

EL LUPUS ERITEMATOSO DISEMINADO (LED) COMO FACTOR ETIOLOGICO DE AFECION CARDIOVASCULAR

POR LOS DOCTORES

ENRIQUE RODRÍGUEZ MARCHENA y JAIME HASBANI

EL lupus eritematoso diseminado (LED) es una enfermedad sistémica caracterizada por su localización selectiva en el mesénquima de órganos y tejidos.

Esta enfermedad, capítulo exclusivo de la dermatología hasta hace relativamente poco tiempo, ha entrado ya en forma definitiva en la patología general. El mejor conocimiento, valoración e interpretación de muchos de los aspectos clínico-patológicos, así como la contribución de los modernos métodos auxiliares de diagnóstico han demostrado en forma incontrovertible que las manifestaciones dermatológicas pueden representar una de las múltiples y proteiformes expresiones del LED.

En los últimos años la literatura médica se ha enriquecido con valiosas aportaciones sobre este tema tan de actualidad; si bien se cree que existe un aumento real de su frecuencia, es indudable que ha crecido la proporción de casos de LED identificados clínicamente, como consecuencia de un mayor conocimiento de sus manifestaciones patológicas.

Esta entidad nosológica, cuya etiología exacta es aún desconocida, sigue siendo considerada incurable; son precisamente estos dos factores y el aumento de frecuencia los que contribuyen actualmente a fijar

la atención de los investigadores en esta enfermedad incluída dentro de las denominadas "colagenosis".

En muchos casos, las lesiones provocadas por el LED en el corazón constituyen de por sí todo el cuadro clínico del enfermo o por lo menos generan sus síntomas y signos dominantes. Estas formas clínicas distan mucho de ser excepcionales y si no se las diagnostica con más frecuencia es, precisamente, porque no se piensa en ellas, o porque sus síntomas y signos pasan habitualmente inadvertidos en medio de un cuadro proteiforme y generalizado o también porque son confundidos con otras entidades mórbidas similares.

MATERIAL Y METODOS

Nueve casos de LED componen el material del presente trabajo. De éstos, siete fueron estudiados y tratados en el Pabellón de Cardiología Inchauspe; todos viven actualmente y siguen en observación en nuestro Consultorio Externo. Las dos observaciones restantes pertenecen al Servicio de Hematología del Hospital Ramos Mejía, habiendo sido asistidos por nosotros en su aspecto cardiovascular hasta su fallecimiento; lamentablemente, no fue posible

realizar en ellos el estudio necrópsico por razones ajenas a nuestra voluntad.

En todos los casos se efectuó en nuestro Servicio un examen clínico completo y los estudios complementarios de rutina (hemograma, eritrosedimentación, examen de orina, colesterolemia, glucemia, uremia, reac. de Wasserman y Khan, tiempo de protrombina, proteinograma y bilirrubinemia), agregando en estos casos, como en todos los síndromes febriles o en los enfermos portadores de válvulopatías, hemocultivos, reacc. de Widal, Huddleson y aglutinación al paratífus A, B y proteus x 19. Se realizaron también determinaciones electrolíticas, pruebas funcionales renales, etc. En todos los casos se efectuaron exámenes electrocardiográficos, fonocardiográficos, de fondo de ojo, radioscópicos y radiográficos.

La investigación del fenómeno LE y los estudios hematológicos especiales fueron efectuados en el Servicio de Hematología por los Dres. G. Bomchil y G. Hidalgo a quienes agradecemos la valiosa colaboración prestada.

RESUMEN CLINICO DE NUESTROS CASOS

De nuestros 9 casos, 8 eran de sexo femenino y sólo 1 masculino, y la edad osciló entre los 15 y los 60 años.

Los síntomas y signos cardiovasculares más salientes de nuestros enfermos, se resumen en el siguiente cuadro.

La disnea fué un síntoma común en nuestros casos, pero sólo en tres obedecía a insuficiencia cardíaca.

Un solo enfermo presentó ciertos dolores precordiales de poca intensidad y tan atípicos en sus características que es difícil explicar su

etiopatogenia; en el resto no registrados precordialgias.

Todos presentaron palpitaciones, pero únicamente en 7 comprobamos taquicardia, que siempre guardó relación con la temperatura.

	Casos	Porcentajes
Disnea	9	100 %
Precordilagia	1	11 %
Palpitaciones	9	100 %
Taquicardia	7	77 %
Soplos.. { sistólico .	7	77 %
{ diastólicos	0	0 %
Cardiomegalia	6	66 %
Insuficiencia cardíaca	3	33 %
Alteraciones	9	100 %
Pericarditis con derrame	1	11 %
Hipertensión arterial.	0	0 %
Fondo de ojo	0	0 %
Fenómeno de Raynaud	0	0 %

En siete de nuestros casos, se auscultó un soplo sistólico en punta, de mediana intensidad y con escasa propagación axilar.

En uno de ellos comprobamos disminución progresiva de la intensidad del soplo hasta casi desaparecer, a medida que progresaba el tratamiento.

Hallazgos clínicos, radiológicos y electrocardiográficos inequívocos, demostraron la presencia de cardiomegalia en 6 de nuestros casos, 3 de los cuales no estaban en insuficiencia cardíaca; en uno de ellos el tratamiento produjo una reducción evidente del agrandamiento cardíaco, como puede observarse en la figura 2.

Esta cardiomegalia fué generalmente a predominio del ventrículo izquierdo, pero en uno de nuestros casos el agrandamiento fué predominantemente ventricular derecho (fig. 3); la enferma no presentaba insuficiencia cardíaca.

En todos nuestros casos existieron alteraciones electrocardiográficas, que se detallan en el cuadro siguiente:

		<i>Casos Porcentajes</i>	
Alteraciones de la onda P	5	55	%
Alargamiento del PR ..	3	33	%
Alteraciones del QRS ..	4	44	%
Alteraciones primarias del ST-T	9	100	%
Eje eléctrico desviado a la derecha	2	22	%
Eje eléctrico desviado a la izquierda	3	33	%
Eje eléctrico sin desviación	4	44	%
Taquicardia sinusal ..	7	77	%
Ritmo nodal	1	11	%
Fibrilación auricular ..	1	11	%
Aleteo auricular	1	11	%
Extrasístoles ventriculares aisladas	5	55	%
Bajo voltaje	3	33	%

En algunos casos estas alteraciones electrocardiográficas no sufrieron cambios significativos durante el tratamiento; en otros, por el contrario, se observaron variaciones muy importantes como puede verse en la figura siguiente:

Los trastornos primarios en la repolarización, tan marcados en los primeros trazados, se atenuaron en forma evidente durante la terapéutica con esteroides. Después de dos años de tratamiento continuo, los ECG no muestran variaciones de importancia con respecto al último de la figura 2. Obsérvese también la presencia de un ritmo nodal superior que se estableció durante el tratamiento y que cedió en forma espontánea sin introducir modificaciones en el plan terapéutico.

En otro de nuestros casos, que presentaba severos trastornos en la

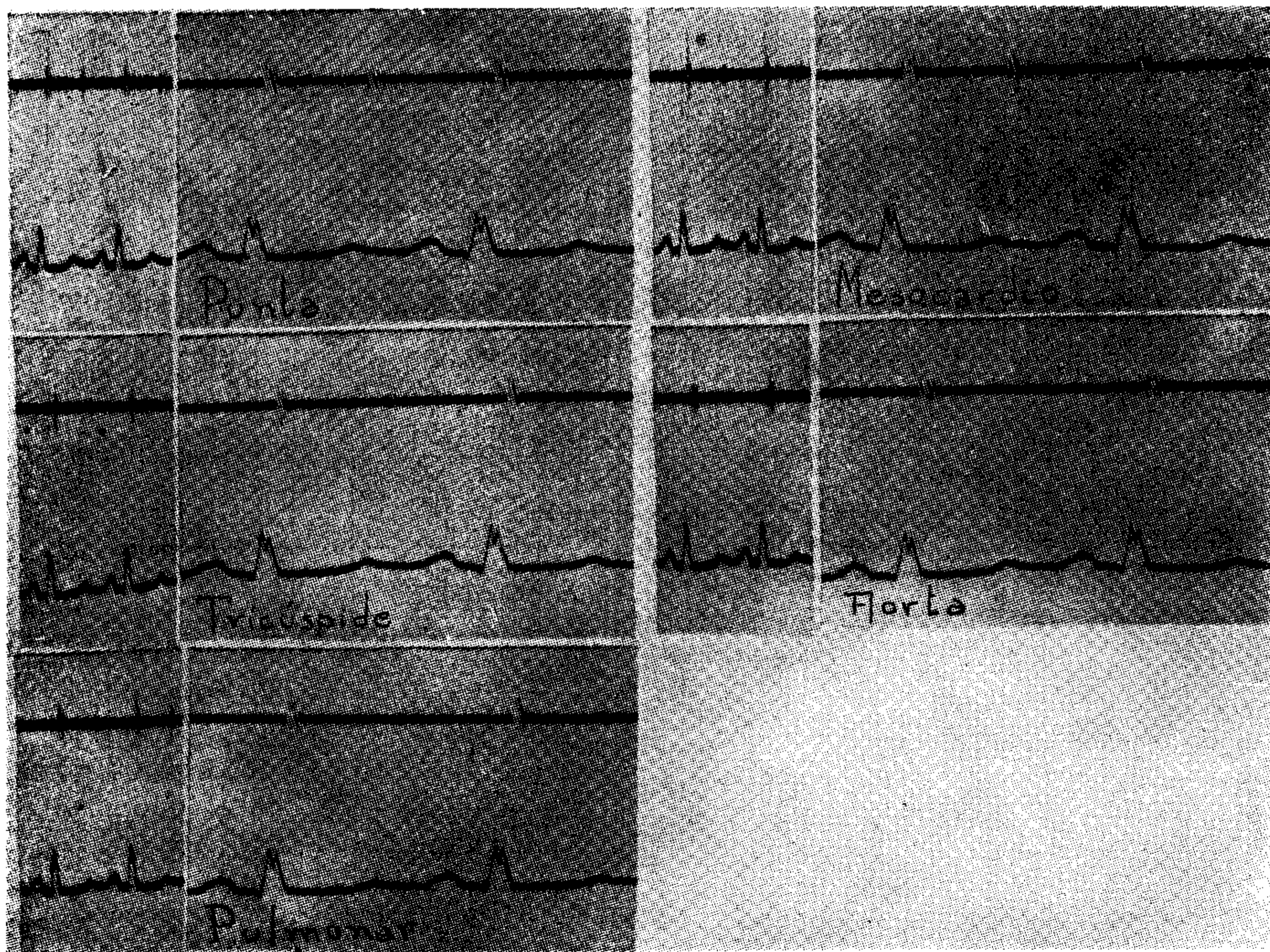


FIGURA 1

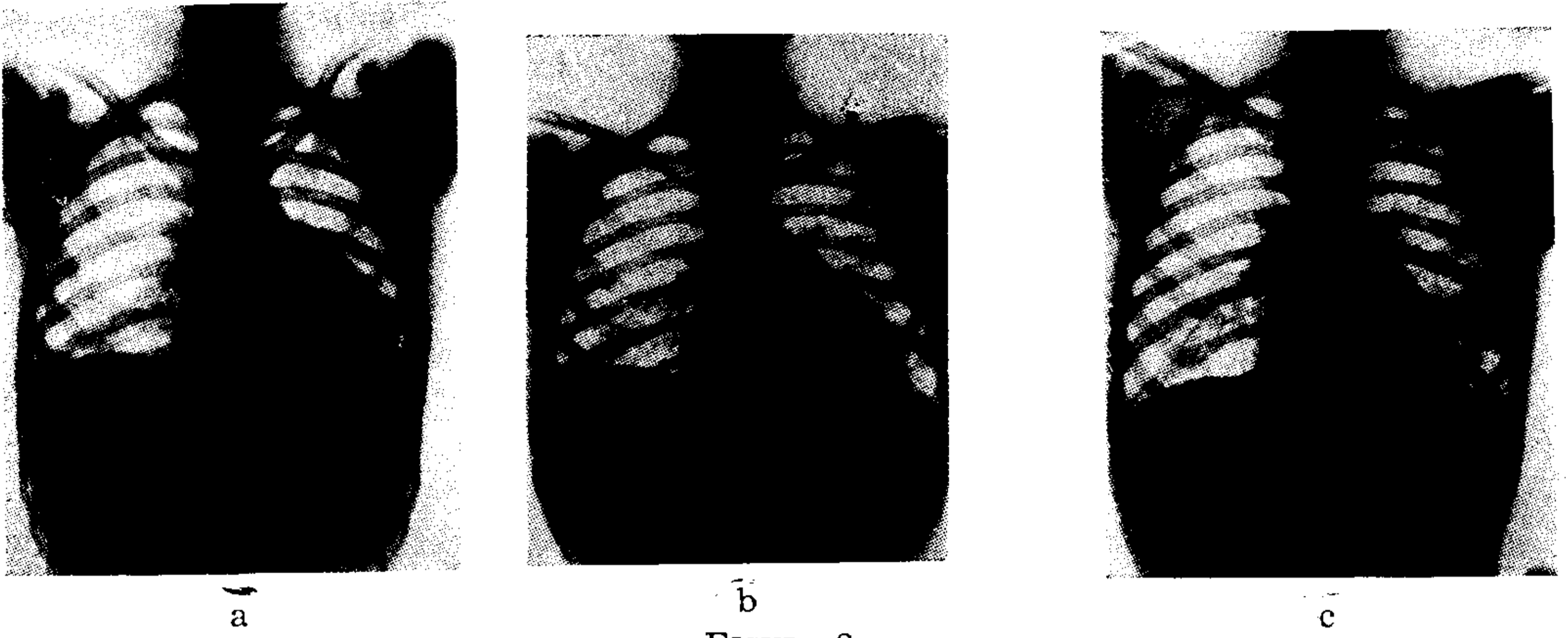


FIGURA 2

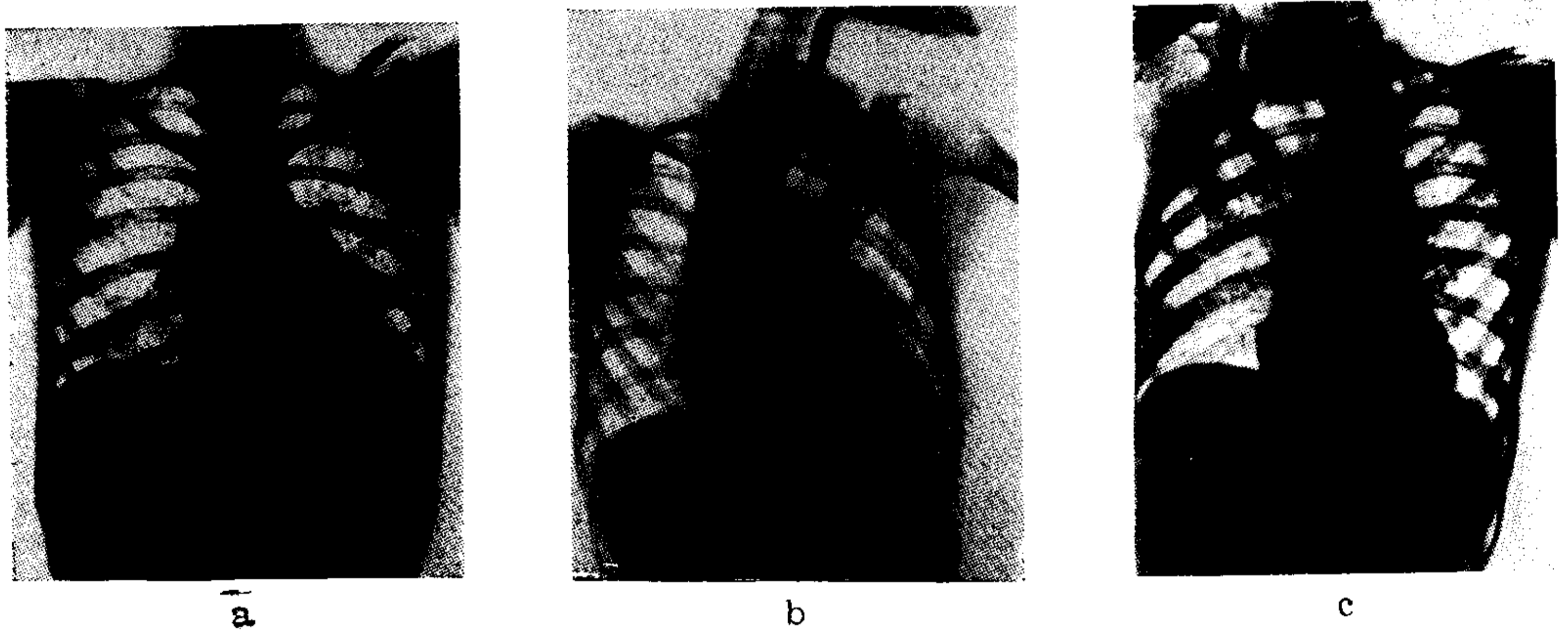


FIGURA 3

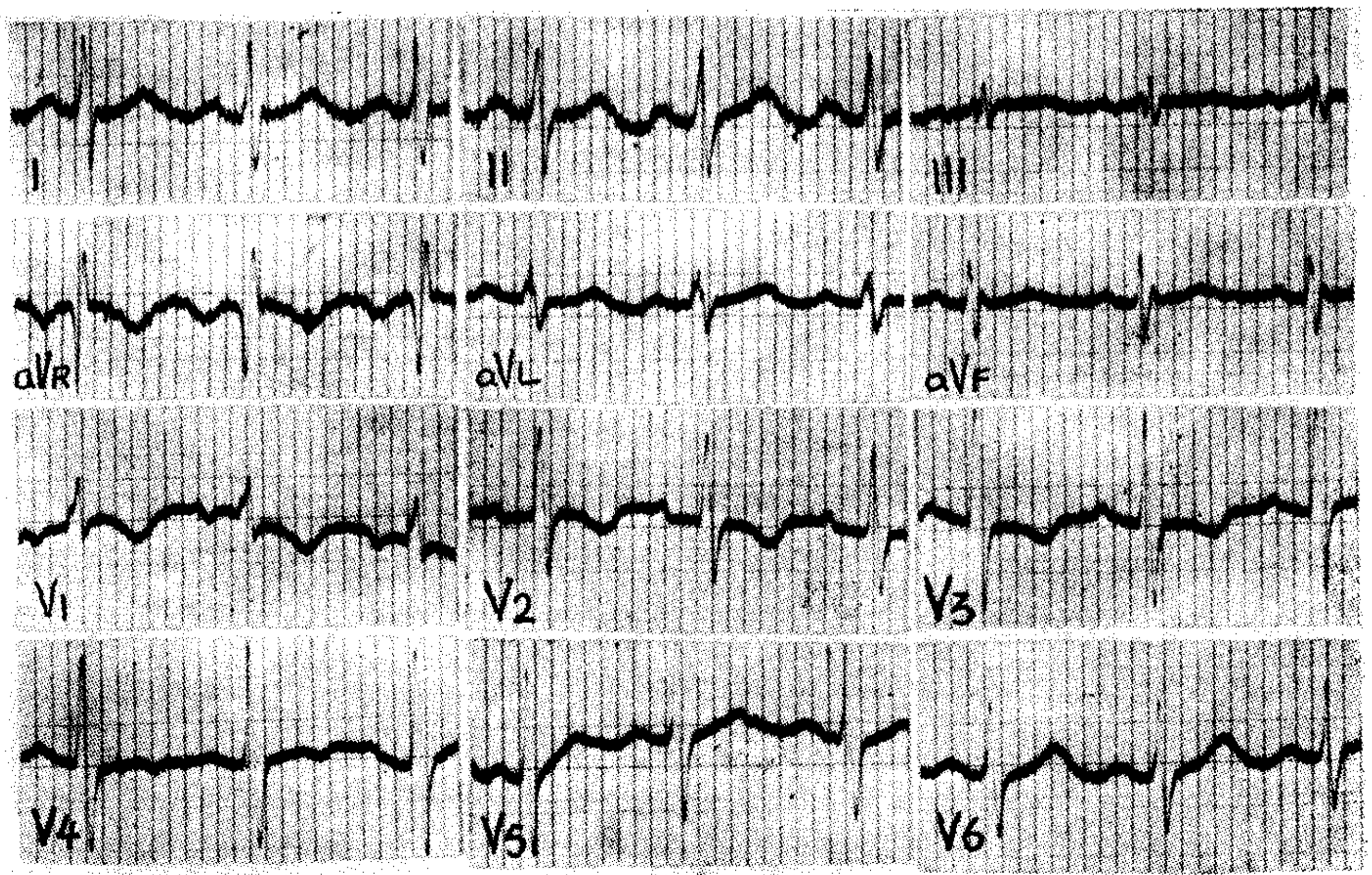


FIGURA 4

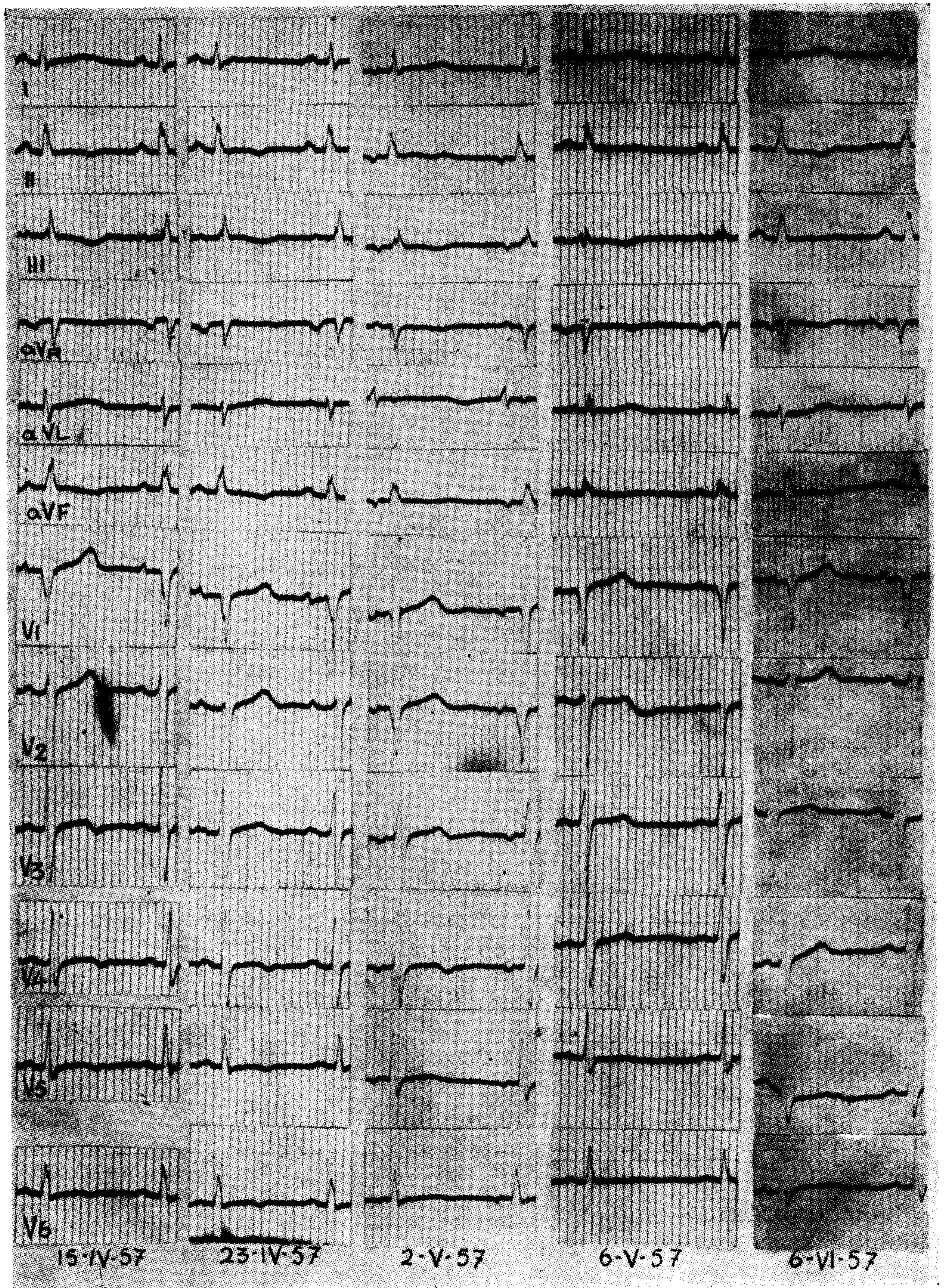


FIGURA 5

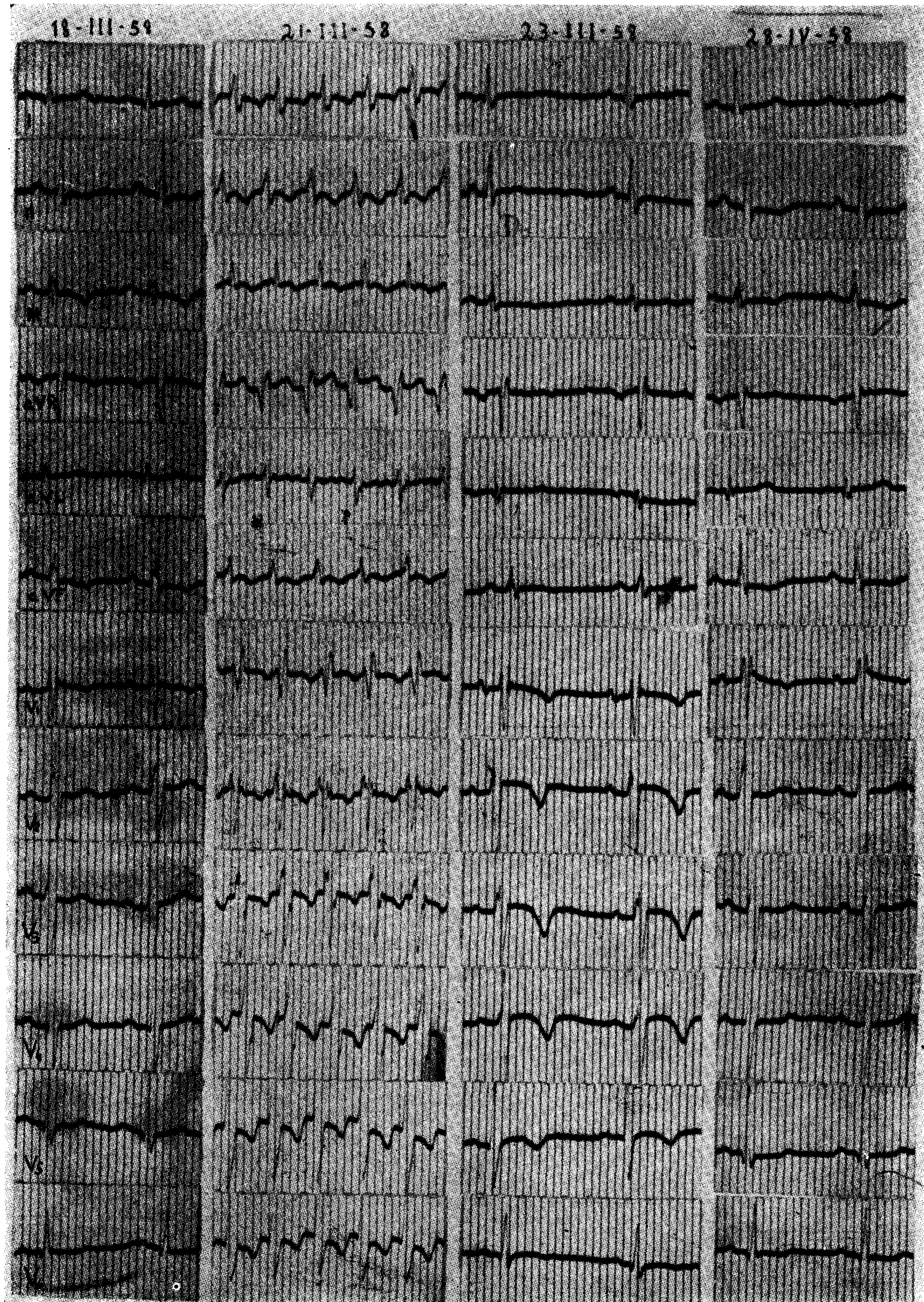


FIGURA 6

El primer trazado fué obtenido el día de su ingreso; el segundo muestra el aleteo auricular; en el tercero se ha recuperado el ritmo sinusal presentado en la repolarización las alteraciones típicas del síndrome posttaquicárdico. El último electrocardiograma es de 35 días después, mostrando alteraciones similares al primero

repolarización, se estableció un aleteo auricular, al segundo de su internación y antes de iniciar tratamiento.

Las maniobras vagales efectuadas para reducirlo fueron totalmente ineficaces. Se le administró luego y por dos días consecutivos, estrofantó endovenoso hasta el límite de la dosis máxima sin lograr modificaciones. Después de un lapso de 36 horas de la última inyección de estrofantó se inició ACTH 50 U. intramuscular cada 8 horas, normalizándose el ritmo sinusal después de la tercera aplicación (Fig. 6).

Las arterias estuvieron representadas por fibrilación auricular, ritmo nodal y extrasistolia ventricular.

La insuficiencia cardíaca se observó en tres enfermas, ocasionando la muerte de los dos únicos casos de nuestra serie. La primera observación era una mujer de 19 años, cuyo primer episodio febril con artralgias ocurrió 4 años antes de su ingreso; éstos se repitieron con intervalos de 6 a 8 meses durante ese lapso, caracterizándose por ser cada vez más severos y con mayor repercusión general. Se internó en el Servicio de Hematología donde se inició tratamiento con ACTH que produjo evidente mejoría; a los 15 días y por autodeterminación abandonó el hospital, interrumpiendo el tratamiento. Ocho meses después regresa con franca insuficiencia cardíaca, reinternándose. Pese al intensivo tratamiento con ACTH, tónico cardíaco (estrofantó) mercuriales, dieta, etc., en ningún momento se pudo dominar su insuficiencia cardíaca, que fué progresiva hasta la muerte, ocurrida 28 días después de su internación.

La segunda observación, una mujer de 24 años de edad, también perteneciente al Servicio de Hematología, ingresó con un cuadro de

poliserositis, originando taponamiento cardíaco que requirió pericardiocentesis, y en franca insuficiencia cardíaca. Esta fué refractaria al tratamiento, provocando la muerte de la enferma 10 días después de su ingreso.

Nuestro tercer caso es el único enfermo varón de nuestra serie. Tiene actualmente 42 años de edad y desde 1944 presenta una lesión típica de Lupus discoide, confirmada por estudio histológico, en mejilla izquierda. Sus primeras manifestaciones de diseminación fueron síntomas de insuficiencia cardíaca que comenzaron dos meses antes de su internación en nuestro Servicio, donde se encuentra actualmente; la investigación de células LE fué reiteradamente positiva.

Contrariamente a los anteriores, la insuficiencia cardíaca en este enfermo fué compensada mediante el tratamiento con ACTH, estrofantó y diuréticos mercuriales.

En ninguno de nuestros casos comprobamos la presencia de hipertensión arterial, fenómeno de Raynaud ni alteraciones en el fondo de ojo.

Para completar esta reseña de nuestras observaciones, diremos que, en general, el resto del cuadro clínico no se diferenció grandemente de lo ya conocido. Por estar fuera del objetivo de este trabajo, no haremos comentarios detallados, destacando sólo algunas de las particularidades clínicas más sobresalientes.

SINTOMAS Y SIGNOS GENERALES

Seis de nuestros casos tuvieron una iniciación aparente similar, caracterizada por comienzo insidioso, astenia, anorexia, fiebre o febrícula y, dominando el cuadro, artralgias fijas o migratorias afectando espe-

<i>Casos Porcentajes</i>		
Forma de comienzo	brusca ..	1 11 %
	insidiosa.	8 88 %
Adelgazamiento	9	100 %
Fiebre	8	88 %
Anemia	8	88 %
Leucopenia	2	22 %
Leucocitosis	4	44 %
Eritrosedimentación		
acelerada	8	88 %
Artralgias	7	77 %
Deformaciones articulares	1	11 %
Lesiones de piel	3	33 %
Adenopatías	4	44 %
Esplenomegalia	4	44 %
Alteraciones renales .	6	66 %
Alteraciones broncopulmonares	2	22 %

cialmente a las medianas y grandes articulaciones.

En dos casos fué la fiebre el elemento dominante en el cuadro general; en una de ellas fué intermitente, cediendo en lisis a los 4 días de iniciada la terapéutica con ACTH.

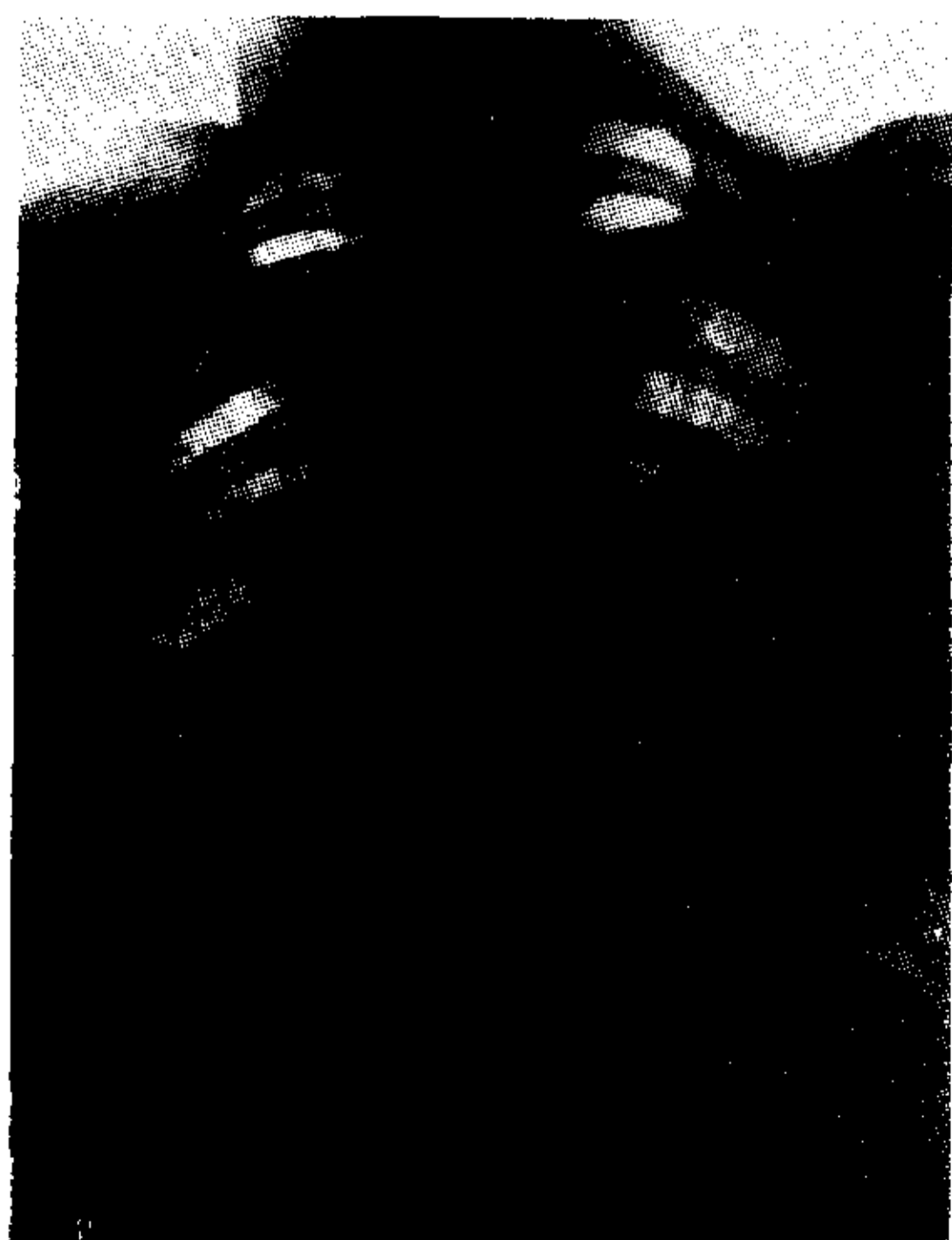
En el otro caso, que presentó severa repercusión general con gran astenia, artromialgias generalizadas,

marcada anemia y leucopenia con numerosas células LE, gran esplenomegalia con periesplenitis dolorosa, etc., el curso de la temperatura adquirió caracteres de fiebre continua, cayendo en crisis horas después de la inyección de 100 U. de ACTH.

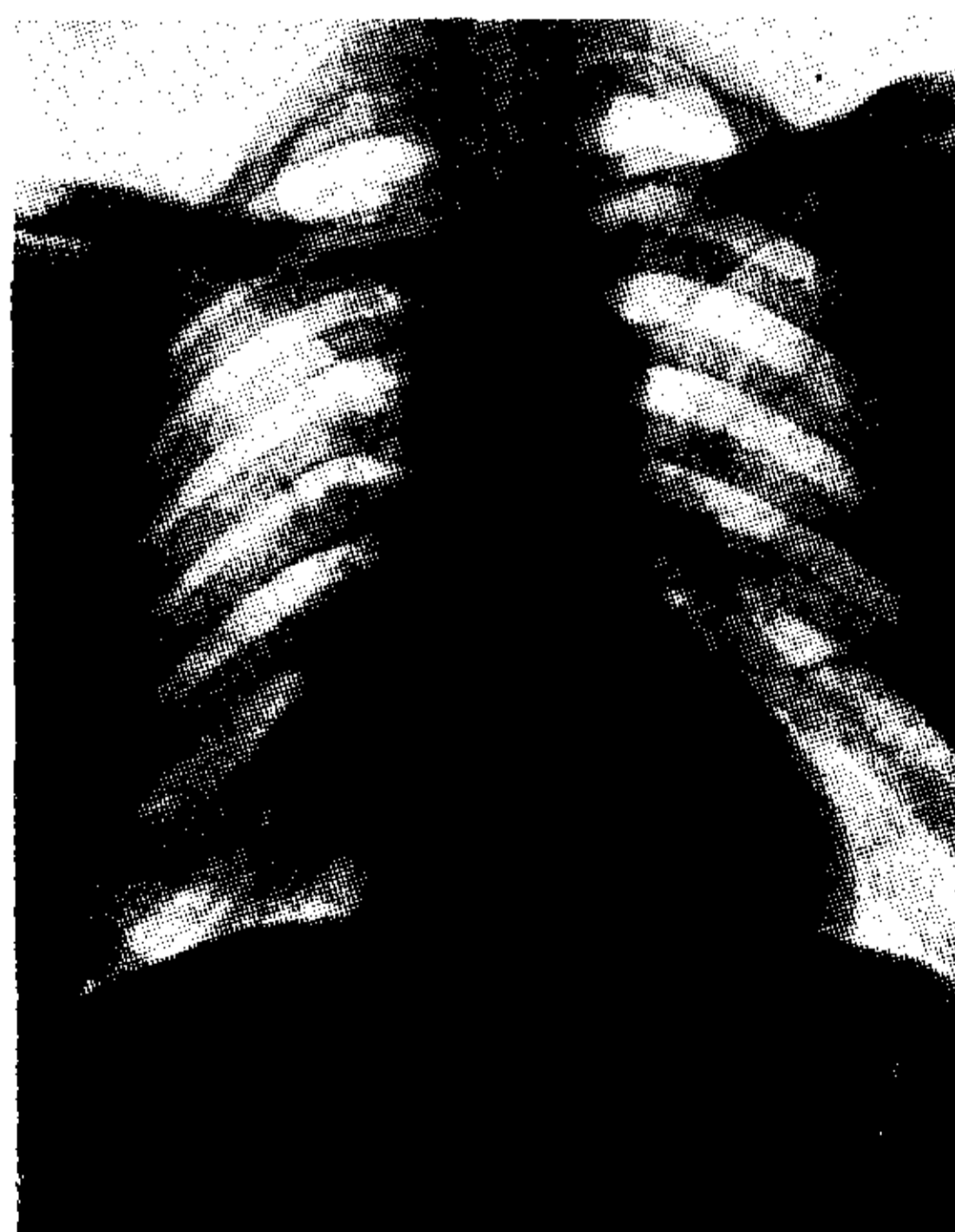
El último de nuestros casos no tuvo temperatura; durante 14 años presentó lesiones dérmicas de lupus discoide, sin repercusión sobre su estado general; hace tres meses comenzó su aparente compromiso visceral con insuficiencia cardíaca.

Contrariamente a lo habitual, sólo 2 casos de nuestra serie presentaron leucopenia. En tres, el número de glóbulos blancos estaba dentro de límites normales y en los cuatro restantes se observó una discreta leucocitosis; uno de éstos presentó, concomitantemente, otitis media, lo que podría explicar el aumento de glóbulos blancos, pero en los tres restantes no fué posible determinar la presencia de focos sépticos que justifican la leucocitosis.

En dos casos registramos alteraciones broncopulmonares; uno de ellos presentaba manifestaciones clí-



a



b

FIGURA 7

nicas y radiológicas, que interpretamos como neumonitis lúpica; desaparecieron durante el tratamiento con ACTH, como puede apreciarse en la figura 7.

Queremos destacar que en este enfermo la eritrosedimentación fué siempre normal y su hemograma no presentaba alteraciones.

En el otro caso las alteraciones broncopulmonares no tenían traducción clínica y sólo fueron un hallazgo radiográfico. Se trataba de una atelectasia laminar que, sin ser patognomónica, es bastante característica del LED (Fig. 8).

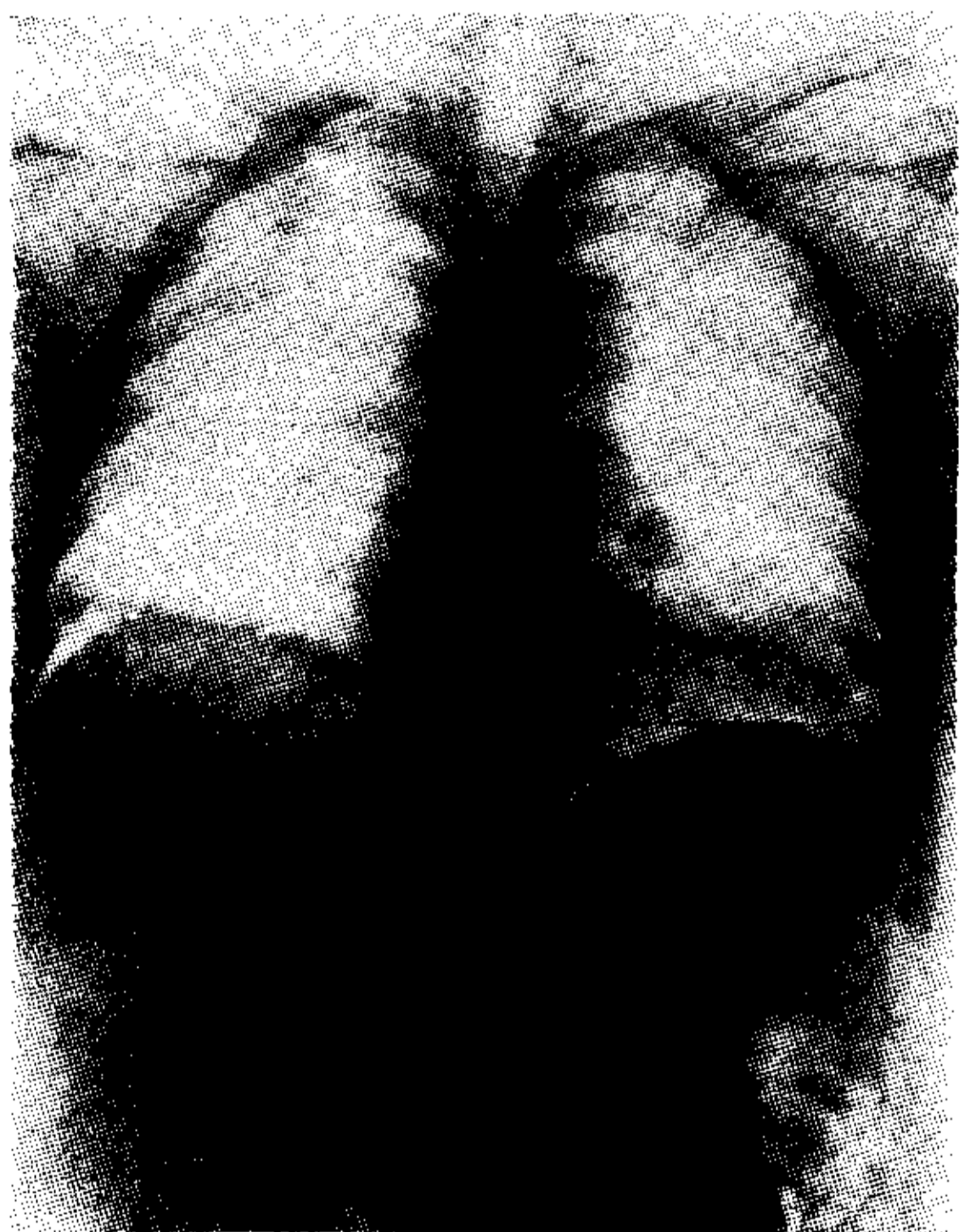


FIGURA 8

Las alteraciones observadas en la orina de nuestros enfermos obedecían a reacciones inespecíficas por la fiebre, la insuficiencia cardíaca, etcétera. No hubo ningún caso de insuficiencia renal verdadera como lo confirmó el estudio de la función renal.

COMENTARIOS

Las lesiones cardiovasculares del LED no son una adquisición reciente de la patología. La primera descripción de importancia del LED fué

hecha por Hebra¹, sin que este autor mencionara en especial la localización cardiovascular. Ya en 1872, en el conocido trabajo de Kapozi², se hace referencia a la localización cardíaca de las lesiones lúpicas. Posteriormente, en una magnífica publicación, Osler³, describe las manifestaciones viscerales del LED, entre las que dió gran importancia a las carditis. Pero fué, sin duda, el clásico trabajo de Libman y Sacks⁴, publicado en 1924 el que abrió un nuevo capítulo en el estudio del LED. Estos autores describen dos casos de endocarditis verrugosa abacteriana acompañada de lesiones dérmicas típicas de lupus eritematoso. Puede decirse que con esta publicación comienza realmente el interés cardiológico por los problemas del LED.

En 1940, Ginzler y Fox⁵, demostraron las inclusiones características en las válvulas cardíacas de los enfermos afectados de LED. Siete años después, Lian, Seguir y col.⁶ publican un caso minuciosamente estudiado y similar a los descritos por Libman y Sacks, bajo el nombre de "lupo-eritemato-visceritis-maligna" y en el que se hace especial referencia a las lesiones de pancarditis.

Los trabajos de Klemperer, Polak y Baehr⁷ al incluir al LED dentro de la patología del colágeno, aumentaron el interés sobre este problema. La mayor contribución de estos últimos años es, sin duda, el descubrimiento del fenómeno celular LE, gracias a las investigaciones de Hartraves^{8,9,10} (completadas luego por Haserick^{11,12,13,41,15,16,17}), Stick¹⁸, Marmont¹⁹, etc.

Antes de entrar en consideraciones sobre nuestros hallazgos, creemos oportuno hacer una breve reseña sobre la anatomía patológica de las lesiones cardíacas del LED.

La endocarditis verrugosa abacteriana descrita por Libman y Sacks⁴ es, sin duda, la lesión anatómica más típica y característica. Son pequeñas excrescencias de 2 a 3 mm que se localizan en el borde libre de las válvulas, en las cuerdas tendinosas, músculos papilares y zonas parietales del endocardio, especialmente en base ventricular.²⁰

Se deben a la extensa degeneración fibrinoide del colágeno que aflora en la superficie valvular como vegetaciones²¹, constituyendo así una intensa valvulitis lúpica. La válvula tricúspide está afectada con mayor frecuencia que la mitral y la pulmonar más que la aorta.^{20, 21, 22, 23} Estas verrugas pueden, en determinados casos, colonizarse con bacterias, especialmente en la fase terminal.²⁴

Las alteraciones en el colágeno del endocardio provocan necrosis que conduce a la aparición de formaciones tingibles por la hematoxilina, descritas por primera vez por Gross.²⁵ Estos "cuerpos hematoxilínicos" son muy característicos del LED, sin ser por esto patognomónicos.²⁶ Parecen deberse a masas basófilas de núcleos destruidos por la necrosis, similares a las observadas en las células LE.

En el miocardio se observan alteraciones iguales a las descritas en el resto del tejido conjuntivo; degeneración fibrinoide, exudación del colágeno intersticial, alteraciones de tipo degenerativo fibrinoide, exudación del colágeno intersticial, alteraciones de tipo degenerativo en las fibras musculares, etc.²⁷

Gross²⁸ ha observado alteraciones vasculares en las arterias coronarias, caracterizadas por engrosamiento de la íntima, tapones granulados en la luz arterial y focos inflamatorios con linfocitos, poli-

morfonucleares, macrófagos y células pasmáticas.

También se han descrito degeneración fibrinoide y necrosis de las paredes de las pequeñas arterias.^{22, 29} Según Humphreys³⁰, estas lesiones parecerían estar en reacción con focos de miocarditis y pequeñas escaras que semejan infartos.

Todos los autores coinciden en reconocer la alta frecuencia de alteraciones pericárdicas. Esta pericarditis puede ser fibrinosa, adhesiva o serofibrinosa, focal o generalizada.²⁰ No es raro encontrar grandes derrames, como lo ha observado Humphreys en 5 de sus casos. Según Taubenhau³², éstos pueden requerir la pericardiocentesis para liberar al corazón del taponamiento, como ocurrió en uno de nuestros casos. En los casos severos esta pericarditis se acompaña también de derrames pleurales y ascitis, adoptando caracteres muy similares a la poliserositis reumática de Osler, hecho ya observado por White³¹ y Reich³² y corroborado por uno de nuestros casos. El exudado es rico en polinucleares y cuando la pericarditis evoluciona hacia la curación se produce una organización fibroplástica que oblitera el saco. Hasta la fecha no se ha descrito, sin embargo, pericarditis constrictiva de esta etiología.³³ Algunos autores³⁴ suponen que los enfermos fallecen antes que se desarrolle esta complicación.

En todas las estadísticas sobre el tema se destaca el marcado predominio de esta enfermedad en las mujeres. A este respecto Montoya Rico³¹ hace notar que entre los casos de LED encontrados en el ejército norteamericano durante la última guerra predominaban las mujeres en una proporción de 4 a 1 con respecto a los hombres, pese a la enorme mayoría de estos últimos en el total de casos observados. Las estadísticas de diversos autores^{21, 35, 36}

oscilan entre el 90 y el 95 por ciento a favor de mujeres. Es probable que el mayor conocimiento de esta enfermedad produzca variaciones en esta proporción: Paster³⁷, por ejemplo, ha encontrado el 27 por ciento de hombres en su serie.

Se sabe que esta enfermedad es excepcional después de la menopausia, razón por la cual se le ha llamado "enfermedad de la mujer que menstrúa".²¹ Sin embargo, hay excepciones a esta regla; una de nuestras enfermas tuvo una menopausia precoz a los 35 años de edad y recién a los 60 desarrolló un LED típico; esto también fué observado por Fox y Rosahn³⁸, quienes publican un caso de 73 años de edad.

Rifiriéndonos al cuadro clínico, diremos que la disnea, común en todos nuestros casos, puede obedecer a distintos factores. No creemos, como dicen algunos autores⁴⁰, que debe obedecer, fundamentalmente, a la insuficiencia cardíaca; si bien ésta suele ser una de las causas productoras, como ocurrió en 3 de nuestros casos en otros enfermos, que en nuestra serie fueron la mayoría, la disnea parece depender de trastornos pleuropulmonares constituídos generalmente por neumonitis fibrosa intersticial, lesiones de capilaritis. Este hecho fué señalado por Mortensen y Gormser³³ en 1952. Es factible que esta disnea se presente aun cuando las alteraciones anatómopatológicas no tengan traducción clínica ni radiológica. Si los músculos participan en el proceso de colagenosis del LED, el compromiso diafragmático y el de los músculos intercostales, podría provocar alteraciones en la dinámica respiratoria. Esto, que Keich⁴¹ describió en la dermatomiositis, sería también aplicable, según nuestro concepto, a ciertos casos de LED.

Las precordialgias, de frecuente

observación, han sido atribuidas a la pericarditis; pero en ciertos casos presentan las características de la verdadera crisis anginosas, con sus típicas relaciones al esfuerzo.²²

Un soplo sistólico en punta, de mediana intensidad y con escasa propagación axilar, es un signo de frecuente hallazgo en el LED, habiéndose presentado en el 77 por ciento de nuestra serie. Su significación es siempre dudosa, pues, como lo hacen notar diversos autores^{27, 36, 42}, resulta difícil de valorar, ya que se presencia en paciente con fiebre, taquicardia y anemia, elementos más que suficientes para justificar su presencia.

En ciertos casos, sin duda, la endocarditis verrugosa es uno de los factores que intervienen en la producción de los soplos. Sin embargo, su presencia no revela fatalmente la existencia de una endocarditis de Libman-Sacks, como sostienen algunos.³⁴ A este respecto es interesante destacar que Griffith y Vural²⁷, de 7 enfermos con soplo sistólico, sólo en 2 encontraron verrugas en la válvula mitral en la necropsia y a la inversa, de 6 casos con endocarditis verrugosa sólo 2 tenían soplo sistólico. De acuerdo con estos autores no habría una correlación constante entre las manifestaciones clínicas y el compromiso anatómopatológico del corazón.

A nuestro juicio, otra causa para explicar este soplo sistólico en el LED sería la incompetencia funcional de las válvulas por dilatación de su anillo, como consecuencia de la dilatación cardíaca existente en ciertos casos. Así, uno de nuestros casos, el ilustrado en la figura 2, presentó un soplo sistólico que disminuyó en forma progresiva hasta casi desaparecer, junto con la reducción de la silueta cardíaca, a medida que progresó el tratamiento.

Puede también auscultarse soplos

diastólicos que, en la mayoría de los casos, son de significación importante, pues indican compromiso valvular orgánico^{34, 36, 44} o endocarditis bacteriana secundaria.⁴⁵ En ninguno de nuestros casos comprobamos soplos diastólicos, lo que fué corroborado por la fonocardiografía. De los 4 casos de Shearn y Pirofsky³⁶, que presentaron soplo diastólico, dos tenían verrugas en válvula mitral y en otro, con soplo presistólico, se encontró engrosamientos de las cuerdas tendinosas y verrugas que se localizaron en la superficie auricular de la mitral y en su borde libre, condicionando una estenosis mitral. Tumulty y Harvey⁴⁴ relatan igualmente otro caso con soplo diastólico en punta en el cual la necropsia mostró severas alteraciones de la válvula mitral. Recordemos que en los casos descritos por Libman y Sacks⁴, había soplo presistólico y la anatomía patológica verificó el compromiso orgánico de la válvula mitral.

Debemos señalar, por último, que en determinadas circunstancias la pericarditis podría provocar frotos con características similares a los soplos valvulares, que podrían hacer confundir la auscultación.

Con excepción de algunos pocos⁴⁵⁻⁴⁶, en la mayoría de los trabajos que hemos consultado no se hace mención de la cardiomegalia que suele observarse en un porcentaje elevado de casos de LED; por el contrario, ciertos autores³²⁻⁴⁷ recalcan que el corazón se encuentra siempre dentro de límites normales, a no ser en aquellos casos en que el LED curse con nefritis hipertensiva²¹.

Ya hemos visto anteriormente que en nuestro material, la cardiomegalia se presentó en el 66 por ciento de los casos. En la mitad de éstos, el agrandamiento cardíaco podría justificarse por la insuficiencia cardíaca concomitante; pero

en el resto, según nuestro criterio, esta cardiomegalia se debió exclusiva o fundamentalmente a dos factores: 1º) el ataque directo del proceso de colagenosis sobre las estructuras cardíacas y 2º) la isquemia progresiva que provoca la arteritis coronaria de frecuente observación^{22, 31, 35, 45, 47} y que lleva, por un mecanismo de hipoxia crónica, a la hiperplasia fibrosa difusa que suele observarse en estos casos.

La endocarditis verrugosa puede también considerarse, con importancia secundaria, como otro de los factores responsables de la cardiomegalia. La mayoría de los autores^{47, 48, 49} están acordes en sostener que la endocarditis verrugosa no es causa de gran destrucción valvular; pero también es lógico suponer que por pequeño que sea el daño de las válvulas, su repercusión hemodinámica puede adquirir importancia si actúa durante cierto tiempo.

Al referir nuestros resultados hicimos mención de una enferma que presentó una hipertrofia evidente de ventrículo derecho al examen clínico; en el electrocardiograma (Fig. 3) se observaron signos típicos de hipertrofia ventricular derecha con sobrecarga sistólica. Las radiografías (Fig. 4) corroboran los hallazgos clínicos y electrocardiográficos, mostrando también un arco medio largo y convexo; la enferma no estaba en insuficiencia cardíaca y nunca se le auscultaron soplos. En ausencia de otros factores capaces de explicarla, atribuimos a esta hipertrofia del ventrículo derecho a una hipertensión del pequeño círculo consecutivo a lesiones pulmonares.

Esta eventualidad, frecuente en la periarteritis nudosa^{50, 51} y más aún en la esclerodermia^{31, 52, 53}, no ha sido observada en el LED. Creemos, sin embargo, que las alteraciones histopatológicas pulmonares en el LED, es decir, la neumonitis fibrosa in-

tersticial y las lesiones de capilaritis pueden ser tan severas que en determinadas circunstancias pueden llevar a la hipertensión pulmonar y a la ulterior hipertrofia del ventrículo derecho.

Lamentablemente, el precario estado de la enferma no nos permitió efectuar cateterismo cardíaco que, probablemente, hubiera confirmado nuestra hipótesis.

Sin duda, también, los trastornos electrocardiográficos son manifestación de las alteraciones difusas del colágeno, de la isquemia provocada por la coronaritis oclusiva o de la pericarditis presente en ciertos casos. Ya hemos visto anteriormente que en el 100 por ciento de los enfermos de nuestra serie los trastornos electrocardiográficos estuvieron presentes en grado variable. Las alteraciones afectaron a todos los accidentes del electrocardiograma pues, registramos el 50 por ciento de trastornos en la onda P, el 44 por ciento en el QRS, y el 100 por ciento en ST-T; las alteraciones en la repolarización fueron, para nosotros, lo más importante y significativo, hecho consignado anteriormente por Liebow y Fail⁵⁴ quienes las encuentran en el 69 por ciento de sus casos. La prolongación del PR, que no figura en la casuística de los autores citados, se presentó como bloqueo de primer grado en el 33 por ciento de nuestra serie. Contralto, citado por Levy⁵⁵, describe un caso con bloqueo aurículo-ventricular completo.

La coronaritis raras veces alcanza la importancia con que se observa en la periarteritis nudosa y por esto son raras las necrosis localizadas de tipo infarto en el LED; sin embargo, se han señalado ondas típicas de necrosis en algunos casos²². Aun cuando en nuestra casuística no hemos tenido oportunidad de observar ningún caso de este tipo, creemos

que, cuando en un enfermo con cuadro clínico polimorfo, febril, articular, etc., se encuentra un electrocardiograma de tipo infarto de miocardio, debe investigarse LED y más aún, si se trata de una mujer joven. Estas alteraciones electrocardiográficas pueden ser, en ciertos casos, las únicas manifestaciones patológicas aparentes en determinados períodos de la enfermedad.

Ya hicimos mención de un caso que durante su internación presentó un aleteo auricular (Fig.6). Si recordamos que esta arritmia es un hallazgo relativamente frecuente en los procesos inflamatorios que repercuten directa o indirectamente sobre las aurículas⁵⁵, fácil resulta responsabilizar al LED de este accidente; recordemos también que fue combatido con éxito por la ACTH, después de haber fracasado las maniobras vagales y el estrofanto; la medicación con ACTH fue iniciada después de 36 h de la última dosis de estrofanto, tiempo en el cual éste se ha eliminado casi por completo y el resto circulante es ya inoperante^{56,57}. Sin que esto confirme el diagnóstico etiológico del aleteo auricular que presentó nuestro enfermo, es, sin duda, un hecho significativo.

Contrariamente a la opinión de algunos autores^{31,49,58} que consideran refractarios al tratamiento, al agrandamiento cardíaco y a los trastornos electrocardiográficos, nuestra experiencia nos permite asegurar que, en cierta medida, estas alteraciones son reversibles, aunque ambas pueden no modificarse paralelamente. Los casos que ilustran las Fig. 2 y 5 son ejemplos demostrativos.

Aún cuando algunos autores^{45,59} consideran que la insuficiencia cardíaca es una complicación poco común, nosotros, en cambio, le atribuimos gran importancia considerán-

dola como una de las causas frecuentes de muerte. Harvey⁴⁷ la ha encontrado en el 50 por ciento de sus casos y Shearn y Pirofsky³⁶ en el 29 por ciento de los suyos. En nuestra serie estuvo presente en 3 enfermos, ocasionando la muerte de dos de ellos.

Ya cuando consideramos la cardiomegalia y los trastornos electrocardiográficos del LED hablamos sobre los factores que obraban en su determinismo; esos mismos factores, en un grado más avanzado, son también los que intervienen en la fisiopatología de la insuficiencia cardíaca.

Montoya Rico²¹ dice que la insuficiencia cardíaca resulta de la afectación del miocardio propiamente dicho, pero Harvey⁴⁷ cree que el factor vascular es de mayor trascendencia pues, "el compromiso de la íntima de las arterias coronarias originan oclusiones con necrosis anémicas del miocardio". Determinar la responsabilidad que corresponde a cada uno de los factores que intervienen en la insuficiencia cardíaca, es tarea difícil pues, cuando ésta se produce, las alteraciones son de tal magnitud que afectan severamente a todas las estructuras cardíacas.

Baehr y Soffer⁵⁰, con observaciones efectuadas en el Mount Sinai Hospital de Nueva York, concluyen asegurando que la terapéutica con esteroides, a través de los cambios electrolíticos que produce, sería otro de los factores determinantes o agravantes de la insuficiencia cardíaca. Han observado que un tratamiento prolongado o con grandes dosis de tales preparados puede producir disturbios en el equilibrio ácido-básico, con marcada alcalosis; ésto se acentuaría en los casos en que se deba recurrir a los diuréticos mercuriales, por la pérdida excesiva de clo-

ruros. Los cloruros de sodio y potasio de la sangre de estos pacientes permanecen en niveles normales, pero por la influencia del diurético mercurial, el cloruro de potasio se elimina por la orina, mientras que el cloruro de sodio es retenido por efecto de los corticoides. Según los autores citados, la hipopotasemia resultante podría empeorar seriamente el estado cardíaco de estos pacientes, provocando o agravando la insuficiencia cardíaca.

A similares conclusiones arriban otros autores^{34, 51} y, en nuestro medio, Albores, Senet y Plotnicoff⁵². Sobre la base de estas observaciones se preconiza el uso de 2 a 4 g de cloruro de potasio por boca, mientras dure la terapéutica con esteroides a grandes dosis⁵³.

En ninguno de nuestros enfermos de LED sometidos a tratamientos intensivos y prolongados con esteroides hemos observado complicaciones de este tipo; los desequilibrios del medio interno encontrados nunca tuvieron repercusión clínica importante y las determinaciones electrolíticas sólo mostraron alteraciones carentes por completo de trascendencia dentro del cuadro general. Nos resulta difícil aceptar la hipótesis de Baehr y Soffer⁵⁷ y no creemos que, con las dosis terapéuticas utilizadas, estos desequilibrios, que de existir, pueden ser corregidos, adquieran tal magnitud como para desencadenar una insuficiencia cardíaca. Los desequilibrios electrolíticos, al igual que la anemia y la endocarditis, pueden obrar como factores coadyuvantes de la insuficiencia cardíaca, pero son las lesiones lúpicas del miocardio y de sus arterias las que provocan la claudicación del corazón.

Es interesante destacar que la pericarditis, considerada como una de las principales, y a veces, primeras

manifestaciones del LED, sólo se presentó en el 11 por ciento de nuestros casos. Sin embargo en estadísticas más numerosas estas cifras varían; Buboiss⁴⁵ la encuentra en el 43,5 por ciento sobre 62 casos y Harvey⁴⁷ en el 48 por ciento de su serie. Talbot³⁴ cree que la participación pericárdica clínicamente demostrable se encuentra en el 50 por ciento de los enfermos, pero que este porcentaje se eleva considerablemente en los casos de necropsia.

La hipertensión arterial no parece ser frecuente en las primeras etapas del LED; se observa en los casos avanzados, con severo compromiso renal⁴⁷, especialmente en aquellos que se acompañan de hiperazotemia²². Ello no se presentó en ninguno de nuestros casos, ni aún en los con severo compromiso general. Para Montoya Rico²¹ la hipertensión arterial sería un importante elemento de diagnóstico diferencial con la periarteritis nudosa en la que se observa, a diferencia del LED, con gran frecuencia.

El fondo de ojo no mostró, en nuestros enfermos, alteraciones de interés; tampoco observamos el fenómeno de Raynaud de tan común observación por otros autores^{21, 45, 64, 65}.

Con referencia al cuadro general, una de las características principales son sus proteiformes manifestaciones clínicas.

Según nuestra experiencia, la iniciación aparente de la enfermedad es muy similar en la inmensa mayoría de los casos: comienzo insidioso con anorexia, astenia, adelgazamiento, fiebre o febrícula y artralgias. Estas últimas adoptan generalmente el tipo errático y pueden ser también persistentes, intermitentes, o transitorias⁶⁶. En nuestra serie se presentaron en el 77 por ciento de los casos, porcentaje simi-

lar a los de Slocum⁶⁷ y Griffith y Vural²⁷ quienes las encuentran en el 80 y 73 por ciento respectivamente.

Una de nuestras enfermas presentó deformaciones articulares severas, con dedos en garra, manos en ráfaga, etc. Este hecho, ya observado por otros autores,^{35, 59, 67} no es muy frecuente, como lo han señalado Colombo y col.⁶⁸ en nuestro medio. La similitud con la artritis reumatoidea puede ser muy grande, hecho muy importante que debe recordarse. En presencia de un cuadro clínico de artritis reumatoidea pero con soplo cardíaco, debe investigarse LED.

La fiebre se presentó casi en el 90 por ciento de nuestros casos y en el 22 por ciento fué el signo dominante del cuadro clínico. Generalmente se trata de una febrícula, pero puede también tomar caracteres de fiebre intermitente o continua.

La enferma que ilustra la figura 8 inició su cuadro en forma brusca, con fiebre elevada de tipo continua, severa repercusión general con gran astenia, artromialgias generalizadas, marcada anemia y leucopenia con numerosas células LE, gran esplenomegalia con peri-esplenitis muy dolorosa. Iniciado el tratamiento con ACTH en altas dosis, la fiebre cayó en crisis y el cuadro general mejoró en forma dramática. Por las características descritas, creemos que este caso puede encuadrarse dentro de lo que Haserick, Corcoran y Dustan⁶⁹ llaman "crisis lúpicas" y cuyo pronóstico es generalmente fatal a corto plazo. Nuestra enferma, que continúa en tratamiento, está asintomática después de 1 año de observación.

Queremos destacar un hecho que consideramos de gran importancia; en nuestra serie hubo moderada

leucocitosis en el 44 por ciento de los casos.

Si recordamos que existen tantas similitudes etiopatogénicas, anatómo patológicas y clínicas entre los cuadros que se agrupan bajo la denominación común de "colagénesis viscerocutánea",⁷⁰ fácil es explicar la presencia de verdaderas formas híbridas³⁴ de estas enfermedades; por ello no debe olvidarse que un LED puede presentar ciertos caracteres comunes a esclerodermia, periarteritis nudosa, dermatomiositis, etc.^{71, 72} que podrían dificultar su diagnóstico.

No mencionaremos las dificultades del diagnóstico diferencial del LED con numerosas entidades de la patología general; pero queremos destacar con especial énfasis la importancia que, desde el punto de vista cardiovascular, tiene la gran similitud del LED con dos cuadros tan frecuentes e importantes de la patología cardíaca, como son la fiebre reumática y la endocarditis bacteriana. Estas tres entidades nosológicas suelen tener un comienzo insidioso con astenia, anorexia, adelgazamiento; también suelen presentar anemia, eritrosedimentación acelerada, artralgias, leucocitosis (44,4 por ciento en nuestros casos) y, con gran frecuencia, soplos cardíacos. Si consideramos las remisiones espontáneas del LED, sin relación con medicación alguna o en determinados casos, coincidiendo con tratamientos salicílicos⁶⁸ o antibióticos, como hemos observado en uno de nuestros casos, fácil será comprender las dificultades del diagnóstico diferencial.

Colombo y col.⁶⁸ refieren que el 50 por ciento de sus casos habían sido diagnosticados erróneamente como fiebre reumática. Este porcentaje se eleva en nuestra casuística al 70 por ciento, pero es proba-

ble que este incremento se deba a que nuestro material proviene de un medio cardiológico. El 20 por ciento de nuestros casos llegaron a nuestro Servicio con diagnóstico de endocarditis bacteriana, habiéndoseles tratado anteriormente como tales y sólo el 10 por ciento ingresó con diagnóstico correcto; estas cifras son por demás elocuentes, eximiéndonos de todo comentario al respecto.

Para evitar estos errores de diagnóstico es que insistimos con especial énfasis en la necesidad de la investigación sistemática del fenómeno LE en todos los casos que ofrezcan dudas. Esta investigación, que se efectúa rutinariamente en nuestro Servicio en los casos citados, es también aconsejada por otros autores que se han ocupado del tema.^{21, 34, 59, 68}

Se han publicado hallazgos de células LE en varios procesos ajenos al LED. Berman⁷³ refiere haberlas encontrado en un caso de anemia perniciosa recidivante; otros, en tuberculosis con diseminación hematógena,⁷⁴ anemia hemolítica por hiperesplenismo,⁷⁵ enfermedad de Káler,⁷⁶ leucemia mieloide aguda,⁷⁷ etc. Se han publicado también algunos casos de fenómeno LE positivo en enfermos tratados con penicilina como los de Niescher y col.⁷⁸ y Walsh y col.⁷⁹

Como lo hace Lee,⁷⁵ cabe plantearse el siguiente interrogatorio: ¿No se tratará de falsas células LE? En estos enfermos no se efectúa la reacción de Feulgen para determinar su origen nuclear y esto nos da derecho a dudar de su legítima naturaleza.

Pese a nuestra escasa experiencia, creemos que la célula LE es patognomónica de LED, criterio compartido por numerosos autores.^{9, 13, 80, 81, 82, 83}) Arkin⁸⁴ reivindica,

muy recientemente, el valor de la célula LE como elemento patognómico para el diagnóstico del LED; este autor cree que los falsos resultados se deben a malas interpretaciones de los preparados.

Es necesario no olvidar que si el fenómeno LE positivo confirma el diagnóstico, su negatividad de manera alguna lo excluye; así como se han observado variaciones en la intensidad del fenómeno LE en distintas fases evolutivas en la enfermedad⁸², también se ha descrito la desaparición completa de células LE durante las remisiones.⁸⁵ La investigación debe efectuarse en distintos humores (sangre periférica, coágulo, médula ósea, líquidos de flictenas provocadas y eventualmente en líquido pleural, pericárdico, ascítico, etc.) repetidamente y usando técnicas distintas.

Es indudable que las nuevas adquisiciones terapéuticas han mejorado el pronóstico de los enfermos de LED.

Son numerosas las drogas usadas y variables los resultados obtenidos por los distintos autores. Se preconiza el empleo de los antipalúdicos de síntesis cuya acción parecería deberse a la producción de un efecto fluorescente que disminuye la fotosensibilidad de estos enfermos. La atebrina^{86, 87, 88}, la cloroquina^{87, 89, 90, 91}, la pirimetamina⁹², el Plaquenil^{87, 93}, etcétera. han sido empleados con eficacia indudable en muchos casos, pero esta acción parece ser tanto más inconstante cuanto más aguda es la forma clínica.

Kurnick⁹⁴ preconiza un nuevo método terapéutico, basado en ciertos conceptos etiopatogénicos originales. Utiliza sangre fresca compatible, previa heparinización, a razón de 3 cm³ por vía intramuscular, tres veces por semana y durante uno o dos meses para luego

reducir la frecuencia de las aplicaciones a una inyección cada 10 días. El mismo autor ha sustituido últimamente la sangre por una suspensión concentrada de leucocitos obtenidos por centrifugación de sangre normal o leucémica. Los resultados obtenidos por Kurnick son extraordinariamente buenos; lamentablemente, nuestra experiencia es completamente distinta. En dos casos en que usamos este método, ajustándonos estrictamente a la técnica original, no obtuvimos ninguna mejoría apreciable. Dubois⁸⁷ tampoco ha podido confirmar los resultados obtenidos por Kurnick.

Welsh⁹⁵ preconiza el uso del ácido pantoténico junto con vitamina E; según este autor, la vitamina E se metabolizaría en el organismo dando p-quinonas y tocofenilhidroquinonas, las que serían precursoras de sustancias similares a la cortisona; además, el pantotenato de calcio estaría íntimamente ligado a la secreción de hormonas esteroideas suprarrenales. Según este autor los enfermos respondieron excelentemente.

Sin duda, los córticoesteroides son el mejor tratamiento actual del LED. Pese a no curar la enfermedad son capaces de lograr la reversibilidad de muchos de los aspectos del cuadro clínico y procurar mejorías prolongadas que permiten el reintegro de los enfermos a una actividad útil y relativamente normal.

Largo sería enumerar los distintos procedimientos usados y el análisis de los mismos escapa a nuestros propósitos. En nuestros casos hemos iniciado el tratamiento con ACTH, por vía parenteral y en dosis que han variado entre 50 y 100 U. diarias, según la severidad del cuadro clínico. Continuamos en esta forma hasta la declinación de los síntomas y signos; desde ese instan-

te disminuimos la dosificación en forma progresiva para luego reemplazar esta hormona por prednisona o prednisolona oral, en dosis de 20 miligramos diarios. Se sigue luego el tratamiento con estas drogas en forma decreciente hasta obtener la dosis útil de mantenimiento que generalmente oscila entre 5 y 10 mg. Prolongamos durante meses su administración, alternando con períodos de ACTH para evitar las eventuales depresiones de la corteza suprarrenal que podría producir el uso prolongado de estos preparados.

Mantenemos a los enfermos en reposo físico y psíquico hasta lograr la atenuación del cuadro clínico. Cuidamos con especial dedicación el régimen alimenticio, completándolo con polivitamínicos. Preferimos hacer la corrección de la anemia con compuestos de hierro por vía oral, extracto hepático o vitamina B¹² inyectables. Sólo en casos de anemia muy acentuada usamos transfusiones de sangre fresca total; la eventual hiperhemoaglutinemia presente en el LED, podría ocasionar severas reacciones transfusionales. Shearn y Pirofsky³⁰ han descrito accidentes de este tipo en el 36 por ciento de sus casos y Michelson³¹ relata casos mortales por esta causa.

Frente a una eventual complicación infecciosa, como ocurrió en una enferma con otitis, usamos antibióticos de amplio espectro, pues las sulfamidas y la penicilina pueden desencadenar graves reacciones de hipersensibilidad, a veces fatales.²¹

Nuestra experiencia en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca del LE es desfavorable; de los tres enfermos que presentaron esta complicación, dos fallecieron pese al intenso tratamiento efectuado. Como cardiotónico preferimos el estrofan- to, por ser más efectivo en esta

emergencia que la digital y como diuréticos usamos los mercuriales por su mayor eficacia. Completamos el tratamiento con una dieta desnatrizada y una cuota adicional de 3 a 4 g de cloruro de potasio por día.

Esta conducta terapéutica no impidió que la insuficiencia cardíaca se hiciera rápidamente progresiva e irreductible en nuestros dos primeros casos; en el tercero, la insuficiencia cardíaca está actualmente compensada. Es probable que esto último sea consecuencia de un diagnóstico precoz y del tratamiento tempranamente instituido, pues cuando la miocarditis es severa resulta refractarias a toda terapéutica. Harvey¹⁷ ha observado un caso similar a los nuestros que desarrolló rápidamente una insuficiencia cardíaca irreversible; la necropsia mostró severo compromiso miocárdico.

Si bien el pronóstico y la evolución del LED han mejorado con los nuevos tratamientos, forzoso es reconocer que ambos están sujetos también a variaciones peculiares independientes del tratamiento. Así como en determinados casos suele evolucionar en forma rápida y mortal, en otros se presentan remisiones espontáneas que suelen durar años. Esta particular evolución hace difícil calcular el término medio de supervivencia; junto a una forma aguda y fatal podría describirse otra forma, extremadamente crónica, como la que presentó una de nuestras enfermas de 48 años de evolución.

El curso clínico de 7 de nuestros casos ha sido muy satisfactorio. Dos de ellos llevan ya 6 años de tratamiento y observación permanentes: se trata de dos mujeres jóvenes que contrajeron matrimonio poco después de su alta. Una de ellas ha tenido dos hijos y la otra uno; en ambas, los embarazos y partos fueron

normales, sin aparente repercusión sobre su enfermedad. Los otros 5 casos llevan, término medio, 2 años y 5 meses de observación y también, como los anteriores, mantienen un excelente estado actual que les permite un régimen de vida prácticamente normal.

Sobre la causa de muerte en el LED los autores aún no están de acuerdo. Harvey⁴⁷ dice que es difícil de establecer, pero que en su gran mayoría fallece por infecciones secundarias. Para Dubois⁵⁷, la insuficiencia renal progresiva y las alteraciones del S.N.C. serían los principales factores de mortalidad. Ya mencionamos anteriormente que la insuficiencia cardíaca fué la responsable de las únicas dos muertes de nuestra serie; si bien esto no puede tomarse como índice en un material proveniente de un servicio de Cardiología, creemos que esta es también una importante causa de mortalidad en los enfermos de LED.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se presentan nueve casos de LED estudiados y tratados en el Pabellón de Cardiología Luis H. Inchauspe.

Destacando el elevado porcentaje de casos que presentaron cardiomegalia, la mitad de los cuales no estaban en insuficiencia cardíaca; se plantea la hipótesis de que el lupus pueda determinar hipertensión pulmonar secundaria capaz de sobrecargar al ventrículo derecho. Se destaca también la importancia de esta cardiomegalia en la génesis de los soplos que suelen auscultarse con frecuencia.

En el 100 por ciento de casos se presentaron trastornos electrocardiográficos, destacándose por su frecuencia los de la repolarización.

Un hecho de gran importancia es la reversibilidad de la cardiomegalia

y de los trastornos electrocardiográficos que se observó en algunos casos.

La insuficiencia cardíaca se presentó en el 33 por ciento de los casos; es de grave pronóstico y con ciertas características especiales que se destacan.

En una revisión sintética se analiza el resto del cuadro clínico. No se encontraron diferencias significativas con lo descrito por otros autores, contrastando con la leucopenia habitual en el LED.

Se señala la dificultad del diagnóstico y especialmente del diagnóstico diferencial con la fiebre reumática y la endocarditis bacteriana, destacando el valor prácticamente patognomónico de la célula LE en el LED.

Se describe la evolución y el pronóstico de los casos que componen la presente serie y los resultados favorables obtenidos con el uso de ACTH y prednisona.

SUMMARY AND CONCLUSIONS

Nine cases with LED (Lupus eritematosus disseminatus) which have been studied and managed at the Cardiological Division "Luis H. Inchauspe".

Emphasizing the high percentage of cases which presented cardiomegaly, half of them not having cardiac failure, the possibility is suggested that the lupus might originate secondary pulmonary hypertension capable of straining the right ventricle. The importance of this cardiomegaly in the genesis of the souffles which are frequently auscultated, is also emphasized.

The hundred % of cases presented electrocardiographic changes, those of repolarization being noteworthy for their frequency.

A very important fact is the ability to reverse of the cardiomegaly and of the electrocardiographic troubles obser-

ved in some cases. The cardiac failure appeared in the 33 % of cases; it has a severe prognosis and some special characteristics which stand out.

The rest of the clinical picture is briefly analyzed. No significant difference was found with what was described by other authors, being in contrast with the habitual leukopenia in the LED.

The difficulty to make a diagnosis and specially a differential diagnosis with reference to the rheumatic fever and the bacterial endocarditis, is mentioned, emphasizing the value of the LE cell in the LED, which is really pathognomonic.

The evolution and prognosis of the cases included in this series and the favorable results which have been obtained with the use of ACTH and prednisone, are described.

RÉSUMÉ ET CONCLUSIONS

On présente 9 cas de LED (lupus érythémateux disséminé) étudiés et traités dans le Pavillon de Cardiologie "Luis H. Inchauspe".

En soulignant le grand pourcentage des cas qui présentent cardiomegalie, la moitié n'étant pas en insuffisance cardiaque; on formule l'hypothèse que le lupus puisse déterminer hypertension pulmonaire secondaire capable de surcharger le ventricule droit. On souligne aussi l'importance de cette cardiomegalie dans la genèse des souffles qu'on ausculte très souvent.

Le 100 % des cas présentent troubles électrocardiographiques, les plus fréquents étant ceux de la repolarisation.

Un fait d'une grande importance c'est la réversibilité de la cardiomegalie et des troubles électrocardiographiques qu'on a observés dans quelques cas. L'insuffisance cardiaque se présente dans le 35 % des cas; sa prognose est grave, et avec certaines caractéristiques qui se détachent.

On analyse le reste du cadre clinique dans une révision synthétique. On n'a pas trouvé des différences significatives avec

les descriptions d'autres auteurs, contrastant avec la leucopénie habituelle dans le LED.

On décrit l'évolution et le pronostic des cas qui composent cette série et les résultats favorables obtenus avec l'emploi d'ACTH et prednisone.

ZUSAMMENFASSUNG UND SCHLUSSFOLGERUNGEN

Es werden hier neun Fälle von LED (Lupus erythematosus disseminatus) vorgestellt, die auf der cardiologischen Station Luis H. Inchauspe studiert und behandelt wurden.

Durch den bemerkenswert hohen Prozentsatz von Fällen mit Cardiomegalie, die älteste derselben ohne Herzinsuffizienz, wurde die Hypothese aufgestellt dass der Lupus eine sekundäre Lungenstauung (Hypertension) verursachen könnte, die imstande wäre die rechte Herzkammer zu überlasten. Es wird auch die Wichtigkeit dieser Cardiomegalie bei der Entstehung der öfters auskultierten Herzgeräusche hervorgehoben.

Bei 100 % der Fälle beobachtete man elektrocardiographische Störungen, am häufigsten die der Repolarisierung.

Grosse Wichtigkeit hat die Tatsache der Reversibilität der Cardiomegalie und der elektrocardiographischen Störungen die bei einigen Fällen beobachtet wurde.

Eine Herzinsuffizienz bestand bei 33 % der Fälle: ihre Prognoze ist schlecht und sie weist einige sich hervorhebende spezielle Charakteristiken auf.

In einer kurzen Uebersicht wird das restliche klinische Bild analysiert. Es wurden keine wesentlichen Unterschiede mit den Beschreibungen anderer Autoren gefunden, was im Gegensatz zur üblichen Leukopenie beim LED steht.

Es wird auf die Schwierigkeiten der Diagnose hingewiesen, hauptsächlich der Differenzialdiagnose mit dem rheumatischen Fieber und der bakteriellen Endocarditis, wobei der praktisch pathogno-

monische Wert der LE elle beim LED hervorgehoben wird.

Es wird ausserdem die Evolution und Prognose der Fälle dieser Serie beschrieben und die günstigen Ergebnisse mit der Anwendung von ACTH und Prednison angegeben.

BIBLIOGRAFIA

1. HEBRA, F.: Zeitsch. d. k. Geseltsch. d. Aertge Zu Wien. 1845, 1, 48.
2. KAPOZI, M. K.: Arch. f. Dermat. u. Syph., 1872, 4, 36.
3. OSLER, W.: Amm. J. Med. Sc., 1895, 110, 629.
4. LIBMAN, S. y SACKS, B.: Arch. Int. Med., 1924, 33, 701.
5. GINZLER, A. M. y FOX, T. T.: Arch. Int. Med., 1940, 65, 26.
6. LIAN, C., SEGNIER, F.; DUPERRAT, C. y SARARIN, J.: La semaine des Hopitaux, 1947, 40, 1669.
7. KLEMPERER, P.; POLLACK, A. D. y BARHR, G.: J.A.M.A., 1942, 119, 331.
8. HARGRAVES, M. M.; RICHMOND, H. y MORTON, R.: Proc. Staff Meet, Mayo Clin., 1948, 23, 25.
9. HARGRAVES, M. M.: Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 1952, 27, 419.
10. HARGRAVES, M. M.: Progres. Pat. Clin., 1954, 1, 1, 193.
11. HASERICK, J. R. y BORTZ, D. W.: Cleveland Clin. Quart., 1949, 16, 158.
12. HASERICK, J. R. y LEWIS, L. A.: Blood, 1950, 5, 718.
13. HASERICK, J. R.: J.A.M.A., 1951, 146, 16.
14. HASERICK, J. R.: A.M.A. Arch. Dermat. y Sph., 1951, 63, 534.
15. HASERICK, J. R.: J. Invest. Dermat., 1951, 16, 211.
16. HASERICK, J. R. y LONG, R.: Ann. Int. Med., 1952, 37, 551.
17. HASERICK, J. R.: J. Chr. Dis., 1955, 1, 317.
18. STICH, M. H.; FELDMANN, F. y MORRISON, M.: Arch. Dermat. y Syph., 1952, 65, 581.
19. MARMONT, A. y FUSCO, F.: Minerva Med., 1953, 44, 1.
20. BAGGENSTASS, A. H.: Proc. Staff. Meet. Mayo Clinic., 1952, 27, 412.
21. MONTOYA RICO, L.: Rev. Clín. Española, 1957, 3, 167.
22. TAUBENHAUS, M.; EISENSTEIN, B. y PICK, A.: Circulation, 1955, 12, 903.
23. FRIEDBERG, C.: Enfermedades del corazón. 1ª Edic. Esp. Edit. Interamericana. Méjico, 1951.
24. BAER, G. y LEVITT, M. F.: Veteran Admin. Tech. Bull., 1951, 10, 74.
25. GRASS, L.: The International Press. New York, 1932, 2, 527.
26. GUEFT, B.; LAUFER, A.: A.M.A. Arch. Path., 1954, 57, 201.
27. GRIFFITH, G. A. y VURAL, J. L.: Circulation, 1951, 3, 492.
28. GRASS, L.: Am. J. Path., 1940, 18, 375.
29. GOULD, S. E.: Patología del corazón. Edit. Beta Bs. As., 1956.
30. HUMPHREYS, E.: "Ann. Int. Med.", 1940, 28, 12.
31. WHITE, P. D.: "Heart Disaese". Fourth Edit. Mc. Millan Co. USA, 1951.
32. REICH, N. F.: "Enf. no comunes del corazón". Edit. La Fragua, Bs. As., 1955.
33. MORTENSEN, V. y GORMSEN, H.: "Acta Med. Scandinav. Supplementum", 1952, 266, 743.
34. TALBOTT, J. H. y MORALES FERNANDIS, R.: "Enfermedades del cclágeno". Edit. Científico-Médica. Barcelona, 1957.
35. BAEHR, G.; KEMPERER, P. y SCHIFRIN, A.: "An Physic", 1953, 50, 139.
36. SHEARN, M.; PIROFSKY, B.: "Arch. Int. Med.", 1952, 90, 790.
37. PASTOR, B. B.: "New England J. Med.", 1951, 244, 81.
38. PALACIO, J.; COLOMBO, E. y SÁNCHEZ, B.: "Rev. de AMA", 1953, 755, 361.
39. FOX, R. A. y ROSAHN, P. D.: "Am. J. Path.", 1952, 19, 73.
40. SÁNCHEZ, B.: "Lupus eritematoso disseminado". Tesis de doctorado Univer. Bs. As., 1956.
41. KEIL, H.: "Arch. Int. Med.", 1940, 66, 339.
42. BAEHR, C. y col.: "Tr. A. Am. Physc.", 1953, 50, 139.
43. ÍAZ BOBILLO, J. y BONFSANA, N.: "Arch. Arg. de Pediat.", 1955, 3, 107.
44. TUMULTY, P. A. y HARVEY, A. M.: "Bull. Johns Hopkins Hosp.", 1949, 85, 47.
45. DUBOIS, E. D.: "Ann. Int. Med.", 1957, 38, 1265.
46. MALBERG, T. B. y STILMAN, J. S.: "New England J. Med.", 1951, 245, 147.
47. HARVEY, A.; STULMAN, L. E.; TUMULTY, P. A. y col.: "Medicine", 1954, 33, 291.
48. LEVY, R. L.: Disorders of the Heart and Circulation". Edit. Am. Bcok Straford Press. New York, 1951.
49. GOLBERGER, E.: "Enfermedades del corazón". Edit. Vallard. Bs. As., 1952.
50. KIPHIE, G. F. y JONHSON, D. S.: "Arch. Path.", 1955, 51, 387.
51. COC, M., REISMAN, H. A. y col.: "J. of Pediat.", 1951, 18, 793.

52. KRAUS, Z.: "Casap. Lek, Cesk", 1950, 89, 725.
53. GETXOWA, S.: "Arch. Path.", 1945, 40, 90.
54. LIEBOW, J. M. y FEIL, H.: "Am. J. Med.", 1947, 3, 44.
55. BATTRO, A.: "Las arritmias en la clínica". Edit. El Ateneo, Bs. As., 1948.
56. GOODMAN, L. S. y GILMAN, A.: "The Pharmacological Basis of Therapeutics", Edit. Mc. Millan Co. New York, 1955.
57. SOLLMAN, T.: "A Manual of Pharmacologie". Edit. Saunders. Co. Philadelphia, 1943.
58. BALLE, A.: "J.A.M.A.", 1955, 159, 1501.
59. VILLAMIL, M. F.: "Rev. de A.M.A.", 1953, 755, 348.
60. BAEHR, G. y SOFFER, L. J.: "Bull. New York Acad. Med.", 1950, 26, 229.
61. BRUNSTING, L. A.; SLOCUMB, C. H. y DIDEOCT, J. W.: Proc. Staff. Meett Mayo Clinica. 1950, 25, 479.
62. ALBORES, J. M.; SENET, R. E. y PLOTNICOFF, J.: "LA S'EMANA MÉDICA", 1956, 3283, 894.
63. SOFFER, I. J.: "Orient. Med.", 1956, 5, 845.
64. BEN ASHER, S.: "Ann. Int. Med.", 1957, 34, 243.
65. JESSAR, R. A.; LAMONT, H. W. y RAGAU, C.: "Ann. Int. Med.", 1953, 38, 717.
66. O'BRIEN, G. F.: "Medical Clinics", 1955, 39, 125.
67. SLOCUM, C.: "Proc. Staff Meett. Mayo Clin.", 1940, 15, 883.
68. COLOMBO, E.; COÓNE, M. C. y SÁNCHEZ, B.: "Rev. de A.M.A.", 1955, 86, 793.
69. HASERICK, J. R.; CORCORAN, A. G. y DUSTON, A. P.: "J.A.M.A.", 1951, 146, 643.
70. PAGEL, W. y TREIP, C. S.: "J. Clin. Path.", 1955, 8, 1.
71. MALLORY, T. B. y STILLMAN, J. S.: "New England J. Med.", 1951, 245, 147.
72. VOLPE, R. y HANCH, J. T.: "Cand. Med. Assoc. J.", 1955, 72, 597.
73. BERMAN, L.; AXEBROD, A. R. y col.: "Am. J. Med. Path.", 1950, 20, 403.
74. DAVISONN, A. G. y FOX, L.: "An. Int. Med.", 1953, 38, 852.
75. LEE, S. L.; MICHAEL, S. R.: "Am. J. Med.", 1951, 10, 446.
76. TRUBOWITZ, S.: "Bloo", 1950, 5, 581.
77. VAN DEL HEIDE, E. C.: "Grace Hosp. Bull.", 1950, 28, 3.
78. MISCHER, P. y DILACRITEZ, J.: "Schweiz. Med. Wochuschr.", 1953, 83, 536.
79. VALSH, J. R. y ZIMMERMAN, H. J.: "Bloc", 1953, 8, 65.
80. BARNES, S. S.; MOFFATT, W. y col.: "J. Inv. Dermat.", 1950, 15, 403.
81. LEE, S. L.; MICHAEL, S. R.: "Bull. N. York Acad. Med.", 1950, 26, 266.
82. AMRA, M.; VERRASTRO, T. y col.: "Rev. Pualista Med.", 1953, 42, 171.
83. WALSH, J. R. y EGAN, R. L.: "New England J. Med.", 1952, 246, 775.
84. ARKIM, A.: "Med. Clin. of N. Am.", 1958, 1, 31.
85. CALKINS, E.: "The Med. Clinics North Am.", 1955, 3, 325.
86. DUBOIS, E. L.: "Arch. Int. Med.", 1954, 94, 131.
87. DUBOIS, E. L.: "An. Int. Med.", 1956, 45, 163.
88. LEEPER, R. W. y ALLENDE, M. F.: "Arch. Dermat.", 1956, 70, 50.
89. ROGERS, J. y FINN, O. A.: "Arch. Dermat.", 1956, 74, 387.
90. ROGERS, J. y FINN, O. A.: "Arch. Dermat.", 1956, 74, 387.
91. TYE, N. J.: "New England J. Med.", 1954, 251, 52.
92. BURCHBARDT, W.: "J.A.M.A.", 1956, 160, 414.
93. GREENHOUSE, J. M.: "Arch. Dermat.", 1953, 67, 456.
94. KURNICK, B. B.: "Arch. Int. Med", 1956, 97, 562.
95. WELSH, A. L.: "Arch. Dermat.", 1955, 70, 181.
96. MICHELSON, H. E.: "Arch. Dermat.", 1952, 65, 694.