

# SÍNDROME DE CREST, NO TODO SON FRACTURAS

Paulete García A, Gómez Weiss V. (Hospital Universitario Cáceres - Cáceres)

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Crest, es una enfermedad autoinmune asociada a la forma generalizada de esclerodermia sistémica, que produce un acúmulo anormal de colágeno a nivel de piel y tejido conectivo; afectando típicamente a mujeres entre los 30-50 años. Los síntomas que incluye son calcinosis, síndrome de Raynud, trastorno de la motilidad gastrointestinal, esclerodactilia y telangiectasias. La calcinosis no está relacionada con la aparición de los otros síntomas de la enfermedad ni con la progresión de la misma. Estas suelen presentarse en MMSS y disponerse en forma de grandes masas aisladas o en agrupaciones, provocando limitación funcional.

## OBJETIVOS

Evaluar la afectación musculo-esquelética de la Esclerosis sistémica, limitación funcional asociada y determinar el tratamiento más adecuado para cada paciente.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Mujer de 58 años diagnosticada de Esclerodermia sistémica difusa (SCL-70 +) con afectación articular, esofágica, úlceras digitales, calcinosis cutánea y Sd.Raynaud; en contexto de Sd.Crest. Remitida a Traumatología, presentando dolor, tumefacción y limitación funcional progresiva en tobillo izquierdo de 2 años de evolución sin traumatismo asociado y sin mejoría a pesar de tratamiento con Glucocorticoides, ondas de choque y Colchicina. A la exploración presenta equinismo del pie izquierdo con 45º flexión plantar, bultomas anteriores y posteriores en región tibioastragalina (TA) duros y dolorosos a la palpación. Balance articular activo ausente, pasivamente taliza -40º con tope mecánico sin alteración NVD. En la radiografía se objetivan macrocalcificaciones anterior y posteriores a nivel del tobillo. Para completar el estudio, se solicita TAC y RMN, indicando compromiso anterior y posterior de la articulación TA y peroné distal con quistes subcondrales y erosiones óseas, así como calcificación del tendón FHL y FDL.

## RESULTADOS

En primer lugar, se coloca al paciente en decúbito supino y mediante un abordaje anterior de tibia entre tendón EHL y EDL, se abre el retináculo extensor localizando y extrayendo la calcificación anterior de articulación TA (6cm de longitud). En segundo lugar, ya en decúbito prono, se realiza un abordaje posteromedial y paraaquéleo medial; encontrándose calcificaciones en la región posterior TA y calcificación de la vaina tendinosa de tendón tibial posterior (TP) y FHL. Se realiza un desbridamiento del recorrido tendinosos TP y FHL y exéresis de las calcificaciones (2,5cm de longitud) Todo ello guiado bajo control de escopia. Previo al cierre se reevalúa la movilidad del tobillo, talizando 0º y se inmoviliza con férula suropédica.



A la semana la paciente acude por molestias, se retira la inmovilización por flictenas. A las 2 semanas se permite la carga parcial asistida y a las 5 semanas refiere mejoría clínica junto con buena movilidad digital pero poca movilidad activa del tobillo, por lo que se inicia tratamiento rehabilitador.

## CONCLUSIONES

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune típica en mujer entre los 30-50 años. La afectación musculo-esquelética aparece sobre todo en ES difusa, con afectación articular (46-97%) en forma de artritis, tendinosa con estenosis y fibrosis de la vaina de flexores, ósea presentando resección FD dedos, debilidad muscular proximal y calcinosis extensa. Las manos son las articulaciones más afectas. El tratamiento debe ir dirigido a las necesidades y limitaciones del paciente.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Arana-Guajardo A, Villarreal- Alarcon M. CREST Syndrome: Clinical Expression of the Disease. J Clin Rheumatol. 2017 Aug;23(5):285. Disponible en: doi: 10.1097/RHU.0000000000000491.
2. Buchowski J.M, Ahn N.U, McCarthy E.F, Mehta M.B. Disproportionately severe calcinosis cutis in an 88-year-old patient with CREST syndrome. Skeletal Radiol. 2001 Aug;30(8):478-81. Disponible en: doi: 10.1007/s002560100383.
3. Manohara R, Breusch S.J. Assessment and Surgical Treatment of Calcinosis of the Shoulder Associated with CREST. Case Rep Rheumatol. v2016; 2016: 9759182. Disponible en: doi: 10.1155/2016/9759182

