



# REPORTE DE CASO

## ESCLEROSIS SISTÉMICA LIMITADA: CREST, REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

Carlos Fernando Avilez Soto<sup>1</sup>, Josué Degrandes Rodríguez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Universidad Católica de Honduras.

<sup>2</sup>Instituto Nacional Cardiopulmonar, Tegucigalpa, Honduras

### Autor de correspondencia

Carlos Fernando Avilez Soto  
carlos-soto13@hotmail.com

**Recibido:** 15/02/2020

**Aceptado:** 10/03/2020

### Palabras clave:

Síndrome CREST, cor pulmonale, Esclerodermia limitada.

### RESUMEN

#### Introducción:

CREST es una enfermedad autoinmune que se caracteriza por disfunción vascular y alteraciones en la microvasculatura, culminando en isquemia y fibrosis de distintos tejidos y órganos. El pronóstico de esta patología reumática dependerá principalmente del grado de afectación pulmonar, cardíaco y renal.

#### Reporte de caso:

Presentamos el caso de una femenina de 39 años que acude por presentar edema de miembros inferiores de 20 días de evolución, fenómeno de Raynaud, disnea de pequeños esfuerzos y fiebre no cuantificada con escalofríos y diaforesis. Al examen físico: presencia de lesiones hiperocrómicas en el dorso de ambas manos, acompañadas de induración de la piel y múltiples telangiectasias, edema de miembros inferiores fóvea (++) y lesiones hiperocrómicas, induradas en dorso de ambos pies. Anti-SCL70: positivo, esofagograma: dismotilidad esofágica, ecocardiograma: cor pulmonar e hipertensión pulmonar moderada.

#### Conclusión:

Se trata de un caso interesante y peculiar, ya que presentó cor pulmonale, y su evolución fue satisfactoria, sin complicaciones.

## ABSTRACT

### Background:

CREST is an autoimmune disease characterized by vascular dysfunction and alterations in the microvasculature, culminating in ischemia and fibrosis of different tissues and organs. The prognosis of this rheumatic pathology will mainly depend on the degree of pulmonary, cardiac, and renal involvement.

### The case:

We present the case of a 39-year-old female who presented with 20-day history of lower limb edema, Raynaud's phenomenon, dyspnea on small exertions, and non-quantified fever with chills and sweating. On physical examination: presence of hyperchromic lesions on the back of both hands, accompanied by induration of the skin and multiple telangiectasias, foveal edema of the lower limbs (++) and hyperchromic lesions, indurated on the back of both feet. Anti-SCL70: positive, esophagogram: esophageal dysmotility, echocardiogram: cor pulmonale and moderate pulmonary hypertension.

### Conclusion:

This is an interesting and peculiar case, since he presented cor pulmonale, and his evolution was satisfactory, without complications.

### Keywords:

CREST syndrome,  
Pulmonary heart disease,  
Scleroderma.

## INTRODUCCIÓN

La esclerodermia sistémica es una patología reumática, infrecuente y crónica que afecta principalmente al sexo femenino entre la cuarta y quinta década de la vida, su incidencia aumenta con los años y se caracteriza principalmente por fibrosis generalizada del tejido cutáneo, de órganos internos y disfunción de la microvasculatura (1).

La esclerodermia suele clasificarse en dos grandes grupos: la esclerodermia difusa, donde es frecuente encontrar esclerosis cutánea a nivel proximal y distal de extremidades, cara y tronco, así como compromiso pulmonar, renal, gastrointestinal y cardíaco; y la esclerodermia limitada, que tiene mejor pronóstico que la difusa, ya que el compromiso de órganos y sistemas es en menor grado e intensidad (2).

La patogenia de la esclerosis sistémica no está del todo clara, pero se cree que las manifestaciones clínicas son producto de alteraciones en la funcionalidad de ciertas

células como los fibroblastos, células endoteliales y los linfocitos T y B, que terminan por provocar fibrosis cutánea y visceral, lesión de la microvasculatura y alteraciones en la inmunidad humoral, con la consecuente producción de autoanticuerpos, de tipo anti-SCL70 y anti-centrómero (3).

Los pacientes con esclerosis limitada también conocida como CREST (Calcinosis, Fenómeno de Raynaud, Dismotilidad esofágica, Esclerodactilia, Telangiectasia) suelen debutar con fenómeno de Raynaud mucho tiempo antes de desarrollar síntomas clínicos propios de la enfermedad, suelen también desarrollar fibrosis de la piel generalmente circunscrita a dedos y regiones distales a los codos y rodillas, la fibrosis pulmonar suele ser moderada, la hipertensión pulmonar suele ser de inicio tardío; mientras que el compromiso renal es sumamente raro, y los autoanticuerpos característicos suelen ser los anti-centrómero (4-6).

Tomando en consideración que no es una enfermedad común, decidimos como equipo realizar este reporte de caso para poder

compartir los hallazgos relevantes tanto clínicos como laboratoriales con el gremio médico/científico.

## REPORTE DE CASO

Paciente femenina de 39 años que acude al servicio de Medicina Interna por presentar edema de miembros inferiores de aproximadamente 20 días de evolución que se instaura aproximadamente a las 10:00am, progresando en el transcurso del día, doloroso y caliente a la palpación; fóvea (++) que se extiende hasta el tercio proximal de ambas piernas, el cual disminuye en el transcurso de la noche, impidiéndole la deambulaci3n, fen3meno de Raynaud desde hace aproximadamente 2 a3os, disnea de peque3os esfuerzos, reflujo gastroesof3gico, epigastralgia que se exagera al ingerir alimentos, y fiebre no cuantificada de car3cter intermitente de

mismo tiempo de evoluci3n, con escalofr3os y diaforesis profusa.

Con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, tratada con metformina 850mg cada d3a. S3ndrome de CREST tratado con 3cido f3lico 1mg al d3a, metotrexato 2.5mg semanal, nifedipino 20mg al d3a. Refiere haber tenido fractura de r3tula derecha sin complicaciones.

Al examen f3sico biotipo p3cnico, sin facies de enfermedad cr3nica, presencia de lesiones hipercr3micas en el dorso de ambas manos, acompa3adas de induraci3n de la piel y presencia de m3ltiples telangiectasias en regi3n palmar de ambas manos, en extremidades inferiores se observan tambi3n lesiones hipercr3micas induradas y de aspecto 3spero en el dorso de ambos pies (figura 1), y presencia de edema doloroso y caliente, f3vea (++).

Se realiza una placa de rayos x de manos que muestran calcinosis a nivel de falanges

**Figura 1.** Presencia de telangiectasias en miembros superiores y lesiones hipercr3micas e induradas, en extremidades superiores e inferiores, compatibles con CREST. *Fuente: propia.*



**Figura 2.** Placa de rayos x de mano que muestra calcinosis adherida a nivel falanges distales. *Fuente: propia.*



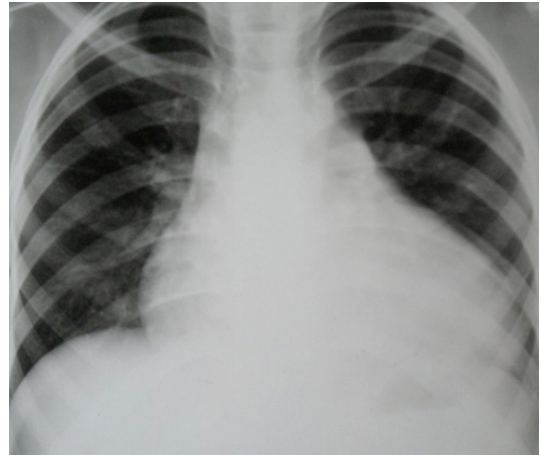
distales (figura 2), se realiza también placa de rayos x de tórax que muestra una notable cardiomegalia (figura 3). Anti-SCL70: positivo, esofagograma que reporta dismotilidad esofágica. Ecocardiograma que reporta dilatación de las cavidades derechas, insuficiencia tricuspídea leve-moderada, cor pulmonale e hipertensión pulmonar moderada. Pruebas de función respiratoria mostrando disminución de la capacidad vital forzada sugiriendo patología con patrón restrictivo.

Se decidió manejar a la paciente con diuréticos, vasodilatadores y nitratos, aparte del tratamiento inmunosupresor y con calcio antagonistas, notando mejoría clínica en la paciente y evolucionando satisfactoriamente.

## DISCUSIÓN

La fibrosis en CREST puede ocurrir prácticamente en cualquier órgano y se debe principalmente al depósito de tejido conectivo (colágeno) y otras moléculas como fibrilina, proteoglicanos, fibronectina, etc. en sitios donde antes había tejido funcional y sano; este trastorno descontrolado y crónico

**Figura 3.** Placa de rayos X de tórax que muestra notable cardiomegalia. *Fuente: propia.*



de fibrosis y daño orgánico es consecuencia de alteraciones vasculares e inmunológicas que conllevan a la activación errática de citoquinas pro-fibróticas, quimiocinas, factores de crecimiento, autoanticuerpos y radicales libres (7,8).

La examinación física de la paciente nos orientaba a una falla cardíaca derecha de una paciente diagnosticada con patología reumática compatible con CREST (clínica y autoanticuerpos positivos), por lo que se procedió a realizar ecocardiograma que reveló hipertensión pulmonar moderada. La paciente tuvo una mejoría clínica y sintomática evidente con el manejo terapéutico brindado, y evolucionó satisfactoriamente; se refirió al servicio de Neumología posteriormente para un esquema terapéutico individualizado y definitivo.

La hipertensión pulmonar está presente en el 10% de los pacientes con esclerosis sistémica y es una complicación potencialmente letal si no se detecta a tiempo, un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado en pacientes con hipertensión pulmonar y esclerodermia se relaciona según expertos a un mejor pronóstico, por lo que se recomienda realizar tamizaje anual en estos pacientes con ecocardiografía en búsqueda de una hipertensión pulmonar incipiente o ya establecida (9,11).

## Financiamiento:

Autofinanciado

## Conflictos de interés:

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

---

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Graña D, Vargas A, Bérez A, Goñi M, Danza A. Esclerosis sistémica: forma de presentación y manejo terapéutico. Experiencia de un grupo de trabajo en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. *Rev. urug. med. interna.* 2018; 1: 15-22. Disponible en: <http://www.scielo.edu.uy/pdf/rumi/v3n1/2393-6797-rumi-3-01-15.pdf>
2. Rodríguez A. Esclerosis Sistémica. *Revista Clínica de la Escuela de Medicina UCR – HSJD.* 2013; 3(5): 15-26. Disponible en: <file:///C:/Users/carlo/Downloads/10643-Texto%20del%20art%C3%ADculo-15514-1-10-20130701.pdf>
3. Remedios S, Cedeño E, Avilés E, Torres L, Portelles A, Paneque O. Mecanismos etiopatogénicos en la esclerosis sistémica. *Correo Científico Médico de Holguín.* 2016; 20(1): 122-36. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ccm/v20n1/ccm10116.pdf>
4. Herrera M, Monge P. Esclerosis Sistémica Cutánea. *REVISTA MEDICA DE COSTA RICA Y CENTROAMERICA.* 2015; 82(616): 591-96. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2015/rmc153o.pdf>
5. Paravina M, Stanojević M, Spalević L, Ljubisavljević, D, Zlatanović Z, Popović, D. CREST Syndrome - a Limited Form of Systemic Scleroderma: a Case Report and Literature Review. *Serbian Journal of Dermatology and Venereology.* 2015; 7(3): 97-114. Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/290185938\\_CREST\\_Syndrome\\_-\\_a\\_Limited\\_Form\\_of\\_Systemic\\_Scleroderma\\_a\\_Case\\_Report\\_and\\_Literature\\_Review](https://www.researchgate.net/publication/290185938_CREST_Syndrome_-_a_Limited_Form_of_Systemic_Scleroderma_a_Case_Report_and_Literature_Review)
6. Dixit S, Kalkur C, Sattur A, Bornstein M, Melton F. Scleroderma and dentistry: Two case reports. *J Med Case Reports.* 2016; 10(297): 2-6. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13256-016-1086-1>
7. Varga J, Trojanowska M, Kuwana M. Pathogenesis of systemic sclerosis: recent insights of molecular and cellular mechanisms and therapeutic opportunities. *Sage Journals.* 2017; 2(3): 137-52. Disponible en: <https://doi.org/10.5301/jsrd.5000249>
8. S. Rajalekshmi. Crest syndrome – A case report. *Journal of Ayurveda and Integrative Medicine.* 2018; 9(2): S26. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jaim.2018.02.112>
9. Weatherald J, Montani D, Jevnikar M, Jais X, Savale L, Humbert M. Screening for pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis.

*European Respiratory Review.* 2019; 28(153): 1-12. Disponible en: <https://err.ersjournals.com/content/28/153/190023>

10. Rosa I, Romano E, Saveira B, Manetti M. The contribution of mesenchymal transitions to the pathogenesis of systemic sclerosis. *Eur J Rheumatol.* 2020; Suppl (3): S157-S64. Disponible en: DOI: 10.5152/eurjrheum.2019.19081

11. Barberá J, Román A, Gómez M, Remedios I, López R, Otero I, et al. Guía de diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar: resumen de recomendaciones. *Archivos de Bronconeumología.* 2018; 54(4): 205-15. Disponible en: DOI: 10.1016/j.arbres.2017.11.014