Penfigoide de mucosas: manifestaciones clínicas y tratamiento con corticoides, dapsona y ciclofosfamida en cinco pacientes

Agustín España, Julio del Olmo, Miren Marquina, Secundino Fernández, Carlos Panizo y Miguel Maldonado

Servicio de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Resumen.—*Introducción.* El penfigoide cicatrizal incluye varios procesos que se caracterizan por la presencia de ampollas subepidérmicas, y que afectan las mucosas y más raramente a la piel. En la actualidad es más aceptado el término de penfigoide de mucosas (PM) que otros nombres utilizados anteriormente, ya que no definen con claridad el espectro tan amplio que presenta esta enfermedad. El PM puede producir disfunciones importantes, principalmente en las mucosas. Por lo tanto, es necesario realizar un diagnóstico de la enfermedad lo antes posible, con el fin de instaurar pronto el tratamiento inmunosupresor sistémico.

Material y métodos. Presentamos nuestra experiencia en 5 pacientes con PM. Analizamos las manifestaciones clínicas y la respuesta al tratamiento inmunosupresor durante su curso evolutivo.

Resultados. La edad de los pacientes estuvo comprendida entre 41 y 69 años. La localización más frecuente de las lesiones fue la mucosa oral (80%) y la mucosa ocular (80%), seguido de mucosa faríngea (60%), mucosa laríngea (40%), piel (40%), mucosa anal (20%) y mucosa genital (20%). Tres pacientes recibieron corticoides sistémicos, dapsona y ciclofosfamida y, en uno, además se asociaron varias sesiones de plasmaféresis; un paciente se controló con corticoides tópicos y dapsona.

Conclusiones. Muchos de los pacientes con PM pueden presentar complicaciones secundarias graves. Por este motivo, es necesario confirmar pronto el diagnóstico e instaurar el tratamiento adecuado lo antes posible. La asociación de corticoides, dapsona y ciclofosfamida es una combinación que ofrece muy buenos resultados.

Palabras clave: penfigoide cicatrizal, penfigoide de mucosas, enfermedades ampollosas subepidérmicas.

MUCOUS MEMBRANE PEMPHIGOID: CLINICAL MANIFESTATIONS AND TREATMENT WITH CORTICOSTEROIDS, DAPSONE AND CYCLOPHOSPHAMIDE IN 5 PATIENTS

Abstract.—*Introduction.* Cicatricial pemphigoid includes several processes which are characterized by the presence of subepidermal bullae, and which affect the mucous membranes and, more rarely, the skin. At present, the term mucous membrane pemphigoid (MMP) is more accepted than other names used in the past, as they do not clearly define the broad spectrum presented by this disease. MMP can cause significant dysfunctions, primarily in the mucous membranes. Therefore, it is necessary to diagnose the disease as soon as possible, in order to quickly initiate systemic immunosuppressive treatment.

Material and methods. We present our experience with 5 patients with MMP. We analyze the clinical manifestations and the response to immunosuppressive treatment during the evolution of the disease.

Results. The patients were aged 41 to 69 years. The most frequent location of the lesions was the oral mucosa (80%) and the ocular mucosa (80%), followed by the pharyngeal mucosa (60%), laryngeal mucosa (40%), skin, anal mucosa (20%) and genital mucosa (20%). Three patients received systemic corticosteroids, dapsone and cyclophosphamide, and several sessions of plasmapheresis were also associated in one patient. One patient was controlled with topical corticosteroids and dapsone.

Conclusions. Many patients with MMP can present with severe secondary complications. For this reason, the diagnosis must be confirmed quickly and the appropriate treatment started as soon as possible. The association of corticosteroids, dapsone and cyclophosphamide is a combination that gives very good results.

Key words: cicatricial pemphigoid, mucous membrane pemphigoid, subepidermal bullous diseases.

INTRODUCCIÓN

El penfigoide cicatrizal es un grupo heterogéneo de enfermedades ampollosas de las membranas mucosas, y más raramente de la piel, mediadas por autoanticuerpos dirigidos frente a proteínas constitutivas de la unión dermoepidérmica[1,2]. Este grupo de procesos se ha denominado con distintos nombres, como penfigoide benigno de mucosas, penfigoide ocular y penfigoide oral. No obstante, en ocasiones las lesiones no son benignas produciendo gran morbilidad en el paciente, y no siempre afectan a la mucosa oral o a la mucosa ocular. Por este motivo, recientemente Chan et al[3] han propuesto que este grupo de procesos deberían denominarse *penfigoide de mucosas* (PM).

Una de las complicaciones más importantes observadas en pacientes con PM es la aparición de cicatrices que, dependiendo de la localización, producirán dis-

Correspondencia:
Agustín España. Servicio de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra. Apto. 4209. 31080 Pamplona. España.
aespana@unav.es

Recibido el 24 de diciembre de 2004.
Aceptado el 20 de abril de 2005.

TABLA 1. DISTRIBUCIÓN DE LAS LESIONES CUTÁNEAS Y MUCOSAS DE LOS PACIENTES

Caso n.º	*Sexo/ edad*	*Localización de las lesiones*													*Tratamiento*
		Piel	*Ocular*	*Lesiones en mucosa oral*						*Nasal*	*Faríngea*	*Laríngea*	*Anal*	*Genital*	
				Gingiva	*Yugal*	*Paladar*	*Alveolar*	*Lengua*	*Labios*						
1	M/60	–	–	+	–	–	+	–	–	–	–	–	–	–	CT + DP
2	V/41	–	+	+	+	–	+	–	–	–	+	+	–	–	CS + PF + DP + CF
3	V/46	+	+	+	+	+	+	+	–	+	+	–	+	+	CS + DP + CF
4	V/63	+	+	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	CS + DP + CF
5	M/69	–	+	+	+	+	+	+	–	+	+	+	–	–	CS + DP + CF

V: varón; M: mujer; CT: corticoides tópicos; DP: dapsona; CS: corticoides sistémicos; PF: plasmaféresis; CF: ciclofosfamida en bolo.

funciones importantes, como las observadas en la mucosa ocular, mucosa genital, laringe o esófago. Por este motivo, se debe utilizar en ocasiones medicación sistémica inmunosupresora, como corticoides, azatioprina, ciclofosfamida o inmunoglobulinas intravenosas[4-6], aunque en algunos casos la enfermedad progresa a pesar de estos tratamientos. En ocasiones estos tratamientos se han complementado con la realización de plasmaféresis, con resultados satisfactorios[7].

Presentamos nuestra experiencia en 5 pacientes con PM, en los que la administración de dapsona y dosis medias de prednisona, junto a bolos de ciclofosfamida produjo una mejoría satisfactoria permanente de los pacientes. Con este trabajo, además, planteamos la estrategia terapéutica que debería seguirse en pacientes con PM, dependiendo de las manifestaciones clínicas en cada caso. Este tratamiento debe realizarse lo antes posible, con el fin de evitar secuelas importantes e irreversibles en los pacientes.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Entre 1999 y 2003 atendimos en nuestro departamento de Dermatología a 5 pacientes afectados de PM. Las características inmunológicas de estos pacientes se incluyeron en un artículo anterior, detallando los hallazgos histológicos, de inmunofluorescencia y de biología molecular frente al BP180 en cada caso[8]. Por este motivo, en este trabajo se revisa la evolución clínica observada después del tratamiento en cada uno de los pacientes. El resumen de las alteraciones clínicas de los 5 pacientes y de los tratamientos indicados se observa en la tabla 1.

Fig. 1.—Eritema en mucosa gingival asociado a ampollas (paciente 1).

Caso 1

Una mujer de 60 años tenía historia de erosiones y ampollas en encías y en mucosa yugal desde hacía varios años. La paciente había sido diagnosticada de herpes simple recidivante, sin mejorar con la administración de antiviriásicos. En la exploración física la paciente presentaba eritema de encía superior e inferior, con aparición ocasional de ampollas (fig. 1). No presentaba lesiones en otras localizaciones. Los estudios realizados nos llevaron al diagnóstico de PM[8]. Inicialmente se pautó acetónido de triamcinolona al 0,1 % cuando la paciente tuviera los brotes. Aunque cada uno se controlaba, al ser éstos más frecuentes, se decidió pautar tratamiento con dapsona 100 mg/día (niveles de glucosa 6-fosfato-deshidrogenasa [G6PD] normales) junto a 800 mg/día de vitamina E. En la actualidad la paciente está asintomática y, aunque en alguna ocasión ha presentado mínimos brotes, suelen durar 2 o 3 días y desaparecen de manera espontánea. No ha presentado nuevas lesiones después de 5 años de seguimiento.

Caso 2

Un varón de 41 años fue remitido por su dentista con el diagnóstico de liquen de mucosa oral, desde hacía un año. Las lesiones le estaban produciendo molestias progresivas, con dificultad para comer y tragar. La aplicación de corticoides no produjo mejoría clínica de las lesiones. La exploración física reveló la presencia de eritema en encía superior e inferior con zonas erosivas (fig. 2). Además, en mucosa yugal se observaban también zonas erosivas. En el margen interno de mucosa conjuntival presentaba inyección leve, con áreas de fibrosis y sinequias incipientes (estadio II de Foster[9]) (fig. 3). La exploración de la mu-

Download English Version:

https://daneshyari.com/en/article/9222877

Download Persian Version:

https://daneshyari.com/article/9222877

Daneshyari.com