REVISTA VIRTUAL
SOCIEDAD PARAGUAYA DE MEDICINA INTERNA

ARTÍCULO ORIGINAL

Caracterización clínico-epidemiológica y terapéutica de pacientes con enfermedades ampollares autoinmunes en un centro de referencia de Paraguay, 2021–2025

Clinical, epidemiological, and therapeutic characterization of patients with autoimmune bullous diseases at a referral center in Paraguay, 2021–2025

Braulio Mauricio Fleitas Goiriz[1], Claudia Romina Contreras[1], Rosalba Elizabeth Riveros Rivarola[1], Arnaldo Benjamín Aldama Caballero[1]

[1]Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Cátedra y Servicio de Dermatología. San Lorenzo, Paraguay.

Editor responsable: *Raúl Real Delor. Universidad Nacional de Asunción, Paraguay.*

Revisora:
Vania Karina Diez Pérez Núñez. Instituto de Previsión Social, Hospital Central. Asunción, Paraguay.

Cómo referenciar este artículo: Fleitas Goiriz BM, Contreras CR, Riveros Rivarola RE, Aldama Caballero AB. Caracterización clínico-epidemiológica y terapéutica de pacientes con enfermedades ampollares autoinmunes en un centro de referencia de Paraguay, 2021–2025. Rev. virtual Soc. Parag. Med. Int. 2027; 14 (1): e14122704

RESUMEN

Introducción: las enfermedades ampollares autoinmunes son dermatosis poco frecuentes, de curso crónico y elevada morbilidad. La información sobre su perfil clínico y terapéutico en Paraguay es escasa. **Objetivos:** describir las características clínico-epidemiológicas y terapéuticas de los pacientes con enfermedades ampollares autoinmunes atendidos en el Servicio de Dermatología del Hospital de Clínicas, Paraguay, entre 2021 y 2025. **Metodología:** estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, de corte transversal, basado en la revisión de registros clínicos. Se describieron edad, sexo, diagnóstico y tratamientos recibidos.

Artículo recibido: *12 octubre 2026*
Artículo aceptado: *22 octubre 2026*

Autor correspondiente:
Dr. Braulio Mauricio Fleitas Goiriz
Correo electrónico: mauriciofleitasgoiriz@gmail.com

Dictamen del artículo:
https://www.revistaspmi.org.py/dictamenes/2027/20026_dictamen.pdf
Acceso a base de datos

Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons CC-BY 4.0

Las variables cualitativas se expresaron en frecuencias y porcentajes, y las cuantitativas en medidas de tendencia central y dispersión.

Resultados: se incluyeron 93 pacientes (50,5% de sexo femenino), con una edad media de 51 ± 20 años (rango 5–91). El pénfigo vulgar fue el diagnóstico más frecuente (39,8%), seguido del pénfigo foliáceo (33,3%) y del penfigoide ampolloso (17,2%). La edad media fue de 72 años en el penfigoide ampolloso y de 48 años en el pénfigo foliáceo, grupo que incluyó dos pacientes menores de 18 años. El 86,0% recibió glucocorticoides orales y el 93,5% tratamiento tópico. El 65,6% recibió un fármaco sistémico adyuvante, principalmente azatioprina (55,9%, sola o combinada). El rituximab se indicó en el 20,4% de la muestra: en el 37,8% de los pacientes con pénfigo vulgar y en el 16,1% de aquellos con pénfigo foliáceo.

Conclusiones: el grupo de los pénfigos representó más del 70% de los casos, con una proporción de pénfigo foliáceo superior a la descrita en series europeas. El tratamiento se basó en glucocorticoides orales y azatioprina, con una incorporación relevante del rituximab en el pénfigo vulgar.

Palabras claves: pénfigo, penfigoide ampolloso, enfermedades cutáneas vesiculoampollosas, rituximab, Paraguay

ABSTRACT

Introduction: Autoimmune bullous diseases are uncommon dermatoses with a chronic course and high morbidity. Information on their clinical and therapeutic profile in Paraguay is scarce.

Objectives: To describe the clinical, epidemiological, and therapeutic characteristics of patients with autoimmune bullous diseases treated at the Department of Dermatology of the Hospital de Clínicas, Paraguay, between 2021 and 2025.

Methods: This was a retrospective, descriptive, cross-sectional observational study based on the review of medical records. Age, sex, diagnosis, and treatments received were described. Qualitative variables were expressed as frequencies and percentages, and quantitative variables as measures of central tendency and dispersion.

Results: A total of 93 patients were included (50.5% female), with a mean age of 51 ± 20 years (range 5–91). Pemphigus vulgaris was the most frequent diagnosis (39.8%), followed by pemphigus foliaceus (33.3%) and bullous pemphigoid (17.2%). Mean age was 72 years in bullous pemphigoid and 48 years in pemphigus foliaceus, a group that included two patients under 18 years of age. Oral glucocorticoids were administered in 86.0% and topical treatment in 93.5%. Adjuvant systemic therapy was given in 65.6%, mainly azathioprine (55.9%, alone or combined). Rituximab was indicated in 20.4% of the sample: in 37.8% of patients with pemphigus vulgaris and in 16.1% of those with pemphigus foliaceus.

Conclusions: The pemphigus group accounted for more than 70% of cases, with a proportion of pemphigus foliaceus higher than that described in European series. Treatment was based on oral glucocorticoids and azathioprine, with a relevant incorporation of rituximab in pemphigus vulgaris.

Keywords: pemphigus, bullous pemphigoid, vesiculobullous skin diseases, rituximab, Paraguay

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades ampollares autoinmunes (EAA) constituyen un grupo heterogéneo de dermatosis infrecuentes, caracterizadas por la formación de vesículas, ampollas y erosiones cutáneas y/o mucosas como consecuencia de una respuesta autoinmune dirigida contra proteínas estructurales de adhesión epidérmica o de la unión dermoepidérmica[1,2]. De acuerdo con el nivel anatómico de formación de la ampolla, se clasifican principalmente en intraepidérmicas, como los pénfigos, y subepidérmicas, como los penfigoides, la dermatitis herpetiforme y la enfermedad por IgA lineal, entre otras[1,3].

Dentro de este grupo, el pénfigo vulgar y el penfigoide ampolloso representan dos de las entidades más relevantes por su frecuencia relativa, morbilidad y necesidad de tratamiento sistémico[3,4]. El pénfigo vulgar se caracteriza por la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra proteínas desmosómicas, principalmente desmogleína 3 y desmogleína 1, lo que condiciona pérdida de adhesión entre queratinocitos y formación de ampollas flácidas y erosiones mucocutáneas[1,5]. Por su parte, el penfigoide ampolloso afecta predominantemente a adultos mayores y se relaciona con autoanticuerpos contra componentes hemidesmosómicos de la membrana basal, en especial BP180 y BP230, que producen ampollas tensas, prurito y un curso clínico habitualmente crónico[3,4].

El diagnóstico de estas enfermedades requiere una adecuada correlación clínico-patológica. La histopatología permite orientar el nivel de clivaje y el patrón inflamatorio, mientras que la inmuno-fluorescencia directa constituye una herramienta fundamental para confirmar el diagnóstico y diferenciar entre los distintos subtipos[1,6]. En centros donde se dispone de estudios serológicos, la inmunofluorescencia indirecta y los ensayos inmunoenzimáticos complementan la evaluación diagnóstica y, en algunos casos, apoyan el seguimiento de la actividad de la enfermedad[1,6].

Desde el punto de vista terapéutico, estas dermatosis representan un desafío por su evolución crónica, el riesgo de recaídas, las complicaciones infecciosas y los efectos adversos asociados al uso prolongado de glucocorticoides e inmunosupresores[5,7]. El tratamiento suele incluir glucocorticoides sistémicos, glucocorticoides tópicos de alta potencia, inmunosupresores ahorradores de corticoides como azatioprina o micofenolato mofetil y, en casos seleccionados, terapias biológicas como el rituximab, especialmente en el pénfigo moderado a grave o en la enfermedad refractaria[5,7,8].

La epidemiología de las EAA presenta una marcada variación geográfica. En Europa y Norteamérica el penfigoide ampolloso es la EAA más frecuente y su incidencia aumenta de forma pronunciada con la edad[4,9], mientras que el pénfigo predomina en otras regiones del mundo y el pénfigo vulgar suele superar en frecuencia al pénfigo foliáceo[10]. En Sudamérica existe además una forma endémica de pénfigo foliáceo (*fogo selvagem*), descrita en Brasil y en países vecinos como Paraguay, que afecta a niños y adultos jóvenes con exposición a áreas rurales[11]. En nuestro país, la información publicada es escasa y proviene principalmente de casuísticas de pénfigo vulgar[12].

Las casuísticas institucionales permiten conocer el perfil local de estas enfermedades, describir los patrones terapéuticos de la práctica clínica real e identificar aspectos que pueden orientar futuras investigaciones y la planificación de recursos, en particular el acceso a terapias biológicas.

El objetivo de este reporte fue describir las características clínico-epidemiológicas y terapéuticas de los pacientes con enfermedades ampollares autoinmunes atendidos en un centro de referencia de Paraguay en el periodo 2021–2025.

METODOLOGÍA

Diseño: estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, de corte transversal, basado en la revisión de registros clínicos de pacientes con diagnóstico de EAA atendidos en la Cátedra y Servicio de Dermatología del Hospital de Clínicas (Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Asunción, San Lorenzo, Paraguay), centro de referencia nacional, entre enero de 2021 y diciembre de 2025.

Población de estudio: la muestra estuvo constituida por todos los pacientes con diagnóstico de enfermedad ampollar registrados en la base de datos institucional durante el periodo de estudio. El diagnóstico se estableció por correlación clínica e histopatológica, complementada con inmunofluorescencia directa cuando estuvo disponible. Se incluyeron pacientes de

ambos sexos y de cualquier edad con diagnóstico de pénfigo vulgar, pénfigo foliáceo, penfigoide ampolloso, dermatitis herpetiforme, enfermedad por IgA lineal u otras enfermedades ampollares consignadas en la base institucional. Se excluyeron los registros en los que no constaran las variables mínimas necesarias para el análisis (edad, sexo y diagnóstico). El muestreo fue no probabilístico, de casos consecutivos. El caso de pénfigo seborreico (variante clínica del pénfigo foliáceo) se agrupó con el pénfigo foliáceo.

Variables: edad, sexo, diagnóstico, uso de glucocorticoides por vía oral, tratamiento tópico, tratamiento sistémico adyuvante (azatioprina, micofenolato mofetil, metotrexato, dapsona o sus combinaciones), uso de rituximab y registro de efectos adversos (sí/no). Cuando el registro no permitió determinar el valor de una variable, se consignó como «sin dato».

Recolección y análisis de datos: los datos se recolectaron en una planilla electrónica de Microsoft Excel, donde fueron depurados y analizados. Se aplicó estadística descriptiva. Las variables cualitativas se expresaron como frecuencias absolutas y porcentajes, calculados sobre el total de pacientes de cada grupo. La edad se resumió mediante media y desviación estándar (DE), mediana, rango intercuartílico (RIC) y valores mínimo y máximo. Los resultados se presentan para la muestra total y según diagnóstico.

Aspectos éticos: el estudio se realizó conforme a los principios de la Declaración de Helsinki y a las pautas del Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOMS). Se garantizaron la confidencialidad y el anonimato de los datos; la base no incluyó información que permitiera identificar a los pacientes.

RESULTADOS

Se incluyeron 93 pacientes con diagnóstico de enfermedad ampollar. La distribución por sexo fue equilibrada (47 mujeres y 46 varones). La edad media fue de 51 ± 20 años. Cuatro pacientes (4,3%) eran menores de 18 años y 33 (35,5%) tenían 60 años o más (tabla 1).

Tabla 1. Características generales de los pacientes con enfermedades ampollares autoinmunes. Hospital de Clínicas, 2021–2025 (n 93)

Características	n (%)
Sexo	
Femenino	47 (50,5)
Masculino	46 (49,5)
Edad (años)	
Media ± DE	51,3 ± 20,5
Mediana (RIC)	51 (38–67)
Mínimo–máximo	5–91
Grupo etario (años)	
Menor de 18	4 (4,3)
18–39	24 (25,8)
40–59	32 (34,4)
60 o más	33 (35,5)

DE: desviación estándar. RIC: rango intercuartílico.

El pénfigo vulgar fue el diagnóstico más frecuente (37 pacientes; 39,8%), seguido del pénfigo foliáceo (31; 33,3%). En conjunto, el grupo de los pénfigos (vulgar, foliáceo y paraneoplásico) representó el 74,2% de la muestra (69 pacientes). La edad varió según el diagnóstico (tabla 2).

Respecto al abordaje terapéutico, 80 pacientes (86,0%) recibieron glucocorticoides por vía oral y 86 (92,5%) tratamiento tópico. El rituximab se indicó en 19 pacientes (20,4%) (tabla 3). Se registraron efectos adversos en 2 pacientes (2,2%). Once pacientes (11,8%) no recibieron glucocorticoides orales, adyuvantes ni rituximab: 4 con dermatitis herpetiforme, 3 con pénfigo foliáceo, 2 con penfigoide ampolloso y 2 con epidermólisis ampollar adquirida.

Tabla 2. Distribución de pacientes con enfermedades ampollares autoinmunes. Hospital de Clínicas, 2021–2025 (n 93)

Diagnósticos	n (%)	Edad media ± DE	Edad mediana (mín–máx)	Sexo femenino n (%)
Pénfigo vulgar	37 (39,8)	50 ± 13	48 (25–81)	18 (48,6)
Pénfigo foliáceo	31 (33,3)	48 ± 20	50 (9–91)	16 (51,6)
Penfigoide ampolloso	16 (17,2)	72 ± 15	76 (32–91)	8 (50,0)
Dermatitis herpetiforme	5 (5,4)	25 ± 20	20 (5–51)	3 (60,0)
Epidermólisis ampollar adquirida	2 (2,2)	25	22–29	2 (100)
Pénfigo paraneoplásico	1 (1,1)	35	–	0
Enfermedad por IgA lineal	1 (1,1)	18	–	0

Tabla 3. Tratamientos utilizados en pacientes con enfermedades ampollares autoinmunes. Hospital de Clínicas, 2021–2025 (n 93)

Tratamientos	n (%)
Glucocorticoides por vía oral	80 (86,0)
Tratamiento tópico	87 (93,5)
Tratamiento sistémico adyuvante[a]	61 (65,6)
Azatioprina	50 (53,8)
Micofenolato mofetil	4 (4,3)
Micofenolato mofetil + azatioprina	2 (2,2)
Metotrexato	2 (2,2)
Dapsona	2 (2,2)
Metotrexato + dapsona	1 (1,1)
Ninguno	32 (34,4)
Rituximab	19 (20,4)
Efectos adversos registrados	2 (2,2)

[a]Fármaco sistémico distinto de los glucocorticoides; categorías mutuamente excluyentes.

Todos los pacientes con pénfigo vulgar recibieron glucocorticoides orales; el 81,1% recibió un adyuvante, con predominio de la azatioprina (75,7%), y el 37,8% recibió rituximab. Los 19 pacientes tratados con rituximab tenían diagnóstico de pénfigo (14 vulgar y 5 foliáceo). Los dos pacientes con efectos adversos registrados tenían pénfigo foliáceo; el tipo de efecto adverso no estaba especificado en la base de datos. El perfil terapéutico detallado según diagnóstico se muestra en la tabla 4.

DISCUSIÓN

En esta serie de 93 pacientes atendidos en un centro de referencia nacional durante cinco años, el grupo de los pénfigos representó casi tres cuartas partes de las EAA, con predominio del pénfigo vulgar y una proporción elevada de pénfigo foliáceo. El manejo se basó en glucocorticoides orales y tópicos asociados a azatioprina, y uno de cada cinco pacientes recibió rituximab, casi exclusivamente en el pénfigo vulgar.

La distribución diagnóstica difiere de la descrita en Europa y Norteamérica, donde el penfigoide ampolloso es la EAA más frecuente y su incidencia aumenta de forma marcada después de los 70 años[4,9]. También contrasta con una serie argentina de un hospital universitario, en la que el penfigoide ampolloso representó el 50,9% de los casos, seguido de la dermatitis herpetiforme (22,6%) y del pénfigo vulgar (17,0%)[13]. En nuestra serie, el penfigoide ampolloso ocupó el tercer lugar (17,2%). Esta diferencia podría explicarse por la estructura etaria más joven de la población

paraguaya, por un probable subdiagnóstico en adultos mayores con acceso limitado a biopsia e inmunofluorescencia, y por un sesgo de derivación, ya que los casos de pénfigo, más graves y con mayor compromiso mucoso, tienden a concentrarse en los centros de referencia.

casos en menores de 18 años, patrón que recuerda al de la forma endémica[11,14]. Sin embargo, la ausencia de datos sobre procedencia, residencia rural y antecedentes familiares no permite diferenciar la forma endémica de la esporádica, aspecto que debería abordarse en estudios prospectivos.

Tabla 4. Perfil terapéutico según diagnóstico en pacientes con enfermedades ampollares autoinmunes. Hospital de Clínicas, 2021–2025 (n 93)

Tratamientos	PV (n 37)	PF (n 31)	PA (n 16)	DH (n 5)	Otras[a] (n 4)
Glucocorticoides orales	37 (100)	28 (90,3)	14 (87,5)	0	1 (25,0)
Tratamiento tópico	35 (94,5)	30 (96,8)	16 (100)	3 (60,0)	3 (75,0)
Algún adyuvante sistémico	30 (81,1)	23 (74,2)	6 (37,5)	1 (20,0)	1 (25,0)
Azatioprina[b]	28 (75,7)	18 (58,1)	6 (37,5)	0	0
Micofenolato mofetil[b]	2 (5,4)	4 (12,9)	0	0	0
Metotrexato[b]	1 (2,7)	2 (6,5)	0	0	0
Dapsona[b]	0	1 (3,2)	0	1 (20,0)	1 (25,0)
Rituximab	14 (37,8)	5 (16,1)	0	0	0
Efectos adversos registrados	0	2 (6,5)	0	0	0

PV: pénfigo vulgar; PF: pénfigo foliáceo; PA: penfigoide ampolloso; DH: dermatitis herpetiforme. Valores expresados como n (%). [a] Epidermólisis ampollar adquirida (2), pénfigo paraneoplásico (1) y enfermedad por IgA lineal (1). [b] Monoterapia o en combinación.

La relación entre pénfigo vulgar y pénfigo foliáceo (1,2:1) es notablemente más estrecha que la observada en la mayoría de las regiones del mundo, donde el pénfigo vulgar predomina con claridad[10]. Este hallazgo es coherente con el contexto sudamericano, en el que el pénfigo foliáceo endémico ha sido descrito en Brasil y en países limítrofes, incluido Paraguay[11]. En un centro de referencia de Minas Gerais (Brasil), el pénfigo foliáceo endémico fue incluso más frecuente que el pénfigo vulgar y afectó a pacientes más jóvenes y con mayor exposición a zonas rurales[14]. En nuestra serie, el pénfigo foliáceo presentó un rango etario amplio, con casi dos de cada cinco pacientes menores de 40 años y dos

La distribución equitativa por sexo coincide con lo descrito para el penfigoide ampolloso[4], aunque en el pénfigo vulgar suele observarse un leve predominio femenino[10], como en la casuística del Hospital Nacional de Itauguá (13 mujeres y 9 varones)[12] y en una cohorte argentina (59% mujeres)[15]. La edad media de los pacientes con pénfigo vulgar (50,6 años) se ubica en la quinta década, en concordancia con la literatura internacional y regional[5,10,12,15], y la de los pacientes con penfigoide ampolloso (72,9 años) confirma que se trata de una enfermedad propia de los adultos mayores[4,9].

En cuanto al tratamiento, el uso de glucocorticoides orales en el 86,0% de los pacientes, y en la totalidad de aquellos con pénfigo vulgar, refleja que continúan siendo el pilar del control inicial, tal como establecen las guías europeas, el consenso internacional y el consenso de la Sociedad Brasileña de Dermatología[7,16,17]. La azatioprina fue el adyuvante predominante (55,9%), mientras que el micofenolato mofetil se utilizó en el 6,5%. Ambos fármacos se consideran agentes ahorradores de corticoides de primera línea[7,16]; sin embargo, en la cohorte argentina de Cura *et al.* [15] el micofenolato mofetil se empleó en el 63% de los pacientes con pénfigo vulgar. La baja utilización observada en nuestro centro probablemente se relaciona con su costo y disponibilidad en el sistema público, más que con una preferencia terapéutica.

El rituximab se indicó en el 37,8% de los pacientes con pénfigo vulgar y en el 16,1% de aquellos con pénfigo foliáceo (figuras 1 y 2). Estas cifras comparables al 40% descrito en la cohorte argentina[15]. El ensayo Ritux 3 demostró que el rituximab asociado a un ciclo corto de prednisona logra remisión completa sin tratamiento a los 24 meses en el 89% de los pacientes, frente al 34% con prednisona sola, con menos efectos adversos graves[18]. Por ello, las guías actuales lo recomiendan como tratamiento de primera línea en el pénfigo moderado a grave[7,16]. En nuestra serie, casi todos los pacientes tratados con rituximab recibieron también azatioprina o micofenolato mofetil, lo que sugiere su uso en pacientes con enfermedad grave, refractaria o corti-codependiente; no obstante, el diseño del estudio no permite establecer la línea terapéutica en la que fue indicado.

En el penfigoide ampolloso, todos los pacientes recibieron tratamiento tópico y el 87,5% glucocorticoides orales. Las guías europeas recomiendan como primera línea el propionato de clobetasol tópico, dado que en la enfermedad extensa ha demostrado mejor control y menor mortalidad que la prednisona oral en dosis altas [19,20].



Figura 1. Evolución clínica de un paciente con pénfigo vulgar: lesiones erosivas mucocutáneas activas antes (A) y remisión completa tras el tratamiento con rituximab (B).



Figura 2. Manifestaciones clínicas de un paciente con pénfigo foliáceo antes (A) y después de la terapia con rituximab (B).

El elevado uso de glucocorticoides orales podría reflejar la gravedad de los casos derivados a un centro de referencia o las dificultades prácticas para aplicar tratamiento tópico extenso en adultos mayores dependientes, y constituye un aspecto susceptible de optimización considerando las comorbilidades de esta población[19].

En la dermatitis herpetiforme no se utilizaron glucocorticoides orales y solo un paciente recibió dapsona. Si bien la dieta libre de gluten es el tratamiento de base de esta enfermedad[21], no fue registrada en la base de datos, por lo que no es posible evaluar el manejo completo de este grupo.

La frecuencia de efectos adversos registrados (2,2%) debe interpretarse con cautela y probablemente constituye una subestimación. En las fichas clínicas solo constaba si el paciente había presentado o no algún efecto adverso, sin que se consignaran su tipo, gravedad, momento de aparición ni relación causal con el fármaco, y tampoco las dosis acumuladas ni la duración del tratamiento. Dada la naturaleza retrospectiva del estudio y la conocida toxicidad acumulada de los glucocorticoides e inmunosupresores en estas enfermedades, es probable que los efectos adversos leves o crónicos hayan sido subregistrados y que se hayan captado sobre todo los de mayor relevancia clínica [5,7]. Por ello, esta cifra no debe interpretarse como evidencia de buena tolerabilidad. Los estudios prospectivos deberían registrar los eventos adversos de forma sistemática y con escalas de gravedad.

Entre las limitaciones del estudio se encuentran su carácter retrospectivo y unicéntrico, la dependencia de la calidad de los registros y la ausencia de variables relevantes, como los resultados de la inmunofluorescencia y la serología, los índices de gravedad, las comorbilidades, las dosis y la duración de los tratamientos, la procedencia geográfica y la evolución clínica (remisión, recaídas y mortalidad). El registro de efectos adversos se limitó a su presencia o ausencia, sin tipo ni gravedad, y probablemente subestima los eventos leves o crónicos, lo que restringe la valoración de la seguridad de los tratamientos. Por tratarse de un centro de

referencia, los resultados no pueden extrapolarse a la población general. Como fortaleza, se trata de una de las series más amplias de EAA publicadas en Paraguay y aporta información sobre el uso de rituximab en la práctica clínica local.

En conclusión, en este centro de referencia, el grupo de los pénfigos constituyó más del 70% de las EAA, con predominio del pénfigo vulgar y una proporción de pénfigo foliáceo mayor que la descrita en series europeas, que incluyó pacientes jóvenes y pediátricos. El penfigoide ampolloso afectó principalmente a adultos mayores. El tratamiento se basó en glucocorticoides orales y tópicos asociados a azatioprina, y el rituximab se incorporó en más de un tercio de los pacientes con pénfigo vulgar. Se requieren estudios prospectivos que incluyan la procedencia geográfica, los índices de gravedad y la evolución clínica para caracterizar mejor el pénfigo foliáceo en el país y evaluar los resultados de las distintas estrategias terapéuticas.

Conflicto de intereses
Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Contribución de los autores
BMFG: concepción y diseño del estudio, recolección y análisis de datos, redacción del manuscrito. CRC y RERR: análisis e interpretación de datos, revisión crítica del manuscrito. ABAC: concepción del estudio, supervisión y revisión crítica del manuscrito. Todos los autores aprobaron la versión final.

Financiamiento
Autofinanciado.

Disponibilidad de datos
Los datos utilizados en este estudio están disponibles en: https://www.revistaspmi.org.py/bd/2027/200_26_base_de_datos.xlsx

Revisión por pares
Este artículo fue evaluado mediante proceso de revisión por pares a doble ciego, acorde a las políticas de transparencia editorial de la revista. Los revisores autorizaron que sus nombres y dictámenes fueran publicados. Las observaciones y comentarios emitidos por los revisores fueron considerados por los autores, quienes aplicaron las modificaciones necesarias a la versión final publicada. Los dictámenes de los revisores pueden consultarse en el siguiente enlace: https://www.revistaspmi.org.py/dictamenes/2027/200_26_dictamen.pdf

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Van Beek N, Holtsche MM, Atefi I, Olbrich H, Schmitz MJ, Pruessmann J, et al. State-of-the-art diagnosis of autoimmune blistering diseases. Front Immunol [Internet]. 2024 [cited 2025 Nov 17];15:1363032. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38903493/
2. Feng X, Zheng H, Wang M, Wang Y, Zhou X, Zhang X, et al. Autoimmune bullous diseases: pathogenesis and clinical management. Mol Biomed [Internet]. 2025 [cited 2026 Mar 17];6(1):30. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40372624/
3. Egami S, Yamagami J, Amagai M. Autoimmune bullous skin diseases, pemphigus and pemphigoid. J Allergy Clin Immunol [Internet]. 2020 [cited 2025 Nov 17];145(4):1031-47. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32272980/
4. Rosi-Schumacher M, Baker J, Waris J, Seiffert-Sinha K, Sinha AA. Worldwide epidemiologic factors in pemphigus vulgaris and bullous pemphigoid. Front Immunol [Internet]. 2023 [cited 2025 Nov 17];14:1159351. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37180132/
5. Kridin K. Pemphigus group: overview, epidemiology, mortality, and comorbidities. Immunol Res [Internet]. 2018 [cited 2025 Nov 17];66(2):255-70. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29479654/ Subscription required
6. Witte M, Zillikens D, Schmidt E. Diagnosis of autoimmune blistering diseases. Front Med (Lausanne) [Internet]. 2018 [cited 2025 Nov 17];5:296.

https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30450358/
7. Joly P, Horvath B, Patsatsi A, Uzun S, Bech R, Beissert S, 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 [Internet]. 2020 [cited 2025 Nov 17];34(9):1900-13. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32830877/
8. Rashid H, Lamberts A, Borradori L, Alberti-Violetti S, Barry RJ, Caproni M, et al. European guidelines (S3) on diagnosis and management of mucous membrane pemphigoid, initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology – Part I. J Eur Acad Dermatol Venereol [Internet]. 2021 [cited 2025 Nov 17];35(9):1750-64. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34245180/
9. Persson MSM, Begum N, Grainge MJ, Harman KE, Grindlay D, Gran S. The global incidence of bullous pemphigoid: a systematic review and meta-analysis. Br J Dermatol [Internet]. 2022 [cited 2025 Nov 17];186(3):414-25. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34480482/ Subscription required
10. Kridin K, Schmidt E. Epidemiology of pemphigus. JID Innov [Internet]. 2021 [cited 2025 Nov 17];1(1):100004. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34909708/
11. Hans-Filho G, Aoki V, Bittner NRH, Bittner GC. Fogo selvagem: endemic pemphigus foliaceus. An Bras Dermatol [Internet]. 2018 [cited 2025 Nov 17];93(5):638-50. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30156612/
12. Aldama A, Rivelli V, Martínez L, Perín D, Guglielmone C, Mendoza G. Pénfigo vulgar. Casuística del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional. Rev Nac (Itauguá) [Internet]. 2011 [citado 17 Nov 2025];3(2):30-5. Disponible en: https://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2072-81742011000200005
13. Monti FC, Garay I, Kurpis M, Ruiz Lascano A. Características clínicas e histopatológicas de los pacientes con enfermedades ampollares autoinmunes: estudio retrospectivo en el Hospital Privado Universitario de Córdoba. Rev Argent Dermatol [Internet]. 2020 [citado 17 Nov 2025];101(4):1-10. Disponible en: https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1288186
14. Barcelos VM, Vale ECS, Araújo MG, Bittencourt FV. Epidemiological and clinical study of cases of endemic pemphigus foliaceus and pemphigus vulgaris in a reference center in the state of Minas Gerais, Brazil. An Bras Dermatol [Internet]. 2024 [cited 2025 Nov 17];99(1):43-52. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37805349/
15. Cura MJ, Torre AC, Cueto Sarmiento KY, Bollea Garlatti ML, Riganti J, Puga MC, et al. Pénfigo vulgar: estudio de cohorte retrospectivo de sus características clínicas, tratamientos empleados y evolución. Actas Dermosifiliogr. 2020 [citado 17 Nov 2025];111(5):398-407. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/341631444_Penfigo_vulgar_estudio_de_cohorte_retrospectivo_de_sus_caracteristicas_clinicas_tratamientos_empleados_y_evolucion
16. 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 [cited 2025 Nov 17];82(3):575-85.e1. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29438767/
17. Porro AM, Hans Filho G, Santi CG. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus – Brazilian Society of Dermatology. An Bras Dermatol [Internet]. 2019 [cited 2025 Nov 17];94(2 Suppl 1):20-32. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31166407/
18. 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 [cited 2025 Nov

17];389(10083):2031-40. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28342637/ Subscription required
19. Borradori L, Van Beek N, Feliciani C, Tedbirt B, Antiga E, Bergman R, et al. Updated S2 K guidelines for the management of bullous pemphigoid initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). J Eur Acad Dermatol Venereol [Internet]. 2022 [cited 2025 Nov 17];36(10):1689-704. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35766904/
20. Joly P, Roujeau JC, Benichou J, Picard C, Dreno B, Delaporte E, et al. A comparison of oral and topical corticosteroids in patients with bullous pemphigoid. N Engl J Med [Internet]. 2002 [cited 2025 Nov 17];346(5):321-7. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11821508/
21. Reunala T, Hervonen K, Salmi T. Dermatitis herpetiformis: an update on diagnosis and management. Am J Clin Dermatol [Internet]. 2021 [cited 2025 Nov 17];22(3):329-38. Available from: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33432477/