

SERIE DE CASOS

# Calcinosis universalis en dermatomiositis infantil

Luis Guillermo Buitrago<sup>1,4</sup>, Enrique Vergara A.<sup>2,4</sup>, Juan Rafael Correa P.<sup>3,4</sup>

## Resumen

Se reporta un nuevo caso de calcinosis universal en una niña de ocho años, con dermatomiositis juvenil. Se hace una breve revisión de la literatura sobre calcinosis universalis en dermatomiositis, describiendo el cuadro clínico, ayudas diagnósticas, tratamientos y diagnósticos diferenciales a tener en cuenta.

Es una entidad supremamente rara. En la búsqueda de la literatura médica solo encontramos 26 casos publicados previamente al nuestro.

**Palabras clave:** calcinosis universalis, osificación heterotópica, dermatomiositis.

## Summary

We report a new case of Universalis calcinosis in an 8 year old female with a diagnosis of Juvenile dermatomyositis. This paper presents a review of the literature describing the symptoms, laboratory, radiograph findings, differential diagnosis and treatment of this entity.

We found that it is a very uncommon disease, and to our knowledge, there have been only 26 clinical cases previously published.

**Key words:** universalis calcinosis, dermatomyositis, heterotopic ossification.

## Introducción

Las calcificaciones en los tejidos blandos ocurren en enfermedades reumáticas como esclerodermia, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide y la dermatomiositis, principalmente en la forma crónica<sup>1</sup>.

La dermatomiositis juvenil (DMJ) como tal es una enfermedad infrecuente y de etiología no establecida claramente, caracterizada por un proceso inflamatorio del músculo estriado y de la piel, con presencia de vasculitis como alteración anatomopatológica subyacente, y que cursa con debilidad muscular simétrica, eritema en heliotropo y en algunos casos la aparición de calcinosis. Esta última, junto con la vasculitis, son características que permiten diferenciar la dermatomiositis del niño de la del adulto<sup>2</sup>.

La calcinosis universalis, también llamada calcinosis dérmica difusa intersticial<sup>3</sup>, es un diagnóstico raro en la población infantil. Se caracteriza por depósitos de sales de calcio en piel, tejido celular subcutáneo, tendones y músculos. Ocurre en alrededor del 40% de los pacientes con DMJ cuando es circunscrita; la universal solo se presenta en un 1% de los casos<sup>4</sup>.

Queremos presentar un caso clínico de dermatomiositis juvenil asociado con calcinosis universalis debido a

1 Residente IV Ortopedia y traumatología. Universidad Nacional de Colombia.

2 Profesor asociado Ortopedia. Universidad Nacional de Colombia.

3 Residente II Ortopedia y traumatología. Universidad Nacional de Colombia.

4 Servicio de ortopedia pediátrica, Hospital de la Misericordia, Universidad Nacional de Colombia.

Recibido para publicación: mayo 2 de 2008  
Aceptado en forma revisada: junio 13 de 2008

la infrecuencia de esta presentación clínica y mostrar las pautas de tratamiento establecidas desde el punto de vista médico y quirúrgico.

### Caso clínico

Niña de ocho años, quien ingresó al servicio de urgencias, con dolor de 15 días de evolución en muslo derecho, que produjo limitación para la marcha. La madre refería fiebre subjetiva asociada a disminución de la fuerza muscular en miembros superiores. No tenía antecedente de trauma ni antecedentes familiares de importancia pero sí presentó episodio previo, seis meses atrás, de dolor en muslo tratado con antiinflamatorios no esteroideos en forma ambulatoria.

En el examen físico inicial se encontró peso 15kg, FR: 24/min, FC: 106/min, temperatura: 36,6°C, presentaba edema, eritema y dolor a la palpación en el muslo derecho con fístula y drenaje de secreción blanca no fétida en la región lateral del muslo (Figuras 1, 2), con limitación para la flexión y extensión de la rodilla derecha. Había presencia de nódulos a nivel submandibular, en antebrazo derecho y en el codo derecho, no dolorosos de tamaño variable entre 0,5 y 3cm.

Los exámenes de laboratorio mostraron: proteína C reactiva: 207 UI/L (vr < 8 UI/L), velocidad de sedimentación globular: 51 mm/h (vr < 20m), hemoglobina: 9,1 g/dl, hematocrito: 29%, leucocitos: 10800, polimorfo-

nucleares: 79%, plaquetas: 489000 k/ul, nitrógeno ureico en sangre: 8,4 mg/dl (vr 7-17 mg/dl), creatinina: 0,17 mg/dl (vr 0,7-1,5 mg/dl) (se le administró dipirona intramuscular previamente), sodio: 140mmol/l (vr 135-145 mmol/L), potasio: 4,1 mmol/L (vr 3,2-5 mmol/L), calcio: 7,97 mol/L (vr 8,4-10,2 mmol/L), fósforo: 5,07 mmol/L (vr 2,5-4,5 mmol/L), ácido úrico: 1,94 mg/dl (vr 3,5-8,5 mg/dl), aspartatoaminotransferasa: 185 U/L (vr 15-46 U/L), alaninoaminotransferasa: 79 U/L (vr 13-69 U/L), lactato deshidrogenada: 1096 U/L (vr 313-618 U/L), fosfatasa alcalina: 145 U/L (vr 38-126 U/L), fosfatasa ácida: 5,4U/L (vr 0-4,2 U/L), creatinquinasa: 64 U/L (vr 0-190U/L).

Los rayos x mostraron calcificaciones en la parte lateral del muslo derecho que comprometían desde la cadera hasta la rodilla. También se observaron calcificaciones en la mano, pierna, brazos y antebrazos (Figuras 3, 4).

Se inició tratamiento antibiótico empírico, pensando inicialmente en un cuadro asociado de infección, antiinflamatorios y analgésicos. Se llevó a cirugía donde se tomaron biopsias de los nódulos del brazo derecho y del muslo derecho y drenaje de colección en el muslo de aproximadamente 150cc; se enviaron muestras para patología y cultivo.

La electromiografía mostró: “estudio anormal compatible con enfermedad de la fibra muscular en fase activa, con mayor compromiso de los miembros superiores, compatible con miopatía inflamatoria”. La histopatología mostró: piel y tejido celular subcutáneo compatible con



**Figuras 1.** Se aprecia salida de secreción blanquecina cálcica en el tercio distal del muslo derecho.  
**2.** Acercamiento de la lesión.



**Figuras 3-4.** Se aprecian calcificaciones en los tejidos blandos de la axila, del brazo y del muslo.

calcinosis cutis. En el tejido muscular esquelético (muslo derecho): miositis subaguda con atrofia.

Se valoró conjuntamente con reumatología pediátrica donde se conceptuó que la enfermedad era compatible con dermatomiositis juvenil asociada a calcinosis universalis. Se inició manejo con pulsos de metilprednisolona y metotrexate, presentando una buena respuesta clínica por lo cual se dio de alta. La paciente se encuentra a la fecha controlada en su enfermedad de base.

### Discusión

El diagnóstico de la dermatomiositis juvenil no es fácil, y encontrar la asociación con calcinosis puede hacer dudar al clínico, pues los cuadros larvados, sin actividad franca de enfermedad, pueden llevar a errores diagnósticos.

En la población pediátrica, la dermatomiositis juvenil se caracteriza por debilidad e inflamación muscular crónica y eritema en heliotropo. La secuela más incapacitante se debe a la calcinosis que la acompaña<sup>5</sup>. El diagnóstico y tratamiento de este desorden multisistémico y su fisiopatología no han sido esclarecidos en su totalidad. Se han propuesto algunas teorías para las calcificaciones en enfermedad reumática y así mismo el enfoque de manejo de las mismas pero no de manera conclusiva.

En la calcinosis universal, la calcificación es distrófica y por definición ocurre en los sitios de injuria tisular con cifras de calcio y fósforo en sangre generalmente normales, por lo que no está asociada a trastornos del metabolismo del calcio y del fósforo<sup>6</sup>. Los sitios más frecuentes afectados son codos, rodillas, dedos y extremidades; sin embargo, puede ocurrir en cualquier parte del cuerpo.

Desde 1960 hasta 2007 se han descrito dieciséis casos de calcinosis universalis pura y 26 casos asociados a dermatomiositis<sup>7,8</sup>.

Se han descrito cuatro tipos de calcificaciones distróficas en las patologías dermatológicas y también en la DMJ. La calcinosis circunscrita se caracteriza por placas o nódulos superficiales confinados a la piel o al tejido celular subcutáneo. La calcinosis tumoral, también conocida como calcinosis universalis, se caracteriza por grandes depósitos nodulares que pueden extenderse a los tejidos profundos, incluyendo el músculo.

La calcinosis también puede presentarse en planos de músculos y tendones, formando un extenso y duro depósito de calcio sobre toda la superficie corporal llamado exoesqueleto, y por último puede coexistir una mezcla de varios tipos. Entre los diagnósticos diferenciales deben considerarse las osificaciones heterotópicas y la miositis osificante<sup>9</sup>.

En este caso en particular, se evidenció retardo en el diagnóstico verdadero, ya que fue enviada a nuestro servicio con un diagnóstico presuntivo de miositis osificante.

Reportes recientes sugieren que el inicio temprano con terapia antiinflamatoria intensiva de la DMJ puede ser efectivo en prevenir el desarrollo futuro de la calcinosis. El uso de la metilprednisolona en pulsos endovenosos ha sido prometedor. Los esquemas antiinflamatorios pueden ayudar a prevenir futuros depósitos, pero no necesariamente resuelven las lesiones ya existentes<sup>10,11</sup>.

Otros esquemas terapéuticos como el diltiazem, un bloqueador de los canales de calcio, parece ser que puede inhibir el flujo de calcio en las células y disminuir la concentración de calcio intracelular en el músculo. Varios reportes han planteado el uso beneficioso del diltiazem. Otros ensayos se han concentrado en el uso de inmunoglobulinas a altas dosis con resultados esperanzadores, pero sin la evidencia suficiente para justificar su uso de rutina<sup>12-14</sup>.

La terapia con probenecid y con bifosfonatos son esquemas potencialmente prometedores<sup>15, 16</sup>. Entre los mecanismos propuestos para los bifosfonatos en estos desórdenes, incluida la calcificación distrófica, están la inhibición de la formación de hidroxapatita de calcio y de la función de los macrófagos, así como la resorción del calcio del hueso; pero igualmente deben ser evaluados con una mejor evidencia para convertirlos en terapia de primera línea.

Se considera que la intervención quirúrgica para remoción de las calcificaciones exacerba los episodios de las mismas, con aumento de la probabilidad de recidiva de estas. Solo en casos muy selectos en que la sintomatología mecánica sea de riesgo para estructuras adyacentes a la calcificación se recomienda la resección quirúrgica<sup>17,18</sup>.

## Referencias

1. Bowyer SL, Blane CE, Sullivan D. Childhood dermatomyositis: factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. *J Pediatr* 1983; 103: 882-888.
2. Fisler RE, Liang MG, Fuhlbrigge RC, Yalcindag A, Sundel RP. Aggressive management of juvenile dermatomyositis results in improved outcome and decreased incidence of calcinosis. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 505-511.
3. Santili C, Akkari M, Waisberg G, Kessler C, Alcantara T, Delai PL. Calcinosis universalis: a rare diagnosis. *J Pediatr Orthop B*. 2005; 14(4): 294-298.
4. Hammoud S, McCarthy E. Case reports tumoral calcinosis in Infants. *Clin Orthop Relat Res* 2005; 436: 261-264.
5. Wananukul S, Pongprasit P, Wattanakrai P. Calcinosis cutis presenting years before other clinical manifestations of juvenile dermatomyositis: Report of two cases. *Aust J Dermatol* 1997; 58: 202-205.
6. Walsh JS, Fairley JA. Calcifying disorders of the skin. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33: 693-706.
7. Harel L, Harel G, Korenreich L, Straussberg R, Amir J. Tumoral calcinosis and atypical juvenile dermatomyositis: case report. *Eur J Pediatr Surg* 1998; 8: 382-384.
8. Pachman LM, Hayford JR, Chung A, Daugherty CA, Pallansch MA, Fink CW et al. Juvenile dermatomyositis at diagnosis: Clinical characteristics of 79 children. *J Rheumatol* 1998; 25: 1198-1204.
9. Rider LG, Okada S, Sherry DD, Wallace CA, Zemel LS, Lindsley CB, et al. Presentations and disease courses of juvenile idiopathic inflammatory myopathy. *Arthritis Rheum* 1995; 38 (suppl.): S362.
10. Tabarki B, Ponsot G, Prieur AM, Tardieu M. Childhood dermatomyositis: clinical course of 36 patients treated with low doses of corticosteroids. *Eur J Ped Neurol* 1998; 2: 205-211.
11. Tintut Y, Demer LL. Recent advances in multifactorial regulation of vascular calcification. *Curr Opin* 2001; 12: 555-560.
12. Fuchs D, Fruchter L, Fishel B, Holtzman M, Yaron M. Colchicine suppression of local inflammation due to calcinosis in dermatomyositis and progressive systemic sclerosis. *Clin Rheumatol* 1986; 5: 527-530.
13. Ichiki Y, Akiyama T, Shimosawa N, Suzuki Y, Kondo N, Kitajima Y. An extremely severe case of cutaneous calcinosis with juvenile dermatomyositis, and successful treatment with diltiazem. *Br J Dermatol* 2001; 144: 894-897.
14. Vedanarayanan V, Subramony SH, Ray LI, Evans OB. Treatment of childhood dermatomyositis with high dose intravenous immunoglobulin. *Pediatr Neurol* 1995; 13: 336-339.
15. Harel L, Harel G, Korenreich L, Straussberg R, Amir J. Treatment of calcinosis in juvenile dermatomyositis with probenecid: the role of phosphorus metabolism in the development of calcifications. *J Rheumatol* 2001; 28(5): 1129-1132.
16. Shoemaker LR. Expanding role of bisphosphonate therapy in children. *J Pediatr* 1999; 134: 264-267.
17. Shearin JC, Pickrell K. Surgical treatment of subcutaneous calcifications of polymyositis or dermatomyositis. *Ann Plast Surg* 1980; 5: 381-385.
18. Mukamel M, Horev G, Mimouni M. New insight into calcinosis of juvenile dermatomyositis: A study of composition and treatment. *J Pediatr* 2001; 138: 763-766.