



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

212/1847 - No siempre es tan fácil

M.Á. Ruíz Guerra^a, A. Santos Urrutia^a, A. Fernández Bereciartua^a, E. Bengochea Botín^b, M.R. Grande Grande^c, F.B. del Rivero Sierra^d, F. Gómez Molleda^e, M.S. Piris Santamaría^f, S. Pardo del Olmo Saiz^g y V. Santos Urrutia^h

^aMédico de Familia. Centro de Salud Alto Campoo. Cantabria. ^bMédico de Familia. Centro de Salud Santoña. Cantabria. ^cMédico de Familia. Centro de Salud Rubayo. Marina de Cudeyo. Cantabria. ^dMédico de Familia. Centro de Salud Alto Asón. Cantabria. ^eMédico de Familia. Centro de Salud Ramales. Cantabria. ^fMédico de Familia. Centro de Salud Cotolino. Cantabria. ^gMédico de Familia. Centro de Salud Camargo Interior. Cantabria. ^hMédico de Familia. Centro de Salud Linarejos. Jaén.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 44 años que presenta desde hace un año artralgiyas generalizadas, sin tumefacción articular y esclerosis de piel de manos, antebrazos, hombros y pies, asociando lesiones hipopigmentadas en manos y cuello. Astenia y disnea de esfuerzos moderados. Pérdida de peso y Raynaud sin úlceras en manos y pies. Tras sospechar esclerodermia, tras petición de pruebas complementarias se derivó a reumatología.

Exploración y pruebas complementarias: Buen estado general. Telangiectasias faciales. Esclerosis facial con microstomía e imposibilidad para la eversión palpebral. Esclerodactilia y retracción de flexores de manos. Hipopigmentación cutánea en manos y tórax. Esclerosis de la piel en miembros inferiores y abdomen. Artritis en carpos bilateral y tumefacción de metacarpofalángicas derechas. Resto normal. Analítica: VSG 120 y PCR 43,7. Microhematuria. FR 756 UI/ml. Y ANA positivo homogéneo 1/1.280. Serologías negativas. Anti Scl70 se confirmó posteriormente positivo, con resto estudios inmunológicos negativos. Ecocardio, espirometría y Rx tórax y TAC toracoabdominal y pélvico normales. Angulación radial en interfalángicas de 3° al 4° dedo de ambas manos y equivalente en pies sin lesiones erosivas. La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico.

Juicio clínico: Esclerodermia (esclerosis sistémica).

Diagnóstico diferencial: Síndrome de Sharp, lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido, poliarteritis nodosa, polimiositis y artritis reumatoide.

Comentario final: La esclerodermia es una enfermedad rara y potencialmente mortal de etiología desconocida con afectación multisistémica. Su prevalencia es probablemente subestimada por infradiagnóstico, especialmente en sus formas más leves. En este caso como se aprecia en las fotografías, el diagnóstico de sospecha no era difícil. La esclerodermia es una enfermedad tratable, y la detección temprana y la instauración de tratamiento pueden prolongar la supervivencia, preservar la función óptima y mejorar sustancialmente la calidad de vida para los pacientes. En este caso la paciente tuvo muy buena respuesta a tratamiento con prednisona y metotrexato.

Bibliografía

1. Hugle T, Schuetz P, Daikeler T, et al. Late-onset systemic sclerosis--a systematic survey of the EULAR scleroderma trials and research group database. *Rheumatology (Oxford)*. 2011;50:161-5.
2. Muller H, Rehberger P, Gunther C, Schmitt J. Determinants of Disability, Quality of Life and Depression in Dermatological Patients with Systemic Scleroderma. *Br J Dermatol*. 2011.

Palabras clave: Systemic sclerosis. Diagnostic.