

Pemphigus erythematosus – pemphigus seborrhoicus – Senearův-Usherův syndrom

MUDr. Markéta Repíková

Kožní oddělení Nemocnice Kyjov

Cílem sdělení je přiblížit čtenáři onemocnění, se kterým se v běžné každodenní praxi nesetkáváme. Patří mezi vzácné dermatózy, jejichž stanovení může být obtížné a časově náročné, zvláště přidruží-li se superinfekce, která přispěje ke špatnému stanovení diagnózy. V takovém případě je nutné opakovat vyšetření včetně histologie (nejlépe na jiném pracovišti). Téměř stejný scénář má i naše kazuistika.

Klíčová slova: bulózní onemocnění, pemphigus erythematosus, klinický případ.

Pemphigus erythematosus – pemphigus seborrhoicus – Senear-Usher syndrome

The statement purpose is to zoom in disease, which is not met in everyday praxis. It belongs to rarely dermatosis, whose determining could be difficult and time-consuming, particularly mingle with superinfection, which conduces to wrong diagnosis determination. In that case is necessary to repeat investigation including histologie (preferably on another workplace). Almost the same script has also our casuistry.

Key words: bullate disease, pemphigus erythematosus, case study.

Dermatol. praxi 2011; 5(1): 26–27

Úvod

Pemphigus erythematosus je chronické onemocnění ze skupiny pemphigů vyznačující se tvorbou puchýřů. Patří mezi život ohrožující dermatózy kůže a sliznice. Základním klinickým projevem je puchýř, jehož vznik je podmíněn ztrátou soudržnosti keratinocytů (akantolýzou). Pemphigus erythematosus je považován za lokalizovanou variantu pemphigus foliaceus, vyznačuje se větší ohraničeností a mírnějším průběhem (1, 3).

Etiologie a patogeneze

Dochází k tvorbě IgG protilátek proti desmogleinu 1 ve stratum granulosum, IgG protilátek proti bazální membráně a antinukleárních protilátek, které ukazují na koexistenci tohoto onemocnění s erythematodem. ANA protilátky se nacházejí u více než 2/3 pacientů, zatím co protilátky proti ds-DNA, Sm apod., typické pro lupus erythematosus, u tohoto typu pemphigu chybí (1, 3).

Výskyt

Ročně se objevuje asi 0,5–3,2 případů na 100 000 obyvatel, onemocnění se může projevit v každém věku, ale u dětí je neobvyklé (2). I toto onemocnění může být vyprovokováno UV světlem či podáním některých léků (např. Naproxen, Kaptopril, Propranolol, D-penicilamin) (1, 3).

Klinický obraz

Typickou lokalizací projevů je seborrhoická oblast (hlava, obličej, hrudník a záda). Většinou

se zjišťují symetricky uspořádaná ložiska, krytá pevně ulpívajícími krustoskvamami. Na obličeji vznikají motýlovité struktury a pevně lpící šupiny mohou mít čepy zanořené do folikulů jako u chronického erythematodu. Klinický obraz je podobný projevům u seboroického ekzému a chronického erythematodu. Chorobné plochy se mohou serpiginózně šířit, až nakonec vznikne typická squamózní erythrodermie (4). Změny na sliznicích se nevyskytují, subjektivní projevy jsou většinou nevýrazné. Histologický obraz je totožný s obrazem pemphigus foliaceus: v horních vrstvách stratum spinosum nebo stratum granulosum dochází k tvorbě akantolytických puchýřů, v oblasti stratum basale se zjišťuje vakuolární degenerace buněk, v dermis se nacházejí lymfocyty a perivaskulární lymfohistiocytární infiltráty. Cytologické vyšetření ze spodiny puchýře prokáže pemphigové akantolytické buňky, dyskeratotické keratinocyty a množství leukocytů. Imunologické vyšetření: přímou imunofluorescencí se prokazuje ukládání IgG mezi akantolytickými buňkami epidermis, v oblasti bazální membrány pak lineární depozita IgG nebo komplementu, nepřímou imunofluorescencí v séru protilátky proti desmogleinu 1 a antinukleární protilátky u více než 80 % případů. V případě negativního nálezu autoprotilátek (epidermálních, antinukleárních) v séru pacienta, by se vyšetření mělo po 2–3 týdnech zopakovat (1, 3). U pacientů s touto diagnózou mohou být další abnormality svědčící pro SLE. Mezi ně patří chudokrevnost, lymfopenie, trombocytopenie, poruchy ledvin,

proteinurie, event. pozitivní revmatoidní faktor (2). Diagnózu stanovíme na základě klinického obrazu, histologického, cytologického a imunologického vyšetření. Diferenciálně diagnosticky je třeba zvažovat seboroický ekzém, chronický erythematodes, psoriázu (1, 3).

Terapie celková

Glukokortikoidy (80–100 mg/den), u některých pacientů v kombinaci s antimalariky. Další možnosti terapie: Dapson, Azathioprin, Cyklofosfamid, Methotrexát, plazmaferesa, intravenózní imunoglobuliny.

Lokální terapie

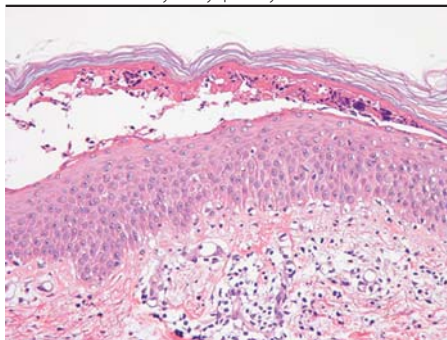
Kortikosteroidní externa. Nutná ochrana před slunečním zářením (1, 2, 3).

Kazuistika

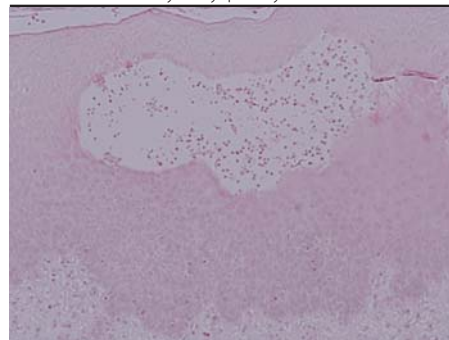
Pacientkou byla 65letá žena odeslaná k přijetí na kožní oddělení pro torpidní, na léčbu nezabírající onemocnění kůže s projevy charakteru mokvajících ploch a krustoskvamózních ložisek. Rodinná anamnéza – otec zemřel na ca plic v 64 letech, matka zemřela v 76 letech na komplikace fraktury dolní končetiny, bratrovi v 50 letech zjištěn tumor mozku – žije, děti jsou zdravé. Osobní anamnéza – v dětství prodělala záškrt, jinak nebyla vážněji nemocná, je alergická na penicilinovou řadu, trvale nebere žádné léky. První projevy začaly ve vlasaté části hlavy na podzim 2006 klinického vzhledu tinea amiantacea, nereagující na antimykotickou léčbu. Později provedeno histologické vyšetření potvr-

Obrázek 1. Pemphigus erythematosus**Obrázek 2.** Pemphigus erythematosus**Obrázek 3.** Pemphigus erythematosus – detail kůže

zující mykotická vlákna ve vzorku kůže z kůže. Další antimykotická lokální a celková léčba byla bez efektu, proto doporučena ošetřující kožní lékařkou hospitalizace na našem oddělení. Při přijetí bylo na temeni hlavy ohraničené mírně infiltrované ložisko kolem 5 cm s nánosy polygonálně uspořádaných krustoskvam, pod nimi mokvajících erodovaných ploch, ve kšticí ještě několik menších asi 5–15 mm ostře ohraničených ložisek s lamelózními šupinami na povrchu. Pro vysoké ASLO a nález *Staphylococcus aureus* +++ ve stěru přeléčena celkově antibiotiky v kom-

Obrázek 4. Pemphigus erythematosus – subkorneální akantolytický puchýř

binaci Neloren, Ciphin. Postupně změna lokální terapie (kortikoidy, antibiotika, antimykotika), známky normální epitelizace patrné až při lokální antipsoriatické léčbě. Dle průběhu a klinických známek (nové projevy měly psoriatický vzhled) se zvažovala psoriáza se sekundární mykotickou a bakteriální infekcí. Pacientka propuštěna s antipsoriatickou léčbou v kombinaci Daivonex crm. a Delatar ung. Doporučeno při přetrvávání projevů v odstupu 1–2 měsíců zopakovat histologické vyšetření. Při kontrolách byla zjišťována další progresse původních ložisek a tvorba nových projevů (krustoskvamózních, erythemoskvamózních v okolí a erozivních impetiginizovaných morf po těle). Neúspěch léčby a rozvoj klinického obrazu přimělo ošetřujícího lékaře k druhé hospitalizaci s kontrolní biopsií a histologickým vyšetřením na jiném pracovišti zaměřeným na bulózní onemocnění. Histologické vyšetření potvrdilo zvažovanou dg. pemphigus erythematosus – Senearův-Usherův syndrom. Imunologické vyšetření bylo negativní, rovněž mykologické mikroskopické i kulturační vyšetření, bakteriologický nález byl nevýznamný. Základním laboratorním vyšetřením zjištěno vysoké ASLO s klesající tendencí, vyšší FW, CRP, IgE, eozinofilie 2%. Zahájena celková terapie v kombinaci imunosupresiva, hydroxychlorochin (Prednison v úvodní dávce 60 mg/den, Imuran 25 mg 2 × 1, Plaquenil 2 × 1) a kombinovaná lokální léčba. Po několika dnech byl patrný efekt terapie – zhojena nová ložiska, původní velké se začalo hojit. Pacientka propuštěna s dávkou Prednisonu 40 mg/den, Plaquenil a Imuran v původních dávkách. Na kontroly pacientka docházela zpočátku v měsíčních intervalech, které se postupně prodlužovaly. Po 1/2 roce léčby při dávkování Prednison 10 mg/den, Imuran 25 mg 2 × 1 a Plaquenil 1 × 1 byly projevy zhojeny. Po několika měsících při dalším snižování Prednisonu a Imuranu došlo k exacerbaci,

Obrázek 5. Pemphigus erythematosus – subkorneální akantolytický puchýř

proto navýšena terapie na Prednison 10 mg/den, Imuran 25 mg 1 × 1 a Plaquenil 1 × 1. Při této terapii setrvává pacientka zhojená. Léčbu toleruje velmi dobře, v kontrolních laboratorních vyšetřeních byla opakovaně hraničně zvýšená glykemie, ostatní v normě.

Závěr

Pemphigus erythematosus byl popsán v roce 1926 Senearem a Usherem. Jde o mírnou variantu pemphigus foliaceus s vyhraněnou seborrhoickou lokalizací. Má dobrou prognózu, přechod v pemphigus foliaceus je vzácný. Spontánní nebo kortikoidy navozené remise ad integrum jsou možné. Jako komplikace se mohou dostavit nežádoucí účinky celkové terapie. Spojitost s lupus erythematosus je v pozitivitě ANA protilátek, „přecitlivělosti na světlo“. Pacienti by se měli vyvarovat pobytu na slunci, používat ochranné prostředky (sunscreeny s UV faktorem, oblečení, pokrývka hlavy...). Při důsledné dermatologické péči a pozitivním přístupu pacienta s dodržováním všech doporučení mohou žít normální život.

Literatura

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH. Dermatologie a venerologie. 1. vydání Martin: Osveta, 2001: 570 s.
2. Rakesh Bharti. Pemphigus erythematosus – internetový článek, 2008.
3. Štork J, et al. Dermatovenerologie. 1. vydání. Praha: Galén, Karolinum, 2008: 196, 202 s.
4. Štáva Z. Nemoci kůže a ústní sliznice. 1. vydání. Praha: Avicenum, 1977: 138–142 s.

Článek přijat redakcí: 31. 7. 2010
Článek přijat k publikaci: 25. 10. 2010

MUDr. Markéta Repíková

Kožní oddělení Nemocnice Kyjov
Strážovská 1247, 697 33 Kyjov
repik@tiscali.cz

