



### INTRODUCERE

**Pemfigusul vulgar** reprezintă o afecțiune autoimună buloasă severă având ca baza patologică acantoliza suprabazală (pierderea adeziunilor intercelulare la nivelul epidermului).

Survine de regulă la vârstă de 40-60 de ani, interesând deopotrivă ambele sexe.

Etiopatogenia acestei afecțiuni este complexă, în esență fiind responsabili autoanticorpii tip Ig G fixați pe membrana keratinocitelor, aceștia având rol în producerea acantolizei.

Antigenele țintă sunt reprezentate de desmogleina 3 (predomină în mucoase) și desmogleina 1 (predomină la nivelul tegumentului). În pemfigusul vulgar apar ambele tipuri de anticorpi.

Fixarea anticorpilor pe respectivele antigene duce la activarea keratinocitelor. Acestea, o data activate produc activarea plasminogenului care este secretat în spațiul intercelular și care activează enzimele capabile de a cliva cadherinele desmozomale.



### CAZ CLINIC

Pacientă în vârstă de 68 de ani, din mediul rural slab cooperantă se internează în secția de Dermatovenerologie-Spitalul Clinic Județean de Urgență Sibiu pentru următoarele  **motive**: multiple eroziuni diseminate prezente la nivelul cavității bucale, semimucoasei buzelor, pleoapelor, scalpului, feței, membrelor și trunchiului acoperite de cruste galbene și brune hematice; durere locală intensă la nivelul eroziunilor; astenie; stare generală afectată; scădere ponderală. Boala actuală a debutat în urma cu aproximativ 3 luni înaintea internării (septembrie 2020). Pacienta s-a prezentat în luna noiembrie la un consult dermatologic în policlinica D.V. când a refuzat internarea. S-a prescris la domiciliu tratament cu Medrol și Klacid sub care starea pacientei s-a îmbunătățit dar ulterior reprezentându-se la control au apărut noi leziuni motiv pentru care pacienta s-a prezentat pentru internare în luna decembrie în Clinica Dermatovenerologie.

S-au efectuat investigații paraclinice specifice, consulturi interdisciplinare, biopsia leziunilor cutanate. În urma rezultatelor obținute se confirmă diagnosticul de **Pemfigus vulgar**.

Pe perioada internării a urmat **tratamente sistemice și locale** specifice, cu evoluție favorabilă.

#### Examen clinic local:



#### Biologic:

	Hemoleucograma	18.12.2020	
TGO	17 U/L	Leucocite	12760/mm <sup>3</sup> (4000-10000)
TGP	21 U/L	Neutrofile	8770/mm <sup>3</sup> (5000-7000)
GGT	27 U/L	Linfocite	2400/mm <sup>3</sup> (1500-4000)
<b>Glicemie</b>	<b>143 mg/dL (80-115)</b>	Monocite	960/mm <sup>3</sup> (50-500)
Uree	23 mg/dL	Trombocite	307000/mm <sup>3</sup> (200-400)
Creatinină	0,80 mg/dL		
<b>PCR</b>	<b>110,67 mg/L (0-5)</b>		
<b>Fibrinogen</b>	<b>702 mg/DL (170-420)</b>		
<b>VSH</b>	<b>49 mm/h (0-20)</b>		
Acid uric	3,9 (2,6-6)		
Bilirubina T	0,54 (0,3-1,2)		

Examen bacteriologic cavitate bucală, exudat faringian și nazal: pe medii de cultură s-a dezvoltat **Stafilococcus aureus** sensibil la majoritatea antibioticelor testate.  
Hemoculturi negative

Pe perioada internării pacienta a urmat tratament:

#### **Sistemic:**

**Corticosteroidi** (Puls terapie cu Metilprednisolonă inj. 500 mg/zi, 3 zile apoi s-a continuat cu Medrol cpr 16mg -3 cpr /zi

**Antibiotice:** Cefort initial apoi în funcție de antibiogramă Cefamă și Gentamicină

**Antimicotice:** Fluconazol cps 200 mg, 1cps la 3 zile pe parcursul tratamentului cu antibiotic;

**Probiotice:** Bonfor 1 cps/zi

**IPP:** Omeprazol 20 mg, 1cps/zi

**Antihistaminice:** Loratadină 10 mg, 1cpr/zi;

**Antialgice:** Algomalmin f.

#### **Local:**

**Dermatocorticoizi:** Fluocinolon N unguent 2x/zi timp de 10 zile;

**Epitelizante:** Hyalo 4 Control crema, Regen AG crema 2x/zi;

**Antibiotice:** Kanamicina ung. oftalmic;

**Picături oftalmice:** Betabioplot 4x1pic/zi

### CONCLUZII

Această afecțiune netratată evoluează în puseuri succesive de gravitate crescândă, ducând la exitus în 6 luni-2 ani din cauza complicațiilor; După introducerea corticoterapiei, mortalitatea a scăzut considerabil, fiind legată mai mult de **complicațiile corticoterapiei**: hiperglicemie, osteoporoză, Cushing iatrogen, sindroame hemoragipare, imunosupresie;

În cazul nostru evoluția locală a fost lent favorabilă, cu remiterea leziunilor cutanate sub tratament pe parcursul internării. După externare pacienta a revenit la controale periodice în policlinica DV prezentând eroziuni și ulceratii postbuloase izolate pe trunchi și membre și mai frecvente la nivelul cavității bucale.

**În prezent** pacienta este în tratament cu Medrol 16 mg 3 cpr/zi, Imuran 50 mg 2cpr/zi; Lagosa 2 cpr/zi, Cntrolac 1 cpr/zi și suplimente alimentare cu vit D3, Ca, Acid Folic iar local în cazul leziunilor nou aparute pacienta se tratează cu Fluocinolon unguent.

Imagini de la ultima vizită (august 2021).



### BIBLIOGRAFIE

Imaginile au fost obținute cu acordul pacientei.