



# Comunicación e-póster

ATENCIÓN PRIMARIA / SALUD PÚBLICA

Domingo, 6 de abril ▶ 09:20 h ▶ T-01 ▶ ID-00135

## ▼ PENFIGOIDE CICATRICAL OCULAR

### Autores:

SORAYA MENESES MURILLO<sup>1</sup>, JORGE ANTONIO CALVO SANZ<sup>1</sup>, JORGE PÉREZ JUAN<sup>1</sup>, CRISTINA BONILLA RODRÍGUEZ<sup>1</sup>, DOLORES LÓPEZ MURILLO<sup>1</sup>, ALEJANDRO PORTERO BENITO<sup>1</sup>

Instituciones: <sup>1</sup>INCIVI

### INTRODUCCIÓN

El penfigoide cicatricial ocular (PCO) es una enfermedad crónica autoinmune, inflamatoria, ampollosa y cicatrizante, que produce daño en las membranas mucosas oral, nasal, faríngea, laríngea, esofágica, genital y conjuntival. Ocasionalmente, la enfermedad afecta exclusivamente al ojo y toma el nombre de penfigoide cicatrizal ocular puro, manifestándose inicialmente como una conjuntivitis crónica cicatrizante.

De prevalencia desconocida, la edad media de aparición es a los 60-70 años, más frecuente en mujeres.

El curso clínico del PCO se caracteriza por inflamación ocular crónica o recurrente, lenta progresión desde una conjuntivitis crónica hacia la fibrosis subepitelial, retracción del saco conjuntival, simbléfaron y anquilobléfaron, entropión, triquiasis y finalmente queratinización de la superficie conjuntival y corneal. Este proceso generalmente tarda años y conduce a la ceguera si no se instauran las medidas terapéuticas oportunas.

La característica de esta enfermedad es la presencia de autoanticuerpos dirigidos a las estructuras responsables del anclaje de las células epiteliales a la membrana basal.

Algunos de los autoanticuerpos característicos del PCO están dirigidos a la integrina  $\alpha 6 \beta 4$ , que es una proteína celular transmembrana que forma parte integral del hemidesmosoma.

El objetivo del tratamiento del PCO es el control inflamatorio causante de las complicaciones en la superficie ocular. Los tratamientos tópicos resultan poco eficaces por sí solos para controlar la actividad de la enfermedad, por ello el tratamiento sistémico antiinflamatorio es crucial y, dada su cronicidad, los inmunomoduladores se hacen los fármacos ideales para evitar así los efectos indeseados de los corticoides a medio-largo plazo. La inflamación es tan insidiosa que aproximadamente el 75% de los pacientes con PCO requiere inmunosupresión sistémica.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 74 años, diagnosticada de PCO; acude derivada para infusiones intravenosas de ciclofosfamida al no controlarse el proceso inflamatorio con su medicación actual: cellcept® 2gr/día, corticoides tópicos y orales.

El PCO es bilateral, asimétrico, estando en la fase más activa en el ojo derecho.

Tras la posibilidad de instaurar un anti-CD20 como Rituximab® en vez de la ciclofosfamida que tienen mayores efectos adversos, se decidió comenzar con los bolos del anticuerpo monoclonal.

Tras un ciclo de un mes con infusiones semanales, la superficie ocular mejoró considerablemente permitiendo estar sin otro tipo de medicación. Sin embargo, tras dos meses, comenzó de nuevo la misma sintomatología, estando a la espera de un segundo ciclo.

### DISCUSIÓN

El PCO sigue siendo una de las enfermedades más graves a nivel ocular y de más difícil tratamiento, debido a su carácter crónico insidioso.

La inmuno-modulación se hace necesaria para evitar secuelas irreversibles en la superficie ocular a medio-largo plazo.

Los nuevos agentes biológicos son de gran ayuda cuando la inmunomodulación clásica se hace insuficiente en el control del proceso inflamatorio.

Es fundamental un diagnóstico diferencial con los procesos denominados pseudopenfigoides, secundarios a la utilización de fármacos tópicos como betabloqueantes tópicos, pilocarpina o fenilefrina entre otros. El diagnóstico definitivo nos lo dará la inmunofluorescencia a partir de una biopsia conjuntival en el 80% de los casos. En el 20% restante el examen clínico es fundamental para instaurar el tratamiento.