

Atención Primaria



www.elsevier.es/ap

IMÁGENES

Calcinosis y esclerodermia

Calcinosis and scleroderma

Xavier Pujol Olivares

Medicina de Familia y Comunitaria, EAP Ripoll, Sant Joan de les Abadesses, Girona, España



Mujer de 64 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas y con los únicos antecedentes de interés de una hiperuricemia asintomática.

Consulta por la aparición de una tumoración nodular a nivel del codo izquierdo (fig. 1). Los síntomas se habían iniciado hacia 5-6 años con la aparición de un cuadro de dolor, palidez-cianosis y rubor en los dedos de ambas manos junto con artralgias autolimitadas de hombros, tobillos y rodillas. Hacia un año que había presentado una tumoración nodular de similares características clínicas a nivel del segundo dedo de la mano derecha siendo



Figura 1 Tumoración nodular a nivel del codo izquierdo.

intervenida quirúrgicamente y extirpada (fig. 2). El diagnóstico anatomo-patológico fue compatible con calcificación distrófica, no pudiéndose descartar un cuerpo extraño, focalmente calcificado ni tampoco un tofo gotoso. En los últimos 3 meses refería dispepsia y digestiones pesadas.

En la exploración física destacaba una tumoración dura a nivel del codo izquierdo. También presentaba un endurecimiento de la piel de las manos, asimismo algunas telangiectasias en los pulpejos de algunos dedos (fig. 2).

En las pruebas de laboratorio se objetivaron: VSG 41 mm, ácido úrico 6,2 mg/d y factores reumatoides 14,5 UI/ml, el resto de la exploración resultó normal.

Como pruebas complementarias se solicitó unas radiografías de hombros y rodillas que fueron normales.



Figura 2 Dedos en salchicha.

Correo electrónico: xpujol.girona.ics@gencat.cat

260 X. Pujol Olivares

El cuadro se orientó como probable gota tofácea y se inició tratamiento con alopurinol 100 mg/1 comp/día. La hiperuricemia se normalizó, pero la tumoración persistía, debido a lo cual se remitió a reumatología para completar estudio.

Diagnóstico

Esclerodermia sistémica con afectación cutánea limitada o síndrome de CREST. Se prescribe tratamiento con diltiazem, hidroxicloroquina y omeprazol. Se confirma la afectación digestiva esofágica con un TEGD, descartándose la afectación respiratoria y cardiológica en la actualidad.

Discusión

Se denomina calcinosis a la acumulación de sales de calcio en los tejidos en forma de nódulos. La piel situada encima se puede atrofiar y ulcerarse.

El diagnóstico diferencial incluye principalmente los tofos gotáceos o tofos gotosos, pero también se ha de tener presente la enfermedad por depósito de pirofosfato cálcico (seudogota), la calcinosis cutánea y los nódulos reumatoides o de colesterol.

El tofo es una lesión subcutánea de tamaño variable, formada por un depósito de urato monosódico rodeado de células mononucleares con reacción a cuerpo extraño. Se presenta también como un nódulo firme eritematoso y también puede ulcerarse, pero drena un material blanquecino y pastoso compuesto por ácido úrico.

Por tanto, calcinosis y tofos pueden confundirse. La clínica acompañante, la localización y características de las lesiones, la forma de presentación y la evolución clínica nos dan habitualmente el diagnóstico.

El síndrome de CREST es una enfermedad de origen desconocido. Su nombre deriva de sus características clínicas: calcinosis, fenómeno de Raynaud, disfunción esofágica, esclerodactilia y telangiectasia.

Es un tipo de esclerodermia limitada, dado que presenta una menor afectación visceral, es más lentamente progresiva y aparece en edades más tardías, lo que se asocia con un pronóstico de evolución más favorable^{1,2}. El fenómeno de Raynaud es uno de los síntomas más frecuentes al inicio, con una media de aparición de 8,8 años antes del diagnóstico³. Otras manifestaciones tempranas previas al endurecimiento cutáneo son la astenia, la fatiga, la presencia de artralgias y artritis o la edematización de los dedos («puffy finger» o dedos en «salsicha»)^{4,5} (fig. 2). La manifestación interna más frecuente es la disfunción esofágica (más del 90% de los casos). Puede presentar también afectación pulmonar funcional por una disminución de la capacidad de difusión alveolocapilar, que se correlaciona con el grado de afectación ungular en la capilaroscopia⁶. También se puede asociar a hipertensión pulmonar y cirrosis biliar.

Bibliografía

- Arias-Nuñez MC, Llorca J, Vazquez-Rodriguez TR, Gomez-Acebo I, Miranda-Filloy JA, Martin J, et al. Systemic sclerosis in northwestern Spain: A 19-year epidemiologic study. Medicine (Baltimore). 2008;87:272–80.
- Barnes J, Mayes MD. Epidemiology of systemic sclerosis: Incidence, prevalence, survival, risk factors, malignancy, and environmental triggers. Curr Opin Rheumatol. 2012;24:165–70.
- 3. LeRoy EC, Medsger TA Jr. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. J Rheumatol. 2001;28:1573–6.
- 4. Vallespín LM, Pérez IS. Enfermedades autoinmunes sistémicas en atención primaria. FMC. 2016;23:513–27.
- McMahan ZH, Hummers LK. Systemic sclerosis-challenges for clinical practice. Nat Rev Rheumatol. 2013;9:90–100.
- Maverakis E, Patel F, Kronenberg DG, Chung L, Fiorentino D, Allanore Y, et al. International consensus criteria for the diagnosis of Raynaud's phenomenon. J Autoimmun. 2014;48-49:60-5.