

## Pemfigoid ciężarnych

Pemfigoid ciężarnych jest rzadką autoimmunologiczną chorobą skóry występującą niemal wyłącznie w okresie ciąży. Poza ciążą sporadyczne przypadki pemfigoidu ciężarnych opisywano w przebiegu raka trofoblastu i zaśniadu groniastego. Najnowsze dane epidemiologiczne wskazują, że pemfigoid ciężarnych występuje z częstością 1:20 000–1:50 000 ciąż, przy czym częstość występowania tej dermatozy ciążowej jest we wszystkich rasach podobna. Zwykle pojawia się ona w III, rzadziej w II, a sporadycznie w I trymestrze ciąży; czasami początek choroby obserwuje się dopiero kilka dni po porodzie. Patogenne przeciwciała skierowane są przeciw domenie NC16A białka błony podstawnej o ciężarze 180 kDa (antygen BP180 lub kolagen XVII); wiążą się też z nabłonkiem kosmówki i owodni, co może wpływać na dobrostan płodu.

## Obraz kliniczny

Osutka w pemfigoidzie ciężarnych ma charakter polimorficzny. Wysiew zmian chorobowych poprzedzony jest zazwyczaj silnym świądem, bardzo często obejmującym okolice pępka. Następnie w ciągu kilku dni pojawiają się w tej okolicy grudki rumieniowe, bąble pokrzywkowe oraz rumienie, nierzadko o układzie obrączkowatym czy koncentrycznym typu rumienia wielopostaciowego (ryc. 7.1–7.4). Następnie w obrębie ognisk rumieniowych zaczynają pojawiać się zmiany pęcherzowe, od drobnych pęcherzyków po duże pęcherze o dobrze napiętej pokrywie (ryc. 7.5). Zdarza się jednak, że niektóre pacjentki nie prezentują zmian pęcherzowych, a jedynie zmiany rumieniowe, co może stanowić istotny problem w różnicowaniu pemfigoidu ciężarnych z innymi dermatozami. Zmiany chorobowe często najpierw pojawiają się na brzuchu, a dopiero w późniejszej fazie choroby obejmują inne okolice ciała, choć opisywano także przypadki pemfigoidu ciężarnych, w których pierwsze objawy choroby stwierdzano w obrębie kończyn. Charakterystyczne dla pemfigoidu ciężarnych jest objęcie procesem chorobowym pępka i okolicy okołopępkowej (w przeciwieństwie do polimorficznych osutek ciężarnych, z którymi różnicowanie pemfigoidu ciężarnych może być czasami trudne, zwłaszcza w początkowej jego fazie). Zmiany na błonach śluzowych występują stosunkowo rzadko, lecz ich obecność może wskazywać na dłuższy przebieg choroby. Średni czas utrzymywania się objawów wynosi około 16 tygodni, choroba u większości pacjentek ustępuje zwykle po porodzie w okresie do 6 miesięcy. Częste są jej zaostrzenia w okresie okołoporodowym. Ponadto choroba często (w ponad 90% przypadków) nawraca w kolejnych ciążach. Sporadycznie zdarza się (ok. 5%), że objawy chorobowe utrzymują się długo i wtedy pemfigoid ciężarnych praktycznie jest nie do odróżnienia od klasycznego pemfigoidu pęcherzowego.

## Patogeneza i postępowanie diagnostyczne

**Patogeneza** pemfigoidu ciężarnych pozostaje nieznaną. Stwierdzone przeciwciała ukierunkowane na antygen BP180 są takie same jak w pemfigoidzie pęcherzowym. Sugeruje się, że rozpadające się komórki syncytiotrofoblastu w obrębie kosmków łożyska mogą być źródłem autoimmunizacji w stosunku do białka BP180. Obecność