

Dermatitis Herpetiformis Duhring

Napisao □ Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
sreda, 05 jun 2013 01:00 - Poslednje ažurirano utorak, 02 jul 2013 14:17



Herpetiformni dermatitis je hronična pruritična vezikulozna-bulozna dermatoza, udružena sa gluten senzitivnom enteropatijom, posredovana autoantitijelima protiv epidermalne tkivne transglutaminaze.

Uglavnom se ispoljava u trećoj deceniji života, mada oboljevaju svi uzrasti. Učestalost oboljenja se kreće od 11 do 39 oboljelih/100.000 stanovnika.

Povezanost herpetiformnog dermatitisa sa gluten senzitivnom enteropatijom zapažena je 1967. godine, a postoji i veća učestalost autoimunih bolesti i sklonost ka nastanku limfoma gastrointestinalnog trakta.

Patogeneza obuhvata vezivanje gluten-senzitivnih IgA za strukture dermisa neposredno ispod bazalne membrane.

Dermatitis Herpetiformis Duhring

Napisao □ Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
sreda, 05 jun 2013 01:00 - Poslednje ažurirano utorak, 02 jul 2013 14:17

Depoziti IgA su hemoatraktanti za neutrofile, dolazi do oslobađanja medijatora inflamacije, aktivacije komplementa (alternativnim putem), što uz učešće kolagenaza produkovanih od strane bazalnih keratinocita doprinosi nastanku inflamatornih promjena u vrhovima dermalnih papila i subepidermalnih rascjepa.

Auto-antigen herpetiformnog dermatitisa je epidermalna tkivna transglutaminaza, ali nisu potpuno razjašnjeni mehanizmi kojima gluten hrane i imuni odgovor intestinalne mukoze uzrokuju vezivanje IgA za kožu.

Oboljenje se razvija postepeno, svrab je prvi simptom. Rane kožne promjene su eritematozne papule, urtike ili sitne vezikule koje brzo pucaju.

Karakteristična klinička slika je polimorfna, sa vezikulama grupisanim na zonama eritema (herpetiformni raspored). Predilekciona mjesta su ekstenzorne strane udova (koljena i laktovi), glutealna regija, ramena, lice, skalp.

Oralne lezije su obično asimptomatske. Jodni preparati (oralni ili kontaktom preko kože) provociraju erupciju novih ili pogoršanje postojećih promjena herpetiformnog dermatitisa i treba ih izbjegavati.

Konstitucionalni simptomi su rijetki, obično u sklopu glutenske enteropatije (malapsorpcija, anemija). Povećana je sklonost ka drugim autoimunim bolestima, udružene mogu biti oboljenja štitaste žlijezde, insulin zavisni dijabet, perniciozna anemija, kolagenoze. Limfom gastrointestinalnog trakta je poznata komplikacija i celijakije i herpetiformnog dermatitisa i protektivna uloga dijeta bez glutena se ogleda i u smanjenju rizika nastanka limfoma.

Dijagnoza oboljenja se postavlja na osnovu kliničke slike, histološkog i imunofluorescentnog nalaza.

U serumu bolesnika mogu se detektovati IgA autoantitijela protiv tkivne transglutaminaze (Elisa metodom). Smatra se da je njihov nivo dobro mjerilo kako zahvaćenosti gastrointestinalnog trakta tako i pridržavanja dijeta bez glutena.

Diferencijalna dijagnoza je bogata, osim buloznih bolesti obuhvata i brojne pruriginozne dermatoze, šugu, različite oblike ekcema.

Liječenje oboljenja prevashodno podrazumjeva dijetu bez glutena. Ona je najvažnija terapijska mjera koja smanjuje simptome i doze lijekova potrebne za njihovo kontrolisanje i prevenira kasne posljedice (limfom creva). Dijeta treba da traje mjesecima prije nego što omogućiti smanjenje doze lijekova i poslije 5-10 godina smanjuje se i rizik pojave limfoma.

Terapija izbora je diaminodifenilsulfon (Dapson), ubičajena doza je 100-200 mg/dnevno i već za par dana postiže smanjenje, kako subjektivnog osećaja svraba tako i pojavljivanje novih kožnih lezija.

Nuspojave Dapsona mogu biti farmakološke (zavise od doze lijeka, methemoglobinemija dostiže maksimum za 2 nedjelje, klinički može da uzrokuje cijanozu, dispneu, prekordijalne anginozne bolove, hemolitičnu anemiju) ili idiosinkrazijske (hepatitis, limfadenopatija, (Dapson sindrom), agranulocitoza kao teške i rijetke komplikacije).

Bolesnici sa rizikom deficijencije glukoza-6-fosfat-dehidrogenaze ne mogu da primaju Dapson. Opšta kortikosteroidna terapija nije od većeg značaja u herpetiformnom dermatitisu; lokalna kortikosteroidna terapija je korisna u smanjivanju simptoma.