



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

424/702 - SÍNDROME CREST: A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Puertas Rodríguez¹, A. Marcelo Martínez², P. Martín Marcuartu³ y M. Garratón Juliá⁴

¹Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Pinillo Chico. Puerto de Santa María. Cádiz. ²Médico de Familia. Centro de Salud Pinillo Chico. Puerto de Santa María Norte. Cádiz. ³Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Ribera del Muelle. Puerto Real. Cádiz. ⁴Médico de Familia. Centro de Salud Joaquín Pece. San Fernando. Cádiz.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 66 años que acude a su médico de familia refiriendo dolor en manos e imposibilidad para la flexión de los dedos de meses de evolución, acompañado de palidez asimétrica extrema ocasional y rigidez matutina. No aftas orales ni genitales, xerostomía, no xeroftalmia. No fotosensibilidad. Padre padece psoriasis. No alergias conocidas. Exfumador. HTA (en tratamiento con losartán/hidroclorotiazida y amlodipino), DM2 (metformina), cólicos renoureterales por nefrolitiasis izquierda, artropatía gotosa.

Exploración y pruebas complementarias: Presenta nódulos en interfalángicas distal (IFD) y proximal (IFP) del 5º dedo de ambas manos con signos flogóticos en la práctica totalidad de IFP y edema de partes blandas. Úlcera paraungueal vascular en 3º dedo de mano izquierda. Pulsos presentes. Hemograma normal, VSG 13/27. Bioquímica: glucosa 198 mg/dl. Reactantes de fase aguda y perfil reumático normal. HLAB27-. ANA 7,9. Anticentrómero + (1/1280), antiSM, DNA, Ro, La, RNP en rango. TSH: 1,14 mU/L. Serología -. Hematuria aislada: 300. Rx manos: disminución del espacio interarticular distal con destrucción articular, erosiones y geodas. Rx tórax: normal. Espirometría: FEV1/CVF: 78%. Se pauta nifedipino retard 20 mg/12h, AAS/24h, mupirocina crema/12h. Se solicita Mantoux (negativo) y se deriva a medicina Interna para realización de pruebas complementarias. Ecocardiograma: descarta hipertensión pulmonar. TAC tórax: adenopatías milimétricas mediastínicas e hiliares inespecíficas. Descarta fibrosis. Se interconsulta con urología para estudio de macrohematuria. Se añade al tratamiento: leflunomida 20 mg/24h, bosentan 125 mg/12h y sildenafil 20 mg/8h.

Orientación diagnóstica: Síndrome de CREST incompleto. Fenómeno de Raynaud grave.

Diagnóstico diferencial: Síndrome de Sharp, LES, síndrome antifosfolípido, poliarteritis nodosa.

Comentario final: El síndrome de CREST (calcinosis, Raynaud, disfunción esofágica, esclerodactilia, telangiectasias) es una forma de esclerosis sistémica limitada. Prevalencia 1/12.500 adultos entre 40-50 años, afectando predominantemente a mujeres (4:1). Precisa de seguimiento regular aunque su pronóstico es bueno. Puede provocar fibrosis pulmonar con hipertensión pulmonar agravando el pronóstico. Su médico de familia le explica la patología y pautas de actuación y aconseja continuar con abstinencia tabáquica, evitar el frío (guantes), estrés, excitantes (caféina, picantes...). Se revisa la medicación para asegurar el cumplimiento.

Bibliografía

1. Uptodate.com [Internet]. UpToDate; 2019 [actualizado: Junio 2019; citado Junio 2019]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-and-differential-diagnosis-of-systemic-sclerosis-scleroderma-in-adults>

Palabras clave: Poliartritis simétrica. Fenómeno de Raynaud. Úlcera acra.