



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Reumatología Clínica en imágenes

Calcinosis extensa en dermatomiositis del adulto

Extensive calcinosis in adult dermatomyositis

Diego Federico Baenas*, Juan Pablo Pirola, Nadia Raquel Benzaquén, Francisco Caeiro, Ana Cecilia Álvarez, Verónica Saurit, Soledad Retamozo y Alejandro Alvarellos

Servicio de Reumatología. Hospital Privado Universitario de Córdoba, Córdoba, Argentina



INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 3 de enero de 2017

Aceptado el 3 de marzo de 2017

On-line el 7 de abril de 2017

Mujer de 48 años de edad que consulta por fotosensibilidad, eritema en heliotropo y lesiones eritematosas a nivel cervical y en región superior del tronco sumado a mialgias y debilidad muscular proximal, 3/5 en miembros superiores e inferiores, y debilidad de flexores del cuello. Laboratorio con eritrosedimentación de 54 mm/h, CPK 9.870 U/l, elevación significativa de las transaminasas y lactatodeshidrogenasa, y ANA 1:1.280 patrón moteado. Resonancia magnética de muslos con acentuados cambios inflamatorios. Electromiograma con potenciales de unidad motora polifásicos de corta duración y baja amplitud, principalmente a nivel glúteo. Biopsia muscular compatible con dermatomiositis. Inicia tratamiento con prednisona 40 mg/día, metotrexato 20 mg/semana, ácido fólico 5 mg/semana, hidroxycloquinolona 200 mg/12 h y rehabilitación muscular. Vente días después presenta progresión de la debilidad a 2/5 en miembros inferiores y 1/5 en miembros superiores, incapacitada y postrada. Realiza 3 pulsos de metilprednisolona, ciclofosfamida y gammaglobulinas. Continuó con pulsos de ciclofosfamida y recibió infusiones de 1 g/kg/2 días en 3 internaciones consecutivas cada 30 días. Mejoría con tratamiento y rehabilitación intensiva, logrando bipedestación y deambulación luego de 3 meses de tratamiento. Presentó mejoría de su extenso compromiso cutáneo luego de iniciar rituximab 1 g.

Hubo progresión de las calcificaciones cutáneas en tríceps, glúteos, muslos y piernas a pesar del tratamiento con gammaglobulinas, rituximab, pamidronato y colchicina (fig. 1).

La calcinosis es un hallazgo prevalente en miopatías inflamatorias, particularmente en dermatomiositis juvenil (20-70%), pero infrecuente cuando la enfermedad se manifiesta en el adulto (20%)¹. Se asocia a la actividad y progresión de la enfermedad, la extensión del compromiso cutáneo, y al retraso o falta de respuesta al tratamiento². Es más común en localizaciones bajo estrés persistente y trauma. Su patogenia permanece incierta². Existen reportes recientes que asocian esta complicación con la presencia de anticuerpos anti-NXP2 en formas diseminadas y con anti-PM/Sc1^{1,3,4}.

Es una complicación de difícil tratamiento. Algunas estrategias que mostraron mejoría en reportes de casos son: warfarina (desaconsejada actualmente por el riesgo de sangrado), talidomida, diltiazem o colchicina (ajustando la dosis según tolerancia), bifosfonatos (infusiones cíclicas de pamidronato o alendronato reglado vía oral), inmunoglobulinas, y agentes biológicos como infliximab y abatacept, entre otros⁵⁻¹⁰. Algunos informes de casos recientes sugieren que rituximab puede ser una opción terapéutica atractiva en casos severos y refractarios^{5,6}. La cirugía se reserva para lesiones discretas debido al riesgo de infección⁶⁻¹⁰.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: baenashospitalprivado@gmail.com (D.F. Baenas).



Figura 1. Extensas calcificaciones lineales de aspecto reticular en dermis e hipodermis: A y B) Miembros superiores. C-F) Miembros inferiores.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Valenzuela A, Chung L, Casciola-Rosen L, Fiorentino D. Identification of clinical features and autoantibodies associated with calcinosis in dermatomyositis. *JAMA Dermatol.* 2014;150:724–9.
2. Terroso G, Bernardes M, Aleixo A, Madureira P, Vieira R, Bernardo A, et al. Therapy of calcinosis universalis complicating adult dermatomyositis. *Acta Reumatol Port.* 2013;38:44–8.
3. Fredi M, Bartoli F, Cavazzana I, Ceribelli A, Carabellese N, Tincani A, et al. Calcinosis in poly-dermatomyositis: Clinical and laboratory predictors and treatment options. *Clin Exp Rheumatol.* 2016 [Epub a head of print].
4. Fodil D, Meyer A, Salah SS, Sibilia J, Attal N, Tafiani-Lefkir S. Universalis calcinosis in adult dermatomyositis: An “anti-NXP2 syndrome”. *J Clin Rheumatol.* 2016;22:387–9.
5. Dubos M, Ly K, Martel C, Fauchais AL. Is rituximab an effective treatment of refractory calcinosis? *BMJ Case Rep.* 2016;31:2016.
6. Hoeltzel MF, Oberle EJ, Robinson AB, Agarwal A, Rider LG. The presentation, assessment, pathogenesis, and treatment of calcinosis in juvenile dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep.* 2014;16:467.
7. Oliveri MB, Palermo R, Mautalen C, Hübscher O. Regression of calcinosis during diltiazem treatment in juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol.* 1996;23:2152–5.
8. Ambler GR, Chaitow J, Rogers M, McDonald DW, Ouvrier RA. Rapid improvement of calcinosis in juvenile dermatomyositis with alendronate therapy. *J Rheumatol.* 2005;32:1837–9.
9. Slimani S, Abdessemed A, Haddouche A, Ladjouze-Rezig A. Complete resolution of universal calcinosis in a patient with juvenile dermatomyositis using pamidronate. *Joint Bone Spine.* 2010;77:70–2.
10. 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;148:455–62.