

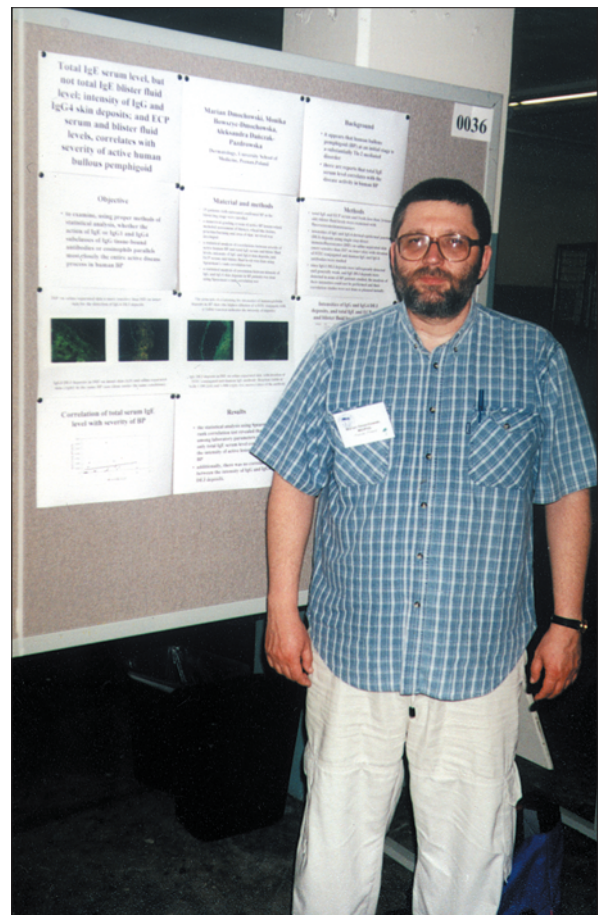
MARIAN DMOCHOWSKI

## Pęcherzyca i pemfigoid w Miami Beach Spostrzeżenia ze zjazdu *International Investigative Dermatology 2003*

### *Pemphigus and pemphigoid in Miami Beach Impressions of International Investigative Dermatology 2003 meeting*

Na zjeździe *International Investigative Dermatology*, odbytym 30.04–4.05.03 w Miami Beach, przedstawiono interesujące nowości w zakresie chorób pęcherzowych z autoimmunizacji. Liczne doniesienia dotyczyły sklonowania mysiej i ludzkiej desmogleiny 4, której mutacje odpowiadają za chorobę LAH u ludzi (*localized autosomal recessive hypotrichosis*) i stoją u podłoża fenotypu mysiego, znanego jako *lanceolate mouse*. Białko to ulega ekspresji w nadpodstawnych warstwach naskórka i w obrębie mieszka włosowego. Gen kodujący to białko znajduje się w chromosomie 18, podobnie jak inne geny kodujące desmogleiny i desmokoliny. Punktem wyjścia dla sklonowania desmogleiny 4 była rozważna analiza komputerowych baz danych o genomach. Nguyen sugerował nawet, że desmogleina 4 może być jednym z autoantygenów rozpoznawanych przez patogenne przeciwciała pęcherzycy zwykłej. Williamson i wsp. stwierdzili, że transport plakoglobiny do jądra komórkowego jest zaburzony w komórkach poddanych działaniu IgG z surowicy pęcherzycy zwykłej. Suzuki i wsp. stwierdzili, że glukokortykosteroidy blokują akantolizę przez szybkie wzmocnienie adhezji komórkowej, co wyraża się zwiększoną ekspresją desmogleiny 3 już po 3 dniach od ich zastosowania. Grando i wsp. stwierdzili u jednego chorego z pęcherzycą zwykłą, że stymulacja cholinergiczna pozwala na uzyskanie poprawy stanu klinicznego. Jonkman i wsp. sugerowali użyteczność leczenia pęcherzycy pulsowym podawaniem deksametazonu doustnie. Hacker i wsp. wyprodukowali przeciwciała antyidiotypowe przeciwko przeciwciałom reagującym z desmogleiną 3 od chorego na pęcherzycę zwykłą, który początkowo miał tylko zmiany śluzówkowe, a jego surowica reagowała tylko z przelykiem małpy, a następnie rozwinął zmiany śluzówkowo-skinne, którym towarzyszyła reakcja jego surowicy z naskórkiem ludzkim, jak i przelykiem małpy. Tak uzyskane antyidiotypowe przeciwciała blokowały patogenność przeciwciał przeciwko desmogleinie 3 od chorych na skórno-śluzówkową pęcherzycę zwykłą, ale nie śluzówkową pęcherzycę zwykłą. Także Hacker i wsp. stwierdzili, że odpowiedź komórek T na desmogleinę 3 u chorych

na pęcherzycę zwykłą jest poliklonalna. Diaz i Liu sugerowali, że receptor FCgammaIII na neutrofilach jest najbardziej istotny w mediowaniu patogenności przeciwciał w pem-



Fot. 1. Doniesienie M. Dmochowskiego i wsp. przedstawione na zjeździe

figoidzie pęcherzowym na tradycyjnym mysim modelu tej choroby. Olasz i wsp. przedstawili model pemfigoidu pęcherzowego u myszy transgeniczných z ekspresją ludzkiego BPAG2. Liu i wsp. na tradycyjnym mysim modelu pemfigoidu pęcherzowego stwierdzili, że działanie terapii dożylnych immunoglobulinami polega na zwiększaniu degradacji patogennej IgG za pośrednictwem receptora FcRn. Sitaru i wsp. sugerowali, że tworzenie pęcherza indukowane przez przeciwciała IgA1 przeciwko uwalnianej domenie BPAG2 jest mediowane przez receptor FcαRI (CD89) na neutrofilach. Thoma-Uszynski i wsp. stwierdzili, że epitopy regionu NC16A rozpoznawane przez komórki T są podobne do epitopów rozpoznawanych przez komórki B. Hirako i wsp. stwierdzili, że fragmenty 97 kDa i 120 kDa BPAG2 różnią się swoimi odcinkami N-terminalnymi. Tsuji i wsp. sugerowali, że poziomy przeciwciał przeciwko NC16a w teście ELISA korelują z nasileniem pemfigoidu pęcherzowego, ale nie przeprowadzili analizy statystycznej sugerowanej korelacji. Sakuma-Oyama i wsp. sugerowali, że test ELISA z NC16a jest użyteczny dla różnicowania pemfigoidu ciężarnych z PUPPP. Karlhofer i wsp. stwierdzili, że u chorych na pęcherzycę rumieniową z przeciwciałami przeciwko powierzchni keratynocytów i przeciwko błonie podstawnej, BPAG1 i białko 190 kDa mogą być autoantygenami wraz z desmogleiną 1. Morimoto i wsp. sugerowali, że zniszczenie keratynocytów nasila produkcję IgE. Dmochowski i wsp. wnioskowali, że IgE jest bardziej istotna w patogenezie ludzkiego pemfigoidu pęcherzowego, być może w niespecyficzny dla tej choroby sposób, od związanych w tkance IgG i IgG4 oraz tkankowych eozynofili produkujących ECP. Vogel i wsp. przedstawili dane o możliwości prostej diagnozowania *epidermolysis bullosa acquisita* na poziomie tradycyjnej immunofluorescencji bezpośredniej.



Fot. 2. M. Dmochowski pod palmami w Miami Beach