



# Medicina de Familia. SEMERGEN



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

## 482/70 - INCURABLE, PERO POR ELLO INTRATABLE

A. Esteban Navarro, M. Benito González, M. Lumbreras Montero y G. Fernández Tabernero

Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud V Centenario. San Sebastián de los Reyes. Madrid.

### Resumen

**Descripción del caso:** Mujer de 27 años, con antecedente de esclerodermia cutánea localizada (morfea), en tratamiento con metotrexato. Última revisión hace 2 años sin alteraciones en RNM. Acude a Urgencias por diplopía y visión borrosa de pocas horas de evolución y desviación izquierda de la comisura bucal y dificultad para oclusión de ojo derecho con empeoramiento progresivo desde hacía 5 días. Con sospecha de parálisis facial central se pauta prednisona y valoración por Neurología.

**Exploración y pruebas complementarias:** Nistagmo horizontal a la mirada extrema derecha, oblicua, inferior y superior. Parálisis facial completa derecha con afectación frontal y palpebral. Resto de exploración normal. Analítica: normal. TAC craneal: sin hallazgos. Angio-RNM: vasculitis inflamatoria (hallazgos en relación con patología de base esclerodermia, con crecimiento de lesiones y lesiones nuevas). Punción lumbar: normal. Inmunología y serologías normales.

**Orientación diagnóstica:** Esclerodermia con sospecha de afectación neurológica (vasculitis inflamatoria).

**Diagnóstico diferencial:** Cabe hacerlo con mononeuritis múltiple (especialmente mediadas por inmunidad e inflamación) y trastornos metabólicos (mixedema). Podría considerarse un síndrome de solapamiento, pacientes con datos de esclerodermia cutánea que presentan manifestaciones de otras enfermedades autoinmunitarias (lupus, artritis reumatoide, vasculitis, dermatomiositis).

**Comentario final:** La esclerodermia se considera enfermedad del tejido conjuntivo, que con menor frecuencia presenta complicaciones neurológicas; sin embargo estudios recientes demuestran que pueden ser más frecuentes de lo que se había estimado (hasta en 40% de los pacientes). Puede haber en este caso anomalías de los pares craneales (más frecuentemente el trigémino y el facial). La paciente nunca había presentado manifestaciones sistémicas de su esclerodermia ni fenómeno de Raynaud. Con lesiones compatibles con proceso autoinmune, es valorada por Reumatología, se sustituye metotrexato por micofenolato mofetilo y por la persistencia de clínica, se mantiene corticoterapia a dosis bajas. El perfil inmunológico no es típico de esclerosis sistémica difusa por lo que el uso de corticoides es más seguro y menor el riesgo de una crisis renal y tensión arterial elevada. El 80% responde favorablemente al tratamiento inmunosupresor pero 25% de las vasculitis puede reactivarse durante su evolución.

### Bibliografía

1. Rúa-Figueroa Fernández de Larrinoa, I (ed). Manual SER de diagnóstico y tratamiento de enfermedades reumáticas autoinmunes. Madrid: Elsevier España SL; 2014.

**Palabras clave:** Esclerodermia. Parálisis facial. Vasculitis.