

CALCIFICACIONES DISTRÓFICAS EN UNA MUJER CON ESCLERODERMIA CUTÁNEA LIMITADA

S. AZRIEL MIRA Y P. FERNÁNDEZ GARCÍA*

SERVICIO DE ENDOCRINOLOGÍA Y NUTRICIÓN. HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE.

*SERVICIO DE RADIOLOGÍA. HOSPITAL GREGORIO MARAÑÓN. MADRID.



Fig. 1.

Se trata de una paciente de 50 años de edad diagnosticada de hipotiroidismo primario autoinmune en tratamiento sustitutivo, que presentaba un cuadro de palidez intermitente, frialdad y entumecimiento de los dedos de las manos en relación con el frío, así como dolor y rigidez en las articulaciones de las manos, de varios años de evolución. A la exploración se objetivaba la piel de las manos tensa y deformidad en flexión de los dedos, en especial de la izquierda. Se practicó una radiografía anteroposterior de ambas manos (fig. 1), objetivándose los siguientes hallazgos: deformidad en flexión de los dedos, atrofia de las partes blandas de las yemas digitales con erosión de los extremos distales de las falanges y reabsorción prácticamente completa de las falanges distales del segundo y tercer dedos de la mano derecha. Así mismo se evidenciaban calcificaciones lineales periarticulares en la articulación metacarpo-falángica (MTCF) proximal del segundo dedo izquierdo y calcificaciones amorfas en las partes blandas adyacentes a la articulación MTCF del primer dedo izquierdo. También se en-

contraron calcificaciones arteriales. Dado que la paciente no presentaba ninguna otra manifestación clínica sistémica, con la sospecha de esclerodermia cutánea limitada, fue remitida al servicio de Reumatología para completar el estudio e iniciar tratamiento.

La esclerodermia o esclerosis sistémica (ES) es un trastorno multisistémico del tejido conectivo, de etiología desconocida, que se caracteriza por afectación de la piel y el sistema musculoesquelético, vasos sanguíneos y órganos viscerales, como el aparato gastrointestinal, los pulmones, el corazón y los riñones. El grado de velocidad de afectación de la piel y los órganos varía en cada paciente. Se pueden identificar dos subgrupos de ES cutánea: la forma difusa, caracterizada por la aparición rápida de un engrosamiento cutáneo simétrico de la porción distal de las extremidades y de la cara, con un mayor riesgo de desarrollar afectación sistémica; y la forma limitada que se define por un engrosamiento cutáneo simétrico de los dedos y de la cara. Este subgrupo presenta con frecuencia características del síndrome de

CREST (calcinosis, fenómeno de Raynaud, disfunción esofágica, esclerodactilia y telangiectasia) y un mejor pronóstico.

La ES afecta más frecuentemente al sexo femenino y tiene mayor incidencia en la tercera a quinta décadas. Algunos estudios demuestran una asociación entre la ES y determinados haplotipos como el DR1, DR3 y DR5. Se caracteriza fundamentalmente por la hiperproducción y acumulación de colágeno y otras proteínas de la matriz extracelular en la piel y en otros órganos. Aunque la patogenia es desconocida, intervienen en ella mecanismos inmunológicos, lesiones vasculares, activación de fibroblastos por factores de crecimiento y citocinas.

La calcinosis que aparece en la ES constituye un ejemplo de calcificación distrófica y se caracteriza por un balance del producto de solubilidad calcio/fósforo normal. Las calcificaciones se generan como consecuencia de una lesión tisular y el mecanismo por el cual precipitan las sales de calcio no se conoce.

La positividad de los anticuerpos antinucleares antitopoisomerasa-1 (Scl-70), an-

tinucleolares y anticentrómero apoya el diagnóstico de la enfermedad. Otros datos analíticos frecuentes son el aumento de la velocidad de sedimentación, anemia de origen multifactorial, hipergammaglobulinemia IgG y positividad del factor reumatoide.

El pronóstico de la ES cutánea limitada es bueno en general, aunque un 10% puede desarrollar hipertensión pulmonar. Otras causas de morbi-mortalidad en este grupo de pacientes son la cirrosis biliar primaria y la malabsorción intestinal.

No hay una pauta terapéutica claramente establecida y curativa en la ES. Existen varias alternativas terapéuticas para aliviar la sintomatología y mejorar la función de los órganos afectados, siendo más eficaz en las fases iniciales de la enfermedad. La terapia vascular incluye medidas no farmacológicas y fármacos como antagonistas

del calcio, α -bloqueantes, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y antiserotoninérgicos. La inmunomodulación con inmunosupresores y la terapia antifibrótica con D-penicilamina e interferón- γ se han empleado observándose mejoría en algunos síntomas de la enfermedad. Se han empleado agentes inhibidores de los factores de transcripción implicados en la activación de los genes del colágeno tipo 1. Recientemente se ha evaluado la eficacia de una proteína natural producida durante el embarazo, la relaxina, con efecto antifibrótico. Promueve la degradación del colágeno y antagoniza la producción del mismo por los fibroblastos. La evidencia de efectividad de la mayoría de los tratamientos evaluada en ensayos randomizados placebo-controlados es escasa, por lo que es necesario esperar resultados al respecto.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Black CM. Scleroderma-clinical aspects. *J Intern Med* 1993;234(2):115-8.
- Denton CP, Black CM, Korn JH, de Crombrughe B. Systemic sclerosis: current pathogenetic concepts and future prospects for targeted therapy. *Lancet* 1996;347:1453-8.
- Falanga V. Localized scleroderma. *Med Clin North Am* 1989;73(5):1143-56.
- LeRoy EC, Black CM, Fleischmajer R, Jablonska S, Krieg T, Medsger TA, et al. Scleroderma (Systemic sclerosis): Classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol* 1988;15:202-5.
- Resnick D. Scleroderma (Progressive Systemic Sclerosis). En: Resnick D, Fix CF, editores. *Bone and Joint Imaging*. 2ª ed. Philadelphia: WB Saunders;1996.p.298-304.
- Spencer-Green G, Alter D, Welch HG. Test performance in systemic sclerosis: Anticentromere and antiScl 70 antibodies. *Am J Med* 1997;103(3):242-8.

NOTICIAS

LA FUNDACIÓN HISPANA DE OSTEOPOROSIS Y ENFERMEDADES METABÓLICAS ÓSEAS

Convoca el
IX PREMIO CIENTÍFICO FHOEMO 2002
de acuerdo con las siguientes
BASES

1. Este Premio, con una dotación de 1.506,02 €, tiene como objetivo premiar al mejor trabajo sobre Osteoporosis y Enfermedades Metabólicas Óseas.
2. El trabajo, para la presente edición, deberá haber sido desarrollado en España o Iberoamérica y publicado durante el año 2000 en cualquier revista de habla hispana.
3. La fecha límite para la recepción de los trabajos será el 15 de enero de 2003.
4. El Jurado estará compuesto por cuatro miembros del Comité Científico de la FHOEMO, actuando como secretaria del Jurado, con voz pero sin voto, la Secretaria de la misma.
5. La decisión del Jurado será inapelable y el Premio podrá ser declarado desierto si, a juicio del Jurado, se estimase que los trabajos presentados no reúnen el nivel profesional médico y técnico adecuados.
6. La FHOEMO se reserva la disponibilidad del trabajo una vez publicado para su difusión, si lo considera oportuno. Los trabajos concursantes no serán devueltos a sus autores.
7. Los aspirantes aceptarán las presentes bases por el mero hecho de concurrir a esta convocatoria.
8. Las solicitudes se enviarán, junto con seis copias del trabajo objeto de consideración, a: Premio Científico FHOEMO. Gil de Santivañes, 6. 28001 Madrid.