

HOSPITAL DOCENTE COVADONGA

Esclerosis Sistémica Progresiva³⁰

Por los Dres.:

JOSÉ A. FERNÁNDEZ SACASAS³¹ y BONIFACIO J. CAPETILLO ALVAREZ³²

Fernández Sacasas, J. A. y B. J. Capetillo Alvarez. *Esclerosis Sistémica Progresiva*. Rev. Cub. Med. 11: 4, 1971.

Se presenta el caso de una paciente de 56 años de edad portadora de una esclerosis sistémica progresiva (E.S.P.) a forma acroesclerótica, de 11 años de evolución. La asociación del calcinosis, Raynaud, esclerodactilia y telangiectasias (CREAT síndrome) permitió la identificación de una forma clínica particular, el síndrome de Tliibierge-Weissebach. La calcinosis adoptó una disposición nodular, remediando a los nodulos reumatoides. Se presentan evidencias histológicas, tanto de la esclerodermia como de los "tofos cálcicos". Las manifestaciones viscerales fueron ostensibles en el aparato digestivo: Disfagia orgánica por aperistalsis esofágica con dilatación del órgano y esofagitis por reflujo asociada, demostrada histológicamente. La toma del colon fue relevante, determinando cuadros suboclusivos a repetición. Se muestran las lesiones radiológicas características: Saculaciones de boca ancha (pseudodivertículos) a nivel del bordo mesentérico del colon, fácilmente confundible con una diverticulosis corriente. Se destaca finalmente la aparición en nuestro caso de un adenocarcinoma de endometrio, seis años después de iniciada la E.S.P. con solución quirúrgica satisfactoria.

Desde que *Paul Klemperer* unificara hace 30 años bajo la denominación de enfermedades colágenas^{17,18} el hasta entonces heterogéneo grupo de trastornos cuyo parentesco nos resulta hoy tan familiar no ha mermado un instante el interés despertado por tal contribución. Las modernas concepciones patogénicas de base inmunológica (teoría de la autoinmunidad) han venido a reforzar el vínculo histopatológico originalmente establecido.

Entre las "colagenosis", la esclerodermia puede ser justamente con-siderada la entidad más auténtica del grupo, al menos en el orden histológico, al estar la lesión representada precisamente, por proliferación de las fibras colágenas del tejido conectivo."

Inicialmente patrimonio de los dermatólogos por lo relevante de sus manifestaciones externas, la enfermedad en su forma generalizada afecta distintos aparatos y sistemas, lo que le confiere un carácter sistémico.

³⁰ Trabajo presentado en la Ira. Jornada Provincial de Medicina Interna, celebrada en el Hospital Docente Cmdte. Fajardo, los días 3, 4 y 5 de marzo de 1972, Año de la Emulación Socialista.

³¹ Instructor de Medicina Interna de la Escuela de Medicina de la Universidad de la Habana; Jefe de Servicio en el Hospital Docente Covadonga, Calzada del Cerro y Domínguez, La Habana.

³² Residente (2do. año) de Medicina Interna, Hospital Docente Covadonga.

Es la participación visceral la responsable de la gravedad y complejidad de la afección. Aunque aquélla aparece por lo común simultáneamente o a posteriori de las lesiones cutáneas, existen formas de debut puramente viscerales, sin escleroderinia.¹ Tales razones justifican la tendencia actual a abandonar la denominación primitiva, adoptándose a proposición de Goetz²⁵ la más apropiada de *esclerosis sistémica progresiva (P.S.P.)*.¹³

Predominando en el sexo femenino (3:1), aparece más comúnmente entre los 20 y 50 años. En la serie más extensa publicada, la edad media informada fue 40 años. La enfermedad es poco frecuente.

Así, por ejemplo, Pedro-Pons¹ solamente recopiló 4 casos entre 1000 necropsias diagnosticadas en su ciudad (6%).

Dos formas de presentación pueden ser generalmente distinguidas: la *acroesclerótica* y la *difusa*, de muy diferente connotación clínica y evolutiva. La primera, conocida también por *acroesclerosis de Scleroderma*, es más común. De lenta evolución, con manifestaciones predominantes en extremidades y cara, son casi constantes los trastornos vasculares (fenómeno de *Raynaud*). La segunda es rara, de evolución rápidamente progresiva, con manifestaciones predominantes en tronco, no presentándose en ella fenómeno de *Raynaud*.

Por otra parte, la *acroesclerosis* desarrolla con cierta frecuencia calcificaciones de partes blandas, constituyendo una forma clínica particular conocida por *síndrome de Thibierge-Weissenbach*, en honor a los autores que en 1910 la describieron.²⁴

Otro aspecto sugestivo en el estudio de la E.S.P. es su relación con el cáncer, a lo cual haremos referencia cuando comentemos los rasgos clínicos más notables del caso que a continuación presentamos.

Historia Clínica

Paciente O.P.B., 56 años, blanca, soltera, quien ingresa en nuestro hospital el 7-XII-71 por presentar dolor abdominal y constipación, compendiándose la siguiente historia: hace 11 años comienza a notar cierta tumefacción de la piel de las manos asociada a cambios de coloración inducidos por el frío, consistentes en palidez súbita sucedida por rubicundez y cianosis. Repara poco después que la piel tanto de las manos como de la cara iba volviéndose al punto de perder su elasticidad, dificultándose la realización de operaciones manuales sencillas y de mímica. En abril de 1962 ingresa en el Hospital Universitario Calixto García y le diagnostican mediante biopsia de piel una *esclerodermia*. (Atrofia epidérmica con hiperqueratosis). Degeneración por liquefacción de las células del estrato germinal en algunas localizaciones con aumento de la pigmentación. Edema del dermis superior. Condensación del colágeno del dermis. Los anejos encontrados están algo atrofiados. Conclusión: *esclerodermia*. (Fig. 1). También le constataron cifras tensionales elevadas. Con el tiempo los cambios cutáneos fueron progresando a manera de brotes, centripetamente, afectando muñecas, antebrazo y codo, al igual que las extremidades inferiores. Hace 8 años efectúa otro ingreso por constipación prolongada, diagnosticándose en esta ocasión una *"diverticulosis colónica"*. Por esta época comienza a presentar dificultad para tragar primeramente los sólidos y luego los semilíquidos, que perturban su alimentación. Hace 5 años ingresa por presentar polimenorrea de 5 meses de evolución, realizándose previo desgarro quirúrgico del himen un legrado diagnóstico el cual arrojó un *adenocarcinoma* de endometrio (12-V-66). Una laparoscopia practicada el 27-VI-66 fue informada así: "Hígado con discreta fibrosis. Utero discretamente aumentado de tamaño presentando prominencia de su cuerno derecho. No se observan metástasis". El 14-VII-66 es panliisterectomizada. El informe operatorio describe una tumoración blanda a nivel del fondo del cuerpo uterino en la vecindad del cuerno inferior. El estudio biopsico mostró una *miomatosis uterina* asociada a hiperplasia del endometrio, sin aparecer evidencias de malignidad. En los últimos años ingresa repetidamente tanto en el Calixto García como en nuestro hospital por iguales manifestaciones.

Cuatro días antes del ingreso actual inicia dolor abdominal intenso con náuseas y vómitos, sin expulsar heces ni gases. En el curso de su enfermedad, la paciente ha recibido distintos

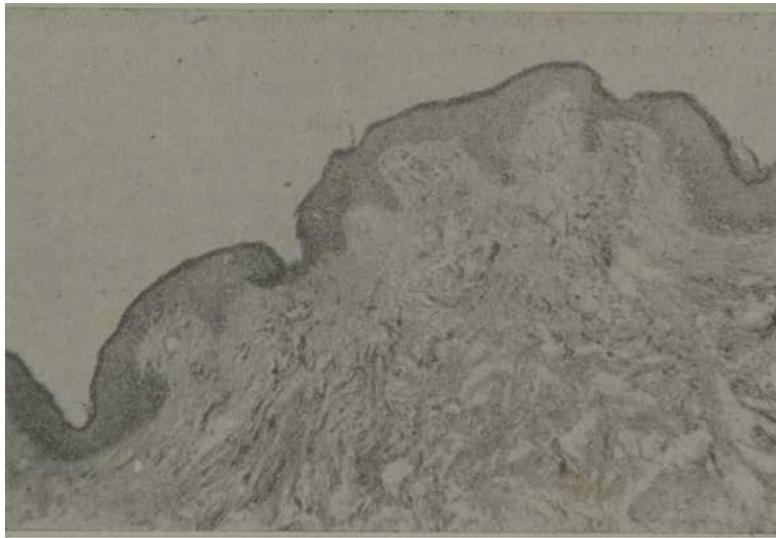


Fig. 1.—Biopsia de la piel que muestra atrofia epidérmica y colagenización del dermis.

tipos de tratamiento: Butacifona, prednisona, A.C.T.H. POTABA (ácido paraaminobenzoico). EDTA (Versanate), sedantes, dilataciones esofágicas, las cuales en ocasiones le han procurado alivio, aunque sin conseguir una mejoría consistente.

Int. X aparatos: Dolor anginoso: Aparece al esfuerzo, cede al reposo y la nitroglicerina. Disfagia referida. Pirosis. Melena y enterorragia. Diarreas y cuadros suboclusivos interpretados como *diverticulitis*. Menarquía: 13 años F.M.: 3/28; menopausia: 50 años (quirúrgica). Disuria, hematuria, polaquiuria, lumbalgia.

Cefaleas occipitales. Astenia, anorexia, pérdida de peso ligera

A.P.P.: Sarampión, parotiditis, varicela, difteria, sinusitis, amigdalitis, hipertensión arterial, adenocarcinoma de endometrio

A.P.I.: Padre fallecido (cirrosis hepática); madre fallecida (A.V.E.); 7 hermanos: 2 diabéticos, 1 hipertenso, 4 v/s.

Examen físico: Normolínea. Deambula con cierta dificultad. Facies inexpresiva. Piel endurecida, seca, inelástica, con pérdida de los pliegues normales, adherida a los planos profundos en manos, pies, tobillos y cara. Hiperpigmentación a nivel de zonas expuestas con algunas áreas de vitiligo en miembros inferiores. Telan-

giectasias en superficie palmar de ambas manos y en el pulpejo del dedo anular izquierdo. Algunas más discretas a nivel de la cara. Nodulos únicos bilaterales simétricos en cara posterior de ambos antebrazos, en las proximidades del codo, duros, de unos 3 cm de diámetro, adheridos a los planos profundos, no dolorosos, sin signos flogísticos. Mucosa normocoloreada. No edemas. S.O.M A.: Limitación marcada de los movimientos de la mano. Subluxación en sentido radial de 3ro. y 4to. dedos de ambas manos. Peso actual: 134 lbs. Peso habitual: 150 lbs. El examen cardiorrespiratorio resultó normal. Pulso 60/min. TA. 140/90. Microvárices en miembros inferiores. Prótesis dental total. No hepatomegalia. Abdomen distendido y timpánico a su ingreso, con exageración de los ruidos hidroaéreos. El genitourinario fue normal (tacto vaginal omitido), al igual que el hemolinfopoyético. Sist. Nervioso: Fuerza muscular disminuida globalmente especialmente en las manos. En la oftalmoscopia se observa a nivel del campo temporal derecho una verdadera corona de capilares dilatados de 1 cm aproximadamente de diámetro.

Complementarios: Hb.: 15.4 Gm%; Hto.: 47 %; leucocitos: 9 600 X mm^3 (diferencial normal); eritrosedimentación: 18 mm/1 hora; serología: negativa; Orina: normal; H. fecales: normal; glicemia; 83 mg %; Urea... 33 mg %;

P.T.G.: ayunas 100 mg%; Ira. hora: 125 mg%; 2da. hora: 91 mg%; células L.E. (5) negativas; urocultivos (3) negativos.

Bromosulfaleína: 2.5 % de retención a los 45 min.; fosfatasa alcalina: 3.4 u.; proteinoforesis: Prot. totales 6.2 Gm%; serina 54% (3.3 Gm %); Alfa 1: 5%, Alfa 2: 10%; Beta: 18%; Gamma: 13%; E.C.G. con signos de H.

V.I.; Prueba de Master: positiva; tórax: ligero enfisema pulmonar. Aumento de la trama hacia las bases. Moderada dilatación de la aorta. Esclerosis apical bilateral. Manos: osteoporosis. Cambios degenerativos que interesan las articulaciones interfalángicas principalmente las distales. Calcificaciones pararticulares. Cráneo: normal. Esofagograma: moderada dilatación del esófago, no apreciándose peristaltismo definido.

Estómago y duodeno: normal; divertículo 3ra. porción del duodeno.

Tránsito intestinal: normal. Colon X enema: formaciones diverticulares múltiples. Urograma descendente: Ligeras lesiones de pielonefritis crónica. Desplazamiento del cáliz superior derecho hacia fuera por proceso quístico que aumenta el polo superior del riñón. Esofagoscopia (10-V-71): Se visualiza al inicio del 1/3 inferior estrechamiento moderado con dilatación de la luz por encima. La mucosa se presenta pálida y engrosada, con numerosos tractos vasculares. Está apergamizada y rígida. No se observa peristaltismo esofágico. Se aprecian algunas placas leucoplásicas.

Biopsia endoscópica: Arcas de erosión del epitelio y esofagitis compatible con ulceración crónica. Biopsia de nódulo subcutáneo: El material recibido (formación redondeada de 2 cm de diámetro) está constituido por tejido fibroso con abundantes calcificaciones.

DISCUSION *Manifestaciones*

Cutáneas

Nuestra paciente representa un caso típico de E.S.P. en su forma acroesclerótica: El endurecimiento progresivo de la piel de comienzo distal con esclerodactilia temprana (fig. 2) asociada a fenómenos de *Raynaud* repetidos, la afectación de la cara al extremo de impedirle la mímica, confiriéndole una facies inexpresiva (fig. 3) son rasgos prominentes que conforman junto con la larga evolución de 11 años, asociada al desarrollo

de telangiectasia en manos y cara y a calcificaciones de parte blandas, un conjunto sintomático irrefutable, conocido por síndrome de *Thihierge-Weisseihach*.

Como recurso para retener sus cuatro elementos cardinales, esto es, calcinosis, *Raynaud*, esclerodactilia y telangiectasia se ha utilizado la denominación de CRET, síndrome formado por las iniciales de cada uno de aquéllos.

La calcinosis, al igual que las telangiectasias, suele aparecer como promedio a los 11 años de evolución.²² Las calcificaciones comúnmente son bilaterales y simétricas, localizándose preferentemente en las extremidades. Su distribución puede ser difusa o nodular, como, en nuestro caso (fig. 4), constituyendo verdaderos "tofos cálcicos".² Los nódulos suelen aparecer principalmente en las manos y en las proximidades del codo. Generalmente son visibles, de forma redondeada, pudiendo alcanzar 2 ó 3 centímetros de diámetro. Son de consistencia dura, no movibles, adheridos a las estructuras profundas. Aunque habitualmente indoloros, en ocasiones se inflaman y témanse dolorosos, incluso llegan a ulcerarse dando salida a una papilla cálcica con el aspecto de pasta dentrífica.

En el orden diagnóstico-diferencial, los nódulos esclerodérmicos, poco conocidos, por cierto, suscitan innegable interés puesto que otras colagenopatías afines como la artritis reumatoide, fiebre reumática, poliarteritis nudosa y hasta el propio lupus eritematoso pueden exhibir lesiones nodulares de aspecto parecido. El estudio histológico de la lesión demostró su constitución cálcica (fig. 5): Asimismo, aparecieron radiográficamente calcificaciones paraarticulares en ambas manos además de cambios osteoporóticos y subluxaciones de las falanges distales (fig. 6), La característica reabsorción de las falanges distales no fue evidente.

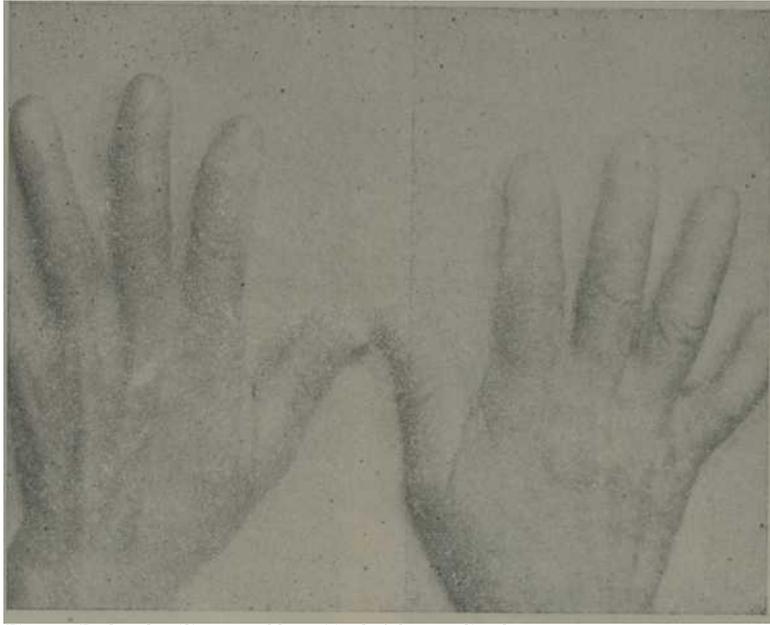


Fig. 2A. Esclerodactilia con subluxación de falanges distales.

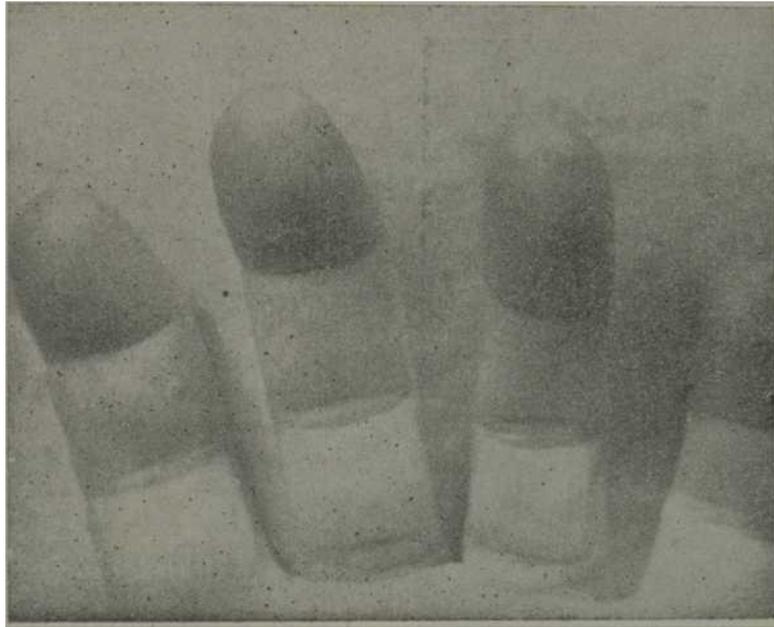


Fig. 2B.—Esclerodactilia con telangiectasias en el pulpejo del dedo anular.



Fig. 3.—Faciés inexpressiva. Pérdida de los plieculáneos. Obsérvense dos telangiectasias en la mejilla izquierda.



Fig. 4A.—Nodulo subcutáneo en las proximidades del codo (tojo cálcico).

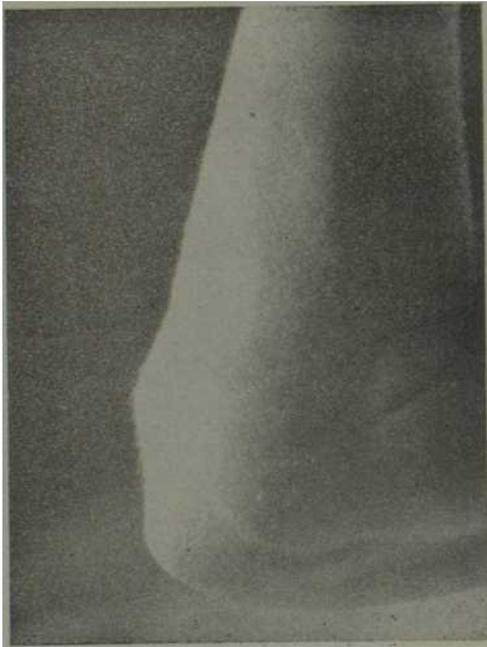


Fig. 4B.—Calcinosis nodular (vista de perfil).

Por último, en la tercera parte de los casos (29) se constata hiperpigmentación cutánea, principalmente en las zonas expuestas, a menudo con áreas de vitíligo asociadas (fig. 7).

Manifestaciones viscerales

La disfagia orgánica fue en nuestro caso un síntoma destacado.

Apareció a los tres años de iniciados los cambios cutáneos. En la E.S.P. el esófago es el órgano más frecuentemente comprometido (75% de los casos).²⁹ El defecto básico es la pérdida de la peristalsis⁶ la cual suele preceder a los cambios en el calibre del órgano.²⁸ La dilatación es más frecuente que la estenosis (fig. 8). El esofagograma debe efectuarse con el paciente acostado, pues la gravedad puede vaciar un esófago atónico y dilatado, haciéndole aparecer de aspecto engañosamente normal. Utilizando la



Fig. 5.—Biopsia de nódulo de la Fig. 4 que demuestra su constitución fibrocalcárea.



Fig 6.—Calcificaciones pararticulares en dedos. Subluxación de falangetas.

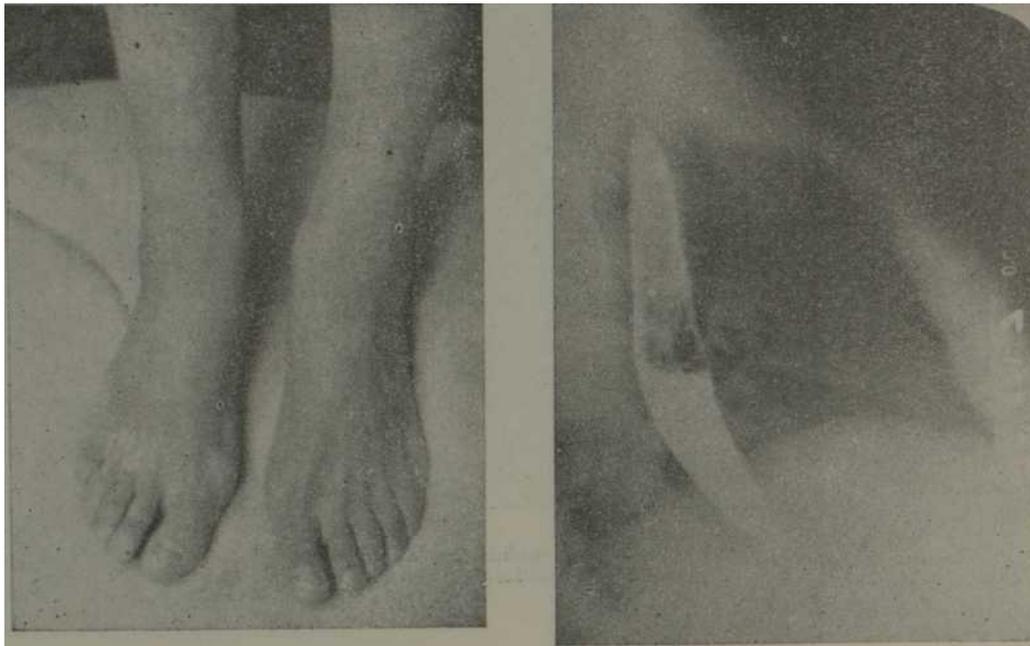


Fig. 7.—Zonas de hiperpigmentación con áreas Fig. 8.—Esófago dilatado, hipotónico sin peristalsis.

técnica radiológica apropiada; los trastornos funcionales pueden objetivarse aun en ausencias de síntomas esofágicos.²³ La imagen endoscópica descubierta en nuestro caso resulta muy típica: mucosa pálida, engrosada y rígida, de aspecto apergaminado, con áreas de leucoplasia. Dilatación del esófago por encima de un moderado estrechamiento a nivel del tercio inferior. Ausencia de peristaltismo esofágico. Por otra parte, la rigidez del cardias posibilita el desarrollo de una esofagitis por reflujo, con erosiones y ulceraciones asociadas (fig. 9) con los consiguientes síntomas de pirosis, epigrastralgias, regurgitaciones, náuseas y vómitos.

También estuvieron presentes manifestaciones digestivas bajas.

Fueron relativamente precoces, tenaces y molestas. La constipación pertinaz alternaba con despeños diarreicos, a menudo asociados a enterorragias y cuadros

suboclusivos. La afectación del intestino es una contingencia poco conocida de la E.S.P.²⁰ La lesión más característica en colon es la saculación diverticular de boca ancha o pseudodivertículo¹⁹ interpretada por el radiólogo no prevenido, como una diverticulitis corriente. Se consideran típicas las saculaciones de boca ancha localizadas en un borde del colon con haustraciones bien delimitadas en el borde opuesto.²³ Se localizan preferentemente en la cara interna del colon transversal y descendente (fig. 10). Se creen debidas a atrofias de la capa muscular.

La toma del intestino delgado informada en la tercera parte de los casos, producen atonía y dilatación de asas delgadas. Es relativamente común la mala absorción interviniendo en su patogenia proliferación bacteriana de la categoría del síndrome de asa ciega.²⁷ Se estima que la biopsia duodenal (en vez de yeyunal),



Fig. 9.—Biopsia endoscópica que muestra urui esofagitis. Erosión del epitelio con ulceración e infiltrado inflamatorio

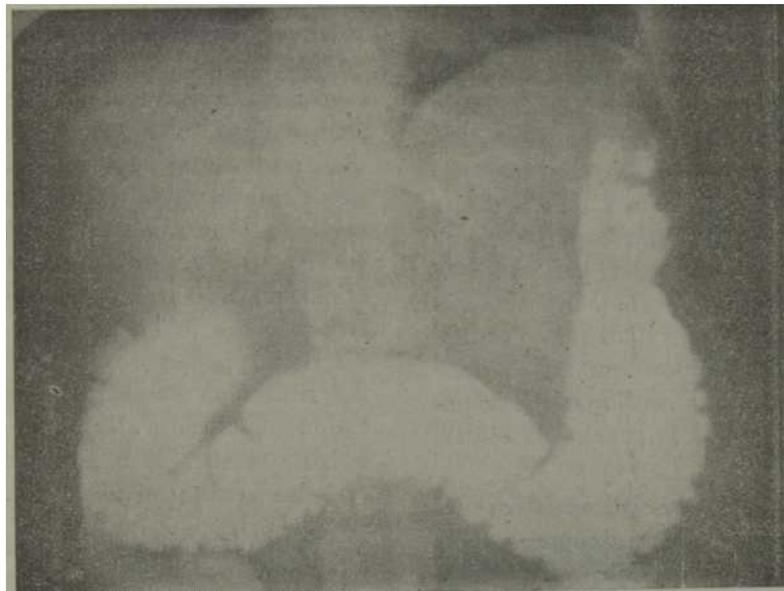


Fig. 10A.—Colon X enemaobsérvase las saculaciones pseudodiverticulares localizadas en el borde mesentérico del colon transverso, típicas de la E.S.P.



Fig. 10B.—Las mismas saculaciones de boca ancha a nivel del colon transverso y sigmoides.

es el recurso diagnóstico más útil.²⁶ No efectuada en nuestro caso al encontrarse un tránsito intestinal normal.

La participación cardíaca en el proceso puede condicionar la aparición de síntomas de esa esfera, como insuficiencia cardíaca y trastorno del ritmo. Es menester distinguir cuidadosamente si tales síntomas son debidos a la E.S.P. o a una coronarioesclerosis concomitante, particularmente en pacientes predispuestos como el nuestro (56 años, hipertensión arterial, antecedentes diabéticos familiares). El dolor anginoso que refirió debe ser imputado a una cardiopatía isquémica, a lo que ayuda la prueba de esfuerzos positiva.

Los cambios electrocardiográficos más consistentemente dados a conocer en la cardiopatía esclerodérmica son³² bajo voltaje, fibrilación auricular, extrasístoles ventriculares, bloqueos auriculoventriculares incompletos, bloqueos de rama y trastornos de la repolarización ventricular.

Con relación al pulmón es bien conocida la fibrosis intersticial difusa, con la instalación de un síndrome de bloqueo alveolocapilar. Los síntomas más frecuentes son disnea al principio de esfuerzo, tos y manifestaciones de hipertensión pulmonar.¹

Nuestra paciente no ha aquejado sintomatología respiratoria.

Distintas placas de tórax no han revelado alteraciones sugestivas de pulmón esclerodérmico, como el característico pulmón en panal de abejas o imagen reticulonodular diseminada. No obstante, debe tenerse en cuenta la existencia de casos en los que la neumopatía sólo puede demostrarse mediante las pruebas funcionales respiratorias.

La afectación renal es mucho menos frecuente, al menos en el orden clínico. Su síntoma principal es la proteinuria usualmente moderada o ligera. Le sigue la insuficiencia renal. Puede, aparecer hipertensión arterial. Los casos con manifestaciones renales importantes son de mal pronóstico, pudiendo seguir un curso acelerado que remeda a la hipertensión maligna.¹² Nuestra paciente presentó cifras tensionales elevadas al principio de su enfermedad, las cuales no se mantuvieron, al menos en sus últimos ingresos. No presenta albuminuria y su urea es normal. Las otras manifestaciones presentes, como la hematuria y la cistitis referidas, pueden ser explicadas, a la luz del urograma descendente que mostró cambios pielocaliciales, como una pielonefritis crónica si bien los urocultivos seriados resultaron negativos.

Aunque han sido descritas otras manifestaciones viscerales no serán objeto de nuestra atención en virtud de que son contradas en nuestro caso. Sólo haremos mención a la lesión vascular descubierta en la oftalmoscopia, consistente en una corona de vasos de neoformación, aso



Fig. 11.—Biopsia de endometrio: cambios glandulares malignos, expresión de un adenocarcinoma de endometrio.

ciado a dilataciones y tortuosidades de las venas.

Manifestaciones humorales

En contraste con otras colagenosis, la E.S.P. ofrece pocas alteraciones humorales, a no ser las consecutivas al daño visceral específico. Cerca de la mitad de los casos presentan la velocidad de sedimentación globular acelerada e hipergammaglobulinemia.²⁹

En el nuestro ambas investigaciones resultaron normales. Raramente son encontrados otros trastornos humorales como pruebas serológicas falsamente positiva, células LE, factor reumatoide, crioglobulina, anticuerpos antinucleares y anticitoplasmáticos.¹³

E.S.P. y cáncer

Aunque no tan definidamente como en la dermatomiositis,^{8,31} donde aparece un cáncer evolutivo en el 15% de los casos llegando a alcanzar después de los 40 años la pavorosa cifra de un 50%, la asociación

de E.S.P. y neoplasia parece significativa.¹⁴

En particular resulta impresionante su relación con el cáncer del pulmón,^{4,13} especialmente con el carcinoma a células alveolares.⁸⁴ También se han dado a conocer en neoplasias de mama, cuello uterino, colon y recto.^{3,14,21}

A los 6 años de iniciada la E.S.P., nuestra paciente presentó un sangramiento uterino en forma de metromenorragias que exigió el legrado diagnóstico, demostrándose un adenocarcinoma de endometrio (Fig. 11). Se trataba de un tumor muy circunscrito, al extremo de no haber sido posible la identificación de alguna evidencia de malignidad en la pieza quirúrgica.

Aspectos terapéuticos

El tratamiento de la E.S.P. deja mucho que desear. Al momento presente carecemos de un método terapéutico verdaderamente efectivo. Los distintos procedimientos utilizados como el ácido

paraaminobenzoico (POTABA),³³ sixn-patectomía,¹⁰ A.C.T.H.,⁵ Versanate (EDTA),¹⁶ relaxina,⁷ los esteroides¹³ y los citostáticos” entre otros, resultan de muy dudosa eficacia. Nos permitimos señalar que en opinión de la paciente “la medicina

que más le asentó” fue el Potaba, aunque tuvo que abandonarlo por intolerancia gástrica. Actualmente está bajo terapéutica esteroidea en días altemos, sin conseguirse resultados importantes.

SUMMARY

Fernández Sacasas, J. A., B. J. Capetillo Alvarez. *Progressive systemic sclerosis*. Rev. Cub. Med. 11: 4, 1972.

A 56-years old woman bearer a Progressive systemic sclerosis (PSS) in an acrosclerotic form of an 11-years evolution is presented. The association of calcinosis, raynaud, salerodactilia and telangiectasias (Creat's syndrome) allowed the identification of a particular clinical form. i. e., the Thibierge-Weissebach's syndrome. Calcinosis adopted a nodular arrangement, resem. bling rheumatoid nodules. Histological evidence, of scleroderma and “calcium tophus” are presented i Yisceral manifestations were observed in the digestive apparatus: organic dysphagy due to esophagic aperistalsis with organ enlargement and esophagitis due to associated reflux histológically demonstrated. Colon involvement was relevant, determining subocclusiv© repeti- histclogically demonstrated. Colon involvement was relevant, determining subocclusive repeti- tive pictures. Characteristic roentgenological lesions are shown: wide mouth sácululations (pseu. do diverticules at colon niesenteric margin level, easily confused with a common diverticulosis. Finally, the appearance in our case of an endometrial adenocarcinoma six years after being detected the PSS with a satisfactory surgical solution, is empliasized.

RESUME

Fernández Sacasas, J. A. v B. J. Capetillo Alvarez. *Sclérose systémique Progressive*. Rev. Cub. Med. 11: 4, 1972.

Le cas d'une patient âgé de 56 ans porteuse d'une sclérose. systémique Progressive (S.SP.), de forme acrosclérotique, de 11 ans d'évolution est présenté. L'association de calcinose, raynaud, sclérodactilie et télangiectasie (CRSAT syndrome) a permis l'identification d'une ferme cli- ñique particulière, le syndrome de Thibierge.Weissenbach. La calcinose a adopté une disposi- tio'n iiodulaire, raccomodant les nodules rhumatoïdiens. D'évidences histologiques, autant de l'sclérodennie que des “tophus calciques”, sont présentées. Les manifestations viscerales ont été ostensibles dans l'appareil digestif: dysphagie organique par apéristalse ce sophagite associée par reflux, histologiquement démontrée. La prise du colon a été remarquable, determinant de tableaux sous-occlusif a répétition. Les lésions radiologigues caractéristiques sont montrés: saculations de bouclie largo (pseudo-diverticules) á niveau du bord méséntrrique du colon, facilité de confo-ndre avec une diverticulose commune. En fin, l'apparition dans notre cas d'un adehocarcinome d'endométrie, est détaché, six années apres initié la S.S.P. avec solution chi- rurgique satisfaisante.

PE3KME.

\$3DHaHpe3 Caxacac, X. A. HeWHafl napOKCHCMaJitnafl reMorjiodnHypiw. (Eo- Jie3HL MapqiiapaBa - Mirqejra). Rev. Cub. üed. 11: 4-, 1972.

üpejicTaBjiHeTCfl cjyqau hohhoü naDOKcncMajitHOM reMorjiotiHHypmi y 37- jiéTHEñ MejicecTpe.OTMe^aiOTCH rjiaBHue npoHBjieHMH 3adojieBaHim h nr/ieio— mueca fliiarHOCTirqecKiie KpHTepini juih ono3HaBaHiiH,b ocodeHHoeTH Tecra rar.ia.Kpoydii h cyKpo3H.npoBepmiocB npiicyTCTBHe reMoráotiHHeMHH h aH- ranTorjioöjyniHeMHH n reMocHj.epKHypiw.r.HccjiGjr,oBajioct nepearoaeMocTB KTOCHX kpbhbxh KJieTOK npi-i Cr51 h 3piiTp0XHHe THKa npá Fe 59 . IIOKa- 3HBaeTCfl 3aMeTHoe coKpameHue cpeiweñ jyiiiTejiLHOCTJi xshsh spiiTuorm- T3, OTHOCiTGTJILHEH HeUOCTaTOTOCTB 3pilTp0IE033a H HetiOJILffIOU 3KCTpaMe- jyuiapHHK 3pHTpono33.7Ka3HBaeTCH Ha paamraHne cLskth.pa3BH3UBamne npiicTyiru reMorjrodHHypjiH,rjiaBHHM 0dpa30M nepejimaHiin nojmoii kpbh r \$eppoTepaniiH.HaójrosaeMHe oda b HaineM cJiy'iae. Taiose oTMe^aeTcn He- odxojiEMocTB BHcoKoro noKa3aTejw n0jt03piiTejiBHOCTh jyiH paHHero çmar- H03a eToro 3atiojieBaHiw.

BIBLIOGRAFIA

1. —A guiar Castro, M.: Lupus eritematoso sistémico, Artritis reumatoide, Esclerodermia: Sus manifestaciones respiratorias. (Tesis). Temas de Residencias: 14: 185, 1966.
2. —Alonso Chill, O. et al.: Calcinosis universal. Reporte de un caso. Rev. Cub. Med.: 8 : 405, 1969.
- 3.—Aipers, D. H. y Clark, W. II.: Case record of the Massachusetts General Hospital. New Eng. J. Med.: 278: 1218, 1968.
- 4.—Batsakis, J. G. y Johnson, H. A.: Generalized scleroderma involving lungs and liver with pulmonary adenocarcinoma. A.M.A. Arch. Path.: 69: 633, 1960.
- 5.—Beigelman, P. M. et al.: Progressive systemic Sclerosis (Scleroderma). New Eng. J. Med.: 249 : 45, 1953.
- 6.—Boyd, J. A. et al.: Roentgen changes observed in generalized scleroderma. Report of 63 cases. A.M.A. Arch. Int. Med.: 94: 248, 1954
7. —Gastan, G. G. y Boucek, R. J.: Use of Relaxin in the treatment of scleroderma. J.A.M.A.: 166: 319, 1958.
8. —Curtis, A. C. et al.: Malignant lesions associated with dermatomyositis. J.A.M.A.: 150: 844, 1952.
9. —Oeicher, H. et al.: Tratamiento de las enfermedades crónicas del tejido conectivo por los citostáticos. Rev. Clin. Esp.: 116: 539, 1970.
10. —Evans, J. A. et al.: Treatment of diffuse Progressive scleroderma. J.A.M.A.: 151: 891, 1953.
11. —Fleischmajer, R.: The collagen in scleroderma. Arch. Dermat.: 89: 437, 1964.
12. —Hamburger, J. et al.: Localizaciones renales de la Esclerodermia (esclerosis sistémica progresiva). En Nefrología Tomo II, Ed. Toray, Barcelona, 1967, pág. 1248.
13. —Harrower, A. McG.: Diseases of connective tissue. En The Cecil-Loeb Textbook of Medicine, 12a. Ed., Beeson y Mc Dermott, Philadelphia, Saunders, pag. 463, 1967.
14. —Hoskins, L. C. et al.: Functional and morphologic alterations of gastrointestinal tract in Progressive systemic sclerosis. Am. J. Med.: 33 : 459, 1962.
- 15.—Johnson, S. M. y Houser, J. M.: Scleroderma (progressive systemic sclerosis), associated with cancer of the lung. New Eng. J. Med.: 255: 413, 1956.
16. —Klein, R. y Harris, S. li.: Treatment of scleroderma, sclerodactylia and calcinosis by chelation (EDTA). Am. J. Med.: 19: 798, 1955.
17. —Klemperer, P. et al.: Pathology of disseminated lupus erythematosus. Arch. Path.: 32: 569, 1941.
18. —Klemperer, P. et al.: Diffuse collagen disease. J.A.M.A.: 119: 331, 1942.
19. —Meszaros, W. T.: Regional manifestation of scleroderma. Radiology: 70: 313, 1958.
20. —Meszaros, W. T.: The colon in systemic sclerosis (Scleroderma). Am. J. Roentgenol.: 72: 1000, 1959.
21. —Middleton, J. S.: Diffuse systemic sclerosis. Ann. Int. Med.: 57: 183, 1962.
22. —Muller, S. A. et al.: Calcinosis cutis: Its relationship to scleroderma. A.M.A. Arch. Dermat.: 80: 15, 1959.
23. —Orabona, M. L. y Albano, O.: Systemic Progressive sclerosis (or visceral scleroderma). Acta Med. Scand. (Suppl.): 333: 1, 1958.
24. —Pedro-Pons, A. et al.: Esclerodermia generalizada. En Patología y clínica de las collagenosis, Ed. Toray, Barcelona, pag. 219, 1967.
25. —Rodnan, G. P. y Fennell, R. II.: Progressive systemic sclerosis sine scleroderma. J.A.M.A.: 180: 665, 1962.
26. —Rosson, R. S. y Yesner, R.: Peroral duodenal biopsy in Progressive systemic sclerosis. New Eng. J. Med.: 272: 391, 1965.
27. —Salen, G. et al.: Malabsorption in scleroderma. Relation to bacterial flora and treatment with antibiotics. Ann. Int. Med.: 64: 834, 1966.
28. —Stevens, M. B. et al.: Aperistalsis of esophagus in patients with connective-tissue disorders and Raynaud's phenomenon. New Eng. J. Med.: 270: 1218, 1964.
29. —Tuffanelli, D. L. y Winkelmann, R. K.: Systemic scleroderma. A clinical study of 727 cases. Arch. Dermat.: 84: 359, 1961.
30. —Tuffanelli, D. L. y Winkelmann, R. K.: Diffuse systemic sclerosis. A comparison to acrosclerosis. Ann. Int. Med.: 57: 198, 1962.
31. —Williams, R. C.: Dermatomyositis and malignancy: A review of the literature. Ann. Int. Med.: 50: 1174, 1959.
32. —Windshelm, J. H. y Parkin, T. W.: Electrocardiogram of ninety patients with acrosclerosis and progressive diffuse sclerosis. Circulation: 27: 874, 1958.
33. —Zarafonnetis, C. J. D. et al.: Use of para-aminobenzoic acid in dermatomyositis and scleroderma: Report of six cases. Arch. Int. Med.: 95: 27, 1950.
34. —Zatuchni, J. et al.: Pulmonary fibrosis and terminal bronchiolar ("alveolar cell") carcinoma in scleroderma. CANCER: 6: 1147, 1953.