Clinica Pediátrica Universitaria.
Prof. Dr. Arturo Scroggie V.

LA DERMATITIS EXFOLIATIVA (Enfermedad de Ritter).

Por los Dres. RAUL ORTEGA y ADRIANA CASTRO.

La mayor dificultad que se presenta para estudiar la grave afección que Ritter describiera en 1878, estriba en su rareza. En efecto, pocos son los autores que hayan podido disponer de un material suficientemente grande como para practicar en estos cuadros todas las investigaciones necesarias para esclarecer su etiología, inmunología, y juzgar el valor de los procedimientos terapéuticos en ella empleados.

Se señala que es en la Europa Central donde tiene su mayor frecuencia, y, efectivamente es de aquellos países, especialmente de Alemania, de donde obtenemos las mejores informaciones. Aun así las series no impresionan por su cuantía. Finkelstein (1) basa su experiencia en 33 casos, y la serie más numerosa parece ser la de 300 presentada por el propio Rittershain. Según Ulrich (2), empero, en esta serie están incluidos también los casos de enfermedad de Leiner, que el autor colocó equivocadamente junto con los de dermatitis exfoliativa.

Que la afección extremadamente rara en Francia y en los Estados Unidos se comprueba por la lectura de los tratados fundamentales de Pediatría de aquellos países. Así, Nobbeccourt, Babonneix (3) le dedican sólo unas pocas líneas y Sanford en el tratado de Brennemann (4) hace una descripción a base, sobre todo, de la literatura holandesa y alemana.

Entre nosotros —por lo menos hasta hace poco—, la afección ha sido también de aparición muy rara, tanto que en la literatura nacional no han aparecido sino publicaciones

de casos aislados. Así, en 1927, Symon (5) publica un caso en el cual coexistían la enfermedad de Ritter y de Leiner. En 1929 Osorio y Daneri (6) publicaron un paralelo a base de un caso de ambas afecciones. Un tercero ha sido publicado por Sepúlveda (7) en 1931 y posteriormente Ariztía (8) se ocupa de otro en el cual el autor empleó la Germanina.

En el curso de 1943 tuvimos en nuestro servicio de Roberto del Río una acumulación de casos, que, a base de lo expuesto, puede considerarse extraordinaria. En efecto, recibimos seis casos de esta afección y todavía otro al comienzo del presente año. Esto nos movió a averiguar la verdadera frecuencia que pudiera tener entre nosotros. Así descubrimos los dos casos ya mencionados de la literatura nacional, uno observado en 1936 en la Maternidad del Salvador, una acumulación de carácter epidémico en la Maternidad de San Borja (7 casos) aparecida en los dos últimos meses de 1938 y enero de 1939, 3 casos del Hospital Calvo Mackenna, ingresados a fines de 1942 y en el curso del 43, y 3 casos de Arriarán, que corresponden a los años 1939, 1940 y 1943. De esta manera, excluidos los ya publicados e incluidos los nuestros, podemos referirnos a un total de 21 casos.

De esta exposición numérica y cronológica se ve —desde luego—, que la afección era extraordinariamente rara entre nosotros, por lo menos hasta el año 1938, y que de allí en adelante tiende a aparecer cada vez con mayor frecuencia.

Vale la pena dejar establecido que esta clasificación de los casos por establecimientos se refiere solamente al sitio en que los niños curaron o fallecieron. Así, algunos recién nacidos en Maternidad fueron evacuados a Hospital de Niños a poco de enfermar y figuran en el material de Hospital y no de Maternidad.

Sintomatología.

La sintomatología es muy característica y los tratados y publicaciones la describen con bastante uniformidad. Si a pesar de esto se suele asistir a discusiones diagnósticas alrededor de un determinado caso, ello se debe, seguramente, a que no se ha visto casos anteriores. El cuadro es, en efecto, tan característico y tan impresionante que basta haber asistido a la evolución completa de uno de ellos para que difícilmente pueda caerse en confusiones. Insistimos, desde luego, en lo de la evolución completa ya que la sintomatología suele variar radicalmente en el curso de pocos días, y con mucho mayor razón, en el curso de semanas.

Así, un caso hospitalizado en la Posta Infantil (Arriarán) con toda la sintomatología clásica, ofrecía ya algunas dudas al ser trasladado 24 horas más tarde al Roberto del Río (M. M. Obs. 76658, Arriarán, hospitalizada en el R. del Río, Obs. 44-845). Igualmente el lactante Ivonne U. (Obs. 43-3624, R. del Río), en el cual 23 días después de haber ingresado por enfermedad de Ritter se instala una enfermedad de Leiner.

La afección se inicia en los primeros días de la vida en fecha muy cercana a la del nacimiento, y parece excepcionalmente más allá del primer mes de edad.

Cuadro N.º 1. Edad en que aparecen las primeras lesiones.

Edad en días	Número de casos	
Al nacer	1	
2	1	
3	1	
4	3	
5	2	Total entre el
6	1	2.º y 10.º día de
7	3	edad: 16 casos
8	2	(76 %).
9	2	
10	1	
12	1	
18	1	
22	1	
45	1	
21 casos		

En este cuadro se ve un caso en que el niño presentaba lesiones ya al nacer, uno a los doce días, otro a los 18, otro a los 22 y un quinto iniciado al mes y medio de edad. Los 16 casos restantes presentaron los primeros síntomas entre el segundo y décimo día lo cual representa un 76 %.

Las lesiones, primeramente, son visibles alrededor de la boca (ver foto 1), o en general, en la cara, y desde allí rápidamente se generalizan. En nuestros 21 casos este fué el sitio de comienzo para doce de ellos. Hemos dicho que la primera lesión es primitivamente visible, ya que por una parte la lesión se generaliza tan rápidamente, y por otra los fenó-

menos de epidermolisis son tan precoces, que bien podría decirse que el daño cutáneo es generalizado desde el primer momento. Aun más, en apoyo de esta idea, hay que anotar que los familiares, muchas veces no saben precisar el sitio de comienzo, y así en nuestra serie, a continuación de los doce casos iniciados por boca y cara, siguen 4 en los que en la anamnesis se indica que la afección era generalizada desde el primer momento.

Cuadro N.º 2. Sitio de comienzo de las lesiones.

En la boca o cara	12
Generalizada	4
Extremidades	3
Abdomen	2

21 casos

De los 5 casos restantes la primera lesión fué anotada en 3 en las extremidades y en 2, en el abdomen.

Ritter (citado por Ulrich), distinguía tres periodos en la evolución de las lesiones cutáneas: eritematoso, exfoliativo y regenerativo. El primero se caracteriza por la aparición de una rubicundez erisipelóidea; este tipo de manifestación no la hemos podido observar nosotros, hecho muy explicable, ya que se trata de una manifestación precoz sólo posible de observar, entonces, en el medio en que Ritter trabajaba. En cambio, hemos encontrado este hecho en casos de penfigoideo, poco antes de la aparición de la pústula.

A este proceso sigue el desprendimiento de la epidermis, dejando —si la lesión no se rompe—, una delgada capa de líquido en el corion y la epidermis de esta manera desprendida. El tamaño de tales bulas es variable, en general comprometen una gran superficie, hasta unos 6 a 8 cms., y por su confluencia, extensiones aún mayores. Por otro lado, pueden aparecer pústulas muy pequeñas hasta el tamaño de un grano de mijo, especialmente en ciertas regiones como la frente y el cuero cabelludo. En las regiones de piel dura como la palma de las manos y plantas de los pies, pudimos observar en uno de nuestros niños del R. del Río (véase foto 2) la formación de una verdadera corteza que se desprendió después "in torto", arrastrando incluso las uñas de las manos. Un tipo semejante ha sido descrito en la literatura en el sen-

tido que la epidermis de las manos y pies formaría un verdadero guante o vaina de goma rellena de líquido.

Cualquiera que sea la extensión de las bulas su característica común es la extraordinaria fragilidad; el menor roce produce su ruptura, y en la mayor parte de los casos se rompen con los movimientos del niño. Queda entonces el dermis al descubierto, rojo y húmedo con algunos puntos que sangran débilmente. Los restos epidérmicos se enrollan en los bordes, y poco a poco, toman un aspecto sucio (véase fotos 1, 3 y 4).

El cuadro así descrito no es sino la traducción del cataclismo histológico sobrevenido en la piel en toda su extensión; la prueba de este general compromiso la tenemos en 'os sitios aparentemente sanos en donde la compresión ligera o resbalamiento con el dedo bastan a provocar un desprendimiento epidérmico (fenómeno de Nikolsky), con lo cual se producen las lesiones en manera más o menos artificial (véase foto N.º 5).

Desprendida así la epidermis la epitelización se inicia muy rápidamente, tanto que a menudo es posible la observación simultánea de este "restitutio" y de epidermolisis en organización o ya producida. Resulta obvio declarar que no quedan cicatrices.

El estado general se compromete más o menos seriamente: la inapetencia es casi constante, hay diarrea, inquietud, desasosiego, llanto permanente y en algunos casos aparecen fenómenos tóxicos con participación sensorial. Es interesante anotar en este punto que hemos observado que *no existe un paralelismo entre la intensidad de las lesiones y el estado general*. La temperatura es raramente alta, y en general de una duración que no excede a dos o tres días. De los 21 casos que aquí referimos, en uno no se tomó la temperatura; sólo uno presentó 40 grados, 5, temperatura hasta 39 y 5 por debajo de 38½; en los 9 restantes, la temperatura era normal.

La afección evoluciona muy rápidamente, y en los casos de curación la alteración cutánea ha desaparecido entre los 8 y 12 días después de iniciada, pero debe agregarse como ya se dijo, que, durante esta evolución hasta la desaparición, varía rápidamente en forma de dificultar el verdadero diagnóstico si el caso no ha sido observado desde el primer momento. En los casos fatales —como insistiremos más adelante— el desenlace se produce también en forma muy precoz.

Pronóstico.

Leiner. Finkelstein. Knoepfelmacher, Wieland, dan, según Ulrich, un porcentaje de 60 a 70 % de letalidad. Ritter dió un 48,5. porcentaje que aparece más satisfactorio, debido seguramente al hecho que su estadística incluye —como ya se dijo—, casos de enfermedad de Leiner.

De los 21 casos por nosotros recopilados, en uno se ignora el desenlace, porque la madre se retiró de la maternidad con su niño enfermo, y no nos fué posible ubicarla; de los 20 restantes fallecieron 12, lo cual representa en conjunto una letalidad del 60 %. Comprobamos, naturalmente, importantes diferencias de letalidad en los diferentes establecimientos. Así de los casos del R. del Río (siete), fallecieron 4, lo que representa un 57 % de mortalidad y de los 3 recibidos en Calvo Mackenna, todos sobrevivieron a la grave enfermedad.

Cuadro N.º 3. Letalidad.

Total de casos	21
Se ignora desenlace	1
	<hr/>
	20
Fallecidos	12
Letalidad en 20 casos	60 %

Sobrevivida de todos; 3 (Calvo Mackenna).

De 7 fallecieron 4 (57 %) (Roberto del Río).

Nacidos en domicilio	4	
De éstos fallecidos	1	Letalidad
		25 %
Nacidos en Maternidad	16	Letalidad
De éstos fallecieron	11	(o tal vez más)
		68,7 %

Aunque las cifras no son de una cuantía tal que permita fundar conclusiones definitivas, vale la pena anotar que de los 4 niños nacidos en domicilio, falleció solamente 1 (25 %) mientras que de los 16 nacidos en maternidades, sucumbieron 11, lo cual representa un 68,7 %. Del análisis de la historia clínica, podría pensarse que aquel niño del cual no se tienen datos, también debe haber fallecido, lo que aumentaría el desfavorable porcentaje de los niños nacidos en maternidades. Como ya se dijo más arriba, no todos estos niños fallecieron en la maternidad misma.

El pronóstico en globo, es, pues, extraordinariamente sombrío. Sin embargo, frente al caso particular, faltan elementos de juicio para formularlo. Desde luego, que la mayor o menor extensión de la superficie afectada no constituye un guía adecuado: hemos visto niños con extensas lesiones que mejoraron, y otros, por el contrario, que fallecieron sin que la epidermolisis llegara a grados extremos. Aun las manifestaciones tóxicas no constituyen un índice completamente seguro, puesto que es difícil establecer gradaciones de toxicidad sobre todo en una enfermedad en que en la casi totalidad de los casos, el niño tiene un aspecto de gravemente enfermo, en que la inapetencia es casi regular, y en que el sensorio se compromete en mayor o menor grado.

Es natural que la aparición de complicaciones, como trastorno nutritivo agudo, o bronconeumonía coloquen al clínico en la más pesimista de las posiciones frente al caso en que ellas aparecen.

La tarea pronóstica no termina, sin embargo, con la epidermización, puesto que es desde antiguo conocido que a continuación de ella puede sobrevenir un trastorno crónico, especialmente la descomposición. La observación siguiente es demostrativa en este sentido:

OBSERVACION 43-3624. — Ivonne U. Nacida en Maternidad privada, con 3.000 gramos, ingresa al Roberto del Río el 13 de noviembre de 1943 con 2.800 gramos, a las 36 horas de edad, presentando lesiones generalizadas de epidermolisis desde el nacimiento. Estas lesiones tienden a desaparecer ya a los 12 días de hospitalización; la curva de peso se mantiene estacionaria. Dispepsia a los 15 días; reparación satisfactoria; manifestaciones de Leiner a los 30 días, segunda dispepsia a los 36 días y muerte a los 48 días por descomposición y bronconeumonía paravertebral.

Se trataba, pues, de una enfermedad de Ritter que curó para ser seguida por una enfermedad de Leiner. En los 48 días de vida del niño, cuadros dispépticos obligaron a dieta hídrica, y el niño terminó por sucumbir a una descomposición.

En uno de nuestros sobrevivientes de observación posterior muy directa, se aprecia una deficiente acomodación de los mecanismos nutritivos.

OBSERVACION 43-3591. — Germán S. Ingresado al Roberto del Río el 11-XI-43, con 3.860 gramos de peso, a los 18 días de edad, por enfermedad de Ritter iniciada al noveno día. Nacido en domicilio con peso de 4.150 gramos. De alta después de 27 días de hospitalización con aumento de 500

gramos sobre el peso de ingreso: el 18-XII-43, toxiinfección. El 22-I-44 dispepsia.

En este niño se aprecia entonces, una tendencia al trastorno nutritivo agudo. A pesar de todo, su desarrollo es satisfactorio, para lo cual se ve favorecido, seguramente, por ser hijo de padres de situación acomodada. Esto mismo nos hace pensar que la frecuencia con que ha presentado estos trastornos no depende tanto de la época del verano como de una menor valencia nutritiva. Esta particular debilidad de los niños que han sufrido de Ritter, ha sido repetidamente señalada en la literatura. Preferiríamos no insistir sobre ella, porque la mayor parte de los 8 sobrevivientes de la serie en estudio, o se mantienen en buenas condiciones en la actualidad, o si sus condiciones no son óptimas, proceden de un ambiente proletario en el cual es muy difícil juzgar qué parte corresponde a la enfermedad sufrida y cuál al ambiente en que el niño desarrolla.

Etiología.

Es bien conocido que Ritter describió esta afección en niños asilados en la Casa de Huérfanos de Praga, lo cual tiene importancia etiológica cuando se quiere ver en la afección un origen preferentemente infeccioso. En este sentido, señalábamos en un trabajo anterior (9) la mayor frecuencia que las alteraciones cutáneas tienen en el recién nacido en Maternidades. De los 20 casos de dermatitis exfoliativa, en los cuales conocemos el sitio de su nacimiento, en 16 el parto había ocurrido en Maternidad (80 %) y en 4 de ellos (20 %) en domicilio. Doce de los nacidos en establecimientos procedían de la Maternidad de San Borja (75 %), la cual —en el trabajo mencionado—, anotaba también la más alta participación de lesiones cutáneas en el recién nacido. Conviene dejar establecido que en estos niños la afección no siempre comenzó en la Maternidad misma.

Nos parece interesante dejar constancia de nuestra observación de la edad de las madres de estos 21 niños: 11 de ellas, o sea, el 52,4 % eran madres jóvenes de 20 a 24 años; el porcentaje de madres de esta edad en el país es de 22,3 %, lo cual entonces, apunta hacia una mayor frecuencia efectiva de esta edad de las madres en los niños con enfermedad de Ritter. 5 madres, o sea, el 23,8 % corresponde a las edades entre 25 y 29 años; este porcentaje es más o menos igual para el de las madres del país (24,4 %). 4 madres, 19 %, eran menores de 19 años; en el país las madres de esta edad

Foto N.º 1.

Lesiones en la boca y cara más antiguas que en el tronco.

Foto N.º 2.

Desprendimiento de la epidermis "in toto" en las manos y pies.

Foto N.º 3.
Fragilidad de las lesiones.

Foto N.º 4.
Restos epidérmicos enrollados en los bordes, como harapos.

Foto N.º 5.
Fenómeno de Nikolsky.

Foto N.º 6.
Presencia simultánea de lesiones y de curación.

Foto N.º 7.

Descamación laminar (Exfoliatio lamellosa).

constituyen el 8,7 %. Una madre tenía 35 años (4,8 %) contra 18,5 % del país. Esta característica revela una franca mayor frecuencia de madres menores de 24 años (10).

De 19 madres, 11 eran multíparas y 8 primíparas, cifras que no permiten conclusión etiológica alguna.

En cuanto a la calidad de los niños, Finkelstein (1. c.), hace notar que los afectados son generalmente niños eutróficos. Nosotros pudimos conocer el peso de nacimiento de sólo 19 de los niños aquí analizados y estos oscilaban entre 2,180 grs. y 4,400 grs. La mediana cae alrededor de 3,200 grs. y en esta serie de 19, son sólo 3 los niños con peso igual o inferior a 2,500 grs. Estos datos corroboran, pues, la afirmación de Finkelstein en el sentido indicado.

El análisis de los antecedentes obstétricos no permite un agrupamiento en un sentido etiológico determinado, por lo cual nos limitamos a enumerarlos: uno de los niños fue extraído con fórceps con una presa deficiente (frontomastoidea), 3 de los niños habían nacido de parto gemelar y en otro caso, la descripción del parto informa de inercia uterina y tactos repetidos.

Tratándose de una enfermedad que comienza en época tan temprana, es poco menos que imposible que exista enfermedades anteriores, salvo las congénitas. Sin embargo uno de los niños en que la enfermedad apareció al mes y medio había consultado al mes de edad a la policlínica de Roberto del Río por un cuadro dispéptico. En 4 existían antecedentes familiares y manifestaciones en los niños suficientemente precisas para clasificarlos como sifilíticos e iniciar el tratamiento respectivo. Sobre 21 casos esto representa una frecuencia de 19 % de niños sifilíticos, lo cual contrasta con las estadísticas de la Maternidad de San Borja (11), que señalan una cifra de niños sifilíticos por cada cien partos de 7,2 % en 1936, 5,7 % para 1937, 4,4 % para 1938, 3,8 % para 1939, 3,1 % para 1940 y 2,5 % para 1941.

Los 4 nacimientos a domicilio ocurrieron en los meses de abril, junio, octubre y diciembre. De los 16 niños procedentes de Maternidad, tres nacieron en noviembre, 4 en diciembre y 4 en enero. Los 5 restantes se dispersan en diferentes meses (febrero, junio, julio, agosto, octubre).

Esto indica una mayor frecuencia en los meses de primavera y verano, época en que aumenta la natalidad o en que sale de vacaciones el personal de los establecimientos. Ambos factores pueden ocasionar un mayor trabajo del personal en servicio y por consiguiente atención de calidad in-

ferior, lo cual vale la pena de considerar como un apoyo para la interpretación piógena de la enfermedad.

Patogenia.

No se ha dado hasta ahora una explicación definitivamente satisfactoria sobre la patogenia de esta enfermedad: continúa la discusión entre unicistas y dualistas. Ulrich (1. c), entusiasta defensor de la primera de estas concepciones patogénicas, mira esta enfermedad como una estafilodermia. Al referirla a la clasificación de Jadassohn la ubica, junto con el penfigoídeo entre las estafilodermias superficiales, es decir, entre aquellas que no comprometen las glándulas pilosebáceas. El penfigoídeo y la enfermedad de Ritter, serían entonces enfermedades equivalentes y la mayor o menor difusión daría el sello característico: circunscrito en el primero y difuso en la segunda.

La presencia en la dermatitis exfoliatriz de los mismos gérmenes que en el penfigoídeo ha sido, en efecto, repetidamente señalada por los más diversos autores. Nosotros mismos obtuvimos resultados positivos en cuatro casos en que tomamos la muestra en el líquido de las bulas; los cultivos nos dieron en un caso estreptococo hemolítico, en otro estafilococo albo y en 2 encontramos asociación estafilococo amarillo con estreptococo. En uno de los casos de otro hospital, el examen bacteriológico fué negativo, pero fué tomado de restos epidérmicos.

Ahora bien, para los unicistas, estos gérmenes entrarían a actuar sobre una piel con características anatómicas y ontogenéticas tales, que darían lugar, no a las manifestaciones piógenas cutáneas de otras edades de la vida, sino a estas muy particulares del recién nacido. La piel del recién nacido muestra en la epidermis un mayor número de células nucleadas que llegan hasta las capas superficiales, una escasa cornificación, el cuerpo papilar está poco formado y hay una manifiesta pobreza de fibras en el corión. No existe por consiguiente, una trabazón entre las capas más superficiales y las profundas de la piel. Ontogenéticamente corresponde esto a la piel de ciertos reptiles y anfibios, en los cuales esta disposición permite el desprendimiento periódico de las capas superficiales.

En el recién nacido esta disposición explica la descamación fisiológica desde sus grados más discretos hasta aquellos en que —sea por constitución especial o por estímulos externos (exceso de abrigo)—, se produce una exagerada descama-

ción del tipo que los autores alemanes designan como "exfoliatio lamellosa". Este cuadro es bastante raro en nuestra experiencia con recién nacidos hijos de madre tuberculosa, y pensamos, por eso, que en su producción intervenga, no tanto una irritación externa, como una alterada constitución de la piel (Foto N.º 7).

OBSERVACION 43-3647. — Fresia C. Hija de madre tuberculosa, de la cual es separada al nacer; ingresa al Roberto del Río a los 17 días de edad. A los 4 ó 5 días presenta una marcada descamación fisiológica con desprendimiento de las capas superficiales en grandes láminas. El resbalamiento del dedo sobre la piel hace el fenómeno muy visible, sin dejar, sin embargo, a la dermis al descubierto. A los tres meses de edad, después de un desarrollo poco satisfactorio, se producen abscesos múltiples en el cuero cabelludo y tórax especialmente, que duran por dos meses, época en la cual curan con un tratamiento con penicilina.

Observaciones como esta muestran hasta qué punto pueden existir variaciones en la constitución y en la forma de reacción de la piel del recién nacido. En este niño, seguramente, la alterada constitución de la piel (exfoliatio lamellosa) favoreció la instalación de infecciones cutáneas y de abscesos de gran rebeldía que tuvieron a su vez repercusión sobre su estado nutritivo, traducido en una detención del desarrollo que se recuperó tan pronto como desaparecieron los abscesos bajo la acción de la penicilina.

Los unicistas sostienen, en resumen, que en el Ritter y en el penfigoideo los mismos gérmenes piógenos producen una distinta manifestación sólo que actúa sobre una piel diferentemente constituida. Sabemos bien que estos gérmenes, que en el adulto o en el niño mayor, producen el impétigo, al enfrentarse con la piel del recién nacido o del lactante distrófico producen el penfigoideo. Precisamente porque la piel es diferente. De aquí, pues, a establecer el parentesco entre el pénfigo y la enfermedad de Ritter, en cuyas lesiones se encuentran los mismos agentes, no hay sino un paso.

Fuera de los ya mencionados, hay una serie de hechos que apoyan esta tesis. Desde luego la frecuencia con que estas enfermedades aparecen en asilos y maternidades; y luego el carácter de pequeña epidemia con que aparece el Ritter y el penfigoideo. Algunos autores señalan en este sentido que las epidemias de Ritter van precedidas, a menudo, por epidemias de penfigoideo.

Cuadro N.º 4. Aparición de casos del Ritter en forma epidémica en la Maternidad de San Borja.

Primer caso: 5 noviembre 1938

38 días libres.

Segundo caso: 23 diciembre 1938

Tercer caso: 25 diciembre 1938

Cuarto caso: 2 enero 1939

13 días libres.

Sexto, séptimo y octavo caso: entre el 17 y el 25 de enero de 1939.

4 de julio de 1943 1 caso

17 de julio de 1943 1 caso

Por nuestra parte, señalamos más arriba, que una gran parte de nuestros casos procedía de una pequeña epidemia de la Maternidad de San Borja. En esta epidemia el primer caso apareció el 5 de noviembre de 1938 y el último se presentó el 25 de enero de 1939, es decir, una acumulación de 8 casos en un mismo establecimiento en el curso de dos meses 20 días. Entre la aparición del primero y los siguientes cuatro casos, transcurrieron 38 días y entre este grupo y los 3 que le siguieron, mediaron 13 días completamente libres de enfermedad, vale decir que en este período los niños anteriores habían sido evacuados, o habían fallecido. El grupo de 4 casos ocurrió entre el 23 de diciembre de 1938 y el de 2 de enero de 1939, con 2 casos aparecieron el 25 de diciembre, y el último grupo de 3 que se mencionó ocurrió entre el 17 y 25 de enero de 1939. Hemos pesquisado otros 2 casos de niños que nacieron en esta misma maternidad el 4 de julio de 1943 uno, y el 17 del mismo mes y año el otro. Vale la pena consignar todavía que disponemos de otros casos que ocurrieron en fechas muy cercanas y que habían nacido en sitios completamente alejados unos de otros, y debemos anotar, finalmente, que se presentan en las maternidades casos completamente aislados.

Hay todavía otros hechos que impresionan en favor de la teoría unicista. Así, Ulrich cita la aparición en un par de mellizos (Valk-Czarga) y aun en univitelinos (Orgler)

de penfigoídeo en un niño y del Ritter en el otro, lo cual hablaría —como ya señalábamos—, en el sentido de variantes en la constitución histológica de la piel. En nuestras observaciones se registra un gemelo con Ritter y el hermano con penfigoídeo, y en otro caso de Ritter, la madre presentó pénfigo el día del fallecimiento del niño.

Con todo lo atrayente que aparezca la teoría unicista para la interpretación de la enfermedad, ofrece, sin embargo, lagunas que no permiten aceptarla definitivamente. Los dualistas fundamentalmente dudan de si los gérmenes encontrados son los agentes de la infección o si no representan solamente gérmenes de infección secundaria. En realidad no puede uno menos preguntarse, cómo es que gérmenes tan ubicuitarios no provocan más a menudo, esta enfermedad: como, a base de esto mismo, la enfermedad de Ritter no tiene ni lejanamente la frecuencia del penfigoídeo, y ante esta interrogante, no puede uno menos que contestarse que, o la alteración cutánea necesaria para la producción del Ritter es extraordinariamente rara, con el carácter casi de una malformación, o el mecanismo de producción es en su esencia completamente diferente del ya señalado.

Dijimos más arriba que la presencia de gérmenes piógenos ha sido constantemente puesta de manifiesto. Debe recordarse, no obstante que para muchos investigadores los cultivos han permanecido estériles. Así cita Tilling (12) a Wieland que vió formarse en la madre de un niño con dermatitis exfoliatriz, una gran vesícula estéril en la mama, y en las lesiones mismas de los niños habrían llegado a resultados negativos Garé, Marie Kaufmann, Bloch, Ried, entre otros.

Przedvorski (cit. Tilling) piensa que en el Ritter lo primario es una alteración de la asimilación coloidal de las albúminas provocada por un virus, con lo cual se perdería la cohesión de las capas superficiales de la piel, en las cuales, secundariamente, se instalaría el estafilococo. El mismo Tilling anota en contra de la acción primaria del estafilococo, el significativo hecho de que en aquellos casos en que las lesiones estaban en curación se podía comprobar todavía en el corte histológico abundante gérmenes en el estrato córneo.

No podemos terminar esta discusión sin esbozar la posibilidad de una tercera interpretación patogénica de la dermatitis exfoliativa. Varios son los hechos que permiten insinuar una interpretación alérgica de la afección. Ya Ulrich señala que las lesiones de este tipo no se presentan en edades posteriores de la vida, sino como manifestaciones alérgicas.

El estudio histopatológico muestra que el fenómeno fundamental es un edema intra e intercelular. Insistimos a su tiempo en que no se puede hablar de una enfermedad localizada sino que desde el comienzo la dermatitis es generalizada, con una violencia de instalación que recuerda las crisis alérgicas. El comportamiento de la fiebre no es el propio de una enfermedad microbiana de tal magnitud. La presencia de eosinofilia hasta de un 25 %, ha sido evidenciada por algunos autores, y en 7 de los hemogramas de que nosotros dispusimos, en 4 encontramos eosinofilia entre 6 y 10 %. La fecha misma de comienzo de esta enfermedad —dentro de un período bastante limitado de la vida—, y la circunstancia de que algunos niños nazcan ya con ella, sin que sus madres sufrieran de septicemia, transmisible a ellos mismos, y finalmente que se haya informado de éxitos terapéuticos con hiposulfito —hechos son todos estos que impresionan fuertemente en el sentido indicado. De esta manera la alergia desencadenaría el trastorno humoral que se traduce en último término en las alteraciones de la piel, sobre las cuales la infección secundaria puede asentar fácilmente dada su gran fragilidad.

Cuál sería el alérgeno y cuál el porvenir atópico de estos niños es asunto sobre el cual nos parece altamente deseable investigar. Hemos llegado a esta suposición en el momento de elaborar nuestro trabajo, en forma especulativa, si se quiere, pero no por eso menos atrayente.

Cualquiera que sea en definitiva la patogenia de la enfermedad la concepción unicista aparece hasta ahora con los mejores fundamentos para ser aceptada. En todo caso debe tenerse presente que —sean ellos causantes o agregados— hay abundantes gérmenes piógenos virulentos en la piel de estos niños y que por consiguiente debe procurarse el aislamiento y todas las medidas que a tales casos corresponde.

Anatomía patológica.

Las autopsias practicadas muestran las lesiones particulares a las complicaciones tales como bronconeumía, pericarditis, etc. Fuera de ellas se suele encontrar lesiones degenerativas de los órganos, pero en todo caso nada característico.

En cambio aparecen mucho más interesantes las lesiones en la piel que encontramos en las biopsias y que fueron estudiadas por el Dr. Alberto Guzmán.

En estos estudios puede apreciarse desde luego la lesión, que es visible ya macroscópicamente, es decir el desprendi-

miento de la epidermis dejando el dermis al descubierto. (Microfotografías 1, 2 y 3).

En otros sitios se apreciaba el cuerpo papilar aplanado y edematoso (Microfotografía N.º 2).

Muy marcada resulta también la acantosis que se observa en los sitios de máxima inflamación (microfotografías N.ºs 2 y 3. Esta alteración ha sido señalada como el comienzo de la curación.

Finalmente es posible observar sitios en los cuales la capa córnea permanece sin alterarse y todavía otros en que forma grupos de células nucleadas y aplastadas dando un espesor mucho mayor que el normal. Esta paraqueratosis podemos observarla en la microfotografía N.º 4 que corresponde también a una de nuestras biopsias.

En resumen las lesiones encontradas en la enfermedad de Ritter son muy semejantes a las del penfigoideo del cual no se distinguen en último término, sino por la mayor extensión, malignidad y desprendimiento de la epidermis. El aspecto anátomo-patológico viene a constituir así otro argumento en favor de la concepción unicista de ambas afecciones.

Tratamiento.

Las cifras de letalidad —aun las de años recientes—, nos indican la poca eficacia de los tratamientos.

La introducción de la sulfanilamidoterapia no ha tenido sobre la enfermedad de Ritter la espectacular influencia que tuvo sobre la conjuntivitis gonocócica o la erisipela del recién nacido, para no citar sino algunas.

Nuestros casos de Roberto del Río —y muchos de los que hemos reunido—, recibieron sulfatiazol en dosis que no bajaron de 0.20 gr. por kgm. de peso, y que llegaron hasta 0.50 gr. por kilo sin que se pueda atribuir a una mayor o menor dosificación los éxitos o fracasos obtenidos.

El estudio de los fracasos —como ya lo señalamos—, nos demostró que cuando el deceso se produce, este ocurre, por lo general, muy precozmente. En nuestro material, de 12 fallecidos sólo en uno la muerte se produjo tardíamente —48 días—, y ella no dependió de la enfermedad de Ritter misma, sino de una descomposición. En más de la mitad de los restantes —6—, el niño murió antes del tercer día. Esto obliga a ser muy cauteloso al juzgar el valor de un tratamiento. En cuanto a tratamiento local, cada tratado hace sus propias recomendaciones y cada establecimiento introduce va-

riaciones en este sentido. Esta falta de unidad denota, también, ineficacia.

Nos parece ocioso entrar a discutir el valor de las vacunas, toda vez que nadie ha informado de éxitos con este método. En cuanto a las transfusiones no tienen otro valor que el de su acción general.

En 1936, Tilling (1. c), informó sobre 6 casos tratados por él con Germanina y de otros 2 casos que en otros servicios recibieron igual medicación por consejo del autor. Estos últimos y dos de los suyos fallecieron, lo cual da una letalidad de un 50 %. Para justificar un presuntivo éxito del medicamento, alega Tilling, que en tres de los fallecidos existían fenómenos sépticos y la muerte se produjo a corto plazo; en el cuarto caso, la muerte se debió a que el medicamento actuó tardíamente, por haberlo inyectado intramuscular y no intravenoso, con lo que se había retardado su acción. Esta defensa nos parece poco eficaz, sobre todo si tomamos en cuenta que los casos fatales que dan la gran letalidad, son precisamente aquellos sépticos que mueren dentro de breve plazo, 36, 48 y 72 horas. Por esta misma razón no pueden convencernos los éxitos de tratamientos instaurados después del cuarto o quinto día de enfermedad.

En el momento actual nos parece que debe tenerse presente la penicilina para el tratamiento de estos cuadros, por la idea sobre todo de que pueda realmente tratarse de estafilodermias. La práctica indicará la conveniencia del tratamiento, local o general o de ambos combinados.

Puede todavía este medicamento —del cual no dispusimos en nuestros casos— venga a resolver en definitiva las discusiones patogénicas.

Resumen.

Antes de este trabajo se ha publicado en Chile cuatro casos de enfermedad de Ritter.

Revisamos el material de los hospitales de niños y Maternidades de Santiago y encontramos un total de 21 casos aparecidos entre 1936 y comienzos de 1944. Siete de estos fueron observados directamente por nosotros mismos.

En más del 80 % de los casos las lesiones comienzan antes del décimo día de edad. Las primeras lesiones se observan en general alrededor de la boca, pero el compromiso general de la piel es tan rápido que apenas puede hablarse de primeras lesiones. Igualmente estas pueden cambiar de aspecto en el curso hasta de horas en forma de que pueden susci-

Microfotografía N.º 1.
Desprendimiento de la capa córnea. En otros sitios se aprecia el cuerpo
papilar aplanado y edematoso (Microfotografía N.º 2).

Microfotografía N.º 2.
Desprendimiento de la epidermis. Papila edematosa. Acantosis.

Microfotografía N.º 3.

Desprendimiento de la epidermis. Acanthosis.

Microfotografía N.º 4.

Paraqueratosis.

tarse discusiones diagnósticas si no se ha visto el caso desde lo primeros momentos.

La letalidad en esta serie fué de 60 % con importantes variaciones en las diferentes series parciales que componen nuestra recopilación. La letalidad para niños nacidos en Maternidad fué de 68,7 %, o tal vez más, mientras que la de los nacidos en domicilio fué de 25 %.

El pronóstico frente al caso individual resulta muy difícil puesto que no hay paralelismo estricto entre la gravedad de la afección y la extensión de las lesiones y por otra parte el compromiso del estado general es constante tanto para los casos que evolucionan favorable o desfavorablemente.

El desenlace en uno u otro sentido se decide en general en el curso de los tres o cuatro primeros días lo cual debe tenerse presente para juzgar del valor de los tratamientos empleados.

Con todo, la tarea pronóstica no termina con la curación de la enfermedad misma; hay varios aspectos que hacen pensar que algunos de estos niños se muestran especialmente susceptibles para adquirir alteraciones nutritivas graves.

Etiológicamente vale la pena considerar que el 80 % de los niños había nacido en Maternidad y que en su mayoría eran hijos de madres jóvenes, menores de 24 años las cuales figuraban en un porcentaje mayor que el que tienen las madres de esta edad en el país.

Sólo tres de 19 niños cuyo peso de nacimiento se conoció exactamente, eran prematuros (peso inferior a 2,500 grs.), la mediana de los pesos era de 3,200 con una oscilación entre 2,100 y 4,400 grs.. En esta serie de 21 casos se apreció una incidencia algo mayor de la sífilis congénita.

No se notó relación con factores obstétricos.

Once de los dieciséis casos procedentes de Maternidad habían nacido en los meses de noviembre, diciembre y enero, es decir en época en que aumenta la natalidad y en que por vacaciones del personal disminuye algo la calidad de la atención en los establecimientos hospitalarios.

En favor de la interpretación unicista de esta enfermedad y el penfigoideo hemos comprobado —junto con los otros hechos señalados en la literatura— la presencia de gérmenes (estafilo o estreptoco); el carácter epidémico que tuvieron algunos casos, la mayor frecuencia en Maternidades y los caracteres anátomo-patológicos. Junto a esto abrigamos la duda de esta unidad etiopatogénica basados sobre todo en la rareza de esta afección y el carácter ubicuitario de los gérmenes que la producirían.

Esbozamos la posibilidad de una interpretación alérgica fundamentándola en el carácter de las lesiones, en la vio-

lencia del comienzo, la eosinofilia y como argumento negativo para la interpretación microbiana, la falta de fiebre.

Las autopsias no revelan, fuera de las complicaciones, alteraciones características o de interés. El estudio histológico de biopsias cutáneas muestra el desprendimiento de la epidermis, edema del cuerpo papilar, acantosis y paraqueratosis.

La sulfamidoterapia (sulfanilamida, sulfatiazol) no ha tenido influencia favorable sobre la enfermedad. Sobre tratamiento con germanina las publicaciones son escasas y no permiten fundar un optimismo muy grande. Si se trata realmente de una afección estafilocócica es probable que la Penicilina pueda dar mejores resultados que lo ensayado hasta ahora.

Insistimos en la necesidad de considerar útiles solamente aquellos tratamientos que se inician en lo posible desde el comienzo puesto que el período verdaderamente crítico se encuentra en los dos o tres primeros días. Los resultados obtenidos después de esta fecha pueden, pues, con más facilidad, ser consecuencia del azar que de una verdadera efectividad.

Bibliografía.

- 1.—FENKELSTEIN. — Tratado de las enfermedades del lactante. Labor 1941.
- 2.—O. ULRICH. — En Pfaunder und Schlossman. Handbuch der Kinderheilkunde. Zehnter Band. Die Hautkrankheiten des Kindesalters. F. C. W. Vogel Berlín. 1933.
- 3.—NOBECOURT y BABONNEIX. — Traité de Médecine des Enfants. Masson et Cie. París. 1934.
- 4.—BRENNEMANN. — Practice of Pediatrics. W. F. Prior Company Inc. Hagerstown. Md. 1943.
- 5.—SYMON. — Un caso complicado de enfermedad de Ritter. Arch. Chil. Ped. IV: 714, 1927.
- 6.—OSORIO y DANERI. — Dos dermatosis del recién nacido. La Clínica V: 1345, 1929.
- 7.—SEPULVEDA. — Algunas afecciones de la primera infancia y sus relaciones con la diátesis exudativa. Arch. Hospital de Niños Roberto del Río II: 205, 1931.
- 8.—ARIZTIA. — Sobre un nuevo tratamiento de la dermatitis exfoliativa. Rev. Chil. Ped. VIII: 447, agosto de 1937.
- 9.—ORTEGA, CASTRO y PAVEZ. — Lesiones cutáneas y del ombligo en el recién nacido. Rev. Chil. Ped. 14: 784, 1943.
- 10.—ANUARIO ESTADISTICO DE CHILE. — Demografía y asistencia social.
- 11.—ESCUELA DE OBSTETRICIA Y PUERICULTURA. — Estadísticas y publicación (años 1936 a 1942. Leblanc. 1937, 1942, 1943).

- 12.—W. TILLING. — Die Germaninbehandlung der Dermatitis exfoliativa und des Pemphigus neonatorum. Deutsch. Med. Woch. 62: 1708, 1936.

Casuística.

Las observaciones clínicas en que se apoya este trabajo corresponden a los siguientes boletines:

Maternidad del Salvador: 3731 de 1936.

Maternidad de San Borja: año 1938, N.os 5132, 5924, 5985, 5988; año 1939: N.os 260, 316, 428.

Hospital Luis Calvo Mackenna: 42|204, 43|1301 y 43|777.

Hospital Manuel Arriarán: 0064 (1939), 17425 (1940) y 73|735 (1943).

Hospital Roberto del Río: 43|506, 43|1937, 43|2509, 43|3591, 43|3624, 43|2008 y 44|895 (este último niño fué atendido previamente en la Posta Infantil del Hospital Arriarán con el N.º 76558 (1944).

Expresamos en este sitio nuestros agradecimientos a los Profesores Drs. Aníbal Ariztía, Arturo Baeza Goñi y Víctor M. Gazitúa y a los Drs. Luisa Pfau y Onofre Avendaño por su gentileza al permitirnos revisar el material de los servicios que dirigen.

Apéndice.

Poco antes de entregar este trabajo para publicación hemos recibido un nuevo caso que nos parece de interés agregar.

OBSERVACION 44|3610. — Rosario O. (Hospital Roberto del Río). Padre de 23 años, Madre de 27, múltipara. Ambos sanos.

Niño nació en Maternidad Nacional con un peso de 1,800 gramos. Al tercer día vesículas en el cuello con tendencia a la regresión; a los 10 días de edad aparecen lesiones vesiculosas alrededor de la boca, que rápidamente se extienden a los alrededores de los ojos y posteriormente al tronco y extremidades. Se le hospitaliza el 4-XI-44 a los 15 días de edad. Nikolsky positivo en la cabeza. Tratamiento con 5,000 unidades de penicilina cada cuatro horas, con un total de 95,000 unidades en 5 días. De alta sano el 17-XI-44 con 2,560 gramos (ingreso: 2,240).

La temperatura alcanzó a 38º una sola vez.

Hemocultivo negativo hasta 14 días después de la siembra. Exámenes de orina y deposiciones negativos. Cultivo de trozos de epidermis: stafilococo amarillo.

Radiografía de extremidades: osteocondritis. Examen del fondo de ojo negativo. Reacción de Kahn de la madre, durante la hospitalización del niño, también negativa.

Se trata del primer niño con esta afección que hayamos tratado con penicilina. La curación se produjo rápidamente, pero aun cuando abrigamos grandes esperanzas de que esta droga sea la que venga a quitar a la afección su sombrío pronóstico, estimamos que este caso nada permite concluir en este sentido. Primero por ser uno sólo, y segundo, porque el tratamiento se inició tardíamente, cinco días después de iniciada la enfermedad, o sea, en un momento en que, como hemos dicho, es posible una curación espontánea.

Lo que parece todavía más digno de ser destacado es el resultado de la radiografía de extremidades, en la cual se aprecia lesiones muy claras y típicas de osteocondritis. Tales lesiones bien podrían haber inducido a pensar en la presencia de una sífilis, hecho tanto más posible, cuanto que, como se señaló, la sífilis aparecía en los antecedentes de nuestra recopilación con una frecuencia mayor que lo corriente. Sin embargo, las reacciones serológicas de la madre habían sido negativas antes y después del parto, no existían en el niño signos clínicos de lues y el examen del fondo de ojo resultó negativo. Como lo ha demostrado Araya (1) estas lesiones de osteocondritis pueden corresponder, tanto a la sífilis, como a cualquier proceso séptico o aún tóxico que afecte al niño en la vida intra o extrauterina.

Este hecho —si lo encontráramos con regularidad en otros casos de enfermedad de Ritter— vendría a constituir un argumento más en favor de la interpretación unicista; revelaría que se trata de una infección cuya diferencia con el penfigoideo no está sólo en la mayor extensión en superficie sino también en profundidad, por cierto que no de la piel, pero si de tejidos tan profundos como el óseo. A manera de contraprueba hemos obtenido una radiografía de las extremidades en un niño seriamente afectado por penfigoideo y el resultado ha sido negativo.

Estimamos, pues, muy deseable, que en los casos de enfermedad de Ritter se practique radiografías de extremidades y se continúen los ensayos con penicilina.

(1) P. Araya: Osteocondritis y osteomielitis no sífilíticas en el recién nacido y lactante menor. Estudio radiográfico e histológico. (Comunicación a la Soc. de Pediatría. Por publicarse).