

CASOS CLINICOS

PENFIGO VULGAR TRATADO CON PULSOS MENSUALES DE CICLOFOSFAMIDA Y ASOCIACION CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Jaramillo, Clara
Castaño, Olga
Jiménez, Sol Beatriz

RESUMEN

Se presenta un caso de pénfigo vulgar con respuesta pobre a los corticosteroides orales, pero con mejoría luego del tratamiento con ciclofosfamida usada en forma de pulsos intravenosos mensuales.

El paciente presentaba además una enfermedad de Parkinson asociada.

Palabras Clave: Pénfigo vulgar, corticosteroides, ciclofosfamida, enfermedad de Parkinson.

HISTORIA CLINICA

Paciente de sexo masculino de 62 años, natural y residente en Salgar (Antioquia), agricultor hasta 4 meses antes del ingreso, quien consulta por presentar lesiones ampollosas de 6 meses de evolución, que se iniciaron en cavidad oral y luego comprometieron cara, tronco y extremidades. No había antecedentes personales de importancia.

Antecedentes Familiares: Un hermano murió con diagnóstico de pénfigo vulgar hace aproximadamente 1 año.

Exámen Físico: Presentaba múltiples erosiones y ampollas flácidas en cara, cavidad oral, tronco y extremidades; además, el signo de Nikolski era positivo. (Figura No. 1). Adicionalmente el paciente exhibía temblor grueso de intención, localizado en miembro superior derecho, disminución de los movimientos asociados a la marcha, con signos de "rueda dentada" y glabella presentes.

Exámenes Paraclínicos: Normales, excepto bilirrubina ligeramente elevada (BT = 13, BI = 1.04).



Fig. No. 1.

HISTOPATOLOGIA:

Reveló acantólisis, con formación de ampolla suprabasal e infiltrado inflamatorio dérmico, de predominio mononuclear. (Figura No. 2).

Evolución: Se inició tratamiento con prednisolona 80 mg/día, con respuesta positiva inicial; posteriormente, al tratar de disminuir la dosis, aparecían nuevas lesiones, por lo cual se adicionó ciclofosfamida por vía oral, 100 mg/día, nuevamente con buena respuesta inicial, pero con recaída al tratar de rebajar la dosis del corticoesteroide. Por esto se decidió administrar la ciclofosfamida, en pulsos intravenosos mensuales, en dosis de 1 gramo, con muy buena respuesta luego del primer pulso, lo que permitió disminuir la dosis del corticoesteroide. (Figura No. 3).

Para su enfermedad de Parkinson recibió tratamiento con Biperiden 2 mg 2 veces al día, con mejoría parcial de su cuadro neurológico.

Comentarios: El pénfigo vulgar es una enfermedad ampollosa que comprende piel y mucosas afectando a personas entre la quinta y sexta décadas de la vida. Es una entidad

Clara Jaramillo MD, Residente II Dermatología
Olga Castaño MD, Dermatóloga
Sol Beatriz Jiménez MD, Dermatóloga
C.E.S. Hospital General de Medellín
Medellín, Antioquia
Colombia

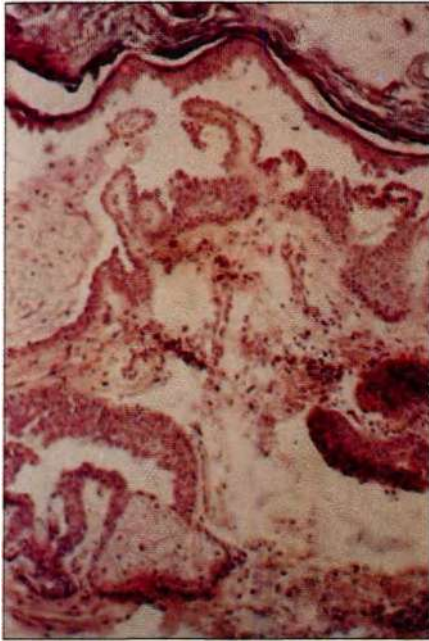


Fig. No. 2.

autoinmune, en la cual se detectan anticuerpos circulantes del tipo IgG en el 80% de los casos, dirigidos contra la superficie de los queratinocitos.

Las lesiones características son ampollas flácidas, localizadas inicialmente en cavidad oral (50-67% de los casos), y que luego comprometen la superficie cutánea. En ésta se localizan principalmente en cara, cuero cabelludo, regiones axilar e inguinal, con poca tendencia a la resolución espontánea^{1,2}.

El tratamiento se hace con base en corticoesteroides orales, iniciándose con 80 mg/día de prednisona y con aumento paulatino de la dosis de acuerdo a la respuesta clínica¹. Si no se logra el control con altas dosis de corticoesteroides o no se tolera la disminución de éstos, está indicado el uso de terapia adjunta, utilizando citotóxicos, oro o dapsona³.

Los citotóxicos son la terapia adjunta más usada y dentro de ésta, la ciclofosfamida es muy empleada por vía oral. La dosis oscila entre 50-150 mg/día⁴. Más reciente es su uso en forma de "pulsos" intravenosos mensuales con dosis de 500-1.000 mg/mes. Estos habían sido tradicionalmente utilizados para el tratamiento de la nefritis lúpica^{5,6}.

La presentación de este caso es importante, en primer lugar por el antecedente familiar de pénfigo en el hermano y, en segundo lugar, por la asociación de pénfigo vulgar y enfermedad de Parkinson que no ha sido reportada anteriormente.



Fig. No. 3.

Es además novedoso el uso de la ciclofosfamida en forma de pulsos mensuales; éstos se han asociado con ciclofosfamida oral y prednisona y en este caso fue asociada sólo a prednisona.

SUMMARY

We present a case of pemphigus vulgaris that has a poor response to oral corticosteroids initially but rapid improvement after initiation of cyclophosphamide pulse therapy given i.v. at monthly intervals.

This patient also suffered unrelated Parkinson's disease.

BIBLIOGRAFIA

1. Becker BA, Gopari AA. Pemphigus vulgaris and vegetans. In: Dermatologic clinics. Philadelphia: WB Saunders Company, 1993: 429-452.
2. Stanley JR. Pemphigus. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K et al. Dermatology in General Medicine. New York. McGraw-Hill Inc. 1993: 606-615.
3. Bystryn JC. Adjuvant therapy of pemphigus. Arch Dermatol. 1984; 120: 941-951.
4. Fellner MJ, Katz JM, McCabe JB. Successful use of cyclophosphamide and prednisone for initial treatment of pemphigus vulgaris. Arch Dermatol 1987; 114: 889-894.
5. Pandyo A, Sontheimer R. Treatment of pemphigus vulgaris with pulse intravenous cyclophosphamide. Arch Dermatol 1992; 128: 1626-1630.
6. Pasricha JS, Sidhartha S. Curative effect of Dexametasone pulse therapy for the treatment of pemphigus vulgaris. Int J Dermatol 1992; 31: 875-877.