

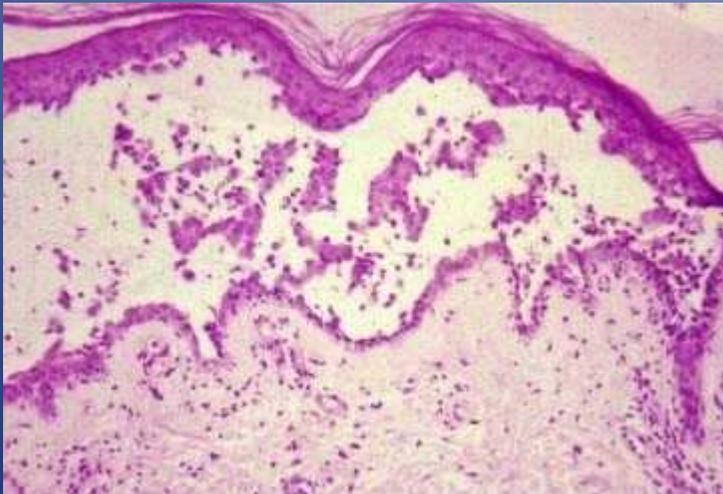
# **MALATTIE BOLLOSE A PATOGENESI AUTOIMMUNE PEMFIGO E PEMFIGOIDE**

caratterizzate clinicamente da bolle o vescico-bolle che istologicamente corrispondono a cavità nell'epidermide o alla giunzione dermoepidermica

# PEMFIGO

IgG si legano a un antigene della superficie dei cheratinociti (desmosomi)

➔ bolle flaccide



# PEMFIGOIDE

IgG si legano alla  
giunzione

dermoepidermica → bolle tese



# PEMFIGO VOLGARE

- L' esordio può essere alle mucose orali con erosioni che persistono anche per mesi prima che compaiono le lesioni cutanee
- Successivamente compaiono bolle flaccide, non precedute da fenomeni infiammatori, che si erodono facilmente, tipicamente disposte nella zona periombelicale, cuoio capelluto, torace e grandi pieghe



# PEMFIGOIDE BOLLOSO

- È la più frequente delle malattie bollose autoimmuni, colpisce gli ultrasessantenni
- Grosse bolle compaiono precedute da prurito soprattutto agli arti inferiori, anche se spesso si generalizzano. Lo stato generale è poco compromesso



- Nel sospetto inviare allo specialista dermatologo per diagnosi (biopsia per esame istopatologico e immunofluorescenza diretta) e opportuna terapia immunosoppressiva (corticosteroidi, azatioprina ed altri farmaci immunosoppressori), per il controllo del bilancio idroelettrolitico e il monitoraggio della comparsa di effetti collaterali eventualmente indotti dai farmaci





# DERMATITE ALLERGICA DA CONTATTO

- Esempio di immunoflogosi di tipo cellulare linfocito-mediata di tipo IV, che prevede una fase di sensibilizzazione e una successiva fase di elicitazione
- Si sviluppa nella cute al secondo contatto con la sostanza allergizzante (ad es. cemento per muratori, tinture per capelli che contengono parafenilendiamina)
- Può essere anche a distanza dal sito di contatto della sostanza allergizzante
- Molto pruriginosa, può accompagnarsi ad edema
- Gli apteni più frequentemente responsabili sono nichel, cromo, cobalto, profumi.
- Possibili forme areotrasmesse ( in sedi esposte ad allergeni areotrasmessi in particolare vegetali come composite, legni)

- Nelle forme acute vescicole su fondo eritematoso che evolvono in una fase essudativa sierosa, con successiva formazione di croste.
- Nelle forme croniche placche lichenificate (epidermide ispessita con approfondimento delle linee cutanee), desquamazione, escoriazioni, pigmentazione e lieve eritema



Patch test







# TERAPIA DERMATITE ALLERGICA DA CONTATTO

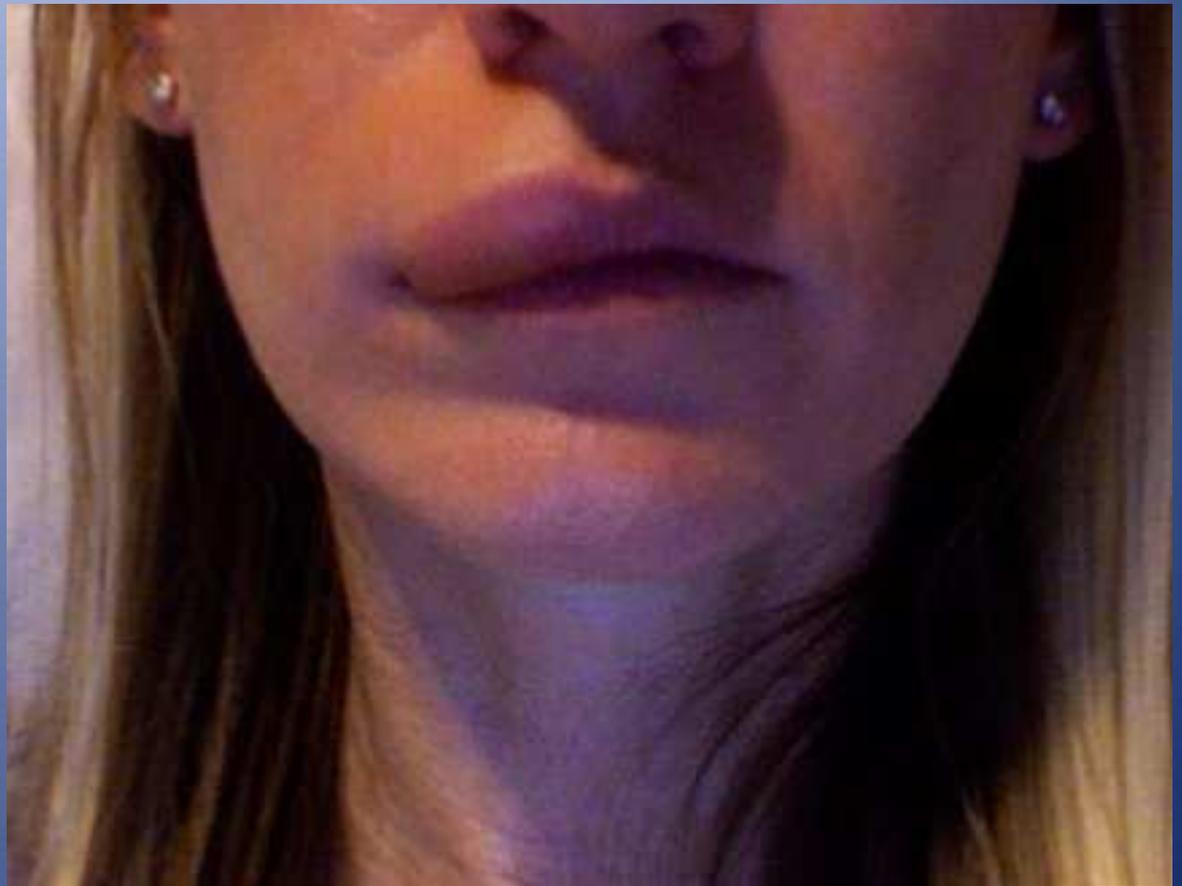
- Individuazione (mediante patch test) e rimozione dell'agente eziologico
- Terapia topica: corticosteroidi topici
- Corticosteroidi sistemici solo per casi gravi ( se il paziente non riesce a svolgere normali attività della vita quotidiana o non riesce a dormire) e nelle forme areotrasmesse (impossibile rimuovere il contatto)





## caso clinico

- Donna di 20 anni, con tonsillite acuta trattata nell'ultima settimana con penicillina per os
- Da qualche ora ha sviluppato pomfi alle gambe ed edema del labbro superiore, intenso prurito, non sintomi respiratori



# ORTICARIA

Dermatosi caratterizzata dalla presenza di POMFI pruriginosi (rilevatezze cutanee di colorito bianco porcellanaceo o con alone eritematoso o rosa-rosso, di dimensioni e forma variabili. Causate da vasodilatazione capillare e edema del derma)



ANGIOEDEMA è caratterizzato da un'area edematosa più estesa che coinvolge il sottocute, ed è profondo e meno delimitato. Predilige alcune aree cutanee come labbra, palpebre, mani, piedi, genitali, lingua, glottide, faringe e vie respiratorie. Orticaria e angioedema sono lo stesso processo edematoso che coinvolge però livelli differenti del plesso vascolare cutaneo, papillare e profondo



## Da meccanismi immunologici

- IgE-mediata da allergeni quali inalanti, alimenti, penicillina (ipersensibilità I tipo)
- Da immunocomplessi (in corso di infezioni virali, batteriche)
- Autoimmuni anticorpi anti frammento FC (recettore delle IgE) o contro le IgE (forme croniche)

## Da meccanismi extraimmunologici

- sostanze ad attività mastocitolitica diretta (ad es. farmaci o mezzi di contrasto)

# ORTICARIA

- ACUTA comparsa improvvisa di numerosi pomfi, associati spesso, ma non obbligatoriamente, ad angioedema. Ogni singolo pomfo tende a scomparire nell'arco di qualche ora, con prurito di intensità variabile
- CRONICA la comparsa di pomfi avviene da più di 6 settimane

# ORTICARIA

- FARMACI (ad es. penicillina, acido acetilsalicilico, con meccanismi numerosi e non completamente conosciuti: alcuni hanno attività mastocitolitica diretta, altri inducono una risposta immune mediata da IgE)
- ALIMENTI (ad es. istamino-liberatori come fragole, crostacei)
- INFEZIONI focolai infettivi ad andamento cronico (polmonari, dentari, gastrointestinali)
- PUNTURA DI IMENOTTERI (api, vespe)
- PATOLOGIE AUTOIMMUNI (LES e patologia autoimmune tiroidea)

- **SOSTANZE CHIMICHE** orticaria causata dal contatto diretto con sostanze chimiche ad esempio lattice (IgE mediata)
- **FATTORI AMBIENTALI** orticarie **FISICHE** indotte, in maniera riproducibile, da fattori ambientali e classificate sulla base dello stimolo scatenante (ad esempio orticarie da freddo, da calore localizzato, da pressione, orticaria dermografica)



## ORTICARIA DERMOGRAFICA (dermografismo)

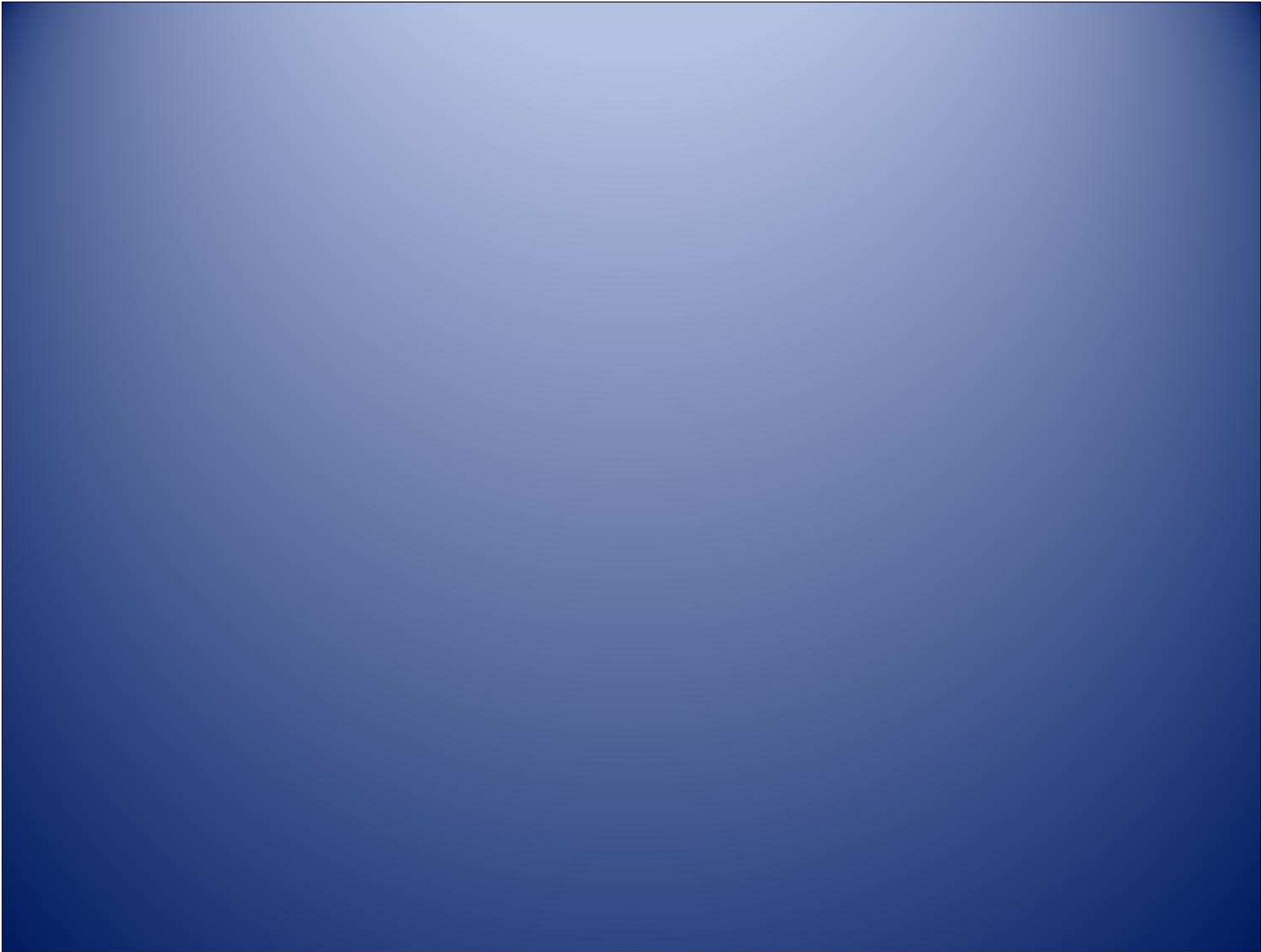
Risposta eritemato-edematosa e pruriginosa della cute che si evidenzia dopo pochi minuti in sede di confricazione; è la forma più frequente di orticaria fisica, prevale nel sesso femminile. Può accompagnare patologie come diabete, tireopatie, infezioni

# TERAPIA ORTICARIA

- RIMUOVERE i fattori scatenanti
- ORTICARIA ACUTA:
  - antistaminici anti-H<sub>1</sub> (di prima generazione, come la clorfeniramina 10 mg 1 fl im/die, o di seconda generazione in mono somministrazione quotidiana per os)
  - corticosteroidi sistemici (a seconda dei casi ad es. metilpredisolone 0,5 - max 1 mg/kg/die )

# FORME CRONICHE

- Inviare al dermatologo per lo studio delle forme croniche e opportuna terapia



# LICHEN PLANUS

- Dermatite infiammatoria acuta o cronica
- Idiopatico, esiste un ruolo dell'immunità cellulo-mediata (ne favoriscono l'insorgenza farmaci come ace-inibitori, calcio antagonisti, virus come HCV e HBV, vaccini)
- Papule poligonali rosso-violacee (quattro P: papule purpuriche poligonali pruriginose), percorse da strie biancastre classicamente disposte alla faccia volare del polso, possono essere presenti su cute e mucose (alla faccia interna delle guance strie reticolari biancastre confluenti in placche)
- Variabili forme cliniche: verrucoso, ulcerativo, bolloso, plano-pilaris (follicolare)
- Terapia: topica corticosteroidea in applicazione occlusiva, antistaminici orali, corticosteroidi orali, PUVA terapia nei casi resistenti



