

Autoimunitní puchýřnatá onemocnění

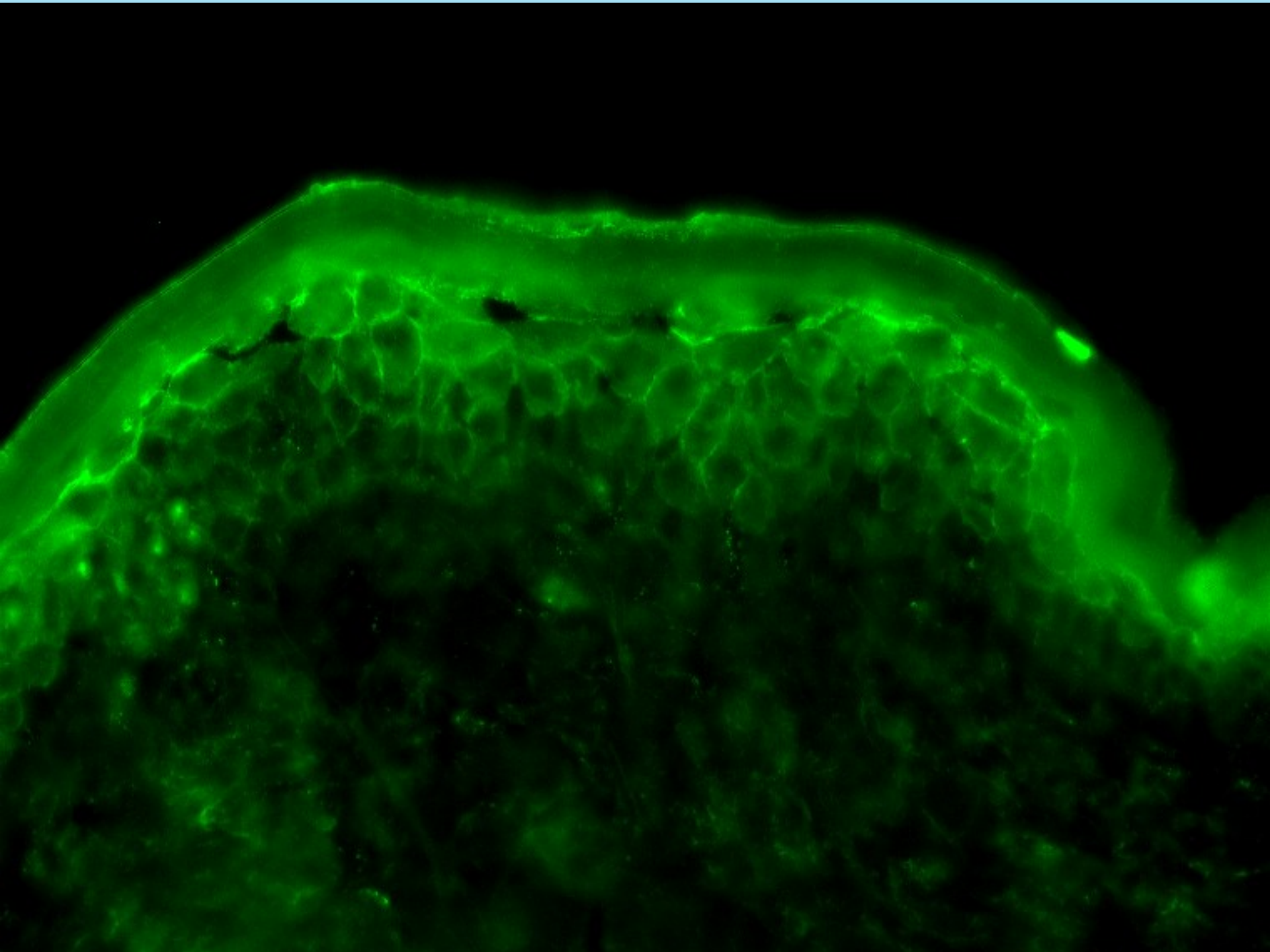
- Intraepidermální – pemphigus
- Subepidermální – skupina pemphigoidu, DHD, EBA

- Diagnostika – Tzanckův test, histologie, imunofluorescence přímá & nepřímá, ELISA, imunoblot



Pemphigus

- Vzácné bulózní onemocnění s protilátkami indukovanou akantolýzou (desmosomy)
- chronický průběh, může být letální
- průměrný věk 40-60 let
- indukovaný léky
- paraneoplastický pemphigus - vzácný, letální



Pemphigus

- Suprabazální – pemphigus vulgaris, p.
vegetans
- Superficiální – pemphigus foliaceus
fogo selvagem
indukovaný léky
pemphigus erythematosus





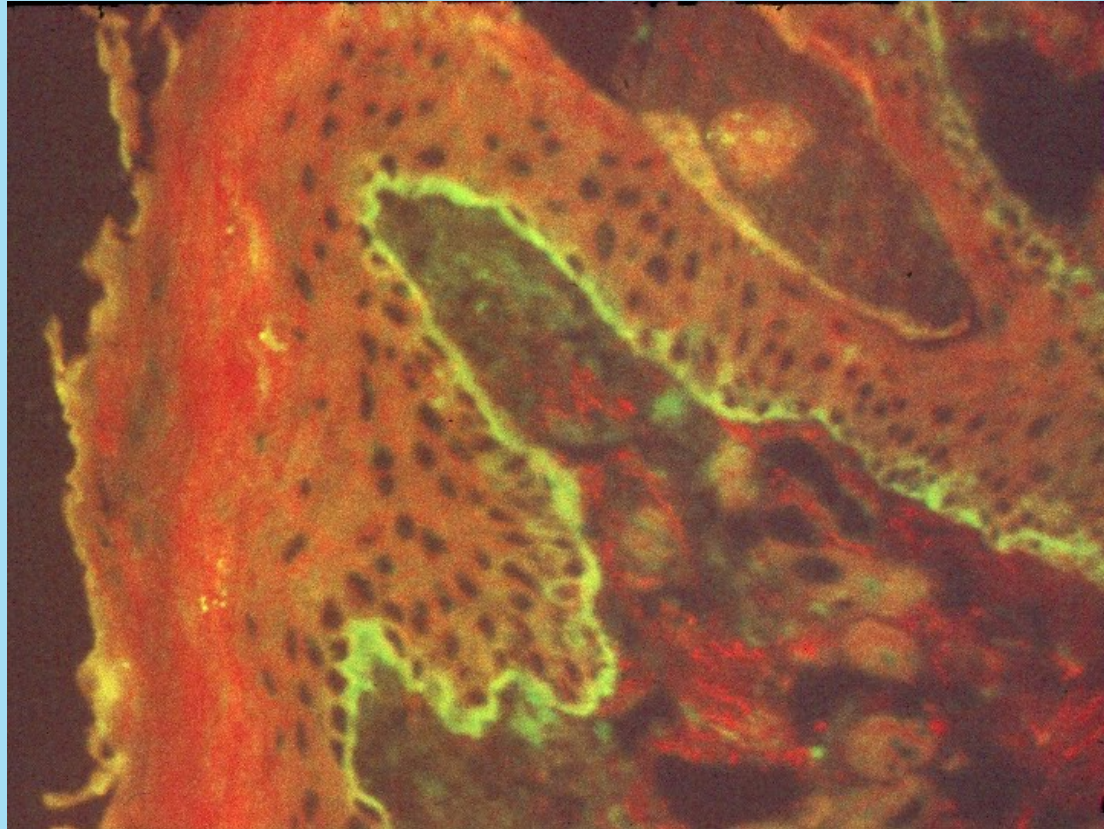
Pemphigus

Terapie

- Kortikosteroidy - počáteční (Prednison 1-1,5 mg/kg/d),
udržovací dávka
- Immunosupresíva – mykofenolát mofetil
 - cyclophosphamide
 - azathioprine
- Anti CD20 - rituximab
- IVIG

Subepidermální bulózní dermatózy - pemphigoid bullosus

- Relativně vzácné onemocnění s protilátkami indukovanými subepidermálními puchýři (bazální membrána – hemidesmosomy)
- Bulózní pemfigoid
- Jizvící (cicatricial) - slizniční pemfigoid
- Epidermolysis bullosa acquisita (EBA)
- IgA lineární dermatóza - nejčastější v dětství, v dospělosti léky indukovaná



Pemphigoid bullosus

- Starší pacienti – přes 70 let
- Paraneoplastické onemocnění (13%)
- Indukovaný léky (PNC, enalapril, furosemid, gliptiny)
- Mnoho současných onemocnění
- Neurodegenerativní onemocnění (40%)





Pemphigoid bullosus

Terapie

- Kortikosteroidy (Prednison 40-60mg)
- Immunosupresíva (azathioprine, methotrexate)
- Dapsone
- TTC
- Lokální kortikosteroidy IV. třídy

Jizvící pemfigoid – slizniční pemfigoid

- Sliznice - jizvení, stenózy
- Spojivka - trichiáza - oslepnutí
- Pharynx, larynx,
- Sliznice genitálu
- Kůže - nevýznamné postižení
- 60 let věku, paraneoplázie
- Terapie – jako pemphigus



Dermatitis herpetiformis Dühring

- gluten senzitivní enteropatie – coeliakie
- IgA protilátky proti endomysiu (tkáňová transglutamináza)
- zkřížená reakce s retikulinem v dermálních papilách
- přecitlivělost na gluten, jód

Dermatitis herpetiformis Duhring

- Děti
- Mladí dospělí
- genetická predispozice (HLA DQ2)
- predilekční lokalizace - lokty, křížová oblast
- **Terapie**
- Bezlepková dieta
- Dapsone
- Lokální kortikosteroidy



Systemová onemocnění pojiva

- Lupus erythematosus
- Sclerodermie
- Dermatomyositis,
- Overlap syndromy
- Vaskulitidy

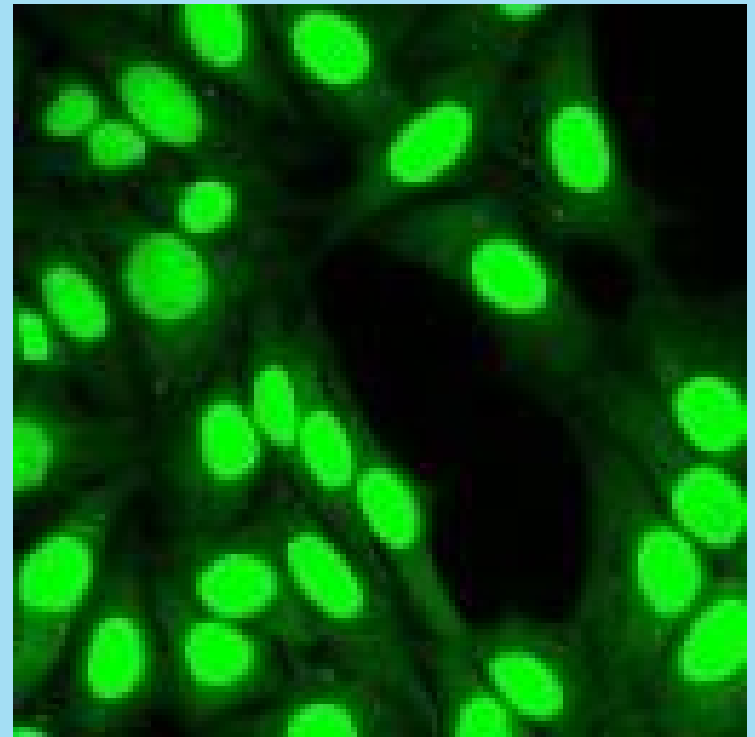
Lupus erythematosus

- *systemový lupus erythematosus* - SLE
- *subakutní kožní LE* – SCLE
- *chronický kožní LE* – CCLE
- chronický diskoidní LE - CDE
- *novorozenecký LE*
- *léky indukovaný (hydralazin, sulfonamidy)*

Systemový lupus erythematosus

- SLE

- ACR kritéria:
- motýlek
- diskoidní projevy
- fotosenzitivita
- orální léze
- artritida
- serositidy
- neurologická onemocnění
- onemocnění ledvin (proteinurie 0,5g/d)
- hematologické poruchy
- imunologické poruchy (LE cells, ANA homogenní, periferní, dsDNA, Sm)



SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

SLICC Diagnostic Criteria :

CLINICAL CRITERIA	IMMUNOLOGIC
1. Acute cutaneous lupus	1. ANA
2. Chronic cutaneous lupus	2. Anti-DNA
3. Oral or nasal ulcers	3. Anti-Sm
4. Non-scarring alopecia	4. Antiphospholipid Ab
5. Arthritis	5. Low Complement (C3, C4, CH50)
6. Serositis	6. Direct Coombs' test
7. Renal dysfunction	
8. Neurologic dysfunction	
9. Hemolytic anaemia	
10. Leukopenia	
11. Thrombocytopenia (<100,000/mm ³)	

- Occurs after sun exposure; followed by systemic manifestations within few weeks
- Localised form: malar rash
- Generalised form: can involve whole body; systemic manifestations are present

ACUTE CLE




- Subtypes include:
 1. DLE (localised or generalised)
 2. Hypertrophic DLE
 3. Lupus profundus
 4. Mucosal LE
 5. Chilblain lupus

CHRONIC CLE





Chronický kožní LE - CCLE (CDE)

- fotosenzitivita
 - diskoidní léze - CDE
 - hypertrofické léze - lupus tumidus
 - lupus panikulitida
 - ANA jen v nízkých titrech, granulární
 - není systémové postižení
- 
- symptom SLE



Lupus panikulitis



CDE – postižení rtů a dutiny ústní



Subakutní kožní lupus erythematosus - SCLE

- anulární léze
- papuloskvamózní léze
- Fotosenzitivita
- sicca syndrom
- ANA, anti Ro/ SSA, La/SSB
- mírné systémové onemocnění (neurologie)
- neonatální LE

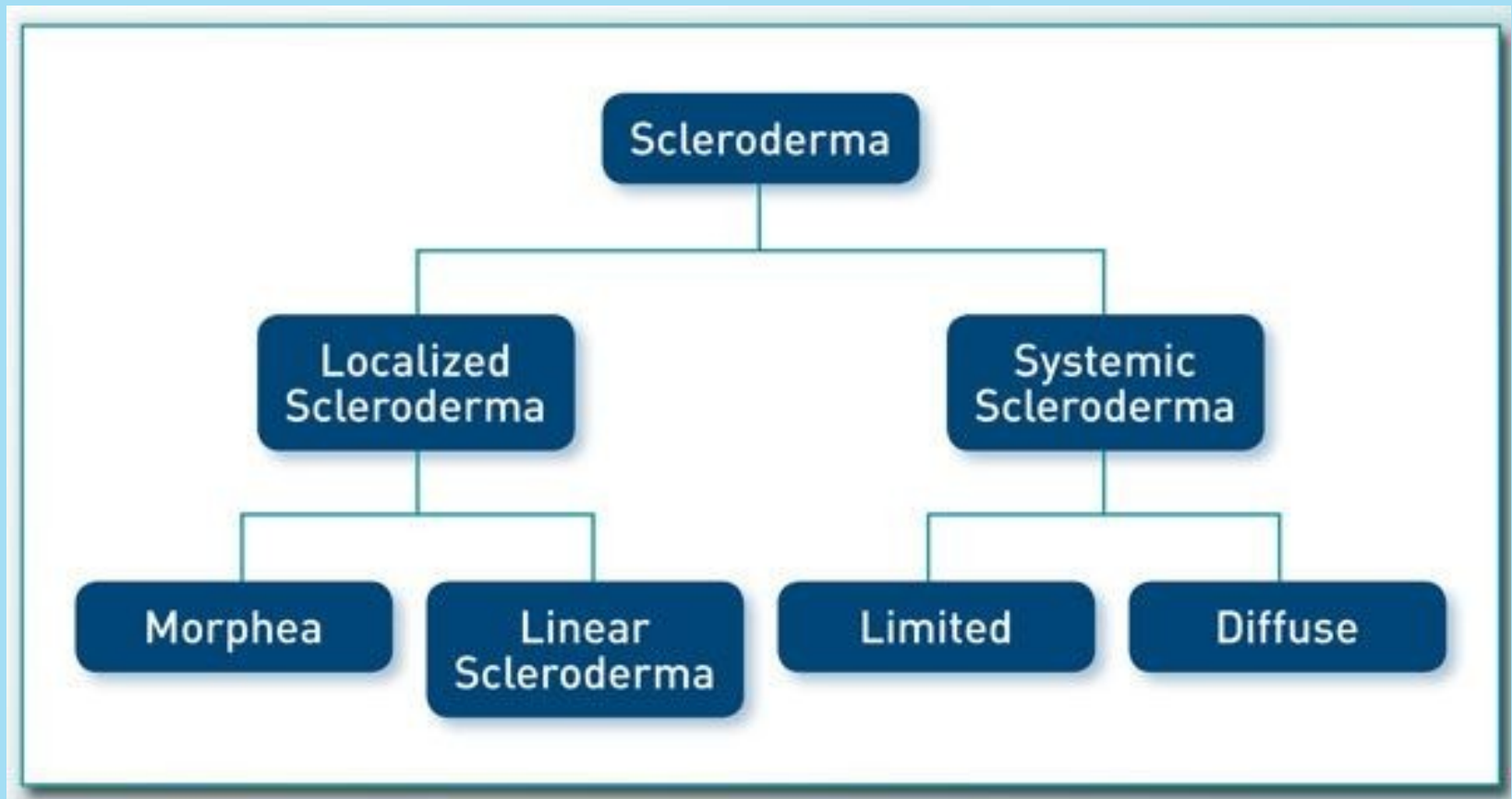


Lupus erythematosus


Terapie:

- antimalarika (hydroxychlorochine)
- kortikosteroidy
- imunosupresíva (cyclophosphamide, cyklosporin)
- NSAID (DMARD)
- UVA, UVB protekce
- plasmaferéza, pulzní terapie atd.
- belimumab

Sklerodermie



Sklerodermie systémová

- Cévní změny – aktivace fibroplastických faktorů
- Porucha syntézy kolagenu
- imunologické poruchy –
protilátkové (anti Scl70, ANA , centromery)
buněčné



Sklerodermie



Systemová sklerodermie

ACR kritéria:

- proximální sklerodermie
- bilaterální plicní intersticiální fibróza
- úbytek tkáně na distálních článkách prstů
- sklerodatylie

další známky:

- Raynaudův fenomen
- ezofageální změny
- renální postižení
- pulmonární hypertenze
- perikardiální výpotky

CREST syndrom – limitovaná systémová sklerodermie

- **C** alcinosis
- **R** aynaudův fenomen
- **E** sophageální změny
- **S** clerodermie
- **T** eleangiectasie
- anti centromerové protilátky

Sklerodermie systémová

Terapie:

- kortikosteroidy
- imunosupresíva
- antimalarika
- d-penicilamin,
- vazoaktivní and reologické léky (pentoxiphylline, prostavasin)
- calcium antagonisté – nifedipin
- Antagonisté endotelinového receptoru - bosentan
- Antagonisté fosfodiesterázy 5 - sildenafil
- prokinetika, antacida
- fyzikální terapie

Lokalizovaná sklerodermie

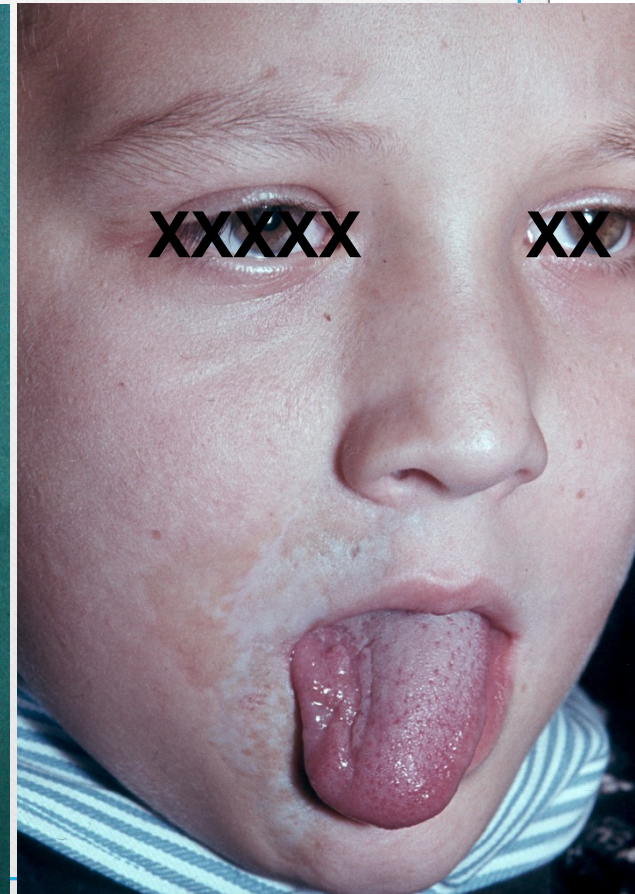
- morfea
- gutátní
- lineární
- generalizovaná (pansklerotická morfea)
- subkutánní - eozinofilní fasciitis
- ANA jen v nízkých titrech
- není systémové postižení
- Borelióza –pozdní stádium!!!
- Terapie – PNC, UVA1, kortikosteroidy, MTX, antimalarika
- Kortikosteroidy, deltanoidy



Lokalizovaná sklerodermie



Lineární sklerodermie



Dermatomyositis

- **juvenilní** - asociace s infekcemi
- **adultní** - asociace s tumory (paraneoplázie)
- heliotropní rash, Gottronovo znamení, poikilodermatitis, erytémy
- EMG
- ANA, anti Jo-1
- CPK, LDH, GMT, ALD, AST, ALT, myoglobin
- Histologie – sval, kůže





Dermatomyositis - terapie

- Kortikosteroidy - iniciální a udržovací dávka
- Imunosupresíva - MTX, azathioprin, cyklosporin
- IVIG