



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

P-066 - DE LA ARTRITIS AL CREST

J. Andino López^a, W.R. Ferrero Ohse^a, A. Linares Borges^b, V. Acosta Ramón^a, M. Montes Pérez^a y R. Segura Granda^c

^aCS Camargo Interior. ^bCS El Alisal. ^dHospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Resumen

Descripción del caso: Mujer 79 años que acude a su médico de familia por episodios repetidos de artralgias de predominio metacarpofalángicas y limitación funcional en los últimos 5 años. Además fenómeno de Raynaud y telangiectasias, asociado a disfagia de sólidos y líquidos. HTA, hipercolesterolemia, osteoporosis, TVP, rinitis alérgica e hiperreactividad bronquial.

Exploración y pruebas complementarias: Temperatura 36,5 °C, TA 120/70 mmHg, FC 70 lpm, SatO2 99%. Consciente, orientada, hidratada, mala perfusión distal en manos, eupneica en reposo. Ruidos cardiacos rítmicos sin soplos. Murmullo vesicular conservado. EEII: varices grado II, pulsos presentes, no edema. EESS: fenómeno de Raynaud en zona distal manos, lesiones purpúricas y telangiectasias, nódulos de Heberden y Bouchard, desviación cubital de falanges distales, pulsos presentes. Analítica: leucocitos 6.000/Ul (fórmula normal), Hb 11,2 g/dL, Hto 33,4%, ferritina 39, VSG 48 mm, PCR 1,4. Glucosa 83 mg/dL, función renal y hepáticas conservadas. Factor reumatoide negativo. Ácido úrico: 7,8. Ac anticentrómero > 1/1.280. Radiografía de tórax: patrón intersticial sin cardiomegalia. Radiografía de manos: artropatía en interfalangicas distales, calcinosis periarticular y pulpejo de dedos. TAC tórax: no fibrosis pulmonar. HTA pulmonar con aumento del tamaño del tronco principal de arteria pulmonar y sus ramas. Ganglios mediastínicos en hilio pulmonar derecho calcificados compatibles con secuelas de TBC. Tránsito esofagogastroduodenal: esófago de calibre normal sin estenosis, no anomalías en mucosa, gran hernia del hiato esofágico de componente mixto (por deslizamiento y paraesofágica). Ecocardiograma transtorácico: hipertrofia ventricular izquierda moderada-grave de predominio septal FE conservada. Esclerosis valvular aórtica, insuficiencia aórtica y mitral ligera, PAP normal. ECG Ritmo sinusal, eje QRS 30°, sin alteraciones en repolarización. Electroneurografía: leves anomalías en componente sensitivo del nervio mediano derecho a su paso por la muñeca. Recibe tratamiento con corticoides dosis bajas con mejoría sintomática.

Juicio clínico: Esclerosis sistémica cutánea limitada: síndrome de CREST. Anemia por trastornos crónicos. Hernia hiatal esofágica.

Diagnóstico diferencial: Teniendo en cuenta la edad de la paciente, clínica y los resultados de exámenes complementarios podemos diferenciarla de: esclerosis sistémica cutánea difusa: afectación visceral (pulmón, corazón, riñón). Esclerosis sistémica sin esclerodermia. Enfermedad mixta del tejido conjuntivo: presenta anticuerpos específicos Anti-RNP y comparte clínica de otras enfermedades sistémicas LES, AR, sd. Sjögren, dermatomiositis. Crioglobulinemias: presentan síndrome de Raynaud, factor reumatoide positivo y presencia de crioglobulinas.

Comentario final: La esclerosis sistémica cutánea limitada es una forma de esclerosis sistémica que afecta con mayor frecuencia a mujeres, con una relación mujer/hombre de 4:1, y suele manifestarse entre los 40 y los 50 años. Se caracteriza por afectación cutánea de las zonas distales de las extremidades y cara, que puede presentarse clínicamente como síndrome de CREST que tiene un pronóstico más favorable por no acompañarse habitualmente de afectación visceral o hacerlo de forma más tardía. El pronóstico empeora cuando aparece alguna de las 2 complicaciones viscerales a las que se asocia (HTA pulmonar y cirrosis biliar primaria). Su marcador serológico son los anticuerpos anticentrómero.

BIBLIOGRAFÍA

1. Varga J, Axford J, Ramirez Curtis M. Diagnosis and differential diagnosis of systemic sclerosis (scleroderma) in adults. Topic 7539 Versión 19.0. UpToDate; Diciembre 2015.