

# Pemfigus

**Pemphigus** je život ohrožující, recidivující a autoimunitní onemocnění s tvorbou intraepidermálních puchýřů na kůži i na sliznicích, které postihuje hlavně starší osoby, mezi 30. a 60. rokem.

## Pemphigus vulgaris

Získané, chronické, autoimunitní onemocnění. U tvorby puchýřů primárně na sliznicích lze prokázat IgG proti membránovým antigenům keratinocytů, desmogleinu 3. U primárně kožní formy proti desmogleinu 1. Přímou imunofluorescencí zjistíme IgG a C3 vázané v IC štěrbinách epidermis.

### Klinický obraz

Vzniká intraepidermální **vezikula až bula**, bez významné predilekce – později dochází ke generalizaci. Tyto změny jsou podmíněné akantolýzou. Puchýře mají napjatý kryt a čirý obsah. Později se zakalí, okolí se zanítí, puchýř praskne a zanechává erozi. Eroze vlhne a tvoří se na ní špinavě hnědé mazlavé strupy, které naslédle páchnou. Je porušena i okolní kůže, která vypadá zdravě – lze ji mírným tlakem setřít až na erozi – Nikolského příznak, akantolýza též podmiňuje tzv. nepřímý Nikolského příznak. K pruritu na kůži nedochází, eroze pálí a bolí, epitelizují pomalu a hojí se bez jizev. Na místě jizev se tvoří později puchýře nové. Přichází **v atakách**. **Malignější** formy mohou končit smrtí. Dnes spíše pacienti umírají na následky léčby – na kachexii nebo interkurentní onemocnění. Obdobný průběh a klinický obraz má nemoc i na sliznicích – salivace, foetor ex ore. Onemocnění postihuje nejčastěji pacienty od 40 do 70 let<sup>[1]</sup>.

### Diferenciální diagnóza

Hlavně bulózní pemfigoid a dermatitis herpetiformis Duhring.

### Histologie

Puchýř intraepidermální s **akantolýzou** a akantotickými buňkami (pyknotické jádro).

### Prognóza

Všechny formy jsou vážné, infaustní, smrt většinou po několika letech – kachexie, infekce.

### Léčba

Léčba je, symptomatická - kortikoidy, ACTH, imunosupresiva, ATB, nedávno ovšem bylo schváleno podání monoklonálních protilátek rituximab.

## Pemphigus vegetans

Mírnější a chroničtější, může přejít ve vulgaris i regredovat, nachází se v intertriginózní lokalizaci, spodina puchýřů bují v rudé vegetace kryté páchnoucím detritem, splývají v bradavičnaté plochy, často se sekundární infekcí kvasinkami.

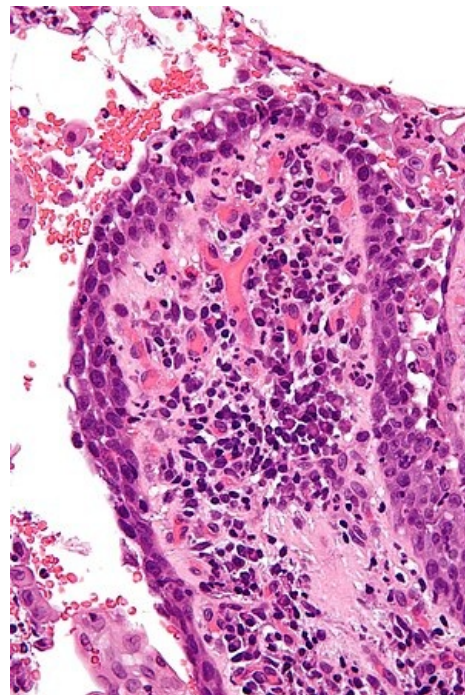
## Pemphigus foliaceus

Postihuje kůži celého těla lidí středního věku formou exfoliativní erythrodermie. Akantolýza probíhá subkorneálně<sup>[1]</sup>; Tvoří se **vlhké a páchnoucími krustoskvamy** v seborrhoické predilekci, sliznice většinou není postižena, svědí.

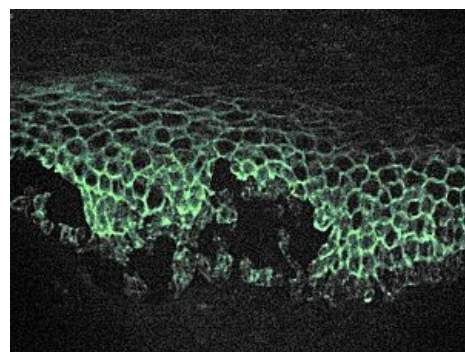
## Pemphigus erythematosus

Jedná se o ohraničenou a mírnější formu pemphigu. Je charakterizována vznikem symetrických, numulárních ložisek v seboroické lokalizaci, které jsou kryty pevně lpějícími krustoskvamami.

## Pemphigus herpetiformis



**Pemphigus vulgaris** – ztráta kohezivitu keratinocytů (**akantolýza**) s tvorbou štěrbin až puchýřů



Imunofluorescence pemfigu zobrazí nakupení autoprotilátek v oblasti desmozomů

**Připomíná spíše dermatitis herpetiformis** nebo pemphigoid, tvoří silně svědící puchýře.

## Odkazy

### Související články

- Autoimunita
- Kůže
- Pemphigoid

### Zdroj

- BENEŠ, Jiří. *Studijní materiály* [online]. [cit. 2010]. <<http://jirben.wz.cz>>.
- POVÝŠIL, Ctibor, Ivo ŠTEINER a Pavel DUŠEK, et al. *Speciální patologie*. 2. vydání. Praha : Galén, 2007. 430 s. s. 394. ISBN 978-807262-494-2.
- ŠTORK, Jiří, et al. *Dermatovenerologie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2008. 502 s. ISBN 978-80-7262-371-6.

### Reference

1. POVÝŠIL, Ctibor, Ivo ŠTEINER a Pavel DUŠEK, et al. *Speciální patologie*. 2. vydání. Praha : Galén, 2007. 430 s. s. 394. ISBN 978-807262-494-2.