







Pemfigoide

immunohistoquímica

Immunofluorescència
 Immunohistoquímica amb fluorocroms

Mètode directe Mètode indirecte

Immunofluorescència directa

Pèrdua de cohesió entre l'epidermis i la dermis
 Cel·lulars que no són queratinocitos

Epidermis
 Capa còrnea
 Estrato lúcid
 Capa granulosa
 Capa espinosa
 Capa basal

Dermis
 Melanocito
 Cèl·lula de Merkel
 Cèl·lula de Langerhans

IMMUNOFUORESCÈNCIA DIRECTA
 Com es mantenen juntes la dermis i l'epidermis?

HEMIDESMOSOMES
 Unió Cèl·lula-M.E.C

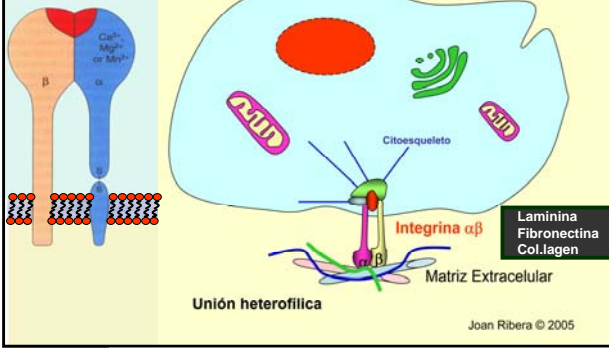
Anticòssos contra:
BPA 1 (230) i BPA2(180)

QUERATINA
Placa densa
Membrana
Làmina lúcida
Làmina basal (Membrana basal)
Làmina reticularis

BP = bullous pemphigoid antigens

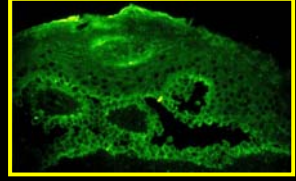
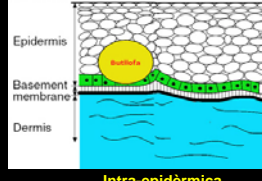
MOLÈCULES D'ADHESIÓ CEL·LULAR

INTEGRINES



Pemphigus

Afecta als desmosomes
Signe Nikolski +
Bullioles intra-epidèrmiques
Es trenca la bulliolla
Acantholisi



Com és mantenen les cèl·lules de l'epidermis associades entre elles?

Acantholisi

Làpides de cementiri

Epidermis

HEMOTOXILINA/EOSINA

DERMIS

IMMUNOFLUORESCÈNCIA

intermediate filaments

desmosoma connecting two cells

Capa còrnea

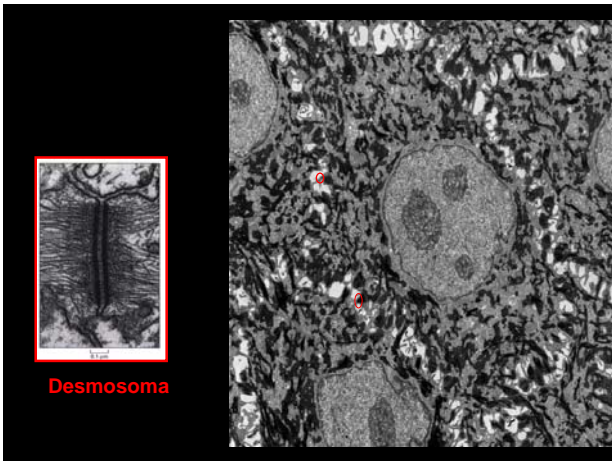
Estrato lucido

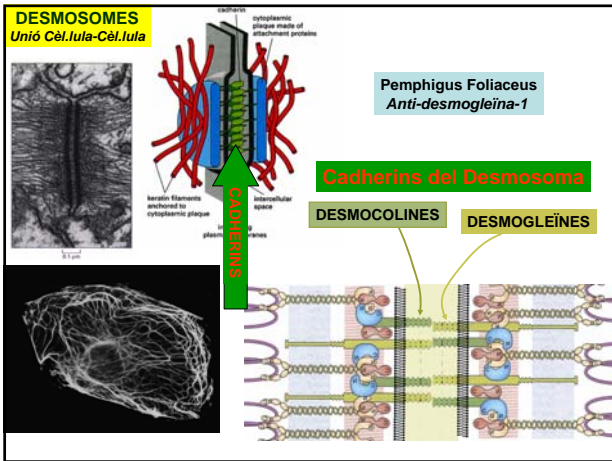
Capa granulosos

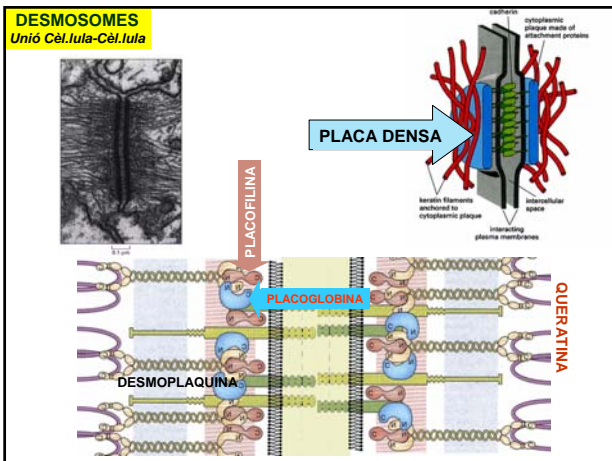
Capa espinosa

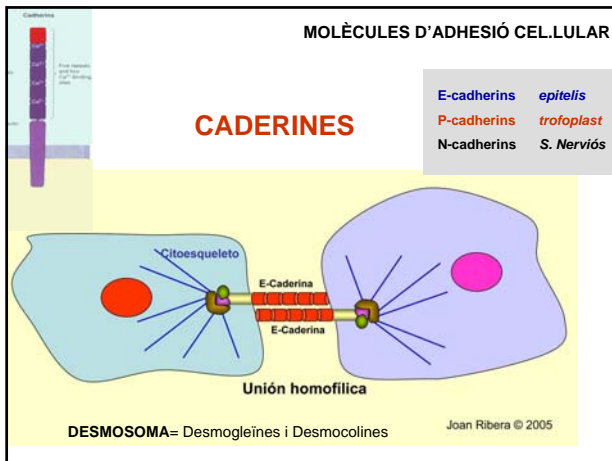
Capa basal

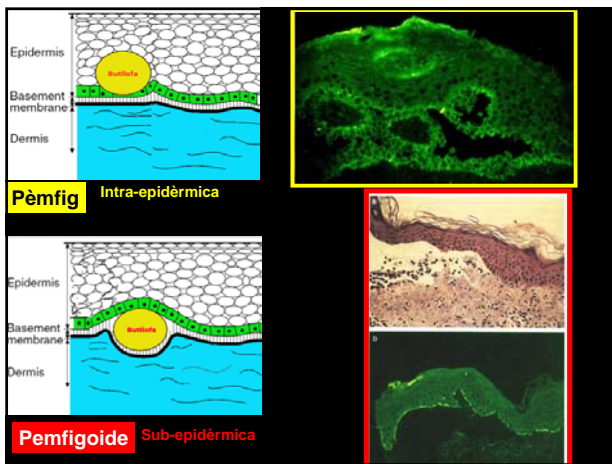
Dermis

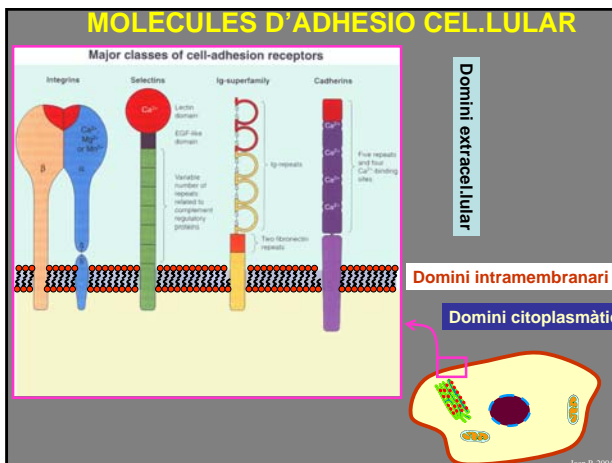












MOLÈCULES D'ADHESIÓ CEL·LULAR

Proteïnes transmembranàries

Intervenen en la unió:

- Cèl.lula-Cèl.lula
- Cèl.lula-Matriu Extracel.lular (M.E.C)

Caderines
CAM
Selectines

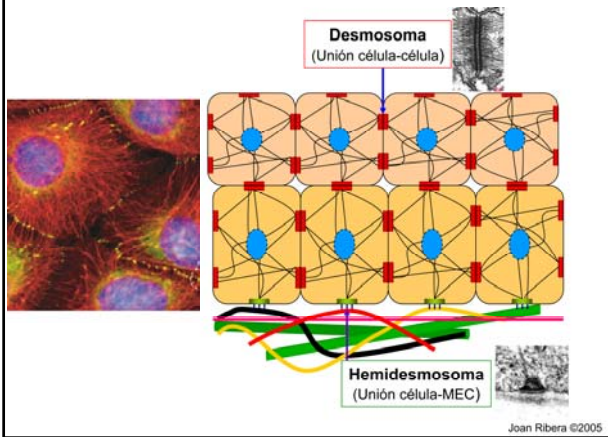
CÈL.LULA-CÈL.LULA

Integrines

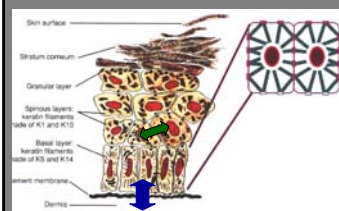
CÈL.LULA-M.E.C

From D. 2004

ESTRUCTURES D'ADHESIÓ CEL·LULAR



ASPECTES ESTRUCTURALS I FUNCIONALS



ADHESIÓ CEL·LULAR

● Cèl.lula-Cèl.lula

● Cèl.lula-MEC

IMPLICACIONS FUNCIONALS

- Integració de teixits
- Moviment Cel·lular
- Receptors de senyal

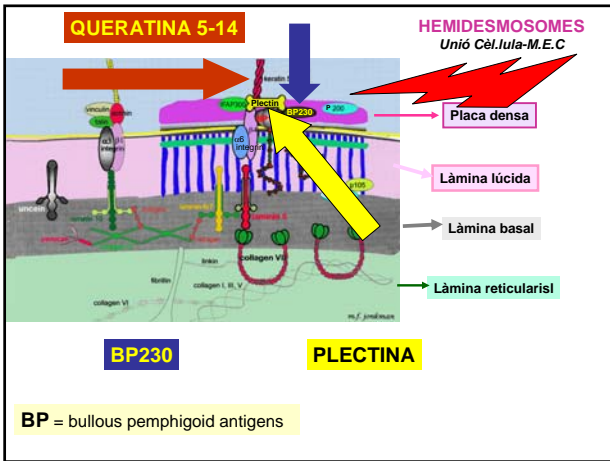
From D. 2004

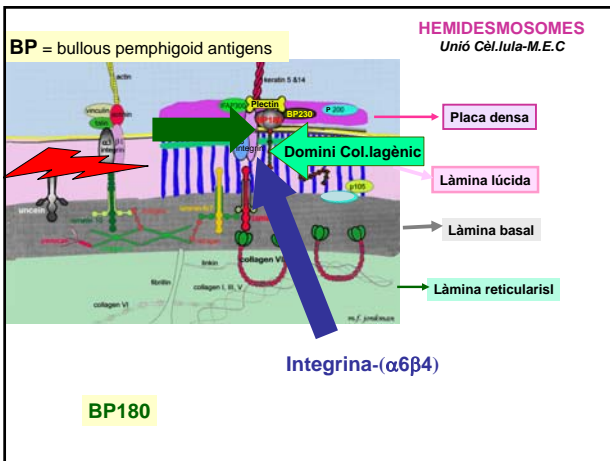
Cas 1. Nadó de 4 dies atés al Servei de pediatria. Exemple Epidermòlisi ampul·làcia.

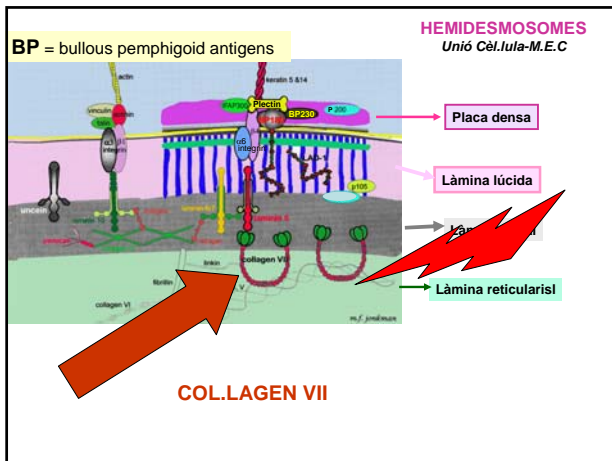
Els problemes associats més greus que comporta són pèrdua de la funció de barrera de la pell, la qual cosa comporta un perill de sèpsia o septicèmia, i pèrdua de líquids corporals (deshidratació) i proteïnes per la superfície lesionada de la pell.



EXPLORACIÓ
 Aspecte de gravetat
 Grans superfícies del cos erosionades i amb butllofes en les zones de fregament.
 El nen plora quan el toques, la qual cosa suggereix que les lesions són doloroses.
 Presència de nafres a la cavitat oral (Dificultat per deglutir)
 Les butllofes es trenquen molt fàcilment (Signe Nikolski +).







BP = bullous pemphigoid antigens

Epidermolisi bullosa simple (EBS)
Epidermolisi bullosa d'unió (EBJ)
Epidermolisi bullosa distròfica (EBD)

Table I. Molecular constituents of hemidesmosomes and functionally associated structures and their involvement in human diseases (see text for references)

Structural element	Protein	Knockout animal model	Disease ^a	
			Autoimmune	Inherited
Intermediate filaments	Keratin 5 and 14	Yes	-	EBS
Hemidesmosomes	BP230 (BPAG1)	Yes	Bullous pemphigoid	-
Hemidesmosomes	Plectin	Yes	Pemphigoid-like disease(?)	EBS-MD
Hemidesmosomes	α6 integrin subunit	Yes	-	JEB-PA JEB-PA GABEB
Hemidesmosomes—	β4 integrin subunit	Yes	-	JEB-PA GABEB
Anchoring filaments	BP180 (BPAG2)	No	Cicatricial pemphigoid(?) Bullous pemphigoid	JEB GABEB GABEB ^b
Anchoring filaments	Laminin-5 (α3β3γ2)	Yes (α3,β3)	Cicatricial pemphigoid Genetional pemphigoid	JEB GABEB GABEB ^b
Anchoring filaments	LAD-1 ^c	No	LAD	JEB GABEB GABEB ^b
Anchoring fibrils	Type VII collagen	Yes ^d	ERA Bullous SLE	DEB

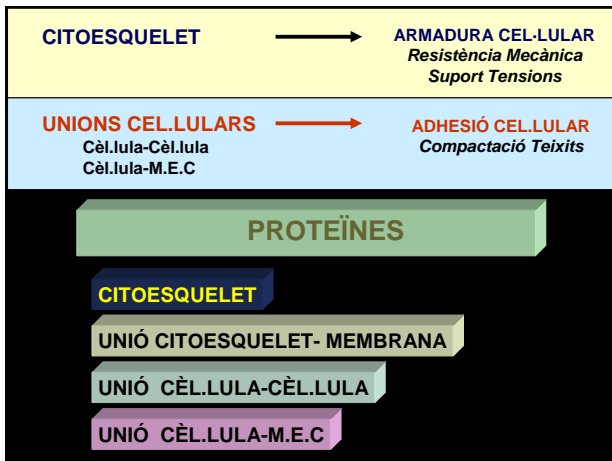
AUTOIMMUNITAT **HEREDITÀRIA**

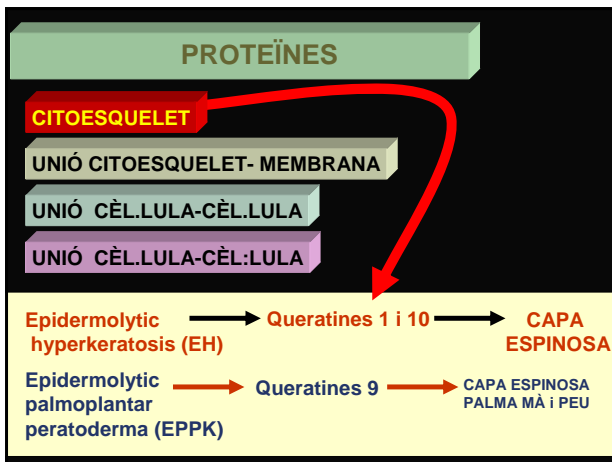
KNOCKOUT ANIMAL MODEL

BP = bullous pemphigoid antigens

Table I. Molecular constituents of hemidesmosomes and functionally associated structures and their involvement in human diseases (see text for references)

Structural element	Protein	Knockout animal model	Disease ^a	
			Autoimmune	Inherited
Intermediate filaments	Keratin 5 and 14	Yes	-	EBS
Hemidesmosomes	BP230 (BPAG1)	Yes	Bullous pemphigoid	-
Hemidesmosomes	Plectin	Yes	Pemphigoid-like disease(?)	EBS-MD
Hemidesmosomes	α6 integrin subunit	Yes	-	JEB-PA JEB-PA GABEB
Hemidesmosomes—	β4 integrin subunit	Yes	-	JEB-PA GABEB
Anchoring filaments	BP180 (BPAG2)	No	Cicatricial pemphigoid(?) Bullous pemphigoid	JEB GABEB GABEB ^b
Anchoring filaments	Laminin-5 (α3β3γ2)	Yes (α3,β3)	Cicatricial pemphigoid Genetional pemphigoid	JEB GABEB GABEB ^b
Anchoring filaments	LAD-1 ^c	No	LAD	JEB GABEB GABEB ^b
Anchoring fibrils	Type VII collagen	Yes ^d	ERA Bullous SLE	DEB



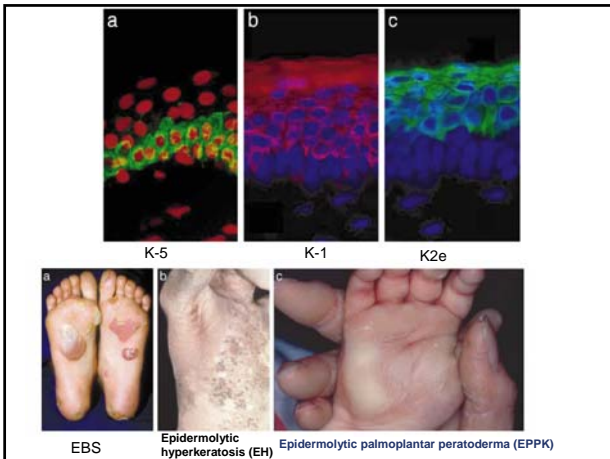


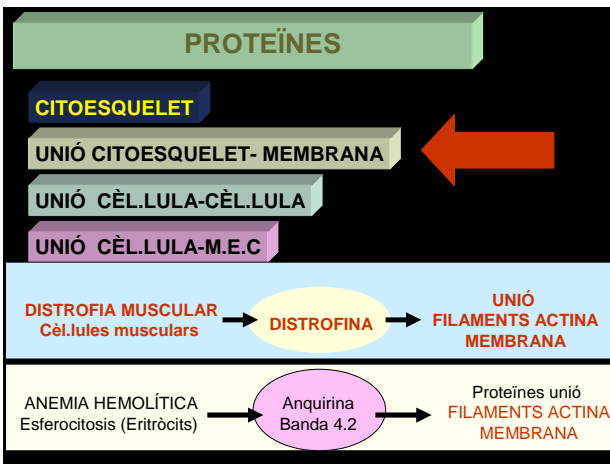
Cytokeratin disease associations and expression patterns

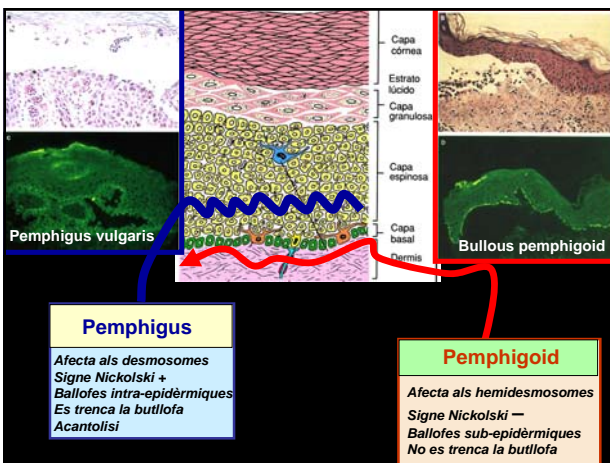
Keratin (pair)	Main expression pattern(s)
K5 ⁺ , K14 ⁺	Basal keratinocytes of epidermis and other stratified epithelia, basal cells in ectodermal appendages
K15	Basal keratinocytes
K1 ⁺ , K10 ⁺	Suprabasal cells of stratified, cornified epithelia
K2a ⁺	Late suprabasal cells of stratified, cornified epithelia
K2p	Keratin specific for the hard palate
K6a ⁺ , K16 ⁺	Palmoplantar epidermis, mucosa, wound healing, epidermal appendages
K9 ⁺	Palmoplantar epidermis
K17 ⁺ , E6b	Epidermal appendages
K7	Mesothelial cells, ductal epithelia, some simple epithelial cells
K4 ⁺ , K13 ⁺	Mucosa, stratified noncornified epithelia
K3 ⁺ , K12 ⁺	Cornea specific keratins
E8 ⁺ , K18 ⁺	Simple epithelia
K19	Simple epithelia, epidermal appendages
K20	Gastrointestinal tract epithelia, neuroendocrine cells

*Mutations in this keratin have been found to cause human disease

J. Invest. Dermatol. 2003; January, 202(1): 133-142.








Pemphigus

Afecta als desmosomes
 Signe Nickolski +
 Bulliofes intra-epidèrmiques
 Es trenca la bulliufa
 Acantholis




Desmogleïna (1,2,3) CADHERINS
 Desmocolina (1,2,3)

Pemfig vulgar Anti-Desmogleïna-3
 Pemfig foliaci Anti-Desmogleïna-1



Pemphigoid

Afecta als hemidesmosomes
 Signe Nickolski -
 Bulliofes sub-epidèrmiques
 No es trenca la bulliufa




BP = bullous pemphigoid antigens




<http://lcelula.udl.es> (aprendre) Medicina i Biologia Cel·lular
 Diapositives
