

PROTOCOL DE DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT PENTRU PEMFIGOIDUL BULOS (PB)

1. Introducere

1.1. Definiție

Boală autoimună caracterizată:

- clinic prin erupție veziculo-buloasă pruriginoasă
- histologic prin bulă subepidermică și infiltrat inflamator dermic bogat în eozinofile
- depozit liniar de IgG și C₃ la nivelul membranei bazale.

1.2. Importanță medico-socială

- apare mai frecvent la vârstnici, complicând patologia existentă.
- incidență de 6-7 cazuri la 1 milion de locuitori pe an.

2. Criterii de diagnostic

2.1. Simptome și semne clinice esențiale

- leziunile inițiale sunt frecvent urticariene și intens pruriginoase. Ulterior pot apare vezicule și bule pe aceste plăci sau pe pielea normală
- rar sunt interesate mucoasele

2.2. Explorări diagnostice

2.2. Minimale

- citodiagnostic Tzanck : absența celulelor acantolitice, frecvente eozinofile
- examen histopatologic: bulă subepidermică, infiltrat dermic inflamator format din limfocite, eozinofile și histiocite
- imunfluorescență directă: depozit liniar de IgG și C₃ de-a lungul membranei bazale
- imunfluorescență indirectă pe piele clivată: depozit fluorescent pe versantul epidermic al clivajului.

Excepție: În cazul pemfigoidului cicatricial anti-laminină 5, IgG apare pe partea dermică a clivajului.

2.2. Opționale

- imunoblot și imunoprecipitare: identificarea antigenelor țintă ale autoanticorpilor din PB – 180kD (BP180) și 230kD (BP230)
- ELISA: evidențierea reactivității anticorpilor din serul pacienților cu PB față de BP180. Această reactivitate se corelează cu severitatea bolii.

2.3. Variante clinice din grupul pemfigoid

2.3.1. Pemfigoidul cicatricial

- afectează mucoasele cu sau fără interesare cutanată
- are tendință de formare a cicatricilor și a aderențelor
- la imunfluorescența indirectă se evidențiază prezența autoanticorpilor IgG atât pe versantul epidermic cât și pe cel dermic
- imunoblot și imunoprecipitare: caracterizarea antigenelor țintă – laminin 5, BP180, β4 integrina.

2.3.2. Herpes gestationis (pemfigoid gestationis)

- erupție asemănătoare cu cea din PB, ce debutează în al doilea sau al treilea trimestru de sarcină
- antigenul țintă evidențiat în această boală este BP180

2.3.2. Lichen plan pemfigoid

- asociază leziuni de lichen plan cu leziuni de PB

2.4. Prognostic

- determinat de bolile asociate și complicațiile terapiei cortizonice sistemice

3. Atitudine terapeutică

3.1. Principii generale

Este necesară internarea inițială în spital pentru confirmarea diagnosticului.

Ulterior, monitorizarea tratamentului poate fi realizată ambulator.

Obiective terapeutice:

- supresia activității bolii cu doza minimă de medicament necesară

Corticoterapia:

- pentru formele locale, ușoare și medii se preferă administrarea topică a unui corticosteroid potent. Se evită astfel, efectele secundare ale terapiei sistemice.
- pentru formele severe: corticosteroizi sistemici – 40-80 mg/zi. Această doză se va scădea treptat și apoi se va administra la două zile.
- în cazul formelor rezistente: terapie puls cu glucocorticoizi administrați intravenos.

Se va încerca evitarea administrării de corticosteroizi pe perioade lungi din cauza efectelor secundare, prin asocierea unui imunosupresor.

Efecte secundare: imunosupresie (crește susceptibilitatea la infecții), osteoporoză, hipertensiune arterială, ulcer peptic, glaucom, sindrom Cushing, psihoză.

Monitorizare: Rx toracic la debut, examen oftalmologic

TA, glicemie - săptămânal

Azatioprina 100-150 mg/zi

Efecte secundare: depresie medulară (excesivă în deficit de tiopurin- metiltransferaza), hepatite idiopatice, teratogenitate, risc malignitate

Monitorizare: hemoleucogramă, funcția hepatică și renală la 2 săptămâni interval, în primele 2 luni, apoi lunar.

Ciclofosamidă oral - 2-2,5 mg/kg/zi

Efecte secundare: cistită hemoragică, neutropenie, sterilitate, risc malignitate

Monitorizare: : hemoleucogramă, funcția hepatică și renală, examen de urină la 2 săptămâni interval, în primele 2 luni, apoi lunar.

Ciclosporina 5-8 mg/zi

Efecte secundare: nefrotoxicitate, HTA, hepatotoxicitate, cresc lipidele serice, risc de malignitate, hiperplazie gingivală, hipertricoza.

Monitorizare: TA, hemoleucograma, funcția hepatică și renală, lipide, - la 2 săptămâni.

Dapsona 50-150 mg în combinație cu corticosteroizii.

CI: deficit de glucozo-6-fosfat dehidrogenaza

Efecte secundare: methemoglobinemie și hemoliză în funcție de doză, agranulocitoză, agravarea unei afecțiuni coronariene, cefalee, neuropatie periferică, etc

Monitorizare: dozare inițială de G6PDH, examen neurologic inițial, hemoleucograma – săptămânal în prima lună, apoi la 2 săptămâni în următoarele 2 luni, iar ulterior la 3 luni.
Tetracilină 2 g/zi și **niacinamidă** 1,5-2,5 g/zi

3.2. Dispensarizare (sarcinile medicului de familie)

- dirijarea spre medicul dermatolog a cazurilor cu suspiciune clinică de PB
- monitorizarea terapiei
- monitorizarea celorlalte afecțiuni specifice vârstei, care s-ar putea agrava din cauza terapiei PB.