

# MANEJO DO PACIENTE COM PÊNFIGO VULGAR

## GRAVE

**Autor: Luiz Alberto Bomjardim Pôrto**

### 1- PROGNÓSTICO DO PÊNFIGO VULGAR

É descrito na literatura médica que o pênfigo vulgar é uma doença grave e que apresenta melhora do prognóstico quando tratado. A mortalidade é de 75% em 1 ano sem tratamento e a causa de morte é geralmente por distúrbios hidroeletrólíticos e por distúrbios metabólicos. Com o tratamento, os quadros leves a moderados apresentam bom controle e nos casos graves a mortalidade cai de 70 para 10%.<sup>1</sup>

### 2-TRATAMENTO

#### 2.1- TRATAMENTO TÓPICO DO PÊNFIGO VULGAR

É necessário considerar o uso da solução antisséptica a base de clorhexidine nos banhos em casos de lesões extensas. O nitrato de prata é uma medicação bacteriostática importante neste tratamento. Os corticoides tópicos podem ser usados sobre as lesões.<sup>1,2</sup> Deve-se manter as lesões limpas utilizando-se compressa de soro fisiológico. <sup>1</sup>

#### 2.2-TRATAMENTO SISTÊMICO DO PÊNFIGO VULGAR

##### 2.2.1-Poupadores de corticóides

- Imunossuppressores de primeira escolha: Azatioprina (2mg/kg/dia) e Micofenolato de mofetila (35-45mg/kg/dia). <sup>1,2,3</sup>
- Antimaláricos: O difosfato de cloroquina pode ser utilizado como coadjuvante em casos de pênfigo foliáceo. <sup>2</sup>

### 2.2.2-Corticoterapia oral

- Prednisona 1-2mg/Kg de peso. Usar por pelo menos 6 semanas.<sup>2</sup> Aumentar após 14 dias, se não houver melhora.<sup>1,2</sup> Reduzir a dose assim que houver melhora de pelo menos 80% das lesões. Considerar o uso de imunossupressores com o objetivo de poupar corticoide. Não há evidência forte de que a associação de corticoide com imunossupressores melhore o quadro ou o prognóstico do pênfigo vulgar. A associação é utilizada para redução de dose de corticoide, exceto a medicação metotrexate cuja associação é aditiva ao efeito do corticoide.<sup>1</sup>

-Deflazacort 2 mg/kg/dia é um regime de corticóide alternativo à prednisona.<sup>1</sup>

A corticoterapia crônica necessita de profilaxia contra complicações gástricas e ósseas. A proteção gástrica é realizada com o uso de Inibidor de bomba de prótons.<sup>1</sup> A prevenção e tratamento de osteoporose é indicado para corticoterapia por mais de 3 meses com pelo menos 7,5mg de prednisona/dia, pois reduz a chance de osteoporose e de fratura vertebral.<sup>4,5</sup> Abaixo estão as medicações recomendadas:

-- Bifosfonados: alendronato-> 10 mg/dia ou 70 mg/semana.<sup>4</sup>

-- Carbonato de cálcio ->1.200-1.500 mg/dia.<sup>5</sup>

-- Vitamin D -> 800-1.000 unidades/dia.<sup>5</sup>

### 2.3-TRATAMENTO SISTÊMICO DO PÊNFIGO VULGAR GRAVE REFRATÁRIO

As medicações a seguir são usadas após a refratariedade do paciente a altas doses de corticoterapia oral. <sup>1,2,3</sup>

A pulsoterapia consiste em altas doses de corticoide intravenoso. A recomendação é repetir ciclos com cerca de 4 semanas de intervalo. A medicação recomendada é metilprednisolona 500-1000mg/dia por 5 dias. Outra medicação importante é a ciclofosfamida na dosagem de 2mg/Kg/dia. É possível associar a pulsoterapia com a ciclofosfamida. <sup>1,2,3</sup>

Adição de pulso de ciclofosfamida ao uso de prednisolona oral não é mais efetiva do que a monoterapia com prednisolona oral. (Nível2 de evidencia).<sup>1</sup>

O metotrexate pode ser utilizado na dosagem de 20mg/semana, sendo que a associação do metotrexate com corticoterapia melhora o quadro de pênfigo vulgar e ajuda a poupar o corticóide. Existe a recomendação de se evitar o seu uso em pacientes com altas doses de corticoterapia e nos casos associados a sepsis.<sup>1</sup>

Outras opções terapêuticas nos casos refratários a altas doses de corticoterapia são imunoglobulina endovenosa e o imunobiológico rituximab.<sup>1,2,3</sup>

A imunoglobulina é usada na dose de 400mg/Kg/dia por 3 dias/mês.2

Considerar rituximab para pacientes não responsivos a corticoterapia sistêmica e a imunossupressores. O Imunobiológico Rituximab em monoterapia ou em combinação com outras medicações é efetivo nos casos refratários (Nível 3 de evidência).1 Esta medicação é contra indicada em infecções ativas.6

Outra terapia adjuvante é plasmaférese nesses casos de pênfigo vulgar grave.3

## 2.4- CUIDADOS PALIATIVOS

Pela definição da Organização Mundial da Saúde (OMS) para Cuidados Paliativos, todos os pacientes portadores de doenças graves, progressivas e incuráveis, que ameacem a continuidade da vida, deveriam receber a abordagem dos Cuidados Paliativos desde o seu diagnóstico.7 Por esse conceito, fica claro que muitas doenças dermatológicas, inclusive o pênfigo vulgar, tem indicação de cuidados paliativos.

Um exemplo importante de aplicação dos cuidados paliativos é controle de dor. Nesse caso, é importante avaliar com cuidado a escolha da via de administração das medicações analgésicas. Deve-se evitar via venosa pelo desconforto, riscos e custos. Mesmo os opióides podem ser utilizados com bons resultados nas vias oral, retal, subcutânea (hipodermóclise) e intramuscular. A hipodermóclise pode durar 2 semanas com poucas complicações e essa via permite o uso para hidratação, opióides e antiemético. Na escola dos analgésicos é necessário levar em consideração da escala analgésica e fazer associação de analgésicos.7

É importante realizar reuniões da equipe de médica com a equipe multiprofissional para um plano de ação integrado além de compartilhar a decisão do cuidado no tratamento com o paciente e cuidadores, assim, é possível reduzir sofrimento dos cuidadores e pacientes. A comunicação deve ser clara com os familiares e paciente sobre o prognóstico do quadro clínico, mas na hora e na forma mais adequadas.7

No caso de pacientes em fase terminal, é necessário levar em consideração as seguintes informações:7

- Hidratação artificial: Avaliar o risco benefício. Pode causar edema pulmonar e edema periférico.7
- Nutrição artificial: Geralmente não tem benefício em pacientes terminais.7
- Evitar excesso de propedêutica que geram sofrimento. Exemplo: punção venosa diária para exames laboratoriais.7
- Evitar condutas invasivas: Ventilação mecânica, aminas vasoativas e outras condutas mais agressivas.7

## BIBLIOGRAFIA

1. Pemphigus vulgaris. Dynamed. Acessado em 25/07/16.
2. AZULAY, R.D.; AZULAY, D.R. Dermatologia. 6ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2013. 43p.
3. Belda Junior W, Di Chiacchio N, Criado PR. Tratado de Dermatologia 2ª edição. São Paulo Atheneu; 2014
4. Bisphosphonates for treatment and prevention of osteoporosis. Dynamed. Acessado em 25/07/16.
5. Calcium and vitamin D for treatment and prevention of osteoporosis. Dynamed. Acessado em 25/07/16
6. Hertl M, Eming R. Management of refractory pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. UpToDate. (Acessado em 26/07/16).
7. Manual de Cuidados Paliativo. Academia nacional de cuidados paliativos. 1ªEdição. Digraphic. 2009.