GACETA MEDICA DE MEXICO
Tomo LXXXVII Nº 11
Noviembre de 1957

CUADRO CLINICO DEL LUPUS Y DE LA ESCLERODERMIA GENERALIZADA

Dr. Javier Robles Gil.

Aunque en la literatura médica se encuentran trabajos muy completos resumiendo los hallazgos clínicos de diversos grupos de enfermos con lupus y esclerodemia generalizada. Creo que es preferible analizar los resultados personales del estudio de 58 enfermos con lupus y 28 con esclerodemia, ya que de esta manera la propia experiencia permite valorar mejor los síntomas y signos de esas enfermedades.

Epidemiología

Antes de pasar al estudio de las manifestaciones clínicas, es necesario decir algunas palabras sobre su epidemiología. En el Cuadro No. 1 se encuentran resumidos los datos de mayor importancia.

La mujer se ve afectada con mucho mayor frecuencia tanto por el lupus, como por la esclerodemia generalizada, el 94.8% para la primera y el 85.6% para la segunda. Son enfermedades que hacen su aparición en la 3ª y 4ª década de la vida; el lupus a una edad ligeramente más temprana, (edad media 25 años), que la esclerodemia (edad media 33 años). No parecen tener una especial relación con la situación económico-social aunque la esclerodemia fué más frecuente entre los pobres (78.2%). Lo mismo se puede decir en cuanto a su distribución racial.

Aunque no es posible afirmarlo categóricamente, parece ser que el lupus tiene su mayor incidencia en verano. Entre los factores precipitantes se encuentran: los rayos solares, diversos agentes terapéuticos (sulfanila-

midas, penicilina, etc.), infecciones, etc. para el lupus y el frío, infecciones, etc. para la esclerodermia.

Cuadro clínico

El cuadro clínico de estas enfermedades es polimorfo y variado; mucho más para el lupus. Lo único característico es la presencia de manifestaciones generales, reumáticas, dérmicas y de diversas lesiones viscerales.

CUADRO NUM. 1. ALGUNOS DATOS EPIDEMIOLOGICOS IMPORTANTES

Lupus eritematoso generalizado	Esclerodermia generalizada
Nº de casos estudiados. 58	28
Sexo. F. 55 (94.8%) M. 3 (5.1%)	F. 24 (85.6%) M. 4 (14.3%)
Edad de aparición media 25 años. MX. 59 Minm. 8	Media 33 años. Max. 56 Minm. 16
Duración media 2½ años. MX. 8 Min. 4 meses	Media 4½ años. MX. 15 Min. 4 meses
Situación económico-social. Muy buena 15.5% buena 67.2%, regular o mala 17%	Buena 21.4%, regular o mala 78.2%
Raza y nacionalidad. Todos blancos: 86.2% mexicanos, 5.1% judios, 3.4% norteamericanos y 5.1% desconocida	Todos blancos. (mestizos)
Estación. ¿Verano?	
Causa o factores: infeción, rayos solares	Frío, infección, etc.
Precipitantes. Terapéutica, etc.	

CUADRO NUM. 2. CARACTERISTICAS DEL ATAQUE REUMATICO

Lupus		Esclerodermia	
Frecuencia			
General	98.2%		100 %
Artritis o sinovitis	74.1%		78.5%
Epoca de aparición			
Como primera manifestación	79.3%		35.3%
Como única	15.5%		3.4%
Duración	Variable		Variable
Articulaciones			
I.F., M.C.F., C^s, M^s, R^s, etc.		I.F., M.C.F., M^s, C^s, T^s, R^s, etc.	
Tipo de Reumatismo			
Artritis reumatoide	27.5%		14.2%
Fiebre reumática	3.5%		7.1%
Diversos	67.2%	Fibrositis	78.6%

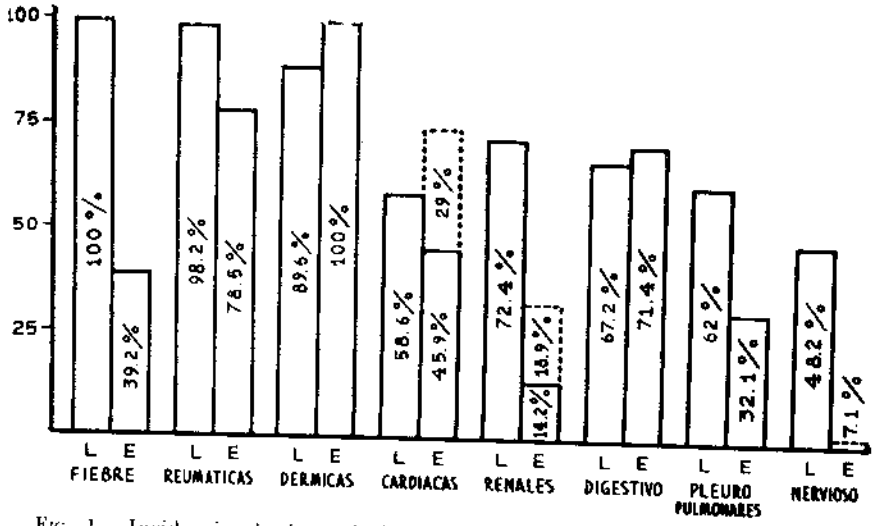

FIG. 1. Incidencia de las principales manifestaciones y lesiones del lupus y de la esclerodermia generalizada.

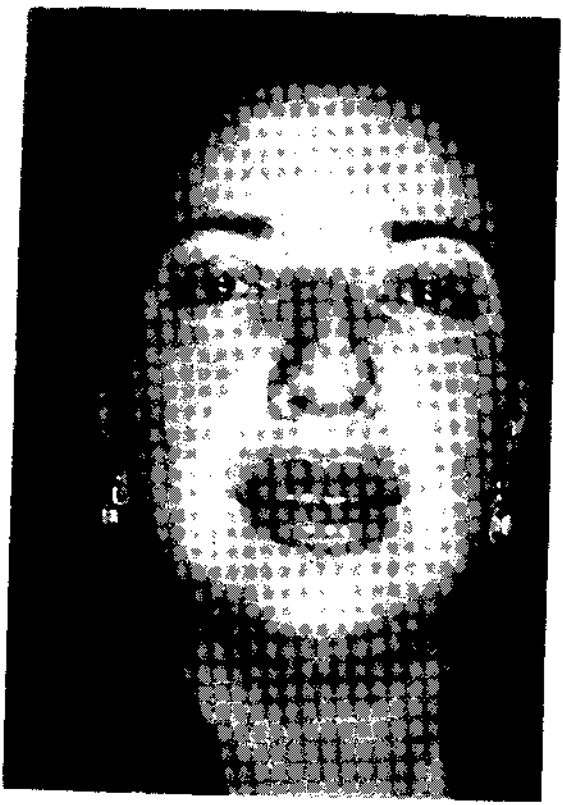

FIG. 2. Dermatosis facial en "alas de mariposa", típica del lupus eritematoso generalizado.

En la Fig. Núm. 1 es posible comprobar lo expuesto anteriormente.

Es evidente que la presencia y modalidad de las diversas lesiones imprimen un sello especial al cuadro clínico de las dos enfermedades.

FIEBRE

La fiebre en el lupus eritematoso generalizado adopta formas muy diversas. Puede semejarse en todo a la de las infecciones tifoídicas, o bien a las septicopioemias. En otras ocasiones puede ser ligera y prolongada haciendo difícil su distinción de la tuberculosis. El reconocimiento de estos hechos permite el comprender cómo el lupus puede llegar a ser confundido con innumerables padecimientos; sobre todo cuando permanece monosintomático por algún tiempo.

La esclerodemia aunque presenta fiebre, ésta no constituye uno de los síntomas cardinales de la enfermedad ya que en general es ligera, transitoria y poco frecuente.

MANIFESTACIONES REUMATICAS

Otras de las manifestaciones más frecuentes de las enfermedades del tejido conjuntivo fibroblástico, son las reumáticas. Sus características no son muy típicas en el lupus y en la esclerodemia, como se puede apreciar en el Cuadro Núm. 2. Existen tres tipos de manifestaciones:

a) Fibrosíticas, que se presentan bajo la forma de artralgias o mialgias, caprichosas migratorias, poco constantes, sin signos de flogosis, pero con cierta sensación de rigidez e incapacidad funcional mecánica.

b) Las sinovitis en donde sí existen alteraciones objetivas articulares aunque con poca tendencia a la cronicidad y deformación articular.

c) Las del tipo reumatoide donde los cambios articulares son evidentes, sin embargo, no tienden a una cronicidad tan marcada como en la artritis reumatoide y por otra parte no presentan la simetría y evolutividad de esta última.

Además de la alta incidencia de los síntomas reumáticos, llama la atención la frecuencia con que inician las enfermedades del tejido conjuntivo. Este conocimiento es muy útil para el clínico.

Poca diferencia existe en cuanto al tipo de manifestación reumática que presentan las dos enfermedades en consideración. No así su severidad, ya que es más intensa en el lupus. En la esclerodemia a veces es difícil diferenciar el elemento reumático primario de las secuelas mecánicas producidas por el ataque dérmico y secundario a la inmovilidad.

CUADRO NUM. 3. CARACTERISTICAS DE LAS MANIFESTACIONES DERMICAS

	Lupus		Esclerodermia
Frecuencia	89.6%		100 %
Epoca de aparición			
Como primera manifestación	34.6%		78.8%
En el curso de la enfermedad	38.4%	Como única	39.2%
Al final	26.5%	Principio agudo	28.5%
Localización			
En cara	89.6%		100 %
Cuerpo y extremidades	53.8%		92.8%
Severidad			
Intensa			25.0%
Media			67.8%
Ligera			7.1%
Pigmentación			
Hipocromia			21.4%
Hipercromia			32.1%
Biopsias			
Características			89.3%
Compatibles			9.0%
Dudosas			4.5%

CUADRO NUM. 4. CARACTERISTICAS DEL ATAQUE CARDIO-VASCULAR

		Lupus	Esclerodermia
Frecuencia	General	58.6%	75.0%
Miocarditis		44.8%	42.8%
Pericarditis		37.9%	10.7%
Endocarditis		10.3%	17.8%
Insuficiencia cardiaca		20.6%	21.4%
Alteraciones electrocardiográficas:			
Compatibles con isquemia		62.%	17.8%
Diversos bloqueos			35.6%

FIG. 3. Ataque esclerodérmico de cara y manos

FIG. 4. Hiperkeratosis, gran infiltración celular y proliferación de fibras colágenas en la piel de una enferma con lupus eritematoso generalizado.

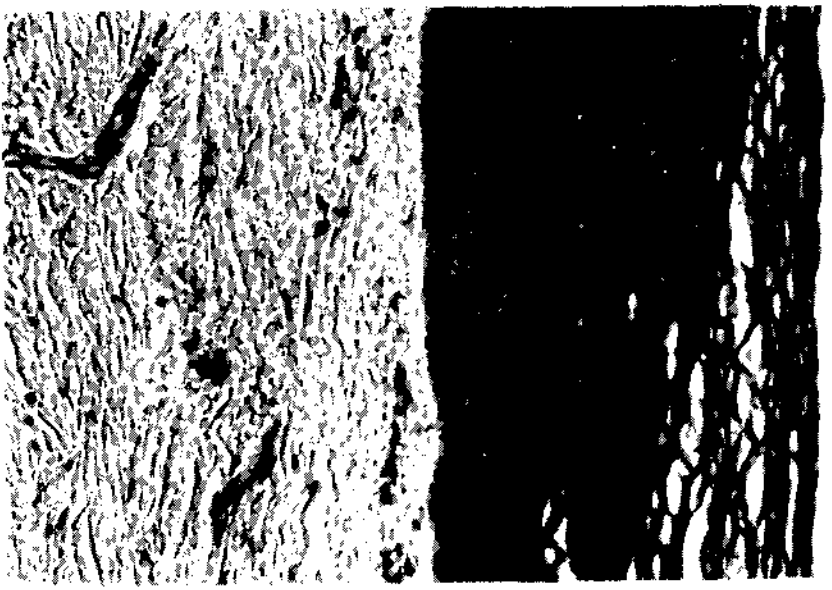

FIG. 5. Lesiones características de la esclerodermia generalizada: Esclerosis del estrato papilar, gran proliferación de fibras colágenas y atrofia de faneras.

Fig. 6. Endocarditis verrucosa Libman Sach en una enferma con lupus.

MANIFESTACIONES DERMICAS

Las lesiones dérmicas son sumamente frecuentes y características de las dos enfermedades. Sin embargo, existen algunos conceptos erróneos, como el de considerar la dermatosis obligada en el lupus, ya que ésta puede faltar o bien presentarse en diversas épocas de la enfermedad. Cuadro Núm. 3. También es poco conocida la gran variedad de alteraciones dérmicas ocasionadas por el lupus. En las Figs. Núms. 2 y 3 es posible darse cuenta de las lesiones típicas del lupus eritematoso y esclerodemia generalizada. Como este punto va a ser presentado por el Dr. Latapi, no se desarrollará aquí en detalle, sólo presentaré dos microfotografías con las alteraciones características de las dos enfermedades. Figs. Núms. 4 y 5.

LESIONES VISCERALES

Cardíacas. Una de las vísceras más frecuentemente afectadas en este tipo de enfermedad, es el corazón. La lesión cardio-vascular aunque común a todas ellas, ofrece diferencias básicas, como puede apreciarse en el Cuadro Núm. 4. En el lupus las pericarditis son más agudas y frecuentes; aunque quizá más reversibles y con menor daño permanente. Generalmente causan fiebre, dolor y se acompañan de otros síntomas de actividad. No tienden a la pericarditis constructiva. En la esclerodemia se negó por mucho tiempo su existencia, sin embargo, revisando la literatura no es raro verla presente. En este trabajo dos enfermos la presentaron con la sintomatología de la pericarditis idiopática recurrente.

La miocarditis del lupus puede conducir a la insuficiencia cardíaca, aunque ésta puede ser el resultado también de otras lesiones viscerales (renales, pulmonares, etc.) En la esclerodemia la miocarditis produce a veces una cardiomegalia de forma triangular parecida a la ocasionada por las pericarditis. En general la insuficiencia cardíaca en esta enfermedad es progresiva y refractaria a todo tratamiento, no es raro verla cursar con bradicardia, y con escaso edema subcutáneo; probablemente debido esto último a la inelasticidad de la piel.

Desde el punto de vista electrocardiográfico, la alteración más frecuente en el lupus es la isquémica, pero también se encuentran trazos compatibles con *cor pulmonale* subagudo o crónico; cuando existe neumopatía avanzada. En la esclerodemia lo que priva son las alteraciones de conducción, con diversos tipos de bloqueos, así como las modificaciones secundarias a neumopatías, nefropatías, etc.

CUADRO NUM. 5. CARACTERISTICAS DEL ATAQUE AL APARATO DIGESTIVO

	Lupus	Esclerodermia
Frecuencia	67.2%	71.4%
Disfagia	?	60.7%
Manifestaciones:		
Gástricas	46.5%	32.1%
Intestinales	58.6%	39.2%
Hepáticas	36.2%	21.4%
(Ictericia	10.3%)	(17.8%)
Alteraciones radiográficas	En 13 enfermos estudiados	
Dilatación esofágica		38.4%
Estenósis "		46.1%
Dilatación de intestino delgado		3 enfermos

CUADRO NUM. 6. CARACTERISTICAS DEL ATAQUE PLEURO-PULMONAR

	Lupus	Esclerodermia
Frecuencia	62.0%	32.1%
Pleuritis	46.5%	21.4%
Pulmonar:	55.1%	25.0%
Neumonítis	38.0%	
Lesiones miliares	10.3%	
Hemoptisis	6.8%	

CUADRO NUM. 7. ANALISIS DE LABORATORIO

	Lupus	Esclerodermia
Anemia	58.6%	18.5%
Leucopenia	82.4%	3.7%
Linfocitosis	— —	61.1%
Sedimentación globular acelerada	100 %	78.9%
Proteínas plasmáticas:		
Aumentadas	5.1%	31.2%
Disminuidas	45.1%	18.7%
Hiper-globulinemia (O inversión a/g)	53.4%	50.0%
Células L.E.	70.0%	— —
Análisis de orina:		
Albuminuria	81.0%	?
Sedimento de Krupp	46.5%	?
Falsas positivas	10.3%	— —
Pruebas de insuficiencia suprarrenal	— —	66.6%

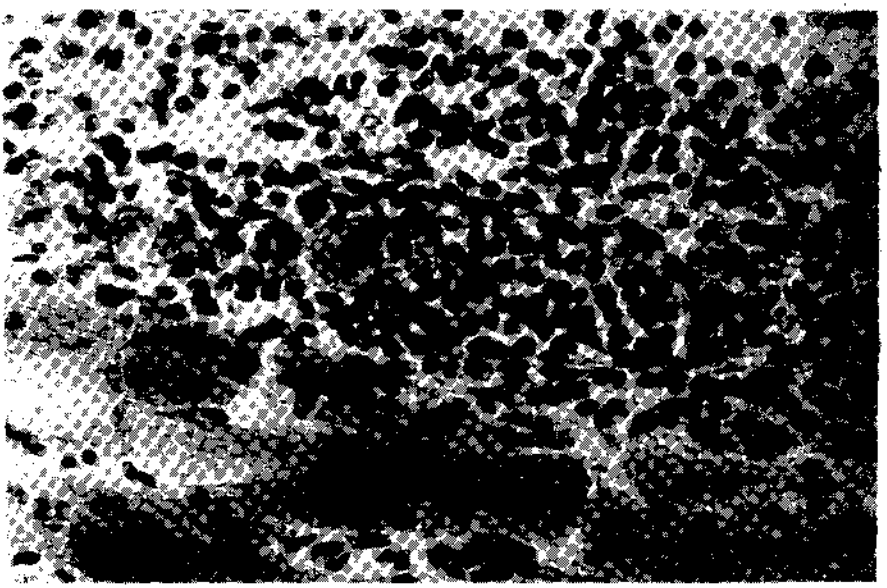

FIG. 7. Miocarditis del lupus eritematoso generalizado.

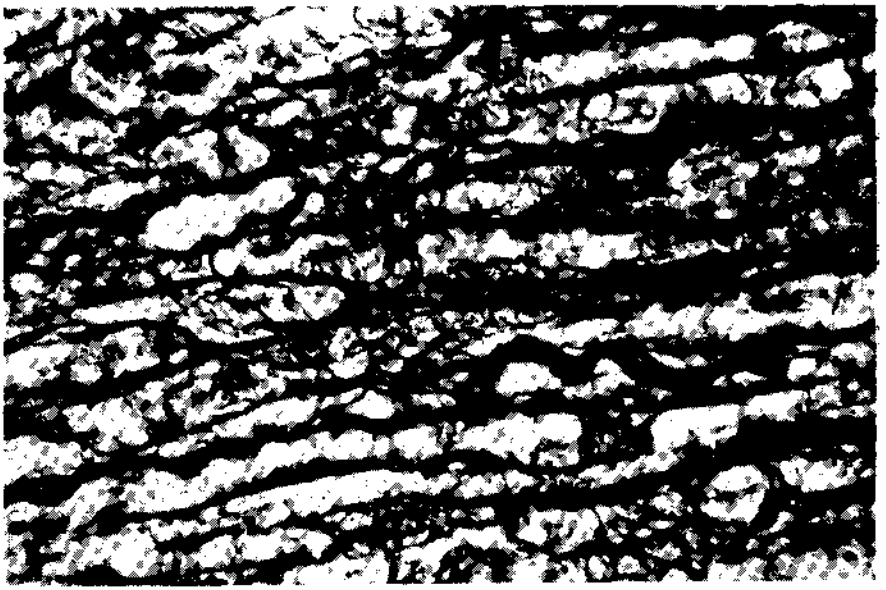

FIG. 8. Esclerosis difusa del miocardio, con desaparición casi total de las fibras musculares en una enferma con esclerodermia generalizada.

Desde el punto de vista histopatológico las lesiones son totalmente distintas. En las Figs. Núms. 6 y 7 se ven dichas diferencias.

La endocarditis descrita por Libman y Sachs es típica del lupus, Fig. Núm. 8, los fenómenos auscultatorios varían mucho de exploración a exploración física. Poco conocido es el hecho de que también en la esclerodemia existen fenómenos de fibrosis endocárdica.

Renales. El ataque renal constituye otra de las lesiones características de estas enfermedades. Sin embargo, este tema va a ser desarrollado por el Dr. H. Virrarreal. Sólo haré mención del hecho de que frecuentemente son las que determinan una evolución desfavorable o aún un desenlace fatal.

Aparato digestivo. La esclerodermia presenta manifestaciones muy especiales en el aparato digestivo; siendo característico de ella la dilatación esofágica y las estenosis del cardias. Asimismo, presenta diltación de las asas del intestino delgado. En el cuadro Núm. 5 se hallan las principales manifestaciones.

Tanto en el lupus como en la esclerodemia el sufrimiento hepático es frecuente, sin que hasta la fecha se pueda asegurar que exista una lesión específica en dicha víscera fuera de la hallada en las arteriolas. Sin embargo, no parece solamente coincidencia el alto porcentaje de ictericias que se observa tanto en enfermos con lupus (10.3%), como con esclerodermia (17.8%).

Pulmonares. El pulmón puede ser el sitio de lesiones importantes. Generalmente son los procesos de fibrosis los que llaman la atención del clínico. Sin embargo, en el lupus la variedad de alteraciones del parénquima pulmonar es muy grande. Predominan las condensaciones del tipo neumónico, aunque en ellas generalmente el resultado del tratamiento antibiótico es pobre, como si se tratara de verdadera neumonitis producidas por la enfermedad. En ocasiones existen lesiones miliares que son confundidas con las tuberculosas hasta por tisiólogos experimentados.

La frecuencia de dichas manifestaciones se encuentra en el Cuadro Núm. 6.

Nerviosas. Las lesiones vasculares del lupus son indudablemente las causantes de las manifestaciones del sistema nervioso. En el grupo estudiado 37.9% presentaron cambios notables en su conducta psíquica, además se observó que en: el 21.6% hubo lesiones vasculares cerebrales, hemiplejía en el 5. 12%, ictus en el 15.5% y ataques epileptiformes en el 17.2%. Cuatro enfermos murieron debido a accidentes vasculares cerebrales.

En el cuadro Núm. 7 se encuentran resumidos los resultados de laboratorio más importantes de las dos enfermedades.