů s chron-