

# Pęcherzyca liściasta u pacjenta z łuszczycą zwykłą

## Pemphigus foliaceus in a patient with psoriasis vulgaris

Dagmara Marańska, Katarzyna Łoza, Agnieszka Gręda

Oddział Dermatologii Dorosłych Międzyleskiego Szpitala Specjalistycznego w Warszawie  
Ordynator: lek. med. Katarzyna Łoza

Przeł Dermatol 2010, 97, 43–47

### SŁOWA KLUCZOWE:

pęcherzyca liściasta, łuszczycą zwykłą, akantoliza, trudności terapeutyczne, kortykosteroidoterapia.

### KEY WORDS:

pemphigus foliaceus, psoriasis vulgaris, acantholysis, therapeutic difficulties, corticosteroid therapy.

### ADRES DO KORESPONDENCJI:

lek. med. Dagmara Marańska  
Międzyleski Szpital  
Specjalistyczny  
Oddział Dermatologii  
Dorosłych  
ul. Bursztynowa 2  
04-749 Warszawa  
tel. +48 22 473 53 29  
e-mail: d.maranska@yahoo.pl

### STRESZCZENIE

**Wprowadzenie.** Pęcherzyca liściasta jest stosunkowo rzadko występującym schorzeniem z kręgu chorób pęcherzowych. Jest chorobą o podłożu autoimmunologicznym, charakteryzującą się utratą połączeń między keratynocytami w górnych warstwach naskórka, w wyniku czego tworzy się pęcherz podrogowy. W etiopatogenezie pęcherzycy rolę odgrywa predyspozycja genetyczna oraz czynniki egzogenne, takie jak: leki, promieniowanie ultrafioletowe, oparzenia i dieta. Najczęstszą dermatozą pęcherzową współistniejącą z łuszczycą jest pemfigoid pęcherzowy, natomiast współistnienie łuszczycy z pęcherzycą bywa rzadko opisywane.

**Cel pracy.** Przedstawienie przypadku współistnienia łuszczycy zwykłej z pęcherzycą liściastą wywołaną naświetlaniami UVB 311.

**Opis przypadku.** U chorego z pięcioletnim wywiadem łuszczycowym, hospitalizowanego na Oddziale Dermatologii Dorosłych, wystąpiły w trakcie leczenia łuszczycy naświetlaniami UVB 311 zmiany odpowiadające klinicznie, histopatologicznie i immunopatologicznie pęcherzycy liściastej. W leczeniu zastosowano prednizolon w dawce 0,8 mg/kg m.c./dobę oraz azatioprynę w dawce 150 mg/dobę. Ze względu na poważne powikłania internistyczne (zapalenie płuc) i neurologiczne (udar krwotoczny) odstawiono azatioprynę i stopniowo zmniejszono dawkę kortykosteroidów. Mimo zredukowania dawek leków, obserwowano poprawę stanu skóry i obniżenie miana przeciwciał *pemphigus*. Pacjent w dobrym stanie ogólnym i dermatologicznym pozostaje pod dalszą obserwacją, przyjmując prednizolon w dawce 30 mg co drugi dzień.

**Wnioski.** Przedstawiono pacjenta ze zmianami odpowiadającymi pęcherzycy liściastej, które zostały najprawdopodobniej wywołane promieniami UVB 311. Przypadek ten jednocześnie ilustruje trudności terapeutyczne u chorych z rzadko opisywanym współistnieniem pęcherzycy liściastej i łuszczycy zwykłej.

### ABSTRACT

**Introduction.** Pemphigus foliaceus is a rare variety of pemphigus. It is an autoimmune skin disorder characterized by the loss of intracellular adhesion of keratinocytes in the upper part of the epidermis, resulting in the formation of superficial blisters. Pemphigus may be provoked by drugs, UV light, burns and diet. Coexistence of bullous pemphigoid and psoriasis is well known, whereas appearance of pemphigus in patients with psoriasis is rarely described.

**Objective.** Presentation of a patient with psoriasis vulgaris in whom pemphigus foliaceus provoked by UVB 311 developed.

**Case report.** The patient, a 52-year-old male suffering from psoriasis vulgaris for five years, was hospitalized at the Department of Adult Dermatology. In the course of phototherapy with UVB 311, lesions clinically, histopathologically and immunopathologically characteristic for pemphigus foliaceus appeared. He was treated with prednisolone in a dose of 0.8 mg/kg/day and azathioprine (150 mg/day). Due to the severe side-effects – pneumonia and haemorrhagic stroke – azathioprine was discontinued and the dose of prednisolone was diminished. In spite of the lowered dose of corticosteroids healing of skin lesions and decrease of pemphigus antibodies titre were observed. The patient, in good general and skin condition, treated with 30 mg of prednisolone every second day, is under further medical observation.

**Conclusions.** We present a patient with pemphigus foliaceus, most probably provoked by UVB 311. The case illustrates the therapeutic difficulties observed in rare cases of coexistence of pemphigus foliaceus with psoriasis vulgaris.

---

## WPROWADZENIE

Pęcherzyca liściasta (*pemphigus foliaceus*) jest autoimmunologiczną, podrogową chorobą pęcherzową skóry, charakteryzującą się obecnością przeciwciał klasy IgG skierowanych przeciw desmogleinie 1 [1–3]. Ze względu na nieznaną mechanizm inicjujący proces autoimmunologiczny większość przypadków określa się jako idiopatyczne [3], jednak znane są przypadki, w których czynnikiem prowokującym mogą być leki (m.in. penicylamina, kaptopril, piroksydam, rifampicyna, fenobarbital), światło słoneczne, oparzenia skóry i pokarmy [1, 4].

W obrazie klinicznym pęcherzyca liściastej stwierdza się wiotkie pęcherze, rumień, nadżerki oraz dodatni objaw Nikolskiego [1–3]. Często pierwsze zmiany pojawiają się w okolicach łojotokowych, tzn. na owłosionej skórze głowy, skórze twarzy, klatki piersiowej oraz tułowiu [3]. W części przypadków zajęte są rozległe powierzchnie, co daje obraz erytrodemii [1, 2]. Błony śluzowe są wolne od zmian [1, 4]. Czasami obecne są troficzne zmiany na paznokciach i włosach [1]. Zmianom skórnym towarzyszy silny świąd i pieczenie skóry [3]. Przebieg choroby jest zwykle przewlekły, z okresami remisji i nawrotów [1, 3]. W leczeniu pęcherzyca liściastej stosuje się głównie kortykosteroidy doustnie [1, 3]. W części przypadków dołącza się sulfony [2]. U niektórych pacjentów dobry efekt dają tetracykliny podawane razem z witaminą PP [5]. Pacjenci z ciężkim przebiegiem pęcherzyca liściastej wymagają niekiedy podania kortykosteroidów w skojarzeniu z lekami immu-

nosupresyjnymi, takimi jak cyklofosfamid, azatiopryna, metotreksat lub cyklosporyna [3]. Leczenie miejscowe polega na zastosowaniu maści lub aerozoli z kortykosteroidem i antybiotykiem oraz kąpiele odkażających.

---

## CEL PRACY

Przedstawienie przypadku współistnienia łuszczycy zwykłej z pęcherzycą liściastą wywołaną naświetlaniami UVB 311.

---

## OPIS PRZYPADKU

W niniejszej pracy przedstawiono 52-letniego pacjenta hospitalizowanego na Oddziale Dermatologii Dorosłych Międzyzyleskiego Szpitala Specjalistycznego w Warszawie z powodu zaostrzenia łuszczycy plackowatej, na którą choruje od około 5 lat i dotychczas był leczony w warunkach ambulatoryjnych. Wywiad rodzinny w kierunku łuszczycy był ujemny. Przy przyjęciu na Oddział podczas badania przedmiotowego stwierdzono blaszki łuszczycowe w obrębie skóry klatki piersiowej, łokci, kolan i podudzi. Zastosowano naświetlania UVB 311 oraz maści: cygnolinową 0,05–0,5%, salicylową 5% i mocznikową 10%. Zalecono kontynuowanie terapii w warunkach ambulatoryjnych. Po 2 tygodniach chorego ponownie hospitalizowano ze względu na zmiany erytrodemiczne. W obrębie skóry twarzy, tułowia, ramion oraz ud obecne były zlewne zmiany rumie-

niowo-wysiękowe, nadżerki i żółte strupy (ryc. 1., 2.). Na łokciach i kolanach stwierdzono blaszki łuszczycowe, a na owłosionej skórze głowy liczne ogniska rumieniowe z dużą ilością łuski. Zmianom skórnym towarzyszyła podwyższona temperatura ciała, świąd i pieczenie skóry. Po kilku dniach na skórze tułowia i ramion dodatkowo pojawiły się wykwitry pęcherzowe oraz dodatni objaw Nikolskiego (ryc. 3.).

Podejrzewając schorzenie z kręgu chorób pęcherzowych, wykonano badania laboratoryjne, w których stwierdzono podwyższone wartości wskaźników stanu zapalnego (OB 63 mm/godz., CRP 90,5 mg/l) oraz IgE całkowitego (1211 µl/ml). Wyniki pozostałych badań mieściły się w normie. W badaniu immunofluorescencyjnym pośrednim wykazano w surowicy przeciwciała *pemphigus* (typ *foliaceus*) w klasie IgG - w mianie 1280 na przelyku małpy oraz 2560 na przelyku świnki morskiej. W badaniu immunopatologicznym skóry stwierdzono złożi immunoglobulin klasy IgG (++) oraz składowej C3 komplementu (++) w przestrzeniach międzykomórkowych naskórka. W badaniu histopatologicznym

widoczna była rozległa akantoliza w warstwie ziarnistej (ryc. 4.).

W leczeniu zastosowano prednizolon w dawce 0,8 mg/kg m.c. oraz azatioprynę w dawce 150 mg/dobę. Po kilku dniach stwierdzono kaszel, temperaturę 39°C oraz trzeszczenia nad polami płucnymi. Na podstawie badania radiologicznego klatki piersiowej rozpoznano zapalenie płuc. Odstawiono azatioprynę, a do leczenia dołączono antybiotyków dożylnie (linkomycyna 2 razy po 600 mg przez 2 tygodnie). W leczeniu miejscowym zastosowano aerozole oraz maści kortykosteroidowe, antybiotykowe i silikonową. W trakcie kortykosteroidoterapii doszło do niedokrwienia tętnic właściwych III palca ręki lewej. Po konsultacji chirurgicznej i wykonaniu doppler-USG zastosowano duże dawki leków przeciwkrzepliwych (nadroparyna 2 razy po 1 ml/9500 j.m./ml). Podczas prowadzonej terapii pacjent zgłosił zawroty i silne bóle głowy, pogorszenie widzenia oraz szum w uszach. Po konsultacji neurologicznej wykonano badanie metodą rezonansu magnetycznego głowy, w którym wykazano udar krwotoczny.



**Rycina 1.** Rozległe zmiany rumieniowo-wysiękowe na skórze klatki piersiowej

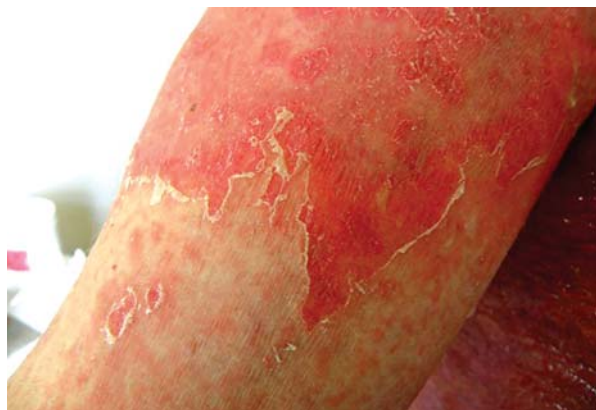
**Figure 1.** Extensive erythematous-exudative lesions on the skin of the chest



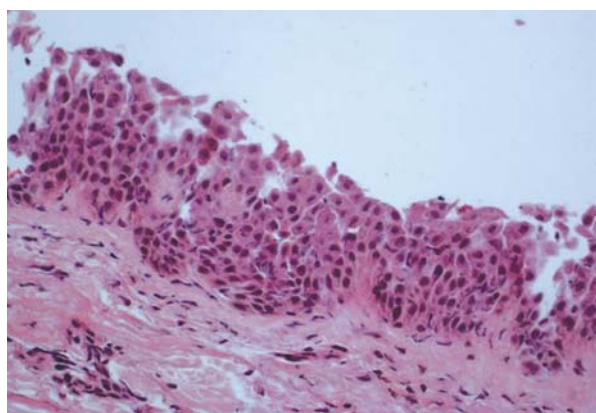
**Rycina 2.** Rozległe zmiany rumieniowo-wysiękowe na skórze pleców

**Figure 2.** Extensive erythematous-exudative lesions on the skin of the back





Rycina 3. Dodatni objaw Nikolskiego  
Figure 3. Positive Nikolsky sign



Rycina 4. Rozległa akantoliza w warstwie ziarnistej, brak warstwy rogowej  
Figure 4. Extensive acantholysis in the granular layer, lack of stratum corneum

Ze względu na niejasny obraz patologii zmian w ośrodkowym układzie nerwowym rozszerzono diagnostykę o badania angio-CT mózgu – wykluczono malformacje naczyniowe oraz proces rozrostowy. W związku z wystąpieniem poważnych powikłań podjęto decyzję o redukcji dawki prednizolonu do wartości 60 mg/dobę, a po tygodniu rozpoczęto dalsze zmniejszanie jego dawki o 5 mg/dobę co drugi dzień. Mimo zredukowania dawek kortykosteroidów następowało powolne, ale wyraźne gojenie nadżerek, nie stwierdzano nowych zmian pęcherzowych, objaw Nikolskiego był ujemny, nie obserwowano również wysiewu zmian łuszczycowych. W trakcie pobytu na Oddziale Neurologicznym stwierdzono ropień nadtwardówkowy Th6–Th7 o etiologii gronkowcowej (szczep metycylinowrażliwy) i zastosowano leczenie skojarzone wankomycyną, ciprofloksacyną i kloksacykliną. W wykonanym po 6 tygodniach kontrolnym badaniu surowicy stwierdzono znaczne obniżenie miana przeciwciał – pemphigus (160 na przetyku małpy oraz 320 na przetyku świnki morskiej). Pacjent pozostaje pod dalszą

obserwacją, okresowo są wykonywane kontrolne badania laboratoryjne i immunologiczne oraz stopniowo jest redukowana dawka kortykosteroidów.

## OMÓWIENIE

Autorzy niniejszej pracy przedstawiają pacjenta z pęcherzycą liściastą wywołaną prawdopodobnie naświetlaniami UVB 311, stosowanymi z powodu nawracającej od 5 lat łuszczycy zwykłej. Najczęstszym schorzeniem z kręgu chorób pęcherzowych występującym jednocześnie z łuszczycą jest pemfigoid pęcherzowy [6–8]. W piśmiennictwie można spotkać tylko pojedyncze opisy przypadków współistnienia łuszczycy i pęcherzycy liściastej [9–11]. W obu chorobach procesy autoimmunologiczne odgrywają rolę w etiopatogenezie [2, 3]. Zarówno choroby pęcherzowe, jak i łuszczycy mogą jednocześnie występować u osób z chorobami autoimmunologicznymi, takimi jak *miasthenia gravis*, choroba Hashimoto, reumatoidalne zapalenie stawów i choroby zapalne jelit [1, 3, 4, 12–14].

Większość mechanizmów inicjujących proces autoimmunologiczny nie jest znana, ale opisywane są przypadki pęcherzycy, w których czynnikami prowokującymi mogą być leki (m.in. pencylamina, kaptopril, piroksykam, rifampicyna, fenobarbital) [15, 16], promieniowanie X [17], ultrafioletowe [18], oparzenia [19] i pokarmy [20].

Hayakawa i Shiohara [21] opisali współistnienie łagodnej pęcherzycy Haileya-Haileya i łuszczycy leczonej naświetlaniami UVB 311. Sanchez-Palacios i Chan [22] przedstawili przypadek wystąpienia pęcherzycy opryszczkowej u pacjentki, u której włączono naświetlania UVB 311 w celu leczenia łuszczycy. Zdaniem niektórych autorów prawdopodobny patomechanizm wywołujący pęcherzycę i łuszczycę mógł być związany z: modyfikacją antygenową, zmienioną aktywnością limfocytów T lub nieprawidłową czynnością aktywatora plazminogenu [11].

Jednoczesna terapia łuszczycy i pęcherzycy jest trudna. Podstawą leczenia pęcherzycy jest podawanie kortykosteroidów w skojarzeniu z lekami immunosupresyjnymi, natomiast kortykosteroidy podawane ogólnie są przeciwwskazane w łuszczycy. U prezentowanego pacjenta najważniejszym problemem podczas drugiej hospitalizacji była pęcherzycy, dlatego decyzja o zastosowaniu leczenia skojarzonego kortykosteroidami i azatiopryną.

Przedstawiony rzadki przypadek współistnienia łuszczycy i pęcherzycy liściastej wywołanej najprawdopodobniej promieniowaniem UVB 311, w którym w przebiegu terapii wystąpiły liczne powikłania internistyczne i neurologiczne, wskazuje, że u takich pacjentów konieczne jest ostrożne postępowanie terapeutyczne, wybór najmniej obciąża-

żającej metody leczenia, a także stałe, dokładne monitorowanie przebiegu choroby.

## Piśmiennictwo

1. **Jabłońska S., Majewski S.:** Choroby skóry i choroby przenoszone drogą płciową. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2006, 205-214, 228-240.
2. **Braun-Falco O., Plewig G., Wolff H.H., Burgdorf W.H.:** Dermatologia. W. Glišński, H. Wolska (red. wyd. pol.). Wydawnictwo Czelej, Lublin, 2003, 557-578, 615-657.
3. **Du Vivier A.:** Atlas dermatologii klinicznej. S. Majewski (red. wyd. pol.), Urban & Partner, Wrocław, 2005, 70-80, 440-448.
4. **Kowalewski C.:** Choroby pęcherzowe. [w:]: Dermatologia w praktyce. M. Błaszczak-Kostanecka, H. Wolska (red.), Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa, 2006, 156-171.
5. **Kałowska M., Jakubowska B., Woźniak K.:** Skuteczność tetracykliny i nikotynamidu w leczeniu pemfigoidu pęcherzowego. *Dermatol Klin* 2009, 11, 9-12.
6. **Nicoletti A., Riva M.I., Crippa D., Sala G.P., Albanese G., Beneggi M.:** Psoriasis and bullous pemphigoid. Description of 3 clinical cases. *G Ital Dermatol Venereol* 1989, 124, 277-279.
7. **Wilczek A., Sticherling M.:** Concomitant psoriasis and bullous pemphigoid: coincidence or pathogenic relationship? *Int J Dermatol* 2006, 45, 1353-1357.
8. **Woźniak K.:** Pemfigoid – obraz kliniczny, etiopatogeneza i leczenie. *Przeł Dermatol* 2008, 95, 433-442.
9. **Hasse-Cieślińska M., Dmochowski M., Bowszyc-Dmochowska M., Silny W., Dańczak-Pazdrowska A.:** A case of sporadic pemphigus foliaceus in teenage girl with psoriasis vulgaris. *Pol Merkur Lek* 2005, 107, 568-70.
10. **Neneman A., Adamski Z.:** Wystąpienie pęcherzycy u pacjentki chorej na łuszczycę pospolitą. *Derm Klin* 2008, 10, 215-218.
11. **Panzarella K., Camisa C.:** Coexistence of superficial pemphigus and psoriasis. *Cutis* 1996, 57, 414-418.
12. **Brand C.A., Littlejohn G.O.:** Psoriatic arthritis and myasthenia gravis. *J Rheumatol* 1984, 11, 244.
13. **Nogita T., Aramoto Y., Terajima S., Akimoto K., Kawashima M., Hidano A. i inni:** The coexistence of psoriasis vulgaris, Sjögren's syndrome and Hashimoto's thyroiditis. *J Dermatol* 1992, 19, 302-305.
14. **Yates V.M., Watkinson G., Kelman A.:** Further evidence for an association between psoriasis, Crohn's disease and ulcerative colitis. *Br J Dermatol* 1982, 106, 323-330.
15. **Ruocco V., Pisani M.:** Induced pemphigus. *Arch Dermatol Res* 1982, 274, 123-140.
16. **Olszewska M., Misiewicz J., Kołakowska-Starzyk H.:** Penicillamine-induced pemphigus herpetiformis (foliaceus). *Derm Klin* 2001, 3, 101.
17. **Chruśliński A., Niśkiewicz I., Puchała A.:** Przypadek śluzówkowo-skórnej pęcherzycy zwykłej w przebiegu raka płaskonabłonkowego w obrębie jamy ustnej leczonego radioterapią. *Derm Klin* 2009, 11, 37-41.
18. **Igawa K., Matsunaga T., Nishioka K.:** Involvement of UV-irradiation in pemphigus foliaceus. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2004, 18, 216-217.
19. **Chorzelski T., Jabłońska S., Beutner E.H., Kowalska M.:** Can pemphigus be provoked by burn? *Br J Dermatol* 1971, 85, 320-325.
20. **Olszewska M., Łabęcka H., Kołacińska-Strasz Z.:** Badania nad odrębnością immunologiczną i kliniczną pęcherzycy zwykłej z izolowanym zajęciem błon śluzowych jamy ustnej. *Przeł Dermatol* 2006, 93, 239-243.
21. **Hayakawa K., Shiohara T.:** Coexistence of psoriasis and familial benign chronic pemphigus: efficacy of ultraviolet B treatment. *Br J Dermatol* 1999, 140, 374-375.
22. **Sanchez-Palacios C., Chan L.S.:** Development of pemphigus herpetiformis in a patient with psoriasis receiving UV-light treatment. *J Cutan Pathol* 2004, 31, 346-349.

Otrzymano: 4 I 2010 r.

Zaakceptowano: 15 I 2010 r.