

Současný pohled na podávání intravenózních imunoglobulinů u pacientů s toxickou epidermální nekrolýzou

Břetislav Lipový^{1,2}, Petra Bořilová Linhartová^{2,3,4,5,6}

¹Klinika popálenin a plastické chirurgie, Lékařská fakulta, Masarykova univerzita a Fakultní nemocnice, Brno

²Ústav patologické fyziologie, Lékařská fakulta, Masarykova univerzita, Brno

³Ústav lékařské genetiky, Lékařská fakulta, Masarykova univerzita, Brno

⁴Stomatologická klinika, Lékařská fakulta, Masarykova univerzita a Fakultní nemocnice u sv. Anny, Brno

⁵Klinika ústní, čelistní a obličejové chirurgie, Lékařská fakulta, Masarykova univerzita a Fakultní nemocnice, Brno

⁶Ústav molekulární farmacie, Farmaceutická fakulta, Masarykova univerzita, Brno

Toxická epidermální nekrolýza je vzácné, život ohrožující onemocnění, které se dominantně manifestuje v oblasti kůže, ale velmi často dochází také k poškození sliznic. Základem klinické symptomatologie je patofyziologický proces, který způsobuje masivní apoptózu keratinocytů dominantně v oblasti dermo-epidermální junkce. Ta má za následek tvorbu buly a následné odlučování prakticky celé epidermis s expozicí dermis. Přesto, že doposud pravděpodobně nebyla objasněna komplexní patofyziologická podstata tohoto onemocnění, za dominantní dráhu vedoucí k výše popsanému stavu je považována interakce na úrovni Fas ligandu a Fas receptoru. Intravenózní imunoglobuliny patří mezi velmi potentní blokátory této vazby, a tedy také následné transmise signálu indukujícího apoptózu keratinocytů. V přehledové práci se pokusíme objasnit důvody, proč samotná terapie intravenózními imunoglobuliny nemusí být vždy úspěšná.

Klíčová slova: toxická epidermální nekrolýza, terapie, intravenózní imunoglobuliny, apoptóza, letalita.

The present perspective on the administration of intravenous immunoglobulins in patients with toxic epidermal necrolysis

Toxic epidermal necrolysis is a rare life-threatening disease dominantly manifesting on the skin but frequently affecting mucosa as well. The clinical symptomatology results from a pathophysiological process causing massive apoptosis of keratinocytes, dominantly those in the dermal-epidermal junction. This, in turn, leads to a formation of a bulla and a separation of practically the entire epidermis, exposing the dermis. Although the complex pathophysiological background of this disorder has not been fully clarified yet, the interaction at the level of the Fas ligand and Fas receptor is considered the dominant pathway leading to this condition. Intravenous immunoglobulins are among the most potent inhibitors of that bond and, in effect, of the subsequent transmission of the signal inducing the keratinocyte apoptosis. The presented review aims to clarify the reasons why the intravenous immunoglobulin therapy may sometimes fail.

Key words: toxic epidermal necrolysis, therapy, intravenous immunoglobulins, apoptosis, lethality.

Úvod

Toxická epidermální nekrolýza (TEN) je vzácné, život ohrožující onemocnění dominantně se manifestující v oblasti kůže a sliznic (1). Jedná

se o toxoalergickou reakci na přítomnost cizího antigenu, nejčastěji léku. Vzniká na podkladě hypersenzitivní reakce IV. typu (DTH, Delayed Type of Hypersensitivity) (2). Konkrétně se jedná

o IVc podtyp (dominantně mediovaný cytotoxickými T-lymfocyty). K rozvoji typické klinické symptomatologie dochází v průběhu několika dní po indukci imunitního systému antigenem.

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: doc. RNDr. Petra Bořilová Linhartová, Ph.D., peta.linhartova@gmail.com
Ústav patologické fyziologie, Lékařská fakulta, Masarykova univerzita
Kamenice 5, 62500 Brno

Cit. zkr: Klin Farmakol Farm 2020; 34(3): 135–141
Článek přijat redakcí: 20. 5. 2020
Článek přijat k publikaci: 21. 9. 2020