

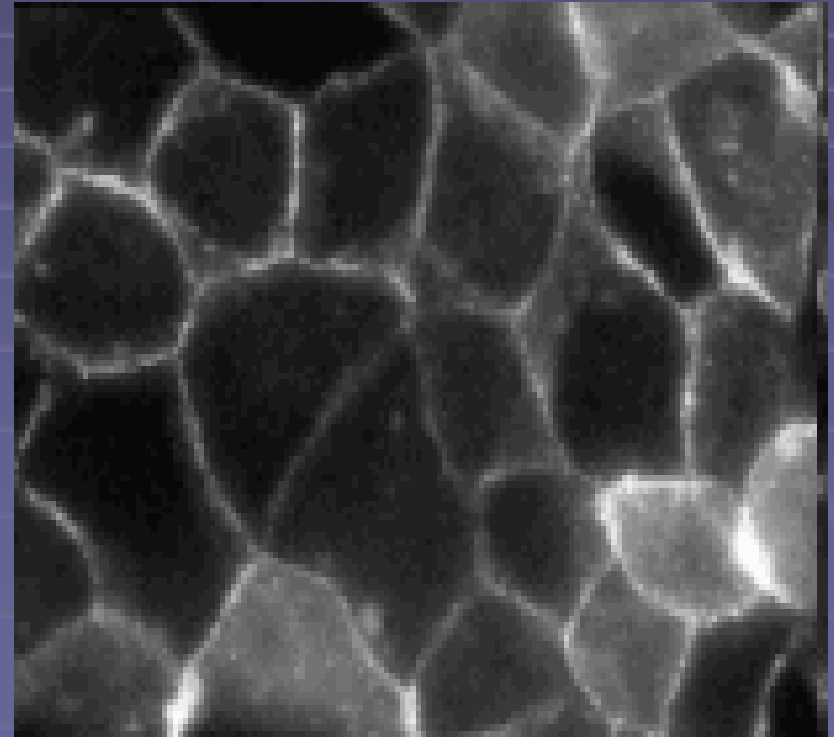
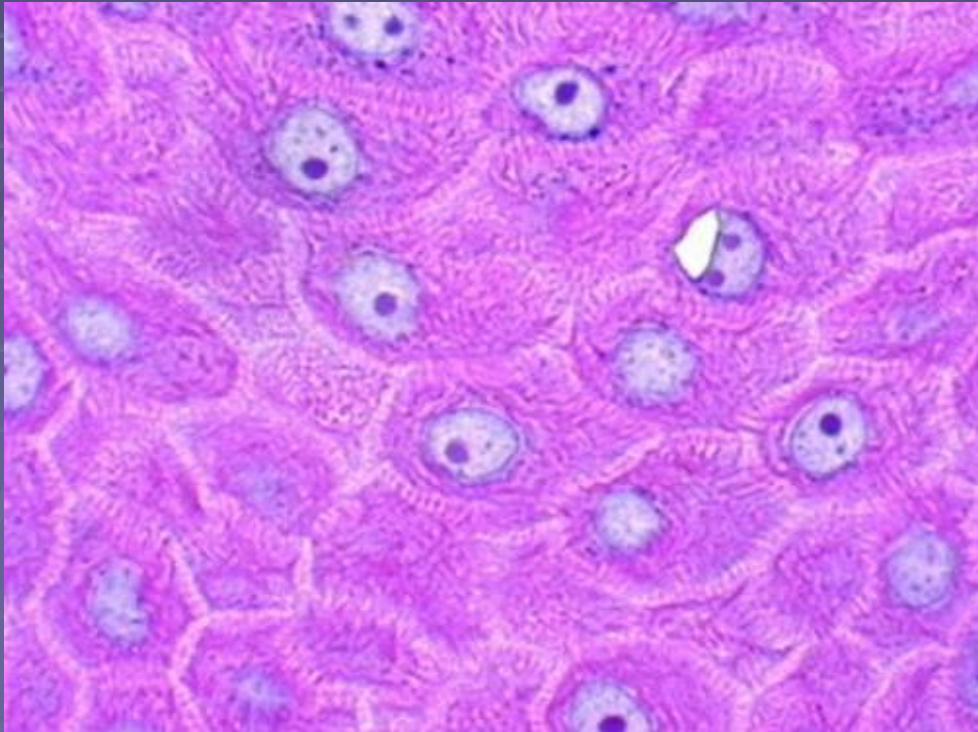
Ακανθολυτικές Δερματοπάθειες

Dr. Ιωάννα Μαντέκου – Λεφάκη
Δερματολόγος – Αφροδισιολόγος
Ιστοπαθολόγος Δέρματος

Συντ. Διευθύντρια Κρατικής Κλινικής (ΕΣΥ),
Νοσοκ. Αφροδισίων και Δερματικών Νόσων
Θεσσαλονίκης

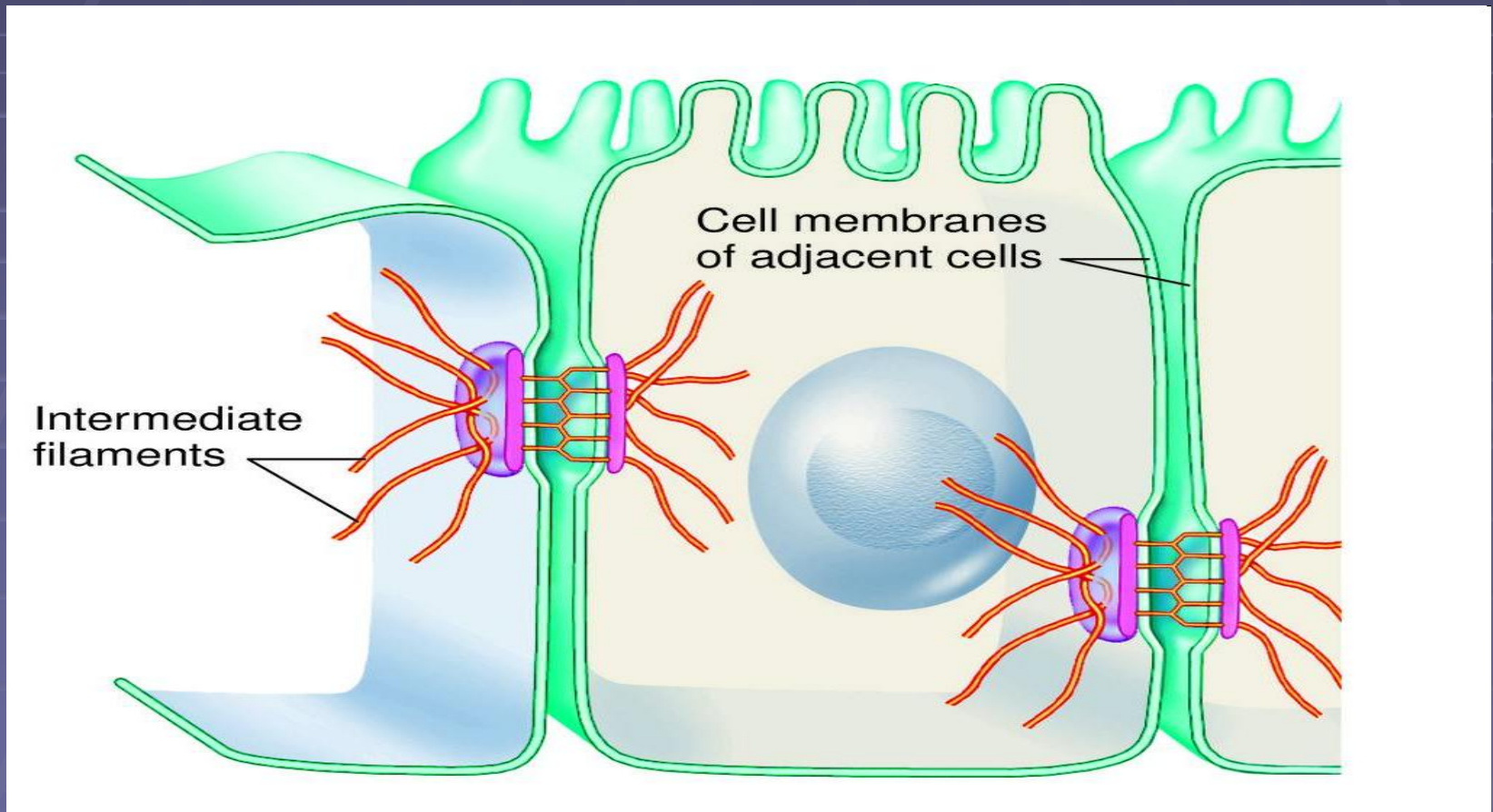
Σύνδεση των κυττάρων της επιδερμίδας

- μεσοκυττάρια ουσία
- δεσμοσωμάτια



Δεσμοσωμάτια

Είναι ειδικοί μεσοκυττάριοι σύνδεσμοι που συνδέουν τις **συγκολλητικές πλάκες** των μεμβρανών των γειτονικών κυττάρων όπου αγκιστρώνονται τα **μέσου μεγέθους ινίδια**



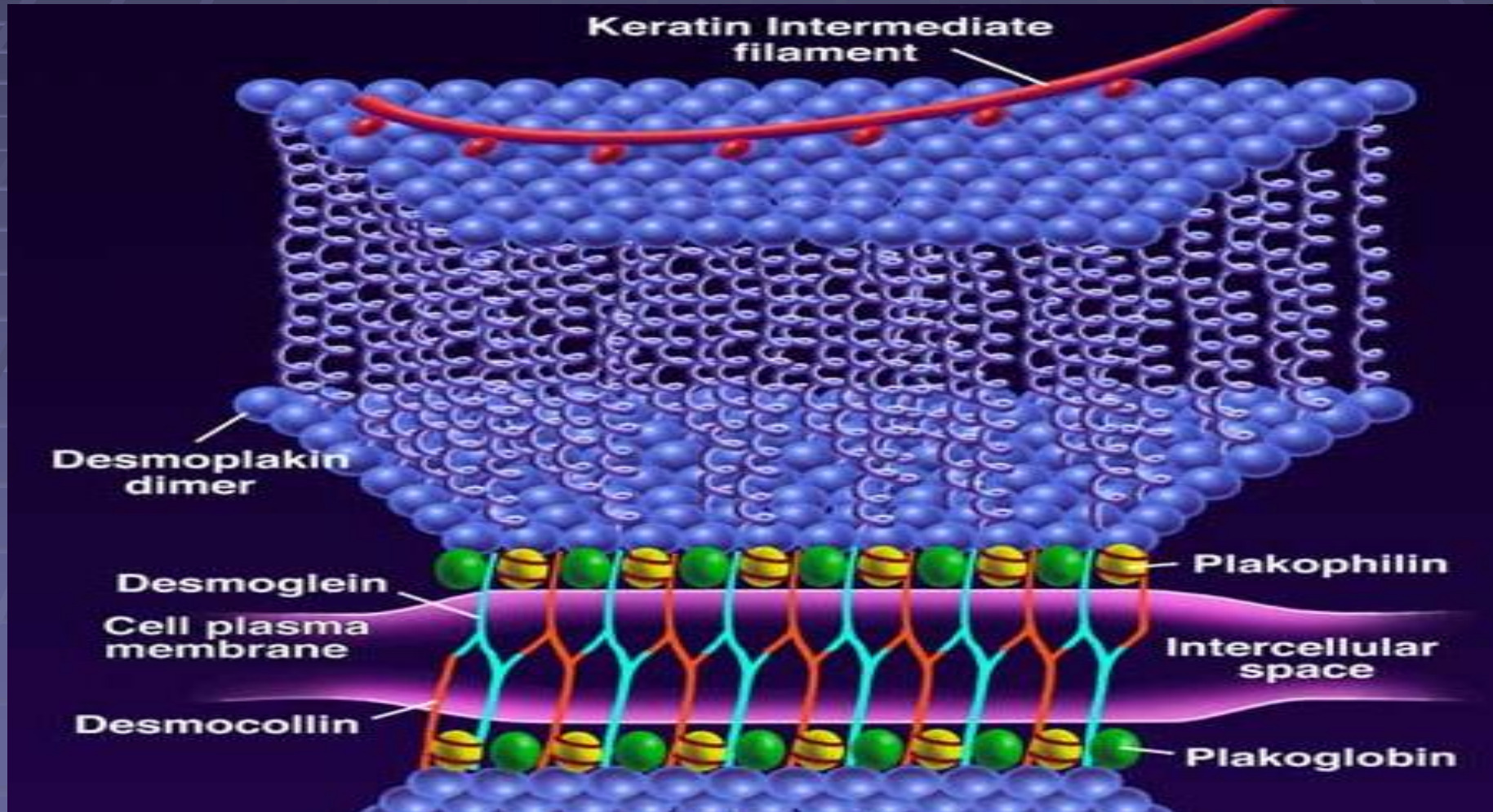
Δεσμοσωμάτια

γλυκοπρωτεΐνες, μέλη της υπεροικογένειας των cadherin , μόρια συγκόλλησης εξαρτώμενα από Ca^{++}

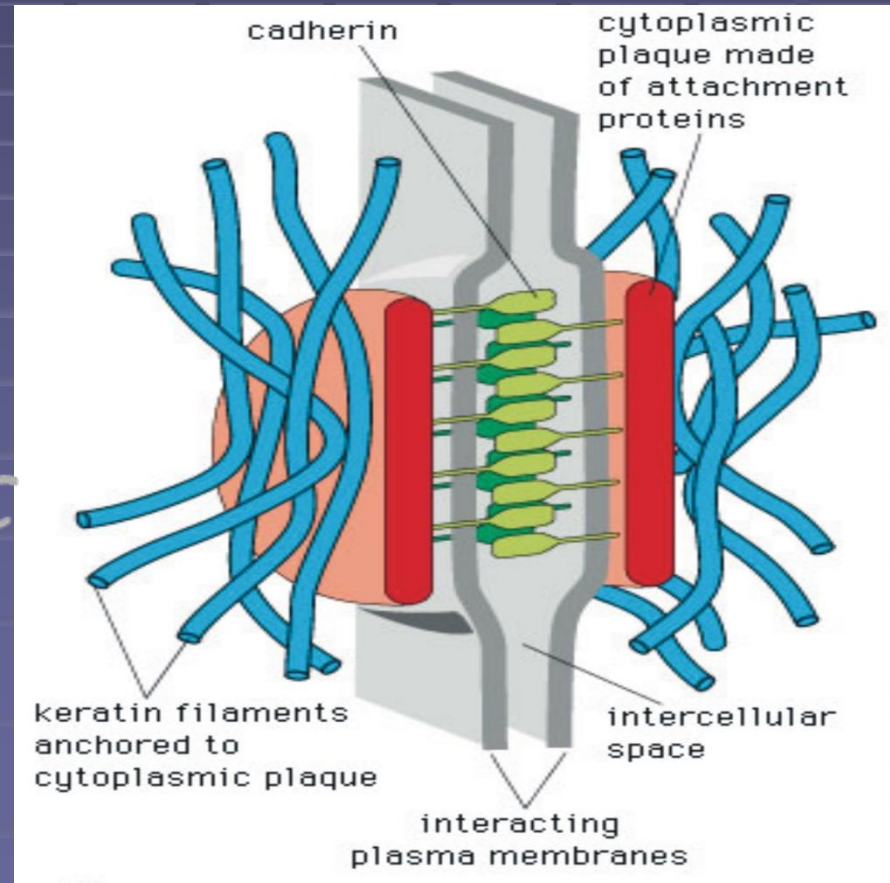
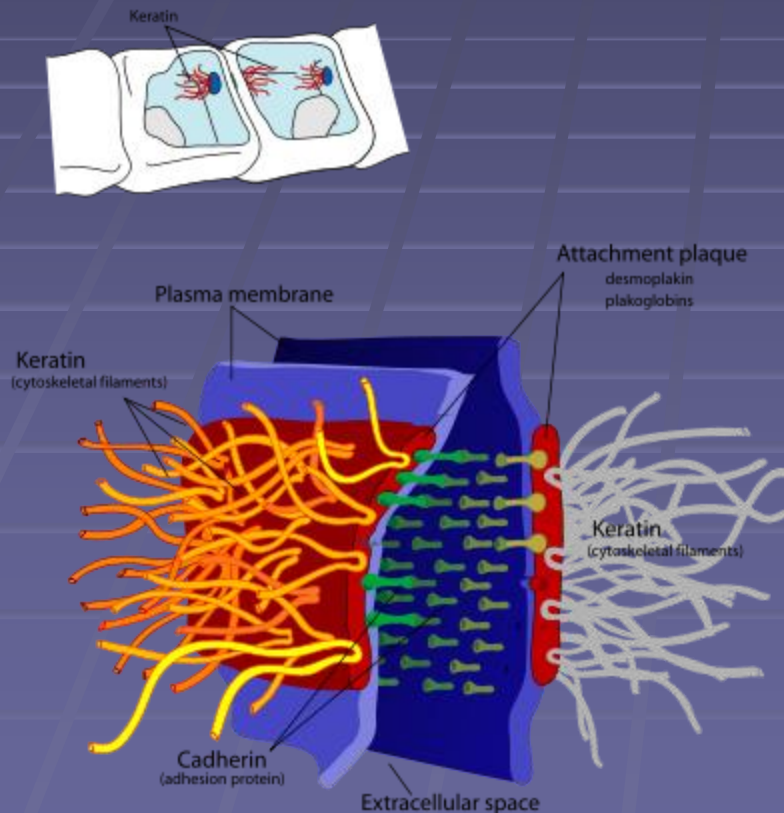
- σύνδεση των κυττάρων
- λειτουργίες σηματοδότησης
αισθητήρες στα περιβαλλοντολογικά ερεθίσματα

ΣΥΣΤΗΜΑ ΜΕΣΟΚΥΤΤΑΡΙΑΣ ΣΥΝΔΕΣΗΣ

Σχηματίζονται από τις γλυκοπρωτεΐνες Desmocollins και desmogleins και τις κυτταροπλασματικές Plakophilin και Plakoglobin

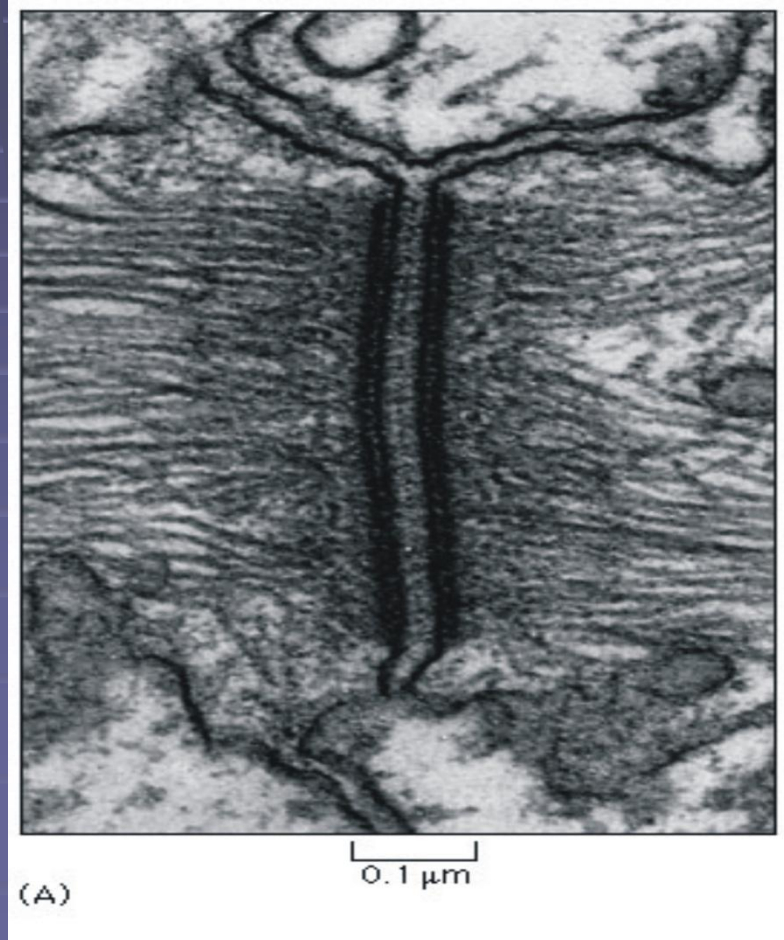
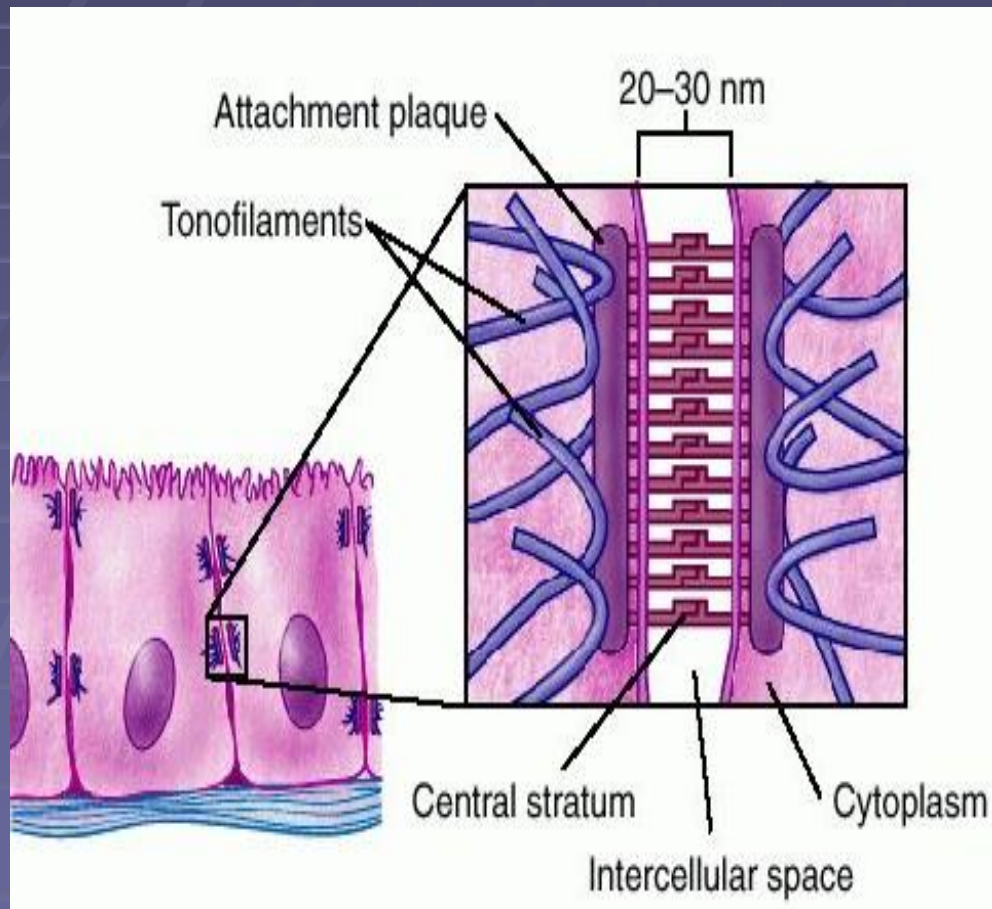


Τα δεσμοσωμάτια βρίσκονται στο μεσοκυττάριο διάστημα και συνδέονται στο εσωτερικό του κυττάρου με τα ινίδια μέσου μεγέθους και ειδικά με τα ινίδια κερατίνης



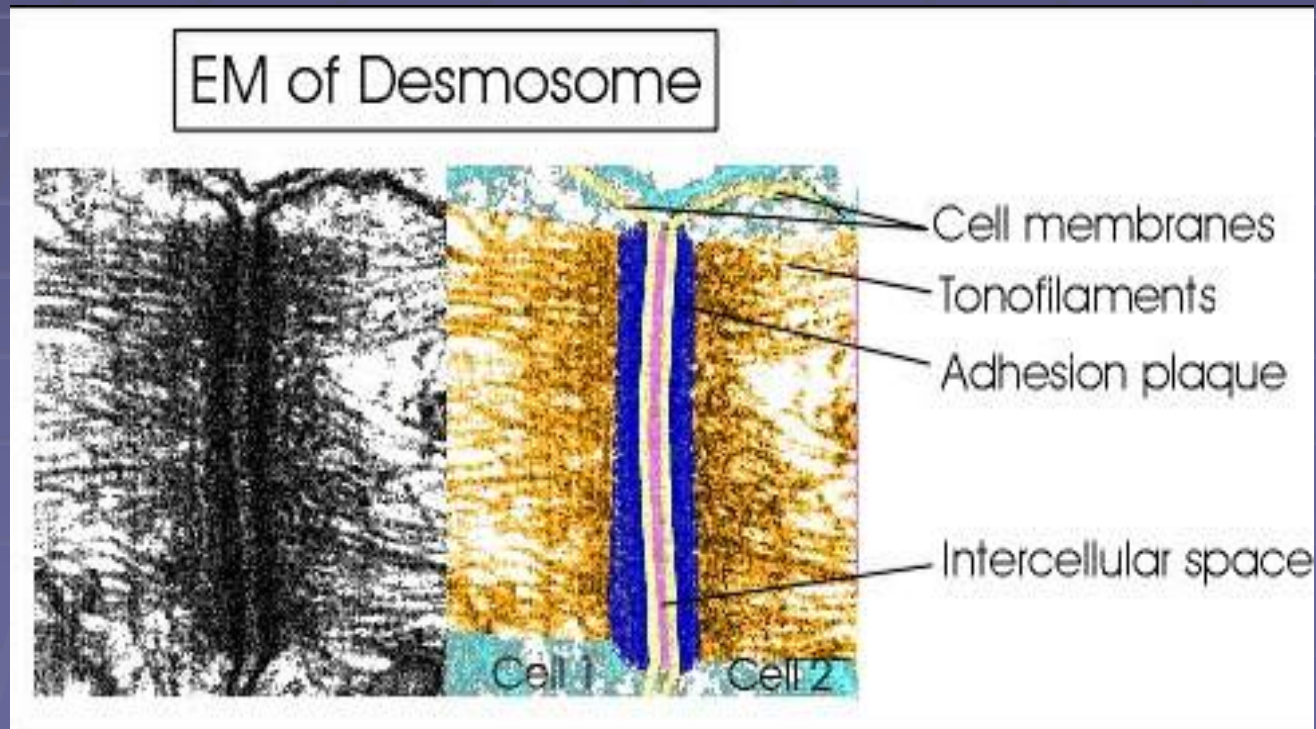
Δεσμοσωμάτια- Πλάκες- Ινίδια

Ετσι σχηματίζεται μία τριών διαστάσεων σκαλωσιά επάνω στο κύτταρο, που προσφέρει στους ιστούς μηχανική δύναμη.



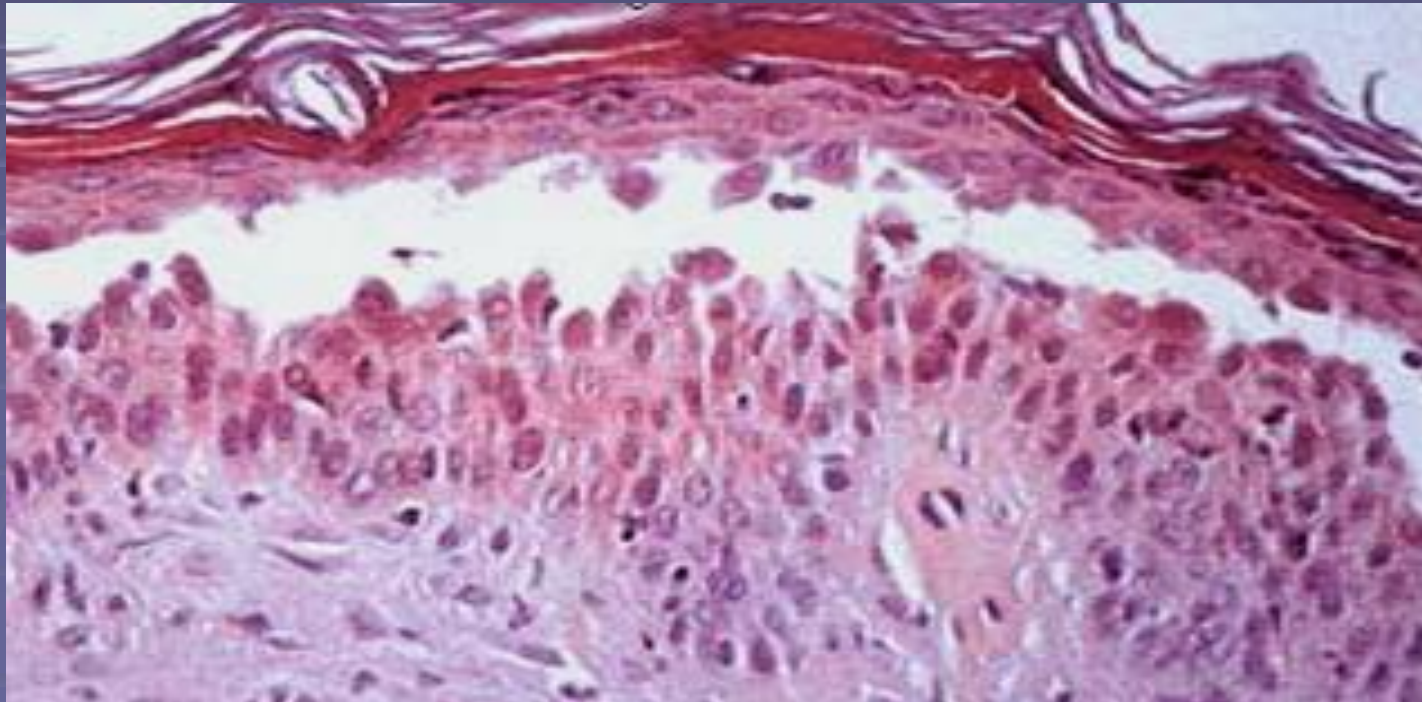
Η επιδερμική συνοχή

είναι το αποτέλεσμα της δυναμικής ισορροπίας μεταξύ του σχηματισμού και της αποσύνδεσης των μεσοκυτταρίων επαφών.



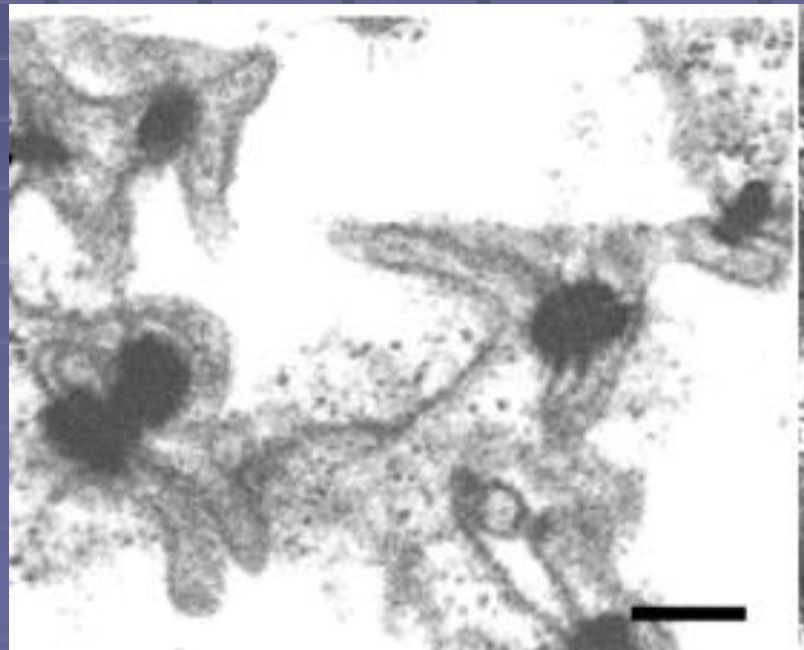
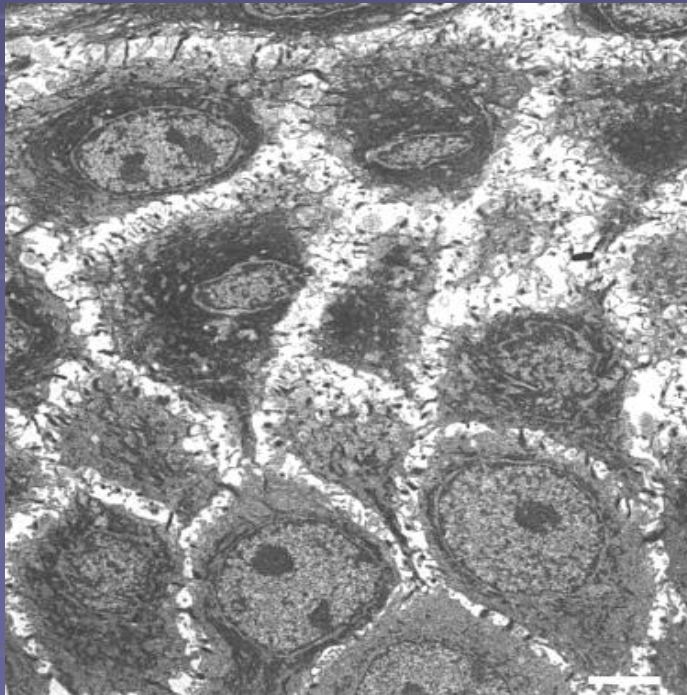
ΑΚΑΝΘΟΥΛΥΣΗ

είναι μία πρωτοπαθής απώλεια της
συνοχής των κυττάρων της επιδερμίδας



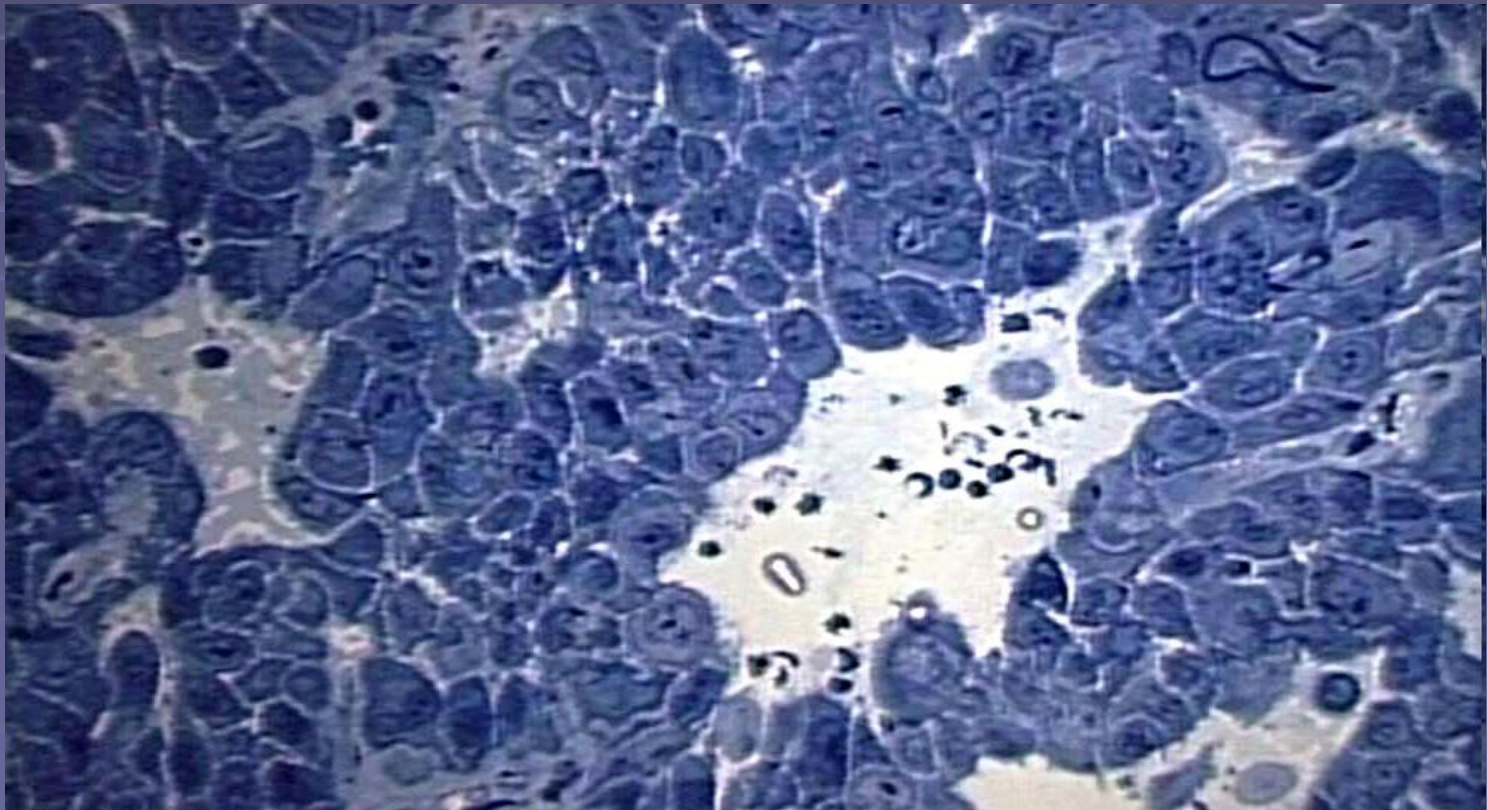
ΑΚΑΝΘΟΥΛΥΣΗ

χαρακτηρίζεται από την **διάσταση** των μεταξύ των δεσμοσωματίων περιοχών των κυτταρικών μεμβρανών των κερατινοκυττάρων ακολουθούμενο από **εξαφάνιση** των δεσμοσωματίων.

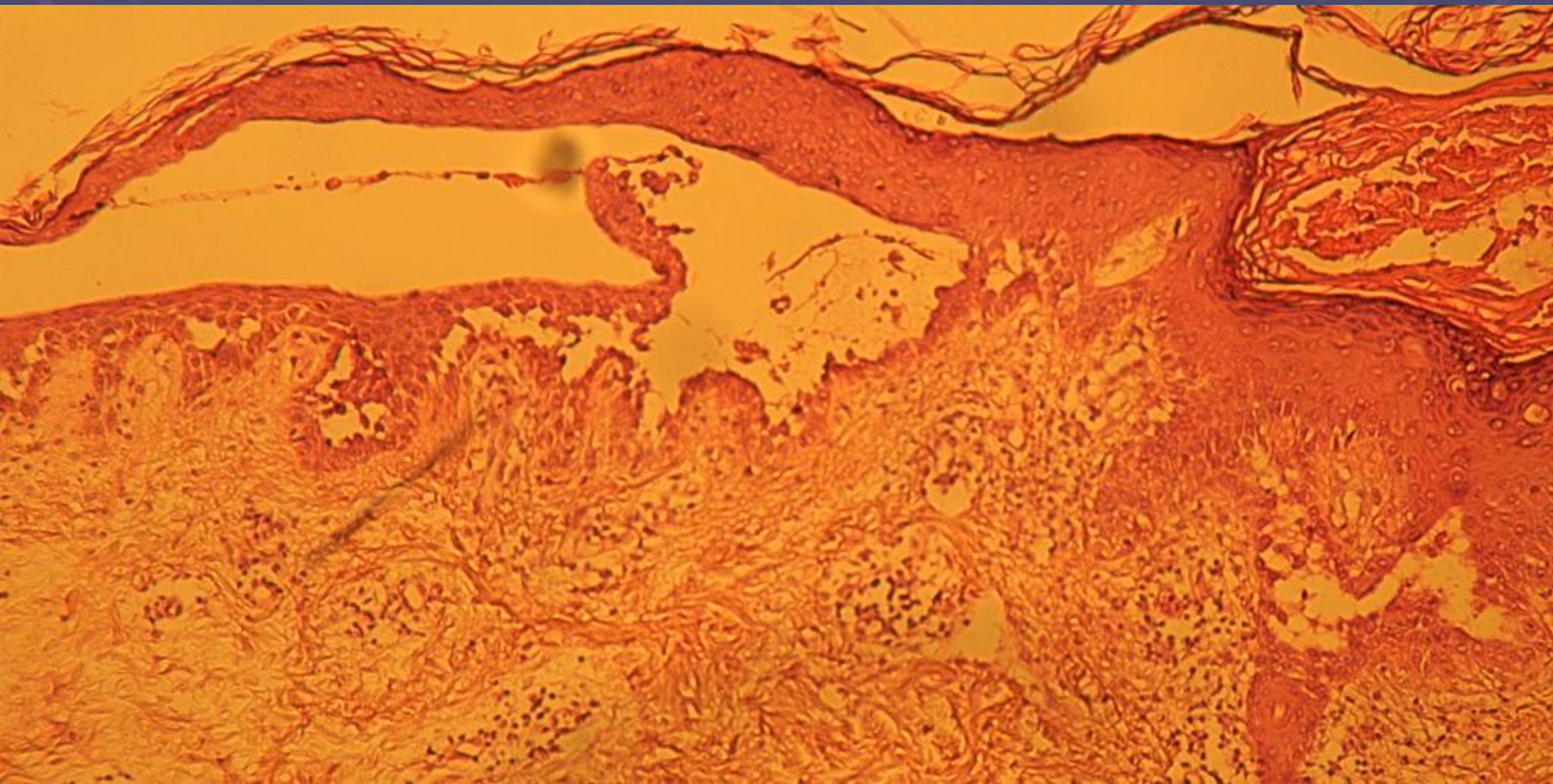


ΑΚΑΝΘΟΥΣΗ

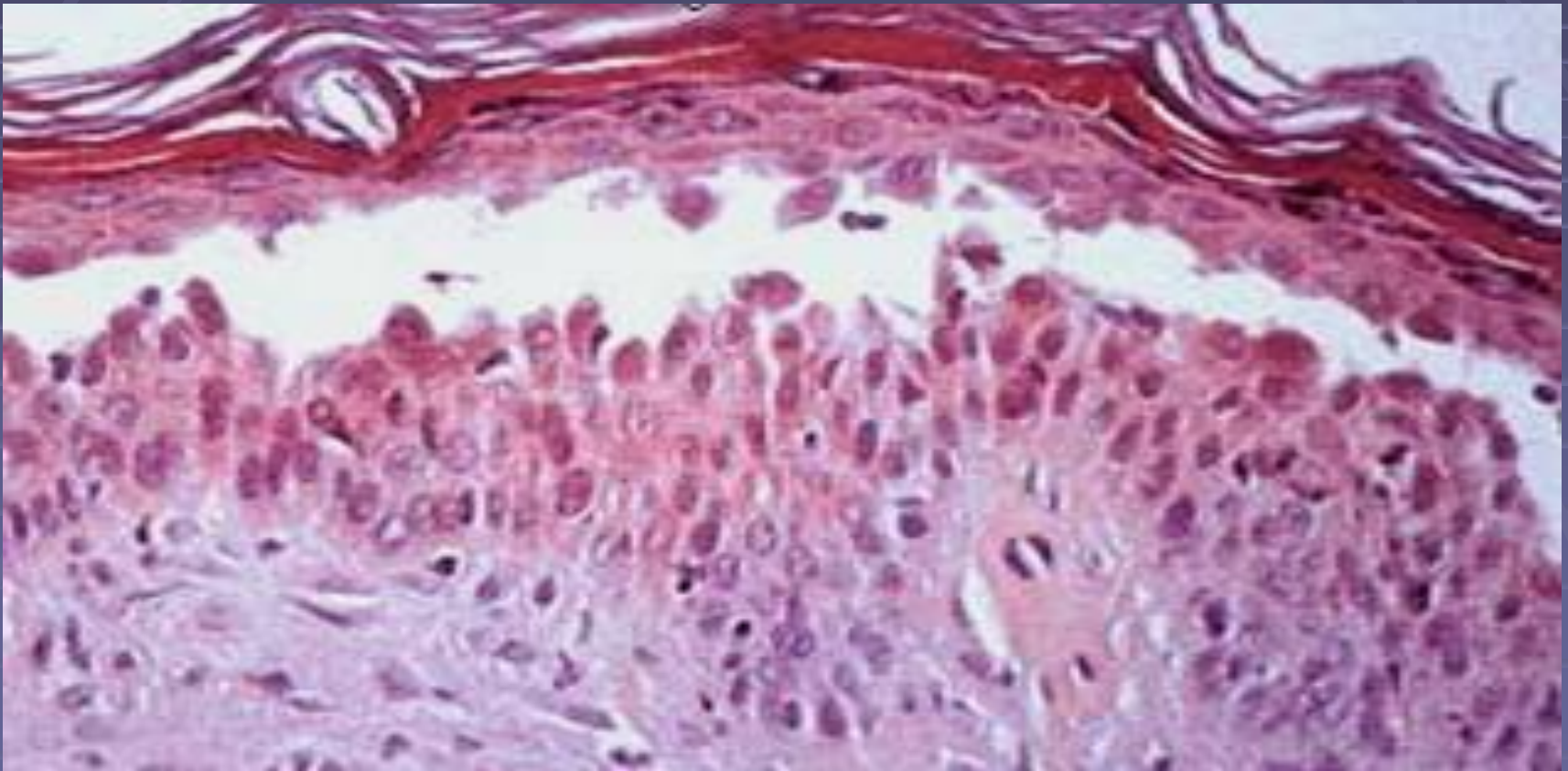
Μεσοκυττάρια σχισμές και κενά που δημιουργούνται γεμίζουν από υγρό από το χόριο και σχηματίζονται κοιλότητες υπερβασικές, μεσοεπιδερμικές ή και υποκεράτιες.



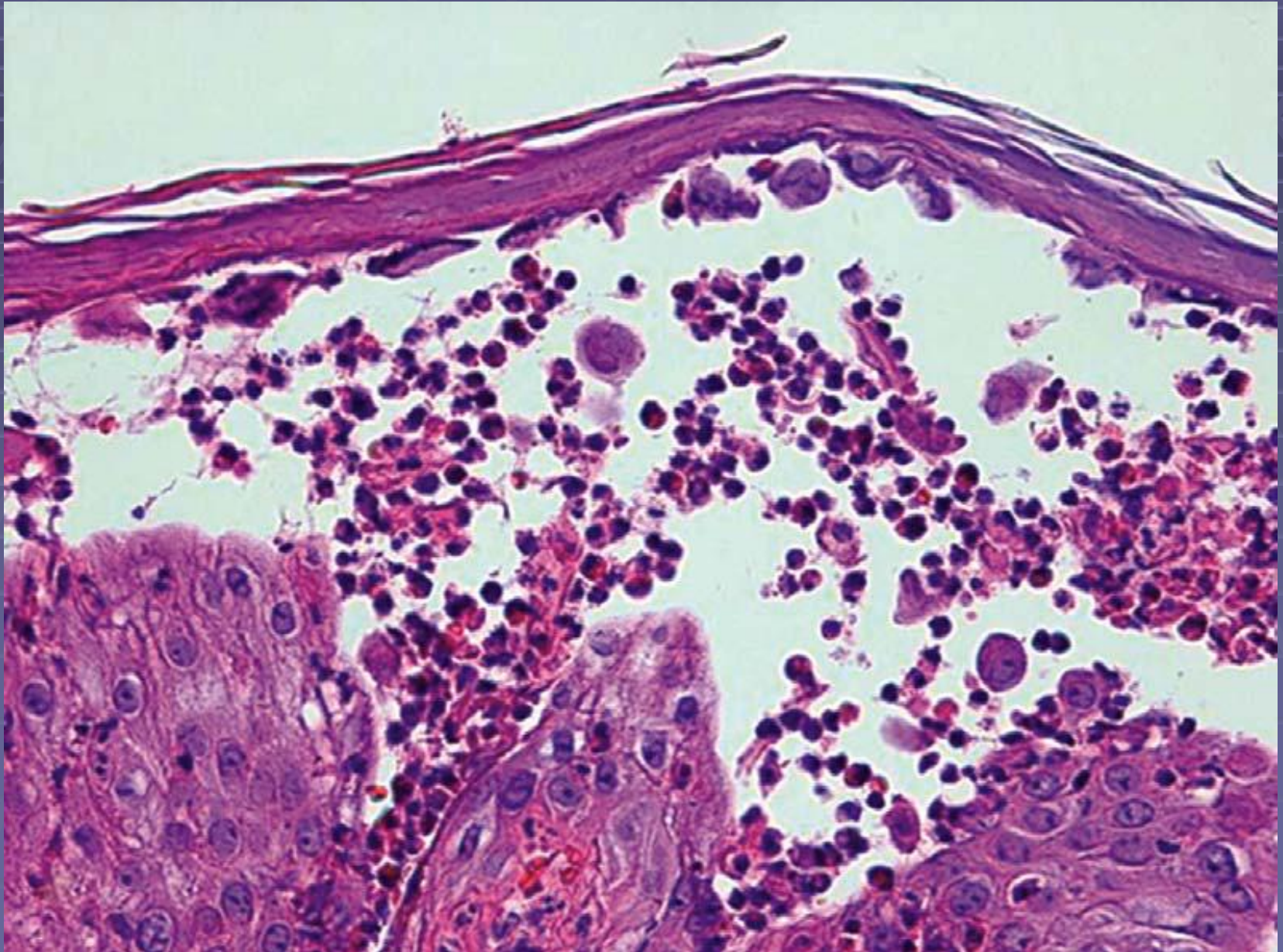
Υπερβασική ακανθόλυση



Μεσοεπιδερμική ακανθόλυση

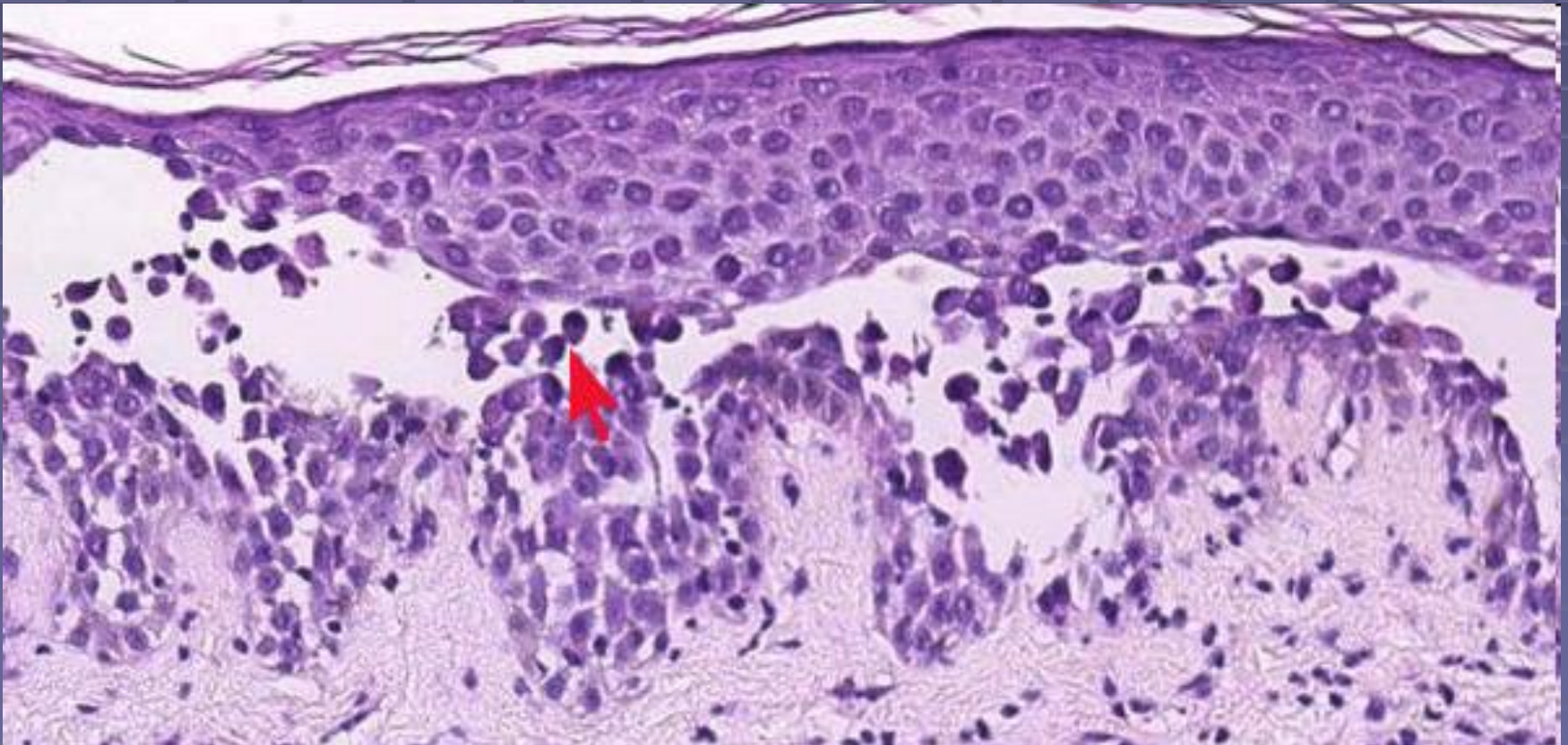


Υποκεράτιος ακανθόλυση



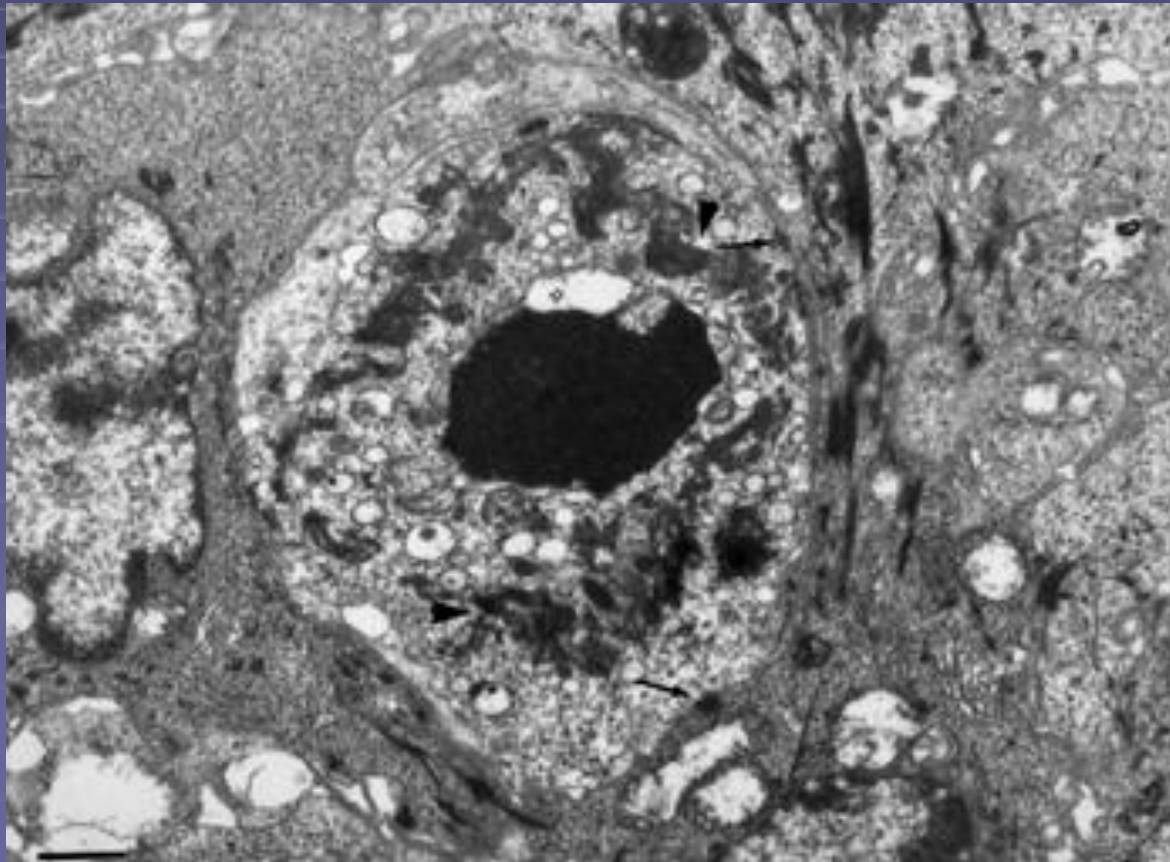
ΑΚΑΝΘΟΛΥΤΙΚΑ ΚΥΤΤΑΡΑ

Τα κύτταρα παραμένουν ανέπαφα αλλά επειδή δεν είναι πλέον συνδεδεμένα μεταξύ τους λαμβάνουν την μικρότερη δυνατή επιφάνεια και στρογγυλοποιούνται.

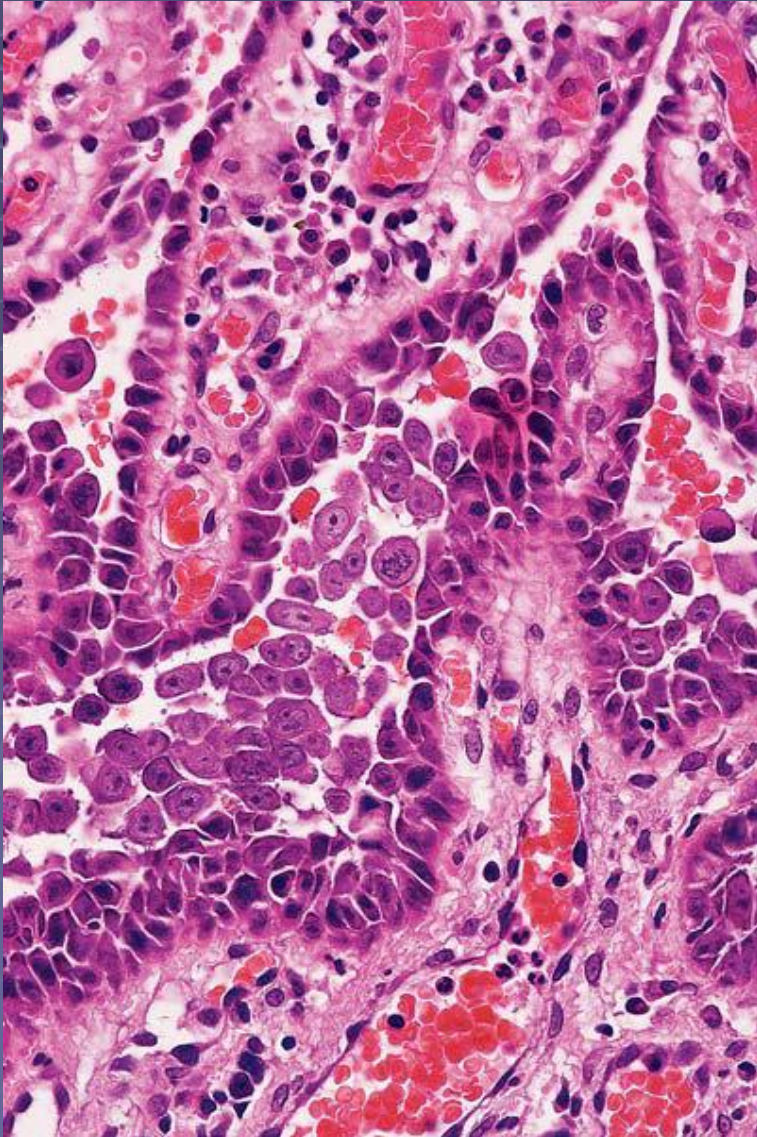


ΣΤΑ ΑΚΑΝΘΟΛΥΤΙΚΑ ΚΥΤΤΑΡΑ

τα ινίδια της κερατίνης παύουν να είναι
αγκιστρωμένα στα δεσμοσωμάτια και
λαμβάνουν περιπτυρηνικό προσανατολισμό



ΑΚΑΝΘΟΛΥΤΙΚΑ ΚΥΤΤΑΡΑ



για κάποιο διάστημα
παραμένουν
μεταβολικά ενεργή

και

διατηρούν την
ικανότητα τους **για τη
σύνθεση του DNA.**



αποσύνθεση
θάνατος

ΤΥΠΟΙ ΑΚΑΝΘΟΥΣΗΣ

ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ - ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΗΣ



Δεσμοσωμάτια



κερατινοκύτταρα

- Υποκεράτιος
- Μεσοεπιδερμική
- Υπερβασική

Υποκεράτιος ακανθόλυση

ΕΠΙΠΟΛΗΣ ΠΕΜΦΙΓΕΣ

- Φυλλώδης
- ενδημική
- ερυθρηματώδης
- σμηγματορροϊκή
- ερπητοειδής
- IgA
- Φαρμακευτική φυλλώδης : κοινή = 4 : 1
- Σταφυλοκοκκικό πομφολυγώδες μολυσματικό κηρίο
- SSSS (Staphylococcal scalded-skin syndrome)
- Μυκητίαση

ΦΥΛΛΩΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ



- Επιπολής εφελκιδοποιημένες διαβρώσεις στο πρόσωπο και άνω θώρακα
- Όχι βλεννογόνοι
- Ashkenazi Jews

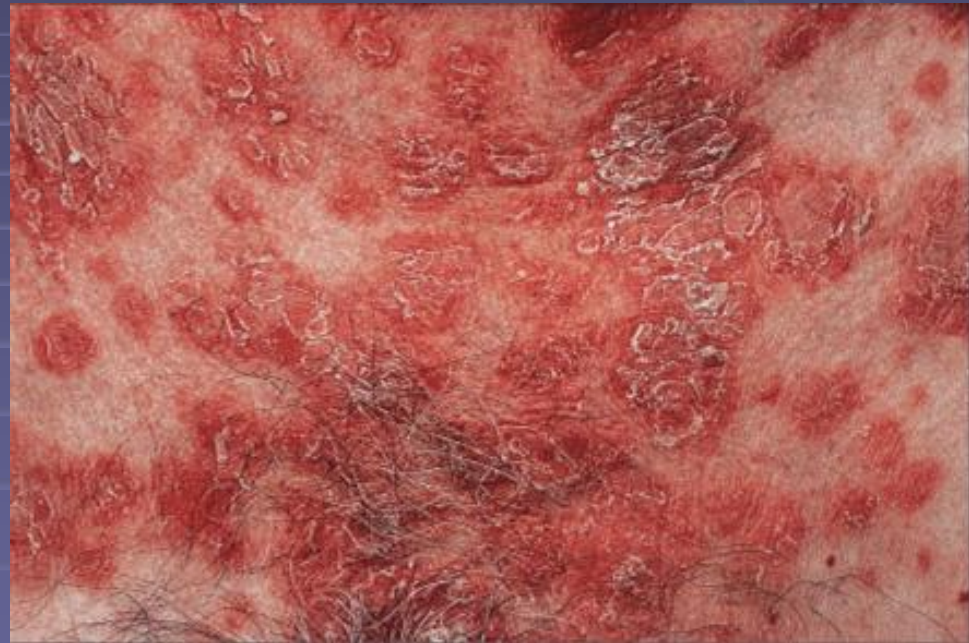
Αυτοαντισώματα έναντι
Dsg1 (160KD)

ΦΥΛΛΩΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ



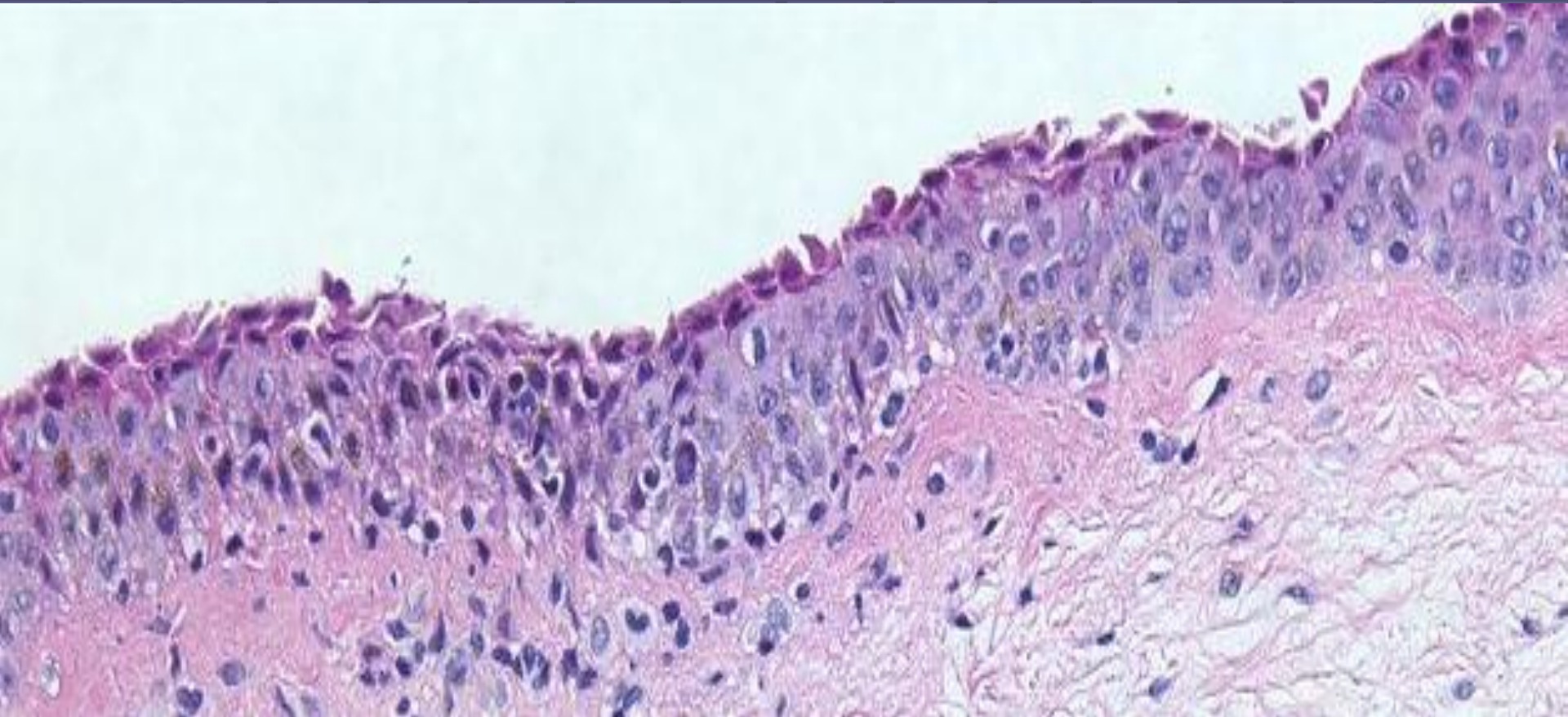
Επιπολής εφελκιδοδοποιημένες διαβρώσεις και όχι πομφόλυγες
δ.δ δερματίτιδα - έκζεμα

Ερυθροδερμική Φυλλώδης Πέμφιγα

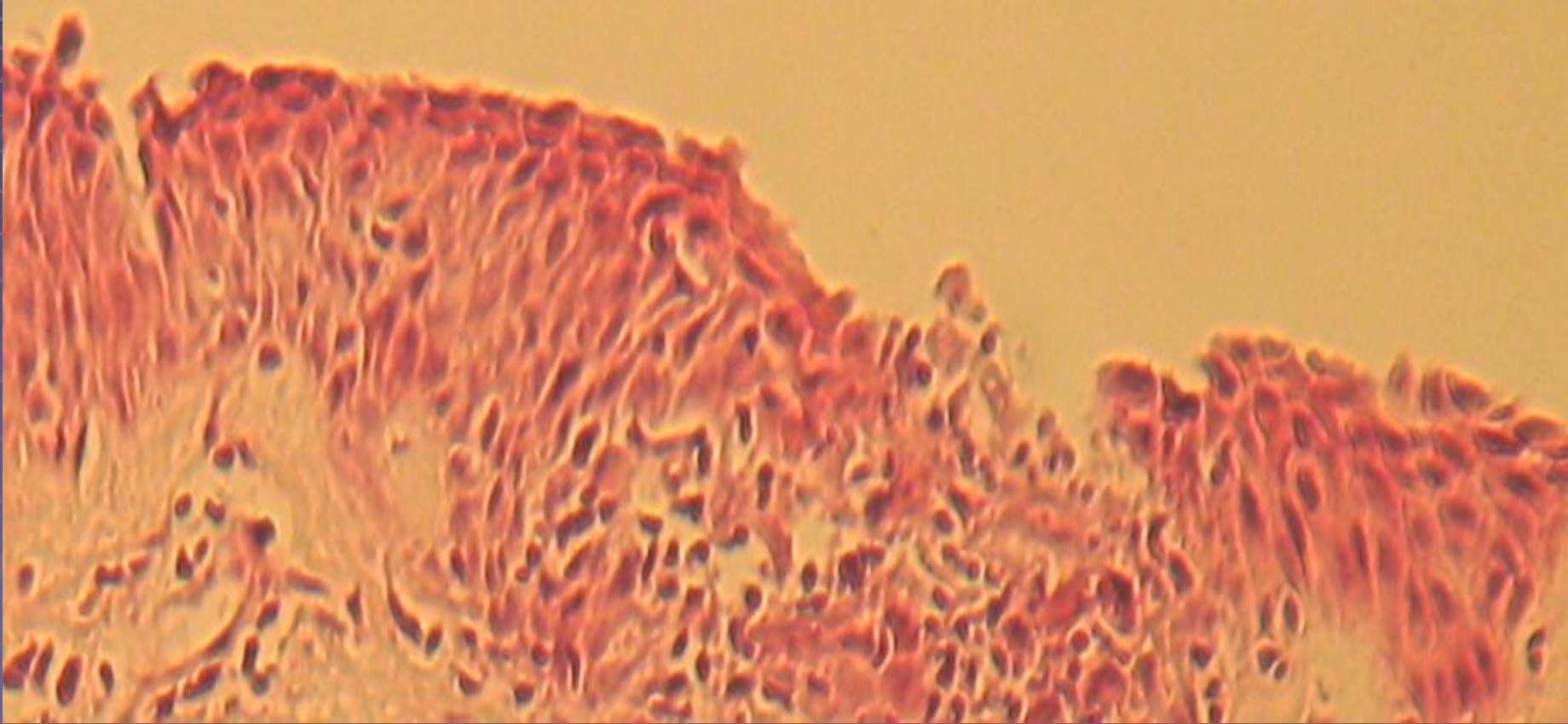


ΦΥΛΛΩΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ

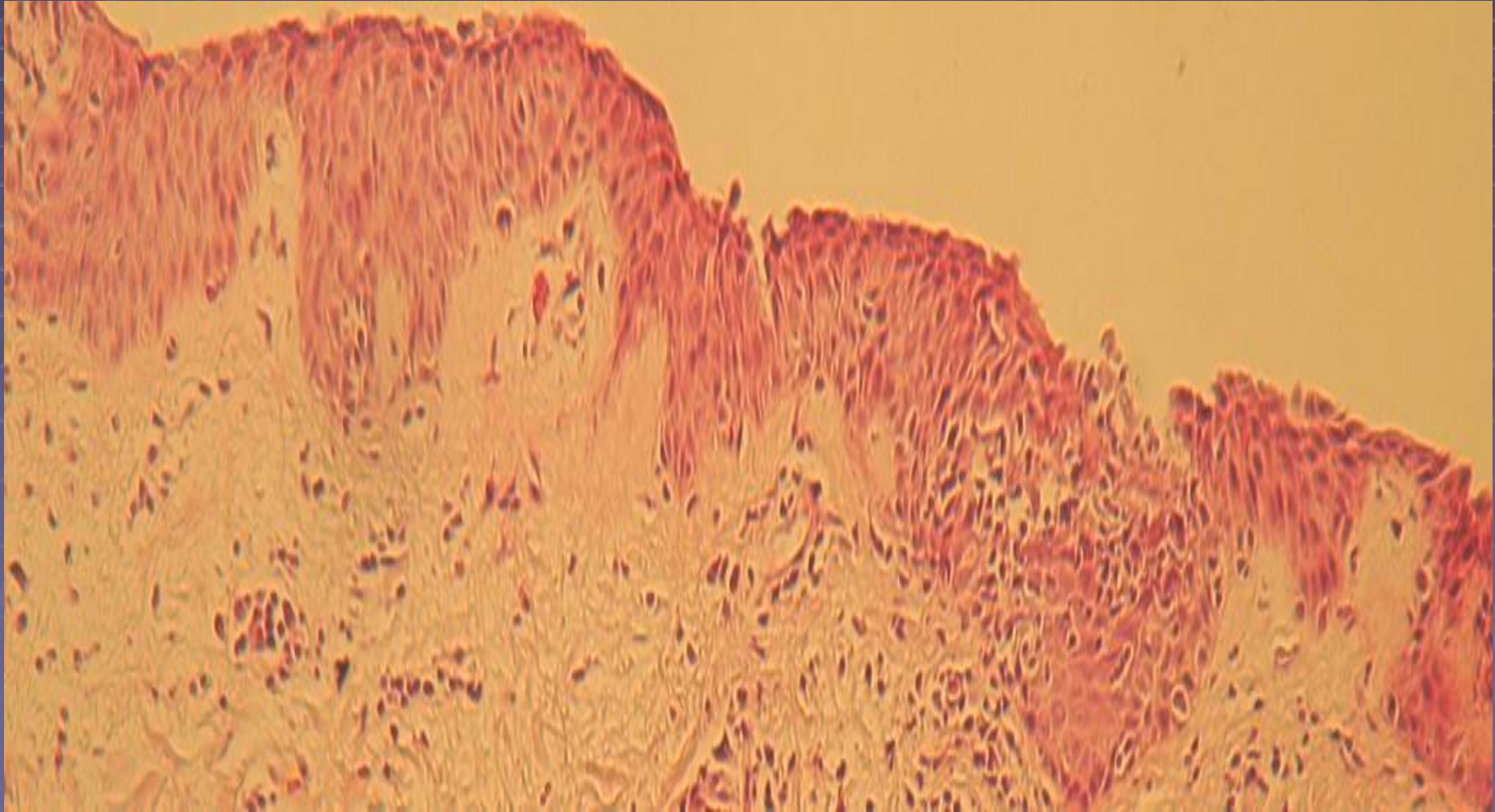
- ακανθόλυση υποκεράτιος ή στη κοκκώδη,
- Λεμφοκύτταρα και εωσινόφιλα.



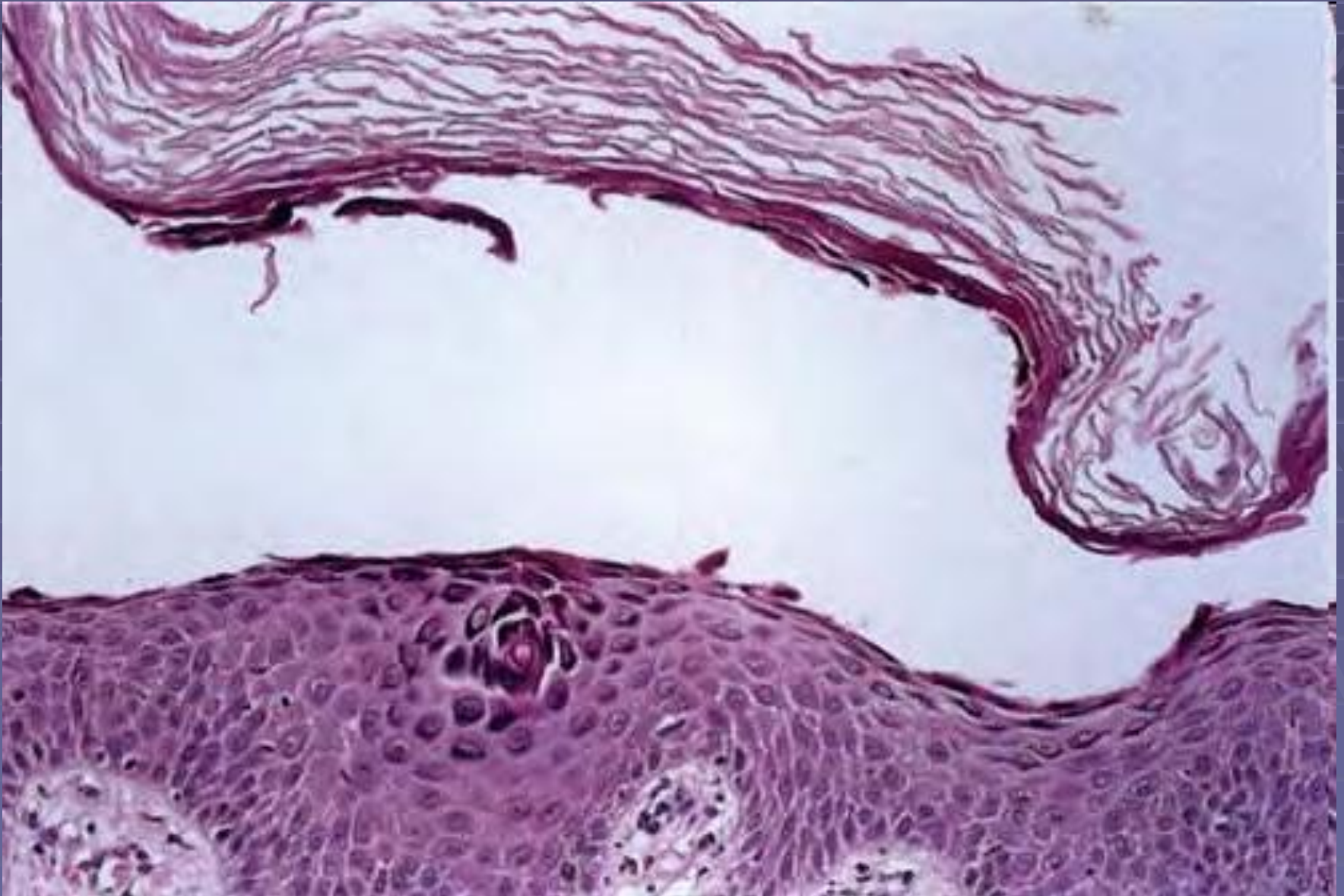
υποκεράτιος ακανθόλυση

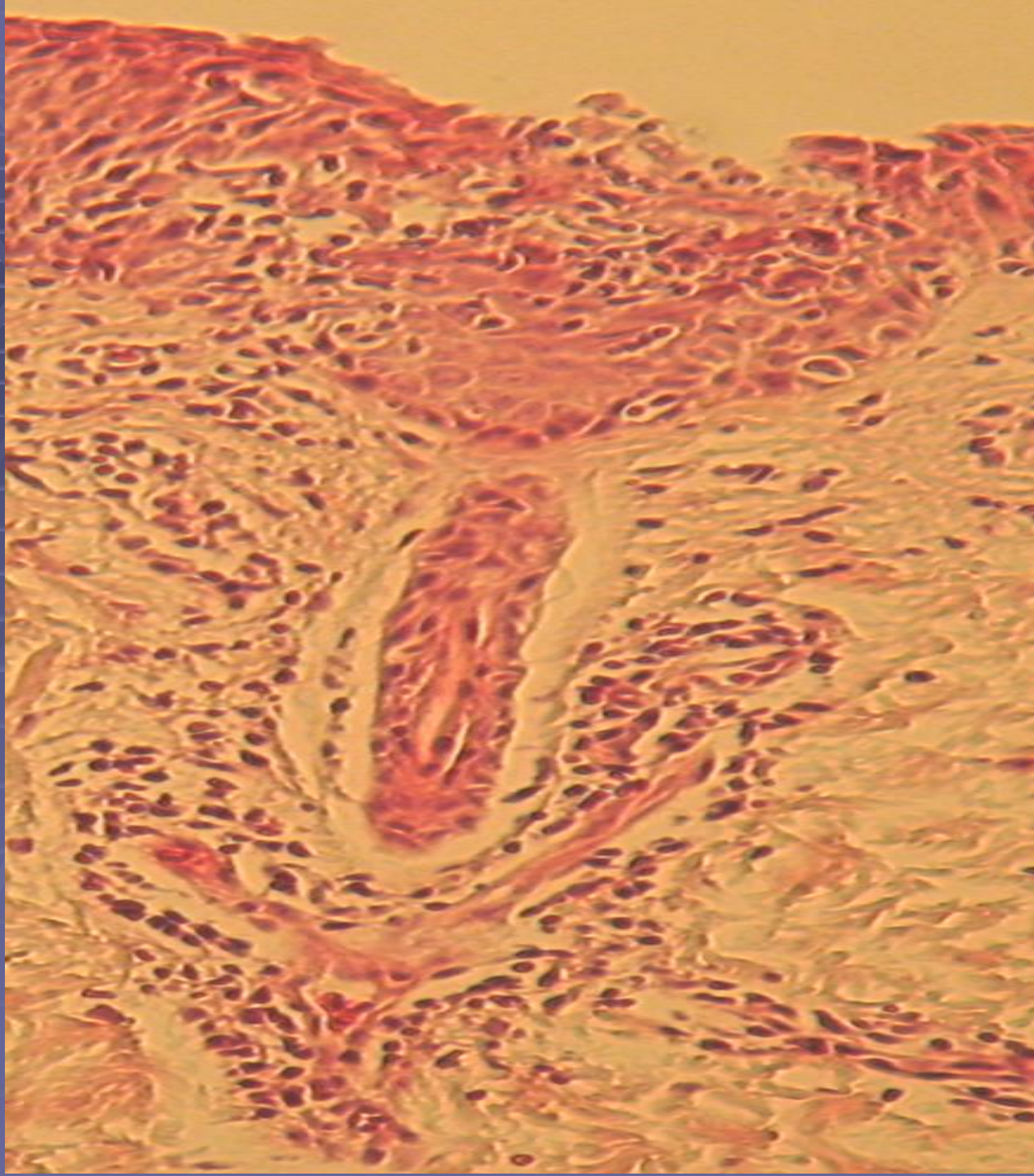


Συνήθως η κερατίνη λείπει



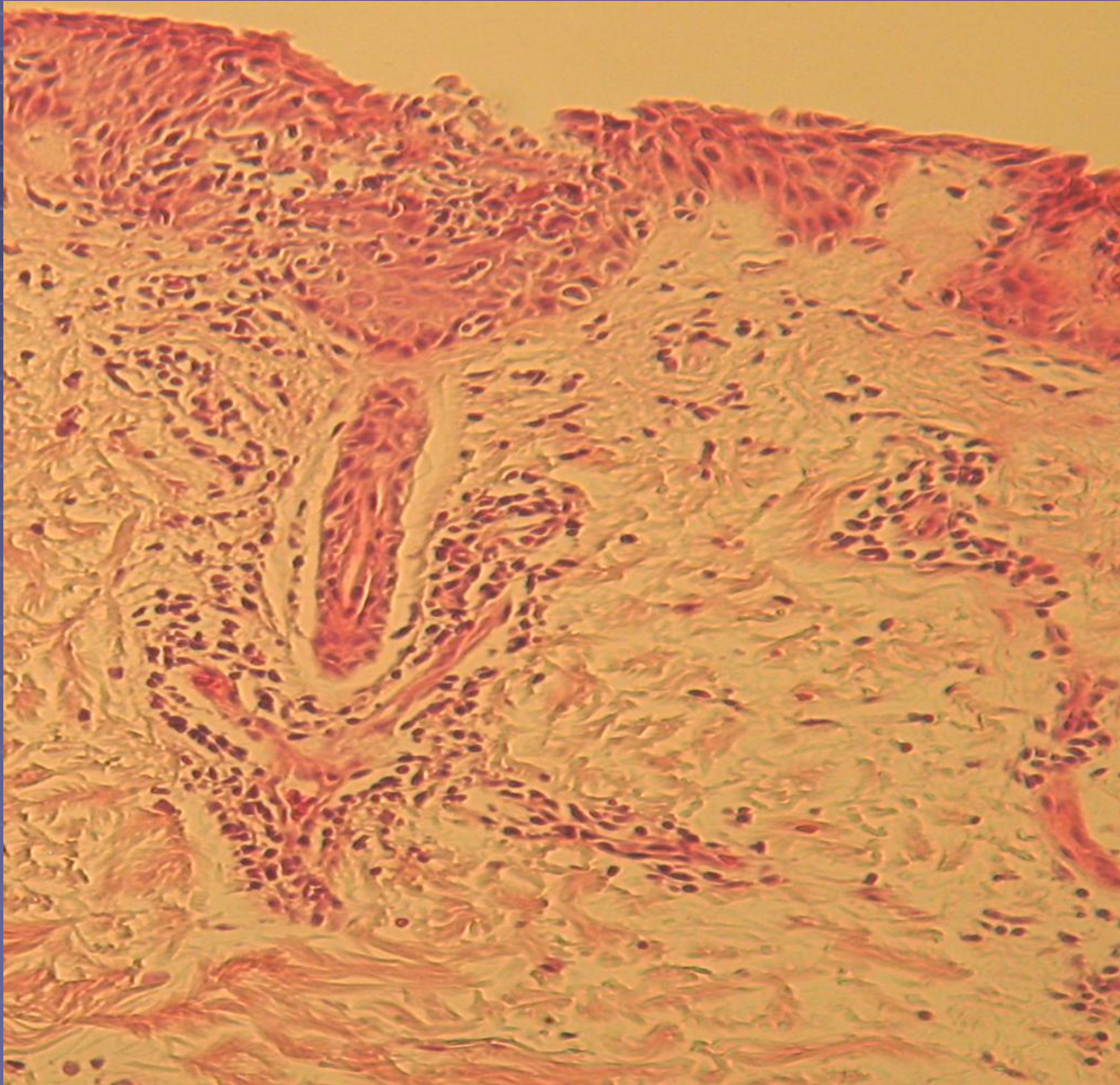
Ακανθόλυση στη κοκκώδη στιβάδα



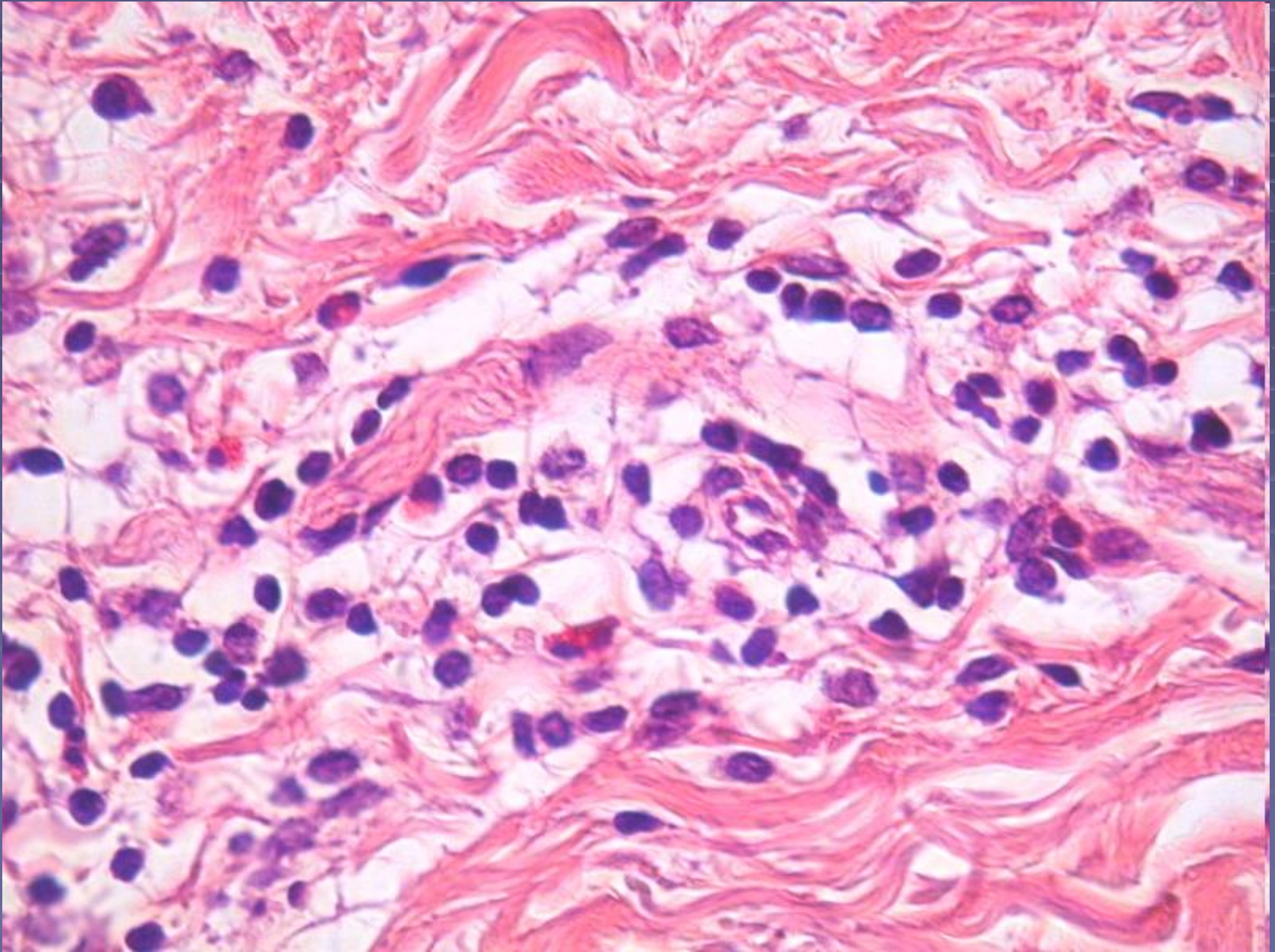


Ακανθόλυση
στους
τριχικούς
θυλάκους

Λεμφοκύτταρα και εωσινόφιλα.

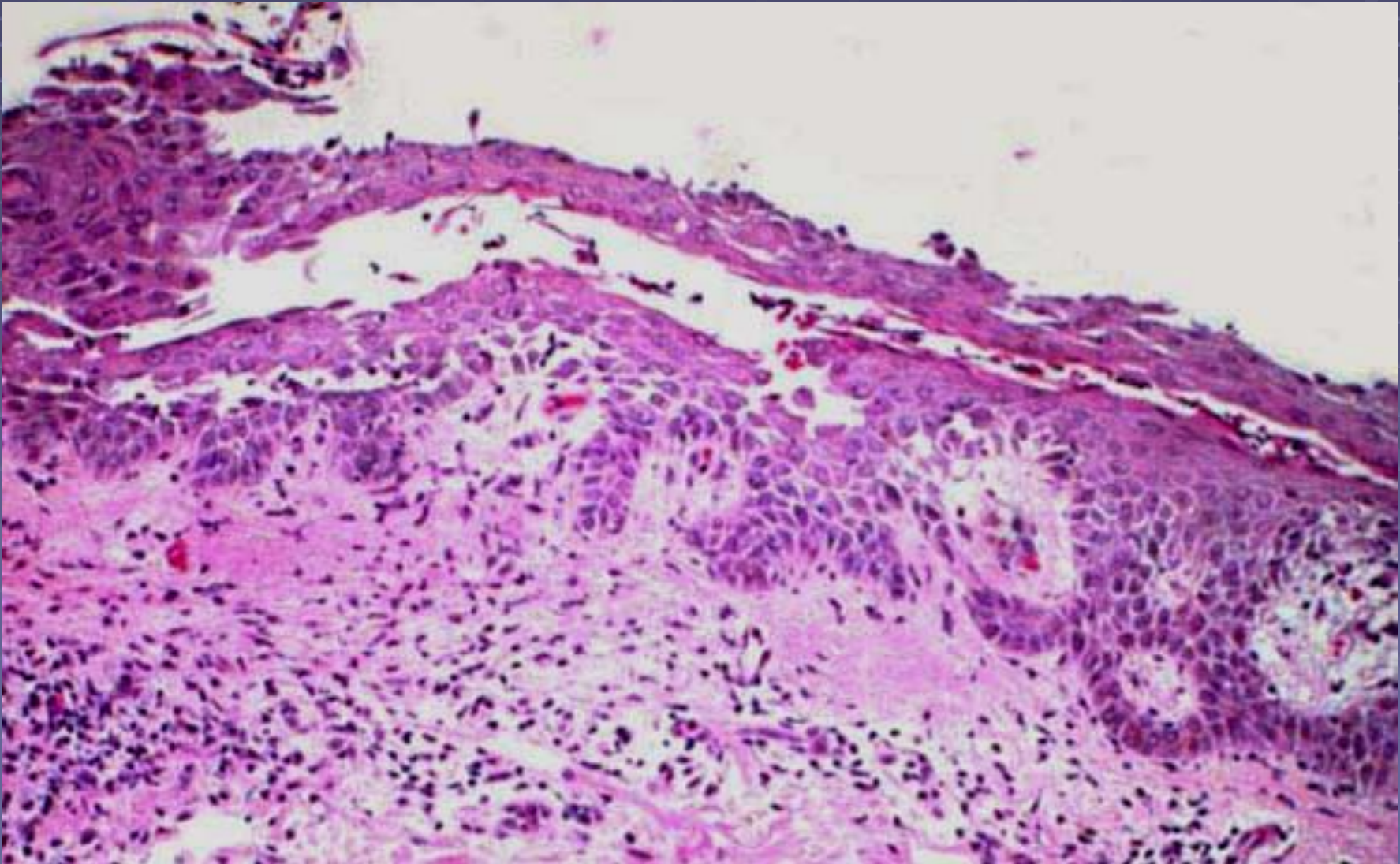


Λεμφοκύτταρα και εωσινόφιλα.

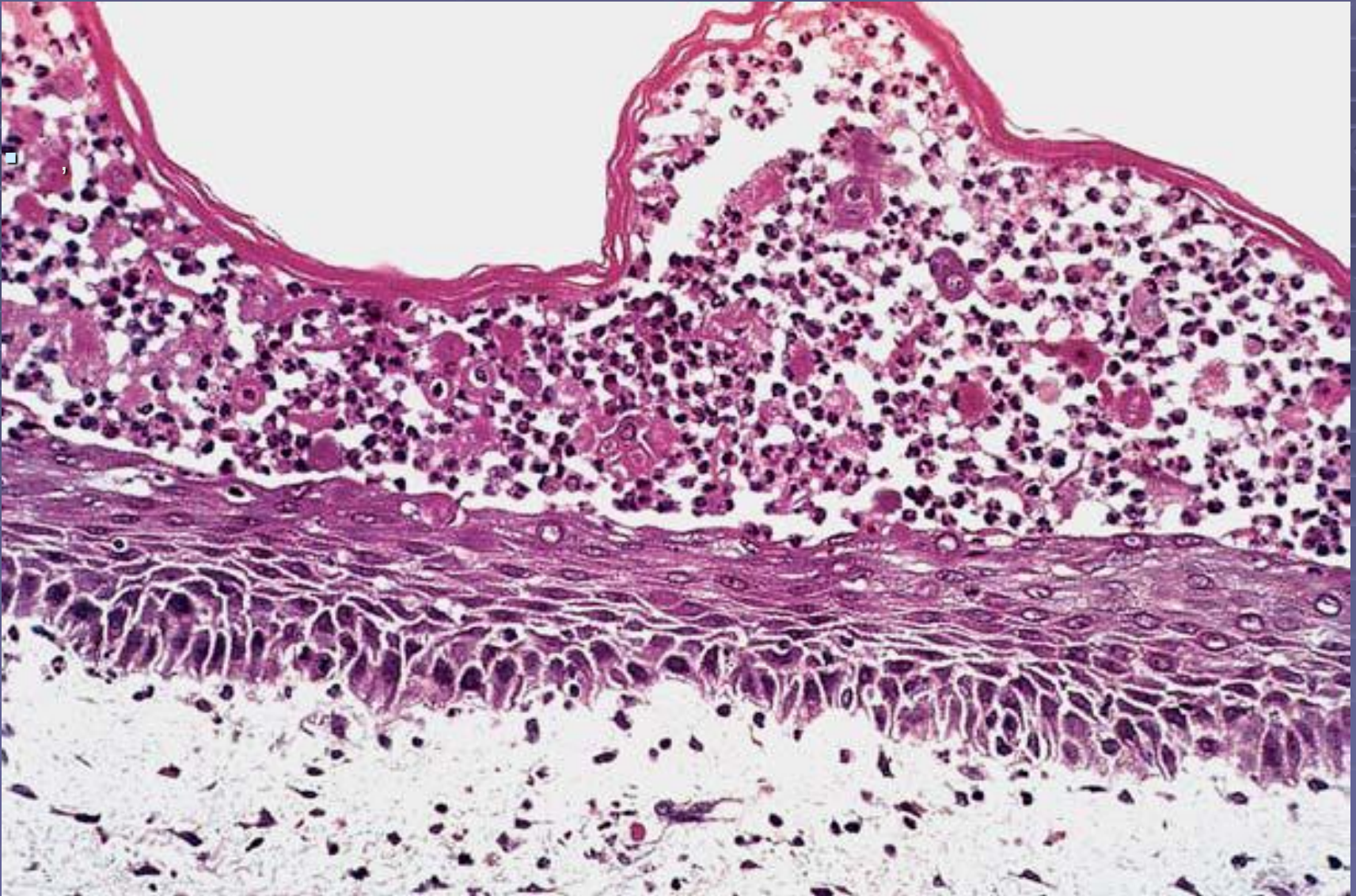


ΦΥΛΛΩΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ

- Ενίοτε και ουδετερόφιλα
- δ.δ πομφολυγώδες μολυσματικό κηρίο, υποκεράτιο φλυκταίνωση, IgA πέμφιγα.



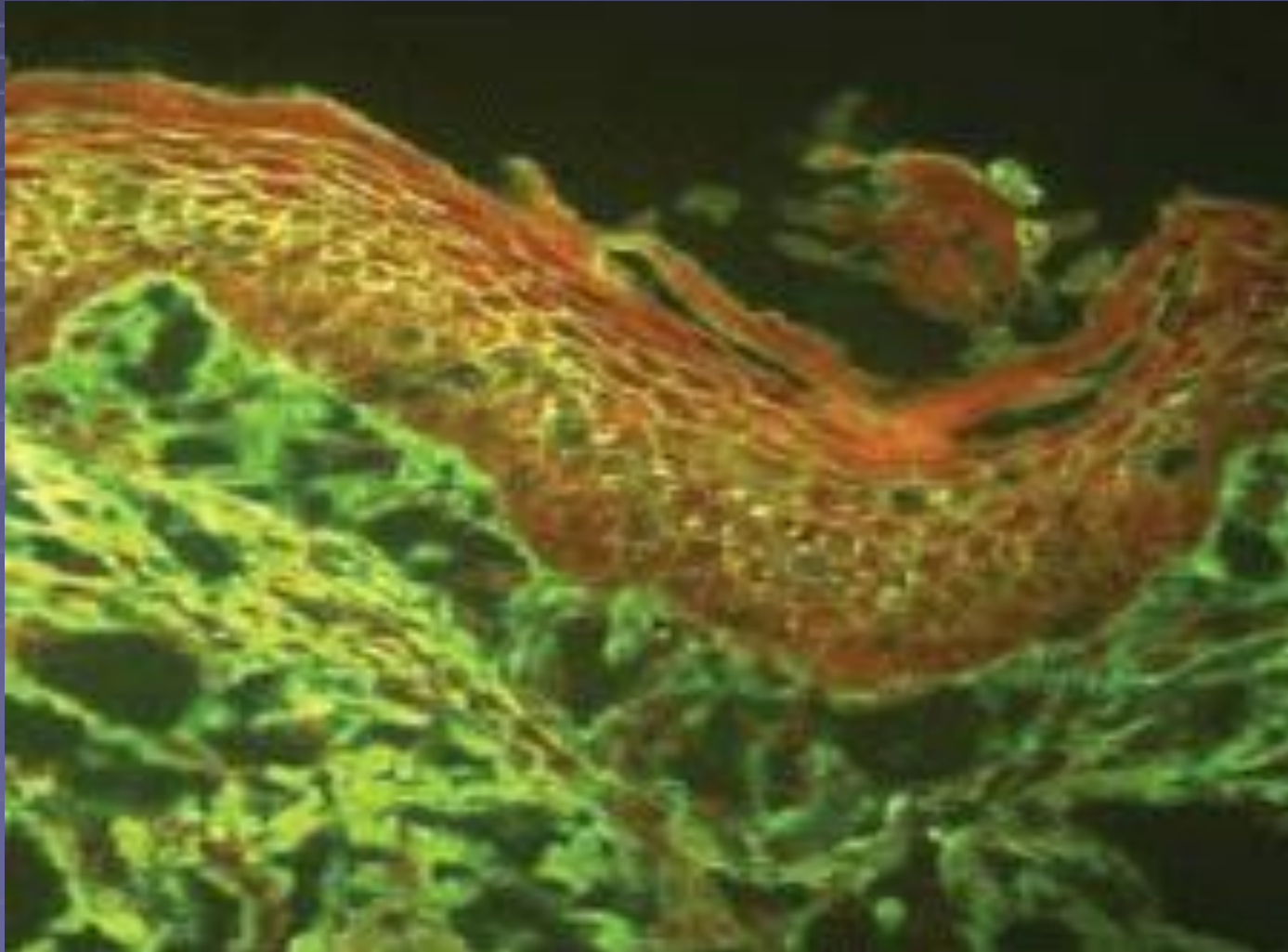
ΦΥΛΛΩΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ



- Ενίστε και ουδετερόφιλα
- δ.δ πομφολυγώδες μολυσματικό κηρίο, υποκεράτιος φλυκταίνωση, IgA πέμφιγα.

ΦΥΛΛΩΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ DF

μεσοκυττάριος ενδοεπιδερμική γραμμική IgG & C3
και στους βλεννογόνους



Diagnosing Pemphigus foliaceus: A Retrospective Analysis of Clinical, Histological and Immunological Criteria.

Delmonte S, Kanitakis J, Cozzani E, Parodi A, Rebora A
Dermatology 2001;203:289-293

- *Background:* Clinical, histological and immunological criteria distinguish pemphigus foliaceus (PF) from pemphigus vulgaris (PV), but whether and how often they are concordant in the same patient is unknown. *Methods:* Seven clinical records were selected from two hospital settings for having a diagnosis of PF and the initial serum and histopathological specimens still available. Controls were 8 PV records selected in the same way. Histopathological slides were re-evaluated. Stored sera were studied by indirect immunofluorescence (IIF), Western blot and ELISA. *Results:* Acantholysis was superficial in all PF patients and deep in all PV patients. Mucosal lesions were not exclusive of PV. IIF was positive in 43% of PF patients. Western blot revealed desmoglein 1 in 86% of PF patients and in 25% of PV. ELISA revealed anti-desmoglein-1 antibodies in up to 71% of PF and in 62% of PV patients, in 1 failing to detect anti-desmoglein-3 antibodies. *Conclusions:* **Histopathology remains the most reliable criterion for diagnosing PF.** Western blot and ELISA, especially in combination, may be only of confirmatory value.

ΕΝΔΗΜΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ, FOGO SELVAGEM , WILD FIRE



- Σε ορισμένες περιοχές της Ν. Αμερικής (Βραζιλία, Κολομβία)
- Β. Αφρική (Τυνησία) – 10% οικογενής
- Συνήθως παιδιά και νεαροί ενήλικες
- Βαθμιαία έναρξη
- Ποικίλη εξέλιξη
- Φλυκταινίδια, πομφόλυγες, διαβρώσεις με αίσθημα καύσου
- Nikolsky's sign I και II (Asboe-Hansen sign) +
- Εντοπισμένη = σμηγματορροϊκές
- Γενικευμένη = κορμό, άκρα,
- Χρόνια = μυρμηκιώδης
- Ερυθροδερμική
- Επιμολύνσεις = πυοδερματίτιδες, μυκητιάσεις, ψώρα, μυρμηκίες, έρπης (Kaposi's-Juliusberg)
- Αυτοαντισώματα έναντι Dsg1 και σπάνια Dsg3



ΕΝΔΗΜΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



ΕΝΔΗΜΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

- Υποκεράτιος ακανθόλυση
- εωσινοφιλική σπογγίωση (σπάνια)
- Στους ασθενείς με ενεργή νόσο IgG4
- Στους ασθενείς με ύφεση IgG1
- αυτοαντισώματα εναντίον των τριχοσμηγματικών μονάδων και των περιβαλλόντων νεύρων και αγγείων
- αντισώματα έναντι ανθρώπινης mast cell tryptase, myeloid/histoid antigen, CD8, CD20, CD68, CD117/c-kit, ZAP-70 and vimentin

ΕΝΔΗΜΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

- [Abreu Velez AM](#), [Yi H](#), [Gao W](#), [Smoller BR](#), [Grossniklaus HE](#), [Howard MS](#).
Antibodies to pilosebaceous units along their neurovascular supply routes in a new variant of endemic pemphigus foliaceus in Colombia, South America.
Eur J Dermatol. 2011 May 5. [Epub ahead of print]
- [Abreu Velez AM](#), [Howard MS](#), [Hashimoto T](#).
Palm tissue displaying a polyclonal autoimmune response in patients affected by a new variant of endemic pemphigus foliaceus in Colombia, South America
Eur J Dermatol. 2010 Jan-Feb;20(1):74-81. Epub 2009 Nov 4.
- [Abrèu-Velez AM](#), [Beutner EH](#), [Montoya F](#), [Bollag WB](#), [Hashimoto T](#)
Analyses of autoantigens in a new form of endemic pemphigus foliaceus in Colombia.
J Am Acad Dermatol. 2003 Oct;49(4):609-14.

IgA ΠΕΜΦΙΓΑ ΟΝΟΜΑΣΙΕΣ

- IgA φυλλώδης πέμφιγα
- IgA ερπητοειδής πέμφιγα
- Ενδοεπιδερμидική ουδετεροφιλική IgA δερμάτωση
- Ενδοεπιδερμидική IgA φλυκταίνωση
- Διαμεσοκυτταρική IgA δερμάτωση
- Διαμεσοκυτταρική IgA
φυσαλλιδοφλυκταινώδης δερμάτωση

IgA ΠΕΜΦΙΓΑ

- Υποκεράτιος φλυκταινώδης δερμάτωση (subcorneal pustular dermatosis, SPD) = IgA φυλλώδης πέμφιγα
- Ενδοεπιδερμική ουδετεροφιλική IgA δερμάτωση (intraepidermal neutrophilic IgA dermatosis, IEN) = IgA κοινή πέμφιγα

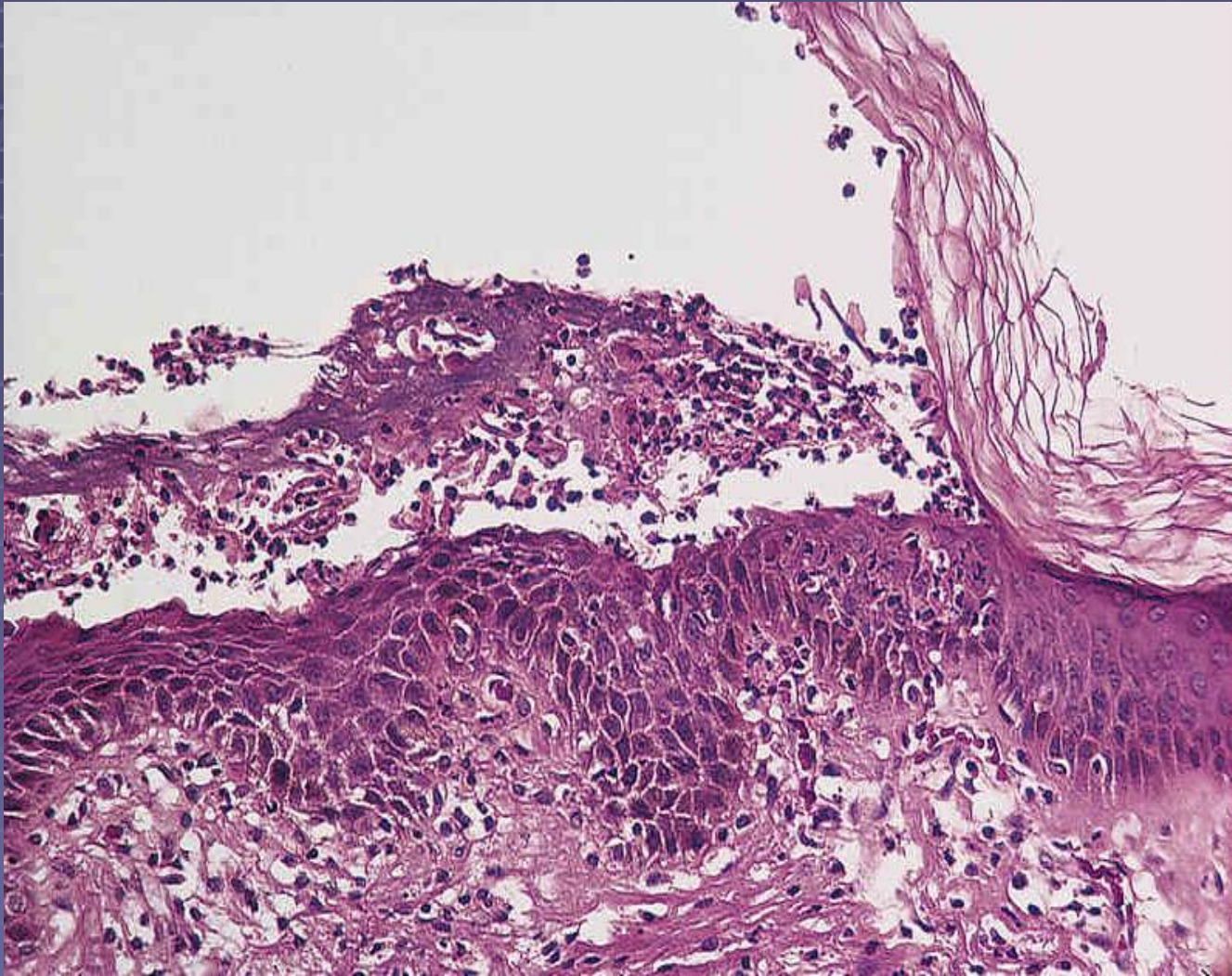
IgA ΦΥΛΛΩΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ / ΥΠΟΚΕΡΑΤΙΟΣ ΦΛΥΚΤΑΙΝΩΔΗΣ ΔΕΡΜΑΤΩΣΗ



- Γυναίκες μεγαλύτερης ηλικίας, κορμός, βουβωνική περιοχή.
- Βλεννογόνοι ελεύθεροι
- Επίπεδα φλυκταινίδια σε ερυθρηματώδη βάση με περιφερική επέκταση σε γυροειδείς σχηματισμούς.
- Αυτοαντισώματα έναντι Dsc1 (115kD) και Dsc2 (105kD)

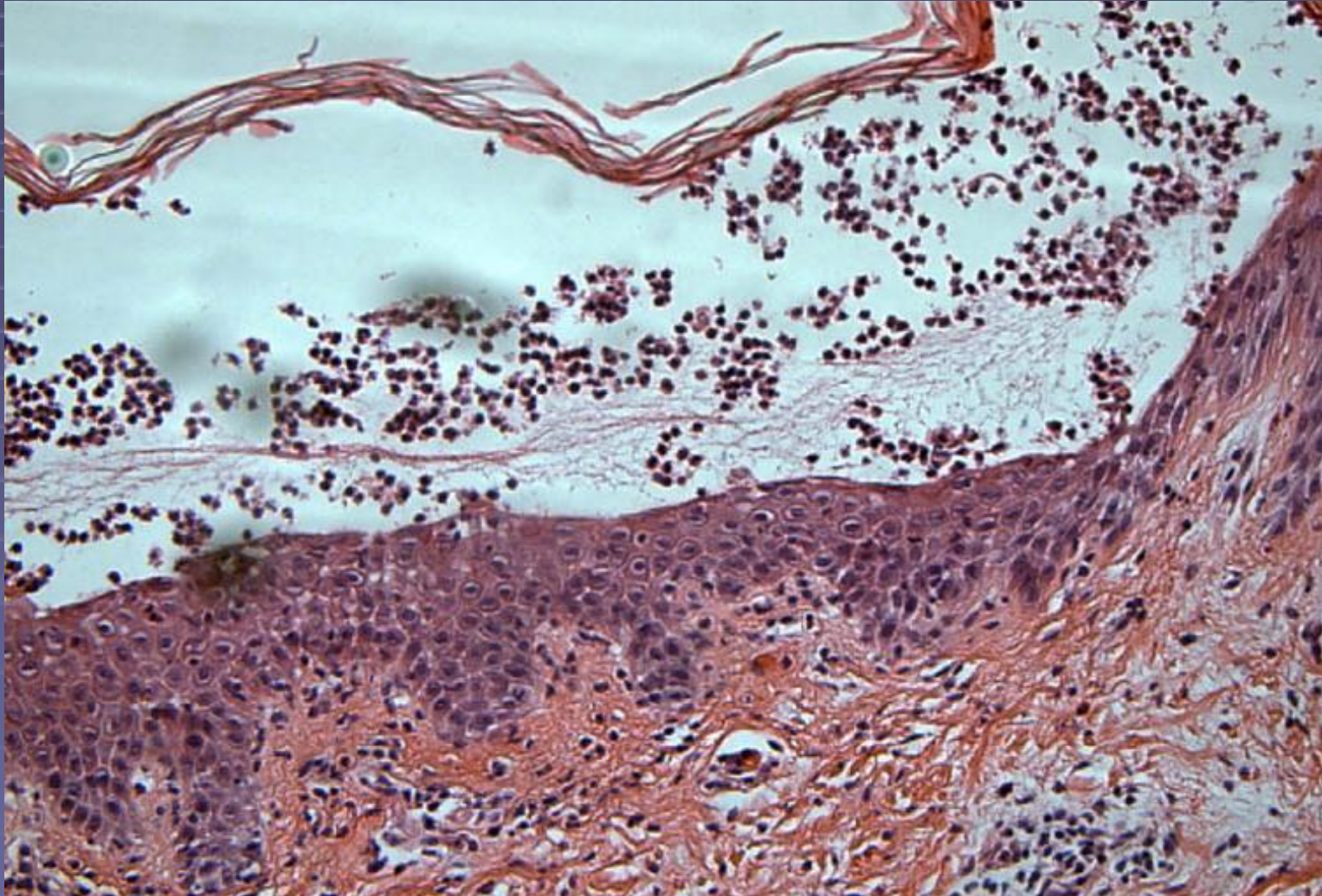


IgA ΦΥΛΛΩΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ / ΥΠΟΚΕΡΑΤΙΟΣ ΦΛΥΚΤΑΙΝΩΔΗΣ ΔΕΡΜΑΤΩΣΗ



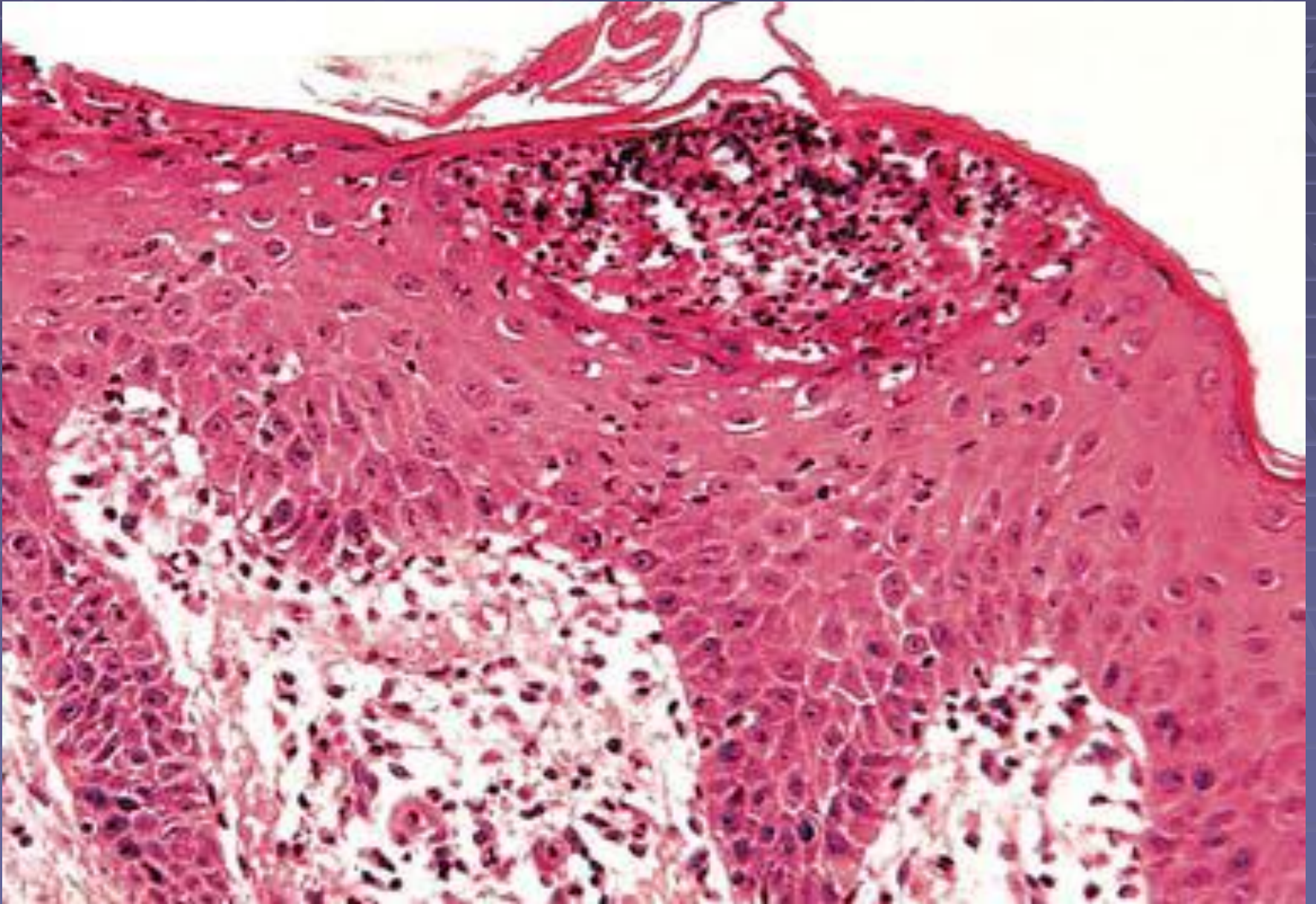
Υποκεράτιος φλύκταινα που κάθεται επάνω στην επιδερμίδα χωρίς να την συμπιέζει.

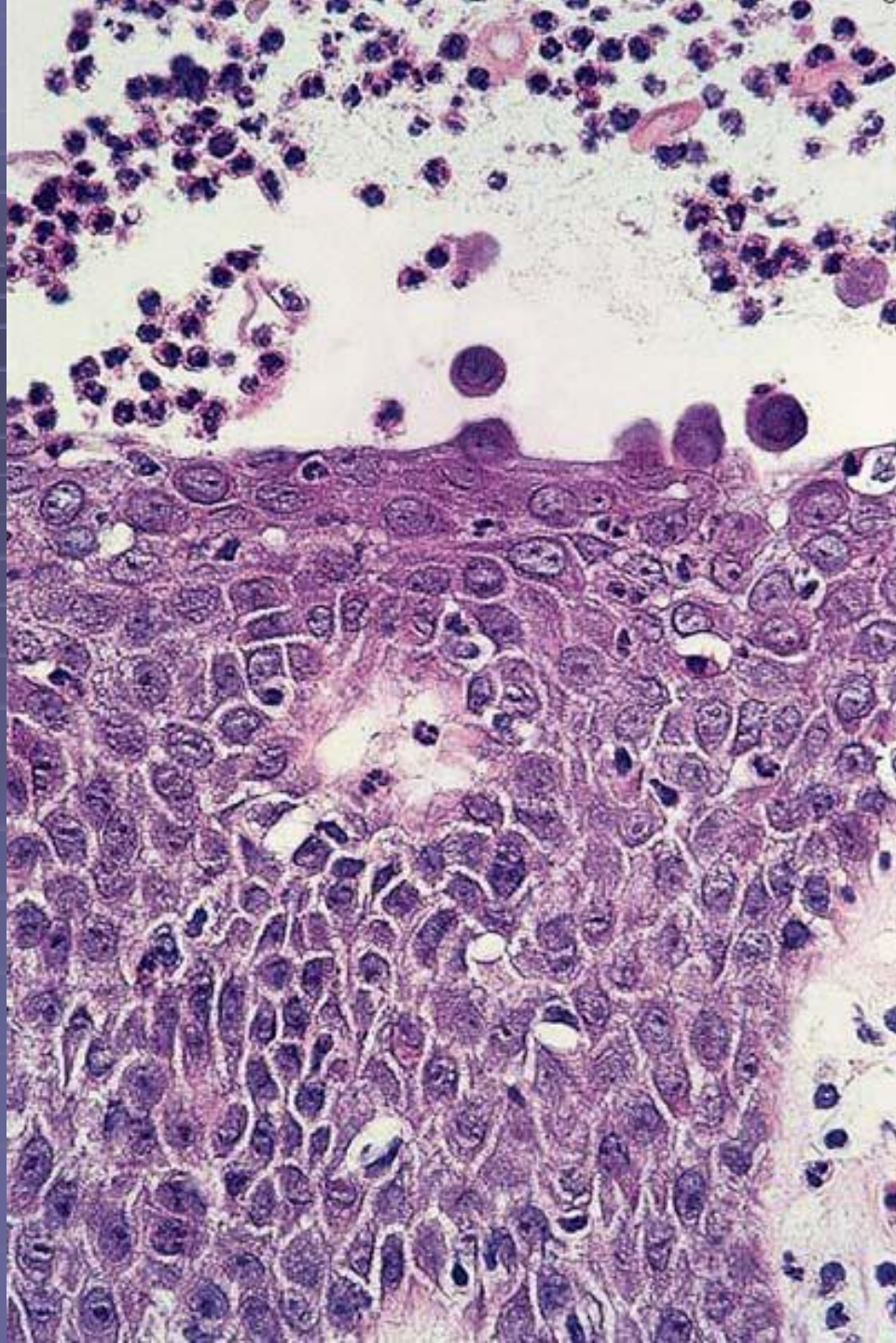
IgA ΦΥΛΛΩΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ / ΥΠΟΚΕΡΑΤΙΟΣ ΦΛΥΚΤΑΙΝΩΔΗΣ ΔΕΡΜΑΤΩΣΗ



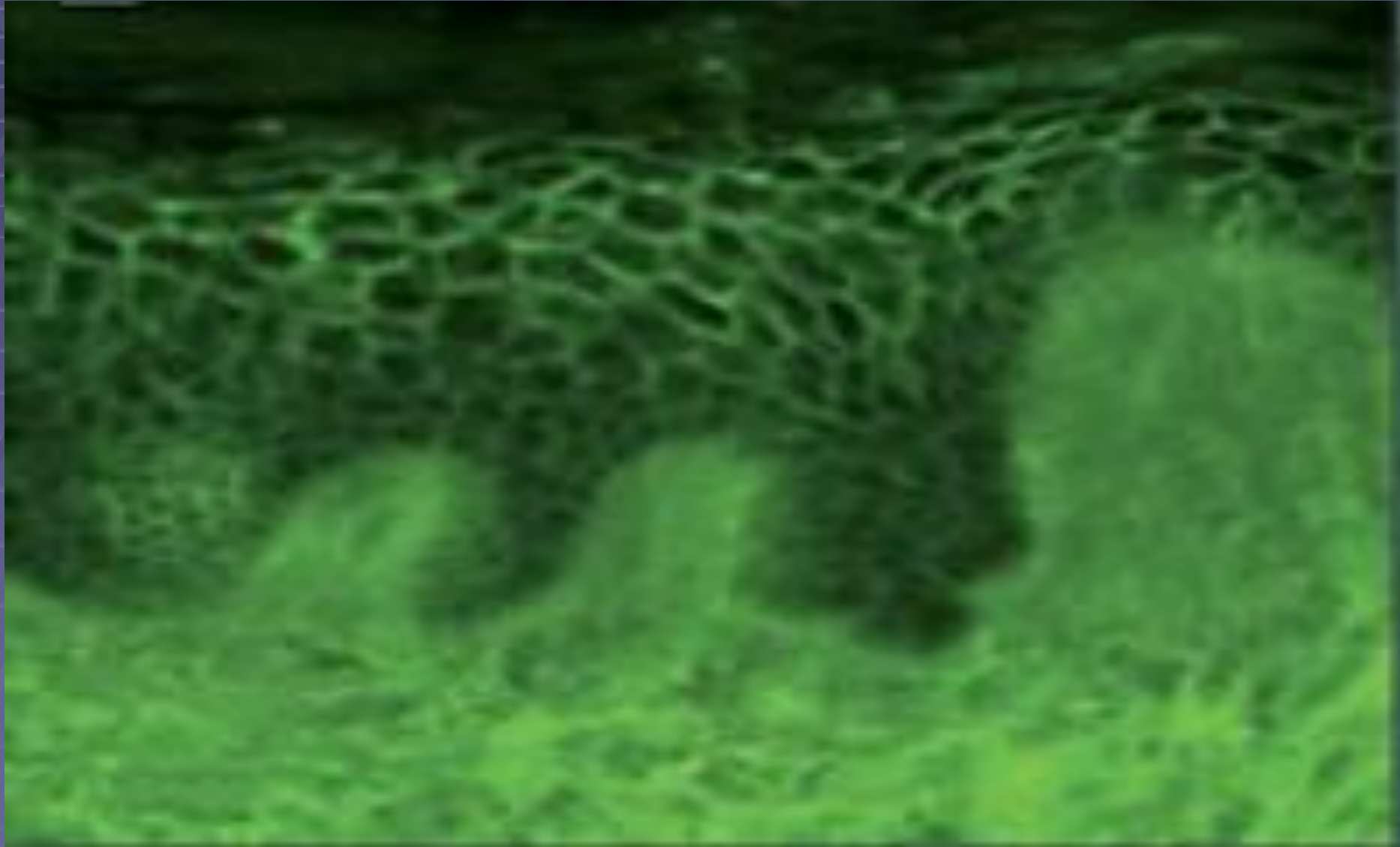
Υποκεράτιος φλύκταινα με ουδετερόφιλα και λίγα ακανθολυτικά κύτταρα

Υποκεράτιος φλυκταινώδης δερμάτωση





Εναπόθεση IgA σε ολόκληρη και ιδιαίτερα στους
ανώτερους στίχους της ακανθωτής



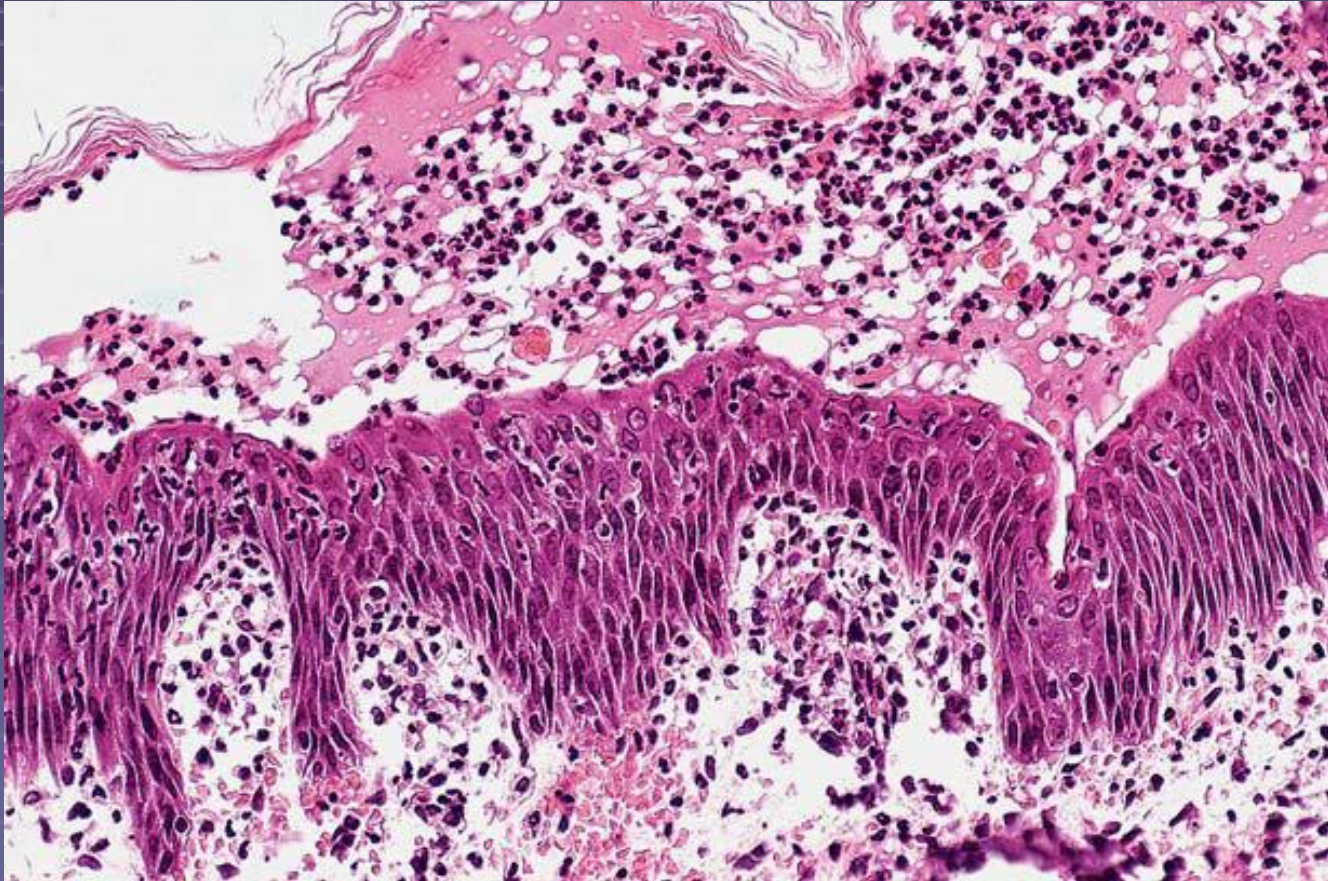
ΕΝΔΟΕΠΙΔΕΡΜΙΔΙΚΗ ΟΥΔΕΤΕΡΟΦΙΛΙΚΗ IgA ΔΕΡΜΑΤΩΣΗ

- Γενικευμένα φλυκταινίδια και εφελκίδες

εικόνα ηλίανθου=
γυροειδές ερύθημα με
περιφερικές φυσαλίδες
Αυτοαντισώματα έναντι
Dsg1 και Dsg3

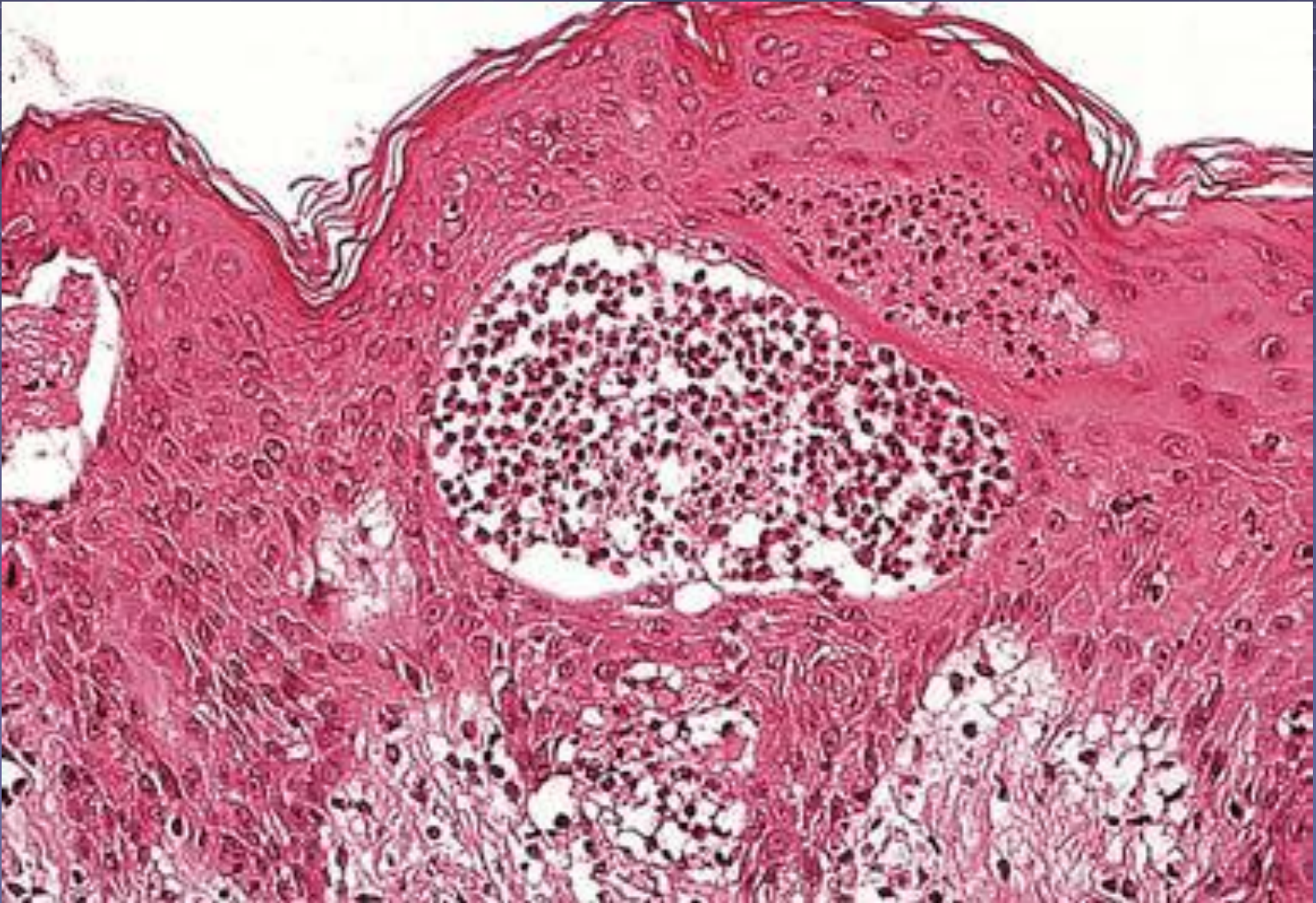


ΕΝΔΟΕΠΙΔΕΡΜΙΔΙΚΗ ΟΥΔΕΤΕΡΟΦΙΛΙΚΗ IgA ΔΕΡΜΑΤΩΣΗ

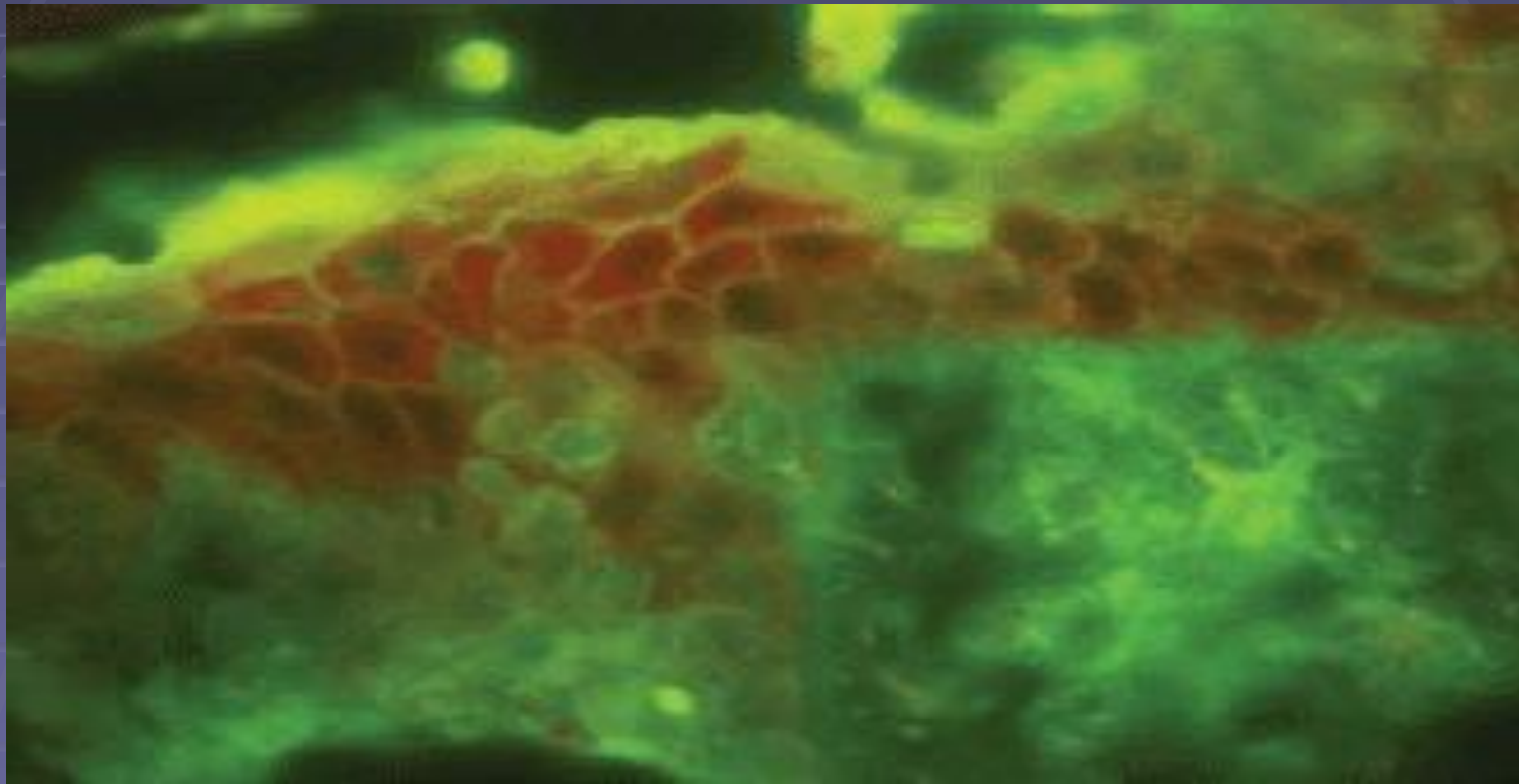


- Ουδετεροφιλική και ενίοτε εωσινοφιλική σπογγίωση, μέτρια έως καθόλου ακανθόλυση
- Εναπόθεση IgA στους κατώτερους στίχους της ακανθωτής

ΕΝΔΟΕΠΙΔΕΡΜΙΔΙΚΗ ΟΥΔΕΤΕΡΟΦΙΛΙΚΗ IgA ΔΕΡΜΑΤΩΣΗ



ενδοεπιδερμική IgA= μεσοκυττάριος
ενδοεπιδερμική εναπόθεση IgA κυρίως στους
κατώτερους στίχους της ακανθωτής



ΕΡΠΗΤΟΕΙΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ (Pempigus herpetiform ,Jablonska)

Κλινική εικόνα ερπητοειδούς
δερματίτιδας =
έντονα κνησμώδεις
ομαδοποιημένες βλατίδες
φυσαλίδες , κνιδωτικές
πλάκες



ΕΡΠΗΤΟΕΙΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ

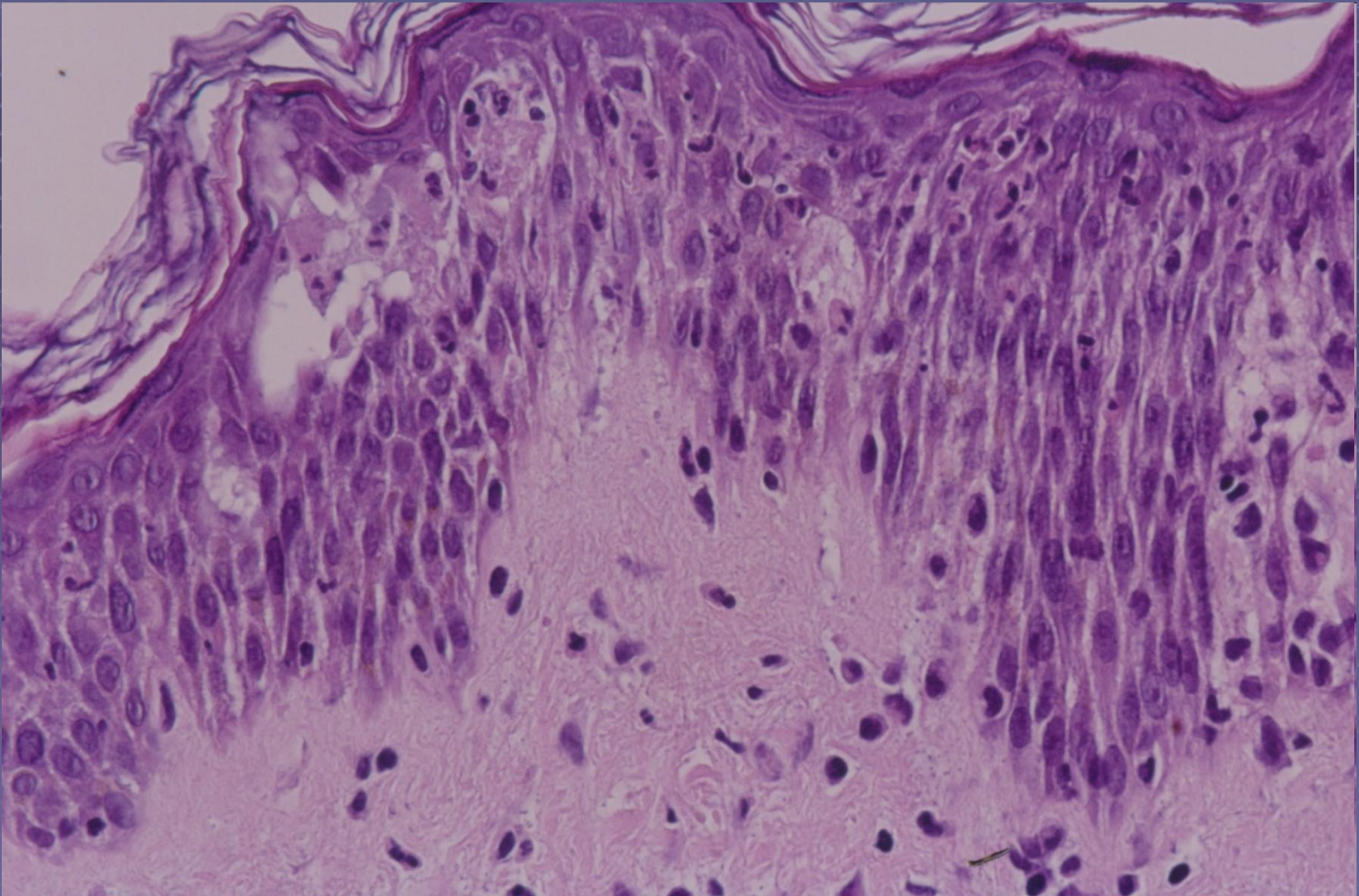


έντονα κνησμώδεις κνιδωτικές πλάκες, βλατίδες ,φυσσαλίδες

ΕΝΤΟΠΙΣΜΕΝΗ ΕΡΠΗΤΟΕΙΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ

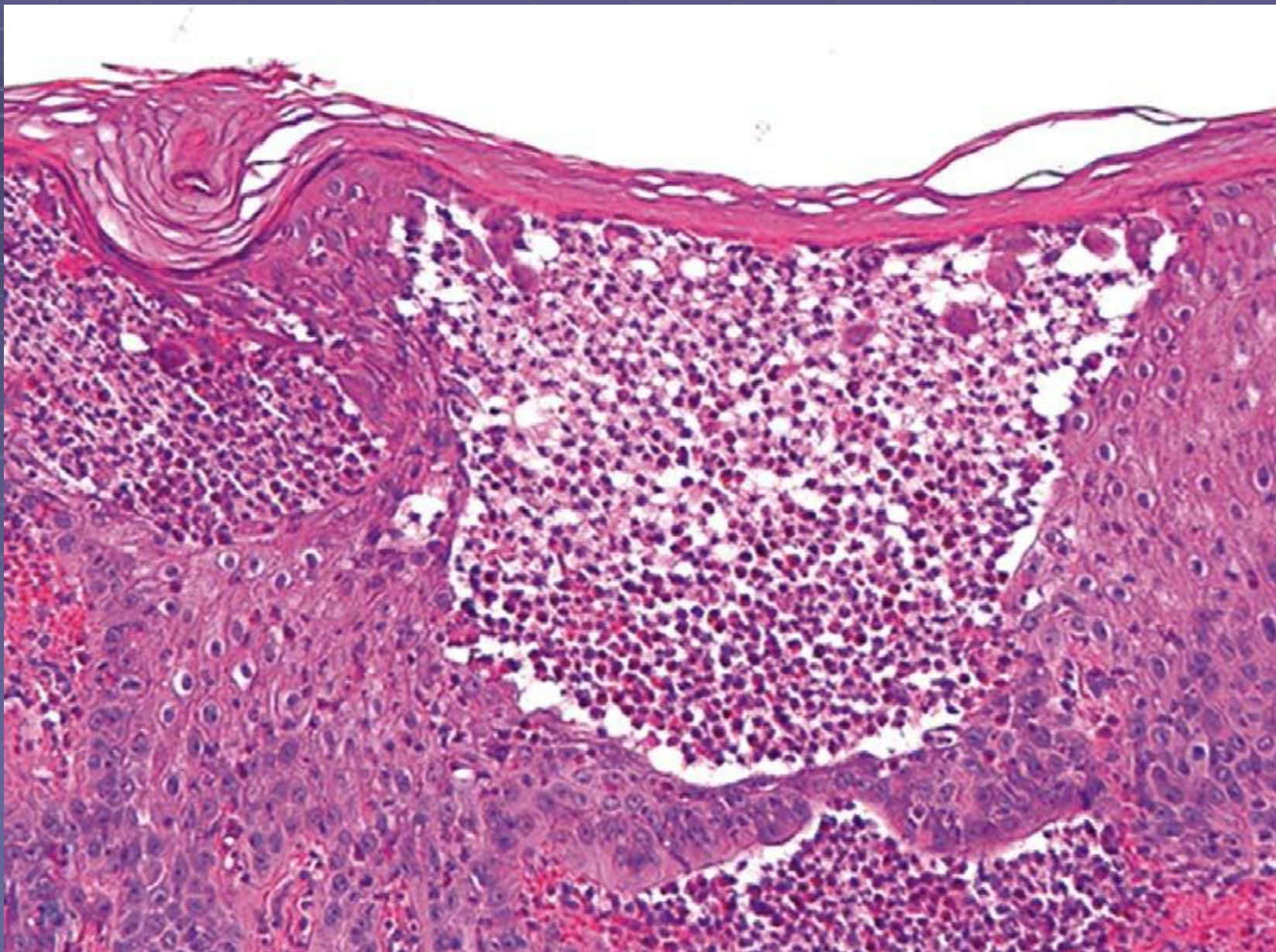


ΕΡΠΗΤΟΕΙΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ

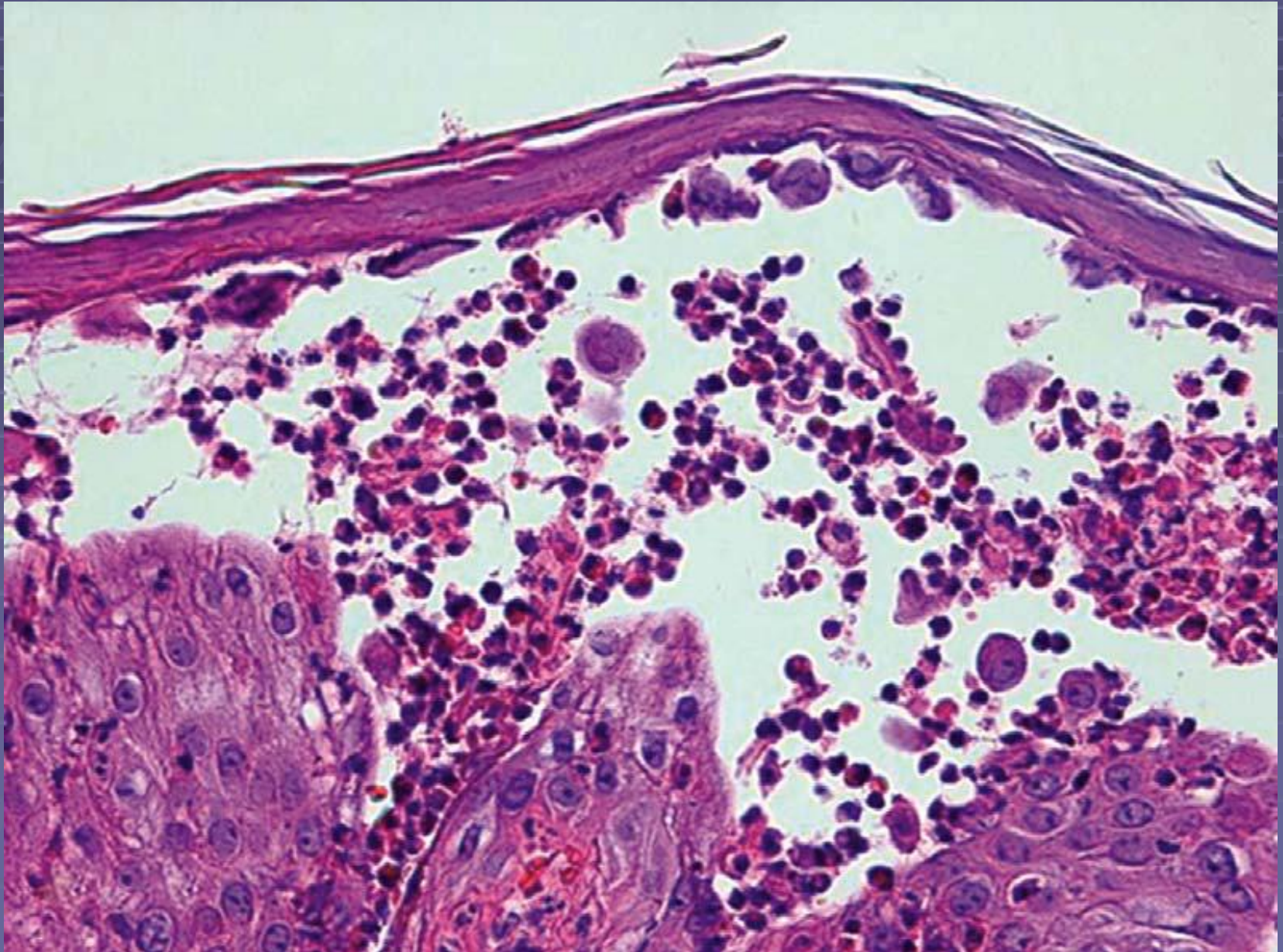


Υποκεράτιος φλυκταίνωση, εωσινοφιλική ή ουδετεροφιλική ή μεικτή σπογγίωση, ελάχιστη ακανθόλυση

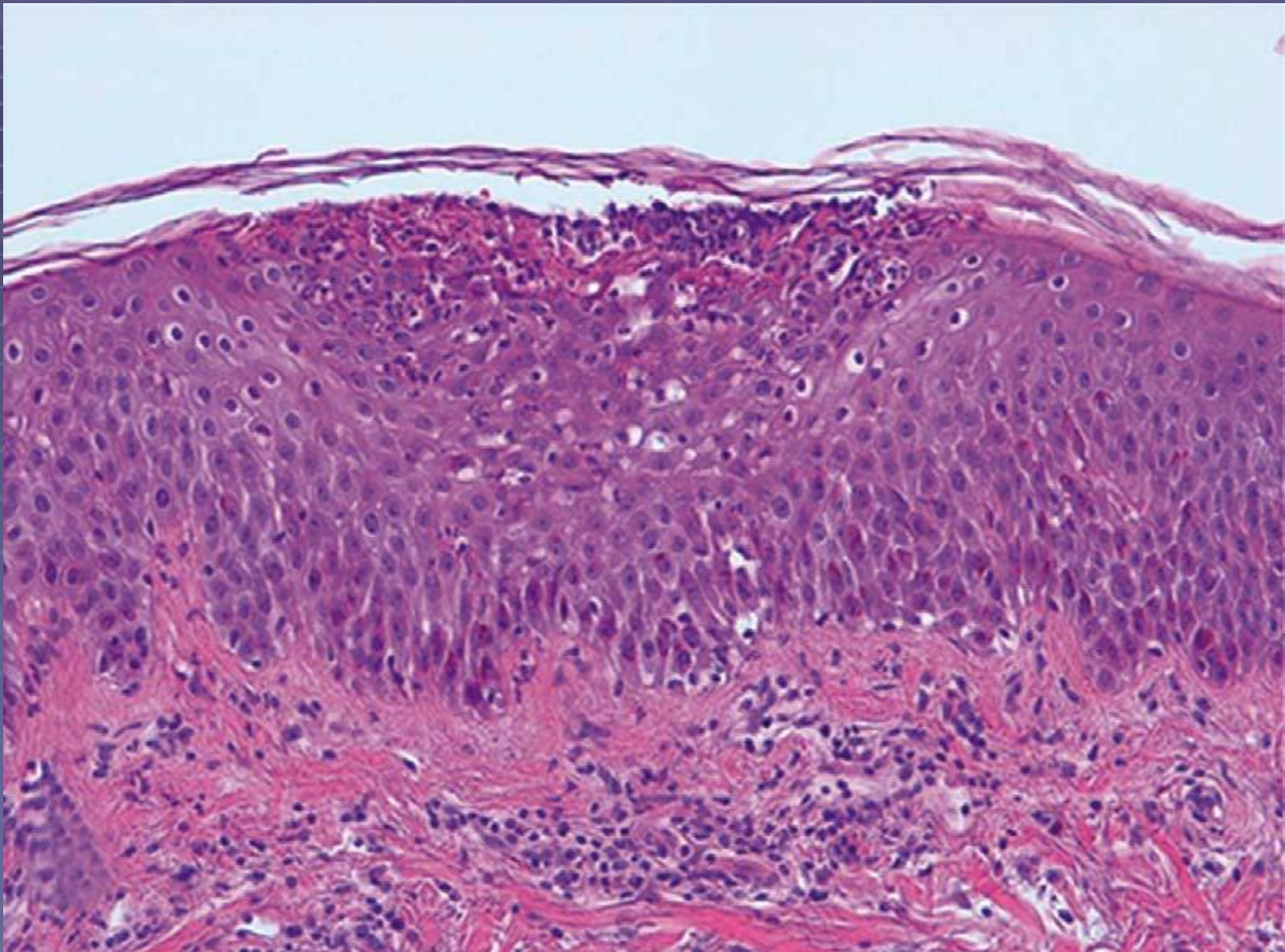
ΕΡΠΗΤΟΕΙΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ



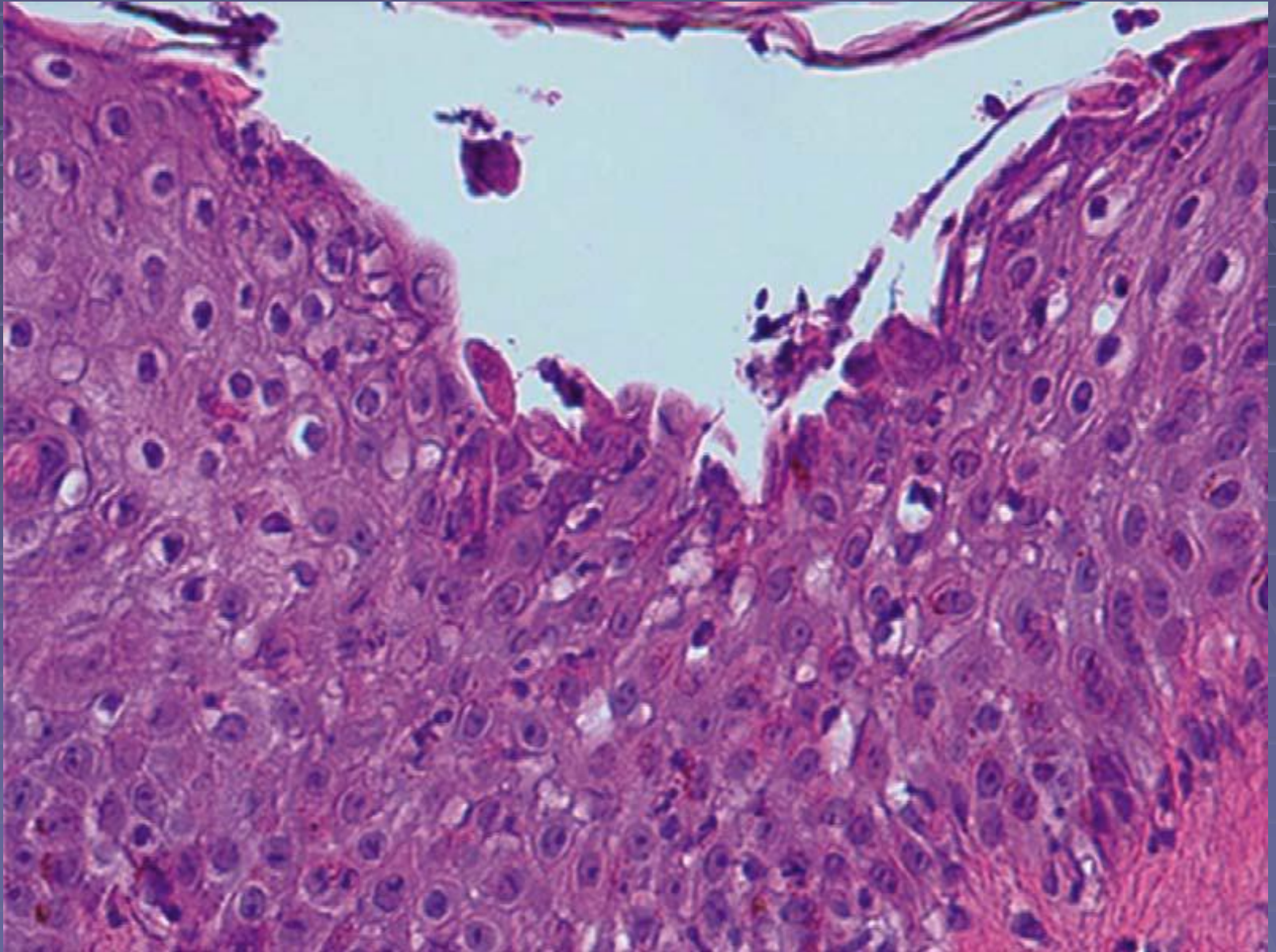
ΕΡΠΗΤΟΕΙΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ

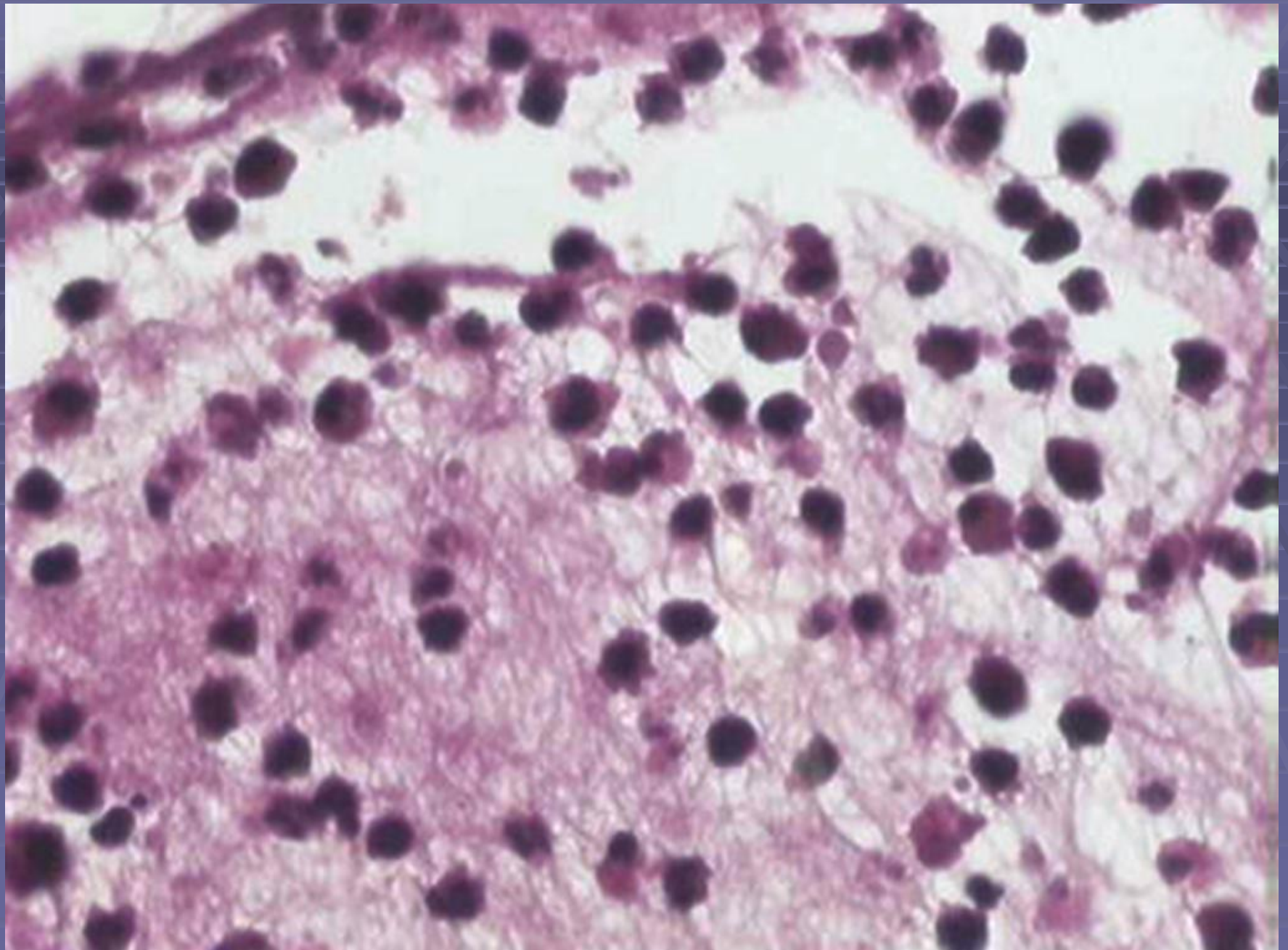


ΕΡΠΗΤΟΕΙΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ



ΕΡΠΗΤΟΕΙΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ

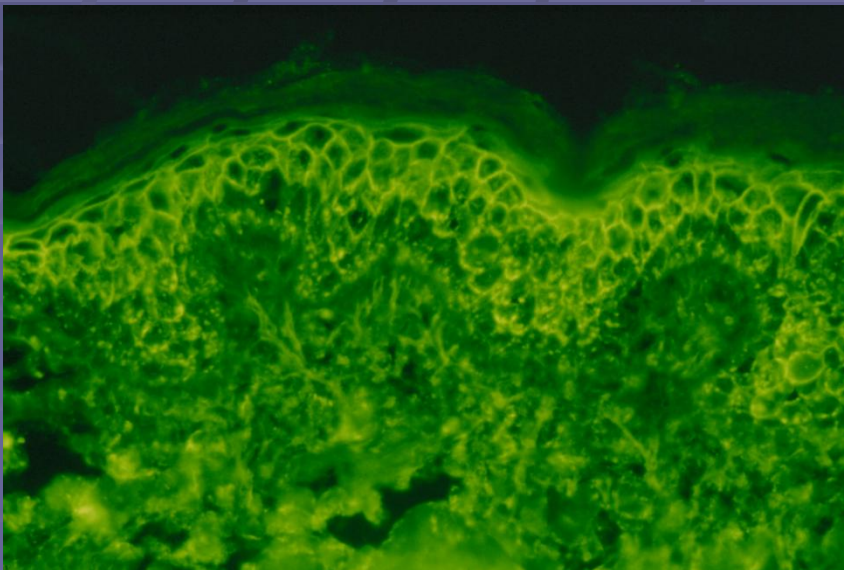




ΕΡΠΗΤΟΕΙΔΗΣ ΠΕΜΦΙΓΑ



- Αυτοαντισώματα έναντι Dsg1 και Dsg3 και Dsc1 (115kD) και Dsc2 (105kD)
- DIF = Μεσοκυττάριος εναπόθεση IgG με ή χωρίς C3
- IIF = εναπόθεση στους ανώτερους στίχους ή σε όλη την επιδερμίδα



ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ή ΣΜΗΓΜΑΤΟΡΡΟΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ - ΣΥΝΔΡΟΜΟ Senear-Usher



Συνήθως σέβεται τους
βλεννογόνους.
Ερυθροδερμική μορφή γενικευμένη,
απολεπιστική.
Αυτοαντισώματα έναντι Dsg1

Human leukocyte antigens : HLA-
A10, HLA-A26 , HLA-DRW6.



ΣΜΗΓΜΑΤΟΡΡΟΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



Ευρήματα φυλλώδους πέμφιγας

= επιπολής ακανθόλυση,

DIF = IgG & C3 στο άνω ήμισυ της επιδερμίδας,

IIF (+) στο 43%,

Western blot : desmoglein 1 στο 86%, ELISA : anti-desmoglein-1 αντισώματα στο 71%

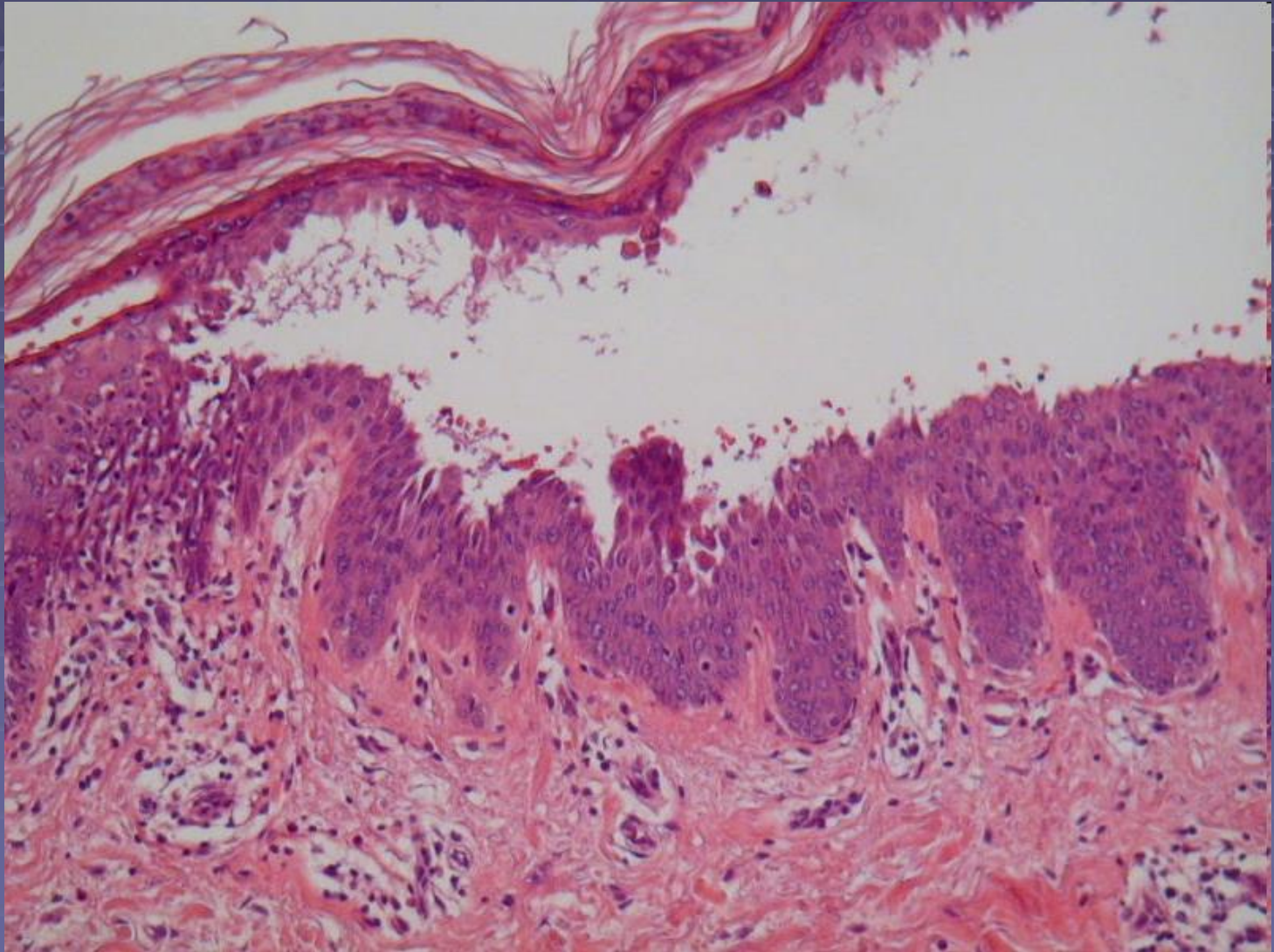
+

ευρήματα ερυθηματώδους λύκου

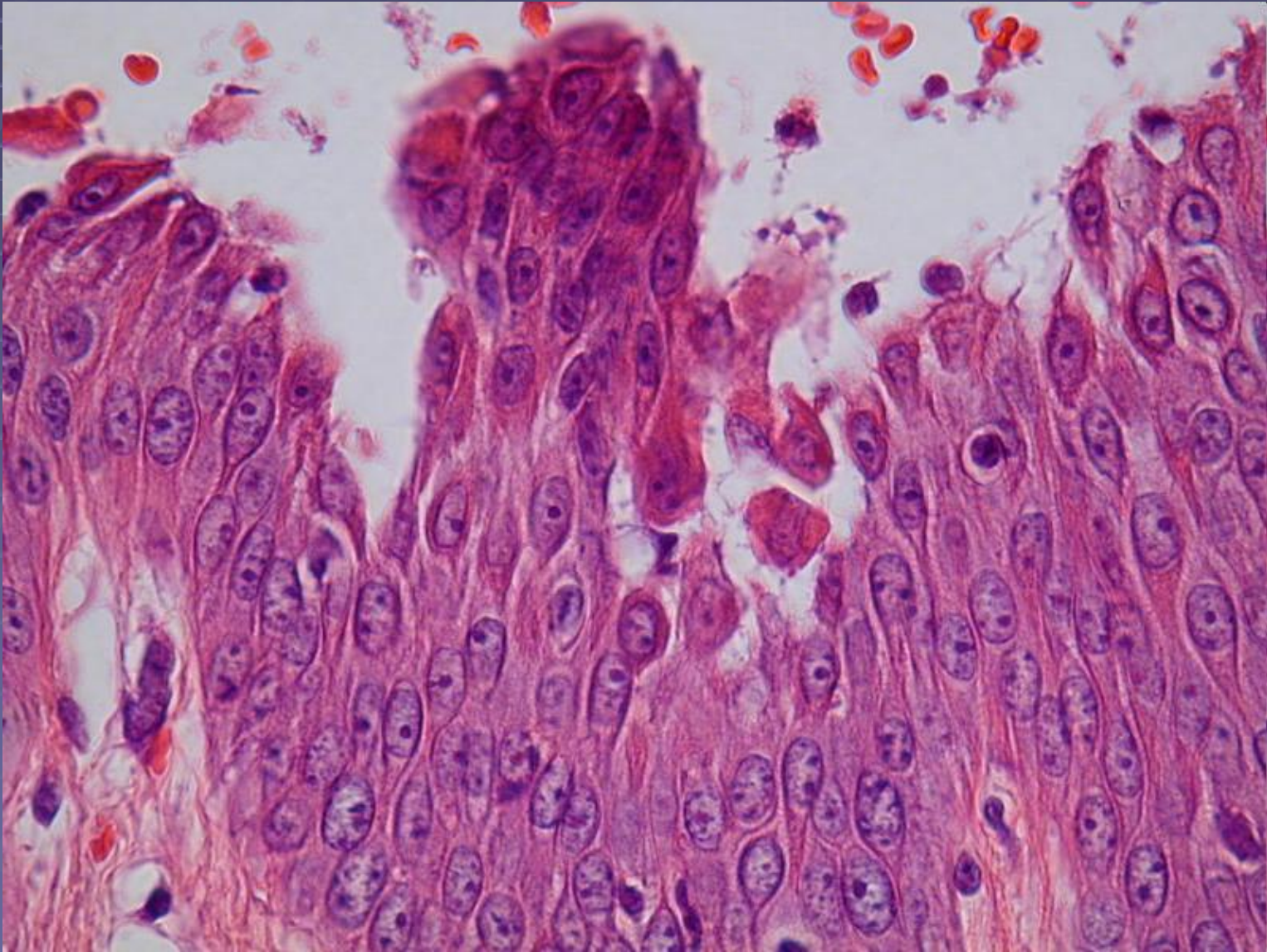
= ANA + lupus band test (ενίοτε)



ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ή ΣΜΗΓΜΑΤΟΡΡΟΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ή ΣΜΗΓΜΑΤΟΡΡΟΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

- **Penicillamine**
 - Το πιο συχνό
 - Στο 10% αυτών που παίρνουν το φάρμακο για μακρύ διάστημα
 - Επιμένει μήνες μετά τη διακοπή του φαρμάκου
- **Nifedipine**
- **Captopril**
- enalapril
- ramipril
- fosinopril
- **cysteine like chemical structure.**
- **gold**
- **rifampicin**
- **Cephalosporins**
- **Κινολόνες**
- **aspirin**
- methimazole (thiamazole)
- α-mercaptopropionylglycine (tiopronin)



- 5/6 επιτολής IgG έναντι Dg1
- 1/6 κοινή IgG έναντι Dg1
- 4/6 κυκλοφορούντα ειδικά

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

Τα φάρμακα που επάγουν πέμφιγα μπορούν να κατηγοριοποιηθούν σε 2 ομάδες:

Τα θειόλης και μη θειόλης .

Τα Θειόλης = άμεση ακανθόλυση χωρίς αντισώματα.

Τα Μη θειόλης = ακανθόλυση λόγω σχηματισμού αντισωμάτων = μηχανισμός πανομοιότυπος με εκείνον που απαντάται στην ιδιοπαθή πέμφιγα.

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

Τα φάρμακα θειόλης αναφέρονται ως οι συχνότεροι ενόχοι της φαρμακευτικής πέμφιγας .

Περιέχουν μία ομάδα θειόλης ($-SH$) στη χημική τους δομή.

Η Πενικιλλαμίνη, καπτοπρίλη, εναλαπρίλη είναι τα φάρμακα θειόλης που συνδέονται πιο συχνά με φαρμακευτική πέμφιγα

Τα φάρμακα θειόλης επάγουν άμεση ακανθόλυση μέσω **βιοχημικών μηχανισμών χωρίς σχηματισμό αντισωμάτων**

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

Φάρμακα μη θειόλης

με θείο ή χωρίς θείο στη δομή τους

**Με θείο = πενικιλλίνες, κεφαλοσπορίνες,
αντιυπερτασικά, πιροξικάμη,**

μπορούν να υποβληθούν σε υδρολυτική
διάσπαση εν ζωή και να σχηματίσουν
θειόλες.

Ως εκ τούτου, αυτοί ονομάζονται
μασκοφόροι θειόλες.

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

- Μια δραστική **ομάδα αμιδίου** βρίσκεται στη δομή πολλών nonthiol φαρμάκων, η οποία έχει ως αποτέλεσμα την εικασία ότι η δομή αυτή μπορεί να είναι υπεύθυνη για την επαγωγή της νόσου.

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

- Η από **τα μη θειόλης φάρμακα** επαγόμενη πέμφιγα παρουσιάζει αυτοαντισώματα που αναγνωρίζουν αντιγόνα πέμφιγας, ιδίως έναντι **της δεσμογλεΐνης 3**, η οποία είναι το αντιγόνο της κοινής πέμφιγας.
- Αυτή η ομάδα ασθενών τείνει να έχει κλινικά, ιστολογικά, ανοσολογικά, και προγνωστικά χαρακτηριστικά παρόμοια με ιδιοπαθή κοινή πέμφιγα.

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

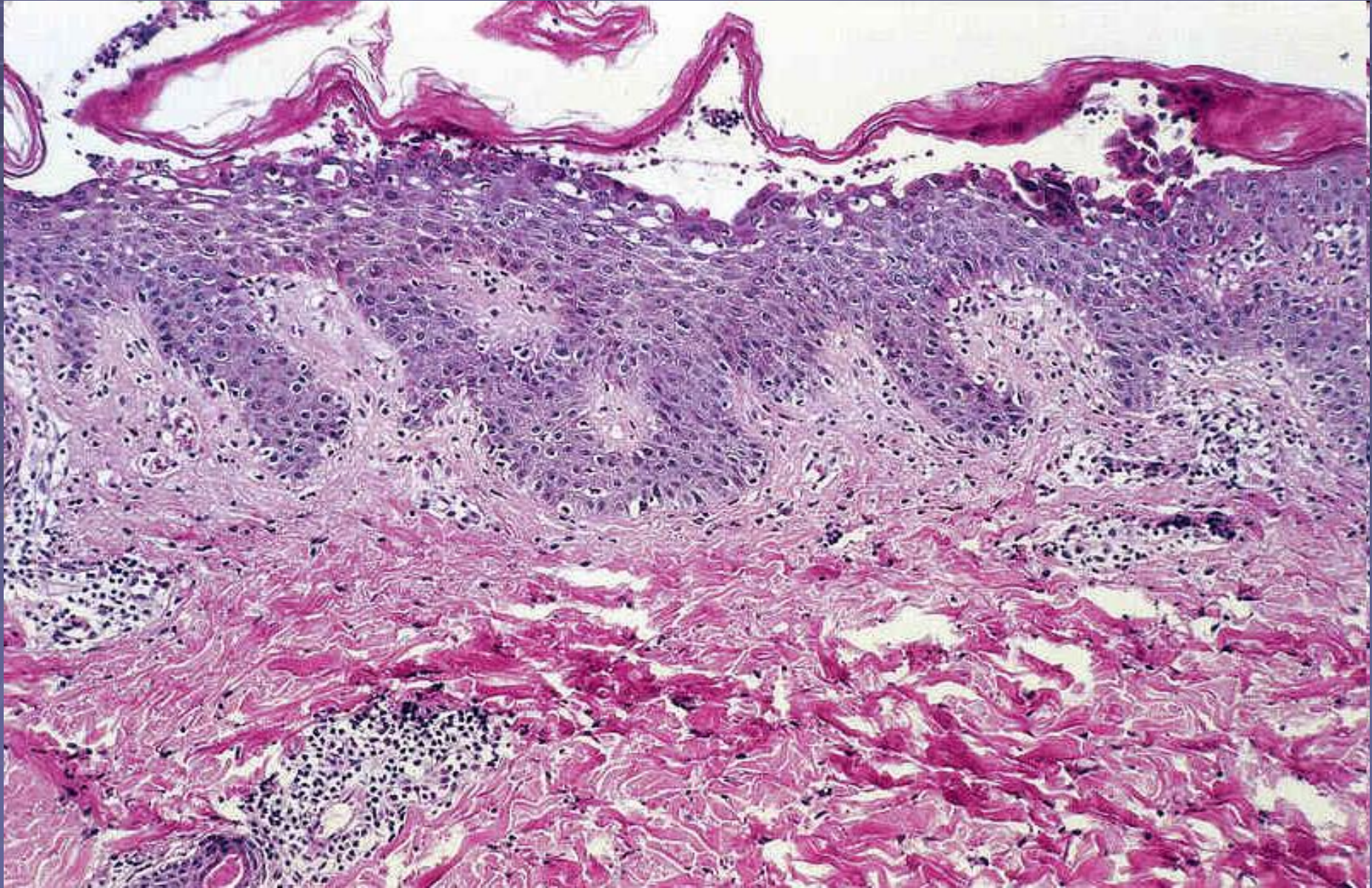
- Εντοπισμένη πέμφιγα από τοπική θεραπεία με κρέμα imiquimod.
- Η **Imiquimod** δεν περιέχει θειόλη, θείο, ή αμιδικές ομάδες στη δομή της. Ο ακριβής μηχανισμός της επαγωγής ακανθόλυσης από αυτό το φάρμακο είναι άγνωστος. Είναι γνωστό ότι η ιμικουιμόδη προκαλεί μία εντοπισμένη ανοσολογική απόκριση στην περιοχή της εφαρμογής, η δημιουργία αντισωμάτων προς **δεσμογλεΐνη 1** έχει υποτεθεί ως μηχανισμός δράσης.

δ.δ επιπολής πέμφιγας

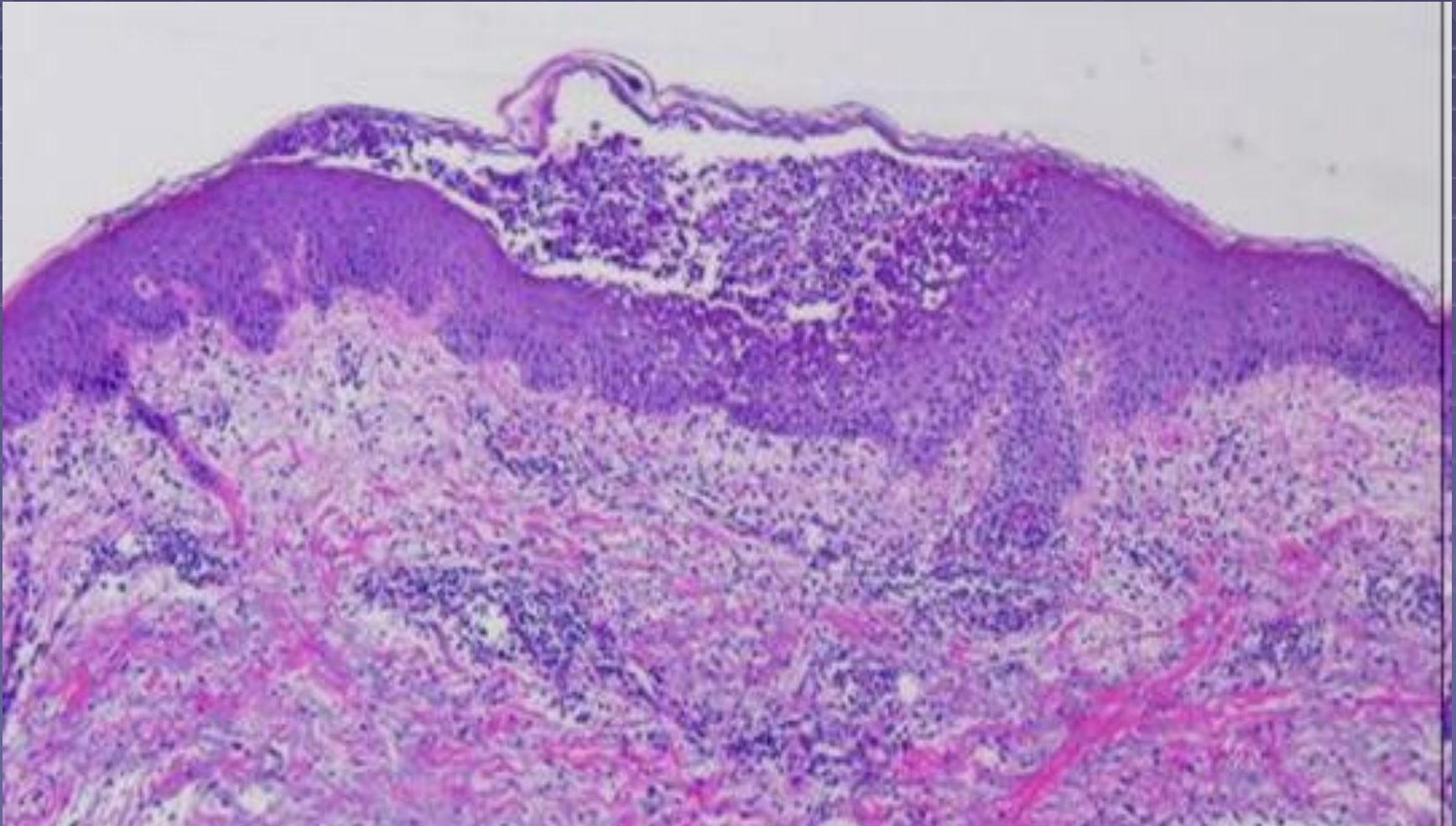
παθήσεις που χαρακτηρίζονται από υποκεράτια φλυκταινίδια

- Pustular psoriasis
- Reiter's syndrome
- Pustular drug reaction
- Bullous impetigo
- Staphylococcal scalded skin syndrome
- Pustular fungal infection

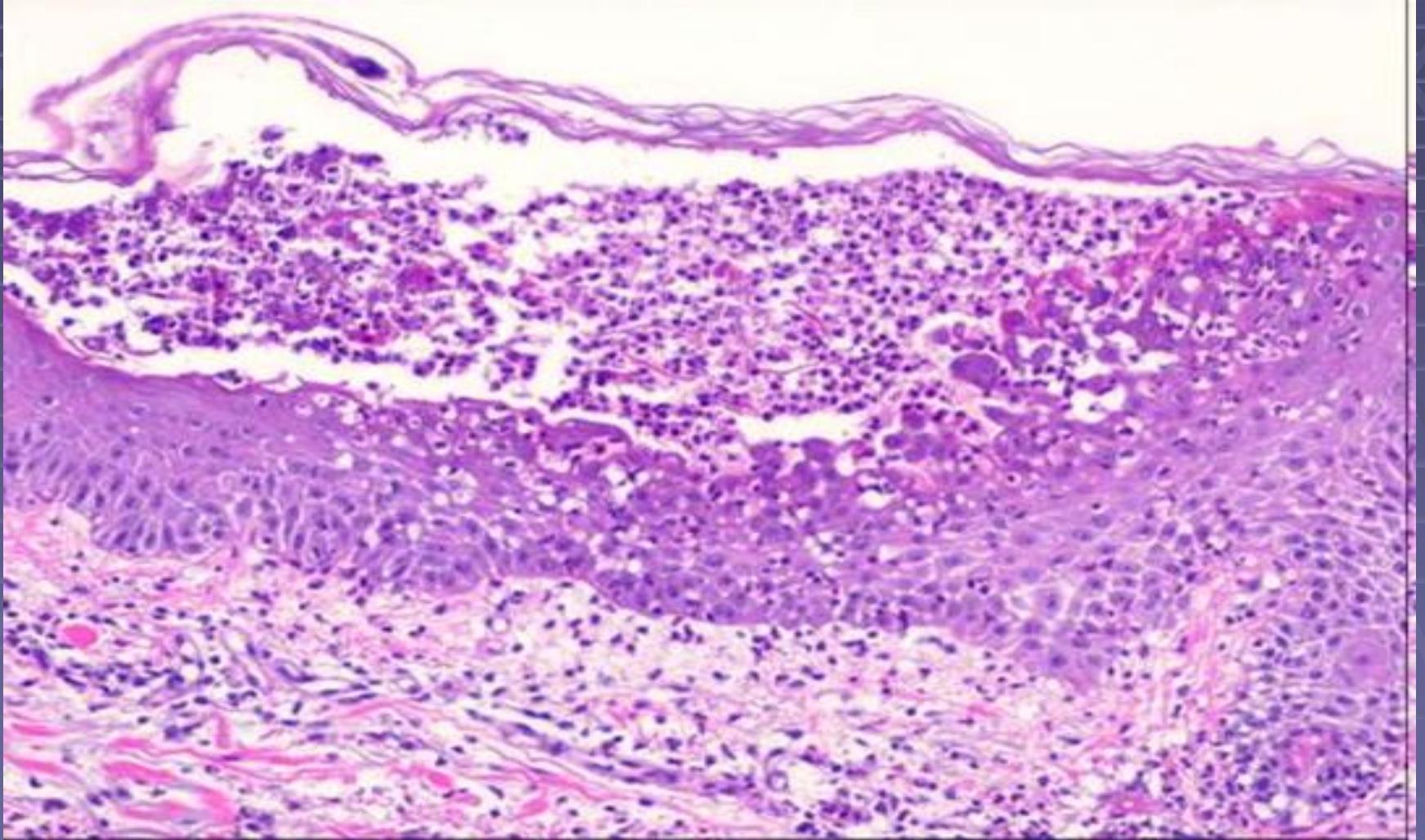
staphylococcal scalded-skin syndrome.



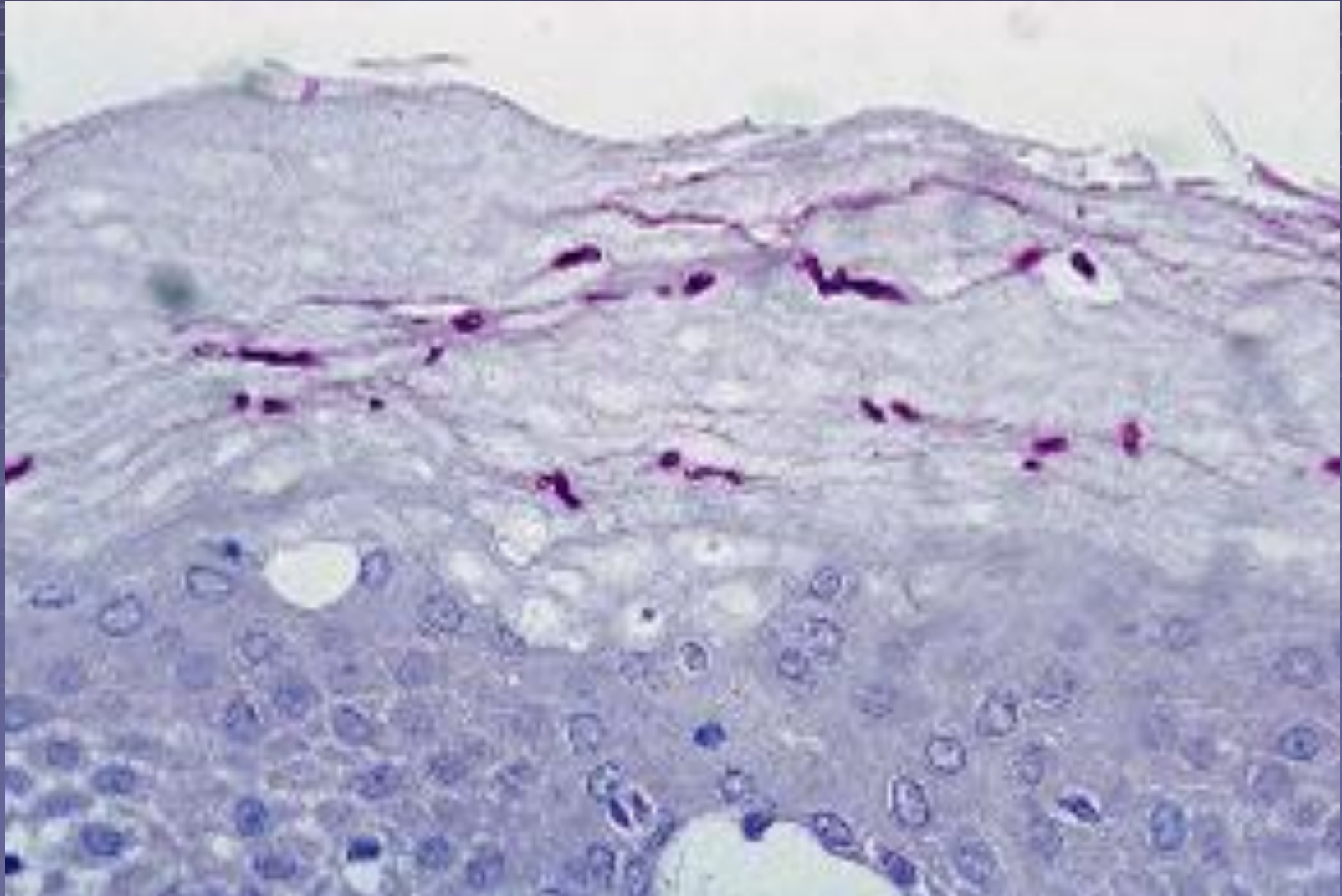
ΜΥΚΗΤΙΑΣΗ



ΜΥΚΗΤΙΑΣΗ



ΜΥΚΗΤΙΑΣΗ



Μεσοεπιδερμική ακανθόλυση

στη κοινή πέμφιγα
στη βλαστική πέμφιγα
στη παρανεοπλασματική πέμφιγα
στη φαρμακευτική
στην οικογενή πέμφιγα των Hailey-Hailey.

ΚΟΙΝΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

Σε όλο το σώμα, κυρίως πρόσωπο-μασχάλες-βλεννογόνους επειδή εκεί εκφράζεται εντονότερα η Dsg3= 130kD (βλεννογόνοι)



ΚΟΙΝΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

Αργότερα με τη προσβολή του δέρματος εκφράζεται και η Dsg1 (160kD)



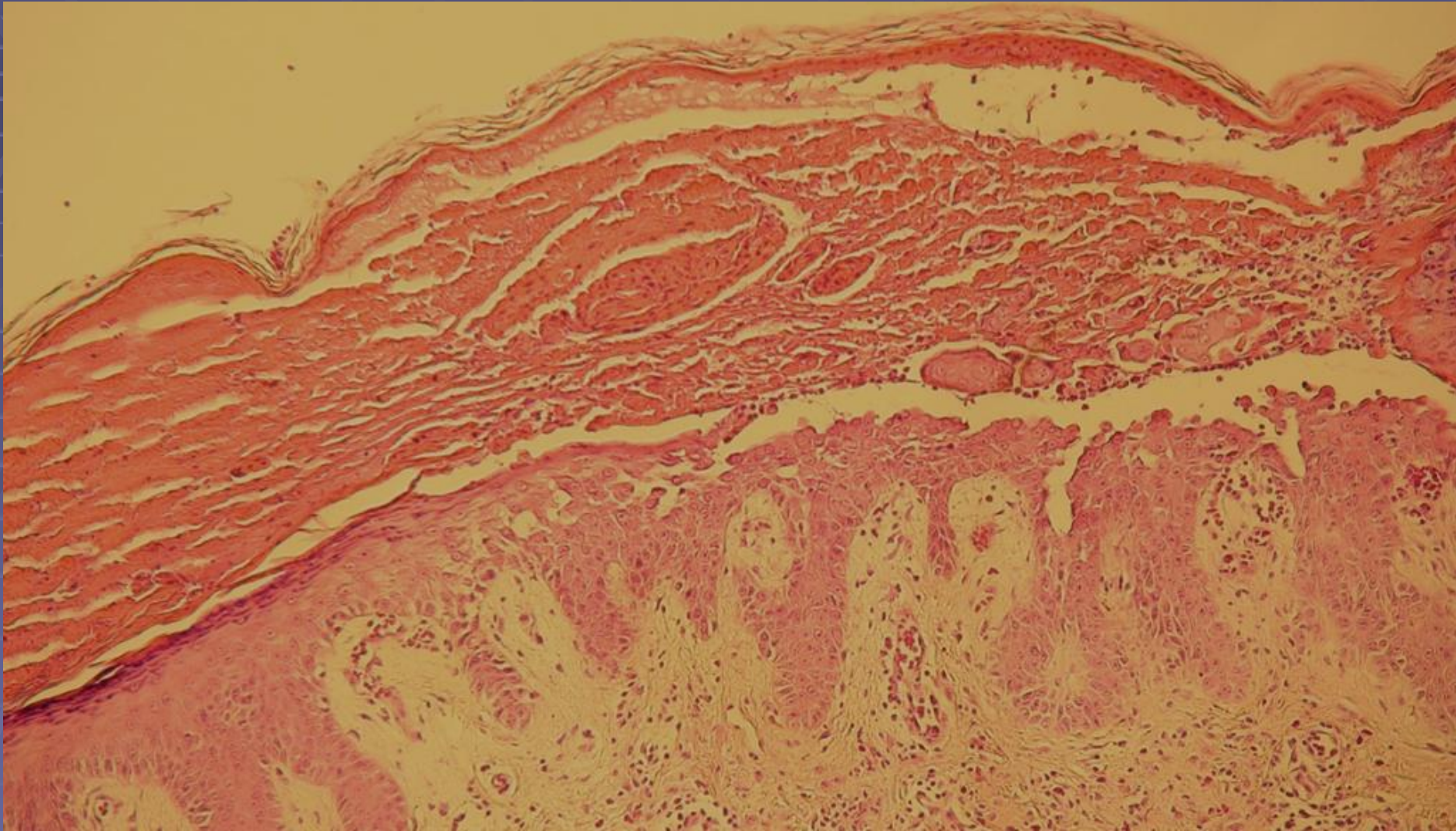
ΚΟΙΝΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



Το + σημείο Nikolsky δείχνει ότι η νόσος είναι ενεργός.

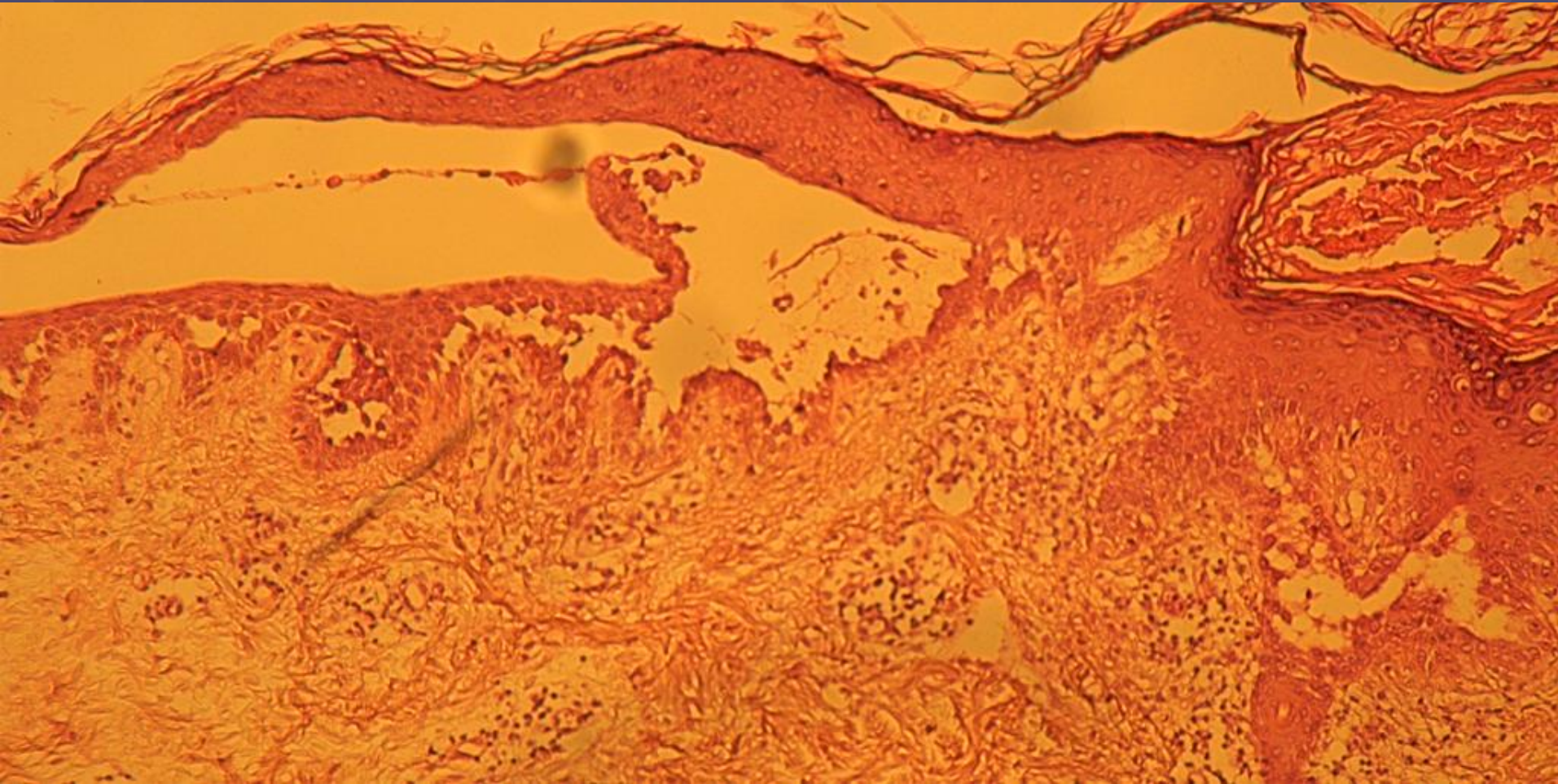
Γιά το σημείο Nikolsky II ή σημείο Asboe-Hansen η επιφάνεια της πομφόλυγας όταν δέχεται κατακόρυφη πίεση επεκτείνεται στα δύο πλάγια.

ΚΟΙΝΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



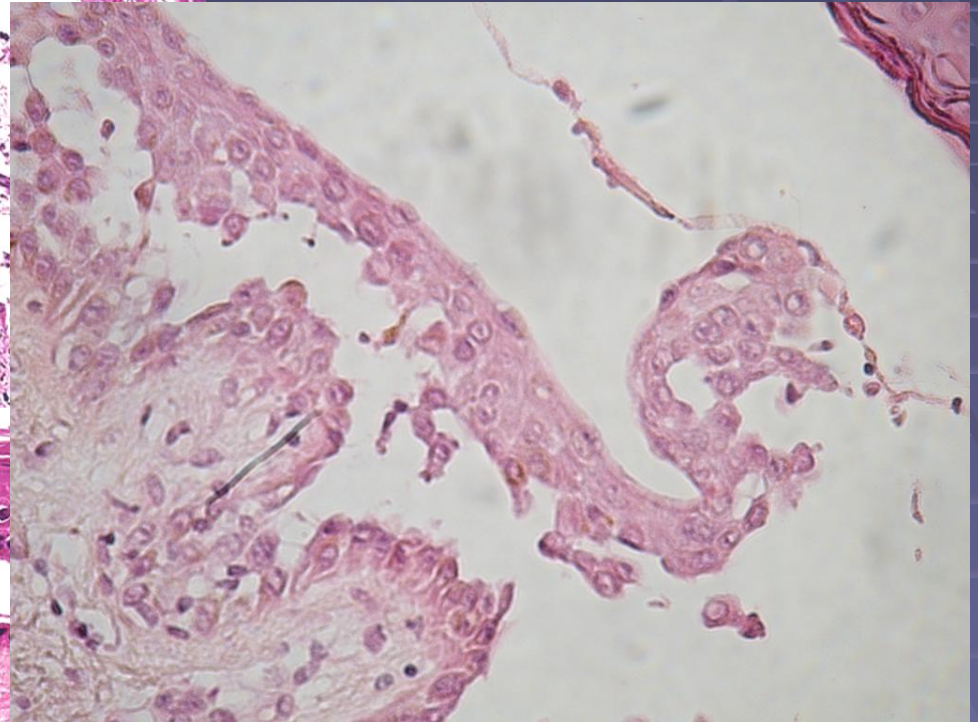
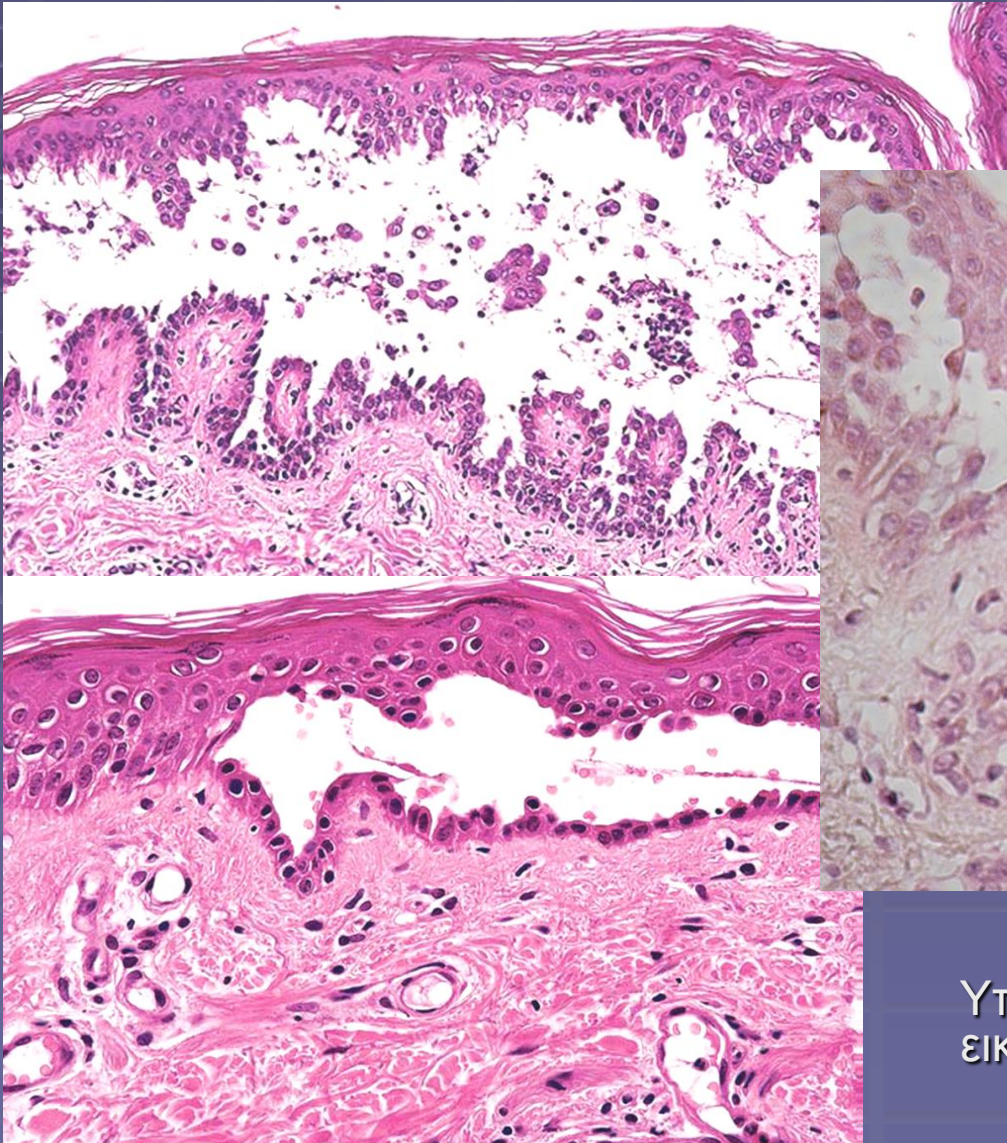
Ενδοεπιδερμική ακανθόλυση και σχηματισμός πομφόλυγας

ΚΟΙΝΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



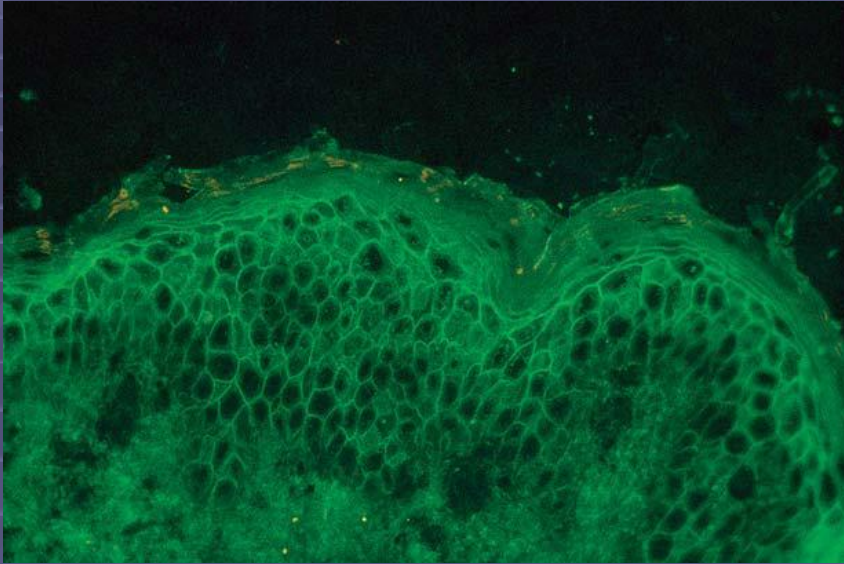
Υπερβασική ακανθόλυση και εικόνα λιθόστρωτου

ΚΟΙΝΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

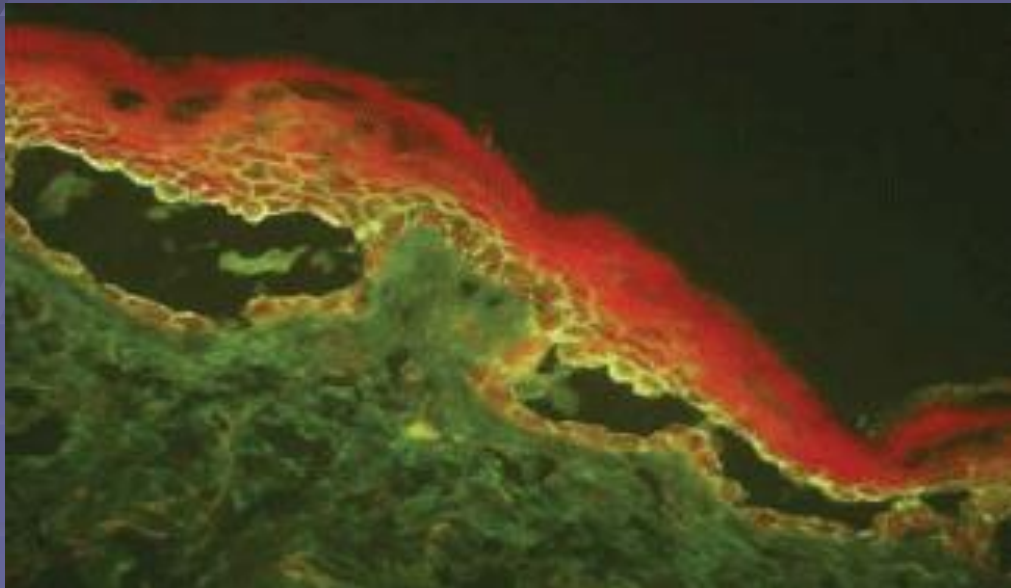


Υπερβασική ακανθόλυση και
εικόνα λιθόστρωτου

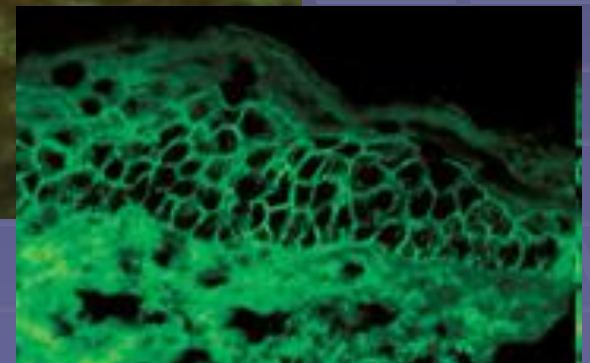
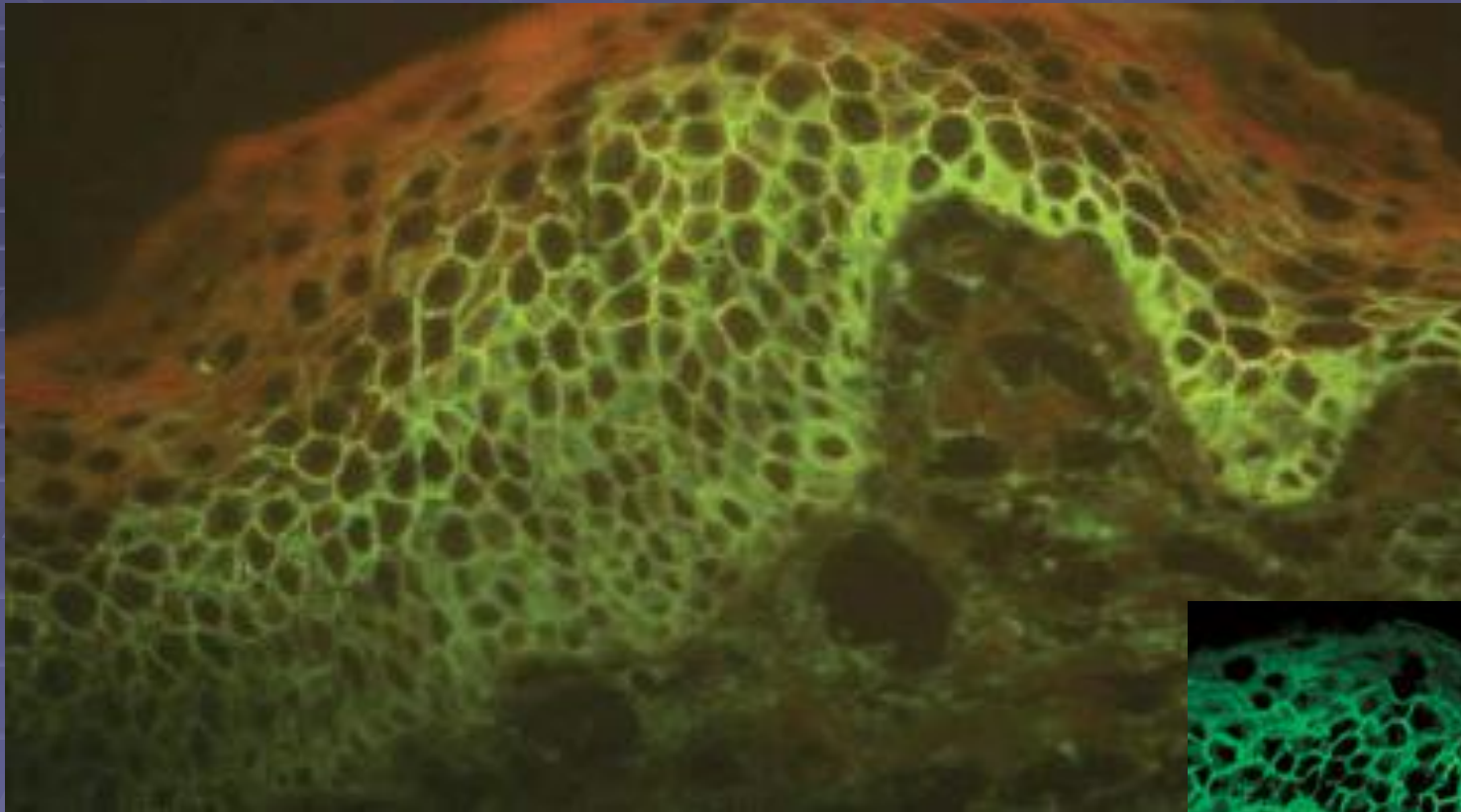
ΑΜΕΣΟΣ ΑΝΟΣΟΦΘΟΡΙΣΜΟΣ



- Εναπόθεση IgG και C3 στην επιφάνεια των κερατινοκυττάρων ολόκληρης της επιδερμίδας.
- Γραμμική μεσοκυττάριος C3 στους κατώτερους στίχους ακανθωτής
- Όταν βλάβες μόνον στο στόμα , ο DIF υγιούς δέρματος + = πρόωρη διάγνωση



ΕΜΜΕΣΟΣ ΑΝΟΣΟΦΘΟΡΙΣΜΟΣ



- Μεσοκυττάριος, ενδοεπιδερμικός IgG (IgG4 σε ενεργό, IgG1 σε ύφεση)
- 83% σε υπόστρωμα ανθρώπινου δέρματος και 90% σε οισοφάγο πιθήκου

ΒΛΑΣΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



Σπάνια = 1% - 2% της κοινής.

Βλάβες αρχικά σαν αυτές της κοινής, αργότερα βλαστικές, υπερτροφικές, μυρμηκιώδεις, κυρίως στις πτυχές.

Χρόνια εξέλιξη με εξάρσεις και υφέσεις.

Επιπλοκές από βακτηριακές επιμολύνσεις, υποσιτισμό και καχεξία.

Dsg3= 130kD, Dsc1 (115kD) και Dsc2 (105kD)



ΒΛΑΣΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



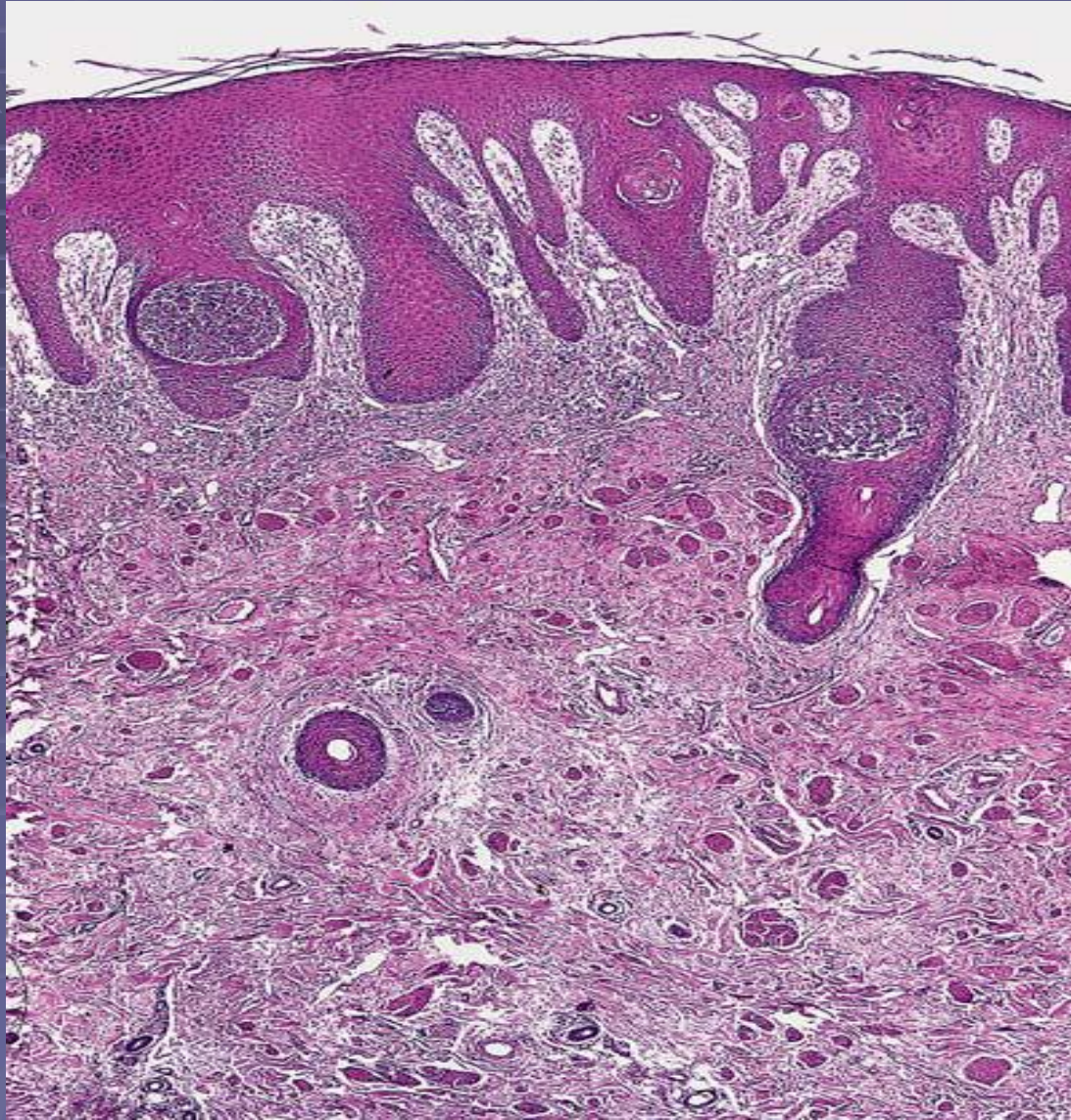
ΒΛΑΣΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



ΒΛΑΣΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ

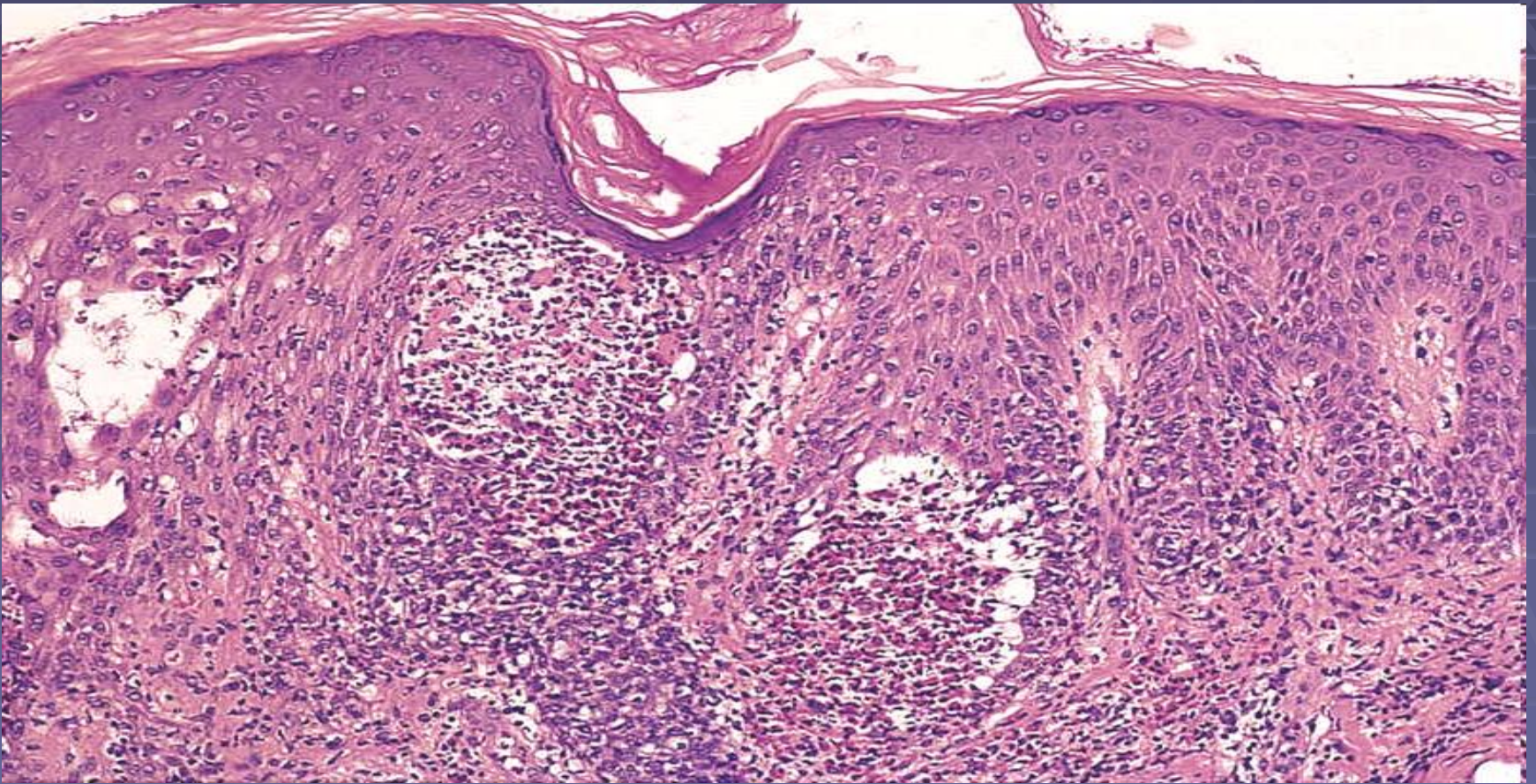


ΒΛΑΣΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



Ακάνθωση, Θηλωμάτωση και ακανθόλυση
Σχηματισμός ενδοεπιδερμικών εωσινοφιλικών αποστημάτων

ΒΛΑΣΤΙΚΗ ΠΕΜΦΙΓΑ



Ακάνθωση, Θηλωμάτωση και ακανθόλυση με σχηματισμό ενδοεπιδερμικών εωσινοφικών αποστημάτων



ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ