

INFORMACE PRO PACIENTKY S PEMPHIGOID GESTATIONIS (TĚHOTENSKÝ PEMFIGOID)

Vážená paní,

tento informační list má za cíl poskytnout Vám informace o pemphigoid gestationis. Nenahrazuje lékařskou konzultaci. Jeho účelem je podpořit dialog mezi Vámi a Vaším lékařem. Neváhejte lékaře požádat o vysvětlení bodů, které Vám nejsou dostatečně jasné, a o doplňující informace týkající se Vašeho konkrétního případu.

Informace obsažené v tomto letáku nemusí být plně přizpůsobeny Vaší situaci. Je důležité si uvědomit, že každý pacient je jiný. Pouze Váš lékař může poskytnout informace přizpůsobené Vašemu zdravotnímu stavu.

ONEMOCNĚNÍ

Pemphigoid gestationis (nebo těhotenský pemfigoid), dříve známý jako herpes gestationis, je velmi vzácné onemocnění, jehož hlavním spouštěčem je těhotenství. Jedná se o puchýřnaté kožní onemocnění autoimunitního původu. To znamená, že tělo po poruše imunitního systému produkuje protilátky proti vlastní kůži (autoprotilátky).

Obvykle začíná ve druhé polovině těhotenství, nejčastěji ve třetím trimestru, méně často několik dní po porodu. Prvními příznaky je silné svědění (pruritus), poté se objevují kožní projevy, které mohou mít různé podoby: kopřivka (pupeny jako po žahnutí kopřivou) nebo puchýře.

Kožní projevy začínají nejčastěji kolem pupku a mohou se rozšířit po celém těle. Obličej a sliznice obvykle nejsou postiženy. Celkový zdravotní stav bývá dobrý.

*Imunitní systém: soubor obranných mechanismů organismu (včetně bílých krvinek a protilátek), který normálně umožňuje rozpoznat vlastní tkáň a bránit se proti cizorodým vlivům (např. mikrobům). U tohoto onemocnění se systém „mýlí“ a napadá vlastní kůži a/nebo sliznice.

JE NEMOC VÁŽNÁ?

1) JE RIZIKO PRO MATKU?

Ne. Léze obvykle samy ustoupí nebo se zlepší léčbou, vzácně má onemocnění horší průběh. Jediným možným rizikem jsou vedlejší účinky léčby (lokální nebo celkové kortikosteroidy – viz níže).

2) JE RIZIKO PRO DÍTĚ?

Pro dítě existuje riziko předčasného porodu a nižší porodní hmotnosti, což odůvodňuje pečlivé sledování během těhotenství.

Velmi vzácně (méně než v 5 % případů) se dítě může narodit s několika puchýři. Ty však obvykle rychle samy vymizí bez následků.

CO ONEMOCNĚNÍ ZPŮSOBUJE?

Pemphigoid gestationis je autoimunitní onemocnění způsobené autoprotilátkami, které narušují spojení mezi dvěma vrstvami kůže – pokožkou (epidermis) a škárou (dermis). Přesná příčina této poruchy imunitního systému není dosud plně objasněna.

KOHO POSTIHUJE?

Pemphigoid gestationis postihuje pouze ženy v reprodukčním věku, bez ohledu na geografický původ. Nejčastěji se objevuje ve druhém nebo třetím trimestru těhotenství, vzácně několik dní po porodu.

Častěji se vyskytuje u žen, které již měly více těhotenství (pokud je otec stejný). Výjimečně byly popsány případy recidivy při užívání antikoncepce.

JAK ČASTÉ JE ONEMOCNĚNÍ?

Pemphigoid gestationis je vzácné onemocnění. Jeho výskyt se odhaduje mezi 1 případem na 5 000 až 1 případem na 50 000 těhotenství.

JAK VZNIKAJÍ PŘÍZNAKY?

Onemocnění je způsobeno autoprotilátkami namířenými proti dvěma proteinům (AgBP230 a AgBP180), které se nacházejí na rozhraní mezi epidermis a dermis. Tyto protilátky způsobují oddělení obou vrstev kůže a vznik puchýřů naplněných čirou tekutinou.

JE ONEMOCNĚNÍ NAKAŽLIVÉ?

Ne, není nakažlivé.

JE DĚDIČNÉ?

Nejedná se o dědičné onemocnění. I pokud se dítě narodí s puchýři (méně než 5 % případů), jde o mateřské protilátky, které samy vymizí. Existuje určitá genetická predispozice, ale riziko zůstává velmi nízké. Rodinné formy jsou velmi vzácné a genetické testování není nutné.

JAK SE DIAGNOSTIKUJE?

Dermatolog hodnotí vzhled, počet a lokalizaci puchýřů a oděrek (klinické vyšetření).

Poté se v lokální anestezii odebírá kožní biopsie (vzorek kůže). Histologické vyšetření určí, v jaké hloubce dochází k odloučení vrstev kůže, přímá imunofluorescence prokáže přítomnost

autoprotilátek. Může být také proveden speciální krevní test k určení typu a množství protilátek – tzv. nepřímá imunofluorescence (nejčastěji metodou ELISA).

JAKÝ JE PRŮBĚH NEMOCI?

Kožní projevy mohou přicházet ve vlnách s obdobími zhoršení a klidu. Zhoršení je možné při porodu.

Většinou léze samy vymizí během 1–2 měsíců po porodu, někdy mohou zanechat dočasné pigmentové změny na kůži.

RIZIKO V DALŠÍCH TĚHOTENSTVÍCH

V dalších těhotenstvích se může vyrážka vrátit, často dříve a intenzivněji, zejména pokud je otec stejný.

MŮŽE DÍTĚ ONEMOCNĚT POZDĚJI?

Ne. Riziko pro dítě je stejné jako v běžné populaci (velmi nízké).

LÉČBA, PÉČE A SLEDOVÁNÍ

HLAVNÍ LÉČBA

Základní léčbou jsou kortikosteroidy (léky na bázi kortizonu).

- U mírných forem může stačit lokální krém s kortikosteroidem.

- U těžších forem jsou obvykle nutné kortikosteroidy ve formě tablet. Ty nemají negativní vliv na vývoj plodu.

Dávky se postupně snižují podle zlepšení kožního nálezu. Někdy je třeba pokračovat v léčbě i několik týdnů až měsíců po porodu.

PSYCHOLOGICKÁ PODPORA

Může být vhodná u těžších forem, které výrazně ovlivňují kvalitu života.

DÁ SE NEMOCI PŘEDEJÍT?

Ne. Vzniku onemocnění nelze předcházet.

ŽIVOT S PEMPHIGOID GESTATIONIS

Pokud je nemoc pod kontrolou, běžný život většinou není zásadně omezen, kromě případných dietních či pohybových doporučení a možných nežádoucích účinků kortikosteroidů.

Před stanovením diagnózy nebo před nástupem účinku léčby může být kvalita života výrazně zhoršena a někdy je nutná hospitalizace.

KDE SE MŮŽETE LÉČIT?

Diagnostika a léčba těhotenského pemfigoidu probíhá na specializovaných dermatologických pracovištích, která mají s onemocněním zkušenosti. Obvykle se jedná o dermatologické pracoviště ve fakultní či krajské nemocnici. Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně je univerzitní pracoviště a specializované centrum pro diagnostiku a léčbu tohoto typu onemocnění na evropské úrovni.

KDE ZÍSKAT DALŠÍ INFORMACE?

V rámci České republiky:

Centrum vysoce specializované péče pro vzácná a nedagnostikovaná kožní onemocnění

I. dermatovenerologická klinika, Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Pekařská 664/53, 602 00 Brno

Je součástí European Reference Network on Skin disorders (ERN Skin) - Evropská referenční síť pro vzácná a nedagnostikovaná kožní onemocnění

V rámci Evropy:

Francouzské pacientské sdružení:

Association Pemphigus Pemphigoïde France

<http://www.pemphigus.asso.fr>

Weby o vzácných onemocněních:

<http://www.orpha.net>

<http://www.maladiesraresinfo.org>

Informace o léčbě kortikosteroidy:

<http://www.cortisone-info.fr>

Informační leták vznikl za spolupráce s Evropskou referenční sítí pro vzácná kožní onemocnění (European Reference Network for Rare Skin Diseases).

Zpracovali: Březinová E., Marvanová E., Karaba R., Jedličková H., 2026.