



RESOLUCIÓN DIRECTORAL

Lima, 17 de febrero de 2026

VISTO:

El Expediente N° 00976-2026, que contiene, el Memorandum N° 003-SD-HNAL-2026, Informe Técnico Sustentatorio N° 10 – Servicio de Dermatología-HNAL-2026, Nota Informativa N° 045-OGC-HNAL-2026 y el Informe N° 40- 2026-OAJ-HNAL sobre actualización de la **Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Pénfigo vulgar y foliáceo** del Servicio de Dermatología del Departamento de Especialidades Médicas del Hospital Nacional Arzobispo Loayza;

CONSIDERANDO:

Que, los artículos I y II del Título Preliminar de la Ley N° 26842 - Ley General de Salud, establecen que *"la salud es condición indispensable para el desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo" por lo que su protección es de interés público. Por tanto, es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla*, respectivamente;

Que, mediante Ley N° 29414, Ley que establece los derechos de las personas usuarias de los servicios de salud, señala en su artículo 15°, entre otros, que: *"Toda persona tiene derecho a recibir información necesaria sobre los servicios de salud a los que puede acceder y los requisitos necesarios para su uso, previo al sometimiento a procedimientos de diagnósticos o terapéuticos; y a recibir en términos comprensibles información completa y continuada sobre su proceso, incluyendo el diagnóstico, pronóstico y alternativas de tratamiento, así como los riesgos, contraindicaciones, precauciones y advertencias de los medicamentos que se le prescriban y administren"*;

Que, mediante Decreto Supremo N° 013-2006-SA, se aprueba el Reglamento de Establecimientos de Salud y Servicios Médicos de Apoyo, disponiendo en su artículo 5° *"los establecimientos de salud y servicios médicos de apoyo deben contar, en cada área, unidad o servicio, con manuales de procedimientos, guías de práctica clínica referidos a la atención de los pacientes, personal, suministros, mantenimiento, seguridad y otros que sean necesarios, según sea el caso"*;

Que, mediante Resolución Ministerial N°826-2021/MINSA se aprueba la Norma para la Elaboración de Documentos Normativos del Ministerio de Salud, el cual tiene como objetivo *"establecer las disposiciones relacionadas con las etapas de planificación, formulación o actualización, aprobación, difusión, implementación y evaluación de los Documentos Normativos, que expide el Ministerio de Salud, en el marco de sus funciones rectoras"*;

Que, mediante Resolución Ministerial N°302-2015/MINSA, se aprueba la NTS N°117-MINSA/DGSP-V.01 "Norma Técnica de Salud para la Elaboración y Uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud", cuya finalidad es *"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"*; siendo el ámbito de aplicación de la citada Norma Técnica de Salud, los establecimientos de salud, entre otros;

Que, con la Resolución Ministerial N° 414-2015/MINSA se aprueba el Documento Técnico: "Metodología para la elaboración de Guías de Práctica Clínica" que tiene por objetivo *"Estandarizar la metodología para la generación de la Guía de Práctica Clínica en los establecimientos de Salud Públicos del Sector Salud a través de un marco y herramientas metodológicos necesarios, que permitan la elaboración de una Guía de Práctica Clínica de Calidad, basada en la mejor evidencia disponible"*; En el numeral VII, precisa los tipos de actualización de la Guía de Práctica Clínica, señalando lo siguiente: i) *actualización completa, cuando la mayor parte de las secciones y capítulos de la Guía requieren ser actualizados*; ii) *actualización parcial, cuando existen nuevas áreas relevantes que deben ser incluidas*; y iii) *valorar la retirada, cuando las recomendaciones de la Guía de Práctica Clínica ya no resultan aplicables*;

Que, mediante la Resolución Directoral N° 081-2019-HNAL/DG, de fecha 13 de marzo de 2019, se aprobaron las Guías de Prácticas Clínicas del Servicio de Dermatología del Departamento de Especialidades Médicas, entre las cuales se encuentra la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Pénfigo" en el Hospital Nacional Arzobispo Loayza;

Que, mediante Memorando N° 003-SD-HNAL-2026, de fecha 12 de enero de 2026, el jefe del Servicio de Dermatología y el jefe del Departamento de Especialidades Médicas, a través del Informe Técnico N° 10 – Servicio de Dermatología – HNAL-2026, sustentan la justificación para la actualización de la “Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Pénfigo Vulgar y Foliáceo”, señalando, en el ítem 6.2, que el diagnóstico del pénfigo requiere un alto grado de sospecha clínica, debido a que las manifestaciones iniciales pueden confundirse con otras enfermedades ampollares o erosivas, siendo necesaria su confirmación mediante estudio histopatológico e inmunofluorescencia directa, que permiten demostrar la presencia de acantólisis y depósitos intercelulares de inmunoglobulinas característicos; asimismo, la incorporación de técnicas serológicas, como la detección de anticuerpos contra desmogleínas 1 y 3, ha permitido precisar el subtipo clínico y establecer su correlación con la actividad de la enfermedad, lo que resulta esencial para un diagnóstico integral y el adecuado seguimiento del paciente; precisándose que la actualización de la referida guía permitirá estandarizar el manejo del pénfigo en el Servicio de Dermatología, homogeneizando criterios diagnósticos, optimizando el uso de recursos diagnósticos e inmunoterapéuticos y garantizando una atención eficiente y segura, alineada con la evidencia científica vigente, contribuyendo a la reducción de complicaciones y recaídas, así como a la mejora de los resultados clínicos y de la calidad de vida de los pacientes atendidos en el HNAL; por lo que se remite a la Oficina de Gestión de la Calidad para su revisión y trámite correspondiente;

Que, mediante Nota Informativa N° 045-OGC-HNAL-2026, de fecha 14 de enero de 2026, el jefe de la Oficina de Gestión de la Calidad concluye que la actualización de la “Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Pénfigo Vulgar y Foliáceo” del Servicio de Dermatología del Departamento de Especialidades Médicas del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, cumple con la estructura descrita en la Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA, que aprueba la Norma Técnica de Salud N° 117-MINSA/DGSP-V.01, “Norma Técnica de Salud para la Elaboración de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud”, por lo que emite opinión favorable, recomendando proseguir con el trámite administrativo para la emisión del acto resolutivo correspondiente;

Que, mediante Informe N° 40-2026-OAJ-HNAL, de fecha 10 de febrero de 2026, la jefa de la Oficina de Asesoría Jurídica señala que, luego de verificar el Informe Técnico sustentatorio suscrito por el jefe del Servicio de Dermatología y del jefe del Departamento de Especialidades Médicas del Hospital Nacional Arzobispo Loayza y contando con la opinión favorable del jefe de la Oficina de Gestión de la Calidad, corresponde emitir el acto resolutivo aprobando la actualización de la “Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Pénfigo Vulgar y Foliáceo” del Servicio de Dermatología del Departamento de Especialidades Médicas del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, aprobado mediante la Resolución Directoral N° 081-2019-DG/HNAL;

Con el visto bueno del jefe del Departamento de Especialidades Médicas, del jefe de la Oficina de Gestión de la Calidad y de la jefa de la Oficina de Asesoría Jurídica del Hospital Nacional Arzobispo Loayza;

En uso de las atribuciones conferidas por el artículo 11° del Reglamento de Organización y Funciones del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, modificado por la Resolución Ministerial N° 777-2005-MINSA, y considerando la designación temporal del MC Eduardo Franklin Yong Motta en el cargo de Director del Hospital III de la Dirección General del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, aprobada mediante Resolución Ministerial N° 428-2024-MINSA, de fecha 17 de junio de 2024;

SE RESUELVE:

ARTÍCULO 1°.- ACTUALIZAR la “Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de Pénfigo Vulgar y Foliáceo” del Servicio de Dermatología del Departamento de Especialidades Médicas del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, aprobado mediante la Resolución Directoral N° 081-2019-DG/HNAL, la misma que forma parte integrante de la presente resolución.

ARTÍCULO 2°.- ENCARGAR al jefe del Servicio de Dermatología del Departamento de Especialidades Médicas, el cumplimiento de la implementación de la Guía actualizada en el artículo N°1 de la presente resolución, así como la supervisión de la misma.

ARTÍCULO 3°.- DISPONER que la Oficina de Comunicaciones publique la presente Resolución Directoral en el portal de la página institucional del Hospital Nacional Arzobispo Loayza. (www.gob.pe/hospitalloayza).

Regístrese, Comuníquese y Publíquese,

MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"
Dr. EDUARDO YONG MOTTA
Director General
C.M.P. 801504 R.N.E. 030350



HOSPITAL NACIONAL ARZOBISPO LOAYZA

SERVICIO DE DERMATOLOGÍA

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

2026



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"



DR. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22502 R.N.E. 10162

ÍNDICE

I.	FINALIDAD	1
II.	OBJETIVO	1
III.	ÁMBITO DE APLICACIÓN	1
IV.	DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL PÉNFIGO VULGAR Y FOLIÁCEO	1
V.	CONSIDERACIONES GENERALES	1
5.1	DEFINICIÓN	1
5.2	ETIOLOGÍA	1
5.3	FISIOPATOLOGÍA	1
5.4	ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS	2
5.5	FACTORES DE RIESGO	2
5.5.1	Medio ambiente	2
5.5.2	Estilos de vida	2
5.5.3	Factores hereditarios	2
VI.	CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS	3
6.1	CUADRO CLÍNICO	3
6.1.1.	Signos y síntomas	3
6.1.2.	Interacción cronológica	3
6.1.3.	Gráficos, diagramas, fotografías	4
6.2	DIAGNÓSTICO	6
6.2.1.	Criterios de diagnóstico	6
6.2.2.	Diagnóstico diferencial	7
6.3	EXÁMENES AUXILIARES	7
6.3.1.	De patología clínica	7
6.3.2.	De imágenes	8
6.3.3.	De exámenes especializados complementarios	8
6.4	MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA	8
6.4.1.	Medidas generales preventivas	8
6.4.2.	Terapéutica	9
6.4.3.	Efecto adversos o colaterales con el tratamiento	10
6.4.4.	Signos de alarma	10
6.4.5.	Criterios de alta	11
6.4.6.	Pronóstico	11



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"


Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

6.5 COMPLICACIONES	11
6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA.....	11
6.7 FLUXOGRAMA	12
VII. ANEXOS.....	13
VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	17



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCII
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P 22902 R.N.E 10162

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

I. FINALIDAD

Uniformizar los criterios clínicos a fin de disminuir la morbi-mortalidad de pacientes.

II. OBJETIVO

Consolidar el conocimiento técnico científico para el correcto diagnóstico, tratamiento del pénfigo.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

Será de aplicación estricta y obligatoria a todos los profesionales y pacientes de los servicios ambulatorios, emergencia y hospitalización del Hospital Nacional Arzobispo Loayza.

IV. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL PÉNFIGO VULGAR Y FOLIÁCEO

4.1. NOMBRE Y CÓDIGO

Pénfigo vulgar	CIE-10: L10.0
Pénfigo foliáceo	CIE-10: L10.2

V. CONSIDERACIONES GENERALES.

5.1 DEFINICIÓN

El pénfigo se refiere a una familia de dermatosis autoinmunes acantolíticas raras de las membranas mucocutáneas en las que la acantólisis, o la pérdida de la adhesión de célula a célula, provoca ampollas potencialmente letales y formación de erosión. (1)

5.2 ETIOLOGÍA

Es un trastorno autoinmune cuya etiología aún no está plenamente esclarecida. El inicio y el curso dependen de una interacción variable entre los factores predisponentes e inductores. La predisposición genética tiene una base poligénica compleja que involucra múltiples loci genéticos; sin embargo, el trasfondo genético por sí solo, aunque esencial, no es suficiente por sí solo para iniciar el mecanismo autoinmune. La intervención de factores ambientales inductores o desencadenantes parece ser crucial para desencadenar la enfermedad. Los factores precipitantes son muchos y variados, la mayoría de origen directo del entorno: fármacos, infecciones víricas (herpética), agentes físicos (radiación ultravioleta o ionizante, quemaduras térmicas o eléctricas, cirugía y procedimientos cosméticos), alérgenos de contacto (organofosforados), inducido por cocaína, factores dietéticos (ajo, puerro, cebolla, pimienta negra, chile rojo, vino tinto, té) y el estrés emocional son eventos raros, pero bien documentados. (1,2)

5.3 FISIOPATOLOGÍA

Es fundamental la presencia de anticuerpos de inmunoglobulina (Ig) contra proteínas en la superficie celular de los queratinocitos. Los objetivos antigénicos en pénfigo vulgar (PV) y pénfigo foliáceo (PF) son las desmogleínas, glicoproteínas transmembrana asociadas con desmosomas que confieren adhesión célula-célula dentro de la epidermis. Las



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

desmogleínas son miembros de la familia de supergenes de cadherina, que categoriza la PV y la PF como enfermedades autoinmunes de cadherina. Los antígenos implicados en la PV se han identificado como desmogleínas 1 y 3, mientras que la PF sólo implica la desmogleína 1. Los anticuerpos IgG, dirigidos contra las desmogleínas, interrumpen la función adhesiva de los desmosomas e impiden su capacidad para funcionar en la adhesión célula-célula estándar, lo que da como resultado acantólisis epidérmica y formación de ampollas flácidas, el rasgo clínico característico de las enfermedades de pénfigo.(2)

La localización de la formación de ampollas y la afectación de las superficies mucosas varía según el subtipo de enfermedad de pénfigo y puede explicarse mediante la teoría de la compensación de la desmogleína. Esta teoría establece que, en las superficies cutáneas, la desmogleína 1 se expresa principalmente en todas las capas de la epidermis, mientras que la desmogleína 3 se expresa principalmente en las capas más profundas. En mucosas, la expresión de desmogleína 1 es mínima mientras que predomina la desmogleína 3. La interpretación de la teoría de la compensación de la desmogleína, en lo que se refiere a los hallazgos clínicos en el pénfigo, se puede resumir de la siguiente manera: los pacientes con anticuerpos solo contra la desmogleína 3 deben tener PV predominante en la mucosa porque la desmogleína 1 compensa la pérdida de desmogleína 3 en la piel. En las membranas mucosas, la desmogleína 3 se expresa predominantemente; los bajos niveles de desmogleína 1 no pueden compensar la inhibición de la desmogleína 3, lo que lleva a la acantólisis epitelial y erosiones de la mucosa. Cuando se desarrollan anticuerpos contra las desmogleínas 1 y 3, se produce acantólisis epidérmica tanto en la piel como en las membranas mucosas. (2,3)

5.4 ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

El pénfigo ocurre en todo el mundo, múltiples líneas de evidencia sugieren que PV muestra una distribución geográfica y étnica heterogénea con una prevalencia significativamente mayor en pacientes de ascendencia mediterránea o judía asquenazí.

El pénfigo puede surgir en cualquier grupo de edad y la mayoría de los pacientes tienen entre 45 y 65 años en el momento del diagnóstico, aunque puede diferir significativamente según el país de origen y el origen étnico. (1,4)

5.5 FACTORES DE RIESGO

5.5.1 Medio ambiente

Radiación UV, primavera-verano. Otros factores: trauma, estrés, dieta. Fumar (efecto protector).

5.5.2 Estilos de vida

El estilo de vida puede afectar la forma en que se maneja la enfermedad y su impacto en la vida diaria. Se recomienda seguir las indicaciones del médico, cuidar las heridas, proteger la piel, y adaptar la alimentación y la rutina para minimizar las molestias y complicaciones.

5.5.3 Factores hereditarios

Aunque el pénfigo vulgar y foliáceo no son enfermedades hereditarias en el sentido de que se transmiten directamente de padres a hijos, factores genéticos, especialmente relacionados con el sistema inmunitario y los genes HLA, juegan un papel importante en la susceptibilidad a estas enfermedades autoinmunes. No se transmiten de generación en generación, pero ciertas variaciones genéticas pueden predisponer a un individuo a desarrollarlos, especialmente si se combinan con factores ambientales. (2,5)



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.F. 10162

Genética: Asociación entre los genes PV y HLA clase II: alelos HLA DRB1*04:02 y DQB1*05:03. Ciertos grupos étnicos y poblaciones tienen una mayor incidencia de la enfermedad, lo que sugiere una predisposición genética. Por ejemplo, personas de ascendencia judía, del sureste de Europa o del Oriente Medio tienen un mayor riesgo de pénfigo vulgar.

Varios estudios observacionales controlados señalaron la coexistencia del pénfigo con otras afecciones autoinmunes. Artritis reumatoide y las enfermedades tiroideas autoinmunes, diabetes mellitus tipo 1, síndrome de Sjogren, el lupus eritematoso sistémico y la alopecia areata. La colitis ulcerosa, pero no la enfermedad de Crohn, se relaciona con el pénfigo. Existen también algunos medicamentos desencadenantes como la Penicilamina, captopril y bucilamina. Vacunas: Gripe, rabia VHB, tetanos, SARSCOV2. Se han visto algunos casos donde la ingesta de cocaína ha sido causal de inducción de pénfigo vulgar. (5,6)

VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

6.1 CUADRO CLÍNICO

6.1.1. Signos y síntomas

Especificar el tiempo de aparición de los primeros síntomas y los síntomas funcionales: dolor, prurito, intensidad de disfagia, síntomas oculares y otorrinolaringológicos, disuria, problemas anogenitales y pérdida de peso.

Consultar sobre qué medicamentos se ha encontrado consumiendo y vacunas actualizadas.

Pénfigo vulgar (PV):

Comienza con lesiones en la mucosa oral: Erosiones bucales y/o gingivales persistentes, dolorosas que interfieren con la comida. Menos comunes son lesiones oculares no cicatriciales y erosión a nivel de mucosa nasal, laríngea, esofágica, genital y anal.

Compromiso cutáneo (puede aparecer varias semanas o meses después de la aparición de las lesiones mucosas) se presenta con ampollas flácidas con contenido claro, se desarrollan en piel no eritematosa y rápidamente pueden transformarse en erosiones postampollares. Las lesiones pueden ser localizadas o generalizadas y predominan en las zonas seboreicas (pecho, cara, cuero cabelludo, región interescapular) y regiones mecánicamente estresadas. Normalmente no está asociada a importante prurito. La uña puede estar involucrada. (1,2,5)

Pénfigo foliáceo (PF):

Compromiso cutáneo: ampollas transitorias, flácidas que se transforman en erosiones costrosas en áreas cutáneas seboreicas (pecho, cuero cabelludo, cara, región interescapular). No hay compromiso de mucosas.

Severidad:

Se han propuesto scores para proporcionar una medida objetiva de la actividad de la enfermedad. El índice del área de la enfermedad del pénfigo (PDAI) es un nuevo sistema de puntuación para medir la actividad del pénfigo. Los valores de corte que distinguen pénfigo moderado, significativo y extenso es 15 y 45 respectivamente. Estos subgrupos de actividad de la enfermedad deberían ayudar a los médicos en el manejo de pacientes con pénfigo.

6.1.2. Interacción cronológica

- Inicio de respuesta inmune: La enfermedad se desencadena cuando el paciente con predisposición genética entra en contacto con un factor ambiental lo que activa el sistema inmunológico.



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"
Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

- Producción de anticuerpos: El sistema inmunitario empieza a producir anticuerpos contra los desmosomas.
- Formación de ampollas: Se presenta una acantólisis por destrucción de los desmosomas y por ello se forman ampollas flácidas con Nikolsky positivo que significa que rompen fácilmente.
- Progresión y letalidad sin presentar tratamiento: Sin tratamiento o tratamiento irregular, el pénfigo vulgar puede ser mortal
- Evolución con tratamiento: El inicio del tratamiento con corticoesteroides e inmunosupresores controla la respuesta inmune de dicha enfermedad, alivia los síntomas y mejora el pronóstico.
- En algunos casos, ha ocurrido transición de penfigo vulgar a pénfigo foliáceo. (7)

6.1.3. Gráficos, diagramas, fotografías

FIGURA 01: PÉNFIGO VULGAR. A: PÉNFIGO VULGAR. B: SIGNO DE NIKOLSKY EN PÉNFIGO. C: LESIONES ORALES EN PÉNFIGO. D: ÚLCERAS ORALES EN PÉNFIGO. E: ÚLCERAS INCIPIENTES DE LAS ENCÍAS EN PÉNFIGO

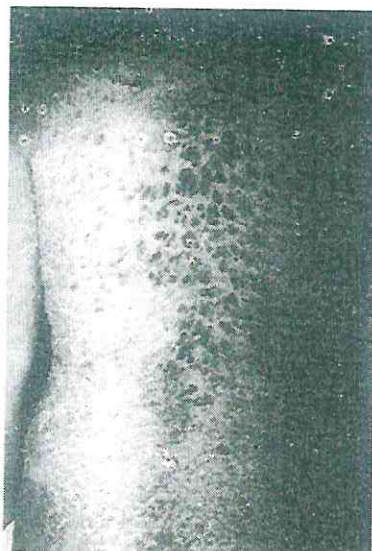


Fuente: Gilkey T, Hammond A, Gurnani P, Forouzandeh M, Hsu S, Motaparathi K. Subtype transition from pemphigus vulgaris to pemphigus foliaceus. *JAAD Case Rep* [Internet]. 2023;31:31–4.



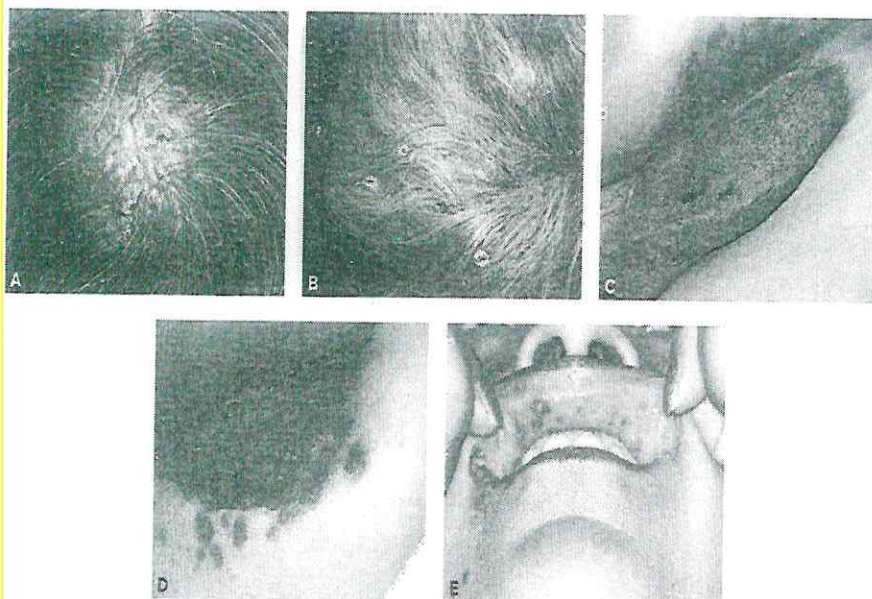
MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"
[Signature]
Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

FIGURA 02: PÉNFIGO FOLIÁCEO



Fuente: Gilkey T, Hammond A, Gurnani P, Forouzandeh M, Hsu S, Motaparathi K. Subtype transition from pemphigus vulgaris to pemphigus foliaceus. *JAAD Case Rep* [Internet]. 2023;31:31–4.

FIGURA NRO. 03: PÉNFIGO VULGAR. A: PÉNFIGO VULGAR, PIEL CABELLUDA. B: PÉNFIGO VULGAR, AMPOLLAS EN PIEL CABELLUDA. C: PÉNFIGO VEGETANTE. D: PÉNFIGO VEGETANTE, LESIONES EN PLIEGUES. E: PÉNFIGO VEGETANTE CON LESIONES ORALES



Fuente: Gilkey T, Hammond A, Gurnani P, Forouzandeh M, Hsu S, Motaparathi K. Subtype transition from pemphigus vulgaris to pemphigus foliaceus. *JAAD Case Rep* [Internet]. 2023;31:31–4.



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"
Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

6.2 DIAGNÓSTICO

6.2.1. Criterios de diagnóstico

El diagnóstico de pénfigo es establecido en base a cuatro criterios:

➤ **Presentación clínica:**

El Pénfigo vulgar representa 80 a 85% de los casos. La erupción empieza en cualquier parte de la piel o de las mucosas (60%), con predominio en la piel cabelluda, pliegues inguinales y axilares, ombligo y región submamaria. Hay ampollas flácidas de 1 a 2 cm, que aparecen en la piel sana o eritematosa, y que al romperse dejan zonas denudadas, excoriaciones y costras melicéricas. En el pénfigo foliáceo la ampolla es flácida y delgada, y tiene una base eritematosa. Existe un ocasional compromiso de mucosas y puede haber alopecia, onixis y perionixis. Casi no hay afección del estado general. Esta variante esporádica, cuando se presenta en niños, puede tener un modelo circinado o policíclico que suele ser de evolución benigna. (1,2,8)

➤ **Histopatología:**

Biopsia en sacabocados de 3 a 5 mm de un reciente (<24 horas) ampolla o 1/3 de la parte periférica de la ampolla y 2/3 de piel perilesional (colocada en solución de formaldehído al 4%). A la microscopía las células basales adoptan una disposición en "hilera de lápidas", y las células acantolíticas o de Tzanck, que son malpighianas, grandes, redondeadas o poligonales y basófilas (monstruosas), es posible que haya polimorfonucleares y eosinófilos. En los pénfigos vulgar y vegetante la ampolla es suprabasal, y en el foliáceo y el seborreico, subcorneal. (2)

➤ **Microscopía de Inmunofluorescencia Directa (IFD):**

Para este estudio, el mejor sitio para realizar la biopsia es una zona de piel de aspecto normal habitualmente no expuesta a la luz solar; en todas las variedades de pénfigo se observan depósitos de inmunoglobulina de clase IgG (100%) con isotipos IgG1 e IgG4 (40% de los casos fija complemento) y en menor proporción de clases IgM e IgA; presentan una configuración en panal de abeja, malla o red (fishnet-like)

En el pénfigo vulgar se observan en toda la epidermis, y en el foliáceo son suprabasales. La tinción de la superficie de las células epiteliales para el depósito de IgG in vivo normalmente es granular o lineal, según se observa mediante el examen IFD. (2,8)

➤ **Microscopía de Inmunofluorescencia indirecta (IFI):**

Los títulos de anticuerpos antiepiteliales circulantes se correlacionan en general con la actividad de la enfermedad y permiten evaluar la respuesta a la terapéutica. Es posible detectar anticuerpos parecidos en pacientes quemados, en dermatosis por medicamentos y en padecimientos con extenso daño cutáneo, como en la necrólisis epidérmica tóxica.

La técnica enzimática, valoración inmunosorbente ligada a enzimas (ELISA), permite evaluar la especificidad de los anticuerpos antiepiteliales que se encuentran dirigidos contra la desmogleína 1 en el pénfigo foliáceo y contra desmogleína 3 en el vulgar. Sin embargo, también en 50% de los casos de pénfigo vulgar esos estudios reconocen anticuerpos contra la desmogleína 1. (2,8)



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

6.2.2. Diagnóstico diferencial

Lesiones cutáneas:

- ✓ Otras formas de pénfigo
- ✓ Penfigoide ampoloso
- ✓ Dermatitis ampollosa IgA lineal
- ✓ Eritema ampoloso multiforme
- ✓ Dermatitis herpetiforme

Lesiones orales:

- ✓ Estomatitis aftosa
- ✓ Estomatitis herpética aguda
- ✓ Eritema multiforme o síndrome de Stevens-Johnson
- ✓ Liquen plano erosivo
- ✓ Lupus eritematoso sistémico
- ✓ Pénfigo paraneoplásico
- ✓ Penfigoide de las mucosas

Las lesiones intertriginosas del pénfigo vegetante deben diferenciarse de las infecciones crónicas y de la enfermedad de Hailey-Hailey.

6.3 EXÁMENES AUXILIARES

6.3.1. De patología clínica

Inmunofluorescencia directa (IFD): se examina la piel o las membranas mucosas del paciente a fin de detectar in vivo depósitos de IgG unidos en las superficies celulares de los queratinocitos. La muestra de biopsia ha de tomarse de piel o membrana mucosa normal perilesional. La IFD es la prueba diagnóstica más fiable y sensible para todas las formas de pénfigo. Sin embargo, en ocasiones, la tinción de la superficie celular inespecífica puede ocurrir en otras enfermedades y lesiones cutáneas. Si la IFD es negativa, el diagnóstico de pénfigo ha de ser seriamente cuestionado. El depósito de IgG se observa hasta en el 100% de los pacientes con pénfigo vulgar y pénfigo foliáceo activos. Se evidencian los depósitos de IgG/C3 en patrón de red o malla. (2,8)

Inmunofluorescencia indirecta (AO-IFI): se efectúa con sueros de pacientes, a fin de detectar en ellos autoanticuerpos circulantes que se unan a los antígenos epiteliales. Se detecta la IgG circulante. Los títulos de anticuerpos antiepiteliales circulantes se correlacionan en general con la actividad de la enfermedad y permiten evaluar la respuesta a la terapéutica. A fin de optimizar la sensibilidad, hay sustratos recomendados basados en cada anticuerpo en particular(2). En el Pénfigo vulgar se usa el epitelio de esófago de mono como sustrato clásico para detectar los autoanticuerpos anti-Dsg3. Se evidencia un patrón de red intercelular (fishnet-like) o panal de abeja en el epitelio. En el caso del Pénfigo foliáceo, se usa piel humana o esófago de cobaya como sustrato clásico para detectar los autoanticuerpos anti-Dsg1.

A pesar de los diferentes antígenos implicados en los pénfigos vulgar y foliáceo, el patrón de tinción obtenido por IFD o IFI es similar, lo que dificulta la distinción serológica de las dos enfermedades. La técnica de ELISA se emplea cada vez más para detectar autoanticuerpos específicos de antígenos en el diagnóstico de pénfigo. El suero del paciente se analiza en placas de ELISA prerrecubiertas con las pertinentes proteínas recombinantes, como Dsg1 o Dsg3. Así se detectan los



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

anticuerpos específicos dirigidos contra Dsg1 o Dsg3. Esta técnica permite a los investigadores diferenciar los subtipos de pénfigo vulgar y foliáceo. Si un suero es positivo contra Dsg3, ello es indicativo de diagnóstico de pénfigo foliáceo. Si es negativo contra Dsg1 pero positivo contra Dsg3, el posible diagnóstico es de pénfigo vulgar de tipo dominante mucoso. Si, por último, es positivo frente a Dsg1 y Dsg3, ello apunta a un diagnóstico de pénfigo vulgar de tipo mucocutáneo (2,8)

6.3.2. De imágenes

Con el fin de desfocalizar al paciente previo inicio de tratamiento inmunosupresor, se solicita una radiografía de tórax, ecografía abdominal y tomografía de senos paranasales. Además, densitometría ósea pues se iniciará el tratamiento con corticoides.

Evaluación oftalmológica para descartar glaucoma y catarata pues dichas patologías se agravan con el uso de corticoides.

6.3.3. De exámenes especializados complementarios

Se utiliza como examen confirmatorio la biopsia de piel. En la histopatología las células basales adoptan una disposición en "hilera de lápidas", y las células acantolíticas o de Tzanck, que son malpighianas, grandes, redondeadas o poligonales y basófilas (monstruosas), recuerdan a las células balonizantes propias de infecciones virales; es posible que haya polimorfonucleares y eosinófilos. En los pénfigos vulgar y vegetante la ampolla es suprabasal, y en el foliáceo y el séborreico, subcorneal; en el vegetante hay hiperplasia pseudoepiteliomatosa, hiperqueratosis, papilomatosis y abscesos intraepidérmicos con abundantes eosinófilos.

Además, en laboratorio clínico se solicita lo siguiente antes de iniciar el tratamiento: Hemograma completo, glucosa, urea, creatinina, transaminasas, GGTP, FA, Proteínas totales y fraccionadas, VHB, VHC, HIV y electrolitos séricos. Se dosa tiopurina metiltransferasa (TPMT) para analizar su actividad antes de implementar como tratamiento a la Azatioprina, pues este es un profármaco que se convierte en 6-mercaptopurina por 3 vías, entre ellas la TPMT. Por ello, con dicho resultado, se puede individualizar la dosis o evitar el fármaco si la actividad es muy baja y así evitar el riesgo de leucopenia severa, anemia aplásica y trombocitopenia.

Se solicita IgA sérica en caso de iniciar tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IVIG) para detectar deficiencia de IgA y prevenir anafilaxia por anticuerpos anti-IgA. Se indica dosaje de Glucosa-6-fosfato deshidrogenasa (G6PD), bilirrubina y reticulocitos en caso de iniciar tratamiento con Dapsona pues existe un alto riesgo de generar hemólisis aguda grave; Dosaje de PPD o cuantiferon en caso de presentar riesgo para tuberculosis y por último BHCG en mujeres de edad fértil para excluir gestación probable. (8)

6.4 MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1. Medidas generales preventivas

Además del tratamiento inmunosupresor, es importante tomar en cuenta el cuidado de la piel y mucosas evitando el trauma o fricción, exposición solar excesiva, usando bloqueador solar diariamente y teniendo una hidratación adecuada de la piel con el uso de productos indicados por el médico dermatólogo. Este cuidado podría realizarse utilizando ropa suave de algodón holgada, usando emolientes para mantener la barrera cutánea, usando jabones suaves o syndet, teniendo una buena higiene oral, previniendo infecciones en caso de presentar una herida colocando antisépticos tópicos. Además, es importante la vacunación, previo al inicio de terapia inmunosupresora, contra la influenza, neumococo, hepatitis B, COVID-19. Una buena alimentación y estilo de vida adecuados son recomendados, teniendo una dieta equilibrada rica en proteínas para favorecer a la cicatrización, evitar alcohol y



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

tabaco. Está indicado también el uso de calcio y vitamina D para evitar osteoporosis por el uso de corticoides a grandes dosis. No menos importante, es ideal tener un soporte emocional acudiendo al servicio de salud mental que está formado por psicólogos y psiquiatras, con ello se asegura que el paciente pueda controlar su estrés y así evitar recidivas. Por último, es importante indicar al paciente que tenga un control médico periódico para realizar la evaluación clínica y laboratorio con el fin de monitorear la actividad de la enfermedad y así ajustar la medicación. (2,8)

6.4.2. Terapéutica

Como el pénfigo es causado por autoanticuerpos patógenos, el tratamiento debe proyectarse para reducir la producción de autoanticuerpos, y no solo para inhibir la inflamación local. La introducción de los corticoesteroides sistémicos y los fármacos inmunodepresores mejoró sensiblemente el pronóstico del pénfigo. Sin embargo, la morbilidad, y la ocasional mortalidad, aún son significativas debido a complicaciones del tratamiento. Los corticoesteroides sistémicos son la base del tratamiento del pénfigo. Los inmunodepresores se emplean con frecuencia para limitar el uso de los corticoesteroides y disminuir así sus efectos secundarios. La introducción del índice de superficie de la enfermedad del pénfigo (PDAI) y del índice de intensidad de la enfermedad ampollosa (ABSIS) ha facilitado la valoración estandarizada del alcance de la enfermedad y la respuesta al tratamiento. Para iniciar el tratamiento es necesario estadificar según estos criterios: (2,9)

Pénfigo leve: (Ver Anexo 1 y 2)

- PF con área de superficie corporal afectada (ASC) <5 %
- PV con área de superficie corporal afectada (ASC) <5% y lesiones orales limitadas que no afectan la ingesta de alimentos ni requieren analgésicos.
- Puntuación PDAI ≤ 15.

Pénfigo moderado y grave (PV y PF). (Ver Anexo 3)

Se recomienda la siguiente definición:

- Múltiples afectaciones mucosas de PV: oral, nasofaríngea, conjuntival, genital
- Lesiones orales severas o disfagia con pérdida de peso
- Dolor importante y/o lesiones cutáneas >5% de superficie corporal afectada

-Pénfigo moderado:

- Puntuación PDAI > 15 y ≤ 45

-Pénfigo grave:

- Puntuación PDAI > 45.

El tratamiento con corticoesteroides sistémicos, generalmente en forma de prednisona oral, es el abordaje estandarizado. La dosis inicial típica es de 0.5-1 mg/kg/día (aproximadamente 60mg/día), hasta disminución de los síntomas y de los títulos de anticuerpos antiepiteliales, con decremento calculado y prudente de la dosis; el tratamiento es por tiempo indefinido, con una dosis eficaz mínima. Una vez obtenida la remisión clínica, los cambios en el título de autoanticuerpos circulantes, determinado por IFI o ELISA, resultan útiles para calibrar las dosis de prednisona. Si no hay respuesta en 3-7 días, puede recurrirse a otras opciones, como las indicadas a continuación(2,10,11). Las dosis de 1 g/día de metilprednisolona pulsada intravenosa (durante un período de 2-3 h, con monitorización cardíaca continua) durante 3-5 días consecutivos, son una posible alternativa para casos graves. En general, los inmunodepresores, como azatioprina, micofenolato de mofetilo y ciclofosfamida, combinados con corticoesteroides, contribuyen a conseguir un control más rápido de la enfermedad y aumentan el porcentaje de remisiones clínicas. Algunos prefieren ciclos breves con dosis altas, y en casos con



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

respuesta insatisfactoria los inmunosupresores constituyen una segunda posibilidad, combinados con glucocorticoides; se usa azatioprina, 2 mg/kg/día; metotrexato, 20 mg por semana o ciclofosfamida, 50 a 100 mg/día. Se ha utilizado dapsona o diaminodifenilsulfona (DDS), 100 mg/día, particularmente en pénfigo foliáceo, que permite disminuir con mayor rapidez la dosis de glucocorticoides. También se utiliza ciclosporina A, plasmaféresis (para eliminar anticuerpos circulantes) o fotoféresis extracorpórea. La combinación de ciclosporina, azatioprina y glucocorticoides durante un periodo breve puede ser una opción en enfermedad resistente a glucocorticoides o anomalías hematológicas. En casos con escasa respuesta al tratamiento convencional se ha iniciado el uso de terapia inmunomoduladora con micofenolato de mofetilo (2 g/día) o con medicamentos biológicos como anticuerpos monoclonales quiméricos, como el rituximab (anti-CD20), además de inmunoglobulina por vía intravenosa, pero sus resultados todavía no son muy claros y pueden tener efectos adversos importantes. Aunque no es concluyente, hay evidencia reciente de que el uso de 60 o 120 mg de prednisona da igual resultado y que la administración intermitente (en pulsos) de glucocorticoides en dosis altas genera poca mejoría; en cambio, se presentan mayores efectos adversos. La azatioprina y ciclofosfamida generan beneficio en cuanto al ahorro de esteroides. El micofenolato es más eficaz que la azatioprina en el control de la enfermedad; también es útil el factor de crecimiento epidérmico por vía tópica. (12,13,14)

En los casos graves, al inicio del tratamiento se requieren hospitalización, vigilancia con análisis clínicos, radiografías, y control del peso y de la presión arterial mediante una dieta con bajo contenido de carbohidratos y grasas y restricción de sodio.

Es conveniente administrar isoniazida para prevenir tuberculosis pulmonar y, si existe candidiasis por el mismo tratamiento, antimicóticos por vía local o sistémica.

Se recomienda disminuir los corticoides sistémicos durante los próximos 4-6 meses si se asocia tratamiento con rituximab. Se puede recomendar el siguiente régimen de disminución mostrado en la tabla del **Anexo 4**. (15)

6.4.3. Efecto adversos o colaterales con el tratamiento

Por el uso de medicamentos inmunosupresores el paciente puede presentar infecciones severas, siendo la más importante sepsis punto de partida dérmico.

En cuanto al uso de corticoides se han reportado las siguientes manifestaciones: síndrome de Cushing, diabetes mellitus, osteoporosis, hipertensión arterial, insomnio, malestar gastrointestinal, aumento de peso, candidiasis, tuberculosis, alteración en la conducta, hipertransaminasemia, infecciones causadas por hongos y virus, fatiga, psicosis, hiperglicemia, flebitis, telangiectasias, herpes simple, hiperlipidemia, depresión medular, catarata, supresión adrenal y miopatía proximal.

En el caso del uso de Azatioprina se esperan los siguientes efectos: leucopenia, anemia, trombocitopenia, pancitopenia, hepatotoxicidad, alopecia y rash cutáneo (2,16)

En el uso de Rituximab se ha evidenciado dolor local, náuseas, tos, escalofríos, sepsis y angioedema al momento de la infusión del medicamento. (2,15)

Por último, en el caso del uso de micofenolato de mofetilo, se ha reportado como efectos más comunes los problemas gastrointestinales, mialgias, neutropenia y linfopenia, además también se ha reportado cefalea, hipertensión, náuseas, depresión, fiebre, redistribución de grasa, patologías oculares, aumento de peso, fatiga y artralgias. (16)

6.4.4. Signos de alarma

El pénfigo a menudo muestra un curso crónico (recidivante) que requiere una estrecha vigilancia de los síntomas clínicos y de los posibles efectos secundarios inherentes al tratamiento inmunosupresor crónico. Es deber del especialista



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

informar al paciente los signos de alarma para saber en qué momento acudir al servicio emergencia. Dichos signos comprenden una afectación cutánea extensa con ampollas que aumentan de manera progresiva y simulan la clínica de un gran quemado (compromiso de superficie corporal mayor al 20%). Entre otros signos está la fatiga extrema, trastorno del sensorio, dolor generalizado que impida la deambulación del paciente, fiebre persistente, taquicardia, disnea, hipotensión entre otros.

6.4.5. Criterios de alta

Los criterios de alta para pénfigo vulgar (PV) y pénfigo foliáceo (PF) se basan en la remisión de las lesiones cutáneas y mucosas, la ausencia de nuevas lesiones, y la disminución o suspensión de la medicación inmunosupresora bajo supervisión médica. La evaluación clínica, histológica y serológica son fundamentales para determinar el estado de remisión y el ajuste del tratamiento.

6.4.6. Pronóstico

Antes del tratamiento con glucocorticoides la mortalidad era de casi 100%, hoy se ha reducido a 5 a 15%, y depende de complicaciones del tratamiento, más que del pénfigo en sí.

6.5 COMPLICACIONES

Las complicaciones del pénfigo vulgar y foliáceo pueden incluir infecciones cutáneas secundarias, deshidratación, efectos secundarios de la medicación y, en casos graves, diseminación de la infección al torrente sanguíneo (sepsis) o incluso la muerte si no se trata. La infección más frecuente es la sepsis por *Staphylococcus aureus*. Además, la formación de cicatrices y cambios en la pigmentación de la piel son secuelas comunes. (1,17)

6.6 CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

Criterios de Referencia:

Hacia hospital de mayor capacidad resolutive (HNAL): Todo paciente con sospecha clínica de Pénfigo, cualquiera sea su forma clínica, variantes y/o grado de severidad.

Criterios de Contrarreferencia:

Hacia el EESS de origen para seguimiento y vigilancia estrecha a fin de monitorizar el tratamiento indicado e identificación de signos de alarma.

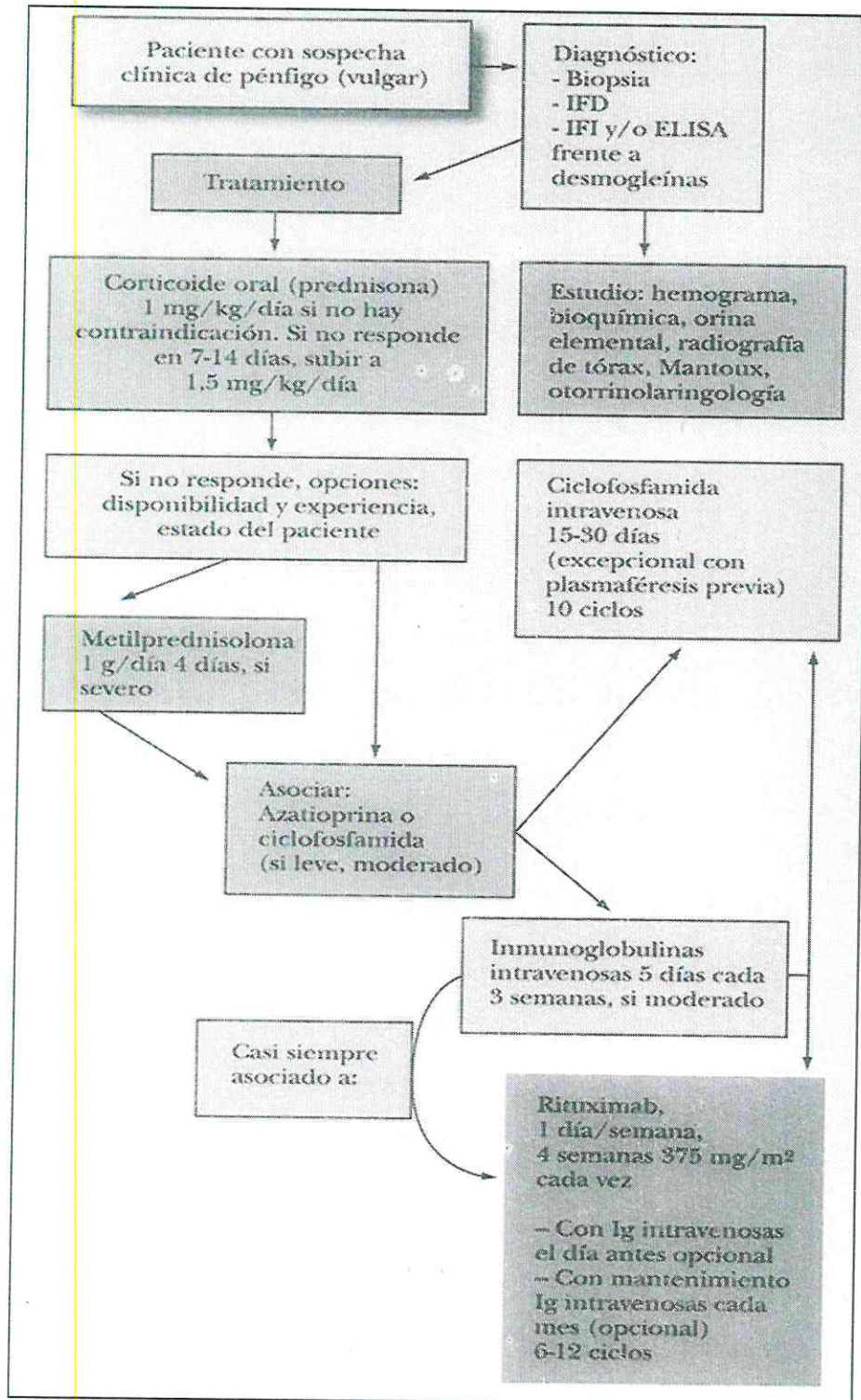


MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E 10162

6.7 FLUXOGRAMA

ALGORITMO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DEL PÉNFIGO VULGAR



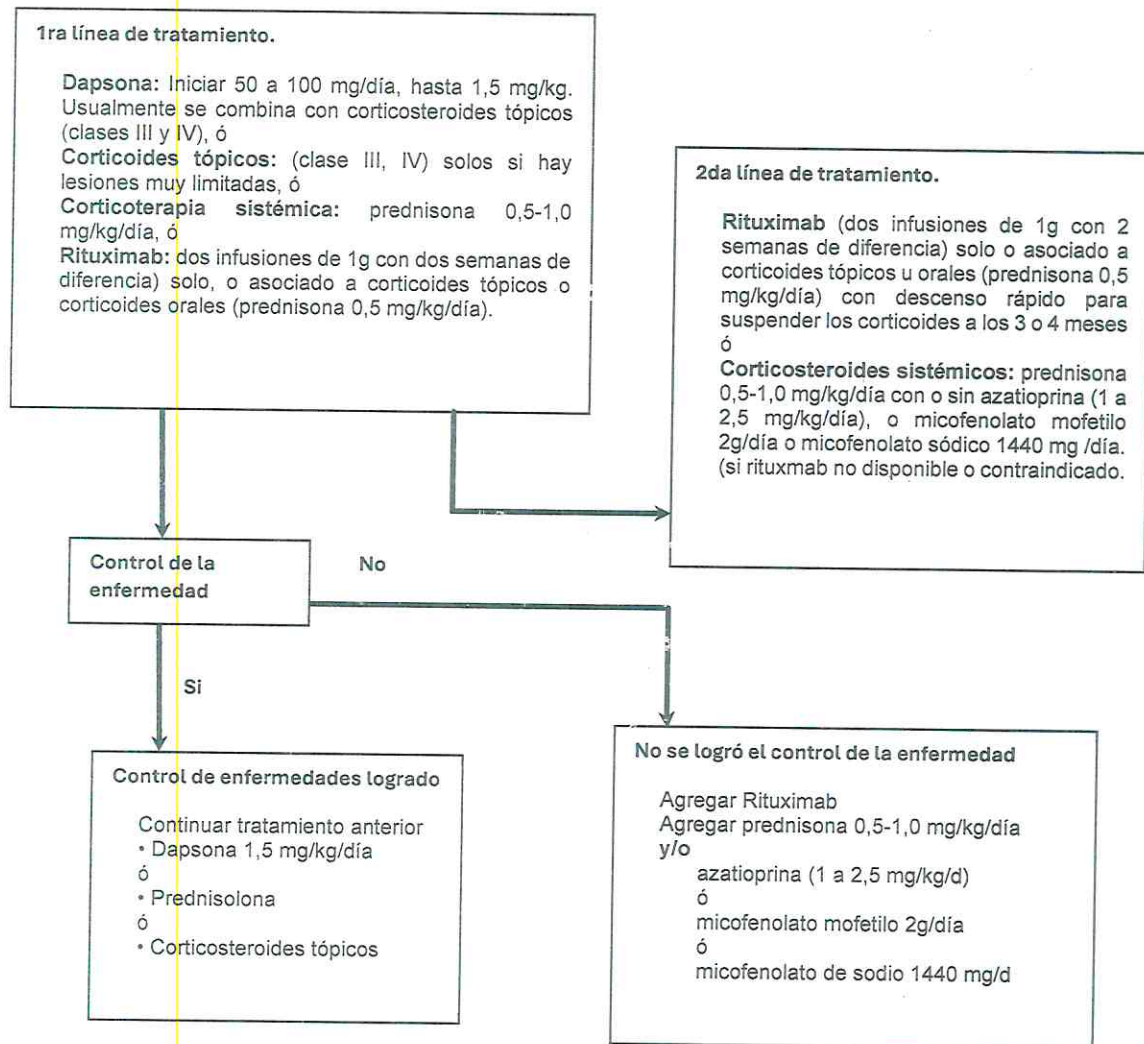
Fuente: Joly P, Maho-Vaillant M, Prost-Squarcioni C, Hebert V, Houivet E, Calbo S, et al. First-line rituximab combined with short-term prednisone versus prednisone alone for the treatment of pemphigus (Ritux 3): a prospective, multicentre, parallel-group, open-label randomised trial. *Lancet* [Internet]. 2017;389(10083):2031–40. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736\(17\)30070-3](http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736(17)30070-3)



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"
Dr. WENSCELAO CASTILLO FARJESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

VII. ANEXOS

ANEXO 01: ALGORITMO DE TRATAMIENTO DEL PÉNFIGO FOLIACEO LEVE



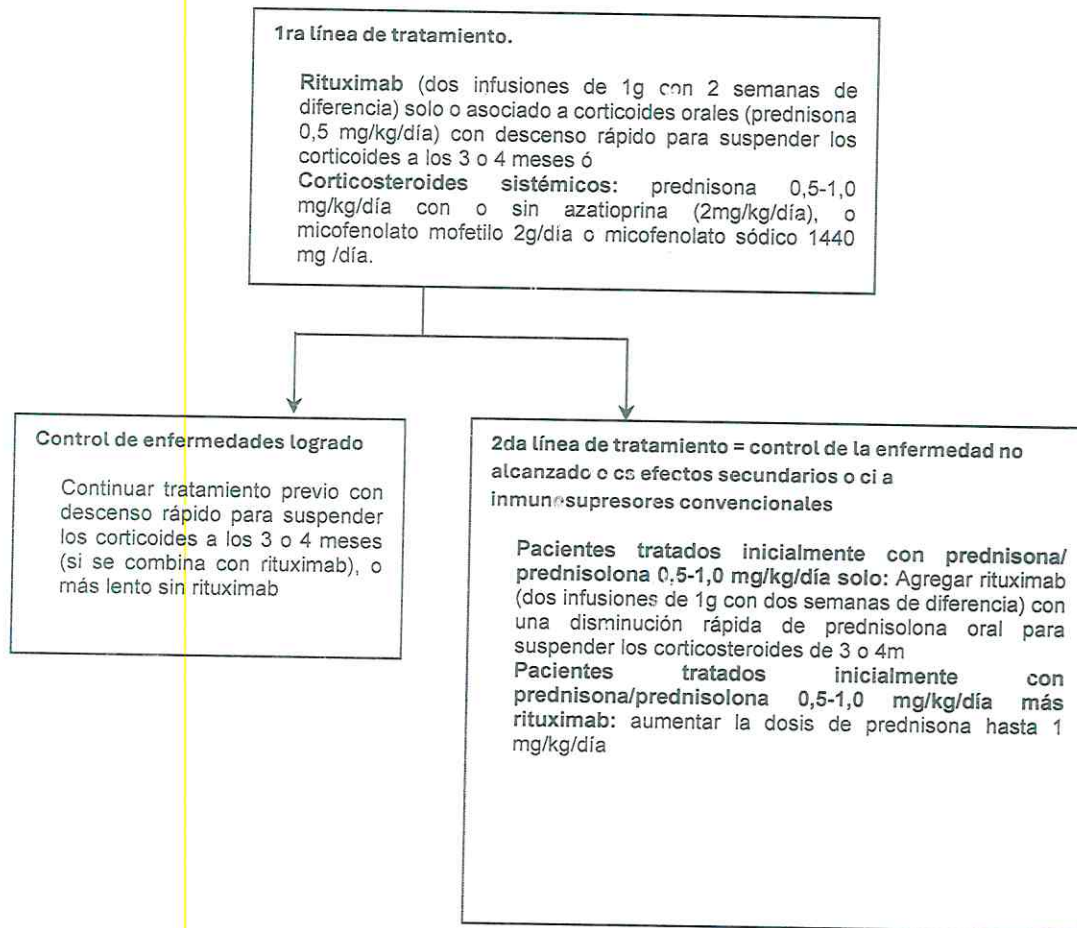
Fuente: Joly P, Horvath B, Patsatsi A, et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2020;34(9):1900-1913.



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

ANEXO 02: ALGORITMO DE TRATAMIENTO DEL PÉNFIGO VULGAR LEVE



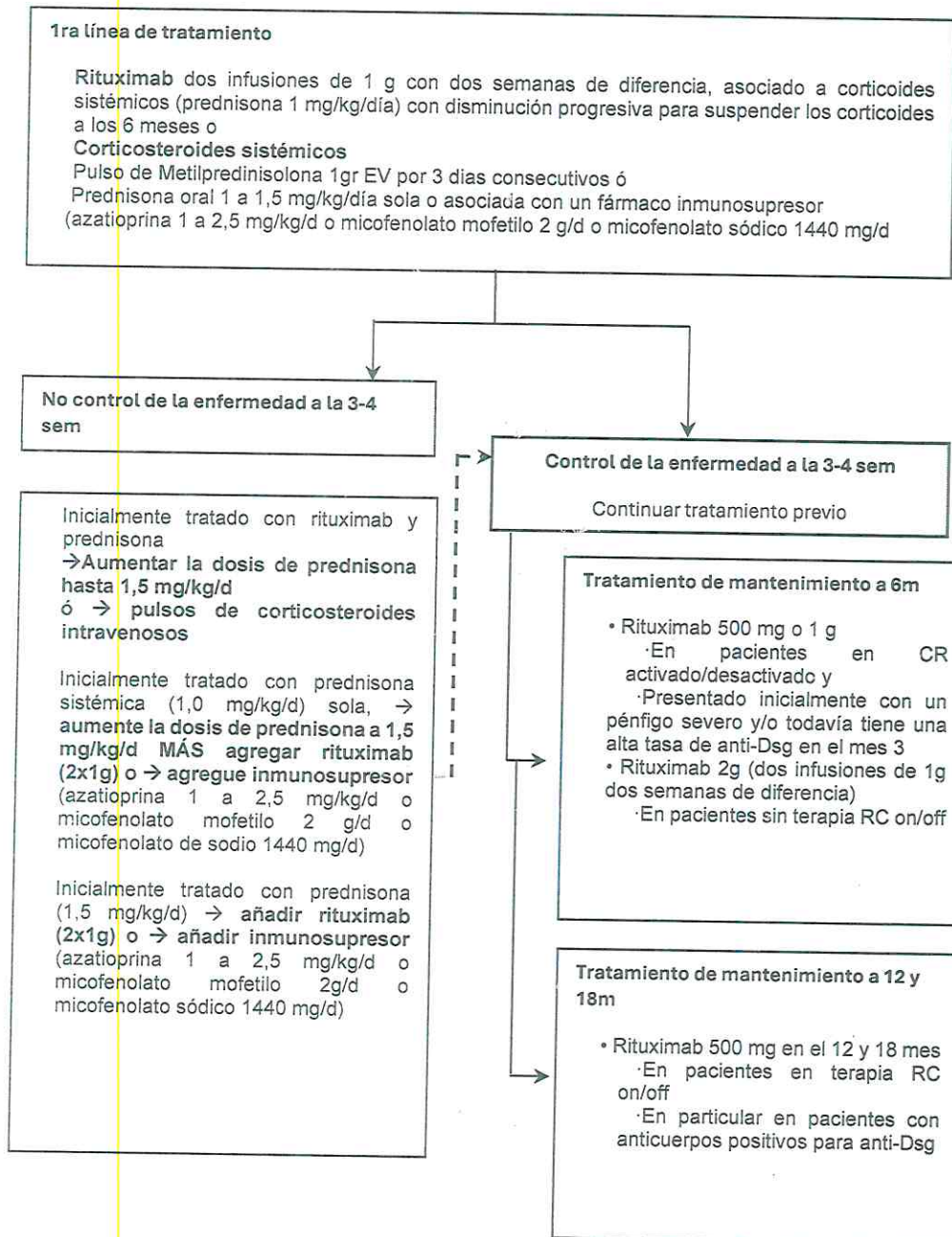
Fuente: Joly P, Horvath B, Patsatsi A, et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2020;34(9):1900-1913.



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

ANEXO 03: ALGORITMO DE TRATAMIENTO DEL PÉNFIGO VULGAR O FOLIACEO MODERADO/SEVERO



Nota: En los casos de uso de azatioprina puede considerarse como alternativa el uso de ciclofosfamida

Fuente: Joly P, Horvath B, Patsatsi A, et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2020;34(9):1900-1913.



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

DR. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162

ANEXO 04: TABLA DE DESESCALAMIENTO DE CORTICOIDES

	Penfigo leve	Penfigo moderado/severo
Mes 1	0.5mg/kg	1mg/kg
Mes 2	0.3mg/kg	0.75mg/kg
Mes 3	0.2mg/kg	0.5mg/kg
Mes 4	0.1mg/kg	0.3mg/kg
Mes 5		0.2mg/kg
Mes 6		0.1mg/kg

Fuente: Lee M-S, Yeh Y-C, Tu Y-K, Chan TC. Network meta-analysis-based comparison of first-line steroid-sparing adjuvants in the treatment of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2021;85(1):176–86. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2020.08.028>



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"
Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10182

VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Arenas R. Dermatología: Atlas, diagnóstico y tratamiento. 7ª ed. México: Mc Graw Hill; 2019
2. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editors. Dermatology. Elsevier, 5th ed. Philadelphia (PA): Elsevier; 2024
3. Porro AM, Seque CA, Ferreira MCC, Enokihara MMS e S. Pemphigus vulgaris. *An Bras Dermatol*. 2019;94(3):264-278.
4. Kridin K, Schmidt E. Epidemiology of Pemphigus. *JID Innov*. 2021;1(1):100004.
5. Malik AM, Tupchong S, Huang S, Are A, Hsu S, Motaparathi K. An updated review of pemphigus diseases. *Medicina (Mex)*. 2021;57(10):1080.
6. Juhasz MLW, Doan L, Rojek NW. Cocaine-induced pemphigus vulgaris. *JAAD Case Rep* [Internet]. 2021;9:45–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jocr.2021.01.007>
7. Gilkey T, Hammond A, Gurnani P, Forouzandeh M, Hsu S, Motaparathi K. Subtype transition from pemphigus vulgaris to pemphigus foliaceus. *JAAD Case Rep* [Internet]. 2023;31:31–4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jocr.2022.10.036>
8. Murrell DF, Peña S, Joly P, Marinovic B, Hashimoto T, Diaz LA, et al. Diagnosis and management of pemphigus: recommendations of an international panel of experts. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2020;82(3):575-585.e1. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2018.02.021>
9. Boulard C, Duvert Lehenbre S, Picard-Dahan C, et al. Calculation of cut-off values based on the Autoimmune Bullous Skin Disorder Intensity Score (ABSIS) and Pemphigus Disease Area Index (PDAI) pemphigus scoring systems for defining moderate, significant and extensive types of pemphigus. *Br J Dermatol*. 2016;175(1):142-149.
10. Joly P, Horvath B, Patsatsi A, et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2020;34(9):1900-1913.
11. Shakshouk H, Daneshpazhooh M, Murrell DF, Lehman JS. Treatment considerations for patients with pemphigus during the COVID-19 pandemic. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2020;82(6):e235–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2020.04.005>
12. Lee M-S, Yeh Y-C, Tu Y-K, Chan TC. Network meta-analysis-based comparison of first-line steroid-sparing adjuvants in the treatment of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2021;85(1):176–86. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2020.08.028>
13. Lim YL, Bohelay G, Hanakawa S, Musette P, Janela B. Autoimmune pemphigus: latest advances and emerging therapies. *Front Mol Biosci*. 2022;8. Accessed July 21, 2022.
14. Cholera M, Chainani-Wu N. Management of pemphigus vulgaris. *Adv Ther* [Internet]. 2016;33(6):910–58. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12325-016-0343-4>
15. Joly P, Maho-Vaillant M, Prost-Squarcioni C, Hebert V, Houivet E, Calbo S, 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* [Internet]. 2017;389(10083):2031–40. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736\(17\)30070-3](http://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736(17)30070-3)
16. Atzmony L, Hodak E, Leshem YA, Rosenbaum O, Gdalevich M, Anhalt GJ, et al. The role of adjuvant therapy in pemphigus: A systematic review and meta-analysis. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2015;73(2):264–71. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2015.04.038>
17. Increased relapse and complications in pemphigus patients treated by the same doctors in a public safety net hospital versus a private university hospital. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2016;74(5):AB146. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2016.02.575>



MINISTERIO DE SALUD
HOSPITAL NACIONAL "ARZOBISPO LOAYZA"

Dr. WENSCELAO CASTILLO FARNESCHI
JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA
C.M.P. 22902 R.N.E. 10162