

Θεοφιλογιαννάκου Παναγιώτα ¹, Παπαδημητρίου Αρχοντούλα ¹, Ζουμπιάδου Μαρία ¹, Παρασκευοπούλου Δέσποινα ¹, Δήμου Δήμητρα ¹,
Βουρλάκου Χριστίνα ², Μαρίνος Λεωνίδας ³, Σκρεπετού Καλλιόπη ¹

¹: Δερματολογικό Τμήμα, ΓΝΑ «Ο Ευαγγελισμός - Οφθαλμιατρείο Αθηνών – Πολυκλινική», Αθήνα

²: Παθολογοανατομικό Εργαστήριο, ΓΝΑ «Ο Ευαγγελισμός - Οφθαλμιατρείο Αθηνών – Πολυκλινική», Αθήνα

³: Αιμοπαθολογοανατομικό Εργαστήριο, ΓΝΑ «Ο Ευαγγελισμός - Οφθαλμιατρείο Αθηνών – Πολυκλινική», Αθήνα

theofgio@gmail.com

ΕΙΣΑΓΩΓΗ/ΣΚΟΠΟΣ

Το πομφολυγώδες πεμφιγοειδές (Bullous Pemphigoid - BP) είναι η πιο κοινή πομφολυγώδης δερματοπάθεια, με υψηλά ποσοστά εμφάνισης στους ηλικιωμένους. Η σπογγοειδής μυκητίαση (Mycosis Fungoides - MF) είναι το πιο συχνό T-κυτταρικής προέλευσης δερματικό λέμφωμα (CTCL) σύμφωνα με την τελευταία ταξινόμηση κατά WHO-EORTC. Η συσχέτιση του BP με κακοήθεις παραμένει υπό συζήτηση, ενώ στη διεθνή βιβλιογραφία αναφέρονται ελάχιστα περιστατικά συνύπαρξης σπογγοειδούς μυκητίασης με πομφολυγώδες πεμφιγοειδές. Παρακάτω παρουσιάζουμε ένα ενδιαφέρον περιστατικό, στο οποίο τέθηκε η σχεδόν ταυτόχρονη διάγνωση των δύο νοσημάτων.



ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ασθενής ηλικίας 83 ετών προσήλθε με ιστορικό εμφάνισης δερματικών βλαβών κορμού και άκρων από δίαιτα, με συνοδό έντονο κνησμό. Κατά την αρχική κλινική εξέταση διαπιστώθηκαν ερυθηματολεπιδώδεις βλατίδες, συρρέουσες κατά τόπους σε μικρές και μεγαλύτερες διηθημένες πλάκες. Η κατανομή των βλαβών ήταν ασύμμετρη και προσέβαλλε περισσότερο τις εκτατικές επιφάνειες των άνω και κάτω άκρων και λιγότερο τον κορμό. Στην περιοχή των άνω άκρων επίσης διαπιστώθηκαν επιδερμική ατροφία και διάσπαρτες εκχυμώσεις που αποδόθηκαν στην προηγούμενη χρήση κορτικοστεροειδών. Είχαν προηγηθεί αλλαχού δύο ιστολογικές εξετάσεις με μη ειδικά ευρήματα χρόνιας δερματίτιδας. Ο ασθενής είχε λάβει αρχικά κυκλοσπορίνη για σύντομο χρονικό διάστημα πριν να αναπτύξει κοιλική μαρμαρυγή ως ανεπιθύμητη ενέργεια του φαρμάκου και να διακοπεί, και μετέπειτα απρεμιλάστη έως τη στιγμή της κλινικής εξέτασης, χωρίς καμία βελτίωση. Επίσης είχε λάβει κατά καιρούς συστηματικά και τοπικά κορτικοστεροειδή χωρίς βελτίωση. Οι τραχηλικοί, μασχαλιαίοι και βουβωνικοί λεμφαδένες ήταν αφηλάφθητοι. Τέθηκε διαφοροδιαγνωστικό ζήτημα μεταξύ σπογγοειδούς μυκητίασης, παραψωρίωσης κατά μεγάλες πλάκες, άλλου δερματικού λεμφώματος, λεμφωματοειδούς βλατίδωσης και ερπητοειδούς δερματίτιδας, και διενεργήθηκε βιοψία δέρματος και ανοσοϊστοχημική μελέτη. Μία εβδομάδα αργότερα ο ασθενής προσήλθε εκ νέου, με εμφάνιση διάσπαρτων και ευμεγεθουσών τεταμένων πομφολύγων και παρουσία ορορροής κατά τόπους. Δεν ανευρέθησαν βλάβες στο στοματικό βλεννογόνο. Ελήφθη νέα βιοψία δέρματος και ζητήθηκε ανοσοφθορισμός με κλινική διαφοροδιάγνωση μεταξύ πομφολυγώδους πεμφιγοειδούς και πομφολυγώδους MF.

Η πρώτη ιστολογική εξέταση ανέδειξε T-λεμφοπερπλαστική διαταραχή του τύπου της σπογγοειδούς μυκητίασης σταδίου πλάκας, με επιδερμοτροπισμό και πολύμορφη T-κυτταρική διήθηση από CD3+,CD4+>CD8+ και ενίοτε CD30+ μεγάλα ενεργοποιημένα λεμφοκύτταρα (~15%). Η μέθοδος του άμεσου ανοσοφθορισμού στο δεύτερο δείγμα ανέδειξε έντονη γραμμοειδή καθήλωση της IgG σφαιρίνης κατά μήκος της βασικής μεμβράνης-ζώνης (BMZ) της επιδερμίδας, με παρόμοια καθήλωση του κλάσματος του συμπληρώματος C3, ευρήματα ως επί πομφολυγώδους πεμφιγοειδούς. Από το λοιπό κλινικοεργαστηριακό έλεγχο δεν ανεδείχθη παθολογία, συμπεριλαμβανομένου του έμμεσου ανοσοφθορισμού έναντι πεμφιγοειδούς. Ο ασθενής έκτοτε λαμβάνει θεραπεία με μεθοτρεξάτη σε δόση 10mg εβδομαδιαία με σύγχρονη χορήγηση φυλλικού οξέος και παρουσιάζει εξαίρετική ανταπόκριση δύο μήνες αργότερα.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ/ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η MF είναι μία νόσος εξαιρετικά δύσκολη στη διάγνωση, κυρίως στα πρώιμα στάδια, και απαιτεί συχνά επαναλαμβανόμενες βιοψίες έως ότου ταυτοποιηθεί. Τα κλινικά συμπτώματα αλλά και τα ιστολογικά ευρήματα πολλές φορές προσοδιάζουν σε άλλες καταστάσεις (ψωρίαση, έκζεμα), συνεπώς οι ασθενείς έχουν την περσόνα χρόνια ή ακόμα και δεκαετίες χωρίς οριστική διάγνωση. Η χρονιότητα της νόσου συνδέεται ασφώς με την αύξηση της ηλικίας των ασθενών, οπότε και της πιθανότητας εμφάνισης BP. Οπόσο μένει να διευκρινιστεί στο μέλλον εάν εμπλέκονται και άλλοι παθοφυσιολογικοί μηχανισμοί που συνδέουν αυτές τις δύο οντότητες, των οποίων η καταγεγραμμένη συνύπαρξη είναι εξαιρετικά σπάνια.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Willemze R, Cerroni L, Kempf W, Berti E, Facchetti F, Swerdlow SH, Jaffe ES. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. Blood. 2019 Apr; 18:133(16):1703-1714. doi: 10.1182/blood-2018-11-881268. Epub 2019 Jan 11. Erratum in: Blood. 2019 Sep 26;134(11):1112. PMID: 30635287; PMCID: PMC6473500.
2. Balestri R, Maggano M, La Placa M, Patrizi A, Angileri L, Tengattini V, Bardazzi F. Malignancies in bullous pemphigoid: A controversial association. J Dermatol. 2016 Feb;43(2):125-33. doi: 10.1111/1346-8138.13079. Epub 2015 Oct 5. PMID: 26453381.
3. Ozkesici B, Koc S, Akman-Karakas A, Yilmaz E, Bassogun IC, Uzun S. PUPA Induced Bullous Pemphigoid in a Patient with Mycosis Fungoides. Case Rep Dermatol Med. 2017;2017:6134752. doi: 10.1155/2017/6134752. Epub 2017 Apr 16. PMID: 28567313; PMCID: PMC5439255.
4. Egger A, Issa N, Kirsner RS, Romaneli P, Issa NT. A rare association of bullous pemphigoid with mycosis fungoides and Sézary syndrome. JAAD Case Rep. 2020 May 1;6(6):486-488. doi: 10.1016/j.jacr.2020.04.024. PMID: 32490106; PMCID: PMC7256241.