Semergen. 2017;43(Espec Congr 1):2896

Medicina de Familia. SEMERGEN

https://www.elsevier.es/semergen

242/1104 - SÍNDROME CREST

P. Ávalos Palacios[a], S. Rodríguez Castro[b], J. Gómez Ferruelo[a], C. Zapata Mendoza[c], C. Gascueña Saez[d] y M. Caballero Herraez[e]

[a]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Guadalajara Sur. [b]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud GUSUR. Guadalajara. [c]Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Guadalajara-sur. Guadalajara. [d]Enfermera.Centro de Salud Guadalajara Sur. Guadalajara. [e]Médico de Familia. Centro de Salud Guadalajara Sur.

Resumen

Descripción del caso: 1. Mujer de 61 años, con síndrome de Raynaud, dispepsia, disfagia ocasional, pérdida de peso e inflamación en manos sin rigidez. Zonas de consistencia dura en dedos. 2. Mujer de 64 años, esclerodermia desde hace 30 años y síndrome de Raynaud, amputación de un dedo de mano, artralgias, y endurecimiento en piel de miembros inferiores. Heridas en pulpejos y zona pretibial, y trastornos esofágicos.

Exploración y pruebas complementarias: 1: Se objetivaron esclerodactilia, y telangiectasias. Analítica: anticuerpos antinucleares (ANA) positivos 1/1.280 anticentrómero. 2: Facies afilada, telangiectasias, esclerodactilia, rigidez articular en dedos, reabsorción de falanges distales y amputación 2º dedo. Analítica: ANA positivos 1/1.280 y ac. SCL positivos. Presentaban ambas piel adherida y brillante en manos con zonas consistencia pétrea. Calcificación de partes blandas en Rx de manos.

Juicio clínico: El diagnóstico fue síndrome CREST confirmado por criterios clínicos y analíticos. Prevalencia 1/12.500 adultos, mujeres (4:1). Causa desconocida. Hay proliferación de fibroblastos, con depósito de colágeno en tejidos. Es una forma de esclerosis sistémica limitada, cuyo nombre es el acrónimo en inglés de sus signos clínicos: Calcinosis, depósitos calcáreos en piel, tejidos periarticulares y bursas. El fenómeno de Raynaud suele ser la manifestación inicial. Alteraciones esofágicas: disfagia, reflujo gastroesofágico, y esofagitis. Esclerodactilia: esclerosis de dedos con limitación de extensión. Telangiectasias.

Diagnóstico diferencial: Otras enfermedades autoinmunes con Raynaud positivo (lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, dermatomiositis, polimiositis y artritis reumatoide).

Comentario final: En ambos casos el fenómeno de Raynaud apareció cómo única manifestación por un periodo prolongado hasta el inicio de los demás síntomas. Hay manifestaciones pulmonares en 70% de pacientes y sus complicaciones son la principal causa de muerte. El síntoma inicial es la disnea de esfuerzo y signos radiológicos de fibrosis pulmonar. En nuestros casos una paciente presentaba enfisema centroacinar, y la otra hipertensión pulmonar grave. Diagnosticando precozmente en Atención Primaria un síndrome CREST enmascarado bajo un fenómeno de Raynaud, pueden disminuirse las complicaciones.

Bibliografía

1. Mendez Rodríguez A. Esclerosis sistémica. Revista Clínica de la Escuela de Medicina UCR-HSJD. 2013;3:15-26.

2. Nitsche. Reumatol Clin. 2012;8(5):270-7.

Palabras clave: Esclerodermia. Síndrome CREST.

1138-3593 / © 2017 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.