

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.

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
 -Indice Médico Español
 -IBECS

TREATMENT OF PEMPFIGUS AND PEMPFIGOIDS

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.

PEMPFIGUS:

Autoimmune disease clinically characterized by bullae and erosions located on the skin and/or mucosa. Presents IgC autoantibodies circulating in peripheral blood directed against different proteins of the desmosomes, producing breaks in the intercellular junctions and the subsequent appearance of bullae.

Different varieties are distinguished within pemphigus, some of the most important being pemphigus vulgaris, pemphigus vegetans, pemphigus foliaceus, pemphigus erythematosus, drug-induced pemphigus and paraneoplastic pemphigus.

Pemphigus vulgaris is the most common, representing 85% of the total. Oral lesions tend to precede cutaneous ones by various months.

Treatment:

Aim: To stop outbreaks as soon as possible. Serious cases with widespread involvement of the skin and mucosa should be treated in hospital.

Oral corticoids. Before corticoids mortality from pemphigus was 90%.

They are the treatment of choice. Administered in doses of 1-3mg of oral prednisone per kilo of body weight per day, depending on the severity of the disease, for a period of 6 to 10 weeks. When the outbreak subsides the dosage is reduced gradually to a maintenance dosage of 10-40mg every 48 hours. If possible the corticoids are stopped or minimum dosage is maintained to avoid recurrence. These doses of corticoids produce many side effects (osteoporosis, peptic ulcer, hyperglycemia, hypertension, edema, euphoria, psychosis, myopathy, myasthenia gravis, predisposition to infection).

Immunosuppressors are used with the aim of reducing the corticoid dosage, or when the patient cannot tolerate corticoid treatment.

Methotrexate, Cyclophosphamide (Genoxal®) at doses of 100mg/day, **Azathioprine** (Imurel®) at doses of 1-2mg/kg/day are used. (determine thiopurine methyltransferase enzyme given that its action depends on efficacy and side effects).

Others: **Chlorambucil** (Leukeran®) doses of 0.1-0.15mg/kg/day, **Cyclosporin A** (Sandimmun®) high doses between 5 and 8mg/kg/day may control outbreaks of pemphigus if associated with prednisone (only for short periods for reasons of nephrotoxicity).

Also used are **Mofetil mycophenolate** (Cellcept®) at doses of 35-45mg/kg/day (0.5-1g twice daily), and gold salts.

Plasmapheresis. In serious cases and in the absence of response to corticotherapy.

Pulse therapy. Intravenous combination of cyclophosphamide and dexamethasone in high doses.

In **remnant oral** lesions: perilesional infiltration of triamcinolone acetonide or topical application of triamcinolone acetonide 0.1% or fluocinolonone acetonide 0.05% or clobetasol propionate in Orabase® in concentrations of 0.05% to 0.1%.

General Measures:

- Analgesics and antiseptics. Light diet and viscous lidocaine before meals with lesions that impede food intake.
- Patients who receive corticoids for prolonged periods require measures to prevent candida and osteoporosis.
- Skin lesions: topical care using astringents.
- Pemphigus is a serious disease of long evolution. Patients require periodic control.

PEMPFIGOID

Chronic mucocutaneous bullous disease, autoimmune and benign in character, with histological absence of acantholysis, and predominantly mucosal lesions.

Classically considered in two forms: bullous and cicatricial pemphigoid, also known as benign mucosal pemphigoid. Factors to be taken into account in treatment are: location, severity and speed of progression of the disease.

HIGH RISK PATIENTS. OCULAR, GENITAL, ESOPHAGEAL AND NASOPHARYNGEAL LOCATION. RAPID PROGRESSION.	LOW-RISK PATIENTS. ORAL MUCOSA AND/OR SKIN ONLY
Prednisone 1-1.5mg/kg/day and cyclophosphamide (1-2mg/kg/day), also intravenously. If cyclophosphamide is not tolerated, azathioprine is used (1-2mg/kg/day). Once under control: slowly lower the corticoid dose while maintaining the immunosuppressive regimen for a longer period.	Moderate or strong corticoids. Triamcinolone acetonide 0.1% or fluocinolonone acetonide 0.05% or clobetasol propionate in Orabase® in concentrations of 0.05% to 0.1% applied 3-4 times daily. With generalized gingival involvement, buccal splints can be used to improve medication contact with the lesions. Also as a mouthwash when lesions appear in various oral locations.
Another alternative: dapsone (50-200mg/day) for 12 weeks.	Tetracycline 1-2g/day and Nicotinamide 2-2.5g/day.
Immunoglobulin: intravenous (therapy resistant, ocular disease).	If no response, treat with dapsone (50-200mg/day). Hematologic control (hepatic and renal function) and neurological control.
Observations: Patients who receive prednisone and immunosuppressive treatment for prolonged periods require measures to prevent mycoses and osteoporosis.	Another alternative: prednisone (0.5mg/kg, with or without low doses of azathioprine (100mg/day). If severe oral disease is not controlled, high doses of prednisone are required, with or without immunosuppressor.