



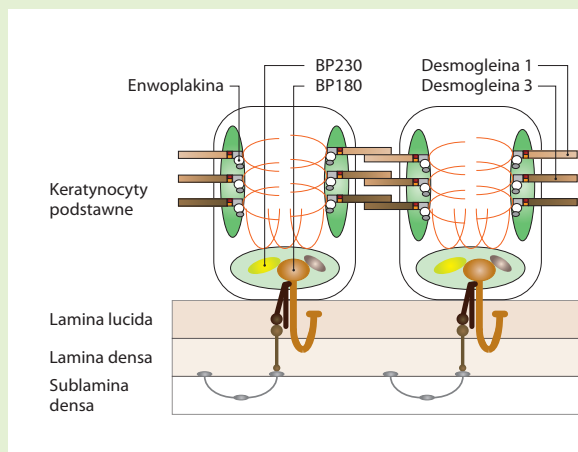
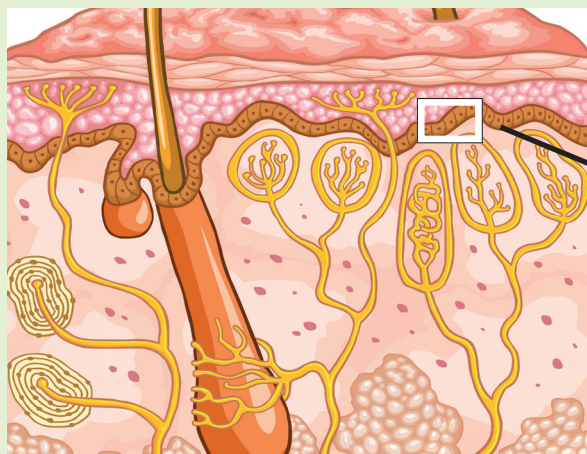
Badania serologiczne w chorobach pęcherzowych skóry

Choroby pęcherzowe skóry

Pęcherzowe choroby skóry należą do organospecyficznych chorób autoimmunologicznych, które charakteryzują się powstawaniem **przeciwciał przeciwko strukturalnym białkom skóry**. Autoprzeciwciała niszczą cząsteczki mające za zadanie przytwierdzenie komórek warstwy kolczystej nabłonka do pozostałych warstw, co powoduje powstawanie pęcherzy.

Autoimmunologiczne choroby pęcherzowe skóry dzieli się na 4 główne grupy na podstawie antygenów docelowych i lokalizacji pęcherzy:

- schorzenia typu pemphigoid
- opryszczkowe zapalenie skóry
- schorzenia typu pemphigus
- pęcherzyca paraneoplastyczna



Schorzenia typu pemphigoid

Odpowiedź immunologiczna skierowana jest przeciwko błonie podstawnej naskórka (**epidermal basement membrane – EBM**), a dokładnie przeciwko 2 białkom hemidesmosomalnym: **BP180** oraz **BP230**. Firma EUROIMMUN oferuje tradycyjne testy metodą immunofluorescencji pośredniej (IIFT) z substratami tkankowymi do wykrywania przeciwciał przeciwko EBM oraz dwa innowacyjne testy ELISA do wykrywania przeciwciał przeciw wymienionym białkom hemidesmosomalnym:

- **BP180-NC16A-4X**, w którym jako antygen docelowy zastosowano tylko immunogenną domenę NC16A w postaci tetrameru.
- **BP230 CF ELISA**, w którym antygenem docelowym jest rekombinowana, biochemicznie oczyszczona **C-końcowa domena BP230**.

U większości pacjentów z **Bullous pemphigoid** występują przeciwciała przeciwko **BP180**. Oznaczenie tych przeciwciał stanowi nie tylko podstawowe **kryterium diagnostyczne**, ale jest również pomocne w ocenie **aktywności choroby** oraz **monitorowaniu terapii**. Dodatkowe oznaczenie przeciwciał przeciwko **BP230** pozwala na serologiczną identyfikację pacjentów wytwarzających przeciwciała tylko wobec tego antygeny. Dzięki poszerzeniu diagnostyki trafność diagnostyczna badań przeciwciał w pemfigoidzie sięga 93%.

Schorzenia typu pemphigus

Ocena przeciwciał przeciwko **desmosomom** za pomocą immunofluorescencji pośredniej (IIFT) jest metodą stosowaną od lat w diagnostyce pemphigus. Testy EUROIMMUN metodą **ELISA Anty-Desmogleina 1** i **Anty-Desmogleina 3** posiadają taką samą czułość i swoistość co IIFT (czułość 96% i 100% odpowiednio, swoistość ponad 99%), dzięki czemu z powodzeniem mogą służyć do **potwierdzenia rozpoznania**.

Zastosowanie testów ELISA Anty-Desmogleina 1 i Anty-Desmogleina 3, pozwala również na **różnicowanie** między **Pemphigus foliaceus** (wynik pozytywny tylko z desmogleiną 1), a **Pemphigus vulgaris** (wynik pozytywny z desmogleiną 3 lub 3 i 1 łącznie). Stężenie przeciwciał przeciwko obu desmogleinom **koreluje z aktywnością choroby**, dlatego parametry te odgrywają ważną rolę nie tylko w diagnostyce, ale także w **monitorowaniu** przebiegu choroby i **ocenie skuteczności leczenia**.



Antygeny docelowe chorób pęcherzowych skóry

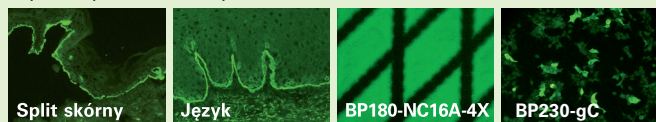
Choroba	Antygen docelowy
Schorzenia typu pemphigoid	
Pemfigoid pęcherzowy (Bullous pemphigoid)	BP180, BP230
Pemfigoid ciężarnych (Pemphigoid gestationis)	BP180, BP230
Linijna IgA choroba pęcherzowa (Linear IgA dermatosis)	BP180, BP230
Pemfigoid błon śluzowych (Mucosal pemphigoid)	BP180, laminina 332, $\alpha 6\beta 4$ integryna, laminina 311, laminina 5, BP230
Liszaj płaski typu pemfigoid (Lichen planus pemphigoides)	BP180, BP230
Pemfigoid bliznowaciejący (Anti-laminin $\gamma 1/p200$ pemphigoid)	Łańcuch $\gamma 1$ lamininy (białko p200)
Nabyte pęcherzowe oddzielenie się naskórka (Epidermolysis bullosa acquisita)	Kolagen Typ VII
Opryszczkowate zapalenie skóry	
Dermatitis herpetiformis	Endomysium (transglutaminaza tkankowa/naskórkowa)
Schorzenia typu pemphigus	
Pęcherzyca zwykła (Pemphigus vulgaris)	Desmogleina 3 lub Dsg. 1 i 3 łącznie
Pęcherzyca liściasta (Pemphigus foliaceus)	Desmogleina 1
Pęcherzyca IgA (IgA-Pemphigus)	Desmogleina 1 lub Dsg. 1 i 3 łącznie
Pęcherzyca paraneoplastyczna	
Paraneoplastic pemphigus	Desmoplakina 1 i 2, BP230, enwoplakina, peryplakina, plaktyna, Desmogleina 1, Desmogleina 3, nieznanymi antygenami 170kD

Główne antygeny docelowe zostały pogrubione

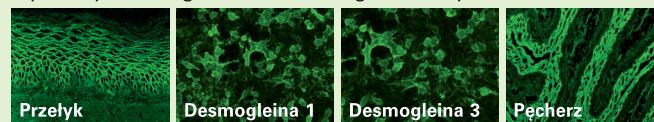
Immunofluorescencja pośrednia

Pojedyncze substraty

Anty-błona podstawna naskórka - EBM
(np. Anty-BP180, Anty-BP230)

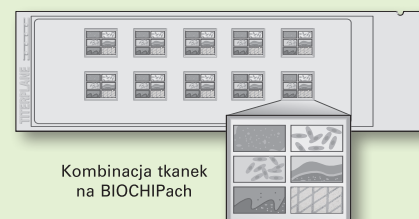


Anty-desmosomy
(np. Anty-desmogleina 1, -desmogleina 3, -plakina)



Mozaika dermatologiczna

- Wszystkie autoprzeciwciała kluczowe w diagnostyce serologicznej pęcherzyc.
- 6 BIOCHIPów: przelyk małpy, komórki HEK transfekowane: desmogleiną 1, desmogleiną 3, split skórny, C-końcówką domeny BP230 oraz BP180.
- Zastosowanie wszystkich substratów pozwala na pełną, szybką i trafną diagnostykę autoimmunologicznych chorób pęcherzowych.



ELISA - testy ilościowe

Nazwa testu	Antygen docelowy
Anty-Desmogleina 1	5 podjednostek zewnątrzkomórkowej domeny desmogleiny 1
Anty-Desmogleina 3	5 podjednostek zewnątrzkomórkowej domeny desmogleiny 3
Anty-BP180-NC16A-4X	Tetramer domeny NC16A białka BP180
Anty-BP230-CF	C-końcowy fragment BP230
Anty-Enwoplakina	N-końcowy fragment enwoplakiny

