

MARIAN DMOCHOWSKI

Autorska klasyfikacja chorób pęcherzowych skóry z autoimmunizacji

The classification of blistering autoimmune dermatoses according to M. Dmochowski

Wydaje się, że z biologicznego punktu widzenia można mówić jedynie o ciągłym spektrum (kontinuum) chorób pęcherzowych skóry z autoimmunizacji. Jednak być może powinno się uszeregować te choroby, chociażby dla przejrzystości i usystematyzowania złożonej rzeczywistości, zgodnie ze współczesnymi danymi na temat molekularnej patogenezы tych chorób, uwzględniając rzecz jasna ich cechy kliniczne i zachowawszy tradycyjne nazewnictwo, do którego są przywiązane uznane autorytety, przytoczyć jednocześnie nowo wyróżnione dermatozy, których odrębność i istota nie jest jeszcze uzgodniona. Taki autorski, zapewne niedoskonały i kontrowersyjny, ale w intencji otwarty na logiczne propozycje zmian, podział tych chorób, który uwzględnia, mam nadzieję, bieżący dynamizm poznawczy w ich dziedzinie, przedstawiam poniżej, zachęcając jednocześnie Czytelników do dzielenia się wszelkimi merytorycznymi uwagami na jego temat. Dla jasności, aby nie było wątpliwości, co mam na myśli, pozostawiłem niektóre nazwy łacińskie bądź angielskie, wyróżniając je kursywą. Schorzenia przedstawiłem generalnie w kolejności od dotyczących struktur najbliższych powierzchni skóry do najdalszych od jej powierzchni.

I. Schorzenia pęcherzowe skóry z autoimmunizacji wobec, w przeważającej mierze, białek strukturalnych:

■ desmosomalnych:

- pęcherzyca IgG
 - 1) krąg pęcherzyca liściastej (PF) (PF, endemiczna, łojotokowa, opryszczkowata, paraneoplastyczna, mediowana przez leki),
 - 2) krąg pęcherzyca zwykłej (PV) (PV, bujająca, opryszczkowata, paraneoplastyczna, mediowana przez leki),
 - 3) pęcherzyca współistniejąca z innymi chorobami z autoimmunizacji i bez autoimmunizacji bez obecności choroby nowotworowej,
 - 4) przejście z kręgu PV w krąg PF, przejście z kręgu PF w krąg PV, przejście w obrębie jednego kręgu,
 - 5) współistnienie kręgu PV z kręgiem PF,
 - 6) pęcherzyca paraneoplastyczna bez przeciwciał przeciwko desmogleinom 1 i/lub 3;
- pęcherzyca IgA (typu *subcorneal pustular dermatosis* oraz typu *intraepidermal neutrophilic*);
- pęcherzyca IgG/IgA;

■ połączenia skórno-naskórkowego:

- krąg pemfigoidu pęcherzowego (BP) (BP w licznych odmianach klinicznych, *lichen planus pemphigoides*, *pemphigoid gestationis*, linijna IgA dermatoza pęcherzowa u dorosłych i dzieci (LABD) typu *lamina lucida*),
- *Mucous membrane pemphigoid*,
- krąg nabytego pęcherzowego oddzielania się naskórka (EBA) (EBA, *bullous systemic lupus erythematosus*, LABD typu *sublamina densa*, *psoriasis bullosa acquisita*),
- LABD bez związku molekularnego z BP i EBA,
- *Anti-p200 pemphigoid*.

II. Schorzenia pęcherzowe skóry z autoimmunizacji wobec enzymów:

■ opryszczkowate zapalenie skóry.

Adres do korespondencji: dr hab. med. Marian Dmochowski, Katedra i Klinika Dermatologii Akademia Medyczna w Poznaniu, ul. Przybyszewskiego 49, 60-355 Poznań, email: dmoch@sylaba.poznan.pl