

Calcinosis extensa en la Esclerosis sistémica limitada

Extensive calcinosis in Limited systemic sclerosis

Pablo Martínez Calabuig¹, Laura Salvador Maicas¹, Victoria Lobo Antuña², Amalia Rueda Cid¹, Clara Molina Almela¹, Jorge Juan Fragó Gil¹, Roxana González Mazarío³, Juan José Lerma Garrido¹, María Dolores Pastor Cubillo¹, Isabel Balaguer Trull¹, Cristina Campos Fernández¹

¹ Servicio de Reumatología y metabolismo óseo. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

² Servicio de Medicina Interna. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

³ Sección de Reumatología. Hospital de Sagunto.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiación: Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

RESUMEN

La esclerosis sistémica es una enfermedad autoinmune sistémica compleja, que afecta potencialmente a todos los órganos y sistemas. Una de las manifestaciones de los pacientes con esclerosis sistémica cutánea limitada, especialmente en aquellos pacientes de larga evolución de la enfermedad, es la calcinosis, que son depósitos subcutáneos de cristales de calcio en zonas de roce. Presentamos el caso clínico de una paciente de 50 años con esclerosis sistémica cutánea

limitada (anti-centrómero +) con fenómeno de Raynaud, disfunción esofágica distal e hipertensión pulmonar precapilar grave que presenta una calcinosis extensa que, como complicación, presenta lesiones ulceradas con sobreinfección bacteriana que han requerido ingreso para tratamiento intravenoso.

Palabras clave: Esclerosis sistémica cutánea limitada, Calcinosis extensa.

ABSTRACT

Systemic sclerosis is a complex systemic autoimmune disease, potentially affecting all organs and systems. Calcinosis, which are subcutaneous deposits of calcium crystals in areas of friction, is one of the manifestations of patients with systemic sclerosis, especially in those patients with a long course disease. We present the clinical case of a 50-year-old patient with limited systemic sclerosis (anti-centromere

+) with Raynaud's phenomenon, distal esophageal dysfunction, and severe precapillary pulmonary hypertension; presenting with extensive calcinosis, which as a complication presents ulcerated lesions with bacterial superinfection that required intravenous treatment.

Key words: Limited cutaneous systemic sclerosis, Extensive calcinosis.

INTRODUCCIÓN

Mujer de 50 años que acude a consultas externas de Reumatología remitida desde atención primaria para seguimiento de esclerosis sistémica cutánea limitada (ANA + y anti-centrómero +) diagnosticada en Argentina en el año 2000. La paciente no presentaba otros antecedentes médicos relevantes, no era fumadora, ni tenía otros factores de riesgo cardiovascular.

La paciente presenta fenómeno de Raynaud complicado, llegando a requerir amputación de algunas falanges distales; disfunción esofágica distal, hipertensión pulmonar precapilar grave confirmada por cateterismo de cavidades derechas en clase funcional III y en tratamiento con sildenafil, ambri-sentan y selexipag; y calcinosis generalizada (Figura 1). Las principales quejas referidas por la paciente eran en relación con las calcificaciones y ulceraciones difusas de manos, codos

y miembros inferiores, algunas con expulsión de material cálcico, a pesar de haber recibido múltiples terapias (diltiazem, warfarina y colchicina) sin clara mejoría. Presenta, además, una gran úlcera en región maleolar izquierda con signos de sobreinfección bacteriana (Figura 2), donde posteriormente se aisló *Pseudomonas aeruginosa multirresistente* y se trató con antibioterapia intravenosa guiada por antibiograma (Ceftazidima/Avibactam).

DISCUSIÓN

Los pacientes con esclerosis sistémica, especialmente aquellos con un fenotipo cutáneo limitado y de larga evolución, desarrollan con frecuencia calcinosis (25%)¹, que son depósitos subcutáneos de cristales de hidroxapatita en zonas de roce, que no llegan a producir afectación articular directa y que se pueden complicar con la aparición de úlceras y sobre-



Figura 1. Calcinosis cutánea en Esclerosis sistémica. Calcinosis de partes blandas: A y B) manos; C) antebrazo, codo y brazo; D) Rodillas; E) Tibiomaleolares.



Figura 2. A) Úlcera tibiomaleolar y úlcera tibial anterior de miembro inferior izquierdo. B) RMN con calcificación subcutánea en ambos miembros inferiores.

infección². El mecanismo fisiopatológico de la calcinosis no es del todo conocido, postulándose mecanismos de hipoxia celular e inflamatorios, estos últimos a expensas de macrófagos.^{2,3}

La calcinosis extensa puede afectar, junto con las contracturas articulares en flexión y la afectación cutánea, la capacidad funcional y la calidad de vida de estos pacientes. Cuando esta se extruye a través de la piel, se desarrollan lesiones ulceradas con posibilidad de sobreinfección bacteriana, como es el caso de nuestra paciente, llegando a requerir ingreso para tratamiento intravenoso.³

BIBLIOGRAFÍA

1. Allanore Y, Simms R, Distler O, Trojanowska M, Pope J, Denton CP et al. Systemic sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2015 Apr 23;1:15002.
2. Boulman N, Slobodin G, Rozenbaum M, Rosner I. Calcinosis in rheumatic diseases. *Semin Arthritis Rheum*. 2005;34:805–12.
3. Nitsche A. Raynaud, digital ulcers and calcinosis in scleroderma. *Reumatol Clin*. 2012 Sep-Oct;8(5):270-7.
4. Taki H, Tobe K. Tumoral calcinosis in systemic sclerosis. *Joint Bone Spine*. 2013 Jan;80(1):99.