

REPÚBLICA DEL PERÚ



## RESOLUCIÓN DIRECTORAL

San Martín de Porres, 3 de Febrero de 2020

Visto el expediente N°1817-2020, con el Oficio N°041-2020-DEITD/HCH, del 21 de enero de 2020, del Departamento de Enfermedades Infecciosas, Tropicales y Dermatológicas y el Informe Técnico N°004-OGC-2020-HCH, de la Oficina de Gestión de la Calidad Hospital Cayetano Heredia;

### CONSIDERANDO:

Que, con el Oficio N°041-2020-DEITD/HCH, la Jefa del Departamento de Enfermedades Infecciosas, Tropicales y Dermatológicas del Hospital Cayetano Heredia, remite el proyecto de la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Pénfigo Vulgar y Foliáceo, para su revisión y aprobación, para ello cuenta con el Informe Técnico N°004-OGC-2020-HCH del 22 de enero de 2020 de la Oficina de Gestión de la Calidad para su aprobación con Resolución Directoral;

Que, mediante Resolución Ministerial N°302-2015-MINSA, se aprueba la Norma Técnica N°117-MINSA/DGSP-V.01, "Norma Técnica de Salud para la Elaboración y Uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud, la cual tiene como finalidad contribuir a la calidad y seguridad de las atenciones de salud, respaldadas por Guías de Práctica Clínica, basadas en evidencias científicas, ofreciendo el máximo beneficio y el mínimo riesgo para los usuarios de las prestaciones en salud, así como la optimización y racionalización del uso de los recursos;

Que, mediante Resolución Ministerial N°850-2016-MINSA del 28 de octubre del 2016 se aprueba las "Normas para la elaboración de Documentos Normativos del Ministerio de Salud", la cual establece disposiciones relacionadas con los procesos de planificación, formulación o actualización, aprobación, difusión, implementación y evaluación de los Documentos Normativos que expide el Ministerio de Salud. Estableciendo que las Guías Técnicas son Documentos Normativos del Ministerio de Salud, con el que se define por escrito y de manera detallada el desarrollo de determinados procesos, procedimientos y actividades administrativas, asistenciales o sanitarias. En ella se establecen procedimientos, metodologías instrucciones o indicaciones que permite al operador seguir un determinado recorrido, orientándolo al cumplimiento del objeto de un proceso y al desarrollo de una buena práctica. Las mismas que pueden ser del campo administrativo, asistencial o sanitario; cuando se aboca al diagnóstico o tratamiento de un problema clínico recibe el nombre de Guía de Práctica Clínica (GPC);



*[Firma manuscrita]*

Que, mediante Resolución Ministerial N°414-2015/MINSA, se aprueba el Documento Técnico: "Metodología para la elaboración de Guías de Práctica Clínica, la misma, que tiene la finalidad de contribuir a la mejora de la calidad de la atención en salud, con énfasis en la eficiencia, efectividad y seguridad; a través de la formulación de Guías de Práctica Clínica que respondan a las prioridades nacionales, regionales y/o local;

Que, estando a lo propuesto por la Jefa del Departamento de Enfermedades Infecciosas, Tropicales y Dermatológicas lo recomendado por la Oficina de Gestión de la Calidad y lo opinado por la Asesoría Jurídica en el Informe N°117-2020-OAJ/HCH;

Con el visto de las Jefaturas del Departamento de Enfermedades Infecciosas, Tropicales y Dermatológicas, Gestión de la Calidad y Asesoría Jurídica;

De conformidad, con lo dispuesto en el TUO de la Ley del Procedimiento Administrativo General N°27444 y las facultades previstas en el Reglamento de Organización y Funciones del Hospital Nacional Cayetano Heredia aprobado por Resolución Ministerial N° 216-2007/MINSA, y;

**SE RESUELVE:**

**Artículo 1°.- APROBAR** la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Pénfigo Vulgar y Foliáceo, del Departamento de Enfermedades Infecciosas, Tropicales y Dermatológicas del Hospital Cayetano Heredia, la cual se adjunta y forma parte integrante de la presente resolución.

**Artículo 2°.- ENCARGAR** al Departamento de Enfermedades Infecciosas, Tropicales y Dermatológicas, del Hospital Cayetano Heredia, adopte las acciones administrativas para el cumplimiento y aplicación de la Guía de Práctica Clínica aprobada con la presente Resolución.

**Artículo 3°.- DISPONER** que la Oficina de Comunicaciones efectúe la publicación y difusión de la presente Resolución Directoral en el portal de transparencia estándar del Hospital Cayetano Heredia.

**Regístrese y Comuníquese.**

 MINISTERIO DE SALUD  
HOSPITAL CAYETANO HEREDIA  
Dra. AIDA CECILIA PALACIOS RAMIREZ  
DIRECTORA GENERAL  
C.M.P. 23579 R.N.E. 9834

CERTIFICO:  
ES COPIA FIEL DEL ORIGINAL  
Al que remito para los fines pertinentes  
03 FEB. 2020  
Sr. Emiliano Elias Suarez Quispe  
FEDATARIO  
HOSPITAL CAYETANO HEREDIA

ACRRR/BICIPURE  
DETO  
OGC  
OAJ  
OCCM

## GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE PÉNFIGO VULGAR Y FOLIÁCEO

### I. FINALIDAD

Contribuir a la reducción de la morbilidad y mortalidad de las personas con diagnóstico de pénfigo vulgar y foliáceo.

### II. OBJETIVO

Establecer criterios técnicos para el diagnóstico, tratamiento y control de Pénfigo.

Objetivos específicos:

1. Establecer criterios técnicos para diagnosticar Pénfigo vulgar y foliáceo.
2. Establecer criterios técnicos para el tratamiento y control de las personas Pénfigo vulgar y foliáceo.
3. Establecer criterios técnicos para la búsqueda de complicaciones en personas con Pénfigo vulgar y foliáceo.

### III. AMBITO DE APLICACIÓN

La presente guía técnica tiene como ámbito de aplicación los pacientes que acuden a consulta externa, hospitalización y emergencia del Hospital Cayetano Heredia.

### IV. PROCESO O PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR (DIAGNOSTICOS Y TRATAMIENTOS)

Diagnóstico, tratamiento y control Pénfigo Vulgar y Foliáceo en el Hospital Cayetano Heredia.

#### 4.1 NOMBRE Y CODIGO

Pénfigo vulgar CIE10: L10.0

Pénfigo foliáceo CIE10: L10.2

### V. CONSIDERACIONES GENERALES

#### 5.1 DEFINICIÓN

El término Pénfigo describe un grupo de trastornos ampollosos mucocutáneos autoinmunes caracterizados por acantolisis (pérdida de la adhesión de queratinocitos a queratinocitos) en el epitelio de las membranas mucosas o piel. El Pénfigo Vulgar y el Pénfigo Foliáceo son las dos formas más comunes de Pénfigo. Puede haber morbilidad y mortalidad significativas como resultado de complicaciones de estas enfermedades y sus tratamientos.

#### 5.2 ETIOLOGÍA

El mecanismo de iniciación del Pénfigo no está claro, pero es probable que los factores genéticos puedan jugar un papel en la susceptibilidad a padecer la enfermedad, pero no el único, se sospecha en el rol de otros factores como son los ambientales, fármacos, virus y alimentos.

#### 5.3 FISIOPATOLOGÍA

El Pénfigo es una enfermedad autoinmune organoespecífica donde se producen autoanticuerpos contra antígenos localizados en los desmosomas de los queratinocitos, rompiendo la adhesión intercelular, llevando a la acantolisis y a la formación de ampollas intraepiteliales.

Estos autoanticuerpos son fundamentalmente IgG, sobre todo IgG1, IgG4, IgG2 y IgG3, y con mucha menor frecuencia IgM.

#### 5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS

Pénfigo vulgar presenta una incidencia entre 0,1 y 0,5 por 100 000 personas por año; sin embargo, se han documentado tasas más altas en ciertas poblaciones.

En todo el mundo el Pénfigo vulgar es más frecuente que el foliáceo. En Sudamérica se ve lo contrario existiendo poblaciones en la amazonia que alcanzan el 3% del total de su población.

Se presenta en adultos de edad media de 40 a 60 años, siendo raro en niños.

Igual en ambos sexos.

#### 5.5 FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Los pacientes con fenotipo clínico predominante en mucosas muestran menos mortalidad (1-17%), en comparación con fenotipo mucocutáneo (8-42%).

Los pacientes con compromiso mucocutáneo tienden a presentar mayor morbilidad, una respuesta más lenta al tratamiento y alcanzan menores tasas de remisión en comparación con los que presentan compromiso únicamente mucoso.

*[Handwritten signature]*

*[Handwritten signature]*



MINISTERIO DE SALUD  
Hospital Nacional Cayetano Heredia  
Dpto. Enf. Infec. Tropicales y Dermatológicas

*[Handwritten signature]*  
Dr. MANUEL DEL SOLAR CHACALTANA  
JEFE DEL SERVICIO DERMATOLOGIA  
CMP: 17874 RNE: 9559

www.hospitalcayetano.gob.pe

MINISTERIO DE SALUD  
HOSPITAL CAYETANO HEREDIA  
DPTO. ENF. INFEC. TROPICALES Y DERMATOLOGICAS

*[Handwritten signature]*  
Dra. Brunhela Raymundo Villalva  
MEDICO ASISTENTE  
CMP: 53176 RNE: 27483

Departamento de Enfermedades Infecciosas Tropicales y Dermatológicas  
Servicio de Dermatología - HCH  
Av. Honorio Delgado N° 262 Urb. Ingeniería - San Martín de Porres, Lima 31, Perú  
Tel: (511) 492 0402 Anexo 280 / 210 0015 / (511) 492 1410

MINISTERIO DE SALUD  
HOSPITAL CAYETANO HEREDIA  
DPTO. ENF. INFEC. TROPICALES Y DERMATOLOGICAS

*[Handwritten signature]*  
DRA. FRINE SAMALVIDES CUBA  
JEFE DE DEPARTAMENTO  
CMP 20956 RNE 9383

## VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

### 6.1 CUADRO CLÍNICO

#### 6.1.1. Signos y Síntomas:

El diagnóstico de Pénfigo foliáceo y vulgar debe ser sospechado en cualquier paciente con ampollas o erosiones mucocutáneas.

El monitoreo de estos pacientes debe ser por escalas validadas como el índice de Gravedad del Pénfigo Vulgar.

Se puede usar de manera complementaria a la evaluación clínica Inmunofluorescencia indirecta (IFI) para monitorizar títulos de anticuerpos en el suero, o ELISA para Desmogleina 1 y Desmogleina 3 teniendo en cuenta que la relación con la actividad de la enfermedad no es perfecta y debe siempre prevalecer el criterio clínico.

### 6.2 DIAGNÓSTICO

#### 6.2.1. Criterios diagnósticos:

Historia clínica: forma de inicio: insidioso. Factores descompensantes.

Examen físico para estratificar gravedad.

Biopsia de piel proveniente de los bordes de una erosión o ampolla compatible con acantolisis subcorneal o suprabasal.

Inmunofluorescencia Directa (IFD) de biopsia de piel formada de área perilesional, con hallazgos compatibles con depósitos de IgG intercelular.

Serología de Inmunofluorescencia Indirecta (IFI) positiva para IgG intercelular, o ELISA para anticuerpos IgG contra Desmogleina 1 y Desmogleina 3.

#### 6.2.2. Diagnóstico diferencial:

Síndrome de Steven Johnson/Necrolisis epidérmica tóxica

Pénfigo paraneoplásico

Dermatitis herpetiforme

Infección diseminada por Virus Herpes Simple

Dermatosis bulosa lineal por IgA

Epidermólisis bulosa adquirida

Síndrome de piel escaldada estafilocócica

Lupus eritematoso sistémico buloso

### 6.3 EXAMENES AUXILIARES

#### 6.3.1. De Patología Clínica:

Biopsia de piel perilesional para estudio anatomopatológico e inmunofluorescencia directa.

#### 6.3.2 De Imágenes

Radiografía de tórax

#### 6.3.3. De exámenes especializados complementarios

Hemograma completo

Urea, creatinina y electrolitos

Perfil hepático completo

Glucosa y hemoglobina glicosilada

Perfil lipídico

Anticuerpos antinucleares (ANA)

Examen completo de orina

Test de embarazo (mujeres en edad reproductiva)

PPD

BK en esputo (x3)

### 6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

#### 6.4.1 Medidas generales y preventivas:

El tratamiento de las enfermedades ampollares autoinmunes, se dirige de acuerdo a la severidad del cuadro clínico con el que se encuentra al paciente.

El manejo considera varios aspectos, desde medidas básicas como:

- Protección contra la exposición a rayos UV.
- Administración de fluidos y calorías suficientes para evitar la deshidratación y la caquexia.
- Administración de antibacterianos si en la desfocalización se encuentra algún foco infeccioso.
- Uso de ropa adecuada para evitar las complicaciones de las zonas erosionadas.

#### 6.4.2 Terapéutica:

##### Tratamiento de primera línea:

**Corticosteroides:** Prednisona 1mg/kg/día (o equivalente), o prednisona 0.5mg/kg/día (o equivalente) en casos leves.

Incrementar dosis en 50% a 100% cada 7-14 días en caso de falta de respuesta al tratamiento.

Considerar pulsos intravenosos de corticoides si se requiere dosis mayores a prednisona 1mg/kg/día (o equivalente), o como manejo inicial en enfermedad severa seguido de prednisona 1mg/kg/día.

Reducir dosis de corticoides en forma progresiva una vez alcanzada la remisión de la enfermedad, con ausencia de ampollas nuevas y curación de la mayoría de lesiones, idealmente a dosis de prednisona 10mg/día o menores.

Combinar corticosteroides con algún fármaco inmunosupresor:

**Azatioprina** 2-3mg/kg/día (si niveles de Tiopurina metil transferasa están normales)

**Mofetil Micofenolato** 2-3gr/día.

**Rituximab** (protocolo de Artritis reumatoide: 2 infusiones de 1gr, con dos semanas de separación)

##### Tratamiento de segunda línea:

Considerar cambiar el agente inmunosupresor adyuvante si fallan los tratamientos de primera línea (azatioprina, mofetil micofenolato o rituximab), o ácido micofenólico 720-1080mg dos veces al día si persisten síntomas gastrointestinales con mofetil micofenolato.

##### Tratamiento de tercera línea:

Considerar adicionar tratamiento adicional basado en la evaluación individual o el consenso del equipo multidisciplinario:

Ciclofosfamida 2m/kg/día

Metotrexate 20mg por semana

Inmunoglobulina intravenosa

Plasmaferesis

#### 6.4.3 Efectos adversos o colaterales con el tratamiento:

##### Corticosteroides:

- Mayor predisposición a sufrir infecciones
- Osteoporosis
- Problemas oculares como cataratas y glaucoma
- Diabetes y aumento en la glucemia
- Pérdida de masa muscular
- Úlceras gástricas y duodenales
- Retención de líquido

##### Azatioprina:

- Además de la mielosupresión, la neoplasia maligna, los trastornos gastrointestinales y las infecciones son posibles efectos adversos de la terapia con azatioprina.

##### Mofetil micofenolato

- Los efectos secundarios más comunes del micofenolato de mofetil son molestias gastrointestinales.
- Pancitopenia

#### 6.4.4 Signos de alarma

- Fiebre
- Dolor ardor en piel
- Trastorno de la conciencia
- Análítica de laboratorio alterada (trastorno hematológico e hidroelectrolítico)
- Hipertensión arterial
- Hiperglicemia

#### 6.4.5 Criterios de alta

- No aparición de nuevas lesiones
- Nikolski negativo
- Análítica de laboratorio dentro de límites normales
- Tolerancia oral
- Apoyo familiar



#### 6.4.6 Pronóstico

Sin tratamiento el pénfigo es mortal, principalmente por infecciones secundarias, es una enfermedad discapacitante, que con manejo adecuado se puede remitir en meses pero las recaídas se pueden presentar por varios años

#### 6.5 COMPLICACIONES

La mortalidad del pénfigo sin tratamiento es alta debida principalmente infecciones sobreagregadas y a pérdida de barrera cutánea que genera deshidratación, alteración hidroelectrolítica, y pobre regulación de temperatura.

#### 6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA

- Unidad de Cuidados intensivos o Unidad de quemados: Evaluación en caso de exacerbaciones severas o con amenaza para la vida, para su hospitalización en el área de Cuidados Críticos o Unidad de Quemados.
- Dermatología: para fijación de todos los pacientes al alta, para seguimiento y manejo crónico.
- Neumología: evaluación para descartar infección latente por *Micobacterium tuberculosis*.
- Psiquiatría: evaluación para desfocalización por uso de dosis altas de corticosteroides (pulsos intravenosos).
- Salud bucal: evaluación para desfocalización por uso de dosis altas de corticosteroides (pulsos intravenosos).
- Ginecología: evaluación para desfocalización por uso de dosis altas de corticosteroides (pulsos intravenosos).
- Oftalmología: evaluación para desfocalización por uso de dosis altas de corticosteroides (pulsos intravenosos).

*Handwritten signatures and initials.*



MINISTERIO DE SALUD  
Hospital Nacional Cayetano Heredia  
Dpto. Enf. Infec. Tropicales y Dermatológicas

[www.hospitalcayetano.gob.pe](http://www.hospitalcayetano.gob.pe)

Departamento de Enfermedades Infecciosas Tropicales y Dermatológicas  
Servicio de Dermatología - HCH  
Av. Honorio Delgado N° 262 Urb. Ingeniería - San Martín de Porres, Lima 31, Perú  
Tel: (511) 487 0602 Anexo 280 / 210 0015 / Fax: 487 1410

Dr. MANUEL DEL SOLAR CHACALTANA  
JEFE DEL SERVICIO DERMATOLOGÍA  
C.M.P. 17874 R.N.E. 8556

MINISTERIO DE SALUD  
HOSPITAL CAYETANO HEREDIA  
DPTO. ENF. INFECC. TROPICALES Y DERMATOLÓGICAS

Dra. Brunetta Raymond Villalva  
MÉDICO ASISTENTE  
C.M.P. 59175 R.N.E. 127483

MINISTERIO DE SALUD  
HOSPITAL CAYETANO HEREDIA  
DPTO. ENF. INFECC. TROPICALES Y DERMATOLÓGICAS

DRA. ERINE SAMALVIDES CUBA  
JEFE DE DEPARTAMENTO  
C.M.P. 20956 R.N.E. 9383



VII. ANEXOS

CUADRO 1. ÍNDICE DE GRAVEDAD DEL PÉNFIGO VULGAR

PUNTOS	ÁREA AFECTADA (%)	SIGNO DE NIKOLSKY*	LESIONES NUEVAS POR DÍA	LESIONES ORALES (%)
3	>15	POSITIVO (FRANCO)	>5	>30
2	5 A 15	POSITIVO	1 A 5	5 A 30
1	1 A 5	FOCAL	OCASIONAL**	1 A 5
0				

El total de puntos determina la gravedad:

<5 leve

5-7 moderado

>7 severo

\*Signo de Nikolsky (síntoma mecánico de amolado pasivo) entendido como eritema y formación extensiva de ampollas como resultado de la aplicación de presión o fricción sobre la piel involucrada de manera tradicional o directa (en piel de apariencia normal distante de las lesiones) y marginal (en la periferia de las lesiones preexistentes).

\*\*Pocas ampollas por semana

Castellanos JA, Guzmán CE. Péñfigo vulgaris. Dermatología Rev Mex 2011; 55(2): 77-79.

VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chams-Davatchi C, Valikhani M, Daneshpazhoo M et al. Pemphigus: analysis of 1209 cases. Int J Dermatol 2005; 44:470-6.
2. Abordaje terapéutico ambulatorio dermatológico del pénfigo vulgar en adultos. Evidencias y recomendaciones. Catalogo maestro de guias de practica clinica IMSS 593-13
3. K.E. Harman, D. Brown, L.S. Exton, R.W. Groves, P.J. Hampton, M.F. Mohd Mustapa, J.F. Setterfield and P.D. Yesudian British Association of Dermatologists' guidelines for the management of pemphigus vulgaris 2017. British Journal of Dermatology (2017) 177, pp1170-
4. Chams-Davatchi C, Esmaili N, Daneshpazhoo M, et al. Randomized controlled open-label trial of four treatment regimens for pemphigus vulgaris. J Am Acad Dermatol 2007; 57:622.
5. Joly P, Maho-Vaillant M, Prost-Squarcioni C, et al. First-line rituximab combined with short-term prednisone versus prednisone alone for the treatment of pemphigus (Ritux 3): a prospective, multicentre, parallel-group, open-label randomised trial. Lancet 2017; 389:2031
6. Craythorne EE, Mufti G, DuVivier AW. Rituximab used as a first-line single agent in the treatment of pemphigus vulgaris. J Am Acad Dermatol 2011; 65:1064.
7. Cho YT, Lee FY, Chu CY, Wang LF. First-line combination therapy with rituximab and corticosteroids is effective and safe for pemphigus. Acta Derm Venereol 2014; 94:472.

*[Handwritten signatures]*



MINISTERIO DE SALUD  
 Hospital Nacional Cayetano Heredia  
 Depto. Enf. Infecc. Tropicales y Dermatológicas  
 Dr. MANUEL DEL SOLAR CHACALTANA  
 JEFE DEL SERVICIO DERMATOLOGIA  
 CMP 17874 RNE 8559

www.hospitalcayetano.gob.pe

Departamento de Enfermedades Infecciosas Tropicales y Dermatológicas  
 Servicio de Dermatología - HCH  
 Av. Honorio Delgado N° 262 Urb. Ingeniería - San Martín de Porres, Lima 31, Perú  
 Tel: (511) 483 0403 Anexo 289 / 310 0015 / (511) 483 1410

MINISTERIO DE SALUD  
 HOSPITAL CAYETANO HEREDIA  
 DEPTO. ENF. INFECC. TROP. Y DERMATOLÓGICAS  
 Dra. Brígida Raymundo Villalva  
 MÉDICO ASISTENTE  
 CNP: 23178 RNE: 27483

MINISTERIO DE SALUD  
 HOSPITAL CAYETANO HEREDIA  
 DEPTO. ENF. INFECC. TROPICALES Y DERMATOLÓGICAS  
 Dra. FRINE SAMALVIDES CUBA  
 JEFE DE DEPARTAMENTO  
 CMP 20955 RNE 9383