

# Calcinosis cutis idiopática circumscripta. Comunicación de un caso

Idiopathic calcinosis cutis circumscripta. Report of a case

Cynthia Zambelli,<sup>1</sup> María del Pilar Beruschi<sup>2</sup> y Elina Dancziger<sup>3</sup>

## RESUMEN

La calcinosis cutis comprende una serie de manifestaciones caracterizadas por el depósito de calcio a nivel cutáneo, con o sin alteración del metabolismo fosfocálcico. Actualmente se clasifica de acuerdo con el mecanismo fisiopatológico en cinco grandes grupos: distrófica, metastásica, iatrogénica, idiopática y calcifilaxis. El abordaje terapéutico de esta afección, tanto médico como quirúrgico, es difícil y de resultados dispares. Presentamos el caso de una paciente con calcinosis cutis idiopática, que evolucionó favorablemente con la administración oral de diltiazem (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(1): 62-64).

## Palabras clave:

*calcinosis cutis, adultos.*

## ABSTRACT

Calcinosis cutis includes a group of disorders characterized by cutaneous deposition of calcium on the skin, with or without alteration of phosphocalcic metabolism. It is classified according to pathophysiological mechanisms into five major categories: dystrophic, metastatic, iatrogenic, idiopathic and calciphilaxis. The therapeutic approach to this condition, both medical and surgical, is difficult and outcomes often disappointing. We present a patient with idiopathic calcinosis cutis who evolved favorably after oral administration of Diltiazem (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(1): 62-64).

## Keywords:

*calcinosis cutis, adults.*

Fecha de recepción: 6/9/2011 | Fecha de aprobación: 8/9/2011

## Caso clínico

Mujer de 72 años, consultó en 2007 a nuestro servicio por presentar placas ulceradas en ambas piernas, muy dolorosas, de 3 años de evolución.

**Enfermedad actual:** comenzó en 2003 con ulceraciones en región pretibial de ambas piernas, que progresaron con dolor e infecciones a repetición. En 2006 fue internada por osteomielitis secundaria a infecciones cutáneas, y recibió tratamiento con múltiples esquemas antibióticos.

**Antecedentes personales:** hipertensión arterial, hipotiroidismo y síndrome del túnel carpiano.

**Examen físico:** placas ulceradas múltiples de distribución simétrica en cara anterior y lateral de ambas piernas. Las mismas eran secretantes, dolorosas, en sectores de consistencia duro-pétreo con salida de material cálcico (foto 1).

**Laboratorio:** hemograma, hepatograma e ionograma. Ac. antitiroideos negativos (en valores normales). TSH

<sup>1</sup> Médica concurrente, Unidad de Dermatología

<sup>2</sup> Médica de planta, Unidad de Dermatología

<sup>3</sup> Jefa de la Unidad de Dermatología

Unidad de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Carlos Durand, Av. Díaz Vélez 5044, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Cynthia Zambelli, Av. Corrientes 4249, 5° D, (1195), Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

cynzam@yahoo.com.ar.



**Foto 1.** Úlcera de cara anterior de pierna. En recuadro se observan excreciones calcáreas.

7,8  $\mu$ U/ml. PCR negativa. C3 y C4 normales. ANA y Anti DNA, FR y Anti SCL 70 negativos. FAL ósea normal. Metabolismo fosfocálcico (calcio sérico, fósforo, magnesio, vitamina D y paratohormona) normal.

**Estudio por imágenes.** Rx. de ambas piernas: imágenes de densidad cálcica sobre partes blandas (foto 2). Ecografía de partes blandas en ambas piernas: múltiples imágenes de densidad cálcica en tejido celular subcutáneo. Ecocardiograma: calcificación y engrosamiento anteroposterior del anillo válvula mitral. Ecografía transvaginal: miometrio con lesiones compatibles con miomas calcificados. Mamografía y ecografía mamaria con múltiples macrocalcificaciones en ambas mamas. Las calcificaciones encontradas en el ecocardiograma y en los estudios ginecológicos corresponden a hallazgos vinculables con la edad de la paciente y no tendrían relación con su patología cutánea, de acuerdo con las interconsultas realizadas con los servicios de Cardiología y Ginecología. Ecografía renal y Doppler renal normal.

**Histopatología:** epidermis con acantosis, elongación y fusión de red de crestas. En dermis, infiltrado linfocitario perivascular con hemosiderófagos y fragmentos cálcicos. Fragmentos de tejido fibroadiposo con extensa calcificación y exudado leucocitario (foto 3).

Debido a que no se hallaron alteraciones del metabolismo fosfocálcico en reiteradas oportunidades y sin patología subyacente asociada, se llegó al diagnóstico de calcinosis cutis idiopática circunscripta.

Se inició tratamiento con diltiazem 60 mg/día. Para control del dolor se instauró tratamiento con morfina 1/1000: 3,3 ml cada 4 hs vía oral, Ibuprofeno 400 mg cada 12 hs y Diclofenac 75 mg/día. La paciente evolucionó favorablemente con disminución de las lesiones y alivio del dolor al cabo de ocho meses de tratamiento (foto 4).



**Foto 2.** Radiografía de miembros inferiores con imágenes cálcicas.

## Comentario

La calcinosis cutis fue descrita inicialmente por Virchow en 1855.<sup>1,2</sup>

Abarca una serie de cuadros caracterizados por el depósito cutáneo de compuestos insolubles de calcio. Estas sales pueden depositarse como cristales de hidroxapatita o fosfato cálcico amorfo.<sup>1,2</sup> Afecta por igual a ambos sexos.<sup>2</sup> Se clasifica de acuerdo con el mecanismo fisiopatológico en cinco grandes grupos: distrófica, metastásica, iatrogénica, idiopática y calcifilaxis.<sup>1-3</sup>

La forma distrófica es la más frecuente.<sup>2</sup> La anomalía primaria es el daño tisular, de origen traumático inflamatorio, neoplásico o necrótico. El metabolismo fosfocálcico es normal. Ejemplos de esta forma son las calcificaciones secundarias a traumatismos, quemaduras, picaduras, infecciones, procesos inflamatorios crónicos como la paniculitis y algunos tumores, como el pilomatricoma, quistes epiteliales y epiteloma basocelular. También se incluye en este grupo a la calcinosis diseminada en las enfermedades del tejido conectivo y algunas enfermedades hereditarias, como el síndrome de Ehlers Danlos, el síndrome de Werner, el seudoxantoma elástico y el síndrome de Rothmund-Thompson.<sup>4</sup> La forma metastásica ocurre en pacientes con alteraciones del metabolismo fosfocálcico y producto Ca-P mayor a 70. Ejemplos: hiperparatiroidismo primario o secundario, insuficiencia renal crónica, enfermedad de Paget ósea, sarcoidosis, hipervitaminosis D y síndrome de la leche y alcalis. La afectación cutánea es poco frecuente y cuando aparece se caracteriza por presentar

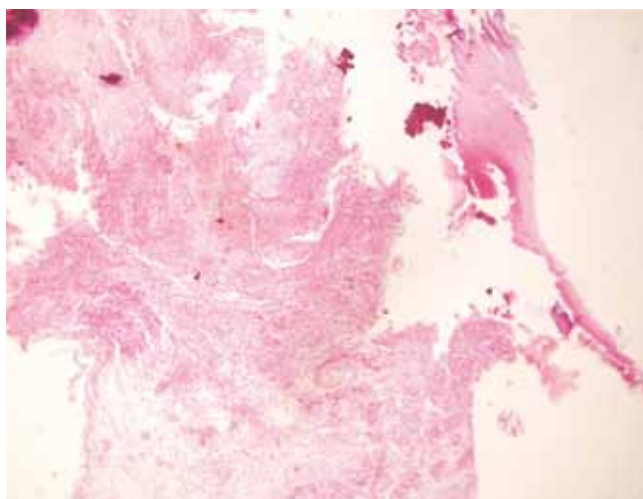


Foto 3. Cicatrización parcial de úlceras postratamiento.



Foto 4. Evolución favorable con disminución de las lesiones.

placas o nódulos indurados que a veces se ulceran con extrusión de un material calcáreo.<sup>1,2,4</sup>

La forma iatrogénica es secundaria a un tratamiento o procedimientos que produzcan lesión tisular. Ejemplos de esta forma son: administración parenteral de calcio o fósforo, síndrome de lisis tumoral, nódulos del talón del recién nacido, utilización de pasta con calcio en sitio de colocación de electrodos (ECG).<sup>1,2,4</sup>

La calcinosis idiopática ocurre en ausencia de lesión tisular o alteración en el metabolismo fosfocálcico. Ejemplos: calcinosis idiopática del escroto, pene o vulva, lesiones milia like observadas en el síndrome de Down, nódulos calcificados subepidérmicos de la infancia, calcinosis tumoral y la calcinosis cutis circunscripta o universal. En la calcinosis idiopática circunscripta las lesiones habitualmente se localizan en extremidades.<sup>2,4,5</sup>

La calcifilaxis se incluía dentro de las calcinosis metastásicas, pero

en la actualidad es considerada una entidad con características propias. Ocurre habitualmente en pacientes con insuficiencia renal terminal. Se caracteriza por la calcificación de las paredes de pequeños vasos de la piel y fenómenos de necrosis. Se acompaña de una elevación en los niveles plasmáticos de calcio y fósforo.<sup>4</sup>

Debido a la baja prevalencia de la calcinosis, faltan ensayos clínicos controlados sobre su terapéutica. La eficacia de los tratamientos se basa en casos aislados o pequeñas series de casos, que corresponden a un nivel de evidencia IV.<sup>6</sup> En cuanto al tratamiento farmacológico, los corticoides intralesionales pueden ser beneficiosos por su efecto antiinflamatorio. La colchicina, el probenecid y la minociclina también serían útiles para reducir la inflamación.<sup>2,6</sup> Se mencionan diversos fármacos, como la warfarina, bifosfonatos, ceftriaxona, hidróxido de aluminio y gammaglobulina IV. Los bloqueantes de canales de calcio (diltiazem) deben su efecto terapéutico a la acción antagonista de la bomba sodio-calcio, reducen la concentración de calcio intracelular y disminuyen la formación de cristales de calcio.<sup>7-9</sup> Las dosis recomendadas de diltiazem varían entre 2 a 4 mg/kg/día.<sup>6-7</sup> En investigaciones recientes se ha observado que el myo-inositol hexafosfonato, una sustancia de la dieta, inhibe la cristalización de sales de calcio. Se ha investigado el uso tópico en ratas, pero todavía no ha sido probada en humanos.<sup>2,10</sup>

Nuestra paciente obtuvo buena respuesta terapéutica con diltiazem en dosis de 60 mg/día (mucho menor a la referida en la literatura), y ha manifestado notable disminución del dolor, curación de las úlceras y mejoría de su calidad de vida luego de 8 meses de tratamiento.

## Bibliografía

- Walsh J, Fairley J. Mineralización y osificación cutáneas, en Fitzpatrick T.B., Freedberg I.M., Wolf K. et al. *Dermatología en Medicina General*, Buenos Aires, Argentina, Ed. Panamericana, 2005, tomo II, 1683-1690.
- Nunley J, Jones L. Department of Dermatology of Virginia. Disponible en <http://www.emedicine.com/derm/topic66.htm>.
- Walsh J, Fairley J. Calcifying disorders of the skin, *Journal of the American Academy of Dermatology*, 1995, 33: 693-706.
- Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B, Berghold A. et al. Calcinosis Cutis, Part I: Diagnostic pathway, *Journal of the American Academy of Dermatology*, 2011; 65: 1-12.
- Ogretmen Z, Akay A, Bicakci C, Bicakci H.C. Calcinosis cutis universalis, *European Academy of Dermatology Venereology*, 2002, 16: 621-624.
- Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B, Berghold A. et al. Calcinosis Cutis, Part II: Treatment Options, *Journal of the American Academy of Dermatology*, 2011, 65: 15-22.
- Palamaras I, Kyriakis K. Calcium antagonists in dermatology: A review of the evidence and research-based studies, *Dermatology Online Journal*, 2005, 11: 8.
- Abdallah-Lotf M, Grasland A, Vinceneux P, Sigal-Grinberg M. Regression of cutis calcinosis with diltiazem in adult dermatomyositis, *Eur. J. Dermatology*, 2005, 15: 102-104.
- Palmieri G, Sebes J, Aelion J, Moinuddin M. et al. Treatment of calcinosis with diltiazem, *Arthritis Rheum*, 1995, 38: 1646-1654.
- Grases F, Perelló J, Isern B, Prieto R. Study of the absorption of Myo-Inositol Hexakisphosphate (InsP6) through the skin, *Biol. Pharm. Bull.* 2005, 28: 764-767.