

**Manifestaciones
clínicas de las
enfermedades
de la colágena ***

FERNANDO MARTINEZ CORTES

ES NECESARIO enfatizar el hecho de que el substrato anatomopatológico de las enfermedades de la colágena reside en el tejido conjuntivo. Debido a que éste se encuentra en todo el organismo, se puede concluir que es necesario conocer estas enfermedades más como grupo que como entidades aisladas. Por tanto, el diagnóstico diferencial entre ellas solo puede hacerse por varios datos que son los que se van a mencionar en las líneas siguientes.

Las enfermedades que más se prestan a un diagnóstico diferencial entre sí son el lupus eritematoso diseminado con la dermatomiositis y la esclerodermia y en ciertos casos con la púrpura trombocitopénica.

LUPUS ERIEMATOSO SISTÉMICO

El padecimiento más común de este grupo es el lupus eritematoso sistémico, a su vez, lo más sobresaliente del mismo son sus alteraciones viscerales. De estas, la más constante y que se presenta en todos los casos es la renal, cuyo diagnóstico puede tener las siguientes características. En primer lugar lo que suele aparecer son solamente manifestaciones anormales en el examen de orina: existe hematuria y puede haber ligera albuminuria, lo que revela una nefropatía incipiente. A medida que la enfermedad progresa aparecen cilindros, que como se sabe, son los moldes de las células tubulares y que pueden ser granulosos, hialinos cereos o hemáticos. También suelen presentarse albuminuria importante, hemoglobina o bien eritrocitos.

Estas manifestaciones de patología renal se presentan a diferentes etapas de la enfermedad, lo que constituye 2 síndromes, el de glomeru-

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

lonefritis y el síndrome nefrótico. La glomerulonefritis se caracteriza por la existencia de hematuria, de cilindros hemáticos y hialinos, de albuminuria moderada y de edema ligero o severo. El síndrome nefrótico clásico se identifica por la abundante albuminuria que coincide con hipoalbuminemia, hiperlipemia e hipercolesterolemia, además es usual que clínicamente, existía un edema severo e importante que suele llegar a la anasarca.

En el lupus eritematoso sistémico se encuentra con frecuencia, desde la ligera hematuria y cilindruria hasta la gran albuminuria con edemas e hipoalbuminemia, aunque rara vez con hipercolesterolemia, por lo que se habla de un síndrome nefrótico incompleto. Algunos autores en virtud de que se encuentran tanto datos de glomerulonefritis como de síndrome nefrótico, hablan de un síndrome de "telescopiamiento renal" que evidentemente constituye una pésima designación ilustrativa. Otra característica de la insuficiencia renal es la hipertensión, por lo que, la hipertensión, la hipoalbuminemia, el edema a veces muy importante, la albuminuria severa y la presencia de cilindros, de hematíes y de leucocitos en la orina van a constituir el grupo de datos sobre los que se apoya el diagnóstico de daño renal en el lupus eritematoso disseminado.

La causa de que el riñón sea uno de los órganos atacados con más frecuencia es explicable si se toma en cuenta que la lesión básica del lupus está en los vasos sanguíneos y el riñón no es sino una estructura vascular especializada, un ovillo de vasos de elevada jerarquía fisiológica.

En el aparato respiratorio, suelen existir manifestaciones clínicas del lupus por la misma razón que en el riñón, o sea por la gran riqueza vascular de los pulmones. Se presentan derrames pleurales; a este respecto cabe recordar que en un individuo adulto joven no solamente debe sospecharse tuberculosis en este caso, sino en enfermedad de la colágena. También existen neumonitis de repetición que son debidas en gran parte de los casos a lupus eritematoso u otra enfermedad de la colágena.

En el aparato cardiovascular es frecuente que se presente pericarditis fibrinosa que junto con la pleuritis constituye la poliserositis que en todos los casos nos deben obligar a descartar un padecimiento de la colágena. A la endocarditis producida por el lupus se le denomina endocarditis verrucosa estéril no bacteriana o endocarditis de Libman-Sacks cuyo diagnóstico, por desgracia, no es fácil ni sencillo. No hay que confundir la endocarditis de Libman Sacks, con el síndrome de

Libman Sacks, que se caracteriza, además de la endocarditis, por pericarditis, petequias, gran ataque al estado general, fiebre y artralgias. La pericarditis podemos diagnosticarla por el frote auscultatorio que toma las características auditivas del frotamiento del cuero nuevo (Laennec); la endocarditis rara vez produce fenómenos auscultatorios, ocasionalmente causa soplos diastólicos o presistólicos y se dice que también soplos sistólicos, aunque esto se debe más bien a la fiebre o a la anemia que a lesiones del lupus.

Las alteraciones del aparato digestivo se manifiestan a través de vómito, náuseas, diarrea, melena y hematemesis.

El hígado es un órgano ricamente vascularizado cuya participación en las enfermedades de la colágena es prácticamente obligada.

Lo primero que se encuentra es hepatomegalia y pueden existir pruebas funcionales hepáticas anormales como la positividad de las reacciones de floculación o turbidez del timol, el cefalín, colesterol, etc., aunque hay que recordar que estas se deben más bien a alteraciones cuanti y cualitativas del patrón protéico del suero que a una alteración del hepatocito propiamente dicha; también existe retención de bilirrubinas, retención de fosfatasa alcalina, aumento de la transaminasa glutámico-pirúvica, etc. El páncreas rara vez presenta alteraciones, aunque en ocasiones en una persona con un dolor epigástrico severo hay que pensar en la posibilidad de pancreatitis aguda que se puede diagnosticar por la identificación en la sangre de la amilasa de acuerdo con el método de Somogyi. Puede haber esplenomegalia.

Los síntomas del sistema nervioso son también de gran importancia ya que es posible que se presenten convulsiones de tipo epileptiforme, parálisis e hipereflexia tendinosa, clonus o signos anormales como el Babinsky. Las alteraciones musculares serán tratadas más adelante por el Dr. Flores Epinosa, pero hay que recordar que las artropatías del tipo de la fiebre reumática o de la artritis reumatoide con frecuencia dan origen al diagnóstico de lupus eritematoso sistémico ya que corresponden a esta misma entidad.

En la sangre existen tres datos que son muy útiles para el diagnóstico: la anemia, la leucopenia y la trombocitopenia. La anemia es de tipo hemolítico, producida por autosensibilización antigénica y es capaz de hacerse patente por la prueba de Coombs que, es positiva en estos casos. La leucopenia también es de importancia, sin embargo se pierde fácilmente debido a que los pacientes afectados de lupus crite-

matoso son muy lábiles a las infecciones y presentan leucocitosis que enmascaran a la leucopenia:

La plaquetopenia es también un dato de relativa frecuencia. Ya se ha señalado la gran importancia diagnóstica que tiene la presencia de células L. E., por lo que no se insistirá sobre esto.

En la química sanguínea se encuentra disminución de la albúmina y aumento de la fracción globulínica. Este último hecho determina que muchas reacciones serológicas sean positivas y que varias reacciones de aglutinación, por ejemplo la que se utiliza para el diagnóstico de la fiebre tifoidea resulten positivas. Esto es importante porque en presencia de una persona con fiebre crónica sin ninguna alteración definida, al hacerle una reacción de Widal y encontrarla positiva a títulos diagnósticos, se puede hacer el diagnóstico de fiebre tifoidea, lo que sería un error.

POLIARTERITIS NODOSA

Es conveniente hacer notar que no existe ningún cuadro típico de poliarteritis nodosa. Una vez más, los órganos ricamente vascularizados son los que primero sufren y de ellos, fundamentalmente el riñón. La hipertensión es más frecuente en la poliarteritis nodosa que en el lupus eritematoso sistémico y la muerte en insuficiencia renal, diagnosticada por la retención de cuerpos nitrogenados, es la regla. El miocardio se lesiona, sin embargo un hecho importante, no obstante que la arteritis de las coronarias es frecuente, no es común la presencia de infarto del miocardio, solamente hay fibrosis. La fibrosis se diagnostica por la insuficiencia cardíaca y más específicamente a través del electrocardiograma por complejos pequeños y aumento del intervalo s-r. y Q-T.

En el tubo digestivo se encuentra casi repetido lo que sucede en el lupus eritematoso sistémico, puesto que la alteración es muy semejante. La poliarteritis suele producir úlceras, las que determinan la presencia de melena o hematemesis, pero antes hay diarrea, dolor de tipo cólico etc. En el hígado, por la fibrosis concomitante a las lesiones periarteriales es frecuente ver un cuadro semejante a la cirrosis alcohólico-nutricional o post-necrótica. Es interesante recordar la asociación que existe entre el asma bronquial y la poliarteritis nodosa; en una persona con asma que de un momento a otro se pone gravemente enferma sin causa aparente hay que pensar en poliarteritis nodosa, ya que la asociación entre estas dos entidades están mucho más allá de la simple coin-

cidencia estadística. Suele haber también tos, hemoptisis, dolor pleural y ocasionalmente, por la destrucción del proceso necrótico que determina la poliarteris, la formación de cavidades.

En el sistema nervioso, lo mismo que en el lupus, pueden existir desde las convulsiones hasta la neuritis periférica.

En el examen del fondo de ojo suelen existir datos patológicos que son de importancia por la participación de las arterias retinianas: puede haber desprendimiento de la retina, obstrucción de la arteria central retiniana por una alteración semejante a la de la retinopatía hipertensiva con aumento del reflejo arteriolar, con disminución o abolición de la visualización de la vena en el cruce con la arteria, etc.

En el aparato osteoarticular se presenta un cuadro clínico muy semejante al del reumatismo poliarticular, caracterizado sobre todo por artralgias migratorias y fiebre. También suele haber mialgias.

Como se ve, el diagnóstico no es sencillo; en la mayor parte de los casos es necesario recurrir al laboratorio para asentarlos definitivamente. En éste se encuentra, en la biometría hemática, anemia normocítica normocrónica y con frecuencia eosinofilia que llega a ser muy elevada.

En los casos clínicos en que se encuentre asma bronquial con muy mal estado general, dolores musculares generalizados y eosinofilia debe pensarse sistemáticamente en la poliarteritis nodosa.

DERMATOMIOSITIS

Existen algunos datos que el clínico debe tener en cuenta para elaborar el diagnóstico de dermatomiosis. Primero, su frecuente asociación con tumores, particularmente carcinomas del seno y del ovario; además existe gran astenia muscular, los pacientes no pueden levantar los brazos ni siquiera para llevar a cabo sus actividades habituales. La astenia es mayor en las porciones distales de los miembros. Suele haber también cierta astenia de la lengua por miositis de los músculos de este órgano, disfagia, dolor epigástrico, etc. La biometría hemática no aporta datos anormales. Los rayos X pueden mostrar depósitos de calcio.

En la mayor parte de los casos el estudio histopatológico de la biopsia proporciona un diagnóstico de certeza.

ESCLERODERMIA

Este padecimiento se manifiesta en un principio por el fenómeno de Reynaud: que consiste en una hipersensibilidad marcada al frío por

lo cual las porciones distales de las extremidades se tornan cianóticas o lívidas, siendo común la presencia de sabañones. Aparte de esto, las manifestaciones dermatológicas dominan el cuadro, sin embargo estas serán tratadas en el siguiente trabajo por el Dr. Ernesto Escalona por lo que solamente las mencionamos. La biopsia es de un gran valor diagnóstico.

Desde el punto de vista del internista la esclerodermia evoluciona con disfagia por rigidez del esófago y con alteraciones del tránsito intestinal, sobre todo constipación. En el aparato cardiovascular se encuentra fibrosis del miocardio, lo que suele conducir a la insuficiencia cardíaca; se presenta también esclerosis renal, que en la mayor parte de los casos es la causa de la muerte de estos pacientes.

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA

Este es un padecimiento extremadamente raro, al grado que sólo se han descrito dos casos del mismo en México. Su sintomatología casi siempre es focal pues depende del sitio donde se obstruyan las arteriolas. El sistema nervioso central suele ser de los primeros en manifestar datos patológicos que por lo general son: alteraciones motoras, afasia o ceguera inmediata.

En resumen, de los padecimientos de la colágena se puede decir que por la clínica son muy difíciles de diagnosticar y que este diagnóstico debe basarse en los datos aportados por el laboratorio y el estudio histopatológico de la biopsia.