

SCLERODERMIA



TEZĂ
PENTRU

DOCTORAT IN MEDICINĂ ȘI CHIRURGIE

PREZENTATĂ ȘI SUSȚINUTĂ ÎN ZIUA DE 15 Iunie 1939

DE

IOAN DRĂGHINESCU

CLUJ

„PALLAS“ INSTITUT DE ARTE GRAFICE COOP. IND.

Strada A. Vlăhufă No. 3.

1939.

SCLERODERMIA

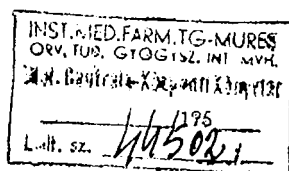


DOCTORAT IN MEDICINĂ ȘI CHIRURGIE

PREZENTATĂ ȘI SUSȚINUTĂ ÎN ZIUA DE 15 Iunie 1939

DE

IOAN DRĂGHINESCU



7 6 MAY 2005

CLUJ

„PALLAS“ INSTITUT DE ARTE GRAFICE COOP. IND.

Strada A. Viăhuță No. 3.

1939.

**UNIVERSITATEA „REGELE FERDINAND I.” DIN CLUJ
FACULTATEA DE MEDICINĂ**

Decan: Prof. Dr. I. DRĂGOIU

Profesori:

Clinica stomatologică	D-l. Prof. Dr.	<i>Aleman I.</i>
Microbiologie	” ” ”	<i>Baroni V.</i>
Fiziologia umană	” ” ”	<i>Benetato Gr.</i>
Istoria medicinei	” ” ”	<i>Bologa V.</i>
Patologia generală și experimentală	” ” ”	<i>Botez A. M.</i>
Clinica oto-rino-laringologică . . .	” ” ”	<i>Buzoianu Gh.</i>
Istologia și embriologia umană . .	” ” ”	<i>Drăgoiu I.</i>
Semiologie medicală	” ” ”	<i>Goia I.</i>
Clinica ginecologică și obstetricală	” ” ”	<i>Grigoriu Cr.</i>
Clinica medicală	” ” ”	<i>Hațieganu I.</i>
Medicina legală	” ” ”	<i>Kernbach M.</i>
Chimia biologică	” ” ”	<i>Manta I.</i>
Clinica oftalmologică	” ” ”	<i>Michail D.</i>
Clinica neurologică	” ” ”	<i>Minea I.</i>
Igiena și igiena socială	” ” ”	{ <i>Moldovan I.</i>
Radiologia medicală	” ” ”	{ <i>M. Zolog</i>
Anatomia descriptivă și topografică	” ” ”	<i>Negru D.</i>
Clinica chirurgicală }	” ” ”	<i>Papilian V.</i>
Medicina operatoare }	” ” ”	<i>Pop Al.</i>
Clinica infantilă	” ” ”	<i>Popoviciu Gh.</i>
Farmacologia și farmacogn. (supl.)	” ” ”	<i>Popoviciu Gh.</i>
Biologia generală	” ” ”	<i>Racoviță E.</i>
Chimia medicală	” ” ”	<i>Secăreanu Șt.</i>
Balneologia	” ” ”	<i>Sturza M.</i>
Clinica dermato-venerică	” ” ”	<i>Tătaru C.</i>
Clinica urologică	” ” ”	<i>Țeposu E.</i>
Clinica psihiatrică	” ” ”	<i>Urechia C.</i>
Anatomia patologică	” ” ”	<i>Vasilii T.</i>
Fizica medicală	Conf. ”	<i>Bărbulescu N.</i>
Clinica bolilor infecțioase	” ” ”	<i>Gavrilă I.</i>

JURIUL DE PROMOȚIE

Președinte: D-nul Prof. Dr. *C. Tătaru*

” ” ” *V. Bologa*

” ” ” *G. Benetato*

Membrii: ” ” ” *G. Buzoianu*

” ” ” *T. Vasiliu*

Supleant: Dl. Conf. Dr. *V. Cimoca*

SCLERODERMIA.

ISTORIC.

Prima descriere a acestei afecțiuni a făcut-o Zacutus Lusitanus în 1634. Alibert a fost însă acela care a descris mai întâiu simptomatologia caracteristică a bolii, sub numele de: „carcinus eburneus” în 1817. Thirial i-a dat numele de scleremul adulților. Grisolle a făcut un studiu amănunțit și bine documentat al acestei afecțiuni. Forget a propus să i-se dea numele de chorionitis. Însemnătatea ei de azi o poate mulțumi lui Gintrac (1847) care i-a dat numele de sclerodermie. Wilson, Tilbury Fox și alți autori englezi și americani au dat numele de „morphaea”, formelor circumscrise.

Sclerodermia ($\sigmaκληρος$ = dur și $δερμα$ = piele) este o afecțiune cutanată curioasă, generalizată sau localizată, cu o evoluție lentă, caracterizată prin îngroșarea și indurația straturilor profunde ale pielii și a țesutului subjacent, care în cele din urmă duce la o atrofie a pielii.

Forme clinice.

Se disting trei varietăți clinice :

A) *Sclerodermia difuză, generalizată sau universală*, care se traduce prin leziuni diseminate pe întreg corpul, respectând însă de obicei degetele dela mâini și picioare.

B) *Sclerodermia progresivă* care debutează adesea la nivelul membrelor superioare și în care procesul se întinde treptat pe întreg corpul, și

C) *Sclerodermia circumscrisă, localizată sau parțială*, în plăci, în bandă sau inel.

Simptomatologia variază după forma clinică.

A) În forma generalizată, debutul este brusc, în plină sănătate, cu simptome prodromale dintre care amin-

tim: stare generală alterată, slăbire, o ușoară ridicare de temperatură, frisoane, cefalee, nevralgii, dureri articulare, senzație de căldură, prurit, furnicături uneori în legătură cu eriteme trecătoare, anemii locale, edeme și turburări de secreție, cari însă lipsesc adesea. După trecerea acestor simptome, începe boala propriu zisă pe întregul tegument (în sclerodermia generalizată), sau pe regiuni mai întinse (în sclerodermia difuză), printr'o infiltrație edematoasă dură a pielii și a țesuturilor subjacente. Este stadiul edematos. Pielea este întinsă, cu șanțurile normale dispărute, este aderentă de bază și nu se poate încreți. Culoarea pielii e albă-gălbue și adesea se prezintă pete cenușii, brune sau violete. Cutele feței dispar, mobilitatea pielii de pe frunte, a pleoapelor și a buzelor e mult diminuată. Fața devine imobilă, fără expresie și ia aspect de mască. Pipăind ușor invelişul cutanat, avem senzația că atingem un mularj de ceară, iluzie mărită încă de colorația gălbue a pielii. În urma indurației pielii dela nivelul gâtului și toracelui (stadiul indurativ), deglutiția este penibilă și respirația devine superficială. Membrele sunt rigide și anume mai mult proximal decât distal. Aspectul cilindric al brațelor și gambelor este caracteristic. După un interval de timp variabil — de luni sau ani — după caz, se instalează stadiul atrofîc; pielea se subțiază și se atrofiază împreună cu țesuturile moi subjacente și se lipește de os. În acest caz se produce o adevărată cașexie progresivă care duce la moarte, cu sau fără complicații. Fața e micșorată, mumificată, deschiderea gurii e și mai mult îngreunată, fapt care are ca urmare dificultăți în preheziunea alimentelor, în deglutiție și în vorbire. Mobilitatea gâtului ca și posibilitatea de a plânge, a râde sau a fluera de altfel, este foarte mult diminuată. Respirația e superficială. Procesul cuprinde: fața, gâtul, trunchiul și membrele, așa că tot corpul pare a fi închis într'o zale.

Cele trei stadii ale sclerodermiei generalizate nu se găsesc în toate cazurile în ordinea descrisă; ades lipsește stadiul edematos. Uneori stadiul indurativ și atrofîc sunt așa de intricate, încât pot fi prezente în acelaș timp în diversele regiuni al corpului.

Debutul acestei forme de sclerodermie e de obicei brusc, și leziunile se formează repede și ulterior se agravează sau dispar. Se descrie o formă lentă care evoluează prin puseuri, și o formă acută care se poate termina cu moarte în mai puțin de un an.

B) *Sclerodermia progresivă. Sclerodactilia.*

Forma această clinică diferă foarte mult de prima. De obicei începe la nivelul degetelor și primele simptome pe care le acuză bolnavul sunt senzații de frig, furnicături, dureri lancinante sau crampe cu asfixie locală, pielea având o culoare violacee și o temperatură mai scăzută. Pielea degetelor se tumefiază, nu se poate izola de falange, iar în urma tumefacției se prezintă o rigiditate. Mișcările sunt reduse din cauza durerilor intense, cari se accentuează la căldură și dispar la frig. Pe pulpa degetelor apar niște ulcerări mici și bule, cari după desfacerea lor, dau ulcerării profunde, cupuliforme, dureroase. În caz că aceste simptome survin în timpul sezonului rece, la limfatici, ne putem gândi la degerături și câteodată la debutul unei asfixii locale. Aceste simptome incipiente pot dura timp variabil. Însă în cele din urmă de obicei ele se agravează. Degetele devin rigide și subțiri și se deformează, iar pielea care e de culoare cenușie, este întinsă, având cutele complet dispărute, e sclerotică și aderă de falange (sclerodactilie). Din această cauză articulațiile se imobilizează, iar degetele cari sunt în semiflexiune iau un aspect de ghiară. Degetele se subțiază și nu cedează la mișcările normale, iar radioscopic constatăm o osteită rarefiantă și uneori concreții calcare. Unghiile sunt profund alterate, subțiri și incurbate. Prin scleroza hipodermului, mușchilor și tendoanelor se poate produce o adevărată mumificație. Procesul se poate întinde dela degete, la mână și chiar la antebraț. Extremitățile suferă uneori un veritabil proces de rezorbție, care poate face să dispară ultimele două falange, dând loc la mutilări. La nivelul membrelor inferioare se pot observa aceleași alterații. Boala începe la nivelul degetelor dela picioare. În cazurile grave poate fi interesată și fața, care devine imobilă. Adesea se constată o iperpigmentație cutanată, care poate fi difuză, în pete sau în rețea. Sclerodactilia are o evoluție foarte lentă, care poate dura mai mulți ani și se termină de obicei prin moarte, datorită cașexiei progresive sau complicațiilor. Sunt unele forme ușoare cari pot să retrocedeze ori chiar să se vindece complet. Procesul poate însă să se generalizeze la față, gât, torace și atunci evoluția este mai gravă ca în cazul unei sclerodermii generalizate dela început.

C) *Forma localizată* sau *parțială*, se manifestă sub formă de sclerodermie în plăci, în bandă sau inel.

1. Sclerodermia în plăci este caracterizată prin leziuni rotunde de mărimea unei piese de un leu, cu margini bine delimitate. La început pielea prezintă un edem scleros de culoare lividă și o tendință la progresiune periferică. Se produce apoi o atrofie centrală, încât vom putea deosebi trei zone caracteristice :

a) O zonă centrală de culoare albă, la nivelul căreia pielea e subțiată și aderență de bază și pe lângă aceasta se mai observă și o descvamație fină.

b) O zonă de culoare albă-gălbue, formată de un edem scleros.

c) O zonă periferică, de culoare lila. Această zonă, inconjoară întreaga leziune ca un inel. Este „lilac ring-ul“ caracteristic. Contururile leziunilor pot fi eliptice ori policiclice. În jurul leziunilor, în inelul lila livid în momentul când se prezintă atrofia, apar și teleangiectazii. Plăcile au o duritate lemnoasă la palpate, iar pielea nu se poate increți, căci aderă de țesuturile subjacente. Ele se descriu de obicei sub numele de : morfee. La nivelul lor perii cad, secrețiile diminuează sau dispar și sensibilitatea e foarte mult diminuată ; ele sunt prezente destul de frecvent pe față ca pete unice sau multiple. Se găsesc și pe pielea păroasă a capului, torace, abdomen, membre și vulvă.

2. Sclerodermia în bandă e caracterizată prin bande scleroase, mai mult sau mai puțin largi, dispuse dealungul membrelor superioare sau inferioare. Sclerodermia „en coup de sabre“, survine mai frecvent la nivelul regiunii frontale.

Leziunile din regiunea cefalică, produc căderea părului în mod mai mult sau mai puțin accentuat, locurile cu alopecie par ca mâncate de molii. În cazuri excepționale se pot observa turburări oculare (conjunctivale sau la nivelul papilei etc.). Dacă sunt afectați și mușchii ochiului atunci se produce diplopie ori o ptoză complectă.

Leziunile sclerodemice circumscrise, se dispun dealungul unui mușchiu sau artere, ori eventual dealungul unui nerv în mod simetric sau unilateral. La femei este frecventă localizarea în jurul anusului și a regiunii perineale ; orificiile sunt inconjurate în formă de zale, ele fiind însă totuși menajate. Tot așa procesul menajează și mameloanele. Sclerodermia vulvei se poate transforma într'o crauroză vulvară. Adesea este afectat și scrotul și penisul.

Sclerodermia circumscrisă se asociază adesea cu anoma-

lii pigmentare. In interiorul zonelor albe se pot observa in acest caz, pete și rețele pigmentare. Petele sunt mai frecvent diseminate, iar rețelele sunt dispuse central sau concentric cu marginile leziunii. Pe mucoase s'a observat numai rar o sclerodermie circumscrisă, și de obicei e vorba mai mult de o încălcare pe buze, mucoasa bucală sau gingie, a sclerodermiei în plăci sau în bandă. Totuși ea poate surveni și izolat, pe limbă de exemplu, ca o bandă strâmtă, lucitoare, în care papilele lipsesc. Dacă placa de pe față se întinde și la conjunctivă sau la mucoasa bucală, în stadiul atrofic se va produce un ectropion sau o deformare a gurii cu o proeminare a dinților.

3. Unii autori au descris o sclerodermie inelară. Darier este de părere că ea este excepțională și pare a se confunda cu bridele inelare cari comprimă uneori la copil un deget dela mână sau dela picior sau un membru. Aceste bride pot duce la amputație spontană. Foarte probabil ele nu sunt decât niște bride amniotice.

Sindromul lui Thibierge și Weissenbach.

Sub această denumire s'a descris o complicație foarte curioasă a celor trei forme de sclerodermie. Sindromul se caracterizează prin apariția unor concrețiuni calcare, în țesutul scleros. Aceste concrețiuni se pot forma în sclerodermia progresivă, în sclerodactilie și mai ales la femei. Procesul de calcifiere apare la nivelul pulpei degetelor, pe fața extensorică a membrilor sub forma unor noduli de mărimi variabile, cari sunt formați dintr'un înveliș fibros, umplut de o cocă calcară. La suprafața nodulilor pielea se subțiază, pentruca mai târziu să avem aspectul unor gome fără reacțiune inflamatorie. În cele din urmă pielea crapă, iar învelișul fibros se goleşte de conținutul său alb lăptos.

Și în sclerodermia generalizată se pot observa aceleași concrețiuni cari se întind la trunchiu, gât și la segmentele superioare ale membrilor, respectând extremitățile. Masele calcare pot fi voluminoase și pot infiltra tendoanele, aponevrozele și țesutul conjunctiv peri și intra muscular. Trebuie să accentuăm că evoluția acestei calcifieri a tegumentului cu toate că e gravă, nu e totdeauna fatală. Și în sclerodermiile circumscrise, mai ales în sclerodermia în plăci, se pot găsi concrețiuni calcare. După cercetările Dnei Basch, aceste concreții sunt formate tot-

deaune din fosfat și carbonat de calciu. În patogenia acestui sindrom, scleroza conjunctivă și degenerescențele cu afinitate pentru sărurile calcare, joacă rolul principal.

Alături de formele clasice ale sclerodermiei se mai descriu :

1. Morfeea gutată (White spot disease sau morphea en gouttes) care este o sclerodermie circumscrisă superficială și se caracterizează prin pete deprimate sclerotice, de mărimea unui bob de linte sau fasole de culoare albă sidemie, înconjurate de un fin lisereu violaceu, apărând mai des la femei la nivelul toracelui, gâtului, umerilor și rareori pe abdomen, coapse sau în jurul regiunii genitale. În interiorul teritoriilor afectate, secreția sudorală e diminuată ori se suprimă eventual cu totul. Unii au constatat teleangectazii la marginile leziunilor. Simptomele subiective, afară de senzația de tensiune lipsesc de obicei. Pe locurile afectate, perii cad adesea sau sunt decolorați. Morfeea gutată se poate întâlni concomitent cu sclerodermia localizată și e considerată de unii autori și mai ales de Petges ca o formă a sclerodermiei.

2. Scleremul nouilor născuți, apare la câteva zile după naștere, sau uneori cu mult mai târziu și e caracterizată prin o scleroză a tegumentelor, care e însoțită de o atrepsie. Afectiunea a fost foarte bine descrisă de către Brocq. Ea începe la nivelul membrilor inferioare, apoi se întinde la regiunea lombară și spate și în cele din urmă interesează întreg corpul. Pielea își pierde suplețea și elasticitatea, devine rigidă și nu poate fi detașată de planurile subjacente. Articulațiile se imobilizează, iar în cazul când se prinde și fața, actul sugerii devine imposibil. Pielea e de culoare albă gălbue, liliacee ori chiar lividă. Copilul slăbește foarte rapid, respirația e dificilă și sucombă în interval de câteva zile. Originea și cauza acestei distrofii cutanate curioase nu este clarificată, cu atât mai mult cu cât nici studiul istologic a leziunilor nu ne dă nici o precizare. Se presupune că sifilisul ereditar ar fi la originea scleremului, mai ales că s'au obținut unele vindecări cu fricțiuni mercuriale. Terapia de obicei e inaplicabilă din cauza rapidității cu cari survin complicațiile grave și moartea. Dacă într'adevăr sifilisul ereditar e la baza acestei afecțiuni, ar trebui să se facă tratamentul părinților înainte de procreiere și a mamei în timpul sarcinei, prevenind astfel apariția bolii.

3. Boala lui Ainhum. Unii autori consideră această

boală tot ca o sclerodermie. Afecțiunea este endemică în Brazilia, Argentina și India, s'a observat la populația mongolă, arabă și la negri, și duce la amputarea spontană în formă de inel a degetelor dela picioare. Etiologia și patogenia ei este încă nelămurită. Acton și alți autori — în urma cercetărilor microscopice făcute — o pun în legătură cu sclerodermia.

Diagnosticul în sclerodermie nu întâmpină dificultăți deosebite, afecțiunea având un tablou clinic destul de caracteristic. Pielea dură, pergamentată, netedă, aderentă de bază și care nu se poate încreți, ca și pigmentarea anormală a pielii, căderea părului, eventual asfixia locală, sunt simptome cari ne permit să punem ușor diagnosticul.

Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu: atrofiile cutanate idiopatiche. Acestea debutează de obicei pe extremități și sunt dispuse simetric în formă de pete de culoare roșietică sau lividă; aceste pete după o fază de întindere spre periferie, confluează și rareori se mai întind și la țesutul sănătos din jur. Pielea este moale, subțire ca o foiță de țigară, se poate încreți și nu aderă de bază; pielea e așa de subțire că prin transparență se pot vedea venele. Tabloul istologic ne ajută să diferențiem aceste două afecțiuni. În atrofiile cutanate idiopatiche, vasele sanguine sunt păstrate și pe alocuri chiar se și înmulțesc, însă elementele elastice lipsesc. În sclerodermia circumscrisă, vasele sunt comprimate, fibrele elastice sunt păstrate însă. Dealtfel pot exista treceri între sclerodermia adevărată și între atrofiile cutanate circumscrise (anetodermiile lui Jadassohn). Aspectul sclerodermiei în plăci sau în bandă e aproape totdeauna destul de tipic, pentru a putea stabili un diagnostic bazat pe scleroza cutanată, pe colorația albă ivorie a plăcilor și pe „lilac ring“.

Pentru a face diagnosticul diferențial cu cicatricile vicioase, ne bazăm pe neregularitatea marginilor, pe lipsa liserelui violet palid și pe antecedente. Cheloidele se pot recunoaște prin forma lor alungită cu prelungiri întinse și dințate și după reliefarea lor pe tegumente. Anumite scleroze circumscrise a membrilor inferioare, la bolnavi care au varice, pot simula sclerodermia. Thibierge a arătat că se pot produce periflebite în plăci, la persoane care au avut înainte un atac de flegmatia alba dolens. Leziunea se manifestă printr'un placard alungit, care urmează axul membrului. Acest placard e proeminent și în partea sa

centrală este deprimat; tegumentul e decolorat și strălucitor și prezintă o infiltrație dură și rezistentă. Se va deosebi de sclerodermie prin absența „lilac ringului”, prin sediul leziunilor și prin cordoanele dure și rotunde a venelor din jurul plăcii. Diagnosticul diferențial între sclerodermie și lichenul plan atrofie punctat este destul de greu uneori, și chiar se pune întrebarea dacă nu cumva acest lichen, nu este decât o varietate clinică a sclerodermiei.

Diagnosticul față de mixedem se face foarte ușor, umflarea specială a feței cu colorația galbenă ciroasă, și stările sufletești caracteristice legate de alte simptome clasice, permit diferențierea. Din contra, e foarte greu uneori să diferențiem sclerodactilia de boala lui Raynaud, cu atât mai mult cu cât debutul prin asfixie locală poate fi comun. Totuși simptomele subiective și obiective sunt mai ușoare în sclerodactilie. Dealtfel aceste două maladii pot evolua simultan la aceeași persoană și nu s'ar putea spune că în mod excepțional.

Sclerodermia difuză poate imita siringomielia, în care se poate observa la fel o scleroză asfictică a extremităților, ulceratii perforante, atrofia falangelor, subțierea degetelor, apariția panarițiilor indolore, însă pentru siringomieliile pledează: lipsa durerii și instalarea rapidă a paralizii degenerative atrofice, turburările de micțiune, dar mai ales anestezia sensibilității termice. Uneori am putea ezita între sclerodermie și lepră care poate imita sclerodactilia. Diagnosticul diferențial e foarte dificil și numai examinările biologice și sero-reacțiunea pot preciza diagnosticul. Dificultăți în diagnostic pot cauza și cicatricile cari survin pe pielea păroasă a capului, după lupusul eritematos. În aceste cazuri însă, pielea nu-i așa de mult atrofiată ca în sclerodermia circumscrisă, pe de altă parte pe marginile sau mai des în vecinătatea cicatricelor, se găsesc încă leziuni eritematoase tipice.

Nu trebuie să uităm melanodermia sclerodermică, care ar putea fi confundată cu boala lui Addison. Unii cred că aceste două afecțiuni pot surveni simultan la același bolnav. Nu a fost publicat nici un fapt sigur încă în această privință. Sindromul lui Addison îl putem elimina bazându-ne pe absența cașexiei și a asteniei și pe pigmentația mucoaselor.

Anumite forme de reumatism cronic deformant, pot să se apropie de sclerodactilie. În general însă aspectul tipic al degetelor și articulațiilor, impun diagnosticul.

Trebue amintite încă în trecut, edemele de origine cardiacă sau renală, cari se elimină dela sine în urma unei examinări clinice complete.

Anatomia patologică.

În sclerodermia difuză nu se întâlnesc modificări patologice numai în piele, ci și în organele interne. În mod obișnuit în organele interesate se observă înmulțirea țesutului conjunctiv. În țesutul muscular se constată o miozită interstițială, iar măduva osoasă suferă o infiltrație celulară și e înlocuită în mare parte cu țesut conjunctiv. În majoritatea organelor interne constatăm: edem, infiltrație celulară și hiperplasia țesutului conjunctiv cu o atrofie a parenchimului. În inimă se constată o miocardită interstițială, în plămân înmulțirea țesutului conjunctiv interalveolar, în ficat, rinichi și splină, putem constata aceleași modificări. După unii autori tiroida se atrofiază, după alții, nu se produce la nivelul ei nici o modificare; istologic se observă însă o hiperplazie puternică a țesutului conjunctiv. Vasele sanguine sunt interesate nu numai în piele, ci în general. În afară de îngroșarea și înmulțirea țesutului conjunctiv din unele teci nervoase, sistemul nervos nu prezintă nici o modificare.

În cazurile de sclerodermie circumscrisă, modificările patologice se limitează strict la nivelul pielii.

Tabloul istologic variază după forma și stadiul sclerodermiei. În stadiul precoce a sclerodermiei difuze se observă o hiperplazie moderată a epidermului și o îngroșare omogenă a tuturor straturilor dermului și ipodermului. În jurul vaselor se găsesc infiltrații de limfocite și celule fixe conjunctivale. Mastocite și plasmotocite se găsesc numai rar. În unele locuri infiltrația se întinde până la adventiție, în altele intima prezintă alterări, prin cari lumenul se strâmtează sau dispare complet. Fibrele elastice sunt menținute.

În stadiul al doilea al sclerodermiei difuze, țesutul conjunctiv subcutanat și paniculul adipos e înlocuit cu un țesut conjunctiv fibros. Septele țesutului gras devin mai evidente, fibrilele fine ale țesutului conjunctiv se îngroașe, iar celulele adipoase dispar treptat. Numărul fibroblastelor scade, iar fasciculele țesutului conjunctiv devin omogene. În această hiperplazie conjunctivală nu se mai găsesc infiltrații, afară de resturile din jurul vaselor. Arterele

sunt profund modificate. Fleboscleroza este aproape constantă. Lumenul vaselor e strâmtat din cauză că tunica musculară a vaselor sanguine e înlocuită în mare parte cu țesutul conjunctiv hiperplaziat. Endoteliul lipsește în unele locuri; tot așa și fibrele elastice. Nu numai intima, dar și media și adventitia suferă modificări. Fibrele conjunctive din adventitia sunt îngroșate, ca și cele din derm și ipoderm. Uneori în țesutul conjunctiv apar concrețiuni calcare, iar fasciculele conjunctive iau o dispoziție specială.

În stadiul al treilea, în locul țesutului grăos care dispăre în mare parte, se instalează un țesut conjunctiv fibros, în interstițiile căreia rămân numai resturi de țesut grăos. Și dermul se subțiază (stadiu atrofie). O linie abea ondulată desparte epidermul de derm. Epidermul adesea e atrofiat în întregime. Corpurile papilare se turtesc. Toate straturile țesutului colagen scleros, arată o dispoziție de fibre compacte. Foliculii piloși devin mai scurți și mai strâmți. Glandele sebacee și sudoripare se atrofiază sau dispar uneori complet. În acest stadiu nu se mai găsesc aproape deloc infiltrații, doar în rare cazuri în jurul glandelor sudoripare sau în jurul foliculilor piloși, sau mai rar în jurul vaselor sanguine. Țesutul elastic e păstrat numai în parte. El dispăre în sclerozările avansate.

În cazurile de sclerodermie circumscrișă, la nivelul epidermului nu se poate constata nici o modificare esențială; corpul papilar e turtit, iar în jurul vaselor sânguine dilatate se găsesc infiltrații de limfocite și fibroblaști mari, cari sunt mai evidenți în zona marginală hiperemică. În centrul scleros, respectiv în câmpul sclerodermic propriu zis, nu-i găsim decât pe alocuri. Vasele sunt strâmtate. Fasciculele țesutului conjunctiv sunt omogene, mai groase la mijloc și mai întinse în straturile profunde a dermului, decât în cele superficiale. Între fascicule nu se găsesc infiltrații; în caz că totuși găsim uneori rare infiltrații, atunci le observăm mai mult în zona eritematoasă, în centrul scleros lipsind cu totul. Țesutul elastic este păstrat. Pigmentul apare mai ales în stadiile tardive, în locul eritemului, în stratul bazal și spinos și în cantitate mai neînsemnată, în melanoforele așezate perivascular în hipoderm.

Studiul istologic a sclerodermiei e greu, din cauză că leziunile observate sunt foarte variabile și sunt cazuri unde pielea sclerozată pare normală din punct de vedere

istologic. Actualmente biopsia țesutului sclerodermic, nu ne poate de precizări într'un diagnostic clinic nesigur, din cauză că ea nu prezintă un caracter specific.

Etiologie și patogenie.

Este destul de greu azi de a da preciziuni, relativ la etiologia și patogenia sclerodermiei. Rasa și vârsta, nu au o importanță prea mare. Rasa galbenă și neagră, poate fi atinsă în aceeași măsură ca și cea albă. Deși cele mai multe cazuri survin între 20—40 ani și cu predilecție la femei, totuși boala o pot face atât copiii cât și adulții și bătrânii. Numeroși factori etiologici au fost incriminați, cum se întâmplă de obicei când etiologia unei boale este neclară. Boala se atribuie de obicei: emoțiilor, răcelilor, surmenajului, traumatismului, gravidității, turburărilor menstruale, mizeriei, fără ca să putem da vre-unuia din acești factori o valoare superioară altora. A fost o epocă, când sclerodermia a fost pusă pe socoteala unei alterații funcționale sau organice ale sistemului nervos. Erau argumente numeroase cari păreau să pledeze pentru această teorie: producerea bolii la persoane cu sistem nervos tarat, debutul sclerodactiliei prin turburări vasomotoare, simetria sclerodermiei generalizate și a sclerodactiliei, topografia sclerodermiei în bandă în strânsă legătură cu zonele de enervare a pielii etc. Această teorie a pierdut azi interesul său. Acelaș lucru se poate spune și de teoria care dă un rol important, alterațiilor vasculare găsite în leziunile cutanate. Cu siguranță că sistemul nervos și vascular joacă un rol important, însă nu se pot considera ca factor principal, ele având mai mult un rol intermediar.

Unii vorbesc de o etiologie infecțioasă, deoarece afecțiunea s'a observat a surveni în urma bolilor infecțioase acute (scarlatină, febră tifoidă, difterie, erizipel, pneumonie, amigdalită, gripă etc.) ca și în cele cronice (tuberculoză, sifilis) și în legătură cu procese purulente. S'a discutat de multe ori că bolile amintite ar putea duce la sclerodermie, pe calea unei vătămări a glandelor cu secreție internă. S'au incriminat și diferite intoxicații: alcoolismul, saturnismul. Observații cu totul recente au fost semnalate la „Reuniunea Dermatologică” din Strassbourg, de către Nicolas. O bolnavă observată de profesorul Favre, a făcut o sclerodactilie în urma unei peritonite bacilare. Un alt

bolnav observat de Gaté, în urma vaccinării antitifice și paratifice a făcut un sclerem generalizat. Tot atât de interesantă este observația publicată de Thibierge și Weissenbach, cazul unei fetițe de 15 ani care primise o injecție de ser antidifteric și câțva timp după aceea a făcut un edem dur generalizat, care a evoluat ulterior ca o sclerodermie, cu concrețiuni calcare subcutane. Se poate admite fără îndoială, că nu este o simplă coincidență, că sclerodermia survine în urma anumitor stări toxiinfecțioase; trebuie să dăm toată atenția infecțiilor ca tuberculoza sau difteria sau intoxicațiilor, vaccinării antitifice sau seroterapiei antidifterice.

Teoria originii disendocrinene sau endocrino-simpatice este aceea care pare mai general admisă actualmente. Deja în 1904 Thibierge semnala relațiunile sclerodermiei, cu alterațiile corpului tiroid. Se semnalează când o hiperfuncție, când o hipofuncție a acestei glande. S'au publicat cazuri de sclerodermie în decursul bolii lui Basedow, cât și în cursul mixedemului. Astfel Grütz a publicat cazul unei bolnave cu hipertiroidism care prezenta și o sclerodermie gutată la nivelul gâtului și umerilor. Dittisheim a constatat la 47% a bolnavilor cu Basedow observați de el, o sclerodermie. Nu trebuie să uităm pe de altă parte că multe simptome ale bolii lui Basedow, ca: slăbirea, anomaliiile pigmentare, excitabilitatea cardiacă mărită sunt comune cu simptomele de sclerodermie. Pe de altă parte unii autori au găsit metabolismul bazal ridicat și această urcare o pun în legătură cu tiroida. Hipertiroidoza este totuși în cele mai multe cazuri numai bănuită, metabolismul bazal nici nu e mărit, ba unii semnalează scăderea ei manifestă. Mulți autori au găsit tiroida mică, atrofică, ori nici n'au putut să o simtă la palpare. Totuși s'au descris cazuri manifest ameliorate, dacă nu chiar vindecate prin opoterapie tiroidiană. Uneori e mai bine să se facă o opoterapie pluriglandulară, în aceste cazuri însă rezultatele sunt foarte greu de interpretat. Opoterapia polivalentă, se face prin administrarea simultană de extracte tiroidiene. Unii autori pun în legătură boala cu turburările glandei ipofizare. De multe ori se constată un habitus infantil și oprire în dezvoltare, în legătură cu o atrofiie ipofizară și genitală. De aici însă nu putem să tragem concluzia că principala cauză a sclerodermiei este o insuficiență ipofizară. După părerea lui Oswald, boala survine mai ușor la indivizii slab dezvoltați, sau la debili

constituționali. Pentru o legătură cu glandele sexuale, pledează cazurile în care pe lângă sclerodermie, se poate constata o hipoplazie testiculară, respectiv o hipofuncție ovariană, dismenoree ori eventual amenoree și o slabă dezvoltare corporală. Uneori boala începe în timpul sarcinii și se agravează cu fiecare graviditate nouă. S'a observat survenirea afecțiunii în menopauză și după castrajie. Din aceasta observație s'a tras concluzia, că trebuie să existe o legătură între sclerodermie și starea de epuizare a glandelor sexuale și mai ales s'a căutat a se stabili frecvența mai mare a acestei afecțiuni, la femeile cari prezintă o ipofuncție precoce a ovarelor. Trebuie remarcat însă că sclerodermia poate surveni atât înaintea pubertății, cât și în timpul pubertății, ori chiar pe lângă o activitate sexuală normală. Și s'a observat chiar că foarte puțini bărbați sau femei la cari suprimarea funcțiilor genitale se prezintă precoce, fac sclerodermie. Castrarea are drept consecință o întârziere în dezvoltarea corpului, însoțită de ipogenitalism. Ipogenitalismului nu trebuie să i-se atribue în producerea afecțiunii nici într'un caz cauza principală, ci mai mult un rol indirect.

Anomaliile pigmentare, ne fac să ne gândim la o insuficiență suprarenală. Totuși nu s'a observat nici o modificare a suprarenalelor, în afară de câteva cazuri în cari s'a găsit o hiperplazie a medulei. Deci putem trage concluzia, că turburările pigmentare sunt aparținătoare sclerodermiei ca și astenia și cașexia. Unii presupun o legătură etiologică cu timusul, iar alții cred că ar fi vorba de o insuficiență pluriglandulară; știind însă că în sclerodermie se produce o hiperplazie a țesutului conjunctiv și în organele interne, modificările anatomice ale glandelor cu secreție internă, pot fi considerate ca simptome secundare, sau care însoțesc afecțiunea cutanată.

Studiul metabolismului bazal, poate prezenta un interes deosebit în sclerodermie; oricare ar fi valoarea acestei metode, trebuie se recunoaștem că ea permite să se aprecieze în oarecare măsură hipo- și hipertiroidismul. Măsurarea metabolismului bazal, mai ales în formele difuze și progresive ale sclerodermiei, arată că este uneori normal, dar mai frecvent prezintă turburări însemnate. Uneori e mărit, alte ori e scăzut, totuși mărirea e mai frecventă ca scăderea. S'au găsit valori diferite dela — 33% până la + 40% sau chiar + 60%. Pautrier a avut ocazia să observe în acest sens, patru bolnavi de sclero-

dermie și la doi din ei a observat o ridicare a metabolismului bazal la $+30\%$ și $+26\%$. După Pautrier despre metabolismul calciului se poate spune acelaș lucru. Nivelul calciului din sânge, s'a arătat când mai ridicat față de normal, fapt mai frecvent constatat, când normal și numai în mod excepțional scăzut. După Pautrier, sclerodermia ar corespunde totdeauna unei hipercalcemii. Este interesant de remarcat că cele mai ridicate calcemii survin în sclerodermiile discrete, pe când în sclerodermiile intense cu puncte multiple de atac, se observă calcemii moderate. Alți autori au făcut constatări analoge. Bertaccini a constatat la o fetiță de 9 ani, slab dezvoltată și care suferea de sclerodermie, nivelul calciului din sânge ridicat la 13,40 mgr. $\%$ iar G. Sinnicandro a putut constata la 3 bolnavi de sclerodermie, o ridicare a nivelului calciului sanguin la 12,5 mgr. $\%$. Aceste cazuri vin în sprijinul teoriei care arată rolul important al glandelor paratiroide, sub a cărei dependență se află hipercalcemia sanguină. Am putea atribui originea sclerodermiei unui sindrom tiro-paratiroidian; nu trebuie să uităm însă nici ovarele.

În sclerodermie adesea se constată coafectarea sistemului nervos autonom; excitabilitatea simpaticului de obicei e scăzută, iar excitabilitatea parasimpaticului e mărită. Leriche și Forster din contră consideră sclerodermia ca un simptom a stării de excitabilitate a simpaticului și de aceea recomandă ca tratament, simpatectomia. După Hoffmann, înainte de prezentarea simptomelor clinice, se instalează probabil o hipertonie simpatică, care mai târziu după desfășurarea tabloului clinic, trece într'o hipotonie. După mulți autori s'ar putea stabili o legătură etiologică cu șocuri nervoase, spaimă, etc. Și sistemul nervos ar avea rol important, mai ales că au survenit cazuri de sclerodermie la persoane cu tare nervoase (epilepsie, choree, paralizie agitantă). Deși cu toate cercetările minuțioase, nu s'a putut găsi modificări din partea sistemului nervos, există posibilitatea unor turburări funcționale.

După Lewin și Heller ar fi vorba de o angiotrofoneuroză. Sellei nu împărtășește această părere decât pentru cazul sclerodactiliei. După el la baza sclerodermiei difuze, s'ar găsi turburări fermentative în organism (pancreas, duoden), ca și în piele. În ultima vreme se susține din ce în ce mai mult că formele circumscrise ar fi în legătură cu turburări circulatorii, iar cele generalizate în legătură cu modificări interne. (Ehrmann).

Din cele spuse rezultă că este foarte greu, în condițiile actuale, de a ne putea face o idee exactă despre patogenia sclerodermiei. După concepția de azi, teoria disendocriniană pare să fie mai mult acceptată. În sprijinul acestei teorii avem numeroase argumente: constatarea de leziuni la nivelul glandelor endocrine, coexistența disendocriniei și a hipertoniilor parasimpaticului, modificările metabolismului bazal și apariția sclerodermiei după castrare și în cursul turburărilor menstruale. E probabil că infecțiile sau intoxicațiile, acționează tot prin intermediul glandelor endocrine. Rolul treponemei ar fi în acest caz foarte important, deoarece ea alterează adesea glandele cu secreție internă. Putem afirma că în geneza sclerodermiei joacă un rol important, funcționarea anormală a uneia sau mai multor glande endocrine. Nu cunoaștem însă rolul lor exact, în producerea acestei afecțiuni.

Prognostic. Evoluție. Frecvență.

În cazurile generalizate și progresive, prognosticul este foarte serios. După Herxheimer și Heller, în aceste cazuri nu se produc mai mult de 8—16% vindecări. În rest, afecțiunea duce încet și inevitabil la moarte. În sclerodermia circumscrisă la adult, ca și în copilărie în general, prognosticul de obicei e bun.

Boala în sine nu e mortală, cu toate că dificultatea în respirație este destul de serioasă, ci viața e periclitată prin complicațiile grave care pot surveni (turburări gastro-intestinale, enterite, nefrite, pneumonii etc.). Boala poate evolua ani de zile, fără ca starea generală să fie alterată. Uneori se oprește în cursul ei pe o vreme și apoi iarăși continuă evoluția; se pot produce și vindecări spontane.

Lewin și Heller au stabilit, consultând analele Charité-ului că la 1800 bolnavi de piele, survine aproximativ, un caz de sclerodermie. Justus a observat într'un an între 5—6000 bolnavi, 10—15 sclerodermii. Majoritatea sclerodermiilor apar între 20—40 ani, dar s'au observat cazuri și la 70 ani. În copilărie și mai ales la sugari, sclerodermia e rară. Afecțiunea survine la femei de 3—4 ori mai frecvent ca la bărbați.

Tratamentul.

Rezultatele diferitelor metode terapeutice utilizate în sclerodermie, sunt foarte nesigure. Arsenalul terapeutic utilizat este cât se poate de variat, din cauza nesiguranței care domnește în ceea ce privește etiologia și patogenia acestei afecțiuni. Nu dispunem încă de nici o metodă terapeutică, care să fie cu siguranță incununată de succes. Trebuie să recunoaștem însă că în ultima vreme, în urma metodelor terapeutice moderne, s'a ajuns la rezultate remarcabile. În cântărirea eficacității metodelor terapeutice, trebuie să ținem cont și de faptul că uneori — ce e drept în cazuri destul de rare — sclerodermia se poate vindeca spontan. În sclerodermie se utilizează o serie de medicamente al căror rol nu poate fi decât secundar; printre acestea amintim: iodurile, cari pot fi administrate per os sau în injecții și cari dau rezultate bune. Sedativele nervoase, sărurile de chinină, preparatele de belladonă sau de valeriană, antipirină, ergotină pot avea aceeași acțiune. Acelaș lucru se poate spune despre diferitele tonice ca: arsenicul, ferul, chinina, fosfații, uleiul de ficat de morun etc., cât și despre medicațiile antiinfecțioase ca salicilatul de sodiu de exemplu.

Opoterapia poate de rezultate frumoase. Având în vedere că sexul feminin e mai frecvent afectat, preparatele ovariene sunt utilizate pe o scară întinsă. Se întrebunțează de obicei preparate ovariene, testiculare, tiroidiene și extracte din glandele mezenterice. Se mai dă și adrenalina per os sau parenteral. Una din cele mai utilizate metode opoterapice este cea tiroidiană, a cărei eficacitate a fost dovedită în numeroase cazuri. Trebuie utilizată însă cu prudență și numai în cazuri în care putem exclude prezența unui hipertiroidism. După unii autori s'ar obține rezultate frumoase, mai ales în stadiile precoce ale afecțiunii, cu o opoterapie pluriglandulară. Totuși este mai preferabil să nu se facă terapia polivalentă, ci să căutăm cu ajutorul examenului clinic sau prin metoda testelor, să stabilim care anume fel de opoterapie este necesară. S'a încercat și grefe cu glande endocrine, însă rezultatele au fost nule.

O metodă interesantă este aceea a lui Sellei care utilizează în terapie, fermenții anumitor organe. El administrează pancreas crud (în bulion) și preparate pancreatice: Pankrin, Dipankrin Richter, eventual Pankreas liquid

Richter, câte 8 tablete respectiv de 3×20 picături pe zi. În caz de iperaciditate aceste preparate pot fi combinate cu pepsină clorhidrică sau Gastrothelin Richter. Metoda aceasta e foarte bună, focarele sclerodermice inmoindu-se și rezorbționându-se.

Un efect foarte bun au și injecțiile intravenoase zilnice, de 10 cmc. dintr'o soluție de acid clorhidric 10%. După unii autori injecțiile intravenoase de salicilat de sodiu 10%, ar avea aceeași eficacitate, Blaschko recomandă salolul 2—3 gr. zilnic, mai ales în sclerodermia localizată, presupunând că afecțiunea ar fi datorită unei intoxicații intestinale.

Cu ajutorul iradierilor cu raze Roentgen pe tiroidă, timus și ipoliză, se pot observa uneori rezultate frumoase. Acelaș lucru se poate spune despre iradierile cu raze Roentgen a măduvii spinării. Iradierile se fac pe regiunea cervicală și dorsală.

Wohlgemut a obținut rezultate frumoase cu doze mici de preparate de aur, în cazuri de sclerodermie localizată și fără speranță de vindecare. Neuber a obținut rezultate avantajoase nu numai în sclerodermia localizată, ci și în cea generalizată, utilizând mai ales Solganal B, din care administra 2—3 gr. Terapia cu aur, pe lângă că face să dispară infiltrațiile, mai are și un efect roborant, iar starea bolnavilor se ameliorează foarte mult.

Curele termale și balneare, aerul marin și băile sărate, după unii ar avea o acțiune favorabilă.

Ca tratament simptomatic se utilizează fibrolizina, 2 cmc. subcutanat tot a doua zi și tiosinamina în soluție alcoolică de 15%, 0,3—0,5 cmc. fiecare a doua zi subcutan. Din cauza reacțiilor cari pot surveni, azi se dau de preferință ca emplastre; de exemplu: thiosinamin-Guttaplast Baiersdorf.

Compresele cu alcool, ameliorează focarele sclerodermiei localizate, în stadiul eritematos. Ca tratament local se utilizează masajul, combinat cu băi calde și eventual raze ultraviolete. Mulți recomandă călduros diatermia, tratamentul cu thorium sau radium. Masajul se face cu vaselină boricată, sau Cold cream cu iodură de potasiu 1% și iod 1%. Se poate utiliza și uleiul de ficat de morun, sau untdelemnul. Se întrebuintează încă, alifia cu pepsină 1—3%, alifia salicilată 10—20% sau ichtiolată 10%, timp de luni de zile. Unii recomandă să se pensuleze de mai multe ori pe zi locurile afectate, cu ulei de

olive. Dintre metodele fizice, s'au obținut rezultate bune cu electroliza și ionizarea cu iodură de potasiu. În electroliză se utilizează polul negativ, care se înțeapă la marginea leziunii, perpendicular, având grijă ca înțepăturile să fie suficient distanțate, pentruca zonele de decolorare să nu se atingă. Se utilizează un curent cu o intensitate de 1—10 miliamperi, timp de 20 secunde, reînoid tratamentul fiecărui punct al plăcii tot la 8, 10 sau 15 zile. În ionizarea cu iodură de potasiu, se utilizează o soluție de iodură de potasiu 5%, un curent cu o intensitate de 20—30 miliamperi, timp de 30 minute. Polul negativ imbibat cu soluția de iodură de potasiu se așează pe leziunea sclerodermică, iar polul pozitiv pe o regiune cât mai apropiată. După cercetările lui Bourguignon și Conduché, rezultă că în timp de 30 minute, utilizând un curent de 10 miliamperi, pătrund în organism 6—8 mgr. iod, din care 5/6 apare a doua zi în urină. Iodul introdus prin ionizare se fixează în parte în organism și se elimină mult mai încet ca în cazul când se introduce pe cale digestivă.

Dintre procedeele operatorii putem aminti: excizia de focare mai mici și simpatectomia periarterială (Leriche), extirparea ganglionilor simpatici lombari, ramisecțiuni cervicale inferioare cu sau fără ablația ganglionului cervical superior și rezecția paratiroidelor. Tratamentul chirurgical este indicat mai ales în perioada inițială a bolii, simpatectomia neputând să mai aibă efect asupra sclerozei constituite a pielii. După operație, extremitățile nu mai sunt reci, durerea dispare, pielea își recăștigă suplețea și amplitudinea mișcărilor crește. Prin simpatectomie periarterială se obține o ameliorare a leziunilor cutanate. Pe de altă parte ea oprește evoluția unor sclerodermii. După Leriche, trebuie întreruptă pe cât e posibil, enervația simpatică a tuturor teritoriilor atinse. În sclerodactilie trebuie făcut o simpatectomie periumerală; în sclerodactilia accentuată se face în primul rând o simpatectomie cervicală și se completează cu simpatectomie periarterială. În sclerodermia membrelor inferioare, se face o simpatectomie perifemurală. În formele difuze ale sclerodermiei, se efectuează simpatectomii lombare. Chirurgia simpatică are ca efect principal, schimbarea condițiilor circulației locale. Rezultatele intervenției chirurgicale, sunt cât se poate de incurajatoare.

Leriche considerând hipercalcemia, chiar la un nivel nu prea mult urcat, drept un test suficient de hiperpara-

tiroidism, a propus ca bolnavilor de sclerodermie cari prezintă acest stigmat, să li se rezece una sau două din paratiroide, sau să se facă ligatura arterelor tiroidiene inferioare, care provoacă atrofia paratiroidelor corespunzătoare. În scurt timp după operație pielea își recâștigă suplețea și indurația ei scade. Metoda e încă în studiu; rezultatele sunt însă încurajatoare,



CAZURI CLINICE.

Observațiunea I. Bolnava B. Florica de 26 ani. Este internată în Clinica Dermato-Venerică din Cluj, în ziua de 2. XI. 1937. Antecedentele personale și eredocolaterale, fără importanță. Boala actuală datează de 6 ani și a început, în luna a II-a a gravidității, sub forma unor pete brune care erau localizate pe regiunea abdominală și mamele. În acelaș timp bolnava prezenta pe spate, umeri și gât niște pete albicioase mici, cu tendință spre diseminare. Erupțiunile n'au fost însoțite de nici un simptom subiectiv. La examenul general se constată că bolnava e bine dezvoltată și nutrită. Pe piele se observă niște erupții diseminate, pe gât trunchiu, fața internă a extremităților superioare ca și la nivelul rădăcinii membrilor inferioare. Aceste elemente eruptive au aspecte diferite; pe ceafă, piept, flancuri, abdomen și spate se prezintă sub forma unor teritorii discoide de dimensiuni de 2 cm. pe 1 cm., chiar mai mari, axa lor longitudinală fiind îndreptată în direcția cutelor de clivaj. Culoarea acestor formațiuni este albă lucioasă, porțelanie, altele prezentând culoare gălbue ca ceara, având un aspect caracteristic unsuros. Marginile lor sunt netede cu contur regulat, unele fiind formate din segmente de cercuri. Toate elementele sunt înconjurate de o zonă lividă, largă de 2—3 mm., care constituie lilac-ringul clasic. Teritoriile acestea sunt situate în planul pielii. Suprafața la unele e netedă, întinsă, dură scleroasă, pergamentoasă la palpare, cu desenul normal al pielii șters, pielea la nivelul lor aderând de țesutul subcutanat, nepermițând decât în parte încrețirea. Teritoriile albe discoide de pe spate, nu sunt infiltrate, prezintă încrețituri fine la suprafața lor și un desen vascular cu arborizații fine, teleangiectazice. Lilac-ringul e dispărut în mare parte. Cele mai multe teritorii sunt discromice, reprezentate prin pete discoide brune, unele omogene altele mai pigmentate în centru. Tegumen-

tul ușor atrofic, prezintă numeroase teleangiectazii. Pe spate se găsește o asociere de pete pigmentare, înconjurate de un cerc sclerodermic concentric. La nivelul mamelelor, se observă suprafețe întinse hiperpigmentate, cu insule atrofice depigmentate. Subiectiv bolnava nu acuză nici un simptom. Mucoasele, ganglionii ca și celelalte sisteme și aparate, sunt indemne. Seroreacțiile negative. Urina fără elemente patologice. Metabolismul bazal și calcemia, în limite normale. S'a instituit bolnavei un tratament cu aur, primind injecții cu Sanocrisină. Totodată i s'a aplicat fermentoterapia lui Sellei, administrându-se zilnic 3 tablete de Pakrin Richter. În urma tratamentului, leziunile s'au ameliorat. Acest tablou clinic este foarte instructiv, prezentând la un loc diferitele stadii evolutive ale acestor dermatoscleroze, începând dela faza infiltrativă sclerodermică, până la cea atrofică și discromică (Dr. Cirlea).

Observațiunea II. Este vorba de bolnava G. Ana de 27 ani, care intră în Clinică în ziua de 13. XI. 1937. Nimic de remarcat în antecedente. Boala a început înainte cu 5 ani, la nivelul extremităților distale a degetelor dela mâini, printr'o colorație lividă, senzație de amorțeală și de degete reci. A urmat apoi o exulcerare, și degetele au devenit rigide ca niște baghete. S'a produs apoi o infiltrație treptată a tegumentului mâinii, a antebrătelor, a frunții a feții și a toracelui. În acelaș timp mișcările se reduc și devin din ce în ce mai dificile. Fenomenele de degete livide și reci, cât și ulcerările mici și senzațiile de amorțeală, le prezintă de un an. La examenul obiectiv se constată că bolnava e slab nutrită, iar la nivelul extremităților superioare prezintă în mod simetrie următoarele alterațiuni: degetele mâinilor fixate în semiflexiune, subțiate, tegumente scleroase și aderente de planurile profunde. La nivelul pulpei degetelor și în dreptul articulațiilor interfalangiene se prezintă alterații trofice mici, acoperite cu cruste brune. Unghiile sunt alterate, încurbate și cu multe șanțuri transversale. În colorația tegumentelor se observă o labilitate, alternând faze de colorație lividă, cu faze de paloare și algiditate. Infiltrația tegumentelor, culoarea lor gălbue ca ceara, aspectul unsuros, fixarea tegumentelor de planurile osteo-tendinoase cu imposibilitatea de a le încreți, trece dela nivelul degetelor la dosul mâinilor și pe antebrățe. La degetele picioarelor, se observă aceleași fenomene angiospastice, cu instabilitate de colorabilitate, ulceratii trofice și alterații ale unghiilor, însă cu

infiltrația tegumentelor cu mult mai redusă. Alterații sclerodermice mult mai pronunțate, prezintă extremitatea cefalică și în continuare gâtul și pieptul, însă mai puțin. Pielea frunții, pleoapelor, nasului, buzelor, pomeților și urechilor este întinsă, albă gălbue, infiltrată, legată de planurile subjacente, toate regiunile atinse fiind reduse ca volum, mișcările active și pasive la nivelul gurii fiind limitate; buzele fiind subțiate, orificiul bucal micșorat, cu o serie de plici radiare, dând o jenă în prehensiunea alimentelor. Fața în general prezintă un aspect rigid. Restul tegumentelor dela nivelul gâtului, celei, foselor supra și infraclaviculare și pe piept, nu prezintă alterații infiltrative scleroase mai pronunțate; se constată teritorii ușor atroifice și discromice, îper ori depigmentate. Examinările de laborator: R. W. este negativă, urina fără elemente patologice, metabolismul bazal și calcemia în limite normale. Tratamentul cu Sanocrisină a trebuit întrerupt după a doua injecție din cauza unui exantem toxic scarlatinos. În urma fermentoterapiei pancreatice și a ședințelor generale de quartz, bolnava s'a ameliorat. Acest caz are un interes practic deosebit, prin asociația sclerodermiei progresive cu sclerodactilia și sindromul lui Raynaud, care de multe ori constituie stadiul incipient al acestei afecțiuni. (Dr. P. Cirlea).

Observațiunea III. Bolnava Maria C. de 32 ani intră în Clinica Dermato-Venerică din Cluj, în ziua de 29. XII. 1938. În antecedentele eredocolaterale, nimic de remarcat. Înainte cu 5 ani a suferit de gastro-enterită. Boala datează de 3 luni și a avut un debut brusc, cu senzație de amorțeală și furnicături la nivelul extremităților superioare. La examenul obiectiv constatăm că bolnava e bine nutrită și dezvoltată. Erupțiunile sunt diseminate pe față, trunchiu și membrele superioare; la acest nivel pielea este întinsă, infiltrată, dură, și aderentă de țesuturile subjacente, plicaturarea neputând să se facă. Plicile și șanțurile normale ale pielii sunt șterse, dând feței un aspect rigid de mască. Pe brațe și antebrate, pe fețele lor extensorice prezintă câte o bandă lungă, întinzându-se dela umăr, până la incheietura mâinii, având o lățime de 4—5 cm., cu margini șterse. Aceste benzi, au o culoare galbenă ca ceara și la nivelul lor pielea este foarte dură, infiltrată și aderentă de musculatură. Bolnava nu prezintă nici un simptom subiectiv. Ganglionii sunt intacti, R. W. = neg., albumina din urină = negativ. Bolnavei i s'a ad-

ministrat un tratament general cu aur, primind 0,10 cmc. Solganal B uleios 2⁰/₀, fiind bine suportat de bolnavă. După ce a primit în total trei injecții cu Solganal părăsește clinica, nevindecată.

Observațiunea IV. Este vorba de bolnava S. Natalia de 40 ani, care a intrat în clinică în ziua de 6. II. 1932. Antecedentele eredocolaterale sunt fără importanță. Înainte cu 10 ani a suferit de reumatism poliarticular; în urma tratamentului urmat, s'a ameliorat mult, rămânând numai cu o ușoară anchiloză a degetelor. Înainte cu 2 luni dela intrarea în clinică, durerile articulare au revenit și tot atunci bolnava observă că fața îi devine rigidă și grăsoasă. La examenul general a bolnavei se constată că este slab dezvoltată și slab nutrită. Pielea feței prezintă o culoare brună-gălbue, este întinsă, cutele normale dispărute și acoperită cu un strat grăsos lucios. La palpate se simte că pielea e infiltrată, și chiar și straturile profunde sunt indurate și infiltrate. Pe partea anterioară a gâtului se observă aceleași alterațiuni. Pe aceste regiuni pielea e aderentă de straturile profunde și nu se poate încreți. Fața fiind rigidă, mimica bolnavei este foarte mult redusă. Și degetele prezintă o reducere a mișcărilor lor, mai ales la nivelul inelarului și a degetului mic. Ganglionii sunt indemni. R. W. = neg.; albumina în urină = neg. Metabolismul bazal e normal. În urma ședințelor zilnice de quartz și de diametrie și iradierilor cu raze Roentgen pe timus cât și în urma masajilor pe gât cu alifie cu pepsină și în urma administrării de extracte paratiroidiene și a injecțiilor subcutanate de fibrolizină, bolnava părăsește clinica foarte mult ameliorată.

CONCLUZIUNI.

1. Sclerodermia este o afecțiune cutanată, generalizată sau localizată, caracterizată prin îngroșarea și indurația straturilor profunde ale pielii și a țesutului subjacent, care în cele din urmă duce la o atrofie a pielii.

2. Etiologia și patogenia afecțiunii, este încă neclarificată. S'au incriminat cei mai variați factori etiologici și patogenici. Azi se admite în general, teoria originii disendocrinene sau endocrino-simpatice.

3. Boala survine mai frecvent la femei, și mai ales între 20—40 ani.

4. Diagnosticul boalei se poate face ușor, datorită faptului că ea prezintă în general, un tablou clinic destul de caracteristic.

5. Evoluția bolii de obicei este lentă; uneori boala se poate opri în evoluție și să se vindece spontan, ori mai frecvent, după un interval de timp variabil își reia evoluția obișnuită.

6. Prognosticul în formele generalizate sau progresive este foarte serios, în majoritatea cazurilor chiar fatal.

În sclerodermia circumscrisă, prognosticul de obicei e bun.

7. Tratamentul foarte variat al sclerodermiei, dă rezultate nesigure. Opoțoterapia, fermentoterapia lui Sellei, auroterapia ca și diferitele metode terapeutice locale, sunt adesea încununete cu succes.

8. În Clinica Dermato-Venerică din Cluj, unde se utilizează întregul arsenal terapeutic modern, s'au obținut în numeroase cazuri, importante ameliorări.

Văzută și bună de imprimat.

Decanul Facultății,
(ss.) Prof. Dr. I. DRĂGOIU

Președintele Tezei,
(ss.) Prof. Dr. C. TĂTARU.

Bibliografie.

1. *Arzt-Zieler*: Haut und Geschlechtskrankheiten, Berlin-Wien 1925.
2. *M. Basch*: Le syndrome de Thibierge-Weissenbach. Concrétions calcaires des Sclerodermies. Thèse, Paris 1930.
3. *Belot-Chevalier*: Traité de dermatologie clinique et thérapeutique. G. Doin Paris 1933.
4. *Brocq*: Dermatologie pratique. Paris, 1907.
5. *C. Bruhns*: Knotenbildungen bei Sklerodermie. Berlin 1912.
6. *R. Cassirer*: Die vasomotorisch-trophischen neurossen. Berlin 1912.
7. *V. Cimoca*: Cours de dermatologie. Cluj.
8. *P. Cirlea*: Un caz de sclerodermie în plăci cu discromii, și un caz de sclerodermie progresivă, sclerodactilie, sindrom Raynaud. Clujul Medical No. 10. 1938.
9. *Darier*: Précis de dermatologie. Masson Paris 1923.
10. *Darier-Sabouraud*: Nouvelle pratique dermatologique. Masson Paris 1936.
11. *S. Ehrman-St. Brünauer*: Die Sklerodermie. Berlin 1931.
12. *E. Gaucher*: Traité des maladies de la peau. G. Doin Paris 1898.
13. *J. Jadasson*: Handbuch der Haut un Geschlechtskrankheiten. Berlin 1931.
14. *A. Jarisch*: Hautkrankheiten. Wien 1900.
15. *Kaposi*: Pathologie et traitement des maladies de la peau. Paris 1891.
16. *G. Lewin—J. Heller*: Die Sklerodermie. Berlin 1895.
17. *Mraček*: Handbuch der Hautkrankheiten.
18. *E. Riecke*: Buch der Haut und Geschlechtskrankheiten. Jena 1921.