

Esclerosis sistémica (síndrome CREST) y derrame pericárdico masivo, una asociación poco común

Systemic sclerosis (CREST syndrome) and pericardial effusion, an unusual association.

Fátima Yadira Márquez-Urbano,¹ Claudia Imelda Bravo-Contreras²

Resumen

ANTECEDENTES: La esclerosis sistémica o esclerodermia generalizada es una enfermedad autoinmunitaria, crónica y multisistémica de causa desconocida, caracterizada por la desregulación de la inmunidad innata y adaptativa, daño microvascular y fibrosis generalizada de la piel y órganos internos. La afectación cutánea limitada incluye el síndrome CREST: calcinosis, fenómeno de Raynaud, fibrosis esofágica, esclerodactilia y telangiectasias. La afectación pericárdica suele ser leve y asintomática. El taponamiento cardíaco es poco frecuente.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 63 años con derrame pericárdico masivo recurrente y antecedente de fenómeno de Raynaud, artralgias en pequeñas articulaciones de las manos y síntomas de dismotilidad esofágica. A la exploración física se observaron surcos peribucales acentuados, microstomía, afección cutánea acral, esclerosis cutánea en las extremidades superiores y las articulaciones metacarpofalángicas, el dorso de las manos con ausencia de pliegues cutáneos naturales, telangiectasias en las palmas y calcinosis. Se estableció el diagnóstico de esclerosis sistémica variante localizada (síndrome CREST).

CONCLUSIONES: El diagnóstico de esclerosis sistémica o esclerodermia generalizada es eminentemente clínico; el hallazgo cardinal es la esclerodermia en la mayor parte de los casos. En la actualidad no se cuenta con un estudio diagnóstico de elección.

PALABRAS CLAVE: Esclerosis sistémica; síndrome CREST; derrame pericárdico.

Abstract

BACKGROUND: Systemic sclerosis or generalized scleroderma is an autoimmune, chronic and multisystemic disease of unknown etiology characterized by dysregulation of innate and adaptive immunity, microvascular damage and generalized fibrosis of the skin and internal organs. Limited skin involvement includes CREST syndrome: calcinosis, Raynaud's phenomenon, esophageal fibrosis, sclerodactyly and telangiectasias. Pericardial involvement is usually mild and asymptomatic. Cardiac tamponade is rare.

CLINICAL CASE: A 63-year-old female patient with recurrent massive pericardial effusion and a history of Raynaud's phenomenon, arthralgias in small joints of the hands and symptoms of esophageal dysmotility. Physical examination revealed marked perioral grooves, microstomy, acral skin condition, skin sclerosis at the level of the upper extremities and metacarpophalangeal joints, back of the hands with absence of natural skin folds, telangiectasia in the palms and calcinosis. The diagnosis of localized variant systemic sclerosis (CREST syndrome) was established.

CONCLUSIONS: The diagnosis of systemic sclerosis or generalized scleroderma is eminently clinical; the cardinal finding is scleroderma in most cases. Currently there is not a diagnostic study of choice.

KEYWORDS: Systemic sclerosis; CREST syndrome; Pericardial effusion.

¹ Residente de primer año de Medicina Interna, Hospital General ISSSTE C Presidente Lázaro Cárdenas, Chihuahua, México.

² Médico cirujano y partero.

Recibido: mayo 2020

Aceptado: julio 2020

Correspondencia

Fátima Yadira Márquez Urbano
Yadiramarquez005@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Márquez-Urbano FY, Bravo-Contreras CI. Esclerosis sistémica (síndrome CREST) y derrame pericárdico masivo, una asociación poco común. Dermatol Rev Mex. 2021; 65 (suplemento 1): S87-S95.
<https://doi.org/10.24245/dermatol-revmex.v65id.5428>

ANTECEDENTES

La esclerodermia, del griego *skleros*: duro y *dermis*: piel,¹ fue descrita de manera convincente por primera vez por Carlo Curzio en 1753. Sin embargo, a mediados del siglo XIX Gintrac le atribuyó el nombre de esclerodermia.²

Se clasifica en esclerodermia localizada o morfea, trastorno fibrosante que afecta la piel, el tejido celular subcutáneo, el hueso subyacente y rara vez la cabeza y la cara; puede afectar el sistema nervioso central. La esclerodermia sistémica o esclerodermia generalizada, al igual que la morfea, es una enfermedad fibrosante pero de afectación sistémica, que se diferencia de la anterior por esclerodactilia, fenómeno de Raynaud, cambios capilares del lecho ungueal y afección de los órganos internos.^{3,4} En el **Cuadro 1** se muestran las principales diferencias entre la esclerodermia localizada y la esclerodermia sistémica.^{1,3,5}

En este artículo se tratará específicamente la esclerodermia localizada y se designará el término esclerodermia localizada o morfea de la esclerodermia generalizada de manera indistinta para fines de clasificación.

La esclerodermia sistémica es una enfermedad autoinmunitaria, crónica y multisistémica de causa desconocida.⁶ La evidencia indica que los agentes infecciosos,^{7,8} las toxinas ambientales^{6,7,8} y los medicamentos, así como el microquimerismo, son desencadenantes potenciales.⁷ Se distingue por la desregulación de la inmunidad innata y adaptativa, daño microvascular y fibrosis generalizada de la piel y órganos internos, como el tubo digestivo, los pulmones, los riñones y el corazón.^{2,6,9}

En la esclerodermia sistémica la afectación de órganos internos es el factor pronóstico más importante¹⁰ y se divide en dos formas principales con base en la extensión de la afectación de la piel. La afectación cutánea limitada, con cambios cutáneos distales a los codos y las rodillas, incluye el síndrome CREST: calcinosis, fenómeno de Raynaud, fibrosis esofágica, esclerodactilia y telangiectasias. La afectación cutánea difusa incluye cambios más proximales.^{1,2,5}

La prevalencia global es de aproximadamente 0.3 a 24 por cada 1,000,000.⁸ En México se registran 1.7 a 2.6 casos por cada 10,000 pacientes nuevos con enfermedades de la piel. Predomina

Cuadro 1. Clasificación, etiopatogenia, datos epidemiológicos, datos clínicos y de laboratorio que diferencian a la esclerodermia localizada o morfea de la esclerodermia sistémica o esclerodermia generalizada

Esclerodermia localizada o morfea	Esclerodermia sistémica o esclerodermia generalizada
Clasificación: en placas, lineal, generalizada, panesclerótica o circunferencial y mixta	Clasificación: limitada (acroesclerosis, síndrome CREST) y difusa
Áreas esclerosas únicas o múltiples, bien delimitadas	Alteraciones inflamatorias y fibrosis de la piel, articulaciones, músculos y órganos internos
Sin afección sistémica	Afecta órganos internos
Más frecuente en raza blanca	Afecta a todas las razas, ligero predominio en raza negra
Predominio en mujeres	Predominio en mujeres
Afecta en especial el tronco	El síndrome CREST afecta especialmente la cara y la parte distal de las extremidades, esclerodermia difusa en la cara y la parte distal y proximal de las extremidades y el tronco
40% ANA y un porcentaje menor ACA	ANA 95%, 71% ACA en síndrome CREST, anti-Scl-70 33% difusa y 18% síndrome CREST
Asociación con el HLA DR4	Asociación con el HLA DR1, DR2, DR3, DR5, DQA2

en mujeres, con proporción promedio de 2 a 4:1.¹ La edad de manifestación más frecuente es de 30 a 50 años.^{5,10}

La enfermedad pulmonar intersticial y la hipertensión arterial pulmonar son las dos complicaciones más comunes y las principales causas de morbilidad y mortalidad.⁶ La afectación pericárdica suele ser leve y asintomática. El taponamiento cardiaco es poco frecuente.^{11,12}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 63 años, con antecedentes personales patológicos de importancia: enfermedad renal crónica desde hacía 7 años, hipotiroidismo e hipertensión arterial sistémica. Acudió al servicio de urgencias por padecer disnea de medianos esfuerzos de cuatro meses de evolución (**Figura 1A**). No hubo antecedente de fiebre. Se realizó ventana pericárdica por derrame pericárdico masivo, con drenaje de 1.5 L, sin hallazgo de valvulopatías, trombos ni hipertensión arterial pulmonar subyacente. Se realizó biopsia de pericardio como procedimiento de rutina sin evidencia de malignidad ni granulomas. Se egresó por mejoría clínica (**Figura 1B**). Reingresó un mes después por disnea de pequeños esfuerzos, la radiografía de tórax y el ecocardiograma evidenciaron recidiva del derrame pericárdico de 1 L. Se sometió a ventana pericárdica bilateral y pericardiotomía e ingresó al servicio de Medicina Interna. La paciente refirió fenómeno de Raynaud inducido por frío, esclerosis cutánea, artralgias en pequeñas articulaciones de las manos (cinco, uno y dos años de evolución, respectivamente), además de fatiga, debilidad muscular, disfagia a sólidos, náuseas, plenitud posprandial y estreñimiento.

A la exploración física se observó palidez tegumentaria generalizada, áreas de alopecia difusa, surcos peribucales acentuados en código de barras, microstomía (**Figura 2A**), rigidez de la

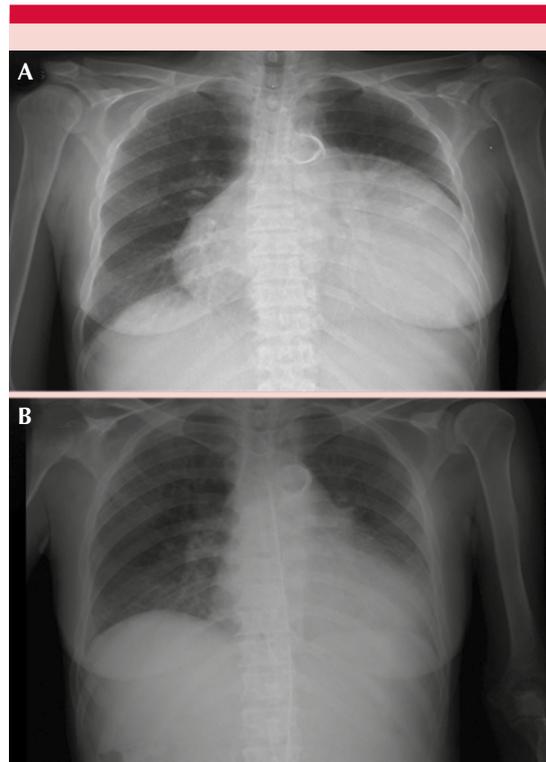


Figura 1. A. Radiografía de tórax que muestra derrame pericárdico masivo. **B.** Radiografía de tórax posterior a ventana pericárdica.

piel alrededor de la nariz con aspecto de nariz afilada, afectación cutánea acral, con esclerosis en las extremidades superiores y las articulaciones metacarpofalángicas (**Figura 2B**), además de calcinosis (**Figura 2C**). La palmas con telangiectasias (**Figura 2D**) y el dorso de las manos con ausencia de pliegues cutáneos naturales (**Figura 2E**). A pesar de que refirió que la esclerosis inició aproximadamente hacía un año, los cambios en la piel eran propios de una etapa tardía, con cambios asociados que comprenden contracturas en flexión, pérdida de vello corporal y convexidad ungueal.

En los estudios paraclínicos destacó anemia normocítica normocrómica, hipotiroidismo pri-



Figura 2. A. Facie típica de esclerosis sistémica. B. Esclerosis en la extremidad superior. C. Calcinosis en la extremidad superior. D. Telangiectasias en la palma. E. Pérdida de los pliegues naturales en el dorso de la mano.

mario, PCR elevada, VSG normal, PFH elevadas; ANA y ACA positivos, anti-scl-70 negativos.

Frotis de sangre periférica con anisocitosis, poiquilocitosis y células en canasta. Coombs directo negativo. En el **Cuadro 2** se explican más a detalle los resultados de los estudios de laboratorio realizados a la paciente.

La serie esofagogastroduodenal reportó retardo en el aclaramiento esofágico. **Figura 3**

Se estableció el diagnóstico de esclerosis sistémica variante localizada (síndrome CREST).

Se agregó tratamiento con metotrexato a dosis de 5 mg dos veces por semana, omeprazol 20 mg al día y furosemida 40 mg al día, decidiendo su egreso por mejoría; la paciente continúa en seguimiento por los servicios de Medicina interna y Cirugía cardiotorácica.

DISCUSIÓN

La esclerosis sistémica es una enfermedad del tejido conectivo cuyas características distintivas son la autoinmunidad, la vasculopatía y la fibrosis,^{10,13} la esclerosis es el sello distintivo de esta

Cuadro 2. Resultados destacados de los estudios de laboratorio practicados a la paciente

Anticuerpos	
ANA	Positivos
Anti-scl-70	Negativos
AAC	Positivos
Reactantes de fase aguda	
PCR	6.8 mg/dL
VSG	22 mm
Biometría hemática	
Hb	7.8 g/dL
Hto	27.20%
MCV	84.70 fL
MCH	28 pg
Frotis de sangre periférica	Anisocitosis, poiquilocitosis y células en canasta
Química sanguínea	
FA	769 U/L
GGT	555 U/L
Perfil tiroideo	
TSH	6.44 µU/mL
T4 total	7.13 µg/dL
T3 total	93 ng/mL
FT4	0.82 ng/mL

enfermedad en la mayoría de los pacientes. Los pliegues cutáneos normales (por ejemplo, sobre los nudillos) pueden ser borrados y el cabello ya no crece sobre la piel esclerosa.¹⁴

En etapas tardías se observan múltiples telangiectasias en la cara y las extremidades. En el 40 al 62% de los pacientes hay esclerodactilia que ocasiona convexidad ungueal acentuada, úlceras e hiperqueratosis subungueales.¹

Tiene distribución mundial y afecta a todas las razas,¹⁵ con ligero predominio en la raza negra,¹⁶ teniendo una evolución más agresiva y asociada con el subtipo difuso.¹⁰

Aunque los casos familiares de esclerodermia generalizada son poco frecuentes, los antecedentes familiares son un factor importante en su aparición. Los genes HLA (antígeno leucocitario humano) se han implicado en la susceptibilidad.¹⁷ En un estudio epidemiológico observacional de la Ciudad de México, realizado con mexicanos mestizos, el HLA-DR4 exhibió asociación estadística con morfea, mientras que HLA-DR5 tuvo asociación con esclerosis sistémica.³

El riesgo aumenta entre los familiares de primer grado de los casos de esclerosis sistémica en comparación con la población general. En un estudio de Estados Unidos, el riesgo relativo de esclerosis sistémica entre los familiares de casos de primer grado fue de 13, con una tasa de 1.6% en comparación con 0.026% en la población general, identificando antecedentes familiares de esclerosis sistémica como el factor de riesgo más fuerte conocido.⁷

La disfunción vascular es una de las primeras alteraciones y puede representar el inicio en su patogenia. Alteraciones graves en los pequeños vasos de piel y órganos internos, incluyendo fibrosis e infiltración celular perivascular con células T activadas, casi siempre están presentes en la esclerodermia generalizada.¹⁴

El síntoma temprano más frecuente es el fenómeno de Raynaud.^{1,2,10,14} Se manifiesta en el 28 al 55% de los pacientes con esclerosis sistémica, principalmente en las manos;¹ en otras bibliografías se menciona, incluso, en un 95%.^{2,10}

En la esclerosis sistémica variedad limitada o síndrome CREST hay antecedente prolongado de fenómeno de Raynaud⁵ que puede preceder 3 a 20 años a la enfermedad.¹ En el caso clínico comunicado el fenómeno de Raynaud precedió el establecimiento de los cambios cutáneos, con inicio desde hacía 5 años. Los pacientes que no lo manifiestan tienen peor pronóstico.²



Figura 3. Retardo en el aclaramiento esofágico.

Los estudios demostraron que aunque la evolución clínica es lenta, los cambios viscerales no son tan poco frecuentes como se pensaba anteriormente, como se muestra en el **Cuadro 3**.^{1,2,5,14,18}

La afectación de la vasculatura es ubicua entre pacientes con esclerosis sistémica. La vasculopatía difusa de arterias periféricas se manifiesta patológicamente por proliferación intimal y estrechamiento u oclusión de la luz del vaso.¹⁴

Se considera que el fenómeno de Raynaud cardíaco, que consiste en el vasoespasmo de las arterias y arteriolas coronarias pequeñas, está implicado en los cambios miocárdicos isquémicos relacionados con la esclerosis sistémica temprana.¹⁹

Las anomalías funcionales y reversibles tempranas se han demostrado con tomografía computada por emisión de fotón único y por emisión de positrones y resonancia magnética cardíaca; además, se ha encontrado una reserva vasodilatadora deteriorada en la esclerosis sistémica después de causar la vasodilatación máxima con dipiridamol intravenoso.^{12,19}

Los hallazgos histológicos de fibrosis irregular y necrosis miocárdica focal del tipo de banda de contracción que no están vinculados con la enfermedad de la arteria coronaria sugieren fuertemente una lesión por reperfusión, mientras que también puede estar implicado un fenómeno de Raynaud funcional del corazón.

El fenómeno de Raynaud cardíaco severo es un predictor a largo plazo de la disfunción sistólica del ventrículo izquierdo en pacientes con esclerosis sistémica.¹²

En la biopsia reportada de nuestra paciente no se encontraron hallazgos de fenómeno de Raynaud cardíaco.

Las manifestaciones cardíacas ocurren en el 15 al 35% de los pacientes, aunque la mayoría de éstos permanecen en forma subclínica.²⁰

El pericardio está compuesto por dos capas, una parietal y la otra visceral, que contiene 50 mL o menos de líquido.²¹ En este caso destacó un derrame pericárdico de 1.5 L recidivante y sintomático, lo que no es un hallazgo común en esta enfermedad.

La afectación pericárdica en la esclerosis sistémica suele ser leve y asintomática y se informó que la enfermedad pericárdica sintomática varía de sólo 7 al 20% de los pacientes. Sin embargo, la afectación pericárdica es frecuente, se encuentra en 33 al 72% de los pacientes en estudios de autopsia y en el 41% de los pacientes en

Cuadro 3. Principales manifestaciones clínicas clasificadas por aparatos y sistemas descritas en la esclerodermia generalizada.

Piel	Esclerosis, amimia facial, microstomía, esclerodactilia, telangiectasias, calcinosis subcutánea, úlceras digitales
Glándula tiroides	Hipotiroidismo en aproximadamente el 25% de los pacientes; a menudo no es clínicamente reconocido
Sistema vascular	Fenómeno de Raynaud
Corazón	Arritmias y defectos de conducción, insuficiencia cardiaca, pericarditis, derrame pericárdico, taponamiento cardiaco, pericarditis constrictiva
Pulmones	Enfermedad pulmonar intersticial, hipertensión arterial pulmonar
Riñones	Crisis renal esclerodérmica
Sistema gastrointestinal	Disfagia, disminución del peristaltismo y esofagitis por reflujo. Anemia (secundaria a telangiectasia mucosa, gastritis o, en casos más graves, ectasia vascular antral gástrica) Existe asociación entre la cirrosis biliar primaria y la esclerosis sistémica
Sistema musculoesquelético	Artralgias, mialgias, contracturas en flexión, síndrome del túnel del carpo

ecocardiografía, estos resultados implican que subestimamos esta situación.⁹

La ecocardiografía es la técnica principal para el diagnóstico, el seguimiento y el tratamiento del derrame pericárdico.¹²

Patológicamente incluye pericarditis fibrinosa, pericarditis fibrosa crónica, adhesión pericárdica y derrames pericárdicos.^{13,19,22}

Los derrames pericárdicos grandes y el taponamiento cardiaco son poco frecuentes y se relacionan con mal pronóstico con tasa de mortalidad de, incluso, el 55%.^{12,22}

Cuando las manifestaciones clínicas del daño cardiaco se hacen evidentes, el pronóstico de los pacientes es malo, con riesgo de mortalidad 2.8 veces mayor que el de los que no las padecen.²⁰

La afectación pulmonar (principalmente la enfermedad pulmonar intersticial y la hipertensión arterial pulmonar) y cardiaca son las principales causas de morbilidad y mortalidad asociadas con la esclerosis sistémica.^{6,13,19}

No hay un solo estudio de laboratorio o prueba que confirme el diagnóstico de esclerosis sistémica. El diagnóstico se establece principalmente con los hallazgos clínicos y el examen físico del síndrome CREST: calcinosis, fenómeno de Raynaud, fibrosis esofágica, esclerodactilia y telangiectasias.^{14,23} La coexistencia de dos de las cinco manifestaciones es suficiente para su diagnóstico.^{17,24,25}

La biopsia cutánea no suele ser necesaria, aunque puede ser útil al momento de distinguir la esclerodermia generalizada de cuadros como la dermatopatía fibrosante nefrogénica o el escleromixedema.²³

Los anticuerpos no específicos, como los anticuerpos antinucleares (ANA) están presentes en un 95% de los casos¹⁰ y existen anticuerpos específicos: los anticuerpos anticentrómero están presentes en el 21% de los pacientes con esclerosis sistémica difusa y el 71% de los pacientes con síndrome CREST. Los anticuerpos contra ADN topoisomerasa I (Scl-70) se encuentran en el 33% de los pacientes con esclerosis sistémica difusa y en el 18% de los que tienen síndrome CREST.⁵

Se prescribió tratamiento inmunomodulador con metotrexato, que, además de curar los síntomas cutáneos,^{10,23} estabiliza la progresión de la enfermedad pulmonar.²³

La evolución de la esclerosis sistémica es variable; el pronóstico es desfavorable si existen desde el principio manifestaciones como afectación cardíaca, pulmonar o renal.¹⁶ Los pacientes con daño renal, cardíaco o pulmonar por lo general fallecen en el transcurso de los primeros tres años de la enfermedad.¹

Se ha reportado una tasa de supervivencia a 5 años de los pacientes con afectación cutánea difusa del 55 al 70% y con cutánea limitada del 75 al 90%, lo que implica un mejor pronóstico de la segunda.¹⁶

La afectación cardíaca parece ser la causa clave de la mortalidad, el 27.2% de las muertes en pacientes con esclerodermia generalizada se deben a enfermedad cardíaca. Por tanto, el diagnóstico temprano y el manejo oportuno son imprescindibles.⁹

CONCLUSIONES

El diagnóstico de esclerosis sistémica o esclerodermia generalizada es eminentemente clínico; el hallazgo cardinal es la esclerodermia en la mayor parte de los casos. En la actualidad no se cuenta con un estudio diagnóstico de elección. El derrame pericárdico es común en los pacientes con esclerosis sistémica; excepcionalmente es masivo y sintomático. El taponamiento cardíaco es poco frecuente y causa mortalidad alta.

Es de relevancia la publicación de este caso debido a la rareza en su manifestación y a la importancia en el diagnóstico temprano de esta enfermedad, siendo trascendente para el dermatólogo, reumatólogo, internista, así como para el médico de primer contacto.

REFERENCIAS

1. Arenas R. Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento. 7ª ed. México: McGrawHill, 2019; 194-200.
2. Bolster MB, Silver RM. Clinical features of systemic sclerosis. In: Rheumatology vol 1. Section 10. Connective Tissue Disorders. 5th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2011; 1373-1384.
3. Rebollo N, Vega M, Villaseñor P, García M, et al. Mayor histocompatibility complex class II (HLA-DR) is associated with morphea and systemic sclerosis patients. ASIA-PAC J Blood Types and Genes 2018; 2 (3): 165-170. doi. 10.46701/APJBG.2018032018124.
4. Gavira CM, Jiménez SB, Gutiérrez J. Morfea o esclerodermia localizada. Rev Asoc Colomb Dermatol 2014; 22 (2): 126-140. doi. 10.29176/2590843X.276.
5. Wolf K, Johnson RA, Saavedra A.P. Esclerodermia. En: Fitzpatrick Atlas de Dermatología Clínica. Dermatología y Medicina Interna. La piel en los trastornos inmunitarios, autoinmunitarios y reumáticos. Parte II. 7ª ed. México: McGraw-Hill Education, 2014; 347-351.
6. Farrokh D, Farrokh D, Abbasi B, Fallah-Rastegar Y, et al. The extrapulmonary manifestations of systemic sclerosis on chest high resolution computed tomography. Tanaffos 2015; 14 (3): 193-200.
7. Varga J. Etiology and pathogenesis of scleroderma. In: Kelley's Textbook of Rheumatology. Part 12: Scleroderma, Inflammatory Myopathies and Overlap Syndromes. 9th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012; 1343-1362.
8. Adigun R, Goyal A, Bansal P, Hariz A. Systemic sclerosis (CREST syndrome). In StatPearls. StatPearls Publishing, 2020.
9. Nie L, Wang X, Zhang T, Xue J. Cardiac complications in systemic sclerosis: early diagnosis and treatment. Chin Med J 2019; 132 (23): 2865-2871. doi. 10.1097/CM9.0000000000000535.
10. Herrera M, Monge P. Esclerosis sistémica cutánea. Rev Med Cos Cen 2015; 72 (616): 591-596.
11. Olunyinka AR, Abiola YI, Ayodele AO, Foluke AC. Fatal cardiac tamponade in newly diagnosed systemic sclerosis with early cutaneous disease: A case report. J Rheumatol Arthritic Dis 2017; 2 (3): 1-3.
12. Bournia VK, Tountas C, Protogerou AD, Panapoulos S, et al. Update on assessment and management of primary cardiac involvement in systemic sclerosis. J Scleroderma Relat Disord 2018; 3 (1): 53-65. <https://doi.org/10.1177%2F2397198317747441>.
13. Kružliak P, Kováčová G, Balogh Š. Pericardial effusion as a first sign of systemic scleroderma. Cor et Vasa 2012; 54 (4): 258-260. doi. 10.1016/j.crvasa.2012.05.014.
14. Adnan ZA. Diagnosis and treatment of scleroderma. Acta Med Indones 2008; 40 (2): 109-112.
15. Habtemichael A, Tesfamariam A, Tekie D, Wienishet. Systemic sclerosis presenting as CREST syndrome: A case report

- and review. *J Eritrean Med Assoc* 2008; 3 (1): 52-55. doi. 10.4314/jema.v3i1.49633.
16. Acuña WF, Bautista MA, Cortes G y col. Calcinosis cutis en el curso de síndrome de Crest. *Rev Cuba Reumatol* 2014; 16 (1): 41-46.
 17. Paravina M, Stanojevic M, Spalevic L, Ljubisavljević D, et al. CREST syndrome-a limited form of systemic scleroderma: a case report and literature review. *Serbian J Dermatol Venereol* 2015; 7 (3): 97-114. doi. 10.1515/sjdv-2015-0009.
 18. Carneiro AC, Barbosa IP, Chaves FC. CREST syndrome and pulmonary hypertension: a dark prognosis. *Acta Med Port* 2004;17(5):409-414.
 19. Lambova S. Cardiac manifestations in systemic sclerosis. *World J Cardiol* 2014; 6 (9): 993-1005. doi. 10.4330/wjc.v6.i9.993
 20. Beck M, Lescano A, Gómez G, Nistchel A, et al. Hallazgos ecocardiográficos en la esclerodermia sin antecedentes cardiovasculares. *Rev. argent. Cardiol* 2014;82(2):105-109.
 21. Orihuela O, Rodríguez, Carmona H. Prevalencia de derrame pericárdico en enfermedades sistémicas. *Gac Med Mex* 2019; 155 (3): 254-257. doi. 10.24875/GMM.19004444.
 22. Hosoya H, Derk CT. Clinically symptomatic pericardial effusions in hospitalized systemic sclerosis patients: demographics and management. *Biomed Res Int* 2018; 2018: 8: 6812082. 1-6. doi. 10.1155/2018/6812082
 23. Aspe L, González MR, Gardeazabal J. Esclerodermia (Esclerosis sistémica). *Piel. Formación continuada en dermatología* 2010; 25 (5): 252-266. doi. 10.1016/j.piel.2010.01.004.
 24. National Center for advancing Translational Sciences/Genetic and Rare Diseases Information Center. Gaithersburg, MD. CREST syndrome. Última actualización 2018.
 25. Hachulla E. Orphanet. CREST syndrome. París, Francia. Última actualización 2010.

AVISO IMPORTANTE

Ahora puede descargar la aplicación de **Dermatología Revista Mexicana**.

Para consultar el texto completo de los artículos deberá registrarse una sola vez con su correo electrónico, crear una contraseña, indicar su nombre completo y especialidad. Esta información es indispensable para saber qué consulta y cuáles son sus intereses y poder en el futuro inmediato satisfacer sus necesidades de información.

La aplicación está disponible para Android o iPhone.

