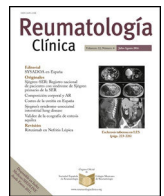




Sociedad Española  
de Reumatología -  
Colegio Mexicano  
de Reumatología

# Reumatología Clínica

[www.reumatologiaclinica.org](http://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 xxx

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, hidroxiclo-roquina 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%)<sup>1</sup>. Se asocia a la actividad y progresión de la enfermedad, la extensión del compromiso cutáneo, y al retraso o falta de respuesta al tratamiento<sup>2</sup>. Es más común en localizaciones bajo estrés persistente y trauma. Su patogenia permanece incierta<sup>2</sup>. Existen reportes recientes que asocian esta complicación con la presencia de anticuerpos anti-NXP2 en formas diseminadas y con anti-PM/Sc1<sup>1,3,4</sup>.

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 otros<sup>5-10</sup>. Algunos informes de casos recientes sugieren que rituximab puede ser una opción terapéutica atractiva en casos severos y refractarios<sup>5,6</sup>. La cirugía se reserva para lesiones discretas debido al riesgo de infección<sup>6-10</sup>.

\* Autor para correspondencia.

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

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2017.03.004>

1699-258X/© 2017 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.



**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, Tafari-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.