

Calcinosis Pseudotumoral en Esclerodermia

XIMENA VELÁSQUEZ G^{1,2}, DANIELA TRINCADO G^{1,3}, LUZ BERTOLOTTO C⁴, ALEXIS VIDAL A.⁴

¹ Depto. de Reumatología, Universidad San Sebastián sede De la Patagonia, Puerto Montt.

² Servicio de Medicina Interna, Hospital de Puerto Montt, Servicio de Salud Reloncaví.

³ Universidad de La Frontera, Temuco.

⁴ Internos de la Carrera de Medicina, Universidad San Sebastián sede De la Patagonia.

Palabras clave:

Calcinosis pseudotumoral
Esclerodermia sistémica
Radiología.

Keywords:

Pseudotumoral calcinosis
Systemic sclerosis
Radiology.

RESUMEN

La calcinosis es una manifestación frecuente en la esclerodermia sistémica. Sin embargo, la calcinosis pseudotumoral es de presentación excepcional. Las radiografías o tomografía axial computada son de utilidad para el diagnóstico y el seguimiento. Aunque no existe un tratamiento estandarizado efectivo, la remoción quirúrgica de las lesiones sintomáticas y algunos fármacos son útiles en algunos enfermos. Se presenta el caso de una paciente de 23 años con esclerodermia sistémica variedad limitada que desarrolló múltiples lesiones pseudotumorales.

Pseudotumoral Calcinosis in Systemic Sclerosis

SUMMARY

Soft tissue calcinosis is a common cutaneous manifestation in systemic sclerosis. However, pseudotumoral calcinosis is rare. Radiographs or computed tomography are useful tools to diagnose and assess this condition. Although no treatment was uniformly effective, surgical excision of symptomatic lesions and medical treatment provided benefit for some patients. We report here a case of a 23 year old woman, suffering from limited cutaneous systemic sclerosis, who developed many pseudo tumoural calcinosis lesions.

Correspondencia: Dra. Ximena Velásquez Gómez

Los Aromos 65. Edificio H. P.5

Puerto Montt-Chile

56-65-2289331

xime122@hotmail.com

Introducción

La calcificación de partes blandas y tejidos subcutáneos es una manifestación frecuente en algunas enfermedades autoinmunes como esclerodermia, polimiositis, dermatomiositis y lupus eritematoso sistémico. ⁽¹⁾

La calcinosis en esclerodermia afecta especialmente las manos alcanzando una frecuencia radiológica de 25%-39%. ⁽²⁾

Se presume que el origen de las calcificaciones es secundario a daño tisular, en el que el fosfato unido a las células necróticas o a las proteínas desnaturalizadas serviría como base para el depósito de calcio. ⁽³⁾

El estudio con imágenes muestra masas multiloculares cálcicas. Aunque su tamaño es variado, rara vez alcanza la dimensión de una masa tumoral. ⁽⁴⁾

En la literatura existen pocas publicaciones de calcinosis pseudotumoral. Presentamos el caso de una mujer con esclerodermia sistémica variedad limitada con múltiples lesiones pseudotumorales por calcinosis.

Caso Clínico

Paciente de sexo femenino de 23 años de edad, con Esclerodermia variedad limitada diagnosticada a los siete años de edad y que debutó con oligoartritis, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia, calcinosis de manos y anticuerpos anti-nucleares (+) 1/320 con patrón centrómero.

Inicialmente se trató con reumatólogo infantil en Santiago con Indometacina, luego a los 15 años de edad se traslada al Hospital de Puerto Montt donde se agrega Nifedipino, Metotrexato y Aspirina.

Evolucionó con compromiso cutáneo progresivo hasta provocar retracción articular en codos y manos.

En el año 2010 inicia coxalgia bilateral asociado a limitación en la movilidad de caderas. Al examen físico se palpaban grandes masas confluentes en la cara lateral de los muslos, asociado a severa limitación en la abducción.

La radiografía (Rx) de pelvis mostró múltiples lesiones cálcicas pseudotumorales que fueron confirmadas por tomografía axial computada (TAC). Figuras 1 y 2. Inició Colchicina y se trató con cuatro pulsos de Ciclofosfamida endovenosa que debió suspenderse por leucopenia y nula respuesta clínica.

La paciente abandona sus controles médicos. Consulta nuevamente en Julio del 2015 por artralgias de caderas, rodillas y hombro izquierdo. Se realiza nuevo estudio radio-

lógico que muestra calcinosis pseudotumoral en estas tres zonas. Figuras 3, 4 y 5.

Dada la intensidad del dolor y la limitación de rangos articulares se discute el caso con los traumatólogos y se decide la remoción quirúrgica de la calcinosis pseudotumoral en caderas y rodilla derecha. Según el resultado de nuevo TAC de caderas se decidirá, además, la necesidad de prótesis total de cadera derecha.



Figuras 1 y 2.

TAC de pelvis que muestra calcificaciones multiloculares a nivel subcutáneo e intramuscular en ambos muslos, rodeando la articulación de las caderas.



Figura 3.
La Rx de pelvis muestra la aparición de nuevas lesiones pseudotumorales con distintas densidades cálcicas. Además, hay reducción bilateral de ambos espacios articulares coxofemorales, altamente sugerente de artrosis asociada.



Figura 4.
Extensas masas cálcicas confluentes en los tejidos blandos de la articulación escapulo humeral y en la región proximal del húmero.

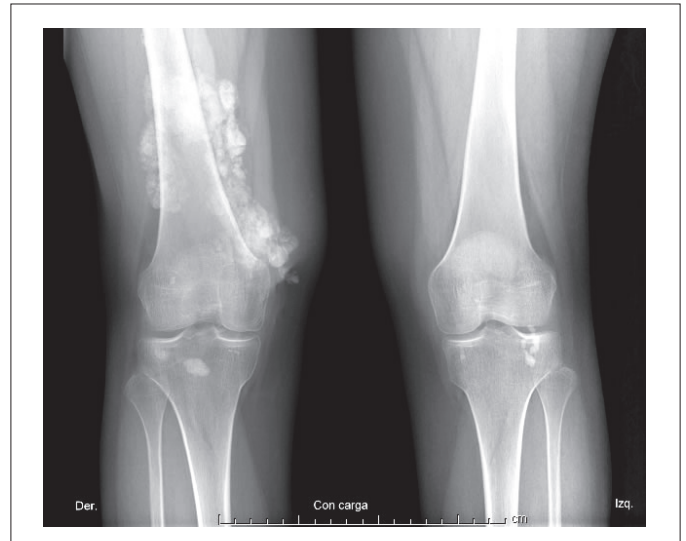


Figura 5.
Foco tumefacto de calcificaciones en el tejido subcutáneo de la rodilla derecha. Además, en la piel, a nivel de la cara interna de la rodilla, se observa una deformidad cutánea causada por el depósito de calcio.

Discusión

La calcinosis se caracteriza por el depósito de sales insolubles de calcio a nivel tisular que pueden localizarse de forma bien delimitada o ampliamente difusas en la piel y tejidos subcutáneos. ⁽¹⁾

La calcinosis pseudotumoral, es realmente infrecuente en esclerodermia y se ha asociado a morbilidad severa y discapacidad. ⁽³⁾ Es más frecuente en las formas limitadas con anticuerpos anticentrómero (+) y tiende a evolucionar como una enfermedad progresiva. ⁽⁵⁾

Se ha postulado que el daño tisular ocurre por stress mecánico, hipovascularización e hipoxia tisular. Se producen numerosos depósitos calcáreos en los tejidos blandos, con preferencia en el tejido celular subcutáneo, que se extienden posteriormente por los tabiques del tejido conjuntivo hasta alcanzar las capas profundas. ⁽⁶⁾

Clínicamente se caracteriza por tumoraciones calcificadas, fijas, firmes, no dolorosas y de diversos tamaños, situadas en las superficies extensoras de las regiones yuxtaarticulares. Afectan principalmente las caderas y los codos, pero pueden comprometer cualquier región articular. ⁽⁷⁾

Tanto la Rx simple como el TAC son útiles en el diag-

nóstico. La calcinosis pseudotumoral tiene la apariencia de masas multiloculares cálcicas con densidades diferentes que se relacionan con el tiempo de evolución y el contenido de agua de los depósitos de cristales de hidroxapatita de calcio.

El TAC, además, es de utilidad para certificar la naturaleza cálcica, delimitar el sitio del depósito y realizar seguimiento de las lesiones. ⁽⁸⁾

La biopsia debe realizarse sólo frente a la duda diagnóstica. En fases tempranas, la histopatología muestra infiltrados de monocitos y linfocitos T de localización perivascular y engrosamiento de las bandas de colágeno en la dermis profunda. Luego se produce atrofia de la epidermis y acumulación de bandas compactas de colágeno hialinizado, fibronectina y otras estructuras de la matriz proteica. Finalmente, aparecen áreas con degeneración del colágeno que es reemplazado por células grasas en el tejido subcutáneo. ⁽⁹⁾

Hasta el momento no existe una terapia farmacológica efectiva que logre detener la progresión de la enfermedad o disminuir las calcificaciones. Existen reportes de algunos casos tratados con Warfarina, Colchicina, Probenecid, Diltiazem, Minociclina, agentes anti-TNF y Rituximab. Sin embargo, los resultados no son concluyentes. ⁽¹⁰⁻¹³⁾

La remoción quirúrgica de la calcinosis no se realiza de forma sistemática ya que está descrito que el trauma de una cirugía puede estimular la formación de calcio. Además, esta es una opción de manejo paliativa y las recurrencias son frecuentes. Entonces, hay que considerar este procedimiento sólo en caso de dolor severo, infecciones recurrentes, úlceras, limitación de rangos articulares o compresión nerviosa. ^(9,13)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chander M, Gordon P. Soft tissue and subcutaneous calcification in connective tissue diseases. *Curr Opin Rheumatol* 2012; 24(2):158-64.
2. Freire V, Bazeli R, Elhai M, Campagna R, Pessis É, Avouac J, Allanore Y, Drapé JL, Guérini H. Hand and wrist involvement in systemic sclerosis: US features. *Radiology* 2013; 269(3):824-30.
3. Gutierrez A Jr, Wetter DA. Calcinosis cutis in autoimmune connective tissue diseases. *Dermatol Ther* 2012; 25(2):195-206.
4. Daumas A, Rossi P, Arieu-Bonnet D, Bernard F, Dussol B, Berbis P, Granel B. Generalized calcinosis in systemic sclerosis. *QJM* 2014; 107(3):219-21.
5. De Paula DR, Klem FB, Lorencetti PG, Muller C, Azevedo VF. Rituximab-induced regression of CREST-related calcinosis. *Clin Rheumatol* 2013; 32(2):281-3.
6. Boulman N, Slobodin G, Rozenbaum M, Rosner I. Calcinosis in rheumatic diseases. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 34(6):805-12.
7. Balin SJ, Wetter DA, Andersen LK, Davis MD. Calcinosis cutis occurring in association with autoimmune connective tissue disease: the Mayo Clinic experience with 78 patients. 1996-2009. *Arch Dermatol* 2012; 148(4):455-62.
8. Freire V, Becce F, Feydy A, Guérini H, Campagna R, Allanore Y, Drapé JL. MDCT imaging of calcinosis in systemic sclerosis. *Clin Radiol* 2013; 68(3):302-309.
9. Volkman ER, Furst DE. Management of Systemic Sclerosis-Related Skin Disease: A Review of Existing and Experimental Therapeutic Approaches. *Rheum Dis Clin North Am* 2015; 41(3):399-417.
10. Smack DP, Norton SA, Fitzpatrick JE, Cukierman T, Elinav E, Korem M, Chajek-Shaul T. Calcinosis in rheumatic diseases. *Semin Rheum Dis* 2005; 34:805-12.
11. Riley P, McCann LJ, Maillard SM, Woo P, Murray KJ, Pikington. Effectiveness of infliximab in the treatment of refractory juvenile dermatomyositis with calcinosis. *Rheumatology (Oxford)* 2008; 47(6):877-80.
12. Daoussis D, Antonopoulos I, Liossis SN, Yiannopoulos G, Andonopoulos AP. Treatment of systemic sclerosis-associated calcinosis: a case report of rituximab-induced regression of CREST-related calcinosis and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 2012; 41(6):822-9.
13. Merlino G, Germano S, Carlucci S. Surgical management of digital calcinosis in CREST syndrome. *Aesthetic Plast Surg* 2013; 37(6):1214-9.