

## КЛИНИЧКЕ МАНИФЕСТАЦИЈЕ И КОМПЛИКАЦИЈЕ ПЕМФИГУС ВУЛГАРИСА - приказ болесника

Крстић Н.<sup>1</sup>, Релић М.<sup>1</sup>, Живановић Ј.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Клиника за дерматовенерологију, Медицински факултет, Универзитет у Приштини

<sup>2</sup>Здравствени центар, Крушевац

## PEMPHIGUS VULGARIS - THE CLINICAL MANIFESTATIONS AND COMPLICATIONS - case report

Крстић Н.<sup>1</sup>, Релић М.<sup>1</sup>, Живановић Ј.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Clinic for dermatological diseases, Faculty of Medicine, University of Priština

<sup>2</sup>Health centre, Kruševac

### SUMMARY

In this work the authors have treated patient with a wide range of skin symptoms and a various clinical signs and manifestations of this serious bullous skin disease. The complications such as secondary bacterial infections on eroded skin areas and swallow difficulties, because mucous membrane of oral cavity was affected, have supplementary disabled quick and efficient therapy. Therapeutical problems were presented as weakness, exhaustion, obstruction syndrome and asthmatic constitution of a patient. The high doses of corticosteroids could provoke a hypertension, but still, with gradually reduced doses of corticosteroids, supported by local therapy with antibiotics and corticosteroids, we achieved rehabilitation and healing of our patient.

**Key words:** Bulla, Eroded skin area, Eroded mucous membrane, Oral cavity.

### САЖЕТАК

У овом раду аутори су обрадили болесника са широком лезијом кожных симптома и бројним клиничким знацима и манифестацијама ове тешке булозне дерматозе. Компликације типа секундарне бактеријске инфекције на еродованим површинама коже и отежано гутање услед захваћености слузокоже усне дупље додатно су онемогућавале брзо и ефикасније лечење оболелог. Малаксалост, исцрпљеност, обструктивни синдром и астматична конституција болесника представљали су терапијски проблем. Применом високих доза кортикостероида могуће је било изазвати хипертензију, па се ипак уз постепено смањење кортикостероида и локалну антибиотску и кортикостероидну терапију дошло до санације и оздрављења болесника.

**Кључне речи:** Була, Еродована површина коже, Еродована површина слузокоже, Усна шупљина.

### УВОД

Пемфигус вулгарис је драматично и тешко булозно обољење са хроничним током, које у периоду акутизације може угрозити живот пацијента (1-3, 6). Настаје као последица поремећаја интраепидермалне кохезије и спада у групу аутономних нехередитарних булозних дерматоза (1-6).

Хистолошки се карактерише интраепидермалном булом насталом акантолизом, а имунопатолошки налаз фиксираних и циркулишућих IgG усмерених према ћелијској мембрани кератиноцита (1,2,6).

Стварање IgG интрацелуларних супстанци - антитела је резултат за сада непознатог стимулуса, али све више доказује могућа улога егзогенних фактора - покретача обољења. То би данас били најчешће вируси, лекови, опекотине и емоционални стресови (1-3, 6). Примарна лезија код вулгарног пемфигуса је була, која може настати најчешће на поглавини, пупку, интер-

тригинозним површинама или на клинички неизмењеној, а веома ретко и еритематозној кожи. Код половине болесника прве промене се јављају на слузокожи усне дупље, а код друге половине на кожи. За 3 до 4 месеца промене захватају и кожу и слузокожу (1-6).

### ПРИКАЗ БОЛЕСНИКА

Пацијенти М.Д., рођен 1929. године, из Ђићевца, пензионер, први пут примљен на Кожно одељење Здравственог центра у Крушевцу, 28.02.2001. године. Пре пензионисања је радио у хемијској индустрији.

Главне тегобе због којих је болесник примљен су биле отворене ране на леђима, горњим екстремитетима, на трупу, поглавини и по лицу. Присутне су биле

и буле пречника од 1 до 5 цм, са танким кровом, најпре напетим, а затим набораним и млитавим. Садржај була је полиморфан, серохеморагичан, бледожућкасте боје, замућен или пурулентан.

Фрагилне буле су се брзо распрскавале и на таквим местима су настајале ерозије, крусте и вегетације. Нарочито је јасно био изражен Nikolsky знак. Латералним притиском на кров свеже буле, долазило је до њеног периферног ширења, а притиском на околну кожу до одлепљивања површног слоја епидерма, односно стварања нових була. Промене су повремено биле праћене сврабом и секундарном импигментацијом на интертригинозним површинама тј. појавом пустаула.

Промене су биле видно изражене и на букалној слузокожи, у виду болних ерозија, беличасте ивице, без тенденције ка спонтаној епителизацији. На назалној слузокожи су присутне сличне булозне промене са серохеморагичним садржајем, мањег пречника и краће еволуције. Интактност ових була је била кратка јер су се, због њихове локализације, брзо распрскавале. Процес се ширио даље на слузокожу фаринкса и ларинкса, што је доводило до отежаног гутања и промуклости. Дисање је било веома отежано јер болесник већ више од 10 година болује од бронхијалне астме, професионалног типа.



Слика 1. - *Pemphigus vulgaris*, болесник М.Б. 72. год. (урикаж коже њедње стјране шела)

Еродоване буле, сливање садржаја и стварање крусти на назалној слузокожи је доводило до још тежег општег стања болесника. Губитак у тежини, исцрпљеност, малаксалост, пад имунитета и узнемиреност болесника су драматизовали већ постојеће стање.

Пацијент се жалио и на проблеме "са срцем" од пре годину дана. Крвни притисак му је био благо повишен. Наводио је податке да су се сличне промене јављале још пре две године на кожи леђа (између лопатица), као пликови, са стварањем отворених рана и краста. До пре шест месеци болесник се није ни амбулантно лечио. Он је прави случај запуштеног и занемареног болесника.



Слика 2. - *Pemphigus vulgaris*, болесник М.Б. 72. год. (урикаж коже задње стјране шела)

#### Лабораторијске анализе и консултативни прегледи

Обрадом болесника добијени су следећи резултати:

01.03.2001. год. - SE (I sat 9 mm), Eг.: 3.71x 10<sup>12</sup>/L, Hb: 11,7 g/L, Le.: 15.3x10<sup>9</sup>/L, AST: 356. Abs.: 0.010.

22.03.2001. год. - SE (I sat 25 mm), Eг.: 4.00x 10<sup>12</sup>/L, Hb: 12,1 g/L, Le.: 5.0x10<sup>9</sup>/L, Trombociti: 309000, hematokrit: 54. Glyceaemia: 4.9 mmol/L, bilirubin: 9.67; Urin: sp. težina: 1020, Sediment: 4-6 leukocita, malo bakterija i sluzi.

Осим благе анемије, повишене седиментације еритроцита и вредности леукоцита, остале биохемијске анализе крви и урина су биле у физиолошким границама.

Дијагноза *Pemphigus vulgaris* је постављена на основу анамнезе и клиничке слике, а потврђена Tzanck-овим тестом и хисто-патолошким налазом биопсије коже. Клиничким прегледом се виде веће буле млитавог корова, еродованих, влажних еритематозних површина на кожи и слузокожама и еродовано-крустозне промене на кожи. Цитодијагностички Tzanck-ов тест је позитиван (са дна буле су добијене изоловане, појединачне, округле тзв. акантолитичне ћелије, хиперхроматичног једра, светле цитоплазме).

Хистопатолошки преглед коже: интраепидермални расцеп у *stratum spinosum*-у (доњој трећини епидерма).

Нисмо имали техничке могућности да урадимо DIF и IIF (директни имунофлуоресцентни и индиректни имунофлуоресцентни) преглед коже, али се код оваквих болесника DIF-ом налазе депозити IgG и C3 депозити, а IIF-ом циркулишућа IgG антитета у високом титру.

Консултација пнеумофтизиолога: Dg.: Bronchitis chr. obstructiva, Emphysema pulmonum (ослабљен дисајни шум).

Консултација кардиолога: Dg.: Myocardio-pathia chr., Ahythmia abs., Hypertensio arterialis (TA: 170/100 mmHg, puls: 100 otkucaja/min.).

## ДИСКУСИЈА

И поред тешког општег стања болесника, obstructивних дисајних сметњи, тегиба од стране кардиоваскуларног система, као и последичне секундарне бактеријске инфекције еродованих површина, болесник је уз адекватан дерматолошки третман успешно излечен и болест уведена у ремисију. Уз пажљиво и опрезно ординираних кортикостероидне препарате, типа Lemod solu a 80mg/dan., и.м., затим Penicillin 1.600.000 I.J. и.м. у току 10 дана и локалну негу и примену Chloramphenicol 5% ung., 2 x дневно и Dactanol оралним гелом (због гљивичне секундарне инфекције оралне и назалне слузокоже), стање болесника се лагано, али сигурно побољшавало из дана у дан.

Према регресији промена, уз праћење општег стања, ТА и obstructивних тегиба, постепено је снижавана доза кортикостероида и болесник преведен на Pronison tbl. 20 mg/dan. Постојеће булозне и еродоване промене су се сасушивале и епителизовале, а нове се нису јављале.

Током хоспитализације болесник је све време био и под интернистичком терапијом: Aminophyllinum

tbl.: 2x1/dan., Dilcoran tbl. 2x1/dan., Enalapril tbl., 2x1 dan, Lasix tbl. 1x1 na drugi dan и Aminophyllinum amp. i.v. у тежим obstructивним нападима. Хипертензија је варијабилно била стално присутна.

Након регресије промена настављена је локална терапија Борном кремом уз Eosini sol. 2% aquosa, као антисептиком и дезифицијенсом.

Болесник је отпуштен кући након два месеца хоспиталног лечења, у добром општем здравственом стању и санираним кожним променама типа вулгарног пемфигуса. Болесника треба и даље амбулантно пратити, контролним дерматолошким, интернистичким и по потреби лабораторијским прегледима.

## ЗАКЉУЧАК

Обрађен је и приказан болесник са драматичном клиничком сликом, манифестацијама и компликацијама булозних промена по кожи и слузокожи, насталих по кожи и слузокожи, насталих и индукованих највероватније медикаментима које је болесник узимао због астматичних и кардиолошких сметњи и тегиба.

И поред наведених компликација и тежине адекватног приступа, успешно је уз опрезну системску примену кортикостероида и локални третман антисептицима, дезифицијенсима, антибиотским и кортикостероидним препаратима, обољење санирано и болесник спасен. Пемпхигус вулгарис је веома озбиљно и тешко обољење, хроничног тока, али са могућим леталним исходом у случајевима акутизације болести.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Champion R.H., Burton J.L., Ebling F.J.G. (eds.): The bullous diseases. In: Rook (Wilkinson) Ebling: Textbook of Dermatology, 5th ed. Blackwell, Oxford, 1992.
2. Fitzpatrick T.B. et. (eds.): Dermatology in General Medicine. 4th ed. McGraw-Hill, New York, 1993.
3. Holes K.K. et al. (eds): Sexually Transmitted Disease, 2nd ed. McGraw-Hill, New York, 1990.
4. Hunter J.A.A., Savin J.A., Dahl M.V.: Clinical Dermatology, 2nd ed. Blackwell, Oxford, 1996.
5. Hurwitz S.: Clinical Pediatric Dermatology, 2nd ed. Saunders W.B., 1993.
6. Jung Eg. (ed): Dermatologie. Hippokrates Verlag, Stuttgart, 1989.
7. Konstantinović S., Martinović N.: Bulozne dermatoze uzrokovane imunološkim poremećajima. U: Konstantinović S., Martinović N.: Dermatovenerologija, IGP "Grafico 011", Beograd, 1999, 66–73.