

# Las enfermedades del tejido conjuntivo en la niñez\*

JOSÉ ANTONIO CETINA-MANZANILLA‡

*Las enfermedades reumáticas afectan indistintamente a los adultos y a los niños, pero usualmente son de mayor gravedad en la infancia. La artritis reumatoide juvenil y el lupus eritematoso son las más frecuentes, mas debe tenerse en cuenta a otros padecimientos del tejido conjuntivo, como la dermatomiositis, la esclerodermia, la poliarteritis nodosa y otros, que no son una rareza y que cuando se presentan durante la niñez, revisten características peculiares que permiten diferenciarlas de las formas de presentación del adulto.*

*Se presentan seis casos de enfermedades del tejido conjuntivo en niños, con características especiales y se señala la necesidad de establecer un diagnóstico oportuno, lo que asociado al tratamiento adecuado al inicio de la enfermedad, favorece un mejor pronóstico.*

Tradicionalmente se ha considerado que las enfermedades reumáticas afectan principalmente a los adultos y poco se conoce sobre su frecuencia en la infancia. Aunque la artritis reumatoide juvenil y el lupus eritematoso sistémico son las enfermedades reumáticas más frecuentes durante la infancia,<sup>1</sup> otros padecimientos del tejido conjuntivo que se presentan indistintamente en adultos y en niños, no deben ser consideradas como una rareza en estos últimos.

Las enfermedades del tejido conjuntivo tienen como común denominador su agresividad y participación generalizada,<sup>2</sup> lo que ocasiona limitación funcional y desde luego, repercusión sobre la vida

en los niños afectados.

La experiencia que se tiene sobre la frecuencia y comportamiento de las enfermedades del tejido conjuntivo en la infancia es relativamente escasa,<sup>3</sup> lo que es motivo para presentar algunos casos con características especiales.

## Material y métodos

Durante el período comprendido entre junio de 1973 y junio de 1979, se estudió un grupo de seis niños con enfermedad del tejido conjuntivo, en los cuales se diagnosticaron las siguientes enfermedades: lupus eritematoso sistémico, esclerodermia localizada, poliarteritis nodosa y dermatomiositis, padecimiento este último que se encontró en tres niños.

El diagnóstico de lupus eritematoso sistémico se basó en los criterios establecidos por la Aso-

\* Presentado en la sesión ordinaria de la Academia Nacional de Medicina, celebrada el 15 de agosto de 1979.  
‡ Académico numerario. Hospital Regional de Especialidades. Instituto Mexicano del Seguro Social. Mérida.

**Cuadro 1. Principales alteraciones inmunológicas en lupus eritematoso sistémico.**

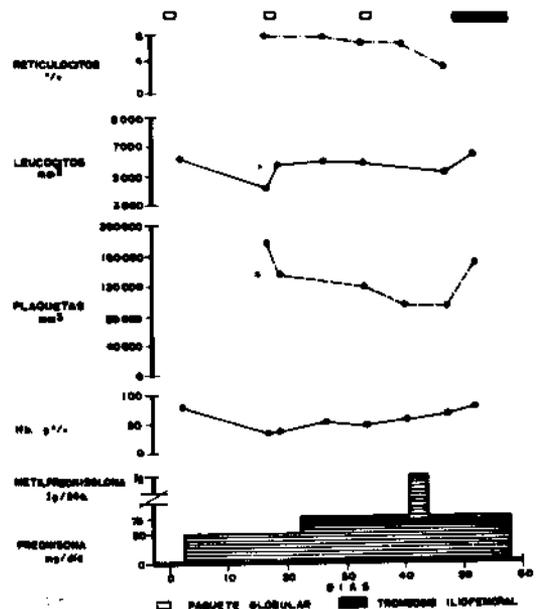
Prueba	Resultados
Factor reumatoide	1: 2 560
V.D.R.L.	Negativo
Sedimentación globular	25-39 mm./h. (Wintrobe)
Células L. E.	Positivas
Coombs directo	Positivo
Anticuerpos antinucleares	Núcleo Nucleoproteína DNA (n) Anti complementario
	DNA (d) 1:8
Inmunoglobulinas:	
IgG	1 927 mg./dl.
IgA	323 mg./dl.
IgM	275 mg./dl.
Complemento sérico	
—Fracción C <sub>3</sub> (B1a/B1C)	23-40 mg./dl.

ciación Americana de Reumatismo.<sup>4</sup> Para el diagnóstico de esclerodermia localizada (lineal) se tomaron en consideración las alteraciones en la piel, la biopsia de la zona afectada, así como la evolución clínica, sin compromiso sistémico después de 12 años de evolución. En la paciente con poliarteritis nodosa se comprobó histológicamente vasculitis cutánea, lo que unido a los hallazgos de la aortografía selectiva por técnica de Seldinger, permitió establecer el diagnóstico. El diagnóstico de dermatomiositis se fundó en el cuadro clínico, las alteraciones enzimáticas y los cambios propios de miositis en la biopsia.

### LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

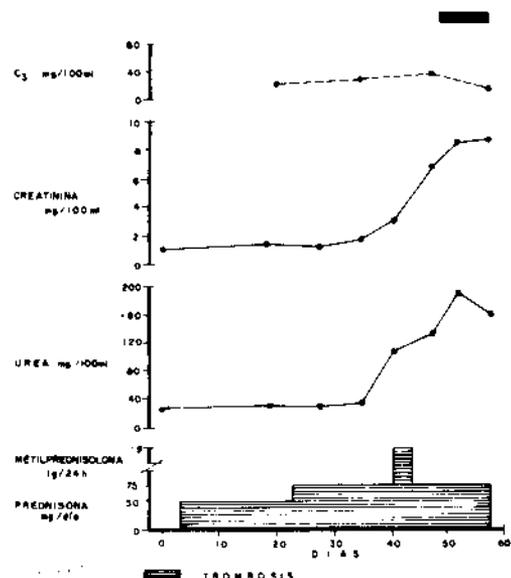
La paciente fue vista por primera vez a los once años de edad, con un cuadro de poliartritis aguda simétrica, hipertermia, cefalea, aftas bucales, zonas equimóticas y petequias en los miembros inferiores. El factor reumatoide fue positivo; la sedimentación globular (Wintrobe) fue de 27 mm./hora y las plaquetas variaron entre 60 000 y 250 000 por mm<sup>3</sup>. Se inició tratamiento con 45 mg. de prednisona y ácido acetilsalicílico, obteniéndose desaparición de las manifestaciones agudas.

Cuatro años más tarde, después de una prolongada exposición al sol, se presentó hipertermia hasta de 40°C., cefalalgia intensa, disnea de medianos esfuerzos, artralgias flogóticas en muñecas y rodillas, anemia hemolítica y trombocitopenia.



**Fig. 1. Curso de la anemia hemolítica y trombocitopenia en una joven de 15 años con lupus eritematoso sistémico.**

El curso de los dos últimos meses de su enfermedad se resume en la fig. 1, en la que se aprecia la evolución de la anemia hemolítica y su respuesta al tratamiento. En la figura 2 se señala el daño renal, a pesar de dosis elevadas de prednisona y de metilprednisolona. Por lo que respecta a las alteraciones inmunológicas estas se resumen en el cuadro 1. En este lapso se presentó trombosis venosa iliofemoral profunda, que se comprobó por venografía (fig. 3), observándose buena



**Fig. 2. Evolución progresiva de daño renal en el lupus eritematoso sistémico.**



Fig. 3. Venografía. Aspecto de la circulación colateral y vascularización a nivel inguinal.

circulación colateral y vascularización a nivel inguinal. Se añadió hipertensión arterial, con cifras diastólicas de 100 a 110 mm. de Hg. Un día antes del fallecimiento de la paciente, en forma súbita se presentaron cefalalgia intensa, convulsiones tónico-clónicas generalizadas, pérdida de la conciencia y coma profundo.

#### ESCLERODERMIA LINEAL

Un paciente masculino de 16 años de edad consultó por presentar acortamiento del miembro inferior derecho, lo que le ocasionaba dificultad para caminar. El padecimiento se había iniciado a los cuatro años de edad con zonas hipocrómicas localizadas en la cara anterointerna de la pierna derecha, con sensación de estiramiento de la piel y pérdida del vello en dicha área, que se extendieron progresivamente hasta abarcar toda la pierna y el dorso del pie del mismo lado. La biopsia de piel (fig. 4) mostró adelgazamiento de la epidermis a expensas del estrato espinoso, acortamiento de los procesos interpapilares y en la dermis, asas de colágena engrosadas y hialinizadas, con lo que se estableció el diagnóstico de esclerodermia localizada. A través de los 12 años de evolución de la enfermedad, ha desarrollado hipotrofia de la extremidad inferior derecha (cuadro 2 y fig. 5). No se encontró participación sistémica y todos los análisis del laboratorio fueron normales o negativos. El electrocardiograma mostró datos sugestivos de bloqueo de la subdivisión anterior izquierda y crecimiento ventricular del mismo lado.

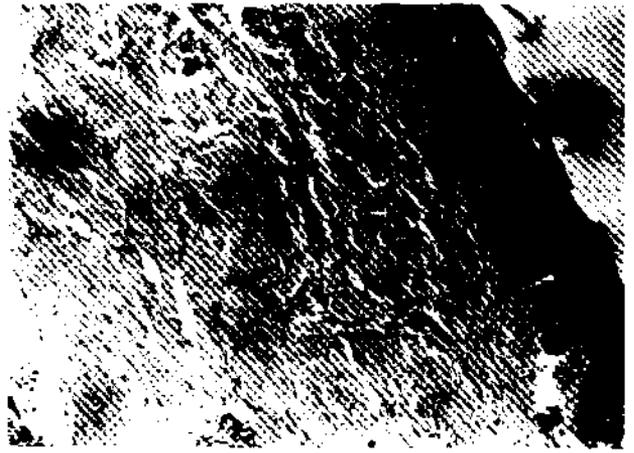


Fig. 4. Biopsia de piel, mostrando adelgazamiento de la epidermis, acortamiento de los procesos interpapilares y en la dermis, asas de colágena engrosadas y hialinizadas.

#### POLIARTERITIS NODOSA

La paciente se hospitalizó a los seis años de edad, por presentar múltiples nódulos subcutáneos localizados en la cara y en los miembros superiores e inferiores, hipertermia de 38.5°C., artralgias flogóticas en codos, tobillos y rodillas y edema facial de aproximadamente tres meses de evolución. Dos años antes había exhibido un cuadro semejante aunque de menor gravedad, que ce-



Fig. 5. Marcada hipotrofia de la pierna derecha

**Cuadro 2.** Alteraciones en las dimensiones de la extremidad inferior derecha en un paciente con esclerodermia lineal.

Segmento esquelético	Derecho	Izquierdo
Espina iliaca anterosuperior a maléolo medio	cm. 89	cm. 93
Circunferencia del muslo		
Tercio superior	41	48
Tercio medio	36	43
Tercio inferior	27.5	34.5
Longitud del pie (borde interno)	29	24.5



**Fig. 7.** Resorción ósea de falanges distales en la mano derecha.

dió con la administración de esteroides a dosis bajas, ácido acetilsalicílico y penicilina. La biopsia de uno de los nódulos mostró vasculitis de la dermis profunda, con denso infiltrado de leucocitos polimorfonucleares en la pared vascular, dilatación focal importante de capilares y arteriolas, pero sin participación de los vasos superficiales (fig. 6). Se le trató con 45 mg. de prednisona al día y dos semanas después desaparecieron los nódulos subcutáneos y la fiebre, pero el proceso isquémico en los dedos de la mano evolucionó hacia la eliminación espontánea de las falanges distales de los dedos meñique e índice derecho (fig. 7). Se disminuyó la prednisona hasta 2.5 mg. al día, permaneciendo la niña asintomática durante dos años, cuando nuevamente presentó reactivación de la enfermedad, lo que motivó aumento de la dosis hasta 45 a 60 mg. diarios de prednisona, que en la actualidad se ha reducido a la dosis de sostén de 2.5 mg. de prednisona al día.

Aunque desde el punto de vista clínico la paciente



**Fig. 6.** Corte histológico de una biopsia de un nódulo subcutáneo. Se observa vasculitis de la dermis profunda con infiltrado de leucocitos polimorfonucleares en la pared vascular.



**Fig. 8.** Aortografía selectiva con vascularización normal del riñón derecho y arteria renal izquierda muy disminuida de calibre.

Cuadro 3. Datos de laboratorio en una paciente con poliarteritis nodosa, estudiada durante seis años.

	1973	1975	1977	1979
Hemoglobina (g./dl.)	7.60	9.60	12.40	12.00
Leucocitos (mm <sup>3</sup> )	9 100	14 600	7 000	8 400
Eosinófilos %	2	24	14	2
Wintrobe (mm./h.)	20	14	12	15
V.D.R.L.	Neg.	Neg.	Neg.	Neg.
Albuminuria	Huellas	Huellas	Neg.	Huellas
Eritrocituria (por campo)	0	1	0	2
Depuración de creatinina (ml./min.)	51	—	41.04	61
Factor reumatoide	1:640	Neg.	Neg.	Neg.
Anticuerpos antinucleares	Neg.	Neg.	—	Neg.
Fracción C <sub>3</sub> de complemento (mg./dl.)	128	—	102	94
IgG (mg./dl.)	—	—	—	1 285
IgA (mg./dl.)	—	—	—	212
IgM (mg./dl.)	—	—	—	163

y estenosis, con formación de microaneurismas y exclusión funcional del riñón izquierdo. Tanto la aorta abdominal como sus ramas ilíacas eran normales (fig. 8 y 9).

#### DERMATOMIOSITIS

Se estudiaron tres niños con dermatomiositis, dos del sexo masculino y uno del femenino. La edad de inicio

de la enfermedad varió entre 7 y 13 años (promedio 9.66 años); el tiempo de evolución fue de 3 a 36 meses, con promedio de 17.66 meses (cuadro 4). En un caso hubo antecedentes de infección por estreptococo beta hemolítico. En los cuadros 5 y 6 se resumen las principales manifestaciones clínicas. El rash cutáneo característico fue observado en dos casos, con coloración de heliotropo en los párpados, acompañado de edema periorbitario (fig. 10). En un caso la manifestación cutánea inicial fue hipertriosis facial; este mismo paciente desarrolló, seis meses después, extensas zonas de calcinosis cutánea diseminadas en el tórax y los miembros superiores. En todos ellos se apreciaron zonas de dermatosis crítematosas descamativas, loca-



Fig. 9. Aortografía selectiva. Alteraciones vasculares y exclusión funcional del riñón izquierdo, estenosis de la arteria renal, zonas alternas de dilataciones y estenosis.



Fig. 10. Edema y rash facial, característicos de la dermatomiositis.

Cuadro 4. Características clínicas de tres niños con dermatomiositis.

Caso	Sexo	Edad inicio (años)	Tiempo evolución (meses)	Infección previa	Síntomas iniciales	Rash	Calci- nosis cutánea	Vascu- litis cutánea	Artralgias
1	M	7	36	—	Hipertrichosis Prurito Mialgias	+	+	—	+
2	F	9	14	—	Eritema facial Pápulas	+	—	+	+
3	M	13	3	Estreptococo beta hemolít- ico	Eritema facial Debilidad muscular	+	—	+	+

lizadas a codos, rodillas y dedos; dos pacientes presentaron disfonía y uno de ellos disfagia. Todos los niños exhibían taquicardia sinusal; el ECG no reveló otras anomalías. En los tres niños las enzimas séricas musculares estuvieron aumentadas (cuadro 7); este fue el índice de mayor utilidad desde el punto de

vista de laboratorio, correlacionando con la biopsia de músculo y para valoración de la respuesta terapéutica. En el cuadro 8 se describen las principales alteraciones inmunológicas.

La biopsia del músculo deltoides, estudiada en los tres casos por microscopio óptico, reveló en un caso extensa calcinosis cutánea, con depósitos de calcio, fibrosis y atrofia muscular (fig. 11). En los dos restantes predominaba la atrofia muscular, con pérdida de estrías longitudinales e infiltrado perivascular.

Como puede verse en el cuadro 9, la mejor respuesta se obtuvo en aquellos casos en que se estableció el diagnóstico y tratamiento con corticosteroides en forma temprana. En los dos primeros casos hubo recaída de la enfermedad después de seis y ocho meses de tratamiento respectivamente, cuando recibían dosis bajas de esteroides; en uno de ellos se observó progresión de la vasculitis cutánea y de la debilidad muscular, por lo que se le aumentó la prednisona hasta 80 mg. al día.

#### Comentarios

El lupus eritematoso sistémico se presenta tanto en el adulto como en el niño, predominando en todas las series durante la tercera década de la

Cuadro 5. Signos y síntomas en tres niños con dermatomiositis.

Debilidad muscular progresiva	3
Mialgias	2
Rash violáceo clásico	2
Fiebre	3
Artralgias	3
Artritis	2
Edema periorbitario y facial	2
Edema generalizado	2
Calcinosis cutánea	1
Disfagia	2
Disfonía	1
Fenómeno de Raynaud	1
Vasculitis cutánea	2
Taquicardia	3
Adenomegalia	3
Hepatoesplenomegalia	1

Cuadro 6. Manifestaciones cutáneas en tres niños con dermatomiositis.

Eritema violáceo en cara	2
Dermatosis hiperqueratósica descamativa	3
Ulceraciones	2
Vasculitis	2
Calcinosis	1
Hipertrichosis facial	1



Fig. 11. Biopsia de piel y músculo. Se aprecia extensa calcinosis, fibrosis y atrofia muscular.

Cuadro 7. Determinación de enzimas séricas musculares. Su relación con la biopsia muscular en tres niños con dermatomiositis.

Caso	Sexo	Edad	T.G.O.	T.G.P.	D.H.L.	C.P.K.	Biopsia
			U.I./ml.				
1	M	7	130	90	1 200	56	Fibrosis extensa. Atrofia muscular. Depósitos de calcio.
2	F	9	396	795	605	75	Músculo sin alteraciones específicas. Infiltrado linfocitario.
3	M	13	78	74	1 020	62	Atrofia fibras estriadas. Borramiento estrías longitudinales. Infiltrado perivascular.

vida.<sup>5,9</sup> Sin embargo, en los últimos 20 años, se han descrito con mayor frecuencia diversos aspectos de esta enfermedad en niños,<sup>7-11</sup> en los cuales puede ocurrir en etapas tempranas de la vida; incluso se ha descrito un caso de lupus eritematoso congénito.<sup>12</sup>

De la misma manera que en el adulto, las manifestaciones articulares, la fiebre y el rash son los síntomas más frecuentes.<sup>13</sup> Aunque el tipo y localización de la artritis puede ser variable, en ocasiones es simétrica y afecta con mayor frecuencia a las pequeñas articulaciones de las manos, por lo que puede confundirse, particularmente en los niños, con la artritis reumatoide juvenil,<sup>14</sup> tal como ocurrió en el caso aquí presentado, que cuatro años después presentó reactivación de su enfermedad con todo el cuadro clínico de lupus eritematoso sistémico, desencadenado por exposición prolonga-

da a la luz solar, tal como se ha descrito.<sup>15</sup> Aunque en su presentación puede ser similar a la del adulto en su etapa terminal, llama la atención la agresividad de la enfermedad y la falta de respuesta al tratamiento con dosis adecuadas de corticosteroides e incluso a la administración de cargas de metilprednisolona, como se ha señalado recientemente.<sup>16</sup> El pronóstico de la enfermedad continúa íntimamente relacionado con el daño renal y neurológico,<sup>17,18</sup> participando en este último aspecto la vasculitis y el depósito de complejos inmunes en los plexos coroideos.<sup>19</sup>

Aunque la esclerodermia es una enfermedad de etiología desconocida, caracterizada por cambios inflamatorios, fibróticos y degenerativos, a menudo se acompaña de alteraciones vasculares, capaces de afectar múltiples órganos en la forma de presentación sistémica.<sup>20</sup> Existen diferencias significativas

Cuadro 8. Alteraciones inmunológicas en tres niños con dermatomiositis.

	Casos		
	1	2	3
Factor reumatoide	Negativo	Negativo	Negativo
V.D.R.L.	Negativo	Negativo	Negativo
Células L.E.	Negativo	Negativo	Negativo
Inmunoglobulinas			
IgG (mg./dl.)	1 731	1 100	1 083
IgA (mg./dl.)	227	23	131
IgM (mg./dl.)	83	190	89
Fracción C <sub>3</sub> de complemento (mg./dl.)	84	52	88
Anticuerpos antinucleares	Actividad anticomplementaria	Negativos	Negativos

Cuadro 9. Tratamiento y curso de la enfermedad en tres niños con dermatomiositis.

Caso	Intervalo entre inicio de los síntomas y tratamiento (meses)	Tratamiento		Respuesta a tratamiento	Duración del tratamiento (meses)	Recaída posterior al inicio del tratamiento (meses)	Dosis del esteroide al momento de la recidiva
		Prednisona	Metotrexate				
1	12	Prednisona 60 mg.	100 mg. 2 veces por semana	Pobre	8	6	5 mg.
2	3	Prednisona 60/80 mg.	—	Buena inicial	10	8	15 mg.
3	1	Prednisona 45 mg.	—	Excelente	2	—	—

entre las distintas formas de su presentación, contrastando la elevada mortalidad entre la forma generalizada y la localizada,<sup>21</sup> aunque esta última no excluye la posibilidad de que se afecten después múltiples órganos.<sup>21-23</sup>

En la infancia parece predominar la forma localizada.<sup>23-25</sup> Con frecuencia se presenta en una de las extremidades inferiores, con lesiones predominantemente lineales, que progresan hasta producir atrofia significativa, con acortamiento de la extremidad, tal como se observó en el paciente descrito. Es de interés hacer notar las alteraciones electrocardiográficas en ausencia de participación sistémica y de síntomas; si bien se han descrito manifestaciones cardiovasculares capaces de ocasionar bloqueo completo de rama e incluso insuficiencia coronaria e infarto del miocardio, siempre ha sido en adultos,<sup>26</sup> exceptuando el caso de un niño de 12 años de edad, que falleció repentinamente de infarto del miocardio, sin evidencia previa de compromiso de las coronarias.<sup>27</sup>

La poliarteritis nodosa corresponde al grupo de las vasculitis necrotizantes, con un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Es cuatro veces más frecuente en hombres que en mujeres. Aunque inicialmente fue descrita en adultos, cuando menos se han relatado 150 casos en niños.<sup>28-30</sup> La poliarteritis nodosa en el niño difiere clínicamente de la del adulto: puede presentarse antes del primer año de vida; es más frecuente en el sexo femenino y afecta fundamentalmente a las arterias coronarias.<sup>31-34</sup>

En la paciente aquí presentada, las manifestaciones de vasculitis cutánea fueron las más importantes, aunadas al síndrome febril y a las manifestaciones articulares. Llama la atención en este caso la evolución, de casi ocho años, de la enfermedad, la buena respuesta al tratamiento con corticosteroides exclusivamente, pero es indudable que en la actualidad

existe un problema renal progresivo, tal como se apreció en la aortografía selectiva.

La dermatomiositis, cuando se presenta en la infancia, se caracteriza por debilidad muscular y por lesiones de vasculitis señaladas inicialmente por Banker y Víctor en el aparato digestivo;<sup>35</sup> pero las lesiones no se limitan a este sitio, sino que pueden afectar a los vasos sanguíneos del tejido conjuntivo de la piel, músculos y pequeños nervios. Si bien es cierto que la patogénesis de esta enfermedad no está bien precisada, existen datos que apoyan la participación de mecanismos inmunológicos por depósitos de complejos inmunes o bien al través de liberación de linfotoxinas,<sup>36,37</sup> lo que justifica el empleo de esteroides. En los niños con dermatomiositis predominan las lesiones eritematosas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, rash facial y diversas lesiones cutáneas, como las exfoliativas, vesiculosas, bulosas, hipertrichosis, alopecia y otras.<sup>38</sup> La calcinosis cutánea se presenta hasta en la mitad de los casos y en ocasiones puede ser muy extensa, sin que exista tratamiento específico para la misma, ya que tanto los corticosteroides como los inmunosupresores no parecen influir sobre su curso.<sup>39</sup> Independientemente de estas manifestaciones, el síntoma más importante es la debilidad muscular simétrica, que afecta a los músculos proximales de las extremidades, tronco y cuello, de mayor gravedad cuando se presenta en niños pequeños. Predomina en el sexo femenino y hay dos picos de frecuencia en cuanto a su presentación: uno en la primera década y el otro entre la quinta y sexta décadas de la vida.<sup>40,41</sup> De los tres casos que aquí se describen, todos poseen los aspectos característicos de su presentación en la infancia e incluso de los dos casos con vasculitis, uno es muy grave.

Es conveniente el inicio temprano del tratamiento con esteroides, asociado a medidas fisiátricas, para evitar contracturas y limitación funcional, lo que fa-

vorece una mejor respuesta.<sup>39,41-44</sup> Es posible que existan recaídas y que en 10 a 15 por ciento de los casos la enfermedad nunca desaparezca.<sup>45</sup> Algunos autores consideran que se debe utilizar azatioprina y metotrexate como auxiliares en el tratamiento, en aquellos casos que no responden a los esteroides.<sup>46, 50, 51</sup>

## REFERENCIAS

- Schaller, J. G. y Hanson, F. En: *Proceedings of the Conference on the Rheumatic Diseases of Childhood*. Arthritis Rheum. 20: 145, 1977.
- Alarcón-Segovia, D.: *Concepto general de las enfermedades del tejido conjuntivo*. Bol. Soc. Mex. Reumatología 3: 5, 1976.
- Hanson, V.: *Introduction*. Proc. Conf. Rheum. Dis. Childh. Arthritis Rheum. 20: 155, 1977.
- Cohen, A. S.; Reynolds, W. E. y Franklin, C. C.: *Preliminary criteria for the classification of lupus erythematosus*. Bull. Rheum. Dis. 21: 643, 1971.
- Dubois, E. L. y Tuffanelli, D. L.: *Clinical manifestations of systemic lupus erythematosus*. J.A.M.A. 190: 104, 1964.
- Fernández-Herlihy, L.: *Systemic lupus erythematosus. Clinical and prognostic analysis of 120 cases*. Lahey Clinic Found. Bull. 21: 49, 1972.
- King, K. K.; Kornreich, H. K.; Bernstein, B. H.; Singsen, B. H. y Hanson, V.: *The clinical spectrum of systemic lupus erythematosus in childhood*. Proc. Conf. Rheum. Childh. Arthritis Rheum. 20: 287, 1977.
- Zetterstrom, R. y Berglund, G.: *Systemic lupus erythematosus in childhood. A clinical study*. Acta Paediatr. Scand. 5: 189, 1956.
- Jacobs, J.: *Systemic lupus erythematosus in childhood*. Pediatrics 32: 257, 1963.
- Peterson, R. D. A.; Vernier, R. L. y Good, R. A.: *Lupus erythematosus*. Pediat. Clin. N. Amer. 10: 941, 1963.
- Alcocer, V. J.; Carranza, I.; Fraga, A.; Reinoso, S. y Gudiño, J.: *Lupus eritematoso sistémico en edad pediátrica*. Bol. Med. Hosp. infant. (Méx.) 36: 385, 1979.
- Nice, C. M. Jr.: *Congenital disseminated lupus erythematosus*. Amer. J. Roentgen. 86: 585, 1962.
- Dubois, E. L.: *The clinical picture of systemic lupus erythematosus*. En: *Lupus erythematosus*. 2a. ed. Los Angeles, University of Southern California Press. 1974. p. 232.
- Labowitz, R. y Schumacher, R.: *Articular manifestations of systemic lupus erythematosus*. Ann. Intern. Med. 74: 917, 1971.
- Tuffanelli, D. L.: *Lupus erythematosus*. Arch. Derm. 106: 553, 1972.
- Cathcart, E. J.; Idelson, B. A.; Scheinberg, M. A. y Couser, W. G.: *Beneficial effects of methylprednisolone "pulse" therapy in diffuse proliferative lupus nephritis*. Lancet 1: 163, 1976.
- Estes, D. y Christian, C. L.: *The natural history of systemic lupus erythematosus by prospective analysis*. Medicine (Baltimore) 50: 85, 1971.
- Kornreich, H.; Koster, K. y Hanson, V.: *The rheumatic diseases in adolescence*. Pediat. Clin. N. Am. 20: 911, 1973.
- Atkins, C. J.; Kondon, J. J. Jr.; Quismorio, F. P. y Friou, G.: *The choroid plexus in systemic lupus erythematosus*. Ann. Intern. Med. 76: 65, 1972.
- Rodnan, G. P.: *Progressive systemic sclerosis (scleroderma)*. En: *Arthritis and allied conditions*. Hollander, J. L. y McCarthy, D. J. (Eds.). Filadelfia, Lea and Febiger. 1972, p. 962.
- Kass, H.; Hanson, V. y Patrick, J.: *Scleroderma in childhood*. J. Pediat. 68: 243, 1966.
- Rodnan, G. P. y Finnell, R. H.: *Progressive systemic sclerosis sine scleroderma*. J.A.M.A. 180: 665, 1962.
- Kornreich, H. K.; King, K. K.; Bernstein, B. F.; Singsen, B. H. y Hanson, V.: *Scleroderma in childhood*. Proc. Rheum. Dis. Childh. Arthritis Rheum. 20: 343, 1977.
- Frati, A. C.; Culebro, N. G.; Velázquez, E. y Podoswa, G.: *Esclerodermia en niños*. Bol. Med. Hosp. infant. (Méx.) 36: 201, 1979.
- Ansell, B. M.; Nasseh, G. A. y Bywaters, E. G. J.: *Scleroderma in childhood*. Ann. Rheum. Dis. 36: 189, 1976.
- Summerfields, B. J.: *Progressive systemic sclerosis with complete heart block*. Brit. Heart J. 37: 1308, 1975.
- Bullkley, B. H.; Klacsmann, P. G. y Hutchins, G. M.: *Angina pectoris, myocardial infarction and sudden cardiac death with normal coronary arteries. A clinicopathologic study of 9 patients with progressive systemic sclerosis*. Amer. Heart J. 95: 563, 1978.
- Alarcón-Segovia, D. y Brown, A. L. Jr.: *Classification and etiologic aspects of necrotizing angitides. An analytic approach to the confused subject with a critical review of the evidence for hypersensitivity in polyarteritis nodosa*. Mayo Clin. Proc. 39: 205, 1964.
- Alarcón-Segovia, D.: *The necrotizing vasculitides. A new pathogenic classification*. Med. Clin. N. Am. 61: 241, 1977.
- Fauci, A. S.; Haynes, B. F. y Katz, P.: *The spectrum of vasculitis. Clinical, pathologic, immunologic and therapeutic considerations*. Ann. Intern. Med. 89: 660, 1978.
- Gillespie, D. N.; Burke, E. C. y Holley, K. E.: *Polyarteritis nodosa in infancy*. Mayo Clin. Proc. 48: 773, 1973.
- Fink, C. W.: *Polyarteritis and other diseases with necrotizing vasculitis in childhood*. Proc. Conf. Rheum. Dis. Childh. Arthritis Reum. 20: 378, 1977.
- Tang, P. H. L. y Segal, A. J.: *Polyarteritis nodosa of infancy*. J.A.M.A. 217: 166, 1971.
- Roberts, F. B. y Fetterman, G. H.: *Polyarteritis nodosa in infancy*. J. Pediat. 63: 519, 1963.
- Banker, B. Q. y Victor, M.: *Dermatomyositis (systemic angioathy) of childhood*. Medicine 45: 261, 1966.
- Whitaker, J. J. y Engel, W. K.: *Vascular deposits of immunoglobulin and complement in idiopathic inflammatory myopathy*. New Engl. J. Med. 286: 333, 1972.
- Daukins, R. L. y Mastaglia, F. L.: *Cell-mediated cytotoxicity to muscle in polymyositis. Effect of immunosuppression*. New Engl. J. Med. 286: 434, 1973.
- Cudiño-Quiroz, J.; Lavalle-Montalvo, C. y Fraga-Mouret, A.: *Dermatomyositis en la infancia*. Rev. Mex. Pediat. 44: 323, 1975.
- Rose, A. L.: *Childhood polymyositis. A follow up study with special reference to treatment with corticosteroids*. Amer. J. Dis. Child. 127: 518, 1974.
- Sullivan, D. B.; Cassidy, J. T. y Petty, R. E.: *Dermatomyositis in the pediatric patient*. Proc. Conf. Rheum. Dis. Childh. Arthritis Rheum. 20: 327, 1977.
- Winkelman, R. L.; Mulder, D. W.; Lambert, E. H.; Howard, F. M. Jr. y Diessner, G. R.: *Comparison of untreated and cortisone treated patients*. Mayo Clin. Proc. 43: 545, 1968.
- Sullivan, D. B.; Cassidy, J. T.; Petty, R. E. y Burt, A.: *Prognosis in childhood dermatomyositis*. J. Pediat. 80: 555, 1972.
- Frati-Munari, A. C. y Martínez-Cairo, S.: *Dermatomyositis en pediatría*. Bol. Med. Hosp. infant. (Méx.) 35: 421, 1978.
- Bohan, A. y Peter, J. B.: *Polymyositis and dermatomyositis*. New Engl. J. Med. 292: 344, 1975.
- Miller, J. J.: *Late prognosis in dermatomyositis in childhood*. J. Pediat. 83: 543, 1973.
- Malyaviya, A. N.; Many, A. y Schartz, R. J.: *Treatment of dermatomyositis with methotrexate*. Lancet 2: 485, 1968.

47. Benson, M. D. y Aldo, M. A.: *Azathioprine therapy in polymyositis*. Arch. Intern. Med. 132: 547, 1973.
48. Metzger, A. L.; Bohan, A.; Goldber, L. S.; Bluestone, R. y Pearson, C. M.: *Polymyositis and dermatomyositis: combined methotrexate and corticosteroid therapy*. Ann. Intern. Med. 81: 182, 1974.
49. Arnett, F. C.; Whelton, J.; Zizic, T. M. y Stevens, M. B.: *Methotrexate therapy in polymyositis*. Ann. Rheum. Dis. 32: 536, 1973.
50. Schein, P. J. y Winokur, J. H.: *Immunosuppressive and cytotoxic chemotherapy; long term complications*. Ann. Intern. Med. 82: 84, 1975.
51. Jacobs, J. C.: *Treatment of dermatomyositis*. Proc. Conf. Rheum. Dis. Childh. Arthritis Rheum. 20: 330, 1977.

## RECONOCIMIENTO

A Eugenia Fishbein, por su valiosa ayuda en la medición de anticuerpos antinucleares.

## COMENTARIO OFICIAL

ANTONIO FRAGA-MOURET\*

El trabajo del doctor José Antonio Cetina Manzanilla refleja su inquietud, su acuciosidad y más que todo, su tenacidad en allegarse los elementos necesarios para establecer no sólo el diagnóstico, sino las variables necesarias para seguir la evolución y modificar el tratamiento de los casos que en su disertación nos relata. Lo anterior queda ampliamente demostrado por la determinación de anticuerpos antinucleares de diferentes características, concentraciones de complemento e inclusive de antígeno extraíble del núcleo. Mediciones no asequibles en la mayoría de nuestras unidades hospitalarias y menos aún, en las de provincia.

Como se ha mencionado, "los padecimientos reumáticos no deben ser considerados como una rareza en el niño". Efectivamente, la experiencia mundial que se tiene acerca de las enfermedades del tejido conjuntivo en la niñez es relativamente escasa, pero en los últimos cuatro años, han aparecido excelentes revisiones de la casuística nacional.

Los criterios de inclusión de su material son los aceptados por la mayoría de los investigadores, faltando solamente el de electromiografía en el diagnóstico de la dermatomiositis.

### Lupus eritematoso sistémico

La primera cita en la literatura es de Zetterstrom, en 1956. Desde entonces hasta la actualidad, se han descrito alrededor de 500 casos de lupus eritematoso en la niñez y de ellos, el 12 por ciento corresponden a comunicaciones nacionales.

\* Académico numerario. Hospital de Especialidades. Centro Médico "La Raza". Instituto Mexicano del Seguro Social.

## NOTA BIOGRAFICA

El doctor José Antonio Cetina Manzanilla realizó sus estudios profesionales en la Escuela de Medicina de la Universidad de Yucatán. Sustentó su examen profesional en 1968, con la tesis profesional *Valoración de diversos métodos para el estudio de la secreción gástrica*. Cursó sus residencias en medicina interna, endocrinología y reumatología e inmunología clínica de 1968 a 1973. Ha ejercido los cargos de jefe del servicio de Medicina Interna en el Hospital-Escuela O'Horan; de jefe de departamento clínico en Medicina Interna en el Hospital Regional de Especialidades del Instituto Mexicano del Seguro Social en Mérida, establecimiento del cual es director. Es profesor titular de los cursos de postgrado en la propia unidad. Ha publicado numerosos trabajos en la literatura periódica nacional y extranjera. Es actualmente miembro numerario del Departamento de Medicina de la Academia Nacional de Medicina.

La paciente con lupus eritematoso sistémico que el doctor Cetina nos presenta, inició su cuadro con artritis y fiebre, o sean las manifestaciones más frecuentes de la enfermedad; a ellas se añadieron púrpura y úlceras orales, las cuales son raras.

Las alteraciones de laboratorio fueron las habituales y diagnósticas del padecimiento. Como tratamiento recibió terapia intermitente masiva con metilprednisolona. Es de señalar que a pesar de los optimistas informes iniciales, la bondad de este tipo de tratamiento no ha sido comprobada por diferentes autores. En nuestra experiencia se ha demostrado la disminución de anticuerpos circulantes y la estabilización aparente del daño renal progresivo, al través del probable mecanismo descrito en el autor.

La paciente falleció con un cuadro de vasculitis cerebral. Los factores que ensombrecen el pronóstico son las complicaciones neurológicas, infecciosas y el tipo de nefropatía, las cuales no varían de lo descrito en el adulto.

### Esclerodermia

En nuestro país, se estima una incidencia de un caso de esclerodermia por cada 2 000 000 de habitantes. A diferencia del adulto, en el niño es más común la presentación localizada, ya sea en forma de placas, lineal o morfea. Estas dos últimas pueden afectar el crecimiento de una extremidad, conociéndoseles como forma hemiatrónica. La esclerosis sistémica progresiva de inicio como tal, es mucho más rara y se acompaña de alteraciones esofágicas, intestinales, pulmonares y renales.

Múltiples tratamientos han sido utilizados en este padecimiento, sin que hasta el momento se cuente con

Múltiples tratamientos han sido utilizados en este padecimiento, sin que hasta el momento se cuente con uno que sea universalmente reconocido como útil. La sobrevida es de 55 por ciento a los siete años del diagnóstico, considerándose mucho más agresiva la enfermedad después de los 45 años de edad y si existe participación pulmonar o renal.

Las arterias coronarias habitualmente están indemnes y si existe participación, habitualmente las afectadas son las de diámetro inferior a 1 mm., por lo que el infarto del miocardio es excepcional.

#### *Poliarteritis nodosa*

La poliarteritis nodosa exhibe características especiales en la infancia y a diferencia del adulto, la causa de muerte no es la participación renal, sino que es debida a la ruptura o trombosis de alguna arteria coronaria, la cual puede presentarse durante fases agudas o aun en períodos de remisión. Habitualmente su diagnóstico es *postmortem*; de ahí que la biopsia de los nódulos subcutáneos y la arteriografía selectiva sean procedimientos indispensables para la comprobación diagnóstica.

Es interesante recalcar el hecho de que Kawasaki describió el síndrome linfo-muco-cutáneo, que se presenta entre los seis y los 17 meses de edad. Se presenta con exantema, artritis y adenopatía, y se puede acompañar de miocarditis, proteinuria y cambios electrocardiográficos (70%). El 1 ó 2 por ciento de los infantes afectados mueren con alteraciones idénticas a las de la poliarteritis nodosa en las arterias coronarias.

#### *Polimiositis*

Los casos de dermatomiositis presentados y perfecta-

mente documentados, engloban las manifestaciones más comunes de esta entidad en la niñez: participación cutánea, vasculitis, calcinosis y alteraciones gastrointestinales. Estas últimas son causadas por vasculitis, ocasionando hematemesis, melena, meteorismo, cólicos y perforación de viscera hueca, la cual es causa frecuente de muerte, ya que su presentación en un paciente pediátrico bajo tratamiento esteroideo hace difícil su diagnóstico.

La presencia de anticuerpos antimiosina, depósitos de inmunoglobulinas y complemento en los vasos sanguíneos, presencia de infiltrado linfocitario con actividad citotóxica y la producción de linfocinas, justifican el tratamiento con corticosteroides e inmunosupresores.

El pronóstico del niño parece ser mejor que el del adulto, puesto que no se asocia a neoplasia y dos tercios de los casos se recuperan sin déficit funcional importante.

Considero que el valor del trabajo de ingreso del doctor Cetina consiste en llamar la atención del médico general y del pediatra hacia la existencia de estos padecimientos, los que junto con la artritis reumatoide juvenil son capaces de producir confusión diagnóstica, fundamentalmente con la fiebre reumática, neoplasias o padecimientos virales; así como en la demostración de que para realizar medicina de alto nivel sólo se requiere conocimiento médico extenso e inquietud para allegarse los recursos necesarios para la comprobación de los fenómenos observados.

Es para mí una satisfacción el extenderle al doctor José Antonio Cetina la más cordial bienvenida a la Academia Nacional de Medicina.