

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE "MANUEL ASCUNCE DOMENECH". CAMAGÜEY

## Manifestaciones clínicas de la esclerodermia. Informe de 25 casos

Por los Dres.:

RAFAEL PILA PEREZ\*, XIOMARA FERNANDEZ MAYO', EDUARDO A. GONZALEZ  
GARRIDO\*\* y ARTURO de la HERRAN HERRERA\*

Pila Pérez, R. y otros. *Manifestaciones clínicas de la esclerodermia. Informe de 25 casos. Rev Cub Med 20: 4, 1981.*

Se presentan 25 pacientes a quienes se diagnosticó esclerodermia, en el hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech" de Camagüey, en el periodo comprendido de 1973 a 1978. En esta serie hubo un amplio predominio del sexo femenino y de la raza blanca. El grupo de edades comprendido entre los 40 y 59 años prevaleció con el 48% de la muestra presentada. Como enfermedad sistémica, la esclerodermia presenta repercusión en diferentes órganos y sistemas. En nuestros casos la artralgia, la astenia y la pérdida de peso fueron la expresión más frecuente de las manifestaciones generales, y de las dermatológicas, la piel acartonada y las lesiones de manos y pies. Como es señalado por la mayoría de los autores, las deformidades de las manos y la disnea son las manifestaciones más frecuentes del sistema osteomioarticular y respiratorio respectivamente. En el aparato cardiovascular, los signos de insuficiencia cardíaca y los trastornos del ritmo, fueron los que ocuparon los primeros lugares, pero los signos y síntomas digestivos fueron los que más abundaron en nuestra serie, y de ellas, fue la disfagia la que orientó el diagnóstico en la mayoría de los casos. En la esclerodermia, las manifestaciones flemáticas, renales y neuropsiquiátricas son de menor importancia, como se comprobó en nuestra casuística. De nuestros 25 pacientes, fallecieron 7, el 28% de los casos, confirmándose por estudios histopatológicos afectación renal, pulmonar cardíaca e intestinal. Se revisa la literatura y se comparan nuestros resultados con los obtenidos por otros autores.

### INTRODUCCION

El término esclerodermia fue utilizado por primera vez en 1847 por *Gintrac*, para designar la piel endurecida de 4 pacientes estudiados.

Considerada durante mucho tiempo como una afección de la piel y el tejido

\*Especialista de I grado en medicina interna. Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey.

\*\* Residente de II año de medicina interna. Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey.

celular subcutáneo, su estudio se ha ampliado desde que comenzó a considerarse como una afección sistémica, con repercusión sobre distintos órganos y aparatos.

El nombre de esclerodermia sistémica progresiva fue propuesto por *Goedz* para denominar a esta enfermedad, que ha aumentado su interés para internistas y dermatólogos, por la amplia difusión del tejido conjuntivo en todo el organismo.

La esclerodermia es una enfermedad crónica de causa desconocida y que se

caracteriza por una esclerosis difusa del tejido conjuntivo de los tegumentos y de otros órganos.<sup>1</sup>

El objetivo de nuestro trabajo es poner de manifiesto las características clínicas y la incidencia de esta enfermedad en nuestro medio.

#### MATERIAL Y METODO

Se revisaron los expedientes clínicos de 25 pacientes ingresados en nuestro hospital en el período comprendido de 1973 a 1978, ambos años inclusive, con el diagnóstico de esclerodermia. El diagnóstico de esta entidad se fundamentó en el cuadro clínico, exámenes de laboratorio y radiológicos, así como en el estudio histopatológico.

De estos pacientes hemos estudiado: edad, raza, sexo, manifestaciones generales, dermatológicas, osteomioarticulares, respiratorias, cardiovasculares, digestivas, flemáticas y linfáticas, genitourinarias y neuropsiquiátricas. Por último, hacemos referencia a la terapéutica empleada.

#### RESULTADOS

##### *Edad, raza y sexo (cuadro I)*

La mayor incidencia la encontramos en el grupo de edades comprendido entre los 40 y 59 años con 12 casos (48%), seguido del grupo de 60 a 69 años con 7 casos (28%).

En cuanto al sexo, al femenino correspondieron 19 (76%) y solamente 6 pacientes (24%) eran masculinos.

La raza que predominó fue la blanca con 17 pacientes (68%), en tanto que la negra y mestiza presentaron 8 casos (32%).

##### *Manifestaciones generales (cuadro II)*

Los síntomas más frecuentemente hallados fueron la artralgia en 15 casos (60%) y la astenia en 12 (48%), mientras que los signos más sobresalientes correspondieron a la pérdida de

CUADRO I  
ESCLERODERMIA

Grupo de edades N° de casos		%
10 — 19	—	—
20 — 29	1	4
30 — 39	3	12
40 — 49	6	24
50 — 59	6	24
60 — 69	4	16
70 — 79	3	12
<i>Sexo</i>		
Femenino	19	76
Masculino	6	24
<i>Raza</i>		
Blanca	17	68
Negra	8	32

Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". 1973-1978.

CUADRO II

#### ESCLERODERMIA

Manifestaciones generales	No.de casos	%
<i>Síntomas</i>		
Artralgia	15	60
Astenia	12	48
Fiebre	9	36
Cefaleas	7	28
Debilidad muscular	5	20
<i>Signos</i>		
Pérdida de peso	12	48
Edemas	9	36
Artritis	7	28

Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". 1973-1978.

CUADRO III  
ESCLERODERMIA

Manifestaciones dérmicas	No. de casos	%
Piel acartonada	16	64
Lesiones en manos	10	40
Lesiones en pies	9	36
Vitiligo	9	36
Lesiones generalizadas	4	16
Prurito	3	12
Vespertilio	2	8
Lesiones en la boca	1	4
Lesiones en el tronco	1	1

Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". 1973-1978.

peso en 12 enfermos (48%), los edemas en 9 (36%) y la artritis en 7 (28%).

*Manifestaciones dermatológicas*  
(cuadro III)

La piel acartonada constituyó la lesión más frecuente encontrada en 16 casos (64%), le siguió el vitiligo con 9 casos (36%) y las lesiones de manos y pies con 10 (40%) y 9 (36%) casos respectivamente.

*Manifestaciones del sistema osteomioarticular* (cuadro IV)

En este sistema primó la deformidad de las manos, que se constató en 16 pacientes (64%). La deformidad de los pies llamó también la atención con 7 casos (28%).

*Manifestaciones respiratorias*  
(cuadro V)

Se señaló disnea, como síntoma fundamental, en 10 enfermos (40%), segui-

da por la expectoración en 8 (32%) y la tos y los procesos inflamatorios del pulmón en 7 casos cada uno respectivamente (28%).

CUADRO IV  
ESCLERODERMIA

Manifestaciones osteomioarticulares	No. de casos	%
Deformidad de las manos	16	64
Deformidad de los pies	7	28
Deformidad de los codos	2	8
Deformidad de las rodillas	1	4

Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". 1973-1978.

CUADRO V  
ESCLERODERMIA

Manifestaciones respiratorias	No. de casos	%
Disnea	10	40
Expectoración	8	32
Tos	7	28
Neumopatía inflamatoria	7	28
Pleuresías	2	8
Pulmón en <i>panal de abejas</i>	2	8
Epistaxis	1	4

Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". 1973-1978.

CUADRO VI  
ESCLERODERMIA

Manifestaciones cardiovasculares	No. de casos	%
Signos de insuficiencia cardíaca	10	40
Hipertensión arterial	6	24
Signos de insuficiencia coronaria	6	24
Bloqueo R.D.H.H.	4	16
Bloqueo R.I.H.H.	3	12
Bloqueo A.V.	3	12
Vasculopatía periférica	3	12
<i>Cor pulmonale</i> crónico	3	12
Enfermedad de Raynaud	2	8
Cardiopatía (valvular o miocárdica)	1	4
Signos de pericarditis	1	4

Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". 1973-1978.

CUADRO VII  
ESCLERODERMIA

Manifestaciones digestivas	No. de casos	%
Disfagia	13	52
Dispepsia	12	48
Síndrome ulceroso	8	32
Constipación	8	32
Hemorroides	5	20
Vómitos	4	16
Hematemesis	4	16
Litiasis vesicular	4	16
Diarreas	3	12
Melena	3	12
Oclusión intestinal	2	8
Cólico hepático	2	8
Hepatomegalia	2	8
<i>Ulcus</i> perforado	2	8
Enterorragia	1	4

Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". 1973-1978.

*Manifestaciones cardiovasculares* (cuadro VI).

Fueron significativos los signos de insuficiencia cardíaca y los trastornos del ritmo, con 10 casos ambos trastornos (40%). La hipertensión arterial y los signos de insuficiencia coronaria fueron hallazgos frecuentes encontrados, cada uno en 6 casos (24%).

*Manifestaciones digestivas* (cuadro VII)

La disfagia se encontró en 13 de nuestros pacientes (52%), la dispepsia en 12 (48%) y la constipación y el síndrome ulceroso en 8 casos cada uno (32%).

*Manifestaciones hemáticas y linfáticas* (cuadro VIII)

La anemia fue la manifestación más frecuente en 17 pacientes (68%). La leucocitosis y la eosinofilia fueron otros hallazgos de importancia, hallados en 6 pacientes cada una (24%).

CUADRO VIII  
ESCLERODERMIA

Manifestaciones hemáticas y linfáticas	No. de casos	%
Anemia	17	68
Leucocitosis	6	24
Eosinofilia	6	24
Adenopatías	5	20
Púrpura	4	16
Trombopenia	2	8

Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". 1973-1978.

CUADRO IX  
ESCLERODERMIA

Manifestaciones genitourinarias	No. de casos	%
Disuria	11	44
Hematuria	6	24
Urosepsis	5	20
Polaquiuria	3	12
Litiasis renoureteral 3		12
Proteinuria	2	8

Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". 1973-1978.

*Manifestaciones genitourinarias*  
(cuadro IX)

La disuria incidió en 11 pacientes (44%), seguida en orden decreciente por la hematuria en 6 (24%) y la urosepsis en 5 (20%).

*Manifestaciones neuropsiquiátricas*  
(cuadro X)

Estas alteraciones se informan en 6 casos de nuestra serie (24%). Las alteraciones oftálmicas se encontraron en 2 pacientes (8%). El fondo de ojo se le realizó a los 25 enfermos, resultando normal en 21 (84%) y anormal en 4 (16%).

CUADRO X  
ESCLERODERMIA

Manifestaciones neuropsiquiátricas	No. de casos	%
Alteraciones psíquicas	6	24
Alteraciones oftálmicas	2	8
Fondo de ojo anormal	4	16
Fondo de ojo normal	21	84

Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". 1973-1978.

*Tratamiento*

Los medicamentos que más frecuentemente se utilizaron fueron los antianémicos en 15 pacientes (60%) y los esteroides en 11 casos (44%). Los antibióticos se emplearon en 9 enfermos (36%) que presentaron sepsis de diferentes localizaciones. En igual número de casos se utilizó el paraaminobenzoato de potasio. Otros medicamentos que se usaron con frecuencia fueron los digitálicos, el dipiridamol, los diuréticos, etcétera.

**DISCUSION**

La esclerodermia se localiza preferentemente en los tegumentos y conduce lenta y progresivamente a su endurecimiento y atrofia.<sup>2</sup> Esta entidad ha sido estudiada ampliamente por *Tufanelli* y *Winkelman* en 727 casos.<sup>3</sup>

Para *Pedro Pons*<sup>4</sup> fue la menos frecuente de las colagenosis, ya que sólo informa 4 casos en 5 589 pacientes estudiados por él, es decir, el 0,07%. *Martínez Soto* en un trabajo presentado por él en 1967, informa 18 pacientes en el período comprendido de 1961 a 1965.

En nuestro trabajo encontramos mayor frecuencia de la enfermedad entre los 40 y 59 años de edad con 12 casos, que representó el 48% de la muestra presentada. *Martínez Sofo*<sup>5</sup> informó el mayor número de sus pacientes entre los 31 y 40 años con el 39% de inciden-

cía en este grupo de edad. La esclerodermia generalizada aparece preferentemente entre los 20 y 50 años, pero se ha observado también en niños y ancianos.<sup>1</sup> Nuestra serie informa 3 pacientes con edades superiores a los 70 años. Se cita por los diferentes autores<sup>1 3</sup> como la edad de comienzo alrededor de los 40 años.

La frecuencia ha ido en aumento en los últimos años, ignorándose si ello refleja un real incremento o un mayor número de casos diagnosticados. Hay que tener presente que muchos pacientes con esclerodermia se dirigen a las consultas dermatológicas, donde resulta una afección relativamente frecuente.<sup>7</sup>

Esta entidad predomina en el sexo femenino; en nuestra casuística 19 enfermos eran mujeres para el 76% de la muestra. *Martínez Soto*<sup>7</sup> encuentra que de sus 18 casos, 14 eran del sexo femenino, para una incidencia del 77,7%. Las 4 pacientes estudiadas por *Pedro Pons* eran mujeres. La proporción de ambos sexos es de 3:1 a favor del femenino; esta proporción puede llegar a 10:1.<sup>3</sup>

En cuanto a la raza, en nuestra serie encontramos 17 blancos (68,6%). *Martínez Soto*<sup>7</sup> informa que 11 de sus 18 casos son blancos. Según *Siegel*,<sup>2</sup> los sujetos de la raza negra que contraen la enfermedad tienen una supervivencia menor que los de la blanca; sin embargo, en nuestro estudio encontramos que los enfermos que mostraron mayor supervivencia fueron los sujetos de la raza negra, incluyendo un caso de más de 30 años de evolución. *Medsger*<sup>4</sup> señala que la supervivencia es igual en ambas razas.

La artralgia, la astenia y la fiebre fueron los síntomas que encontramos con mayor frecuencia en nuestra serie, en tanto que la pérdida de peso, los edemas y la artritis constituyeron los signos que ocuparon los primeros lugares. Es de señalar que *Martínez Soto*<sup>5</sup> informa prácticamente iguales síntomas y signos, con mayor incidencia en su casuística. Este autor enfatizó que ninguno de sus casos

presentó signos viscerales del proceso, mientras que nosotros lo encontramos con notable frecuencia. Sin embargo, la supervivencia tiene relación con el tipo y grado de ataque visceral, y por esta razón, es adecuado considerarlo con mayor importancia.<sup>1</sup>

<sup>4</sup> La disminución de la supervivencia se vincula con el ataque del riñón, corazón y pulmones. "*Braverman*,<sup>10</sup> señala afectación articular en el 45%; *Pedro Pons*<sup>1</sup> halló en 3 de sus 4 casos toma articular; *Martínez Soto*<sup>7</sup> alteración articular en 3 de sus pacientes, el 17% de su serie. Nosotros verificamos artralgias y artritis en 15 y 7 pacientes respectivamente, esto es el 60% y el 28% de nuestros casos.

De las enfermedades del tejido conjuntivo, la esclerodermia es la de más fácil diagnóstico.<sup>1</sup> Su afectación cutánea solamente constituye una faceta de la enfermedad. Nosotros encontramos como principal manifestación la piel acartonada, el vitiligo y las lesiones de manos y pies. *Braverman*<sup>10</sup> señala que en el 30% de los casos, esta enfermedad puede manifestarse con esclerodactilia y fenómeno de Raynaud. Pueden existir lesiones que van desde la hiperpigmentación, vitiligo, calcinosis cutis, ampollas, erisipelas y celulitis secundaria a alteraciones de la piel de la boca, labios, nariz, uñas, etc. Es por tanto, una enfermedad donde la piel está básicamente afectada en una parte del proceso.<sup>10 11</sup>

La calcinosis asociada constituye el síndrome de Thibierge-Weissenbach.<sup>12</sup>

Artralgias y limitaciones de la amplitud de los movimientos de las partes blandas se informan en el 60% de los casos por algunos autores.<sup>13</sup> Nosotros encontramos la artralgia en el 60% de nuestros casos, al igual que *Rotes-Quero*,<sup>13</sup> sin embargo, este autor señala que la artritis es un signo poco frecuente, que en nuestra serie representó el 28%. La deformidad en las manos la hallamos en 16 casos, para el 64%. Se señala que el 83% de los pacientes presentan afectación en las manos.<sup>13</sup>

La esclerodermia es la enfermedad del colágeno que da más manifestaciones pulmonares.<sup>5</sup> La disnea la encontramos en el 40% de los casos, ésta depende de ventilación perturbada y fibrosis pulmonar y extrapulmonar.<sup>14</sup> Las principales alteraciones tienen lugar en la alvéolos, donde el tejido elástico de la pared alveolar es remplazado por el colágeno.<sup>3</sup> Se desarrollan quistes a partir de la pared alveolar degenerada, dando aspecto de *panal de abejas* y ocasionando neumotorax espontáneo.<sup>15</sup> Nosotros encontramos pulmón en *panal de abejas* en 2 pacientes, pero no hallamos casos con neumotorax. Frecuentemente hay alteraciones vasculares pulmonares.<sup>10</sup> La esclerodermia produce daño ventilatorio con bloqueo alveolo-capilar.<sup>1,2,11,10</sup> Nosotros encontramos en nuestro estudio otras manifestaciones de importancia, tales como la expectoración en 8 casos y la neumopatía inflamatoria en 7, el 32% y el 28% respectivamente; estas manifestaciones respiratorias son informadas también por otros autores.<sup>3,8,14,10</sup> *Braverman*<sup>10</sup> encuentra que el 25% de sus enfermos tenía manifestaciones respiratorias, mientras que *Siegel*<sup>2</sup> las informa en el 43% de su casuística.

Los signos de insuficiencia cardíaca los encontramos en 10 de nuestros casos, que significó el 40% de los mismos; *Braverman*<sup>10</sup> los señala en el 3% de sus casos. Sin embargo, los resultados de *Siegel*<sup>2</sup> en este aspecto, son iguales a los nuestros. Puede presentarse pericarditis seca o con derrame;<sup>14</sup> nosotros constatamos en nuestro estudio un caso de pericarditis con derrame. Las manifestaciones cardiovasculares se caracterizan por alteraciones electrocardiográficas que se manifiestan por defectos de la conducción e insuficiencia coronaria,<sup>1,2,7,8,14,10</sup> lo cual encontramos en el 40% respectivamente de nuestros casos.

Durante la esclerodermia generalizada, el aparato digestivo se afecta en el 60% u 80% de los casos.<sup>17</sup> Los síntomas digestivos quizás constituyen las primeras molestias de la esclerodermia o

pueden presentarse más tarde en la evolución de la enfermedad. El esófago es el órgano del aparato digestivo que con más frecuencia se afecta,<sup>16,18</sup> y la disfagia es la principal manifestación que refieren los enfermos en nuestra serie, donde encontramos 13 casos para el 52%. La participación gástrica es poco frecuente.<sup>4</sup> El intestino delgado puede afectarse y producir diarreas, síndrome de mala absorción, estreñimiento y signos de oclusión intestinal,<sup>19</sup> con excepción del síndrome de mala absorción, las demás manifestaciones digestivas fueron encontradas por nosotros en nuestros casos. Se han descrito casos en los cuales el paciente ha fallecido en un cuadro de abdomen agudo por lesiones perforativas, como sucedió a 2 de los casos estudiados por nosotros. Se ha señalado la participación hepática, pero sin relación específica con la esclerodermia;<sup>18</sup> hallazgos similares encontramos nosotros en 2 casos.

La anemia la constatamos frecuentemente, la informamos en 17 enfermos, el 68%. Autores como *Braverman*<sup>10</sup> manifiestan que la anemia es moderada y abarca del 7 al 10% de sus pacientes. La leucocitosis, que es otro hallazgo frecuente, se relaciona con la presencia de sepsis a distintos niveles, como ocurrió en nuestros casos.

Las manifestaciones genitourinarias se informan en pequeña escala por *Siegel*<sup>2</sup> el cual las halló en el 2,5% de su serie. Sin embargo, la afectación renal en nuestro estudio es alta, predomina la disuria, la hematuria y la urosepsis. Las alteraciones renales se observan con mayor frecuencia en los casos de mayor gravedad, ya que raramente se ponen de manifiesto clínicamente, pero sí es frecuente observar alteraciones hícticas.<sup>20</sup> La insuficiencia renal es de pronóstico grave y puede disminuir la evolución de la enfermedad.<sup>20</sup> La proteinuria puede ser la única anomalía renal evidente en la esclerodermia y persistir durante años.<sup>20</sup>

Pueden producirse lesiones vasculares en el cerebro, en la médula, o en

los nervios periféricos que dan como resultado alteraciones de funciones mentales, convulsiones, parestias y alteraciones de la sensibilidad.<sup>12,8-11</sup> Nosotros pudimos constatar manifestaciones psíquicas en 6 enfermos para el 24% de incidencia; oftalmológicas en 2 para el 8%; y el fondo de ojo lo evidenciamos alterado en 4 casos para el 16%. Esto manifiesta que las manifestaciones neuropsiquiátricas son escasas en la esclerodermia.

Se han utilizado varios fármacos en el tratamiento de la esclerodermia, en-

tre los que tenemos el dimetilsulfóxido, el paraaminobenzoato de potasio, la penicilamina, la prednisona, la azathioprina, el citoxán, el clorambucil, los estrógenos, la colchicina y la indometacina.<sup>7-21-2</sup> No existen pruebas de que estas sustancias modifiquen la evolución de las alteraciones generales. Los fármacos más usados son los esteroides, como ocurrió en nuestros casos, siempre asociados a las drogas antiulcerosas, pues es común esta manifestación digestiva en los enfermos afectados de esclerodermia.

#### SUMMARY

Pila Pérez, R. et al *Clinical manifestations of scleroderma. Report of 25 cases. Rev Cub Med* 20: 4, 1981.

Twenty five patients to whom scleroderma was diagnosed at the Provincial Teaching Hospital "Manuel Ascunce Domenech", Camagüey, during a period from 1973 to 1978, are presented. In this series there was a female sex and white race wide predominance. Age group between 40 and 59 years prevailed with 48% in the presented sample. As systemic disease, scleroderma involves different organs and systems. In our cases arthralgia, asthenia and weight lost were the most frequent expressions for general manifestations, as well as pasteboard-like skin and lesions in hands and feet for dermatologic manifestations. As majority of the authors pointed out, hand deformations and dyspnea are the most frequent manifestations for osteoarticular system and respiratory system, respectively. The cardiovascular system, heart-failure and cardiac rhythm disturbance were first place signs, but digestive signs and symptoms were the most profuse in our series and dysphagia was the one conducting to diagnosis in most cases. In scleroderma, hematic, renal and neuropsychiatric manifestations are less important as it was verified in our cases. Seven out of our 25 patients died, 28% of the cases, being proved by histopathological studies that they underwent renal, cardiopulmonary and intestinal disorders. Literature is reviewed and results are compared to those obtained by other authors.

#### RÉSUMÉ

Pila Pérez, R. et al *Manifestations cliniques de la sclérodémie. A propos de 25 cas. Rev Cub Med* 20: 4, 1981.

Il s'agit de 25 patients auxquels on a diagnostiqué sclérodémie à l'hôpital provincial d'enseignement "Manuel Ascunce Domenech", de Camagüey, pendant la période comprise entre 1973 et 1978. Dans cette série il y a eu une prédominance du sexe féminin et de la race blanche. Le groupe d'âge le plus touché a été celui compris entre 40 et 59 ans, représentant 48% de l'échantillon. Comme maladie systémique, la sclérodémie réentend sur différents organes et systèmes. Chez nos patients, l'arthralgie, l'asthénie et la perte de poids ont été l'expression la plus fréquente des manifestations générales, et en ce qui concerne les dermatologiques, la peau cartonnée et les lésions des mains et des pieds. Les déformations des mains et la dyspnée sont les manifestations les plus fréquentes du système ostéoarticulaire et respiratoire respectivement, ce qui s'accorde à ce qui a été rapporté par la plupart des auteurs. Dans l'appareil cardio-vasculaire, les signes d'insuffisance cardiaque et les troubles du rythme ont occupé les premières places, mais les signes et les symptômes digestifs ont été les plus fréquents dans cette série, dont la dysphagie a été celle qui a orienté le diagnostic dans la majorité des cas. Dans la sclérodémie, les manifestations hématiques, rénales et neuropsychiatriques sont moins importantes, tel que a été constaté dans notre casuistique. Sept patients (28%)



sont décédés; les études histopathologiques ont montré atteinte rénale, pulmonaire, cardiaque et intestinale. La littérature médicale est revue, et les résultats sont comparés aux rapportés par d'autres auteurs.

## PE3KME

tth.ttbnepec, P. O ot. KaaHaqecKHe híafíai>ecTaaaa cKJiejpoflep- mm. CoóoméHHe o 25 onyroxifx.  
Rev Cub M\*d 20: **k**, 1981.

B HacTwmefi paóoTe jejjaeTCH coóómewie o 25 nanaeHTax, koto- Phm *6uz* nocTBBJieH flaarH08 ciuieposepMO b npoBHHuaajüHoá t5ouç HHqe ropo.ua KaMyrasñ b nepHoji c 1973 ro^a no 1978 roa. B Ha nefi cepaa namieHTOB 3Ha<niTejn>H0 npeoójia^ajni nauaeHTH xeHC- Koro nona OoejioB kbjch.Bo3pacTHan rpynna c 40 nO59 jieT - npeoÓJia^ana b npejcTaaaHeMofi rpynne, cocTaBaaar:48%. Tan KaK cmiepoplepmw HBiweTiía CHCTeMaTHqeoKHM 3aóojieBaH0eM, to OHa octb BJLHOT oTp0D£Tejn>Hne nocjiejcTBHH b pa3^M^HHX opaxax 0- CHCT6M8JC.B Hanmx cjiy^afix aipa^tras, ynajjOK cmi OnoTepn Beca rajiHJnaci> Haaóojiee qactTHMH BHpa®e hkhmh oómax MaHH\$ecTaiim a Taioce flejwaTOJioriraecKHx 3aóojieBaH0fi, Hanpmep, nopaxeHaa- pyn h Hor, cyxocTB koxh. **Kaic** yKa3HBaeT óojibihhctbo 03 aBTO poB ae\$opMauiHH pyK ja o^maKa npe^GTaB^iirrr coóoft HaHóojiee ^ac rae Maraie oTanaH ocTeoMHoapTHKyjiHpHofi chctcmh h chctomh ah- xaTejüHHX nyrei oootb6ctb6hho. ^Ito KacaeTca cepieqHo-cocy- itacToro annapaTa, to npH3HaKH cepueqHoft He^ocTaTO^HOCTH O-HapymeHEH ransta HB^uract np03HaKaMO, 3aHZMaBmMMH nepBoe Mee TO no ^IactOTE, ojmajco, np03HaKH a chmútomh Kame^HHe OYJH - npe3Bimtao HHCTHMh b Hamefi capira nai^eHTQB h 03 hhx HMeHHO flnc\$anw opaeHTHpoBajja Hac b nooTaHOBKe imamm 3aóojieBamH B óojEbmHHCTBe as cjiyíaeB.HpOcimepoflejwua reMaTO^eckOe, pe HaxLHHe OHepBHonoaxja-qeckHe MaH0\$ecTaii00 OM6IDT orpoMHoe 3Hc ^qhh», hto titúio noFITBepameHO BaaSIB cjiyqafiffi. H3 HamHX 25 - na506HTOB yMepra / qejioBeK, a b 20% coiyqaeB racTOJionmeowie OCCJie^oBaH0fi noFITBepwam peHaiiHHe, jero^HHe, ceprne^me 0 kh me^Hae nopaieHM. IlpocMaTpEJBatTCH Me^moHGKaH JMTepaTypa 0 npoBoa0TCfi op^BHemie noj rpy^eHHHX RBMHpe3yj n>TaTOB c pesyjQTa TaMO, nojryqeHHMH ;npyraMOaBTowaa.

## BIBLIOGRAFIA

1. *Tumulty, P.A.* Esclerodermia. En: *Medicina Interna*. T.H. Harrison. Tomo II, p. 2198, Ed. La Prensa Médica Mejicana, 1973.
2. *Siegel, R.C.* Esclerodermia. *Clínicas Médicas de Norteamérica*. P. 287, Editorial In- teramericana, marzo, 1977.
3. *Tuffanelli, DC.; R.K. Winkelman.* Systemic scleroderma. *Arch Derm* 84: 359, 1961.
4. *Pons, A.P.* Esclerodermia generalizada. *Patología y clínica de las colagenosis*. P. 219, Editorial Toray, S.A., Barcelona, 1967.
5. *Martinez Soto, B.* Esclerodermia. *Revisión estadística*. *Rev Cub Med* 6: 367-370, 1967.
6. *Villamil, M.F.; R.E. Mancini.* Esclerodermia, tejido conectivo y enfermedades del colágeno. P. 273, Editores López y Etchegoyen, Buenos Aires, 1959.
7. *Alarcón-Segovia, D. et al.* Treatment of scleroderma. *Lancet* 1: 1054, 1974.
8. *Medsger, T.A. y otros.* Epidemiología de la esclerosis sistémica (esclerodermia). *Rev Clin Esp* 125: 276, 3, 1972.
9. *Sackner, M.A.* Historial essay: The visceral manifestations of scleroderma. *Arthr Rheum* 5: 184, 1962.
10. *Braverman, I.M.* Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas. Tomo único. P. 146. Editorial Toray, S.A., Barcelona, 1963.

11. *Winterbauer, R.H.* Multiple telangectasia, Reynaud's phenomenon, sclerodactily and subcutaneous calcinosis. *Bull Hopkin Hosp* 124: 361, 1964.
12. *Lansbury, J.* Scleroderma, calcinosis and other connective tissue disorders in arthritis and allied conditions. In: J.L. Hollander, Leand-Fabiger, Philadelphia. 1960.
13. *Rotes-Ouerol, J.* Semiología de los reumatismos. P. 558. Editorial Espaxs, Barcelona, 1965.
14. *Rodríguez Cuartero, A. y otros.* Neumopatía y cardiopatía esclerodérmica. *Rev Clin Esp* 124: 9, 1972.
15. *Gordon, B.* Roentgen manifestations in progressive systemic sclerosis. *Am Roentgenol* 84: 235, 1960.
16. *Mazzei, E.S. y otros.* Localizaciones viscerales de la esclerodermia. *Rev Clin Esp* 132: 533, 6, 1974.
17. *Boyd, J.A. et al.* Roentgen changes observed in generalized scleroderma, *Ann Intern Med* 94: 248, 1954.
18. *Rodríguez Cuartero, A. y otros.* Manifestaciones digestivas en la esclerodermia. *Rev Clin Esp* 132: 6, 1974.
19. *Lineman, F. et al.* Progressive systemic sclerosis of the intestine preventig as a mala absorption syndrome. *Gastroenterology* 42: 175, 1962.
20. *Black, D.A.K.* Afección renal en la enfermedad de la colágena. *Enfermedad del riñón*. P. 530, Editorial Espaxs, 1970.
21. *Davis, P. et al.* Penicillamine in the treatment of rheumatoid arthritis and progressive systemic sclerosis. *Br J Derm* 94: 705, 1976.
22. *Jansen, G.F. et al.* Generalized scleroderma: treatment with an immunosuppressive agent. *Arch Derm* 97: 690, 1968.

Recibido: octubre 13, 1979.

Aprobado: mayo 18, 1980.

Dr. Rafael Pila Pérez  
Hospital provincial docente  
"Manuel Ascunce Domenech"  
Camagüey.