

Esclerodermia

Revisión de la literatura y presentación de un caso
de la Forma Lineal en un niño de 5 años de edad

Por los Doctores:

J. M. LABOURDETTE*, O. GARCIA FAES*, G. ALFONSO*
y G. VARELA*

Grandes han sido los progresos que se han hecho durante los diez últimos años en el estudio de las alteraciones del tejido conectivo, especialmente de la sustancia intercelular de dicho tejido y que ha sido denominada sustancia colágena o simplemente colágeno.

La esclerodermia es una colagenosis caracterizada principalmente por una induración correosa de la piel, seguida de atrofia.

Al principio la patología de la esclerodermia se limitaba solamente al estudio de la piel, pero bien pronto se comprobó que las lesiones cutáneas no eran más que la manifestación externa de una enfermedad sistémica, cuya alteración patológica fundamental es la esclerosis del tejido conectivo de la piel y de otros órganos.

Esta enfermedad ha sido clasificada como una enfermedad colágena, como el lupus eritematoso, periarteritis nudosa, artritis reumatoide, fiebre reumática, dermatomiositis y púrpura trombocitopénica trombótica.

Historia.—La esclerodermia se conoce desde la más remota antigüedad. Lewin y Heller atribuyen a Zacatus Lusitanus en 1634 la primera descripción de un caso de esclerodermia. A Diemberbroeck en 1660 y Curzio de Nápoles en 1752. Según estos autores (Lewin y Heller) fue Gintrac en 1847, el primero que empleó el término de esclerodermia.

Raynaud en 1862 describió el endurecimiento de la piel que acompaña el síndrome o enfermedad que lleva su nombre.

* Médicos del Hospital Municipal de Infancia (Sala O).

Addison en 1868 describió dos casos de "scleriasis", que seguramente hoy hubieran sido clasificados como casos de esclerodermia.

En 1900 llegó a París el circo norteamericano Barnum, anunciando entre su galería de fenómenos al "hombre momia". Según Ramond, el hombre momia del circo Barnum, no era más que un caso de esclerodermia. Otros autores han usado otros términos, tales como esclerodermia simétrica o esclerodermia difusa, esclerodermia progresiva, acroesclerosis y esclerodermia en bandas y morfea (formas circunscritas).

Incidencia.—La esclerodermia no es una afección rara y el aumento del número de casos que se ve, se debe al mejor estudio que se hace de los mismos.

Es una afección que se observa con más frecuencia en las hembras que en los varones, 1,5 a 1, de la cuarta a la sexta década de la vida, aunque puede ocurrir en cualquier edad.

En la infancia se observan generalmente por debajo de los 10 años y siempre las formas localizadas.

Las formas generalizadas son tanto más difíciles de ver cuanto menor edad tiene el niño. Hutinel afirma no haber visto nunca una esclerodermia generalizada en un niño.

Formas clínicas.—Las principales formas clínicas de esclerodermia que se han descrito son:

- 1.—La forma difusa.
- 2.—La forma circunscrita.

Dentro de estas formas se han hecho subdivisiones y así tenemos por ejemplo en la forma circunscrita, la esclerodermia en bandas o lineal y la morfea.

ESCLERODERMIA DIFUSA

Sintomatología.—El comienzo de los síntomas en la esclerodermia difusa generalizada puede hacerse de una manera insidiosa, con fiebre, malestar general y dolores articulares. Otras veces el comienzo es parecido al de la enfermedad de Raynaud, afectándose generalmente las manos y a veces los pies.

ESCLERODERMIA

Acompañando a los síntomas iniciales o poco tiempo después aparecen las alteraciones cutáneas características de la enfermedad. Generalmente el endurecimiento cutáneo no es el primer síntoma que se observa. Después que se afectan las manos y los pies, las lesiones se extienden a la cara, cuello y parte superior del tronco, aun cuando se pueden afectar largas áreas de una manera difusa.

Clínicamente se distinguen tres etapas:

- 1.—La edematosa,
- 2.—La indurativa y
- 3.—La atrófica.

Edema.—En algunos pacientes no se observa o resulta muy ligero. Cuando no se observa puede ser debido a que la etapa edematosa es de muy corta duración y afecta solamente la piel y no el tejido celular subcutáneo. Al comienzo el edema puede ser difuso, localizándose después en una parte del cuerpo, como en los párpados y extremidades; no deja godet, dando a la piel una coloración blanco amarillenta, con borramiento de los pliegues normales.

El edema generalmente aparece antes que la induración, pero puede estar asociado a ella. Durante la fase edematosa puede haber febrículas, que persisten 3 ó 4 meses y a veces 2 ó 3 años antes de que aparezcan los signos de induración.

Induración.—Esta etapa se caracteriza por engrosamiento de la piel. Su dureza impide que pueda ser pellizcada y levantada. Pierde además su elasticidad y hay desaparición de los pliegues normales. Esto se observa principalmente en los dedos, en el dorso de las manos y en los tobillos. Las facciones se inmovilizan y los enfermos adquieren un aspecto particular: la mímica está ausente, la piel tiene un lustre especial, con nariz afilada, alas nasales rígidas y los párpados se mueven con dificultad. Es la fascie esclerodérmica o "cara de máscara".

En esta etapa la pigmentación de las áreas afectadas es un hecho casi constante de observación. Su color es carmelita oscuro y a veces recuerda la pigmentación de la enfermedad de Addison. Se dispone en zonas hiperpigmentadas y al lado de éstas, zonas hipopigmentadas (acromia).

Atrofia.—En la tercera etapa se presenta la atrofia de la piel y tejidos subyacentes, persistiendo además la induración y la pigmentación. En esta etapa los rasgos de cara de máscara se acentúan. La piel luce como estirada sobre los huesos de la cara, cuello, tronco y extremidades. Los párpados pueden estar evertidos y los labios tensos, dificultando la ingestión de alimentos.

Se desarrollan úlceras tróficas dolorosas en la punta de los dedos y éstos se inmovilizan en una posición de flexión. También se producen ulceraciones sobre codos y tobillos. Pueden producirse deformidades mutilantes de la punta de los dedos debido a la reabsorción de la falange terminal y más tarde a la circunscripción de áreas de gangrena. En estos casos la esclerodactilia está siempre presente y puede ocurrir con o sin síntomas vasomotores asociados. Cuando la induración y la atrofia afectan la piel del tórax, pueden provocar trastornos respiratorios. También pueden afectar las membranas mucosas de la boca y de la faringe. Los dolores articulares pueden ser ligeros o severos. En muchos casos se ha sugerido el diagnóstico de artritis reumatoide.

Según Bartony en la esclerodactilia ocurren lesiones óseas patognomónicas:

- 1.—Reabsorción de la falange terminal en forma de banda disecante, que separa el extremo distal del resto de la falange.
- 2.—Condensación del extremo distal de la falange en los casos ligeros.
- 3.—Sinostosis de la falange terminal mutilada con la cabeza de la falange media.

Debido a la esclerosis del esófago, hay trastornos de la deglución, tanto de los sólidos como de los líquidos. Los dolores retroesternales post-prandiales son debidos a una esofagitis crónica, por regurgitación del contenido gástrico.

Las alteraciones fibróticas y atróficas del intestino delgado, dan lugar a la producción de náuseas y vómitos.

Las lesiones de colon producen dolores abdominales bajos, con constipación que alterna con diarreas.

Las lesiones de fibrosis pulmonar difusa pueden producir grados variables de disnea. En casos avanzados hay enfisema asociado a

ESCLERODERMIA

hipertrofia y dilatación de ventrículo derecho. La fibrosis focal del miocardio puede producir cambios electrocardiográficos.

A pesar de que se encuentran alteraciones en los riñones, los análisis de orinas son negativos. Únicamente ya avanzada la enfermedad, es que contienen albúmina, leucocitos, hematíes y cilindros.

El Ca, fósforo y fosfatasa en sangre, han dado cifras dentro de la normalidad en los casos estudiados. El estudio del balance cálcico es generalmente normal. Hay una discreta disminución de la albúmina y un marcado aumento de la fracción gamma globulina. La cifra total de proteínas está poco alterada. La eritrosedimentación no está regularmente aumentada. El hemograma no muestra nada característico. Puede haber alteraciones del metabolismo basal, pero generalmente está dentro de límites normales.

Curso y pronóstico.—El curso es eminentemente crónico y puede extenderse a períodos de muchos años. Oscila generalmente entre 2 y 10 años. Todas las lesiones que limiten la actividad del paciente, contribuyen a acortar el curso y a ensombrecer el pronóstico, que es progresivamente letal. La muerte puede sobrevenir por un estado progresivo de caquexia o puede seguir a complicaciones internas, cardíacas, renales, intestinales, a hipoalimentación o infecciones incidentales, neumonía o tuberculosis pulmonar.

El pronóstico de las formas localizadas es en general benigno, tanto más benigno cuanto más localizada sea la forma.

En los casos de esclerodermia difusa se han descrito casos de curación espontánea o después de intervenciones quirúrgicas, pero esta eventualidad luce extraordinariamente rara.

Diagnóstico diferencial.—El diagnóstico diferencial puede ser difícil cuando la afección comienza con signos vasomotores, haciéndose a menudo el diagnóstico de enfermedad de Raynaud. El problema no queda resuelto hasta la aparición de las manifestaciones viscerales de la esclerodermia. Y es precisamente difícil de diagnosticar cuando está enmascarada por una enfermedad visceral, ya que no hay correlación entre el grado de lesiones de la piel y el de las vísceras afectadas. Así un paciente puede presentar una insuficiencia cardíaca congestiva sin presentar lesiones de la piel, que bien pueden estar presentes, pero enmascaradas por el edema. No es menester recalcar aquí la importancia que tiene el determinar con la mayor exactitud posible, la etiología de una afección cardíaca.

En la etapa edematosa puede recordar al mixedema, pero las características físicas y los hallazgos de laboratorio hacen el diagnóstico.

La esclerodermia difusa debe ser diferenciada de otras dos condiciones: esclerodermia localizada y escleredema adutorum.

La esclerodermia localizada es un proceso benigno que afecta pequeñas áreas de piel y generalmente no impide que el paciente se dedique a sus actividades. Se presenta bajo dos formas: la forma redondeada o morfea y la forma en bandas o lineal.

El escleredema adutorum se caracteriza por un edema duro, que no deja godet, de la cara, cuello, tórax, abdomen, nalgas y miembros. Casi nunca afecta las manos y los pies. Esto contrasta con la esclerodermia generalizada, que casi siempre afecta las manos y los pies. El escleredema adutorum evoluciona de una manera gradual, desde algunas semanas hasta varios años. Es una afección que sigue a una infección aguda. Termina por completa resolución del proceso sin dejar secuelas.

Cuando hay pigmentación difusa y astenia, se debe hacer el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Addison.

La acroesclerosis no es más que una forma de esclerodermia en la cual las crisis vasomotoras y las alteraciones de la piel, son predominantemente en las manos.

El esclerema y el edema neonatorum y la necrosis de la grasa subcutánea del recién nacido, han sido erróneamente diagnosticados como esclerodermia, pero debemos recordar que la verdadera esclerodermia nunca comienza en el recién nacido.

Una de las enfermedades más difíciles de diferenciar de la esclerodermia es la dermatomiositis. Para algunos autores son afecciones casi idénticas y para otros autores son fundamentalmente diferentes. Walter Pagel⁽¹⁴⁾ describe un caso de una mujer que tuvo una dermatomiositis y seis años después esclerodermia.

En la dermatomiositis hay inicialmente un eritema y edema de la cara, párpados y extremidades, con dolores progresivos y atrofia de varios grupos musculares. En la esclerodermia puede haber atrofias musculares y en la temprana etapa de edemas y alteraciones de la piel, las dos afecciones pueden confundirse. Pero en las etapas más avanzadas, las alteraciones fundamentales de la piel en la esclerodermia, son características. Debe tenerse en cuenta que nunca hay lesiones pulmonares debidas a la dermatomiositis.

ESCLERODERMIA

Anatomía patológica.—En la esclerodermia difusa las alteraciones fundamentales histopatológicas, consisten en lesiones degenerativas y escleróticas de las fibras colágenas de todo el cuerpo, con lesiones obliterativas en las pequeñas arteriolas.

Los haces de fibrillas colágenas se engruesan considerablemente, se hacen retráctiles y se tiñen intensamente en rojo con hematoxilina y eosina. Las fibras elásticas no desaparecen, pero sí se fragmentan. Con el progreso de la enfermedad hay atrofia secundaria de la epidermis y más tarde del corion. En los músculos esqueléticos hay fibrosis, atrofia e infiltración celular, con lesiones obliterativas de las arteriolas. En el esófago, intestino delgado y grueso, se han descrito lesiones similares. En el riñón hay espesamiento y hialinización de la membrana basal y cápsula de Bowman.

Las alteraciones del sistema nervioso no son constantes, pero se han reportado lesiones en: ganglios simpáticos cervicales, plexo mioentérico, raíces de los nervios espinales, sustancia gris de la médula espinal y cerebro.

ESCLERODERMIA CIRCUNSCRITA

Dos formas principales de lesiones pueden ocurrir:

1.—Morfea.

2.—Esclerodermia en bandas (lineal).

Morfea.—Fue descrita por Addison en 1854 y estudiada particularmente por Wilson, a quien se debe el nombre de morfea.

Las placas de esclerodermia circunscrita o morfea, pueden ser variables en número y en cuanto a su distribución. A veces son únicas, más raramente múltiples, simétricas o no. Al igual que en las lesiones difusas, el comienzo de la morfea se anuncia por trastornos vasomotores, que consisten en un eritema rojo violáceo con prurito y descamación.

Después de unas semanas o meses, la zona eritematosa toma un color blanco lardáceo, con manchas pigmentadas. La superficie es plana o elevada sobre la piel vecina y a la palpación puede apreciarse que es dura, lisa, fibrosa o de consistencia leñosa. A su nivel caen los pelos y no hay secreción de las glándulas cutáneas.

Presentan una característica diagnóstica muy importante y es que casi siempre se rodean de un halo de algunos milímetros de anchura, de color rojo violáceo, claramente limitado por la piel sana limítrofe y llamado por los ingleses el "lilac ring". Este halo o anillo desaparece cuando empieza la atrofia.

Esclerodermia lineal (en bandas).—Generalmente estas lesiones se distribuyen sobre la piel de las extremidades, en forma de bandas de uno a varios centímetros de ancho. Se presentan también sobre el cuero cabelludo y más raramente sobre el tronco.

Estas lesiones en bandas pueden afectar la longitud de un miembro, asociándose a veces a un sub-desarrollo de dicho miembro, debido a atrofia de músculos y huesos. Este sub-desarrollo puede a veces ser tan marcado, que dificulta el uso de la mano o provoca trastornos de la marcha, según sea el miembro superior o el inferior.

Cuando la esclerodermia lineal afecta la frente o el cuero cabelludo, se presenta como una lesión que recuerda a la producida por un sable en duelo y se conoce con el nombre de "esclerodermia en sablazo", esclerodermia en "coup de sabre" de los franceses. A nivel de la lesión el cabello desaparece y puede haber atrofia de los planos más profundos.

Las lesiones de la esclerodermia en bandas pueden ser ligeramente elevadas. Su coloración es ligeramente carmelita o bien tienen un tinte azulado. El lilac-ring no se observa, pero puede haber una zona eritematosa en la periferia. La pigmentación puede presentar las mismas características que en la forma difusa.

En un estudio que hace Rubin, señala que el 90% de los pacientes con esclerodermia lineal de las piernas tenían espina bífida oculta y otros tenían además anomalías de la parte inferior del raquis.

Diagnóstico diferencial de las formas circunscritas.—En la antigua literatura se describieron casos de "white spot disease" como casos de esclerodermia (morfea en gotas), pero hoy se piensa por algunos autores que eran casos de liquen escleroso atrófico. En este proceso hay pápulas agrupadas en forma poligonal y superficie plana y blanca. Las lesiones se diferencian de la morfea por la ausencia de lesiones obliterativas de los vasos sanguíneos y se limitan solamente a la piel.

ESCLERODERMIA

Las lesiones atróficas del liquen plano, pueden confundirse con la morfea en gotas (si consideramos a ésta como una esclerodermia), pero las pápulas brillantes, angulares y aplanadas, hacen el diagnóstico clínico.

También debe hacerse el diagnóstico diferencial con el vitiligo, pero en esta última afección no hay edema, induración ni atrofia de la piel.

La paniculitis no supurada nodular al involucionar puede formar placas atróficas, que pueden confundirse con la morfea, pero la historia del desarrollo de nódulos cutáneos sensibles, asociados a la fiebre, ayudan a establecer el diagnóstico.

Las placas de la lepra demuestran sus características alteraciones de la sensibilidad.

Formas asociadas.—Se ha observado con alguna frecuencia, la asociación de la esclerodermia con afecciones del sistema endocrino, sistema nervioso de relación y sistema neuro-vegetativo.

Se han descrito esclerodermias en sujetos con enfermedad de Basedow, con enfermedad de Addison, con acromegalia, con diabetes insípida, con tetania, con insuficiencia gonadal. La esclerodermia difusa puede asociarse a la calcinosis, constituyendo el síndrome de Thibierge Weissenbach.

Las lesiones esclerodérmicas pueden asociarse a la tabes, tumores cerebrales y epilepsia.

Puede estar asociada la esclerodermia a la enfermedad de Raynaud, aunque se debe recordar que a menudo los síntomas iniciales de la esclerodermia pueden ser confundidos con los de la enfermedad de Raynaud.

Etiología y patogenia de la esclerodermia difusa y circunscrita.
—La etiología y patogenia de las distintas formas de esclerodermia, son desconocidas. Se ha discutido también si la esclerodermia lineal y la morfea obedecen a una misma causa. Y es por esta razón que existen distintas teorías que tratan de explicarlas, siendo las principales: la infecciosa, la nerviosa y la endocrina.

Se han visto casos de esclerodermia después del sarampión, fiebre tifoidea, sepsis, paludismo y sobre todo concomitando con el reumatismo, sífilis y tuberculosis.

El sistema nervioso central y el periférico han sido implicados en la patogenia de la esclerodermia. Se han observado casos de hemi-atrofia facial y esclerodermia.

Rubin, estudiando 13 casos de esclerodermia lineal, encontró que en la mayoría de los casos, la lesión descansaba a lo largo del eje mayor de las raíces espinales y en los casos restantes siguió la distribución de los nervios periféricos. En un paciente la lesión se desarrolló sobre un nervio periférico, siguiendo la lesión de dicho nervio. Por estos estudios Rubin llegó a la conclusión de que la esclerodermia es un trastorno trofo-neurótico.

Los experimentos de transplatación de Haxthausen son muy interesantes. Este autor transplata injertos de piel con lesiones de morfea a piel normal (siguiendo técnica de Thiersch), encontró que el tejido de la morfea en su nuevo medio, se transforma en piel normal; mientras que piel normal, transplataada al seno de una lesión de morfea, se volvía escleromatosa. Estos experimentos sugieren un origen neuro-trófico de la esclerodermia.

La capilaroscopia ha mostrado una fuerte reducción de capilares cutáneos, con alteraciones de la corriente sanguínea, debido a espasmos o a obliteración de los capilares y arteriolas.

La teoría endocrina también ha sido tomada en consideración. Ha llamado la atención la frecuente asociación de calcinosis con esclerodermia. La paratiroidectomía parcial produjo resultados terapéuticos favorables, pero temporales. Sin embargo, hay falta de otros hallazgos patológicos en las paratiroides para darle valor a esta teoría.

Se ha implicado la glándula tiroides, debido a que a veces el metabolismo basal presenta cifras anormales.

Debido a la pigmentación difusa, se han señalado las glándulas suprarrenales, pero no ha podido establecerse un factor etiológico evidente.

La teoría alérgica también ha sido abandonada, ya que evidencias convincentes aun no han sido establecidas.

Tratamiento de la Esclerodermia.—La etiología de la esclerodermia es desconocida y tampoco se conoce un tratamiento específico.

Ninguna droga ni tratamiento físico han podido hacer regresar la etapa indurativa, evitando el desarrollo de la atrofia.

El ácido para-amino-benzoico, la vitamina A, la vitamina B₁₂, la vitamina C, el ácido nicotínico y el alfa-tocoferol, han sido empleados, pero ulteriormente abandonados por su ineficacia.

Usando altas dosis de vitamina D se han observado mejorías pasajeras, así como también con el uso del dihidrotaquisterol. En cuanto al uso prolongado de altas dosis de vitamina D, debe tenerse presente que puede provocar serias complicaciones renales.

En la fase edematosa se ha empleado por algunos el Benadryl a altas dosis, con algún efecto beneficioso.

Se han empleado otros agentes terapéuticos, tales como el bismuto, isoniacida, mostaza nitrogenada, tetraciclina, cloramfenicol, antihistamínicos y vacuna antitífica, pero los efectos terapéuticos han sido poco prometedores.

También con los extractos tiroideos, pituitario y testoterona, no se han obtenido más que discretas y transitorias mejorías.

Ultimamente Casten y Boucek¹⁷ han empleado extracto ovárico obtenido de puercas preñadas. También las mejorías son transitorias.

Entre los procedimientos quirúrgicos el que estuvo más en boga fue la simpaticectomía periarterial y gangliectomía, empleados por Leriche.

Este procedimiento cuenta en su haber con mejorías y fracasos. Las formas localizadas parece que son las que más beneficiaban con la simpaticectomía. Rothman²⁰ nunca ha visto un caso de esclerodermia difusa beneficiarse con la simpaticectomía.

Los regímenes dietéticos no tienen influencia alguna en la esclerodermia. Sin embargo debe mantenerse un régimen dietético balanceado y altamente calórico, con suplementos vitamínicos.

Los agentes físicos, sobre todo el calor, ocupan un lugar de importancia en el tratamiento de la esclerodermia, ya que el frío ejerce una acción deletérea sobre esta afección, parece que precipitando el vaso-espasmo. El calor local es beneficioso y puede darse en forma de baños calientes o diatermia.

A los esclerodérmicos se les recomienda un clima cálido, y si tal traslado no pueden hacerlo, deben permanecer en sus casas du-

rante el invierno, suspender actividades y estar bien abrigados, usando guantes y ropas de invierno.

Las úlceras serán tratadas por los métodos rutinarios: desinfección, pomadas con antibióticos o con cicatrizantes: rojo escarlata, bálsamo del Perú y nitrato de plata.

En el momento actual la cortisona, hidrocortisona, prednisona y ACTH son los agentes terapéuticos de elección en el tratamiento de la esclerodermia. Bajo la acción de dichos agentes, generalmente los dolores articulares se alivian, el edema casi desaparece, el paciente se torna más bien eufórico y si había anorexia, el apetito renace. Los pacientes con procesos agudos fulminantes no se benefician con el tratamiento por esteroides. Y es necesario señalar que deben emplearse fuertes dosis para conseguir los efectos terapéuticos deseados.

La mejoría objetiva de las lesiones es poco marcada y la regresión al estado pre-tratamiento se realiza inmediatamente que se suspende el esteroide; sin contar los casos en que el esteroide tiene que suspenderse obligadamente debido a complicaciones producidas por su administración. De ahí que para la mayor parte de los autores, los esteroides no han resuelto definitivamente el tratamiento de la esclerodermia.

CASO CLINICO

Félix Matamoros Lago, de 5 años de edad, de la raza blanca, ingresa en la Sala C, en diciembre 15 de 1959.

Motivos de ingreso.—Refiere la madre del paciente que hace aproximadamente un año le comenzaron a salir manchas a nivel del hombro derecho. Nunca tuvo dolor ni fiebres, ni se afectó su estado general. Las lesiones fueron extendiéndose en sentido céfalo-caudal, hasta hace unos cuatro meses, en que permanecen igual, sin variaciones aparentes.

Examen físico (ver fig. 1).—Niño de la raza blanca, de cinco años de edad, con un peso de 37½ libras y una talla de 42½ pulgadas, sin graves perturbaciones aparentes de su estado general.

Nos llama inmediatamente la atención las lesiones de la piel que presenta en su miembro superior derecho y que tienen las características siguientes: *Forman una especie de banda que toma sucesivamente la parte superior de la región escapular y hombro derecho, desciende luego oblicua-*

ESCLERODERMIA

mente de arriba a abajo y de fuera a adentro, desde la región deltoidea hasta el pliegue del codo, continuándose por el borde radial del antebrazo hasta la base del pulgar. Su anchura de unos 5 ó 6 centímetros en su parte superior a un centímetro en su porción más inferior.



FIG. 1

Fotografía del niño. Obsérvense las lesiones en el brazo derecho.

La piel a este nivel se presenta seca, indurada, adherente a los planos profundos, sin que pueda realizarse el pellizcamiento. Su parte central es hipocrómica y en algunas porciones de su trayecto presenta los bordes hiperpigmentados. Al tacto es algo rugosa, el pániculo adiposo falta completamente a dicho nivel y existe cierto grado de atrofia muscular en región deltoidea y antero externa del brazo. El antebrazo se encuentra en ligera flexión, estando limitados los movimientos de extensión y supinación.

Aparato Respiratorio: Normal.

Aparato Circulatorio: Soplo sistólico grado 1, audible en punta. Presión arterial Mx. 85, Min. 45.

Aparato Digestivo: Faringe roja, amígdalas ++. En abdomen no hay masas tumorales ni puntos dolorosos. El hígado no rebasa el reborde costal.

Bazo y Sistema Ganglionar Periférico: Cervicales +. Axilares 0. Inguinales +. Eritrocleares 0. Bazo no se palpa.

Sistema nervioso: Siqismo propio de su edad. No Kernig, no Brudzinski. Reflejos tendinosos y cutáneos normales. Resto del examen del sistema nervioso sin nada digno de especial mención.

Aparato Génito Urinario: Normal.

Resumen: Niño de 5 años de edad, de la raza blanca, con un peso de 37½ libras y una talla de 42½ pulgadas, que ingresa por presentar desde hace un año lesiones de la piel del hombro y miembro superior derecho con las características siguientes:

- 1.—Lesiones de la piel de hombro y miembro superior derecho. Sequedad e induración de la piel a nivel de las mismas. Se adhieren a los planos profundos, sin que pueda realizarse el pellizcamiento. En algunas regiones, sobre todo a nivel del pulgar derecho la piel luce como esclerosada.
- 2.—Las lesiones son hipocrómicas en su parte central e hiperpigmentadas en los bordes.
- 3.—Ausencia de panículo adiposo a nivel de las lesiones.
- 4.—Cierta grado de atrofia muscular en regiones deltoideas y antero externa del brazo.

Exámenes de Laboratorio.—Hemograma: Hematíes 4.4 millones, Leucocitos 9.000. Seg. 46, stab 1, Juv. 0, Mie. 0, Linf. 43, Mon. 1, Eos. 9. Reacciones de Kahn y Meinicke: negativas. Orinas: Normales. Heces Fecales: Negativo a parásitos intestinales. Eritrosedimentación: 20 milímetros a la hora. No se observan células Le. Electrocardiograma: Normal. Radiografías: Extremidad superior derecha: No hay alteraciones óseas ni signos de calcificación. Tórax y columna vertebral: Tórax estrecho en su parte superior. No hay alteraciones costales. No hay alteraciones de la columna vertebral. No hay espina bífida. Esófagograma normal. Senos perinasales: Disminución de la transparencia de ambos senos maxilares, más marcada en el lado derecho.

Biopsia de piel (ver fig. 2).—Se practica biopsia de la piel de ambos miembros superiores.

Informe: Piel del brazo izquierdo. Se constatan fenómenos discretos de esclerodermia.

Piel del brazo derecho: La esclerodermia es más difusa, generalizada, y al mismo tiempo se aprecia un granuloma lipoideo pequeño y un microabsceso en la cara profunda de la dermis (antebrazo).

Evolución y tratamiento.—Durante su estancia en la Sala desde diciembre 15/59 hasta junio 6/60 en que fue dado de alta a petición, el paciente presentó un estado gripal con fiebre de 39 grados, amígdalas hiper-

ESCLERODERMIA

tróficas y erípticas, farínge enrojecida con secreción purulenta abundante del cavum y tos intensa. Con antitusígenos y antibióticos (estreptopencilina) se controla en parte el estado gripal, pero persistiendo la tos y febrículas, con pulmones negativos a la auscultación. Como los golpes de tos recordaran a veces a la tos coqueluchoidea, se le hizo un Bordet-Gengou, que resultó negativo en cinco placas. Durante los días de la febrícula fue que se le hizo una punción esternal y el medulograma fue normal y negativa la investigación de células Le. Al cambiarse la estreptopencilina por Iloticina, se controló totalmente el cuadro gripal.

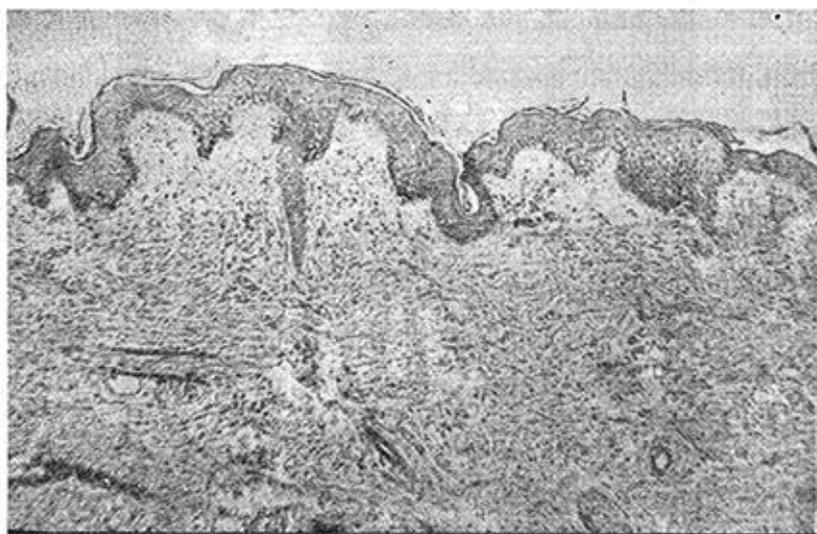


FIG. 2

Colágeno denso y homogeneizado (de la dermis). Atrófia de la epidermis y pigmentaciones melánicas de las capas basales.

En marzo 26 se inicia un tratamiento con Prednisolona, 5 miligramos cada seis horas o sea 20 miligramos diarios.

En abril 4, por existir un brote de varicelas en la Sala y como entre sus antecedentes patológicos no rezaba esta afección, se le suspendió la prednisolona.

En mayo 5, pasado el brote de varicelas en la Sala, se reinicia nuevamente el tratamiento con Prednisolona, esta vez a la dosis de 5 miligramos cada cuatro horas o sea 30 miligramos diarios.

Este tratamiento con Prednisolona se suspende en mayo 16 y se inicia uno nuevo con Decadron, a la dosis de $\frac{1}{2}$ miligramo cada 8 horas o sea

1½ miligramos diarios, dosis que continúa tomando hasta que es dado de alta a petición en junio 6/60. Como terapéutica coadyuvante y por indicación del Dr. Barrios, dermatólogo del servicio, se le aplicó loción de Kenacort en la banda esclerodérmica.

Al verificarse el alta después de dos meses de tratamiento con corticoides, se apreciaba una zona eritematosa bordeando las zonas de esclerodermia, así como discreta disminución del endurecimiento de la piel.

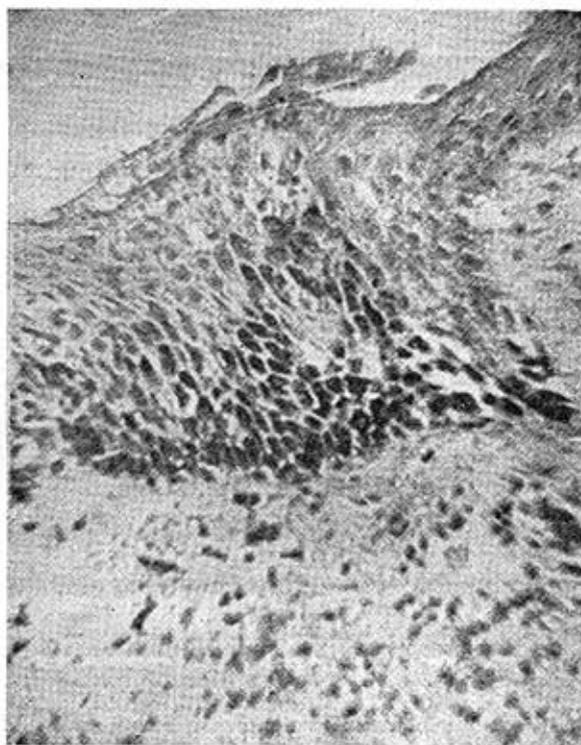


FIG. 3

Las mismas lesiones señaladas en la figura 2 vistas a gran aumento.

R E S U M E N

1.—Se revisa la literatura sobre esclerodermia, resultando que:

- a) Entre la edad de 5 a 10 años, las formas localizadas de esclerodermia son las que se observan en la infancia.

ESCLERODERMIA

- b) Las formas generalizadas no se observan en la infancia.
 - c) Existen procesos esclerodérmicos que aunque no se ven en la infancia, creemos que su conocimiento es de gran valor para el diagnóstico de las que se observan en el niño, por lo que se describen.
 - d) Se emplean distintos tratamientos en la esclerodermia: drogas, agentes físicos, métodos quirúrgicos, etc., ninguno de los cuales ha demostrado verdadera eficacia, por lo que la mayor parte ha sido abandonada.
 - e) Con el uso de los Corticoides y ACTH, los pacientes se alivian considerablemente, pero sin conseguir la curación. La dexametasona puede ser el Corticoide de elección para estos casos y debe ensayarse.
- 2.—Presentamos un caso de Esclerodermia Lineal en un niño de 5 años, que actualmente se halla en tratamiento con Dexametasona.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Darier, J.*—Compendio de Dermatología. París, 1925.
- 2.—*Pardo Castelló, V.*—Dermatología y Sifilografía. Habana, 1942.
- 3.—*Hutinel, V.*—Maladies des Enfants. Tomo IV. París, 1925.
- 4.—*Ceconi, Prof. A.*—Medicina Interna. Tomo VI. Barcelona, 1935.
- 5.—*Ramond, F.*—Conferences de Clinique Medicale Pratique. Tomo VII. París, 1929.
- 6.—*Talbott, J. H.*—Collagen Diseases. Grune & Stratton. New York, 1956.
- 7.—*Baehr, G. and Pollack, A. D.*—Disseminated Lupus Erythematosus and Diffuse Scleroderma. J.A.M.A. 134:1169. 1947.
- 8.—*Beigelman, R. M. y otros.*—Progressive Systemic Sclerosis. N. E. J. of Med., 249:45, 1953.
- 9.—*Kierland, R. R. y otros.*—Cortisone and Corticotropine (ACTH) in Dermatology. J.A.M.A., 148:23, 1952.
- 10.—*Klemperer, P. y otros.*—Diffuse Collagen Diseases, Acute Disseminated L. E. and Diffuse Scleroderma. J.A.M.A. 119:331. 1942.
- 11.—*Keefer, Chester, S.*—Collagen Diseases. M. C. N. A. 35:1267, 1951.

- 12.—*Dowling, G. B.*—Scleroderma and Dermatomyositis. *The British Med. Journal.* 67:275. 1955.
- 13.—*Buttler, John J.*—Scleroderma. *G. P.* 12:103. 1955.
- 14.—*Pagel, W. and Treip, C. S.*—Viscero-Cutaneous Collagenosis. *J. Clin. Path.* 8:1. 1955.
- 15.—*Blais, J. A. and Dussalt, R.*—Clinical Evaluation of Prednisone in Collagen Diseases. *Canadian Med. Ass. Journal.* 74:268. 1956.
- 16.—*O'Leary, P. A. y otros.*—Dermatohistology of various types of Scleroderma. *Arch. of Dermat.* 75:78. 1957.
- 17.—*Casten, G. G.*—Use of Relaxin in the Treatment of Scleroderma. *J.A.M.A.* 166:319. 1958.
- 18.—*Curtis, A. C. and Jansen, T. G.*—The prognosis of Localized Scleroderma. *A. M. A. Arch. of Dermat.* 78:749. 1958.
- 19.—*Winkelman, R. K. and Brünsting, L. A.*—The treatment of Scleroderma. *Minnesota Medicine,* 42:13. 1959.
- 20.—*Rothman, S.*—Scleroderma. *M. C. N. A.* Jan. 1949.
- 21.—*Sharnoff, J. G.*—Cortisone-treated Scleroderma. *J. A. M. A.* 145:1230. 1951.
- 22.—*Evans, J. A., Rubitsky, H. J. and Perry, A. W.*—Treatment of Diffuse Progressive Scleroderma. *J. A. M. A.* 151:891. 1953.