

Obsah

Seznam běžně používaných zkratk	9
I. Medicínský a společenský význam výzkumu zaměřeného na diagnostiku a léčení závažných puchýřnatých onemocnění	10
Literatura	12
II. Klinika onemocnění skupiny pemfigu a pemfigoidu	14
A. Skupina pemfigu	17
a) Pemphigus vulgaris	18
b) Pemphigus vegetans	21
c) Pemphigus foliaceus	22
d) Pemphigus brasiliensis	23
e) Pemphigus erythematosus	23
B. Skupina pemfigoidu	24
a) Bulózní pemfigoid	24
b) Benigní mukokutánní pemfigoid (pemphigus conjunctivae)	26
C. Další puchýřnaté dermatózy, významné pro diferenční diagnostiku pemfigu a pemfigoidu	27
a) Dermatitis herpetiformis Dühring	27
b) Porphyria cutanea tarda	29
c) Subkorneální pustulózní dermatóza	30
d) Juvenilní pemfigoid (juvenilní dermatitis herpetiformis)	30
e) Erythema multiforme Hebrae (a lékové exantémy multiformního typu)	30
f) Pemphigus familiaris benignus (morbus Hailey et Hailey)	30
Literatura	31
III. Patofyziologické předpoklady vzniku puchýře a význam některých spolupůsobících imunopatologických faktorů	33
A. Puchýře akantolytické	33
a) Pravá akantolýza	34
b) Nepravá akantolýza	36
c) Experimentální navození akantolýzy	36
Proteolytické fermenty	36
Teplné faktory	37
Působení anorganických činidel	37
B. Puchýře vzniklé po poškození oblasti junkční zóny (puchýře epidermolytické)	37
a) Uloženiny komplexů antigen – protilátka v oblasti junkční zóny	39
Erythematodes	39
Dermatitis herpetiformis Dühring	40

Lichen ruber planus	40
b) Protilátky proti bazální membráně	41
c) Uloženiny imunoglobulinů (resp. komplexů antigen-protilátka) v cévách a horním kóriu	41
C. Puchýře vzniklé na podkladě spongiózy	42
D. Primární poškození epidermálních buněk (puchýře cytolytické)	42
Subkorneální puchýře	43
Literatura	43
IV. Základní metody používané při imunofluorescenční diagnostice puchýřnatých onemocnění	45
A. Význam imunofluorescenčních vyšetřovacích metod	45
B. Základní imunofluorescenční metody pro vyšetřování puchýřnatých chorob a jejich použití	46
a) Nepřímá imunofluorescence	47
b) Přímá imunofluorescence	47
C. Předpoklady úspěšného imunofluorescenčního vyšetření u puchýřnatých chorob	50
a) Výběr antigenního substrátu pro metodu nepřímé imunofluorescence	50
b) Odběr tkáně pro imunofluorescenční vyšetření přímou metodou	51
c) Výběr fluorescenčních konjugátů	51
D. Vlastní postup při imunofluorescenčním vyšetřování puchýřnatých chorob	52
a) Metoda nepřímé imunofluorescence	52
b) Metoda přímé imunofluorescence	53
Literatura	54
V. Klinická aplikace imunofluorescenční diagnostiky puchýřnatých onemocnění skupiny pemfigu a pemfigoidu	56
A. Souhrn současných názorů na možnosti imunofluorescenční diagnostiky puchýřnatých chorob	56
a) Skupina pemfigu	57
Nepřímá imunofluorescence	57
Přímá imunofluorescence	57
b) Bulózní pemfigoid	60
Nepřímá imunofluorescence	60
Přímá imunofluorescence	61
c) Dermatitis herpetiformis Dühring	62
d) Jizvící mukokutánní pemfigoid (pemphigus mucosae)	63
e) Herpes gestationis	63
f) Další onemocnění významná při diferenční diagnóze pomocí imunohistologického vyšetřování	64
Chronický diskoidní erytematodes	64
Systémový lupus erythematosus	64
Porphyria cutanea tarda	65
B. Vlastní zkušenosti s vyšetřováním nemocných puchýřnatými chorobami metodami přímé a nepřímé imunofluorescence	65
a) Metoda nepřímé imunofluorescence	65
Pemphigus vulgaris a jeho varianty	66
Bulózní pemfigoid	67
Jiné puchýřnaté projevy	70

b) Metoda přímé imunofluorescence	70
Skupina pemfigu	70
Pemphigus vulgaris	70
Pemphigus vegetans	71
Pemphigus foliaceus	71
Pemphigus erythematosus	71
Bulózní pemfigoid	71
Jiné dermatózy	72
Dermatitis herpetiformis Duhring	72
Další projevy	72
Porphyria cutanea tarda	74
Literatura	74
VI. Možnosti přechodu mezi jednotlivými klinickými obrazy pemfigu, pemfigoidu a dermatitis herpetiformis a jejich kombinace s dalšími autoimunními projevy	77
A. Přechodné formy puchýřnatých onemocnění	77
B. Kombinace puchýřnatých dermatóz s jinými autoimunními projevy	80
Literatura	81
VII. Nález protilátek proti intercelulární substanci epidermis a dlaždicového epitelu mimo rámec onemocnění pemfigem	83
A. Antiepiteliální protilátky u popálených	83
B. Lékové faktory	84
C. Význam skupinových krevních antigenů a hematologických onemocnění při tvorbě protilátek proti ICS	85
D. Neoplastické projevy	89
E. Experimentální tvorba protilátek proti intercelulární substanci a pokusy o navození změn charakteristických pro pemfigus	89
Literatura	90
VIII. Cytologická diagnostika u puchýřnatých chorob	93
a) Technika provedení cytologického vyšetření	93
b) Hodnocení nátěrů	94
Literatura	95
IX. Hladiny imunoglobulinů IgG, IgA a IgM u nemocných pemfigem a pemfigoidem	96
A. Použitá metoda a výběr nemocných	97
B. Výsledky stanovení imunoglobulinů	97
C. Zhodnocení výsledků vyšetření imunoglobulinů	102
Literatura	103
X. Katamnestické zhodnocení případů puchýřnatých onemocnění skupiny pemfigu a pemfigoidu, léčených v letech 1962 — 1974 na kožní klinice UJEP v Brně	104
a) Výskyt jednotlivých onemocnění skupiny pemfigu a bulózního pemfigoidu	106
b) Stáří nemocných v době začátku onemocnění	106
c) Lokalizace prvních příznaků onemocnění a výskyt slizničních projevů	106
d) Údobí mezi vznikem lokalizovaných a generalizovaných příznaků u nemocných skupiny pemfigu	110

e) Zhodnocení některých anamnestických a klinických údajů o nemocných pemfigem a pemfigoidem	110
f) Výsledky léčení nemocných pemfigem a pemfigoidem a léčebné komplikace	112
Literatura	114
XI. Terapie onemocnění skupiny pemfigu a bulózního pemfigoidu	116
A. Kortikosteroidy	117
a) Dávkování kortikosteroidů u pemfigu a pemfigoidu	117
b) Intermitentní schéma léčby steroidy	118
B. Léčba ACTH	119
C. Cytostatika	119
a) Metotrexát	119
b) Cyklofosfamid	120
c) Azatioprin	121
D. Sulfony	121
E. Doplnková léčba u pemfigu a pemfigoidu	122
a) Plazma, gamaglobulin	122
b) Anabolika	123
c) Antibiotika	123
d) Antimalarika	123
e) Beta-blokátory	123
f) Sloučeniny zlata	124
F. Místní léčení	124
Literatura	124
XII. Souhrn současných názorů na etiopatogenezi, diagnostiku a terapii onemocnění skupiny pemfigu a pemfigoidu	126
a) Autoimunní faktory v etiopatogenezi pemfigu a pemfigoidu	126
b) Poznámky k etiopatogenezi onemocnění skupiny pemfigu	127
c) Poznámky k etiopatogenezi onemocnění skupiny bulózního pemfigoidu	128
d) Diagnostika onemocnění skupiny pemfigu a pemfigoidu	129
e) Zhodnocení terapie onemocnění pemfigem a pemfigoidem	129
f) Závěr	130
Literatura	131
Obrazová příloha	133