

Calcinosis cutis

Calcinosis cutis

Gladys Fernández Couce,^I Lucia Dosal Caruso,^{II} Octavio Cima Lores,^{III}. Elena García García,^{IV} Zianna Almanza Liranza^V

^I Doctora en Ciencias Médicas. Profesora Titular. Facultad Ciencias Médicas «Finlay-Albarrán». La Habana, Cuba.

^{II} Especialista de II Grado en Pediatría. Profesora Auxiliar. Facultad Ciencias Médicas «Finlay- Albarrán». La Habana, Cuba.

^{III} Especialista de I Grado en Pediatría. Hospital Pediátrico «Juan Manuel Márquez». La Habana, Cuba.

^{IV} Especialista de II Grado en Pediatría. Profesora Auxiliar. Facultad Ciencias Médicas «Finlay- Albarrán». La Habana, Cuba.

^V Especialista de I Grado en Pediatría. Instructora. Facultad Ciencias Médicas «Finlay-Albarrán». La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 2 años de edad, de la raza blanca, sexo femenino, que fue valorada en su provincia de procedencia por presentar nódulos cutáneos de localización múltiple en los miembros inferiores y abdomen, y fue remitida al Hospital Pediátrico «Juan M. Márquez». En las radiografías de las extremidades inferiores se observaron calcificaciones en partes blandas y la biopsia informó nódulos subepidérmicos calcificados. En la anamnesis no se encontraron antecedentes de traumatismos en la zona ni de consumo de fármacos ricos en calcio o fósforo. La exploración física fue normal, salvo las lesiones previamente descritas. Se realizaron estudios para determinar alguna enfermedad subyacente que pudiera justificar este cuadro clínico, pero no se constataron causas evidentes. Dado que la calcinosis cutánea de la paciente no es secundaria a afecciones sistémicas, ni se evidencian alteraciones metabólicas ni de otro tipo, se estableció el diagnóstico de calcinosis cutánea localizada idiopática.

Palabras claves: Calcinosis cutis, calcinosis cutánea.

ABSTRACT

This is the case of a white female patient aged 2, assessed in its origin province due to presence of cutaneous nodules of multiple localizations in lower limbs and in abdomen, referred to "Juan Manuel Márquez" Children Hospital. Lower limbs X-rays showed soft

tissues calcifications and a biopsy confirmed the presence of calcified subepidermal nodules. In anamnesis there were neither traumata backgrounds in the area nor consumption of drugs rich in calcium and phosphorus. The physical examination was normal except the above mentioned lesions. Studies to determine some underlying disease that could justify this clinical picture were conducted but without obvious causes. Since the cutaneous Calcinosis is not secondary to systemic affections and there is not metabolic alterations or of other type, diagnosis con idiopathic localized cutaneous calcinosis was made.

Key words: Calcinosis cutis, cutaneous calcinosis.

INTRODUCCIÓN

La calcinosis cutis consiste en la presencia de un depósito idiopático de fosfato cálcico (apatita) en la piel y en el tejido subcutáneo. Para llegar a un correcto diagnóstico deben excluirse enfermedades del colágeno, afectaciones de origen renal, hipoparatiroidismo, hipervitaminosis D, atrofia ósea, neoplasias y otras patologías. En niños la forma más frecuente son los nódulos calcificados subepidérmicos.^{1,2}

Se clasifica como distrófica cuando los niveles de calcio y fósforo permanecen normales en presencia de daño hístico y se denomina idiopática cuando estos niveles son normales y no existe daño en los tejidos. Existe una forma metastásica cuando se detecta hipercalcemia o hiperfosfatemia.

En función del mecanismo fisiopatogénico se distinguen 4 tipos: distrófica, metastásica, iatrogénica e idiopática.³

Existen a grandes rasgos dos modos de presentación de la enfermedad:

1. Forma circunscrita: con depósito localizado de pequeños nódulos calcificados en la cara extensora de las articulaciones y yemas de los dedos fundamentalmente.
2. Forma universal: enfermedad más progresiva, con depósito de calcio en cualquier zona cutánea, aunque en su mayor parte acumulado en la parte extensora de las articulaciones.

El pronóstico suele ser benigno y el tratamiento, tanto médico como quirúrgico, presenta resultados dispares, lo cual depende de la variedad y asociación con otras entidades.

Se presenta el caso de una paciente de 2 años de edad que acudió al hospital para ser valorada, ante la presencia de calcificaciones subcutáneas bilaterales en miembros inferiores y abdomen, sin encontrarse causa aparente que lo justifique.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente del sexo femenino, de 2 años de edad, con antecedentes de haber padecido al año de nacida de lesiones eritematosas localizadas en cara anterior de ambas tibias, las

cuales fueron identificadas como eritema nudoso que desaparecieron totalmente en pocos días.

Cuatro meses antes de su ingreso comenzó con lesiones de aspecto tumoral en la región subcutánea en ambos miembros inferiores ([figura 1](#)) y el abdomen, todas a la vez y todas dolorosas. Algunas de estas lesiones ocasionaron lesiones cutáneas eritematosas y con posterioridad infectadas, por lo cual llevó tratamiento médico local.



Figura 1. Lesiones de aspecto tumoral en la región subcutánea de ambos miembros inferiores.

En su provincia de residencia se realizaron varios estudios, con resultados fueron negativos. En nuestro centro se le realizaron los complementarios siguientes:

- Calcio en sangre: 2,05 mmol/L (normal).
- Hemograma: 11,4g/L.
- Hematócrito: 0,37.
- Leucograma con diferencial: $8,8 \times 10^9/L$ (normal).
- VSG: 3 mm (normal).
- Plaquetas: $215 \times 10^9/L$ (normal).
- Conteo global de eosinófilos: $176 \times 10^6/L$ (normal).
- Transaminasa glutámico pirúvica (TGP): 17 U/L (normal).
- Transaminasa glutámico oxalacética (TGO): 37 U/L (normal).
- Urea: 3,5 mmol/L (normal).
- Creatinina: 44,8 mmol/L (normal).
- Colesterol: 3,96 mmol/L (normal).
- Triglicéridos: 1,09 mmol/L (normal).
- Proteínas totales: 68,6 g/L (normal).
- Albúmina: 39 g/L (normal).
- Proteína C reactiva: 1,4 mg/L (normal).
- Fósforo en sangre: 2,15 mmol/L (elevado).
- Creatin fosfoquinasa (CPK): 48 U/L.
- C₃: 1,01 g/L (normal).
- C₄: 0,086 g/L (normal).
- Fosfatasa alcalina: 230 U/L.
- Células LE: negativo
- Proteinuria de 24 h: 0,096 g (normal).

- Factor reumatoideo: negativo.
- Calcio en orina: 0,16 mg/mg (normal).
- Fósforo en orina: 0,96 mg/mg (normal).
- Índice de creatinina calcio: normal.
- Filtrado glomerular: 90 mg/mL (normal).
- Radiografía de tórax: normal.
- Ecocardiograma: normal.
- Fondo de ojo: normal.
- Electromiografía (EMG): normal
- Radiografía de cráneo: normal
- TSH: 3,8 Um/L (normal)
- T3: 1,5 mmol/L (normal)
- T4: 126,1 mmol/L (normal).
- FHS: 5,68 Um/L (normal).
- LH: 6.58 Um/L (normal).
- Estradiol: 73,2 pmol/L (normal).
- Cortisol: 1,83 pmol/L (normal).
- Ultrasonido abdominal: normal.

Revisión ósea. Múltiples imágenes con densidad cálcica a nivel de las partes blandas de ambos miembros inferiores y en el abdomen ([figura 2](#)). No lesión ósea.



Figura 2. Radiografía con múltiples imágenes con densidad cálcica a nivel de las partes blandas de ambos miembros inferiores.

Biopsia de un nódulo subcutáneo. Calcificaciones en lóbulos adiposos, foco de necrosis de la grasa, ligero infiltrado inflamatorio peri vascular, vasos sanguíneos con calcificaciones en su interior ([figura 3](#)).

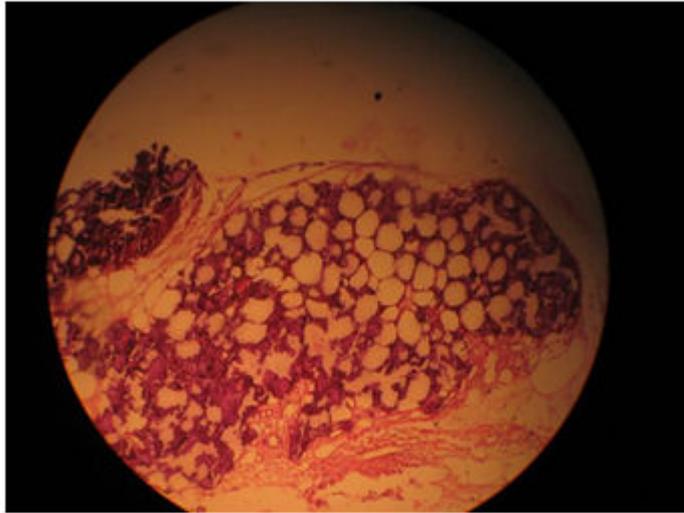


Figura 3. Foco de necrosis de la grasa, ligero infiltrado inflamatorio perivascular y vasos sanguíneos con calcificaciones en su interior.

DISCUSIÓN

La calcinosis metastásica es una entidad rara caracterizada por la formación de calcificaciones metastásica de la piel y tejido celular subcutáneo, acompañadas de un aumento del calcio en suero e hiperfosfatemia. Por lo general suele asociarse a desnutrición ósea. Suele presentarse en las patologías donde el calcio se ve incrementado crónicamente en suero, hiperfosfatemia o ambos.

Entre un amplio grupo de enfermedades se destacan: hipervitaminosis D, neoplasias paratiroides, sarcoidosis, osteomielitis, leucemia, nefropatía crónica.⁴

En la paciente estudiada se observó resultados normales del calcio, si bien había hiperfosfatemia se insistió en la búsqueda de entidades que lo justificaran como el metabolismo del calcio y fósforo; los estudios hormonales todos se encontraron dentro de límites normales.

La calcinosis cutis distrófica ocurre en presencia de daño previo hístico y se mantienen los niveles de calcio y fósforo normales. Las lesiones suelen ser pequeñas y se localizan en el lugar de una neoplasia cutánea o de una inflamación anterior. En algunos casos pueden generalizarse.

Las enfermedades que se asocian con mayor frecuencia a una calcinosis «normocalcémica» son la dermatomiositis y la esclerodermia.⁵

Los valores de enzimas realizados se encontraban dentro de límites normales, así como la electromiografía y no se constataron manifestaciones clínicas que justificaran alguna patología de este tipo, ni secundaria a alguna otra enfermedad del colágeno.

En la calcinosis cutis idiopática no existe un aparente daño del tejido o bien no puede demostrarse un defecto metabólico. Estas lesiones se presentan en las áreas expuestas de la cabeza, en específico, en la nuca y las orejas. Originalmente descrito como congénito y solitario, esta variedad también puede aparecer en adultos y de localización

múltiple, sin asociarse a ningún trastorno dermatológico ni a ninguna anomalía sistémica. Los niveles de calcio estudiados en los pacientes con nódulos subepidérmicos se han mantenido en todos los casos dentro de los márgenes de la normalidad.⁶⁻⁸

La osteodistrofia hereditaria de Albright (OHA) es una enfermedad genética, transmitida con carácter autosómico dominante con resistencia a la acción de la paratohormona (PTH) (pseudohipoparatiroidismo).⁶⁻⁹

Los niños afectados presentan obesidad, cara redonda, estatura baja, acortamiento del 4to. metacarpiano y otros huesos de los pies, manos y calcificaciones subcutáneas; así como calcificaciones de ganglios basales y cataratas lenticulares, en esta paciente quedó descartada por la ausencia de las manifestaciones antes expresadas.

En cuanto al tratamiento se ha ensayado el uso de la colchicina por los efectos antiinflamatorios, sobre todo para los casos en los que queda demostrada la causa secundaria a dermatomiositis y esclerodermia. Además, el efecto que puede tener para prevenir la acumulación extracelular del colágeno e inhibir la formación de procolágeno por los fibroblastos es otro elemento que justifica su utilización.¹⁰

Se concluye el diagnóstico como calcinosis cutis idiopática, la cual se corresponde con las características clínicas y de laboratorios descritos. Se comenzó a utilizar tratamiento con colchicina a dosis de 1 mg por kg de peso al día, se observaron buenos resultados con mejoría de las lesiones en cuanto a tamaño y dureza.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Weinel S, Callen JP. Calcinosis cutis complicating adult-onset dermatomyositis. Arch Dermatol. 2004;140(3):365-6.
2. Juzych LA, Nordby CA. Subepidermal calcified nodule. Pediatr Dermatol 2001;18(3):238-40.
3. Rodríguez L, García V, Bartralot R, Castells A. Calcinosis cutánea. Jano 1997;1215:51-8.
4. Sobradillo B, Fernández Ramos C, Rica I. Hipoparatiroidismo. En: Pombo. Tratado de Endocrinología Pediátrica. 3ªed. Madrid: Mc Graw Hill-Interamericana; 2002. Pp. 631-45.
5. Grases F, Perello J, Isern B, Prieto RM. Study of a myo-inositol hexaphosphate-based cream to prevent dystrophic calcinosis cutis. Br J Dermatol. 2005;152(5):1022-5.
6. Iannello S, Camuto M, Cavalari A, Spina S, Belfiore F. A case of idiopathic multiple calcinosis cutis. Minerva Med. 1998;89:379-84.
7. Schmunnes E, Gray Wood M. Subepidermal calcified nodules. Arch Dermatol. 1992;105:593-7.
8. Aksoy HM, Ozdemir R, Karaaslan O, Tiftikcioglu YO, Oruc M, Kocer U. Incidental idiopathic calcinosis cutis in a rhytidectomy patient. Dermatol Surg. 2004;30(8):1145-7.

9. Grases F, Perello J, Isern B, Prieto RM. Study of the absorption of myo-inositol hexakisphosphate (InsP₆) through the skin. *Biol Pharm Bull.* 2005; 28(4):764-7.

10. Yun SJ, Lee JB, Kim SJ, Lee SC, Won YH, Kang HC. Calcinosis cutis universalis with joint contractures complicating juvenile dermatomyositis. *Dermatology.* 2006;212(4):401-3.

Recibido: 14 de octubre de 2009.

Aprobado: 26 de diciembre de 2009.

Gladys Fernández Couce. Facultad Ciencias Médicas «Finlay-Albarrán». Calle 19 núm. 6813 entre 68 y 70, Playa. La Habana, Cuba.

Correo electrónico: gladdysfc@infomed.sld.cu