

# Úlceras acrales y fenómeno de Raynaud en un adolescente

P. Zamberk Majlis, D. Velázquez Tarjuelo, J.M. Hernanz Hermosa  
Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid

## Resumen

El síndrome de Crest es una variedad de esclerodermia sistémica; concretamente, una forma limitada. Se considera una forma incompleta de la enfermedad, que presenta un curso más benigno, dado que las afectaciones renal y pulmonar no son sus principales características.

Los síntomas fundamentales del síndrome de Crest, que conforman su acrónimo, son: calcinosis, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias.

Presentamos un caso cuyo inicio se produjo durante la adolescencia, hecho muy poco frecuente, que, sin embargo, presenta un mejor pronóstico que en la edad adulta.

## Palabras clave

Síndrome de Crest, esclerodermia limitada, adolescencia

## Abstract

*Title:* Digital ulcerations and Raynaud's phenomenon in an adolescent

Crest syndrome is a type of limited systemic scleroderma. It is considered to be an incomplete form of the disease that has a more benign course, as renal and pulmonary involvement are not its principal characteristics.

The major symptoms of Crest syndrome, the initials of which give it its name, are calcinosis, Raynaud's phenomenon, esophageal dysmotility, sclerodactyly and telangiectasia.

We report a case with onset during adolescence, a very uncommon circumstance which, however, is associated with a better prognosis than that involving adult onset.

## Keywords

Crest syndrome, limited scleroderma, adolescence

32

## Caso clínico

Presentamos el caso de una chica de 14 años de edad, que tenía antecedentes de alergia a penicilinas e ibuprofeno, con asma (para la cual sigue un tratamiento broncodilatador) y urticaria crónica. Carecía de antecedentes familiares o quirúrgicos de interés.

Fue remitida a la consulta de dermatología pediátrica por un cuadro de un año de evolución, consistente en episodios de palidez en los dedos de las manos y los pies, que se acentuaban con el frío, junto con ulceraciones digitales. No refería astenia, artromialgias ni otros síntomas destacables.

A la exploración física, en los pulpejos de los índices de ambas manos, llamaba la atención la presencia de unas ulceraciones cicatriciales en forma de «mordedura de ratón» (figuras 1 y 2). Podía apreciarse alguna telangiectasia facial, y se palpaban nódulos subcutáneos en las rodillas, los codos y la muñeca derecha.

Con el diagnóstico presuntivo de síndrome de Raynaud, posiblemente relacionado con una conjuntivopatía, se realizaron un hemograma y pruebas bioquímicas, que resultaron normales, junto con un perfil inmunológico completo, obteniéndose unos títulos de anticuerpos antinucleares positivos, con un patrón granular anticentrómero >1/640. Los anticuerpos antihis-

tonas y anticentrómero también resultaron positivos. Los anticuerpos anti-ADN nativo, anti-SSA/Ro, anti-SSB/La, anti-RNP, anti-SM, anti-Jo-1 y anti-Scl-70 fueron negativos. Las determinaciones de inmunoglobulinas, inmunocomplejos circulantes, complemento, proteína C reactiva (PCR), velocidad de sedimentación globular (VSG), crioglobulinas y factor reumatoide resultaron dentro de los límites de la normalidad.

Con estos datos analíticos, la paciente fue remitida a los servicios de reumatología, cardiología y neumología para su valoración; asimismo, se solicitó la realización de una radiografía de codos, rodillas y muñecas, así como un esofagograma. No se apreciaron alteraciones cardiológicas en la función pulmonar ni en el esofagograma. En las radiografías se confirmó la presencia de calcificaciones periarticulares en las rodillas, los tobillos y la muñeca derecha (figura 3).

A partir de los datos clínicos y complementarios, se llegó al diagnóstico de síndrome de Crest, y se pautaron inicialmente medidas de protección frente al frío.

## Discusión

La esclerosis sistémica es una conectivopatía caracterizada por cambios fibróticos que afectan a multitud de órganos, como la piel, el aparato digestivo, el corazón, el pulmón y el riñón.



**Figura 1.** Lesiones cicatriciales en las zonas acrales de ambos dedos índice



**Figura 2.** Se observa la imagen de la lesión de aspecto cicatricial en el pulpejo del dedo índice

El síndrome de Crest se considera una variedad limitada de la enfermedad. Se caracteriza por la presencia de calcinosis, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias, y su nombre es acrónimo (en inglés) de los síntomas cardinales que presenta.

No es bien conocida su etiopatogenia; sin embargo, se sabe que a través de diversos mecanismos se produce una estimulación de los fibroblastos asociada a una lesión vascular isquémica, que acaban finalmente produciendo la característica fibrosis.

La esclerodermia en su forma sistémica es muy poco frecuente durante la infancia; hecho que no ocurre con la forma localizada (morfea o esclerodermia lineal). Se estima que menos del 5% de los casos se diagnostican en la edad infantil, y es más frecuente en el sexo femenino, con una proporción 15:1 respecto al masculino. El pronóstico de esta enfermedad es mejor durante la infancia; por tanto, tiene un curso lentamente progresivo.



**Figura 3.** Calcificaciones periarticulares

Clínicamente, el síndrome de Crest tiene las siguientes características:

- **Calcinosis.** Se trata de depósitos calcícos subcutáneos, sobre todo periarticulares. Pueden ser asintomáticos o, en ocasiones, dolorosos, y drenar un material calcáreo o incluso sobreinfectarse.
- **Fenómeno de Raynaud.** Se trata de episodios de palidez, cianosis y rubor que se producen de forma súbita en respuesta al frío en los dedos de las manos. Se asocia con la presencia de dolor y parestesias en las zonas afectadas. En la evolución de la enfermedad no siempre se constatan todas las fases. Es un proceso muy infrecuente en los niños, que puede asociarse a otras colagenosis, como el lupus eritematoso sistémico, la dermatomiositis o la vasculitis de larga evolución.
- **Dismotilidad esofágica.** La alteración digestiva que se produce con mayor frecuencia en la esclerodermia es la hipomotilidad del tercio inferior del esófago. De hecho, el 75-86% de los pacientes con síndrome de Crest lo presenta, aunque suele ser asintomática. La esofagitis péptica se puede producir secundariamente al reflujo gastroesofágico debido a esta alteración de la motilidad. En algún caso puede afectar-se el intestino delgado, lo que provocaría malabsorción.
- **Esclerodactilia.** Se trata de un endurecimiento progresivo de la piel de los dedos de las manos y los pies, que se produce en tres fases sucesivas: edematosa, indurativa y atrófica. Su curso suele ser lentamente progresivo, a lo largo de muchos años; comienza en los pulpejos y va avanzando proximalmente sin sobrepasar los codos ni las rodillas.

- Telangiectasias. Se trata de dilataciones vasculares que suelen localizarse en la cara, la zona superior del tronco y las manos. Pueden afectar a las mucosas, como los labios o el tracto digestivo, y provocar hemorragias.

Además de estos síntomas característicos del síndrome de Crest, pueden producirse otras afecciones:

- Artromialgias. Es poco frecuente la afectación articular erosiva.
- Fibrosis pulmonar. Puede aparecer en el 3-14% de los afectados la variedad limitada de la esclerosis sistémica, de muy mal pronóstico.
- Afectación miocárdica. Infrecuente, aunque pueden producirse pequeñas áreas de fibrosis que suelen ser asintomáticas.
- Nefropatía. No suele aparecer en esta forma de la esclerodermia, y se manifiesta con crisis de hipertensión arterial, fallo renal y anemia hemolítica microangiopática.
- Síndromes de atrapamiento nervioso. Están causados por la fibrosis que se produce alrededor de los nervios.
- Úlceras digitales en «mordedura de ratón». Se produce una pérdida de sustancia del pulpejo de los dedos. Estas úlceras son secundarias a los fenómenos isquémicos que se originan.

Las pruebas diagnósticas más útiles en la esclerodermia son:

- Anticuerpos antinucleares. Suelen elevarse con frecuencia en la forma limitada; sin embargo, no es un método útil para establecer un seguimiento de la enfermedad.
- Anticuerpos anticentrómero. Son positivos en un 85% de los pacientes. No obstante, los anticuerpos anti-Scl-70 (topoisomerasa I) son más específicos de la forma difusa, que presenta un deterioro precoz de los órganos internos y un peor pronóstico.
- Reactantes de fase aguda (VSG, PCR, trombocitosis, leucocitosis o anemia normocítica normocrómica). No son específicos, aunque pueden estar elevados.
- Con el fin de detectar los fenómenos de calcinosis subcutánea, se pueden realizar pruebas de imagen, como la radiografía simple.

La dismotilidad esofágica puede detectarse mediante determinadas técnicas, como el esofagograma o la manometría (esta última es la técnica de elección). La ecografía Doppler puede utilizarse para evaluar la posible afectación cardíaca o una hipertensión pulmonar.

Los diagnósticos diferenciales que pueden plantearse en el síndrome de Crest son múltiples; sin embargo, dado que en esta

paciente los síntomas que predominaron fueron el fenómeno de Raynaud y las ulceraciones digitales, las principales entidades que hay que tener en cuenta en este caso clínico son:

- Enfermedad de Raynaud primaria. No está asociada a ninguna colagenosis.
- Lupus eritematoso, pernio de Hutchinson, perniosis lúpica o lupus sabañón. Variedad muy poco frecuente del lupus eritematoso cutáneo o sistémico, que se agrava por el frío; presenta también anticuerpos antinucleares positivos, anti-SSA/Ro, hipergammaglobulinemia y factor reumatoide, junto con manifestaciones específicas de la enfermedad de base.
- Sabañones o eritema pernio. Respuesta inflamatoria anómala frente al frío que se produce en zonas acras; en los niños puede estar relacionada con crioglobulinas.

Las medidas terapéuticas deben ser, en primer lugar, de tipo higiénico-dietéticas, evitando las circunstancias que puedan provocar vasoconstricción, como el frío, los traumatismos, el tabaco, el alcohol o el estrés.

Entre los fármacos que se pueden utilizar, están los bloqueadores de los canales del calcio, como el nifedipino, los antagonistas de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) y las prostaciclina, todos ellos para controlar la vasoconstricción que se produce en el fenómeno de Raynaud.

Para la calcinosis pueden realizarse infiltraciones de triamcinolona y extirpaciones quirúrgicas; también se pueden administrar algunos fármacos, como la warfarina, la colchicina o los bifosfonatos, todos ellos de una eficacia controvertida.

Los síntomas esofágicos pueden paliarse mediante procinéticos y omeprazol, entre otros fármacos.

Pueden utilizarse otros fármacos (p. ej., ciclosporina, prednisona, ciclofosfamida, D-penicilamina, etc.), siempre evaluando la relación riesgo/beneficio, según la gravedad de la afectación de los órganos internos. ■

## Bibliografía

- Bologna J, Jorizzo J, Rapini R, eds. *Dermatology*, 1.ª ed. Londres: Mosby, 2003.
- Martini A. Juvenile systemic scleroderma. *Curr Rheumatol Rep*. 2001; 3: 387-390.
- Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric dermatology*, 3.ª ed. Edimburgo: Mosby, 2003.
- Vancheeswaran R, Black CM, David J, et al. Childhood-onset scleroderma: is it different from adult-onset disease? *Arthritis Rheum*. 1996; 39(6): 1.041-1.049.