

Calcinosis cutis distrófica universal, secundario a pseudohipopatiroidismo sub tipo Ib; a proposito de un caso clínico

Calcinosis cutis dystrophic universal, secondary to pseudohipopatiroidismo sub type Ib; a purpose of a clinical case

Sonia Aguilar-Laura¹, José Blanco-León², Rony Colanzi³

RESUMEN

La calcinosis cutánea es el depósito de sales de calcio insolubles en tejidos cutáneos. Si bien la presencia de una lesión calcificada en la piel no constituye un motivo de consulta frecuente en dermatología pediátrica, es necesario contar con un enfoque que nos permita orientarnos frente a ésta desde el punto de vista etiológico, así como decidir los estudios paraclínicos a solicitar.

El objetivo de esta presentación es describir las causas de calcinosis cutánea y mostrar cómo a partir de una lesión en piel de apariencia banal, se puede llegar al diagnóstico de una patología endocrinológica. Se presenta el caso clínico de una paciente pediátrica con el diagnóstico de Calcinosis Cutis Distrófica Universal, con un curso prolongado de la enfermedad.

PALABRAS CLAVE: Calcinosis cutis, Clasificación, Tratamiento.

Dermatol Peru 2015; 25 (4): 198-200

ABSTRACT

Calcinosis cutis is the deposit of insoluble calcium salts in skin tissues. Although the presence of a calcified lesion in the skin is not a frequent complaint in pediatric dermatology; it is necessary to have an approach that allows us to orient ourselves against it from the point of view etiological and paraclinical studies decide to apply. The aim of this article is to describe the causes of cutaneous calcinosis and show, how from a skin lesion of banal appearance, you can make the diagnosis of an endocrine pathology. The case of a pediatric patient with the diagnosis of Calcinosis Cutis Dystrophic Universal, with prolonged disease course is presented.

KEY WORDS: Calcinosis cutis, classification, treatment.

INTRODUCCIÓN

La calcinosis cutis fue descrita inicialmente por Virchow en 1852. Es una entidad caracterizada por el depósito insoluble de sales de calcio (cristales de hidroxapatita o de fosfato

cálcico amorfo) en los tejidos blandos. Cuando este proceso afecta a la piel se denomina calcinosis cutis. Afecta hombres y mujeres por igual. Si bien es más frecuente en adultos, también puede presentarse en los niños, en los que la forma clínica más frecuente son nódulos calcificados subepidérmicos.¹

De acuerdo al mecanismo fisiopatológico se distinguen 5 tipos de calcinosis cutis: distrófica, metastásica, iatrogénica, idiopática y calcifilaxis.²

La calcinosis distrófica. Se caracteriza por el depósito de sales fosfocálcicas en tejido cutáneo previamente dañado por diversos mecanismos (mecánicos, químicos, infecciosos, quemaduras, tumores, picaduras de insectos, várices, acné). Los depósitos generalmente son localizados y reciben la denominación de calcinosis circunscripta; cuando los depósitos son más extensos y generalizados se denomina calcinosis universal.

Estas calcificaciones se observan en enfermedades del colágeno como CREST, esclerodermia, dermatomiositis (particularmente en la forma juvenil), lupus discoide crónico, LES, paniculitis; también en pancreatitis, porfiria cutánea tarda, enfermedades hereditarias (pseudoxantoma elástico,

1. Residente 3er año Dermatología HUJ.

2. Jefe Responsable de Post Grado de Dermatología HUJ.

3. Jefe de Anatomía patológica HUJ.

síndrome de Werner, síndrome de Ehlers-Danlos), neoplasias cutáneas (pilomatrixomas, quistes triquilemales, carcinomas basocelulares, tricoepiteliomas desmoplásicos) y algunas infecciones (cisticercosis, histoplasmosis, oncocercosis).³

La calcinosis metastásica asienta sobre tejidos sanos. Se observa en enfermedades que cursan con elevaciones crónicas del producto fosfocálcico a niveles mayores de 70 mg/dl. Se presenta con placas o nódulos indurados que ocasionalmente se ulceran con extrusión de un material calcáreo. Las calcificaciones aparecen característicamente rodeando las articulaciones, y el tamaño y número se correlaciona con el grado de hiperfosfatemia. Se observa en la insuficiencia renal crónica terminal, hiperparatiroidismo secundario prolongado, sarcoidosis, enfermedad de Paget ósea, hipervitaminosis D y en el síndrome leche-alcalinos.³

La calcinosis iatrogénica generalmente se asocia con un procedimiento invasivo o en relación con la administración intravenosa o intramuscular de gluconato cálcico o soluciones que contengan fosfatos, sobre todo si ha habido extravasación.⁴

La calcinosis idiopática ocurre en ausencia de lesión tisular o alteraciones en el metabolismo fosfocálcico. Afecta a áreas más o menos extensas del cuerpo. Puede presentarse como: 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 circumscripta o universal.⁴

La calcifilaxis se caracteriza por una calcificación vascular progresiva que afecta predominantemente los pequeños vasos de la dermis y el tejido celular subcutáneo.⁵

Ocasiona isquemia y necrosis tisular dando lugar a la aparición de placas eritematovioláceas reticuladas muy dolorosas, que progresan hacia nódulos subcutáneos bien

delimitados, con posterior ulceración y necrosis. Suele afectar las regiones distales de las extremidades. Puede cursar con alteraciones del metabolismo fosfocálcico e hiperparatiroidismo y generalmente se observa en pacientes con insuficiencia renal crónica terminal.⁶

PRESENTACIÓN DEL CASO

MD. Sexo femenino, 3 años, fototipo IV procedente de Santa Cruz. Enviada para valoración de lesiones en piel.

Padres sin lazos de consanguinidad, primera gesta, embarazo controlado, cesárea debido a infección vaginal de la madre.

Recién nacido vigoroso, APGAR 8 – 9 Peso: 2.600gr Talla: 54cm. Desarrollo psicomotor apropiado hasta el 1er año.

Cuadro clínico de 2 años que inicia con hipotonía generalizada y posteriormente hipertonia. Al Examen Físico se observa presencia de nódulos cutáneos violáceos, pétreos y dolorosos, de 2 y 3cm de diámetro mayor, localizados en región facial, tórax, abdomen y extremidades lo que dificulta el movimiento, resto del examen físico normal (fig. 1,2,3).

Examen complementario. Hemograma: Anemia microcítica hipocrómica VES:105. Función renal conservada. Estudios inmunológicos, Negativos. Calcio sérico: 8.6mg/dl P:8.2mg/dl Perfil Tiroideo con Pseudohipotiroidismo sub-clínico Ib PTH:80.8pg/ml. TAC Cráneo s/c normal. EEG ritmo cortical bajo voltaje, Rayos X abdomen con presencia de masas calcificadas (Fig 5).

ECO renal: Dilatación pielocalicial izquierda (Fig.6).

Se le realizó 1ra Biopsia 2011: Eritema Nodoso. 2da Biopsia 2012: Paniculitis en fase cicatricial y 3ra Biopsia 2013: Calcinosis cutis (Fig. 7).



Figura 1,2 y 3. Nódulos pétreos violáceos dolorosos.

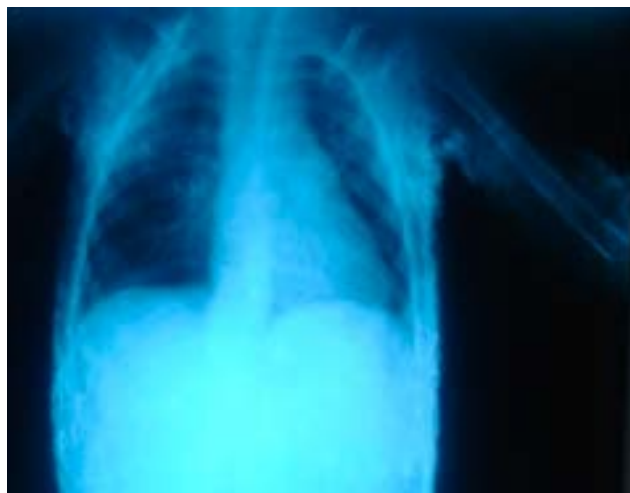


Figura 5. Rayos X AP de Abdomen con calcificaciones.

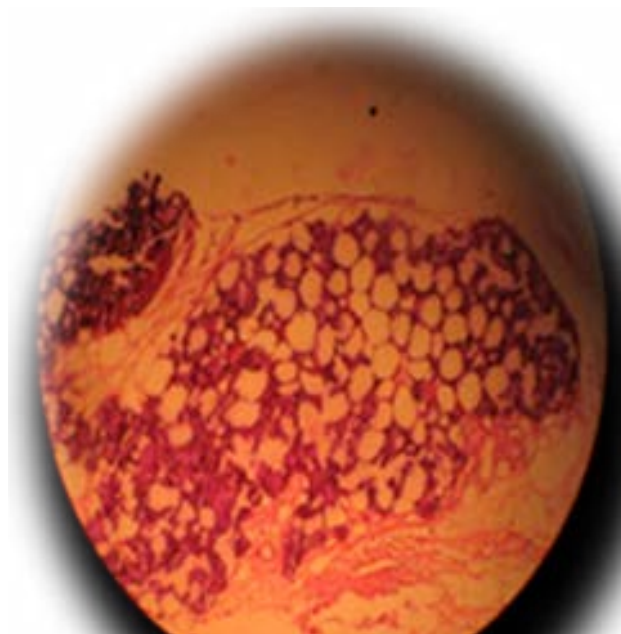


Figura 7. Histopatología con zonas de calcificación en hipodermis, aflujo linfocitario perivascular.

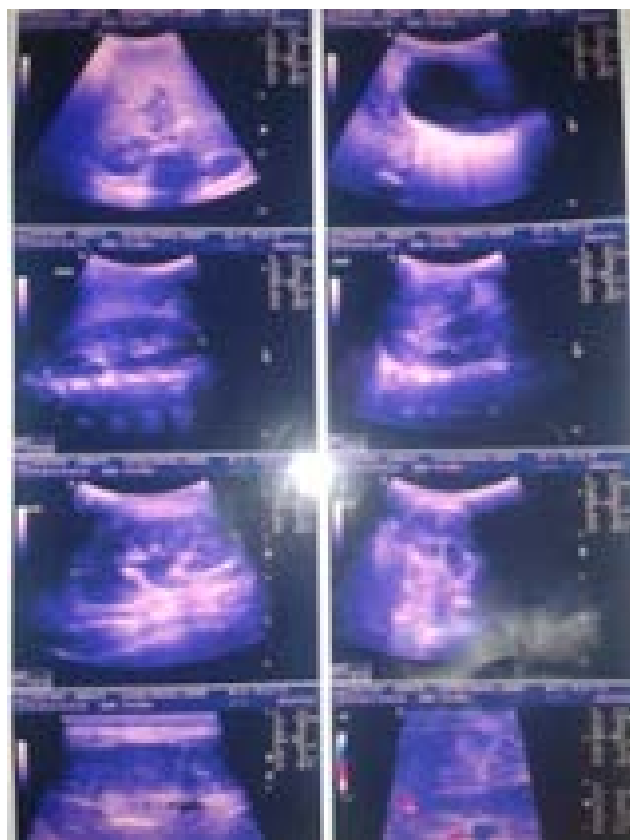


Figura 6. ECO renal con dilatación pielocalicial

Recibe tratamiento con Diltiazem 3.5mg/kg/día hasta llegar a dosis plena 6mg cada 8hrs e Ibandronato 150mg 1/2comp mensual por 6 meses.

Evolución de la paciente desfavorable por el mal pronóstico, no se concreta el plan quirúrgico.

COMENTARIOS

El presente caso nos ilustra una paciente pediátrica con “calcinosis cutis distrófica universal, secundario a un proceso endocrinológico”. No la presentamos como desafío diagnóstico y a pesar que su incidencia es poco frecuente, y poca la ayuda que se le puede ofrecer no deja de ser una lección viviente para adquirir experiencia sobre todo para los dermatólogos jóvenes y ver in vivo casos que pocas veces pueden tenerse en la práctica hospitalaria. Como también recordar que la presencia de una lesión en piel sirvió como guía para buscar endocrinopatía asociada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Reiter, N.; El-Shabrawi, L.; Leinweber, B.; Berghold, A.; Aberer, E.: Calcinosis cutis; part I. Diagnostic pathway. *J Am Acad Dermatol.* 2011; 65: 1-12.
2. Zambelli, C.; Beruschi, MP.; Danczinger, E.: Calcinosis cutis idiopática circunscrita. Comunicación de un caso. *Dermatol Argent* 2012; 18: 63-64.
3. González, C.I. ; Calvo, A.; López, N.; Sarasibar, H.; Cires, M.; Jiménez, F.; Rubio, T.: Calcinosis cutis : a propósito de un caso. *Un Sist Sanit Navar.* 2007; 30: 135-138.
4. Reiter, N.; El-Shabrawi, L.; Leinweber, B.; Berghold, A.; Aberer, E.: Calcinosis cutis; part II. Treatment options. *J Am Acad Dermatol.* 2011; 65: 15-22.
5. Rabens, S.F.; Bethune, J.E.: Disodium etidronate therapy for dystrophic cutaneous calcification. *Arch Dermatol* 1975; 111: 357-61.
6. Cukierman, T.; Elinav, E.; Korem, M.; Chajek-Shaul T.: Low dose warfarin treatment for calcinosis in patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2004; 63: 1341-1343.

Correspondencia:
Dra. Sonia Aguilar Laura
sonia_agla@hotmail.com.

Recibido: 01-06-15
Aceptado: 10-06-15