ESCLERODERMIA: FORMAS CLINICAS

Dr. CARLOS TIMM FREIRE

Esta dermatopatía se encuentra incluída en el grupo de las enfermedades del colágeno, a las cuales, el Profesor Gay Prieto las señala como Reacciones Cutáneas con participación genoralizada del mesénquina. El nombre de esclerodermia la difine como esclerosis del tejido conectivo y como consecuencia la atrofia cutánea.

Pero esta definición etimológica es incompleta, dado que las lesiones propias de esta enformedad se localizan en enalquier sitio donde esté presente el tejido conectivo, como sucede a nivel de la musculatura, vasos sanguíncos, órganos del tracto digestivo, riñón, corazón y pulmones.

Las diversas formas clínicas pueden ser diagnosticadas mediante un examen clínico correcto. Pero, tratándose de la forma generalizada, puede auxiliar para el diagnóstico el estudio radiográfico del tórax, esófago, intestinos y de la mano. En caso de localización cardíaca, son de utilidad los controles electrocardiográficos, en los cuales se observa arritmia, bajo voltaje de QRS y la depresión de la orda T.

El laboratorio prácticamente es ineficaz, debido a la inespecificidad de los resultados; en cambio, el único paso definitivo al diagnóstico es el que se relaciona con el estudio de la biopsia de la piel o de los órganos afectados.

Según la localización de las lesiones se han descrito las signientes formas clínicas:

Esclerosis generalizada progresiva, Esclerodermia generalizada o Escleroderma.

Entre nosotros podemos decir que es relativamente escasa, pues en nuestro servicio de demartología se han presentado 5 casos de este tipo y un caso de hemiesclerodermia, duranto el presente año. Es aparentemente frecuente si se toma en cuenta su presencia en procesos mixtos de reacción mesenquimatosa. La incidencia es mayor en el sexo femenino, siendo más notable todavia entre los 40 y 60 años; son excepcionales los casos infantiles.

La etiología es desconocida y para explicar la patogoria se han invocado mecanismos endócrinos, neuropsíquicos y otros, que aún no se han establecido definitivamente.

La esclerosis generalizada progresiva con frecuencia afecta primariamente a la piel, pero puede también manifestarse como una enfermedad visceral sistemática. En ocasiones, no existe un signo o síntoma que nos haga pensar en su naturaleza generalizada y nos encontramos abocados a cuadros sistémicos con una faita absoluta de manifestaciones dermatológicas, las cuales cuando aparecen, lo hacen en forma secundaria.

La lesión anatomopatológica característica en la piel es la atrofia de la epidermis y sus anexos. En toda la dermis se observan fibras colágenas hialinizadas, y como consecuencia de la esclerosis, se produce atrofia de los folículos polisebáseos y de las glándulas sudoríparas.

La fibrosis no es lesión anatomopatológica exclusiva de la piel, sino, que se la encuentra también en el tubo digestivo, pulmones, músculos esqueláticos, miocardio y riñón. En este último órgano se manifiesta como un engrosamiento de la intima de las auterias intralobulillares con necrosis fibrinoide de los vasos menores y lesiones isunúmicas de la corteza.

Es necesario insistir en la forma insidiosa con que comienza esta enfermedad con síntomas generales, como cefaleas, febriculas, disestesias, trastornos vasculares periféricos, etc. En la piel puede observarse edema al mismo (tempo que discromias (melanodermia, vitiligio o ambos). Los estudios evolutivos de esta forma elínica son clásicamente (res: inicial edematoso, indurativo y atrófico.

Generalmente son placas de engrosamiento localizadas preferentemente en manos, brazos, cara y parte alta del tórax. Los dedos luego de una fase similar al síndrome de Raymaud se afilan y se tornan de aspecto brillante. Como consecuencia de este déficit funcional, aparecen trastornos tróficos urgueales. Es en este punto donde difieren las escuelas Argentina y Norteamericana; los primeros asignan al síndrome de acroesclerosis un origen esclerodérmico que comienza con fenómeno de Raynaud y que luego se generaliza, interviniendo para ello trastornos endrócrinos dependientes del eje hipófiso-gonadal.

Cuando lo afección se localiza en la piel de la cara, el paciente presenta una máscara fija y lisa; las plicaturas propias y de la mímica comienzan a desaparener y la rigidez imposibilita el abrir la boca debido a la microstomía manifiesta. La nariz se perfila, la piel toma un color blanco amarillento de aspecto brillante. Todo este conjunto es lo que clásicamente se denomina "máscara escherodérmica".

El proceso se generaliza poco a poco hacia el cuello y parte superior del tórax, trayendo como consecuencia una disminución de la amplitud respiratoria por rigidez torácica y como resultado final, la alteración de la capacidad vital y del valumen respiratorio.

Aparte da las onicodistrofias, son frecuentes la alopecia de localización temporoparietal; las ulceraciones, sobre todo de los miembros inferiores y en otras ocasiones, losiones semejantes al mal perforante plantar.

La esclerodactilia constituye uno de

los fenómenos más típicos de la patología esclerodérmica; a los dedos brillantes, afilados y con limitación funcional, se suma la reabsorción íntegra
de la última falange, en forma de amputación de la extremidad distal de
los dedos, como se demuestra por el
estudio radiográfico de la mano. A
esto debemos añadir lesiones fisurarias
que por presentarse en tejidos poco
resistentes no tardan en presentar infecciones secundarias, aparte de las
múnifestaciones gungreriosas.

En el aparato digestivo se observan alteraciones en todos sus segmentos, como refieren los autores argentinos "desde la boca al ano". Ya nos hemos referido a las alteraciones de la boca. Siguiendo el trayecto del tracto digestivo, encontramos alteraciones esofágicas que se traducen por dislagia, en especial para los líquidos y de aparición temprana. A la exploración radiológica se observa una apreciable pérdida del peristaltismo. Es constante encontrar en los estadios avanzados estrechamiento de la zona cardial.

Las manifestaciones intestinales más frecuentes son el estrefilmiento que alterna con diarreas; en ocasiones pueden observarse procesos pseudo obstructivos o un síndrome de mala absorción intestinal.

En el aparato respiratorio, rico en tejido conectivo, esta enfermedad se manifiesta por dismea debido a la fibrosis pulmonar difusa. Fisiopatológicamente esta dismea se debe a una disminución de la capacidad vita) y alteración de los volúmenes respiratorios. Se hon describo también alter

raciones localizadas en la mucosa laringoa, asociadas a rigidoz de las cuerdas vocales, con el consiguiente trasterno de la voz.

En el aparato cardiovascular es frecuente el síndrome de cor pulmonale crónico, como consecuencia de la fibrosis pulmonar, aunque su aparición es relativamente tardia. A pesar de haber sido diagnosticados desde el comienzo trastornos del ritmo sin lesión miocárdica, Weiss, Warren y Bailey han hecho notar que el bajo voltaje, la inversión de la onda T y los trastornos del ritmo coincidían con fibrosis del miocardio. El corazón también puede afectarse secundariamente y llegar a la insuficiencia, cuando se desagnolla una hipertensión brusca por lesión renal; este cuadro generalmente se acompaña de uremia, por el déficit funcional de los 2 riñones afectados nor la esclerosis.

Los signos articulares no son especíticos, aunque hemos constatado en nuestros servicios hospitalanios, manifestaciones comparables con las de la artiritis reumatoida, con calor, rubor y edema, a nivel de las articulaciones. Esta sintomatulogía tiene mucho de inespecificidad y grau parecido con las manifestaciones articulares de otras artropatías, aspecto que hay que considerarlo detenidamente al mumento de efectuar el diagnóstico difecencial.

Son también frecuentes las esteoporosis por descalcificación, y la presencia de nódulos subcutáncos que han evolucionado a la calcificación, aunque pueden permanecer como nódulos fibromatosos o estrías queloidianas. Afecciones articulares como anquilosis y deformaciones, pueden ser el producto de la rigidez propia de la esclerosis, en los estadios avanzados.

2) Esclerocdema.—Como en la esclerodermia, es difícil establecer su etiología, pero su aparición se relaciona con enfermedades aguidas anteriores, tales como augina, escarlatina, gripe, erisipela, etc. También se ha considerado la presencia de un factor psíquico como desencadenante. Parece que en 1887 Hardy la describió como "Esclerodermia edematosa", pero Buschke en 1900 hace una descripción magistral de esta entidad, de donde el nombre de Esclerodermia de Buschke con que también se la conoce actualmente.

Aunque algunos autores tienden a considerarla como un cuadro distinto al de la esclerodermia, debemos insistir, en que "sus fronteras no están del todo definidas".

Clinicamente puede presentarse en sujetos de distintas razas y es indiferente la edad en que se manificata. Lo que si es notorio es que su aparición es subsiguiente a un cuadro infeccioso agudo, como hemos señalado anteriormento. Se caracteriza por la presencia de placas infiltrativas dermo-epidérmicas que se descubren con mayor facilidad por la palpación; estas placas son de color cereo y tienen predilección por la piel de la nuca y del cuello. Pueden también aparecer, aunque con menor incidencia, en otros sitios, para de allí generalizarse e invadir todo el cuerpo.

La lesión histológica se caracteriza por edema del tejido conjuntivo con sus mallas disociadas. Hesulta interesante la evolución favorable que con tratamiento adecuado se obtiene luego de varias semanas; pero también hay casos que se complican y evolucionan fatalmente.

- 3) Esclerodermia de los lactantes.— Se corresponde histopatológicamente con el cuadro anterior, pero las manifestaciones clínicas son más graves si se tiene en cuenta su mayor incidencia en los reción nacidos. Generalmente se presenta en prematuros y su pronóstico es grave, puesto que la inanición y gran debilidad terminan generalmente con la muerte, en pocos días. Se presenta como una induración de la piel que comienza por los muslos y de allí se generaliza a todo el cuerpo, con excepción de las superficies palmo plantares. Se han reportado asímismo como en el caso anterior, cuadros que han cedido con tratamiento adecuado.
- 4) Esclerodermia localizada.— Con las mismas careterísticas etiológicas y con lesiones histopatológicas idénticas constituye una forma especial y caracterizada porque las lesiones se presentan en lugares distintos de la superficie cutánea. Es más frecuente en el sexo femenino y la benignidad del proceso se relaciona con la particularidad de estar limitada a los tegumentos.

Se estudian dentro de este grupo tres variedades:

a) Esclerodermia en pluena,— Curacterizada por la presencia de lentanes en forma de pluena redondendas, cuyo tamaño vario entre el do una ma-

neda de cinco centavos hasta el de la palma de la mano. Son de color violáceo y se van tornando amerillentas; cuando llegan a la induración se hacen lardaceas con el centro claro y un halo violáceo, que ha sido denominado lilacring, que parece corresponder a la dilntación del plexo vascular subyacente.

b) Esclerodermia en banda.— Corresponde generalmente a una lesión única que se localiza siguiendo los traysolos nerviosos en las extremidades o en las metámeras en el tronco; de color amarillento, con lilac-ring menos manifesto, aunque se propaga un poco más allá del dermis (hipoder-

mis y planos prefundos). Ocasiones hay que como señalan algunos autores, debido a su localización temprana en los miembros, trae como consecuencia manifestaciones atróficas de ellos. Una variedad de esta forma os la "Esclurodermia en golpe de sable" o en sablazo que afecta al cuero cabelludo y la frente, con una dureza más notable y retracción esclerosa subsiguiente que produce hundimiento, habiendo sido descrita por ello como una variedad de esclerodormia localizada.

c) Esclerodermia en gotas.— Sería una variedad de la forma en placas y caracterizada por el tamaño pequeño de las lesiones, aunque con las mismas características elínicas.

ESTEROIDES ANABOLICOS.—El desarrollo de una nueva técnica para evaluar el índice de activividad anabólica de una substancia: el control de aumento de peso del músculo elevador del ano en ratas castradas, ha permitdo seleccionar varias substancias con efecto anabólico sin propiedades androgénicas. Las más importantes de estas substancias son las noretandrolona y la metandrostelona (para la administración oral) y el fenilpropionato nandrolona (para administración parenteraf).

Estos esteroides anabólicos puedon presentar efectos colaterales tales como disfunción hepática, ictericia por éstasis biliar, insuficiencia espermatogénica en el hombre y trastornos menstruales en la mujor.

Las indicaciones terapénticas son: enfermedades debilitantes, retardo en el desarrollo de los niños, osteoporosis e insuficiencia renal aguda (evita el aumento de metabolitos nitrogenados en la sangre).

(TO-DAY'S DRUGS: Androgenic and anabolic steroids... Brit. Med. J. 5375: 105, 1964).