



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

160/639 - Esclerosis sistémica cutánea difusa a partir de un síndrome de Raynaud

Ó.A. Baptista Ferreira^a, E.M. Faña Vargas^b, Á.V. Ortigoza^b, C. Grille Álvarez^c, J. Laguna Velasco^a, I. Díaz Sánchez^d, F. Marqués González^e, E. Robles Fernández^e, D. Cano Pérez^d y C. Mateo Pascual^d

^aMédico Residente de 4º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Fuencarral. Madrid. ^bMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Fuencarral. Zona Norte. Madrid.

^cMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Bustarviejo. Madrid. ^dMédico de Familia. Centro de Salud Fuencarral. Madrid. ^eMédico Residente de 1º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Fuencarral. Madrid.

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 53 años que presenta cambio de coloración e hinchazón en los dedos de las manos, con el frío. También refiere sequedad cutánea, prurito y parestesias en manos. Ha perdido 20 kilos de peso recientemente tras dieta dirigida (hiperproteica Pronokal). Refiere intolerancia al sol "de toda la vida" sin rash ni eritema malar.

Exploración y pruebas complementarias: Cabeza y cuello normales. Engrosamiento e hiperpigmentación de la piel del escote. ACP normal. Abdomen: normal. EEII: livedo reticularis, pulsos pedios presentes, no edemas. EESS: engrosamiento, endurecimiento, pérdida de elasticidad e hiperpigmentación de la piel de manos y antebrazos hasta el codo. No cicatrices ni úlceras activas. NAD0 NAT0. Resto articular normal. Hemograma, bioquímica, vsg, proteinograma, ANA, FR y marcadores tumorales normales. Se deriva al servicio de reumatología donde se completa con: C3-C4, anti-DNA, anticentrómero, antiJOL, Scl y ANCA negativos. Fibrobroncoscopia: estudio citológico y microbiológico negativos, recuento celular: macrófagos: 95% linfocitos: 1/Eosinófilos: 4%. CD4: 23% CD8: 63% CD3: 93%. TAC: En parénquima pulmonar se ve aumento de atenuación en vidrio deslustrado parcheado, de predominio subpleural, en LS derecho y LI derecho con mínimos engrosamientos septales e interlobulillares compatible con NINE. Aumento de grosor de paredes de bronquios lobares y segmentarios proximales en relación con cambios inflamatorios crónicos más llamativos en LSD a valorar con hábitos tabaquitos de la paciente. Actualmente ha recibido tratamiento con ciclofosfamida IV, y tratamiento con azatioprina con mejoría significativa de los síntomas.

Juicio clínico: Esclerosis sistémica cutánea difusa, con afectación pulmonar incipiente (NINE). Fenómeno de Raynaud.

Diagnóstico diferencial: Fascitis eosinofílica, Síndrome miálgico-eosinofílico, Escleroderma diabeticorum.

Comentario final: La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune de origen desconocido que se caracteriza por depósito de colágeno en la piel y múltiples órganos internos, alteraciones

fibroproliferativas y, a menudo graves, en la microvasculatura. Aunque no se hereda, hay predisposición genética en su desarrollo. Es una enfermedad compleja con diversas formas clínicas que van desde la afectación cutánea limitada (limitada esclerosis sistémica cutánea) a las formas de esclerosis cutánea difusa, con afectación grave y a menudo progresiva de órganos internos (esclerosis sistémica). El tratamiento se basa en evitar complicaciones y tratar síntomas. Se usan numerosos fármacos modificadores de la enfermedad como micofenolato, penicilamina y rituximab, así como el trasplante alogénico de médula ósea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tyndall A, Fistarol S. The differential diagnosis of systemic sclerosis. *Curr Opin Rheumatol.* 2013;25(6):692-9.
2. Yaqub A, Chung L, Rieger KE, Fiorentino DF. Localized cutaneous fibrosing disorders. *Rheum Dis Clin North Am.* May 2013;39(2):347-64.
3. Boin F, Hummers LK. Scleroderma-like fibrosing disorders. *Rheum Dis Clin North Am.* 2008;34(1):199-220.