

např. azathioprinem. Imunoabsorpce je indikována jako léčba druhé linie v případech kdy je dostupná v kombinaci se systémovými kortikosteroidy, nebo jako emergentní léčba první linie v závažných případech. Imunoabsorpce redukuje sérové koncentrace IgG autoprotilátek proti Dsg-1 a Dsg-3 o 80%, její provedení je však vázáno na dostupnost vybaveného hematologického pracoviště. Další možnost terapie představuje methotrexát v dávkách 10–20 mg/týden v případě selhání kombinované imunosuprese v první linii léčby. Cyklofosfamid je velmi účinným lékem v terapii pemphigu, avšak pro závažné nežádoucí účinky by měl být preparátem poslední volby u pacientů neodpovídajících na jiné možnosti systémové léčby (5, 6).

V průběhu terapie PF je nutné neopomínat i doplňkovou léčbu případné sekundární infekce antibiotiky dle citlivosti a symptomatickou léčbu bolesti analgetiky. Podávání inhibitorů protonové pumpy při léčbě kortikosteroidy, jako prevence peptického vředu, je tak jako ve všech případech dlouhodobého podávání kortikosteroidů, indikováno i v tomto případě. Lokální léčba zahrnuje aplikaci silně účinných kortikosteroidních extern III. a IV. třídy dle ev-

ropské klasifikace, s výhodou v kombinaci s antitibiotiky, případně antiseptiky (3, 5, 6).

V diferenciatně diagnostické rozvaze může být nález klinicky i histologicky obdobný, jako u stafylokokového syndromu opažené kůže nebo bulózního impetiga, proto je u každého podezření stěžejní PIF vyšetření i bakteriologická kultivace (3). Histologickým a PIF vyšetřením lze při nejednoznačném kožním nálezu rozlišit jiné autoimunitní bulózní nemoci – pemphigus vulgaris a bulózní pemphigoid, u lokalizovaných forem je nutno vyloučit seboroickou dermatitidu, u subtypu pemphigus erythematosus vyloučit chronický lupus erythematodes. Erythrodermická forma PF může imitovat jiné kožní nemoci. Zde je provedení kožní biopsie k úspěšné diagnostice nezbytně nutná (1).

Pemphigus erythematosus

Jedná se o subtyp PF, představující jeho lokalizovanou formu, kdy je klinický obraz lokalizován predilekčně na tvářích, včetně motýlovitého exantému s krustami a šupinami. Histologicky je totožný s PF, avšak i se sérologickou pozitivitou protilátek třídy IgG proti bazální membráně. Pozitivitu cirkulují-

cích ANA protilátek nacházíme společně s fotosenzitivitou a historií exacerbace projevů po vystavení UV záření u 80% případů. Tato korelace ukazuje na možný překryv nebo spíše koexistenci s diskoidním lupusem, izolovaný přechod v lupus erythematodes však dle dostupných zdrojů není pravděpodobný. Rovněž přechod v pemphigus foliaceus je u tohoto onemocnění velice vzácný (1, 3, 7).

Závěr

Bulózní dermatózy mají při současných možnostech komplexní diagnostiky a dostupnosti účinné imunosuprese naději na příznivý průběh a v případě brzkého vyhledání specialisty a včasného zahájení léčby i šanci vyhnout se závažným infekčním komplikacím. Důležitým faktorem ke zdárné diagnostice je znalost správného provedení probatorní kožní excize k imunohistologickému vyšetření. Cílem kazuistiky bylo připomenout typický kožní nález u raritnější varianty autoimunitního bulózního onemocnění a poukázat na možnost dosažení poměrně rychlé terapeutické odpovědi za použití standardních postupů v současné české dermatologické praxi.

LITERATURA

1. Vosmik F. Bulózní dermatózy. In: Štork J, et al. Dermatovenerologie, 2. vydání. Praha: Galén, 2013. ISBN: 978-80-7262-898-8. p. 195-199.
2. Bláhová L, Machovcová A, Campr V, et al. Pemphigus erythematosus. Dermatol. praxi 2007;2:74-76.
3. Tallon B. Pemphigus foliaceus pathology. In: dermnetnz.org [Internet]. Tauranga, New Zealand, 2010. [cited 2023 April 28]. Available from: [https://dermnetnz.org/topics/pemphigus-](https://dermnetnz.org/topics/pemphigus-foliaceus-pathology)

s-foliaceus-pathology.

4. Lepe K, Yarrarapu SNS, Zito PM. Pemphigus Foliaceus. [Updated 2023 Mar 7]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK499829/>.
5. Jedličková H. Diagnostická a léčebná doporučení u pemphigu. Dermatol. praxi. 2014;8(2):49-52.
6. Murrell DF, Peña S, Joly P, et al. Diagnosis and manage-

ment of pemphigus: Recommendations of an international panel of experts. J Am Acad Dermatol. 2020;82(3):575-585. e1. Published online 2018 Feb 10. Available from: 10.1016/j.jaad.2018.02.021.

7. Sawamura S, Kajihara I, Makino K, et al. Systemic lupus erythematosus associated with myasthenia gravis, pemphigus foliaceus and chronic thyroiditis after thymectomy. Australas J Dermatol. 2017;58(3):e120-e122.



FACEBOOK

<https://www.facebook.com/SolenMedicalEducation/>

@SolenMedicalEducation



X

<https://twitter.com/MedicalSolen>

@MedicalSolen



LINKEDIN

<https://www.linkedin.com/company/solen-medical-education/>

#solenmedicaleducation

» ODEMČENÉ **AKTUÁLNÍ ČLÁNKY**

» **PŘEHLED** O VZDĚLÁVACÍCH AKCÍCH

» UPOZORNĚNÍ NA **ZVÝHODNĚNÉ CENY**

» **SOUTĚŽE** O VSTUPENKY NA KONGRESY

» INFORMACE O **ON-LINE** KURZECH

» NOVINKY V **E-SHOPU**

... a mnoho dalšího

... **nenechte si ujít aktuální informace**
o možnostech medicínského vzdělávání