



AUTORITATEA DE SĂNĂTATE PUBLICĂ A MUNICIPIULUI BUCUREȘTI
SPITALUL CLINIC DE BOLI INFECȚIOASE ȘI TROPICALE
„DR. VICTOR BABEȘ”

Șos. Mihai Bravu nr. 281 – 283, sector 3 Tel: 317.27.27, 317.27.28 Tel/Fax: 317.27.21

web site: www.spitalulbabes.ro e-mail: vbabes@xnet.ro



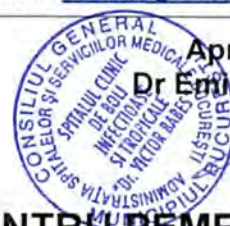
SPITALUL CLINIC „DR. V. BABEȘ”

BUCUREȘTI

Șos. MIHAI BRAVU Nr. 281

Nr. 1631

Zila 04 Luna 02 2015



Aprobat Manager
Dr. Emilian Ioan Imbri

GHID DE DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT PENTRU PEMFIGOIDUL BULOS

1. Introducere

1.1. Definiție

- Grup de boli autoimune caracterizat:
 - 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.
- asociere posibilă cu boli neoplazice

2. Criterii de diagnostic

2.1. Simptome și semne clinice esențiale ale pemfigoidului bulos :

- 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

2.1.2. Variante clinice din grupul pemfigoid bulos (PB)

2.1.1. 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 – laminina 5, BP180, $\beta 4$ integrina.

2.1.2. 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

2.1.3. Lichen plan pemfigoid

- asociază leziuni de lichen plan cu leziuni de PB

2.1.4. Pemfigoid bulos paraneoplazic

2.1.5. Pemfigoid bulos postmedicamentos

2.2. Explorări diagnostice

2.2.1 Minimale

- citodiagnostic Tzanck : absența celulelor acantolitice, frecvente eozinofile
- examen histopatologic: bulă subepidermică, infiltrat dermic inflamator format din

limfocite, eozinofile și histiocite

2.2.2 Opționale

- imunfluorescență directă: depozit liniar de IgG și C3 de-a lungul membranei bazale
- imunfluorescență indirectă pe esofag de maimuță cu monotorizarea titrului de anticorpi
- imunfluorescență directă pe piele clivată : depozitele de IgG și C3 apar pe versantul epidermic

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

-imunoblot și imunoprecipitare: identificarea antigenelor țintă ale autoanticorpilor din pemfigoidul bulos – BP 180 (180kD) și BP 230 (230kD)

-ELISA: evidențierea reactivității anticorpilor din serul pacienților cu PB față de BP180. Această reactivitate se corelează cu severitatea bolii.

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, investigații și inițierea tratamentului

Ulterior, monitorizarea tratamentului poate fi realizată și ambulator.

Obiective terapeutice:

- supresia activității bolii cu doza minimă de medicație necesară

3.2. Terapia generală :

Corticoterapia:

- pentru formele ușoare și medii se preferă administrarea topică a unui corticosteroid potent.
- pentru formele severe: corticosteroizi sistemici – 0,5 - 2 mg/kg corp/zi (echivalent prednison) per os.
- în cazul formelor rezistente: terapie puls cu glucocorticoizi administrați intravenos (1 g/zi i.v., 3 zile / lună)

Monitorizare: TA și glicemie, lunar

Azatioprina 100-200 mg/zi

Monitorizare: hemoleucogramă, funcția hepatică și renală, lunar.

Ciclofosfamidă - 2-2,5 mg / kg corp / zi

Monitorizare: : hemoleucogramă, funcția hepatică și renală, lunar.

Ciclosporina - 2,5 - 5 mg / kg corp / zi

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

Plasmafereza: pentru formele rezistente la tratamentele de mai sus, cu contraindicații pentru acestea sau cu efecte adverse la acestea

Contraindicațiile plasmaferezei : insuficiența renală, insuficiența hepatică și sindroamele hemoragipare

Sulfone :Disulone sau Dapsona 50-150 mg, singure sau eventual în combinație cu corticosteroizii.

Contraindicație pentru sulfone: deficitul de glucozo-6-fosfat dehidrogenază

Monitorizare: dozare inițială de G-6-PDH (dacă este posibil) și hemoleucograma

Tetraciclina 2 g/zi și **niacinamida** 1,5-2,5 g/zi

4. Prognostic



AUTORITATEA DE SĂNĂTATE PUBLICĂ A MUNICIPIULUI BUCUREȘTI
SPITALUL CLINIC DE BOLI INFECȚIOASE ȘI TROPICALE
„DR. VICTOR BABEȘ”

Șos. Mihai Bravu nr. 281 – 283, sector 3 Tel: 317.27.27, 317.27.28 Tel/Fax: 317.27.21

web site: www.spitalulbabes.ro e-mail: vbabes@xnet.ro



- determinat de bolile asociate și complicațiile terapiei sistemice

5. 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.

Intocmit

Prof Dr Simona Georgescu

Medic Primar Dermato-Venerologie

Dr. Simona Roxana Georgescu
Profesor Universitar
Medic primar Dermato-Venerolog
Cod 802786

Director Medical
Dr Simin Aysel Florescu