

# Εντοπισμένο Πομφολυγώδες Πεμφιγοειδές: Μία Διαγνωστική Πρόκληση

Ζαχαροπούλου Αικατερίνη<sup>1</sup>, Σγόντζου Θέμις<sup>1</sup>, Ζουριδάκη Ευτυχία<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Ειδικό Νοσοκομείο Αφροδίσιων και Δερματικών Νόσων "Ανδρέας Συγγρός"



## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το πομφολυγώδες πεμφιγοειδές (Π.Π.) αποτελεί ένα συχνό νόσημα στην καθ' ημέραν κλινική πράξη. Η εντοπισμένη του μορφή παρατηρείται στο 5 – 30 % των ασθενών με Π.Π και μπορεί να σχετίζεται με τραύμα ή εφαρμογή τοπικής θεραπείας.

## ΣΚΟΠΟΣ

Η ανάδειξη του βαθμού δυσκολίας της διαγνωστικής προσέγγισης των ασθενών με εντοπισμένο Π.Π.

## ΜΕΘΟΔΟΣ

Περιγράφονται **δύο** περιστατικά εντοπισμένου Π.Π στο τριχωτό της κεφαλής με διαγνωστική δυσκολία.

**Περιστατικό 1:** Άνδρας 56 ετών προσέρχεται για ερυθματώδη, σαφώς αφοριζόμενη κατά τόπους εφελκιδωποιημένη, κνησιμώδη πλάκα στη βρεγματική περιοχή του τριχωτού της κεφαλής, την οποία έχει από 7μήνου. Προσκομίζει ιστολογική εξέταση με κύριο εύρημα την ύπαρξη υποδερματικής πομφόλυγας (Εικ. 1, 2). Λόγω μη συμβατότητας της κλινικής εικόνας με Π.Π. πραγματοποιούνται: άμεσος ανοσοφθορισμός, νέα ιστολογική εξέταση, άμεση μικροσκοπία και καλλιέργεια τρίχας. Στην τελευταία απομονώνεται *Microsporum canis*. Ο άμεσος ανοσοφθορισμός ήταν αρνητικός. Γίνεται έναρξη ιτρακοναζόλης per os και αντισηπτικής αγωγής τοπικά για 1 μήνα περίπου. Εξαιτίας της μη κλινικής ανταπόκρισης, η αγωγή τροποποιείται και δίνεται γκριζεοφουλβίνη 20mg/kg βάρους σώματος per os και cr φεντικοναζόλης τοπικά για σχεδόν 12 μήνες (Εικ. 3). Παρά την εργαστηριακή αρνητικοποίηση και την κλινική βελτίωση, ο ασθενής παρουσιάζει νέες βλάβες ενώ εμμένει και το ερύθημα στο τριχωτό της κεφαλής (Εικ. 4). Πραγματοποιούνται: α) έμμεσος ανοσοφθορισμός για πομφολυγώδη, που ήταν αρνητικός, και β) profile αυτοάνοσων πομφολυγωδών δερματοπαθειών, που ήταν θετικό για BP 180. Συγχωρηγείται πρεδνιζολόνη 25mg και μόλις ο ασθενής ανταποκρίνεται και κλινικά, γίνεται διακοπή της γκριζεοφουλβίνης και tapering της κορτιζόνης. Σημειώνεται πλήρης ίαση, χωρίς καμία υποτροπή το τελευταίο 6μηνο (Εικ. 5).

## ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ 1



**Περιστατικό 2 :** Άνδρας 88 ετών προσέρχεται με διαβρώσεις στο τριχωτό της κεφαλής που συσχετίζονται χρονικά με προηγούμενα κρυοθεραπεία για την αντιμετώπιση ακτινικών υπερκερατώσεων (Εικ.1). Διενεργείται καλλιέργεια εξιδρώματος, η οποία ήταν στείρα και χορηγείται επουλωτική θεραπεία. Κατά τη μηνιαία επανεξέταση δε σημειώνεται βελτίωση· ο ιστός είναι πιο υπερτροφικός, λαμβάνεται εκ νέου καλλιέργεια και χορηγείται εμπειρική θεραπεία με δοξυκυκλίνη και τοπική περιποίηση με σκεύασμα αργυρούχου σουλφαδιαζίνης (Εικ. 2,3). Λόγω μη ανταπόκρισης και σύμφωνα με τα αποτελέσματα της προηγούμενης καλλιέργειας, χορηγείται νέο σχήμα με κλινδαμυκίνη. Έπειτα από 1 μήνα παρατηρούνται νέες-ακέραιες πομφόλυγες στο τριχωτό της κεφαλής (Εικ. 4,5). Διενεργείται έμμεσος ανοσοφθορισμός για πομφολυγώδη νοσήματα και χορηγείται κρέμα προπιονικής κλομπεταζόλης εμπειρικά. Το αποτέλεσμα του έμμεσου ανοσοφθορισμού ήταν αρνητικό αλλά λόγω βελτίωσης του ασθενούς διενεργείται profile αυτοανώσεων πομφολυγωδών δερματοπαθειών που ανεδείχθη θετικό για BP 180 (Εικ. 5,6,7,8) .

## ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ 2

**ΕΙΚΟΝΑ 1**



**ΕΙΚΟΝΑ 2**



**ΕΙΚΟΝΑ 3**



**ΕΙΚΟΝΑ 4**



**ΕΙΚΟΝΑ 5**

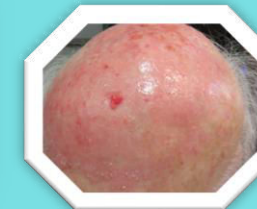


**ΕΙΚΟΝΑ 6**

## ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ 2



**ΕΙΚΟΝΑ 7**



**ΕΙΚΟΝΑ 8**

### ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑ

Και στις δυο περιπτώσεις ο ανοσοφθορισμός, παρ'ότι αποτελεί την μέθοδο αναφοράς στη διάγνωση του Π.Π, δεν συνεισέφερε διαγνωστικά.

### ΣΥΜΠΕΡΑΜΑ

Η εντοπισμένη νόσος διαγιγνώσκεται δύσκολα και πολλές φορές εσφαλμένα καθώς μπορεί να συνυπάρχει με άλλη νόσο που μιμείται την ίδια κλινική εικόνα ή να πυροδοτείται από κάποιο τραυματισμό ή τοπική θεραπεία. Η έγκαιρη και σωστή διάγνωση είναι μείζονος σημασίας τόσο για την ανακούφιση του ασθενούς όσο και για την πρόληψη μετάπτωσης, δεδομένου της ύπαρξης υψηλού κινδύνου, της εντοπισμένης νόσου σε γενικευμένη.