

INFORMACE PRO PACIENTY S BULÓZNÍM PEMFIGOIDEM

Vážená paní, vážený pane,

tento informační list má za cíl poskytnout Vám informace o bulózním pemfigoidu. 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

Co je to bulózní pemfigoid?

Bulózní pemfigoid je autoimunitní kožní puchýřnaté onemocnění. Onemocnění je autoimunitního původu, což znamená, že tělo produkuje protilátky (autoprottilátky) proti vlastním strukturám, resp. kůži. Onemocnění postihuje převážně osoby vyššího věku, většinou starší 70 let.

Projevy onemocnění se většinou omezují jen na kůži (zřídka postihují i sliznice). Dochází k tvorbě puchýřů na zarudlé spodině (erytematózní plaky), zejména na končetinách. Velmi často je onemocnění provázeno silným svěděním (pruritem), které se může objevit i o měsíce dříve, než se první kožní změny vůbec objeví. Onemocnění může být zpočátku snadno zaměněno za jiné svědivé onemocnění jako je například svrab nebo ekzém.

Jedná se o vážné onemocnění?

Někdy se jedná o závažné onemocnění, které vyžaduje léčbu trvající několik měsíců i let.

Čím je onemocnění způsobeno?

Bulózní pemfigoid je autoimunitní onemocnění, při kterém autoprottilátky narušují spojení mezi prvními dvěma vrstvami kůže (epidermis a dermis), takže jejich spojovací systém nefunguje správně a dochází tak k tvorbě puchýře. Spouštěcí faktor onemocnění obvykle není znám. V některých případech mohou onemocnění vyvolat některé léky, anebo může souviset se současně probíhajícím neurologickým nebo onkologickým onemocněním.

Kdo může být postižen?

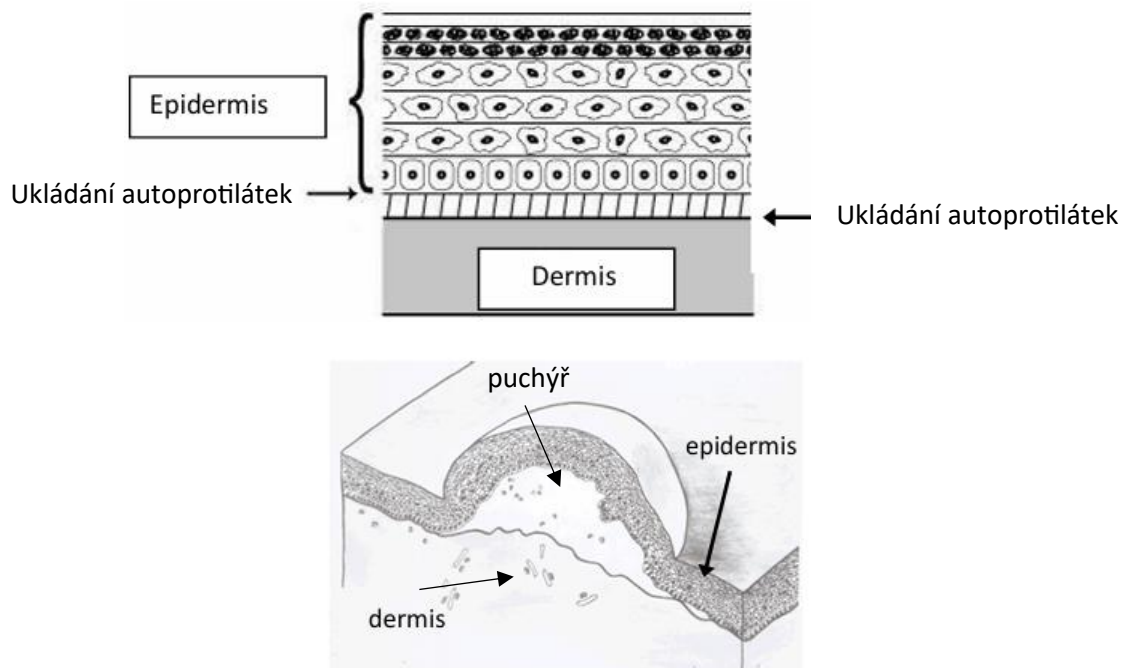
Bulózní pemfigoid postihuje hlavně osoby starší 70 let. Výjimečně mohou být postiženi i mladší dospělí nebo dokonce děti. Onemocnění se může vyskytnout u obou pohlaví, přičemž ženy jsou postiženy mírně častěji.

Jak časté je toto onemocnění?

Bulózní pemfigoid (BP) je nejméně vzácným onemocněním ze skupiny autoimunitních puchýřnatých chorob. Výskyt BP v posledních letech stoupá, odhaduje se 20 nových případů na milion obyvatel za rok.

Jak lze vysvětlit příznaky onemocnění?

Bulózní pemfigoid je autoimunitní onemocnění způsobené autoprotilátkami namířenými proti dvěma proteinům (BP 230, BP 180), které se normálně nacházejí na spojení mezi dermis a epidermis (tzv. dermo-epidermální spojení), tedy mezi prvními dvěma vrstvami kůže (viz obrázek níže). Autoprotilátky způsobují onemocnění tím, že narušují spojení mezi epidermis (vrchní vrstva kůže) a dermis (spodní vrstva), což vede k tvorbě puchýřů, které obsahují čirou tekutinu.



Obr. subepidermální puchýř (dle C. Prost-Squarcioni)

Je toto onemocnění infekční?

Ne. Onemocnění není nakažlivé.

Je onemocnění dědičné?

Ne. Onemocnění není dědičné.

Jak se onemocnění diagnostikuje?

Diagnóza se stanovuje na základě klinického obrazu (vzhled, počet, umístění puchýřů a erozí), histologického vyšetření s přímou imunofluorescencí (v lokální anestezii se odebere vzorek kůže z okraje puchýře - biopsie) a autoprotilátek (odběr krve). Diagnostika, léčba a sledování tohoto onemocnění patří výhradně do rukou zkušeného atestovaného dermatologa ve specializovaném centru.

Jaký je průběh onemocnění?

Pokud se nemoc neléčí, trvá několik měsíců až několik let, postupně se vyvíjí a často se vrací v podobě opakovaných výsevů puchýřů. Nemoc může být závažná, pokud zůstane neléčená.

Když se puchýře hojí, mohou někdy na kůži zůstat barevné skvrny (pigmentace) nebo malé bílé cysty (milia), ale nezanechávají jizvy. Po zahájení léčby se obvykle přestávají tvořit puchýře a zarudlá ložiska během 2 až 4 týdnů. Nemoc se pak označuje jako „kontrolovaná“ a dávky léků se postupně snižují během 2 až 3 měsíců. Tzv. „udržovací léčba“ je nutná po několik měsíců (6 až 18 měsíců), aby se zabránilo návratu onemocnění. Trvalé vyléčení je možné během 1 až 5 let.

Rozsáhlé a celotělové formy onemocnění často vyžadují hospitalizaci, aby bylo možné zahájit léčbu a co nejrychleji zlepšit stav kůže vhodnou lokální péčí.

Po zlepšení stavu je možno přejít na ambulantní léčbu, někdy i za pomoci sester z domácí péče, pokud to stav pacienta vyžaduje. Sledování pacienta a případných nových puchýřů je nezbytné pro kontrolu průběhu onemocnění během léčby.

LÉČBA, PÉČE, SLEDOVÁNÍ

Jaká je léčba?

Léčba pemfigoidu je obvykle velmi účinná a je obvykle založená na terapii kortikosteroidy.

Lokální kortikosteroidy se aplikují na kůži denně, obvykle několik týdnů. Tato léčba vyžaduje součinnost pacienta, případně jeho rodiny či blízkých. U některých nepohyblivých, nemohoucích pacientů s četnými dalšími nemocemi je nutné, aby léčbu prováděla v domácím prostředí zdravotní sestra. Léčba se postupně vysazuje během 3 až 4 měsíců a dále pokračuje průměrně 10 až 12 měsíců.

Pozor – nemoc se může kdykoliv vrátit!

V některých případech mohou být kortikosteroidy podávány celkově (ve formě tablet, nebo infuzí). Jiné způsoby léčby se používají, pokud kortikosteroidní léčba není účinná (pacient je tzv. rezistentní ke kortikosteroidům, což je velmi vzácné) nebo pokud se nemoc vrací po ukončení nebo snížení dávek kortikosteroidů (pacient je kortikosteroid-dependentní).

V těchto případech se využívají imunosupresiva (léky, které potlačují tvorbu autoprotilátek), například methotrexát nebo azathioprin (Imuran®), mykofenolát mofetil (CellCept®), ale také doxycyklin (Doxyhexal®). Tyto léky mohou být velmi užitečné pro omezení dávek kortikosteroidů v případě návratu onemocnění.

Může být psychologická podpora užitečná?

Ano. Psychologická podpora může být vhodná na začátku onemocnění nebo u jeho závažných forem, kdy nemoc výrazně ovlivňuje kvalitu života pacienta.

Je možné tomuto onemocnění předejít?

Ne. Vzniku onemocnění nelze předcházet. Onemocnění je častější u pacientů s neurologickými chorobami, mohou je spustit i některé léky.

ŽIVOT S BULÓZNÍM PEMFIGOIDEM

Lidé s tímto onemocněním mohou trpět ztrátou chuti k jídlu, úbytkem na váze a poruchami spánku, zejména kvůli silnému svědění. To se často děje na začátku onemocnění, kdy není diagnóza ještě stanovena.

Když je pacient léčen a nemoc je „pod kontrolou“, vrací se jeho každodenní život do původního stavu. Případné omezení může být spojeno s léčbou a jejími možnými nežádoucími účinky.

Léčba jinými léky z důvodu jiné nemoci obecně není kontraindikována, ale je vhodné zkontrolovat možné nežádoucí interakce s kortikosteroidy a/nebo imunosupresivy (tj. kombinace léků, které se nedoporučují).

Detailnější informace o doporučení pro každodenní život najdete v dalším informačním listu.

KDE MŮŽETE BÝT LÉČENI?

Léčba bulózního pemfigoidu spadá do specializovaných center, 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 onemocnění na evropské úrovni. Onemocnění často vyžaduje multioborovou spolupráci s jinými specialisty (oftalmolog, otorhinolaryngolog, stomatolog, gastroenterolog, gynekolog). Dlouhodobé podávání vysokých dávek kortikosteroidů může mít řadu nežádoucích účinků, jako je zvýšení krevního tlaku, cukrovka, či odvápnění kostí vedoucí k osteoporóze, proto je členem multidisciplinárního týmu i praktický lékař či internista. Někdy je vhodná spolupráce s fyzioterapeutem a dietní sestrou.

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 patientské 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.