



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Caso clínico

Uveítis anterior crónica en paciente con síndrome de CREST

Sara Fuente Cosío^{a,*}, Beatriz Arca Barca^b, Paula Martínez García^c
y Antonio Sampedro López^d

^a Medicina Interna, Hospital Comarcal de Jarrío, Coaña, Asturias, España

^b Reumatología, Hospital Universitario San Agustín, Avilés, Asturias, España

^c Medicina Interna, Hospital Universitario San Agustín, Avilés, Asturias, España

^d Oftalmología, Hospital Universitario San Agustín, Avilés, Asturias, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 11 de julio de 2018

Aceptado el 18 de octubre de 2018

On-line el 25 de enero de 2019

Palabras clave:

Síndrome de CREST
Esclerosis sistémica
Uveítis

R E S U M E N

La esclerosis sistémica es una conectivopatía con unas manifestaciones clínicas muy heterogéneas, relacionándose en un pequeño porcentaje con enfermedades oculares inflamatorias. En el caso concreto de las uveítis, únicamente se han descrito casos aislados en la literatura, sobre todo con relación al síndrome de CREST. Presentamos el caso de una mujer de 53 años, con síndrome de CREST y uveítis anterior crónica, que consideramos de relevancia clínica dada su baja prevalencia.

© 2018 Elsevier España, S.L.U. y

Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.

Chronic Anterior Uveitis in a Patient with CREST Syndrome

A B S T R A C T

Systemic sclerosis is a connective tissue pathology with very heterogeneous clinical manifestations, associated in a small percentage with inflammatory eye diseases. In the specific case of uveitis, only isolated cases have been reported in the literature, especially in relation to the CREST syndrome. We present the case of a 53-year-old woman with CREST syndrome and chronic anterior uveitis, which we consider of clinical relevance given its low prevalence.

© 2018 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.

Keywords:

CREST syndrome
Systemic sclerosis
Uveitis

Introducción

La esclerosis sistémica (SSc) es una conectivopatía caracterizada por 3 procesos patológicos: fibrosis (fundamentalmente cutánea y pulmonar), vasculopatía de pequeños vasos y autoanticuerpos específicos¹. Se puede clasificar en difusa y limitada (lcSSc) en función de la extensión y distribución de las manifestaciones cutáneas. La lcSSc se asocia frecuentemente al síndrome de CREST (Calcinosis cutis, fenómeno de Raynaud, dismotilidad Esofágica, eSclerodactilia y Telangiectasias)². En este síndrome la afectación ocular es poco frecuente, siendo el caso que presentamos, a conti-

nuación, el cuarto descrito en la literatura de uveítis con síndrome de CREST³⁻⁵.

Descripción del caso

Mujer de 53 años, ama de casa, sin antecedentes familiares de interés, alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos, con antecedentes de tiroiditis de Hashimoto y bocio multimodular. Seguida en reumatología por síndrome de CREST y síndrome de Sjögren secundario, a tratamiento con nifedipino, esomeprazol, cinitaprida y levotiroxina.

En estudios complementarios presentaba ANA positivos a títulos (1/2.560) patrón centrómero y capilaroscopia con patrón esclerodérmico. En las radiografías de tórax, pruebas funcionales respiratorias y de difusión, y en la ecocardiografía transtorácica no se objetivaron alteraciones.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sarafuentecosio@gmail.com (S. Fuente Cosío).

Acudió a consultas de oftalmología por episodios repetidos de ojo rojo, dolor y pérdida de visión ocular derecha. A la exploración presentaba ojo no hiperémico con alguna célula aislada en cámara anterior (Tyndall 1+ y flare negativo)⁶, sinequias y depósitos de pigmento en cristaloides anterior, junto a edema macular cistoide con agudeza visual (AV) de 0,5 en el ojo derecho (OD) y 0,8 en el ojo izquierdo (OI); siendo diagnosticada de uveítis anterior crónica con edema macular secundario. Se pautaron ciclopléjico y corticoides tópicos (colirio de dexametasona e inyecciones de triamcinolona acetónido subtenonianas) con mejoría progresiva. Continuó experimentando nuevos brotes, coincidiendo con el descenso y/o la retirada del corticoide; por lo que aproximadamente en un año, se inició metotrexato oral (15 mg/semana). A los 5 meses precisó aumento de dosis (20 mg/semana/sc) y suspensión posterior por elevación de transaminasas tras 2 meses de tratamiento. Desde entonces permaneció estable, presentando nuevo rebrote 5 meses después, iniciándose ciclosporina oral (50 mg/12 h) con mejoría y estabilización clínica hasta la actualidad (AV 0,7 en el OD y 0,8 en el OI).

Discusión del caso

La uveítis consiste en la inflamación de la úvea, porción media del ojo, constituida por el iris y el cuerpo ciliar (parte anterior) y la coroides (parte posterior); aunque, en términos generales, incluye cualquier inflamación ocular. Sus principales etiologías son: infecciones, enfermedades sistémicas inmunomediadas (40%), síndromes confinados al ojo e idiopáticas (hasta el 30%). Dentro de las inmunomediadas destacan: espondiloartritis, sarcoidosis, síndrome de Behçet y enfermedad inflamatoria intestinal entre otras.

En cuanto a las manifestaciones oculares de la SSc, lo más llamativo son las alteraciones palpebrales debido a cambios fibróticos, que tienen lugar con mayor frecuencia en pacientes jóvenes, con mayor afectación cutánea e inicio más temprano de la enfermedad. Otras manifestaciones oculares relacionadas frecuentemente con esta enfermedad son: pinguécula, queratoconjuntivitis sicca, cataratas y blefaritis. Se han descrito manifestaciones inflamatorias oculares, aunque con mucha menor frecuencia; resultando de

interés la reciente descripción de 2 casos de síndrome de CREST con vasculitis retiniana⁷. Mencionar además, que en el estudio de Gomes et al.⁸ se objetivó solo un 4,4% (2 pacientes) de epiescleritis y no hubo ningún caso descrito de uveítis. De hecho, esta asociación (uveítis y SSc) es muy poco común y solo se han descrito casos aislados en la literatura: 3 en pacientes con síndrome de CREST³⁻⁵, uno en paciente con SSc⁹ y otro en paciente con SSc sin esclerodermia¹⁰. A pesar de que la frecuencia de esta asociación es baja, creemos que debe tenerse en cuenta a la hora del manejo de estos pacientes para llevar a cabo un tratamiento multidisciplinar en el que los oftalmólogos tendrían un papel importante.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Korn JH. Pathogenesis of systemic sclerosis. En: Koopman WJ, editor. *Arthritis and allied conditions*. 14th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 1643-54.
2. Varga J. Overview of the clinical manifestations of systemic sclerosis (scleroderma) in adults. UpToDate [consultado 1 May]. 2018. Disponible en: <http://www.uptodate.com>.
3. Akman A. Granulomatous anterior uveitis in a patient with CREST syndrome. *Ocul Immunol Inflamm*. 2000;8:201-3.
4. Santos PS. Granulomatous uveitis, CREST syndrome and primary biliary cirrhosis. *Br J Ophthalmol*. 2000;84:548-9.
5. Courtade M, Gicquel JJ, Mercie M, Vabres B, Dighiero P. Granulomatous uveitis and CREST syndrome: A case study. *J Fr Ophtalmol*. 2004;27:918-20.
6. Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT, Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data. Results of the first international workshop. *Am J Ophthalmol*. 2005;140:509-16.
7. Yang S, Kopplin LJ, Rosenbaum JT. Retinal vasculitis associated with CREST syndrome. *Am J Ophthalmol Case Rep*. 2018;10:185-8.
8. Gomes BAF, Santhiago MR, Magalhães P, Kara-Junior N, Azevedo MNL, Moraes HV Jr. Ocular findings in patients with systemic sclerosis. *Clinics*. 2011;66:379-85.
9. Bolad W. Anterior uveitis in a patient with scleroderma: A case report. *Ocul Immunol Inflamm*. 2013;21:11-2.
10. Borges T, Vilaça J, Ferreira S, Chora I, Silva S, Dias C. Systemic sclerosis sine scleroderma: A case report of anterior uveitis. *Reumatismo*. 2015;67:21-5.