

CALCINOSIS UNIVERSAL

Dr. RAMON GONZALEZ DE LANGARICA *

Servicio de Cirugía Infantil y Ortopedia, Prof. Carlos Urrutia
Hospital "Luis Calvo Mackenna".

Calcinosis es un término aplicado al depósito anormal de sales de calcio en la piel, tejido celular subcutáneo, músculos y tendones.

Es una enfermedad rara. Desde que Weber (1878) describió el primer caso en un niño se han publicado numerosas observaciones. Pedersen reunió 137 enfermos de forma circunscrita y 78 de universal. Entre nosotros, Gebauer¹ publicó un caso de la forma tumoral.

Se diferencian tres tipos clínicos, los que describiremos brevemente:

1) *Circunscrita*. Caracterizada por depósitos cálcicos en el tejido celular subcutáneo en forma de pequeños nódulos, cuya localización más común es la falange terminal de los dedos, recubierta de piel atrófica. Es más frecuente en mujeres en la segunda mitad de la vida, cercana a la menopausa. Frecuentemente se encuentra asociada a enfermedad de Raynaud, síndromes angioespásticos, esclerodermia, esclerodactilia, etc.

Tiene buen pronóstico, pues se puede extirpar quirúrgicamente²⁻³.

2) *Universal* o generalizada. Los depósitos cálcicos están diseminados por todo el cuerpo, tomando piel, tejido celular subcutáneo, músculos, tendones, vainas musculares y tendinosas. Se presenta en los dos extremos de la vida, siendo más común en niños mayores y adolescentes y ataca por igual a ambos sexos.

Los nódulos se distribuyen en forma difusa alrededor de pequeñas y grandes ar-

ticulaciones, pero siempre respetando las estructuras óseas y articulares⁴. Sólo secundariamente, por acción mecánica, limita los movimientos. Va acompañada de osteoporosis marcada, dando a las estructuras óseas aspecto de verdadera atrofia⁵. Rodea en forma selectiva algunas articulaciones como rodillas, codos, caderas. Las manos y pies generalmente están libres o casi libres de calcificaciones. Los depósitos se extienden en forma de cintas cálcicas a lo largo de las extremidades, siguiendo el trayecto del tejido celular subcutáneo, vainas y tejido conectivo que rodea músculos, tendones, vasos y nervios. Esta forma es crónica con remisiones y exacerbaciones. El pronóstico es reservado⁶⁻⁷.

3) *Tumoral*. Se presenta en jóvenes de ambos sexos, con carácter familiar. El tumor generalmente es grande con marcada tendencia a definirse y limitarse. Es multilocular, predomina la tumoración, no producen dolores espontáneos y la función está poco afectada. Se caracterizan los depósitos por presentarse en bolsas serosas, próximas a las grandes articulaciones y a las inserciones musculares. A veces se ulceran dando salida a líquido lechoso, produciendo infección secundaria. El pronóstico es benigno, extirpando la tumoración^{8-9,10}.

Patogenia. Es oscura. Distintos autores dan como causa posible algunas perturbaciones metabólicas o endocrinas. Unos la atribuyen a disturbios del metabolismo del calcio, fósforo o colesterol y otros a fallas endocrinas. Algunos lo re-

* Becario argentino.



Fig. 1. Antes de comenzar el tratamiento.

lacionan con lesión del diencefalo. Todos dan valores normales de calcio y fósforo en sangre, encontrando alterada la retención de estos iones, especialmente en la forma Universal. Actualmente, hay gran tendencia a aceptar la hipótesis de la fijación de las sales de calcio en tejidos previamente alterados por causas desconocidas (Enfermedades colagénicas)¹¹⁻¹².

Anatomía patológica. Las infiltraciones y nódulos revelan la presencia de gránulos de calcio, rodeados e invadidos por abundante tejido conectivo fibroso con desarrollo de células gigantes, parecidos a los que se observan cercanos a los cuerpos extraños.

Diagnóstico diferencial. Lipomas calcificados, flebolitos, ganglios calcificados, calcificaciones metastásicas (tumores malignos óseos, osteomielitis, etc.). Gota, calcificaciones distróficas y miositis osificante.

Tratamiento. En realidad, no hay terapia específica; muchos tratamientos se han intentado con resultados diversos, en general poco alentadores. Procedimientos que parecían buenos en algunos enfermos, fracasaron en otros. Incluso se han observado curas espontáneas, Schulze; he-

lioterapia, Craig y Lyall: fosfato disódico hidrogenado, Bayer: clorhidrato de amonio, Brooks: dieta cálcica. Kennedy: dieta cetogénica. Rothstein y Welt: solución de paratiroides, acetilcolina, insulina y pilocarpina, helioterapia, Roentgenterapia, Ramsdell: Hemitiroidectomía y paratiroidectomía.

En 1951, Briggs e Illingworth, pensando que la perturbación radica en el sistema colágeno y como la ACTH y Cortisona actuaban favorablemente en ciertas enfermedades de este tipo y a falta de tratamiento específico de la Calcinosis Universal emplearon esta droga en dos niños. Uno, acompañado de lesiones de dermatomiositis, curó completamente; el otro, sin lesiones en piel y músculos, no evidenció modificaciones de su estado. En 1954, Scott y de Lilly relatan un caso tratado con estas drogas con buen resultado.

CASO CLÍNICO

Historia Nº 46-1860. D. M. D. Niño de 12 años, que consulta en el Servicio en Junio de 1955 porque desde hace dos meses tiene aumento de volumen en codo derecho que 4 días antes drenó espontáneamente.

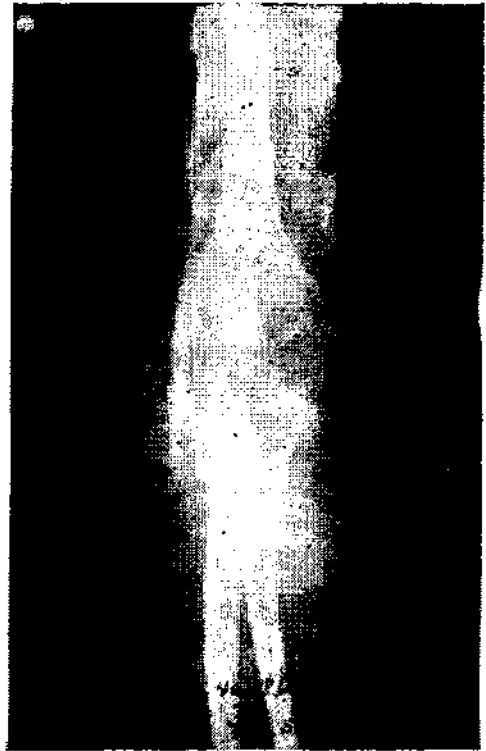


Fig. 2. Codo derecho: intensas calcificaciones periarticulares.

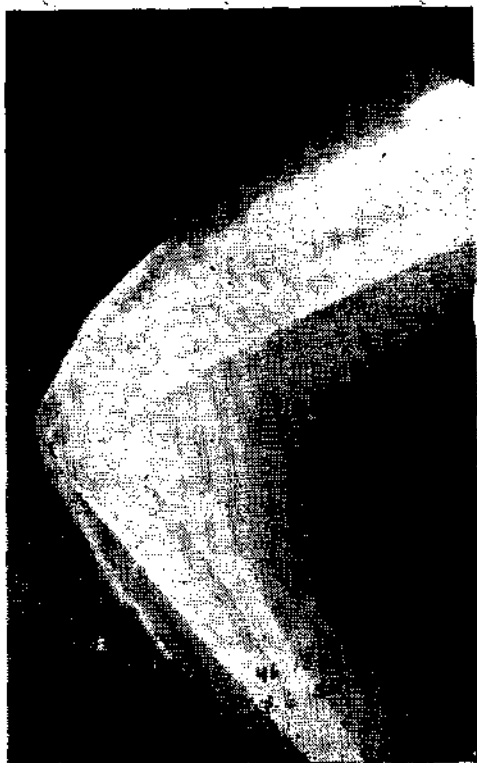


Fig. 3. Codo izquierdo: las cintas calcícas se distribuyen en cara posterior.

A. hereditarios: Sin importancia.

A. personales: Consultó en 1951 por rigidez dolorosa de columna dorsal y extremidades, que motiva su hospitalización. Se formula el diagnóstico de Lupus Eritematoso Diseminado en atención a manifestaciones dermatológicas (piel eritemato-descamativa), rigideces articulares, proceso pulmonar recidivante y biopsia de piel que dió collagenización del dermis e hilar de un ganglio inguinal. Fue tratado en 1952 con Cortisona durante 255 días, habiendo recibido un total de 11,6 gr. Al final de este tratamiento fué dado de alta del Servicio de Medicina, deambulando y en buen estado general. Al suspender la terapia en su casa comenzaron a flectarse los miembros y a presentar dificultad en la marcha hasta llegar ella a ser nula hace 1 año.



Fig. 5. A los 4 meses.



Fig. 4. Rodilla izquierda: Tumoraciones en hueso poplíteo.

Examen: Niño adinámico, que no puede deambular. Codo derecho aumentado de volumen, doloroso, movilidad disminuida, con 4 fistulas que dan salida a abundante líquido blanquecino, lechoso, áspero, con abundantes piedrecitas. Ligera descamación de la piel. Ambos codos, caderas y rodillas en flexión.

Codo derecho: Flexo-extensión: 55°-110°.

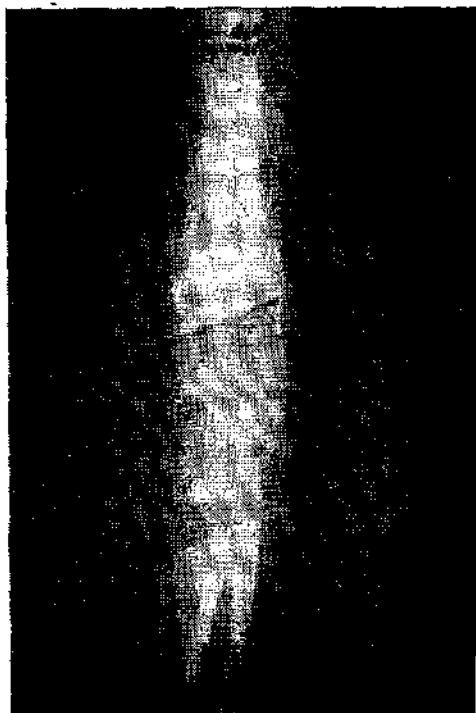


Fig. 6. Las tumoraciones han desaparecido.



Fig. 7. Sólo quedan pequeños nódulos.

Codo izquierdo: Flexo-extensión: 65°-140°.

Rodilla derecha: 60°-90°.

Rodilla izquierda: 85°-120°.

Flexión intensa de ambas coxofemorales y escapulo-humerales. Pies en marcado equinismo. Gran atrofia muscular de los miembros. Por debajo de la piel se palpan masas endurecidas en axilas, codos, muslos, huesos poplíteos y piernas.

Estudio radiológico: Osteoporosis intensa generalizada. Miembros superiores: imágenes de masas calcáreas en axilas, brazos, ambos codos y antebrazos hasta tercio medio. En miembros inferiores: caderas, muslos, huesos poplíteos y piernas hasta el tercio inferior. No se observan calcificaciones en manos, pies ni en el resto del organismo. Llamó la atención el predominio franco de los depósitos cálcicos en la cara posterior de los miembros superiores e inferiores.

Exámenes de laboratorio: Hemograma: normal. Sedimentación: normal. Kahn y Klinc: negativas. Proteinemia: 78,5 grs.%. Uremia: 0,25 grs.%. Glicemia: 1,05 grs.%. Fósforo inorgánico: 5 mgrs.%. Calcemia: 13 mgrs.%.
 Biopsia: Efectuada en cara posterior de muslo derecho. Informe Anátomo-patológico (Dr. Luis Moreno S.): "Las muestras estudiadas comprenden: piel, epidermis con discreta hiperqueratosis, dermis presenta papilas adelgazadas, anexos de la piel de caracteres normales. En la hipodermis se encuentran masas amorfas, intensamente impregnadas de sales de calcio cons-

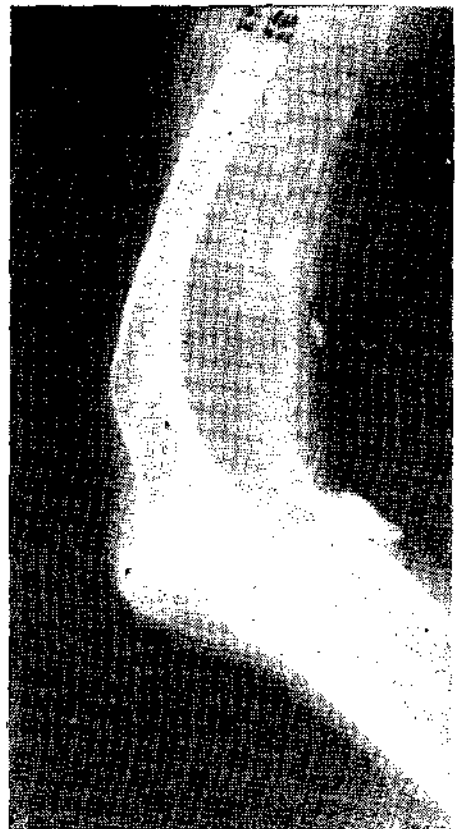


Fig. 8. A los 4 meses aparecen disminuidas.

tituyendo verdaderos nódulos calcáreos, rodeados de abundante tejido conjuntivo fibroso. En parte se observa que este tejido penetra en los nódulos y los tabica. Llama la atención, en la periferia de estos nódulos calcáreos, la existencia de células gigantes de reacción a cuerpo extraño. La muestra incluye un pequeño trocito de musculatura, la que conserva bien la estructura longitudinal y transversal. El tejido conjuntivo intersticial está aumentado".

Examen químico de las sales (Dr. Carlos Garcés): "Por gramo de material enviado contiene 20,4 mgrs. de calcio. El resto es materia orgánica".

Tratamiento y evolución: Se inmovilizó el miembro superior derecho y en pocos días cicatrizaron las fistulas. Se inició con masajes, movilización de las articulaciones en baños con agua tibia varias veces al día y Cortisona 100 mgrs. diarios durante 7 días para seguir con 200 mgrs. diarios durante 135 días. Actualmente esta recibiendo 100 mgrs. diarios de ACTH.

Rápidamente mejoró el estado general y las rigideces articulares se fueron haciendo menos intensas hasta llegar a la función completa en miembros superiores, no así en las inferiores, que aún muestran discreta disminución de los movimientos. Ha comenzado a deambular. A los 4 meses de tratamiento el control

radiológico muestra desaparición casi por completo de las calcificaciones en los miembros superiores, persistiendo, muy disminuidas, en los inferiores.

RESUMEN

El A. pasa revista a las principales características de la Calcinosis Generalizada y describe sus tres tipos clínicos. Menciona sus posibles causas de producción como asimismo los tratamientos propuestos. Finalmente, relata la historia de un niño de 12 años aquejado de esta afección, en quién el uso de cortisona y kinesiaterapia dió resultados satisfactorios.

SUMMARY

A 12 years-old boy with Calcinosis Universalis is described. Treatment with cortisone and physiotherapy was successful.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—GEBAUER, T. — "Granuloma calcáreo o Calcinosis Tumoral y Accidente del trabajo". Rev. Chilena Ortop. Traumat. 1:55, 1953.
- 2.—HAMILTON, A. R. — "Calcinosis". J. Bone and Joint Surg. 33-B:572, 1951.
- 3.—DE SOUSA, A. y PAIVA CHAVES, J.—"Calcinosis". J. Bone and Joint Surg. 35-B:423, 1953.
- 4.—MARCOS, J. R. y BAZZANO, H. C. — "Calcinosis Universal". Arch. de Ped. del Uruguay. 21:122, 1950 y 21:446, 1950.
- 5.—BRAUSLSEFORD, J. D. — "Radiología de Huesos y Articulaciones". 3ª Ed. 724, 1947.
- 6.—BAUZA, C. A.; CAPURRO, P. y SOTO, J. A. "Calcinosis Interspacial Universal". Arch. de Ped. del Uruguay. 24:198, 1953.
- 7.—SCHINZ, H. R.; BAENSCH, W. y FRIEDL, E. "Roentgenodiagnóstico". Salvat, 915, 1947.
- 8.—ALENDE, G. y SEGURA, A. S. — "Calcinosis". Bol. y Trab. Soc. Arg. Ortop. y Traumat. 17:72, 1952.
- 9.—INCLAN, A. — "Tumoral Calcinosis". J. A. M. A. 121: 496, 1943.
- 10.—THOMSON, J. E. M. y TANNER, F. H. — "Tumoral Calcinosis". J. Bone and Joint Surg. 31-A:132, 1949.
- 11.—BRIGGS, J. N. e ILLINWORTH, R. S. — "Calcinosis Universalis Treated with Adrenocorticotrophic Hormone and Cortisone". Lancet. 2:800, 1952.
- 12.—SCOTT, R. B. y DE LILLY, M. R. — "Idiopathic Calcinosis Universalis". Am. J. Dis. Child. 87:55, 1954.

*
* * *