



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

212/2187 - Esclerodermia, una gran desconocida

F. Mateo Mateo^a, V. Llamazares Muñoz^b y E. Sánchez Díaz^c

^aMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria; ^cMédico de Familia. Centro de Salud Rafael Flórez Crespo. Posadas. ^bMédico de Familia. Centro de Salud de Posadas. Posadas.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 52 años, con antecedentes personales de fibromialgia e hipotiroidismo, acude a consulta de atención primaria por edema en cara y manos con dolor asociado. Tras realización de analítica con parámetros inflamatorios, se deriva a reumatología con diagnóstico de artritis reumatoide, tratamiento y seguimiento. En revisión anual la paciente presenta eritema de manos con microhemorragias en lecho ungueal asociado a edema de manos.

Exploración y pruebas complementarias: En la exploración, se aprecia fenómeno de Raynaud con microhemorragias en lecho ungueal con hiperqueratosis. Edema de manos con eritema asociado, signos de insuficiencia venosa crónica en miembros inferiores, pies con hallux rigidus con dedos en garra asociado. Analítica: VSG 15, PCR 4,6, factor reumatoide 3 negativo, ANA+ 1/640. Capilaroscopia: asas capilares muy dilatadas, con abundantes megacapilares en todos los dedos, fenómenos de neovascularización, hemorragias en gota única, áreas avasculares en todos los dedos. Ecocardiograma doppler normal. Espirometría normal. Rx manos normal. TACAR de tórax: patrón reticular subpleural que afecta a todos los lóbulos, siendo más evidente en LII, LM y língula, donde además se asocia a áreas de vidrio deslustrado y a discretas bronquiectasias por tracción. Compatible con neumopatía intersticial con fibrosis incipiente asociada a su enfermedad de base.

Juicio clínico: Esclerodermia limitada. Afectación pulmonar (neumopatía + fibrosis asociada).

Diagnóstico diferencial: Exposición a radiaciones o tóxicos, consumo de medicamentos, infecciones y enfermedades de origen endocrino-metabólico, genético e inflamatorio.

Comentario final: Actualmente, la paciente sigue tratamiento con ciclofosfamida (sexta dosis intravenosa 500 mg/15 días durante 3 meses. Si no mejoría o empeoramiento, se planteará tratamiento con rituximab intravenoso. La esclerodermia es una enfermedad crónica autoinmune formando parte de las enfermedades raras. Más frecuente en mujeres entre 30-50 años, afectando a 3 de cada 10.000 habitantes. Su causa es desconocida, aunque apunta a un origen multifactorial genético y ambiental. Aunque no existe tratamiento curativo, hoy día numerosas terapias han demostrado eficacia en algunas manifestaciones de la enfermedad. Es importante individualizar a cada paciente y abordar tanto el aspecto social como emocional.

Palabras clave: Edema. Microhemorragias. Esclerodermia. Neumopatía.