



Κέντρο Εμπειρογνωμοσύνης για τα πομφολυγώδη νοσήματα, Νοσοκομείο «Ανδρέας Συγγρός»

Ευθυμία Σουρά¹, Μαρία Γεροχρήστου², Θεοδώρα Δούβαλη², Παναγιώτης Κοτίτσας¹, Ελένη Γκάγκαρη¹, Στέλλα Χρυσού¹, Βασιλική Χασάπη², Αλέξανδρος Στρατηγός¹

¹1^η Πανεπιστημιακή Κλινική Δερματικών και Αφροδισίων Νόσων, «Νοσοκομείο Ανδρέας Συγγρός»

²Κρατική Κλινική Δερματικών και Αφροδισίων Νόσων, «Νοσοκομείο Ανδρέας Συγγρός»

Center of Expertise for Bullous Diseases, “Andreas Syggros” Hospital

Efthymia Soura¹, Maria Gerochristou², Theodora Douvali², Panagiotis Kotitsas¹, Eleni Gagari¹, Stella Chrysou¹, Vassiliki Chasapi², Alexander Stratigos¹

¹1st University Clinic of Dermatology – Venereology, “Andreas Syggros” Hospital

²State Clinic of Dermatology – Venereology, “Andreas Syggros” Hospital

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Τα αυτοάνοσα πομφολυγώδη νοσήματα είναι σπάνιες, χρόνιες δερματοπάθειες που προκαλούνται από την παραγωγή αυτοαντισωμάτων και χαρακτηρίζονται από τον σχηματισμό πομφολύγων στο δέρμα και τους βλεννογόνους. Η διάγνωση και θεραπεία τους απαιτούν εξειδίκευση, καθώς παρουσιάζουν ευρεία κλινική ετερογένεια και συχνά απαιτούν μακροχρόνια ανοσοκατασταλτική θεραπεία. Το Ειδικό Ιατρείο του Νοσοκομείου «Ανδρέας Συγγρός» αποτελεί πρωτοπόρο και πιστοποιημένο Κέντρο Εμπειρογνωμοσύνης, με πολυετή εμπειρία, προηγμένο διαγνωστικό εργαστήριο και πρόσβαση σε καινοτόμες θεραπείες. Παρέχει ολοκληρωμένη φροντίδα μέσω διεπιστημονικής προσέγγισης, εξασφαλίζοντας ακρίβεια στη διάγνωση, αποτελεσματική θεραπεία και βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών.

ΛΕΞΕΙΣ-ΚΛΕΙΔΙΑ: Πομφολυγώδη νοσήματα, θεραπεία, διάγνωση, κέντρο εμπειρογνωμοσύνης

ABSTRACT

Autoimmune bullous diseases are rare, chronic skin disorders caused by the production of autoantibodies, leading to blister formation on the skin and mucous membranes. Their diagnosis and treatment require specialized care due to their clinical variability and the frequent need for long-term immunosuppressive therapy. The Special Outpatient Clinic at “Andreas Syggros” Hospital is a certified Center of Expertise with many years of experience, an advanced immunodermatology laboratory, and access to innovative treatments. It provides comprehensive care through a multidisciplinary approach, ensuring diagnostic accuracy, effective treatment, and improved quality of life for patients.

KEYWORDS: Bullous diseases, treatment, diagnosis, center of expertise



Τα αυτοάνοσα πομφολυγώδη νοσήματα είναι σπάνιες δερματοπάθειες, που χαρακτηρίζονται από τον σχηματισμό πομφολύγων στο δέρμα και δύνανται να προσβάλλουν και τους βλεννογόνους. Προκύπτουν όταν παράγονται αντισώματα έναντι του δέρματος, διαταράσσοντας τη συνοχή των κυττάρων οδηγώντας σε αποκόλληση. Κύριοι εκπρόσωποι των δερματοπαθειών αυτών είναι τα νοσήματα της ομάδας πέμφιγας και τα νοσήματα της ομάδας πεμφιγοειδούς.^{1,2} Τα νοσήματα αυτά παρουσιάζουν μακρόχρονη πορεία, απαιτούν εξειδικευμένη και εξατομικευμένη προσέγγιση, και καλύπτουν ένα ευρύ φάσμα κλινικών εκδηλώσεων, με τη σοβαρότητα να ποικίλει από ήπιες μορφές έως απειλητικές για τη ζωή καταστάσεις. Ταυτόχρονα, η θεραπευτική προσέγγιση μπορεί να είναι δύσκολη καθώς συχνά απαιτούνται υψηλές δόσεις συστηματικών κορτικοστεροειδών και άλλων ανοσοκατασταλτικών θεραπειών για μακρά χρονικά διαστήματα.^{1,2} Αποτέλεσμα αυτού είναι συχνά οι ασθενείς να ταλαιπωρούνται όχι μόνο από τη νόσο τους αλλά και από τις ανεπιθύμητες ενέργειες των θεραπειών τους. Επομένως, η έγκαιρη διάγνωση και η στοχευμένη θεραπεία είναι καθοριστικές για τη διαχείρισή και τη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών.

Το Ειδικό Ιατρείο Αυτοάνοσων Πομφολυγωδών Νοσημάτων του Νοσοκομείου «Ανδρέας Συγγρός» λειτουργεί εδώ και αρκετές 10ετίες προσφέροντας θεραπευτικές λύσεις σε ένα ευρύ φάσμα ασθενών με πομφολυγώδη νοσήματα ενώ το 2024 αναγνωρίστηκε και ως «Κέντρο Εμπειρογνωμοσύνης για τα Πομφολυγώδη νοσήματα» Ιστορικά ήταν το πρώτο ιατρείο στην Ελλάδα που εφήρμοσε διαγνωστικές μεθόδους όπως ο ανοσοφθορισμός και ακόμη και σήμερα προσφέρει άρτιες υπηρεσίες στη διάγνωση και παρακολούθηση των ασθενών αυτών. Με βασικό γνώμονα την πολυπλοκότητα των νοσημάτων αυτών αλλά και της υψηλής εμπειρίας που απαιτείται για τη διάγνωση, την παρακολούθηση και τη θεραπευτική προσέγγιση τους η λειτουργία πιστοποιημένων Κέντρων Εμπειρογνωμοσύνης κρίνεται αναγκαία και απαραίτητη.³

Στις εξετάσεις που διενεργούνται από το ανοσοδερματολογικό εργαστήριο του νοσοκομείου «Ανδρέας Συγγρός» συμπεριλαμβάνονται ο άμεσος και ο έμμεσος ανοσοφθορισμός, η τεχνική salt split skin, το profile αντισωμάτων (ELISA), η ποσοτική μέτρηση αντισωμάτων (BP180, δεσμογλεΐνες 1 και 3) και το Biochip (Iaminiin 334, Iaminiinβ4, κ.ά.). Ενδεικτικά, το εργαστήριο του νοσοκομείου έχει επεξεργαστεί πε-

ρισσότερα από 1300 δείγματα με την τεχνική ELISA (PROFILE πομφολυγωδών) για τα έτη 2023 και 2024. Τα δείγματα αυτά προέρχονται είτε από εξωτερικούς ή νοσηλευόμενους ασθενείς του νοσοκομείου, είτε αποστέλλονται από άλλα νοσηλευτικά ιδρύματα για διαγνωστικό έλεγχο.

Το ειδικό εξωτερικό ιατρείο λειτουργεί 3 ημέρες την εβδομάδα και συνεργάζεται στενά με το στοματολογικό τμήμα του νοσοκομείου. Ταυτόχρονα, υπάρχει η δυνατότητα χορήγησης ενδοφλέβιων θεραπειών, όπως το rituximab, αλλά και εξατομικευμένη πρόσβαση σε νεότερες και καινοτόμες θεραπείες βάσει της κλινικής εικόνας και αναγκών του κάθε ασθενούς. Οι θεραπείες αυτές πραγματοποιούνται στη μονάδα ημερήσιας νοσηλείας της κλινικής διασφαλίζοντας με αυτό το τρόπο υψηλό επίπεδο ασφάλειας και συμμόρφωσης. Επιπλέον, στο νοσοκομείο «Ανδρέας Συγγρός» καταγράφηκαν, για το χρονικό διάστημα 2023 και 2024 περισσότερες από 600 νοσηλείες σχετικές με πομφολυγώδη νοσήματα.

Το ιατρείο Αυτοάνοσων Πομφολυγωδών Νοσημάτων έχει συμμετάσχει στο παρελθόν αλλά και συνεχίζει να συμμετέχει σε σημαντικά διεθνή πολυκεντρικά ερευνητικά πρωτόκολλα για την αξιολόγηση πρωτοποριακών νέων φαρμάκων και θεραπευτικών στρατηγικών και δύνανται να προσφέρει καινοτόμες θεραπευτικές λύσεις σε ασθενείς που παρουσιάζουν επιπλεγμένες ή ανθεκτικές μορφές των νοσημάτων τους.

Η διαχείριση των αυτοάνοσων πομφολυγωδών νοσημάτων αποτελεί σημαντική κλινική πρόκληση, λόγω της σπανιότητάς τους, της ετερογένειας των εκδηλώσεων και της ανάγκης για εξατομικευμένη θεραπευτική στρατηγική. Η έγκαιρη διάγνωση, η ακρίβεια των ανοσοδερματολογικών εξετάσεων και η σωστή εκτίμηση της βαρύτητας της νόσου είναι καθοριστικά για την πρόγνωση. Η ύπαρξη εξειδικευμένων κέντρων εμπειρογνωμοσύνης, όπως το Ειδικό Ιατρείο Αυτοάνοσων Πομφολυγωδών Νοσημάτων του Νοσοκομείου «Ανδρέας Συγγρός», παρέχει τη δυνατότητα ολιστικής προσέγγισης, που περιλαμβάνει προηγμένη διαγνωστική υποστήριξη, πρόσβαση σε βιολογικούς παράγοντες και συμμετοχή σε διεθνή ερευνητικά πρωτόκολλα. Η συστηματική παρακολούθηση και η στενή συνεργασία με άλλες ειδικότητες (όπως π.χ. η στοματολογία) ενισχύουν περαιτέρω την αποτελεσματική διαχείριση αυτών των ασθενών, διασφαλίζοντας θεραπευτική επάρκεια και περιορισμό των επιπλοκών από τη νόσο ή τη θεραπεία.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Borradori L, Van Beek N, Feliciani C, Tedbirt B, Antiga E, Bergman R, et al. Updated S2 K guidelines for the management of bullous pemphigoid initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* : JEADV. 2022;36(10):1689-704.
2. Joly P, Horvath B, Patsatsi A, Uzun S, Bech R, Beissert S, et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* : JEADV. 2020;34(9):1900-13.
3. Willmen T, Willmen L, Pankow A, Ronicke S, Gabriel H, Wagner AD. Rare diseases: why is a rapid referral to an expert center so important? *BMC Health Serv Res.* 2023;23(1):904.

Συγγραφέας Αλληλογραφίας

Ευθυμία Σουρά

Ίωνος Δραγούμη 5, 16121 Αθήνα, Ελλάδα

effiesoura@gmail.com