

INFORMACE PRO PACIENTY S PEMFIGUS VULGARIS

Vážená paní, vážený pane,

tento informační list má za cíl poskytnout Vám informace o pemfigus vulgaris. 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 pemfigus?

Pemfigus je skupina vzácných onemocnění s tvorbou puchýřů na kůži a sliznicích. Onemocnění je autoimunitního původu, což znamená, že tělo produkuje protilátky proti vlastním strukturám. U pemfigu dochází k produkci autoprotilátek proti vlastní kůži a/nebo sliznici. Pemfigus je charakterizován přítomností bolestivých puchýřů a povrchových ran (erozí) na kůži a/nebo sliznicích (ústa, nos, hrdlo, oči, jícen, genitál, konečník). Postiženy mohou být jen některé oblasti kůže či sliznic.

Jedná se o vážné onemocnění?

V některých případech jde o vážné onemocnění, které vyžaduje dlouhodobou léčbu.

Jaká je příčina onemocnění?

Konkrétní spouštěcí faktory onemocnění nejsou většinou známy. Onemocnění může být navozeno výrazně stresující událostí, v některých případech může vzniknout v souvislosti s určitými léky. Roli hraje genetická predispozice jedince.

Kdo může být postižen?

Pemfigus postihuje osoby všech věkových kategorií, etnického původu či pohlaví. Častěji jsou však postiženi lidé ve věku 30-60 let. Výskyt je stejný u mužů i žen.

Jak časté je toto onemocnění?

Pemfigus vulgaris je velmi vzácné onemocnění, jehož výskyt v Evropě je 6 nových případů na 1 milion obyvatel za rok.

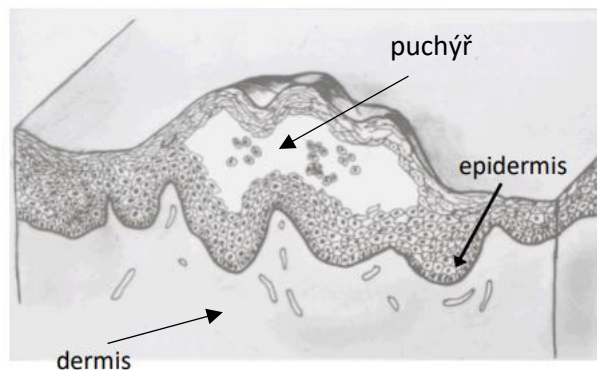
Existují různé formy pemfigu?

Ano. Jedná se o skupinu onemocnění, rozlišujeme několik forem pemfigu:

- 1) Pemfigus vulgaris, PV (nejčastější, tvoří se bolestivé puchýře na kůži a sliznicích, většinou začíná v dutině ústní)
- 2) Pemfigus foliaceus (mírný typ, bez postižení sliznic, terčíky kryté šupinou v místech bohatých na mazové žlázy – hrudník, střední část zad, obličej, kštice)
- 3) Pemfigus vegetans (je variantou PV s výrůstky – tzv. vegetacemi v oblasti podpaží a třísel)
- 4) Pemfigus paraneoplasticus (extrémně vzácný typ, vzniká v souvislosti s nádorovým onemocněním)

Jak lze vysvětlit příznaky onemocnění?

Puchýře jsou důsledkem poruchy imunitního systému. Tělo tvoří autoprotilátky proti desmozomům (bílkovinám zodpovědným za spojení kožních buněk - keratinocytů), které ničí. Kožní buňky se pak od sebe oddělují, což vede k tvorbě puchýře. Krytba puchýře je křehká, puchýře proto snadno praskají a tvoří se mokvající povrchové rány (eroze).



Obr. epidermální puchýř u pemfigu

(dle C.Prost-Squarcioni)

Je toto onemocnění infekční?

Ne, onemocnění není nakažlivé.

Je onemocnění dědičné?

Pemfigus není dědičné onemocnění, i když existuje genetická predispozice k rozvoji onemocnění. Některé geny předurčují organismus k větší náchylnosti k pemfigu, avšak i u lidí s těmito geny je riziko vyvolání nemoci velmi nízké. Dědičné formy v rámci rodin jsou extrémně vzácné a není důvod, aby se rodinní příslušníci geneticky testovali.

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?

Pemfigus se vyvíjí v průběhu času s náhlými opakovanými vzplanutími, a pokud se neléčí, může mít těžký průběh. Po zhojení puchýřů mohou na kůži zůstat barevné skvrny, nikoli jizvy. Při zahájení léčby přestanou puchýře a eroze vznikat obvykle během 2–4 týdnů. Onemocnění je „pod kontrolou“ a dávky léků se postupně snižují. Dále je nutná dlouhodobá udržovací léčba (několik let), aby se předešlo návratu onemocnění. Pro těžké formy pemfigus vulgaris máme k dispozici biologickou léčbu, která také významně oddaluje návrat onemocnění a snižuje celkovou dávku imunosupresivních léků. Před stanovením diagnózy a zahájením léčby je většinou nutná hospitalizace. Kožní/slizniční postižení může být rozsáhlé, infikované, silně bolestivé, což vyžaduje specializované ošetřování a léčbu. Postižení v ústech a hltanu může ztěžovat příjem potravy. Když je onemocnění stabilizováno - „pod kontrolou“, sledování probíhá již ambulantně.

LÉČBA, PÉČE, SLEDOVÁNÍ

Jaká je léčba?

Léčba pemfigu je účinná a obvykle probíhá ve 2 fázích:

- **Počáteční léčba:** podávají se vysoké dávky léků, aby se zastavil postup onemocnění a došlo ke zhojení postižených míst.
- **Udržovací léčba:** slouží k udržení remise (klidové fáze) onemocnění a obvykle pokračuje několik let.

Počáteční léčba většinou spočívá v podávání systémových kortikosteroidů samotných nebo v kombinaci s imunosupresivním lékem (blokujícím tvorbu autoprotilátek), nejčastěji rituximabem (Mabthera®, Rixathon®), nebo azathioprinem (Imuran®), méně často mykofenolát mofetilem (CellCept®). Dávky imunosupresiv se potom velmi pomalu snižují, aby se předešlo návratu onemocnění.

Lokální léčba kortikosteroidy (ve formě krémů nebo roztoků k výplachům úst) může velmi pomoci urychlit hojení a zlepšit komfort pacienta. Při bolesti je vhodné používat analgetika (léky proti bolesti).

Ukončení udržovací léčby by mělo být vždy konzultováno individuálně s dermatologem. Předčasné nebo neuvážené vysazení léčby obvykle vede k návratu onemocnění a nutnosti léčbu znovu zahájit.

Může být psychologická podpora užitečná?

Ano. Psychologická podpora může být vhodná především na počátku onemocnění nebo při jeho těžším průběhu, pokud nemoc výrazně ovlivňuje každodenní život pacienta.

Je možné tomuto onemocnění předejít?

Ne. Vzniku onemocnění nelze zabránit. Důležitá je včasná diagnóza. Onemocnění může být provokováno léky nebo infekcemi.

ŽIVOT S PEMFIGEM

Obecně platí, že pokud je onemocnění léčbou stabilizované, každodenní život pacienta se prakticky nijak nemění, kromě omezení vyplývajících z léčby a možných nežádoucích účinků. 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 pemfigu 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.