

2

CONTRIBUCION

AL

ESTUDIO DE LA ESCLERODERMIA

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Memoria de prueba

Museo Nacional de Medicina

PRESENTADA PARA OPTAR AL GRADO

WWW.MUSEOMEDICINA.CL

DE LICENCIADO EN LA FACULTAD DE MEDICINA

Y FARMACIA EN LA

Universidad de Chile

POR

Federico S. Giusto Q.

Ayudante de Clínica-médica

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina

WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

SANTIAGO DE CHILE

IMPRENTA SAN BUENAVENTURA

Calle San Francisco, núm 75

1901



Museo Nacional de Medicina

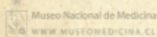
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

CONTRIBUCION

AL

ESTUDIO DE LA ESCLERODERMIA



Memoria de prueba

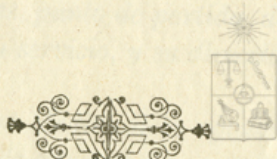
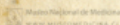
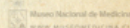
PRESENTADA PARA OPTAR AL GRADO
DE LICENCIADO EN LA FACULTAD DE MEDICINA
Y FARMACIA EN LA

Universidad de Chile

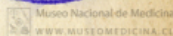
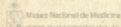
POR

Federico S. Giusto O.

Ayudante de Clínica-médica



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

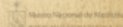


SANTIAGO DE CHILE
IMPRENTA SAN BUENAVENTURA
Calle San Francisco, núm 75

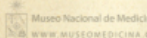
1901



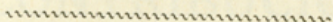
Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Al distinguido profesor de clínica médica

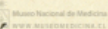


Dr. Daniel Garcia Guerrero

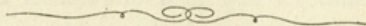


Al profesor de Dermatología

WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Dr. LUIS PUYÓ MEDINA



Me es grato aprovechar la ocasión presente para manifestar públicamente mis agradecimientos al profesor Dr. Garcia Guerrero, por su enseñanza y consejos que me ha dado durante los dos años que he tenido el honor de ser alumno interno de su clínica médica.

Las observaciones, punto de partida de este trabajo, han sido tomadas en su servicio, y su dirección me ha guiado en esta labor.

Al Dr. Luis Puyó Medina debo agradecerle su eficaz ayuda en la redacción de este trabajo, y sería ingrato en no dedicárselo.

EL AUTOR



Museo Nacional de Medicina

WWW.MUSEOMEDICINA.CL



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

CONTRIBUCION

AL ESTUDIO DE LA ESCLERODERMIA

Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Historia

La palabra Esclerodermia fué creada por Gintrac en 1847. En Hipócrates y Galeno encontramos descripciones que, probablemente, tienen relación con la Esclerodermia.

Entre los médicos del siglo XVII y XVIII figuran Zacutus, Lucitanus, etc., con observaciones más claras é interesantes.

Una descripción auténtica que la ciencia posee, es del año 1752 y pertenece á Curzio, médico del Hospicio de Incurables de Nápoles.

En 1845, Thirial publicó una memoria en la que hizo una regular descripción de la enfermedad y tuvo el mérito de llamar la atención sobre ella. Aunque no la describe como enfermedad nueva, se esfuerza en referirla al esclerema de los recién nacidos, denominándola Esclerema de los adultos.

Dos años más tarde, Grisolle publica un caso, muy semejante al de Thirial, bajo el nombre de *Caso raro de enfermedad de la piel*.

Hasta esta época, fué confundida la esclerodermia con estados mórbidos muy diferentes.



Museo Nacional de Medicina
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

En fin, con los dos últimos autores llegó á localizarse en la piel. Y el profesor Forget, de Estraburgo, en 1847, la describe como una dermatosis y hace de ella una enfermedad aparte, y titula sus observaciones con el nombre de Corionitis, colocando el sitio de la afección en el Córion.

Pocos meses más tarde, Gintrac constituyó definitivamente la nueva enfermedad y la denominó Esclerodermia, nombre que conserva hasta la fecha.

Posteriormente, son numerosísimos los autores que han concurrido á sacar de la confusión y oscuridad á esta entidad mórbida y á formarle su cuadro clínico, contribuyendo la mayoría con nuevas adquisiciones y otros reforzando éstas con observaciones claras y concluyentes.

Entre éstos figuran: Rilliet (1848), que la describe por primera vez entre los niños.

En 1861, Förster hace la primera autopsia de un esclerodérmico; y el mismo año, en los Archivos de Medicina, el profesor Lasège discute su etiología.

Mirault (d'Angers) hizo conocer, también por primera vez, las singulares alteraciones de las extremidades digitales, dándole el nombre de Esclerodáctilia. Y sobre una de estas extremidades amputadas, el profesor Verneuil hace uno de los primeros estudios anátomo-patológicos.

A partir de esta época, los trabajos se suceden, se le estudia bajo todas sus faces, se discuten sus particularidades etiológicas; y en la formación de su definitivo cuadro mórbido se encuentran con que la afección era mucho más compleja de lo que tal vez se creyóen un principio.

En 1865, con la tesis de Horteloup, se abre nueva vía á las investigaciones y discusiones: tratan de explicarse la naturaleza de las lesiones. Panas, Fournier, Raynaud, se esfuerzan en dilucidarlas. La Esclerodermia, con sus formas clínicas distintas, las manifestaciones dérmicas variables, en su repartición, evolución, etc., puede decirse



que los estravía, hasta la llegada de Hardy, Benjamín Ball y del profesor Charcot, que, con el estudio de las pacientes investigaciones de sus antecesores y las suyas propias, nos dan la clasificación de sus diferentes formas clínicas.

Con todo, no se ha hecho luz completa sobre este particular, y vemos los nombres de los profesores Raymond, Brisaud y los de Jeanselme, Thibierge, Arnozan, etc. estudiando y discutiendo la patogenia y Anatomía Patológica, respectivamente, y quizás no está tan cercano el día en que se aventuren a darnos conclusiones definitivas.

Definición

Se le ha definido como una afección caracterizada por un induración y retracción de la piel y del tejido celular.

Esta definición es incompleta, puesto que no está en conformidad con el concepto clínico que de ella se tiene; y creemos poder definirla, por lo menos de un modo más completo, llamándola «Una afección distrófica, inicial de los tegumentos y partes sub-yacentes que acarrea su endurecimiento y retracción.

La manifestación distrófica puede mostrarse en las mucosas, bien que rara vez. La lesión cutánea es la esencial y constante, y ésta no siempre se circunscribe al tegumento externo, sino que puede extenderse á la mayor parte de los órganos. Este es ya un hecho que nos lleva á considerarla, no como una alteración local, sino como enfermedad general.

Sintomatología

Nos preponemos en este capítulo describir los numero-



sos síntomas que pueden encontrarse en la Esclerodermia.

Ya que la patogenia, anatomía patológica y la etiología misma son puntos tan oscuros y discutidos actualmente, no tenemos la pretensión de entrar en su fisiología patológica, sino que las enumeraremos para facilidad del plan y para evitar repeticiones al exponer el cuadro de las formas clínicas.

A—Perturbaciones tróficas.—Después de la discusión patogénica de esta afección, y siguiendo al profesor Raymond, que la ha sacado del terreno de la dermatología, es natural que así titulemos á la serie de accidentes, en particular dérmicos, que tan constantemente se encuentran en cualesquiera de las formas de la Esclerodermia.

Estas perturbaciones tróficas son variadas y ofrecen como signo patognómico la esclerosis cutánea. Es bueno clasificarlas en tres divisiones, que pasaremos en revista.

1.^a Cutáneas y sub-cutáneas.

2.^a Osteo-articulares.

3.^a Vaso-motoras.

1.^a—*Perturbaciones tróficas cutáneas y sub-cutáneas.*—

Las alteraciones cutáneas de la piel son constantes y es el elemento esencial de la Esclerodermia. Cualesquiera que sea el modo de principiar de la enfermedad, cualesquiera que sea la región donde ella comienza, desde que esta lesión cutánea, la induración, se muestra, es característica. Asientan de preferencia en la cara y miembros superiores.

La piel invadida presenta desde luego mayor consistencia que al estado normal. Lentamente en ciertos casos, esta induración aumenta y no puede pasar desapercibida. Después de un tiempo variable alcanza su grado máximo completamente dura, hasta resistir la picadura de una aguja. Al tacto da la sensación de pergamino, es leñosa. Imposible hacer pliegues en ella. Se adelgaza, cambia de



coloración, es lisa, brillante, todos los pliegues y surcos normales han desaparecido; la piel está pegada á las partes sub-yacentes, parece demasiado estrecha para contenerlas; una presión enérgica sobre las partes enfermas no deja la menor impresión.

Esta induración puede ocupar una superficie más ó menos considerable del tegumento externo; afecta muchas veces una disposición simétrica y no tiene límites precisos. La induración se pierde insensiblemente en la piel sana. Lo ordinario es que á la retracción acompañe la induración, la movilidad de la piel desaparece; queda, lo repetimos, como pegada á las partes profundas. Esto produce en los enfermos la sensación de contricción, por ejemplo en los dedos y de tracción en los alrededores de las placas. Y en efecto, en estos casos, en que hai islotes más ó menos extensos, pero espaciados, la piel sana presenta pliegues radiados en sus contornos, que indican claramente la tracción ejercida por la lesión atrófica.

La piel cambia de coloración, lo que pasa casi constantemente.

En su distribución y en su matiz estas pigmentaciones son de lo más variado. Ordinariamente, las pigmentaciones ocupan las partes esclerodérmicas; otras veces las partes circunvecinas, ó el cambio de color, se hace de preferencia en la cara, manos, abdomen, etc., sin relación directa con las zonas induradas.

Se creyó que los órganos genitales no eran invadidos por la pigmentación. El profesor B. Ball ha observado un ejemplo contrario; y últimamente, se citan numerosos casos. Por nuestra parte, en la enferma de la obs. II vemos los labios mayores pigmentados, análogo al resto de la piel enferma y la núm. I en la mucosa bucal.

Otras veces el cambio de coloración, en vez de ser uniformemente esparcido, es en forma de manchitas redon-



deadas ó irregulares, á veces agrupadas en islotes, dando lugar á una especie de vitiligo puntuado (Féreol).

Y por fin, en casos excepcionales, hay una *melanodermia* casi generalizada; y el diagnóstico, entre la enfermedad de Addison y la Esclerodermia con esta pigmentacion, se hace difícil.

La coloración de la piel es ya del color de cera (Esclerodermia blanca de Thirial), ya de aspecto casi negro (Esclerodermia negra). Entre ambos extremos hay todos los matices: amarillento, parduzco, bronceado, etc., etc.

Respecto al tejido celular sub-cutáneo, tenemos poco que decir, aunque es el asiento de alteraciones paralelas á las del dermis, y su alteración consiste en su atrofia, en la desaparición completa.

Estas perturbaciones tróficas de la piel y tejido celular sub-cutáneo, traducidas por la induración, retracción y cambio de color de estos elementos, da lugar á deformaciones, desviaciones y aun mutilaciones, que imprimen un carácter especial al cuadro clínico de la Esclerodermia.

El aspecto normal de los tegumentos está alterado, su movilidad sobre las partes inferiores igualmente.

En la cara y extremidades superiores es donde estas modificaciones se presentan con más intensidad y les dan una fisonomía particular.

Así en el rostro acarrea la ya clásica *máscara esclerodérmica*: las facciones toman una fijeza, una impassibilidad sorprendente, no traduce ninguna impresión; hace nacer la idea de contemplar una figura de cera, como dice Thirial. La frente lisa, sin ningún pliegue: la nariz se afila y adelgaza; los orificios nasales se estrechan, alas de la nariz adelgazadas é inmóviles, la escotadura de su borde libre se pronuncia más; los párpados rígidos, recubren apenas los globos oculares; por su retracción, cambian marcadamente la fisonomía del ojo, le rechazan hácia la



cavidad orbitaria; la movilidad conservada del globo ocular resalta con la rigidez y retracción de los velos parpebrales; á más, se agrega con frecuencia la epífora por oclusión incompleta. Los labios adelgazados, con su borde libre casi lineal, se acortan y parecen pegados á las arcadas dentarias, muestran pliegues verticales, que le dan el aspecto de fruncimiento, llegan á ser incapaces de ocluirse completamente, dejando una abertura á veces irregular y bastante pronunciada. Las orejas se adelgazan, endurecidas, de consistencia de pergamino, pierden su lóbulo y parecen fijas á la región temporal (orejas papiráceas).

A todo esto, las mejillas no permanecen indiferentes; están como tensas, unidas al esqueleto, se borran los pliegues buco-nasales y acarrea obstáculo considerable á la separación de los maxilares, y, por lo tanto, á la masticación y pronunciación. Felizmente, el proceso atrófico rara vez invade la mucosa bucal; la lengua, en estos casos, disminuye de volumen, se indura y puede estar fija al suelo de la boca por la retracción del freno de la lengua que ha sido invadido. No necesitamos indicar la gravedad de esta localización que debemos incluirla en la categoría de las complicaciones.

Agreguemos para completar la desfiguración del paciente, así podemos llamarla, las alteraciones del sistema piloso, de que luego trataremos: enrarecimiento en el cuero cabelludo, barba, y la frecuente caída completa de las cejas.

En las extremidades superiores, sobre todo, es donde los desórdenes se pronuncian más, ganan en profundidad; en la cara predominaba la esclerosis tegumentaria; aquí son las *mutilaciones* del esqueleto, las alteraciones osteoarticulares, especialmente marcadas en las extremidades de los miembros. La gravedad de estos desórdenes localizados y preponderantes, hizo creer que la Esclerodáctilia



difería esencialmente de la Esclerodermia, más ó menos generalizada á otras partes del cuerpo. Pronto se reconoció que no es más que una *variedad grave*, á veces precoz, de la Esclerodermia, de marcha lenta y extensiva.

Los dedos adelgazados, duros, se hacen puntiagudos en su extremidad, con la piel lisa, brillante, formando cuerpo común con los tegidos sub-yacentes, en direcciones anormales; unas veces muestran pseudo-anquilosis, otras movimientos anormales, acortados en su longitud por modificaciones óseas de las falanjes. Se acompañan además de lesiones atróficas ungueales.

La esclerosis no se detiene aquí: invade el miembro, de su extremidad á su raíz, y, á medida que asciende, parece ir tomando el carácter tegumentario de sus alteraciones é ir abandonando el aspecto mutilador que encontramos en las extremidades digitales de las manos. Invade sucesivamente el puño, antebrazo, brazo, hombro y tronco mismo.

Vemos los diversos segmentos de los miembros restringidos en sus movimientos, con aptitudes viciosas y presentando zonas esclerodérmicas de asiento y dirección variables; en placas diseminadas siguen otras la dirección del eje del miembro, ó, manifiestamente, un trayecto nervioso, en segmentos anulares, irregulares, etc.

Las actitudes viciosas son debidas, en parte, á las lesiones de la piel, á las cicatrices de ulceraciones, al nivel de las articulaciones, que son muy frecuentes, y que la enferma de nuestra observación núm. II es un ejemplo muy manifiesto. En las actitudes y cambios de forma entra un nuevo factor, las mio-esclerosis disociadas, recientemente dadas á conocer por Thibierge en 1890.

Estas mismas manifestaciones y con los mismos caracteres, las encontramos en los miembros inferiores, aunque con menos frecuencia.

En el tronco, en cualquier punto abdominal ó torácico,



encontramos la misma dermo-esclerosis, más ó menos extendida, así como podemos encontrarnos con placas diseminadas, solemos vernos en presencia de una zona esclerodérmica que invade la cara anterior del torax, que trae serio obstáculo á los movimientos respiratorios, con las mamas atrofiadas, etc., ó con una de todo el dorso, de arriba á bajo, como el caso de nuestra enferma. Obs. núm. II.

En la más alta forma de la enfermedad esclerodérmica, la forma lenta y extensiva, podemos encontrarnos con las *estátuas ambulantes* de Letulle, con la rigidez de los miembros, tronco, cuello, cara, con actitudes forzadas, lentitud de movimientos y la faz sin expresión.

Las producciones dérmicas y anexos son alcanzadas por la esclerosis; las alteraciones pigmentarias de los cabellos y uñas no son frecuentes; en cambio, lo son la atrofia y caída de los cabellos, la alopecia. Las uñas, cuando la Esclerodermia ocupa las extremidades de los miembros, se alteran, parecen haber perdido su matriz, pierden su lámina, se adelgazan, llegan á ser irregulares, sin brillo, se hacen friables y estriadas, sea longitudinal ó verticalmente, pueden caer en láminas, y, en fin, llegan á desaparecer.

Parece no haber nada constante respecto de la función de las glándulas sudoríparas. La supresión sudoral, su disminución y su exageración han sido vistas por autores contemporáneos.

Kaposi dice que la secreción *sebácea* no se altera; en cambio, la sudoral casi siempre lo está. En un caso reciente inyecta 0.01 centíg. pilocarpina, que produce gran sudación en el enfermo en las partes sanas y muy moderada en las partes esclerosadas y en las ya atrofiadas.

La secreción sebácea también ha sido objeto de contrarias apreciaciones. Körner ha visto un acné sebáceo en medio de una placa esclerodérmica. En la enferma de



nuestra observación núm. I, en el momento de su examen objetivo, hemos visto su frente cubierta de gotitas de sudor, en plena alteración esclerodérmica. Y en la de la observación núm. II oímos que nos dice que sus partes enfermas de la piel no le sudan jamás y que más bien las siente grasosas.

Sin embargo, la piel seca, quebradiza, presentando laminillas de descamación, parece indicarnos claramente que estas secreciones deben estar disminuídas por lo menos.

Se señala en todas partes una serie de alteraciones cutáneas, que se presentan en los diferentes períodos de esta afección, desde la simple erupción burbujosa hasta el panadizo.

Se encuentran zonas exematosas de distribución y extensión variables, son frecuentes las descamaciones furfuráceas y laminiformes, rebeldes al tratamiento.

Las erupciones de flictenas se encuentran muy á menudo, cuyo contenido líquido, desde luego límpido y seroso llega á ser turbio y purulento; las vesículas se rompen, dejan al desnudo el dermis y resulta una pequeña herida ulcerosa. De estas erupciones nos da claramente cuenta la enferma de la observación núm. I.

2.^a—*Perturbaciones osteo-articulares.*—Las alteraciones osteo-articulares de las falanges, que encontramos sobre todo en la esclerodáctilia, llamada así por Ball, cuando el proceso asienta en las extremidades digitales, tienen mucha analogía con las artropatías nerviosas. La disminución de volumen y el adelgazamiento de los dedos en sus extremidades libres, no sólo es producido por la retracción y esclerosis de la piel, sino también porque las falangetas están muy atrofiadas, reducidas al tercio ó cuarto de su volumen normal, y aun llegan á desaparecer por reabsorción intersticial del tejido óseo sin que haya supuración ni salida de fragmentos necrosados al exterior. Esta reab-



sorción ósea puede ser total ó parcial en una falange y puede presentarse en una ó varias de ellas á la vez y extenderse á todo el esqueleto óseo de un dedo, como es el caso de Hallopeau, en que la parte ósea del quinto dedo de su enfermo estaba reducido á un segmento óseo pequeño, perdido en medio de las partes carnosas. En este enfermo, el dedo tenía un aspecto curioso: estaba torcido en espiral por la retracción de la piel, se le podía estirar y, al dejarlo libre, volvía á su forma anterior, como si se tratase de un resorte.

Las articulaciones están con sus movimientos limitados y frecuentemente las extremidades óseas articulares se ven prominentes, simulando, junto con la actitud anormal de los diversos segmentos de los dedos, las deformaciones que se encuentran en los reumatismos crónicos.

Las superficies articulares lo común es que estén libres, y no encontramos anquilosis verdadera. Esto es excepcional; son pseudo-anquilosis debida á la retracción y esclerosis de los tejidos peri-articulares y de los tendones, son verdaderas peri-artritis deformantes.

Estas peri-artritis fijan los segmentos articulares en actitudes é inclinaciones diferentes que, junto con las alteraciones de la piel, dan á las partes afectadas un carácter casi especial. En algunos casos, sin embargo, las articulaciones presentan laxitud anormal.

Ya son numerosas las observaciones de panadizos que se presentan como complicación de la esclerodactilia. Pueden ser varios y aparecer con mucha anticipación á la iniciación de la esclerodermia. El profesor Raymond cita un caso con varios panadizos desarrollados en el período inicial de la afección, y recuerda un caso de Supino de una mujer que á los 18 años tuvo panadizo, que se reabre frecuentemente, y sólo á los 41 años la esclerodermia se inicia al nivel del índice derecho, sitio del panadizo. Recuer-



da también una observación de Mendel en el mismo sentido.

B.—Perturbaciones vaso-motoras.—Las perturbaciones vaso-motoras son muy comunmente observadas en el curso de la esclerodermia. Se traducen por retardo de la circulación periférica con enfriamiento de las extremidades é hipotermia hasta de un grado; al mismo tiempo las extremidades son cianosadas, violáceas, asfixia local, que, si es persistente y pronunciada, alcanza algunas veces hasta la gangrena de los dedos. Pequeñas manchas azulejas se presentan diseminadas aquí y allá, particularmente sobre las caras palmares. Otras veces se ha señalado enrojecimiento en forma de zonas eritematosas, ocupando, sea extensas superficies, sea pequeños islotes, donde la dilatación capilar se ha mostrado, mui manifiesta.

Todos estos desórdenes indican de un modo evidente que hay perturbación en la vitalidad de la piel, un estado anormal en su nutrición, aunque Kaposi no lo acepta. Su vulnerabilidad es manifiesta; las ulceraciones son rebeldes á los tratamientos; su cicatrización se hace lentamente y de un modo imperfecto; las cicatrices que quedan son también frágiles, las escaras por compresión son muy fácil de producirse. Absesos situados debajo de las placas esclerodérmicas son frecuentes, y ~~Jeanselme piensa que por las perturbaciones vaso-motoras hay hiponutrición de los tejidos, éstos se defenderían mal; y así se explica el que los panadizos, que complican la Esclerodáctilia, supuren y que se presenten con mayor preferencia entre los que se ocupan de trabajos manuales; éstos estarían más expuestos á infestarse que otros.~~

Formas clínicas

Esta singular afección es de las más variables y capri-



chosas; tiene en sus diversas formas el caracter de la *induración* de la piel, más ó menos pronunciado. En cambio, la variabilidad de su asiento, distribución, evolución, repartición, hace que sea aceptado por los autores su división en formas clínicas, una descripción de conjunto es forzosamente inexacta y confusa.

Besnier propone para la forma difusa generalizada el nombre de *Escleremia* y para las de esclerosis en placas el de *Esclerodermia*, incluyendo la morfea de los ingleses.

Kaposi prefiere llamarla *Esclerema de los adultos* y las formas en placas son modalidades de la forma generalizada.

Nosotros adoptaremos la clasificación de la mayoría de las obras francesas, por el caracter mismo de nuestros estudios.

Se dan tres tipos clínicos:

1.º La esclerodermia *difusa y generalizada*, que ocupa desde el principio una vasta extensión del tegumento.

2.º La esclerodermia de *marcha lenta y extensiva*, que invade desde luego la cara y las manos, y concluye por extenderse á toda la superficie cutánea.

3.º La esclerodermia *circumscribida ó localizada*, que se subdivide, á su vez, en varias variedades: la forma en bandas, en estrías y la morfea.

Debemos además considerar una forma mista; las formas anteriormente descritas con frecuencia no se adoptan á los diversos casos que se presentan, y por otra parte sabemos que una forma en un principio localizada, por fusión de las placas pasa á ser generalizada.

Descripción clínica

En este capítulo haremos una descripción muy breve de las formas clínicas, que se basan en distribución y evo-



lución y no en el proceso esencial de esclerosis dérmica, que es en todas el mismo. Por otra parte, se les describe en todos los tratados de Patología.

1.º *Esclerodermia difusa y generalizada*. Llamada también Esclerodermia y la describe muy bien con este nombre Alibert en 1817. Thirial, en 1845, la llama, en su descripción, Esclerema de los adultos; y Gintrac, en 1847, describe casos análogos con el nombre de Esclerodermia. Ultimamente, Hardy se ocupa mucho de ella y á él se le debe en gran parte su conocimiento.

En su evolución presenta dos formas: aguda y la crónica, que es la más común.

En su primera modalidad, después de un enfriamiento ó sin causa apreciable, se desarrolla un edema duro de la piel y tejido celular; no deja impresión digital, localizada á un miembro ó generalizada, molesta al paciente por sensaciones de contricción y obstáculo en los movimientos, la respiración puede llegar á ser anhelosa y perturbarse la masticación. Este edema, que no siempre es marcado y es preciso buscar, termina generalmente por reabsorberse en un tiempo variable; otras pasa al estado atrófico, que es más propio de la forma crónica. Esta forma aguda, desgraciadamente, es rara.

La segunda variedad de marcha lenta y que alcanza ordinariamente el período atrófico, puede iniciarse insidiosamente ó por una fase prodrómica á veces muy larga, en la que aparecen crisis reumatoideas con exarcebaciones febriles, pruritos, eritemas, neuralgias y aun perturbaciones tróficas.

La alteración cutánea, que es lenta en aparecer, invade la cara, manos, tórax, abdomen, cuello, extremidades inferiores y aun se generaliza; otras veces se distribuye simétricamente en el tronco ó en los miembros.

El dermis y tejido celular son el asiento del edema, que



le da consistencia dura, leñosa, adherente á la profundidad, de coloración variable, amarillento-parduzco hasta el negruzco, hay limitación de los movimientos, y sobre todo en la fisonomía, que hace perezosos los movimientos de los párpados, labios, mejillas, molestia de masticación y respiración.

En este período aparecen las perturbaciones subjetivas: calambres, hormigueos, comezones, dolores articulares, neuralgias, etc., que se acentúan en el período atrófico. También las perturbaciones tróficas, caídas del pelo, cejas y perturbaciones de las secreciones glandulares de la piel.

La piel se hace seca.

Las sensibilidades, reflejos y estado general no se alteran.

Esta fase adematosa, á menudo transitoria, y que aun puede pasar desapercibida, es seguida por la atrofia de los territorios edematizados, lo que es de regla en este forma. Se producen las alteraciones dérmicas que hemos descrito al tratar de las perturbaciones tróficas.

2.º *Esclerodermia de marcha lenta y progresiva.*—Confundida largo tiempo, en descripción común con la anterior, hasta 1817, en que Ball le da su autonomía clínica, y más tarde, Charcot, Hallopean, etc., completan su estudio.

Difiere de la anterior por su principio, en la cara ó en las extremidades superiores, por la repartición simétrica de las lesiones y por las manifestaciones extra-cutáneas, ósteo-articulares, musculares.

Hay período pre-esclerodérmico, perturbaciones nerviosas, vaso-motoras y tróficas, por ejemplo, neuralgias, etc., y crisis pasajeras de asfixia local con exacerbaciones de los fenómenos dolorosos y aparición de erupciones vesiculosas. Y dice Raymond que se presenta muy completo el



cuadro de la enfermedad de Raynaud, que parece precursor de la esclerodermia de esta forma.

Estas perturbaciones vaso-motoras y tróficas, al principio muy alejadas, concluyen por instalarse definitivamente.

Período edematoso no se conoce. Principia, en general, por la cara y manos de un modo lento y sin remisión, apenas perceptible, siempre en disposición simétrica, sin límites precisos entre lo sano y lo enfermo.

Cuando llega á su completo desarrollo, produce la *máscara esclerodérmica* y en las extremidades las mutilaciones irreparables que conocemos.

La Esclerodactilia de Ball es una simple variedad, y se denomina así á los estados en que las desviaciones de los dedos y su adelgazamiento se deben á la invasión del esqueleto óseo, que también conocemos. Al mismo tiempo las alteraciones de troficidad de la piel, son más intensas y los fenómenos vaso-motores más persistentes, que llegan hasta la gangrena.

Sólo recordaremos que se encuentran naturalmente las pigmentaciones de la piel, perturbaciones secretorias y estado de nutrición precaria.

Esta afección incurable, de duración larga y casi indeterminada, llevan al enfermo á la caquexia con paso lento en medio de los tormentos que le produce la contracción de la piel y de la imposibilidad de los movimientos. Interrumpe este lastimoso estado una neumonía, erisipela, tuberculosis pulmonar ó una arterio-esclerosis del corazón, riñón, etc., que algunos autores no la creen complicación fortuita, sino localización visceral del proceso escleroso.

3.º *Esclerodermia circunscrita ó localizada*.—Conocida desde 1854, Addison la describe con el nombre de *Keloide verdadero*, relacionándola erróneamente con el falso *Keloide de Alibert*. En 1867, fué Hilton Fagge el que hace



conocer este error; la considera á su vez como una forma de Esclerodermia y la llama *morfea alba*. El mismo año Erasmo Wilson limita bien este terreno.

Los autores ingleses y americanos creen las morfeas afección distinta, y los autores franceses sub-variedades de la esclerodermia.

Esta forma está caracterizada por la induración y atrofia de regiones circunscritas de la piel. Sus variedades más interesantes son: morfea y esclerodermia en bandas.

A. *Morfea*.— Fenómenos prodrómicos casi nunca se observan. Su principio, si no pasa desapercibido, se traduce por manchas congestivas, más ó menos intensas, de color lila. Su centro se descolora en uno ó varios puntos y en ellos se presenta la atrofia ya conocida. Los contornos tienen muchas veces aspecto normal y la placa simula un trozo de pergamino embutido en la piel. Por lo general, la placa tiene en sus contornos una estrecha zona del color lila (lilac ring), que no se observa en ninguna otra afección cutánea. Entre esta zona congestiva y el centro de la placa se aprecia una delgada aureola pigmentada. Según que la placa forme ó no relieve, tenemos las variedades de morfea plana y tuberosa.

Su asiento de elección son: cuello, espaldas, pecho, cara, brazos, muslos; habitualmente única, otras veces 2 ó 3; y Vidal ha contado 31 en un enfermo. Más bien distribuidas al azar ó acantonadas en una misma región.

La desaparición del anillo coloreado es el primer indicio de regresión, que es total cerca de 3 ó 4 años después.

El estado general no se altera. Tiene tendencia propia á la curación.

B.—*Esclerodermia en banda, en estrias, etc.*—Se inicia sin pródromos y sin edemas apreciables. Está constituida por bandas de esclerosis que asientan en el cuello, abdomen, pecho, etc. Principia por una red fina y superficial



de mallas desiguales, simulando estrías poco elevados, brillantes. A esto sucede la placa esclerósica; no existe rodete congestivo. Es variable como la morfea en su distribución. Es importante que, en las vecindades articulares, acarreado retracción, producen actitudes viciosas.

Anatomía Patológica

Los caracteres macroscópicos de la piel indurada no tenemos para qué repetirlos; de ellos sólo recordaremos que la piel cruje bajo el escalpelo, que el tejido celular ha desaparecido, que la piel está adherente a los órganos subyacentes, músculos, huesos, formando una masa común.

El profesor Verneuil hace la primera descripción de las lesiones esclerodérmicas localizadas en los dedos, y dice que se encuentran en la piel las lesiones de todo tejido crónicamente inflamado.

Los estudios posteriores de Hebra, Rassmussen, Lorange, etc., han confirmado lo dicho por Verneuil. Todos ellos están de acuerdo para considerar el proceso como una cirrosis cutánea y sub-cutánea. Ultimamente, Valler dice que lo esencial es una inflamación intersticial análoga a la cirrosis del hígado, nefritis intersticial, etcétera.

La epidermis está adelgazada; muchas de sus células muestran un estado vesiculoso; el córion está ya atrofiado con sus células sin dentelladuras, su protoplasma lleno de granulaciones grasosas; otras veces está espesado, con manifestaciones degenerativas; el córion es el asiento de marcada infiltración pigmentaria de sus elementos celulares, pigmentación que también se ha encontrado en las células de las glándulas sebáceas. Las papilas están deformadas, no hacen eminencias, otras engrosadas por el aumento de su tejido conjuntivo, que se hace más denso y

abundante; las glándulas sebáceas y sudoríparas, á veces indemnes, las más de las veces comprimidas y atrofiadas por el tejido conjuntivo proliferado que las sofoca.

La lesión dominante es una hiperplasia de tejido conjuntivo. El córion está constituido por haces densos y homogéneos de este tejido; encierran en sus mallas montones de células embrionarias y leucocitos, que se agrupan particularmente alrededor de los vasos comprimiéndolos, estrechan su calibre y determinan proceso de periarteritis; igual proceso llevan á los nervios, determinan espesamiento en el peri-nervio, pero se les ha notado intacto el cilindro-eje y poco afectada la vaina de mielina.

Esta hiperplasia conjuntiva se prolonga profundamente en el espesor de todo el córion, invade el tejido celular sub-cutáneo, que muestra sus travéculas fibrosas más espesas y retraídas, en parte hay reabsorción del tejido celulo-adiposo; la infiltración de elementos embrionarios es marcada, se depositan en manchones alrededor de los vasos.

En las regiones antiguamente atacadas vemos que todo forma un solo bloc de fibras conjuntivas y elásticas, espesas, de direcciones variadas, que han sofocado los elementos de la piel. Los elementos musculares lisos del dermis, anexos á los folículos pilosos y á las glándulas sebáceas, están hipertrofiados, como lo aceptan Rossbach y Neumann, pero no ha sido encontrado por numerosos otros autores.

Sabemos que estos desórdenes pueden propagarse á los huesos y articulaciones, y á Lagrange debemos su conocimiento. El periostio se presenta invadido por elementos embrionarios que siguen á los vasos, englobándolos: cruzados por travéculas fibrosas, dispuesto en islotes irregulares, «sin que se pueda descubrir la razón de esta irregularidad en el proceso.» En las articulaciones falángicas aun profundamente deformadas, en su superficie articular



muy posteriormente son invadidas. Lo general es que se trate de travéculas fibrosas muy duras, retraídas, periarticulares; es una verdadera periartrosis deformante. En algunos casos las articulaciones, así espesadas é inmobilizadas, son el asiento de depósitos calcáreos, enclavados en medio de estas adherencias peri-articulares.

Lagrange dice que á menudo las superficies articulares se afectan por el proceso inflamatorio crónico, y así se ve adherirse ambas superficies por tractus fibrosos espesos y estrechados y los cartílagos articulares desaparecen. No se encuentran osteofitos como en los artritis secos. No se trata, pues, de una artritis deformante verdadera.

El tejido óseo presenta las lesiones de las osteitis rarefacientes; está formado de travéculas irregulares que limitan anchas areolas, llenas de vesículas adiposas, con células embrionarias que siguen á los vasos.

Los canalículos de Havers ensanchados con iguales elementos celulares. El proceso llega á la reabsorción completa.

Diversos autores describen en la Anatomía patológica de esta afección los esclerosos viscerales, considerados como manifestación del proceso esclerodérmico; otros, los que dan como causa etiológica el reumatismo, describen alteraciones de las serosas, pericardio, pleuras, etc.

Los sistemas vascular y nervioso han sido objeto de estudio especial.

En 1875, Vidal fué el primero que dió al sistema arterial la importancia de ser el punto de partida del proceso escleroso.

Los trabajos posteriores de Radcliffe, Crocker, de P. Meyer, de Mery, de Dinkler, etc., nos han hecho conocer las alteraciones vasculares de un modo evidente. Sobre todo, Mery estudia histológicamente los vasos en las placas esclerodérmicas y dice que los bloks fibrosos encierran



y disocian las fibras musculares, sembradas de islotes de células embrionarias y las arterias están atacadas del proceso de endo-periartritis. En las placas recientes las arterias están retraídas, rodeadas de células de nueva formación, que infiltran y disocian la túnica media y desagrega la membrana elástica, que llega á desaparecer, y la endarteria se engruesa lo que la afección es más antigua, el endotelio degenera, el lumen se retrae hasta formar simples hendiduras y los trombus se forman concluyendo la obstrucción arterial.

En las venas encontramos también los procesos de periflebitis, aunque en menor grado. Estas alteraciones vasculares se encontrarían desde los vasos de las capas profundas hasta los de las papilas.

Ultimamente, Marianelli (1897) refiere tres casos en que en la investigación histológica de los vasos no ha encontrado lesión notable.

Heller cita un caso en que en la autopsia encuentra atrofia del canal torácico.

El sistema nervioso, desde la masa encefálica á los músculos periféricos, ha sido objeto de estudio por varios autores. Los unos los han encontrado sanos, los otros atrofiados.

Lagrange encontró perineuritis, con integridad del cilindro-eje, en las partes invadidas por la Esclerodermia, y no encuentra lesión alguna en las ramas nerviosas, situadas fuera de ellos. Darier constata igual cosa.

En general, el estudio de los nervios periféricos ha sido negativo. Sin embargo, Vandervelde señala una neuritis del mediano, pero la cree secundaria.

Scholtz encuentra alteraciones poco marcadas en los nervios periféricos y lesiones evidentes de degeneración en las raíces anteriores y menos acentuadas en las posteriores.



El gran simpático, los ganglios espinales, han sido estudiados cuidadosamente y con resultado negativo (Dinkler).

En el encéfalo sólo se ha encontrado lesiones que parecen de coincidencia, lesiones de esclerosis de circonvoluciones (Westphal).

La médula ha mostrado con más frecuencia alteraciones que el encéfalo, fuera de los casos dados á conocer por Chalvet, Mery, Hallion, que se les ha considerado también como coincidencias morbosas.

Los últimos estudios de Arnozan y Jacquet de Saint Germain, han originado nueva concepción patogénica muy discutida actualmente.

Arnozan refiere en su caso que el examen histológico de la médula le han hecho ver numerosos corpúsculos embrionarios alrededor del canal central, y la presencia, en la sustancia gris y blanca, de corpúsculos voluminosos, amorfos, rodeados por la red de neuroglia. Hace presente que para encontrar estas lesiones es necesario investigación muy minuciosa.

Por su parte, Jacquet y Saint Germain, en un esclerodérmico de Besnier, constatan lesiones medulares microscópicas poco numerosas, pero evidentes: pequeñas cavidades en el eje gris, asentando, en su mayor parte en la región inferior del reflejamiento cervical, alteraciones histológicas más marcadas en la columna de Clarke; atrofia gránulo-pigmentaria en diversos grados, el aparato neuróglia es menos fibrillar y más granuloso que normalmente, las lesiones son ligeras y pueden fácilmente pasar desapercibidas. En cortes de la piel esclerosada, no encontró las lesiones vasculares de Méry.

Por su importancia, queremos dar á conocer, con alguna extensión, el trabajo de Thibiérge sobre las lesiones musculares independientes de las placas de esclerosis.

Este autor, en 1890, hace un estudio sobre lo que se ha llamado *mio-esclorosis disociadas*. Estudia las alteraciones musculares que se encuentran en territorios en que la piel está sana, independiente de la influencia de las placas esclerosas; no son alteraciones por propagación ni compresión del proceso escleroso sobre los nervios ó vasos; no son tampoco amiotrofias reflejas provocadas por las lesiones articulares. Se manifiestan por induración, acortamiento y atrofia del músculo, ya en su totalidad ó parcialmente; y estos casos se traducen por nudosidades duras y partes musculares que conservan su consistencia y elasticidad normal. Son asiento frecuente de dolores bastante intensos y acarrear retracción de los tendones con actitud viciosas de los segmentos de los miembros.

Los exámenes histológicos, hasta hoy poco numerosos, muestran esclerosis peri ó intramuscular con atrofia, lesiones variadas de la fibra muscular misma.

Se ha estudiado las reacciones eléctricas de estos músculos. La excitabilidad está generalmente disminuída proporcionalmente al grado de atrofia; así se presenta en un caso del autor y dos que recuerda pertenecientes á Erb.

La reacción de degeneración se presentó en el caso de Thibiérge.

Este autor dice que, así como se presentan las alteraciones en los músculos de los miembros, se podrán presentar en el corazón, riñón, etc., órganos que matan frecuentemente por sus afecciones.

Etiología

Se sabe actualmente muy poca cosa sobre la etiología de la esclerodermia.

Las causas reales de la enfermedad nos son casi absolutamente desconocidas.



Las predisponentes las conocemos por el estudio de las numerosas observaciones publicadas.

Frecuencia.—Es afección rara. Sólo conocemos dos casos, que son los de nuestras observaciones en Chile, lo que no es suficiente para apreciar su frecuencia entre nosotros.

Edad.—El máximo de frecuencia está entre 20 y 40 años; sin embargo que, en numerosos casos, es imposible fijar la época en que comienza; los fenómenos iniciales son silenciosos, y encontramos las lesiones ya avanzadas.

La enfermedad.—La enfermedad muy rava vez se desarrolla en la edad madura. En cambio, numerosos autores citan casos en niños, y entre las observaciones que hemos revisado, tenemos una de Brocq, de una niña de siete años con esclerodermia en placas.

Sexo.—Todos los autores están de acuerdo para reconocer que la esclerodermia es cerca de tres veces más frecuente entre la mujer que en el hombre.

Causas ocasionales.—El frío y la humedad han sido incriminados varias veces. Lassar la considera como enfermedad de origen vascular, ocurrida por acción de temperaturas excesivas. Eulenburg nos dice tienen influencia los ejercicios musculares prolongados. Los traumatismos, sobre todo arteriales, las perturbaciones menstruales han sido invocadas como causas etiológicas. Entre las causas ocasionales menos hipotéticas, tenemos: estadía prolongada en lugares húmedos, temperaturas extremas, impresiones morales vivas y repetidas, y, por último, las malas condiciones higiénicas, son causas que se encuentran casi en la generalidad de los casos.

Causas predisponentes.—Es reconocido que la Esclerodermia se desarrolla de preferencia en un terreno neuropático. Los antecedentes de esta especie son muy frecuentes, y su asociación á neuralgias rebeldes, histeria, jaque-



ca, estados neuraténicos, es lo común; su asociación á las lesiones materiales del sistema nervioso es más raro.

La diatesis reumatismal se ha dado como causa eficaz de la Esclerodermia.

Se apoya esta hipótesis en la frecuencia con que se presentan fenómenos articulares sub-agudos y aun francamente agudos, sobre todo al comienzo de esta afección.

Es difícil dar la parte que corresponde á estas manifestaciones de reumatismos verdaderos y las de pseudo-reumatismo que preceden á la Esclerodermia confirmada. Y en todo caso, no está resuelto si el ataque de reumatismo crea una predisposición á la esclerosis cutánea, ó si el estado reumático es su terreno de elección. La gota es otra manifestación de artrismo que se constata entre los esclerodérmicos.

Las infecciones ó intoxicaciones de origen microbiano, son hoy día generalmente aceptadas como causas etiológicas.

Danas cree que todas las infecciones son capaces de dar nacimiento á la Esclerodermia; se ha culpado á las fiebres eruptivas, con menos frecuencia á la fiebre tifoidea, á la difteria, erisipela, etc. La malaria, tuberculosis, sífilis, también lo son. El alcoholismo, el saturnismo y las intoxicaciones, tienen un papel más problemático.

Patogenia

Es bastante densa la oscuridad en que está la explicación de la naturaleza de esta enfermedad. El número de opiniones emitidas es considerable, casi tantas como autores se han ocupado de ella. Para recuerdo mencionaremos á la ligera las diversas teorías patogénicas.

Thirial la cree una induración suigéneris; Grisolle un proceso flegmático de las mallas del dermis; Rasmussen



ve en ella una forma elefantiasis; Hebra un éxtasis linfático en estos tejidos, etc.

Hoy se acepta que hay un proceso inflamatorio crónico, verdadera cirrosis de la piel, según Cornil y Rauvier; pero no es un proceso inflamatorio vulgar. Todavía no conocemos la naturaleza de él.

Nos quedan dos teorías sostenidas por autores de alto valer y que, hasta la actualidad, se discuten, sin que se haya llegado á una explicación satisfactoria y definitiva.

Teoría vascular.—Vidal, en 1875, fué el primero en atribuir la esclerosis é induración cutánea á procesos vasculares.

Al principio sólo habían perturbaciones funcionales vasomotrices, á lo que seguirían las endo-periarteritis obliterantes.

Esta teoría vascular ha sido apoyada por la escuela inglesa; y Dinklet, Meyer, Mery, etc., sostienen á su vez que la lesión vascular, que la endarteritis proliferante, que retrae el lúmen vascular, es, si no en todo caso la lesión inicial, al menos la más precoz.

Para Mery existe una endo periarteritis generalizada. Su causa sería la infección, que traería una esclerosis visceral y dérmica.

Los partidarios de la teoría nerviosa aceptan esto y preguntan al mismo tiempo si la infección no ha podido obrar sobre los centros tróficos de las arterias.

Esto no se ha determinado; y en caso de serlo, quedaría bajo la dependencia de una perturbación trófica, y, por consiguiente, nerviosa.

Además, en un estudio reciente de Marianelli, en tres casos de esclerodermia no encuentra lesión vascular, hecho que nos demuestra que el proceso escleroso puede existir sin la endo-periarteritis de Mery y que esta alteración no es el origen obligado de la Esclerodermia.



Por otra parte, las investigaciones de Brown Sequard sobre las perturbaciones nutritivas ó tróficas de los órganos, consecutivas á lesiones ó irritación de los nervios ó centros tróficos correspondientes.

Los trabajos de Geovani sobre el simpático; de Eichhorst sobre pneumogástrico; de Levachew sobre los ciáticos, demuestran la influencia del sistema nervioso sobre las modificaciones de las paredes vasculares. Así, una lesión del sistema nervioso tendría bajo su dependencia la lesión vascular que acarrea la esclerosis. La supresión de esta influencia trófica explicaría la lesión vascular que se creyó inicial.

Las mio-esclerosis desociadas de Thibierge, ¿no son un hecho en contra de la doctrina vascular?

Teoría nerviosa.—Emitida por primera vez en 1865 por Horteloup, Eulenburg la sostiene en 1882, y actualmente la apoyan Raimond, Brissaud, etc., que se han esforzado en poner de relieve todas las razones anatómicas y clínicas capaces de explicar la patogenia nerviosa de esta afección.

Las esclerodermias parciales, con su distribución en estrías, bandas, etc., que siguen el trayecto de nervios conocidos, como lo demuestran los numerosos casos citados por todos los autores.

Siguiendo el trayecto de los safenos internos, de los ramos del plexo braquial, de los intercostales, etc., Spillmann nos da un caso muy interesante: las placas esclerodérmicas siguen el trayecto de los filetes de la rama oftálmica del trigémino, y además se trata de un degenerado nervioso que presenta crisis epileptoides; no es sifilítico, ni absintico y no está en edad de presentar la epilepsia esencial, tiene 32 años.

Como decíamos, esta distribución de la esclerosis tiene gran valor patogénico. Mery mismo reconoce que la es-



clerodermia, en placas y en bandas, obedecen á influencias trofoneuríticas, y hace depender de las lesiones vasculares á las formas generalizadas.

Nadie discute actualmente el hecho de que las formas clínicas se transforman unas en otras, la en banda pasa á ser generalizada, y que existen formas mixtas difíciles de clasificar en una ú otra categoría.

Al hacer Raymond consideraciones sobre la división clínica, dice: «Estas formas mixtas ó de transición tienen un gran valor doctrinal, pues ellas demuestran, á despecho de las apariencias objetivas, la unidad de la esclerodermia.

Estos dos últimos son hechos que, al mismo tiempo que dan valor á la teoría nerviosa, argumentan contra la vascular.

Otras veces las bandas no corresponden al territorio de distribución de los nervios periféricos sino al territorio de un nervio radicular. Hay disposición metamérica de la esclerosis, que revela indudablemente lesión del sistema nervioso central.

En el estudio de las numerosas observaciones conocidas, vemos que la esclerodermia evoluciona en un terreno francamente neuropático, ya por sus antecedentes hereditarios ó por los personales. Así vemos que se acompaña de historia, jaquecas, neuralgias, que son muy frecuentes y llenan gran parte de las manifestaciones prodrómicas, perturbaciones mentales, etc., que son descendientes de alcohólicos, histéricos, de suicidas, etc., y ellas mismas llevan en sí, en numerosos casos, estigmas de degeneración.

La evolución lenta, el carácter general de la afección, las manifestaciones simétricas, el dejar libre el estado general durante largos años, le dan un aspecto especial, semejante á muchas afecciones nerviosas. Los fenómenos que traducen esta entidad mórbida, son otros tantos fe-



nómenos que, agrupados de un modo especial, revelan, sin esfuerzo, una perturbación del sistema nervioso. Estas perturbaciones tróficas, estas lesiones de la nutrición, tan comunes en las afecciones nerviosas, son: las neuralgias prodrómicas y que la acompañan en su evolución, los fenómenos vaso-motores, los cambios de coloración de la piel, las erupciones vesiculosas, las artropatías y lesiones óseas, las ulceraciones, las alteraciones de las uñas y del sistema piloso, las crisis sudorales ó diarréicas, etc.

Las lesiones musculares estudiadas por Thibierge, y que conocemos en la anatomía patológica, es otra manifestación mórbida del sistema nervioso.

Un argumento de valor, en contra de la teoría nerviosa, es la falta de lesiones del sistema nervioso.

Sabemos que se ha estudiado desde los centros nerviosos á los ramúsculos periféricos, y que los resultados han sido diversos, y, hasta cierto punto, negativos; sin embargo, que los estudios cuidadosos de Arnozán y Jacquet de Saint Germain los han hecho encontrar lesiones medulares evidente; pero, en todo caso, no bastan para considerarlas como la lesión origen del proceso escleroso.

Está en contra del origen nervioso la escasez de perturbaciones de sensibilidad objetiva, y tanto más, cuanto que en los casos en que se las ha encontrado, no ha podido verse con claridad la parte que pertenecen á las manifestaciones histéricas, que tan frecuentemente se asocian á la esclerodermia.

Para terminar este capítulo, diremos que hay autores que confiesan la ignorancia en que se está á este respecto; pero dada la importancia y progresos que toma hoy día el estudio de las lesiones del sistema nervioso, y que la discusión patogénica parece inclinarse á favor de la teoría nerviosa, nos permitimos creer que quizás pronto se encuen-



tren en los centros nerviosos ó en los núcleos ganglionares, las lesiones que faltan á nuestros conocimientos.

Relaciones de la esclerodermia con las alteraciones del cuerpo tiroides

Actualmente se estudia con interés las relaciones de la Esclerodermia con las lesiones de los cuerpos tiroides; también se investigan relaciones con la Lepra.

Leube, en Alemania, el año 1875, refiere un caso de Esclerodermia asociado al síndrome Basedow. En 1894, Jeanselme, en Francia, cita una esclerodermia consecutiva á un Basedow. Posteriormente, se multiplican estas citaciones. Así tenemos: las de Boutier, Grünfeld, Booth, Marselli y Panegrossi y otros de Jeanselme, Dupré, etc.

La cuestión se encuentra hoy día lejos de estar resuelta.

Expondremos lo que se ha avanzado:

Las lesiones tiroideas no siempre se traducen por la atrofia glandular; no es rara la hipertrofia.

El síndrome Basedow unas veces se muestra completo, otras veces sólo bosquejado, y sigue ó precede á los fenómenos esclerodérmicos, y aun tiene marcha paralela, como en dos casos de Jeanselme.

Las autopsias de Berr y de Singer han mostrado las lesiones atróficas de la glándula.

A propósito de esto, Singer hace consideraciones sobre las relaciones que existen entre el Basedow, mixoedema y esclerodermia. Se basa en las lesiones histológicas del cuerpo tiroides, repartición difusa del hinchamiento de la piel y que no se localiza en las partes declives, es la paquidermia del mixoedema, en parestesias que se encuentran en la esclerodermia, tetania y aun en los simples tiroi-



ditis (5 casos de él), que pueden tomarse como indicadores de perturbación tiroidea. Existiendo casos de mixoedema con Basedow (casos de Singer, Sollier, Rendu, etc.) y de éste con Esclerodermia, es probable, dice, que hay parentesco entre estas tres entidades mórbidas; relación muy interesante por el tratamiento que, en casos de Basedow y mixoedema, no es incierto, y por otra parte, á Sachs, Arcangeli, Marselli ha dado buenos resultados la tiroidina en la Esclerodermia, asociada ó no á lesión tiroidea.

Raymond, á este respecto, concluye con Jeanselme que estas lesiones tiroideas (bocio simple, atrofia ó bocio exoftálmico) pueden ser seguidas de la aparición de la esclerodermia.

Brissaud es más terminante: no acepta dependencia entre las lesiones tiroidianas y la Esclerodermia, y hace depender á esta última, en su forma crónica desde el principio, que justamente es la que más ha coincidido con el Basedow, de una lesión del simpático.

Diagnóstico

Se basa sobre el estado de rigidez y retracción de la piel y sobre la marcha de la enfermedad.

Puede confundirse con varias enfermedades cutáneas y generales.

En presencia de un caso típico, no es fácil su confusión. El conjunto de sus manifestaciones es característico, llama pronto la atención y la duda se disipa; pero no siempre pasa así.—Por ejemplo, en los comienzos de la enfermedad ó cuando es circunscrita, necesita entonces un examen atento y tener presente otros estados mórbidos semejantes.

Las cicatrices de la piel deforman, pliegan el tegumento muy irregularmente, no es un proceso inicial como la Esclerodermia. La anamnesis nos hará conocer la existencia



anterior de una quemadura, herida ó una ulceración variosa, que frecuentemente se complican con linfangitis de repetición y alcanza á una dermatitis crónica, con esclerosis de la piel.

Los Keloides—verdaderos ó falsos—forman placas salientes sobre los tejidos profundos y el enfermo tiene el recuerdo de una quemadura, ulceración, etc., anterior en el sitio del queloide.

Un examen ligero nos hará confundir solamente una placa esclerodérmica con una cicatriz de lupus ó con máculas de sífilis.

El *liquen atrófico* lo distinguiremos de una placa de morfea, por el estudio atento de la placa, en la que descubriremos en su superficie un fino punteado, correspondiente á la dilatación de los orificios glandulares y en su periferia una corona de pequeñas pápulas.

La *lepra*, al principio, cuando la piel se presenta espesada, brillante, hace el diagnóstico, con la morfea, muy difícil, se presenta «una areola eritematosa y hay ausencia de anestesia—llegan á ser idénticas.» Pero en la lepra la induración local no es tan pronunciada y se llega á resolver la duda considerando la alopesia de las cejas, la descarnación peri-ungeal, el espesamiento del cubital, y por último, el examen del pús, que termina con la incertidumbre.

Con el *reumatismo crónico deformante* tiene semejanza por las deformaciones de la esclerodáctilia; pero en éste la induración ligera de la piel con adelgazamiento es circunscrito en los contornos de la articulación; en la Esclerodáctilia, la esclerosis cutánea es difusa, alcanza las partes blandas de los dedos y está pegada al hueso; además en el reumatismo las lesiones articulares son primitivas y secundarias en la Esclerodermia: en el primero hay pro-



ducciones osteo-fíticas, que no se encuentran en la segunda.

La esclerodáctilia, en su fase vaso-motriz, es fatalmente confundida con la axfisia local de las extremidades (enfermedad de Rainaud).

Para Raymond, la enfermedad de Rainaud es un fenómeno precursor de la Esclerodermia; y Favier, en su tesis, tiende á probar que, entre estos dos estados, existe una serie de grados, hasta pasar de uno á otro.

En esta fase vaso-motriz se confunde también con la Eritromegalalgia de Weir Mitchel, caracterizada por perturbaciones vaso-motoras sobre todo por una congestión dolorosa de los miembros; su asiento es variable y puede estar localizada á los dedos. Se dan como signos diferenciales: ser más frecuente en los hombres, los accesos no se producen, en general, por influencias del frío, la temperatura local está sobre la normal, las arterias laten con violencia y no hay anestesia ni perturbaciones tróficas.

Con la enfermedad de Addison, se puede confundir una esclerodermia por pigmentación intensa y generalizada, pero se distinguen porque en el Addison existen placas pigmentadas características en las mucosas que faltan en la Esclerodermia! Además, la sintomatología de la caquexia supra-renal es muy distinta.

Con el mixoedema pudiera confundirse la Esclerodermia generalizada de forma aguda. Se distingue en su evolución y en los fenómenos generales que acompañan al mixoedema.

Pronóstico

Los primeros observadores le daban pronóstico relativamente benigno. El estudio más científico de los enfermos y su determinación en las respectivas formas clínicas



los ha llevado á considerarlo siempre serio y lleno de reservas, si bien que la curación ha sido reconocida.

La Esclerodermia localizada, en sus formas circunscritas, tiene tendencia natural á la curación por reabsorción ó por cicatriz deprimida, blanca ó pigmentada; pero el pronóstico debemos reservarlo.

No es raro que la curación se prolongue y nos haga luchar dos ó tres años, poco ayudados, por otra parte, por el tratamiento, que, con frecuencia, es ineficaz. Siempre nos quedará la expectativa de ver aparecer nueva placa cuando la que tratamos está en vía de curación; y, lo que es aún peor, tenemos la eventualidad de que esta forma circunscrita se nos transforme en generalizada.

Esta última, si es de forma aguda, presenta tendencia á la curación, que no es raro se haga por resolución.

La Esclerodermia de forma lenta y extensiva, mientras las placas sean aisladas y prominentes, pueden curar, aun radicalmente, y no hay ejemplo de curación en el período atrófico. En el primer caso, no siempre debemos esperar curación completa, y recordaremos que las placas residirán dos ó tres veces en un mismo punto, para no tomar por curación un modo propio de evolución.

En esta forma, debe entrar en línea de cuenta la edad del sujeto. Se observan más curaciones entre los más jóvenes.

En fin, entre las diferentes formas que puede afectar la Esclerodermia, es bastante grave, por su rebeldía al tratamiento, por las gangrenas y mutilaciones, el pronóstico de la Esclerodáctilia.

Tratamiento

Todos los medios terapéuticos han sido puestos en práctica contra esta afección.



Los purgantes, diuréticos, sudoríficos, se recurrió á la glicerina, aceite de hígado de bacalao y á los sulfatos de cobre, de quinina y otros que sería largo enumerar; prodigalidad en medicamentos que nos revelan la ineficacia de todos y de cada uno de ellos.

El concepto primero de esta afección fué de afección local, y así se le trató: sangrías, escarificaciones, incisiones, vegigatorios, unguentos, emplastos, etc., todos estos medios tuvieron su boga.

Los que consideran á la sífilis como causa etiológica, emplean el tratamiento antisifilítico, pero es estéril en la Esclerodermia.

El Dr. Philippson (de Hamburgo) recomienda el uso del salol á la dosis de 3-4 gramos diarios durante largos meses, y cita dos de sus casos, de la forma generalizada de la Esclerodermia, curados; y recuerda un caso de Bü-lau curado con 4 gramos diarios de salicilato de sodio, y que él vió diez años después completamente curada.

Lancereaux cita un caso curado por la iodothyryna, á dosis crecientes de 0.50 centigramos á 3 gramos diarios, y dice que, á los cuatro meses de tratamiento, se notó la mejoría.

En fin, no tenemos más que hojear una revista cualquiera para ver citas de casos curados con uno u otro medicamento; pero prevalece siempre los buenos efectos de la electricidad é hidroterapia, como ellos mismos lo hacen notar.

La electricidad ha sido aplicada en todas sus formas.

La farádica parece bien averiguado actualmente, que no da los resultados que se esperaba. La galvánica ha dado mejores resultados. Hallopean la recomienda como muy eficaz y dice es manifiesto el retroceso que se nota en las placas cuando se suspende el tratamiento.

Los que consideran esta afección como dependiente de



una alteración del simpático, recomiendan las aplicaciones de corrientes galvánicas en este nervio; pero no desconocen que debe obrarse con mucha prudencia y que les ha sido infiel.

De acción mucho más eficaz es la electrolisis; en la forma, en placas ó en bandas. M. Brocq preconiza este último procedimiento; emplea corriente de 5 á 10 miliampers, que los deja obrar 15 á 20 segundos. Y advierte que la aguja debe ser metida oblicuamente en la piel y no debajo de ella, para no obtener un efecto esclerosante. En estas formas el tratamiento local es naturalmente superior en importancia al general. Los baños de vapor, las duchas calientes, un masaje metódico y prudente, traen fácilmente remisiones.

Boisseau du Rocher ha obtenido excelentes resultados por aplicaciones de electricidad estática á alta tensión. Se aplica al nivel de la esclerosis, haciendo aparecer pequeñas chispas; la placa se enrojece pronto y aparece descañación al cabo de algunas sesiones; la placa esclerósica es reemplazada por piel sana.

Un masaje metódico y bien dirigido es muy recomendable. Walters, Eulenberg, Brocq y Breda lo recomiendan; y este último ha curado un enfermo con esclerodeamia difusa en tres meses con 65 sesiones de masaje de una hora de duración.

Los baños, bajo todas sus formas, dándoles lugar preferente en el tratamiento, presentan más bien desventajas; pero sí son excelentes adyuvantes.

No sería inútil recordar, para dar término, que el tratamiento tiene su parte individual.

Entre los neurópatas tenemos buenos auxiliares con los bromuros, belladona, hidroterapia; entre los artríticos con los alcalinos, con higiene apropiada, etc.

En general, debemos levantar las fuerzas de los enfer-



mos por los estimulantes, por el arsénico, fierro, etc., y no descuidar la medicación sistemática general y local (Kaposi).

Observación núm. I

Amelia del C. E..., de 26 años, costurera, soltera, natural y residente de Concepción. Ingresa al servicio el 12 de Noviembre de 1900.

Antecedentes hereditarios.—No sabe de qué murió el padre. La madre vive y es sana. Dos hermanos vivos: uno sano y el otro, que ha sido muy enfermizo desde pequeño, pues ha tenido nubes en ambos ojos, é hinchazón de los ganglios del cuello, y de lo cual mejoraba tomando bacalao. Cinco hermanos muertos: uno á los siete años, probablemente de abceso cerebral, pues dice que sufría dolores muy fuertes á la cabeza y antes á los oídos, y además, durante el curso final de su afección, quedó ciego. Otro hermano murió á los 15 días de nacer; otro de viruelas, otro de un traumatismo recibido en la región occipital, y el último dice que murió de gota coral á los dos años de edad.

Hábitos.—Vivía en una pieza con escasa ventilación y que sólo recibía el sol durante dos horas en las tardes; trabajaba en ropa de hombre desde el amanecer hasta las 11 ó 12 de la noche (usa especialmente máquina de coser á mano); comía regularmente bien y bebía vino ó cerveza, pero no con exceso.

Antecedentes personales.—Cuando pequeña tuvo supuración de ambos oídos hasta la edad de dos años (1876) y luego un abceso del cuello, debajo de la barba, que fué operado y cuya cicatriz persiste. Dice le ha dado la alforbrilla repetidas veces. Regló á los catorce años (1888): tres días al principio y ahora hasta seis, sin dolores, escasas,



descoloridas últimamente; pero ha tenido interrupciones menstruales hasta de seis meses durante el curso de la enfermedad actual. Ha tenido tres partos y ningún aborto. Dos hijos han muerto durante la primera quincena de su nacimiento. En 1896 sufrió de ardor y dolor al orinar. No tuvo pérdida de humor.

Enfermedad actual.—Le principia hace tres años. Lo primero que siente es ardor intenso en las plantas de los pies y palma de las manos, por lo cual la enferma humedece constantemente sus miembros para que desapareciera dicho ardor, que, por otra parte, tanto lo sentía de día como de noche; pero en la noche parece más molesto y la desesperaba hasta arrojar las ropas del lecho. Esto le dura como un año. Por este tiempo tuvo dolores á los huesos y nota caída del pelo. Después comienza á ponerse negra la piel de la cara y á sentir ardor, acompañado de comezón, en diferentes zonas de los miembros superiores; se rasca y se le forman ampollas, algunas alargadas hasta de una pulgada de largo y otras redondas, del tamaño de una moneda de cinco centavos. Estas ampollas contienen un líquido claro, que en 24 horas si no las reventaba, se hacían turbias, después de abiertas desaparecían, sin dejar señal; no le producían ningún dolor y le estuvieron saliendo hasta el invierno de este año (1909).

Después de un año de enfermedad, la cara, antebrazos y piernas (que era lo que se humedecía para calmar el ardor) toman un color morado negruzco, y á medida que iban tomando esta coloración, dice que se le iban secando las carnes y pegándosele la piel á los huesos. En este mismo tiempo dice que le salían ronchas por diferentes partes del cuerpo y producen dolor y ardor, que la obligan á rasarse. Después quedan en su lugar las manchas blancas, que aun persisten.

El invierno del año pasado, cuando la inundación de



Concepción, se mojó y aparece un fuerte dolor en la rodilla izquierda, toma color rojo amoratado, se tumefacta y se ve obligada á guardar cama durante algún tiempo.

En esta época, la enfermedad había progresado mucho, ya siente todo el cuerpo tieso y como si estuviese fijado. Los dedos de las manos se le encogen y se hacen, sólo en este tiempo, dolorosos, ambas rodillas medio flexionadas, sobre todo la que estuvo hinchada. Los brazos los mueve, pero con dolor. Dice que por este tiempo siente rigidez en los maxilares y aparecen nudosidades dolorosas al ni-

MUSEO NACIONAL DE MEDICINA
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

MUSEO NACIONAL DE MEDICINA
WWW.MUSEOMEDICINA.CL

Exámen objetivo

Bien constituida, musculatura escasa, panículo adiposo escaso, aspecto extraño del rostro sin expresión.

Cabeza.—Sistema piloso escaso, color castaño oscuro.

Cara.—Sembrada de manchas bronceadas, en puntos confluentes, y en otros separados por espacios de piel blanca, color normal de la enferma. Cicatrices de viruelas. La piel, en general, se muestra tensa; la de la frente es tensa, lisa, lustrosa, color café oscuro salpicado de manchitas blancas, cubierta de sudor, no se puede hacer pliegues, desliza difícilmente sobre el hueso. Sus ojos hundidos, grandes, se cierran bien, aunque con dificultad, por haber cierta rigidez en los párpados superiores; cejas escasas, poco manifiesta; nariz afilada, recta, con la piel adherida al hueso, labios muy delgados, el superior con estrías verticales, ambos con sus bordes lineales, están permanentemente entreabiertos, dejando ver, por una abertura horizontal y rectilínea, los dientes, que están completos, pero mal implantados en el maxilar inferior;



difícil formar pliegues en ellos, y su movilidad está reducida, le es imposible pronunciar la sílaba mu; no puede silabar. No puede abrir bien la boca por la tirantez que siente en las mejillas. En las comisuras, más hacia la mucosa, hay una placa dura, del tamaño de una moneda de 20 centavos. dolorosa, se presenta á los dos lados simétricamente. El lóbulo de ambas orejas se nota adherido y adelgazado.

Cuello.—Es bastante delgado, la tráquea y la laringe se palpan muy bien, gracias á la falta de tejido celular en esa región y retracción de la piel; hay una cicatriz deprimida al nivel del hueso hioides, en la parte media, adherente, que sigue los movimientos de la laringe durante la deglución (cicatriz de un antiguo absceso). Piel pigmentada.

El cuerpo tiroides no se nota á la inspección ni es palpable.

Muy visibles los latidos de la aorta en la orquilla esternal.

Torax.—Tiene el mismo color jaspeado que se extiende á todo el tronco, y es donde se muestra más uniforme; al tacto, es lisa, poco adherentes á las partes profundas, sudorosa; dolorosa á la presión se le nota engrosada. Las mamas eran voluminosas y flácida (múltiparas), hoy están retraídas, duras, más pequeñas, de movilidad escasa. Durante la contracción del pectoral derecho, sólo se nota su borde inferior; en el izquierdo no se aprecia nada anormal; al nivel de ambos, la piel está algo engrosada, pero no dura.

Abdómen.—Piel del mismo aspecto. Por encima del ombligo hay una faja horizontal blanquiza en forma de cinturón, de 2 á 3 centímetros de ancho, que termina en los flancos por dos placas anchas de la misma coloración (corresponde al sitio donde la enferma amarra los vestidos); por debajo de esta zona, la pigmentación alcanza su máxi-



mun. No hay atrofia de los músculos del abdomen, y á la palpación se aprecia la piel endurecida y no es fácil hacer pliegues.

Miembros superiores.—Los hombros están normales en sus movimientos y la piel poco comprometida. De la parte media del brazo la piel se hace cada vez más dura y extensa, á medida que se aproxima á las manos, de tal manera que los codos tienen limitados sus movimientos por el estado de la piel que no se destiende. A causa de esto, en un movimiento brusco del antebrazo, hizo que la piel que se rasgaba al nivel del olécranon derecho, donde se formó una ulceración muy dolorosa, supurante, impide todo movimiento de esta articulación. La mano en semiflexión y en pronación, casi inmóvil, dolorosa al intentar movimientos. En el dorso se dibujan muy bien los metacarpianos. En las articulaciones metacarpo falángicas, los movimientos son muy dolorosos y limitados.

La piel de la palma de las manos no ha sufrido alteración.

Todas las alteraciones son mucho más pronunciadas al lado derecho.

La piel de las manos endurecidas, más elástica en el lado izquierdo. Ya á la inspección se nota el lado derecho disminuido de volumen; los músculos de la región tenar e hipotenar están blandos. La piel de los dedos muy adherida y éstos están ligeramente flexionados. En el brazo derecho no se notan los contornos musculares, la piel engrosada. En el lado izquierdo estas alteraciones son ménos marcadas.

Los antebrazos disminuidos de volumen y tienen forma cónica la base que corresponda á los codos.

Considerando el brazo en conjunto, se ve que disminuye de volumen desde el hombro hacia la mano, haciéndose más notable esta disminución en el antebrazo. Aquí se



notan manchas de color moreno, sobre todo en la región dorsal externa, las cuales, á su vez, están salpicadas de otras de color blanco desde la muñeca hasta los dedos; en estos últimos están colocadas en la cara dorsal de las falanges. El color de la palma de las manos es pigmentado. La cara dorsal del antebrazo muestra el sistema piloso bastante desarrollado. En el dorso de la mano izquierda existe una nudosidad del tamaño de un fréjol, dura, dolorosa á la presión, y, según dice la enferma, ha tenido como ésta muchas en las piernas.

Miembros inferiores.—Los muslos y piernas participan del proceso, pero en menor grado; la piel está de color oscuro, llana de puntos, ó mejor manchitas blanquizeas, coloración que llega hasta la rodilla. La piel, en la parte superior, está flácida; en la inferior, endurecida. En la pierna y pie, la induración va aumentando hasta tener su máximo en la región dorsal del pie. Esta es lisa y tensa. Los dedos y la planta de los pies, con la piel blanda y no pigmentada.

Examen visceral

Pulso.—80 pulsaciones con caracteres normales.

Respiración.—20 por minuto. No hay fiebre (36°8).

Corazón.—Nada de anormal.

Pulmón.—Ambos están sanos.

Hígado.—Tiene sus límites normales.

Bazo.—No es palpable ni percutable. No sufre perturbaciones digestivas.

Orina.—1,500 gramos, amarillo caramelo, un poco turbia, ácida, peso específico 1,014, sin albúmina, sin pigmento biliar, da la reacción del índigo, regularmente marcada, urea 19.70 por mil.



Organos genitales.—Vagina normal. No tiene placas de esclerosis. Labios mayores, tensos y duros.

Sensibilidad—Sensibilidad térmica, táctil y dolorosas, normales. Hay hiperestesia en las extremidades inferiores.

Motilidad.—Motilidad de los músculos de la cara, normal.

Extremidades superiores.—Movimientos pasivos del hombro y codo se hacen bien; los de las muñecas bastante limitados; los interfalángicos muy limitados y dolorosos; los movimientos activos de los hombros, un poco doloroso el derecho.

Codos.—Flexión normal, extensión un poco limitada. Los activos de la muñeca y dedos, apenas se marcan. Todas estas perturbaciones de la motilidad se marcan más en el lado derecho.

Extremidades inferiores.—Los movimientos pasivos de las caderas ofrecen resistencia; en la rodilla la hay en el de extensión; en la tibio tarsiana, ambos movimientos están limitados, pero no tanto, comparativamente con las muñecas. Ambos movimientos en los dedos de los pies son normales.

Sistema muscular.—No hay dolor en las masas musculares en los puntos sanos de la piel. No hay contracturas musculares. El pectoral derecho, descrito en la inspección del torax, ¿está atrofiado?

Nervios periféricos.—Los nervios cubitales dolorosos y su compresión en la gotera epitroclear produce adormecimiento doloroso en el antebrazo; también en la parte superior de ambos brazos.

Reflejos.—Patelar izquierdo un poco exajerado.

Articulaciones.—No existen anquilosis.

Organos de los sentidos.—Solo se encuentra un poco de disminución auditiva en ambos lados.



Observacion Núm. 2

Rosa G..., soltero, de 30 años, natural de Colchagua, residente en Caupolicán, se ocupa en los quehaceres de su casa. Se presenta á nuestra observación en marzo de 1901.

Antecedentes hereditarios.—Su padre, muerto en 1892, á los 67 años, á causa de una retención de orina. Fué diabético muchos años antes de su muerte. Este caballero ha tenido once hermanos, dos quedan vivos y gozan de salud completa. De los otros nueve uno murió tísico, dos diabéticos, otro de hemorragia cerebral, y otro muere repentinamente, pero éste fué por mucho tiempo enfermo de los riñones.

En línea colateral, tiene un pariente con parálisis general.

La madre vive, sufre frecuentes jaquecas y repetidas lipotimias, bebe mucha agua, tiene, dice la enferma, una sed insaciable. Actualmente, tiene 60 años, es gorda y corta de vista. Ha tenido 14 hijos. Viven 7: uno de ellos es la enferma de que nos ocupamos, y los otros seis tienen una salud de fierro. Los muertos son 7 y han fallecido menores de 10 años.

Antecedentes personales.—A la edad de 8 años tuvo la alfombrilla (78); á los 9 años coqueluche (79); á los 14 años fiebre tifoidea (84). El año 88 tuvo el cólera; después de esta enfermedad queda cerca de 4 meses anémica. El año 90 tuvo, por espacio de ocho meses, más ó menos, neuralgias á la cara, dolor que se repetía cada 3 ó 4 días. En la misma fecha tuvo el brazo derecho insensible, completamente muerto.

Enfermedad actual.—El año 1891, nota que el color de su cara, de blanco que era, se iba poniendo cada vez más moreno, después moreno amarillento, y por último, negro bronceado, muy desagradable y repulsivo. Este cambio



de color se presenta en la cara, primero, en la frente después mejillas, nariz, mentón, boca, párpados.—Cuando se uniforma este color en la cara, la frente se hace dolorosa, y al mismo tiempo se hincha, el dolor era constante y dura tanto como la hinchazón, que termina por un rodete sobresaliente muy doloroso, como lo era toda la placa de tumefacción. Junto con el hinchamiento, desaparece el dolor, dejando, como recuerdo, la piel lisa, dura amarmolada, con manchas oscuras y blancas; los pliegues de la frente desaparecieron, la piel se le pega al hueso y no puede arrugar la frente.

Después se le hinchó y puso dolorosa la piel de las mejillas, nariz, boca y párpados. Dice la enferma: «cuando desaparecía la enfermedad en un punto, aparecía en otra parte; otras veces antes de sanar de un lado ya sentía que otro punto se iba tomando.»

Después de invadida la cara, estos dolores é hinchazones se presentan en la mano y pierna derechas, dolor constante con sensación de calor y prurito. Así está más ó menos un año.

A mediados del 92, que calman los dolores en el lado derecho, quedan las articulaciones de las manos y piés rígidas; la piel dura, seca é inestensible, lo que al menor movimiento que intente, acarrea intenso dolor en esas articulaciones. La mano estuvo por espacio quince días completamente blanca, por el dorso y azul oscuro en la palma, y en absoluta insensibilidad.

A fines del año 92, una fiebre le retiene 20 días en cama. Después de esta fecha, ya la enferma no puede hacer uso de su mano derecha, está seca; los menores intentos de movimiento provocan agudos dolores; conserva los dedos inmóviles, en una misma posición.

La marcha de la enfermedad ha sido sin interrupción, progresa lentamente, tomando parte por parte los territo-



rios sanos de la piel. «He sido, dice la enferma, muy gorda: el 88 pesaba 63 kilos, y hoy, como usted ve, sólo soy huesos y piel.»

El enflaquecimiento no ha sido general y uniforme, sino que aquellas partes del cuerpo que tenían la piel enferma, enflaquecían rápidamente. «Donde conservo la piel sana, estoy en buenas carnes, pero estas partes no son más que dos, desgraciadamente: la parte más alta de los muslos y las nalgas.»

El año 96 aparecen, en las articulaciones de mayor movimiento, manchas rojas, dolorosas, espontáneamente; después, en el medio de éstas, se producían pequeñas escoriaciones que, en pocos días, se convierten en ulceraciones de muy feo aspecto y supurantes. Las ha tenido en los codos, hombros, rodillas, caderas y en los cuatro maléolos de los pies, también en algunas articulaciones de los dedos. La del índice derecho es la que dura más. Lo que sana, el índice está más corto que el análogo del dedo opuesto.

Las articulaciones se han ido haciendo cada vez más sobresalientes.

El año 97, los dientes del maxilar superior se le empiezan á caer uno á uno; los del inferior se hacen móviles; giran todos los incisivos en un mismo sentido.

Agrega la enferma que, del año 97 á la fecha, poco ha progresado la enfermedad. Nota, sí, que la piel de la cabeza la tiene tirante y dolorosa, y el escaso pelo que le quedó del año 92, en que se le cae mucho, ya no vuelve á caerse.

Las narices se le secan mucho, siente ardor, á veces se le obstruyen al extremo de no poder respirar. También tiene dificultad en la deglución, y suele ser tal la sensación de sequedad, que se hace dolorosa.

Las partes de la piel enferma no sudan jamás, y la enferma más bien las nota grasosas.



En medio de su enfermedad, que no ha tenido período de mejoría, se añade el que se ha vuelto muy nerviosa. El 95 tuvo tres ataques: el primero, con ocasión de la muerte de su padre, pérdida del conocimiento por más de media hora, convulsiones y, al volver en sí, deseos ardientes de llorar ó gritar, sin ninguna otra molestia (no hay relación esfinteriana, cefalagia, etc.)

De un modo semejante le ha repetido dos veces más, provocados por disgustos, y cualesquiera otra impresión la pone «tan nerviosa que se me caen las cosas de las manos.»

No ha tenido panadizos.

Examen objetivo

Mujer de 30 años, bien constituida, musculatura débil, panículo adiposo escaso, facciones sin expresión, que contrasta con la verbosidad de la enferma.

Cabeza.—Sistema piloso muy escaso uniformemente, color castaño. Piel de la cabeza adherente al hueso, dura y dolorosa, de color moreno y exematosa.

Cara.—Piel de la frente: lisa, brillante, han desaparecido los pliegues, de color bronceado sucio, con manchas del tamaño de un guisante de un color blanco lustroso, imposibilidad de formar pliegues en ella.

Cejas.—Completamente perdidas y las arcadas orbitarias de dibujan cortantes, lo mismo el reborde orbitario inferior aunque es menos marcado. Globo ocular hundido, abertura parpebral estrecha. La enferma dice haber tenido ojos grandes. Los párpados son duros, no se puede hacer pliegues, se mueven perezosamente, siendo completa su oclusión, pestañas escasas, borde libre del párpado muy cortante.

Mejillas, nariz, orejas comprometidos uniformemente



de tal modo que parece hubiera tracción de ambas orejas, la piel es lustrosa, fija profundamente y al hueso en los pómulos y nariz, que es afilada, de aberturas nasales estrechas, sin movilidad en las alas, en el dorso, la piel muy fina y tensa; orejas delgadas casi transparentes; los labios poco altos, como pegados á las arcadas dentarias, lisos, con algunos pliegues verticales, borde casi horizontal, la boca un tanto abierta continuamente y los labios separados, que dejan ver la arcada dentaria inferior, incompleta, desordenada, con los dientes proyectados hacia adelante. **Menton saliente.**

Cuello.—Delgado, piel dura, lisa, reluciente, sobre todo en la cara anterior, que parece adherida al cartilago tiroides y del mismo color de la cara. No se nota prominencia del cuerpo tiroides, ni se puede apreciarlo á la palpación. Latidos arteriales normales.

Torax.—Diámetro antero-posterior un poco disminuído; espacios intercostales marcados; mamas pequeñas, duras, como adheridas á la pared costal; piel del aspecto que la notamos en la cara, y la de la parte superior, esto es, por encima de las mamas, menos dura, pero tensa. En su cara posterior, desde la región del cuello hasta la lumbar y extendiéndose hasta las partes laterales, la piel tiene el aspecto ya descrito tal vez con menos manchitas blancas y en cada una de las vértebras de las apofisis espinosas duras de color blanco amarillento cicatrices de ulceraciones ya curadas. En la columna no hay desviación apreciable.

Abdómen.—Línea blanca pigmentada casi negra, la piel ha sido tomada desde por encima del ombligo hasta cerca del púbis y pasa hasta los flancos.

Miembros superiores

Derecho.—Mano fija, los movimientos dolorosos y limi-



tados; dedos delgados, las articulaciones sobresalientes, uñas en general, delgadas, de diámetro trasversal mayor que el longitudinal; la piel muy adherida al hueso, casi han desaparecido las pulpas digitales; el dedo índice dos ó tres centímetros más corto que el homólogo del lado opuesto, en extensión, con solo ligero movimiento en la articulación metacarpo falángica, hace la impresión de que la tercera falanxe estuviera soldada á la primera y que la segunda hubiera desaparecido, el extremo muy adelgazado y la uña muy pequeña y delgada.

Dedo medio en semi-flexión de la segunda sobre la primera falanxe; en la cara dorsal de la articulación, una cicatriz de ulceración hace poco tiempo curada, dice es doloroso espontáneamente.

La piel, desde la articulación de la muñeca, es seca, lustrosa, dura, sin bello, y, en general, el aspecto que conocemos.

En su forma, la mano es casi lisa, sin eminencias y muy delgada.

Antebrazo.—Hasta el tercio superior no presenta alteraciones apreciables. En todo el rededor del codo, la piel es tensa, la piel alterada en menor escala; y en la región posterior y externa una estensa cicatriz estrellada, de una ulceración que fué dolorosísima.

Brazo.—Piel sana, no hay contracturas musculares. En el hombro, los huesos muy salientes y una cicatriz amarillenta, semejante á la del codo.

Izquierdo.—En todo semejante al del lado opuesto; las mismas cicatrices en el hombro y codo; iguales alteraciones en la piel, pero no hay deformación de los dedos, es decir, están sí adelgazados y con la piel lisa, dura, adherida, pero todos en extensión y más ó menos separados entre sí.



En general, las alteraciones de este lado tienen menor grado de intensidad que el lado opuesto.

Miembros inferiores

En ambos lados iguales alteraciones: la piel dura, seca, pigmentada, movimientos de todas las articulaciones dolorosas; en las caderas, rodillas y en los cuatro maléolos, cicatrices análogas á las de los codos, de dolorosas ulceraciones. Desde el principio del tercio superior de la pierna hasta los dedos, la piel está adherente, esclerosada, en una palabra; las articulaciones casi inmóviles, dolorosas, cabezas articulares sobresalientes. Superiormente, en los alrededores de las ingles, y posteriormente en las regiones glúteas, la piel está sana.

Examen visceral

Pulso.—88, pequeño, regular; respiración, 26; temperatura, 36°7.

Corazón.—*Pulmones.*—Nada anormal.

Hígado.—Su borde inferior no es palpable por la tensión de la pared abdominal; el superior es normal. No aqueja perturbaciones digestivas.

Orina.—1300 cc., amarillo-claro, peso específico 1.021 sin albúmina, sin azúcar, sin urobilina. Hecho el examen cuatro veces, en espacio de ocho días, ha presentado los mismos caracteres.

Organos genitales.—El examen es dificultoso, porque la enferma no puede separar los muslos, por sentir dolor, según ella, en la orquilla vulvar.

Labios mayores.—Duros, atrofiados, pigmentados, sin folículos pilosos. Los labios menores reducidos á simples láminas, delgados y muy pequeños.



Himen.—Completo semi-lunar, duro, tenso.

Desde que quedó anémica (después del cólera que tuvo), suele tener irregularidades en la menstruación, hasta dos veces en el mes; después se normalizan por largo tiempo.

Sensibilidad.—Térmica y táctil conservado en todas partes; la dolorosa ligeramente disminuída en las partes más duras de la piel solamente; por ejemplo, en el dorso de los dedos. En la cavidad bucal no encontramos perturbaciones de la sensibilidad.

Motilidad.—En todas las articulaciones, desde los hombros y caderas hasta las pequeñas articulaciones de los dedos, hay limitación de los movimientos activos y pasivos, por el dolor y rigidez. Los movimientos de pronación y supinación de ambas manos están conservados, pero no los ejecuta sino con precaución, para evitar también el dolor á la piel de las manos.

Sistema muscular.—No hay dolor en las masas musculares, ni contracturas en los sitios en que la piel está sana. Las eminencias tenar é hipotenar están aplanadas y los espacios interóseos en menor grado.

Nervios periféricos.—En los cubitales no existen nudosidades. El del lado derecho tal vez un poco engrosado y muy doloroso, hasta por encima de la parte media del brazo; el izquierdo, en menor grado.

El ciático, por detrás del trocánter femoral, es muy doloroso en ambos lados; los plexos axilares lo mismo, pero siempre más marcado en el lado derecho.

Aquí hemos tenido cuidado de insistir, para que la enferma no nos confundiese el dolor que le trae la separación del miembro superior con el tronco, y hemos visto que el plexo es doloroso; tampoco presentan nudosidades.

Articulaciones.—Las extremidades articulares no están engrosadas; se ven prominentes por la retracción de la piel; no hay crépitos articulares.



Organos de los sentidos

Oídos.—Piel del oído externo, seca, pigmentada, semejante, aunque menos pigmentada, á la de las mejillas. Tímpanos normales. Es dolorosa la colocación del especulum. Audición normal.

Narices.—Mucosa rojiza, sin pigmentación, cornetes inferiores hipertrofiados, abundante secreción serosa. Olfato normal.

Cavidad bucal.—Mucosa bucal sin manchas, lengua húmeda, limpia, dentadura maxilar superior, existen sólo algunos molares. Del inferior, los incisivos ya hemos dicho que están proyectados hacia adelante. Gusto normal.

Faringe.—Mucosa sin manchas, un pococo rojiza y con pequeñas granulaciones.

Laringe.—No es posible su examen por ser muy dolorosa la abertura de la boca.

Vista.—Movimientos globo-ocular normales. Visión, subjetivamente, normal.



Bibliografía

Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales. —
Dechambre, tomo VII, 3.^a serie.

Nouveau dictionnaire de médecine et de chirurgie pra-
ctique.—Jaccoud.

Maladies du système nerveux —Devobe y Achard.
Contribution à l'étude des lésions musculaires dans
la Sclérodémie.—Revue de médecine, 1890.

Maladies nerveuses, 2.^a serie.—Brissaud.

Clinique maladies nerveuses, tomo III.—Raymond.

Journal des maladies cutanées et siphilitiques, 1893.—
Max Valter.

Précis clinique... système nerveux.—André.

Nouvelle iconografie de la Salpêtrière, 1898.

Maladies de la peau.—Berlióz.

Kaposi.—Pathologie et traitement des maladies de la
peau.

Leistikow.—Therapeutique des maladies de la peau.

Duhring.—Traité maladies de la peau.

Semaine médicale, años 1892, 93, 94, 96, 97 y 1900.

Revue de médecine, 1891.—Bassedow con Mixoedema.

P. Sollier.

