

López-Jornet P, Bermejo-Fenoll A. Treatment of Pemphigus and pemphigoids. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2005;10:410-1.
 © Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1698-4447

Indexed in:
 -Index Medicus / MEDLINE / PubMed
 -EMBASE, Excerpta Medica
 -Índice Médico Español
 -IBECs

TRATAMIENTO DE PENFIGOS y PENFIGOIDES

Prof. Dra. Pía López Jornet. Profesora Titular de Medicina Bucal de la Universidad de Murcia
 Prof. Dr. Ambrosio Bermejo Fenoll. Catedrático de Medicina Bucal de la Universidad de Murcia.

PENFIGO:

Enfermedad autoinmune, caracterizada clínicamente por vesículo-ampollas y erosiones localizadas en piel y/o mucosas. Presentan autoanticuerpos IgG circulantes en sangre periférica dirigidos contra diferentes proteínas de los desmosomas, produciendo roturas en las uniones intercelulares y la aparición posterior de ampollas.

Dentro de los pénfigos distinguimos diferentes entidades entre los más importantes pénfigo vulgar, vegetante, foliáceo, eritematoso, inducido por fármacos y paraneoplásico.

El pénfigo vulgar es la forma más común. Representa el 85% del total. Las lesiones bucales pueden preceder a las lesiones cutáneas en varios meses.

Tratamiento:

Objetivo: Abortar los brotes de actividad lo mas precozmente. Los casos graves, con gran afectación de mucosa y piel, deben ser tratados bajo control hospitalario.

Corticoides orales. Antes de la existencia de los corticoides la mortalidad del pénfigo era del 90%.

Son el tratamiento de primera elección. Se utilizan dosis de 1-3mg de prednisona oral por kilo de peso y día dependiendo de la gravedad del cuadro, durante 6-10 semanas. Cuando remite el brote se bajan dosis paulatinamente hasta llegar a un mantenimiento de 10-40mgr cada 48 horas. Si ello es posible se elimina la corticoterapia o se mantiene con dosis mínima para evitar la recidiva. Estas dosis de corticoides producen múltiples efectos secundarios (osteoporosis, ulcera péptica, hiperglucemia, hipertensión, edema, euforia, psicosis, miopatia, miastenia gravis, predisposición a infección)

Inmunosupresores. Se utilizan con el fin reducir la dosis de corticoides o cuando el paciente no tolera el tratamiento con corticoides Se utiliza **Metotrexato**, **Ciclofosfamida** (Genoxal®) a dosis de 100mgr/día, **Azatioprina** (Imurel®) a dosis de 1-2mgr/kg/día (determinar enzima tiopurin metiltransferasa ya que de su actividad depende de la eficacia y efectos secundarios). Otros:

Clorambucil (Leukeran®) dosis de 0,1-0,15mgr/kilo / día, **Ciclosporina A** (Sandimmun®) dosis elevadas entre 5 y 8mg/Kg/día que puede controlar los brotes de pénfigo si se asocia a prednisona (solo en periodos cortos por nefrotoxicidad). También se ha utilizado **Mofetil micofenolato** (Cellcept®) a dosis de 35-45mgr/kg/día (0,5-1gr 2 veces día), y sales de oro.

Plasmaféresis. En casos graves y falta de respuesta a la corticoterapia.

Terapia pulse. Combinación intravenosa de ciclofosfamida y dexametasona a altas dosis.

En las lesiones **remanentes orales:** infiltración perilesional de acetónido de triamcinolona o aplicación tópica de acetónido de triamcinolona 0,1% o acetónido de fluocinolona 0,05% o propionato de clobetasol en orabase concentraciones de 0,05%. a 01%

Medidas generales:

- Analgésicos y antisépticos. Dieta blanda y lidocaina viscosa antes de las comidas cuando tenga lesiones que impidan comer.
- Los pacientes que reciben durante mucho tiempo corticoides, necesitan medidas anticandidas y prevenir la osteoporosis.
- Lesiones de piel: cuidados tópicos mediante sustancias astringentes.
- El pénfigo es una enfermedad grave y de larga evolución. Los pacientes requieren control periódico.

PENFIGOIDES

Enfermedad ampollar cutaneomucosa crónica de carácter autoinmune y benigna, con ausencia histológica de acantolisis y lesiones de predominio mucoso.

Clásicamente se han considerado dos formas de penfigoide el buloso y el cicatrizal también denominado penfigoide benigno de mucosas

Los factores que hay que tener en cuenta para el tratamiento son: localización, severidad y rapidez en la progresión de la enfermedad.

PACIENTES DE ALTO RIESGO. LOCALIZACIÓN OCULAR, GENITAL, ESÓFAGO Y NASOFARINGE, RÁPIDA PROGRESIÓN	PACIENTE DE BAJO RIESGO. SOLO MUCOSA ORAL Y/O PIEL
Prednisona 1-1,5mgr/Kg/día y ciclofosfamida (1-2mgr/Kg/día) también de forma intravenosa si no tolera la ciclofosfamida se utiliza azatioprina (1-2mgr/Kgr/día) Cuando se controla la enfermedad: bajar la dosis de corticoides lentamente mientras que el régimen inmunosupresivo debe ser mantenido durante más tiempo.	Corticoides de moderada o alta potencia Acetónido de triamcinolona 0,1% o acetónido de fluocinolona 0,05% o propionato de clobetasol en orabase® a concentraciones de 0,05%. a 0,1% aplicadas 3-4 veces día. Si hay afectación generalizada en encías, se pueden emplear férulas para mejorar el contacto de la medicación con las lesiones. También en colutorio cuando las lesiones aparezcan en varias localizaciones orales
Otra alternativa: dapsona (50-200mgr/día) durante 12 semanas	Tetraciclina 1-2gr/día y Nicotinamida 2-2,5 g/día
Inmunoglobulina: intravenosa (terapia resistente, enfermedad ocular).	Si no se obtiene respuesta se debe iniciar tratamiento con dapsona (50-200mgr/día). Control hematológico (función hepática y renal) y control neurológico.
Observaciones: Los pacientes que reciben durante mucho tiempo prednisona y tratamiento inmunosupresivo necesitan medidas antimicóticas y prevenir osteoporosis	Otra alternativa: prednisona (0,5mgr/Kg. con o sin bajas dosis de azatioprina (100mgr/día). Si no se controla la enfermedad severa oral se requieren altas dosis de prednisona con o sin inmunosupresor.