

## **Clasificación de las enfermedades de la colágena \***

**JULIO CUEVA**

**L** OS PADECIMIENTOS de la colágena, son entidades con manifestaciones clínicas heterogéneas, con un substrato anatomopatológico común caracterizado por la degeneración fibrinoide del tejido conjuntivo, de etiología desconocida y de evolución casi siempre fatal a más o menos corto plazo.

Según Klemperer, primeramente se consideraron como enfermedades de la colágena al lupus eritematoso disseminado y a la esclerodermia generalizada. Talbot en 1956 incluyó 3 padecimientos más: la poliarteritis o periarteritis nodosa, la dermatomiositis y la púrpura trombocitopénica trombótica. Se ha incriminado que también está afectada la colágena en la artritis reumatoide, en el pénfigo, en algunos casos de glomerulonefritis, en la hipertensión maligna, en la enfermedad del sueño, en el síndrome de Loeffler, en la colitis ulcerosa, en el eritema nodoso y en el eritema polimorfo. Sólo trataremos las cinco entidades mencionadas en primer término ya que son las que se aceptan universalmente como enfermedades de la colágena, el resto aún está a discusión, con excepción de la artritis reumatoide que se estudiará más adelante.

### **LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO**

Este padecimiento tiene una denominación errónea ya que lupus significa etiología tuberculosa y en este caso se desconoce; clínicamente se caracteriza por lesiones cutáneas en las regiones malaras en forma de mariposa, con síntomas constitucionales y lesiones viscerales en su fase terminal; es de duración crónica y siempre de terminación fatal, aunque

---

\* Versión eléctrica del symposio de colágena realizado en la Escuela Nacional de Medicina.

algunas veces tiene fases más o menos agudas o subagudas. La frecuencia es mayor generalmente en la mujer que en el hombre en una proporción de 4 a 1 y su presentación es mayor entre la segunda y la cuarta década de vida. Su etiología se ha atribuido a alergia o hipersensibilidad a ciertos medicamentos como la penicilina, la hidralazina y las sulfas. Se encuentran antecedentes de fotosensibilidad en el 27 por ciento de los casos de lupus discoide, o sea la variedad de lupus fijo o localizado y en el 62 por ciento de los casos de lupus diseminado. En el estudio histopatológico se encuentran alteraciones del tejido conjuntivo con degeneración fibrinoide, infiltración celular y cuerpos eosinófilos en el seno de los tejidos.

**Patología.** Se encuentran lesiones cutáneas en el 84 por ciento de los casos, cuya descripción se tratará posteriormente. Existe pérdida de peso, malestar general y síntomas constitucionales en el 100 por ciento de los casos; fiebre en el 95 por ciento; síntomas reumáticos, que es un dato importante, en el 77 por ciento; síntomas gastrointestinales en el 33 por ciento; genitourinarios en el 18 por ciento; vasculitis en el 16 por ciento; alteraciones mentales en el 9 por ciento; convulsiones y hemiplejias en el 7 y 2 por ciento respectivamente. Es pertinente llamar la atención sobre el ataque visceral que se presenta sobre todo en las fases terminales de la enfermedad.

**Signos físicos.** Pueden encontrarse manifestaciones de sufrimiento cardíaco con crecimientos, soplos, derrame y el síndrome de Libman Sacks, que es la pericarditis producida por el lupus sistémico. Estos signos cardíacos se encuentran en el 70 por ciento de los casos; cutáneos, es decir en forma de mariposa, vesículas, pápulas, úlceras y a veces hasta prurigo en el 60 por ciento; se encuentra derrame pleural en el 39 por ciento; adenopatía en el 37 por ciento; esplenomegalia y hepatomegalia en el 27 y 29 por ciento; edema en el 25 por ciento y alteraciones del fondo del ojo en el 20 por ciento. En el laboratorio se encuentra anemia en el 77 por ciento de los casos, ésta es normocrómica y normocítica; células L. E., que es casi diagnóstico en el 69.3 por ciento de los casos, leucopenia en el 68 por ciento y aumento de la fracción globulina de las proteínas plasmáticas. Existe una mortalidad en un término de 5 años de un 70 a un 78 por ciento de los casos; ésta sobreviene casi siempre por insuficiencia cardíaca, insuficiencia renal, infecciones, hemorragia cerebral y hemorragias gastrointestinales.

## ESCLERODERMIA GENERALIZADA

Este padecimiento en su fase última y en sus estadios bien establecidos se reconoce fácilmente por el examen clínico. Sus lesiones cutáneas son características así como las viscerales.

**Etiología.** Se atribuye a infecciones e inestabilidad al frío, a hiperparatirodismo y según algunos autores a un desequilibrio del sistema nervioso órgano vegetativo.

**Patología.** Es posible encontrar atrofia de la epidermis con aumento del espesor de la dermis a expensas del tejido conjuntivo; esclerosis, que se puede extender a pulmón, a tejido cardíaco, a aparato gastrointestinal y articulaciones especialmente la sinovial; atrofia muscular; en los vasos suele encontrarse arteritis aguda y sub-aguda, proliferación de la íntima o esclerosis así como necrosis fibrinoide; se observan depósitos calcáreos en el tejido celular subcutáneo que produce fibrosis al actuar como cuerpo extraño. La incidencia es mayor en el sexo femenino, con una relación de 3 a 1 y según otros autores de 2 a 1, la década en que se presenta con más frecuencia es de la cuarta a la quinta, es decir un poco más tarde que el lupus eritematoso sistémico.

**Cuadro clínico.** El cuadro clínico se caracteriza por dolores reumáticos, fiebre y malestar general con fenómenos vasomotores, cambios en la piel consistentes en edema, borramiento de los pliegues, acartonamiento de la cara que cambia la expresión, cambios de color de la piel, fibrosis y pigmentación en las extremidades distales, y lo que es de importancia para el diagnóstico diferencial; hipersensibilidad al frío y síntomas viscerales. Puede haber disfagia por acartonamiento y fibrosis de los músculos de la faringe, náusea y vómito; suelen existir úlceras atróficas sobre todo en las extremidades. Lógicamente se encuentra calcinosis, rigidez, atonia del tubo digestivo, fibrosis pulmonar y cardiomegalia; en el electrocardiograma se encuentra con frecuencia bloqueo de rama del haz de His por la misma fibrosis. En el laboratorio existe retención nitrogenada y ataque glomerular, (no existen células L. E., aumento de la velocidad de sedimentación ni cualquier otra de las características que son preferentes en el lupus eritematoso sistémico). El curso del padecimiento es de semanas a años según que sea agudo, sub-agudo o crónico y con frecuencia sobreviene hipertensión o insuficiencia renal lo cual determina la muerte en la mayor parte de los casos.

## DERMATOMIOSITIS

Esta es una afección de naturaleza polimorfa caracterizada por lesiones cutáneas, debilidad muscular de principio agudo o subagudo, y manifestaciones viscerales que son síntomas que progresan lentamente. La incidencia es mayor de la cuarta a la quinta década de la vida, semejante a la anterior. Algunos autores agrupan a la dermatomiositis con la esclerodermia como una afección común con manifestaciones diferentes, sin embargo tienen características que es posible diferenciar. La esclerodermia es más frecuente en la mujer que en el hombre en relación de 3 a 2.

**Etiología.** También se mencionan como causa básica del factor etiológico a las infecciones en algunos casos y parásitos, virus o drogas.

Es interesante el hecho de que el 18 por ciento de los casos tienen antecedente de carcinoma, ya sea del seno del ovario, del testículo o de cualquier otro órgano; en muchas ocasiones al extirpar este carcinoma la enfermedad suele mejorar y aún curarse, pero en otros ésto no se observa.

**Anatomía patológica.** En la piel se encuentra atrofia de la epidermis con hipertrofia de la dermis; en los músculos hay degeneración fibrosa con infiltración de linfocitos pero no es en musculatura distal como en la esclerodermia sino en músculos más próximos: el escaleno, los músculos de los brazos y algunos músculos del tórax. Anatomopatológicamente se observa engrosamiento e infiltración perivascular, sobre todo linfocitos; en el tejido celular subcutáneo existen depósitos de calcio áreas de necrosis e infiltración celular; en corazón y riñón se encuentra endarteritis, necrosis fibrinoide y calcinosis.

**Manifestaciones clínicas.** En el 24 por ciento de los casos hay fiebre, dolor muscular de contacto, malestar general, astenia y adinamia; existe edema de la cara en el 32 por ciento de los casos, dureza muscular de hombros, brazo y nuca en el 20 por ciento hiperalgesia cutánea y dermatitis exfoliativa en el 4 por ciento y síntomas cardiovasculares con alteración del ritmo, insuficiencia y pericarditis en un gran porcentaje de los casos. En el laboratorio se encuentra anemia, leucocitosis, linfopenia, sedimentación globular acelerada y albuminuria y creatinuria. El curso de la enfermedad es fatal en el 60 por ciento de los casos en el lapso de uno a tres años.

### PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA

Este es un padecimiento menos usual, caracterizado por anemia febril por trombosis de las arteriolas. Esta afección es muy rara, se han descrito mundialmente sólo 100 casos hasta la fecha y su frecuencia es entre los 10 y 40 años con predominio en las mujeres.

**Etiología.** La alergia al yodo, a la penicilina, a las sulfas y a veces a la asociación con el lupus eritematoso diseminado o sistémico se han incriminado como causa de esta enfermedad.

**Anatomía patológica.** Las lesiones son sobre todo de naturaleza vascular, hay alteraciones en el endotelio e infiltración eosinófila de la capa hialina. Además existen, aneurismas y trombos constituidos por plaquetas en el corazón, en el riñón y en el tejido nervioso.

**Manifestaciones clínicas.** Los síntomas de la púrpura trombocitopénica, los síntomas nerviosos y anemia hemolítica, suelen hacer el diagnóstico. Los síntomas generales son: mal estado general, fiebre, pérdida de peso, mialgias y artralgias, petequias, equimosis, hemorragias mucosas y cefalea; a veces se encuentran parestesias, convulsiones y delirio. En el laboratorio hay anemia hemolítica, leucocitosis, plaquetopenia y en ocasiones, cuando hay asociación en el lupus eritematoso, se encuentran células L. E. El curso generalmente es de semanas, a lo sumo 6 meses de vida.

### POLIARTERITIS NODOSA

Este padecimiento se caracteriza por la presencia de lesiones nodulares a lo largo del trayecto arterial, atacando a los capilares en su túnica íntima y media. La incidencia parece ser mayor de la segunda a la quinta década de la vida.

**Etiología.** Experimentalmente se ha producido por algunos autores; existe la teoría de que los causantes son ciertos anticuerpos vasculares, según otros autores puede ser producida por drogas, yodo, sulfas; como en los otros padecimientos hay la posibilidad de sensibilidad bacteriana o anticuerpos específicos.

**Patología.** Anatomopatológicamente suelen encontrarse alteraciones arteriales sobre todo en las arterias de calibre pequeño, lesiones aneurismáticas o fibrosas, necrosis de la túnica media y degeneración fibrinoide, es decir los vasos son los atacados por lesiones inflamatorias y exudativas, sobre todo edema con células plasmáticas y lesiones proliferativas, granulomatosas y fibrosas o cicatriciales; los vasos renales son

los más atacados, los cardíacos, los suprarrenales y también viscerales sobre todo el tejido nervioso.

**Cuadro clínico.** Los síntomas son sobre todo inflamatorios: fiebre, astenia malestar general, leucocitosis y sedimentación acelerada.

Existe dolor lumbar y nicturia en el 45 a 49 por ciento de los casos. En el corazón suelen encontrarse algunas manifestaciones; en el aparato digestivo hay colecistitis y peritonitis; en el sistema nervioso, neuritis en el 50 por ciento de los casos; también hay miositis y artralgias; en la piel eritema polimorfo y a veces hasta gangrena en el 25 por ciento de los casos; pueden palpase algunas nódulos a lo largo de los vasos, aunque a veces por su pequeño tamaño no es posible sentirlos.

En ocasiones existen datos de alergia, como la eosinofilia; la antiestreptolisina suele estar elevada; también en algunos casos se han encontrado anticuerpos contra la triquina y en otros se han encontrado células L. E. En el laboratorio lo característico es la anemia, la eosinofilia, la disminución de las proteínas plasmáticas e inversión de éstas. El curso de la enfermedad es fatal, generalmente en dos meses.