

GHID DE DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT PENTRU PEMFIGUS

1. Introducere

1.1. Definiție

Grup de boli autoimune caracterizate:

- ✂ clinic prin vezicule și bule ce apar pe piele și mucoase
 - ✂ histologic prin acantoliză care determină apariția de bule intraepidermice
 - ✂ imunologic prin autoanticorpi orientați împotriva unor structuri desmozomale,
- prezenți atât în epiderm cât și în circulație.

1.2. Importanță medico-socială

- ✂ incidența bolii 0,5-1,6 la 100 000 de locuitori
- ✂ debut la vârsta productivității maxime (40-60 de ani)
- ✂ mortalitate semnificativă (10% din pacienți în 10 ani)

2. Criterii de diagnostic

2.1. Simptome și semne clinice esențiale

- ✂ eroziuni dureroase la nivelul mucoaselor
- ✂ bule pe tegument

2.2. Forme clinice

Pemfigus vulgar - cea mai frecventă formă, varianta clinică clasică

- histologic: bula situată profund, suprabazal, în epiderm

- ELISA : anticorpi împotriva desmogleinei 1 și 3

Pemfigus vegetant: clinic - eroziuni în pliuri cu exces de țesut de granulație
histologic – acantoză, papilomatoză, abcese

intraepidermice cu eozinofile

Pemfigus foliaceu: clinic: bule flasce și eroziuni acoperite de scuame și cruste

histologic: bule situate superficial, sub stratul cornos al epidermului

ELISA: anticorpi împotriva desmogleinei 1

Pemfigus eritematos: asociază și criteriile de diagnostic pentru lupusul eritematos

Pemfigus cu IgA – 2 subtipuri:

- dermatoză pustuloasă subcornosă

- dermatoză intraepidermică neutrofilică cu IgA

Imunofluorescență directă : depuneri intercelulare de IgA

✂ Pemfigus paraneoplazic

✂ Pemfigus postmedicamentos

3. Explorări diagnostice

3.1. Minimale

- ✂ Citodiagnostic Tzanck: celule acantolitice
- ✂ Examen histopatologic: bulă situată intraepidermic

3.2. Opționale

- ✂ Imunfluorescență directă: depunerea de imunoglobuline (IgG) și componenta C3 a complementului în spațiul intercelular epidermic (aspect “de rețea”).
- ✂ Imunfluorescență indirectă: titrul se corelează cu activitatea clinică a bolii și permite monitorizarea terapiei
- ✂ ELISA : permite detectarea anticorpilor împotriva desmogleinei 1 și 3, asigurând diferențierea dintre pemfigusul vulgar și foliaceu

4. Atitudine terapeutică

4.1. Principii generale

Este necesară internarea inițială în spital pentru confirmarea diagnosticului, investigații și inițierea terapiei. Ulterior, monitorizarea terapiei poate fi realizată și ambulator.

Obiective terapeutice

- ✂ remisiune sau ameliorare
- ✂ prevenirea recidivelor
- prevenirea și tratamentul complicațiilor (suprainfecția eroziunilor, tulburările hidro-electrolitice)
- ✂ monitorizarea efectelor secundare ale terapiei

Terapie generală :

- ✂ **corticosteroizii** – reprezintă terapia de elecție (0,5 – 3 mg/kg corp/zi), continuă per os, cu doza de inițiere de 1 – 3 mg / kg corp /zi, cu menținere până la stoparea apariției de noi leziuni buloase și sevraj lent cu tataonarea dozei individualizate de întreținere (doza de întreținere poate fi administrată oral sau i.m. sub forma de cortizon depot). Este indicată administrarea lunară a unui derivat de ACTH pentru prevenirea atrofiei de glandă corticosuprarenală.

Monitorizare: TA, glicemie - lunar

- ✂ **azatioprina** 100-200 mg/zi

Monitorizare: hemoleucogramă, funcția hepatică și renală, lunar

- ✂ **ciclofosfamidă oral** - 2-2,5 mg/kg/zi

Monitorizare: : hemoleucogramă, funcția hepatică și renală, lunar

- ✂ **ciclosporina** 2,5 - 5 mg/kg corp/zi

Monitorizare: TA, hemoleucograma, funcția hepatică și renală, lunar

Pentru forme rezistente la tratament:

- ✂ **corticosteroizi - puls terapie** : 1g/zi iv metilprednisolon , 5 zile.
- ✂ **plasmafereza** : pentru formele rezistente la tratamentele uzuale, cu contraindicații sau cu efecte adverse

Contraindicațiile plasmaferezei : insuficiența renală, insuficiența hepatică, sindroamele hemoragipare

- ✂ **imunoglobuline intravenos**

5. Dispensarizare (sarcinile medicului de familie)

- ✂ dirijarea spre internare a cazurilor de pemfigus
- ✂ monitorizarea efectului cât și a reacțiilor adverse ale tratamentului
- ✂ măsuri pentru (re)încadrarea bolnavului în profesie, familie și societate