

Calcinosis cutis en un paciente con lupus eritematoso sistémico

Calcinosis cutis in a systemic lupus erythematosus patient.

Ana María Rivas¹, Verónica Molina², Luz Adriana Vásquez³, Ana Cristina Ruiz⁴.

1. Residente III de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.
2. Dermatóloga, docente, Universidad Pontificia Bolivariana y Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.
3. Dermatóloga, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.
4. Dermatopatóloga, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.

Resumen

La calcinosis cutis es una complicación rara del lupus eritematoso sistémico. Presentamos el caso de una paciente de 24 años con lupus que inicialmente consultó por múltiples abscesos de tejidos blandos. Luego de estudiarla, se logró establecer que el proceso subyacente a las infecciones correspondía a una calcinosis cutis.

PALABRAS CLAVE: lupus eritematoso sistémico; calcinosis; infección.

Correspondencia:

Ana María Rivas González
Email: anirivas@hotmail.com

Recibido: 15 de octubre de 2009.

Aceptado: 10 noviembre de 2009.

No se reportan conflictos de intereses.

Summary

Calcinosis cutis is a rare complication of systemic *lupus erythematosus*. We present the case of a 24 year old woman with lupus, who presented with multiple soft tissue abscesses. After studying the patient we could establish calcinosis cutis as the underlying process of infection.

KEY WORDS: lupus erythematosus, systemic; calcinosis; infection.

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de 24 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico de 6 años de evolución, quien venía siendo manejada con prednisona (5 mg por día), cloroquina (250 mg por día) y calcio (600 mg por día). Desde junio de 2007 comenzó a consultar por abscesos recurrentes en la región posterior de los glúteos y los muslos que fueron manejados con antibioticoterapia y múltiples drenajes quirúrgicos. Sin embargo, la paciente presentó una evolución tórpida de las lesiones, que progresaron dejando úlceras de difícil cicatrización y endurecimiento de la piel.

En vista de la persistencia del cuadro clínico, la paciente fue estudiada para descartar un proceso patológico subyacente. La biopsia inicial de piel reportó dermis y panículo adiposo con importante proceso inflamatorio supurativo y formación de trayectos fistulosos indicativos de proceso infeccioso. Se tomaron muestras para

cultivo en las que se aisló *Staphylococcus aureus* sensible a la oxacilina, y la paciente recibió antibioticoterapia sin lograr la resolución total de las lesiones. Además, se realizaron múltiples cultivos para micobacterias y hongos, los cuales fueron negativos.

Luego de nueve meses de evolución con episodios recurrentes de abscesos cutáneos, la paciente fue reevaluada por dermatología. En el examen físico presentaba endurecimiento de la piel y nódulos duros en la región posterior de los muslos, acompañados por cicatrices deprimidas en sitios de ulceraciones previas (**FIGURA 1**). En la región pretibial, en donde la paciente nunca había presentado infecciones, también se palpaban lesiones nodulares duras, indoloras y con leve eritema (**FIGURA 2**). Se tomaron nuevas biopsias de los glúteos y de la región pretibial, y se encontraron depósitos nodulares de calcio en la dermis superior y en el tejido celular subcutáneo (**FIGURA 3**). En la tomografía de miembros inferiores se evidenciaban calcificaciones en los tejidos blandos y en



FIGURA 1. Calcinosis cutis. Endurecimiento de la piel, nódulos duros y zonas de eritema en la región posterior de los muslos asociados a cicatrices redondeadas deprimidas por ulceraciones previas.

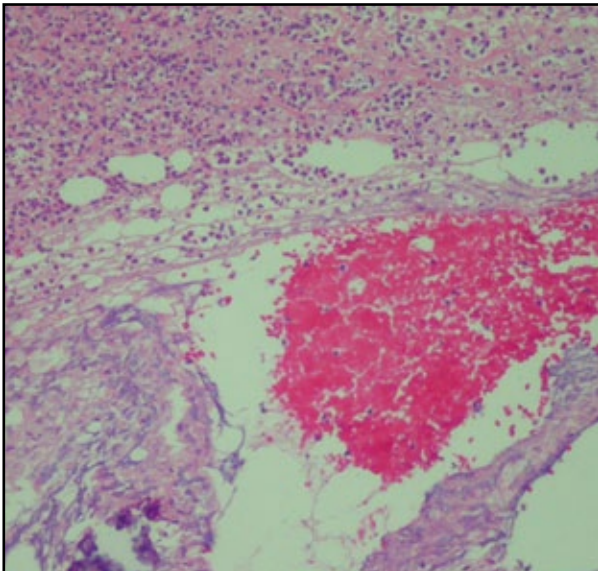


FIGURA 3. Biopsia de piel. Se observan agregados de PMN en dermis con formación de abscesos (A). En algunos focos se identifican depósitos de calcio (Ca).

los planos musculares, lo que confirmó el diagnóstico de una calcinosis cutis. En el momento del diagnóstico, la paciente tenía 15 semanas de gestación y, además de las lesiones descritas, presentaba artritis, exantema malar, caída del pelo y fenómeno de Raynaud.

En los exámenes de laboratorio se informó: calcio, 8,9 mg/dl (valores de referencia, 8,5 a 10 mg/dl); fósforo, 4 mg/dl (valores de referencia, 2,4 a 4,1 mg/dl); PTH y función hepática, valores normales; creatinina sérica,



FIGURA 2. Calcinosis cutis. Nódulos profundos, duros, en región pretibial. Piel con leve eritema y sin cambios epidérmicos.

0,4 mg/dl (valores de referencia, 0,6 a 1,1 mg/dl); proteinuria de 24 horas, 1,87 g; citoquímico de orina, con 15 eritrocitos en el sedimento; TSH, 10,7 UI/ml (valores de referencia, 0,4 a 4 UI/ml); anticuerpos contra el microsoma, positivos; anti-ADN, dilución 1:320; anti-Sm, 166 U/ml; anti-RNP, 182,4 U/ml; anti-SSA, 12 U/ml, y anti-SSB, 3 U/ml (valor de referencia, negativo: <18 U/ml); complemento, normal.

Con todos estos hallazgos, se comprobó la actividad del lupus y se reforzó la inmunosupresión con esteroides sistémicos a dosis diaria de 50 mg de prednisona.

Por el estado de gravidez de la paciente, se instauró un manejo conservador de la calcinosis cutis con hidróxido de aluminio y se dio tratamiento con mupirocina para la erradicación de *S. aureus* en las áreas del cuerpo colonizadas con frecuencia por el estafilococo. Sin embargo, la respuesta al tratamiento fue deficiente y en julio de 2008 la paciente volvió a consultar por nueva infección de tejidos blandos en la pierna derecha, asociada a las lesiones de calcinosis cutis.

Discusión

El depósito de sales de calcio en la piel recibe el nombre de calcinosis cutis y ocurre en una variedad de enfermedades del tejido conjuntivo; es más frecuente en esclerodermia, síndrome CREST, dermatomiositis y síndrome de superposición. Esta condición es rara en pacientes con lupus eritematoso sistémico y hay pocos reportes en la literatura¹⁻⁴.

La calcinosis puede dividirse en cuatro categorías mayores: distrófica, metastásica, iatrogénica e idiopática; la calcinosis distrófica es la forma más común de presentación. Esta última —representada en el caso de nuestra paciente— ocurre en tejidos con lesión previa del colágeno, la elastina o el tejido celular subcutáneo, en ausencia de

anormalidades en el metabolismo del calcio y el fósforo².

Clínicamente, la acumulación de calcio se manifiesta con nódulos o placas de consistencia dura que, en algunos casos, se pueden ulcerar y exudar un material blanquecino, grueso, parecido a la tiza. A su vez, estas ulceraciones se pueden infectar. Ocasionalmente, la calcinosis se presenta con episodios recurrentes de inflamación local, simulando una infección^{4,5}.

La calcinosis cutis puede ser circunscrita o universal. La calcinosis circunscrita se presenta en un área localizada de piel y tejido celular subcutáneo, y compromete, principalmente, la superficie extensora de las articulaciones. La calcinosis universal es un trastorno poco común que se presenta especialmente en las extremidades inferiores. A medida que la enfermedad progresa, compromete no sólo la piel y el tejido celular subcutáneo, sino los músculos, los ligamentos y los tendones. La mayoría de los casos descritos asociados a lupus eritematoso sistémico corresponde a calcinosis circunscrita y se presentan en mujeres con enfermedad grave de larga evolución³. Nuestra paciente presentaba calcificaciones difusas en glúteos, muslos y piernas, con compromiso de los planos musculares, hallazgos indicativos de una calcinosis universal.

La fisiopatología de la calcinosis cutis es poco clara. Generalmente, se acepta que la calcinosis distrófica se presenta en pacientes con traumas o daño tisular asociado⁴. Una de las teorías descritas para explicar la calcinosis cutis distrófica sugiere que la necrosis tisular secundaria a la inflamación crónica puede causar liberación de fosfatasa alcalinas de los lisosomas. Las fosfatasas alcalinas causan hidrólisis del pirofosfato de calcio –que, normalmente, inhibe la formación de cristales– lo que predispone a la formación de calcificaciones⁶. Algunos sugieren que el fosfato unido a las proteínas desnaturizadas de las células necróticas puede servir como un nido para las calcificaciones distróficas⁷.

El tratamiento de la calcinosis cutis puede ser frustrante. Hay reportes de casos tratados con esteroides intralesionales, etidronato de sodio, warfarina sódica, diltiazem, hidróxido de aluminio y resección quirúrgica de las lesiones. Sin embargo, los resultados son poco contundentes¹⁻⁵.

El hidróxido de aluminio, un agente oral unificador de fosfatos, puede ser útil en algunos casos de calcinosis cutis asociada a dermatomiositis o a lupus eritematoso

sistémico. Al formar fosfato de aluminio insoluble en el intestino, este compuesto disminuye la absorción de fosfatos y ayuda a revertir la reacción de precipitación que lleva a la formación de depósitos de calcio⁸.

En conclusión, presentamos el caso clínico de una paciente con lupus eritematoso sistémico e historia de abscesos recurrentes de tejidos blandos y úlceras de difícil resolución, en quien se logró documentar calcinosis cutis como proceso subyacente. Aunque se podría plantear que las calcificaciones eran secundarias a los múltiples procesos infecciosos, cabe anotar que la paciente presentaba calcificaciones en localizaciones donde previamente no los había presentado, lo que sugiere que la alteración en el tejido conectivo como consecuencia del lupus eritematoso sistémico también fue un factor que contribuyó para el desarrollo de la calcinosis cutis.

Referencias

1. Tristano AG, Villarroel JL, Rodríguez MA, Millan A. Calcinosis cutis universalis in a patient with systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol*. 2005;25:70-4.
2. Cousins MA, Jones DB, Whyte MP, Monafó WW. Surgical management of calcinosis cutis universalis in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 1997;40:570-2.
3. Bathia S, Silverberg NB, Don PC, Weinberg JM. Extensive calcinosis cutis in association with systemic lupus erythematosus. *Acta Derm Venereol*. 2001;81:446-7.
4. Rothe MJ, Grant-Kels JM, Rothfield NF. Extensive calcinosis cutis with systemic lupus erythematosus. *Arch Dermatol*. 1990;126:1060-3.
5. Boulman N, Slobodin G, Rozenbaum M, Rosner I. Calcinosis in rheumatic diseases. *Semin Arthritis Rheum*. 2005;34:805-12.
6. Neuman WF, DiStefano V, Mubryan BJ. The surface chemistry of bone. III. Observations on the role of phosphatase. *J Biol Chem*. 1951;193:227-35.
7. Walsh JS, Fairley JA. Calcifying disorders of skin. *J Am Acad Dermatol*. 1995;33:693-706.
8. Park YM, Lee SJ, Kang H, Cho SH. Large subcutaneous calcification in systemic lupus erythematosus: treatment with oral aluminum hydroxide administration followed by surgical excision. *J Korean Med Sci*. 1999;14:589-92.