

PENFIGO Y PENFIGOIDE

CORRELACION ANATOMOCLINICA DE TRES CASOS¹

DRES. JORGE MILLÁN² Y AMADO GONZÁLEZ-MENDOZA³

Se presentan dos casos clínicos de pénfigo y uno de penfigoide. A propósito de ellos se hace una discusión breve de algunos conceptos clínicos histopatológicos y terapéuticos de esos padecimientos, así como de algunos de los criterios empleados para la diferenciación de estas enfermedades con otros padecimientos. (GAC. MÉD. MÉX. 99: 932, 1969).

DESDE EL PUNTO de vista etimológico la palabra pénfigo designa toda dermatosis ampollosa de tipo traumático, trófico, infeccioso, parasitario, tóxico y alérgico.

La historia de las dermatosis ampollosas se remonta a la época en que Hipócrates y Galeno llamaban fiebre penfigoide a un padecimiento febril acompañado de ampollas y de pústulas alrededor de la boca. Más tarde, Rha-zés, médico persa que ejerció en Bagdad en el siglo IX, describió algunas manifestaciones herpetiformes semejantes al pénfigo. En los siglos XV, XVIII, XIX y XX, diversos autores hicieron la descripción y la clasificación de múlti-

ples dermatosis ampollosas y vesiculosas de diferentes causas, y en las que se incluían dentro del pénfigo aquellas de evolución aguda o crónica, y de pronóstico mortal, aunque al decir verdad, algunas, como la dermatitis de Duhring, la epidermólisis ampollosa traumática, la enfermedad de Hailey, el herpes del embarazo y el impétigo herpetiforme de evolución benigna, también fueron incorporadas dentro de este cuadro.

En la actualidad, se acepta la clasificación de Lever que, por su sencillez y claridad, permite un mejor conocimiento de estos padecimientos ampollosos de etiología aún desconocida, aunque últimamente se ha pensado que correspondan al proceso de autoinmunidad.

Clasificación de Lever. Lever considera que el pénfigo debe dividirse en dos grandes grupos:

¹ Trabajo presentado en la sesión ordinaria del 2 de julio de 1969.

² Académico numerario. Hospital de Enfermedades de la Nutrición.

³ Hospital General, Centro Médico Nacional. Instituto Mexicano del Seguro Social.

- | | | |
|----------------------|---|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1. Pénfigo verdadero | { | <ul style="list-style-type: none"> a) Vulgar. b) Vegetante. c) Foliáceo. d) Eritematoso. |
| 2. Penfigoide | { | <ul style="list-style-type: none"> a) De las mucosas. b) Del tegumento cutáneo. |

Lever afirma que esta clasificación puede simplificarse todavía más, si se acepta que el pénfigo vegetante es una variedad del vulgar y que el eritematoso lo es del foliáceo, dentro de este último se incluye el *fogo salvagem* brasileño.

Inútil tratar de describir cada una de las formas clínicas del pénfigo verdadero que se encuentran en todos los tratados de Dermatología, y solamente nos concretaremos a subrayar las del penfigoide que no figuran sino dentro de escasa bibliografía médica. El penfigoide, designado por Prakken y Woderman como parapénfigo representa las dos variedades clínicas mencionadas anteriormente. La primera con predilección por las mucosas: oral, conjuntival, nasal, anal y genital. La segunda por el tegumento cutáneo, en forma diseminada o generalizada, con cierto predominio por los pliegues de flexión. La dermatosis es monomorfa y se caracteriza por ampollas tensas, de tamaño variable, de contenido seroso, turbio o sero-sanguinolento, sin que se rompan fácilmente como en el pénfigo verdadero y sin que exhalen el olor *sui generis* de éste, porque la infección secundaria no es habitual. Por otra parte cuando las ampollas se rompen, se secan transformándose generalmente en costras amarillentas o hemáticas, que al des-

prenderse dejan una superficie pigmentada o ligeramente eritematosa con rápida recuperación de la piel. Los síntomas subjetivos de ardor y prurito acompañan a los brotes eruptivos y el signo de Nikolsky es positivo. El estado general del enfermo se encuentra bien conservado, al menos en el 95% de los casos. El padecimiento es crónico, pero no mortal. Aparece en cualquier raza, sin predilección de sexo y su frecuencia es mayor entre los 60 y 70 años de edad (en nuestros casos estudiados la mayor frecuencia ha sido en niños y en jóvenes).

El pénfigo y el penfigoide tienen como denominador común la presencia de ampollas cutáneas, mucosas o cutáneo-mucosas; la evolución crónica; la positividad del signo de Nikolsky; el fenómeno de autoinmunidad; y la extraordinaria respuesta a los esteroides, hecho este fundamental que los distingue de otras dermatosis ampollosas. Se distinguen entre sí por el estado general del enfermo, por la imagen histopatológica, por el pronóstico y por la respuesta a la terapéutica que se logra favorablemente con grandes dosis de corticoides en el pénfigo verdadero y con moderadas en el penfigoide.

CASOS CLÍNICOS

Caso No. 1. *Pénfigo vulgar*.

M.A.J.M. de I., paciente del sexo femenino, de 23 años de edad, casada, ingresó al hospital el 16-XII-64 y falleció el 8-I-65.

Antecedentes. Obesidad por ambas ramas.

Padecimientos actual. Lo inició en abril de 1964 al presentar disfgia alta para sólidos, de poca intensidad e intermitentes; un mes después aparecieron ampollas en la mucosa oral, de 2 a 4 mm, que al romperse liberaban líquido seroso o hemorrágico. Un

mes después aparecieron también ampollas en la cara anterior del tórax, de 5 mm., pruriginosas, conteniendo líquido seroso; al secarse se cubrían con costras melicérico-hemáticas. Poco después la dermatosis se generalizó invadiendo la mucosa nasal, vaginal, rectal y los pabellones auriculares. En esta etapa las ampollas confluían dejando lesiones erosivas de contornos irregulares. Existía además lagrimeo, ardor ocular, astenia, nerviosismo, irritabilidad, dolor al nivel de las lesiones y pérdida de 3 Kg de peso corporal. Desde un mes y medio antes de su ingreso, había recibido tratamiento con parametazona, a dosis de 12 mg, diarios, sin observarse mejoría alguna.

Exploración física. Pesó al ingreso 61 Kg anterior 64 Kg, ideal 57.7 Kg, pulso 96 x', temperatura 35.5°C., T.A. 120/80. Paciente en buen estado general, con olor "sugeneris". En toda la superficie cutánea había grandes erosiones de contornos policíclico, con exudado blanco amarillento y olor fétido, alternando con lesiones más pequeñas, costrosas, de color amarillo negruzco, de forma circular y no confluentes; existían además ampollas y zonas hiperpigmentadas. En las mucosas nasal y oral, había zonas ulceradas en un halo rojo, con exudado blanco amarillento. El signo de Nikolsky fue positivo.

Exámenes de laboratorio y gabinete. Fueron normales: urianálisis, V.D.R.L., calcio sérico, electrolitos y proteínas totales. Biometría hemática: 16.7 g de hemoglobina leucocitosis variable entre 17 y 24 mil, con neutrofilia de 80%.

Evolución. A su ingreso se administró tratamiento con 80 mg diarios de parametazona, junto con geles de aluminio y suplementos de potasio, con lo cual mejoraron las lesiones pre-existentes: sin embargo, aparecieron otras en las manos, en el epigastrio y en las comisuras palpebrales, por lo cual se aumentó la dosis de corticosteroides paulatinamente hasta alcanzar el equivalente a gramo y medio de hidrocortisona y además 12 g de para-aminobenzoato de sodio y dimetilclortetraciclina a dosis de 300 mg c/12 horas. El 6-I-65 presentó un cuadro caracterizado por hipertensión arterial, resistencia muscular abdominal, distensión y disminución del peristaltismo, fiebre y vómito abundante verde amarillento; se le trató con sangre, vasopresores, hidrocortisona intravenosa y succión gástrica, con lo cual aumentó la presión arterial y disminuyó la distensión abdominal; sin embargo, poco después, el día 8-I-65 nuevamente presentó hipertensión arterial seguida de paro cardiorrespiratorio irreversible.

Caso No. 2. *Pénfigo foliáceo.*

Y.B.T., paciente del sexo femenino, de 19 años de edad. Ingresó al hospital el 18-III-68 y falleció el 23-IV-68.

Antecedentes. Sin importancia para su padecimiento.

Padecimiento actual. Lo inició en enero de 1968 al presentar tos por accesos frecuentes con expectoración mucosa, en ocasiones hemoptóica, fiebre hasta 38.5° C y anorexia, astenia, adinamia y lipotimias. Permaneció en esas condiciones hasta el 11-III-68 en que aparecieron eritema intenso y pápulas generalizadas, pruriginosas, que al cabo de 3 días se transformaron en ampulas de regular tamaño, aplanadas, que al romperse evolucionaban hacia escamas y costras. Había también descamación de mucosa de la cavidad oral, con dolor intenso a ese nivel así como también ardor y dolor ocular y en el resto de las lesiones cutáneas. A partir del 16-III-68 se agregó a su sintomatología dolor intenso en la base del hemitórax derecho, pungitivo aumentado con la inspiración profunda e irradiado a región supraescapular derecha y apareció descamación en grandes colgajos.

Exploración física. Peso 44.8 Kg, temperatura 38.3°C., pulso 130 x', respiraciones 60 x', T. A. 100/60. Paciente en mal estado general, con una dermatosis seborreica en piel cabelluda; en toda la superficie cutánea, con excepción de los miembros inferiores, existían costras, escaras y cuarteaduras; la piel era seca y dura, con descamación en grandes colgajos. En la base del hemitórax derecho había disminución de las vibraciones vocales y matidez; no se precisó si existía hepatomegalia, pero había dolor a la palpación en cuadrante superior derecho del abdomen. En los miembros inferiores se encontraron ampulas blancas de 1 a 2 cm., con predominio en los muslos y edema bilateral, rojo, indurado hasta tercio superior de las piernas.

Exámenes de laboratorio y gabinete. Fueron normales el V.D.R.L. la química sanguínea y el análisis de orina. Bilirrubina directa 0.36 mg, fosfatasa alcalina 8.45 U., retención de bromosulfaleína 21.5%. Hemoglobina 9.8, hematócrito 29, 12,050 leucocitos con 92% de neutrófilos.

Evolución. Diez días después de haberse iniciado el tratamiento con 90 mg de parametazona, se apreció una gran mejoría en la dermatosis, persistiendo sólo descamación mínima; sin embargo, con respecto al problema pulmonar, la evolución fue desfavorable, ya que poco después apareció derrame pleural purulento, en el que se cultivó esta-filococo dorado coagulosa positivo, lo que

motivó que se hiciera pleurotomía cerrada y drenaje continuo de la cavidad pleural; más tarde desarrolló una fístula bronco-pleural y a partir del 13-IV-68 bronconeumonía con gran insuficiencia respiratoria, cuadro en el que falleció el 23-IV-68. Además del tratamiento con parametasona recibió penicilina cristalina, estreptomycin, cloranfenicol, tetraciclina, refocina, diclexaciolina y digitálicos.

Caso No. 3. *Penfigoide.*

J.Z.R., paciente del sexo masculino, de 16 años de edad, originario de Salvatierra, Gto.

Antecedentes. Diabetes mellitus y obesidad por ambas ramas; es producto del 3er. embarazo a término; pesó al nacer 5.3 Kg.

Padecimiento actual. Lo inició a los 3 años de edad al presentar periódicamente, en toda la superficie cutánea, ampollas de forma irregular, de 4 a 8 cm, las cuales al 3o. ó 6o. día evolucionaban hacia pústulas, de aparecían en forma espontánea, o sea el que aparecían en forma espontánea, o sea el uso de "antialérgicos" y dejaban cicatrices hipocrómicas. La dermatosis era generalizada, no presentaba predominio en alguna zona en particular.

Desde los 12 años había estado recibiendo dexametasona a dosis variables, máximo 12 mg, de manera irregular, con lo cual se apreciaban remisiones en su dermatosis.

Además, desde los 8 años de edad, sus familiares le notaron retraso en el crecimiento, sin alteraciones en la inteligencia.

Exploración física. Peso actual 30.5 Kg, estatura 1.32 T. A. 90/70. El aspecto del paciente era similar al de un niño de 8 años, no había vello axilar ni pubiano y los genitales eran infantiles. Existía una dermatosis generalizada con predominio en miembros, pero no en salientes óseas, caracterizada por lesiones polimorfas, con manchas eritematosas, vesículas, ampollas, pústulas y costras melicéricas. No existía participación de las mucosas.

Exámenes de laboratorio y gabinete. Fueron normales: la química sanguínea, la curva de tolerancia a la glucosa, los coproparasitoscópicos, V.D.R.L., análisis de orina, colesterol y lípidos totales. Biometría hemática: 16 g de hemoglobina, 48 de hematocrito 12,100 leucocitos con 70% de neutrófilos. Gonadotrofinas 6 U., 17-OH 0.6 mg, 17-O 0.09 mg, captación de yodo 131, 44%; yodo proteico, 6.3 gammas; edad ósea 8 años. El 5-VII-67 se tomaron sendas biopsias.

Evolución. Aumentó 3 cm de estatura en los dos últimos años, lo que se atribuyó al uso de anabólicos proteicos que se admi-

nistraron con objeto de evitar los efectos secundarios de los corticosteroides. Además, se observó desarrollo de los caracteres sexuales secundarios. La impresión que se tuvo en la consulta de endocrinología, fue que el caso correspondía a un enanismo hipofisiario. Se dio parametasona y se vio gran mejoría del paciente.

ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

Constituye el campo de las dermatosis ampollas uno de los capítulos de la dermatología en los que el patólogo puede en muchas ocasiones proporcinar ayuda eficaz al clínico en el diagnóstico diferencial de estas dermatosis. Si bien es cierto que muchos de estos padecimientos presentan características propias que permiten establecer su identificación sobre bases clínicas, no son raros los casos en que estas dermatosis pueden confundirse entre sí; en ese momento las características histológicas de la lesión pueden precisar el diagnóstico de la enfermedad con certeza.

La base del estudio anatomopatológico de las dermatosis ampollas lo constituye en términos generales la localización de la ampolla en la piel y el mecanismo de su formación.

Ante la imposibilidad de mencionar en un trabajo tan breve como este las características histopatológicas de todas las dermatosis ampollas y el mecanismo de formación de las ampollas, nos limitaremos a expresar los aspectos mencionados, únicamente de las enfermedades motivo de esta comunicación: pénfigo vulgar y penfigoide ampolloso.

En el pénfigo vulgar la ampolla se forma característicamente en el seno de la epidermis, su carácter distintivo está

dado por una peculiaridad histológica: la acantólisis, término con el cual se designa al despegamiento de las células que constituyen la epidermis como consecuencia de la lisis de los puentes intercelulares que las unen. Merced a la acantólisis es posible diferenciar microscópicamente a los pénfigos de otras dermatosis ampollasas; su imagen histológica es muy característica: las ampollas son el resultado de un despegamiento intraepidérmico profundo, por lo general situado en el límite de unión de la capa basal con el estrato espinoso, en el que la porción inferior o piso de la ampolla está dado por la capa basal de la epidermis y, en ocasiones, también por una o dos hileras de células del estrato espinoso, las cuales quedan adosadas a la dermis papilar, en tanto que el límite superior o techo lo constituye el resto de la epidermis, de grosor variable, según el sitio y la edad de la lesión. La ampolla queda constituida en esta forma por una cavidad anfractuosa con líquido y células acantolíticas (células de Tzanck) en su interior, resultantes de la disociación del estrato espinoso; la presencia de células inflamatorias es escasa o nula. Por otra parte, las mencionadas células acantolíticas de Tzanck presentan caracteres atípicos: son grandes, hinchadas, de núcleo hiper cromático e irregular y de citoplasma basófilo. Por el contrario las lesiones dérmicas son muy discretas e inespecíficas y consisten en pequeñas infiltraciones, fundamentalmente perivasculares, de linfocitos y polimorfonucleares; dichas lesiones se muestran insignificantes en comparación con la

magnitud de las lesiones epidérmicas. El cuadro descrito es característico si la ampolla se encuentra intacta, en cuanto se rompe o se infecta, el infiltrado de polimorfonucleares se hace muy importante, aparecen signos de regeneración epidérmica y la imagen pierde su valor diagnóstico. En general, el concepto anterior es válido no nada más para el estudio histológico de las ampollas del pénfigo, sino en general para el de todas las dermatosis ampollasas.

El carácter atípico de las células del estrato espinoso se pone de manifiesto fácilmente cuando se realizan improntas con el techo de las ampollas y se colorean por alguno de los métodos empleados en hematología, este procedimiento recibe el nombre de citodiagnóstico de Tzanck. El citodiagnóstico y la biopsia no se excluyen, al contrario, se complementan, y siempre que sea posible es recomendable practicar los dos métodos en el diagnóstico microscópico de la enfermedad.

En el pénfigo foliáceo las lesiones ampollasas son más raras y para encontrarlas es necesario contar con una biopsia de las lesiones iniciales de la enfermedad; en ella se apreciará una acantólisis muy superficial, con muy escasas células de Tzanck, localizada en la porción más elevada del estrato espinoso o en la capa granulosa misma; este hecho permite establecer una diferencia neta con el pénfigo vulgar. Cuando la enfermedad se transforma clínicamente de un padecimiento ampolloso en una eritrodermia exfoliativa, el cuadro histológico se vuelve inespecífico.

La imagen histológica del penfigoide ampoloso es totalmente diferente y desde este punto de vista puede establecerse una clara diferencia entre los pénfigos y esta enfermedad. Los cambios histológicos se caracterizan por la formación de ampollas, que a diferencia de lo que sucede en los pénfigos, tienen una localización subepidérmica, dado que aquella se forma por despegamiento de la unión dermo-epidérmica, sin acantólisis, para constituir una cavidad; así el techo de la ampolla queda formado por la epidermis y el piso de la dermis papilar. En el interior de la ampolla se acumula líquido seroso y leucocitos polimorfonucleares. En la dermis papilar se aprecia un infiltrado más o menos importante, de localización preferentemente pericapilar, constituido también por polimorfonucleares y linfocitos. Como característica importante la epidermis (el techo de la ampolla) no sufre necrosis precoz como sucede con todos los padecimientos ampollosos del tipo eritema polimorfo.

Desde el punto de vista del diagnóstico diferencia en base a las características histológicas de las diversas dermatosis ampollosas, los pénfigos presentan la particularidad de producir la ampolla intraepidérmica con acantólisis. No son muchas las dermatosis que causan este tipo de lesión; algunas de ellas serían diversas virosis que producen vesiculación como la viruela, varicela, herpes simple y zoster; sin embargo, en estos padecimientos además de la acantólisis, las células epidérmicas muestran en su interior cuerpos de inclusión virales y la llamada "degeneración globoide" que

permiten una clara diferenciación con los pénfigos. En lo que se refiere al penfigoide, el diagnóstico diferencial es más complejo, dado que en este caso el mecanismo de formación de la ampolla, por despegamiento de unión dermo-epidérmica, es común a muchas enfermedades ampollosas (eritema polimorfo, síndrome de Stevens-Johnson, necrólisis epidérmica tóxica, dermatitis herpetiforme, porfirias cutáneas, epidermólisis ampollas, etc.); en estas condiciones deben tomarse en consideración otros factores colaterales de la ampolla y su formación como son la necrosis del techo de la misma, la presencia de infiltrados inflamatorios en dermis (tanto en calidad como en cantidad), el depósito de sustancias anormales en dermis, el patrón de distribución de las fibras elásticas, etc. Sin embargo, la discusión detallada de estos aspectos rebasaría los límites y el propósito de esta comunicación.

ETIOLOGÍA

Se han propuesto todas las etiologías para explicar este padecimiento (intoxicación, trastornos vasculares, endócrinos, nerviosos; infección bacteriana, viral, etc.) sin que hayan podido demostrarse nunca pruebas concluyentes en favor de alguno de ellos para explicar la naturaleza del pénfigo. Algo similar puede decirse del penfigoide, a pesar de que se trata de una dermatosis individualizada clínicamente en épocas mucho más recientes.

En el momento actual la teoría que cuenta con más adeptos para explicar la génesis de estas dos enfermedades,

que de ser verdad las haría estar relacionadas desde el punto de vista etiológico, es la que propone que se trata en ambos casos de enfermedades de autoinmunidad. A este respecto existen numerosos trabajos, muchos de ellos reproducibles, que demuestran la presencia de inmunoglobulinas específicas contra las células epidérmicas, los puentes intercelulares y los componentes de la membrana basal en el suero de los enfermos que padecen las enfermedades que nos ocupan. Las técnicas que mejor resultado han dado a este respecto son las de inmunofluorescencia directa e indirecta.

A pesar de que en esta ocasión se trabaja sobre una pista que ofrece resultados prometedores, no puede afirmarse aún con certeza que la causa tanto del pénfigo como del penfigoide sea un mecanismo de autoinmunidad y menos aún cuál sería la naturaleza íntima de dicho mecanismo. Por otra parte, la observación de que estas enfermedades pueden estar asociadas a otros padecimientos para lo que también se ha postulado un mecanismo de autoinmunidad como factor etiológico (lupus eritematoso sistémico, miastenia gravis, artritis reumatoide, etc.) han hecho pensar a últimas fechas de que posiblemente en la causa de estas enfermedades se encuentre involucrado un fenómeno de autoinmunidad múltiple.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de pénfigo y del penfigoide se hace con las siguientes dermatosis:

a) Enfermedad de Dühring-Brocq.

En esta dermatosis, además del buen estado general del enfermo, se presentan diversas lesiones elementales primarias de la piel; eritema, vesículas y ampollas. Se caracteriza también por los fenómenos subjetivos de ardor y de prurito, por ser recidivante y no responder a los esteroides.

b) Epidermólisis ampollosa. Se considera como una distrofia cutánea que aparece en los primeros meses de la vida, de origen hereditario y de pronóstico grave. La aparición de las ampollas se encuentra en relación con el roce de los sitios de presión o con los ligeros traumatismos. Se observan diferentes formas clínicas. No se conoce tratamiento alguno, y aun la heparina preconizada por algunos autores no da ningún resultado.

c) Pénfigo de Hailey. Enfermedad ampollosa que se presenta en dos o varios miembros de una misma familia, de pronóstico benigno aunque la dermatosis es crónica y evoluciona con periodos de remisión.

d) Pénfigo de la conjuntiva. El pénfigo verdadero puede ocasionar lesiones en la conjuntiva, pero el llamado pénfigo conjuntival de los oftalmólogos que se inicia por lesiones ampollosas en la conjuntiva, con diseminación posterior a otras mucosas se considera como una enfermedad autónoma independiente del pénfigo verdadero.

e) Pénfigo sífilítico. Se presenta en la sífilis congénita y es un falso pénfigo que se desarrolla sobre las lesiones papulosas del secundarismo, especialmente en las plantas de los pies y en las palmas de las manos.

f) Pénfigo epidémico del recién nacido. Se caracteriza por la presencia de grandes ampollas que se rompen fácilmente, con exulceración del tegumento y con fenómenos subjetivos de ardor. Es de evolución aguda y la recuperación de la piel es rápida siempre y cuando que se instituya un tratamiento adecuado. El origen es estreptocócico.

g) Brómides y yódides. Los bromuros y las preparaciones yodadas administradas a personas hipersensibles pueden ocasionar una dermatosis ampollosa vegetante semejante al pénfigo de Neumann. En el diagnóstico diferencial debe de tenerse en cuenta el antecedente terapéutico con estos halógenos.

h) El síndrome de Stevens-Johnson puede confundirse con un pénfigo verdadero por el ataque al estado general y por las lesiones cutáneo mucosas. Pero el polimorfismo de la dermatosis así como el estado agudo de la enfermedad con elevada temperatura y con marcados síntomas subjetivos dilucidan fácilmente el diagnóstico.

i) Antipirínides. Dermatitis eritemato-ampollosa, posteriormente hipercrómica con topografía peculiar: dorso de la mano, garganta del pie, párpado, región peribucal, órganos genitales; puede diseminarse y aun generalizarse si no se suprime el agente causante y semejar un pénfigo verdadero. Es importante investigar el medicamento que está ocasionando la dermatosis para eliminarlo definitivamente y hacer tratamiento tóxico, puesto que no existe ninguna terapéutica que contrarreste la acción del fármaco.

j) Eritrodermias. Algunas eritroder-

mias subagudas pueden confundirse con el pénfigo foliáceo, sobre todo las de etiología tóxica-medicamentosa. El síntoma "prurito" constante en estas eritrodermias es de capital importancia para dilucidar el diagnóstico así como el estudio histopatológico, ya que muchas veces el antecedente medicamentoso es difícil de investigar.

k) Moniliasis de las mucosas. Cuando inicialmente el pénfigo se presenta en las mucosas puede dar la apariencia de una moniliasis, máxime que la levadura *Candida albicans*, huésped habitual de determinadas regiones del organismo, prolifera abundantemente al encontrar medios favorables para su desarrollo. La prueba terapéutica, así como la evolución de la dermatosis es suficiente para el diagnóstico diferencial.

1) Necrólisis epidérmica tóxica de Lyell. Esta dermatosis en la que se han invocado diferentes causas etiológicas (tóxicas, virales, enfermedades infecciosas, no infecciosas, fenómenos de auto-agresión, etc.), se caracteriza por el mal estado general del enfermo, por las lesiones cutáneo-mucosas de eritema de ampollas y de necrosis.

Es en su fase ampollosa como se puede pensar en un pénfigo verdadero. Aún más, muchos de los llamados pénfigos agudos, septicémicos, y quizá algunas formas de Stevens-Johnson, corresponden a la necrólisis de Lyell.

TRATAMIENTO

En el pénfigo verdadero el tratamiento de elección indiscutiblemente es el de los corticoesteroides, y las posibilida-

des de curación dependen del diagnóstico temprano de la enfermedad, del empleo de altas dosis del medicamento y del criterio que se tenga de las llamadas "reacciones intolerables" para sostener o aumentar la dosis y que solamente se pueden valorar en centros hospitalarios. La abstención o la timidez en el uso de los esteroides que han revolucionado el campo terapéutico de la medicina son conductas que deben evitarse. Actualmente se están haciendo tratamientos combinados con estrógenos y con metotrexate con muy buenos resultados pues en esta forma se puede llegar al empleo de dosis mínimas de corticoesteroides. La ciencia sigue su curso y resulta incomprensible la actitud de rechazo y oposición hacia el armamentarium terapéutico que nos brinda la farmacología moderna. Casos semejantes los observamos con el des-

cubrimiento de las sulfas y de los antibióticos; hubo dermatólogos en todo el mundo que varios años después del reporte de Mahoney seguían tratando la sífilis con arsénico, bismuto y cianuro de mercurio. En cuanto al penfigoide, el tratamiento se hace con dosis mínimas, y es suficiente llegar al umbral mínimo óptimo para sostener la integridad de la piel por tiempo indefinido. Para la prevención de los efectos colaterales que sí se presentan durante los tratamientos prolongados son indispensables las medidas dietéticas, así como el uso del cloruro de potasio, para evitar la retención de sodio y de la hipopotasemia; de los anabólicos, antiácidos, sedantes y antibióticos cuando ocurren infecciones agregadas. La fisioterapia es de gran utilidad en casos de osteoporosis.
