

Síndrome de CREST. Presentación de un caso

CREST syndrome. Presentation of a case

AUTORES

Dra. Yanet Acosta Piedra (1)
Dra. Blanca Piedra Herrera (2)
Dra. Teresa Suárez Díaz (3)
Dra. Omara Bandera Rodríguez (4)
Dr. Yuniel Arocha Molina (5)

- 1) Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Asistente. Hospital Militar Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas.
- 2) Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Asistente. Hospital Provincial Clínico-Quirúrgico Docente José Ramón López Tabrane. Matanzas.
- 3) Especialista de I Grado Medicina Interna. Máster en Urgencias Médicas. Hospital Militar Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas.
- 4) Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Instructora. Hospital Militar Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas.
- 5) Especialista de I Grado en Medicina Interna. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesor Instructor. Hospital Militar Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas.

RESUMEN

Como esclerodermia, se designa un grupo de enfermedades y síndromes que tienen como característica común la induración y el engrosamiento cutáneos. El síndrome CREST (calcinosis, fenómeno de Raynaud, alteraciones de la motilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias) es una forma limitada de esclerodermia. En esta modalidad de la entidad es típico que el síndrome de Raynaud anteceda en años a la presentación del resto de los síntomas de enfermedad. En él pueden aparecer manifestaciones de fibrosis intersticial pulmonar, la cual se evidencia clínicamente por estertores húmedos bibasales, muchas veces sin otra forma de expresión, causa hipertensión pulmonar y fallo miocárdico. Es una enfermedad rara, más frecuente en mujeres que en hombres, de 35 a 50 años de edad. Está descrita en ancianos, pero la forma de CREST es muy infrecuente después de los 25 años. El objetivo fue presentar el caso de una mujer de 55 años de edad con un síndrome de CREST, un *cor pulmonale* y una evolución favorable. Es una entidad poco frecuente, pero que frente a su evidencia clínica debe insistirse en el diagnóstico positivo. Se trata de un caso interesante pues cursó con hipertensión pulmonar, *cor pulmonale* y su evolución fue satisfactoria.

DeCS

SÍNDROME CREET/diagnóstico
SÍNDROME CREET/etiología
SÍNDROME CREET/patología
SÍNDROME CREET/quimioterapia
INFORME DE CASO
ESTUDIOS PROSPECTIVOS
HUMANOS
FEMENINO
MEDIANA EDAD

INTRODUCCIÓN

La esclerodermia, que en sentido literal significa piel dura, designa un grupo de enfermedades y síndromes que tienen como característica común la induración y el engrosamiento cutáneos. Su etiopatogenia es desconocida, pero al parecer son tres los elementos básicos que en ella intervienen: el trastorno en la síntesis de colágeno, las alteraciones vasculares y las anomalías inmunológicas. Alrededor del 90 % de estos pacientes presentan alteraciones cromosómicas, sin que por el momento haya podido explicarse su significado.

La enfermedad se clasifica en dos formas clínicas fundamentales según la magnitud de la lesión cutánea: a) la difusa (que involucra al tracto digestivo, cardiovascular, respiratorio y renal), y b) la limitada (con toma de la piel de porciones distales de los miembros y la cabeza, y en ocasiones, toma de otro órgano de los antes mencionados). Considerar igualmente la posibilidad de la forma pre esclerodérmica y esclerodermia *sine* esclerodermia, además de las formas localizadas lineal, morfea y nodular, que no cursan con manifestaciones sistémicas.

Es una enfermedad rara, más frecuente en mujeres que en hombres, de 35 a 50 años de edad. Está descrita en ancianos, pero la forma de CREST es muy infrecuente después de los 25 años (1,2).

El síndrome CREST (calcinosis, fenómeno de Raynaud, alteraciones de la motilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias) es una forma limitada de esclerodermia en la que existe depósito de cristales de hidroxapatita como resultado de un trastorno localizado del tejido conectivo de la piel, bolsas serosas, tendones, cápsula articular, membrana sinovial y cartílago (calcificación "distrófica"). Los cristales de hidroxapatita forman parte del hueso normal y también son los responsables de la mayoría de las calcificaciones de partes blandas del organismo. En esta modalidad de la entidad es típico que el síndrome de Raynaud anteceda en años a la presentación del resto de los síntomas de enfermedad. Además de las manifestaciones clásicas de la piel pueden aparecer manifestaciones de fibrosis intersticial pulmonar que se evidencia clínicamente por estertores húmedos bibasales muchas veces sin otra forma de expresión, esto causa hipertensión pulmonar y puede desencadenar una cardiopatía pulmonar hipertensiva con las consecuentes manifestaciones de insuficiencia cardíaca derecha. Se señala como frecuente la asociación del síndrome de CREST con la cirrosis biliar primaria (3-5).

En la patogenia auto inmune heterogénea de la esclerodermia se señala que existen clones de células T dominantes cuya disfunción puede dar origen a las colagenosis en general y a esta en particular, además de la característica disfunción de los linfocitos B. Existen anticuerpos antinucleares y anticuerpos anti centrómeros que son aún más frecuentes en el síndrome de CREST (6,7).

Su diagnóstico está dado por su cuadro clínico característico y las determinaciones serológicas, además de las alteraciones clásicas de la biopsia de piel y músculo que demuestra adelgazamiento de la epidermis, el aumento de la colágena y su distribución anormal, así como las manifestaciones vasculíticas. En esta ocasión son nuestros objetivos el realizar la presentación de un caso interesante de la clínica así como una revisión breve, actualizada de la entidad.

Procedimientos

Estudio prospectivo de una paciente hospitalizada en el Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente José R. López Tabrane, de Matanzas, con los medios disponibles al alcance. Revisión de libros sobre Medicina Interna y Dermatología, así como revisión actualizada de revistas médicas nacionales e internacionales.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata a una paciente de 55 años de edad, blanca, que como único antecedente refiere que desde hace años (no precisa cuántos) padece dolor en la yema de los dedos, se le ponen azules, y después muy rojos cuando hay frío o pone las manos en agua. En esta ocasión, desde hace alrededor de 10 días, nota que se le están hinchando las piernas y el abdomen, y tiene una ligera dificultad para tragar los alimentos sólidos, por lo que acude al cuerpo de guardia del hospital y se decide su ingreso para estudio.

Al examen se encuentra una paciente con edemas marcados en las piernas, los brazos, la cara y hasta la pared abdominal. Llama la atención la piel de la paciente que es gruesa, poco turgente, rígida, difícil de pellizcar, en las partes distales de piernas y brazos, y con una coloración oscura. Los pulpejos están cianóticos y con cicatrices pequeñas blanquecinas. Existen concreciones calcáreas debajo de las uñas de los dedos de los pies. Existen arañas vasculares muy abundantes en toda la piel y muy llamativas en la mucosa oral y la lengua. El cartílago auricular está retraído y se nota la presencia de placas calcáreas redondeadas en el reborde auricular. Su cara tiene aspecto rígido, la boca está desproporcionadamente pequeña y la prótesis que tiene la arcada dentaria superior queda grande a su maxilar. Presenta las yugulares discretamente ingurgitadas y sus ruidos cardíacos son ligeramente arrítmicos. Se escuchan estertores crepitantes en las bases pulmonares que no llegan al 1/3 inferior. Su tensión arterial es normal y así también su pulso radial. El abdomen, voluminoso, difícil de palpar, demuestra la presencia de una hepatomegalia de 2 cm, sin otra visceromegalia. Tiene várices en miembros inferiores y la

presencia de una úlcera en el dorso del pie derecho, no séptica, con tejido de granulación. El resto del examen es negativo.

En los estudios complementarios realizados se evidencia que el hemograma completo, la eritrosedimentación, la glicemia, la creatinina, las proteínas totales y fraccionadas, el tiempo de protrombina y las enzimas hepáticas, están normales. No se pudieron realizar los estudios serológicos. La radiografía del tórax no demuestra lesiones pleuro pulmonares, pero sí un engrosamiento de los hilios de aspecto vascular. La silueta cardíaca es normal. En el electrocardiograma se observa la presencia de extrasístoles auriculares aislados, y en el ecocardiograma se observa una sobrecarga de la función diastólica sin compromiso de la sistólica.

El esofagograma muestra un esófago algo afinado, pero sin otra alteración. La biopsia de piel confirma el diagnóstico clínico planteado de esclerodermia limitada, en este caso síndrome de CREST. Se le impuso tratamiento a la paciente con diuréticos, vasodilatadores y nitritos, notándose su mejoría en una semana.

DISCUSIÓN

El examen clínico de esta paciente planteaba el diagnóstico de la etiología de una insuficiencia cardíaca derecha en una persona portadora de una enfermedad sistémica, que a todas luces parecía corresponderse por su aspecto, por sus estigmas, con una colagenosis del tipo de la esclerodermia.

Se descartaron patologías tales como el hipotiroidismo, las nefrosis, la insuficiencia hepática de cualquier etiología, y se planteó que padecía una colagenosis, por todo su cuadro clínico.

En el síndrome de CREST se describe como muy frecuente la hipertensión pulmonar, ya sea por el daño intersticial del parénquima o por disfunción miocárdica como daño directo de la entidad (8). En otros estudios se plantea que esta hipertensión pulmonar es muy severa y que es la mayor causa de muerte en los pacientes portadores de un síndrome de CREST (9,10).

En el caso de estudio, se descartaron las otras causas de hipertensión pulmonar por la falta de evidencias clínicas y los fallos del corazón derecho por daños valvulares o de otra causa.

Luego de estudiar los análisis normales de la paciente, las autoras realizaron la biopsia de piel y músculo, y le dieron el alta a la paciente para esperar el resultado por consulta, y finalmente esta investigación ofreció el diagnóstico definitivo que explica todo su cuadro clínico.

Los autores consideran que el síndrome de CREST es una forma limitada de esclerodermia, que en la paciente del estudio evolucionó con hipertensión pulmonar y claudicación del ventrículo derecho, tal como se describe clásicamente en estos casos. Tuvo una mejoría sintomática evidente con el tratamiento impuesto y una buena evolución. Y en este caso se demostró que un examen clínico adecuado da la mayor parte de la inferencia diagnosticada; aún cuando el cuadro clínico apunte hacia una entidad dada no podemos dejarnos vencer por resultados desalentadores, ya que por muy raras que parezcan las enfermedades, si están descritas es porque aparecen, por supuesto, siempre que se sospechen y se busquen.

ANEXO FOTOGRAFICO





REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rodés Teixidor J. Medicina Interna. Barcelona: Masson; 2002.
2. Roca Goderich R. Temas de Medicina Interna. Tomo 3. 4ta ed. La Habana: Editorial de Ciencias Médicas; 2002.
3. Farreras-Rozman. Medicina Interna. 14ta ed. Madrid: Harcourt S.A; 2000.
4. Fauci. Harrison's Principles of Internal Medicine. 17 ed. USA: The Mc Graw Hill Companies; 2008.

5. Colectivo de autores. Cecil textbook of Medicine. 22th ed. Philadelphia: W. B. Saunders and Elsevier; 2004.
6. Dereure O, Gubler B, Bessis D. The presence of dominant T cell clones in peripheral blood of patients with collagen vascular disorders: a prospective study of 97 cases. Br J Dermatol. 2006 Mar; 154(3):445-9.
7. Miyawaki S, Asanuma H, Nishiyama S. Clinical and serological heterogeneity in patients with anticentromere antibodies. J Rheumatol. 2005 Aug; 32(8):1488-94.
8. Sánchez O, Sitbon O, García G. Pulmonary artery Hypertension associated with connective tissue diseases. Presse Med. 2003 May 17; 32(17):789-99.
9. Launay D, Hachulla E, Hatron P. Aerosolized iloprost in CREST syndrome related pulmonary Hypertension. J Rheumatol. 2001 Oct; 28(10):2252-6.
10. Launay D, Hachulla E, Hatron P. Pulmonary Hypertension screening in systemic Scleroderma a cohort study of 67 patients. Rev Med Interne. 2001 Sep; 22(9):819-29.

SUMMARY

As scleroderma are called a group of diseases and syndromes having as a common characteristic the skin hardening and thickening. The CREST syndrome (calcinosis, Raynaud phenomena, alterations of the esophageal motility, sclerodactily and telangiectasia) is a limited form of scleroderma. In this modality of the entity, it is typical that Raynaud syndrome precedes in years the presentation of the rest of the disease symptoms. There may appear manifestations of interstitial pulmonary fibrosis, clinically evidenced by bibasilar humid rales, without any other clinical expression, and it causes pulmonary hypertension and myocardial failure. It is a rare disease, more frequent in women than in men, aged 35 to 50 years. It is described in elder people, but the CREST form is very infrequent after the age of 25. Our aim was presenting the case of a 55-years-old woman with the CREST syndrome, a *cor pulmonale* and a favorable evolution. It is a rarely frequent entity, but when there are clinical evidences, we should insist in the positive diagnosis. It is an interesting case because she presented pulmonary hypertension, *cor pulmonale* and developed successfully.

MeSH

CREST SYNDROME/diagnosis
CREST SYNDROME/etiology
CREST SYNDROME/pathology
CREST SYNDROME/drug therapy
CASE REPORT
PROSPECTIVE STUDIES
HUMANS
FEMALE
MIDDLE AGED

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Acosta Piedra Y, Piedra Herrera B, Suárez Díaz T, Bandera Rodríguez O, Arocha Molina Y. Síndrome de CREST. Presentación de un caso. Rev Méd Electrón. [Seriada en línea] 2010;32(6). Disponible en URL: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202010/vol6%202010/tema11.htm>. [consulta: fecha de acceso]