Rev Clin Esp. 2016;216(Espec Congr):488

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-057 - ESCLEROSIS SISTÉMICA ASOCIADA A CIRROSIS BILIAR PRIMARIA: SÍNDROME DE REYNOLDS

A. Soto Peleteiro, M. Freire Dapena, J. Gómez Sousa, N. Val, A. Baroja, A. Argibay Filgueira, A. Rivera Gallego, M. Crespo Casal

Unidad de Trombosis y Vasculitis. Servicio Medicina Interna. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo (Pontevedra).

Resumen

*Objetivos:*La esclerosis sistémica o esclerodermia (SSc) es una enfermedad del tejido conectivo cuya clínica principal es la esclerosis de la piel con potencial afectación de otros órganos pero infrecuentemente el hígado. Sin embargo, existe la asociación entre la SSc y la cirrosis biliar primaria (CBP) conocida como síndrome de Reynolds. El objetivo de nuestro estudio fue analizar las características de la asociación de la SSc y la CBP en nuestro medio.

*Material y métodos:*Realizamos una revisión retrospectiva de todas las SSc asociadas a CBP en nuestro centro, Vigo, desde enero 1971 hasta diciembre 2015. Analizamos las características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y tratamiento de los pacientes.

*Resultados:*De un total de 105 SSc registradas en nuestro centro, se identificaron 8 pacientes con CBP (7,6%). De ellos, 3 pacientes presentaron CBP, SSc y síndrome Sjögren. De los 8 pacientes, 7 (87,5%) tenían una esclerodermia limitada (lcSSc) y 1 (12,5%) una esclerodermia difusa (dcSSc). El 100% fueron mujeres. La mediana de edad de comienzo de los síntomas de esclerodermia fue a los 53 años [29-68] y del diagnóstico de SSc fue de 61,5 años [48-71]. En el 62,5% de los casos (5 pacientes) el diagnóstico de CBP fue posterior al de SSc con un intervalo medio de 7 años entre ambos diagnósticos [3-11]; en el 25% de casos (2 pacientes) el diagnóstico de SSc fue posterior al de CBP con un intervalo entre ambos de 11,5 años [5-18] y en el 12,5% restante el diagnóstico fue simultáneo. La clínica más frecuente fue fenómeno de Raynaud (100%), seguida de clínica esofágica (87,5%), telangiectasias (75%), esclerodactilia (50%), síndrome seco (37,5%), enfermedad pulmonar intersticial (37,5%) y úlceras digitales (37,5%). Ningún paciente tuvo calcinosis cutánea. Se identificaron 3 pacientes con hipertensión pulmonar ecocardiográfica, no confirmada por cateterismo. Ninguno presentó proteinuria ni crisis renal. A nivel serológico, el 100% de los pacientes presentaron positividad para anticuerpos antinucleares, el 62,5% con un patrón anticentromérico. Un 25% presentaron anticuerpos anti-Ro+, mientras que ninguno para anticuerpos La, Sm, RNP o Scl70. Un 50% fueron positivos para anticuerpos antimitocondriales (AMA). El 62,5% de los pacientes fueron tratados con ácido ursodexosicólico. En el momento de la realización de la revisión 3 pacientes habían fallecido, con una media de seguimiento de 180 meses desde el diagnóstico hasta el exitus.

*Discusión:*La superposición de distintas enfermedades autoinmunes es relativamente frecuente. La

asociación de SSc y CBP fue descrita por primera vez por Murray-Lion et al en 1970 y posteriormente en 1971 por Reynolds et al. En nuestro centro la prevalencia de CBP en pacientes con SSc fue del 7,6%, similar a otras series. El diagnóstico de SSc suele preceder al de CBP en la mayoría de los casos. Suelen ser pacientes con diagnóstico de SSc establecido y positividad para AMAs, asintomáticos desde el punto de vista hepático durante años.

*Conclusiones:*La esclerosis sistémica, especialmente la esclerodermia limitada (lcSSC), se asocia con cirrosis biliar primaria (CBP) en un 7,6% de nuestros pacientes. La asociación ocurre fundamentalmente en mujeres. La SSc generalmente precede al diagnóstico de CBP en torno a 7 años. Es importante mantener un elevado índice de sospecha de CBP en pacientes con esclerodermia y colestasis con o sin clínica asociada.

0014-2565 / © 2016, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.