

PENFIGO VULGAR,

Relato de un caso curado

En dos años de tratamiento.

Dr. LUIS GOMEZ CARRASQUERO

La enfermedad ampollar crónica, denominada Pénfigo vulgar, era fatal hasta el advenimiento de los esteroides suprarrenales como drogas terapéuticas. Ya el Profesor Marion B. Sulzberger las denominó drogas "morbidistáticas", por el hecho de "frenar al morbus" y permitir la vida del paciente hasta tanto el organismo desarrollara sus propios "mecanismos de defensa" para eliminar totalmente el causante de la enfermedad.

Refería él, que entre sus pacientes de Pénfigo vulgar tratados con esteroides, tenía uno quien a los 13 años, pudo al fin dejarlos y sin reaparición de las ampollas; es decir, se había curado gracias a esa "panacea" del siglo XX!

Cuando esto refería el Profesor Sulzberger, aún se desconocía la causa de esa enfermedad. Aunque todavía se ignoran los mecanismos por los cuales se inicia una autoagresión en el ser humano y en particular en el Pénfigo, una reacción de autoinmunidad se realiza entre las células epidérmicas, particularmente en los desmosomas y tonofilamentos, para producir las ampollas típicas, con acantolisis, de esta afección. Es decir, hoy en día se la considera como "enfermedad inmunológica" y por supuesto, controlable con las drogas "inmunosupresoras", especialmente corticosteroides y A-metopterina Methotrexate [^R]).

"Las enfermedades de la piel ciertamente no matan al paciente, pero le arruinan la vida", refería también Sulzberger, y no hay mejor ejemplo que un paciente con Pénfigo para esta aseveración. Si bien

* Profesor Asistente, Cátedra de Dermatología y Sifilografía, Facultad de Medicina de la Universidad Central de Venezuela. Caracas, Venezuela. Trabajo realizado en el Hospital Universitario de Caracas.

las drogas pueden suprimir sus ampollas, tiene que continuar recibéndolas por muchos años, con los consiguientes efectos farmacológicos y/o colaterales, siempre indeseables, en su uso prolongado.

También es cierto que aunque algunos pacientes responden rápidamente a estas drogas, otros son refractarios y aún independientemente de las dosis elevadas inmunosupresoras utilizadas. Por esto, no sabemos realmente cuánto tiempo debe recibir esteroides o metotrexato un enfermo y mucho menos, cuando tiene que suspenderse la medicación. El tratamiento es continuo, *per vitam...*

Al paciente que aquí hacemos referencia lo consideramos extraordinario porque dejó de tomar esteroides después de dos años y aún a los siete meses, no habían ni signos (Nikolsky) ni ampollas orales o cutáneas que hicieran pensar que el paciente no estuviera curado.

Se trata de una mujer natural de España, de 32 años de edad, hospitalizada en nuestro servicio por erupción ampollar de más o menos cuatro meses de evolución, de comienzo oral y que se ha generalizado en los labios, cara, cuero cabelludo, tronco, regiones glúteas y muslos. Las ampollas son flácidas sobre piel aparentemente sana y se rompen dejando extensas zonas erosionadas en el cuerpo y lesiones costrosas en la cara y cuero cabelludo (ver fotos). Presenta molestias en la deglución y dificultad para la masticación, así como ardor en los ojos. Está muy aprensiva y anoréxica, pero se mantiene sin fiebre ni prurito, en buen estado general. -El signo de Nikolsky es franco, tanto en piel sana como sobre alguna ampolla y la biopsia confirma el diagnóstico de vesícula acantolítica intraepidérmica del Pénfigo vulgar.

Se inicia tratamiento con una dosis de 200 mgs/día de Prednisolona por vía intramuscular, que es rebajada paulatinamente hasta controlar las ampollas, cuando se continúa por vía oral, en dosis de mantenimiento, con 20 mgs/día de Prednisona.

La paciente es dada de alta en un período de tres meses, sin ampollas ni molestias orales u oculares, con una ligera cara de luna llena e hipertricosis facial. Se controla en la consulta externa y se pueden rebajar los esteroides a 10 mgs/día, cuando decide irse a su tierra (España) donde continuó su tratamiento por dos años; al término de los cuales, decide suspenderlos con gran satisfacción al notar que no volvían a aparecer las ampollas. Siete meses después, vuelve

a Venezuela y es en esa oportunidad cuando la examinamos nuevamente, ya curada de su Pénfigo y con sólo leves manchas en los sitios de las antiguas erosiones de la espalda (ver fotos). No hay cara de luna llena y desapareció la hipertricosis.

COMENTARIOS

El Pénfigo vulgar es una enfermedad crónica y aunque con muy ocasionales remisiones espontáneas, pero nunca desaparición completa de la erupción y mucho menos por períodos de siete meses, como en nuestra paciente.

En nuestra experiencia, de aproximadamente 20 pacientes, en 12 años, los corticosteroides han controlado los brotes eruptivos en la mayoría de los mismos e incluso con dosis homeopáticas de mantenimiento, p. ej.: 5 mgs. de Prednisona tres veces a la semana, han permanecido libres de ampollas, pero si se han suspendido, reaparecen al poco tiempo requiriendo nuevamente dosis elevadas para su control.

Hemos observado que un paciente con Pénfigo vulgar ha desarrollado Pénfigo eritematoso al tercer año de su tratamiento; y que un paciente con Pénfigo eritematoso desarrolló un Pénfigo foliáceo durante su control terapéutico.

Creemos que el Pénfigo es una enfermedad autoinmune con variantes clínicas y sugerimos que el Pénfigo vulgar sería la forma de comienzo más común de la afección (excepto en Brasil) y que durante su evolución puede pasar a Pénfigo vegetante, luego a P. eritematoso (Síndrome de Senear-Usher) y por fin a P. foliáceo.

Pénfigo vulgar	P. vegetante
	P. eritematoso P. foliáceo

Creemos finalmente, que nuestra paciente sería la primera, en nuestro medio, curada de Pénfigo por los esteroides en el breve lapso de dos años.

RESUMEN

Después de una corta exposición del papel desempeñado por los corticosteroides en el tratamiento del Pénfigo vulgar, el autor relata a un paciente femenino de 32 años que curó su enfermedad con Pred-



Foto 1. Antes del tratamiento



Foto 2. Antes del tratamiento



Foto 3. Siete meses después de finalizado el tratamiento Foto 4. Siete meses después de finalizado el tratamiento



Foto 4. Siete meses después de finalizado el tratameinto

nisolona y Prednisona en el corto lapso de dos años de tratamiento. La ausencia de erupción fue constatada a los siete meses de la terminación del tratamiento.

Se hacen comentarios de la etiología de la enfermedad, así como de la evolutividad en las formas clínicas del Pénfigo.

Se cree que sea el primer caso observado entre nosotros, curado en tan corto tiempo.

SUMMARY

After a brief introduction of the etiology and Sulzberger's opinion of corticosteroid therapy of Pemphigus vulgaris, the author presents a female patient, 32 ys./old, treated during 2 years, and examined 7 months later, in which no medication was received, without any manifestation of the disease. He believes is the first patient cured of this affection in Venezuela in such a short time.

The author also comments that Pemphigus vulgaris is a more common manifestation of this "autoimmune" process (except in Brasil) and that others evolutionary clinical forms may evolve during its prolonged treatment.

Pemphigus vulgaris	P. vegetans	
	P. erythematosus	P. foliaceus

REFERENCIAS

Sulzberger, M. B.: Comunicaciones personales, New York, 1959 y Baltimore 1960. Lever, W./F.; Pemphigus and Pemphigoid. American Lect. Series. CH. C. Thomas, (III.) 1965.