

Calcinosis cutis. Presentación de un caso y breve revisión del tema

Dra. Ma. Cueva Sánchez,* Dr. Andrés Sánchez F,** Dra. J De Peña,***
Dr. A Ramos Garibay,**** Dra. Josefa Novales S*****

RESUMEN

La calcinosis cutis es un trastorno en el que por diferentes mecanismos se encuentran depósitos de calcio en la piel, se asocia a concentraciones elevadas de iones, calcio y fósforo en la sangre, a algunas enfermedades como la esclerosis sistémica progresiva, polimiositis-dermatomiositis, lupus eritematoso sistémico, hiperparatiroidismo, miositis osificante o a traumatismos. La evolución es crónica y en algunos casos hay remisión espontánea. Se reporta un caso de calcinosis cutis, en un paciente de 42 años de edad, sin antecedentes patológicos.

Palabras clave: Calcinosis cutis.

ABSTRACT

The calcinosis cutis is a disorder in that for different mechanisms are deposit of calcium in skin, is associate to elevated concentrations of calcium and phosphorus in blood, some diseases such as systemic sclerosis, polymyositis-dermatomyositis or traumatism. The evolution is chronic and some times the remission is spontaneous. We report a case of a 42 years old patient with diagnosis of calcinosis cutis, without pathology antecedent.

Key words: Calcinosis cutis.

INTRODUCCIÓN

La calcificación es el resultado del depósito de calcio (Ca) y fósforo (P) en el seno de la matriz orgánica de los tejidos; tiene lugar en una gran variedad de desórdenes no relacionados entre sí.

Cuando la fase mineral se dispone de la misma forma en que ocurre en la formación ósea normal, se denomina osificación heterotópica. No se ha establecido que la calcificación deba preceder a la osificación y los mecanismos fundamentales responsables del depósito de la fase mineral en estas dos formas son probablemente diferentes y aún permanece oscuro el mecanismo por el cual se llevan a cabo.¹

REPORTE DEL CASO

Paciente del sexo masculino de 42 años de edad, casado, chofer, originario de Cuernavaca, Morelos y residente de Iztapalapa D.F. Visto en consulta el 30 de Noviembre de 1998. Presenta dermatosis localizada a tronco de la que afecta la región del glúteo derecho y de éste su cuadrante inferior interno. La dermatosis es de aspecto monomorfo constituida por numerosas neoformaciones de color amarillento, de forma semiesférica de aproximadamente 0.3 cm de diámetro, aisladas, a su alrededor presenta eritema violáceo y manchas residuales que confluyen y forman una placa de aproximadamente 5 cm (*Figuras 1 y 2*).

Al interrogatorio refirió haber iniciado hace seis años con "granitos y comezón" en el área afectada, habiendo utilizado tratamientos como crema de tepezcohuite y de la campana. Sin antecedentes heredofamiliares y personales patológicos de importancia. Se realiza el diagnóstico presuntivo de probable hidrosadenitis calcificada. La biopsia incisional mostró: epidermis acantósica y plega-

* Residente de 3er año Dermatología, Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente de 3er año, Dermatología, CDP.

*** Dermatólogo del CDP.

**** Dermatopatólogo del CDP.

***** Jefe del Laboratorio de Dermatopatología, CDP.

da, hiperpigmentación irregular de la capa basal. Toda la dermis se encontró ocupada por depósitos de calcio rodeados por fibrosis (*Figuras 3 y 4*). Los exámenes de laboratorio realizados incluyeron: BH completa, química sanguínea con determinación de valores de calcio y fósforo, EGO, radiografía de tórax PA y región pélvica siendo todos normales, únicamente la radiografía de región pélvica corroboró los depósitos de calcio en el glúteo sin afección a otro nivel. El tratamiento fue sintomático y se le sugirió la realización de cirugía con extirpación completa del área calcificada, sin embargo el paciente no acudió a la cita programada en el servicio de cirugía.

ETIOPATOGENIA

Los iones Ca y P (y sus complejos) existentes en solución en el líquido extracelular, se encuentran en equilibrio metaestable, en este estado pueden permanecer



Figura 1. Aspecto clínico topográfico de las lesiones.



Figura 2. Acercamiento de la placa con las neoformaciones calcificadas.

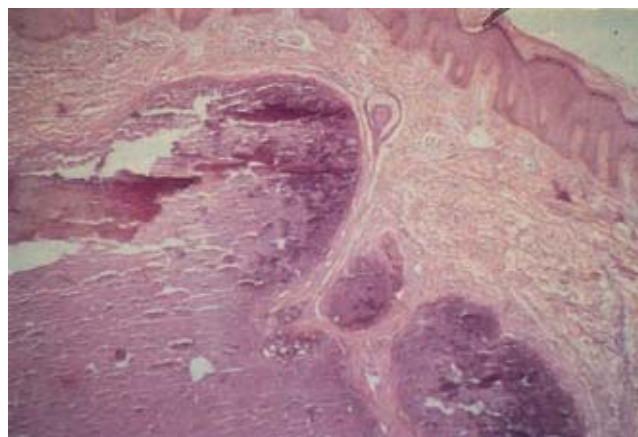


Figura 3. Calcinosis cutánea, depósitos de calcio que ocupan la dermis superficial y media. (H.E. 4X).

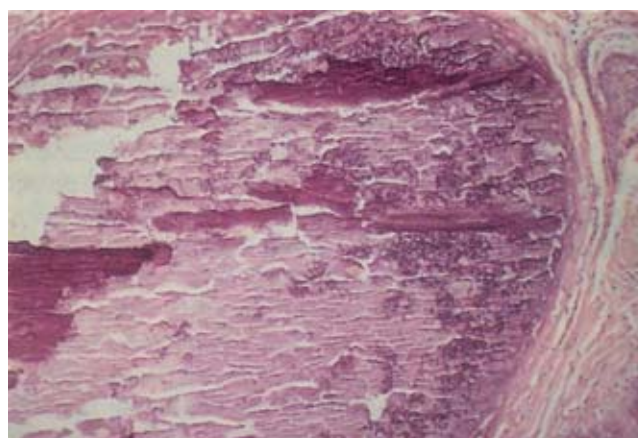


Figura 4. Calcinosis cutánea, mayor aumento que la anterior mostrando los depósitos de calcio (H.E. 10X)

por tiempo indefinido o transformarse a nuevas formas estables (sólidas), resultando esto en un cambio de estado, organizándose con respecto a su matriz orgánica; en hueso y dentina la matriz consiste en colágeno la mayor parte, en el esmalte la matriz consiste en proteínas no colagenadas propias y únicas; cuando hay calcificación de la aorta la parte mineral parece asociarse con las fibras de elastina.^{1,2}

El fósforo juega un papel importante en la mineralización biológica, ya que participa en la iniciación de la formación de núcleos cristalinos por matrices orgánicas, éste se encuentra ligado a proteínas.

Los fragmentos iniciales de la fase sólida así formados aumentan de tamaño hasta llegar a partículas claramente definidas; el índice de nucleamiento de la nueva fase depende de la metaestabilidad del sistema, que

entre otros factores es función de la concentración de iones en solución.²

La matriz orgánica en casos de calcificación ectópica consiste en proteínas no colagenadas, particularmente ácidas. Algunas poseen residuos de ácido gamma-carboxiglutámico, el cual se forma por acción de enzimas vitamina K dependientes, estos residuos pueden jugar un papel en la iniciación de la calcificación.

En las circunstancias en donde se forma hueso heterotópico, la organización de las células del tejido conectivo que han sufrido metaplasia hacia osteoblastos pueden producir estados más favorables para la mineralización. Es probable que las calcificaciones aberrantes de la piel se asocien al colágeno o a la elastina.

Con estos antecedentes la calcificación anormal de la piel y de los tejidos subcutáneos puede considerarse como de tres tipos generales:

1. Calcificación asociada a mayores concentraciones de iones calcio y fósforo en líquido extracelular.

En estos casos la hipercalcemia se acompaña de niveles elevados de P en el suero. Aunque la metaestabilidad del líquido extracelular está aumentada, la deposición del mineral se hace más comúnmente en las localizaciones preferenciales, como áreas que rodean a grandes articulaciones. En estas circunstancias clínicas la calcificación en sus primeras etapas tiende a localizarse en tejidos como la córnea, mucosa gástrica, parénquima renal y vasos sanguíneos, por lo que pueden operar también factores locales como alteraciones en el pH con tendencia a la alcalosis.

Los padecimientos que caen dentro de esta categoría son: Insuficiencia renal crónica, donde el P está elevado y el Ca^{++} disminuido por disminución de la vitamina D, esto condiciona un aumento de la función paratiroidea y el consecuente aumento de la reabsorción de Ca^{++} y P en la matriz ósea, y de esta manera contribuye al aumento de P.

Sx. Lácteo-alkalino: Comparte rasgos en común con las que se ven en la uremia. Este síndrome es imputable a la gran ingesta de Ca en diversas formas. La hipercalcemia es la característica constante, también existen cálculos renales de este ion.

Hiperparatiroidismo: anteriormente eran frecuentes las calcificaciones cuando se utilizaban grandes dosis de vitamina D para enfermedades como la artritis reumatoide, actualmente no es habitual, las calcificaciones por lo general no se forman a menos que exista hiperfosfatemia.

Calcinosis tumoral: Las masas de calcio se acumulan alrededor de las grandes articulaciones, las anor-

malidades se limitan a la piel y a tejido celular subcutáneo. El examen histológico muestra áreas de edema seguido de degradación del colágeno que luego se mineraliza, en algunos casos se ha detectado aumento de la secreción urinaria de hidroxiprolina, reflejo del aumento de la degradación del colágeno. El tratamiento consiste en disminuir la ingesta de calcio y fósforo y el uso de geles de hidróxido de aluminio para ligar el P intestinal. Otras alteraciones se han reportado en enfermedades óseas destructivas (neoplasia metastásica, mieloma múltiple, leucemia, enfermedad de Paget.)

2. Enfermedades asociadas a concentraciones normales de iones de calcio y fósforo en el líquido extracelular:

- a) Esclerosis sistémica progresiva: La calcificación ocurre hasta en un 25%, sobretodo en dedos, específicamente en la cara palmar de la 3er falange, es 9 a 10 veces más frecuente en mujeres, también se producen calcificaciones al nivel de las crestas ilíacas, columna vertebral entre cada cuerpo, rodillas, dorso de pies y codos, estas neoformaciones o calcificaciones pueden ulcerarse. También es posible la aparición de calcificaciones en los órganos internos.
- b) Polimiositis-Dermatomiositis: Las calcificaciones pueden encontrarse en músculos, piel, tendones y tejido subcutáneo. Las nalgas, muslos, brazos y tronco pueden estar muy afectados.
- c) Lupus eritematoso sistémico: Puede ocurrir de modo ocasional, son más frecuentes en las extremidades inferiores y pueden ser bilaterales y difusas en la piel o en los tejidos blandos profundos, o pueden ser unilaterales y localizadas. Pueden presentarse sin antecedentes de fenómenos inflamatorios o ulcerativos locales previos y preceder hasta en 7 años a otras manifestaciones de LES. Se ha descrito calcificación de las arterias de las extremidades inferiores y particularmente periarticular en manos, ésta puede aparecer al comienzo de la vida adulta. La miopatía del lupus puede originar calcificación.
- d) Otros desórdenes: La piel cuando es sometida a trauma físico o térmico puede calcificarse, puede ocurrir formación de hueso heterotópico sobre cicatrices, principalmente sobre incisiones en la línea alba. La estasis venosa de los miembros inferiores puede provocar dermatitis estática y ulceración recurrente y complicarse con calcificaciones hasta en el 10%.

En el síndrome de Ehlers-Danlos, las calcificaciones tienen forma ovoide, se llaman esférulas, son más frecuentes en extremidades inferiores. Histológicamente se observa grasa necrótica calcificada o material fibro-caseoso rodeado de densas cápsulas de tejido fibroso.

En el pseudoxantoma elástico las calcificaciones se localizan principalmente en los vasos sanguíneos.

Numerosas larvas, así como las formas adultas de diferentes parásitos pueden morir y calcificarse en la piel o en los tejidos blandos (*Taenia solium*, *Dracunculus medinensis*, Loiasis, quistes equinocócicos, etc.)

El síndrome de Werner se caracteriza por senilidad prematura, diabetes sacarina, hipogonadismo y medio-esclerosis general de las arterias, calcificaciones subcutáneas alrededor de rodillas y tobillos.

Otras calcificaciones distróficas incluyen: fibrodisplasia osificante, traumática (cuerpos extraños, hematomas, necrosis de células grasas), inflamatorias (acné, várices, granulomas, Tb), degenerativas (infartos), etc.

3. Osificación aberrante de piel y tejido subcutáneo.

Tumores de la piel: Se ha observado en diferentes tipos incluyendo nevos, CBC, pilomatrixomas y siringomas condroides.

Hipoparatiroidismo: Existe por lo general, hipocalcemia con cierto grado de hiperfosfatemia. La calcificación aberrante es más común en forma intracraneal, más a menudo en ganglios basales.

Pseudohipoparatiroidismo: En estos casos el paciente es de baja estatura, robusto, de cara redonda y huesos metacarpianos o metatarsianos acortados, también se ven calcificaciones de ganglios basales y nódulos subcutáneos calcificados hasta en el 60%.

Miositis osificante: Es la formación de hueso verdadero en los músculos. El primer tipo es secundario directo al trauma, más común en los flexores de brazo y cuádriceps femoral. El segundo tipo denominada miositis osificante progresiva, aparece en los primeros años de la vida, la osificación es de carácter progresivo y puede existir microdactilia o adactilia de pulgares y dedos gordos.

Desórdenes neurológicos: La paraplejía, hemiplejía y lesión cefálica son las causas más comunes. Esta complicación siempre se produce por debajo del nivel de la lesión neurológica. Los tejidos alrededor de las articulaciones se inflaman y la osificación sigue en pocas semanas.³⁻⁵

4. Calcificación idiopática.

Incluye a la calcinosis universal que no guarda relación con ninguna anomalía metabólica, mas es probable que

se trate de una esclerodermia o poliomiositis no diagnosticada. Se presenta como nódulos o placas de 0.5 cm, aparece durante la infancia, es más frecuente en niñas, sobre las extremidades y el tronco, pueden reblandecerse y ulcerarse, la lesión cura dejando un trayecto fistuloso. Otro grupo dentro de la calcificación idiopática es la calcinosis circunscrita donde existen tan sólo unos pocos depósitos de calcio que pueden aparecer sobre el escroto y pene de enfermos de Peyronie o en pacientes sometidos a tratamientos citostáticos. Y finalmente, la calcificación del pabellón auricular se ha observado en procesos tan diversos como la enfermedad de Addison, la ocronosis, la acromegalia, la diabetes mellitus, el hipertiroidismo, la condromalacia sistémica y las lesiones por frío.^{6,7}

TRATAMIENTO

Con respecto al tratamiento, se han ensayado diversas terapias con escasos resultados. El gel de hidróxido de aluminio actúa como quelante del fósforo a nivel intestinal, impidiendo su absorción. El probenecid actúa disminuyendo niveles de fósforo sérico. El EDTA disódico administrado por vía intravenosa, disminuye los niveles de calcemia. El etridonato disódico disminuye la formación de cristales de hidroxapatita *in vitro*. La warfarina, a dosis de 1 mg/día disminuye los niveles tisulares de ácido gammacarboxiglutámico, que está probablemente implicado en el desarrollo de la calcificación. En los episodios agudos de inflamación de un nódulo calcificado, es útil el tratamiento con colchicina. La excéresis quirúrgica generalmente va seguida de recidivas, por ello sólo está indicada cuando los nódulos son dolorosos, existen infecciones recurrentes, trastornos funcionales, severos problemas estéticos, compresión nerviosa o en úlceras secretantes. Es importante mencionar que existe un elevado porcentaje de regresiones espontáneas.^{4,5,8}

CONCLUSIONES

De acuerdo a lo reportado en la literatura el caso parece corresponder a una calcinosis cutis de tipo idiopático, ya que el paciente no tiene antecedentes patológicos, los datos clínicos y de laboratorio no mostraron evidencia de patología sistémica asociada de origen inmunológico o tumoral. Quizá el factor traumático, dado que el paciente permanecía mucho tiempo sentado, pudo haber condicionado esta afección. El tratamiento en este caso fue sintomático y no pudimos realizar la extirpación del área calcificada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lever W, Schaumburg. *Histopathology of the skin*. 7ª. Philadelphia: JB Lippincott Co, 1990: 441-444.
2. Fitzpatrick, Einsen. *Dermatology in general medicine*. 4ª Ed. Mc Graw Hill, Inc. 1993: 1945-1948.
3. Rook A, Wilkinson D. *Tratado de dermatología*. 4ª. Barcelona: Ed. Doyma, pag. 2525-2529.
4. Mora, Córtes. Calcinosis cutis. *Rev Cen Dermatol Pascua* 1997; 6: 40-44.
5. Sahn, Smith. Annular dystrophic calcinosis cutis in an infant. *J Am Acad Dermatol* 1996; 26: 1015-1016.
6. Lee, Yoon, Soo et al. Solitary mulialike idiopathic calcinosis cutis. A case unassociated with Down syndrome. *J Dermatol* 1996; 23: 53-55.
7. Nakagawa, Takaima. Calcinosis cutis in juvenile dermatomyositis responsive to aluminum hydroxide treatment. *J Dermatol* 1993; 20: 558-560.
8. Orlow. Skin and bones II. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25: 449-459.