

## Síndrome de CREST en Atención Primaria

Lucía Barahona Rondón<sup>a</sup>, Ángela Oria Fernández<sup>b</sup>, Andrés Juez Juez<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Médico Puericultora. Centro de salud V Centenario. Madrid

<sup>b</sup> Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de salud V Centenario. Madrid

Correspondencia:  
Lucía Barahona Rondón,  
C/ Isla de Java, 70, 2º A,  
28034 – Madrid.  
Tfno.:686939503, e-mail:  
lucibellita@yahoo.com.

Recibido el 15 de abril de 2007.

Aceptado para su publicación el 10 de mayo de 2007.

### RESUMEN

Se describen dos casos clínicos con posible clínica de CREST (Calcinosis, Raynaud, Hipomotilidad Esofágica, Esclerodactilia o Esclerodermia, Telangiectasias), una forma de esclerodermia sistémica.

Se confirmó el diagnóstico de CREST en ambos casos, por la presencia de criterios clínicos respaldados por resultados de inmunología, iniciándose posteriormente tratamiento con respuesta favorable evidenciada en sus respectivos seguimientos.

**Palabras clave.** Síndrome CREST, anticuerpos anticentrómero.

### ABSTRACT

#### CREST Syndrome in Primary Care

We report two possible cases of CREST syndrome (calcinosis, Raynaud phenomenon, esophageal dysmotility, sclerodactyly, and telangiectasia), a form of systemic scleroderma.

The diagnosis of CREST was confirmed, in both cases, by clinical criteria supported by immunological test results. Treatment was started with a favourable response as demonstrated by the follow up.

**Key words.** CREST Syndrome, Anticentromere Antibodies.

### INTRODUCCIÓN

Se describen dos casos clínicos con posible clínica de CREST, que posteriormente se confirmaron con estudios de analítica e inmunología.

### OBSERVACIONES CLÍNICAS

Caso 1. Mujer de 38 años, sin antecedentes patológicos de interés. Desde hacía dos años presentaba pirosis y epigastralgia tras la ingesta de alimentos. Desde hacía dos meses se había agregado frialdad, palidez en tercer dedo de ambas manos al contacto con el frío, cianosis posterior y telangiectasias en espalda. Posteriormente notó inflamación en ambas manos sin rigidez matutina. La analítica (hemograma, bioquímica, proteinograma y hormonas tiroideas) resultó ser normal. Presentó ANA positivos mayor de 1/80 moteado nuclear y anticentrómero positivos (estas pruebas fueron realizadas en el centro de salud), capilaroscopia compatible con cuadro esclerodermiforme. También presentó trastorno motor de cuerpo esofágico moderado.

Caso 2. Mujer de 67 años con antecedentes de hernia hiatal y esofagitis péptica. Acudió por dolor y deformidad de articulaciones interfalángicas distales con nódulos en pulpejos de dedos, con cianosis y frialdad al contacto con el frío. Presentaba leve atrofia de piel, telangiectasias en cara y disfagia ocasional. La analítica básica no presentó alteraciones, pero aparecieron anticuerpos antinucleares positivos mayor de 1/80 y anticentrómero positivos. También se evidenció trastorno de motilidad esofágica.

## DISCUSIÓN

El síndrome de CREST ha sido descrito nominalmente con las siglas de la traducción de inglés a español, haciendo alusión a la presencia característica de Calcinosis, Fenómeno de Raynaud, Disfunción Esofágica, Esclerodactilia y Telangiectasias<sup>1-4</sup>. Es una forma clínica de esclerodermia sistémica localizada que se diferencia de la sistémica difusa por un engrosamiento cutáneo limitado a los dedos y la cara, por una evolución más lenta o progresiva, así como por la ausencia de compromiso visceral (renal, cardíaco y digestivo). En ambos casos de esclerodermia sistémica (localizada y difusa) encontramos la presencia de anticuerpos anticentromero, los cuales están particularmente asociados al síndrome de CREST<sup>1</sup>.

Ambos casos acudieron a un centro de atención primaria. En los dos casos los síntomas iniciales de consulta fueron la presencia de fenómeno de Raynaud. En el primero, además, fue notoria la presencia de telangiectasias, a diferencia del segundo caso, en donde lo llamativo fue la presencia de calcinosis.

La mayoría de autores<sup>3-5</sup> concuerda en que uno de los síntomas más frecuentes de inicio es el fenómeno de Raynaud de larga evolución, con una media de 8,8 años antes del diagnóstico<sup>3</sup>.

En una primera fase, posterior a la anamnesis y examen físico correspondientes en la consulta, en ambos casos se realizó una analítica de base y los anticuerpos antinucleares (ANA). La presencia de un título alto en ambos casos planteó como primera posibilidad el diagnóstico de CREST. Meyer<sup>1</sup> refiere que los ANA están presentes en más del 50% de los casos. Frizler y Kinsella<sup>2</sup> observaron que en 26 de 27 pacientes (98%) existían títulos altos como en nuestros pacientes, positivo mayor de 1/80. Tres de los catorce pacientes presentaron como síntoma de inicio fenómeno de Raynaud.

Kallenberg et al<sup>5</sup> publicaron en su estudio que en 73 de 138 pacientes (53%), derivados por fenómeno de Raynaud, se detectaron anticuerpos antinucleares, enfatizando que, cuando éstos se encuentran presentes, pueden encontrarse manifestaciones sistémicas.

Muchos autores<sup>2-3</sup> refieren que títulos altos de ANA en pacientes con clínica correspondiente, y sobretudo presencia de fenómeno de Raynaud de larga evolución como antecedente, permiten diagnosticar este síndrome. Gerbracht et al<sup>3</sup> mencionan un periodo de 8 a 17 años de evolución, desde la aparición del fenómeno de Raynaud, para llegar al diagnóstico de CREST.

Los dos casos de nuestra consulta continuaron su estudio (capilaroscopia, ph-metría, motilidad esofágica) en el hospital de referencia del área correspondiente, donde se confirmó e ilustró nuestra previa sospecha de Síndrome de CREST.

Ambos pacientes fueron tratados con Nifedipino (10 mg/12 horas) y evolucionaron satisfactoriamente, no presentaron ninguna complicación que haya podido poner en riesgo su vida, tal como describe la bibliografía al respecto<sup>1,4,6</sup>. Entre las posibles complicaciones, las más frecuentes son la gangrena con pérdida digital (3-14% de los casos de este síndrome) y la hipertensión pulmonar, con una mortalidad del 50% después de dos años<sup>1</sup>.

La finalidad de presentar estos casos es resaltar la posibilidad que tiene el médico de atención primaria de diagnosticar un síndrome que podría solaparse bajo la presentación de un fenómeno de Raynaud. Identificando el síndrome CREST en la consulta en pacientes en los que exista una clara sospecha, estos podrían beneficiarse de un pronto diagnóstico y de un tratamiento oportuno.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Meyer O. CREST syndrome. *Ann Med Interne (Paris)*. 2002; 153:183-8.
2. Frizler MJ, Kinsella TD. The CREST syndrome: a distinct serologic entity with anticentromere antibodies. *Am J Med*. 1980; 69:520-6.
3. Gerbracht DD, Steen VD, Ziegler GL, Medsger TA, Rodnan GP. Evolution of primary Raynaud's phenomenon (Raynaud's disease) to connective disease. *Arthritis Rheum*. 1985; 28:87-92.
4. Carneiro AC, Barbosa IP, Chaves FC. CREST syndrome and pulmonary hypertension: a dark prognosis. *Acta Med Port*. 2004; 17:209-14.
5. Kallenberg CG, Pastoor GW, Wouda AA, The TH. Antinuclear antibodies in patients with Raynaud's phenomenon: clinical significance of anticentromere antibodies. *Ann Rheum Dis*. 1982; 41:382-7.
6. Ishikawa M, Okada J, Shibuya A, Kondo H. CREST syndrome (calcinosis cutis, Raynaud's phenomenon, sclerodactyly and telangiectasia) associated with autoimmune hepatitis. *Intern Med*. 1995; 34:6-9.