**מעורבות קרדיאלית כחלק מסינדרום פאראנאופלסטי אוטואימוני רב מערכתי (PAMS)**

**גלר ש.(1), פאנקוויט ס.(3), הרטל מ.(2), שפרכר א. (1)**

מחלקת עור, מרכז רפואי תל אביב, תל אביב, ישראל (1); מחלקת עור(2), מחלקה לקרדיולוגיה(3), בי"ח האוניברסיטאי מרבורג, גרמניה

**רקע:**

פמפיגוס פאראנאופלסטי הינה מחלה שלפוחתית אוטואימונית נדירה המתלווה לרוב למחלות לימפופרוליפרטיביות. המחלה מוכרת גם כאחד הביטויים של "סינדרום פאראנאופלסטי אוטואימוני רב מערכתי (PAMS)". נוכחות של נוגדנים כנגד מבני ה-Intercalated discs (המקשרים בין תאי המיוקרד) כחלק מסינדרום זה אומנם תוארה בספרות, אך עד כה לא פורסמו מקרים בהם תועדה תחלואה קרדיאלית כביטוי של המחלה.

**מטרת המחקר:**

לבחון את נוכחותם של נוגדנים כנגד רקמת הלב בקרב חולי פמפיגוס פאראנאופלסטי כחלק מסינדרום PAMS ולאפיין נוגדנים אלה.

**חולים ושיטות:**

נבדקו דגימות סרום מ-14 חולי פמפיגוס פאראנאופלסטי. כקבוצת ביקורת נבדקו דגימות סרום מעשרה חולי פמפיגוס וולגריס, ועשרה נבדקים בריאים. בדיקות אימונופלורסנטיות בלתי ישירות בוצעו על גבי חתכים קפואים של רקמת מיוקרד הומאני וחולדה, ועל רקמת שריר משורטט הומאני ותאי מיוקרד של חולדה. בוצעו צביעות אימונופלורסנטיות כפולות על רקמת מיוקרד חולדה לבדיקה במיקרוסקופ קונפוקאלי. וכן בוצעה בדיקת אימונובלוטינג על מיצוי רקמת מיוקרד הומאני ומיצוי חלבונים מתאי A431.

**תוצאות:**

ב-3 מתוך 14 (21%) חולי פמפיגוס פאראנאופלסטי שנבדקו במחקר זה נמצאו נוגדנים מסוג IgG כנגד רקמת שריר לב אנושי וחולדה עם זריחה אימונופלורסנטית בתבנית Cross-striation. תבנית זו נמצאה גם בבדיקה על רקמת שריר משורטט אנושי. רק בחולה אחד (7%) נמצאה תבנית זריחה של נוגדנים כנגד ה-Intercalated discs. באף אחת מדגימות הסרום של קבוצות הביקורת לא נמצאה זריחה דומה. בדיקת מיקרוסקופ קונפוקאלי של תבנית זריחת cross striation הדגימה נוגדנים עצמיים כנגד סיבי שריר הלב ללא מעורבות מבני ה-Intercalated discs. בבדיקת אימונובלוטינג עם סרום אחד החולים נמצאו מספר חלבונים כנגדם מכוונים נוגדני IgG לרבות חלבוני פלאקין ו-Plectin. בחולה אחד תועדה הסתמנות קרדיאלית קלינית עם תפליט פריקרדיאלי גדול, בו זוהו אותם נוגדנים.

**מסקנה:**

בכעשרים אחוזים מחולי הפמפיגוס הפאראנאופלסטי נמצאו בזרם הדם נוגדנים מסוג IgG כנגד רקמת הלב ושריר משורטט בתבנית זריחה של Cross striation. נוגדנים כנגד מבני Intercalated discs, אשר תוארו בעבר בחולי פמפיגוס פאראנאופלסטי, נמצאו רק בחולה יחיד (7%). מכאן שמעורבות קרדיאלית כחלק מסינדרום פארנאופלסטי רב מערכתי (PAMS) מתבטאת בנוכחות נוגדנים עצמיים כנגד מבנים שונים המרכיבים את רקמת שריר הלב. יתכן ובמקרים נדירים נוגדנים אלה אף עשויים להביא לתחלואה לבבית כדוגמת תפליט פריקרדיאלי.

**Cardiac involvement in paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome (PAMS)**

**Geller S(1), Pankuweit S(3), Hertl M(2), Sprecher E(1)**
(1) Department of Dermatology, Tel-Aviv Sourasky Medical Center, Tel-Aviv, Israel; (2) Department of Dermatology and Allergy, University Clinic Marburg, Germany; (3)Department of Cardiology, University Clinic Marburg, Germany