

Esclerodermia

Revisión estadística

Por el Dr. BIENVENIDO R. MARTÍNEZ SOTO

Este proceso es conocido desde la época de Hipócrates, al cual corresponde la primera descripción, ya que hizo referencias explícitas sobre un paciente con endurecimiento generalizado de la piel que impedía su plegamiento. *Gfíleno*, genio del arte y de la ciencia médica, también hace referencia a esta entidad, haciendo una brillante descripción de los pacientes que la afectaban.

El término de esclerodemia, fue utilizado por primera vez en 1847, por *Gintrac*, para designar la piel endurecida de cuatro pacientes por él estudiados.

Considerada durante mucho tiempo como una afección de la piel y el tejido celular subcutáneo, su estudio se ha ampliado desde que comenzó a considerarse como una afección sistémica, con repercusión sobre distintos órganos y aparatos.

Distintas formas clínicas de la enfermedad fueron descritas por Hardy, Thieherge-Weissenhacli, Sellei, etc., hasta que Klemperer, Pollack y Balier estudian la teoría de las dolencias difusas del colágeno, considerándose desde entonces a la esclerodermia, como una de las entidades de este grupo, siendo desde entonces, su estudio de interés para internistas y

dermatólogos, por la amplia difusión del tejido conectivo en todo el organismo.

MATERIAL DE ESTUDIO

En este trabajo se revisaron dieciocho historias clínicas cerradas con el diagnóstico de esclerodermia, casos ingresados en el Hospital-Escuela "Gral. Calixto García", en los años comprendidos entre 1961 y 1965, entre un total de 131.021 pacientes.

De este grupo, catorce (14) eran mujeres y cuatro (4) eran hombres, representando las primeras el 77.7% del total.

Once (11) eran blancos (61.6%) ; tres (3) negros (16.6%) y cuatro (4) mestizos (22.2%).

Las edades de los casos fluctuaron entre 20 y 62 años, el mayor número de éstos (7), estaba comprendido entre los 31 y 40 años, representando el 39% del total.

Los síntomas y signos recogidos como primera expresión de la enfermedad, fueron:

—El fenómeno de Raynaud, en 6 casos (33.3%).

—Hiperpigmentación cutánea, 4 casos (22.2%).

—Dolores ósteoarticulares. 3 casos (17.0%).

—Endurecimiento de la piel, 2 casos (11.1%).

17 Residente del Hospital General Docente "Gral. Calixto García", Ave. de la Universidad, Vedado, Habana,

—Aumento de volumen (localizado o generalizado), 2 casos (11.1%).

La evolución de los síntomas fueron variables en cuanto al tiempo, el de menos fue de 10 meses desde que comenzaron las primeras manifestaciones hasta su ingreso, el caso que más tiempo llevaba evolucionando era de 20 años.

Las investigaciones realizadas en un mayor número de casos fueron las siguientes:

—Biopsia de piel y músculos, en 13 casos (72.2%).

—Rayos X de esófago, en 11 casos (61.1%).

—Rayos X de tórax, en 9 casos (50.0%).

—Electroforesis de las proteínas, en 12 casos (66.6%).

—Células L.E., en 9 casos (50.0%).

—Pruebas de función hepática, en 6 casos (33.3%).

—Pruebas funcionales respiratorias, en 2 casos (11.1%).

En cuanto a la asociación con otras entidades, en un caso, (Caso No. 11), se asoció a la enfermedad una cirrosis hepática, la cual fue comprobada histológicamente, mediante biopsia hepática. En el caso No. 6, hubo durante 12 años la sospecha de una artritis reumatoide, siendo positivo el factor reumatoide investigado; el caso No. 3, presentó un prurito muy rebelde al tratamiento, que se interpretó como reacción alérgica a la Prednisona administrada.

CONCLUSIONES

En 18 casos presentados de esclerodermia archivados en el Hospital Escuela "Gral. Calixto García", entre los años 1961-1965, el mayor porcentaje corresponde al sexo femenino, como señalan las

estadísticas mundiales, las cuales están, en las enfermedades del colágeno, en proporción de 4/1 las mujeres con respecto a los hombres.

La edad del mayor número de casos estuvo comprendida entre los 30 y 40 años, coincidiendo con lo que se ha señalado, o sea, que esta es una enfermedad que aparece en el tercero y cuarto decenio de la vida.

La raza de los casos estudiados no nos deben llevar de la mano a conclusiones, por cuanto el grupo resulta pequeño con relación al número de casos en general que ingresa en nuestro hospital y a la población total de nuestro país, además la literatura mundial no destaca predominio alguno por raza.

El diagnóstico se llevó a cabo en todos los casos por los caracteres del cuadro clínico, los datos anamnésticos recogidos, y la evolutividad del proceso, siendo un método auxiliar útil en el diagnóstico la biopsia de piel y músculos, la cual mostró en todos los casos alteraciones histológicas del dermis y epidermis compatibles con esclerodermia.

El caso No. 9, presentó dolor abdominal, molestias digestivas y al examen físico, una hepatomegalia dura de tres a cuatro traveses de dedo, sin dolor a la palpación, las pruebas funcionales hepáticas resultaron positivas todas, sin embargo, el estudio radiológico de estómago, esófago y duodeno, resultó infructuoso; no se hizo biopsia hepática a este paciente, sin embargo, la biopsia de piel destacó las alteraciones atróficas de la epidermis así como el engrasamiento del colágeno. El caso No. 11 presentó dificultad a la deglución de los alimentos, mostrando el estudio radiológico de esófago, una mucosa con disminución de los pliegues, estos fueron los únicos enfermos con sintomatología

digestiva en los casos estudiados; la literatura mundial reporta que es precisamente la disfagia el síntoma digestivo que más aquejan estos pacientes.

Piper y Helwig, encontraron toma del esófago en 29 de 31 pacientes revisados por ellos, aunque estos autores señalan que las manifestaciones esofágicas son frecuentes, las mismas aparecen tardíamente, y sólo son detectables en ocasiones por un adecuado estudio radiológico. Ninguno de nuestros casos presentó manifestaciones respiratorias atribuibles a la esclerodermia, se hicieron pruebas funcionales respiratorias a los casos No. 3 y No. 10, no encontrándose alteraciones evidenciales en las mismas.

Las estadísticas señalan un 15 a un 20% de participación pulmonar en este proceso, siendo también su aparición tardía. Los síntomas más salientes son: la tos y la disnea.

La posible asociación en uno de los casos de artritis reumatoide y esclerodermia, ha sido citada en la literatura como hecho factible; en una revisión hecha en la Mayo Clinic, de 727 casos de esclerodermia, 31 presentaban los signos clínicos y serológicos de artritis reumatoide.

De las 12 electroforesis realizadas, 5 dieron una elevación de la fracción gamma por encima de 30%. En este aspecto la literatura recoge la presencia de globulinas gamma con anticuerpos circulantes, reaccionando con nucleoproteínas intranucleares en tejidos *homólogos*, considerando *Burkman* a esta entidad dentro del grupo de las llamadas enfermedades autoinmunes.

La célula L.E. resultó negativa en todos los casos.

Se emplearon los esteroides en el tratamiento de todos los pacientes, no habiéndose podido obtener resultados evolutivos con esta terapéutica.

SUMARIO

1. Se presentan 18 casos de esclerodermia.
2. De estos casos resultaron las mujeres en edades comprendidas entre 30 y 40 años, el grupo más numeroso.
3. De las investigaciones que se realizaron, fue la biopsia de piel y músculo la que se practicó en el mayor número de casos.
4. El síntoma inicial fue el fenómeno de Raynaud en la mayoría de los pacientes, como señala la literatura mundial.
5. Ninguno de los casos presentó signos viscerales del proceso, asociándose a la artritis reumatoide, en un paciente, y evolucionando una cirrosis hepática en otro caso.
6. En todos los casos, se emplearon, como único tratamiento los corticosteroides, sin haberse podido obtener conclusiones con esta terapéutica.

SUMMARY

Eighteen cases of sclerodermia are presented.

Of the above cases the majority are women between 30 and 40 years old.

Of the investigations effected skin and muscle biopsy was the most common one.

In most of the cases the initial symptom was the Raynaud Phenomenon, as pointed in the world literature.

None of the cases show any visceral signs. One of them was associated to the

D
rheumatoid arthritis and other to the liver cirrhosis.

In all cases corticoid was used as only treatment, being impossible to reach at conclusions with this therapeutic.

RESUME

On présente 18 cas de sclérodermie.
Parmi ces cas le groupe le plus nombreux fut celui des femmes entre 30 et 40 ans.
La biopsie de la peau et du muscle a été réalisée dans la majorité des cas.
Le phénomène de Haynaud a été le symptôme de début, dans la majorité des cas, tel qu'il a été signalé dans la littérature mondiale.

Aucun des cas a présenté des signes viscéraux du processus. Chez un malade il s'associait une arthrite rhumatoïde et dans un autre il évoluait une cirrhose hépatique.

On a employé comme seul traitement, dans tous les cas, les corticostéroïdes, sans pouvoir arriver à des conclusions avec cette thérapeutique.

BIBLIOGRAFIA

1. — *Día Médico*, No. 62.

2. — *Brit. Med. J.* Dec., 1962.
3. — *Amer. Gastroenterol.* Enero, 1963.
4. — *New England J. Med.* Julio, 1963.
5. — *Thorax*, Marzo, 1963.
6. — *Amer. J. Ophthal.* Marzo, 1963.

7. — *Rev. Clin. Esp.* Enero, 1963.
8. — *Amer. J. Med. Sci.* Marzo, 1963.
9. — *Diabetes*, Febrero, 1963.
10. — *Surg. Gynec. Obst.* Dec., 1962.
11. — *Proceeding*, Mayo Clinic, Nov., 1962.
12. — *Current Therapy*, 1964.
13. — *Talbot*, *Enfermedades del Colágeno*