

## DERMATOLOGÍA

### ACCION DE LA CORTISONA Y DEL ACTH EN LOS CASOS DE PÉNFIGO

Dres. CHESTER N. FRAZIER, WALTER F. LEVER Y CHARLES S. KEUPER

Del Departamento de Dermatología de la Universidad de Harvard y del Servicio de Dermatología del Hospital General de Massachusetts, Boston, Mass.

**E**L pénfigo se distingue por la aparición de ampollas llenas de líquido en la epidermis o en el punto de unión de la misma con la dermis, aparentemente en piel sana, que después manifiesta signos inflamatorios debidos sin duda a la infección secundaria. Se ignora la causa de la afección y si todas sus variedades proceden del mismo origen. La forma maligna es rápidamente fatal, con evolución progresiva hacia la muerte en un período de 6 meses a 1 año desde el comienzo; la forma benigna perdura indefinidamente, sin que produzca la muerte, pero causando molestia e incapacidad. Algunas veces, sin embargo, puede ocurrir una remisión espontánea y permanente; otras, puede cambiar el curso hacia la malignidad.

La cortisona y el ACTH, al contrario de otros tratamientos que se han intentado, afectan el curso de la enfermedad, aunque esta acción es siempre transitoria. En las presentes líneas hemos resumido los resultados de 17 pacientes de pénfigo tratados con estas hormonas.

*Pénfigo maligno.* — Tratamos a 4 mujeres adultas con pénfigo maligno a base de dosis diarias de 300 mg. de ACTH, hasta llegar a dominar los síntomas entre los 22 y los 45 días de tratamiento. Las dosis totales oscilaron entre 3 y 8 gm. Las remisiones después del tratamiento original duraron de 3 a 8 semanas. Con recaídas, la remisión más prolongada fué de 8 meses; después de la tercera recaída, la paciente todavía reaccionó favorablemente, con excepción de algunas ulceraciones orales que persistieron. Una de las pacientes se trató con dosis de 300 mg. de cortisona. También se consiguió así una buena remisión que duró 5 semanas.

Hemos deducido que en el pénfigo maligno, la cortisona o el ACTH pueden ser medicamentos salvadores. Se consigue con estas substancias la completa curación de las lesiones cutáneas, en tanto que las orales curan o se reducen de extensión, lo que permite comer cómodamente al paciente. Si se deja sin tratamiento, el pénfigo maligno sigue un curso progresivo que denuda porciones de la piel cada vez más extensas, con pérdida de los

electrolitos y de las proteínas del plasma y posibilidad de colapso circulatorio. Al mismo tiempo, las lesiones de la boca son motivo de nutrición defectuosa, por hacerse la ingestión de sólidos y líquidos cada vez más difícil para el paciente.

*Pénfigo benigno.* — Se trataron 4 hombres y una mujer, con edades entre los 61 y los 76 años, excepto un niño de 18 meses, lo que demuestra que hay predilección de la enfermedad, por la extrema edad adulta, aunque puede presentarse en todas ellas. En este grupo, la enfermedad había sido observada desde períodos de 2 a 18 meses. Al contrario del pénfigo maligno, aquí las lesiones curan espontáneamente, pero se forman otras nuevas sin cesar. También en esta forma, son muy raras las lesiones orales.

El efecto de las hormonas fué tal vez más eficaz que en la circunstancia de pénfigo maligno, pues en un paciente la remisión duró hasta 12 semanas.

Hay la variedad de pénfigo que se distingue por exfoliación generalizada y moderada exudación. Esta forma no responde con tanta brillantez a la administración de la cortisona o del ACTH, como se comprobó en los 5 casos que tratamos.

Además de los pacientes anteriores se trató un caso de pénfigo de variedad vegetativa, con lesiones granulomatosas exuberantes en las regiones intertriginosas, como consecuencia de la ruptura de los elementos ampollosos. Las lesiones respondieron a la acción del ACTH, consiguiéndose una remisión de más de 12 semanas.

La última variedad de pénfigo afecta a las mucosas del ojo, de la boca, de las vías aéreas superiores, del esófago y de los genitales, con lesiones que provocan cicatrices extensas. A veces está asociada con otros tipos de pénfigo, con el cual hay relación sólo por el aspecto histológico de la vesiculación. El tratamiento con ACTH detuvo la actividad de la afección en 2 mujeres que la sufrían, respectivamente de 69 y 72 años. No se manifestó efecto visible sobre el tejido cicatricial. La recaída fué inmediata después de suprimir el medicamento.

Tuvimos la impresión de que la respuesta terapéutica favorable no empezó hasta haber disminuído la cifra de los eosinófilos, para lograr lo cual es a veces necesario emplear dosis más elevadas que las habituales.

Aunque en bastantes casos disminuyó el tiempo de sedimentación, en otros no ocurrió este fenómeno, a pesar de curar las lesiones; por lo tanto, este dato no puede tomarse en cuenta al apreciar el curso terapéutico.

*Inconvenientes del tratamiento.* — La acción fisiológica del ACTH se manifestó por el conocido aspecto de la facies lunar, así como por la hipertrichosis, la hiperglucemia, la glucosuria y la hipocalcemia. En 9 de estos pacientes apareció poco después del tratamiento una profunda y extensa pigmentación. No se apreciaron perturbaciones psíquicas, excepto ligera euforia. En 3 ocasiones apareció un absceso en el lugar de la inyección intramuscular, en la región glútea.

Se contaron otros inconvenientes de más importancia a consecuencia de estos tratamientos. Dos hombres de 59 y 71 años de edad, ambos hipertensos, presentaron insuficiencia cardíaca congestiva. En otros 2 se apreció la reactivación de una úlcera duodenal. Un muchacho de 17 años, con pénfigo exfoliado, tratado con ACTH, presentó al poco tiempo nefritis glomerular; poco antes había sufrido una infección pógena extensa de la piel acompañada de abscesos subcutáneos. El tratamiento subsiguiente con cortisona no pareció empeorar el curso de la afección renal, la cual, en definitiva, curó con medidas dietéticas.

El trastorno más importante ocurrió en una mujer con pénfigo maligno quien, después de haber sido tratada con 8 gm. de cortisona con curación parcial de las lesiones, sufrió sin previo aviso, pérdida del conocimiento, estado comatoso que duró 5 días, y al cabo de los cuales recobró sus facultades, prosiguiendo la curación de las lesiones cutáneas a pesar de haberse suprimido por completo la administración de la hormona.

En 5 pacientes sin afección cardiorrenal aparecieron edemas del miembro inferior; en uno de ellos se cubrió el edema de lesiones purpúricas. También se observaron casos de edema angioneurótico y de urticaria al interrumpir la administración del ACTH.

#### Comentario

La alteración de las reacciones cutáneas en los pacientes que sufren de pénfigo, presenta de nuevo la cuestión acerca de la posible naturaleza de esta entidad patológica. La renovada actividad después de interrumpir el tratamiento con las hormonas, lesiones de la piel características del eritema multiforme o de la urticaria, así como la presencia de edema en las partes afectas (con el que se observa con tanta frecuencia en conexión con los eritemas multiformes) sugiere la posibilidad de un mecanismo alérgico. Tal vez la respuesta de la piel y la inhibición de la formación de ampollas son indicaciones de esta misma naturaleza. A este respecto puede ser de cierto interés el hecho de que en una mujer de edad avanzada se presentó urticaria grave, que duró un año, antes de que evolucionaran las flictenas del pénfigo maligno; entre las ronchas de la urticaria

aparecieron las nuevas lesiones, pero no pudo comprobarse que éstas surgieran sobre la base de las primeras.

Tiene también cierto interés el conocimiento de las enfermedades sufridas previamente por los afectados de pénfigo; tres pacientes habían pasado ataques continuados de urticaria, otro de fiebre del heno y otro de asma. Una mujer con pénfigo maligno había sido atendida de úlcera duodenal 3 años antes. Tres pacientes sufrían hipertensión asintomática. Una mujer de 29 años se había sometido a una operación de histerectomía tres meses antes de presentar la evolución del pénfigo exfoliativo. Finalmente la apielofrenitis crónica se hallaba presente en 2 pacientes.

Es posible que haya un factor común en la génesis del pénfigo, de las enfermedades colágenas y de la artritis reumatoidea; también es posible que, entre los eritemas exudativos multiformes y el pénfigo haya un lazo de relación el cual puede ser tan estrecho que hace que algunos autores supongan que todas estas enfermedades tienen una misma entidad patológica.



## MEDICINA GENERAL

### SIGNIFICADO DE LA HEMATURIA

Dr. LAURENCE F. GREENE

**H**AY que tener en cuenta, ante todo, que la orina normal puede contener eritrocitos. En una estadística de 3.000 personas normales, LARCOM los encontró en la proporción del 2% en las muestras de orina emitida espontáneamente. El estudio de otros elementos encontrados en la orina puede indicar el origen de los eritrocitos; microscópicamente, la presencia de cilindros tubulares o de un número considerable de células epiteliales de tipo renal puede tener cierto valor en lo que se refiere a la procedencia de la sangre en tanto que la sospecha se convertirá en certidumbre si hay cilindros hemorrágicos, lo que señala su moldeado en el interior de los túbulos renales.

La hematuria puede ser microscópica o aparente, pero esta clasificación es arbitraria, ya que las diferencias sólo significan cierto grado de la pérdida sanguínea; en los casos de hematuria microscópica hay el riesgo potencial de que la hemorragia se haga más intensa.

La hematuria puede estar relacionada con una enfermedad general,