



UNIVERSIDAD PERUANA  
**CAYETANO HEREDIA**

Facultad de  
**MEDICINA**

PÉNFIGO VULGAR Y LA TERAPIA CON PLASMAFÉRESIS

PEMPHIGUS VULGARIS AND PLASMAPHERESIS THERAPY

TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR POR EL TÍTULO DE SEGUNDA  
ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN HEMOTERAPIA Y BANCO DE  
SANGRE

AUTOR

WILMER CRUZADO CARRASCO

ASESOR

JUAN JOSE MONTAÑEZ MEJIA

LIMA – PERÚ

2024

## **ASESOR DEL TRABAJO ACADÉMICO**

Licenciado Juan Jose Montañez Mejia

Tecnólogo Médico en Laboratorio Clínico

Docente Universidad Peruana Cayetano Heredia

ORCID: 0000-0001-9893-8467

## **DEDICATORIA**

A Dios, por permitirme llegar a este momento tan especial en mi vida. Por los triunfos y los momentos difíciles que me han enseñado a valorarlo cada día más, a mis padres por ser las personas que me ha acompañado durante todo mi trayecto estudiantil y de vida, a mi esposa e hijo quienes han velado por mí durante este arduo camino para convertirme en un especialista. A mis profesores, gracias por su tiempo, por su apoyo, así como por la sabiduría que me transmitieron en el desarrollo de mi formación profesional.

## **AGRADECIMIENTOS**

En Primer lugar, doy gracias a Dios por haberme dado el tiempo necesario para realizar este trabajo, por haberme permitido conocer a muchas personas que colaboraron conmigo para hacer de uno de mis sueños una realidad y porque en todo momento, aunque no siempre lo percibí, él estuvo conmigo.

A mi familia, en particular a mis padres, hermanos, amigos, colegas, esposa e hijo por su amor, confianza y comprensión.

A todos mis profesores, en especial a los que no se olvidan que también fueron estudiantes.

## **FUENTES DE FINANCIAMIENTO**

El presente trabajo monográfico es autofinanciado

# RESULTADO DEL INFORME DE SIMILITUD

## 17% Similitud general

El total combinado de todas las coincidencias, incluidas las fuentes superpuestas, para ca...

### Fuentes principales

- 16% Fuentes de Internet
- 3% Publicaciones
- 0% Trabajos entregados (trabajos del estudiante)

### Marcas de integridad

#### N.º de alertas de integridad para revisión

No se han detectado manipulaciones de texto sospechosas.

Los algoritmos de nuestro sistema analizan un documento en profundidad para buscar inconsistencias que permitirían distinguirlo de una entrega normal. Si advertimos algo extraño, lo marcamos como una alerta para que pueda revisarlo. Una marca de alerta no es necesariamente un indicador de problemas. Sin embargo, recomendamos que preste atención y la revise.



UNIVERSIDAD PERJANA  
CAYETANO HEREDIA

Facultad de  
MEDICINA

PÉNFIGO VULGAR Y LA TERAPIA CON PLASMAFÉRESIS

PEMPHIGUS VULGARIS AND PLASMAPHERESIS THERAPY

TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR POR EL TÍTULO DE SEGUNDA  
ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN HEMOTERAPIA Y BANCO DE  
SANGRE

AUTOR

WILMER CRUZADO CARRASCO

ASESOR

JUAN JOSE MONTAÑEZ MEJIA

LIMA – PERÚ

2024

## TABLA DE CONTENIDOS

1.- Resumen	
2.- Introducción	1
3.- Justificación e importancia de la investigación	4
4.- Objetivo	4
5.- Definición de Pénfigo vulgar	4
6.- Patogenia	6
7.- Fisiopatología	7
8.- Epidemiología	8
9.- Síntomas y signos del Pénfigo vulgar	9
10.- Investigaciones y aplicaciones de la plasmaféresis en el Pénfigo vulgar	11
11.- Conclusiones	13
12.- Referencias bibliográficas	14
Anexo 1: Histología en el PV	20
<i>Anexo 2: Llagas y ampollas dolorosas en la piel y boca en Pénfigo vulgar</i>	21
Anexo 3: Teoría de compensación de las desmogleínas	22
Anexo 4: Tipos de ampolla en PV	23

## RESUMEN

El pénfigo vulgar (PV) es una enfermedad autoinmune crónica y grave, con una incidencia de 0,1 a 0,5 casos por 100.000 personas anualmente. Caracterizada por la formación de ampollas en la piel y las membranas mucosas, esta patología surge por una desregulación del sistema inmunitario, donde se producen autoanticuerpos contra proteínas desmosomales, esenciales para la cohesión celular. Esto conduce a la acantólisis, la separación de las células epidérmicas y la formación de ampollas intraepidérmicas. La gravedad de la enfermedad y sus efectos, tanto físicos como psicosociales, enfatizan la importancia de un diagnóstico y tratamiento oportunos. Las lesiones pueden comprometer la integridad de la barrera cutánea y aumentar el riesgo de infecciones, afectando significativamente la calidad de vida. El tratamiento convencional incluye inmunosupresores y corticosteroides, pero estos pueden tener efectos secundarios severos, especialmente a largo plazo. Durante la pandemia de COVID-19, el manejo del PV se complicó debido al riesgo de inmunosupresión. El estudio de la aféresis busca evaluar su eficacia y seguridad comparada con los tratamientos convencionales. El objetivo de la monografía es describir al Pénfigo Vulgar y la terapia con la plasmaféresis, se concluye en que la aféresis es una opción terapéutica para pacientes resistentes a tratamientos estándar, potencialmente cambiando el manejo del PV y ofreciendo nuevas esperanzas para los pacientes.

**Palabras clave:** Pénfigo Vulgar, aféresis, autoinmune, ampollas, inmunosupresores.

## **ABSTRACT**

Pemphigus vulgaris (PV) is a chronic and severe autoimmune disease with an incidence of 0.1 to 0.5 cases per 100,000 people annually. Characterized by blistering of the skin and mucous membranes, this disease arises from a dysregulated immune system, which produces autoantibodies against desmosomal proteins, essential for cell cohesion. This leads to acantholysis, the separation of epidermal cells, and the formation of intraepidermal blisters. The severity of the disease and its effects, both physical and psychosocial, emphasize the importance of timely diagnosis and treatment. Lesions can compromise the integrity of the skin barrier and increase the risk of infection, significantly affecting quality of life. Conventional treatment includes immunosuppressants and corticosteroids, but these can have severe side effects, especially in the long term. During the COVID-19 pandemic, the management of PV has been complicated by the risk of immunosuppression. The study of apheresis seeks to evaluate its efficacy and safety compared to conventional treatments. The objective of this monograph is to describe Pemphigus Vulgaris and plasmapheresis therapy. It is concluded that apheresis is a therapeutic option for patients resistant to standard treatments, potentially changing the management of PV and offering new hope for patients.

Keywords: Pemphigus Vulgaris, apheresis, autoimmune, blisters, immunosuppressants

## INTRODUCCIÓN

El pénfigo, una enfermedad autoinmune poco común, presenta una particularidad en su manifestación, que se evidencia en la formación de ampollas tanto en la piel como en las membranas mucosas. Esta condición dermatológica, aunque rara, muestra una mayor prevalencia en algunos grupos étnicos específicos, lo que sugiere una posible influencia genética en su desarrollo. Se distingue principalmente en dos formas: el pénfigo vulgar y el pénfigo foliáceo, cada uno con características y síntomas únicos (1). Esta monografía, se centró en el desarrollo del Pénfigo Vulgar (PV) y la terapia con plasmaféresis.

El PV es una enfermedad autoinmune crónica caracterizada principalmente por la formación de ampollas en la piel y las membranas mucosas. Esta patología se distingue por una desregulación del sistema inmunitario, donde el cuerpo produce anticuerpos contra sus propias células de la piel y mucosas. Los autoanticuerpos atacan específicamente a las proteínas desmosomales, que son esenciales para la cohesión entre los queratinocitos, las células predominantes en la epidermis. Este ataque resulta en la disminución de la adhesión celular, conduciendo a la acantólisis, un fenómeno caracterizado por la separación de las células epidérmicas y la formación de ampollas intraepidérmicas (2).

El estudio del PV es de vital importancia debido a su gravedad y naturaleza crónica. La enfermedad puede progresar a una condición potencialmente letal si no se diagnostica y trata de manera adecuada y oportuna. Las lesiones cutáneas y mucosas no solo causan malestar significativo y deterioro en la calidad de vida, sino que también pueden comprometer la integridad de la barrera cutánea, aumentando el riesgo de infecciones secundarias y otras complicaciones. Además, la enfermedad

tiene un impacto psicosocial considerable en los pacientes, afectando su bienestar emocional y social (3).

El PV es el tipo más comúnmente observado en la mucosa oral y tiene una incidencia aproximada en la población general de 0,1 a 0,5 casos por cada 100.000 individuos por año (4). Asimismo, se asocia con factores genéticos y exógenos como medicamentos, estrés y exposición solar. La mortalidad en las formas vulgar y foliácea varía entre el 1,6% y el 12% (5).

El diagnóstico del PV se basa en la presentación clínica, estudios histopatológicos e inmunohistoquímicos, y pruebas serológicas. La biopsia de piel y la inmunofluorescencia directa (DIF) son fundamentales para el diagnóstico, revelando depósitos de inmunoglobulinas en la epidermis (6). Para ello, diversas escalas se utilizan para valorar la gravedad del PV severo, siendo las principales el puntaje de intensidad del trastorno de la piel ampollosa autoinmune (ABSIS) y el índice de área de la enfermedad del pénfigo (PDAI). En particular, el ABSIS tiene la ventaja de proporcionar información tanto cualitativa como cuantitativa (6).

Asimismo, el tratamiento del PV se enfoca en la supresión del sistema inmunológico para reducir la producción de autoanticuerpos y, por ende, disminuir la formación de nuevas ampollas. Esto se logra generalmente mediante el uso de corticosteroides y otros agentes inmunosupresores. Sin embargo, estos tratamientos pueden tener efectos secundarios significativos, especialmente cuando se utilizan a largo plazo, por lo que se requiere un seguimiento cuidadoso por parte de los profesionales de la salud (7).

Por otro lado, el tratamiento del PV durante la pandemia de COVID-19 requirió de un enfoque cuidadoso y adaptativo. Los médicos tuvieron que sopesar

constantemente los riesgos de inmunosupresión contra los beneficios de controlar una enfermedad autoinmune crónica y potencialmente debilitante. A través de la evaluación continua de los riesgos, el ajuste de los regímenes de tratamiento y la implementación de medidas preventivas, se buscó optimizar el cuidado de los pacientes con PV en este desafiante contexto global de salud (8).

De este modo, la colaboración multidisciplinaria es esencial para optimizar los resultados del paciente con PV. Al combinar las habilidades y conocimientos de diferentes disciplinas, se puede lograr una comprensión más profunda de la enfermedad, lo que lleva a tratamientos más eficaces y a una mejor calidad de vida para los pacientes (5).

La investigación en este campo debe integrar conocimientos de inmunología, dermatología, farmacología y genética, entre otros. Los inmunólogos pueden ofrecer una visión profunda sobre cómo las vacunas interactúan con el sistema inmune y podrían desencadenar enfermedades autoinmunes en ciertos individuos. Por otro lado, los dermatólogos aportan una comprensión detallada de las manifestaciones cutáneas del PV, lo que es esencial para el diagnóstico y el seguimiento del tratamiento. La farmacología juega un papel importante en el entendimiento de cómo los componentes de las vacunas pueden interactuar con el sistema inmunológico y desencadenar respuestas autoinmunes. Además, la genética es fundamental para comprender las predisposiciones individuales a las enfermedades autoinmunes, lo que podría explicar por qué algunas personas desarrollan PV después de la vacunación, mientras que otras no (9).

Ante esto, la presente monografía se centra en el desarrollo de la aféresis en el PV como una alternativa para su tratamiento.

## **JUSTIFICACIÓN E IMPORTANCIA DE LA INVESTIGACIÓN**

La investigación sobre el uso de la aféresis en el tratamiento del PV es de gran relevancia y necesidad debido a varios factores clave. En primer lugar, el PV es una enfermedad autoinmune grave y crónica que provoca ampollas en la piel y las membranas mucosas, afectando significativamente la calidad de vida de los pacientes y, en casos graves, puede ser potencialmente mortal.

En este contexto, la aféresis, que es un procedimiento para eliminar ciertos componentes como los autoanticuerpos, la aféresis se presenta como una alternativa prometedora.

La aféresis en el tratamiento del pénfigo vulgar es esencial debido a la gravedad de la enfermedad, las limitaciones de las terapias actuales y el potencial de la aféresis para ofrecer un tratamiento más seguro y efectivo, proporcionando nuevas esperanzas para los pacientes.

## **OBJETIVO**

Describir al Pénfigo vulgar y la terapia con plasmaféresis.

## **CUERPO**

### **Definición de Pénfigo vulgar**

El PV se caracteriza por la formación de ampollas tanto en la piel como en las membranas mucosas, con una tendencia a iniciar en la cavidad oral antes de propagarse a otras áreas (10).

Esta afección se subdivide en formas mucosas y muco-cutáneas, dependiendo de la especificidad de los autoanticuerpos implicados. En la forma mucosa, los autoanticuerpos se dirigen contra la desmogleína 3, mientras que en la forma muco-cutánea, los autoanticuerpos se dirigen contra las desmogleínas 1 y 3. Estas proteínas desmosomales, que pertenecen a la familia de las cadherinas, juegan un papel crucial en la fijación de la piel con los queratinocitos. La afectación de estas proteínas resulta en la formación de vesículas intraepidérmicas, generalmente justo por encima de la membrana basal (11).

Los factores predisponentes y exacerbantes del PV abarcan una variedad de elementos que pueden desencadenar o agravar esta enfermedad autoinmune. Entre estos, se encuentran ciertos medicamentos que han sido identificados como posibles desencadenantes. Estos medicamentos incluyen, pero no se limitan a, aquellos utilizados en el tratamiento de enfermedades cardiovasculares, psiquiátricas y algunas terapias antibióticas. La relación entre estos fármacos y el PV parece estar relacionada con la forma en que pueden alterar el sistema inmunológico o interactuar con las proteínas de la piel. Además, se ha observado que las vacunas pueden jugar un papel en la exacerbación del PV. Aunque la vacunación es una herramienta crucial en la prevención de enfermedades infecciosas y ha demostrado ser segura para la gran mayoría de la población, en casos muy raros, puede actuar como un disparador para el PV, especialmente en individuos con una predisposición genética a enfermedades autoinmunes. La relación entre la vacunación y el PV es un tema de creciente interés, particularmente en el contexto de la reciente pandemia de COVID-19, donde se han reportado algunos casos de manifestaciones autoinmunes post-vacunación (9).

## **Patogenia**

En cuanto a la inmunología de la enfermedad, el PV se caracteriza por la producción de autoanticuerpos, específicamente del tipo IgG, dirigidos contra las proteínas desmogleínas 1 y 3. Las desmogleínas son componentes críticos de los desmosomas, estructuras que mantienen la cohesión de las células epiteliales en la piel y las membranas mucosas. Los autoanticuerpos contra las desmogleínas interfieren con estas uniones celulares, lo que lleva al fenómeno de acantólisis, un proceso patológico en el cual los queratinocitos (células de la epidermis) pierden su adherencia, resultando en la formación de las características ampollas del pénfigo vulgar (12). Estas alteraciones pueden ser el resultado de una compleja interacción entre factores genéticos y ambientales, como ciertos medicamentos, exposiciones a químicos o incluso factores dietéticos, que pueden desencadenar o exacerbar la enfermedad (13).

En el contexto de los factores inmunitarios involucrados en la patogénesis del PV, no solo son significativos los autoanticuerpos, sino también las células T y B patogénicas y las citocinas proinflamatorias. Las células B son cruciales, ya que las células plasmáticas contribuyen a la producción de anticuerpos. Sin embargo, las células T desempeñan un papel central en la supervivencia de células B autorreactivas, su diferenciación, producción de anticuerpos y la promoción de la inflamación y el daño tisular a través de la secreción de citocinas. La acantólisis es un proceso clave en la patogenia del PV. La disrupción de las uniones celulares en la epidermis debido a los autoanticuerpos conduce a la separación de los queratinocitos. Esta separación provoca la formación de espacios intraepidérmicos,

que se llenan de fluido y resultan en la formación de ampollas. Estas ampollas son frágiles y se rompen fácilmente, dejando detrás áreas erosivas y dolorosas en la piel y las membranas mucosas. La formación de estas ampollas y erosiones no solo es dolorosa, sino que también hace que la piel sea más susceptible a infecciones y otros problemas de la piel (12).

La evidencia actual sugiere que diferentes subtipos de células T están implicados en la patogénesis del PV. Las células T cooperadoras (Th) tipo 1 y las células T foliculares son relevantes en la producción de autoanticuerpos. Las células Th1 promueven un ambiente proinflamatorio, y su desbalance con las células Th2 es un aspecto crítico. Las células Th17 parecen amplificar la respuesta inflamatoria y contribuyen a la destrucción tisular. Por otro lado, las células T reguladoras suprimen de forma deficiente las respuestas inmunitarias patogénicas mencionadas (14).

### **Fisiopatología**

El PV es una enfermedad autoinmune compleja cuya etiología involucra tanto factores genéticos como ambientales. Desde el punto de vista genético, estudios han establecido una correlación significativa entre el PV y ciertos alelos del sistema de antígenos leucocitarios humanos (HLA), particularmente aquellos en las regiones HLA-DRB1 y HLA-DQB1. Estos alelos son conocidos por su papel en la presentación de antígenos a las células del sistema inmunológico. La presencia de estos alelos HLA específicos parece aumentar la susceptibilidad a desarrollar PV, lo que indica una fuerte predisposición genética. Sin embargo, es importante destacar que estos factores genéticos por sí solos no son suficientes para causar la

enfermedad; se cree que la interacción entre la predisposición genética y los factores ambientales es lo que desencadena la manifestación clínica del PV (15).

### **Epidemiología**

En términos de epidemiología, el PV es relativamente raro, con una incidencia anual que oscila entre 0,1 y 0,5 casos por cada 100.000 personas en el mundo. Esta baja incidencia sugiere que no es una enfermedad comúnmente encontrada en la práctica clínica general, pero su impacto en los afectados puede ser significativo debido a su naturaleza crónica y potencialmente debilitante (13). De este modo, el PV, a pesar de su baja incidencia general, representa la forma más frecuente de pénfigo, constituyendo alrededor del 80% de todos los casos diagnosticados (15).

Esta condición afecta a personas de diversas razas y etnias, siendo importante resaltar una mayor frecuencia de casos entre los judíos de Europa Central y Oriental (16). Asimismo, se ha observado una mayor incidencia de PV en ciertas poblaciones, como los judíos Ashkenazi y personas de ciertas regiones del Mediterráneo, lo que indica un fuerte componente genético en su etiología. Esta variación sugiere que ciertos factores genéticos predisponen a estos grupos a desarrollar PV, aunque los mecanismos exactos detrás de esta predisposición aún no están completamente claros (15).

Aunque el PV puede desarrollarse en individuos de cualquier edad, se observa una prevalencia más significativa en pacientes que se encuentran en la franja etaria de 50 a 60 años. Sin embargo, no es exclusiva de este grupo, ya que se han documentado casos en niños, subrayando la diversidad de afectación en distintos grupos demográficos (16). De la misma manera, existen estudios que la incidencia

del PV es mayoritaria en adultos mayores de 40 años (17). Por otro lado, en un estudio realizado en Brasil, se evidenció que las mujeres tienen una mayor incidencia a sufrir de PV, en edades comprendidas de 22 a 59 años (18).

La prevalencia del PV en la población pediátrica es notablemente baja, constituyendo solo un pequeño porcentaje del total de casos diagnosticados de esta enfermedad. De este modo, en el ámbito pediátrico, el PV sigue siendo un diagnóstico inusual, lo que a veces puede llevar a retrasos en la identificación y el tratamiento adecuados (19). Esta tendencia es coherente con la observación general de que muchas enfermedades autoinmunes tienen una mayor prevalencia en mujeres que en hombres. Sin embargo, la razón exacta de esta predisposición de género no se comprende completamente y es un área de investigación activa (20).

### **Síntomas y signos de PV**

Un aspecto distintivo del PV, tanto en niños como en adultos, es su curso fluctuante, caracterizado por periodos de remisión y recurrencia. Durante los periodos de remisión, los síntomas pueden disminuir o desaparecer por completo, dando la impresión de que la enfermedad está bajo control o incluso curada. Sin embargo, estos periodos suelen ser seguidos por fases de recurrencia, donde las ampollas y las lesiones cutáneas vuelven a aparecer, a menudo con la misma intensidad o incluso mayor que antes (19).

De este modo, las manifestaciones clínicas del PV suelen ser variables, pero típicamente comienzan con la aparición de ampollas dolorosas y erosiones en la cavidad oral, que pueden preceder a las lesiones cutáneas. Estas ampollas orales son particularmente significativas porque tienden a romperse fácilmente, dejando

áreas crudas y dolorosas que pueden dificultar la alimentación y el habla. Con el progreso de la enfermedad, las lesiones pueden extenderse a otras áreas del cuerpo, como la piel del tronco, la cabeza, el cuello y las extremidades. Las ampollas cutáneas, a menudo llenas de un líquido claro o turbio, también son propensas a romperse, lo que puede llevar a infecciones secundarias y cicatrización (2).

Estas ampollas dentro pueden aparecer de manera única o múltiple, siendo elevadas y alcanzando un tamaño superior a 5 mm., que contienen líquido seroso o hemorrágico y, al romperse, forman costras hemorrágicas. El inicio de la enfermedad suele ser bastante inespecífico, con síntomas que persisten durante dos a seis meses antes de que se realice el diagnóstico, que a menudo es tardío (21). En algunos casos, otras mucosas como las conjuntivas, la nariz, la garganta, los genitales y el ano también pueden verse afectadas (8).

Inicialmente, el 60% de los casos se ven afectados en la cavidad oral, llegando a un 90% con el tiempo. En un 10% a 15% de los casos, la afectación se limita exclusivamente a la piel. En estas instancias, las ampollas, al romperse, tienden a sanar sin dejar cicatrices, y en un 22% de los casos, el compromiso de las láminas ungueales puede manifestarse como la primera señal de la enfermedad (6).

En términos de manifestaciones clínicas, el PV se caracteriza por lesiones tanto en la mucosa como en la piel. Las lesiones mucosas son más frecuentes en la cavidad oral, donde pueden causar molestias significativas y afectar funciones como la alimentación y el habla. Las lesiones cutáneas, por su parte, tienden a aparecer en áreas del cuerpo sometidas a presión o fricción, como el cuero cabelludo, la cara, las axilas y la ingle (11).

Otra característica distintiva de estas lesiones orales es la presencia de una pseudomembrana que las cubre. Esta capa, formada por fibrina, células epiteliales, y otras células inflamatorias, se desarrolla sobre la superficie de las úlceras, proporcionando una apariencia clínica única que puede ser útil para los profesionales de la salud en el diagnóstico de la enfermedad. Sin embargo, esta pseudomembrana no ofrece una protección significativa contra el dolor o la irritación, y su presencia puede complicar tanto la evaluación clínica como el tratamiento de las úlceras subyacentes (22).

### **Investigaciones y aplicaciones de la plasmaféresis en el Pénfigo vulgar**

La justificación para el uso de la aféresis terapéutica se fundamenta en la presencia de anticuerpos patógenos circulantes en la sangre, complementando así el tratamiento convencional. El propósito de su implementación es reducir los niveles de autoanticuerpos en pacientes que no responden al tratamiento inmunodepresor principal, buscando mejorar clínicamente al paciente. La aféresis terapéutica elimina de manera específica inmunoglobulinas e inmuno-complejos, cuando se combina con Rituximab, se ha observado una mejora en su eficacia. (23)

Se reporta un caso de una niña asiática de 14 años con ampollas y erosiones en todo el cuerpo y en la mucosa oral, es diagnosticada con pénfigo vulgar mediante una biopsia de piel unos 3 meses antes de la hospitalización, la niña fue admitida en la unidad de cuidados intensivos debido al empeoramiento agresivo de los síntomas, las lesiones extensas, la deshidratación y el desequilibrio electrolítico secundario a la pérdida excesiva de líquido de las heridas de la piel y la sepsis secundaria a la

infección de las heridas expuestas, la paciente no respondió a la terapia con prednisona y azatioprina, pero se trató con éxito con plasmaféresis. (25)

Se reporta el caso de cuatro pacientes afectados por pénfigo ampolloso y uno por pénfigo Vulgar, uno de los 5 pacientes sufrió un efecto secundario de la plasmaféresis. Todos los pacientes respondieron con remisión completa de la sintomatología y tuvieron una reducción de la dosis de prednisona hasta el 70%. La plasmaféresis es un tratamiento efectivo para pacientes con pénfigo ampolloso que no han respondido a la terapia convencional, para aquellos para quienes los medicamentos convencionales están contraindicados, para aquellos que muestran manifestaciones clínicas graves y para aquellos que necesitan dosis altas de corticoides e inmunosupresores para mantener la enfermedad bajo control. (26)

## CONCLUSIONES

1. El pénfigo vulgar es un trastorno autoinmunitario que implica la formación de ampollas intraepiteliales y llagas en la piel y las mucosas. Generalmente se correlaciona con los niveles de autoanticuerpos circulantes; su eliminación parece ser un enfoque terapéutico razonable.
2. El recambio plasmático terapéutico elimina los autoanticuerpos patógenos y se ha utilizado en casos refractarios o graves. Puede considerarse para el control rápido del pénfigo vulgar grave o recalcitrante y debe combinarse con el uso concomitante de inmunosupresores.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Moraes K, Monteiro T, Fabrícia E, Bezerra A, Cristina I, Laís D, et al. Assistência de enfermagem a um paciente em convalescência por pênfigo: um relato de caso. Revista Feridas [Internet]. el 11 de febrero de 2022 [citado el 3 de diciembre de 2023];(51):1855–63. Disponible en: <https://www.revistaferidas.com.br/index.php/revistaferidas/article/view/2258>
2. Lima R, Torres L, Dias B, Palhano J, Vasconcelos M, Carvalho F, et al. Pênfigo vulgar em condição avançada na atenção básica: relato de caso. Research, Society and Development [Internet]. el 1 de febrero de 2021 [citado el 1 de diciembre de 2023];10(2). Disponible en: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/12270>
3. Freitas G, Barreto J, Junqueira J, Manhães L, Rocha J, Bernardon P. Descrição de tratamento para pênfigo vulgar: relato de caso. ARCHIVES OF HEALTH INVESTIGATION [Internet]. el 4 de mayo de 2021 [citado el 1 de diciembre de 2023];10(5):696–9. Disponible en: <https://www.archhealthinvestigation.com.br/ArcHI/article/view/4788/7112>
4. Da Silva W, Morais H, Da Costa L, Da Silva T, Melo T. Assistência multidisciplinar no acompanhamento de pacientes com pênfigo vulgar. ARCHIVES OF HEALTH INVESTIGATION [Internet]. el 18 de julio de 2021 [citado el 1 de diciembre de 2023];10(9):1478–81. Disponible en: <https://archhealthinvestigation.com.br/ArcHI/article/view/5262/7265>

5. Martín F, Clemente L. Pénfigo vulgar en la práctica odontológica. Medicina de Familia SEMERGEN [Internet]. abril de 2023 [citado el 3 de diciembre de 2023];49(3). Disponible en:  
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1138359322002829?via%3Dihub>
6. Vílchez S, Talledo M, Sánchez H. Pénfigo agudo con buena respuesta a pulsos de metilprednisolona. Revista de la Sociedad Peruana de Medicina Interna [Internet]. el 24 de abril de 2020 [citado el 3 de diciembre de 2023];33(1):36–40. Disponible en:  
<https://revistamedicinainterna.net/index.php/spmi/article/view/509/564>
7. Batista M, Paulino M, Oliveira C, Andrade S, Lima C, Gueiros L, et al. Correlação entre anti-desmogleína e lesões mucocutâneas em pacientes com pênfigo vulgar ou foliáceo. Revista Família, Ciclos de Vida e Saúde no Contexto Social [Internet]. el 29 de enero de 2019 [citado el 3 de diciembre de 2023];7(1):16. Disponible en:  
<https://seer.uftm.edu.br/revistaeletronica/index.php/refacs/article/view/2918/pdf>
8. Mateus A, Barros L, Almeida A, Manhães G, Caldas M, Lobato D. IMUNOSSUPRESSÃO EM UM CONTEXTO DE INFECÇÃO PELO SARS-COV-2. Revista Científica da Faculdade de Medicina de Campos [Internet]. el 14 de octubre de 2020 [citado el 3 de diciembre de 2023];15(2):26–9. Disponible en:  
<https://revista.fmc.br/ojs/index.php/RCFMC/article/view/388/211>

9. Veiga F, Caldeira M, Fernandes C. Pênfigo vulgar oral: relato de caso pós-vacinação contra SARS-CoV-2. *Revista Portuguesa de Estomatologia, Medicina Dentária e Cirurgia Maxilofacial* [Internet]. el 30 de diciembre de 2022 [citado el 3 de diciembre de 2023];63(s1). Disponible en: [https://administracao.spemd.pt/app/assets/imagens/files\\_img/1\\_19\\_63c91750e8d32.pdf](https://administracao.spemd.pt/app/assets/imagens/files_img/1_19_63c91750e8d32.pdf)
10. Elizondo M, Tung I, Blanco G. Penfigo Vulgar y Foliaceo: Una revisión bibliográfica. *Revista Clínica Escuela de Medicina UCR-HSJD* [Internet]. el 28 de febrero de 2019 [citado el 1 de diciembre de 2023];9(1):48–55. Disponible en: [https://doi.org/10.15517/rc\\_ucr-hsjd.v9i1.36493](https://doi.org/10.15517/rc_ucr-hsjd.v9i1.36493)
11. Horbach K, Kalil G, Servino P, Bellolio J, Souza L, Rodrigues G. Dermatose vesicobolhosa: pênfigo vulgar, um estudo de caso. *Brazilian Journal of Development* [Internet]. el 15 de agosto de 2022 [citado el 1 de diciembre de 2023];57438–51. Disponible en: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BRJD/article/view/51180>
12. Pataro V, Leite V, Dias B, Rosa L. Pênfigo vulgar: relato de caso. *Bionorte* [Internet]. el 19 de mayo de 2023 [citado el 1 de diciembre de 2023];12(1):354–62. Disponible en: <http://revistas.funorte.edu.br/revistas/index.php/bionorte/article/view/649/446>
13. Oliveira F, do Egito A, Dantas A, Feles A, Silva F, Machado H, et al. Assistência de enfermagem ao paciente portador de pênfigo vulgar: Um relato de experiêcia. *International Journal of Development Research*

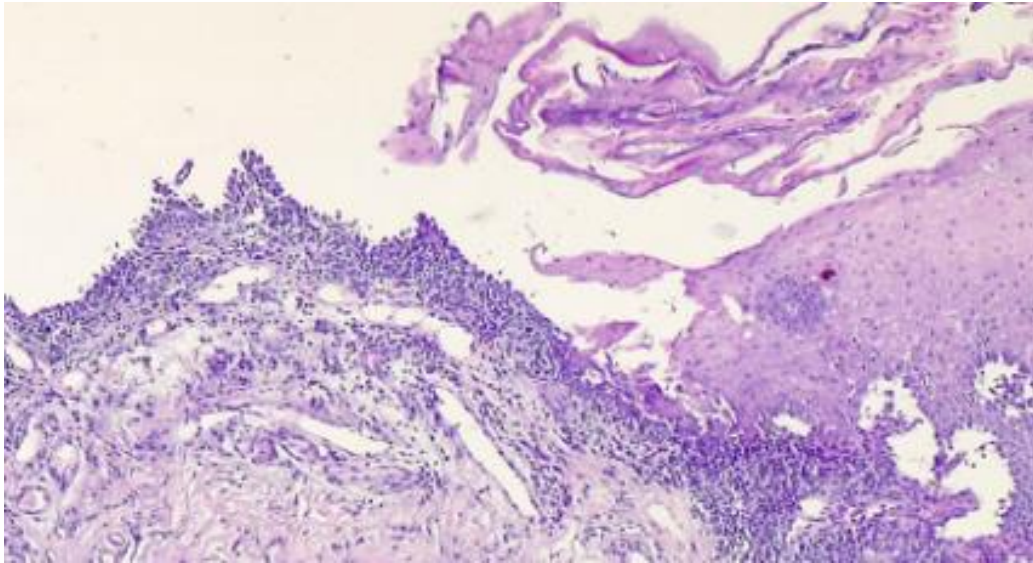
- [Internet]. el 22 de julio de 2022 [citado el 1 de diciembre de 2023];56633–8. Disponible en: <https://journalijdr.com/sites/default/files/issue-pdf/24636.pdf>
14. Cicero A, Llorente L. El papel de las células T en la inmunopatogénesis del pénfigo vulgar. *Revista Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana* [Internet]. el 30 de mayo de 2022 [citado el 3 de diciembre de 2023];50(2). Disponible en: [https://www.medicinacutaneaila.com/frame\\_esp.php?id=85](https://www.medicinacutaneaila.com/frame_esp.php?id=85)
15. González R. Pénfigo Vulgar, reporte de un caso en el sistema penitenciario costarricense, manejo médico-legal. *Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar* [Internet]. mayo de 2021 [citado el 1 de diciembre de 2023];5(2):1988–98. Disponible en: <https://ciencialatina.org/index.php/cienciala/article/view/410>
16. Carvalho B, Queiroz A, Martins É, Dias M, Brazão M. Pênfigo vulgar e conceitos atuais para a prática odontológica: relato de caso. *HU Revista* [Internet]. el 3 de febrero de 2021 [citado el 1 de diciembre de 2023];46:1–8. Disponible en: <https://periodicos.ufjf.br/index.php/hurevista/article/view/31513>
17. Soares H, Brandão E, Tonole R. Primary bandages for people with pemphigus vulgaris lesions: an integrative literature review. *Rev Gaucha Enferm* [Internet]. 2020 [citado el 1 de diciembre de 2023];41. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/rgenf/a/GdXymnx3c4kV5Hs8QzQfVsQ/?format=pdf&lang=pt>

18. Alves M, Pires C, Lima C, Duque J, Lima C. Pênfigos na amazônia: aspectos clínicos, epidemiológicos e terapêuticos de pacientes atendidos em serviço de referência. Saúde.com [Internet]. el 15 de junio de 2021 [citado el 3 de diciembre de 2023];17(2). Disponible en:  
<https://periodicos2.uesb.br/index.php/rsc/article/view/7678>
19. Carvalho A, Santos D, Carvalho M, Eleutério S, Xavier A. PÊNFIGO NEONATAL EM FILHO DE MÃE COM PÊNFIGO VULGAR: RELATO DE CASO. Revista Paulista de Pediatria [Internet]. enero de 2019 [citado el 3 de diciembre de 2023];37(1):130–4. Disponible en:  
<https://www.scielo.br/j/rpp/a/54gjyjsH77ChJfftZswMwQQ/?lang=pt>
20. Gala E. Enfermedad ampollosa autoimmune de cavidad oral: Pénfigo Vulgar. A propósito de un caso clínico. Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial [Internet]. 2020 [citado el 3 de diciembre de 2023];  
Disponible en:  
[https://www.revistacirugiaoralymaxilofacial.es/Ficheros/294/7/09\\_1078-2019%20CC%20Gala\\_esp.pdf](https://www.revistacirugiaoralymaxilofacial.es/Ficheros/294/7/09_1078-2019%20CC%20Gala_esp.pdf)
21. Brandão E, Santos I, Lanzillotti R, Rossi M. Gaze vaselinada para prevenção de lesões por pressão em pessoas com dermatoses imunobolhosas. Revista Enfermagem UERJ [Internet]. el 7 de julio de 2020 [citado el 3 de diciembre de 2023];28:e35054. Disponible en:  
<https://www.e-publicacoes.uerj.br/enfermagemuerj/article/view/35054/34708>

22. Silva K. Aplicação de Laser em Lesões Bucais de Pênfigo Vulgar - Relato de Caso Clínico. Revista de Patologia do Tocantins [Internet]. el 25 de julio de 2021 [citado el 1 de diciembre de 2023];8(2):54–7. Disponible en: <https://sistemas.uft.edu.br/periodicos/index.php/patologia/article/view/8203/18921>
23. Barrera B, Ortiz J, Maya S, Villalta M. Pénfigo vulgar: avances y tratamientos. Dominio De Las Ciencias [Internet]. 2023 [citado el 3 de diciembre de 2023];9(4):256–70. Disponible en: <https://dominiodelasciencias.com/ojs/index.php/es/article/view/3588>
24. Herrero R. Pénfigo vulgar mucoso neonatal. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2022 [citado el 3 de diciembre de 2023];120(6):429–30. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/aap/v120n6/v120n6a20.pdf>
25. Khaddour HH, Zaher D, Kassem T, Hasan A. Aggressive refractory pemphigus vulgaris that responded to plasmapheresis: a case report. J Med Case Rep. 2020 Jul 19;14(1):109. doi: 10.1186/s13256-020-02421-w. PMID: 32682443; PMCID: PMC7368984.
26. Mazzi G, Raineri A, Zanolli FA, Da Ponte C, De Roia D, Santarossa L, Guerra R, Orazi BM. Plasmapheresis therapy in pemphigus vulgaris and bullous pemphigoid. Transfus Apher Sci. 2003 Feb;28(1):13-8. doi: 10.1016/S1473-0502(02)00095-2. PMID: 12620264.

## ANEXOS

### Anexo 1: Histología en el PV



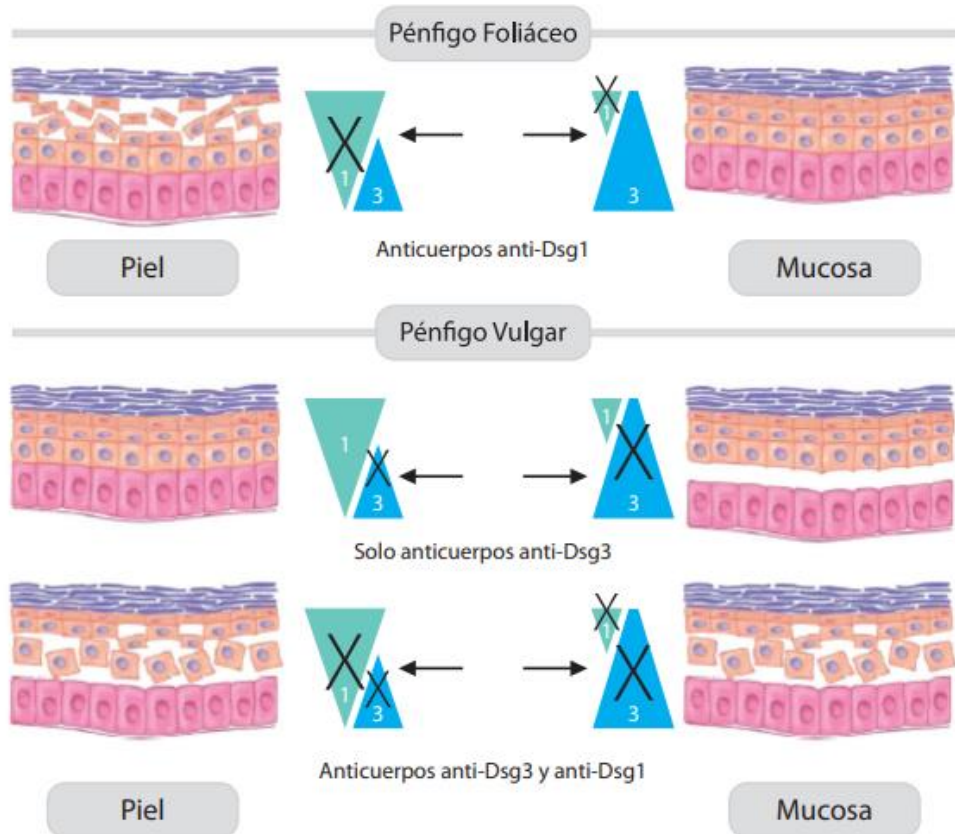
*Nota:* Herrero (24).

**Anexo 2:** Llagas y ampollas dolorosas en la piel y boca en Pénfigo vulgar



**Anexo 3:** Teoría de compensación de las desmogleínas

En el PV la mayoría de los pacientes presentan IgG contra Dsg-1 y Dsg3, el bloqueo funcional de ambas proteínas induce acantólisis en piel y mucosas.



**Anexo 4:** Tipos de ampolla en PV

