Semergen. 2016;42(Espec Congr 2): 58

Medicina de Familia. SEMERGEN

https://www.elsevier.es/semergen

58 - DEDOS DUROS Y BICOLOR

M.A. de la Hera Romero, L. Alonso Bravo y L. Muñoz Abad

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 64 años sin antecedentes de interés, no sigue tratamiento. Acude porque desde hace una semana presenta en el primer y segundo dedo de la mano derecha fenómeno de Raynaud, pápulas de Gottron en los nudillos de las dos manos y además esclerodactilia en ambas manos. PC: solicitamos estudio analítico general sin hallazgos y determinación de ANAs, objetivándose ANA con patrón moteado nucleolar homogéneo (Ac SCL-70 y Ac antipolimerasa I-II-III).

Juicio clínico: Enfermedad mixta del tejido conectivo.

Diagnóstico diferencial: Dermatomiositis vs esclerodermia.

Evolución: La paciente comienza tratamiento con pentoxifilina y CC tópicos y está pendiente de PPCC para evaluar la extensión de la enfermedad.

Comentario final: La esclerodermia es poco frecuente (3/10.000 hab) caracterizada por la fibrosis de las estructuras que contienen de tejido conectivo cuya etiología es desconocida. La forma Limitada es frecuente la esclerosis cutánea acral, Raynaud de larga evolución y si produce afectación sistémica hay hipertensión pulmonar, es típico que sea manifestación del S. CREST y asocia el Ac anticentrómero en el 99% que se relaciona con buen pronostico. La forma difusa afecta de forma acral y troncal, Raynaud de poco tiempo de evolución y hay afectación visceral grave, la más frecuente la fibrosis renal.la más agresiva y el antiSCL-70 aparece en el 75% de los casos, muy específico para esta forma se relaciona con desarrollo de fibrosis pulmonar y mal pronóstico. En nuestra paciente además se añadió la presencia de placas de piel eritematosa y engrosada que se encuentra en los nudillos denominadas pápulas de Gottron y que son específicas de la dermatomiositis. Nos encontramos con la suma de criterios diagnósticos de dos patologías, siendo contemplada la coexistencia de ambas en la enfermedad sistémica del tejido conectivo a cuyo diagnóstico se llega con hallazgos clínicos que incluyen una alta frecuencia de síndrome de Raynaud, manos edematosas, esclerodactilia, artritis, miositis y enfermedad pulmonar intersticial y la detección de AcRNP anti PM-SCL y anti -Ku

Palabras clave: Enfermedad de Raynaud. Esclerodactilia. Pápulas de Gottron.

1138-3593 / © 2016 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.