

Síndrome CREST

El síndrome CREST es un subtipo de esclerosis sistémica, también conocida como esclerodermia, que afecta principalmente la piel y el sistema vascular pero puede involucrar múltiples sistemas orgánicos. Se clasifica como una enfermedad vascular del colágeno y es ampliamente considerada como un trastorno autoinmune, donde el sistema inmunológico del cuerpo ataca erróneamente sus propios tejidos. El pronóstico para el síndrome CREST es generalmente favorable, especialmente cuando se diagnostica temprano y se maneja apropiadamente. El acrónimo "CREST" representa cinco características distintivas de la condición: Calcinosis cutis (40%), fenómeno de Raynaud (99%), disfunción esofágica (90%), esclerodactilia y telangiectasia (telangiectasias en estera).

Etiología y Patogénesis

El síndrome CREST es una enfermedad autoinmune crónica marcada por la acumulación excesiva de colágeno, resultando en fibrosis y anormalidades vasculares en varios órganos. Su causa exacta no está clara, pero probablemente involucra daño inmunológico a los pequeños vasos sanguíneos y tejido conectivo, con factores ambientales como la radiación UV jugando un papel importante la predisposición genética. La condición a menudo aparece como un síndrome de superposición, involucrando múltiples enfermedades vasculares que requieren manejo cuidadoso.

Características Clave del Síndrome CREST

- Calcinosis cutis: involucra el depósito de sales de calcio en el tejido subcutáneo, principalmente en los dedos, brazos y rodillas. Esto puede llevar a dolor severo, ulceraciones cutáneas e infecciones.
- Fenómeno de Raynaud: es un trastorno vascular marcado por espasmos de pequeños vasos sanguíneos en respuesta al frío o estrés, causando cambios de color en dedos de manos y pies.
- Disfunción Esofágica: resulta de la fibrosis y cicatrización del esófago inferior, llevando a dificultades para tragar y síntomas de ERGE, como acidez estomacal.
- Esclerodactilia: se caracteriza por el engrosamiento y endurecimiento de la piel en dedos de manos y pies, lo que deteriora la movilidad.
- Telangiectasia: se refiere a capilares dilatados que aparecen como manchas rojas en la cara, manos y lengua, lo cual puede ser angustiante.

Opciones de Tratamiento

El manejo del síndrome CREST involucra un enfoque multidisciplinario, incluyendo terapias farmacológicas, modificaciones del estilo de vida y, cuando es necesario, intervenciones quirúrgicas:

- **Tratamientos Farmacológicos**
 - Agentes inmunosupresores, como metotrexato, micofenolato mofetil, rituximab y ciclofosfamida, junto con fototerapia y esteroides sistémicos, se usan ocasionalmente para disminuir la progresión de la enfermedad cutánea, particularmente en casos de compromiso sistémico.

- Los bloqueadores de canales de calcio (ej., nifedipina) y vasodilatadores pueden ayudar a manejar el fenómeno de Raynaud.
 - ASP/clopidogrel puede ayudar a manejar las úlceras digitales.
 - Los inhibidores de la bomba de protones (IBP) y bloqueadores H2 se usan para manejar los síntomas de reflujo esofágico y reducir la disfunción esofágica.
 - En el caso de calcinosis cutis, los bloqueadores de canales de calcio pueden ayudar a manejar los síntomas.
- **Terapia Física y Ocupacional:** La terapia es crucial para mantener la movilidad articular y mejorar la calidad de vida en pacientes con esclerodactilia. Las sesiones regulares pueden ayudar a reducir las contracturas y mejorar la función de las manos.
- **Intervenciones Quirúrgicas:** En algunos casos, la escisión quirúrgica puede ser necesaria para los depósitos de calcinosis, particularmente si causan dolor severo, ulceración o infección. La dilatación esofágica también puede realizarse en pacientes con dificultades significativas para tragar o estenosis esofágicas.

Conclusión

El síndrome CREST es una forma específica de esclerosis sistémica, marcada por síntomas que afectan la piel, vasos sanguíneos y órganos internos. El diagnóstico temprano y el tratamiento son vitales para manejar la condición. Aunque no hay cura, opciones como terapias inmunosupresoras, bloqueadores de canales de calcio, vasodilatadores y cambios en el estilo de vida pueden aliviar los síntomas y mejorar la calidad de vida.

Referencias

- ❖ Bühl, A., Bohl, H., & Hoppe, T. (2022). Advances in the treatment of calcinosis in systemic sclerosis: A review of current options and emerging therapies. *Rheumatology International*, 42(5), 797-805. <https://doi.org/10.1007/s00296-022-04992-9>
- ❖ Clements, P. J., Lachenbruch, P. A., & Hurwitz, R. W. (2000). Calcinosis in systemic sclerosis: Analysis of its prevalence, prognostic significance, and association with other clinical manifestations. *Journal of Rheumatology*, 27(11), 2771-2779.
- ❖ Furst, D. E., Clements, P. J., & Khanna, D. (2009). Immunosuppressive treatment of systemic sclerosis. *Current Rheumatology Reports*, 11(2), 141-146. <https://doi.org/10.1007/s11926-009-0044-4>
- ❖ Hachulla, E., Launay, D., & Diot, E. (2015). Sclerodactyly and systemic sclerosis: Pathogenesis and treatment options. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*, 48(1), 52-60. <https://doi.org/10.1007/s12016-014-8472-5>
- ❖ Khanna, D., & Furst, D. E. (2013). Systemic sclerosis: Update on clinical and laboratory findings. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*, 27(3), 443-453. <https://doi.org/10.1016/j.berh.2013.06.005>
- ❖ Kuo, C. F., See, L. C., & Yang, T. W. (2022). The pathogenesis and clinical management of overlap syndromes in autoimmune diseases: A review. *Autoimmunity Reviews*, 21(4), 102831. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2021.102831>
- ❖ LeRoy, E. C., & Medsger, T. A. (2001). Scleroderma (systemic sclerosis): Classification, subsets and pathogenesis. *Journal of Rheumatology*, 28(2), 165-168.
- ❖ Michaud, G., Dahan, S., & Bensussan, A. (2021). Dermatological manifestations of systemic sclerosis: Diagnosis and management. *European Journal of Dermatology*, 31(2), 199-211. <https://doi.org/10.1684/ejd.2020.3891>
- ❖ O'Callaghan, J. M., Tyndall, A. J., & Kahan, A. (2019). Raynaud's phenomenon and systemic sclerosis: Pathogenesis, diagnosis and management. *Nature Reviews Rheumatology*, 15(3), 139-148. <https://doi.org/10.1038/s41584-019-0140-7>