© Autor(rzy) 2023. Artykuł opublikowany na zasadach otwartego dostępu, rozpowszechniany na warunkach licencji Creative Commons Attribution (CC BY), wydany przez Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

PEMFIGOID CIĘŻARNYCH – STUDIUM PRZYPADKU

PEMPHIGOID GESTATIONIS – CASE STUDY

Kamila Martyna Janiszewska[a], Małgorzata Kurpios-Kosińska[b], Bogusława Rudnicka[c]

Zakład Położnictwa Praktycznego, II Katedra Ginekologii i Położnictwa, Wydział Nauk o Zdrowiu, Uniwersytet Medyczny w Łodzi, Oddział Pielęgniarstwa i Położnictwa
Department of Practical Obstetrics, II Department of Gynecology and Obstetrics, Faculty of Health Sciences, Medical University of Lodz, Department of Nursing and Obstetrics

[a] https://orcid.org/0000-0003-4819-8020
[b] https://orcid.org/0000-0002-2623-4740
[c] https://orcid.org/0000-0002-3152-8209

DOI: https://doi.org/10.20883/pielpol.2023.12

STRESZCZENIE

Wstęp. W okresie ciąży dochodzi do wielu fizjologicznych zmian w organizmie kobiety. Duży wpływ na ich pojawienie się mają zmiany hormonalne. Mogą one również odpowiadać za występowanie różnego rodzaju zaburzeń w okresie prenatalnym. Jednym z nich jest pemfigoid ciężarnych. Choroba ta charakteryzuje się występowaniem grudkowo-pęcherzowych zmian zlokalizowanych na skórze całego ciała z towarzyszącym im świądem. Pemfigoid ciężarnych występuje rzadko, jak podają niektóre źródła 1/50000. Choroba często ma przebieg łagodny i mija samoistnie, bez stosowania leczenia. Zdarza się, że schorzenie przyjmuje przebieg zaostrzony. W takiej sytuacji należy wdrożyć odpowiednie leczenie ambulatoryjne bądź szpitalne.
Cel. Celem pracy było przybliżenie studium indywidualnego przypadku kobiety z rozpoznanym pemfigoidem ciężarnych.
Opis przypadku. W pracy przedstawiono przypadek kobiety ciężarnej, przyjętej na oddział patologii ciąży z podejrzeniem rozpoczynającej się czynności skurczowej. W trakcie pobytu w szpitalu zaobserwowano pojawienie się u pacjentki zmian na skórze. W pierwszej kolejności zmiany obejmowały okolice brzucha, a następnie większą część ciała. Zmiany miały charakter grudek i towarzyszył im uporczywy świąd. Została zalecona konsultacja dermatologiczna. Zdiagnozowano pemfigoid ciężarnych. W szpitalu podjęto działania leczenia objawowego świądu. Dalsze leczenie prowadzone było w poradni dermatologicznej.
Wnioski. Pemfigoid ciężarnych jest rzadką chorobą i jego diagnozowanie należy różnicować z innymi dermatozami oraz cholestazą ciężarnych. Konieczne jest objęcie, przez zespół terapeutyczny, holistyczną opieką pacjentki, u której występuje pemfigoid. Choroba może mieć przebieg łagodny lub zaostrzony. Często ustępuje samoistnie, czasami wystarczy leczenie ambulatoryjne, a w nasilonych przypadkach konieczne jest leczenie szpitalne.

SŁOWA KLUCZOWE: pemfigoid ciężarnych, choroby skóry, świąd skóry, zmiany skórne.

ABSTRACT

Introduction. There are many physiological changes in a woman's body during pregnancy. Hormonal changes have a big impact on their appearance. They can also respond to the occurrence of various types of disorders in the prenatal period. One of them is pemphigoid gestationis. This disease is characterized by the occurrence of papulobullous lesions located on the skin of the whole body with accompanying itching. Gestational pemphigoid is rare, with some sources reporting 1/50,000. The disease is often mild and resolves spontaneously without treatment. Sometimes the disease takes an exacerbated course. In such a situation, appropriate outpatient or hospital treatment should be implemented.
Aim. The aim of the study is to present the case of a patient diagnosed with pemphigoid of pregnancy and the procedure in this case.
Case description. The paper presents a case of a pregnant woman admitted to the pregnancy pathology ward with suspected onset of labor. During her stay in hospital, the patient's skin changes were observed. First, the changes covered the abdominal area and then the greater part of the body. The lesions were lumpy and accompanied by persistent itching. A dermatological consultation was recommended. A disease entity was diagnosed: pemphigoid of pregnancy. Symptomatic treatment of pruritus was undertaken in the hospital. Further treatment was conducted in a dermatological clinic.
Conclusions. Pemphigoid of gestation is a rare disease and its diagnosis should be differentiated from other dermatoses and cholestasis of pregnancy. It is necessary to provide holistic care to a patient with pemphigoid by a therapeutic team. The disease may be mild or severe. It often resolves spontaneously, sometimes outpatient treatment is sufficient, in severe cases hospital treatment is necessary.

KEYWORDS: Pemphigoid gestationis, skin diseases, skin itching, skin changes during pregnancy.

Wprowadzenie

Ciąża jest okresem, podczas którego dochodzi do wielu zmian w organizmie kobiety. Należą do nich m.in. fizjologiczna zmiana wielkości i położenia serca, fizjologiczne zwiększenie objętości krwi, powiększenie macicy, zmiana środka ciężkości ciała, powiększenie i zmiana

pigmentacji sutka oraz zmiany hormonalne [1, 2]. Te ostatnie w dużej mierze wpływają na rozwój fizjologicznych ewolucji w organizmie ciężarnej, jednakże mogą przyczynić się do powstania patologicznych dolegliwości, np. zmian skórnych, a szczególnym ich rodzajem jest pemfigoid ciężarnych [3, 4]. Opryszczka ciążowa, bo tak inaczej nazywane bywa to schorzenie, jest chorobą skóry z występującymi zmianami o charakterze pęcherzowym, pęcherzowo-rumieniowym, z towarzyszącym często obrzękiem oraz świądem i bolesnym pieczeniem. Nie jest związana z zatruciem ciążowym, lecz ze zmianami hormonalnymi zachodzącymi podczas ciąży, a etiologicznie przyjmuje charakter choroby autoimmunologicznej. Najczęściej objawy prezentowane są pod koniec drugiego trymestru bądź w trzecim, a czasami tuż przed terminem porodu [3–5].

Pemfigoid ciężarnych jest chorobą występującą stosunkowo rzadko, jak podają wybrane źródła pojawia się 1/50000 przypadków [4]. Może przyczynić się do patologicznego przebiegu ciąży, w tym porodu przedwczesnego czy niskiej masy urodzeniowej noworodka. W związku z obecnością przeciwciał przeciw antygenom błony podstawnej w surowicy krwi ciężarnej istnieje możliwość przeniesienia przeciwciał na płód, a co za tym idzie noworodek po porodzie może prezentować podobne zmiany skórne jak kobieta rodząca, które cofają się z biegiem upływu czasu [3, 4, 6].

Pemphigoid gestationis należy różnicować z innymi dermatozami okresu ciąży, m.in. wysypką występującą podczas pojawienia się cholestazy ciężarnych czy też alergicznymi zmianami skórnymi [4, 7]. Charakterystyczną cechą zmian pęcherzowych będących objawem opryszczki ciążowej jest ich lokalizacja oraz początek pojawiania się wykwitów. Pierwsze zmiany tworzą się na skórze brzucha w okolicy pępka, a następnie w czasie rozwoju choroby pojawiają się na tułowiu, kończynach, czasem podeszwach stóp. Początkowo zmiany przybierają formę pokrzywki z towarzystwem grudek/blaszek, a następnie przekształcają się w wysypkę pęcherzową, natomiast w zaostrzonych przypadkach w duże pęcherze. Pemfigoid ciężarnych w większości przypadków mija samoistnie po ok. 2 miesiącach od porodu lub po zaprzestaniu karmienia piersią, w cięższych przypadkach konieczne jest leczenie ambulatoryjne lub szpitalne. Czynnikami mogącymi nasilać pojawienie się objawów choroby są: miesiączka, stosowanie antykoncepcji hormonalnej z wykorzystaniem gestagenów. Pemfigoid ma predyspozycje do nawrotów, dlatego podczas kolejnej ciąży u kobiety cierpiącej wcześniej na opryszczkę ciążową może dojść do nawrotu objawów choroby. Zaobserwowano zależność występowania pemfigoidu ciążowego z chorobami tarczycy, w tym choroby Gravesa-Basedowa z obecnymi przeciwciałami przeciwtarczycowymi [4, 6].

Cel pracy

Celem pracy było przybliżenie studium indywidualnego przypadku kobiety z rozpoznanym pemfigoidem ciężarnych.

Opis przypadku

Pacjentka ciężarna, CIPI 39,6 Hbd, przyjęta na oddział patologii ciąży z powodu czynności skurczowej macicy pojawiającej się w zapisie kardiotokograficznym. Stan ogólny dobry. Parametry życiowe w granicach normy: ciśnienie tętnicze 125/78 mmHg, tętno 78 ud/min, temperatura ciała 36,8°C. Po przybyciu na oddział wykonano ponowne KTG, w którym zaobserwowano wyciszenie czynności skurczowej. Pacjentkę pozostawiono na obserwację na oddziale patologii ciąży. W wywiadzie ciężarna skarżyła się na świąd skóry brzucha z nasileniem w okolicy pępka. Po dokładnym obejrzeniu skóry całego ciała ciężarnej, zaobserwowano liczne zmiany o charakterze grudkowym na skórze brzucha, pozostały obszar ciała był wolny od powyższych zmian. Zlecono badania na obecność cholestazy ciążowej, które dały wynik negatywny. Zalecono stosowanie kremu nawilżająco-łagodzącego. W drugiej i następnej dobie sytuacja nie uległa zmianie. W trzeciej dobie pobytu w szpitalu u ciężarnej rozpoczęła się akcja porodowa. O godzinie 18.30 zaobserwowano regularną czynność skurczową macicy. Około godziny 11.00 dnia następnego podjęto decyzję o rozwiązaniu ciąży drogą cięcia cesarskiego ze względu na zmęczenie rodzącej i brak postępu porodu mimo zastosowanych działań, m.in. amniocentezy, wlewu dożylnego z oksytocyną. Noworodek płci męskiej w stanie dobrym, urodzony drogą operacyjną o godzinie 11.44, otrzymał 10 punktów w skali Apgar, masa ciała 3800 g. Nie zaobserwowano u niego żadnych zmian patologicznych w obrębie skóry. Rodzącą po zakończeniu cięcia cesarskiego przewieziono na salę obserwacji, gdzie spędziła dwie godziny, a następnie została przetransportowana wraz z noworodkiem na oddział położniczy. Podczas karmienia piersią położnica zgłaszała nasilenie się świądu skóry w okolicy tułowia. W piątej dobie pobytu w szpitalu u położnicy pojawiła się wysypka grudkowo-rumieniowa obejmująca zasięgiem tułów oraz wewnętrzną stronę ud, a także pośladki. Wysypce towarzyszyło uporczywe swędzenie. Zalecono konsultację dermatologiczną. Po przeprowadzeniu konsultacji oraz pobraniu krwi do badań laboratoryjnych, tj.: morfologia krwi, OB, CRP oraz oznaczenie poziomu przeciwciał pemphigus, lekarz dermatolog zdiagnozował pemfigoid ciężarnych. Ze względu na chęć i potrzebę dalszego karmienia piersią noworodka przez pacjentkę zalecono stosowanie kremów chłodzących w celu złagodzenia świądu, a w przypadku bardziej nasilających się objawów zastosowanie miej-

scowe kremu z dodatkiem glikokortykosteroidu w niewielkiej dawce. W szóstej dobie u położnicy nastąpiło nasilenie się objawów. Zmiany grudkowo-pokrzywkowe objęły już całe ciało poza skórą twarzy oraz wewnętrzną stroną dłoni, a także niezmienione chorobowo pozostały podeszwy stóp. Świąd skóry nadal się utrzymywał. Ze względu na drapanie przez położnicę powstających zmian, przekształciły się one w przeczosy oraz nieduże rany. Ze względu na nasilenie się choroby zaproponowano położnicy przeniesienie na oddział dermatologiczny. Ta jednak odmówiła z obawy przed koniecznością zaprzestania karmienia piersią dziecka. Zastosowano wcześniej zlecony przez lekarza dermatologa krem sterydowy. W kolejnej dobie, po otrzymaniu pilnego skierowania do poradni dermatologicznej w celu dalszego leczenia, pacjentka została wypisana do domu. Zmiany nie nasiliły się oraz nie uległy poprawie. Po upływie 2 tygodni pacjentka została przyjęta do poradni dermatologicznej, gdzie potwierdzono wcześniejszą diagnozę – pemfigoid ciężarnych. Zaproponowano leczenie szpitalne z koniecznością odstawienia noworodka od piersi i zaprzestania karmienia piersią. Pacjentka odmówiła i otrzymała maść recepturową z dodatkiem glikokortykosteroidów, bezpiecznych do stosowania w czasie karmienia piersią oraz zaproponowano kąpiele w krochmalu w celu łagodzenia świądu. Po upływie 3 miesięcy zmiany zaczęły stopniowo i powoli ustępować w odwrotnej kolejności, w której się pojawiały. Po 8 miesiącach od porodu, a 2 miesiącach od zaprzestania karmienia naturalnego zmiany w większości podległy remisji. Pozostała niewielka zmiana na skórze w okolicy łydki. Kolejna ciąża po upływie 11 miesięcy od porodu przyniosła podobne objawy. Jednakże po wykonaniu badań tarczycy, w tym USG oraz badań poziomu hormonów tarczycowych (TSH, FT3, FT4), zaobserwowano znaczne powiększenie tarczycy z towarzyszącymi wolami wieloguzkowymi. Po drugim porodzie, również zakończonym cięciem cesarskim z powodu braku postępu porodu, objawy pemfigoid ograniczyły się do wystąpienia świądu i wysypki grudkowatej, zlokalizowanej na skórze brzucha oraz nóg. Całkowita remisja zmian towarzyszących opryszczce ciążowej dokonała się po wykonaniu strumektomii, czyli operacji całkowitego usunięcia tarczycy (w opisywanym przypadku ze względu na wole wieloguzkowe zamostkowe) oraz zaprzestaniu karmienia piersią drugiego dziecka. Od czasu pojawienia się pierwszych zmian do ustąpienia ich w całości minęły około 3 lata z występowaniem momentów remisji i zaostrzeń.

Dyskusja

W czasie ciąży ze względu na zmiany hormonalne mogą pojawiać się u ciężarnych różnego rodzaju zmiany skórne. Mogą mieć one charakter fizjologiczny bądź, jak w opisanym powyżej studium przypadku, patologiczny. Pemfigoid ciążowy jest trudną do zdiagnozowania jednostką chorobową, ze względu na niski stopień występowania wśród ciężarnych oraz objawy, które powinny być różnicowane z innymi dermatozami, takimi jak: liszajec, rumień wielopostaciowy, alergiczne kontaktowe zapalenie skóry bądź cholestaza ciążowa w związku z podobnym czasem pojawiania się zmian skórnych. Jak w przypadku wielu schorzeń, jednej patologii mogą towarzyszyć symptomy, które często są nieodłącznym elementem danej choroby. Dla przykładu: cholestaza ciążowa, poza pojawieniem się w czasie jej występowania charakterystycznej wysypki skórnej, cechuje się również takimi objawami, jak: świąd, zażółcenie powłok skórnych oraz błon śluzowych i.in. Pemfigoid ciężarnych zaś, mimo podobnej charakterystyki pewnych objawów, tj. zmiany skórne oraz świąd, nie powoduje zażółcenia skóry, ale za to można wykryć w surowicy krwi specyficzne przeciwciała. Doświadczony zespół terapeutyczny jest w stanie w łatwy sposób zdiagnozować opryszczkę ciążową [4, 7]. Na **rycinie 1.** zaprezentowano rozdrapane zmiany pęcherzowe na nodze kilka tygodni po porodzie.

Rycina 1. Zmiany na skórze kończyny dolnej
Figure 1. Changes in the skin of the lower limb
Źródło: archiwum własne
Source: own archive

W opisanym powyżej przypadku kobiety konieczna była konsultacja z lekarzem dermatologiem, który również stał się częścią zespołu terapeutycznego. Dzięki dokładnej obserwacji zmian oraz wykonaniu badań laboratoryjnych możliwe było zdiagnozowanie jednostki

chorobowej, jaką jest pemfigoid ciążowy. Pacjentka ze względu na silną potrzebę karmienia dziecka piersią bardzo długo opierała się przed zastosowaniem zaproponowanych metod leczenia oraz nie wyraziła zgody na zalecane leczenie szpitalne.

W wielu przypadkach pemfigoid ma przebieg dość łagodny i mija samoistnie w przeciągu kilku tygodni od porodu. Jednakże ze względu na hormonalną etiologię zmian skórnych jego przebieg i nasilenie może być bardziej intensywne i cofanie się zmian trwać zdecydowanie dłużej. Sytuacja taka ma miejsce w momencie karmienia piersią noworodka/niemowlaka i może przedłużyć objawy choroby do momentu zaprzestania karmienia naturalnego, a tym samym zmian na poziomie hormonalnym [4, 8]. Tak jak w przypadku opisanym powyżej, symptomy zanikły w momencie całkowitego zaprzestania karmienia piersią. Istnieje również ryzyko wystąpienia regresu zmian. Taka sytuacja może nastąpić w przypadku stosowania antykoncepcji hormonalnej przez kobietę, u której wcześniej zdiagnozowano pemphigoid gestationis [4]. W studium przypadku zaobserwowano sytuację ponownego pojawienia się zmian w okresie drugiej ciąży, które, adekwatnie do przebiegu objawów po porodzie pierwszym, prezentowały się do momentu odstawienia dziecka od piersi. **Rycina 2.** przedstawia obecny wygląd skóry kończyny dolnej, która wcześniej prezentowała zmiany.

Rycina 2. Obecny wygląd kończyny dolnej, wcześniej zmienionej chorobowo
Figure 2. The current appearance of the lower limb, previously affected by the disease
Źródło: archiwum własne
Source: own archive

Kluczowe może okazać się też to, że pacjentka cierpiała na chorobę tarczycy, co mogło mieć związek z intensywnością nasilenia zmian. Jak podają źródła, niektóre choroby tarczycy mogą współwystępować z pemfigoidem ciężarnych, a czasem inicjować jego występowanie. Mimo że choroba ta może wpłynąć negatywnie na stan urodzeniowy noworodka, w tym powodować IUGR czy pojawienie się zmian skórnych o podobnym wyglądzie do opryszczki ciążowej, w przypadku przedstawionym powyżej taka sytuacja nie miała miejsca [4].

Ogólne leczenie nasilonego pemfigoidu ciążowego opiera się na podawaniu dużych dawek glikokortykosteroidów, w początkowej fazie w formie maści i kremów miejscowo na skórę, a w przypadku braku poprawy dożylnie. Zastosowanie znajduje również leczenie cyklosporynami oraz lekami antyhistaminowymi, również jeśli zmiany pojawiły się w ciąży. Stosowanie niektórych leków w czasie połogu często wymusza konieczność zaprzestania karmienia piersią, ze względu na szkodliwe działanie substancji zawartych w podawanych lekach na organizm noworodka [4, 8]. W przedstawionym studium przypadku leczenie ograniczało się głównie do podawania kremów z glikokortykosteroidami miejscowo na skórę chorobowo zmienioną, ze względu na odmowę leczenia szpitalnego przez pacjentkę.

Wnioski

1. Pemfigoid ciężarnych jest rzadką chorobą i jego diagnozowanie należy różnicować z innymi dermatozami oraz cholestazą ciężarnych.
2. Konieczne jest objęcie, przez zespół terapeutyczny, holistyczną opieką pacjentki, u której występuje pemfigoid.
3. Pemfigoid ciężarnych może mieć przebieg łagodny lub zaostrzony. Często ustępuje samoistnie, czasami wystarczy leczenie ambulatoryjne, w nasilonych przypadkach konieczne jest leczenie szpitalne.

Piśmiennictwo

1. Bręborowicz G, i.in. Położnictwo i ginekologia. Położnictwo. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL. 2019; 45–59.
2. Pschyrembel W, Dudenhausen J. Położnictwo praktyczne i operacje położnicze. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL. 2022; 14–15.
3. Papapanagiotou IK, Tsagouri S, Liakou CG, Besharat A, Vogiatzis N, Ntzeros K, Petrakis E, Koutroumanis P, Thomakos N, Loutradis D. Pemphigoid gestationis. Clin Case Rep. 2018; 6(7): 1364–1365.
4. Skutil M, Roztoczyński R. Pemfigoid ciężarnych – rzadka dermatoza okresu prenatalnego. Opis przypadku. Przegl Dermatol. 2016; 103: 209–213.
5. Daniel BS, Murrell DF. Review of autoimmune blistering diseases: the Pemphigoid diseases. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2019; 33(9): 1685–1694.
6. Kukkamalla RM, Bayless P. Pemphigoid Gestationis. Clin Pract Cases Emerg Med. 2019; 3(1): 79–80.

7. Maglie R, Quintarelli L, Verdelli A, Fabbri P, Antiga E, Caproni M. Specific dermatoses of pregnancy other than pemphigoid gestationis. G Ital Dermatol Venereol. 2019; 154(3): 286–298.
8. Męczekalski B, Podfigurna-Stopa A, Czyżyk A, Katulski K. Endokrynologiczne zaburzenia czynności jajników a ciąża. W: B. Męczekalski (red.). Endokrynologia ciąży. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL. 2012; 241.

Artykuł przyjęty do redakcji: 22.03.2023.
Artykuł przyjęty do publikacji: 16.10. 2023
Źródło finansowania: Praca nie jest finansowana z żadnego źródła.
Konflikt interesów: Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Adres do korespondencji:
Kamila Martyna Janiszewska
e-mail: kamila9422@o2.pl