

DERMATOLOGÍA en el Trópico Centroamericano

HERNÁN CORRALES PADILLA (*)

II

PENFIGO FOLIÁCEO

Deseo comentar la **observación** de seis casos de **Pénfigo** Foliáceo de una forma peculiar, en los cuales los elementos iniciales, vesiculares, aparecen en la parte medio-facial y superior del pecho, para presentar luego ampollas que se extienden por todo el cuerpo respetando las mucosas y después exfoliación que poco a poco se convierte en lesión característica, en tanto que las ampollas se hacen menos conspicuas: es decir, un cuadro muy similar al que los autores brasileños describen como "Fogo Salvajem".

Counter¹ al referirse a esta forma de Pénfigo Foliáceo lo describe como "Pénfigo Endémico del Centro de Sur América"

Aunque en nuestra área no se ha establecido aún la relación clara de la entidad brasileña y el Pénfigo Foliáceo, parece útil hacer algunas consideraciones tendientes a establecer la posible vinculación.

Costa (cit. por Counter afirma que el Pénfigo Endémico del Brasil recuerda al Pénfigo Foliáceo de Casenave, pero difiere de este en dos características sobresalientes:

V-'—El Pénfigo Brasileño sería una afección endémica con una distribución geográfica más o menos definida;

9"—El caso benigno comúnmente conocido como forma frustra o abortiva, semejaría al Pénfigo Eritematoso (Senear-Usher).

Viera - ha clasificado las variedades clínicas de Fogo Salvajem así:

I Tipo agudo II

Tipo sub-agudo

III Tipo super-agudo

IV Tipo crónico

1. Frustro (limitado)

2. Ampollar exfoliativo (el más común)

(*) Profesor Titular de Clínica Dermatológica. Facultad de Medicina. Universidad Nacional Autónoma de Honduras. Jefe Sección de Dermatología. Hospital General de Tegucigalpa, Honduras.



Fig. J. Distribución generalizada de lesiones. Forma generalizada de pénfigo foliáceo

3. Pustuloso y Ulcerativo

m

4. Verrugoso y Papilomatoso
5. Herpetiforme
6. Hiperpigmentado
7. Eritrodérmico
8. Intensamente Feliáceo
9. Distrófico.

La formación de ampollas es el fenómeno histológico predominante y ésta se forma en la parte alta de la epidermis, inmediatamente por debajo de la capa córnea. Esta localización es exacta a la del Pénfigo de Senear-Usher y a la del Pénfigo Foliáceo de Casenave. En el Pénfigo Vulgar las ampollas se forman en la parte baja de la epidermis y esta característica histológica es muy importante para establecer la diferencia. Los especímenes histológicos típicos muestran además, áreas alternantes de hiperqueratosis y paraqueratosis.

Aproximadamente el 19% de casos de Fogo Salvajem evoluciona hacia la curación espontánea. Las formas que revelan mayor tendencia a una curación espontánea serían aquellas que presentan hiperpigmentación así como las formas vomicosas.

Ahora bien, de 1959 a 1963, se estudiaron 19 casos de Pénfigo Foliáceo en la Clínica Mayo y en 1961 se habían informado 55 en la misma Institución, sumados los cuales, arrojan un total de 75 casos estudiados. De dicha, revisión Perry y Brunsting³⁻¹⁷ han podido colegir que, Pénfigo Eritematoso, Síndrome de Senear-Usher y Pénfigo Foliáceo, se consideran como una misma enfermedad y piensan asimismo que "se está haciendo cada vez más aparente que Fogo Salvajem representa un foco localizado de Pénfigo Foliáceo en Sur América, especialmente en Brasil" y añaden que los autores que **han** podido estudiar la enfermedad brasilera y su contra parte en los Estados **Unidos**, se han impresionado por la similitud de los mismos. Sin embargo, señalan como carácter diferencial el hecho de que el Pénfigo Foliáceo ocurre principalmente en adultos, en tanto que el Fogo Salvajem es frecuente en niños.

Muller y Brunsting, revisando la incidencia de cataratas en pacientes con varias dermatosis, solamente pudieron encontrar informe **de** un caso de catarata en Fogo Salvajem, en tanto que Rocha (discutiendo Pénfigo Foliáceo), dice que las cataratas no son infrecuentes en éste último.

La posición nosológica exacta **del** Pénfigo Foliáceo en el grupo **de** los **Pénfigos** es un tanto controversial. **Touraine**⁶ clasificó el síndrome de Senear-Usher como distinto de otro tipo de Pénfigo y prefirió ubicarlo como una enfermedad seborreica y penfigoide. Degos separó claramente el Pénfigo Foliáceo del Pénfigo Vulgar y cree que a veces el Pénfigo Seborreico pueda evolucionar hacia Pénfigo Foliáceo.

Costello y D'Feo⁸, expresan su creencia de que el Pénfigo Eritematoso es diferente del Pénfigo Foliáceo. Únicamente la reacción generalizada del Pénfigo Foliáceo es lo que lo diferenciaría clínicamente del Pénfigo Eritematoso.

Los hallazgos **histológicos** serían los mismos y las lesiones orales se considerarían ausentes en ambos. Aunque el pronóstico de vida es bueno, según ellos en el Pénfigo Foliáceo la curación espontánea sería rara.



Fig. 2. Erupción facial en distribución acentuada sobre las mejillas y nariz en «culas de mariposa». Se inicia generalización en el tronco

Perry y Brunsting por otra parte, consideran el curso del Pénfigo Foliáceo como el de una enfermedad benigna, el tratamiento es eficaz para ayudar al paciente a llevar su afección bajo aceptable control y señalan que ciertos pacientes se recuperan y permanecen libres de erupción, aún sin tratamiento.

Lever (cit. por Perry y Brunsting) considera al Pénfigo Eritematoso o Pénfigo Senear-Usher, como una forma abortiva o una forma inicial de Pénfigo Foliáceo. Luscombe y Carzon, Calburn y Carnabuci¹⁰, creen que el Pénfigo Foliáceo se transforma en Pénfigo Vulgar y que aquel sería una fase de este último; de ser así, el Pénfigo Foliáceo sería una enfermedad muy seria.

Otros autores como Falk y Colaboradores¹¹ consideran al Pénfigo Foliáceo como diferente del Pénfigo Vulgar con un curso benigno y buen pronóstico para la vida. Cañizares¹² y Vandow¹³ separan al Pénfigo Eritematoso del Pénfigo Foliáceo.

En un caso recientemente informado por Lever¹⁴, se desarrolló Pénfigo Foliáceo después de que el paciente se creyó curado de Pénfigo Vulgar.

Discutiendo el trabajo de Perry y Brunsting los siguientes autores opinan así:

Lever cree que el curso natural del Pénfigo Foliáceo es el de una enfermedad mucho más "benigna que el Pénfigo Vulgar" aunque antes del empleo de los corticosteroides varios pacientes de Pénfigo Foliáceo murieron. La edad es un factor importante en este sentido, pues de los 14 casos en que se desarrolló antes de los 50 años, solamente dos pacientes murieron, de los 16 casos en los que la enfermedad se desarrolló después de los 50 años, todos murieron por Pénfigo Foliáceo.

Perry piensa que el Pénfigo Eritematoso es una forma abortiva de Pénfigo Foliáceo y Lever quiere que se reserve la clasificación de Pénfigo Eritematoso para casos localizados de Pénfigo Foliáceo.

Rostemberg no admite que el Pénfigo Eritematoso sea necesariamente una forma de Pénfigo Foliáceo y puntualiza que el propio Doctor Senear creyó que muchos casos de Pénfigo Eritematoso evolucionaron hacia Pénfigo Vulgar.

Cañizares está de acuerdo con los que creen que el Pénfigo es una sola enfermedad y anota que las variaciones clínicas son manifestaciones de resistencia variada de los individuos.

Woodburne revela haber visto un caso de Pénfigo Eritematoso evolucionar hacia Pénfigo Vulgar y al discutirlo con el Doctor Senear, éste aceptó la posibilidad de que se trate de una misma enfermedad.

Belizario afirma que en Australia la mayoría de los dermatólogos creen que se trata de variantes de una misma enfermedad.

Winer estima que deben distinguirse dos grupos de Pénfigo, uno es de tipo benigno en el que se debe incluir el Pénfigo Eritematoso y el Pénfigo Foliáceo y el otro, el grupo del Pénfigo Vulgar.

COMENTARIOS:

Nuestros seis casos ocurrieron en personas menores de 50 años y el estado general fue bueno durante el tiempo de observación. Nunca hubo lesiones en mucosas y tres respondieron rápidamente al tratamiento con corticosteroides primero y continuado con antimaláricos después de obtenerse remisión de los brotes am-



Fig. 3. Una lesión temprana muestra el proceso acantolítico en parte alta de epidermis con ampolla en estratum granuloso

pollares; en tres se comenzó el tratamiento con antimaláricos, obteniéndose mejoría, pero hubo necesidad de recurrir a los esteroides en uno, en forma transitoria para controlar pequeños brotes ampollares y volver al tratamiento con antimaláricos después.

No tuvimos necesidad de recurrir a las dosis diarias tan altas de corticosteroides preconizadas por Lever ¹⁵. La remisión de la enfermedad se obtuvo con cantidades que variaron de 250 a 500 "Cortisona equivalente".

Cuando usamos los antimaláricos, sea después de obtener la remisión con Corticosteroides, o sea cuando se usaron al iniciar el tratamiento, se empleó quinacrina en dos casos y triquin (mezcla de tres antimaláricos) en los otros cuatro. Se administraron 4 tabletas de Atebrina al día, reduciéndolas a 3 posteriormente y cuando se usó triquin la dosis fue de 3 tabletas al día, habiendo podido reducirla a 2 en un caso.

El curso general de nuestros pacientes ha sido benigno con brotes periódicos, generalizados o circunscritos: siempre controlables por el tratamiento.

Pensamos que hay notable similitud entre nuestros seis casos de Pénfigo Foliáceo con el "Fogo Salvajem". Es digno de destacarse también el hecho de poder obtener remisiones con dosis relativamente bajas de corticosteroides y además, poder mantener el control con antimaláricos tal como lo hacen los autores brasileros. Creemos asimismo, que pueden ser de alguna utilidad nuestro ensayo con el triquin.

Como todos sabemos el tratamiento del "Fogo Salvajem" con hidroterapia seguida de aplicaciones de alquitrán es corrientemente aplicado en algunas clínicas del Brasil, en las cuales se obtiene hasta un 56.5% de pacientes mejorados. Se estima en 19% el número de casos de Fogo Salvajem que van a la cura espontánea (De Souza) ¹⁶ como resultado de diferentes factores, entre los cuales se incluye el efecto beneficioso de la luz ultravioleta. En los dos niños de nuestra casuística empleamos la helioterapia durante aproximadamente un mes en que nos faltó el medicamento y pudimos observar que la mejoría se mantuvo aunque los brotes ampollares comenzaron nuevamente después de este tiempo. Aunque ello no facilita para derivar ninguna conclusión, si es evidente que entre nosotros, la luz solar no produjo cambios desfavorables como ha sido consignado por algunos autores.

Gram y Winkelman ²³ han demostrado que se puede inducir acantolisis en Pénfigo mediante luz ultravioleta. El espectro responsable de la reacción no se conoce aún.

La cloroquina tiene un máximo de absorción entre 3.200 y 3.400 Angstroms. Deberá conocerse mejor en el futuro la forma de acción de la luz ultravioleta en este proceso fototóxico. Asimismo estos autores consignan que hay beneficio en pacientes de Pénfigo Foliáceo con antimaláricos y quizá, la habilidad de estas drogas para reducir la respuesta eritematosa a los rayos ultravioleta, sea la base de su acción.

En dos pacientes investigados por estos autores, se pudo prevenir la acantolisis provocada por rayos ultravioleta.

Andrews y Domonkos ¹⁸ consideran al Fogo Salvajem, una forma endémica de Pénfigo Foliáceo en la región tropical, encontrada más frecuentemente en ciertas áreas interiores del Brasil. Lemos Torres ¹⁹ y Furtado ^{20, 21, 22} opinan también que el Pénfigo Brasileros y el Pénfigo Foliáceo son la misma enfermedad.



Fig. 4. Lesiones típicas en espalda

En suma, el tipo brasilero de Pénfigo Foliáceo es muy similar al descrito en los seis casos que informamos nosotros y creemos que aquella entidad representa un foco importante de Pénfigo Foliáceo en Sur América; compartimos la impresión de similitud que encuentran aquellas autores que como Falk, Bielinski y Gigli, han tenido la oportunidad de estudiar la enfermedad brasilera y su contra parte americana, fuera del Brasil.

RESUMEN

Se estudiaron seis pacientes con Pénfigo Foliáceo en los cuales no se observaron lesiones mucosas.

Los corticosteroides constituyen el tratamiento de elección y la dosis que empleamos variaron de 150 a 500: Cortisona Equivalente, habiendo sido posible la reducción a medida que se instituyó terapia con antimaláricos basta lograr mantener control aceptable.

Se consigna la opinión de diversos autores en relación a la vinculación de las distintas formas clínicas, del Pénfigo; se llama la atención hacia la similitud del "Fogo Salvajem" con los seis casos de Pénfigo Foliáceo que hemos estudiado en Honduras y se opina que aquella entidad representa un foco de Pénfigo Foliáceo en Sur América, que tendría su contra parte fuera del Brasil.

B I B L I O G R A F Í A

1. COUNTER, C. E.: The disease called wildfire. A. M. A. Arch. Derm. 80: 391, 1959.
2. VIERA, J. P.: Pemphigus foliaceus (fogo salvajem I; un Endemic Disease of the state of Sao Paulo (Brasil). Arch. Derm. and Syph 41: 858, 1940.
3. PERRY, H. O. and BRUNSTING, L. A.: Pemphigus Poliaceus, Arch. Derm. 91: 10, 1965.
4. MTJLLER, S. A. and BRUNSTING, L. A.; Cataracts Associated **with Dermatologic Disorders**, Arch. Derm, 85: 330, 1963.
5. ROCHA. G.: Discusión, Arch. Derm. 85: 678, 1962.
6. TOURAINÉ, A.: La pemphigoide soborrheique (Syndrome de Senear-Usher, pemphigus erythematosis): Etude générale, situation nosologique, Bull Sec. Franc. Derm Syph 58: 113-124 (Mareh - **April**) 1951.
7. DEGOS, R.: Dermatologie, Paris: Editions Medicales Flammarion, 1953, vol. 1, pp. 436 - 444.
8. GOSTELLO, M. J., and DE FEO, de F. Jr.: Recent advances in Diagnosis and Treatment of Bullous Dermatosis, New York. J. Med. 63: 3213, 1963.
9. LUSCOMBE, H. A., and CARSON, J. K.: Pemphigus Erythematosis (Senear-Usher Syndrome) in a man of 47, Arch. Derm. 83: 352. 1961.
10. CALBURN, H., and CARNABUCI. C.: Pemphigus Erythematoides, Tinea Ungunm. Arch. Derm. 89: 492, 1964.
11. FALK, A. B., BIELINSKI, S., and GIGLI, I.: Pemphigus Foliaceus, Arch. Derm. 82: 435, 1960.
12. CAÑIZARES, O.: Senear-Usher Syndrome (Pemphigus Erythematodes), Arch. Derm. 87: 761, 1963.
13. VANDOW, J. E.: Pemphigus Foliaceus, Arch. Derm. 88: 103, 1963.
14. LEVER, W. F.: Pemphigus Foliaceus. Arch. Derm. 889: 487, 1964.
15. LEVER. W. F. and WHITE, H: Treatment of Pemphigus with Corticosteroids: Results obtained in 46 Patients over Period of 11 years, Arch'. Derm. 87: 12, 1963.

16. DE SOUZA, L. R.: Un método terapéutico adotado no tratamento de pénfigo foliáceo, Rio de Janeiro, Departamento Nacional de Saude, 1955, p. 41.
17. PERRY, H. O.: Pemphigus Foliaceus, A. M. A. Arch. Derm. 83: 52, 1961.
18. ANDREWS, G. C. and BOMONKOS, A. N.: Diseases of the skin. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1963 p. 424.
19. LEMOS-TORRES, U.: Pénfigo Foliáceo. Arq. MED. Municip., 8: 75, 1956.
20. FURTADO, T. A., et al.: Urinary Excretion of 17 - Ketosteroids in pemphigus foliaceus. J. Invest. Dermat., 32: 641, 1959.
21. FURTADO, T. A., and RODRÍGUEZ, B. A.: Paper electrophoresis of serum proteins in pomphigus foliaceus. J. Invest. Dermat. 33: 227, 1959.
23. CRAM, D. L. and WINKELMAN, R. K.: Ultraviolet - induced acantholysis in Pemphigus. Arch. Derm. 92: 7. 1965.
22. FURTADO, T. A.: Histopathology of Pemphigus Foliaceus, A. M. A. Arch. Derm., 80: 66, 1959.