

Tratamiento del Pénfigo

Tratamiento del Pénfigo basado en una clasificación Clínica, Histológica y Serológica

Ana María Salazar
Michel Faizal

RESUMEN

Problema: El tratamiento actual del pénfigo se basa principalmente en la administración de corticoides e inmunosupresores; sin embargo, los esquemas de tratamiento son dispersos y poco claros. Nuestro propósito fue clasificar la enfermedad basados en criterios clínicos, histológicos y serológicos.

Métodos: Revisión de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de pénfigo, en el Hospital San Juan de Dios de Bogotá, durante el período de 1982 a 1993.

Resultados: Encontramos 18 pacientes entre los 20 y 40 años. La frecuencia fue P. Vulgar 55%, foliáceo 22%, Vegetante y eritematoso 11,5%, todos los pacientes habían sido tratados con corticoides o inmunosupresores en esquemas poco claros y dispersos.

Conclusiones: Proponemos una clasificación correspondiente a la severidad de la enfermedad en leve, moderada y severa, teniendo como pautas la extensión del compromiso cutáneo, localización de la ampolla, inmunofluorescencia directa e indirecta, y los esquemas de tratamiento correspondientes a dicha clasificación.

Palabras clave: Pénfigo, Tratamiento, Clasificación.

INTRODUCCION

El pénfigo es una enfermedad vesículo-ampollosa, autoinmune, con posible susceptibilidad genética

caracterizada por la formación de autoanticuerpos con activación del complemento, dirigidos contra antígenos polipeptídicos de los desmosomas y hemidesmosomas de las uniones intercelulares mucosas y epidérmicas, que llevan a la pérdida de la adhesión celular (acantolisis).¹

El pénfigo puede ser clasificado dependiendo del nivel de la formación de la ampolla o separación epidérmica. Pénfigo superficial conformado por una ampolla subcórnea; ejemplo, Pénfigo foliáceo eritematoso, Pénfigo profundo cuyo nivel de formación de la ampolla es intraepidérmica, ejemplo: Pénfigo Vulgar, vegetante, pénfigo IGA, pénfigo paraneoplásico.²⁻⁷

Las distintas variedades poseen características clínicas, histológicas e inmunofenotípicas. Desde el punto de vista clínico, las ampollas son tensas y el compromiso de la mucosa oral, especialmente, es frecuente en el pénfigo profundo, mientras que en la forma superficial la ruptura de la ampolla es precoz predominando la exfoliación y el compromiso de mucosas es poco frecuente.¹⁻³

Ana María Salazar, Dermatóloga Universidad Nacional, Bogotá, Colombia.
Michel Faizal, Profesor Asistente Dermatología, Universidad Nacional de Colombia.
Correspondencia: Dr. Michel Faizal,
trans. 18 # 114 – 06, Santafé de Bogotá.

Los anticuerpos IgG, M y A están dirigidos contra antígenos protéicos de los desmosomas, constituyente normal de la epidermis, determinando antígenos específicos en las diferentes variedades: Pénfigo Vulgar 130 KD, Foliáceo 160 KD, Pénfigo IgA 120 KD, Pénfigo paraneoplásico 250, 230, 210, 190 KD.^{4, 8-11}

MATERIALES Y METODOS

Se revisaron las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de Pénfigo, vistos en el Hospital San Juan de Dios de Bogotá durante el período comprendido entre enero de 1982 a diciembre de 1993.

Se encontraron en total 58 números de historias clínicas pertenecientes a pacientes a quienes se les realizó el diagnóstico de Pénfigo.

Al realizar la búsqueda, no se encontraron en archivo 11 historias clínicas; de las 47 historias clínicas restantes se encontró que 12 tenían un diagnóstico diferente (alteración en la rotulación), para un total de 34 historias clínicas con diagnóstico de pénfigo. De las 34 historias clínicas con dicho diagnóstico, correspondían a 18 pacientes que habían reingresado en más de una ocasión por el mismo diagnóstico y, por lo tanto, habían sido registrados en diferentes oportunidades.

En total se encontraron 18 historias clínicas de pacientes que cumplían los requisitos y datos completos para realizar el estudio.

RESULTADOS

Se analizan a continuación los datos obtenidos de los pacientes con diagnóstico de Pénfigo confirmado por el estudio histopatológico. Considerándose las cuatro variables de la enfermedad (Pénfigo vulgar, vegetante, foliáceo y eritematoso) se analizaron las siguientes variables:

1. Edad, sexo y tipo de Pénfigo (Tabla 1).
Haciendo la salvedad que el Hospital San Juan de Dios únicamente admite adultos, se analizaron los siguientes datos:
 - a) Incidencia (Tabla 2).
 - b) Distribución (Tabla 3).
 - c) Género y tipo de Pénfigo (Tabla 3).
2. Procedencia de los pacientes y variedad clínica de Pénfigo.

3. Antecedentes familiares de la misma enfermedad en un solo paciente (No. 4), dos hermanos y un tío.
4. Enfermedades asociadas (Tabla 4).
5. Episodios anteriores (Tabla 5).
6. Causas de reingreso.
7. Tratamiento instaurado (Tabla 6).
8. Complicaciones del tratamiento: del total de 17 pacientes que recibieron tratamiento con corticoides, presentaron complicaciones infecciosas, gastro-intestinales, psiquiátricas y endocrinas (Tabla 11).

Se identificaron 18 pacientes con diagnóstico de pénfigo durante el período del estudio comprendido entre enero de 1982 y diciembre de 1993, encontrándose los siguientes datos:

Los pacientes presentaron edades límites comprendidas entre los 13 y 65 años, con predominio de edades entre los 20 a 40 años, para un promedio de edad de 30 años.

De los 10 pacientes con diagnóstico de pénfigo vulgar, se encontraron 7 mujeres y 3 hombres; 3 mujeres y 1 hombre en los casos de pénfigo foliáceo y 1 mujer por 1 hombre en los casos de pénfigo vegetante y eritematoso, respectivamente, para un total de 12 mujeres y 6 hombres, con una relación de 2:1 mujer: hombre.

De acuerdo con los cuatro tipos de pénfigo, se encontraron 10 pacientes (55%) con diagnóstico de Pénfigo Vulgar, 4 pacientes con Pénfigo Foliáceo (22%) y en igual proporción para el Pénfigo Vegetante Eritematoso con 2 pacientes cada uno.

Se encontraron 13 pacientes (72%) procedentes de Bogotá, 9 de ellos con diagnóstico de Pénfigo Vulgar, 2 con Pénfigo Vegetante y 1 con Pénfigo Eritematoso, procedentes de áreas rurales del país 5 pacientes (28%), de estos 3 pacientes con diagnóstico de Pénfigo Foliáceo y 1 con diagnóstico de Pénfigo Eritematoso.

Solamente se encontró un caso (paciente N^o. 4) con antecedentes de familiares afectados por la enfermedad (un tío y dos hermanos), y asociación con otras enfermedades en 4 pacientes, dentro de las que se incluyeron: Hipotiroidismo (paciente N^o. 2), Diabetes. De los 17 pacientes que recibieron tratamiento con corticoide, 16 presentaron complicaciones (94%) de origen infeccioso bacteriano: 8 pacientes: 5 pacientes (29%) en piel y 3 (18%) en sistemas óseo, senos

Tratamiento del Pénfigo

paranasales e infección generalizada. De origen candidiásico 5 pacientes (29%).

Se presentaron otras complicaciones como sangrado gastrointestinal en 2 pacientes (12%), cambios psiquiátricos /alteración de conducta e irritabilidad), obstrucción arterial e hirsutismo en 1 paciente respectivamente.

Se revisaron 70 placas del archivo de anatomía patológica correspondientes a 31 pacientes; de éstos se encontraron las historias clínicas de 18 y correlación entre el diagnóstico clínico y anatomopatológico en el 84 %.

DISCUSION

En las historias clínicas analizadas pertenecientes a pacientes con diagnóstico de pénfigo, se observó predominio de esta afección en el sexo femenino con discreta diferencia en cuanto a la distribución por edades; encontrándose mayor incidencia entre los de 20 a 40 años, a diferencia de lo observado en la literatura mundial que habla de un predominio entre los 40 y 60 años.

El tipo de pénfigo más frecuente fue Vulgar (55%) seguido por el Pénfigo Foliáceo (22%), Pénfigo Vegetante y Eritematoso (11%) respectivamente.

La estadística mundial habla de una frecuencia mayor para el Pénfigo Vulgar en un 80%² y de un 1-2 % para el Pénfigo Vegetante, observándose en nuestra muestra una frecuencia más alta para este último tipo de pénfigo.

De los 18 pacientes, 13 procedían de Bogotá (72%) y 5 de áreas rurales (28%).

El diagnóstico más frecuente en los pacientes procedentes de Bogotá fue el de Pénfigo Vulgar (69%) seguido por Pénfigo Vegetante (15%) y Foliáceo y Eritematoso (7.7%) respectivamente.

Entre los pacientes procedentes de áreas rurales del país, el diagnóstico más frecuente fue el de Pénfigo Foliáceo (75%).

Han sido muy escasos los reportes de pénfigo en nuestro país; sin embargo, en un estudio realizado por la Universidad de Antioquia durante los años 1982 y 1986, exclusivamente para Pénfigo Foliáceo, se encontró que todos los pacientes de ese estudio procedían de El Bagre y Nechí, áreas mineras de Antioquia.⁷

De los 4 pacientes de nuestro estudio con diagnóstico de Pénfigo Foliáceo, 1 de los pacientes procedía de la zona de El Bagre (Antioquia).

Se encontró antecedente familiar de la enfermedad en un solo paciente. La literatura no es clara en concluir si existe o no asociación familiar.²

En el paciente con antecedentes de ingesta de AINES, el diagnóstico realizado fue el de Pénfigo Eritematoso, aunque según la literatura la lesión inducida por drogas más frecuente es la de Pénfigo Foliáceo.⁹

En relación con los pacientes que referían episodios anteriores, observamos una proporción igual de pacientes (17%) con diagnóstico de Pénfigo Vulgar y Foliáceo, y una proporción similar (13%) para los Pénfigos Vegetante y Eritematoso.

En la revisión hecha observamos gran diversidad de manejos terapéuticos en estos pacientes: en el 94 % de los mismos se instauró tratamiento con corticoide desde su inicio. Cuando se utilizaron dosis crecientes para controlar la enfermedad, observamos una recaída en el 56 y control de la enfermedad en el 44%, mientras que cuando se utilizaron dosis decrecientes se controlaron el 63% y se presentó recaída en el 38%.

Llama la atención el porcentaje de recaídas cuando se utilizaron dosis crecientes del corticoide y, a su vez, el porcentaje mayor de enfermedad controlada en los pacientes que recibieron dosis decrecientes de corticoide, lo cual coincide con la literatura mundial.^{1, 2}

La utilización de drogas citostáticas en los 3 pacientes obedeció a la dificultad en controlar la enfermedad aún con dosis crecientes de corticoides y a la aparición de efectos secundarios.

El recurso terapéutico de la plasmaféresis se utilizó en una paciente, en quien no fue posible controlar su enfermedad con corticoide ni drogas citostáticas.

Las complicaciones de los tratamientos instaurados se debieron a los efectos secundarios de los corticoides a altas dosis y por períodos prolongados de tiempo.

El 67% de los pacientes recibió antibióticos sistémicos por la presencia de infecciones en piel y otros órganos, producidas por la inmunosupresión generada por el corticoide.

Tratamiento del Pénfigo

Se revisaron 70 placas histológicas del archivo de patología de pacientes con diagnóstico de Pénfigo, encontrándose una muy buena correlación entre el diagnóstico clínico y el diagnóstico por anatomía patológica (84%).

Tomando en cuenta el registro de pacientes nuevos con esta enfermedad durante los últimos 4 años, se encuentra una frecuencia de 3 pacientes nuevos por año.

Observamos que no existen pautas claras de manejo (uso de los corticoides) para esta enfermedad, en nuestro hospital y en la literatura mundial^{1, 2}, se encuentra gran diversidad de esquemas para el manejo de esta patología, por lo cual se sugiere realizar un trabajo prospectivo con un esquema definitivo de tratamiento, para así poder evaluar la efectividad del mismo.

CONCLUSIONES

Observamos que no se siguió una misma línea de conducta para el tratamiento de esta enfermedad en los 10 años revisados. Por esta razón se sugiere a continuación unas pautas de manejo para que eventualmente sean utilizadas para un estudio prospectivo, modificando criterios clínicos, de diagnóstico y tratamiento.

Una vez el paciente ingresa al servicio de Urgencias o de Dermatología, se buscará la confirmación del diagnóstico e inicio de la terapia, teniendo en cuenta los siguientes pasos:

1. Realizar una adecuada historia clínica y anamnesis, que incluya los siguientes datos: edad, sexo, raza, ocupación, motivo de consulta, tiempo de evolución, número de episodios anteriores, tipo de tratamiento instaurado en esas ocasiones y duración del mismo.

Antecedentes familiares y personales de la misma enfermedad, tratamiento instaurado en esas ocasiones y episodios de remisión; medicamentos que está ingiriendo en la actualidad, que podrían desencadenar el episodio; existencia o no de enfermedad neoplásica concomitante, antecedentes de otras enfermedades que podrían considerarse contraindicaciones para el tratamiento a seguir.

2. Examen físico completo que incluya peso y porcentaje de compromiso corporal (30, 60, 90%) para clasificarlo en compromiso leve, moderado, severo.

3. Confirmar diagnóstico:
 - Toma de muestra perilesional para inmunofluorescencia directa.
 - Toma de muestra lesional para estudio anatómico-patológico con hematoxilina-eosina.
 - Suero para inmunofluorescencia indirecta.
4. Descartar infección concomitante:
Basados en la clínica y el laboratorio, en el cual se debe incluir toma de rayos X de tórax, PPD, HIV (si hay factores de riesgo), toma de hemocultivos y coprocultivos si se considera necesario.
5. Toma de exámenes de laboratorio:
Para ello se harán los exámenes de rutina y los pertinentes según la droga con la cual se instaurará el tratamiento.
6. Hospitalizar el paciente de acuerdo con:
 - Tipo de pénfigo.
 - Extensión de las lesiones.
 - Tasa de progresión de la enfermedad.
 - Enfermedad asociada que requiera manejo especializado.
 - Tipo de terapia a instaurar.

En pacientes ambulatorios se seguirán las pautas anteriores, con recomendaciones en cuanto a los cuidados locales y esquema de manejo que veremos a continuación.

En pacientes que serán hospitalizados, además de lo anterior se sugiere:

- Valoración odontológica en caso de compromiso bucal.
Se harán enjuagues, 3-4 veces día, con cloruro de belzalconio.
- Valoración oftalmológica en caso de compromiso ocular.

CLASIFICACION

Para ello tendremos en cuenta :

- I. Tipo de pénfigo
 1. Superficial
 - a. Pénfigo foliáceo.
 - b. Pénfigo eritematoso.
 2. Profundo
 - a. Pénfigo vulgar.
 - b. Pénfigo vegetante.
 - Variante tipo Neuman.
 - Variante tipo Hallopeau.
 - Paraneoplásico.
 - IgA.

Tratamiento del Pénfigo

- II. Compromiso de las lesiones.
1. Compromiso de piel.
 2. Compromiso de mucosas.

- III. Extensión de las lesiones.
- Teniendo en cuenta el porcentaje de área comprometida de acuerdo con la regla de los "nueves" utilizada en quemados.

Compromiso: Leve	< 30 - <60 %
Moderado	> 60 - <90 %
Severo	>90 %

IV. De acuerdo con los hallazgos de inmunofluorescencia:

1. INF Directa: Depósitos de IgA
Depósitos de IgG
2. INF Indirecta

Además, se tendrán en cuenta las siguientes variables:

- Episodios anteriores y tratamiento recibido.
- Contraindicaciones.
- Interacciones medicamentosas.

De acuerdo con lo anterior se podrá clasificar la enfermedad en ;

LEVE: Pénfigo superficial
Compromiso de piel
Extensión entre 30 % - <60 %
INF Directa IgA - IgG
INF Indirecta: Positiva.

MODERADA: Pénfigo superficial o profundo
Compromiso de piel y /o mucosas
Extensión de 60 % <90 %
INF Directa IgA - IgG
INF Indirecta: Positiva.

SEVERO: Pénfigo profundo
Compromiso de piel y mucosas
Extensión de >90 %
INF Dta IgA - IgG
INF Indirecta: Positiva.

INSTAURACION DEL TRATAMIENTO

PACIENTES CON ENFERMEDAD LEVE

1. Corticoide tópicos de alta potencia

2. Corticoides sistémicos

Prednisona. Dosis: 3mg/kg/día, incrementando cada dos semanas hasta lograr el control de la enfermedad. Una vez controlada, se mantendrá la dosis por 4 semanas, seguida por disminución en un 50% cada dos semanas hasta obtener las dosis requeridas de mantenimiento, con desaparición de las ampollas y sin nuevas lesiones.

3. Nicotinamida .

Especialmente para aquellos pacientes ancianos.

4. Metotrexate.

Una vez descartadas contraindicaciones, se pueden utilizar dosis de 2.5 a 5 mg semanales, con incremento gradual de 2.5 mg cada semana. La dosis total no debe exceder de 30 mg por semana. Importante la vigilancia al desarrollo de infecciones.

5. Azatioprina .

Utilizado como monoterapia o en combinación con corticoides, permite la disminución de las dosis del corticoide.

Dosis oral inicial : 1 mg / kg / día puede aumentarse 0.5 mg/kg/ día después de 6 a 8 semanas; si no se observa toxicidad o si no hay respuesta terapéutica con esta dosis, hasta un máximo de 3 mg/kg/día. Dividir la dosis ayuda a prevenir los efectos secundarios.

6. Ciclofosfamida.

Por vía oral dosis de 7 mg /kg cada 12 horas .

Por vía endovenosa de 5 mg/kg por 7 días disminuyendo a 4 mg/ kg, durante 2 semanas y sustituyendo por vía oral.

PACIENTES CON ENFERMEDAD MODERADA

1. Corticoide.

Metil prednisolona. Pulsos de 15-20 mg/kg por 3 días. Continuar dosis de corticoide oral a 2-3 mg/kg/día. Adicionar drogas citostáticas si hay indicación, disminuyendo dosis del corticoide, para evitar efectos secundarios.

Tratamiento del Pénfigo

2. - Ciclofosfamida o azatioprina.

Solos si hay contraindicación al corticoide. Si se administran con el corticoide, se debe iniciar el citostático a las dosis indicadas, los dos por un lapso de tiempo no menor de 6 semanas, tiempo en el cual la droga citostática adquiere niveles. Si la enfermedad es controlada, se empezará la disminución del corticoide, continuando a dosis plenas del citostático.

PACIENTES CON ENFERMEDAD SEVERA

1. Plasmaféresis.

Tratamiento coadyuvante al uso del corticoide a altas dosis junto con el citostático, evitando el incremento de los títulos de anticuerpos después de la finalización de la plasmaféresis. Se realizarán recambios por un volumen de 60 cc/kg por procedimiento durante 3 días consecutivos para un volumen total de 360 cc.

Se adicionará pulsos de ciclofosfamida 12 mg/kg y prednisolona 20/kg, 3 bolos por 3 días consecutivos. Al finalizar el ciclo de plasmaféresis y pulsoterapia, continuar con prednisolona 1mg/kg/día y citostáticos en la dosis sugerida para en enfermedad moderada hasta lograr su control y posteriormente ir disminuyendo la dosis según lo recomendado en la enfermedad leve.

CUIDADOS DE ENFERMERIA Y MEDIDAS GENERALES

1. Control de signos vitales cada 6 horas.
Curva térmica cada 4 horas.
2. Control de peso diario.
3. Limpieza con agua destilada de ojos y boca.
4. Utilización de sábanas desechables diariamente.
5. Cuidados especiales para la movilización de pacientes severamente comprometido, por posibilidades de esfacelación como en el caso del Pénfigo Vulgar.

MEDIDAS LOCALES

- Aplicación de lociones a base de óxido de zinc, almidón y calamina.
- Aplicación de gasa saturadas de ácido carbólico.
- En pacientes con severa descamación, usar periódicamente baños en tinas de agua tibia, con el fin de minimizar la pérdida de líquidos y calor.

MANEJO DE LA INFECCION

Evitará el uso de antibióticos profilácticos.

En caso de infección, identificar el germen.

- Se realizará bacteriológico y cultivo de la lesión.
- Si se sospecha sobreinfección micótica, se realizará KOH y cultivo.

SUMMARY

Our purpose was to classify the disease based on clinical, histological, and serological criteria.

Methods: Review of medical charts during the period of time between 1982 and 1993.

Results: We found 18 patients, between 20 and 40 years, with a slight tendency towards the female sex. The case distribution was: 55% P. Vulgaris, 22% foliaceus, 11.5% vegetans, and immunosuppressants in diverse and confusing regimens.

Conclusions: We propose an immunosuppressants regime, according to the severity of the disease, which is classified as mild, moderate and severe, based on parameters such as extension of the disease, location of the bullae, direct and indirect immunofluorescence.

Key words: Pemphigus, treatment, classification.

TIPO DE PENFIGO	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJE DE INCIDENCIA
Pénfigo Vulgar	10	55 %
Pénfigo Vegetante	2	11 %
P é n f i g o	4	22 %
Pénfigo Eritematoso	2	11 %

Tratamiento del Pénfigo

Tabla No. 2
Distribución por edad

GRUPOS DE EDAD (Años)	NUMERO DE PACIENTES
10-19	2
29-29	4
30-39	3
40-49	3
50-59	3
>60	3

Tabla No. 3
Distribución por sexo y Tipo de Pénfigo

TIPO DE PENFIGO	sexo	
	Femen.	Masc.
Pénfigo Vulgar	7	3
Pénfigo Vegetante	1	1
Pénfigo Foliáceo	3	1
Pénfigo Eritematoso	1	1

Tabla No. 4
Asociaciones con otras enfermedades

PACIENTE	ALTERACION ASOCIADA
No. 2	Hipotiroidismo
No.8	Diabetes Mellitus HTA
No. 13	Diabetes Mellitus
No. 16	Poliartralgias Tto. AINES

Tabla No. 5
Frecuencia de recurrencias según variedad del pénfigo.

PACIENTE	NUMERO DE EPISODIOS	ALTERACION ASOCIADA
No. 3	1	Pénfigo Vulgar
No. 4	3	Pénfigo Vulgar
No. 5	2	Pénfigo Vulgar
No. 11	4	Pénfigo Foliáceo
No. 12	5	Pénfigo Foliáceo
No. 14	3	Pénfigo Vegetante
No. 16	4	Pénfigo Eritematoso
No. 18	4	Pénfigo Foliáceo

Tabla No. 6
Terapéutica empleada según variedad del Pénfigo

TIPO PÉNFIGO	CORTICOIDE (mg)	ANTIBIOTICO	OTROS
P. Foliáceo	70-80-100	Penicilina - Diclox.	Isoniazida
P. Vegetante			
P. Vulgar	30	Dicloxacilina.	
P. Vulgar	Bolo Celestone	Clindamicina	
P. Vulgar	60-80-100-120	Prostafilina.	Isoniazida
P. Vulgar	60-120	Prosta. Amicac.	
P. Vulgar	80	Penicilina.	
P. Vulgar	70	TM. Sulfa.	Metotrexate
P. Eritematoso	70		
P. Vulgar	60-40		
P. Foliáceo	60-40		Isoniaxida
P. Foliáceo	150	Prostafilina	Ciclofosfa
			Pasmaféresis
P. Vulgar	200-1600-80-10	TM. Sulfa.	Ciclofosfa
			Isoniazida
P. Vegetante	150-200	TM. Sulfa	Isoniacida
P. Vulgar	80-120		
P. Eritematoso	80-100-120	Prostafilina	Isoniacida
P. Foliáceo	40-20		
P. Vulgar	60-180	Keflin	Isoniacida
		TM. Sulfa	
Total pacientes tratados con corticoide: 17 (94%)			

	RECAÍDA	CONTROL
Dosis crecientes de Corticoide	5 Ptes (56%)	4 Ptes (44%)
Dosis decrecientes de Corticoide	3 Ptes (38%)	5 Ptes (62%)

Tabla No.7.
Frecuencia de complicaciones en pacientes tratados con Pénfigo

SobreInfección bacteriana:	5 pacientes (29%)
Otras infecciones (sepsis, osteomielitis, sinusitis): 3 Pacientes (17%)	3 pacientes (17%)
Candidiasis	5 pacientes (29%)
Sangrado gastrointestinal	2 pacientes (12%)
Psiquiátricas	1 pacientes (6%)
Hirsutismo	1 pacientes (6%)

Tratamiento del Pénfigo**ABSTRACT**

Background: The actual treatment of pemphigus is based on corticosteroids and immunosuppressant drugs. Anyhow the treatment regimens are diverse and unclear. Our purpose was to classify the disease based on clinical, histological and serological criteria.

Methods: Review of medical charts during the period of time between 1982 and 1993.

Results: We found 18 patients, between 20 and 40 years, with a slight tendency towards the female sex.

The case distribution was: 55% *P. vulgaris*, 22% *foliaceus*, 11,5% *vegetans* and *erythematosus*. All of the patients received corticosteroids or immunosuppressants in diverse and confusing regimens.

Conclusions: We propose an immunosuppressants regime, according to the severity of the disease which is classified as mild, moderate and severe, based on parameters such as extension of the disease, location of the bullae, direct and indirect immunofluorescence.

Key words: Pemphigus, Treatment, Classification.

BIBLIOGRAFÍA

1. Korman N J. Pemphigus. Immunodermatology. Dermatologic Clinics. W. B. Saunders, Philadelphia 1990. 8: 689-700
2. Becker B.A, Gaspari A.A. Pemphigus vulgaris and vegetans. En Crosby DL, Díaz L.A. Bullous diseases. Dermatologic clinics. W B Saunders Philadelphia 1993, 11: 429-452
3. Crosby DL, Díaz L.A. Endemic pemphigus foliaceus. Fogo selvagem. In Crosby DL, Díaz L.A. Bullous Diseases . Dermatologic clinics W.B. Saunders. Philadelphia 1993 11: 453-462
4. Anhalt G J. Paraneoplastic pemphigus. In James W D et Al. Advances in dermatology. Mosby St Louis Missouri. 1997, 12: 77-96
5. Díaz L a, Sampaio S, Rivitti E A, et al: Endemic pemphigus foliaceus "fogo selvagem": I. Clinical features and immunopathology. J. Am. Acad. Dermatol. 1988, 20: 657-669
6. Díaz L A, Sampaio S, Rivitti E A, et al: Endemic pemphigus foliaceus (Fogo selvagem): II. Current and historical epidemiological aspects. J. Invest. Dermatol. 1989; 92:4-12
7. Robledo M A, Prada S, Jaramillo D, Leon W. South American pemphigus foliaceus: study of and epidemic in El Bagre and Nechi. Colombia 1982 to 1986. Br. J. Dermatol. 1988; 118: 737-44
8. Amagai M. Pemphigus autoimmunity to epidermal cell adhesion molecules. In James W D et al. Advances in Dermatology. Mosby St Louis Missouri 1996, 11: 319-357
9. Brenner S, Bialy-Golan A, Anhalt G J. Recognition of pemphigus antigens in drug induced pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. J. Am. Acad. Dermatol. 1997; 36: 919-923
10. Brandsen R, Frusic-Zlotkin M, Lyubimov H, Yunes F et al; Circulating pemphigus Ig G in families of patients with pemphigus: comparison of indirect immunofluorescence, direct immunofluorescence and immunoblotting. J. Am. Acad. Dermatol 1997; 36: 44-52
11. Jiao D, Bystryn J.C. Sensitivity of indirect immunofluorescence, substrate specificity, and immunoblotting in the diagnosis of pemphigus. J. Am. Acad. Dermatol. 1997; 37: 211-216.