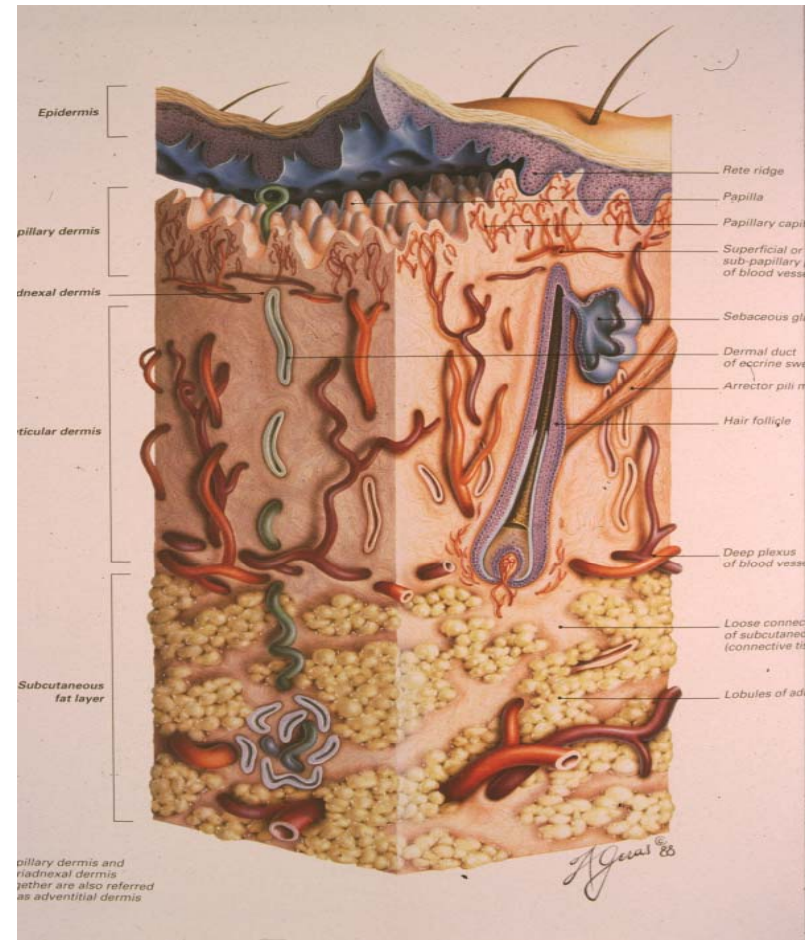


Immunopathológia bőrgyógyászati vonatkozásai. Autoimmun betegségek, hólyagos betegségek, vasculitis

- **Dr. Marschalkó Márta**
-

A bőr funkciói

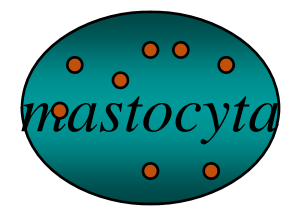
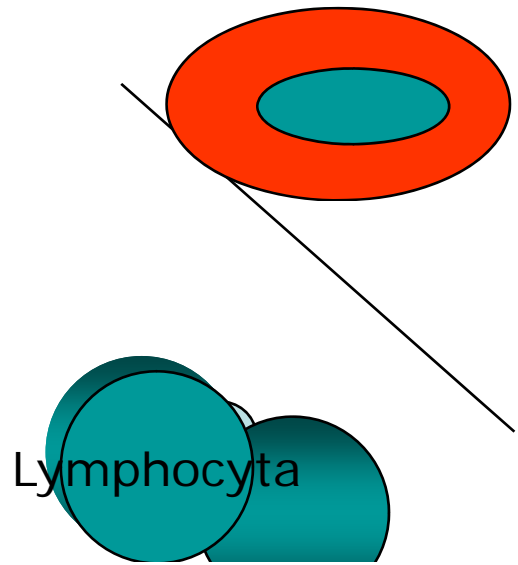
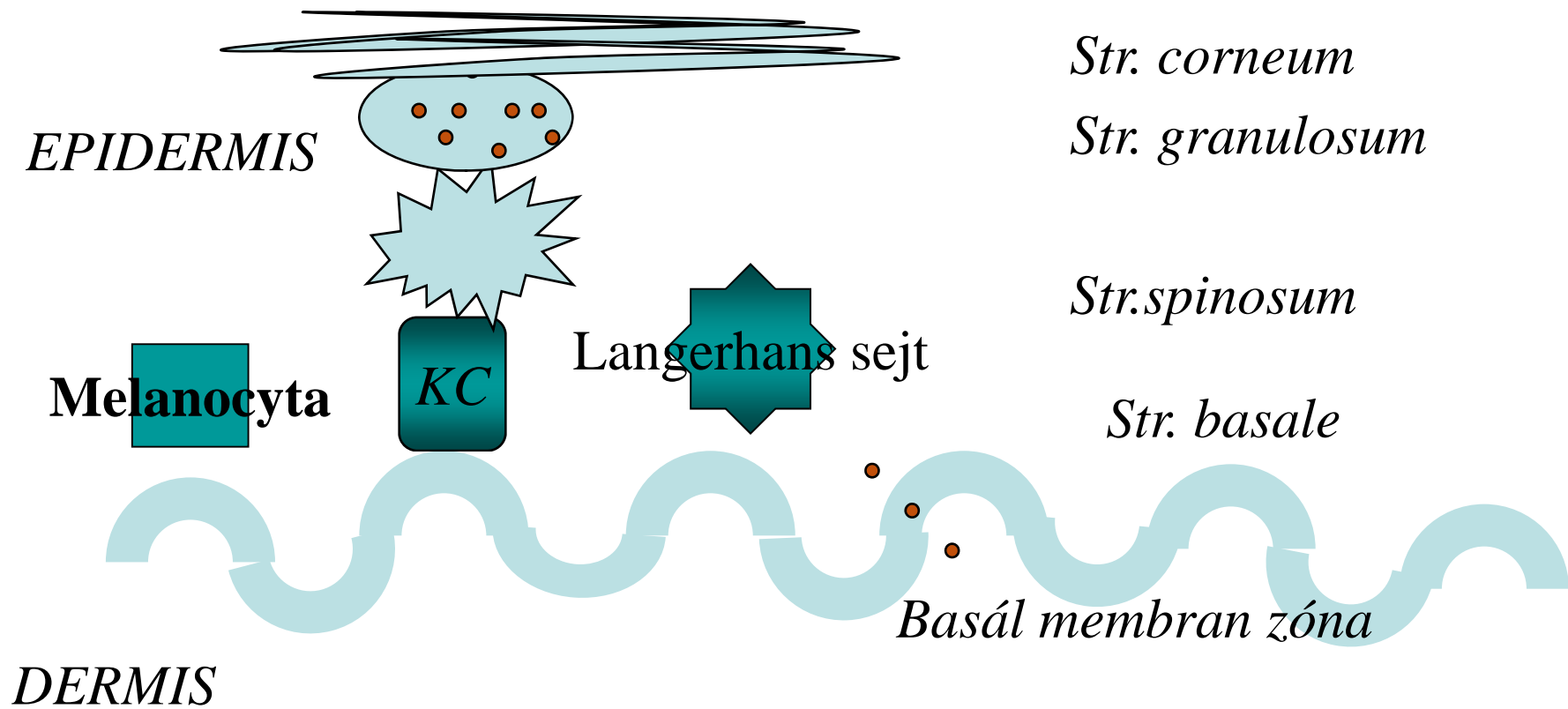
- Mechanikai védelem
- Kémikáliák, mikroorganizmusok elleni védelem
- Sugárzás elleni védelem (UV)
- **SIS, SALT**
- Hőreguláció
- Érzékelő idegi funkció
- D vitamin szintézis



- SALT-SIS
- Immun mediálta bőrbetegségek-psoriasis, ekzema
- Autoimmun betegségek
- Coombs-Gel séma-allergiás betegségek

SALT

- KERATINOCYTA
- LANGERHANS SEJT
- EPIDERMOTROP T-SEJT
- DRENÁLÓ PERIPHERIÁS
NYIROKCSOMÓ



T sejt aktiváció

- Kezdet: 1. Antigén okozta epidermalis **Langerhans sejt aktiváció**
- 2. Antigén prezentáló Langerhans sejtek elérik a drenáló nyirokcsomót
- 3. a nyirokcsomóban: **T sejt** klón aktiváció, proliferáció

EPIDERMIS

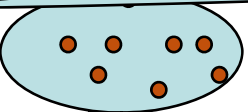


Str. corneum

Str. granulosum

Str. spinosum

Melanocyta



Langerhanssejt



Lymphocyta



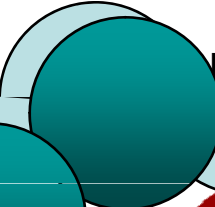
Str. basale



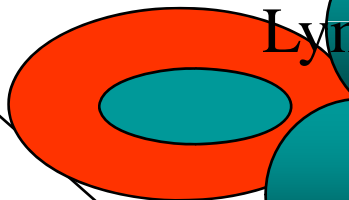
DERMIS



Lymphocyta



Lymphocyta



Fibroblast



Langerhans cell



Langerhans



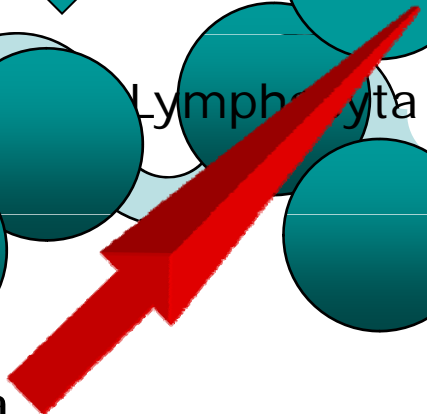
Langerhans ce



Langerhans sejt



mastocyta



Immun rendszer

- **Veleszületett:**
evolutio során rögzült,
primitív
- Gyors válasz az
idegen anyagokra,
sejt felszíni
receptorokkal és
molekulákkal

- **Szerzett:**
- T és B sejtekhez
kötött, antigen-
specific
receptorokkal,
lassúbb, de
specifikusabb és
koordinált válasz
- Memória sejtek
expanziójához vezet

Immun mediálta bőr betegségek

- Autoimmun betegségek- LE, autoimmun hólyagos betegségek, psoriasis-**Treg (regulatory T cells)**
- Allergiás bőr betegségek- atopia, contact dermatitis, urticaria, vasculitis, gyógyszer hypersensitivitás

Infekciók- veleszületett immunitás, chemokinek, $\gamma\delta$ epidermal T-sejtek

Tumorok- $\gamma\delta$ T-sejtek

- **1. veleszületett immunitás a bőrben**

Veleszületett immun rendszer

- Toll-like receptor : konzervált, transzmembrán fehérjék
- Felismerési mintázat receptort jelentenek, különböző patogén- asszociált molekuláris mintázatok formájában (PAMP): membran receptorok, melyek strukturálisan konzervált mikroba molekulákat ismernek fel

Veleszületett immunitás

- A keratinocyták veleszületett immunitással is védekeznek a mikróbák ellen az ún. patogén - asszociált molekuláris minták (PAMPs) felismerésével
- A mikroba ligandok extracelluláris felismerése a transzmembrán „Toll-Like Receptor” (TLR) család segítségével történik

Verruca vulgaris

Condyloma
acuminatum

Condyloma acuminatum kezelése

- Cryoterápia
- Electrocauter
- Curettage
- Sebészi eltávolítás
- Carbon dioxide lézer
- Keratolytikus kezelés
- Antimitotikus kezelés (podophylotoxin)

- **Imiquimod-TLR 7 agonista kezelés**

- **2. szerzett immun reakciók a bőrben**

Szerzett immunreakciókkal kapcsolatos bőrbetegségek

- Lupus erythematosus, dermatomyositis, scleroderma
- Pemphigus, pemphigoid, dermatitis herpetiformis Duhring
- Psoriasis
- Atopiás dermatitis
- Contact dermatitis, eczema
- Urticaria
- Vasculitis
- Gyógyszer túlérzékenységi reakciók

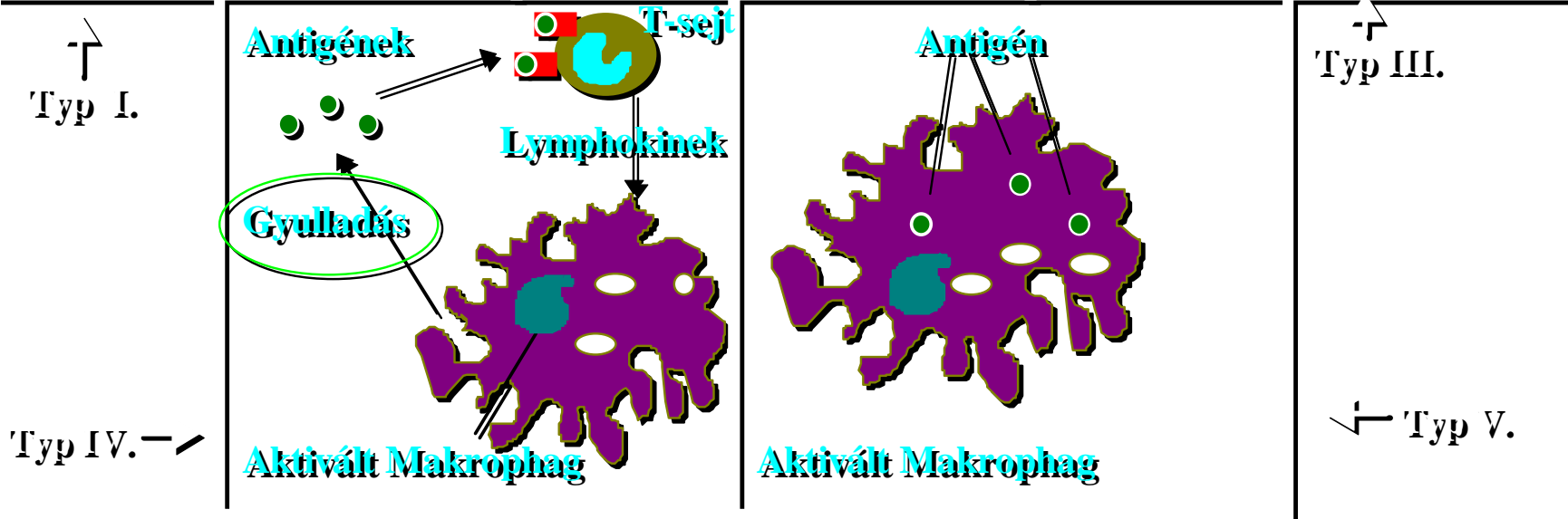
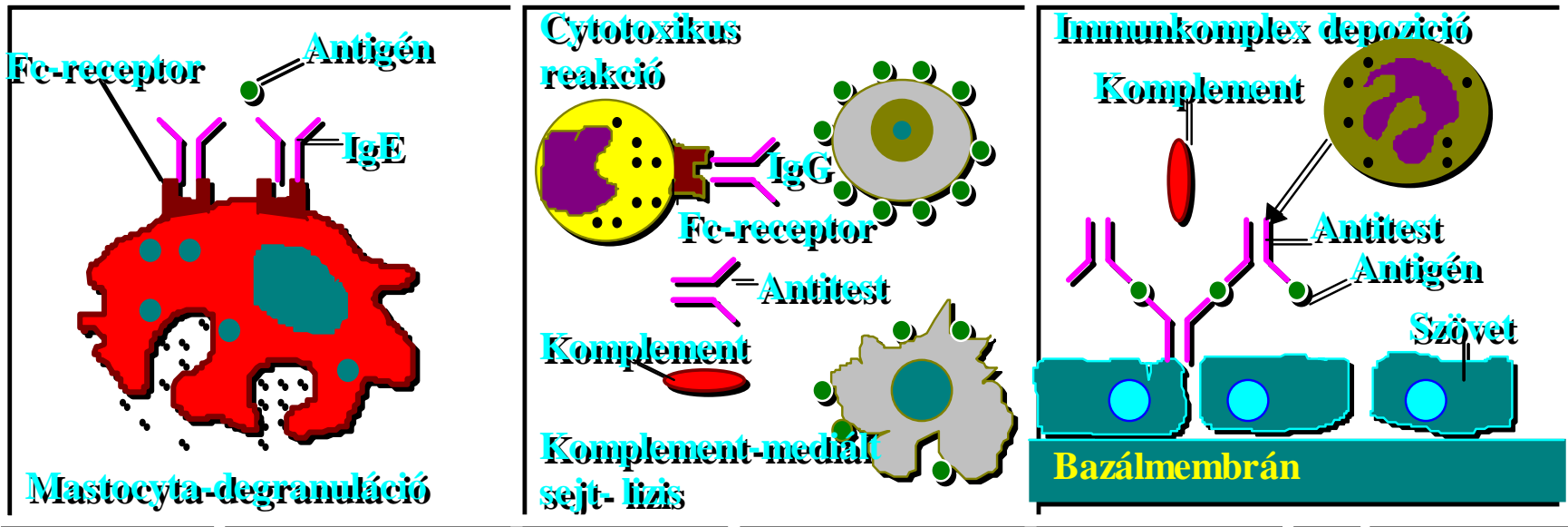
Túlérzékenység, allergia

- **IMMUNOLÓGIAILAG ÉRETT SZERVEZETBEN**
- **UJABB KONTAKTUS AZ ANTIGÉNNEL AZ IMMUNVÁLASZ FELERŐSÖDÉSÉHEZ VEZET**
- **normál immunológiai reakciók zajlanak le!**

COOMBS -GELL

- **I,II,III TIPUS:
HUMORALIS**
- **IV TIPUS:
CELLULARIS
IMMUNVÁLASZ**

A túlérzékenységi reakciók felosztása



- **I. reagin típusú – mastocytá degranuláció**
- **II. complement mediálta lysis**
- **III. Arthus- immunkomplex mediálta**
- **IV. sejtes: ekcema típusú, tuberculin típusú**

I típus: ANAPHYLAXIÁS TÚLÉRZÉKENYSÉG

- **GENERALIZÁLT ANAPHYLAXIS:**
- **BRONCHIOLUS, BRONCHUS KONSTRIKCIÓ**
- **SIMA IZOM CONTRAKCIÓ**
- **CAPILLARIS DILATÁCIÓ**
- **HISTAMIN**

II. TIP. ALLERGIÁS REAKCIÓ

- AUTOIMMUN HEMOLYTIC. ANEMIA
- HIDEG HAEMAGGL. BETEGSÉG
- PAROXYSM. HIDEG HEMOGLOBINURIA
- HASHIMOTO THYREOIDITIS
- GOODPASTURE SYNDR.
- KAWASAKI BETEGSÉG

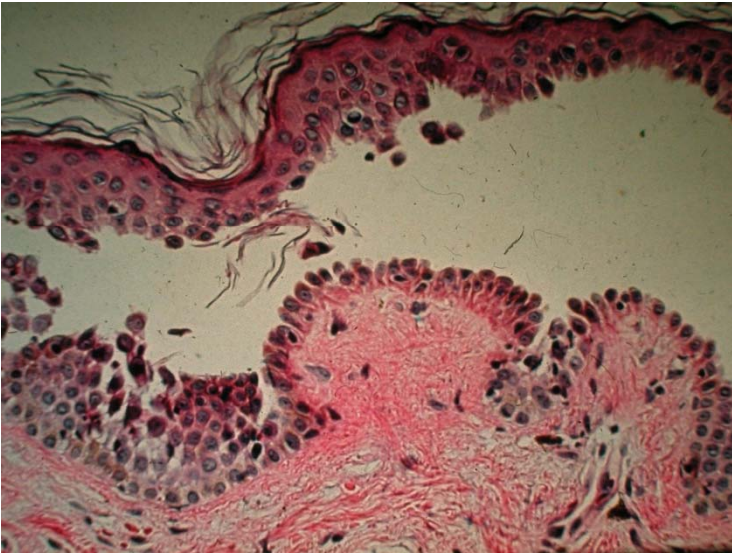
II. típus: cytolytikus

- ELLENANYAG: IGG, IGM
- ANTIGÉN: AUTOANTIGÉN, GYÓGYSZER
- KLINIKAI KÉP: AUTOIMMUN
HAEMOLYTICUS ANEMIA,
THROMBOCYTOPENIA, **PEMPHIGUS**

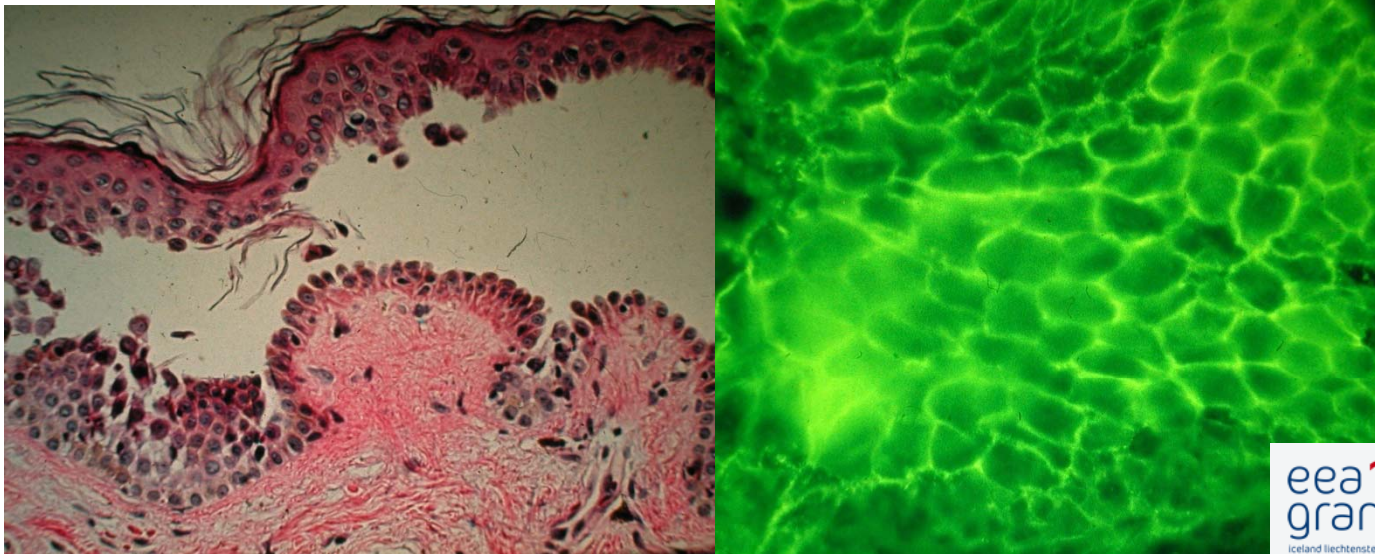
Pemphigus

vulgaris

Pemphigus oris

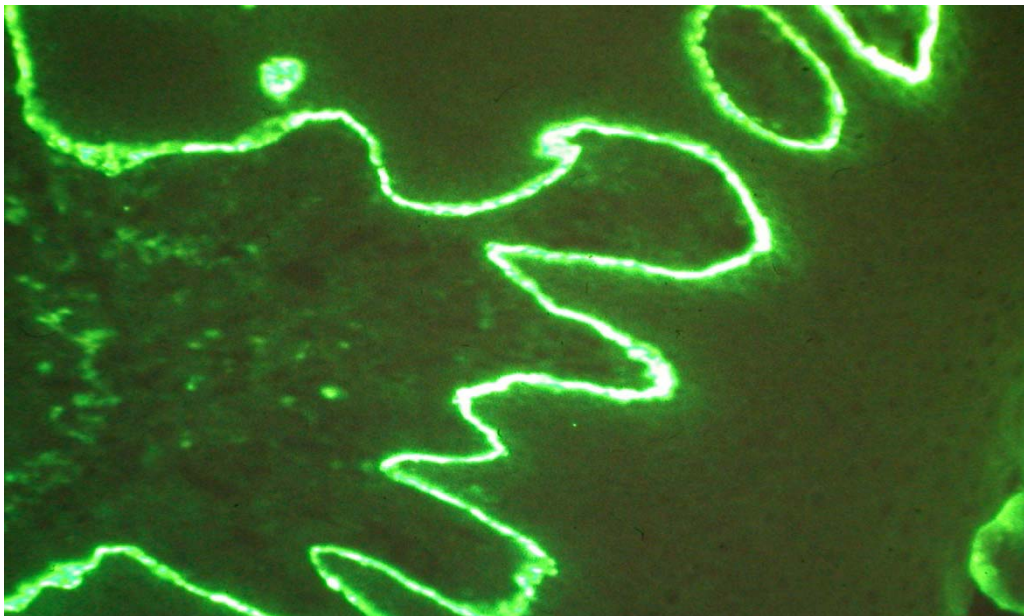


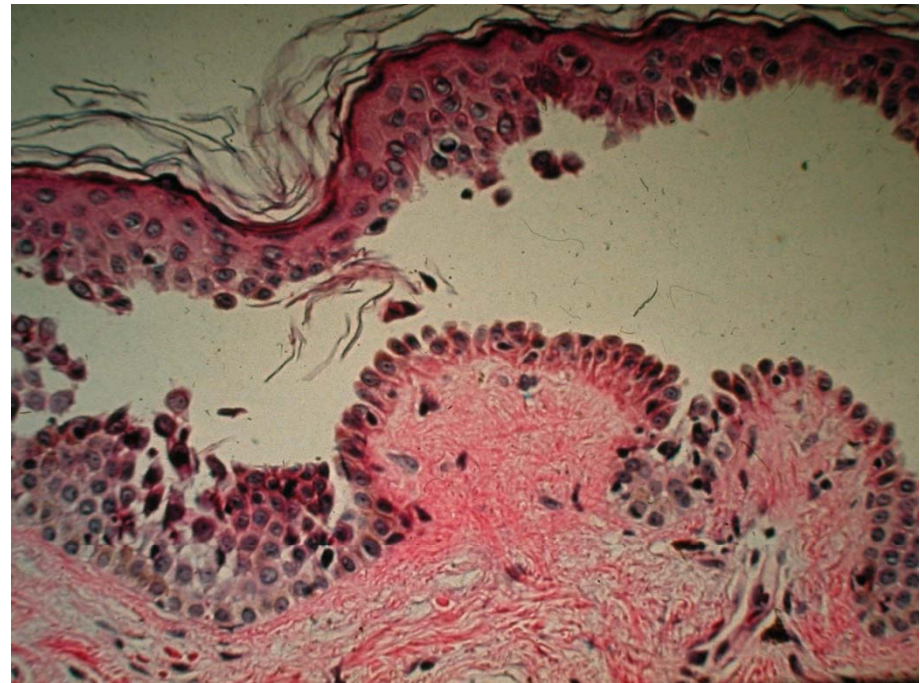
Pemphigus oris



pemphigoid

Pemphigoid





Nyálkahártya pemphigoid

Autoimmun bullosus betegségek

- Herpes gestationis
- linearis IGA dermatosis
- pemphigus erythematosus
- pemphigus foliaceus
- pemphigus vulgaris
- pemphigus herpetiformis
- gyógyszer indukálta pemphigus
- paraneoplastikus pemphigus

Autoimmun bullosus betegségek

- Pemphigus csoport:
- autoantigén: desmoglein I, III,
- bulla: intraepidermalis
- Paraneoplastikus pemphigus: desmoplakin+BP antigén
- Pemphigoid csoport:
- autoantigen: bullosus pemphigoid antigén 1, 2, /BP 230, BP 180 /
- bulla: subepidermalis

Autoantigenek pemphigusban

- Ca dependens
adhéziós molekulák:
cadherin familia,
desmosoma
glycoproteinek
- Desmoglein 1, 3

Pemphigus, pemphigoid diagnosztika, therápia

- **Diagnosztika:**
- klinikai kép
- szövettani vizsgálat
- immunfluoreszcens vizsgálat / bőrből, keringő ellenanyag kimutatás/
- immunoblot vizsgálat
- **Therápia:**
- immunszuppresszív kezelés / szteroid: pemphigus csoport. nagy dózis, pemphigoid:kp.dózis, cytoxan, azathioprin, iv immunglobulin, cyclosporin

III. Típusú immunkomplex reakció

- ANTIGÉN-ELLENANYAG-KOMPLEMENT
- anaphylatoxinok: C3, C5-
- mastocytá mediátorok
- chemotaktikus faktorok
- proteolyticus enzimek /C5,6,7--C8,C9-lysis/
- thrombocytá aggregáció

Immunkomplex

- ANTIGÉN-ELLENANYAG ARÁNY:
- ellenanyag és antigén fölösleg esetén könnyen precipitálódnak, lokalizálódnak
- mérsékelt, vagy nagy antigén fölöslegben oldhatók
- KOMPLEX NAGYSÁGA :
- túl nagy, v. túl kicsi: nem patogén

III.típusú immunkomplex reakció /Arthus/

- ELLENANYAG: IGG, IGM, IGA
- ANTIGÉN: GYÓGYSZER, BAKTERIUM, VIRUS, TUMOR, AUTOANTIGÉN
- KLINIKAI KÉP: VASCULITIS, SLE, URTICARIA VASCULITIS

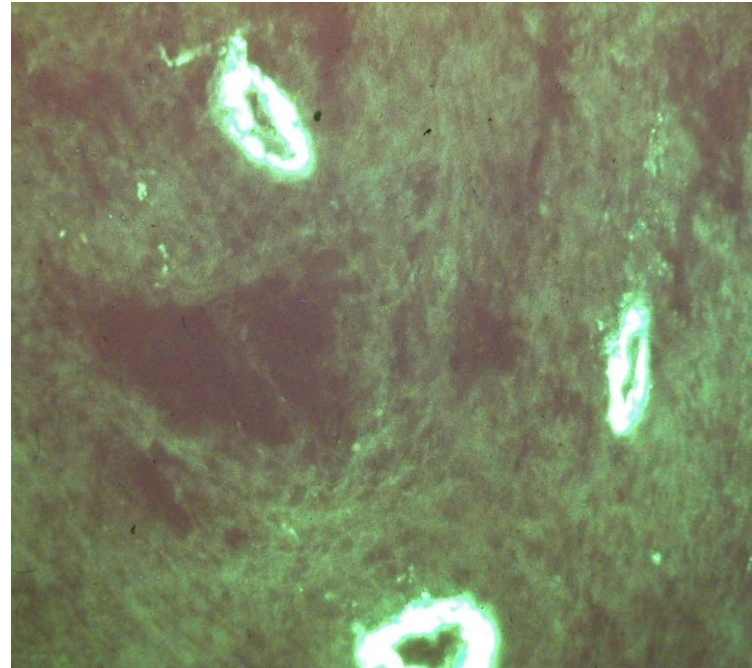
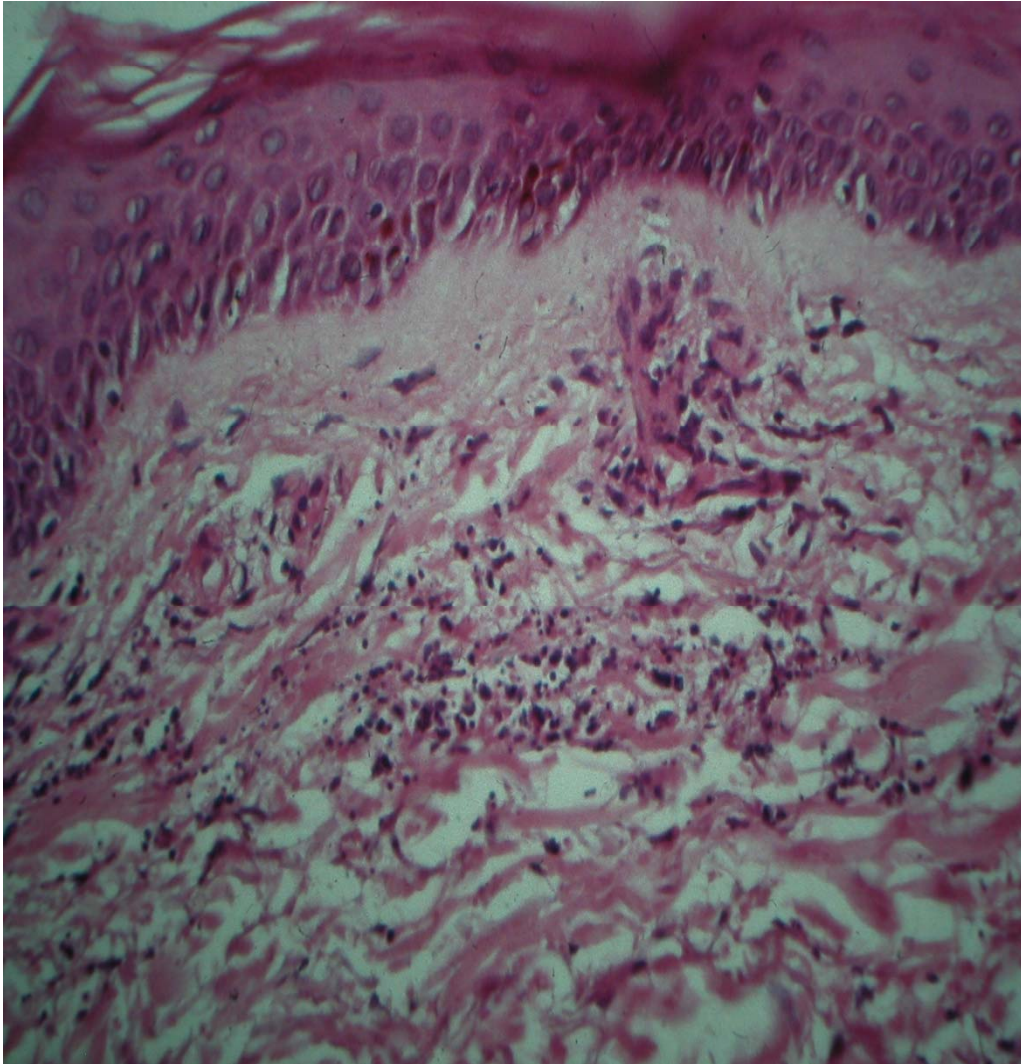
Vasculitis allergica

Vasculitis Henoch-Schönlein

Vasculitis allergica

Vasculitis allergica

Vasculitis allergica



Vasculitis allergica

Dermatomyositis

Dermatomyositis