

# PÉNFIGO VULGAR – ALGORITMO TERAPÉUTICO DE BOLSILLO (ADULTO)

Versión ultracondensada – Ajustar siempre a guías locales y comorbilidades.

---

## 1. ANTES DE TRATAR

- Confirmar sospecha clínica fuerte: erosiones orales dolorosas ± ampollas flácidas, signo de Nikolsky/Asboe-Hansen.
  - Solicitar (idealmente antes, sin retrasar si el cuadro es grave):
  - Biopsia H&E (ampolla/borde).
  - Biopsia perilesional para DIF.
  - ELISA anti-Dsg3 ± anti-Dsg1 (si disponible).
  - Laboratorio basal: BH, creatinina, TGO/TGP, glucosa, lípidos.
  - Serologías: VIH, VHB, VHC. IGRA/PPD si se plantea biológico.
- 

## 2. CLASIFICAR GRAVEDAD (RÁPIDO)

- **Leve:** <10 % SC, mucosa solo oral o pocas lesiones cutáneas, buen estado general.
- **Moderado:** 10–30 % SC, ≥1 mucosa adicional, dolor significativo/dificultad parcial para comer.
- **Grave:** >30 % SC o incapacidad para alimentarse/hidratarse o fiebre/sepsis/hipotensión/comorbilidades mayores.

### Entorno:

- Leve → ambulatorio con controles estrechos.
  - Moderado → ingreso en sala.
  - Grave → unidad tipo gran quemado / UCI según recursos.
- 

## 3. TRATAMIENTO SISTÉMICO INICIAL

### 3.1. Moderado–grave (ELECCIÓN: RITUXIMAB + CORTICOIDE)

1. Comprobar/gestionar: VHB/VHC/VIH, TB latente, embarazo, infecciones activas.
2. Si **SIN** contraindicación relevante a rituximab:
3. Prednisona 0,5–1,0 mg/kg/día.
4. Rituximab IV:
  - Esquema AR: 1 g días 1 y 15 ◻
  - Esquema linfoma: 375 mg/m<sup>2</sup> semanal × 4.
5. Si **CON** contraindicación o no hay rituximab:
6. Prednisona 0,75–1,25 mg/kg/día +
7. Ahorrador: azatioprina 1,5–2,5 mg/kg/d (tras TPMT/NUDT15) ◻ micofenolato 2–3 g/d.

### 3.2. Leve / mucosa limitada

- Prednisona 0,5–0,75 mg/kg/día.
  - Considerar ahorrador (AZA/MMF) si se prevé curso prolongado o riesgo por esteroides.
  - Añadir tratamiento tópico (corticoide o IECA tópicos, colutorios anestésicos/antisépticos).
- 

## 4. SOPORTE (EN TODOS LOS CASOS)

- Curas suaves tipo "gran quemado": apósitos no adherentes, evitar desbridar agresivo.
  - Dolor: paracetamol ± opioide débil; anestésicos tópicos orales antes de comer.
  - Nutrición: dieta blanda/hipercalórica; valorar nutrición enteral si ingesta insuficiente.
  - Profilaxis: gástrica + ósea para corticoides; valorar profilaxis *P. jirovecii* según esquema.
- 

## 5. SEGUIMIENTO Y REDUCCIÓN DE CORTICOIDE

- Objetivo inicial: **sin nuevas ampollas** y cicatrización progresiva en 4–6 semanas.
  - Una vez controlado:
  - Mantener dosis estable 2–4 semanas.
  - Luego reducir 10–20 % cada 2–4 semanas, vigilando recaída.
  - Si recaída (nuevas ampollas):
  - Volver a la última dosis eficaz.
  - Valorar reinducción de rituximab u optimizar ahorrador.
- 

## 6. ALERTAS RÁPIDAS (RED FLAGS)

- Ingresar/valorar de urgencia si: - > 10–15 % SC comprometida.
- Imposibilidad para comer/beber.
- Fiebre, mal estado general, sospecha de sepsis.
- Dolor intenso no controlado.
- Antes de AZA: solicitar **TPMT/NUDT15**.
- Antes de rituximab/biológicos: VHB/VHC/VIH, TB latente, evaluar riesgo de infecciones.