

HOSPITAL MILITAR CENTRAL DOCENTE "DR. CARLOS J. FINLAY"

Síndrome de Thibierge-Weisenbach asociado a cardiopatía esclerodérmica. Presentación de un caso

Por los Dres.:

CARLOS ALVAREZ CARABALLO JORGE OTERO MORALES

Alvarez Carballo, C.; J. Otero Morales. Síndrome de Thibierge-Weisenbach asociado a cardiopatía esclerodérmica. Presentación de un caso. Rev Cub Med 24: 1, 1985.

Se presenta el resumen del expediente de una paciente que padece una esclerodermia de progresión rápida, en la cual se asocian Thibiergede partes blandas (síndrome Thibierge-Weisenbach) a una cardiopatía esclerodérmica con manifestaciones en dos de las capas del corazón. Se hace énfasis en lo poco frecuente de dicha asociación ya que el síndrome antes mencionado es de presentación en la esclerodermia de larga evolución y en el caso que nos ocupa ésta es de apenas dos años.

INTRODUCCION

La esclerodermia es una enfermedad sistémica, mortal, de causa desconocida que afecta el tejido conectivo vascular de todo el organismo, cuyas manifestaciones clínicas son más evidentes en la piel por la riqueza de este órgano en tejido conectivo, sin embargo en su forma generalizada hay afectación de otros órganos como: corazón, pulmón, riñón y tubo digestivo.^{1,2}

Con cierta frecuencia en los enfermos de larga evolución, las sales de calcio se depositan en el tejido celular subcutáneo y constituyen el síndrome de Thibierge-Weisenhach.^{3,4}

La afectación del corazón por la esclerodermia es controvertida y motivo de estadísticas contradictorias, coinciden las mismas en que la demostración de dicha participación requiere un estudio profundo, más teniendo en cuenta que la biopsia del miocardio es un método cruento y de muy poco empleo en nuestro medio.⁶

* Especialista de I grado en Medicina Interna. Instructor del ISCM.

* Residente de segundo año en Medicina Interna.

Esta asociación de calcificaciones de partes blandas y cardiopatía esclerodérmica es poco frecuente, por lo que consideramos interesante su presentación.

Historia clínica del paciente

J.G.M de 53 años; raza blanca, femenina, casada y ama de casa. Es ingresada por falta de aire y lesiones de la piel, con antecedentes de salud hasta hace dos años en que nota unas "peloticas duras" en la región posterior de ambos antebrazos y que después de algunas semanas comienzan a drenar una sustancia blanco-amarillenta y arenosa, se le administra un tratamiento antibiótico, local y sistémico. Estas lesiones se mantienen con iguales características drenando periódicamente. Un año después nota falta de aire que comienza a los esfuerzos medianos, se exagera progresivamente acompañándose de aumento de volumen de ambas piernas y es más ostensible en el transcurso del día; por esta sintomatología recibe tratamiento con digoxina y furosemida además de mantener el tratamiento antibiótico señalado.

Una semana antes de su ingreso sin abandonar el tratamiento, empeoran los síntomas señalados y aparece aumento de volumen del abdomen.

En los antecedentes personales refiere las enfermedades eruptivas de la infancia y en el interrogatorio por aparatos se queja de cianosis de manos y pies con la exposición al frío.

En el examen físico se observa un tinte melánico de la piel, siendo ésta difícil de plegar en piernas, pies, cara y manos; la cara muestra una piel tensa, labios finos con tendencia a la "boca de carpa" (figura. 1); lesiones de consistencia pétreas en región posterior de ambos antebrazos que hacen relieve, de las cuales emana espontáneamente un líquido espeso blanco-amarillento y arenoso (figuras 2 y 3). Las manos mostraban los conocidos como "dedos en salchicha" (figura 4).



Figura 1
La cara presenta una piel tensa y la boca labios finos con tendencia a la "Boca de Cp-^a".



Figura 2
Lesiones calcificadas que hacen prominencia en el antebrazo.



Figura 3
Fistula de la piel por la que ha drenado el material cálcico



Figura 4
Manos con los llamados "dedos en salchicha".

El examen cardiovascular: pulso 92 min.; TA: 110-80. Soplo sistólico grado II-III/VI, más audible en foco mitral, rasposo, sin irradiación ni variación a los cambios de posición. Crepitantes bibasales en ambos pulmones. En el abdomen se encontró una hepa- tomegalia discretamente dolorosa de 3 cm, borde romo e irregular y de superficie lisa.

En los exámenes complementarios: Hb 11,6 g %; Hto 38 vol %; leucocitos 11,000 mm³; urea 57 mg %; eritrosedimentación 30 mm; glicemia 72 mg %; creatina 0,8 mg; colesterol 148 mg %; lípidos totales 502 mg %; parcial de orina, albúmina vestigios, 10 leucocitos x C, ácida; timol 8,5 unidades; TGP 8 unidades; bilirrubina T-0,6 mg % D-0,3. BSF retiene 32,5 %; fosfatasa alcalina 4,2 unidades B; proteínas totales 6,6 g % S-4,0 gr; calcio sérico 9,2 mg %; fósforo 4,1 mg %; serología no reactiva; factor reumatóideo negativo; coagulograma normal; ECG trastornos difusos de la repolarización ventricular. BIRD; rX de tórax, marcada cardiomegalia. Arco medio prominente. Engrosamiento vascular de ambos hilios; rayos X de manos, amputación de algunas falanges distales con erosión y deformidad de las mismas. Calcificaciones que se proyectan en las partes blandas (figura 5); examen óseo, calcificaciones de partes blandas. Cambios artrósicos de ambas rodillas y coxofemorales (figuras 6 y 7); laparoscopia, hígado aumentado de



Figura 5
Rayos X de tórax con marcada cardiomegalia y engrosamiento hilar.



Figura 6
Rayos X de ambos miembros superiores donde se evidencian las calcificaciones subcutáneas.



Figura 7
Calcificaciones subcutáneas y reabsorción de algunas falanges distales.

tamaño con presencia de ascitis. Conclusiones: fibrosis hepática y ascitis escasa: biopsia de piel, atrofia de los clavos epidérmicos, folículos pilosos y glándulas sudoríparas. Infiltración perivascular de linfocitos con hialinización de arteriolas. Compatible con esclerodermia. Estudio del líquido ascítico rivalta negativo; glucosa 86 mgs %; ecorcar- diagrafía, conclusiones: a) hipertrofia ventricular derecha; b) hipertensión pulmonar severa; c) derrame pericárdico ligero; d) estudio compatible con miocardiopatía.

COMENTARIO

Al enfrentar un paciente que presenta calcificaciones de partes blandas y lesiones esclerodérmicas de la piel, con cifras de calcio sérico normal, descartamos un grupo de entidades de las llamadas calcinosis metastásicas, dentro de las cuales se mencionan: síndrome alcali-leche, hiperparatiroidismo, hipervitaminosis D, y la neoplasia metastásica de hueso; también pueden encontrarse calcificaciones de la piel y del tejido celular subcutáneo en los trastornos del metabolismo del calcio y fósforo como ocurre en la enfermedad de Addison y la insuficiencia renal crónica.

En la calcinosis granulomatosa hay calcificaciones de la piel pero no hay cambios esclerodérmicos de ésta. La calcinosis distrófica o primaria es considerada por muchos como una forma evolutiva hacia la esclerodermia, sin embargo en nuestra paciente las manifestaciones sistémicas de la esclerosis progresiva han sido precoces y no el colofón de una calcinosis aislada.^{4,18}

Los conocidos como síndrome de CRST y CREST son descartables por la ausencia de telangiectasias.

Thibierge y Weisenbach publicaron la primera descripción en 1911, en la cual las calcificaciones asociadas a la esclerodermia eran de presentación tardía.

La toma del miocardio en la paciente es evidenciada por los síntomas y signos de insuficiencia cardíaca en las investigaciones por el ecocardiograma, y es este último de mayor valor que el ECG, si bien éste mostró también alteraciones.^{7,8}

Estas alteraciones halladas han sido ya informadas por diversos autores, no así la toma del endocardio, dado que la presencia de soplo no confirma esta posibilidad.^{9,10}

Al presentar nuestra paciente una esclerodermia generalizada y rápidamente progresiva, como lo evidencia la toma de corazón y pulmones en apenas dos años de evolución, y presentar un síndrome de *Thibierge-Weisenbach*, que por lo general se observa en enfermos de larga evolución, hacen esta asociación una contradicción como frecuente.

SUMMARY

Alvarez Carballo, C.; J. Otero Morales. *Thibierge-Weisenbach syndrome associated to sclerodermatous cardiopathy. Presentation of a case.* Rev Cub Med 24: 1, 1985.

A summary of the clinical history of a female patients is presented. She is suffering a rapid Progressive sclerodermia, where calcifications of soft parts (Thibierge-Weisenbach syndrome) are associated with sclerodermatous cardiopathy with manifestations in the two layers of the heart. Emphasis is made on the fact that such association is not very frequent since the forementioned syndrome occurs in long evolution sclerodermia and in this case, evolution has scarcely two years.

RÉSUMÉ

Alvarez Carballo, C.; J. Otero Morales. *Syndrôme de Thibierge-Weisenbach associé a une cardiopathie sclérodermique. A propos d'un cas.* Rev Cub Med 24: 1, 1985.

Il est présenté le résumé du dossier d'une patiente atteinte d'une sclérodermie rapidement Progressive, dans laquelle s'associent des calcifications des parties molles (syndrôme de Thibierge-Weisenbach) à une cardiopathie sclérodermique avec des manifestations dans deux des couches du coeur. On souligne la rareté de cette association, car le syndrôme ci-dessus mentionné se présente dans la sclérodermie à longue évolution, et dans le cas présenté dans ce travail son évolution n'était que de deux ans.

BIBLIOGRAFIA

1. *Harris, Adward D.*: En Cecil-Loeb. Tratado de Medicina interna. Uta. Vol. I. Esclerosis Generalizada. Méjico Edit. Interamericana. 1978. P. 149.
2. *Philip A. Tumulty.*: En Harrison. Medicina Interna 4ta. Ed. Vol. II. Esclerodermia. Méjico DF. La Prensa Médica Mejicana. 1973. P. 2198.
3. *Arangena L.R. y col.*: Esclerosis Sistémica Progresiva. Estudio Clínico y de Laboratorio. Rev Clin Esp 166(3-4): 149-152. 1982.
4. *Lombas, G. y Col.*: Diagnóstico Diferencial de las Enfermedades Reumáticas. C. Habana. Edlt Científico Técnica. 1979. p.p. 221-409.
5. *Guseva, N.G. et al.*: Heart defect in collagenosis. (Systemic sclerodermia and systemic lupus erythematosus). Ter Arch 38: 42-7. Jun 66 (Rus).
6. *Alonso, Ch. y otros*: Calcinosis Universal. Rev Cub Med 8: 405-412. Oct. 1969.

7 *Laitner O. et al.*: Electrocardiography in patients with connective tissue disease. Scand J Rheumatol 7(4): 193-8. 1978.

8. *Gottdiener T.S. et al.*: Echocardiographic identification of cardiac abnormality in scleroderma and related disorder. Am J Med 63(3): 1391-8 Mar. 1979

9 *Piper, W.N.; E.B. Helwig.*: Progressive systemic sclerosis and visceral manifestations in generalized sclerodermia. Arch Dermatol 83: 300. 1961.

10 *Oram S. y W. Stokes.*: The heart in scleroderma. Br Heart J 23: 243. 1961.

Recibido: 5 de abril de 1983.

Aprobado: 26 de abril de 1983.

Dr. *Carlos Alvarez Carballo*
Calle 126 No. 6310 (altos) e/ ave 63 y 65
Marianao.