

PICTURES IN DIGESTIVE PATHOLOGY

Primary biliary cirrhosis and CREST syndrome

J. C. Marín Gabriel and J. A. Solís Herruzo

Department of Digestive Diseases. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, Spain

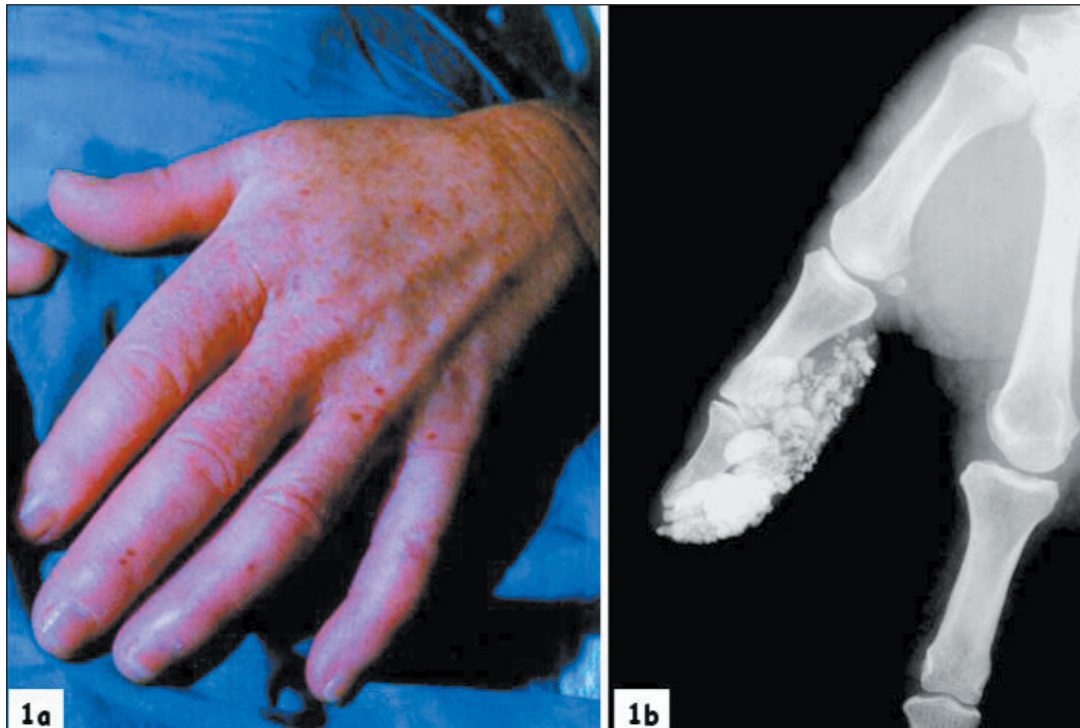


Fig. 1.

A 54-year-old woman suffering from Raynaud's phenomenon for many years. She had noticed a gradual disappearance of the skin folds of her face and a lack of ability to open her mouth. Her limbs showed sclerodactyly and isolated telangiectases (Fig. 1a). She had positive anticentromere antibody.

She was evaluated because of dysphagia with solids, pyrosis and regurgitation. The esophageal manometry showed a hypotensive lower esophageal sphincter and peristaltic waves of low amplitude in the body of the esophagus. The upper gastrointestinal endoscopy was normal.

She referred fatigue and liver tests showed a cholestatic pattern with high serum levels of alkaline phosphatase and gamma glutamyl transpeptidase. She had high titers (1:320) of antimitochondrial antibody (AMA) and the serum levels of IgM were also elevated (512 mg/dL). Liver biopsy revealed a moderate periportal inflammatory infiltration and bile duct proliferation consistent with the stage II of the Scheuer's classification of primary biliary cirrhosis (PBC).

The hands X-ray showed massive deposits of material of calcium density inside the thumb (Fig. 1b).

In the limited cutaneous systemic sclerosis (CREST syndrome –calcinosis, Raynaud's phenomenon, esophageal dysfunction, sclerodactyly and telangiectasia), there is an excessive amount of collagen deposited mainly in the skin. In advanced stages of the disease, the synovial membrane of the joints, the tendon sheaths and the fascias, develop fibrin deposits that trend to evolve to fibrosis and finally to produce dystrophic calcifications (calcinosis). The occurrence of calcinosis and telangiectasia have been more frequently described in patients with CREST syndrome when it was associated with PBC in comparison with those who did not show this syndrome.

The sclerodermic patients who develop PBC usually present the limited cutaneous form. In the other hand, the association of PBC with other autoimmune diseases has been reported in up to 60% of the cases, being the CREST syndrome nearly 15% of the total amount.

The association of CREST syndrome and PBC has been called Reynolds' syndrome and some authors suggest that it could represent a subgroup of patients with well-distinguished clinical features and a better prognosis.

REFERENCES

1. Tojo J, Ohira H, Suzuki T, Takeda I, Shoji I, Kojima T, et al. Clinicolaboratory characteristics of patients with primary biliary cirrhosis associated with CREST symptoms. *Hepatol Res* 2002; 22: 187-95.
2. Akiyama Y, Tanaka M, Takeishi M, Adachi D, Mimori A, Suzuki T. Clinical, serological and genetic study in patients with CREST syndrome. *Intern Med* 2000; 39: 451-6.
3. Akimoto S, Ishikawa O, Muro Y, Takagi H, Tamura T, Miyachi Y. Clinical and immunological characterization of patients with systemic sclerosis overlapping primary biliary cirrhosis: a comparison with patients with systemic sclerosis alone. *J Dermatol* 1999; 26: 18-22.
4. Márquez F, López L, Alfonso MJ, González-Gay MA, Pérez A. Reynolds syndrome: primary biliary cirrhosis associated with CREST syndrome. *Rev Esp Enferm Dig* 1990; 78: 311-3.

Cirrosis biliar primaria y síndrome CREST

J. C. Marín Gabriel y J. A. Solís Herruzo

Servicio de Medicina de Aparato Digestivo. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Mujer de 54 años con fenómeno de Raynaud de varios años de evolución. Refería que durante los últimos años observaba una desaparición progresiva de los pliegues cutáneos de la cara, y una limitación para abrir la boca. Las regiones distales de los miembros presentaban cambios compatibles con acroesclerosis y esclerodactilia con algunas telangiectasias aisladas (Fig. 1a). Se realizó determinación de anticuerpos anticentrómero que fue positiva.

Fue remitida por presentar disfagia para sólidos, pirosis y regurgitaciones frecuentes. La manometría esofágica mostró hipotonía del esfínter esofágico inferior y ondas peristálticas de escasa amplitud en el cuerpo esofágico. La endoscopia digestiva alta era normal.

La paciente refería astenia y la analítica mostraba alteración del perfil hepático de predominio colestásico. La determinación de anticuerpos antimitocondriales (AMA) fue positiva a título alto (1:320) y la tasa de IgM en sangre estaba elevada (512 mg/dL). La biopsia hepática mostró un infiltrado inflamatorio periportal moderado, ductopenia y proliferación ductulillar compatible con cirrosis biliar primaria (CBP) en estadio II de la clasificación de Scheuer.

La radiografía ósea de manos mostró la presencia de múltiples imágenes de densidad cálcica en los pulgares compatibles con calcinosis (Fig. 1b).

En la forma cutánea limitada de esclerodermia (síndrome CREST -calcinosis, fenómeno de Raynaud, alteraciones de la motilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias-), la excesiva producción de colágeno se acumula predominantemente en la piel. En las fases avanzadas de la enfermedad, la sinovial de las articulaciones, las vainas tendinosas y las fascias musculares desarrollan depósitos de fibrina que finalmente evolucionan a la fibrosis hasta llegar a originar calcificaciones distróficas (calcinosis). La presencia de calcinosis y telangiectasias se ha descrito más frecuentemente en el síndrome CREST asociado a CBP en comparación con los pacientes que no presentan la mencionada afectación hepática.

Los pacientes con esclerodermia que desarrollan CBP suelen presentar la forma cutánea limitada de esclerodermia. Por otra parte, la asociación de otras enfermedades autoinmunes en pacientes con CBP se ha descrito hasta en un 60% de los casos, de las cuales, el síndrome CREST constituye hasta un 15% del total. La asociación de 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.