



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

160/2265 - Síndrome de Reynolds: Cirrosis Biliar Primaria + Síndrome de CREST

J. Sánchez Pascual^a, J.L. Berenguer Blay^b y M.T. Bru Maciá^c

^aMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Mutxamel. Mutxamel. Alicante. ^bMédico de Familia. Centro de Salud Mutxamel. Mutxamel. Alicante. ^cMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Integrado El Campello Muchavista. Alicante.

Resumen

Descripción del caso: Se presenta en la consulta de atención primaria, una mujer, de 43 años, que consulta por fenómeno de Raynaud de años de evolución, episodios que relaciona con el frío. No asocia fiebre, no presenta mialgias ni artralgias. No refiere episodios de fotosensibilidad, disfagia ni regurgitación. Exfumadora 30 paquetes año. Dos embarazos a término eutócicos. No antecedentes de aborto. No antecedentes familiares de enfermedades autoinmune. No refiere tratamiento habitual. A la exploración física, destacamos una esclerodactilia. Ante la sospecha de fenómeno de Raynaud secundario, remitimos a reumatología para capilaroscopia y para descartar enfermedad sistémica autoinmune con una A/S general con bioquímica y estudio de autoanticuerpos. La capilaroscopia fue compatible con esclerodermia cutánea limitada, en la analítica cabe destacar unos ANA y anticuerpos anticentrómero positivos. La paciente inició tratamiento con amlodipino 10 mg/día. Cuatro años después, consulta por disfagia (regurgitación y reflujo). Se remitió a digestivo para manometría esofágica. En la analítica sanguínea destaca un perfil hepático compatible con colestasis. AST: 42 U/L; ALT 54 U/L; gamma GT 176U/L; fosfatasa alcalina 297 U/L. En el estudio serológico destacamos anticuerpos antimitocondriales (AMA) positivos. Resto normal. Se realizó una manometría esofágica que mostró un trastorno motor inespecífico. Ecografía abdominal normal. Ante la sospecha de cirrosis biliar primaria inició tratamiento con ácido ursodesoxicólico (10 mg/kg/día). Se obtuvo biopsia hepática, que resultó compatible con cirrosis biliar primaria (I-II). Posteriormente la paciente ha seguido los controles con las diferentes especialidades, se ha realizado ecocardiogramas y espirometrías de manera periódica mostrando resultados normales. Durante su evolución fue diagnosticada de hipotiroidismo primario iniciando tratamiento con eutirox 50 µg/día.

Juicio clínico: Síndrome de Reynolds.

Diagnóstico diferencial: Esclerodermia sistémica limitada. Síndrome de Crest. Cirrosis biliar primaria. Hipotiroidismo primario. Síndrome autoinmune.

Comentario final: El síndrome de Reynolds fue descrito en el año 1971 en referencia a la asociación de esclerodermia tipo CREST y a la cirrosis biliar primaria (CBP). Suele presentarse como un CREST incompleto y con escasa sintomatología a nivel hepático. La esclerodermia sistémica es una conectivopatía sistémica caracterizada por la disfunción vascular e inmune, con esclerosis de la piel y potencial afectación a otros órganos. Se divide en dos grupos, esclerodermia sistémica

localizada y esclerodermia sistémica difusa. Dentro de la localizada, destacamos el síndrome de CREST (calcinosis, Raynaud, alteraciones movilidad esófago, esclerodactilia, telangiectasias). Los anticuerpos implicados en la esclerodermia sistémica limitada incluyen el anticuerpo anticentrómero (ACA) como más característico. La CBP es una enfermedad hepática colestásica crónica, caracterizada por colangitis autoinmune que afecta a los conductos biliares. Encontramos anticuerpos antimitocondriales (AMA) en el 90-95% de los pacientes. La presencia de estos autoanticuerpos en pacientes asintomáticos suele indicar un posible desarrollo en el futuro de CBP. El pronóstico de la enfermedad ha cambiado de manera drástica con la introducción del tratamiento con ácido ursodesoxicólico (13-15 mg/kg/día). El pronóstico de esta enfermedad viene dada por la CBP, que en caso de estar asociada al síndrome de CREST, suele presentar un mejor pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rigamonti C, Bogdanos DP, Mytilinaïou MG, et al. Primary Biliary Cirrhosis Associated with Systemic Sclerosis: Diagnostic and Clinical Challenges. *International Journal of Rheumatology*,. 2011; doi:10.1155/2011/976427.
2. Smyk DS, Mytilinaïou MG, Milkiewicz P, et al. Towards systemic sclerosis and away from primary biliary cirrhosis: the case of PTPN22. *Auto-Immunity Highlights*. 2012;3(1):1-9.
3. Tolosa Vilella C, Simeón Aznar CP, Gabarró Julià L. El fenómeno de Raynaud, *Medicina Clínica*. 2009;132:712-8.