



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

160/446 - FENÓMENO DE RAYNAUD

I. Benadero Royo^a, J.A. Delagneau González^a, P. Hsu Chung^b, Á. Donado-Mazarrón Romero^b, A.I. Urbaneja Díez^b, I. Sánchez-Oro Valles^b, A.M. Isach Subirana^b, B. Segura Cañada^b, M.T. Mauri Rojals^b y A.B. Castellvi Margalef^b

^aMédico Residente de 4º año de Medicina Familiar y Comunitaria. CAP Sant Pere. Reus-2. Tarragona. ^bMédico de Familia. Centro de Salud Reus-2. Tarragona.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 25 años sin antecedentes médicos de interés que presenta desde hace 2 semanas algias en brazo derecho y en articulaciones interfalángicas proximales (IFP) y metacarpofalángicas (MCF) de mano derecha. Presenta hipotermia distal en ambas manos. Niega rigidez matutina. No traumatismo previo. No fiebre. Desde hace un año presenta gonalgia y dolor muñeca derecha, de forma intermitente.

Exploración y pruebas complementarias: TA 120/75 mmHg, FC 91 lpm. AC: tonos rítmicos, soplo sistólico. AR: mvc. ABD: anodino. Piel: lesiones hipopigmentadas lineales, con bordes geográficos en región frontal y descamativas en región perioral. Osteomuscular: leve aumento del diámetro IFP mano derecha, movilidad muñeca limitada por dolor. Rodilla derecha leve aumento de diámetro, flexión rodilla hasta 100° limitada por dolor. Fenómeno de Raynaud. Primaria: analítica sanguínea: función renal normal, perfil hepático normal, ionograma normal, PCR 0,1 mg/dl. Hemograma normal. Estudios autoinmunidad: Factor reumatoide (FR) 7 UI/ml, anticuerpos antinucleares (ANA) 1/1280 (patrón homogéneo y nucleolar), ENAs destaca Anti-Scl-70 positivo fuerte. Proteinograma normal. Sedimento de orina: normal. Hospital (Medicina interna) completó estudio: Ecocardiograma sin signos de hipertensión pulmonar, Rx tórax sin cardiomegalia ni nódulos ni condensaciones, ECG y capilaroscopia normales. Pruebas de función respiratoria, tránsito esofagogastroduodenal y TAC toracoabdominal, dentro de la normalidad.

Juicio clínico: Esclerodermia cutánea difusa. ENAs con Anti-Scl-70 positivo fuerte. Se inició tratamiento con corticoides sin respuesta, posteriormente tratamiento con metotrexato con buena respuesta.

Diagnóstico diferencial: Artritis reumatoide. Lupus eritematoso sistémico. Polimialgia reumática.

Comentario final: La esclerodermia es un trastorno multiorgánico crónico de origen desconocido. Fisiopatología: engrosamiento de la piel (esclerodermia) con afectación de múltiples órganos internos sobretodo pulmones, sistema gastrointestinal, corazón y riñones. Hay dos tipos: 1. Esclerosis generalizada cutánea difusa: induración cutánea progresiva, que comienza en los dedos y asciende desde la parte distal hasta proximal de las extremidades, del rostro y del tronco. Corren riesgo de sufrir fibrosis pulmonar y afectación renal aguda en las primeras etapas. 2. Esclerosis generalizada cutánea limitada: suelen iniciarse con fenómeno de Raynaud crónico antes de que

aparezcan las otras manifestaciones. Suele ser en los dedos (esclerodactilia), parte distal de las extremidades y la cara, el tronco no resulta afectado. Mejor pronóstico. El diagnóstico, con datos analíticos, se observa con frecuencia anemia normocítica o microcítica leve, la VSG suele ser normal. Los autoanticuerpos antinucleares se detectan en casi todos los pacientes con esclerosis generalizada y se presentan al inicio de la enfermedad. Los dirigidos contra la topoisomerasa I (Scl-70) y el centrómero, tienen una gran especificidad para la esclerosis generalizada. El tratamiento con corticoides en dosis bajas y pautas cortas disminuyen la rigidez y el dolor en etapas iniciales pero no influyen en el avance de la afección de la piel o de los órganos. No hay tratamiento definitivo, se tratará según clínica predominante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Black CM. Scleroderma-clinical aspects. *J Intern Med.* 1993;234:115.
2. LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R, et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol.* 1988;15:202.