



Sociedad Española  
de Reumatología -  
Colegio Mexicano  
de Reumatología

# Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Reumatología Clínica en imágenes

## Trastornos de la pigmentación como signo guía de enfermedades autoinmunitarias

Pigmentation disorders as a guide sign of autoimmune diseases

Beatriz Clemente Hernández\*, Itziar Muelas Rives, Adrián Ballano Ruiz y Tamara Gracia Cazaña

Servicio de Dermatología, Hospital Miguel Servet, Universidad de Zaragoza, IIS Aragón, Zaragoza, España



### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 14 de agosto de 2023

Aceptado el 7 de septiembre de 2023

On-line el 4 de octubre de 2023

El síndrome de Reynolds es una enfermedad autoinmunitaria caracterizada por la asociación de cirrosis biliar primaria (CBP) con esclerosis sistémica limitada. Múltiples estudios han señalado que la forma cutánea de esclerosis sistémica limitada es más frecuente en los pacientes con CBP que el subtipo difuso (hasta un 93% de los pacientes con síndrome de Reynolds presentan el subtipo esclerosis sistémica limitada)<sup>1-3</sup>.

Una mujer de 40 años diagnosticada de CBP desde hace 3 años nos fue remitida por la aparición de lesiones hipopigmentadas generalizadas. A la exploración física se observaba leucomelanodermia con morfología de hipomelanosis reticulada con hiperpigmentación folicular. Además, destacaba la presencia de microstomía y telangiectasias peribucales y la capilaroscopia era compatible con patrón esclerodermiforme activo. Se solicitaron anticuerpos anticentrómero con el fin de descartar esclerosis sistémica limitada, los cuales resultaron positivos. Con todos estos hallazgos la paciente fue diagnosticada de síndrome de Reynolds.

La asociación del síndrome CREST y CBP ha merecido una denominación propia (síndrome de Reynolds) y según algunos autores representa un subgrupo diferente de pacientes con características clínicas bien diferenciadas y un mejor pronóstico.

Los trastornos de la pigmentación, como el patrón en sal y pimienta descrito en la esclerosis sistémica, puede ser de gran utilidad en el diagnóstico temprano de esta enfermedad. Este signo se describe como una discromía por despigmentación similar al vitíligo que característicamente presenta una marcada acentuación perifolicular. La red capilar de los folículos pilosos preserva la melanogénesis y mantiene la pigmentación. Este hallazgo parece



**Figura 1.** Lesiones hipopigmentadas generalizadas. Discromía con patrón en sal y pimienta.



**Figura 2.** A la exploración física se observaba leucomelanodermia con morfología de hipomelanosis reticulada.

corresponder con una fibrosis perifolicular, además de asociarse a la presencia de daño sistémico por afectación pulmonar<sup>4</sup> (figs. 1 y 2).

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [beatrizcleher@gmail.com](mailto:beatrizcleher@gmail.com) (B. Clemente Hernández).

Se recomienda que en pacientes con diagnóstico de CBP se incluya de forma rutinaria la detección de síntomas relacionados con la esclerosis sistémica. La patología cutánea puede actuar como signo guía de diagnóstico en esta enfermedad.

### Financiación

No hay fuentes de financiación.

### Colaboración de los autores

Todas las personas designadas como autores han participado en el trabajo para asumir la responsabilidad pública en su contenido.

### Conflicto de intereses

Los autores no tienen ningún conflicto de intereses que declarar.

Se obtuvo el consentimiento informado por escrito del paciente para el uso de la imagen y la publicación de los detalles de su caso.

### Bibliografía

1. Chalifoux SL, Konyon PG, Choi G, Saab S. Extrahepatic manifestations of primary biliary cholangitis. *Gut Liver*. 2017 Nov 15;11:771–80, <http://dx.doi.org/10.5009/gnl16365>. PMID: 28292174; PMCID: PMC5669592.
2. Franceschet AI, Cazzagon N, Spinazzè A, Buja A, Furlan P, Baldo V, et al. Extrahepatic autoimmune conditions associated with primary biliary cirrhosis. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2015 Jun;48(2–3):192–7, <http://dx.doi.org/10.1007/s12016-014-8427-x>. PMID: 24809534.
3. Viraben R, Couret B, Gorguet B. Disseminated reticulate hypomelanosis developing during primary biliary cirrhosis. *Dermatology*. 1997;195:382–3, <http://dx.doi.org/10.1159/000245993>. PMID: 9529562.
4. Hernández Collazo AA, Capilla García MH, Barba Hernández F, Quiñones Venegas R. Off-white perifollicular halo around the salt and pepper sign in the dermoscopic diagnosis of systemic sclerosis and interstitial lung disease. *Actas Dermosifiliogr*. 2022;113:970–2, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2021.07.011>.