



## Calcinosis cutánea fistulizante en la dermatopolimiositis idiopática del adulto

**Sr. Editor:** La dermatopolimiositis (DPM) es una miopatía inflamatoria que habitualmente cursa con lesiones cutáneas características. En adultos es inusual la aparición de calcinosis distrófica con fistulización cutánea asociada. Describimos 2 casos con ambos fenómenos.

**Caso 1.** Mujer de 31 años diagnosticada 10 años antes de DPM según criterios de Bohan y Peter, con neumopatía intersticial asociada. Ingresó por fenómeno de Raynaud espontáneo, doloroso y con lesiones tróficas distales de 8 meses de evolución, que mejoraron de manera significativa tras tratamiento con alprostadil por vía intravenosa. Se evidenciaron calcificaciones subcutáneas en antebrazos y muslos con fistulización cutánea de material lechoso. La radiografía de pelvis mostró focos de calcinosis en las zonas descritas, así como una imagen indicativa de osteonecrosis femoral izquierda (fig. 1), confirmada posteriormente mediante resonancia magnética. El cultivo del material fistulizante fue positivo para *Staphylococcus aureus* y *Acinetobacter iwoffi*, y se inició tratamiento antibiótico. Respecto a su conectivopatía se indicó tratamiento con 50 mg/día de ciclofosfamida y 30 mg/día de prednisona, con buena evolución posterior.

**Caso 2.** Mujer de 80 años diagnosticada 25 años antes de DPM con rasgos esclerodermiformes. Presentaba marcada calcinosis cutánea en la cara interna de los antebrazos y en el muslo derecho, con evolución posterior en forma de calcificación generalizada de partes blandas en las extremidades superiores, inferiores y el abdomen. La aparición de fistulas cutáneas sobreinfectadas por *S. aureus* produjo artritis y osteítis de repetición en múltiples dedos de las manos y los pies, y se indicó la amputación en varios de ellos por mala respuesta al tratamiento antibiótico.

La DPM idiopática es una miopatía inflamatoria poco frecuente que afecta fundamentalmente a pacientes en edad infantil (2-3 casos por 1.000.000/año)<sup>1</sup>. Se caracteriza por aparición progresiva de debilidad muscular y lesiones cutáneas características tales como el eritema en heliotropo y las pápulas de Gottron. Los fenómenos de calcinosis cutánea se han descrito en un 30-70% de los pacientes en edad infantil, mientras que son infrecuentes en pacientes adultos<sup>1,2</sup>. Normalmente se manifiestan en forma de nódulos amarillentos en zonas sujetas a traumatismos (rodillas, codos y nalgas). Hay 4 patrones de presentación: superficial, circunscrita, *universalis* (extensas placas subfasciales) y exoesquelética, la forma más grave<sup>2</sup>. A veces, la calcinosis produce más incapacidad que la propia miopatía, sobre todo si se trata de pacientes de edad infantil<sup>2</sup>. Este tipo de calcinosis suele ser de etiología distrófica, y es más un proceso local que un desequilibrio de la homeostasis cálcica. Se ha postulado como probable mecanismo la liberación de calcio desde los mioцитos dañados<sup>3</sup>. Los factores de riesgo descritos para la calcinosis son la presencia del alelo del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- $\alpha$ )-308A, el retraso en el diagnóstico y un bajo estatus socioeconómico que condicionaría un retraso en el diagnóstico y en el tratamiento<sup>4</sup>. De hecho, parece haber una relación inversa entre la presencia de títulos altos de enzimas musculares y la incidencia de calcinosis cutánea, ya que en estos pacientes se tiende a instaurar trata-

Fig. 1. Radiografía de pelvis. Focos de calcinosis y una imagen de osteonecrosis femoral izquierda.



mientos agresivos más tempranamente<sup>5,6</sup>. No hay ningún tratamiento definitivo de la calcinosis cutánea, si bien el metotrexato, el alendronato y el diltiazem podrían ser de utilidad<sup>6</sup>. No es infrecuente la formación de colecciones subcutáneas de líquido lechoso aséptico (*Calcium milk*) compuestas por un núcleo de hidroxapatita rodeado de oxalato cálcico y ácido úrico. Se ha descrito en él la existencia de interleucina 6 IL-1 $\beta$  y de TNF- $\alpha$ , lo que indicaría un papel importante de los mediadores de la respuesta inflamatoria en la patogenia de este fenómeno. Es recomendable cultivar siempre el material fistulizante, pues su sobreinfección comporta complicaciones con una importante morbilidad.

Javier García-Miguel, Elisa Docampo,  
Josep Blanch y Pere Benito

Servicio de Reumatología del Hospital del Mar i de L'Esperança. IMAS. Barcelona. España.

1. Callen, JP. Dermatomyositis. *Lancet*. 2000;355:53-7.
2. Ramanan A, Feldman B. Clinical outcomes in juvenile dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol*. 2002;14:658-62.
3. Vinen CS, Patel S, Bruckner FE. Regression of calcinosis associated with adult dermatomyositis following diltiazem therapy. *Rheumatology*. 2000;39:333-4.
4. Pachman LM, Liotta-Davis MR, Hong DK, Kinsella TR, Méndez EP, Kinder JM, et al. TNF(-308A) allele in juvenile dermatomyositis: association with increased production of tumor necrosis factor alpha, disease duration, and pathologic calcifications. *Arthritis Rheum*. 2000;43:2368-77.
5. Fisler RE, Liang MG, Fuhlbrigge RC, Yalcindag A, Sundel RP, et al. Aggressive management of juvenile dermatomyositis results in improved outcome and decreased incidence of calcinosis. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47:505-11.
6. Muckamel M, Horev G, Mimouni M. New insight into calcinosis of juvenile dermatomyositis: a study of composition and treatment. *J Pediatr*. 2001;138:763-6.



## Prevención de los efectos de la ola de calor sobre la salud

**Sr. Editor:** Hemos leído con interés el artículo de Trejo et al<sup>1</sup> publicado recientemente en *MEDICINA CLÍNICA*. En sus recomendaciones los autores señalan que debería establecerse un sistema de vigilancia meteorológica de previsión

y alerta de ola de calor, así como de prevención primaria mediante información a la población general y en especial a la población de riesgo.

Precisamente en Cataluña, tras la ola de calor del verano de 2003, durante los meses previos al verano de 2004 el Departament de Salut (DS) de la Generalitat de Catalunya diseñó y puso en marcha un plan para prevenir los efectos de la ola de calor sobre la salud (POCS). El plan incorporaba un sistema para predecir y alertar con la máxima antelación una ola de calor, vertebraba las actuaciones de los servicios sanitarios de Cataluña y establecía mecanismos de coordinación con los servicios sociales basados en la monitorización diaria de las temperaturas máxima y mínima, la actividad de los servicios sanitarios y la mortalidad. Junto al DS, participan en el plan los Departamentos de Bienestar y Familia e Interior, el Plan Integral de Urgencias de Cataluña, los Consejos de Colegios Farmacéuticos de Cataluña, el Servicio Meteorológico de Cataluña, los Servicios Sociales del Ayuntamiento de Barcelona, ayuntamientos y entes locales, la Agencia de Salud Pública de Barcelona y el Instituto de Medicina Legal de Cataluña. El POCS se sustenta en la voluntad de la Administración de dar respuesta a las necesidades de los ciudadanos, lo que, sin embargo, sólo es posible con la implicación en el plan de todos los profesionales sanitarios y no sanitarios, y con la participación de la ciudadanía en los cuidados de su propia salud.

En referencia a las recomendaciones de los autores, cabe recordar que el POCS utiliza un sistema de vigilancia meteorológica gestionado por el Institut Meteorològic de Catalunya, e informa a la población general y de riesgo de cómo prevenir los efectos de la ola de calor (en todos los centros asistenciales y farmacias de Cataluña se puede encontrar esta información). Asimismo, existe una línea telefónica abierta las 24 h (Sanitat Respon) para consultas de cualquier ciudadano que está coordinada con los servicios sanitarios y sociales, y en el ámbito domiciliario desarrollan actuaciones los servicios sanitarios, sociales, de salud mental y los ayuntamientos y corporaciones locales. La participación del Departamento de Interior permitiría activar, si fuera necesario, los recursos disponibles para situaciones de emergencias.

Durante el verano de 2004 no se produjo ninguna alerta meteorológica, pero sí en el verano de 2005, entre los días 15 y 17 de julio, cuando el DS activó la fase 2 de preemergencia sin que se produjeran incidencias destacables.