



27
208

**ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES
IZTACALA**

IZTACALA, UNAM
TESIS DONADA POR
D. G. B. - UNAM
Odontología

***ENFERMEDADES SISTEMICAS DEL
TEJIDO CONECTIVO Y SUS
MANIFESTACIONES EN
LA CAVIDAD ORAL.***

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A

JOSE LUIS SANCHEZ PEREZ.

SAN JUAN IZTACALA MEXICO - 1979.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

I.- INTRODUCCION

II.- EXPLORACION DE BOCA

1.- INSPECCION

2.- PALPACION

A)- LABIOS

B)- LENGUA

C)- ENCIA

D)- DIENTES

E)- PISO DE BOCA

F)- MUCOSA ORAL

G)- PALADAR

III.- GENERALIDADES DEL TEJIDO CONECTIVO

1.- ANATOMIA

2.- FISIOLOGIA

3.- HISTOLOGIA

4.- EMBRIOLOGIA

IV.- GENERALIDADES DEL SISTEMA INMUNOLOGICO

1.- CONCEPTO Y DEFINICION

2.- TIPOS DE INMUNIDAD

3.- MADURACION INMUNOLOGICA

4.- TOLERANCIA INMUNOLOGICA

- 5.- CELULAS DE LA RESPUESTA INMUNITARIA
- 6.- INMUNIDAD HUMORAL
- 7.- INMUNIDAD CELULAR
- 8.- AUTOINMUNIDAD
- 9.- TRASTORNOS DEL SISTEMA INMUNOLOGICO

V.- ENFERMEDADES SISTEMICAS DEL TEJIDO CONECTIVO

1.- LUPUS ERITEMATOSO

A.- ETIOLOGIA

B.- FISIOPATOGENIA

C.- CUADRO CLINICO

a)- MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES

b)- MANIFESTACIONES CLINICAS ORALES

D.- DIAGNOSTICO

a)- EXAMENES DE LABORATORIO

b)- EXAMENES DE GABINETE

E.- EVOLUCION

F.- TERAPEUTICA

2.- POLIARTRITIS NUDOSA

A.- ETIOLOGIA

B.- FISIOPATOGENIA

C.- CUADRO CLINICO

- a)- MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES
- b)- MANIFESTACIONES CLINICAS ORALES

D.- DIAGNOSTICO

- a)- EXAMENES DE LABORATORIO
- b)- EXAMENES DE GABINETE

- E.- EVOLUCION
- F.- TERAPEUTICA

3.- ESCLERODERMIA

- A.- ETIOLOGIA
- B.- FISIOPATOGENIA
- C.- CUADRO CLINICO

- a)- MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES
- b)- MANIFESTACIONES CLINICAS ORALES

D.- DIAGNOSTICO

- a)- EXAMENES DE LABORATORIO
- b)- EXAMENES DE GABINETE

- E.- EVOLUCION
- F.- TERAPEUTICA

4.- DERMATOMIOSITIS O POLIOMISITIS

- A.- ETIOLOGIA
- B.- FISIOPATOGENIA
- C.- CUADRO CLINICO

a)- MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES

b)- MANIFESTACIONES CLINICAS ORALES

D.- DIAGNOSTICO

a)- EXAMENES DE LABORATORIO

b)- EXAMENES DE GABINETE

E.- EVOLUCION

F.- TERAPEUTICA

VI.- CONCLUSIONES

VII.- BIBLIOGRAFIA

I.- INTRODUCCION

La intención de este escrito es presentar al cirujano dentista un enfoque práctico y específico en lo que se refiere a las enfermedades sistémicas del tejido conectivo y sus manifestaciones en el área de la odontología.

La cavidad bucal, estructura anatómica compleja, puede ser afectada por numerosas enfermedades.

El exámen de la boca es de una importancia extraordinaria, pues es uno de los sitios del organismo más rico en patología de los diferentes tejidos y órganos que la forman como: Tejidos duros, mucosa oral, glándulas salivales, etc., pero además la cavidad oral participa de las manifestaciones de enfermedades generales que tienen marcada expresión clínica en la boca. Esto nos puede servir de punto de partida para el diagnóstico de múltiples enfermedades; así encontramos patología local pura y síntomas, signos bucales producidos por enfermedades sistémicas que pueden ser de tipo nutricional, hematológico, endocrinológico, tóxico e inclusive neoplásico.

El tema escogido es de interés general para todos los que pertenecemos al área de la salud y por consiguiente a los cirujanos dentistas.

La buena información respecto a dichas enfermedades, permitiría al odontólogo determinar su presencia al realizar una exploración de todo el sistema estomatognático respaldada por una historia clínica general completa.

Los métodos de detección de padecimiento son aceptados universalmente, con ellos se logra fundamentalmente diagnósticos oportunos y en base a estos, tratamientos eficaces; permiten también, abatir costos en su atención.

Las enfermedades bucales se presentan en nuestro medio con tasas de morbilidad elevada, basta consignar que del 40% al 50% de las infecciones bucales; traen consecuencias a nivel sistémico. Todo ello justifica un programa que incluya la prevención, diagnóstico, control y vigilancia de estas enfermedades.

Descubrir padecimientos bucales en etapas tempranas, permiten lograr su tratamiento eficaz y oportuno, así como dictar las medidas de control necesarias y educar a la población para mejorar la higiene general y la higiene bucal, reduciendo así el número de enfermedades.

Las enfermedades del tejido conectivo las estudiaremos en relación íntima con la odontología; este pequeño estudio nos encausará a tener interés a fondo sobre toda manifestación bucal que localicemos y detectemos en nuestro trabajo diario.

El impulso para tratar este tema se originó de la poca o nula importancia que el cirujano dentista le proporciona a toda enfermedad general y de la gran cantidad de casos clínicos que requieren una intervención a nivel bucal y no correspondiendo a una enfermedad exclusivamente local de la boca.

El odontólogo en México le da poca importancia a las enfermedades sistémicas llamadas " De la colágena" que son de tipo inmunológico, debido a que desconoce la etiología de sus manifestaciones en la cavidad oral y se encamina principalmente al éxito de su remuneración económica " Profesional " y otros factores.

Dada la importancia, que puede tener los signos, síntomas, histopatología y manifestaciones bucales en relación con las enfermedades del tejido conectivo, es obligación del cirujano dentista conocerlas, comprenderlas y poner en práctica los recursos necesarios para salir ávante en esta lucha por la salud.

Estas actividades deben ser lo mejor dirigidas en una forma estricta con el objeto de poder evaluar los resultados eficazmente, así mismo, no deben concretarse a la asistencia odontológica tradicional exclusivamente, pues como observamos, son diferentes las causas de enfermedades frecuentemente complicadas, pluripatológicas en un mismo individuo o bién de problemas crónicos como lo son las enfermedades sistémicas del tejido conectivo.

La orientación que este escrito presenta, permitirá la evaluación del resultado y la elaboración de trabajos de investigación para beneficio de la salud pública.

Las enfermedades que se van a tratar son las más importantes por su frecuencia y gravedad.

Toda acción humana es producto indudable de una inquietud, la tarea que se inicia lleva siempre un se - llo razonable de esperanza, esta esperanza es para mí, el colaborar con este escrito a la superación profesional de mis compañeros.

Recordemos que la salud no es un don que se nos dá; sino una semilla que se tiene que cultivar.

II.- EXPLORACION DE BOCA

Sin duda es una de las más importantes de la cara por el gran número de datos que proporciona. Para -- efectuarla se ordena al paciente abra bien la boca, para obtener mayor visibilidad se le pide que haga esfuerzo como -- para vomitar; también nos podemos ayudar con un abate lengua o simplemente con el espejo. Debemos tener muy buenas-- condiciones de iluminación, por lo que se pondrá al paciente de manera que la fuente luminosa proyecte su luz directamente.

Enumeraremos a grandes razgos los datos que-- se pueden obtener: Coloración y estado de la mucosa en general: coloraciones, heridas, tumores o ulceraciones localizadas en labios, mejillas, piso de boca, lengua, paladar, -- velo, etc., estado de los dientes y de las encías, en las -- que es muy frecuente que haya supuraciones; defectos de la-- implantación o forma de los dientes, caries o abscesos dentarios, ulceraciones, etc., del frenillo: Sequedad, enrojecimiento, estado saburral de la lengua; muy interesantes estos datos, sobre todo en los padecimientos febriles o en -- otros en los que el aspecto de la lengua es característico.

Hemos hecho esta reseña rápida únicamente para hacer notar la importancia que tiene una exploración cuidadasa de la boca, pues no hay que olvidar que sus alteraciones traducen no sólo padecimientos locales; sino que con mucha frecuencia son manifestaciones de padecimientos generales.

1.- INSPECCION

Definición: Es el método de exploración clí
nico que nos suministra datos por medio de la vista.

División: Puede ser simple o instrumental, -
la primera se llama también directa y se hace sin ayuda de
ningún aparato, la segunda recibe el nombre de indirecta y
requiere el uso de aparatos especiales.

Reglas del medio o del ambiente: Debe haber
buenas condiciones de iluminación; la luz que debe utilizarse
es la natural y cuando sea forzoso emplear la luz artificial,
deberá preferirse la azulada, deshechando especialmente
la amarilla, por que con ella pueden pasar desapercibidas
algunas coloraciones.

Explorado: La región por explorar debe estar
al descubierto, dicha región debe quedar iluminada de -
tal modo que no se proyecten sombras que puedan falsear los
datos; los músculos deben de estar relajados, las regiones-
pares deben quedar simétricamente colocadas.

Explorador: Se colocará en forma que su - -
cuerpo no proyecte sombra sobre la región explorada, debe -
observarse el campo de frente y tangencialmente; su inspección
será comparativa y simétrica.

Datos: Recogeremos los referentes a: Acti tud,
forma, volúmen, coloración, movimiento y estado de la-
superficie.

2.- PALPACION

Definición: Es la maniobra mono o bimanual - mediante la cual el médico explora una determinada región - de la superficie corporal, al objeto de descubrir las eventuales alteraciones locales de forma, dimensiones, resisten - cia y consistencia, provocadas por hechos patológicos en la superficie de la región palpada o en los órganos más o me - nos profundos situados a nivel de dicha zona.

División: Puede ser simple o superficial y - profunda o instrumental; la primera puede ser bimanual, mo - no manual y digital; ésta última recibe el nombre especial - de tacto cuando se practica en cavidades: Boca , vagina, - recto, etc., la profunda se hace con el auxilio de sondas y su empleo es del dominio de la cirugía.

Reglas del medio o del ambiente: La tempera - tura ambiente debe ser agradable, entre 8 y 20 grados.

Explorado: Posición cómoda, músculos relaja - dos, miembros colocados simétricamente.

Explorador: Debe tener una posición cómoda, sus manos tibias para evitar contracciones musculares, la - palpación debe hacerse suavemente, debe palparse aplicando - toda la yema del dedo sobre la superficie explorada.

Datos: Corroborará los obtenidos por la ins - pección y como excl - usivos: La consistencia, sensibilidad, - temperatura y movilidad de la mucosa sobre los planos pro - fundos.

A)- LABIOS

Son dos repliegues músculo membranosos, cuyas superficies externa e interna están revestidas por la piel y la mucosa, respectivamente.

Tiene por límites los siguientes: Punto subnasal, surco nasogeniano, línea vertical a un centímetro de la comisura y surco mentolabial. En la parte media del labio superior se encuentra un surco llamado nasolabial y que va desde el tabique nasal hasta el borde libre del labio, donde termina en una pequeña elevación llamada tubérculo del labio superior; a esta elevación corresponde una depresión en el labio inferior. Existe un labio superior y otro inferior que limita la cavidad bucal; cavidad que se extiende, aproximadamente desde el canino del lado derecho al del lado izquierdo; los dos labios se continúan entre sí por fuera de ambos ángulos de la cavidad formando la comisura labial, el tamaño de esta comisura es muy variable; por término medio se le señala 5 centímetros.

Entre la cara dorsal de cada labio y la cara anterior del maxilar correspondiente, se extiende un pequeño pliegue mucoso vertical situado en la línea media, que se conoce con el nombre de frenillo labial superior e inferior.

La exploración de los labios no tiene ninguna dificultad, se hace simplemente por inspección y palpación, para examinar la cara posterior basta únicamente convertir los labios.

Los datos más importantes que se obtienen son los referentes a las alteraciones anatómicas (labio - leporino), deformaciones como sucede en las parálisis o contracturas, en cuyo caso los surcos se borran o se exageran y la comisura pierde su horizontabilidad; la coloración es un factor que habrá de notarse; cianosis, palidez, ictericia, etc., señalaremos por último las erupciones cutáneas: Queilosis; trastorno caracterizado por fisuración y descamación seca de la superficie berbellón de los labios y de los ángulos de la boca. Se cree que es resultado de la carencia de algunas de las vitaminas B, particularmente de la riboflavina y la piridoxina; con frecuencia acompaña a otros signos clínicos de avitaminosis. Deben tenerse en cuenta además como posibles causas de trastorno la afección herpética, el hábito de chuparse los labios y la pseudoquelosis que acompaña a la disminución de la dimensión vertical de la cara.

B)- LENGUA

Es una masa alargada formada principalmente por músculos y que se haya fija al suelo de la cavidad bucal. Por su extremidad anterior o ventral termina formando una punta redondeada. Esta se continúa, sin límite acusado, con el cuerpo lingual.

La cara superior del cuerpo de la lengua es convexa hacia arriba, tanto en dirección sagital como en dirección frontal, y presenta en línea media y especialmente en su parte anterior, un surco de escasa profundidad denominado surco medio lingual; el dorso de la lengua, con excepción del citado surco, se encuentra en la posición de

receso aplicado al paladar, y aproximadamente perpendicular, por lo tanto, al eje del cuerpo tan solo es visible estando la boca abierta. La cara inferior, es en la parte anterior de la lengua libre y es una gran extensión así mismo es libre a lo largo de ambos bordes laterales, no siéndolo en el resto de su anatomía.

Túnica mucosalingual: Presenta, a nivel del dorso, de los bordes y de la punta de la lengua, pequeñas elevaciones de variable aspecto, denominadas papilas linguales; la mucosa es rugosa y blanquesina a nivel del dorso lingual, brillante y rojiza a nivel de la parte posterior de la lengua.

Las papilas son:

a)- Papilas Filiformes: Elevaciones cónicas estrechas formada cada una de ellas por varios apéndices epiteliales en forma de pincel, de color blanquecino y se hayan distribuidas por la punta, los bordes laterales y el dorso de la lengua. Son muy variables en cuanto a número tamaño y forma.

b)- Papilas Fungiformes: Su forma es de hongo de color rojizo, provistas en su superficie de botones gustativos aislados, de mayor tamaño las anteriores y espaciadas entre ellas. Se haya con mayor frecuencia en los bordes, en la punta y en la parte posterior del cuerpo, su número y su distribución son muy variables.

c)-- Papilas Caliciformes: Son las mayores y están situadas por delante del surco terminal lingual. Se asemejan a conos truncados invertidos, cuya base está circundada por una angosta fosa anular y al rededor de ella, por una valla de igual forma, sobre saliendo muy poco de la superficie lingual; las dos paredes de la fosa contienen botones gustativos en número variable.

d)-- Papilas Foliaaces: Son pliegues laminares colocados en posición aproximadamente vertical y separados por surcos; se extienden a cada lado, a lo largo del borde lateral de la lengua hasta cerca del origen del pilar filopalato anterior y apenas sobresalen de la superficie. En los surcos mencionados se encuentran un número variable de botones gustativos.

e)-- Papilas Hemisféricas: Son acúmulos de tejido linfático situados en la raíz de la lengua, las cuales provocan en la mucosa elevaciones en forma de lenteja, de tamaño variable. Su número asciende, por término medio, a 66. Cada una de ellas presenta en su parte media una pequeña depresión en forma de cráter.

Las manifestaciones clínicas varían mucho. El enrojecimiento de la punta y de los bordes de la lengua pueden indicar un hábito excesivo de fumar, el efecto de la careza de una superficie lingual de un diente o bien anémica o cariosa. Las úlceras dolorosas pueden indicar infección herpética o aftosa, tuberculosis pulmonar con esputo positivo, infección estreptococcica, eritema multiforme. Las placas blancas pueden ser signo de moniliasis, liquen plano, leucoplaquia o respiración de la boca. Las áreas li

sas y desnudas que no sean dolorosas pueden ser señal de lengua geográfica (Glositis Migratoria Benigna); cuando moderadamente dolorosas pueden reflejar anemia, con dolor muy intenso y persistente, pueden ser las lesiones de glositis de Moeller.

Las infecciones locales, las quemaduras y los traumas, ocasionalmente originan una glositis aguda grave.

C)- ENCIA

Es la porción de la mucosa bucal que recubre los procesos alveolares de los maxilares y rodea el cuello del diente tanto en su porción vestibular como lingual o palatino que es parte del parodonto.

Características clínicas de la encía sana:

Color: El color de la encía sana es rosa coral y rosa pálido. El color de la misma varía de acuerdo al color de la piel del individuo, pues puede tener manchas de melanina.

Contorno marginal: Debe ser en forma festoneada.

Contorno Papilar: Debe llenar el espacio interdentario hasta el área del contacto de los dientes.

Textura: Debe tener un puntilleo como si fuera cáscara de naranja.

Consistencia: Debe ser firme y que esté bien adherida al diente y al hueso por medio del periostio.

División anatómica de la encía:

a)- Encía marginal o encía libre: Es la que va desde el margen gingival de la encía hasta el surco gingival libre o sea es aquella que rodea el cuello del diente y forma la papila gingival. La línea gingival no es constante varía según la edad, la pérdida dental y diversas enfermedades.

b)- Encía insertada: Es la que va desde el surco marginal libre hasta la línea mucogingival. Aquí es donde se observa el puntilleo gingival y se debe a su inserción en el hueso.

c)- Encía alveolar: Es la que forma el vestíbulo, su color es más oscuro y se confunde con la mucosa labial y de los carrillos, ésta división anatómica no se presenta en el paladar.

Borde libre de la encía: Es una terminación de nuestro tejido gingival el cual está dirigido coronalmente y nos muestra el espacio que existe entre el diente y la encía (en condiciones normales alcanza 2 milímetros de profundidad). En la profundización del surco gingival encontramos la adherencia epitelial, el cual parece ser el punto más débil en defensa de la encía contra agentes patógenos, estas defensas están constituidas por una amplia red linfática la cual secreta mucopolisacáridos con la cual se limpia los restos celulares y gérmenes del intersticio subgingival. Cuando existe una profundización patológica de la adherencia se formará una bolsa paradontal.

La exploración de la encía es importante en toda su anatomía: Los datos de mayor interés los encontramos en las enfermedades periodontales, como son los tipos de gingivitis; gingivitis marginal, gingivitis papilar, - gingivitis difusa; De éstos tipos las más frecuentes son: Gingivitis necrosante ulcerosa aguda, gingivitis herpética, gingivitis estreptocócica, etc., además el color de la encía es importante, como en el caso del agrandamiento inflamatorio agudo va a hacer rojo brillante y la papila - - agrandada, dando origen a una fístula.

D)- DIENTES

El hombre cuenta con dos denticiones, la - primera consta de 20 dientes, correspondiendo 10 para la - arcada superior y 10 para la arcada inferior, a esta dentadura se le conoce con diferentes nombres como: Dentición - primaria, dentición desidua, dentición temporal, etc., La segunda dentición consta de 32 dientes, que están dividi - dos 16 para la arcada superior y 16 para la arcada infe - rior. A esta dentadura también se le nombra de diferen - tes maneras como: Dentadura secundaria, dentadura perma - nente, dentadura definitiva, etc.

Clasificación y nomenclatura de los dientes.

Vamos a clasificar los dientes en incisivos que forman un grupo de 8 y que son inferiores y superiores les vamos a llamar incisivos centrales e incisivos latera - les. Hay otro grupo que son los caninos a este grupo lo - forman 4 dientes canino superior izquierdo y derecho, cani - no inferior izquierdo y derecho, después viene otro grupo de 8 dientes que corresponden a los premolares, de éstos -

dientes podemos decir que son característicos de la segunda dentición al remplazar a los molares de la primera dentición y su posición es la siguiente, primer premolar, segundo premolar siendo superior e inferior, derecho e izquierdo. El grupo de molares lo forman 12 dientes primero, segundo y tercer molar, superior e inferior, derecho e izquierdo.

A la exploración las características clínicas que observamos pueden ser de diversas etiologías.

Alteración en el tamaño:

a)- Macrodoncia verdadera; todos los dientes están agrandados en su tamaño esto puede ser por una alteración de la hipófisis.

b)- Pseudomacrodoncia; los dientes pueden estar aumentados de tamaño (o sea dientes normales en una mandíbula pequeña).

c)- Macrodoncia en un solo diente; es el crecimiento de un solo diente en comparación con los demás normalmente es incisivo lateral inferior.

d)- Microdoncia verdadera; disminución en el tamaño de toda la dentadura, alteración de tipo hipofisario.

e)- Pseudomicrodoncia; dientes normales en mandíbula aumentada en tamaño.

f)- Microdoncia en un solo diente; es un diente pequeño en comparación con los demás.

Alteraciones en forma:

Geminación: Los dientes están unidos coronalmente; pero habrá una línea que los divida, con una raíz común para ambos.

Fusión: Unión de las dos coronas en dientes anteriores principalmente. Unión completa de los dos gérmenes desde su formación embriológica.

Dilatación: Son ángulos formados en la corona o en la raíz, se presenta en anteriores y posteriores, tiene relación a la etapa eruptiva en que se encuentra el diente.

Talón Cuspidio: Es un crecimiento del cuarto lóbulo de desarrollo, se presenta en incisivo lateral inferior. Tiene importancia clínica por que produce alteraciones oclusales y es más susceptible a la caries.

Densidente: Es una alteración en la etapa embriológica, se debe a una invaginación del epitelio superficial del germen dentario lateral inferior.

Alteraciones en el número:

Anodoncia; es el término que se usa para designar la falta de dientes en la dentición normal.

Dientes supernumerarios; son los que aparecen aumentando el número de un grupo dentario con caracteres semejantes a él, o sea, altera el número normal de la dentición.

Disturbios en la estructura de los dientes:

Amelogénesis imperfecta: Es una enfermedad hereditaria que causa defectos en el esmalte de los dientes y una coloración café amarillenta. El diagnóstico se hace por la historia clínica y por la presencia de defecto del esmalte.

Dentogenósis: Es una enfermedad hereditaria que afecta tanto a los dientes primarios como secundarios, tales se ven de un color grisáceo. Los dientes son generalmente blandos y se caen fácilmente.

Fluorósis: Ocurre más frecuente cuando sus suplementos de fluoruro en el agua excede de 2 ppm. La frecuencia en intensidad del cambio de color es proporcional a la concentración en el agua y en la cantidad consumida en el desarrollo dentario. La coloración puede variar de blanco grisáceo a café amarillento.

Caries dental: Es un proceso quimicobiológico, caracterizado por la destrucción de los tejidos duros del diente a causa de ácido derivado de los carbohidratos fermentables por los microorganismos bucales y por elementos quelantes que sustraen las sales del calcio del esmalte y la dentina.

E)- PISO DE BOCA

Es la parte anatómica situada por debajo de la lengua delimitada por los carrillos de la mucosa oral en sus partes laterales, en la parte media del piso inferior; la mucosa forma un repliegue; el frenillo que vá de la parte inferior a la parte media de la cara inferior de la lengua, en esta misma cara lingual podemos notar debajo de la mucosa dos venas paralelas que corren de atrás para adelante; son las raninas. A los dos lados del frenillo se encuentran las desembocaduras de los dos conductos de las glándulas submaxilares sublinguales.

La palpación bimanual del piso de la boca permite la identificación de lesiones que tienen su origen en las glándulas salivales principales, sus conductos en los ganglios linfáticos submaxilares, así como los tejidos de sosten y revestimiento de estas regiones. En el piso de la boca es muy frecuente encontrar lesiones hiperqueratósicas, carcinoma epidermoide y en ocasiones neoplasias originadas en una glándula salival.

F)- MUCOSA ORAL

Reviste la superficie interna de los labios y de los maxilares y aproximadamente a la altura de las raíces dentarias se refleja sobre los maxilares, para cubrir los procesos alveolares de los mismos, formando las encías a nivel de las cuales es gruesa, adherida al plano profundo y dispuesta formando elevaciones provocadas por las raíces de los dientes.

Las paredes de la boca son la sede más frecuente de glándulas sebáceas ectópicas. Si bien carecen de significación clínica es preciso hacer notar su presencia durante el exámen. La presencia de una línea blanca observada a menudo en la mucosa de la boca a lo largo de la línea de oclusión guarda relación con traumatismos dentales o presión intrabucal negativa habitual. Otras lesiones blancas de la mucosa oral: Incluyen leucoedema, los tipos lineales con aspecto de encaje de líquen plano o el engrosamiento difuso de la mucosa de la hiperqueratosis frecuente en los fumadores. Las lesiones blancas de la mucosa bucal incluyen un amplio grupo de padecimientos que pueden aparecer en una gran variedad y formas clínicas; pueden ser lisas, plegadas, velludas, elevadas, parecidas a encaje o anulares y cada una de ellas puede a su vez presentar aspectos fisurados, ulcerado, erocionado o inflamado y ocurrir como solitarias, múltiples, focales o difusas.

G)-- PALADAR

Es lo que corresponde al techo de la cavidad bucal que presenta una bóveda muy variable, cuya curvatura es más pronunciada en dirección frontal que en sentido sagital. Su porción anterior es ósea y se denomina paladar óseo, estando formado por las apófisis alveolares y palatinas de los maxilares superiores y por las láminas horizontales de los huesos palatinos; su porción posterior es muscular y se llama velo del paladar o paladar blando. La mucosa del paladar, que especialmente en el paladar óseo está fuertemente adherida, es generalmente lisa; se continúa por delante y lateralmente con las encías, prolongándose por su parte dorsal con la que cubre la úvula y los pilares palatinos.

En nuestra exploración vamos a observar y -- palpar las arrugas, papilas incisivas, contorno del paladar, línea oscilante y paladar blando. En una quinta parte aproximada de los individuos adultos existe el torus palatinus. Por palpación, ayudado con exámen radiográfico del paladar, pueden ponerse en evidencia dientes impactados o que no llegaron a la erupción, dientes supernumerarios y quiztes en desarrollo. Con frecuencia encontramos en el paladar cierto número de lesiones mucosas y dermatológicas. No son raras la estomatitis nicotínica, leucoplaquia y carcinoma. Las -- lesiones de importancia clínica del paladar blando; incluye eritema (por infecciones de las vías respiratorias), pete -- quias (por leucemia), vesículas (por herpangina), ampo -- llas y nódulos (por faringitis linfonodular benigna).

III.- GENERALIDADES DEL TEJIDO CONECTIVO

El tejido conectivo se caracteriza morfológicamente por presentar diversos tipos de células, separadas por abundante material intercelular sintetizado por ellas. La sustancia intercelular constituye una parte muy importante del organismo tanto por su cantidad como por su distribución. En efecto se ha calculado que solamente la colágena forma más del 30% del peso seco del cuerpo y existen muy pocos tejidos que no estén provistos de una red más o menos compleja de fibrillas intercelulares.

Variedades de tejido conectivo:

Hay diversas formas de tejido conectivo formadas por los constituyentes básicos (fibras, células y sustancia fundamental amorfa).

Tejido conectivo propiamente dicho. En este no se haya predominio acentuado de ninguno de los elementos constituyentes o sí lo hay es de fibras colágenas.

Tejido conectivo laxo o areolar. Es el tejido conectivo más común, rellena los espacios entre las fibras y haces musculares, sirve de apoyo para los epitelios y forma una capa al rededor de los vasos sanguíneos y linfáticos. Apoyando y nutriendo células epiteliales, el tejido conectivo laxo se encuentra en la piel.

Las células más comunes son. Los fibroblastos y los macrófagos, las fibras colágenas, elásticas y reticulares también están presentes aunque las reticulares - en menor cantidad.

El tejido conectivo laxo es de consistencia delicada, flexible y poco resistente a las tracciones.

Tejido conectivo denso.- Presenta los mismos elementos estructurales que contiene el laxo; pero predominan las fibras de sustancia colágena. Las células se encuentran disminuidas en su número, este tejido es mucho más resistente a las tracciones; pero su flexibilidad está disminuida en comparación a la del tejido conectivo laxo.

Hay dos tipos de tejido conectivo denso:

- 1.- Tejido denso no modelado, cuando las fibras colágenas se disponen en haces sin orientación fija.
- 2.- Tejido denso modelado, presenta los haces colágenos orientados según una organización fija.

A continuación enunciaremos los diversos tipos de tejido conectivo de propiedades especiales.

Tejido Elástico:

Este tejido está formado por fibras elásticas gruesas paralelas y organizadas en haces, separados por tejido conectivo laxo. La riqueza de fibras elásticas confiere al tejido elástico su color amarillo típico y gran elasticidad.

Tejido Reticular:

Esta constituido por fibras reticulares en íntima asociación con las células reticulares primitivas, - estas poseen largas prolongaciones que se unen a las células vecinas.

Tejido Adiposo:

Es el encargado de almacenamiento de líquidos, agua, electrolitos, etc., que representan una importante reserva nutritiva.

Tejido Hematopoyético:

Este tejido se divide en mieloide y linfoide. Recibe este nombre por que interviene en la formación de los elementos figurados de la sangre.

Mieloide: Constituido por una delgada capa de tejido conectivo reticular, la cual se encuentra cubriendo los espacios medulares del hueso esponjoso.

Linfoide: Este tejido se localiza en los órganos linfáticos, como son ganglios linfáticos, el vaso, timo, etc., se encuentra relacionado en la formación de células plasmáticas, linfocitos y monocitos.

Tejido Mucoso:

En este tejido hay un predominio de sustancia fundamental amorfa. Es de consistencia gelatinosa; --

las células son principalmente fibroblastos. Contiene fibras colágenas y rara vez fibras elásticas o reticulares.

Tejido Cartilaginoso:

Lo encontramos constituyendo el esqueleto temporal del embrión y sirve de molde para el desarrollo de la mayor parte de los huesos. Es un tejido duro y de color blanco, algo elástico y flexible.

Tejido Oseo:

Es un tejido caracterizado por tener sustancias intercelulares (fibrocolágena calcificada y vascularizada que encierra cavidades especiales denominadas lagunas óseas).

Funciones del tejido conectivo.

Defensa.

El tejido conectivo contribuye a la defensa del organismo por poseer células fagocitarias y células productoras de anticuerpos.

Las primeras engloban partículas inertes y microorganismos que penetran en el organismo; las segundas sintetizan proteínas específicas llamadas anticuerpos, capaces de combinarse con proteínas extrañas y destruir ciertas bacterias y virus.

Transporte.

El tejido conectivo transporta sustancias nutritivas de los capilares sanguíneos a los diversos tejidos del organismo.

Transporta también productos de deshecho del metabolismo en sentido inverso, es decir de las células a los capilares sanguíneos y linfáticos.

Reparación.

Las áreas del conectivo destruidas por inflamación o por lesión traumática son reconstruidas nuevamente por la proliferación del tejido conectivo adyacente, ya que este tipo de tejido está dotado de gran capacidad de regeneración.

El poder de regeneración del tejido conectivo es también valioso cuando se produce una destrucción de tejido cuya capacidad regenerativa es baja o nula.

El músculo cardíaco por ejemplo, no se regenera y los espacios que resultan de la destrucción de sus fibras son rellenados por tejido conectivo.

Nutrición.

El papel que desempeña el tejido conectivo en la nutrición deriva de su íntima asociación con los vasos sanguíneos.

Tanto las sustancias nutritivas transportadas por la sangre, como los productos de deshecho del metabolismo que son conducidos a los órganos de eliminación, atraviesan el tejido conectivo que envuelve a los capilares.

1.-- ANATOMIA

La anatomía del tejido conectivo es un poco difícil de definir puesto que no es un órgano o estructura la cual podamos determinarle una superficie o bordes bien definidos. Por tal motivo diremos que es un conjunto de fibras, células y sustancia fundamental amorfa, dispuesta en tres formando una estructura irregular en todos sentidos.

Nos referiremos a la disposición anatómica en las que se encuentra el tejido conectivo en los diferentes órganos del cuerpo humano.

Tejido conectivo laxo: Se localiza en la piel, en las mucosas (membranas que revisten los órganos huecos y las cavidades del organismo), tejido fibroso elástico dispuesto laxante entre órganos y músculos; sostén de vasos sanguíneos, nervios y en las glándulas.

Tejido conectivo denso: Este tejido se encuentra en la dermis profunda de la piel, tendones, aponeurosis, ligamentos, cápsulas, vainas y tabiques.

Tejido elástico: Está presente en los ligamentos amarillos de la columna vertebral, el ligamento susensor del pene, pabellón de la oreja, trompa de Eustaquio, epiglotis y cartílagos de la laringe.

Tejido reticular: Se haya en los órganos - formadores de células de la sangre (órganos hematopoyéti- cos), constituyendo el armazón que soporta las células - - existentes ahí que dan origen a las células de la sangre.- Además, se encuentran en armazón del hígado, tejidos lin- foides, médula ósea, aparato digestivo y mucosas respirato- rias.

Tejido mucoso: Este es el principal compo- nente del cordón umbilical, se encuentra también en la pul- pa dental joven.

Tejido adiposo: Lo encontramos principal - mente en grasa subcutánea, mama y médula ósea.

Tejido cartilaginoso: Superficies articula- res de huesos, cartílagos costales, traquea, punta de la - naríz, laringe y esqueleto fetal.

Tejido fibroso: Discos intervertebrales, - sínfisis del púbis, articulaciones de la rodilla y coxo fe- moral.

Tejido óseo: Abarca lo que constituye todo el esqueleto humano.

Tejido hematopoyético: Médula ósea, espacios medulares de los huesos y sistema vascular ganglios linfáticos, timo, bazo y amígdalas.

2.- FISILOGIA

La fisiología del tejido conectivo se encuentra localizada en la función que desarrollan todos sus componentes estructurales.

El colágeno como medio de comunicación cibernética entre célula y célula. La proteína que forma las estructuras características del tejido conectivo es el colágeno. Pues bien ésta proteína tiene propiedades idóneas de alta significación funcional que no tienen las otras proteínas del organismo. Hasta tiene en su composición un aminoácido, la prolina (y oxiprolina).

El tejido conectivo hoy se le considera un órgano de primera categoría. El tejido que antes se había relegado a función de relleno ahora tiene la soberanía máxima; el tejido conectivo tiene fisiología trascendente.

En consecuencia, su patología es exuberante y confusa. El tejido conectivo participa en los mecanismos de defensa y en la comunicación entre células, no sólo participa; sino que viene a ser el órgano principal. Se trata de un sistema integrador. En una palabra, es la expresión cibernética puesta al servicio de la homeostásis. Casi todo lo que refiere a mensajes y " Feed-Backs " (estímulo-reacción) celulares, se ejerce a través del tejido conectivo.

Las células sebáceas son curiosas estructuras diseminadas por todo el tejido conectivo. Contienen grandes cantidades de histamina, sustancia que provoca la contracción activa de los pequeños vasos sanguíneos y heparina que cuando está aislada y se añade a la sangre impide su coagulación. Estos efectos de la heparina y la histamina no ocurren mientras las sustancias permanecen en el interior de las células y todavía no se sabe con claridad en que circunstancias son liberadas. Hay algunas pruebas; sin embargo, de que las células sebáceas influyen en el funcionamiento de los pequeños capilares que atraviesan el tejido conectivo.

El tejido conectivo es esencial para la transmisión suave de energía mecánica proveniente de la contracción muscular con el fin de mover el organismo o sus partes, facilitada por lubricación de componentes de la sustancia fundamental localizados en los planos de deslizamiento de articulaciones.

En la coagulación también se encuentra relacionada la fisiología como podremos ver. La coagulación de la sangre es consecuencia de una serie de acontecimientos integrados, vasculares, extravasculares e intravasculares, que actúan junto en la hemostasia o prevención y detección de las hemorragias.

Después de una herida, un pequeño vaso sanguíneo se contrae localmente cerca del sitio de la lesión. Esta reacción, componente vascular o vaso constrictivo de la hemostasia, depende en parte de los reflejos nerviosos. Disminuye la proporción de la pérdida de sangre; pero no

la detiene por completo. Los vasos sanguíneos más pequeños no contienen fibras musculares lisas y por consiguiente no pueden contraerse activamente. La ruptura del tapizado del vaso sanguíneo lesionado pone al descubierto una capa de fibras de colágena flojamente agrupadas. Cuando las plaquetas se ponen en contacto con el colágeno, experimentan una notable transformación. Son atraídas por el colágeno y se adhieren a él, después se hinchan y liberan muchos de sus componentes intracelulares en el área local, de modo que quedan desgranuladas. La serotonina prolonga la reacción local vasoconstrictora y el ADP reúne a las plaquetas ocasionando la formación de un tapón blanquecino friable o trombo, que temporalmente cierra el vaso sanguíneo roto.

3.- HISTOLOGIA

El tejido conectivo está compuesto histológicamente por tres elementos principales: Fibras, células y sustancia fundamental amorfa.

a).- Fibras.- Las fibras del tejido conectivo son de tres tipos: Colágenas, reticulares y elásticas.

Fibras colágenas:

Reciben este nombre por que cuando hierven en agua durante un período de tiempo suficiente, forman gelatina que sirve como cola. En estado fresco son blancas, dando esto a los tejidos en que predominan. En un preparado por distinción, las fibras colágenas aparecen como estructuras cilíndricas alargadas y flexuosas, cuyas extremi

dades se pierden entre los otros elementos del tejido. Su diámetro varía entre 1 y 20 μ ; las fibras colágenas son - acidófilas y las más frecuentes en el tejido conectivo.

Las fibras colágenas están constituidas por una proteína denominada colágeno, es la proteína más abundante del organismo humano representando el 30% del total.

Fibras reticulares:

Son fibras muy delicadas cuyos diámetros varían de 0.2 a 0.5 μ que se disponen formando una red. -- Químicamente las fibras reticulares están formadas principalmente por la proteína colágena. En virtud por su afinidad por las sales de plata se llaman también fibras argirófilas del tejido conectivo.

Fibras elásticas:

Estas fibras son más delgadas que las colágenas, se ramifican y se unen una a otra formando un trama de mallas muy irregulares. Debido a su color, reciben la denominación de fibras amarillas, debido a la presencia de un pigmento especial. El componente principal de las fibras elásticas es la proteína elastina; es una proteína más resistente a los procesos extractivos que el colágeno. Las fibras elásticas ceden fácilmente incluso a las tracciones mínimas; pero vuelven a su forma inicial cuando cesan las fuerzas deformantes.

2)- Células del tejido conectivo.

Fibroblasto.

Es la célula más común del tejido conectivo y principal responsable de la formación de las fibras y del material intercelular amorfo.

Existen dos tipos de fibroblastos:

Fibroblasto. Que es la célula joven, en intensa actividad de síntesis, tiene morfología diferente al fibroblasto maduro.

Fibrocyto. Es la célula que ya sintetizó mucho y que se sitúa entre fibras elaboradas por él. Es el fibroblasto maduro.

El fibroblasto tiene prolongaciones citoplasmáticas irregulares, su núcleo es claro, grande, de forma ovoide, con cromatina fina y nucleolo evidente. El citoplasma es rico en retículo endoplasmático de superficie granular.

La función del fibroblasto es la de sintetizar colágeno y mucopolisacáridos de la sustancia fundamental amorfa. Como productoras de colágeno, podemos citar los osteoblastos y los odontoblastos, que producen el colágeno de los huesos y de la dentina respectivamente.

En el tejido conectivo los fibroblastos no se dividen con frecuencia, entrando en mitosis sólo cuando son solicitados para ellos, por ejemplo: En las lesiones del tejido conectivo.

Macrófago o histiocito.

Es la célula de tipo macrófago que se distingue por su capacidad de pinocitosis y de fagocitosis, es variable de acuerdo con el estado funcional y su localización.

Los macrófagos pueden ser fijos y libres. Estos son fijos, fusiformes o estrellados, tienen nucleos ovoides con la cromatina condensada. En el tejido laxo son tan numerosos como los fibroblastos, con los cuales pueden ser confundidos. El macrófago libre es más activo en la fagocitosis que el fijo; se moviliza y fagocita por medio de pseudópodos cortos y anchos.

El macrófago fijo y libre, presentan fases diversas del mismo tipo celular y una forma se puede transformar en otra, siendo más frecuente la transformación de macrófago fijo en libre. Los macrófagos actúan como elementos de defensa, fagocitan restos de células, material intercelular alterado, bacterias y partículas inertes que penetran en el organismo. Cuando los cuerpos extraños son de grandes dimensiones los macrófagos se unen unos a otros, constituyendo células mayores, con 100 ó más núcleos: Son las células gigantes de cuerpo extraño.

Célula mesenquimatosa indiferenciada.

El tejido conectivo del adulto contiene células con la misma potencialidad de las del mesénquima y en consecuencia con la capacidad de originar cualquier otra célula del tejido conectivo. Esta célula indiferenciada se denomina célula reticular primitiva cuando está en los tejidos conectivos formadores de la célula de la sangre y de la linfa. Cuando están presentes en otros tipos del conectivo, reciben el nombre de células adverticias por estar situadas generalmente al rededor de los capilares. Morfológicamente las células adverticias son menores que los fibroblastos alargados, con núcleos también alargados y con cromatina condensada.

Célula cebada o mastocito.

Es una célula globulosa, grande y con el citoplasma lleno de gránulos basófilos. Su núcleo es esférico y central; pero con frecuencia no es visible por estar cubierto por los gránulos citoplasmáticos.

Las células cebadas son relativamente numerosas en diversas variedades del conectivo. Se destacan fácilmente en los cortes coloreados con azul de toluidina que tiñe los gránulos de color rojo. Los gránulos de las células cebadas contienen glucoproteínas ácidas, la más conocida contiene heparina que es un mucopolisacarido ácido-sulfatado.

La célula cebada sintetiza la heparina, histamina, y serotonina. La histamina tiene varios efectos, por ejemplo, contraer en parte la musculatura, principalmente la de los bronquiolos; dilatar los capilares sanguíneos y aumentar su permeabilidad y la heparina es anticoagulante.

Célula plasmática.

Se encuentra en pequeña cantidad en el tejido conectivo normal, excepto en los lugares sujetos a penetración de bacterias y proteínas extrañas, como la mucosa intestinal; pero aparecen en gran cantidad en las áreas donde existe inflamación crónica.

Estas células son de forma ovoidal, con citoplasma muy basófilo gracias a su abundante retículo endoplasmático rugoso. El núcleo del plasmocito es esférico con la cromatina en grumos compactos. Por lo general el núcleo se localiza en posición excéntrica de la célula.

Los plasmocitos sintetizan los anticuerpos circulantes que se encuentran en la sangre. Los anticuerpos son proteínas específicas de la clase de las gammaglobulinas, fabricadas por el organismo en respuesta a la penetración de moléculas extrañas que reciben el nombre de antígenos.

Célula adiposa.

Es una célula especializada en el almacenamiento de grasas neutras. Son muy fáciles de identificar, poseen un cuerpo celular grande ovoide o esférico y provis

ta de una gran gota de grasa que con el sudan III toma una coloración anaranjada: Tanto el citoplasma como el núcleo, éste es desalojado hacia la periferia por la gota de grasa.

Leucocitos.

Los leucocitos o glóbulos blancos de la san gre son células que se encuentran con frecuencia en el te jido conectivo, provenientes principalmente de la sangre - por migración a través de la pared de los capilares y vénu las.

Aunque la sangre sea la principal fuente de los leucocitos del tejido conectivo, muchos se originan en el propio tejido.

En el tejido conectivo normal los leucoci - tos más frecuentes son los eosinófilos y los linfocitos.

Eosinófilos: Se caracterizan morfológica-- mente por la presencia de gránulos citoplasmáticos acidófi los. Estos gránulos son lisosomas. El núcleo del eosinó-- filo es bilobulado; puede existir núcleo con tres o más -- lóbulos.

El número de eosinófilos aumenta en el teji do conectivo en las enfermedades alérgicas y en algunas --- por parásitos. La función de los eosinófilos es la fagoci-- tósis de antígenos combinados con anticuerpos.

Linfocitos: Son pequeñas células, su núcleo es esférico con una leve escotadura. La cromatina está condensada, el citoplasma es basófilo y escaso reduciéndose a una delgada capa al rededor del núcleo.

Los linfocitos del tejido conectivo forman una población heterogénea. Algunos son de vida muy breve (algunos días) y otros viven meses y tal vez años. Junto con los plasmocitos que se pueden originar de ellos, los linfocitos se encuentran frecuentemente en las áreas de inflamación crónica.

Las funciones de los linfocitos no están completamente esclarecidas. Su actividad fagocitaria es muy escasa.

3.- Sustancia fundamental amorfa.

La sustancia fundamental amorfa es incolora, transparente y ópticamente homogénea. Rellena los espacios entre las células y las fibras del tejido conectivo y siendo viscosa, presenta hasta cierto punto una barrera a la penetración de partículas extrañas en el interior del tejido.

Su preservación histológica es posible mediante técnicas de congelación y de secación, que consisten en la congelación rápida del tejido por medio de baja temperatura con nitrógeno líquido (-179°C), seguido por la extracción del agua por sublimación al alto vacío y a temperatura aproximada de -30°C .

Químicamente está formada principalmente por complejos de mucopolizacaridos y proteínas, formando glucoproteínas.

Los mucopolizacaridos más comunes encontrados en el tejido conectivo tenemos el ácido hialurónico y en menos cantidad los sulfatos de condroitina.

El ácido hialurónico es despolimerizado por la hialuronidasa. Algunas bacterias producen esta enzima y por ello consiguen penetrar en el organismo.

Los mucopolizacaridos son extremadamente hidrófilos de modo que cada molécula de glucoproteína se une a un gran número de moléculas de agua. El agua sirve como vehículo para el paso por difusión de innumerables sustancias hidrosolubles que se difunden por el tejido conectivo, sin que haya movimiento de líquido. Existe un equilibrio perfecto entre el agua que entra en la sustancia fundamental del tejido conectivo y la que sale de ella, de modo que la cantidad de agua libre es mínima en el tejido.

Existe en el tejido conectivo, junto con la sustancia amorfa, una cantidad mínima de líquido intersticial, cuya composición es semejante a la del plasma sanguíneo en lo que se refiere a iones y sustancias difusibles.

4.-- EMBRIOLOGIA

En los embriones, al aproximarse el final del primer mes de desarrollo, las células mesenquimatosas se desplazan rápidamente para ocupar la mayor parte del espacio

pacio libre que se encuentra entre las estructuras más profundamente situadas y el ectodermo superficial. En esta etapa, sin embargo, las células aún tienden a mantenerse independientes. Hacia la sexta semana, las prolongaciones de las células adyacentes comienzan a unirse, de manera que se forme una red sincicial. Al mismo tiempo comienza a hacer su aparición delicadas fibrillas a lo largo de las zonas periféricas del citoplasma. Hacia el final del segundo mes las fibrillas son muy numerosas y probablemente debido a que las células están continuamente cambiando en mayor o menor grado su posición como consecuencia de su actividad ameboide, algunas de las fibras comienzan a apartarse del citoplasma de las células que les dieron origen y aparecen fibras en los espacios intercelulares.

Cuando las fibras constituyen una parte visible del tejido conectivo joven es muy adecuado el término fibroblasto para referirse a las células del origen mesenquimático que están produciendo dichas fibras. Después de las etapas iniciales el tejido conectivo joven pronto adopta una apariencia totalmente característica. Se comienza a ver un plan definido en la dirección de las fibras, en relación con los estímulos mecánicos por los cuales las fibras están comenzando a funcionar. Hacia el quinto mes las fibras empiezan a formar haces bien definidos y se produce al parecer, un cambio químico por el cual las primitivas fibras embrionarias se convierten en verdaderos haces de fibras blancas (colágenas). Las fibras elásticas no hacen su aparición tan pronto como las colágenas y se necesitan coloraciones especiales para demostrar su presencia. Una vez que se han hecho suficientemente grandes y se hayan bien diferenciadas, son reconocibles en las preparaciones -

**TESIS DONADA POR
D. G. B. ... UNAM**

40

normales de hematoxilina y eosina. Parece probable que - las fibras elásticas sean elaboradas por células del tejido conectivo (fibroblastos) en la misma forma general que - las fibras blancas (colágenas) su composición química y - sus propiedades físicas, sin embargo, totalmente diferentes y tienden a permanecer aisladas, en vez de agruparse en haces como ocurre con las fibras blancas.

IV.- GENERALIDADES DEL SISTEMA INMUNOLOGICO

Los vertebrados tienen la característica específica de responder ante sustancias extrañas, produciendo bien - sea anticuerpos específicos y/o células sensibilizadas. A la serie de fenómenos que tiene lugar a partir del momento que un organismo entra en contacto con sustancias lejanas; desde un - punto de vista filogenético, hasta que aparecen en el suero y - en los tejidos las inmunoglobulinas específicas y las células - sensibilizadas, se les conoce con el nombre genérico de:
" Respuesta Inmune " .

Al analizar la respuesta inmune es necesario to mar en consideración los distintos factores que intervienen en el fenómeno, tanto los que actúan como inductores como aquellos que simplemente favorecen o inhiben este proceso, los cuales de penden primariamente del organismo involucrado. Así mismo, es de fundamental importancia considerar la participación de una - población de células, sin ubicación precisa en el organismo, - sin cuya participación no podría tener lugar una " Respuesta " - ante componentes " Extraños " , a la que se ha designado en su - conjunto como " Aparato Inmunocompetente " .

La respuesta inmune presenta como característica general el ser un fenómeno inducido natural o artificialmente, - tener " Memoria " y poder ser transferido. Bien sea mediante - suero o células sensibilizadas. Debe reconocerse dos tipos de respuesta; la respuesta primaria; que tiene lugar como resultado de la primera exposición a un antígeno determinado y la respu esta secundaria; la cual se obtiene después de una segunda ex posición al antígeno, la cual se caracteriza por producir niveles de inmunoglobulinas más altos en períodos de tiempos más -

cortos, como resultado del fenómeno de memoria, a ésta res-
puesta secundaria se le conoce con el nombre de respuesta -
 anamnéstica.

Las células y moléculas del sistema inmune-
 llegan a la mayoría de los tejidos por el torrente circula-
 torio, entrando en los tejidos por las paredes de los capi-
 lares. Después de este paso regresan a un sistema vascular
 propio: El sistema linfático. El arbol de vasos linfáti-
 cos colecta linfocitos y anticuerpos junto con otras célu-
 las y moléculas y el líquido intersticial que baña los teji-
 dos del cuerpo, regresa su contenido al torrente circula-
 torio por la unión de las venas subclavias. Se encuentran -
 grandes concentraciones de los linfocitos en los nódulos -
 linfáticos, estaciones a lo largo de los vasos linfáticos y
 en los sitios donde se forman y procesan: La médula ósea,--
 el timo y el bazo.

1.- CONCEPTO Y DEFINICIÓN DE INMUNIDAD

Concepto: Es la propiedad de todo: ser vi-
 vo que le permite estructurar complejos mecanismos de defen-
 sa para contrarrestar cualquier invasión por organismos ex -
 traños a su propia anatomía.

Definición: Según la organización mundial
 de la salud, define a la inmunidad de esta forma: " La res-
 puesta inmunitaria engloba todos los fenómenos que resultan
 de la interacción de células específicas del sistema inmuni-
 tario con antígenos, como consecuencia de esta interacción-
 aparecen células que participan en las respuestas inmunita-
 rias celulares (de la índole de sensibilidad tardía o in-

unidad de homoinjerto), al igual que las células que sintetizan o secretan una de las diversas clases de inmunoglobulina " .

2.- TIPOS DE INMUNIDAD

Inmunidad Natural: Es aquella que no se adquiere a través del contacto previo con el agente infeccioso o con una especie relacionada). Muy poco se sabe acerca del mecanismo responsable de esta forma de resistencia.

Inmunidad Adquirida no específica: Es aquella forma de inmunidad que siendo adquirida no presenta un origen gratuito y congénito de naturaleza; sino un fruto artificial adquirido y siendo no específica se dirige no solo contra una infección; sino contra todas. Este estado inmunitario dura poco y se pierde rápidamente. Teniendo en cuenta que este tipo de inmunidad se adquiere con inyecciones de proteínas heterólogas.

Inmunidad Adquirida específica: Es la forma más importante y eficiente de inmunidad que se denomina: Adquirida por que no constituye un privilegio congénito de la naturaleza; sino un fruto artificial adquirido después del nacimiento. Específica: Por que no actúa contra todas las infecciones; sino únicamente con la que ya se ha padecido en forma espontánea o contra la que se ha practicado un tratamiento artificial con suero o vacunas.

Inmunidad Pasiva: Se entiende un estado de no susceptibilidad temporal relativa a un agente infeccioso, estado inducido por la administración de anticuerpos contra-

el agente en cuestión y que han sido formados en otro huésped en lugar de haber sido formados activamente por el individuo mismo.

Inmunidad Activa: Es un estado de resistencia adquirido por el individuo como consecuencia de contacto efectivo con antígenos extraños; es decir, microorganismos o sus productos. El "Contacto Efectivo" puede consistir en una infección clínica o subclínica, en inyecciones de microorganismos vivos o muertos o sus antígenos. La inmunidad activa se desarrolla lentamente durante un período de días o semanas; pero generalmente tiende a persistir por años.

3.-- MADURACION INMUNOLOGICA

En la especie humana el recién nacido todavía no presenta una expresión cabal de sus potenciabilidades inmunológicas y de hecho su estado de inmunidad adaptativa en el momento de nacer resulta de la combinación de ciertos fenómenos adquiridos pasivamente y otros establecidos activamente.

Así por ejemplo: En el caso de las inmunoglobulinas el niño nace con una cantidad adecuada de IgM, IgA e IgD. En condiciones de infección intrauterina; sin embargo, el producto puede iniciar la síntesis de IgM e IgA mucho antes del nacimiento, la cual sutil es el control bioquímico de estas inmunoglobulinas. En lo que al sistema complementario respectiva, puede decirse que existe una importante disminución de la concentración de varios de los componentes integrantes de este sistema, en particular C3 y C4. Esto se traduce en una disminución de la capacidad opsonica y quimiotáctica.

En cuanto a las funciones fagocíticas pueden señalarse con los polimorfonucleares de los recién nacidos, son capaces de fagocitar en forma normal cuando se les coloca el suero adulto.

Finalmente la inmunidad celular o sea la capacidad de modular la respuesta inflamatoria en sus etapas más tardía por medio de la liberación de sustancias flogotrópicas, aparece igualmente deficiente en el recién nacido.

Como ejemplo basta señalar que mientras en un adulto a las 12 horas el foco inflamatorio contiene 80% de monocitos en el recién nacido, a esa misma hora, la cifra apenas llega al 40%.

Todas estas funciones: La inmunidad humoral, inmunidad celular, el complemento y las capacidades fagocíticas, van madurando y adquieren niveles normales de función a distintas edades, que para fines prácticos no rebasan el año de vida. El que el hombre adquiera gradualmente su maduración inmunológica tiene importantes implicaciones evolutivas.

4.- TOLERANCIA INMUNOLOGICA

El fenómeno de tolerancia además de tener interés biológico - teórico, presenta la excepción a la regla estímulo antígeno, respuesta inmune, eliminación de Ag que hasta el momento constituye el mayor impedimento para la práctica de la alotrasplantación del tejido como método terapéutico en enfermedades que cursan con la destrucción irreversible de órganos vitales.

Características generales:

1.- El estado de tolerancia es específico para el Ag que lo indujo, el área de la molécula que determina la aparición de los estados de tolerancia parece ser aún mayor - que la inmunidad celular.

2.- La tolerancia inmunológica no es un fenómeno de todo o nada, pudiendo distinguirse grados intermedios - donde un contacto previo con un Ag reduce solo cuantitativa - mente la reactividad inmunológica clásica.

3.- Es inducido por una sustancia habitualmente antigénica para otros miembros de la misma especie, los que generalmente responden al estímulo con la producción de Ac y/o células inmunizadas.

4.- Si utilizamos un variado número de Ag de especificidad heterogena o un solo Ag de múltiples especificidades, el estado de tolerancia inducido es también múltiple.

5.- Si se aplicara a un animal tolerante células linfoides provenientes de un animal que haya reaccionado al mismo Ag en forma clásica con producción de Ac y/o Ci. - El estado de tolerancia inmunológica puede terminarse rápidamente y permanentemente.

6.- El estado de tolerancia puede ser transferido pasivamente por medio de células linfoides provenientes de un donador tolerante, administradas a un receptor privado de su aparato inmunocompetente por radiación y timectomía.

7.- El estado de tolerancia es una manifestación sistémica de la reactividad inmunológica debido a una alteración central del aparato inmunocompetente a nivel del mecanismo de " Reconocimiento " de determinantes antigénicos.

8.- La presencia del Ag aunque sea en dosis inferiores a la que se necesitó para inducirlo, es necesario para el mantenimiento de la tolerancia pues de lo contrario disminuye y desaparece formándose una reactividad inmunológica normal.

Teoría de la tolerancia.

1.- Se imagina a la célula tolerante como una célula - "Viva" bloqueada en su capacidad de diferenciarse hacia una célula efectora de respuesta inmune.

2.- El estímulo antigénico determina la proliferación de dos poblaciones de células, las efectoras de la respuesta inmune y las tolerantes. Se supone que las tolerantes son un tipo celular diferente, incapaz de producir Ac o transformarse en Ci. Pero que compiten con las efectoras por un mismo "Nicho ecológico".

3.- Otra teoría propone que el fenómeno es mediado por inducción de enzimas específicas para el Ag. Según esta proposición el Ag induce las células la producción de enzimas que lo degraden específica y rápidamente e impidiendo su acceso a la población de células efectoras de la respuesta inmune.

La etapa del desarrollo ontogénico en la que se puede inducir un estado se llamó: Periodo de adaptación y mostró ser variable para las especies estudiadas a los Ag utilizados.

Durante el período embrionario, el contacto con un Ag determina un estado de tolerancia en lugar de una inmunidad.

La tolerancia, se presentaba con facilidad en fetos y recién nacidos, por lo tanto se pensaba que la respuesta habitualmente se trataba de un aparato inmunocompetente inmaduro. Por lo tanto se tuvo que demostrar los estados de inmunidad clásica para demostrar la tolerancia inmunológica.

Existen tres grandes grupos para inducir los estados de tolerancia:

a)- Por vía de administración. El fenómeno de Sulzberger-Chase. Consiste en un estado de tolerancia en cobayos dirigido hacia haptenos administrados por vía intravenosa (Neorsfenamina) u oral (2,4 dinitro-1,2,4 trinitro-clorobenceno) también se ha obtenido tolerancia inmunológica de Ag. de histocompatibilidad y a proteínas séricas por medio de la administración única o múltiple de células alógenas por vía endovenosa, portal o intramuscular.

b)- Ayudado por maniobras inmunodepresoras - en ciertos casos, la administración de un agente inmunodepresor (antimetabolitis a agentes aquilantes, Rx, etc.,) unido, o inmediatamente después, estímulo antigénico, resulta en la abolición total o parcial de la respuesta inmune a ese Ag.

c)- Con grandes dosis de Ag el ejemplo característico es la parálisis inmunológica de Felton; fue -

originalmente descrita como consecuencia de la administración de polisacáridos neomococcicos en dosis 500 veces superior a la necesaria para inducir la producción de Ac, y dura 15 a 18 meses (ya se han observado fenómenos similares en humanos - después de neumonías neomococcicas graves) .

5.- CELULAS DE LA RESPUESTA INMUNITARIA

En la respuesta inmunitaria participan dos clases de células:

1.- Las células inmunológicamente competentes de los sistemas mediados por células y de anticuerpo humoral.

2.- Las que participan en la detección, la modificación y el reconocimiento de antígenos. La primera parte forma el asa efectora o eferente de la respuesta inmunitaria y la segunda el asa aferente antígeno (inmunógeno) - sustancia capaz de provocar respuesta inmunitaria en cualquier tipo de vertebrado inmunocompetente. Los antígenos que existen en la naturaleza son sustancias de elevado peso molecular, habitualmente proteínas o carbohidratos. Muchos constituyentes de los organismos parásitos son antígenos; las respuestas inmunitarias opuestas a esos antígenos pueden proporcionar protección contra la enfermedad o resistencia a las re infecciones por el mismo tipo de parásito o ambas cosas en un mismo tiempo; sin embargo es necesario hacer hincapié en que la protección funcional no se haya implícita en las definiciones de antígeno, anticuerpo y de respuesta inmunitaria.

Los antígenos son las sustancias que estimulan la aparición de la respuesta inmune (antigenicidad) y se combina específicamente con sus productos (especificidad). La mayoría de los Ag posee ambas propiedades, - antigenicidad y especificidad; pero algunos no.

Anticuerpos: Proteínas plasmáticas sintetizadas en las respuestas inmunitarias (humorales), que son capaces de combinarse con los antígenos provocadores. - Hay varios tipos de proteínas plasmáticas con una actividad concomitante de anticuerpos y se les denomina colectivamente inmunoglobulinas.

Clases de anticuerpos: Generalmente los anticuerpos se describen en términos de sus reacciones con el antígeno.

a)- Antitoxinas: Anticuerpos contra toxinas o toixoides que neutralizan o flocculan al antígeno.

b)- Aglutininas: Anticuerpos que primero inmovilizan a los organismos móviles y después aglutinan a las células formando masas.

Las aglutininas solo se pueden demostrar si el antígeno está constituido por partículas o si el antígeno es absorbido a la superficie de partículas visibles de tamaño uniforme, por ejemplo eritrocitos.

c).- Precipitinas: Anticuerpos que forman complejos con las moléculas de antígeno en solución, dando por resultado un precipitado. Las precipitinas solo pueden ser demostradas si el antígeno es soluble.

d).- Lisinas: Anticuerpos que junto con el complemento, generalmente disuelven las células antigénicas.

e).- Opsoninas: Anticuerpos que se combinan con los componentes superficiales de las células microbianas y otras, de manera que éstas son más fácilmente englobadas por los fagocitos.

f).- Anticuerpos neutralizantes (protectores): Anticuerpos que vuelven no infeccioso al microorganismo antigénico (comúnmente virus)?

g).- Anticuerpos fijadores del complemento: Se demuestran por el consumo del complemento en una reacción antígeno-anticuerpo.

h).- Anticuerpos " Bloqueadores " inhibitorios y otros no precipitantes: Se combinan con el antígeno; pero no se pueden demostrar macroscópicamente a menos que inhiban o bloqueen una reacción o que la proteína del anticuerpo pueda ser identificada.

Hapteno. Antígeno incompleto: Es decir sustancia incapaz de provocar por sí misma una respuesta inmunitaria; aunque puedan actuar como inmunógeno parcial cuando se combinan con otra sustancia (generalmente de elevado peso molecular), a la que se conoce como molécula portadora. Los haptenos son casi siempre de bajo peso molecular y de estructura relativamente simple.

Inmunoglobulina: Se ha demostrado que las in-munoglobulinas del hombre implican cinco clases antigénicamente distintas de moléculas; es decir, aunque cada clase de pro-teínas posee ciertos determinantes antígenos que son comunes a todas las inmunoglobulinas, es posible dividir las en clases de acuerdo a otros determinantes antigénicos que corresponden a cinco grupos exclusivos.

Anticuerpos IgG: Representan por sí 80 % en la actividad total de los anticuerpos en el suero. Estos an-ticuerpos son importantes en las defensas del huésped contra la infección.

Anticuerpos IgA: Se cree que los anticuerpos-IgA secretorios comprenden un importante mecanismo de defen-sa contra las infecciones locales de las mucosas del cuerpo. Se han acentuado las importancias de los anticuerpos IgA se-cretorios en la resistencia a las infecciones del aparato res-piratorio, aparato digestivo y del aparato genitourinario, - por que se han descubierto grandes cantidades de anticuerpos-IgA secretorios en la saliva de las parótidas, en las lágri-mas, en el moco nasal, en las secreciones bronquiales, en el líquido prostático, en las secreciones vaginales y en las se-creciones mucosas del intestino delgado.

La frecuente presencia de los anticuerpos IgA secretorios en el calostro y el líquido amniótico humano, tam-bién sugiere que los anticuerpos IgA pueden desempeñar un pa-pel importante al conferir inmunidad pasiva al recién nacido.

Anticuerpos IgM: Componen la actividad total de los anticuerpos en el suero en un 5 o 10% éstos anticuerpos son de importancia en las defensas del huésped contra la infección.

Anticuerpos IgD: Hasta hace poco tiempo, no se había relacionado ninguna actividad de anticuerpos con las inmunoglobulinas de la clase IgD; recientemente. No obstante, se han descubierto anticuerpos antinucleares de las clases -- IgD en 40-50% de los pacientes con lupus eritematoso diseminado y en un 20% de pacientes con artritis REUMATOIDE. En un paciente se descubrieron anticuerpos IgD al toxoide de la difteria; después de inmunización repetida con este antígeno.

Anticuerpos IgE: Los anticuerpos IgE son de gran importancia clínica como mediadores de las reacciones y enfermedades atópicas (alérgicas). La IgE está generalmente elevada en el suero de los pacientes que tienen asma alérgica, rinitis alérgica, dermatitis atópica e infestaciones parasitarias de muchos tipos.

6.- INMUNIDAD HUMORAL

Cuando uno está en contacto por vez primera -- con un antígeno se manifiesta la respuesta inmune de tipo primario la cual se caracteriza por la aparición de anticuerpos-circulantes aproximadamente a los 7 ó 10 días, los anticuerpos están en baja concentración y son principalmente del tipo IgM, estos anticuerpos bajan rápidamente en su concentración-- hasta niveles no detectables a los 21 a 28 días; en cambio la respuesta secundaria originada por un segundo contacto con el antígeno se caracteriza por un rápido incremento de anticuerpos circulantes (20 veces ó más que la respuesta primaria)--

y que comienza a aparecer a los 2 ó 4 días, estos anticuerpos son de la clase IgG y tienen una mayor afinidad por el antígeno además puede permanecer por tiempo muy prolongado en circulación, en ocasiones por años y esto dependera del antígeno - en particular.

En la inmunización profiláctica (vacunación) lo que se hace es despertar una respuesta inmune de tipo primario en el individuo a la vez que se le genera una " Memoria Inmunológica " hacia ese antígeno en particular de tal manera que un nuevo contacto en forma natural (infección) con ese antígeno despertaria una respuesta de tipo secundario con las características descritas y por tanto más efectiva.

En lo que se refiere a los antígenos empleados como son microorganismos o productos de estos(toxinas) - - nuestro conocimiento de un punto de vista químico es nulo, si nosotros conociéramos con exactitud la estructura química de los antígenos se nos facilitaria el manejo y el control de - los mismos, así por ejemplo al polisacárido capsular del neumococo tipo III se le ha determinado su estructura química y se ha encontrado estar constituido por unidades respectivas - de ácido celobiúronico, conociendo lo anterior se ha logrado conferir protección hacia ese microorganismo a ratones que -- han sido inmunizados con ácido celobiúronico, por otra parte se ha investigado la estructura química del veneno de algunos alacranes encontrándose al parecer que la fracción toxica es - tá limitada a una cadena de nueve aminoácidos.

7.- INMUNIDAD CELULAR

7.- INMUNIDAD CELULAR

Tradicionalmente, el término de inmunidad celular se refería exclusivamente a los cambios en el comportamiento de las células inmunizadas dirigidas contra microorganismos patógenos vivos pero ahora se extiende a los desarrollados en contra de células antigénicas provenientes de organismos filogenéticamente superiores.

En ausencia de una mejor definición: La inmunidad celular se manifiesta por la aparición de células linfoides con una mayor habilidad para matar y digerir a la célula portadora de Ag, sea ésta un microorganismo o la célula de un animal superior. Los efectores de la inmunidad celular, son los macrofagos corporales, especialmente linfocitos y monocitos. Los linfocitos (en realidad ambos) son producidos por órganos hematopoyéticos, como médula ósea y el timo, su acción inmunológica puede ser específica mediante un proceso de sensibilización en el timo, por lo que se les llama linfocitos "T", su actividad es fagocítica. En los monocitos no se ha demostrado especificidad inmunológica, pero su actividad fagocítica es indispensable para limpiar los focos infecciosos atacados.

En sistemas en que se inducen respuestas humoral y celular en forma simultánea, se han podido demostrar que la participación de la célula "T" no es sólo como portadora, sino que como resultado de activación, hay liberación de factores saludables (ya demostrados, pero aún no caracterizados químicamente), que dan como resultado una proliferación mayor de células B, la cual a su vez resulta en una mayor síntesis de anticuerpos.

8.- AUTOINMUNIDAD

Las personas normales, sanas, no responden inmunitariamente a sus propios tejidos. Es evidente que las respuestas inmunitarias contra los tejidos de la propia persona serían perjudiciales para el funcionamiento del organismo ya que es de esperarse que de tales respuestas se produzca daño o destrucción en el tejido. Paul Ehrlich consideró este problema hace muchos años, acuñando el neologismo latino " Horror autotoxicos " para referirse a las condiciones en que ocurren respuestas inmunitarias contra los tejidos propios. Ya se conoce una amplia variedad de enfermedades clínicas " Autoinmunitarias ". Estas constituyen diversas cantidades clínicas en las que parece ocurrir una interrupción de la capacidad del organismo para discriminar " Lo propio " de " Lo no propio ", originándose así reacciones inmunitarias que atacan a un constituyente del cuerpo y provocan una enfermedad clínica. Cuando aparece este tipo de reacción; pero sin producir la enfermedad clínica, se le dá el nombre de " Fenómenos autoinmunitarios ". Como ésto ordinariamente no se presenta en individuos normales, es probable que algunos mecanismos fisiológicos permitan a los individuos inmunocompetentes el distinguir a los componentes propios entre los múltiples elementos ajenos que se encuentran constantemente toda la vida.

¿ Cómo es posible que surga una capacidad tan extraordinaria como la de reconocer lo propio ? Muchos datos sugieren que esta capacidad se adquiere durante el desarrollo embrionario; aunque siguen constituyendo un enigma los mecanismos mediante los cuales ocurre ésto.

Sir. F.M. Burnet sugirió hace algunos años que los antígenos autólogos se marcan como " Propios " in-
 utero, durante el periodo de la embriogénesis. Conjeturó
 que cualquier antígeno presentado al embrión vertebrado en
 desarrollo durante el período mencionado puede clasificarse
 erróneamente como propio. En otras palabras, Burnet -
 predijo que la exposición a cualquier antígeno, durante un
 lapso determinado de inmadurez del sistema linfoide, puede
 provocar un estado de tolerancia inmunitaria para ese antí-
 geno; por lo tanto, la exposición al antígeno después del
 nacimiento dejará de provocar una respuesta inmunitaria, -
 en un individuo vuelto tolerante a dicho antígeno mediante
 la exposición previa in utero.

Tipos de autoinmunidad.

Según su magnitud, duración y principal ti-
 po celular afectado, Mackay y Burnet clasifican las enfer-
 medades autoinmunes en:

Procesos orgánicos: Cuando se presentan le-
 siones en varios órganos o tejidos y donde probablemente -
 participa más de un mecanismo de lesión tisular inmune ..

Procesos hemocitolíticos: Resultan de la -
 presencia de Auto-Ac que reaccionan como determinantes an-
 tígenicos situados en la superficie de los elementos que -
 forman la sangre: Glóbulos rojos, plaquetas y leucocitos;
 procesos transitorios, donde la lesión puede ser generali-
 zada, localizada o específica para estirpe celular, que -
 son habitualmente secundarios a una enfermedad bacteriana-
 o viral y que desaparecen junto con ella.

Procesos localizados: A un órgano o tejido, frecuentemente debidos a una respuesta inmune dirigida contra Ag específicos de tejido, normalmente en posición inaccesible.

9.- TRASTORNOS DEL SISTEMA INMUNOLOGICO

Trastornos de mecanismos autoinmunes que son a los que nos vamos a referir en el capítulo siguiente; a estos trastornos los vamos a dividir en tres categorías: - En primer lugar, en algunos trastornos hematológicos y del tiroides se ha demostrado sin lugar a duda la existencia autoanticuerpos dirigidos contra componentes titulares normales: en segundo lugar, en animales experimentales se ha demostrado una reacción de autoinmunidad al recibir inyecciones de sus propios tejidos mezclados con coadyuvantes; esta reacción se caracteriza por alteraciones del sistema nervioso central y periférico, tejidos articulares, suprarrenales, piel, etc. Y por la presencia de anticuerpos circulantes.- En tercer lugar, en algunos padecimientos del hombre como son las enfermedades de la colágena en la cual se ha demostrado afinidad de las gammaglobulinas del huésped por constituyentes de sus propios tejidos.

La mayoría de las alteraciones comunes a las distintas enfermedades de la colágena, pueden reunirse en las categorías siguientes:

1.- Tienen cambios generalizados y primarios en el tejido conectivo.

2.- Estos cambios afectan principalmente las sustancias intercelulares y los pequeños vasos sanguíneos y son necrosis fibroide, fibrosis e hialinización.

3.- Cada enfermedad se distingue de las demás por la distribución topográfica y ciertas características diferenciales de las lesiones como fibrósis, formación de granulomas y hialinización y necrosis fibroide.

4.- Existen cambios muy característicos e importantes en las proteínas del plasma, especialmente en las gammaglobulinas, en cada una de las enfermedades de la colágena.

5.- La mayoría de los padecimientos del tejido conectivo tiene manifestaciones de alguna forma de hipersensibilidad.

6.- Varias de estas enfermedades responden dramáticamente al tratamiento con esteroides.

V.- ENFERMEDADES SISTEMICAS DEL TEJIDO CONECTIVO

Las enfermedades del tejido conectivo (de la colágena) constituye un grupo de entidades clínico patológicas.

Todas muestran un denominador común en su -- substrato anatomopatológico; esto es una degeneración fibroide a nivel de las fibras colágenas. Estudios más detallados, demostraron que la degeneración fibroide ocurría principalmente en la sustancia fundamental, que las alteraciones en las fibras colágenas se efectuaban en etapas posteriores y que por consiguiente se podría denominar enfermedades difusas del tejido conectivo.

1.- LUPUS ERITEMATOSO

Es el modelo de enfermedad para identificación de numerosas alteraciones inmunológicas. Las investigaciones inmunológicas, han identificado recientemente en el plasma de los enfermos lúpicos, multitud de sustancias principalmente auto anticuerpos dirigidos contra los propios -- constituyentes del organismo.

a).- ETIOLOGIA

Es una enfermedad de etiología desconocida, -- de mecanismos básicos discutibles y que afecta preferentemente a personas del sexo femenino durante el periodo de actividad sexual máximo.

Factores que pueden influir en la etiología de lupus eritematoso:

1.- Factores predisponentes: La herencia desempeña un papel predisponente en la eclosión de la enfermedad, al parecer; existe una sola observación de lupus eritematoso congénito. En conclusión, la herencia predispone al lupus; pero es indispensable la participación simultánea de otros factores que desconocemos.

Factor endócrino. Dada la gran preponderancia de la enfermedad en la mujer, se ha considerado que factores endócrinos influyen en el desarrollo de lupus. La enfermedad tiende a remitir durante los dos últimos trimestres del embarazo; la recaída viene durante el primero y nuevamente después del parto. Los inhibidores de la ovulación muchas veces producen exacerbación de lupus eritematoso.

2.- Factores desencadenantes: Fotosensibilidad en las primeras descripciones de la enfermedad, ya se advierte que la exposición a la luz solar, aparte de empeorar acusadamente o hacer brotar el exantema y demás manifestaciones cutáneas, desencadena a veces brotes evolutivos, con síntomas generales.

3.- Factores etiopatogénicos: Medicamentos, sobre todo sulfamidas, penicilina y demás antibióticos.

La sospecha de la responsabilidad de las sulfamidas, primero y posteriormente de la penicilina, nació al comprobar la existencia de un cierto paralelismo entre la introducción y uso de estos medicamentos y la mayor frecuencia de la enfermedad.

b).- FISIOPATOGENIA

Los daños estructurales básicos de la enfermedad no modifican los postulados generales de un proceso inflamatorio; éstos es, obedecen a una secuencia natural que se inicia con alteraciones específicas o muy características, - culminando en la proliferación celular y eventualmente en la reparación fibrosa.

Las alteraciones de la enfermedad a nivel del tejido conectivo, comprenden fenómenos degenerativos a nivel de la fibra de colágena y sustancia fundamental, con la participación de otro elemento constitutivo del tejido conectivo: Células y demás fibras. La primera alteración de naturaleza reversible, es la degeneración mucóide. La colágena adquiere basofilia metacromática y tal lesión parece resultar de la acumulación de mucopolisácaridos ácidos, especialmente ácido hialurónico; por sus propiedades hidrópicas, estas sustancias determinan la hinchazón de las fibras que aparecen agrandadas y edematosas, de forma incensible se producen cambios en el tejido conectivo que indican una transformación fibroide del mismo. La histoquímica ha demostrado - que esta alteración no es una degeneración autentica del tejido conectivo sino el resultado de depósitos de sustancias-provenientes del plasma. Por tal razón, será más exacto hablar de depósitos fibroides en vez de degeneración fibroide.

Algunos auto-anticuerpos, por la frecuencia - con que son encontrados y por su vinculación con los estadios evolutivos, están íntimamente relacionados con la determinación de la enfermedad.

Las alteraciones vasculares son consecuencia de los cambios que experimenta el tejido conectivo parietal, pudiendo establecer numerosas veces correlaciones entre las mismas y las manifestaciones clínicas de la enfermedad.

C.- CUADRO CLINICO

El conocimiento del lupus eritematoso es hoy en día tan completo que, la inmensa mayoría de las veces, basta el cuadro clínico para asentar el diagnóstico de la enfermedad.

a).- MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES

1.- Manifestaciones que afectan el estado general: Fiebre. Es un signo casi constante (en el 93 % de los casos) que puede adoptar gran número de variedades; a veces es elevada y remitente o intermitente y precedida de escalofríos y en ocasiones queda reducida a una simple febrícula. En cuanto a su evolución es continua o bien más a menudo, aparece por períodos señalando las épocas de agudización de la enfermedad.

Adelgazamiento.- El enfermo casi siempre pierde peso durante los brotes evolutivos, para recuperarlo, a veces en las épocas de remisión.

Alteraciones de las constantes morfológicas y bioquímicas de la sangre. Elevación de la VSG, que casi nunca falta.

Astenia y anorexia. Preceden, en ocasiones, y acompañan prácticamente siempre a los brotes agudos de la afección.

2.- Manifestaciones clínicas por órganos y sistemas:

Piel. Las lesiones cutáneas del lupus, se caracterizan por ser eritematosas, habitualmente escamosas y a veces atróficas. El síntoma cutáneo primordial del lupus eritematoso es el eritema en vespertilio o mariposa. Su disposición es muy característica: Asentado en el dorso de la nariz, se desparrama por los pómulos; la proyección nasal recuerda el cuerpo de la mariposa y la malar, las alas. Su aspecto es erisipeloides, pues el color es rojizo, más o menos encendido. La erupción se recubre de una descamación principalmente folicular, a veces muy moderada y que se hace aparentemente deslizándose por encima del pulpejo de los dedos, pero otra verdaderamente notable integrando estructuras costrosas. Las lesiones lúpicas se pueden presentar en la región periorbitaria, frente, orejas, a nivel de la V del cuello, en los brazos, antebrazos dorsos de las manos y dedos.

Aparato locomotor. Las afectaciones del aparato locomotor se sitúa entre los síndromes que con más constancia se presentan en un 80 a 90 %. En más del 50% de los pacientes los males osteo-articulares predominan al inicio de la enfermedad. El paciente puede presentar artritis, periartrosis o tendosinovitis. Por lo tanto los pacientes se quejan de dolores articulares en algún momento. Incluso cuando los dolores son intensos, la articulación afectada pocas veces está hinchada. El dolor muscular es frecuente, -

acompañado a veces de atrofia muscular proximal. Lo más común de la enfermedad. Se encuentra afectando manos, muñecas, rodillas, tobillos y codos.

Aparato circulatorio. Todos los tipos de vasos pueden ser afectados, principalmente los de mediano y pequeño diámetro y tanto arterias como venas. La base anatómica de esas lesiones es la reacción inflamatoria.

Las lesiones urticariformes, lividez reticular, ulceraciones tórpidas en los miembros inferiores, flebitis de repetición, púrpura, infartos viscerales y gangrena en las extremidades, son las más importantes anomalías clínicas en el campo vascular.

Lesiones pleuropulmonares. La sintomatología pleuropulmonar es muy notable y oscila cerca del 40 % de los casos. Clínicamente se comporta como una pleuritis seca - - (con dolor en punta de costado y roce pleural) o, lo más a menudo, húmeda con derrame (a menudo bilateral) que la exploración física o radiológica y la punción ponen de manifiesto. Hay veces que la pleuritis es la primera manifestación del lupus, en cuyo caso se confunde fácilmente con la tuberculosis.

Implicación renal. La participación renal se observa en un 50 % en los pacientes que padecen lupus. Constituye actualmente uno de los aspectos más importantes de la enfermedad. En el curso de la enfermedad se notan desde discretas alteraciones urinarias hasta el cuadro completo de insuficiencia renal. La manifestación de presentación del lupus puede ser de nefritis aguda o el síndrome nefrótico. La-

anomalía más frecuente es una glomerulitis ligera acompañada de hematuria, proteinuria o ambas. En grado menor encontramos la glomerulonefritis lúpica y se caracteriza por importantes lesiones glomerulares además de alteraciones intersticiales y tubulares; se acompañan de grados variables de piuria, hematuria, proteinuria, retención de líquido, edema, hipertensión, hiperazoemia que pueden alcanzar niveles pronunciados.

El síndrome nefrótico. Se caracteriza por la presencia de albuminuria y además por la ausencia de hipertensión arterial, es la expresión más habitual de nefropatía lúpica. Por lo general, la albuminuria es moderada y los edemas escasos.

La existencia de nefropatía agrava el pronóstico del lupus. El desenlace suele ser funesto, tras un curso clínico más o menos dilatado, pero que no suele exceder de los dos años como norma.

Corazón. En el curso del lupus el corazón se afecta muy a menudo con todas sus tunicas el pericardio, el miocardio y el endocardio.

Endocarditis. La introducción clínica de la endocarditis lúpica, radica exclusivamente en los soplos. Son casi siempre sistólicos y asientan con la máxima frecuencia en el foco mitral. La mayor parte de los soplos son funcionales o extracardiacos; pero a veces ocurre el fenómeno inverso, es decir, que endocarditis manifiestas no se traducen clínicamente.

anomalía más frecuente es una glomerulitis ligera acompañada de hematuria, proteinuria o ambas. En grado menor encontramos la glomerulonefritis lúpica y se caracteriza por importantes lesiones glomerulares además de alteraciones intersticiales y tubulares; se acompañan de grados variables de piuria, hematuria, proteinuria, retención de líquidos, edema, hipertensión, hiperazoemia que pueden alcanzar niveles pronunciados.

El síndrome nefrótico. Se caracteriza por la presencia de albuminuria y además por la ausencia de hipertensión arterial, es la expresión más habitual de nefropatía lúpica. Por lo general, la albuminuria es moderada y los edemas escasos.

La existencia de nefropatía agrava el pronóstico del lupus. El desenlace suele ser funesto, tras un curso clínico más o menos dilatado, pero que no suele exceder de los dos años como norma.

Corazón. En el curso del lupus el corazón se afecta muy a menudo con todas sus tunicas el pericardio, el miocardio y el endocardio.

Endocarditis. La introducción clínica de la endocarditis lúpica, radica exclusivamente en los soplos. Son casi siempre sistólicos y asientan con la máxima frecuencia en el foco mitral. La mayor parte de los soplos son funcionales o extracardiacos; pero a veces ocurre el fenómeno inverso, es decir, que endocarditis manifiestas no se traducen clínicamente.

Miocarditis. Cabe sospecharla ante un apa-gamiento del primer ruido, la instauración de un ritmo de -golpe, la aparición de una arritmia extrasistólica o de una taquicardia desproporcionada a la fiebre o anemia.

Pericarditis. Puede ser fugaz o a menudo -asintomática, fácilmente pasan inadvertidas. El signo más-común es el roce pericárdico, seguido de dolor precordial.- El derrame pericárdico, cuando ocurre, no es con frecuencia lo bastante grande para determinar el síndrome de tapon-miento cardiaco.

Sistema nervioso. El lupus eritematoso afec-ta preferentemente al sistema nervioso central en particu-lar al cerebro.

Los desórdenes convulsivos y los disturbios-mentales son las manifestaciones más frecuentes a nivel del S.N.C. Las convulsiones asumen el carácter del pequeño o-gran mal y surgen al inicio de la enfermedad o en períodos-finales, asociados frecuentemente a hipertensión arterial e insuficiencia renal.

Los trastornos psíquicos presenta una de las más comunes manifestaciones del lupus; que además son suma-mente variados, asumiendo aspectos de esquisofrenia paranoi-de o hebefrénica, depresión endógena, psicosis maniaca, etc.

El sistema nervioso periférico es también si-tio de alteraciones. Los nervios craneanos más afectados-son los vinculados a la motilidad ocular, ya sean intrínse-cos o extrínsecos; esto es, 2o., 3o., 4o., 6o., pares cra-neales.

Aparato digestivo. Los síntomas digestivos son comunes en la enfermedad correspondiendo principalmente a; anorexia, vomitos, náuseas, disfagia, raramente dolor abdominal. Gran interés diagnóstico tienen los síndromes dolorosos abdominales, susceptibles por su carácter agudo, de similar perforación intestinal. Se han observado diarrea y melena. La diarrea cuando es frecuente, puede deberse a su asociación con colitis ulcerativa. La hemorragia intestinal puede deberse a trombosis, arteritis de los pequeños vasos intestinales, y a ulceraciones.

Ganglios linfáticos. La hiperplasia ganglionar generalizada es frecuente, aunque el hallazgo de ganglios voluminosos no constituye una rareza; pero no son dolorosas. La región que la presenta con mayor frecuencia es la cervical.

b).- MANIFESTACIONES CLINICAS ORALES

En el 68% de los casos del lupus eritematoso presentan manifestaciones orales agudas y es importante la variedad existente entre los individuos afectados; podemos observar acrocianosis, exantemas maculopapulosas, visículas y pústulas, nódulos, ampollas y petequias.

En la mucosa particularmente en la labial y bucal es posible descubrir erociones herpetiformes o aftoides, placas blancas elevadas y ulceraciones en mucosa oral con destrucción grave de tejido, focos de púrpura, erociones y necrosis en mucosa oral. En paladar duro y pilares palatinos se observan con cierta frecuencia placas eritematosas con ampollas.

D.- DIAGNOSTICO

Debe sospecharse de pacientes que presentan combinaciones de exantema en mariposa después de exposición al sol especialmente mujeres. Con síntomas o signos como artralgia o artritis, fiebre, leucopenia, anemia, enfermedades renales sin causa conocida. También debe sospecharse de lupus en pacientes con crisis convulsivas, psicosis, endocarditis, pericarditis, miocarditis y reacciones medicamentosas.

La falta de un elemento único o específico para la determinación de la enfermedad es cosa importante en las numerosas tentativas de establecer un criterio.

a).- EXAMENES DE LABORATORIO

Velocidad de sedimentación globular. Es normal encontrar velocidades de sedimentación muy elevada, excediendo en muchas ocasiones de los 100 mm./primera hora.

Alteración de los elementos de la sangre. - Puede encontrarse una disminución del número de elementos, que se encuentra en la sangre.

Anemia. Es un hallazgo muy frecuente en un momento u otro de la enfermedad lúpica. La anemia puede ser moderada o intensa siempre medida entre 3.5 y 5 millones, ocasionalmente puede descender hasta cifras inferiores al millón. Su grado es muy variable de un momento a otro de la enfermedad. En líneas generales, su intensidad cursa paralela a la severidad del cuadro, así como, a sus episodios evolutivos.

Leucopenia. Si bien no es tan frecuente como la anemia cuando se presenta, es uno de los signos útiles para sugerir el lupus, por que contrasta vivamente con el aspecto séptico de la enfermedad. Suele ser moderada (entre 2000 y 4500 leucocitos por mm³) la leucopenia se acompaña de linfocitopenia.

Trombocitopenia. Es bastante frecuente, lo suficientemente acentuada como para originar una púrpura. La púrpura trombocitopénica puede ser la manifestación inicial del lupus eritematoso.

Proteínas plasmáticas. Sufren modificaciones importantes particularmente algunas de sus fracciones. Las cifras de albúmina pueden permanecer en niveles normales o disminuir. Casi siempre destaca una hipoalbuminemia, a veces muy acusada.

Las globulinas se elevan generalmente acerca del 80% de los casos. En el lupus los niveles de IgG están comunmente aumentados; y la vida media de IgG es de ocho días. La IgM excepcionalmente se muestra normal.

Célula L. E. Es un leucocito polinuclear -- neutrófilo que contiene en su citoplasma uno o varios corpúsculos redondeados, de tamaño proporcionalmente grande, mayor que un núcleo. La formación de la célula L.E. obedece a la presencia de un factor propio del suero de los pacientes lúpicos.

Las células L.E. sólo se observan en la san-gre periférica y excepcionalmente en la médula ósea.

Aspectos inmunológicos. El fenómeno de la -célula L.E. es originado por la presencia en el suero de --los pacientes lúpicos, de una inmunoglobulina 7S, que tiene -afinidad antinuclear. Estudios minuciosos han demostrado -que esta inmunoglobulina es una antinucleoproteína, que reac-ciona con todos los constituyentes nucleares, simultáneamen-te.

El proceso de esta reacción obedece a los clá-sicos mecanismos de acoplamiento antígeno-anticuerpo.

Investigaciones posteriores han demostrado --otros factores séricos en el lupus, que posee también las ca-racterísticas de los anticuerpos clásicos.

Reacción de Waaler-Rose. Es positiva en un -30% de los casos de lupus. Se debe notar el factor reuma -toide presente en algunos casos de lupus. El máximo número -de posibilidades se halla en lúpicos con sintomatología arti -cular destacada, en especial si llegan a fraguarse anquilo -sis.

Reacción de Widal. Puede ser francamente po-sitiva. En un cuadro clínico febril asociado a leucopenia, se determinó la aparición de la llamada " Forma Pseudotifi -ca del lupus eritematoso ".

b).- EXAMENES DE GABINETE

Electrocardiograma. Es de gran importancia capital en el diagnóstico clínico. Puede revelar signos de bajo voltaje, en caso de derrame, alteraciones de repolarización, aumento del espacio PR e hipertrofia ventricular izquierda.

En otras ocasiones dominan las arritmias. Pericarditis lúpica, inversión o aplanamiento de la onda T en casi todas las derivaciones. Onda T positiva en la derivación AVR.

Electroencefalografía. La exploración electroencefalográfica practicada sistemáticamente en los pacientes lúpicos registra muchas veces trastornos de la electrogénesis sin traducción clínica. En caso de ser patológico el EEG muestra alteraciones propias de encefalopatía orgánica, las que asumen dos aspectos diferentes: 1.- Trazado anormal orgánico, caracterizado por voltajes moderadamente elevados a ritmo de tres a siete ciclos por segundo, con frecuencia de ondas de delta asimétricas; y 2.- Trazados medios de voltaje medio, de ritmo de cinco a seis ciclos por segundo, interceptado a menudo por trenes de ondas alfa normales. El hallazgo más común constante estriba en una actividad delta lenta y difusa pero asimétrica, que sugiere una afectación cerebral orgánica.

Estudio radiográfico. La radiología la encontramos también dentro de los exámenes de diagnóstico del lupus eritematoso; nos puede proporcionar datos importantes de dicha enfermedad.

Se encuentra elevación pronunciada de la hemicupula diafragmática derecha. Las placas radiográficas muestran acentuada disminución de los campos pulmonares en la función respiratoria; muestra también afectación ósea de la cabeza de fémur y cabezas del húmero que es una manifestación exclusiva del lupus eritematoso.

Como podemos observar es un método de diagnóstico importante para la localización de defectos en el lupus eritematoso por ejemplo: Es importante para el diagnóstico de pleuritis lúpica. Por medio de radiografía se logró observar en un paciente, que presentó tuberculosis miliar complicada con lupus eritematoso durante el uso de dosis elevadas de corticoides.

E.- EVOLUCION

El mejor conocimiento de esta enfermedad ha modificado hasta cierto punto, el criterio uniformemente pesimista que persiste. Su evolución gira en torno a tres extremos.

1.- El curso de la enfermedad abandonada así misma sin tratamiento es gravísimo, casi siempre fatal en plazo más o menos largo.

2.- La trascendencia del riñon es la justipreciación de las posibilidades de supervivencia es crucial, por que su afectación la modifica sustancialmente.

3.- La introducción de la terapéutica esteroide ha mejorado de manera sensible el pronóstico.

Evolución en etapa aguda. La iniciación de la enfermedad es rápida y el curso fulminante. Existe costración, fiebre, linfadenopatía generalizada, neumonía casilar, taquicardia, pericarditis, esplenomegalia, nefritis, dolores musculares y articulares, delirio, sicosis, convulsiones, coma y finalmente la muerte y puede ocurrir en el curso de unas cuantas semanas.

Evolución en etapa crónica. Ocasionalmente el comienzo es rápido y la enfermedad posteriormente tiende a la cronicidad, pero más frecuente el comienzo es insidioso y la enfermedad es objeto de remisiones y exacerbaciones durante muchos años. Más frecuentemente, la enfermedad sigue un patrón de lesiones recurrentes de uno o más órganos o sistemas durante un período de muchos años. La supervivencia de los pacientes con la enfermedad crónica puede ser incrementada con una corticoterapia apropiada.

F.- TERAPEUTICA

El fin principal de tratamiento debe ser evitar las exacerbaciones. Aunque no existe ningún medio para lograr la curación, el tratamiento puede alcanzar las remisiones prolongadas. Los medicamentos antimicrobianos, en especial penicilina y sulfamídicos, deben evitarse lo más posible. Hay que utilizar así mismo en formas mínimas, las transfusiones de sangre, cirugía e inmunizaciones. Evitar la luz solar y las radiaciones ultravioleta.

La terapéutica se logra a cabo mediante glu cocorticoides. Los más aconsejables, por la escasez de -- efecto secundarios y experiencia, son la prednisona, la -- prednisolona y la 6-metilprednisolona.

La dosis inicial de prednisona que se aconseja es de 1mg/kg. de peso (alrededor de 60 mg). Según -- la respuesta alcanzada, se elevará la dosis de todo lo que sea necesario o bien se disminuirá paulatinamente hasta en -- contrar la mínima dosis eficaz de mantenimiento. Cuando -- esta no exceda a 5 mg, puede dejarse a perpetuidad sin te -- mor a los efectos secundarios. Estos se evitan con mayor seguridad administrando el medicamento, a días alternos -- (en dosis doble), por la mañana, cuando menor inhibición hipofisaria se ejerce.

La respuesta inicial suele ser brillante, -- la fiebre cede en 24-48 horas, en pocos días desaparecen -- las células L.E. y se negativizan las falsas reacciones -- lúeticas, tendiendo a normalizarse VSG, los derrames sero -- sos se reabsorben.

La administración de los antipalúdicos de -- síntesis como la cloroquina y mepacrina en el lupus son -- eficaces en un 70% de los casos. Blanquean las manifesta -- ciones cutáneas y alivian las articulaciones. Las dosis -- de ataque son de 250 a 500 mg/día; y las de mantenimiento -- de 150 a 300 mg. muestran algunos efectos secundarios co -- mo náuseas, vómitos, cefaléas y alteraciones de la acomoda -- ción visual.

Los citostáticos como el 6-percaptopurina - (50-100 mg. diarios) y la izathiprina (100-200 mg. diarios), en tratamiento prolongados. Parece ser que en algunos casos, mejoran la sintomatología de la enfermedad, - negativisan las células L.E. y disminuye el título de anticuerpos antinucleares. Cuentan en cambio, con el inconveniente de ser capaces de determinar agranulocitos y pancitopenias mortales.

2.- POLIARTRITIS NUDOSA

Es un proceso morboso que se manifiesta por un número de nódulos visibles o palpables a lo largo del trayecto de arterias musculares de mediano y pequeño calibre. Muestra lesiones necróticas, degenerativas, inflamatorias y proliferativas en segmentos parcelares de las arterias. Afecta principalmente las bifurcaciones y ramificaciones de los vasos y afecta a todas las arterias, menos las pulmonares.

A.- ETIOLOGIA

Enfermedad de etiología desconocida. Sin embargo existen hipótesis, más o menos verosímiles para encontrar la etiología. Mencionaremos las que más exactitud podrían tener.

Hipersensibilidad. En los pacientes fallecidos a causa de la enfermedad del suero se han encontrado alteraciones vasculares superponibles a las de la periartrosis nudosa.

Sabido es que, a menudo, una infección respiratoria precede al comienzo de la sintomatología de la periartritis nudosa. Se recurrió para tratarla en muchas ocasiones a las sulfamidas, diversos autores creyeron en la responsabilidad de estos fármacos. Otros en cambio opinan que la sensibilización se realizaría frente al estreptococo B hemolítico que logran aislar frecuentemente de los pacientes ó bien, que la sintomatología respiratoria constituiría ya la expresión inicial de la periartritis nudosa.

Autoinmunidad. La periartritis nudosa cumple escasamente los criterios para sospechar que se manifiesta de un origen autoinmunitario, pues la hipergamaglobulinemia es inconsistente y existe dificultad de demostrar anticuerpos.

B.- FISIOPATOGENIA

Las lesiones de poliartritis nudosa afectan especialmente a nivel de bifurcaciones y ramificaciones. El proceso segmentario incluye la media, con edema, exudación fibrinosa, necrosis fibroide e infiltración de polimorfonucleares y un número variable de eosinófilos y abarca la adventicia y la íntima. En esta etapa hay trombosis e infección o hemorragia. Más tarde, las zonas de necrosis fibroide son substituidas por tejido celular de granulación y prolifera la íntima. Finalmente el segmento afectado queda substituido por tejido cicatrizal, asociado con engrosamiento de la íntima y fibrosis periarterial. Estos cambios producen oclusión parcial, trombosis e infarto y aneurisma palpable o visible a veces con rotura.

Sin embargo, no siempre las lesiones siguen este curso esquemático, ni es posible en todos los casos - descubrir los estadíos descritos; lo que si es muy constante en esta enfermedad es la estenosis de la luz vascular, - que se encuentra presente en todas las fases evolutivas, - tanto en la inflamatoria como en la cicatricial.

C.- CUADRO CLINICO

La periartritis nudosa es una enfermedad relativamente poco frecuente en cuanto a la edad, el mayor - número de casos acontece entre la 4a. y 5a. década de la - vida. Concerniente al sexo; predomina constantemente el - masculino.

a).-- MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES

Fiebre acompañada de deterioro del estado - general (que se manifiesta por anorexia, astenia, adina - mia) pérdida de peso y dolor en vísera y musculo esquelé - tico, de manera que el diagnóstico diferencial es de una - fiebre de origen desconocido. Dolores abdominales, hiper - tensión, taquicardia, erupciones cutáneas, hepatomegalia y neuritis.

Manifestaciones clínicas por órganos y sis - temas.

Piel. Las lesiones cutáneas son múltiples y frecuentes, su porcentaje oscila entre el 27% y 70% .

Los nódulos de Kussmaul constituyen la manifestación más característica de la enfermedad. Su presencia justifica la denominación de periartritis nudosa. Los nódulos son de carácter pasajero y no provocan molestias - subjetivas, pasan fácilmente inadvertidos; su evolución es transitoria abarcando un espacio de tiempo que fluctúa entre breves días y varios meses. Suelen aparecer varios a la vez, por grupos y en brotes sucesivos. Por lo general no dejan rastro. Se sitúan en las pequeñas arterias, ya sean superficiales en cuyo caso la piel supradyacente adquiere color violáceo, a veces son tan superficiales que adquieren un aspecto de pápula; profundos y entonces, sólo la palpación meticulosa de los territorios vasculares los descubre. Se les encuentra sobre todo, en la cara anterior de las muñecas, en la cara interna de los brazos, antebrazos y región tibiotarsiana, con menor frecuencia, en el tronco, cara y cuero cabelludo.

Lívido reticulares. Según algunos autores, debe sugerir inmediatamente la enfermedad.

Vesículas y ampollas. Muy rara vez se presentan; en ocasiones aparecen lesiones gangrenosas. Las manifestaciones purpúricas son muy frecuentes; pero nada características a menudo se acompañan de manifestaciones pápulo eritematósas, urticariformes o edematosas de la enfermedad de Schonlein-Henoch.

En ocasiones encontramos erupciones eritematosas, que pueden difundirse por toda la superficie cutánea, adquiriendo aspecto morbiliforme o escarlatiniforme.

Aparato locomotor. Las articulaciones suelen afectarse preferentemente las grandes, adoptando a veces un signo errático semejante al reumatismo poliarticular agudo. En ocasiones, los dolores articulares son referidos, procediendo de procesos periarteríticos de músculos y tendones próximos. Según Rose cabe también la posibilidad de que el síndrome poliarticular, de evolución crónica sea la primera manifestación de periartitis nudosa.

Músculos. Los dolores musculares son muy comunes; pero casi siempre secundarios o vinculados a lesiones de sus arterias o neuritis. Por ello las algias aparecen sobre todo a la presión de las masas musculares, al movilizar los miembros y al efectuar esfuerzos.

Sistema endócrino. Solo merece consideración la sintomatología precedente de los órganos genitales, que en el varón es bastante frecuente. Se ha descrito: orquitis, atrofia testicular por infarto, funiculitis con nódulos palpables, edema del escroto y prostatitis (próstata hipertrófica y dolorosa).

Aparato respiratorio. Síndrome bronquítico-con tos y expectoración; síndrome asmático casi siempre -- acompañado de elevada eosinofilia, con fiebre no infecciosa y grave afectación al estado general; síndrome de condensación, por infarto, neumonía o bronconeumonía; síndrome cavitario es excepcional; semeja la tuberculosis cavitaria o el absceso de pulmón; síndrome pleural; casi siempre concomitante a infartos pulmonares.

Corazón. Su frecuencia clínica se cifra en un 55%. Las manifestaciones indirectas son muy frecuentes y siempre consecutivas a la hipertensión arterial, cuya instauración acelerada fomenta la claudicación del ventrículo izquierdo con todo su síndrome: Disnea paroxística nocturna, soplos sistólicos mitrales, refuerzo del segundo tono aórtico, ritmo de golpe e hipertrofia izquierda. La insuficiencia cardíaca hipertensiva es una de las causas más frecuentes de muerte de éstos enfermos.

Las manifestaciones directas dependen de las lesiones que se encuentran en el miocardio, pericardio y endocardio.

Miocardio. Es muy común encontrar una ta-quicardia desproporcionada a la fiebre, se cree que se deba a lesiones arteríticas del miocardio. La insuficiencia cardiaca no siempre es consecutiva; aunque sea lo más habitual a la hipertensión; sino que puede ser subsidiaria de la isquemia miocárdica.

Pericardio. Los signos pericardicos son menos comunes; pero se han descrito pericarditis secas con rose pericardico y dolor, húmedas con taponamiento cardiaco.

Endocardio. La periartritis nudosa respeta el endocardio. Por lo general, los soplos audibles obedecen a la dilatación del anillo de inserción por la hipertención o la degeneración miocárdica.

Riñón. La participación renal es muy frecuente se encuentra en un 68%. Por lo común, la nefropatía carece de comienzo agudo. Al estudiar al paciente se advierte una afectación renal casi siempre avanzada. El curso clínico con hipertención, edemas, albuminuria, hematuria y retención nitrogenada. Los análisis de orina demuestran casi siempre, la presencia de albuminuria y de un sedimento patológico en el que suelen hallarse abundantes hemáties, leucocitos y cilindros, ya sean hialinos, granulados, hemáticos, epiteliales o céreos.

Aparato digestivo. Es frecuente en un 40% encontrar síntomas abdominales, casi siempre agudos.

Tubo digestivo. Los síntomas y signos que refiere son consecuencia de accidentes vasculares, ya sean trombóticos o hemorrágicos. Determinan casi siempre un abdomen agudo, exponente de infartos intestinales, perforaciones gástricas o intestinales con peritonitis. Se presentan otras manifestaciones inespecíficas, como náuseas, vómitos, diarrea ocasional y en algunos casos hematemesis, melena y hasta parotiditis.

Hígado. Los infartos hepáticos deben despertar siempre la sospecha de la periarteritis nudosa. Si bien anatómicamente participa la mayoría de las veces, es raro que aparezcan manifestaciones clínicas. Para que estas se instauren, es necesario que la lesión del parénquima hepático sea extensísima; a causa, por ejemplo de la trombosis de arteria hepática.

Manifestaciones neurológicas. Son frecuentes las manifestaciones periféricas en un 55% y además contribuyen a menudo a esclarecer el diagnóstico. En cuanto a su aspecto clínico, se distinguen formas multineuríticas, polineuríticas y algía pura. Los nervios más a menudo complicados son el mediano, cubital, radial, tibial, ciático - poplíteo externo e interno.

Las manifestaciones centrales clínicamente - aparecen con menor frecuencia en un 24%. Es interesante - destacar que no todos los signos neurológicos están vinculados a lesiones focales, sino que a menudo obedecen a encefalopatía hipertensiva o urémica. Encontramos tres formas:

a).- Síndrome meníngeo. Es poco frecuente si bien es posible su presentación aislada, por lo común coexiste con manifestaciones encefalíticas. En el líquido cefalorraquídeo se encuentra un aumento considerable de polinucleares neutrófilos y discreto de albúmina.

b).- Accidentes vasculares agudos y aislados. Dependiendo de donde se asiente la lesión arterial, pueden aparecer hemiplejías, afasia, crisis convulsivas - jacksonianas y cualquier otro síndrome focal.

c).- Accidentes vasculares múltiples de aparición por brotes. En la cual se encuentra la participación medular asentando las lesiones, sobre todo, en los cordones laterales o anteriores.

Síntomas oculares. La periarteritis nodosa es la enfermedad de la colágena que más signos oculares manifiesta. Entre los signos objetivos destacan, ante todo:

- 1.- La aparición de nódulos coroides, color grisáceo, cuyo aspecto se asemeja al de los miliarios, de los cuales difieren por la brevedad evolutiva, ya que suelen durar de dos a tres semanas y por que producen cicatrices.
- 2.- Desprendimiento de la retina de características singulares. Suelen ser bilaterales, casi siempre múltiples, tienden a resolverse espontáneamente sin afectar la visión además se han descrito otras lesiones: Oclusión de la arteria central de la retina, edema palpebral, cuerpos citoides, iritis y conjuntivitis, atrofia del nervio óptico y nódulos subconjuntivales.

b).- MANIFESTACIONES CLINICAS ORALES

Las lesiones orales más frecuentes son nódulos y úlceras que localizamos con mayor insidencia en lengua, gingiva paladar y huecos de curación. Son raros los mucosales y úlceras reventadas, éstas úlceras no sanan.

Se presenta un dolor durante la masticación mismo que podría ser el síntoma inicial de la enfermedad. El dolor se debe a la complicación de las arterias maxilares internas y externas.

Histológicamente se ha podido observar la inflamación de las pequeñas y medianas arterias en la cavidad oral.

D.- DIAGNOSTICO

El diagnóstico se apoya en tres puntales de -- importancia. La clínica, los datos de laboratorio y la histopatología.

Síndrome clínico. Es evidente que sugiere el diagnóstico; polineuritis, artral^{gias}, mial^{gias} o hipert^{en-} sión, particularmente si el estado general está muy quebrantado y existe debilidad, pérdida de peso y fiebre esto despertará sospecha. La aparición de nódulos es uno de los signos -- más evocadores de la enfermedad; pero poco frecuente.

Datos de laboratorio. Los hallazgos de más valor son:

a).- VSG muy acelerada; b).- Leucocitosis en especial si es eosinofílica; c).- Aumento de las globulinas-
gama y alfa.

Exámen histopatológico. Es el único que permite certificar el diagnóstico de periartritis nudosa. Se realizan biópsias de los nódulos cutáneos, biópsias musculares -- sobre todo del deltoides, músculos del antebrazo, pectorales, triceps y peroneos. También se practican las nerviosas, articulares, hepáticas, renales y testiculares. Con ello aumentan las posibilidades de diagnóstico.

a).- EXAMENES DE LABORATORIO

Con frecuencia en un 54% existe un cierto grado de anemia, por lo común moderada y sin características especiales, que pueden ser normocroma ligeramente hipocrómica o (hipercrómica). La anemia solo destaca en los casos que existe insuficiencia renal acusada.

Existe un gran número de casos de leucocitosis que por regla general oscila entre 9000 y 25000 por mm³.

La leucocitosis eosinófila, acompañada a un cuadro febril de apariencia septicémica con homocultivo negativo, incita a pensar en esta enfermedad.

La cifra de plaquetas suele ser normal.

En la médula ósea no se hallan datos orientadores, salvo la ocasional eosinofilia que procedería a la de la sangre periférica.

Proteínas plasmáticas: Por lo común se comprueba hipoalbuminemia con hiperglobulinemia. Su distribución es la siguiente al fraccionarlas: Elevaciones de las globulinas alfa, en particular las alfa 2 y de las globulinas gamma. La velocidad de sedimentación globular está a menudo sumamente acelerada y en muchas ocasiones rebasa los 10 mm. a la primera hora. En raras ocasiones se presentan positivas las células L.E. A veces, se eleva el título de las antistreptolisinas.

b).- EXAMENES DE GABINETE

Radiología. Es tan variada como inespecífica. Nos limitaremos a mencionar los aspectos más comunes; a) - Fibrosis pulmonares; b).- Infiltrados difundidos en los vértices; c).- Imágen reticulada de tipo intersticial; d).- Infiltrados parahiliares; e).- Aspecto pseudomiliar; f).- Infiltrados parivasculares y parenquimatosos; g).- Pequeñas opacidades confluentes de diámetro no mayores de un centímetro; h).- Infiltrados biapicales pseudotuberculosos; i).- Opacidad aislada pseudotumoral del lóbulo superior y j).- Cavernas.

Electrocardiograma. El estudio del ECG descubre a menudo signos isquémicos (elevación del espacio S.T. inversión de la onda T) de evolución fugaz y exentos de traducción clínica. Además, pone de manifiesto trastornos del ritmo, como fibrilación auricular o de la conducción, por ejemplo, revela así mismo, cuando existe la hipertrofia, la sobrecarga ventricular, la pericarditis y otros trastornos cardíacos.

E.- EVOLUCION

La periartritis nudosa puede adaptar un curso evolutivo:

a).- uniforme en una sola onda, evocando la muerte o la curación o bien más frecuente evoluciona b).- a brotes con exacerbaciones y remisiones espontáneas.

Evolución en su forma aguda fulminante. Desde el principio clínico hasta el desenlace fatal, transcurren solo días y en ocasiones horas. Es el caso del infarto

del miocardio, de la hematemesis profusa o del abdomen agudo.

Evolución subaguda común. Su duración oscila entre unos meses y cuando mucho, un par de años. Son frecuentes las exacerbaciones, cada vez enriquecidas con más signos; pero distanciadas por períodos de remisión espontánea o terapéutica. No obstante, son raras las evoluciones uniformemente progresivas hasta la muerte esta forma evolutiva es, indudablemente la más común.

Evolución en su forma crónica. Si bien son excepcionales, se ha referido casos de hasta 20 años de duración. Suele tratarse de cuadros predominantemente cutáneas en los que no están involucrados órganos internos, salvo en los períodos terminales; pero puede existir así mismo participación visceral compatible con largas supervivencias.

F.- TERAPEUTICA

Quando se sospecha de un determinado alérgeno (penicilina, sulfamidas, yodo, etc.,) se suprime y se establece un tratamiento desensibilizante. Si el presunto alérgeno fuese bacteriano, estarían indicados los antibióticos.

La ACTH y los corticoides, a pesar de ser mucho menos eficaces que en lupus, son el principal recurso. Consiguen remisiones y rara vez, la curación. Tienen la desventaja de que a veces son contraproducentes, pues al curar por cicatrización las lesiones glomerulares suscitan una hipertensión maligna que precipita el desenlace fatal.-

Por eso, si se establece que existen lesiones renales, es mejor evitarlos utilizando en su lugar citostáticos.

La ACTH suele administrarse a razón de 25-50-mg. diarios endovenosos, en perfusión gota a gota o también intramuscular. Por lo general, se sustituye en seguida por corticoides como la prednisona, prednisolona, 6-metil-prednisolona, 16-metilen-prednisolona, parametasona a dosis equivalentes a 1 mg por Kg. de peso y día de ésta. Si los síntomas ceden, se procurará ir disminuyendo poco a poco la dosis hasta encontrar la mínima eficaz. La administración a días-alternos, por las mañanas, posee el menor efecto inhibitor sobre el eje hipofisoadrenal.

3.- ESCLERODERMIA

La enfermedad se caracteriza por presentar alteraciones difusas del tejido conectivo, lesiones vasculares y algunas anomalías inmunológicas. La esclerodermia es una afección del tejido conectivo colágeno de la piel que da lugar, en último término, a un endurecimiento de la misma. El nombre de esclerodermia resultó del proceso de endurecimiento o esclerosis progresiva del tegumento; sin embargo, las descripciones de compromiso visceral y de relatos de casos sin afectación cutánea, determinaron la preferencia por el término esclerosis sistémica progresiva.

Existen varios tipos de esclerodermia, mencionaremos la clasificación y las características principales de cada una de ellas.

Formas de esclerodermia.

a).- Exclusivamente cutáneas:

Esclerodermia lineal ("En sablazo ")

Esclerodermia en placas o morfea

Formas cutáneas con hemiatrofia

b).- Formas generalizadas:

Acrosclerosis

Esclerodermia difusa

Esclerodermia lineal. Consiste en la aparición de una banda de esclerosis cutánea que afecta, a veces a un solo dermatoma, situado otras en la frente o cuero cabelludo como si fuera producido por un golpe de sable.

Esclerodermia en placas o morfea. Es la más común y se caracteriza por la presencia de una o varias placas de esclerosis cutánea. La placa se inicia con una mancha erimatososa más o menos infiltrada, que se extiende por el borde y blanquea por el centro.

Formas cutáneas con hemiatrofia. Las dos anteriores se pueden combinar, a veces, con hemiatrofia que puede afectar desde una pequeña zona del tegumento hasta una extremidad entera con todos sus músculos y huesos.

Acrosclerosis. Cuya distribución es característica, afectando a las manos, cara, porción superior del -

tórax, y escasamente las piernas. Su evolución es muy prolongada y el pronóstico bueno en cuanto a la vida; pero no - con respecto a la curación.

Esclerodermia difusa. Es poco frecuente y - pronóstico grave. Afecta predominantemente al tronco, respetando usualmente las manos y la cara.

Esclerodermia generalizada. La única entre - las mencionadas que por sus características de a).- Proliferación de fibras conectivas colágenas y b).- Presencia de lesiones tanto cutáneas como viscerales, pertenece con todo- rigor al grupo de enfermedades de la colágena.

A.- ETIOLOGIA

Su etiología de la esclerodermia se encuentra aún sin ser bien definida: Mencionaremos los argumentos - - principales que exponen la etiología de dicha enfermedad.

Se discute si es una enfermedad autoinmune. - Apoyan esta teoría la aparición ocasional de la enfermedad - tras una vacunación (antitífica, antivariólica), tras administración de suero heterólogo, la hipergammaglobulinemia, - el hallazgo de anticuerpos, sea contra los hamáties o bien - contra otros componentes nucleares. La presencia de altera- ciones vasculares en casi todos los sectores del organismo, - no sólo en la microcirculación cutánea sino también a nivel- de los pulmones, riñones y músculos, aumenta la posibilidad- de que la esclerodermia sea una enfermedad principalmente - vascular. En resumen la esclerodermia parece resultar básic- camente de alteraciones vasculares que determinan secundaria

mente, anomalías tisulares de naturaleza fibrosa.

B - FISIOPATOGENIA

En el tejido conectivo aparecen inicialmente edema mucinoso y degeneración fibroide, seguido después por un gran aumento de colágeno. Esto constituye, aparentemente, el dato más común o característico de la afección. No obstante según se desprende de los estudios químicos, histológicos y con el microscopio electrónico; Las fibras colágenas sanas de los tejidos afectados no presentarían alteraciones ni cambios notables en su composición comparada con las fibras colágenas sanas; la alteración fundamental residiría en la sustancia intersticial, atribuyéndose la homogenización del tejido colágeno observable del microscopio óptico al aumento en aquella sustancia de complejos proteicos polisacáridos no colágenos.

La colágena se estabiliza en forma fibrosa - por enlaces cruzados intra e intramusculares. Se ha comprobado que diversos pacientes tienen más colágena, por unidad de volumen de la dermis, que los controles normales, y pueden ocurrir que la anomalía de la colágena en la esclerodermia sea cuantitativa.

La comprensión del metabolismo de la colágena y de la sustancia fundamental, ciertamente podrá contribuir a la comprensión de la fisiopatología de la enfermedad. La existencia de una colagenosis en la dermis indicaría que el metabolismo colágeno y su inhibición podría representar importantes factores causales en la enfermedad. Es posible que la colagenosis se muestre inactiva en la esclerodermia.

C.- CUADRO CLINICO

El comienzo de la enfermedad suele marcar, - en casi la mitad de los casos, la instauración del fenómeno de Raynaud. Otras veces, el inicio de la afección lo constituye la esclerosis cutánea.

Generalidades. Edad. La esclerodermia aparece preferentemente entre los 20 y 50 años; pero se ha observado también en niños y viejos.

Sexo. Predomina frecuentemente en el sexo - femenino.

Frecuencia. Es difícil de describir, pues - es la colagenosis más rara. Sin embargo el número de casos ha aumentado en función del mejor conocimiento de la enfermedad y por el reconocimiento de formas viscerales sin lesiones cutáneas.

a).- MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES

Las alteraciones cutáneas, vasoespásticas y articulares son los principales al principio de la enfermedad, esta suele acompañarse de algunos síntomas generales: Astenia, fatigabilidad fácil, adelgazamiento, anorexia y algunas veces fiebre, por lo general intermitente. Tras un - tiempo variable de sintomatología inicial, se instaura el - cuadro característico.

Manifestaciones clínicas por órganos y sistemas.

mas.

Piel. La piel afecta es lisa, brillante y - de aspecto céreo. Parece adherida a las estructuras subyacentes, por cuanto no es posible deslizarla sobre ella, ni pellizcarla para producir un pliegue.

En general, cerca del 95 al 100% de los casos presentan alteraciones esclerodérmicas. La lesión cutánea consiste al principio de engrosamiento de la piel, que se hace rígida y poco elástica. Después se inicia el endurecimiento, la rigidez y la fijación a los planos subyacentes. La localización de este aspecto cutáneo se comprueba sobre todo en las manos, en forma acrosclerótica de la enfermedad. El paciente aqueja, a menudo, dolores y parestesias, en la zona afectada, quedando las manos en un período de la afección en forma de garra y con movilidad muy reducida. Otra región donde se manifiesta es la facies. En ella desaparecen las arrugas y los pliegues habituales, existe - tirantes cutánea y la capacidad de abrir la boca queda muy reducida. Se localizan úlceras cutáneas en punta de dedos y en zonas que recubren prominencias óseas; Nudillos, codos, caderas, rodillas y tobillos.

Existen alteraciones de pigmentación cutánea. En forma de manchas melánicas aisladas o melanósis difusa.

Síndrome de Raynaud. Cerca de la mitad de enfermos constituye el fenómeno inicial de la afección. Incluso puede proceder la instauración de la sintomatología -

clínica en meses o años. Su incidencia al principio de la enfermedad varía de 28% hasta el 55% de los casos. Su intensidad es variable, oscilando desde una simple hipersensibilidad vascular a los cambios térmicos a formas graves causantes de gangrena importante.

Aparato Locomotor. El reumatismo esclerodermico aparece en la mitad de los casos aproximadamente. Se manifiestan con dolor enrojecimiento y tumefacción articular. Seguidos a veces de anquilosis.

Las articulaciones que afectan con mayor frecuencia son las interfalángicas proximales de las manos, las metacarpofalángicas, los codos, hombros, tobillos y las articulaciones temporomaxilares.

Músculos. Se afectan con poca frecuencia evolucionando en sus tres estadios cutáneos; es decir: Edema, esclerosis y atrofia. Esto ayuda a las retracciones, posturas y falta de movilidad de estos pacientes.

Aparato Digestivo. La porción del aparato digestivo más afectada es el esófago. Hay muchos casos en que la disfagia es el síntoma dominante, pudiendo ser la manifestación inicial de la enfermedad. Inicialmente el enfermo solo tiene molestias postprandiales, pirosis retroesternal; posteriormente, dificultad progresiva para deglutir sólidos, debido a que están afectados directamente los músculos que intervienen en la deglución.

Alteraciones gástricas. Son mucho menos frecuentes. El estómago puede estar atónico, dilatado e hipovacuo, con la consiguiente dispepsia hiposténica. La afectación del intestino delgado puede causar episodios de constipación alternados con diarrea.

Por exploración radiográfica se descubre dilatación duodenal sobre todo de la tercera porción, así como del yeyuno o incluso del íleon, con tránsito intestinal muy lento.

Aparato Respiratorio. La frecuencia del compromiso respiratorio es importante en el transcurso de la enfermedad y puede circunstancialmente ser la manifestación inicial de la enfermedad.

Las manifestaciones respiratorias pueden llegar a dominar el cuadro clínico.

La alteración más importante en los pulmones es el proceso de fibrosis pulmonar intersticial difusa, que comienza y se inicia en las bases, con carácter simétrico, pudiendo ascender a los lóbulos superiores de los pulmones.

Las pruebas de exploración funcional, revelan disminución del volumen total del pulmón (insuficiencia respiratoria restrictiva) y un síndrome de bloqueo de la membrana alveolocapilar (insaturación arterial de oxígeno al esfuerzo, con normocapnia o hipocapnia).

Corazón. Las manifestaciones cardíacas son poco frecuentes en los inicios de la afección, se entremezcla con la sintomatología pulmonar.

Las diferentes lesiones que pueden presentarlos pacientes son; Miocardiopatía crónica sus signos son: hipotensión arterial, tonos débiles, poco voltaje en el ECG, extrasistolia de focos múltiples. Las lesiones de las válvulas cardíacas se citan esporádicamente y tienen mayor expresión anatomopatológica que clínica.

La afectación pericardica está reportada y constituye tal vez, una de las más frecuentes alteraciones de la esclerodermia.

Riñón. Las alteraciones renales se han incrementado al empleo indiscriminado de ACTH y corticoesteroides que favorecían su instauración.

Nefropatía grave. El cuadro clínico varía desde la simple albuminuria, a insuficiencia renal leve o nefropatía uremígena grave rápidamente fatal. Tal vez la forma clínica más frecuente sea una insuficiencia renal relativamente aguda con azoemia, albuminuria, hipertensión maligna con retinopatía e insuficiencia cardíaca izquierda, convulsiones y muerte rápida.

Sintomatología nerviosa. Es muy poco frecuente, los cuadros comunmente observados asumen la forma de convulsiones, generalmente asociadas a hipertensión grave y a insuficiencia renal.

Las perturbaciones electroencefalográficas son comunes; pero la gran mayoría de los casos no tienen repercusiones clínicas y las anomalías histológicas cerebrales son normales o demuestran hallazgos inespecíficos que se pueden encontrar en la hipoxia cerebral de cualquier origen.

Las perturbaciones psíquicas son reportadas con frecuencia; sin embargo su etiología es bastante discutida.

En el curso de esclerodermia se han observado tumores malignos principalmente carcinoma alveolar de pulmón y cancer broncopulmonar, su frecuencia es muy escasa, por lo cual es de suponer se trata de asociación fortuita.

b).- MANIFESTACIONES CLINICAS ORALES

Alteraciones en las dimensiones de la apertura bucal presenta un funcionamiento cutáneo perilabial y los párpados inferiores difícilmente pueden moverse. Los labios se encuentran delgados y rígidos.

Es común que el enfermo tenga sensación de lengua grande y protuberancia de la arcada dentaria superior. La lengua se pone tiesa muestra una movilidad disminuída y una reducción de tamaño, por tanto ocasiona dificultad para hablar y masticar.

Ocasionalmente se observa disminución de movilidad del tejido oral, en ocasiones atrofia de éste con formación de úlceras que se localizan principalmente en labios, mucosa oral, lengua, paladar blando y laringe; éstas úlceras dificultan la alimentación.

La atrofia a veces, se extiende a las glándulas salivales, causando un síndrome de Sjogren.

En el cual el paciente presenta xerostomía - con o sin aumento de glándulas salivales.

En dos pacientes se observaron alteraciones dentales constituidas por adelgazamiento del esmalte, con áreas de erosión y pequeñas fragmentaciones.

Cabe comprobar en más del 28% de pacientes, una imagen radiológica característica de la esclerodermia, - consiste en un ensanchamiento del ligamento peridentario - que existe entre dientes y lámina dura.

Se cree que ésta alteración es típica de la enfermedad, ya que no se encuentra nada similar en otras enfermedades.

Normalmente, la membrana alveolodental, tiene de 0.18 mm. a 0.25 mm. de espesor y puede alcanzar hasta 1 mm. en la esclerodermia.

El engrosamiento resulta del aumento de las fibras colágenas, que son más hialinizadas que lo normal.

También hay aumento de fibras oxitalánicas.

D.- DIAGNOSTICO

Suele establecerse fácilmente y se apoya en la historia clínica al observar las típicas alteraciones cu

táneas, sobre todo en manos y cara.

En pacientes sin lesiones cutáneas, el diagnóstico es extremadamente complejo; debe demostrarse la presencia de por lo menos dos órganos o sistemas comprometidos.

Las radiografías de las manos y de la arcada dentaria presentan, elementos de mayor utilidad en la elaboración del diagnóstico.

a).- EXAMENES DE LABORATORIO

Son poco concluyentes, a no ser cuando revelan la afectación funcional de un órgano interno.

La velocidad de sedimentación globular se -- acelera de forma discreta (20 a 40 en la primera hora) en aproximadamente un 45% de los enfermos.

El hemograma revela en un 10% de pacientes -- que las cifras eritrocitarias pueden ser bajas o normales; -- pero el hallazgo de anemia asintomática es discreta y su determinación se debe en principio a la presencia de intercurrentias, de infecciones, o de insuficiencia renal.

Las alteraciones plaquetarias o leucocitarias -- no son muy frecuentes, generalmente; pero la púrpura -- trombocitopénica sí ha sido reportada.

El proteinograma descubre, en general, leve -- hipoalbuminemia con hipergammaglobulinemia. La disminución de la albúmina sérica es común y la hipoproteinemia sólo ocurre en los casos de intensa desnutrición o síndrome -- de mala absorción.

La calcemia, fosfatemia y fosfatesemia alcalina son normales. Las células L.E. suelen ser negativas; pero hay aproximadamente un 5% de casos en los que se compruebe su positividad.

b).- EXAMEN DE GABINETE

Electrocardiograma. Las alteraciones electrocardiográficas son frecuentes. Las más comunes están representadas por crecimientos auriculares y ventriculares derecho, fibración auricular, bloqueo de rama izquierda, hipertrofia ventricular derecha y sobre carga del mismo ventrículo, o incluso isquemia coronaria, extrasístoles y la taquicardia auricular paroxística.

Radiología. Es importante pues nos determina datos específicos como: Radiología cardíaca es variable; pudiendo presentar cardiomegalia moderada, prominencia de la arteria pulmonar con aumento de ventrículo derecho o simplemente hipertrofia ventricular izquierda en los casos de hipertensión arterial.

La forma del corazón es con frecuencia, triangular, sin predominio de ninguno de los arcos. El aspecto triangular se relaciona con el derrame pericardiaco.

La radioscopia comprueba, a veces, disminución en la pulsatilidad del corazón que confiere apariencia de pericarditis o mixedema.

Radiología respiratoria. El estudio radiológico determina el infiltrado reticulonodular fino, con predominio en las bases; simétrico de carácter ascendente en las fases más avanzadas constituye un " Pulmón en panal de miel. "

Se ha observado calificaciones hiliares en el parénquima pulmonar.

Radiología digestiva. Es importante pues - pacientes del 70 a 80% presentan retardación y dilatación esofágicas mejor observadas en pacientes en posición horizontal.

Muy rara vez se descubre estenosis esofágica, localizando por encima de la ampolla epifrénica o en el mismo cardias.

Los estudios radiológicos osteoarticulares: Homogenización de las partes blandas, esto es, la pérdida de estratificación de las diversas capas de tejidos blandos.

Posteriormente pueden aparecer áreas de desmineralización yuxtarticular y erosiones mínimas. En los casos de larga duración aparecen áreas de reabsorción ósea concéntrica en las falanges terminales, causando un afilamiento y/o el fenómeno de autoamputación (desaparición casi total de la última falange.)

Electroencefalograma. Las perturbaciones electroencefalográficas son comunes; pero la gran mayoría de los casos no tienen repercusiones clínicas.

E.- EVOLUCION

La evolución de la enfermedad es bastante imprevisible, pues puede durar solo un año (en forma difusa) o por el contrario, varios decenios.

En algunos casos, se instauran remisiones o mejorías espontáneas. Por regla general, la evolución es bastante prolongada. Sin embargo, puede tener un curso fulminante, afectando numerosas visceras y causando la muerte en meses.

El 70% viven por lo menos 5 años, mientras que alcanzan por lo menos 10 años de supervivencia el 59% de pacientes.

En consecuencia, es enfermedad de curso evolutivo imprevisible excepto cuando surgen alteraciones renales y manifestaciones cardiopulmonares y digestivas de cierta magnitud.

El que la mayoría de los enfermos sobrevivan durante bastantes años no quiere decir que todos ellos puedan hacer vida normal, pues con frecuencia van convirtiéndose progresivamente en inválidos cada vez mayores, a causa de retracciones, anquilosis y molestos fenómenos acroasfícticos con las úlceras consiguientes.

F.- TERAPEUTICA

Teniendo en cuenta el curso imprevisible de la enfermedad y la existencia de remisiones espontáneas, es difícil de valorar la eficacia de los métodos terapéuti

cos. Para que un determinado tratamiento fuera considerado como realmente eficaz, debería demostrar, por un lado, la capacidad de prolongar la vida y por otro lado, la de interrumpir el curso rápidamente desfavorable de las formas difusas o viscerales graves. Así se explica la utilización de los más variados tratamientos: Antifibrosantes, colagenolíticos, antiinflamatorios inmunosupresores, vasodilatadores, quelantes, drogas laticogénicas y hasta antibióticos.

Los anti-serotónicos (KB-95) empleados por vía parenteral puede mejorar las lesiones cutáneas.

El para-aminobenzoato potásico o potaba, en dosis de 12 g. diarios, repartidos en varias tomas, a veces provoca anorexia y náuseas que llegan a interrumpir el tratamiento.

Su eficacia no está demostrada de modo incontrovertible; pero parece que algunos pacientes mejoran los movimientos y la apertura bucal.

Otro método empleado para combatir la esclerodermia es el fármaco quelante EDTA (versenato de sodio) con idea de influir sobre el metabolismo cálcico y beneficiar, sobre todo, los casos de acrosclerósis con calcinósis. Se administra cada día 50 mg. de peso en infusión intravenosa para alcanzar, con breves períodos de descanso, un total de 50 g.

Los corticoides ejercen un papel eficaz, -- aunque muy limitado, determinan detención de los dolores -- articulares, actúa concretamente en la fase edematosa de -- la enfermedad, en las alteraciones musculares y mejoran -- sensiblemente las condiciones generales del paciente.

Los vasodilatadores, la fenoxibenzamina o -- dibencilina, la tolazolina. También se ha aconsejado, la -- triyodo-tironina y los anabolizantes no obstante, suelen -- ser muy poco eficaz.

Los tranquilizantes ayudan a combatir el es -- tado crónico de ansiedad, responsable de desencadenar bas -- tantes crisis.

Entre medidas físicas son aconsejables la -- aplicación del calor y los mensajes para combatir el edema -- y la esclerósis, así como ejercicios adecuados para evitar -- retracciones y anquilósis.

La terapéutica sintomática, en general cons -- tituye la parte más importante del tratamiento: Empleo de -- alcalinos y elevación de la cabecera de la cama en enfer -- mos con afectación esofágica importante sobre todo, apoyo -- moral para mantener el ánimo de estos pacientes que lógica -- mente se deprimen a causa de su afección progresiva.

4.- DERMATOMIOSITIS O POLIMIOSITIS

La dermatomiositis fué descrita por Wagner -- en el año 1963 con el nombre de polimiositis. El término -- de dermatomiosítis fué propuesta por Unverricht 1887.

Las polimiositis constituyen un grupo de entidades que se caracterizan clínicamente por su debilidad muscular generalizada, con predominio proximal; esto es, - que ataca principalmente los músculos de la cintura escapulo humeral y pelvifemoral, y tiene como substrato anatomopatológico la presencia de alteraciones degenerativas de las fibras musculares esqueléticas, junto con una reacción inflamatoria de grados variables, predominantemente mononuclear y a veces con relación perivascular.

Existen varias clasificaciones de polimiositis.

Grupo I (Walton-Adams)

Aguda, con mioglobinuria

Polimiositis

Sub-aguda o crónica

Grupo II Polimiositis teniendo la debilidad muscular como elemento dominante, pero con evidencia de otra " Enfermedad de la colágena ", o dermatomiositis, - con grave incapacidad muscular; pero con alteraciones cutáneas transitorias.

Grupo III " Enfermedad de la colágena " con poca debilidad muscular o dermatomiositis con alteraciones cutáneas abundantes, además de incapacidad muscular de importancia secundaria.

Grupo IV Polimiositis o dermatomiositis en ocasiones con enfermedad neoplásica maligna.

(Pearson 1966)

Tipo I Polimiositis típica. Es el tipo más común y ocurre entre los 30 y los 50 años de edad.

Corresponde 2/3 de los pacientes con debilidad gradual de la musculatura pélvica y escapular. Las mialgias constituyen síntomas importantes.

Tipo II Dermatomiositis típica. Este tipo ocurre en adultos de 20 a 70 años de edad, y es más frecuente en un 50% en la mujer. La mialgia es habitual y proporcional a la gravedad de la enfermedad.

Tipo III Dermatomiositis o polimiositis típica asociada a neoplasias malignas.

Se presenta en el sexo masculino a la edad de 40 años.

La miopatía es identificada, habitualmente, antes del tumor.

Predominan los tumores de tipo epitelial, siendo el carcinoma el más frecuente. Su localización, en término de incidencia, predominan los órganos pélvicos, los pulmones, las mamas y el estómago.

Tipo IV Dermatomiosítis infantil. La agresión inicial de la enfermedad varia desde los 4 meses has-ta los 17 años de edad. La calcinosis cutánea y muscular es común.

Tipo V Miolisis aguda. Es poco frecuente, - en general mortal. Se presenta casi siempre en la primera década.

Se caracteriza por debilidad muscular gene-ralizada, aguda y grave, acompañada de mialgias difusas y - edema.

Comunmente existe insuficiencia respirato -ria.

Tipo VI Polimiosítis asociada a síndrome de Sjogren. Se presenta entre los 30 y 60 años de edad, pre-dominando en el sexo femenino. El síndrome de Sjögren; pe-ro puede presentar polimiotopía proximal.

Wenkelmann y Colaboradores.

A.- Por asociación

1.- Modo de empezar a)- Polimiosítis
b)- Dermatomiosítis

2.- Polimiosítis maligna.

3.- Polimiosítis con enfermedad mesenquimal
(colagenosis)

B.- De acuerdo con la evolución.

- 1.- Aguda
- 2.- Crónica
- 3.- Recidivante
 - a)- Recurrente
 - b)- Cíclica

C.- Relaciones con los factores precipitantes.

- 1.- Infección del tracto respiratorio superior o virósis
- 2.- Enfermedad mesenquimal (colagenósis)
- 3.- Malignidad
- 4.- Reacciones a drogas o inmunización
- 5.- Fotosensibilidad.

Resumiendo, la dermatomiositis es un síndrome colagenósico que engloba, desde el punto de vista evolutivo, formas " Agudas sub-agudas y crónicas; desde el punto de vista de la extensión de la enfermedad, formas musculocutáneas o dermatomiositis en sentido estricto y formas únicamente musculares o polimiositis; desde el punto de vista etiopatogénico, formas " Aisladas-idiopáticas " y formas asociadas a neoplasias.

A.- ETIOLOGIA

Nada se conoce acerca de la etiología de la dermatomiositis. Se han expuesto numerosas hipótesis etiológicas. Se discute la posibilidad de un proceso autoinmune; pero esta hipótesis no está totalmente justificado.

Posibles factores desencadenantes de la dermatomiositis. Diversas enfermedades febriles, traumatismos, enfermedades exantemáticas agudas neumonias; También puede

resultar de fenómenos inmunológicos contra los más variados agentes como germenes, radiaciones, exposiciones al sol que actúan como desencadenantes en algunos casos.

Entre fármacos, han sido inculpados sobre todo las sulfamidas y la penicilina como factores precipitantes o agravadores del proceso.

Asociación con neoplasias: Aproximadamente en un 15% de todos los casos de dermatomiosítis se asocian con neoplasias malignas.

La reunión de un porcentaje razonable de casos con neoplasias malignas sugiere la existencia de una relación de los productos elaborados por las células tumorales, con las fibras musculares, principalmente la resultante de una reacción de tipo inmunológico; esto es, reacciones contra posibles antígenos elaborados por células neoplásicas.

B.- FISIOPATOGENIA

El tejido conectivo de la dermis se vuelve espeso y edematoso. El infiltrado inflamatorio está representado por acumulación de linfocitos, histiocitos. La lesión puede ser en un principio modular, pero al añadirse alteraciones de la fibra muscular, adquiere un carácter más difuso.

Cabe observar pequeñas hemorragias intersticiales.

Lesiones parenquimatosas. El primer cambio que se observa es un edema interfibrilar localizado en algunas fibras. La fibra muscular en los estadios agudos o subagudos de la enfermedad se encuentra tumefacta con pérdida de estrias hialinizadas o vacuolizadas, o con degeneración granular debido a la acumulación de lípidos.

Frecuentemente, grupos de fibras musculares se atrofian y desaparecen, siendo substituídas por tejido adiposo.

A consecuencia de la atrofia de algunas fibras y de la tumefacción edematosa de otras, destaca una manifiesta desigualdad de tamaño.

La reacción inflamatoria está caracterizada por un infiltrado mononuclear que puede asumir una topografía perivascular, particularmente alrededor de las arteriolas precapilares.

La fisiopatogenia de las lesiones musculares no se limitan a la musculatura esquelética de los miembros, pudiendo ocurrir, en los músculos faríngeos, lengua y eventualmente el corazón, que puede presentar en las formas prolongadas, una substitución fibrosa.

C - CUADRO CLINICO.

El síntoma inicial es una debilidad muscular progresiva. Pero otras veces, el cuadro va precedido de -

un catarro de las vías respiratorias altas o de una prolongada exposición al sol.

Los síntomas constitucionales de comienzo más frecuente son: Fiebre, anorexia, adelgazamiento, irritabilidad, dolores musculares, algias abdominales, artralgias y vomito.

a).- MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES.

Manifestaciones musculares. Es el síntoma principal de la dermatomiosítis la debilidad muscular.

Los musculos afectados son especialmente los proximales; o sea: Los de la cintura escapulohumeral y pélvica, el cuello, parte inferior del tronco y el grupo del cuádriceps.

El enfermo tiene dificultad para levantar los brazos, cargar cosas pesadas y hasta para peinarse. El paciente no logra ponerse de pie cuando esta sentado en el suelo: tampoco puede subir escaleras ni sentarse cuando yace este en la cama.

Los musculos faríngeos pueden estar comprometidos, causando una molesta disfagia. En casos avanzados se altera el diafragma y los musculos intercostales provocando dificultades respiratorias.

Es raro que la enfermedad alcance los musculos de la lengua y los oculares. Las mialgias pueden existir principalmente al inicio de la enfermedad, pero se observan más en las formas agudas.

Ocasionalmente se ha observado contractura, especialmente en la forma subaguda. Las contracturas se acompañan, a veces, de atrofia ósea y de calcificaciones musculares que predominan en las regiones proximales comprometiendo gradualmente la movilidad del paciente.

Los reflejos tendinoperiosticos se comportan de manera variable y pueden encontrarse normales, abolidos o exaltados.

Manifestaciones cutáneas. La erupción cutánea de la dermatomiosítis es polimorfa.

En algunos casos es muy suave a veces transitoria.

Las cuatro características principales de la sintomatología cutánea de la dermatomiosítis son:

1.- El eritema empieza principalmente en la cara y es agravado por la exposición a la luz solar. Se inicia por debajo de los ojos extendiéndose por ambas regiones malares y nariz.

También se localiza, con frecuencia en las caras de extensión de los miembros, cuello, tórax y porción alta del tronco.

2.- Matiz violáceo en los párpados, característico que permite sospechar de inmediato la enfermedad.

3.- Edema este se localiza casi siempre con el eritema, sobre todo en los párpados y otras regiones faciales.

4.- Placas rojoazules en la piel que recubren las protuberancias óseas. Principalmente nudillos de las manos, codos, rodillas.

Manifestaciones Osteoarticulares. Las artralgias al inicio de la enfermedad es significativa su presencia. Pero durante la evolución de la misma disminuye su insidencia.

Es raro encontrar manifestaciones articulares, pero existen y se localizan en particular en las interfalángicas, metacarpofalángicas y puños.

Manifestaciones viscerales. La dermatomiositis es la enfermedad de la colágena con menor repercusión interna y evoluciona por lo general, exclusivamente con sintomatología cutaneomuscular.

Alteraciones cardiovasculares. En el corazón puede afectarse sobre todo el miocardio, con la consiguiente taquicardia e hipotensión arterial. Predominan las alteraciones de la conducción y del ritmo. En los casos más graves, son más comunes las alteraciones electrocardiográficas, que puedan ocurrir debido a fibrósis del sistema de conducción o al edema del miocardio.

Alteraciones vasculares. Aparecen en un 25% de los casos.

Se creé que el fenómeno de Raynaud tiene incidencia razonable y puede ser el sintoma inicial de la enfermedad.

Manifestaciones digestivas. Aparecen en un 50% de los casos. Son debidas a lesiones de las capas musculares y mucosa del tubo digestivo.

El tramo más afectado es el esofago. En su tercio superior. A causa de las alteraciones en los músculos cosntrictores y elevadores de la faringe y la hipofaringe; que como consecuencia nos instaura disfagia de intensidad moderada, y ocasiona en algunos casos características dramáticas dificultando totalmente la deglución.

A nivel del intestino también hay afectación pero con menos frecuencia. Puede existir diarreas pertinaces y meteorismo.

Manifestaciones nerviosas. Existe disminución o abolición de los reflejos tendinosos en las fases muy avanzadas de la enfermedad debido a atrofia muscular y no por enfermedad nerviosa.

Manifestaciones pleuropulmonares. La disnea que se presenta es debido más a la debilidad de los musculos accesorios de la respiración, que el compromiso pleuropulmonar.

b).- MANIFESTACIONES CLINICAS ORALES

Las manifestaciones orales son poco significativas; pero si se encuentran presentes, como hemos mencionado con anterioridad esta enfermedad que se caracteriza por la debilidad muscular generalizada; pues bien afecta a los - musculos de la masticación instaurado una debilidad en dichos musculos.

Se aprecian también visículas y úlceras pequeñas localizadas en mucosa oral y lengua.

En los estados graves de la enfermedad se presentan estomatitis difusa, areas pigmentadas, hemorragias debido a las úlceras reventadas y en ocasiones muy poco frecuentes glositis e hinchazón.

D.- DIAGNOSTICO

El diagnostico de la dermatomiosítis se basa en los datos clínicos; tales como sus características alteraciones cutáneas (eritema, edema, matiz veolaceo en los párpados, erupción sobre las prominencias óseas). Debilidad, dolores y atrofia de los músculos proximales, disfagia y fiebre. La confirmación del diagnóstico viene dada por los datos de laboratorio y de gabinete.

a).- EXAMENES DE LABORATORIO

Enzimas plasmáticas. La determinación de algunas enzimas del suero ayuda a establecer el diagnóstico de destrucción muscular.

Las más útiles son la transaminasa glutámico oxalacética que se eleva en un porcentaje razonable.

La aldolasa con cifras superiores a 8 u. y - la fosfocreatininas se encuentra elevada con cifras superiores a 12 u. las determinaciones seriadas de enzimas, sobre todo de las transaminasas y de la aldolasa, ofrecen la mejor guía acerca del curso de la enfermedad.

Las células L.E. solo excepcionalmente es positiva en la dermatomiosítis.

La anemia no es frecuente y no es grave.

Las fracciones proteicas. Están en sus índices normales y en este caso se identifica la hipergammaglobulinemia con hipoalbuminemia, en las formas más avanzadas de la enfermedad.

Ocasionalmente hay la presencia de factores-antinucleares y de crioglobulinas séricas.

Hipercreatinuria e hipocreatinuria. En la dermatomiosítis suele existir creatinuria aumentada, alcanzando los máximos niveles en la forma aguda de la afección. Pueden alcanzar cantidades superiores a 200 mg. diarios; es característico que en este período de hipercreatinuria, disminuya la eliminación diaria normal de creatinuria corporal que corresponde al 2%. En cambio, a medida que espontáneamente o con medicación aparece la remisión del cuadro, se asiste a la disminución de la hipercreatinuria y al aumento de la creatinuria que tiende a acercarse a las cifras normales.

b).- EXAMENES DE GABINETE

Electromiograma. Es de importancia capital para el diagnóstico de la dermatomiosítis, nos permite de mostrar la contracción muscular, las alteraciones que se producen en reposo y las provocadas por la inserción de la aguja-electrodo.

La electromiografía demuestra en reposo: Potenciales espontáneos, indistinguibles de la fibrilación muscular. Existe por tanto una anómala irritabilidad muscular en reposo.

En el momento de introducir la aguja-electrodo, se producen con frecuencia prolongadas salvas de actividad eléctrica que también indica una irritabilidad de las fibras musculares, estas salvas se parecen algo a las descargas miotónicas.

Por contracción voluntaria, aparecen potenciales complejos y polifásicos. El potencial correspondiente a cada unidad motora tiene una duración y amplitud disminuídas; pero en cambio, aumenta el número de potenciales en proporción a la intensidad de la contracción.

El aspecto de mayor importancia de la electromiografía en la dermatomiosítis, es la actividad electrica en reposo.

Radiología. Los aspectos radiológicos más comunes en la dermatomiosítis están situados en el esófago, en las estructuras esqueléticas y el tórax.

En el esófago se observa disminución de la motilidad, localizada sobre todo en el tercio superior. A nivel de hipofaringe existe alteración pronunciada, puede mostrar retención baritada a nivel de las valéculas.

Estructuras esqueléticas, se visualizan osteoporosis y calcinosis intersticial. Las más características son: Calsificaciones musculo tendinosas a nivel de los trocantes, calsificaciones groseras en la región femoral-derecha con afectación musculotendinosa.

En el tórax, condensaciones pulmonares, fibrosis pulmonar intersticial, el patrón retículo-nodular de intensidad variable localizado en los dos tercios inferiores de los pulmones y rara vez derrame pleural.

El corazón puede aumentar de tamaño globalmente.

Electrocardiograma. Los estudios electrocardiográficos pueden presentar varias alteraciones, aunque ninguna de ellas con carácter específico, pues las alteraciones son de acuerdo a la localización de los focos degenerativos en el músculo cardíaco.

Entre las anomalías podemos mencionar: Taquicardia sinusal trastornos de conducción con bloqueo de rama derecha o izquierda del fascículo de his, trastornos del ritmo (tales como extrasistolia o arritmia completa), y trastornos de repolarización; descenso del ST y negatividad de la onda T.

E.- EVOLUCION

La evolución de este proceso es en un extremo variable, lo cual dificulta extraordinariamente el valorar cualquier tipo de terapia.

Existe la fase aguda de la enfermedad en la que fallecen algunos pacientes, los que sobreviven suelen alcanzar la fase crónica en la cual mueren unos y se recuperan otros. En general el 50% aproximadamente mueren en un lapso de 3 a 4 años desde el comienzo de la enfermedad.

Los restantes suelen recuperarse lentamente, quedando en general con curación defectuosa y cierto grado de invalidez.

Como causa de muerte se citan, como más frecuentes, la neumonemia de aspiración a causa de la disfagia, insuficiencia cardiocirculatoria, infecciones diseminadas, - facilitadas a veces por el uso de corticosteroides.

Otra causa importante de muerte son las neoplasias malignas.

F.- TERAPEUTICA

En la actualidad de terapéutica para la dermatomiositis es muy ineficaz. Los dos principales grupos de fármacos que se tienen para obtener algún beneficio en esta enfermedad son los glucocorticoides y los anabolizantes.

Glucocorticoides.

Tienen cierta eficacia en casos de dermatomio_{is} aguda, logrando aliviar pronto el eritema, la fiebre y las algias musculares. Se administra frecuentemente la pred_nisona, prednisolona y metilprednisolona en dosis de 40 a 60 mg. diarias al inicio, para luego ir reduciendo la dosis poco a poco. Como método de control de la terapéutica es útil la dosificación seriada de enzimas séricas, principalmente la transaminasa glutámicooxalacética, la aldolasa. Aunque haya desaparecido la sintomatología clínica mientras persistan — elevados los niveles de estas enzimas no se suspenderá la terapéutica hormonal, pues de lo contrario, la enfermedad aparece nuevamente.

Anabolizantes.

Es de importancia su empleo en combinación — con los glucocorticoides. Para evitar que éstos acentúen la atrofia muscular y se consigue, en los períodos de remisión, una buena recuperación de la musculatura. El más apropiado es el propionato de norandrostenolona o afines. En dosis de 25 mg. por vía intramuscular, dos veces por semana.

La extirpación de la posible neoplasia maligna, favorece algunas remisiones muy notables de esta enfermedad. En la fase crónica se requiere una cuidadosa recuperación funcional del paciente parcialmente inválido, pues los masajes, ejercicios gimnásticos, curas posturales, influyen en la mayoría del paciente.

VI.- CONCLUSIONES

Es preciso establecer al término de este es crito, sobre las enfermedades del tejido conectivo ciertas conclusiones con respecto a los factores desencadenantes y manifestaciones generales sobre estas afecciones que nos - muestran la importancia que se merecen.

En todas las enfermedades del tejido conec- tivo existe una lesión más o menos extensa que afecta a es te.

En la colagenosis existe una alteración que respeta las células conjuntivas y solo afecta una fracción de su componente fibrilar. De las tres estructuras fibri- lares del tejido, no participan ni las fibras elásticas ni las de reticulina. La lesión se circunscribe a las fibras colágenas, que se alteran sin presentar signos inflamatori- os; de allí el nombre de colagenosis.

Estas entidades clínicas es un grupo de pro- cesos de contexto clínico heterogéneo, pero que tiene un - denominador común; en todos ellos se hallan lesiones semejan- tes en amplias zonas de la economía, preponderantes en - el tejido conectivo.

Con esto se descubre que, a pesar de la sin- tomatología y evoluciones diferentes, existen enfermedades que obedecen a un mecanismo patogeno común y se edifican - sobre lesiones semejantes.

Desde el punto de vista funcional, se puede estimar que en las enfermedades cuya esencia reside más en la desviación funcional de las células inmunocompetentes -- que en las lesiones del tejido.

En la actualidad algunas colagenosis pueden demostrar la existencia de anticuerpos dirigidos contra - las células o tejidos del organismo del paciente; se trata en consecuencia, de enfermedades autoinmunes. Resumiendo- tenemos las principales características de las enfermedades - a las cuales nos hemos referido.

a).- La demostración directa de los autoanticuerpos, cosa que no siempre se consigue.

b).- Disproteínuria la cifra total de proteínas es comunmente baja: La cifra de albúmina es la más disminuída.

c).- La presencia de representantes celulares del sistema linforreticular, formador de anticuerpos, - en el seno de la lesión, en forma de infiltrados linfoplasmatocitarios.

d).- Seidometría ofrece como dato constante el aumento de la velocidad de la sedimentación globular.

e).- El nivel elevado de gammaglobulina circulante, que no es exclusivo; pero sí casi constante.

f).- El depósito de gammaglobulina desnaturalizada, en forma de sustancia friboide o de amieloide; - en ciertos tejidos.

g).- Mejoría rápida, a veces la curación, - por acción de los glucocorticoides, cuyo efecto inhibito - rio en la producción de autoanticuerpos es bien conocida.

Respecto a las manifestaciones orales, pode - mos considerar que son de gran utilidad para poder estable - cer un diagnóstico verás, con respecto a estas enfermeda - des.

B I B L I O G R A F I A

- I.- TRATADO DE MEDICINA INTERNA
CECIL LOEB
QUINTA EDICION 1972 MEXICO
EDITORIAL INTERAMERICANA
- II.- MEDICINA BUCAL
BURKET LESTER W.
SEXTA EDICION MEXICO 1973
EDITORIAL INTERAMERICANA
- III.- MEDICINA INTERNA
HARRISON
CUARTA EDICION MEXICO
PRENSA MEDICO MEXICANA 1973
- IV.- MEDICINA INTERNA
FARRERAS ROSMAN
SEPTIMA EDICION
BARCELONA M. MARIN 1970
- V.- PERIODONCIA CLINICA
DR. IRING GLICKAM
CUARTA EDICION 1974 MEXICO
EDITORIAL INTERAMERICANA
- VI.- LA PRENSA MEDICA MEXICANA
ENFERMEDADES DE LA BOCA
DAVID GRINPAN
TOMO I
EDITORIAL MUNDI

- VII.-- FISILOGIA BUCAL
TIECKE STUTEUYLLE
MEXICO 1960
EDITORIAL INTERAMERICANA
- VIII.-- EL MANUAL MERCK
MERCK SHARP Y DOHME
QUINTA EDICION 1974
- IX.-- TRATADO DE SEMIOLOGIA CLINICA
DR. GERMAN RAUL DOMINGUEZ V.
DRA. ADELA RODRIGUEZ
CUARTA EDICION
IMPRESORA MODERNA
- X.-- DIAGNOSTICO CLINICO DE LABORATORIO
LEVINSON MACFATE
TERCERA EDICION MEXICO 1972
EDITORIAL ATENEO
- XI.-- TEXTO DE PATOLOGIA
PELAYO CORREA
LA PRENSA MEDICA MEXICANA 1970
- XII.-- PATOLOGIA ESTRUCTURAL
ROBBINS
PRIMERA EDICION MEXICO 1969
EDITORIAL INTERAMERICANA
- XIII.-- PATHOLOGY OF COLLAGEN DEGRADATION
PEREZ TAMAYO
H. REVIEW AM. J. PATHOL.
92 (2) 508-66 AUG. 78

- XIV.-- ALERGIA CLINICA
CORTE'S J. L.
MEXICO 1968
EDITORIAL ALIANZA

- XV.-- LA FUNCION INMUNOLOGICA DEL SISTEMA LINFATICO
KEUNING F. J.
ORGANOGRAMA 3:5, 1969

- XVI.-- RECENT ASPECT OF COLLAGEN
METABOLIS AND CONECTIVE
TISUE DISEASE
KRIEGT
GALISS Y.
REUMATOLOGIA 16(1)= 65-73, 1978

- XVII.-- HISTOLOGIA
HAM, ARTHUR W.
QUINTA EDICION 1965
EDITORIAL INTERAMERICANA

- XVIII.-- ENFERMEDADES DIFUSAS DEL TEJIDO CONECTIVO
LUIZ VERZTMAN
DOMINGOS DE PAOLA
MEXICO SCHERAMEX 1973 .