

"PEMFIGOIDE CICATRIZIALE DELLA LARINGE. DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO."

Massimo Re - S.Giommetti, A.Pennacchi, G.Pasquarella, M.Forini, A.Napolitano

Gli autori presentano un raro caso di pemfigoide cicatriziale della laringe, illustrando l'iter diagnostico che ha portato al riconoscimento della malattia e presentando le immagini laringoendoscopiche delle varie fasi della patologia.

Il pemfigoide cicatriziale è una rara malattia autoimmune mucocutanea ad esordio più frequente nella cavità orale come gengivite desquamativa (vescicole, erosioni e/o ulcere); altre sedi di possibile interessamento sono l'ipofaringe-laringe, l'esofago e la trachea.

Nel Gennaio del 2004 si è presentato alla nostra osservazione un uomo di 67 anni con sintomatologia ingravescente a "poussè" caratterizzata da faringodinia, tosse stizzosa, disfagia dolorosa, lieve "tirage" e stomatolalia, presente da vari mesi. L'esame endoscopico delle vie aereodigestive superiori evidenziava una marcata tumefazione dell'epiglottide con presenza di pseudomembrane diffuse di colore grigiastro. Il paziente fu sottoposto ad una TC del massiccio facciale e collo ad un esame coltutale su tampone epiglottico ed ad un prelievo biptico della mucosa dell'epiglottide in anestesia locale. Alla luce del referto istologico che evidenziava la presenza di "materiale necrotico, vasi neoformati e infiltrati infiammatori aspecifici" fu instaurata una terapia medica empirica con Amoxicillina e Acido Clavulanico e Betametasona. Il paziente presentò un netto miglioramento e fu dimesso.

A causa della riacutizzazione dei sintomi fu proposto un nuovo ricovero nell' Aprile 2004. In tale occasione fu eseguita una MLSD allo scopo di procedere a prelievi biptici multipli della tumefazione recidiva dell'epiglottide. Il referto istologico evidenziava: " lembi di epitelio pavimentoso necrotico con infiltrati infiammatori, vasi neoformati e materiale fibrino-leucocitario", senza possibilità di esprimere un giudizio di certezza sulla natura della lesione.

Nel Novembre 2005 nuovo ricovero presso la nostra S.O.D per un aggravamento della sintomatologia; la videolaringoscopia evidenziava la comparsa di diffuse lesioni ulcerative dell'orofaringe e dell'epiglottide con presenza numerose pseudomembrane estese alle pliche ariepiglottiche. Un nuovo prelievo biptico a livello orofaringeo, inviato come preparato a fresco, con sospetto clinico di malattia bollosa delle mucose, evidenzio: " infiltrato infiammatorio misto linfocitario ed eosinofilo del corion mucoso con associate estese immagini di distacco dell'epitelio con essudato fibrinoso e formazioni di lesioni bollose; l'immunofluorescenza diretta per IgG, IgA, IgM, C3 e fibrinogeno risultò negativa. Sulla base di tale referto e del quadro clinico complessivo fu formulata da parte del collega dermatologo la diagnosi definitiva di: "PEMFIGOIDE CICATRIZIALE AD ESCLUSIVO INTERESSAMENTO DELLE MUCOSE" e il paziente fu trattato con Betametasona (4 mg im/die per 20 gg, poi 3mg/im die per 20 giorni) e sottoposto tuttora ad un accurato follow-up.