

Prikaz slučaja: Laringealni pemfigus

Ante Čelan, Braco Bošković

Klinika za bolesti uha, nosa i grla s kirurgijom glave i vrata, KBC Split

Pemfigus je autoimuna, intraepitelna bolest obilježena formiranjem bula, a zahvaća kožu i sluznicu. Bolest je uzrokovana autoimunim odgovorom cirkulirajućih IgG protutijela na dezmoglein (dezmosomalni glikoprotein prisutan u keratinocitima). Potencijalno je životno ugrožavajuća bolest sa smrtnošću od 5 do 15%. Bolesnici s lezijama aerodigestivnog trakta često su bez simptoma, a otorinolaringološki pregled uglavnom nije dio rutinske obrade bolesti, tako da točna učestalost lezija nije poznata. Postoji tek nekoliko manjih studija s analizom učestalosti lezija u području glave i vrata, a analizirani su endoskopski nalazi kod već dijagnosticiranih bolesnika. Incidencija i lokalitet lezija u studijama kreće se za usnu šupljinu 90-100%, ždrijelo 38-85%, larinks 40-85%, te nosnu šupljinu 11-76%. Primarno zahvaćanje samo larinksa, bez kožnih i drugih sluzničnih manifestacija, ekstremno je rijetko i opisano u svega nekoliko slučajeva. Prikazujemo slučaj sedamdesetpetogodišnje bolesnice primljene u našoj hitnoj službi zbog višednevne disfagije i respiratorne insuficijencije pod slikom akutnog epiglottitisa. Endovideolaringoskopski/fiberendoskopski prikazali smo izrazito zadebljan epiglottis, te dijelom i ariepiglotske nabore s obilnim fibrinskim naslagama na eritematoznoj podlozi. Ostatak sluznice usne šupljine, nosne šupljine i ždrijela bio je uredan. Tijekom boravka došlo je do brze progresije lokalnog statusa i simptoma. Još prije biopsije primijetili smo dobar klinički odgovor na kortikosteroidnu terapiju. Uzete su biopsije larinksa; konačni patološki i imunofluorescentni nalaz uklapa se u dijagnozu pemfigusa. Započeto je liječenje peroralnim kortikosteroidom (metilprednizolon), te imunosupresivom (azatioprin) s vrlo dobrim kliničkim odgovorom. Bolesnica je bez simptoma nakon četiri tjedna liječenja, a lokalni status uredan je nakon dva mjeseca terapije održavanja.

Ključne riječi: pemfigus, larinks