



# Medicina de Familia. SEMERGEN

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



## P-066 - DE LA ARTRITIS AL CREST

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

<sup>a</sup>CS Camargo Interior. <sup>b</sup>CS El Alisal. <sup>d</sup>Hospital 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, SatO<sub>2</sub> 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 interfalángicas 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 ligeras, 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.