# Πομφολυγώδη Νοσήματα



επιδέρμια

Οι πομφολυγώδεις δερματοπάθειες αποτελούν μια ομάδα σπάνιων αλλά σοβαρών νοσημάτων, που χαρακτηρίζονται από την εμφάνιση μικρών ή μεγάλων φυσαλίδων (πομφολύγων) στο δέρμα ή και στους βλεννογόνους. Τα νοσήματα αυτά προκαλούν σημαντική δυσφορία και έχουν σοβαρές επιπτώσεις στην ποιότητα ζωής των ασθενών.
Τα πομφολυγώδη νοσήματα δεν μεταδίδονται.

**Τα πομφολυγώδη νοσήματα διακρίνονται σε αυτοάνοσα και συγγενή.**[1]

## ΑΥΤΟΑΝΟΣΑ ΠΟΜΦΟΛΥΓΩΔΗ ΝΟΣΗΜΑΤΑ

***Τα πιο γνωστά αυτοάνοσα πομφολυγώδη νοσήματα είναι η πέμφιγα και το πομφολυγώδες πεμφιγοειδές.***

### Πέμφιγα[6]

Η πέμφιγα είναι μια ομάδα πομφολυγωδών νοσημάτων του δέρματος και των βλεννογόνων (στόμα, ρινικός βλεννογόνος, φάρυγγας, οφθαλμοί, οισοφάγος, βλεννογόνος των γεννητικών οργάνων ή του ορθού).
Στην πέμφιγα προσβάλλονται άλλοτε σε άλλο βαθμό οι διάφορες ανατομικές περιοχές του δέρματος και των βλεννογόνων.
Η πέμφιγα προσβάλλει άτομα κάθε ηλικίας, καταγωγής και φύλου. Προσβάλει εξίσου άντρες και γυναίκες. Ωστόσο, εμφανίζεται συχνότερα σε άτομα ηλικίας 50 έως 60 ετών και σε πληθυσμούς που κατοικούν γύρω από τη Μεσόγειο.

### Υπάρχουν τρεις μορφές πέμφιγας:

I. Η **Κοινή πέμφιγα** που είναι η συχνότερη μορφή πέμφιγας στην Ευρώπη. Μπορεί να προσβάλλει είτε μόνο τους βλεννογόνους (συνηθέστερα) είτε τόσο το δέρμα όσο και τους βλεννογόνους, ενώ σπανιότερα προσβάλλει αποκλειστικά το δέρμα. Ωστόσο, το στόμα είναι η συχνότερα προσβαλλόμενη περιοχή. Εκδηλώνεται με φυσαλίδες που σπάζουν σχεδόν αμέσως μετά την εμφάνισή τους και αφήνουν επιφανειακές διαβρώσεις, οι οποίες είναι συχνά επώδυνες. Συχνά προσβάλλονται το πρόσωπο, το τριχωτό της κεφαλής και ο θώρακας.

II. Η **Φυλλώδης πέμφιγα** στην οποία δεν προσβάλλονται οι βλεννογόνοι, αλλά μόνο το δέρμα. Συνήθως εμφανίζονται βλάβες με κρούστες ή εύθραυστες φυσαλίδες στο πρόσωπο και στο τριχωτό της κεφαλής, καθώς και στο θώρακα, την πλάτη, τα άνω και τα κάτω άκρα.

III. Η **Παρανεοπλασματική πέμφιγα**, είναι εξαιρετικά σπάνια αλλά και σοβαρή μορφή πέμφιγας. Εμφανίζεται συχνότερα σε άτομα στα οποία έχει ήδη διαγνωστεί κάποιος κακοήθης όγκος (καρκίνος).
Σε άλλες περιπτώσεις, η διάγνωση της νόσου οδηγεί τους ιατρούς στη διερεύνηση και ενδεχόμενη ανίχνευση ενός μέχρι τότε αδιάγνωστου όγκου.
Μπορούν να προσβληθούν τόσο το δέρμα όσο και οι βλεννογόνοι.
Επιπλέον, σε αντίθεση με τις άλλες μορφές πέμφιγας, είναι δυνατόν να προσβληθούν και οι πνεύμονες.

## Πομφολυγώδες Πεμφιγοειδές [3]

Το πομφολυγώδες πεμφιγοειδές είναι μια χρόνια, αυτοάνοση, πομφολυγώδης δερματοπάθεια. Προσβάλλει κυρίως ασθενείς ηλικίας μεγαλύτερης των 70 ετών. Η επίπτωση της νόσου αυξάνει σημαντικά με την ηλικία.
Οι ασθενείς σχεδόν πάντα υποφέρουν από έντονο κνησμό που συνοδεύεται από τεταμένες πομφόλυγες (σε ερυθρό ή και σε φυσιολογικό δέρμα). Οι πομφόλυγες περιέχουν διαφανές ή και αιμορραγικό υγρό και εξελίσσονται περαιτέρω σε διαβρώσεις και κρούστες όταν τραυματιστούν, αλλά επουλώνονται φυσιολογικά χωρίς να αφήσουν ουλές. Στο 20% των ασθενών διαβρώσεις μπορεί να εμφανισθούν στο στόμα ή στα γεννητικά όργανα.
Το πομφολυγώδες πεμφιγοειδές έχει χρόνια πορεία και μπορεί να απαιτηθεί θεραπεία για μήνες ή και μερικές φορές χρόνια.
Ενώ σε μερικούς ασθενείς, πομφόλυγες αναπτύσσονται σε μερικές περιοχές του δέρματος, σε άλλους μπορεί να προσβληθεί όλο το σώμα. Εκτός από τον έντονο κνησμό, η γενική υγεία δεν επηρεάζεται στους περισσότερους ασθενείς. Παρά το γεγονός αυτό, απώλεια της όρεξης, πυρετός, λοιμώξεις και γενική αδυναμία μπορεί να αναπτυχθεί κατά την πορεία της νόσου.

## ΣΥΓΓΕΝΗ ΠΟΜΦΟΛΥΓΩΔΗ ΝΟΣΗΜΑΤΑ

Στα συγγενή πομφολυγώδη νοσήματα περιλαμβάνεται μία μεγάλη ομάδα επιδερμολύσεων, με συχνότερη και πιο γνωστή τη συγγενή πομφολυγώδη επιδερμόλυση, Η συγγενής πομφολυγώδης επιδερμόλυση είναι μια σπάνια γενετική πάθηση που χαρακτηρίζεται από ακραία ευθραυστότητα του δέρματος και των βλεννογόνων με αποτέλεσμα να σχηματίζονται φυσαλίδες και πληγές ακόμα και με την παραμικρή τριβή ή άγγιγμα.

## Η πομφολυγώδης επιδερμόλυση διακρίνεται σε 4 τύπους:

I. Την **απλή πομφολυγώδη επιδερμόλυση**, όπου η αποκόλληση και οι φυσαλίδες σχηματίζονται στην εξωτερική στιβάδα του δέρματος, δηλαδή στην επιδερμίδα. Είναι η πιο συχνή και συνήθως η πιο ήπια μορφή της νόσου (περίπου το 70% των περιπτώσεων). Οι πληγές εντοπίζονται κυρίως στα χέρια και τα πόδια και συνήθως επουλώνονται χωρίς να αφήνουν έντονες ουλές.

II. Τη **συνδεσμική πομφολυγώδη επιδερμόλυση**, όπου οι φυσαλίδες σχηματίζονται στη βασική μεμβράνη, στο σημείο δηλαδή όπου ενώνεται η επιδερμίδα με το κυρίως δέρμα. Πρόκειται για μια πιο σπάνια και σοβαρή μορφή Εμφανίζεται από τη γέννηση ή την βρεφική ηλικία και εκτός από το δέρμα μπορεί να επηρεάσει σοβαρά τους βλεννογόνους στο στόμα, τον οισοφάγο και το αναπνευστικό σύστημα.
Οι μικροί ασθενείς με το νόσημα αυτό δε μπορούν να περπατήσουν χωρίς να δημιουργούνται πομφόλυγες στο πέλμα τους ή ακόμη να ακουμπήσουν κάπου χωρίς να προκαλούνται βλάβες. Το σώμα τους είναι γεμάτο διαβρώσεις, μετά από τη ρήξη των πομφολύγων, και συχνά ταλαιπωρούνται από επιμολύνσεις που μπορεί να καταλήξουν να είναι εξαιρετικά επικίνδυνες.[1]

III. Τη **δυστροφική πομφολυγώδη επιδερμόλυση**, όπου η αποκόλληση συμβαίνει κάτω από τη βασική μεμβράνη, στο ανώτερο τμήμα του κυρίως δέρματος.
Χαρακτηρίζεται από βαθιές φυσαλίδες που όταν επουλώνονται αφήνουν έντονες ουλές. Στις σοβαρές μορφές της, οι επαναλαμβανόμενες ουλές μπορεί να οδηγήσουν σε σύντηξη (κόλλημα) των δακτύλων, στενώσεις στον οισοφάγο και αυξημένο κίνδυνο για επιθετικό καρκίνο του δέρματος αργότερα στη ζωή.

IV. Το **Σύνδρομο Kindler**, που αποτελεί την πιο σπάνια μορφή, όπου η αποκόλληση και οι φυσαλίδες μπορούν να εμφανιστούν σε πολλαπλά στρώματα του δέρματος ταυτόχρονα. Εκτός από την ευθραυστότητα του δέρματος, οι ασθενείς παρουσιάζουν έντονη φωτοευαισθησία, ατροφία του δέρματος και δυσχρωμίες.

# Τι μπορεί να κάνει ο ασθενής με πομφολυγώδη νοσήματα;

## Κατάλληλη ιατρική παρακολούθηση

Κατά την πορεία της νόσου μπορεί να εμφανισθούν εκ νέου πομφόλυγες και διαβρώσεις. Για το λόγο αυτό, συνιστάται η τακτική παρακολούθηση, προκειμένου οι δερματολόγοι (ως ιατρική ειδικότητα που εκπαιδεύεται στην αναγνώριση και διαχείριση αυτών των νοσημάτων) να ελέγχουν την ενεργότητα της νόσου, να προσαρμόζουν τη θεραπεία, να ελέγχουν για πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες και να μετρούν τα επίπεδα των ειδικών ανά πάθηση αυτοαντισωμάτων στο αίμα.[3]

Οι ασθενείς και οι φροντιστές θα πρέπει να συμμορφώνονται στις οδηγίες του θεράποντα ιατρού, και να θυμούνται πως περιποίηση και η κάλυψη των δερματικών βλαβών απαιτεί μεγάλη προσοχή, φροντίδα και επαγρύπνηση.[1]

Η δυνατότητα επίτευξης και διατήρησης μακροχρόνιου θεραπευτικού αποτελέσματος αποτελεί σημαντική πρόοδο για τους ασθενείς, καθώς συμβάλλει στη μείωση του πόνου, στον περιορισμό των επιπλοκών και στη μείωση της ανάγκης για συχνές και ιδιαίτερα επώδυνες αλλαγές επιδέσμων, βελτιώνοντας ουσιαστικά την ποιότητα ζωής των ασθενών.

## Υποστήριξη

Η επίπτωση των πομφολυγωδών νοσημάτων στην ποιότητα ζωής των ασθενών είναι μεγάλη.
Επιπλέον, ο σωματικός, ψυχολογικός και κοινωνικός αντίκτυπος των πομφολυγωδών νοσημάτων στον ασθενή, στην οικογένεια και τους φροντιστές είναι τεράστιος.
Οι ασθενείς και οι φροντιστές τους μπορούν να βρουν υποστήριξη και ουσιαστική βοήθεια στον Πανελλήνιο Σύλλογο Ασθενών με Δερματικά Νοσήματα Επιδέρμια.

# Τι μπορεί να κάνει ο ασθενής με πομφολυγώδη νοσήματα;

## Καθημερινές Συμβουλές [5]

Υπάρχουν μικρές καθημερινές συμβουλές που μπορούν να βοηθήσουν τους ασθενείς στο ταξίδι τους με τη νόσο καθώς και τους φροντιστές. Φυσικά, οι συμβουλές είναι αλληλένδετες με την ύπαρξη φυσαλίδων καθώς και με το βαθμό δυσφορίας που μπορεί να νιώθει ο ασθενής.

- Η καλή προσωπική υγιεινή συμβάλλει σημαντικά στην πρόληψη των τοπικών λοιμώξεων. Η χρήση σαπουνιού επιτρέπεται, ενώ μετά το μπάνιο συνίσταται προσεκτικό στέγνωμα του δέρματος με απαλό ταμπονάρισμα με πετσέτα.

- Όταν η νόσος είναι σε έξαρση και υπάρχουν πομφόλυγες στο πρόσωπο καλό είναι να αποφεύγονται τα ξυραφάκια και οι ξυριστικές μηχανές από τους άντρες.

- Εάν υπάρχουν φυσαλίδες στο τριχωτό της κεφαλής, προτείνεται η χρήση ενός υποαλλεργικού σαμπουάν με ήπια σύνθεση.

- Όταν η νόσος είναι σε έξαρση, καλό είναι να αποφεύγεται η έκθεση στον ήλιο.

- Εάν έχουν επηρεαστεί τα μάτια θα πρέπει να αποφεύγονται οι φακοί επαφής. Επίσης, η χρήση γυαλιών ηλίου βοηθά στη μείωση της αίσθησης δυσφορίας.

- Μετά από κάθε γεύμα θα πρέπει να ακολουθεί βούρτσισμα των δοντιών με μαλακή οδοντόβουρτσα, αποφεύγοντας τα ούλα και τη γλώσσα.

- Προτείνεται η χρήση ρούχων που είναι φαρδιά και βαμβακερά.

- Η σωματική άσκηση πρέπει να προσαρμοστεί ανάλογα με τις υπάρχουσες δερματικές αλλοιώσεις.

ΠΗΓΕΣ:


1.Α. Πατσατσή: Τα σπάνια πομφολυγώδη νοσήματα. Health Daily, 29/10/2025
2.https://www.edae.gr/visitors/pomfolygodeis-dermatopatheies/
3.https://www.papageorgiou-hospital.gr/
4.https://ern-skin.eu/documents_patients/
5.https://ern-skin.eu/tips-for-the-daily-life-of-patients-with-an-autoimmune-bullous-disease-french-version/
6.https://www.chu-rouen.fr/crnmba

ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΕΠΙΜΕΛΕΙΑ:

**Αικατερίνη Πατσατσή**,
Καθηγήτρια Δερματολογίας - Αφροδισιολογίας του ΑΠΘ,
Επιστημονικά Υπεύθυνη του Κέντρου Εμπειρογνωμοσύνης Αυτοάνοσων Πομφολυγωδών Νοσημάτων στο Νοσοκομείο Παπαγεωργίου

επιδέρμια

**www.epidermia.gr**

2315553780

epidermia.greece@gmail.com

Με την ευγενική υποστήριξη:

International Alliance of Dermatology Patient Organizations
GLOBALSKIN.ORG

SfRD
Solutions for Rare Diseases