

La evaluación de enfermería de las úlceras de pénfigo vulgar

RESUMEN

Introducción El pénfigo vulgar (PV) es una dermatosis bullosa autoinmune grave que da lugar a la formación de ampollas intraepidérmicas que afectan a la piel y las mucosas. Los datos epidemiológicos muestran una incidencia de 0,1-0,5 por 100.000 habitantes al año, y una mortalidad de casi el 5-10%.

Objetivo El objetivo de esta revisión bibliográfica integradora fue examinar la clasificación/terminología de las úlceras PV según la descripción de las lesiones cutáneas.

Método Esta es una revisión integradora de estudios primarios, series/revisiones clínicas o estudios de validación que describen o evalúan las úlceras PV. Las estrategias de búsqueda incluyeron artículos relevantes que fueron publicados entre 2011-2019 utilizando términos como pénfigo, úlcera cutánea, dermatología, diagnóstico, evaluación de enfermería. Los estudios se seleccionaron para el análisis tras la aplicación de los criterios de elegibilidad y la exclusión por duplicidad.

Resultados La búsqueda inicial dio como resultado 2.934 publicaciones; 14 artículos fueron elegibles para el análisis. La síntesis de los estudios se organizó de la siguiente manera: 57,14% series/revisiones clínicas, 50% escritas por médicos, 64,29% nivel de evidencia 4. La terminología utilizada para describir las úlceras PV incluía eritema cutáneo/mucoso, nuevo eritema, hiperpigmentación postinflamatoria, lesiones orales, costras de epitelización, ampollas, bullas, erosiones, áreas erosionadas, lesiones erosivas exudativas, erosión seca.

Conclusiones Se necesitan estudios con mejores niveles de evidencia sobre este tema para determinar la mejor manera de describir las lesiones utilizando el glosario dermatológico para la evaluación de enfermería.

Palabras clave enfermería, dermatología, enfermedades de la piel, vesiculobuloso, acantólisis

Como referencia Costa MTF et al. La evaluación de enfermería de las úlceras de pénfigo vulgar. WCET® Journal 2021;41(3):27-37

DOI <https://doi.org/10.33235/wcet.41.3.27-37>

Presentado el 16 de marzo de 2021, aceptado el 18 de julio de 2021

Mariana Takahashi Ferreira Costa*

Estudiante de master, Escuela de Enfermería, Universidad Federal de São Paulo, Brasil

Enfermera miembro del Grupo de Prevención y Tratamiento de Heridas, Instituto de Infectología de Emílio Ribas, Secretaría de Estado de Salud, São Paulo, SP, Brasil Email marianatakahashicosta@hotmail.com

Luiza Keiko Matsuka Oyafuso

Supervisora del Equipo Técnico de Salud, Instituto de Infectología Emílio Ribas, Secretaría de Estado de Salud, São Paulo, SP, Brasil Profesor Adjunto, Fundación Universitaria ABC

Mônica Antar Gamba

Profesora Asociada, Escuela de Enfermería, Universidad Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil
Coordinadora del Curso de Especialización en Enfermería Dermatológica, Profesora Mentora del Programa de Postgrado de Enfermería

Kevin Y Woo PhD RN FAPWCA

Profesora Adjunta, Escuela de Enfermería, Facultad de Ciencias de la Salud, Queen's University, Kingston, ON, Canadá
Profesora de investigación adjunta, programa MCISC, Escuela de Fisioterapia, Facultad de Ciencias de la Salud, Western University
Consultora de cuidados de heridas, Centro de Salud de West Park
Editora de la web clínica, *Avances en el cuidado de la piel y las heridas*

* Autor correspondiente

INTRODUCCIÓN

El pénfigo vulgar (PV) es una dermatosis bullosa autoinmune grave en la que los anticuerpos destruyen los desmosomas, lo que da lugar a la formación de ampollas intraepidérmicas que afectan a la piel y las mucosas. El PV se produce principalmente entre la 4ª y 6ª décadas de la vida, afectando a hombres y mujeres con una incidencia de 0,1-0,5 / 100.000 habitantes / año y con una tasa de mortalidad del 5-10%. La distribución de la enfermedad es universal, pero afecta más comúnmente a personas de ascendencia judía³.

En el PV, los autoanticuerpos actúan predominantemente sobre la desmogleína 3 (Dsg3), que se expresa predominantemente en las capas más profundas de la epidermis^{2,3}. La identificación de la capa en la que se produce la acantólisis es un factor que ayuda al diagnóstico de las dermatosis bullosas. Por ejemplo, es posible diferenciar el PV del pénfigo foliáceo por el lugar donde se produce la acantólisis, ya que el pénfigo foliáceo afecta a la capa granular mientras que el PV afecta a la capa espinosa^{2,3}. Estas manifestaciones implican la formación de ampollas con la consiguiente ulceración y daño cutáneo que puede ser devastador, afectando a la interacción social e incluso a la pérdida de empleo⁴.

El impacto de la desfiguración asociada al PV en la calidad de vida de los pacientes, la imagen de sí mismos y la dinámica familiar y social está bien documentado⁴. Además de la afectación cutánea, el PV puede afectar al tejido mucoso de la boca, la faringe, la laringe, las fosas nasales y los conductos auditivos (figuras 1 y 2). Las zonas afectadas por la enfermedad pueden comprometer la respiración normal, así como la capacidad de hablar y de comer para mantener una ingesta nutricional adecuada^{2,3}.

La clasificación del PV ha sido objeto de estudios en los últimos años. El índice de compromiso de la piel y las mucosas en el pénfigo vulgar utiliza cuatro parámetros diferentes para puntuar el estado clínico de la enfermedad: (a) el número de ampollas o zonas erosionadas; (b) el tamaño de las ampollas o zonas erosionadas; (c) la evidencia del signo de Nikolsky (cuando al deslizar el dedo firmemente con presión sobre la piel se separa la epidermis de apariencia normal, produciendo una erosión); y (d) la afectación de las mucosas y la sepsis. La puntuación total puede variar de 0 a 100, y los pacientes se clasifican de la siguiente manera: La puntuación de clase I es de 0 a 30; la de clase II, de 35 a 65; la de clase III, de 70 a 100, lo que significa que cuanto más alta sea la puntuación, más crítico será el estado¹.

Las herramientas de clasificación del pénfigo, el Índice de Área de la Enfermedad del Pénfigo (PDAI) y la Puntuación japonesa de la gravedad de la enfermedad del pénfigo (JPDSS) fueron comparadas por Shimizu et al.⁵. El PDAI mide la afectación de la piel y las mucosas por el tamaño y el número de ampollas en cada región anatómica, y la puntuación oscila entre 0 y 263. La JPDSS utiliza parámetros para la puntuación: (I) la relación entre la superficie de la piel afectada y la

superficie del cuerpo; (II) la presencia o ausencia del fenómeno del signo de Nikolsky; (III) el número de ampollas recién desarrolladas por día; (IV) la presencia o ausencia de lesiones orales; y (V) el título de anticuerpos contra el pénfigo. Cada parámetro tiene una puntuación que va de 0 a 3. En el estudio de Shimizu et al⁵, los resultados muestran que el PDAI refleja con mayor precisión la gravedad de la enfermedad. Por lo tanto, los autores proponen el uso de índices para guiar un tratamiento uniforme según los criterios de clasificación. La corticoterapia es el tratamiento de elección, y puede asociarse a inmunosupresores si no hay mejora con la corticoterapia aislada^{2,3}.

Aunque se considera una enfermedad relativamente rara, es necesario que el personal de enfermería reconozca las lesiones cutáneas asociadas al PV y comunique los hallazgos apropiados para ayudar a los pacientes a buscar un tratamiento temprano, evaluar la progresión de la enfermedad y controlar las respuestas al tratamiento⁶. El propósito de esta revisión integradora fue describir la taxonomía para la descripción y evaluación de los cambios de la piel relacionados con el PV por parte de las enfermeras.

MÉTODO

Esta revisión integradora se realizó para identificar, analizar y sintetizar los estudios que utilizan métodos cualitativos, cuantitativos y mixtos en este tema⁷. Hemos elegido el método descrito por Mendes⁷ para guiar la revisión, que constaba de seis etapas: (1) formulación de la pregunta orientadora; (2) establecimiento de los criterios de inclusión y exclusión de los estudios y de recogida de datos (búsqueda en la literatura); (3) categorización de los estudios; (4) evaluación de los estudios incluidos en la revisión; (5) análisis e interpretación de los datos; y (6) síntesis del conocimiento evidenciado en los artículos analizados (presentación de los resultados)⁷.

Formulación de la pregunta orientadora

La pregunta de investigación fue: ¿Cómo se describen en la literatura las lesiones que caracterizan al PV en su definición y clasificación?

Establecimiento de los criterios de inclusión y exclusión de los estudios y recogida de datos

Se realizó una búsqueda en la literatura médica y de enfermería entre 2011 y 2019 en conjunto con un bibliotecario para ayudar a



Figura 1. Lesiones cutáneas en el tronco



Figura 2. Lesiones de la mucosa oral

responder la pregunta de investigación. Las búsquedas incluyeron Web of Science, LILACS, EMBASE, SCOPUS, PUBMED, BVS, CINAHL y COCHRANE con criterios específicos de inclusión y exclusión. Para identificar las publicaciones pertinentes, se realizaron búsquedas en las bases de datos utilizando los siguientes términos clave: dermatología, pénfigo, úlcera cutánea, diagnóstico y evaluación de enfermería. Los criterios de inclusión incluyeron artículos publicados en inglés, español y portugués, literatura revisada por pares y documentos de consenso; las fechas de publicación fueron del 1 de enero de 2011 al 31 de diciembre de 2019. Se excluyeron los comentarios y editoriales.

Clasificación de los estudios

Los estudios seleccionados se clasificaron según los seis niveles de evidencia⁸:

- Nivel 1: evidencia del meta-análisis de múltiples estudios controlados y aleatorios.
- Nivel 2: evidencia de estudios individuales con diseño experimental.
- Nivel 3: evidencia de estudios cuasi-experimentales, series temporales o casos-control.
- Nivel 4: evidencia de estudios descriptivos (enfoque no experimental o cualitativo).
- Nivel 5: evidencia de informes de casos/experiencia.
- Nivel 6: evidencia basada en opiniones de comités de expertos, incluyendo interpretaciones de información no basada en la investigación, opiniones reguladoras o legales.

Evaluación de los estudios incluidos en la revisión

Este paso incluía la evaluación de los estudios y la extracción de datos. Se utilizó un formulario estandarizado de recogida de datos para extraer la siguiente información: autores; categoría profesional de los autores; título del artículo; revista; año de publicación; nivel de evidencia; objetivos; diseño metodológico; detalle del muestreo; síntesis de la información; evaluación/valoración de las úlceras cutáneas en el pénfigo; metodología utilizada para validar el instrumento; descripción del instrumento; terminología utilizada para caracterizar las úlceras; y resultados y conclusiones.

Análisis e interpretación de los datos

La etapa de evaluación de los datos incluyó la evaluación de la calidad de las fuentes primarias mediante un enfoque metodológico específico para determinar la calidad de la fuente. Los datos se evaluaron y codificaron según dos criterios: el rigor metodológico y la relevancia para el tema de la evaluación de la piel. Se analizaron los estudios y se calificó el rigor con una puntuación de 0 a 4. También se puntuó e indicó la relevancia del tema, siendo 1 que no tenía relevancia para el tema y 2 que indicaba que el artículo era relevante.

Síntesis / presentación de resultados

Se revisaron los análisis de datos de los estudios cualitativos y se categorizaron, analizaron y sintetizaron sistemáticamente, y se colocaron en distintos temas, patrones y relaciones mediante un método matricial. La síntesis de los estudios se organizó en tres ejes: (1) características de las publicaciones científicas sobre PV; (2) terminología utilizada para describir las lesiones cutáneas relacionadas con el PV (Tabla 1); y (3) comparación de las terminologías utilizadas en los estudios y descripción dermatológica de las lesiones cutáneas.

Aspectos éticos y jurídicos

El proyecto de investigación fue presentado y aprobado por el Comité de Ética de la Investigación / UNIFESP: 0450/2015 y siguió los preceptos éticos y legales de la investigación con seres humanos según la Resolución 196/96 del Consejo Nacional de Salud.

RESULTADOS

La búsqueda inicial identificó 2.934 artículos; de la revisión de los títulos se incluyeron 356 artículos. Tras la revisión de los resúmenes, otros 258 artículos no eran adecuados para su revisión, ya que no cumplían los criterios de inclusión; concretamente, los artículos excluidos no abordaban la evaluación del PV y las lesiones. Un total de 58 artículos fueron entonces seleccionados para el estudio tras la exclusión de 40 duplicados. De los 58 artículos, 37 (63,79%) eran estudios primarios, 17 (29,31%) eran series/revisiones clínicas y cuatro (6,90%) eran estudios de validación.

En la literatura se han utilizado diversos términos para describir las lesiones relacionadas con el PV. Se resumen a continuación,

Lesiones cutáneas primarias

Manchas planas o máculas

La primera son las lesiones cutáneas planas, que incluyen cambios de color y manchas vasculares. La nomenclatura utilizada fue nuevo eritema, eritema, eritema mínimo y eritema marcado⁹⁻¹⁵. El eritema se define como un color rojo resultante de la vasodilatación que desaparece con la presión digital o diascopia. La diascopia es un refinamiento en el que se presiona un trozo de vidrio o plástico transparente contra la piel mientras el observador mira directamente la lesión bajo presión^{15,16}.

Formaciones sólidas / elevaciones edematosas

Las formaciones sólidas pueden incluir bullas y pápulas (pequeñas elevaciones sólidas superficiales de la piel), mientras que las elevaciones edematosas pueden ser lesiones cutáneas, escamas o pústulas (elevación definida de la piel que contiene líquido purulento). Estas características clínicas podrían estar asociadas a un signo de Nikolsky positivo¹⁷.

Manchas de pigmentación

La nomenclatura utilizada en esta sección fue hiperpigmentación postinflamatoria y máculas hiperpigmentadas^{5,11,16, 18-20}. La hiperpigmentación se define como una mancha de color variable, causada por el aumento de melanina o el depósito de otro pigmento. El aumento de la melanina/manchas melanodérmicas tiene un color variable desde el marrón claro hasta el azulado oscuro o el negro^{16,18}.

Contenido líquido

La nomenclatura utilizada aquí fue vesículas, ampollas y lesiones bullosas^{1,5,9,10,12,13,20-55}. Las vesículas se definen como de elevación circunscrita, que contienen líquido claro, de hasta 1 cm de tamaño. El líquido, que es primitivamente claro (seroso), puede volverse turbio (purulento) o rojo (hemorrágico)^{16,18}. Una ampolla se define como una elevación que contiene un líquido claro, de más de 1 cm de tamaño. El fluido, el cual es primitivamente claro, puede volverse rojo-amarillento o rojizo, formando una ampolla purulenta o hemorrágica^{16,18}. El término lesiones bullosas se utiliza para referirse a cualquier colección de líquido.

Lesiones cutáneas secundarias

Cambios de grosor

La nomenclatura utilizada aquí fue lesiones epiteliales, epidermis denudada y cicatriz^{9-11,13,19,22,35,51,54,56-58}. Una cicatriz se define como una lesión plana, saliente o deprimida, sin surcos, poros ni pelos, móvil, adherente o retráctil. Asocia la atrofia con la fibrosis y la discromía. Es el resultado de la reparación del proceso destructivo de la piel. Puede ser: atrófica (fina, plisada, papirácea); picada (aparecen pequeños agujeros); o hipertrófica (nodular, elevada, vascular, con excesiva proliferación fibrosa, con tendencia a la regresión)^{16,18}.

Pérdidas de tejido

La nomenclatura utilizada fue erosiones, áreas erosionadas, lesiones erosivas, costra, ulceración, úlcera, lesiones ulcerosas, erosiones en carne viva y excoriaciones^{1,5,9-15,19-21,23-60}. La erosión o exulceración se define como una pérdida superficial que afecta sólo a la epidermis. La costra se define como una concreción de color amarillo claro a verdoso o rojo oscuro que se forma en una zona de pérdida de tejido. Resulta de la desecación de la serosidad (melicérica), del pus (purulenta) o de la sangre (hemorrágica), mezclada con restos epiteliales^{16,18}.

Por lo tanto, en vista de la revisión integradora, fue posible identificar los estudios que describen las alteraciones dermatológicas de las úlceras PV según los criterios establecidos por los glosarios dermatológicos. Para ilustrar la correlación de los términos identificados y su correspondiente estudio, el tercer análisis correlaciona los términos identificados con el año, la categoría del autor, la categoría del estudio y el nivel de evidencia, mostrados en la Tabla 2.

DISCUSION

Como evidencian los resultados, los estudios en este ámbito son escasos y los enfermeros han contribuido poco. Sin embargo, es necesario destacar la coherencia demostrada entre los términos utilizados por los autores y la terminología de las lesiones elementales.

Para promover la excelencia en la atención dermatológica es necesario que los enfermeros y los profesionales de la salud desarrollen habilidades para la evaluación de las manifestaciones cutáneas, especialmente las lesiones de la piel. La piel, como órgano más grande del cuerpo humano, tiene como una de sus numerosas funciones la protección. Más allá de las afecciones esencialmente dermatológicas, puede traducir el estado general de la persona, señalando la presencia de trastornos sistémicos y presentando a veces manifestaciones que se reconocen como marcadores cutáneos de determinadas patologías. Sin embargo, la escasez de estudios en PV ha conducido a una pobre descripción y evaluación de las lesiones cutáneas en PV. Esto puede dar lugar a un retraso en el diagnóstico y a una atención y tratamiento subóptimos^{6,20,29,36}.

De hecho, este tema apunta a la necesidad de seguir investigando para componer un marco de conocimiento basado en la evidencia científica en esta área, para que los enfermeros de dermatología puedan desarrollar una consideración precisa de la evaluación de las manifestaciones cutáneas, especialmente de las úlceras cutáneas. Estos profesionales publican poco sobre este tema, lo que corrobora con la falta de formulación de nuevas evidencias para su cuidado tópico. Esta falta de evidencia hace que la asistencia de enfermería a estas personas sea menos segura, ya que un marco teórico es esencial

Tabla 1. Términos identificados agrupados por el nivel de evidencia de los estudios

Nivel de evidencia	Términos utilizados para describir las lesiones	
	Cutánea	Mucosa oral
1	Ninguna	Ninguna
2	Eritema, nuevo eritema, hiperpigmentación postinflamatoria, vesículas, ampollas, erosiones, erosión exudativa, lesiones, lesiones erosivas secas, zonas erosionadas, costras, lesiones epiteliales	Lesiones orales, ulceración, ampollas, erosiones
3	Ampollas, erosión	–
4	Erosiones cutáneas, base eritematosa, hiperpigmentación postinflamatoria, placa, flictena, vesículas flácidas que se rompen fácilmente, vesículas, ampollas, ampollas flácidas, ampollas pequeñas, tensas y efímeras, lesiones bullosas, lesiones del tipo ampolla, lesiones vesiculoampollosas, pústula, úlcera, erosiones, erosiones dolorosas, lesiones erosivas, lesiones erosivas secas, lesiones ulceradas erosionadas y exudativas, lesiones exulceradas, lesiones reepitelizadas, cicatriz, lesiones epiteliales	Vesículas, vesículas flácidas, vesículas flácidas que se rompen fácilmente, erosiones, erosiones dolorosas, ampollas, ampollas flácidas
5	Lesiones ampollosas, lesiones vesicobullosas, lesiones exulceradas, costras, lesiones erosivas, ampollas, vesículas, excoriaciones, bullas eritematosas, erosiones costrosas secas, bullas flácidas, placa costrosa friable erosionada rosa, eritema, ampollas flácidas, denudación, epidermis erosiva denudada, bullas flácidas y claras llenas de líquido, pápulas planas agrupadas, placas escamosas, erosiones en carne viva, erosiones cubiertas por costras hemáticas, erosiones postbulares, máculas hiperpigmentadas, eritema costroso, lesiones gruesas coalescentes, costras de gránulos gruesos y cicatrices purulentas y hemorrágicas	Lesiones vesicobullosas, úlceras, ampollas, vesículas, excoriaciones, erosiones, erosiones costrosas, enantema, erosiones cubiertas de un exudado blanquecino
6	Vesículas que se rompen fácilmente, erosiones dolorosas, erosiones refractarias, erosiones contiguas, lesiones cutáneas erosivas, ampollas, ampollas flácidas	Úlceras, ampollas y erosiones

Imágenes de la colección del autor

Tabla 2. Términos identificados en los artículos seleccionados

Título / año	Categoría de autores	Categoría de estudio	Nivel de evidencia	Nomenclatura	
				Piel	Mucosa oral
Evolución clínica del pénfigo en pacientes tailandeses (2011) ⁹	Médicos	Primaria	4	Vesícula, ampolla, base eritematosa, base cutánea sana, placa, erosión, úlcera, pústula, cicatriz	NI
Diagnóstico y características clínicas del pénfigo vulgar (2011) ²⁸	Médicos	Revisiones de series/clínicas	4	Vesículas flácidas, erosiones dolorosas	Erosiones
Validación del índice de afectación cutaneomucosa del pénfigo vulgar (2011) ¹	Médicos	Validación	2	Ampollas, zonas erosionadas	Lesiones
Evolución de los cuidados de enfermería al cliente con pénfigo: revisión bibliográfica integradora (2011) ⁶¹	Enfermeros	Revisiones de series/clínicas	4	Lesiones bullosas, lesiones dolorosas erosionadas	NI
Índices de puntuación de la gravedad de las enfermedades ampollasas (2012) ¹⁰	Médicos	Revisiones de series/clínicas	4	Lesiones erosivas exudativas, lesiones erosivas secas, lesiones epiteliales, ampollas, erosiones, vesículas, nuevos eritemas	NI
Diagnóstico y tratamiento del pénfigo (2012) ²¹	Médicos	Revisiones de series/clínicas	4	Ampollas flácidas, erosiones, vesículas flácidas	Vesículas flácidas, erosiones
Caracterización clínica e histológica de las lesiones de pénfigo oral en pacientes con enfermedades cutáneas (2013) ²³	Médicos, dentista	Primaria	4	NI	Erosiones, úlceras, vesículas
Pénfigo: uso del índice de gravedad japonés (2013) ²²	No identificado	Validación	2	Ampollas	Lesiones orales
Diagnósticos de enfermería en el pénfigo vulgar: un estudio de caso (2013) ²⁷	Enfermeros	Revisiones de series/clínicas	5	Lesiones ampollasas, lesiones vesicobullosas, lesiones exulceradas, costras, zonas erosionadas, lesiones erosivas	Lesiones vesicobullosas, úlceras
Evidencias relacionadas con el cuidado de las personas con pénfigo vulgar: un reto para la enfermería (2013) ²⁹	Enfermeros	Revisiones de series/clínicas	4	Ampollas pequeñas, tensas y efímeras, lesiones erosivas y exudativas ulceradas	Lesiones
Criterios de clasificación de la gravedad de la enfermedad según el índice de área de la enfermedad del pénfigo (2014) ⁵	No identificado	Primaria	4	Erosiones, flictenas, nuevos eritemas, hiperpigmentación postinflamatoria, ampollas	Lesiones orales
Diagnóstico y clasificación del pénfigo y del penfigoide ampolloso (2014) ²⁶	Médicos	Revisiones de series/clínicas	4	Vesículas flácidas que se rompen fácilmente, erosiones dolorosas	
Directrices japonesas para el manejo del pénfigo (2014) ²⁴	Médicos	Revisiones de series/clínicas	6	Erupciones dolorosas refractarias, vesículas que se rompen fácilmente, erosiones dolorosas, erosiones contiguas	Úlceras
Mediciones de la actividad de la enfermedad del pénfigo (2014) ¹¹	No identificado	Validación	2	Lesiones erosivas exudativas, lesiones erosivas secas, lesiones epiteliales, ampollas, erosiones, vesículas, nuevo eritema, hiperpigmentación postinflamatoria, eritema, costra, erosión	NI

Título / año	Categoría de autores	Categoría de estudio	Nivel de evidencia	Nomenclatura	
				Piel	Mucosa oral
El pénfigo vulgar familiar se presentó en un padre y un hijo como los primeros casos confirmados (2016) ³⁰	Médicos	Primaria	5	Ampollas	NI
Respuesta inmunitaria en el pénfigo y más allá: avances y conceptos emergentes (2016) ³¹	Médicos	Primaria	5	Bullas llenas de líquido, erosiones y costras	Erosiones
Pénfigo vulgar localizado de larga duración sin autoanticuerpos séricos detectables contra desmogleína 3 y desmogleína 1 (2016) ¹²	Médicos	Primaria	5	Eритеma, ampollas y erosiones	Erosiones
Mecanismos de la enfermedad: pénfigo y penfigoide ampolloso (2016) ³²	Médicos	Revisiones de series/clínicas	5	Ampollas flácidas, erosiones.	Erosiones con costra
Pénfigo vulgar y esclerosis lateral amiotrófica (2016) ³³	Médicos	Primaria	5	Ampollas flácidas, erosiones	Erosiones
Pénfigo: de la patogénesis al tratamiento (2016) ³⁴	Médicos	Revisiones de series/clínicas	5	Erosiones, ampollas	Erosiones
Pénfigo vulgar de tipo cutáneo asociado al embarazo (2016) ³⁵	Médicos	Primaria	5	Erosiones y ampollas costrosas, epidermis denudada, bullas dispersas flácidas y claras llenas de líquido	NI
El manejo de las úlceras por pénfigo: un reto y una oportunidad de aprendizaje para los enfermeros brasileños (2016) ³⁶	Enfermeros, médicos	Primaria	5	Vesículas, lesiones costrosas, ampollas, lesiones ulcerosas, ampollas tensas confluentes	Lesiones costrosas, lesiones ulcerosas
Análisis del perfil de citoquinas séricas en el pénfigo (2017) ³⁷	Médicos	Primaria	2	Ampollas, erosiones	Ampollas, erosiones
Directrices de la Asociación Británica de Dermatólogos para el manejo del pénfigo vulgar 2017 (2017) ³⁸	Médicos	Revisiones de series/clínicas	6	Erosiones o ampollas	Erosiones o ampollas
Gotas de rocío en apariencia de telaraña: un patrón de deposición de IgG4 recién nombrado en el pénfigo con inmunofluorescencia directa (2017) ³⁹	Médicos	Primaria	4	NI	Erosiones, ampollas flácidas, vesículas
Aumento de la expresión de miR-424-5p en células mononucleares de sangre periférica de pacientes con pénfigo (2017) ⁴⁰	No identificado	Primaria	3	Ampollas	NI
Afectación ocular en el pénfigo vulgar: estudio retrospectivo de una gran cohorte española (2017) ³⁹	Médicos	Primaria	5	Erosiones	Erosiones
Pénfigo vulgar y pénfigo foliáceo: diferencias en la epidemiología y la mortalidad (2017) ⁴¹	Médicos	Revisiones de series/clínicas	5	Ampollas	Erosiones
Pénfigo vulgar persistentemente localizado en la nariz con respuesta local y sistémica a los esteroides tópicos (2017) ⁶²	Médicos	Primaria	5	Placa erosiva y con costra	NI
Revisión de los desencadenantes industriales putativos en el pénfigo: grupo de pénfigo en la zona cercana a la planta de tratamiento de aguas residuales (2017) ⁶³	Médicos	Primaria	5	Erosiones con costra	NI
Dermatoscopia en el diagnóstico de la miasis cutánea que surge en lesiones de pénfigo vulgar (2017) ⁴²	Médicos	Primaria	5	Ampollas flácidas llenas de líquido, bullas, erosiones en carne viva	Erosiones orales dolorosas
Enfermedad gastrointestinal por citomegalovirus en un paciente con pénfigo vulgar tratado con corticoides y micofenolato mofetilo (2017) ⁶⁴	Médicos	Primaria	5	Erosiones cubiertas por costras hemáticas	Úlcera, erosiones cubiertas de un exudado blanquecino

Título / año	Categoría de autores	Categoría de estudio	Nivel de evidencia	Nomenclatura	
				Piel	Mucosa oral
Pénfigo vulgar inducido por la terapia fotodinámica basada en el ácido 5-aminolaevulinico (2017) ¹³	Médicos	Primaria	5	Eritema costroso, ampollas, lesiones gruesas coalescentes, de gránulos gruesos, costrosas y filtradas	NI
Un caso de recaída de pénfigo vulgar agudo asociado al consumo de cocaína y revisión de la literatura (2018) ⁴³	Médicos	Primaria	5	Ampollas, vesículas, excoriaciones	Ampollas, vesículas, excoriaciones
Un caso de pénfigo vulgar asociado a colitis ulcerosa (2018) ⁴⁴	Médicos	Primaria	5	Bullas eritematosas, costras	NI
Una puntuación de gravedad de la enfermedad oral validada para su uso en el pénfigo vulgar oral (2018) ¹⁴	Médicos, dentista	Validación	2	NI	Eritema mínimo, eritema marcado, ulceración
Características clínicas e inmunológicas de la recaída del pénfigo (2018) ⁴⁵	Médicos	Primaria	4	Erosiones o ampollas	Erosiones o ampollas
Diagnóstico y manejo del pénfigo: recomendaciones de un panel internacional de expertos (2018) ⁴⁶	Médicos	Revisiones de series/clínicas	6	Ampollas y erosiones	Ampollas y erosiones
Mycobacterium tuberculosis y pénfigo vulgar (2018) ⁶⁵	Médicos	Primaria	5	Erosiones	NI
Pénfigo vulgar como primera manifestación de mieloma múltiple: informe de un caso (2018) ⁴⁷	Médicos	Primaria	6	Lesiones cutáneas erosivas y bullosas	NI
Depleción persistente de linfocitos B tras una dosis ultrabaja de rituximab para el pénfigo vulgar (2018) ⁶⁶	Médicos	Primaria	5	NI	Lesiones erosivas
Presentación anular policíclica de pénfigo vulgar con predominio de eosinófilos en dos pacientes embarazadas (2018) ⁴⁸	Médicos	Primaria	5	Vesicobullas, ampollas, bullas, lesiones costrosas	Erosiones
La importancia de la afectación del cuero cabelludo en el pénfigo: una revisión de la literatura (2018) ⁵⁶	Médicos	Revisiones de series/clínicas	5	Erosiones y placas costrosas o escamosas	NI
Directrices italianas en pénfigo - adaptadas del Foro Europeo de Dermatología (2018) ⁴⁹	No identificado	Revisiones de series/clínicas	5	Bullas flácidas con contenido claro, erosiones postbulbares	Erosiones
Manejo estomatológico y sistémico de pénfigo vulgar: reporte de un caso (2018) ²⁰	Médicos, dentista	Primaria	5	Lesiones bullosas, máculas hiperpigmentadas	Úlceras
Perfil bacteriológico cutáneo en pacientes con pénfigo (2018) ⁶⁷	Médicos	Primaria	3	Erosión	NI
Escleritis anterior en un paciente de pénfigo vulgar en tratamiento inmunosupresor (2019) ⁶⁸	Médicos	Primaria	5	Erosiones secas y con costra	NI
Toxoplasmosis cerebral después de rituximab para el pénfigo vulgar (2019) ⁶⁰	Médicos	Primaria	5	NI	Erosiones
Consenso sobre el tratamiento de las dermatosis bullosas autoinmunes: pénfigo vulgar y pénfigo foliáceo - Sociedad Brasileña de Dermatología (2019) ⁹	Médicos	Revisiones de series/clínicas	6	Vesículas y ampollas flácidas	Úlceras o lesiones erosionadas
Fenómeno de Koebner: pénfigo vulgar tras la cirugía micrográfica de Mohs (2019) ⁵¹	Médicos	Primaria	5	Placa rosada, erosionada, friable, con costra, placa roja con áreas de erosión, bullas flácidas	NI
Pénfigo (2019) ⁵⁷	Médicos	Revisiones de series/clínicas	5	Erosiones y costras, denudación	Erosiones

Título / año	Categoría de autores	Categoría de estudio	Nivel de evidencia	Nomenclatura	
				Piel	Mucosa oral
Pénfigo vulgar posiblemente asociado a la aplicación de un expansor tisular en un paciente con enfermedad de Crohn y colangitis esclerosante primaria (2019) ³²	Médicos	Primaria	5	Ampollas, lesiones bullosas anulares	NI
Recurrencia de pénfigo vulgar bajo terapia con nivolumab (2019) ³³	Médicos	Primaria	5	Erosiones, ampollas	Erosiones
Mucositis refractaria asociada a un sarcoma folicular de células dendríticas subyacente del tino: pénfigo paraneoplásico frente a pénfigo vulgar exacerbado por malignidad (2019) ³⁸	Médicos	Primaria	5	Pápulas agrupadas de punta plana	Erosiones
Pénfigo vulgar del cuero cabelludo que imita la foliculitis decalvante: informe de un caso (2019) ³⁴	Médicos	Primaria	5	Erosiones, pápulas, ampollas	NI
Manejo anestésico de un caso de tumor retroperitoneal con pénfigo vulgar con múltiples condiciones comórbidas (2019) ¹⁵	Médicos	Primaria	5	Lesiones rojas	NI
Pénfigo en la región oriental de Turquía (2019) ³⁵	Médicos	Primaria	5	Bullas y vesículas flácidas	Erosiones
Úlceras cutáneas infectadas con cepas patógenas condicionales tratadas con agua de hidrógeno local en dos pacientes con pénfigo vulgar: informes de casos con seguimiento durante 2 meses (2019) ¹⁹	Médicos	Primaria	5	Eritema, úlcera, cicatriz purulenta y hemorrágica	NI

NI: no identificado en la publicación

para los cuidados basados en la evidencia, dada la especificidad y la complejidad del cuidado de estos pacientes^{16,25}.

Los principales investigadores en esta área, Brandão y Santos^{4,6,25,29}, investigan esta cuestión desde el punto de vista de la atención integral, con un enfoque socio-poético y un diagnóstico de enfermería que apoyan el confort y el alivio del dolor de los afectados.

A través de la observación clínica, los autores de este estudio concluyeron que los cuidados tópicos tradicionales generan altas tasas de estancia hospitalaria, dolor y malestar. Esta observación clínica fue el detonante para construir la evidencia de las mejores herramientas de evaluación y descriptores y basarla en el uso de terapias tópicas que optimicen el potencial de curación mediante el manejo de cofactores como el pH, la termorregulación, la humedad, la carga microbiana y la adherencia del apósito^{25,36}.

Se puede observar que cuando se utilizó el descriptor de enfermería, la búsqueda bibliográfica dio lugar a un número mucho menor de artículos en comparación con las búsquedas sin este descriptor. Aunque la enfermería dermatológica es una especialidad reconocida en Brasil, no existen los descriptores "enfermería en dermatología" o "enfermera dermatóloga" o "enfermería dermatológica". Por lo tanto, en la búsqueda de estudios, se utilizaron los descriptores "enfermería" y "evaluación de enfermería".

Entre las nomenclaturas utilizadas en los diferentes niveles de estudios, podemos observar que todos utilizan el glosario dermatológico para describir las lesiones, con sólo una pequeña variación con la descripción detallada del tejido como las erosiones exudativas. A pesar de la escasez de estudios escritos por enfermeros, se pudo observar que la terminología utilizada no difiere entre las categorías profesionales^{25,29,36}.

Según Sampaio y Rivitti³, la clasificación de las lesiones cutáneas es como las letras del alfabeto; así como las letras componen las palabras, a través de su combinación forman signos morfológicos que nos permiten "leer" las manifestaciones cutáneas^{16,18}. Como muestran los resultados, las lesiones cutáneas, asociadas a información complementaria, pueden ayudar en la definición de hipótesis diagnósticas, la decisión de intervención y el seguimiento de la evolución de la curación. El uso de descriptores clínicos para caracterizar las lesiones o úlceras cutáneas normaliza esta información, haciéndola más comprensible para los profesionales sanitarios. En la Tabla 3 se dan ejemplos de lesiones PV relacionadas con el término de lesión cutánea elemental correspondiente.

Las lesiones cutáneas se clasifican en seis grupos: cambios de color, elevaciones edematosas, formaciones sólidas, formaciones líquidas, cambios de grosor y pérdidas y reparaciones. Esta clasificación puede agruparse en:

- Primaria: manchas planas o máculas (cambios de color); sólida (formaciones sólidas); elevaciones edematosas (erupción, edema); contenido líquido (formaciones líquidas).






- Secundaria: cambios de consistencia y grosor (cambios de espesor); o pérdida de sustancia (pérdidas y reparaciones de tejido)^{16,18}.

Los diagnósticos, las intervenciones y los resultados de enfermería según la North American Nursing Diagnosis Association (NANDA), la Nursing Interventions Classification (NIC) y la Nursing Outcomes Classification (NOC) para los pacientes con PV fueron propuestos por Pena et al.²⁷. El análisis de los diagnósticos de enfermería "alteración de la integridad de la piel" y "alteración de la mucosa oral" permitió percibir que la valoración enfermera para llegar a este diagnóstico no requiere de una evaluación especializada, ya que las características definitorias para dichos diagnósticos implican únicamente la ruptura de la piel o la mucosa, no requiriendo la evaluación del grosor, el tipo de tejido u otras características evaluadas en una herida. En el resultado NOC propuesto "curación", en el que uno de los indicadores utilizados fue el tejido de granulación, es necesario conocer los tipos de tejido que puede presentar una herida. La propuesta de intervención NIC "cuidado de las heridas" implica la decisión sobre la intervención a adoptar, lo que presupone conocimientos, habilidades y preparación específicos en este área²⁷. Teniendo en cuenta el creciente rendimiento de la enfermería dermatológica como especialidad, estas nomenclaturas son cada vez más familiares para los enfermeros.

A medida que se normaliza la nomenclatura utilizada para describir las lesiones cutáneas, sean o no secundarias al PV, la interlocución entre los profesionales tiende a ser más uniforme, lo que evita malentendidos y redundancia en una atención más segura del paciente. Sin embargo, en la evaluación de las heridas sigue existiendo una gran diversidad en la terminología utilizada para describir el daño cutáneo, por ejemplo: desprendimiento y fibrina; necrosis húmeda y necrosis por licuefacción; necrosis seca, "cicatriz" y lesión por presión; tejido de granulación, matriz extracelular o tejido viable. Esta riqueza terminológica provoca dudas, dentro de los profesionales que consultan los registros, generando a menudo interpretaciones que difieren de las de la persona que los registró. Para estandarizar el registro de las úlceras PV, sugerimos el uso de los términos de lesiones elementales: vesículas, ampollas, erosiones, úlceras y costras generalizadas.

El carácter crónico y la manifestación cutánea del PV roban al paciente su derecho a la confidencialidad. Con frecuencia, las lesiones se asocian al contagio, repercutiendo en las relaciones sociales y familiares, y perpetuando el estigma y el aislamiento⁴. Para Brandão, las acciones de enfermería se vuelven productivas en la medida en que buscan alcanzar el equilibrio holístico del paciente. Por ello, existe una búsqueda constante de alternativas que atiendan a las necesidades de las personas que sufren alteraciones en la integridad de la piel, y el desarrollo de tecnologías y técnicas que promuevan la curación para mejorar su calidad de vida^{4,27}.

Tabla 3. Términos elementales de las lesiones cutáneas y sus correspondientes ejemplos de lesiones PV

Términos utilizados para describir las lesiones		Lesiones PV correspondientes
Término de lesión elemental	Término utilizado en los estudios	
Hipercromía	Hiperpigmentación postinflamatoria, máculas hiperpigmentadas	
Vesículas	Vesículas, ampollas	
Erosión o exulceración	Erosiones, zonas erosionadas, lesiones erosivas, excoriaciones	
Cortezas	Corteza	
Úlceras	Ulceración, úlcera, lesiones ulcerosas	

CONCLUSIONES

Este estudio comparó la terminología utilizada para describir las úlceras cutáneas en los estudios de PV con la terminología utilizada para describir las lesiones elementales. También se demostró que las publicaciones escritas por médicos eran las más comunes, seguidas de las escritas por enfermeros, y que carecían de uniformidad en la descripción de las lesiones.

Este estudio demostró que los cambios en la piel del PV pueden clasificarse como lesiones cutáneas primarias (cambios de color y colecciones de líquido) o lesiones cutáneas secundarias (cambios de grosor y pérdida de tejido). Teniendo en cuenta el amplio glosario dermatológico, las lesiones secundarias al PV pueden caracterizarse como vesículas, ampollas, erosiones, úlceras y costras generalizadas para apoyar la práctica de la enfermería en dermatología.

Por último, se concluye que son necesarios estudios con un mayor nivel de evidencia en esta área para determinar la mejor forma de evaluar las lesiones, así como la nomenclatura a utilizar para mejorar los cuidados de enfermería.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para este resumen de evidencia.

REFERENCIAS

1. Souza SR, Azulay-Abulafia L, Nascimento LV. Validation of the cutaneomucosal involvement index of pemphigus vulgaris for the clinical evaluation of patients with pemphigus vulgaris. *An Bras Dermatol* 2011;86(2):284–91.
2. Hanauer L, Azulay-Abulafia L, Azulay DR, Azulay RD. Buloses. In: Azulay RD. *Dermatology*. 7th ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2017. p. 242–245.
3. Sampaio SAP, Rivitti EA. *Dermatology*. 4th ed. São Paulo: Artes Médicas; 2018. p.300–316.
4. Brandão ES, Santos I, Lanzillotti RS. Reduction of pain in clients with autoimmune bullous dermatoses: evaluation by fuzzy logic. *Online Braz J Nurs* 2016 Dec; 15(4):675–682. Available from: <http://www.objnursing.uff.br/index.php/nursing/article/view/546>
5. Shimizu T, Takebayashi T, Sato Y, Niizeki H, Aoyama Y, et al. Grading criteria for disease severity by Pemphigus Disease Area Index. *J Dermatol* 2014;41:969–973.
6. Brandão ES, Santos I, Lanzillotti RS. Nursing care to comfort people with immunobullous dermatoses: evaluation by fuzzy logic. *Rev Enferm UERJ*, Rio de Janeiro 2018; 26:e32877.
7. Mendes KD, Silveira RC, Galvão CM. Integrative literature review: a research method to incorporate evidence in health care and nursing. *Text & Cont Enferm* 2008;17(4):758–64.
8. Galvão CM, Sawada NO, Mendes IAC. The search for the best evidence. *Rev Esc Enferm USP* 2003;37:43–50.
9. Kulthanan K, Chularojanamontri L, Tuchinda P, AL Sirikudta W, Pinkaew S. Clinical course of pemphigus in Thai patients. *Asian Pac J Allergy Immunol* 2011;29:161–8.
10. Daniel BS, Hertl M, Werth VP, Eming R, Murrell DF. Severity score indexes for blistering diseases. *Clin Dermatol* 2012;30:108–113.
11. Rahbar Z, Daneshpazhooh M, Mirshams-Shahshahani M, Esmaili N, Heidari K, et al. Pemphigus disease activity measurements: pemphigus disease area index, autoimmune bullous skin disorder intensity score and pemphigus vulgaris activity score. *JAMA Dermatol* 2014;150(3):266–72.
12. Yoshifuku A, Fujii K, Kawahira H, Katsue H, Baba A, et al. Long-lasting localized pemphigus vulgaris without detectable serum autoantibodies against desmoglein 3 and desmoglein 1. *Indian J Dermatol* 2016;61(4):427.
13. Zhou Q, Wang P, Zhang L, Wang B, Shi L, et al. Pemphigus vulgaris induced by 5-aminolaevulinic acid-based photodynamic therapy. *Photodiagnosis Photodyn Ther* 2017;156–158.
14. Ormond M, McParland H, Donaldson ANA, Andiappan M, Cook RJ, Escudier M, Shirlaw PJ. An Oral Disease Severity Score validated for use in oral pemphigus vulgaris. *Br J Dermatol* 2018;179(4):872–881.
15. Mishra S, Joshi S. Anesthetic management of a case of retroperitoneal tumor with pemphigus vulgaris with multiple comorbid conditions. *Egyptian J Anaesthes* 2016;32(1):151–153.
16. Rivitti EA. *Dermatologia*. 4th ed. São Paulo: Artes Médicas; 2018. p. 109–118.
17. Kasperkiewicz M, Ellebrecht CT, Takahashi H, Yamagami J, Zillikens D, Payne AS, Amagai M. Pemphigus. *Nat Rev Dis Primers* 2017 May 11;3:17026. doi:10.1038/nrdp.2017.26. PMID: 28492232; PMCID: PMC5901732.
18. Azulay RD. *Dermatology*. 7th ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2017. p. 52–64.
19. Yang F, Chen Z, Chen SA, Zhu Q, Wang L, et al. Skin ulcers infected with conditional pathogenic strains treated with local hydrogen water packing in two pemphigus vulgaris patients: case reports with follow-up for 2 months. *Dermatol Ther* 2019 Sep;32(5):e13027. doi:10.1111/dth.13027. Epub 2019 Jul 28. PMID: 31323168.
20. Carmona Lorduy M, Porto Puerta I, Berrocal Torres S, Camacho Chaljub F. Manejo estomatológico y sistémico de pénfigo vulgar: reporte de un caso. *Rev Cienc Salud* 2018;16(2):357–367.
21. Tsuruta D, Ishii N, Hashimoto T. Diagnosis and treatment of pemphigus. *Immunother* 2012;4(7):735.
22. Benchikhi H, Nani S, Baybay H, et al. Pemphigus: use of the Japanese severity index in 56 Moroccan patients. *Pan Afr Med J* 2013;16:96.
23. Suliman NM, Åström AN, Ali RW, et al. Clinical and histological characterization of oral pemphigus lesions in patients with skin diseases: a cross sectional study from Sudan. *BMC Oral Health* 2013;13(1):66.
24. Amagai M, Tanikawa A, Shimizu T, et al. Japanese guidelines for the management of pemphigus. *J Dermatol* 2014;41: 471–486.
25. Brandão ES, Santos I, Lanzillotti RS, Ferreira AM, Gamba MA, et al. Nursing diagnoses in patients with immune-bullous dermatosis. *Rev Lat Am Enfermagem* 2016;24:e2766. doi:10.1590/1518-8345.0424.
26. Kershenovich R, Hodak E, Mimouni D. Diagnosis and classification of pemphigus and bullous pemphigoid. *Autoimmun Rev* 2014;13:477–81.
27. Pena SB, Guimarães HC, Bassoli SR, et al. Nursing diagnoses in pemphigus vulgaris: a case study. *Int J Nurs Know* 2013;24(3):176–179.
28. Venugopal SS, Murrell DF. Diagnosis and clinical features of pemphigus vulgaris. *Dermatol Clin* 2011;29:373–380.
29. Brandão ES, Santos I. Evidences related to the care of people with pemphigus vulgaris: a challenge to nursing. *Online Braz J Nurs* 2013 Sept;12(1):162–77. Available from: <http://www.objnursing.uff.br/index.php/nursing/article/view/3674/html>.
30. Eskiocak AH, Ozkesici B, Uzun S. Familial pemphigus vulgaris occurred in a father and son as the first confirmed cases. *Case Rep Dermatol Med* 2016;1653507. doi:10.1155/2016/1653507. Epub 2016 Jun 15. PMID: 27403352; PMCID: PMC4925942.

31. Di Zenzo G, Amber KT, Sayar BS, Müller EJ, Borradori L. Immune response in pemphigus and beyond: progresses and emerging concepts. *Semin Immunopathol* 2016 Jan;38(1):57–74.
32. Hammers CM, Stanley JR. Mechanisms of disease: pemphigus and bullous pemphigoid. *Annu Rev Pathol* 2016;11:175–197.
33. Mokhtari F, Matin M, Rajati F. Pemphigus vulgaris and amyotrophic lateral sclerosis. *J Res Med Sci* 2016 Oct18;21:82.
34. DiMarco, C. Pemphigus: pathogenesis to treatment. *R I Med J* 2016;99(12):28–31.
35. Rangel, J. Pregnancy-associated ‘cutaneous type’ pemphigus vulgaris. *Perm J* 2016;20(1):e101–e102. doi:10.7812/TPP/15-059.
36. Costa MTF, Oyafuso LKM, Costa IG, Gamba MA, Woo KY. The management of pemphigus ulcers: a challenge and learning opportunity for Brazilian nurses. *WCET J* 2016;36(2):14–20.
37. Lee SH, Hong WJ, Kim SC. Analysis of serum cytokine profile in pemphigus. *Ann Dermatol* 2017;29(4), 438–445.
38. Harman KE, Brown D, Exton LS, Groves RW, Hampton PJ, Mohd Mustapa MF, Buckley DA. British Association of Dermatologists’ guidelines for the management of pemphigus vulgaris 2017. *Br J Dermatol* 2017;177(5):1170–1201.
39. Dmochowski M, Gornowicz-Porowska J, Bowszyc-Dmochowska M. Dew drops on spider web appearance: a newly named pattern of IgG4 deposition in pemphigus with direct immunofluorescence. *Postępy Dermatol Alergol* 2017;34(4):295.
40. Wang M, Liang L, Li L, Han K, Li Q, Peng Y, Zeng K. Increased miR-424-5p expression in peripheral blood mononuclear cells from patients with pemphigus. *Mol Med Rep* 2017;15(6):3479–3484.
41. Kridin K, Zelber-Sagi S, Bergman R. Pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: differences in epidemiology and mortality. *Acta Derm Venereol* 2017;97(8–9):1095–1099.
42. Vinay K, Handa S, Khurana S, Agrawal S, De D. Dermatoscopy in diagnosis of cutaneous myiasis arising in pemphigus vulgaris lesions. *Indian J Dermatol* 2017;62(4):440.
43. Jiménez-Zarazúa O, Guzmán-Ramírez A, Vélez-Ramírez LN, López-García JA, Casimiro-Guzmán L, Mondragón JD. A case of acute pemphigus vulgaris relapses associated with cocaine use and review of the literature. *Dermatol Ther* 2018;8(4):653–663.
44. Seo JW, Park J, Lee J, Kim MY, Choi HJ, Jeong HJ, Kim WK. A case of pemphigus vulgaris associated with ulcerative colitis. *Intest Res* 2018;16(1):147.
45. Ujiie I, Ujiie H, Iwata H, Shimizu H. Clinical and immunological features of pemphigus relapse. *Br J Dermatol* 2019 Jun;180(6):1498–1505. doi:10.1111/bjd.17591. Epub 2019 Mar 6. PMID: 30585310.
46. Murrell D, Peña S, Joly P, Marinovic B, Hashimoto T, et al. Diagnosis and management of pemphigus: recommendations by an international panel of experts. *J Am Acad Dermatol* 2020 Mar;82(3):575–585.e1. doi:10.1016/j.jaad.2018.02.021. Epub 2018 Feb 10. PMID: 29438767; PMCID: PMC7313440.
47. Sendrasoa FA, Ranaivo IM, Rakotoarisoana MF, Raharolahy O, Razanakoto NH, Andrianarison M, Rabenja FR. Pemphigus vulgaris as the first manifestation of multiple myeloma: a case report. *J Med Case Rep* 2018;12(1):255.
48. Küçükoğlu R, Sun GP, Kılıç S. Polycyclic annular presentation of pemphigus vulgaris with an eosinophil predominance in two pregnant patients. *Dermatol Online* 2018;24(10).
49. Feliciani C, Cozzani E, Marzano AV, Caproni M, Di Zenzo G, Calzavara-Pinton P, Lora V. Italian guidelines in pemphigus-adapted from the European Dermatology Forum (EDF) and European Academy of Dermatology and Venerology (EADV). *G Ital Dermatol Venereol* 2018;153(5):599–608.
50. Porro A M, 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* 2019;94(2):20–32.
51. Hattier G, Beggs S, Sahu J, Trufant J, Jones E. Koebner phenomenon: pemphigus vulgaris following Mohs micrographic surgery. *Dermatol Online J* 2019;25(1).
52. Badavanis G, Pasmatzis E, Kapranos N, Monastirli A, Constantinou P, Psaras G, Tsambaos D. Pemphigus vulgaris possibly associated with application of a tissue expander in a patient with Crohn’s disease and primary sclerosing cholangitis. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat* 2019;28(4):173–176.
53. Krammer S, Krammer C, Salzer S, Bağcı IS, French LE, Hartmann D. Recurrence of pemphigus vulgaris under nivolumab therapy. *Front Med* 2019;6:262.
54. Bosseila M, Nabarawy EA, Latif MA, Doss S, Elkalioby M, Saleh MA. Scalp pemphigus vulgaris mimicking folliculitis decalvans: a case report. *Dermatol Pract Concept* 2019;9(3):215–17.
55. Yavuz IH, Yavuz GO, Bayram I, Bilgili SG. Pemphigus in the eastern region of Turkey. *Postępy Dermatol Alergol* 2019;36(4):455–60.
56. Sar-Pomian M, Rudnicka L, Olszewska M. The significance of scalp involvement in pemphigus: a literature review. *Biomed Res Int* 2018;2018: 6154397. doi:10.1155/2018/6154397
57. Schmidt E, Kasperkiewicz M, Joly P. Pemphigus. *Lancet* 2019;394(10201):882–894.
58. Streifel AM, Wessman LL, Schultz BJ, Miller D, Pearson DR. Refractory mucositis associated with underlying follicular dendritic cell sarcoma of the thymus: paraneoplastic pemphigus versus malignancy-exacerbated pemphigus vulgaris. *JAAD Case Rep* 2019;5(11):933.
59. España A, Iranzo P, Herrero-González J, Mascaro Jr JM, Suárez R. Ocular involvement in pemphigus vulgaris: a retrospective study of a large Spanish cohort. *J Dtsch Dermatol Ges* 2017;15(4):396–403.
60. Lee EB, Ayoubi N, Albayram M, Kariyawasam V, Motaparthy K. Cerebral toxoplasmosis after rituximab for pemphigus vulgaris. *JAAD Case Rep* 2019;6(1):37–41. doi:10.1016/j.jcdr.2019.10.015. PMID: 31909136; PMCID: PMC6938870.
61. Brandão E, Santos I, Carvalho M, Pereira SK. Nursing care evolution to the client with pemphigus: integrative literature review. *Revista Enfermagem* 2011;19:479–484.
62. Zhang C, Goldscheider I, Ruzicka T, Sardy M. Pemphigus vulgaris persistently localized to the nose with local and systemic response to topical steroids. *Acta Derm Venereol* 2017;97(8–9):1136–1137.
63. Pietkiewicz P, Gornowicz-Porowska J, Bartkiewicz P, Bowszyc-Dmochowska M, Dmochowski M. Reviewing putative industrial triggering in pemphigus: cluster of pemphigus in the area near the wastewater treatment plant. *Postępy Dermatol Alergol* 2017;34(3):185.
64. Oliveira LB, Maruta CW, Miyamoto D, Salvadori FA, Santi CG, Aoki V, Duarte-Neto AN. Gastrointestinal cytomegalovirus disease in a patient with pemphigus vulgaris treated with corticosteroid and mycophenolate mofetil. *Autops Case Reps* 2017;7(1):23.
65. Osipowicz K, Kowalewski C, Woźniak K. Mycobacterium tuberculosis and pemphigus vulgaris. *Postępy Dermatol Alergol* 2018;35(5):532.
66. Lazzarotto A, Ferranti M, Meneguzzo A, Sacco G, Alaibac M. Persistent B lymphocyte depletion after an ultralow dose of rituximab for pemphigus vulgaris. *J Investig Allergol Clin Immunol* 2018;28(5):347.
67. Kiran KC, Madhukara J, Abraham A, Muralidharan S. Cutaneous bacteriological profile in patients with pemphigus. *Indian J Dermatol* 2018;63(4):301.
68. Dube M, Takkar B, Asati D, Jain S. Anterior scleritis in a patient of pemphigus vulgaris while on immunosuppressive treatment. *Indian J Dermatol* 2019;64(6):499–500.