

CALCINOSIS CUTIS METASTÁSICA: CALCIFILAXIS (ARTERIOLOPATÍA URÉMICA CALCIFICADA). A PROPÓSITO DE UN CASO**METASTATIC CALCINOSIS CUTIS: CALCIPHYLAXIS (CALCIFIED UREMIC ARTERIOLOPATHY). A CASE REPORT**

Lourdes Rodríguez, Beatriz Di Martino Ortiz, Romina Contreras, Mirtha Rodríguez Masi, Oilda Knopfelmacher, Lourdes Bolla de Lezcano

Cátedra de Dermatología. Hospital de Clínicas. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional de Asunción. Paraguay

Source of Support:
Nil

Competing Interests:
None

Corresponding author: Dra. Beatriz Di Martino Ortiz

beatrizdimartino@gmail.com

Our Dermatol Online. 2013; 4(3): 358-360

Date of submission: 29.03.2013 / acceptance: 03.05.2013

Resumen

La calcifilaxia es un síndrome clínico caracterizado por una calcificación vascular progresiva que ocasiona la aparición de lesiones violáceas, frecuentemente dolorosas, en la piel de pacientes con insuficiencia renal crónica, diálisis o trasplante renal, asociado usualmente a niveles elevados de hormona paratiroidea.

Se presenta el caso clínico de una mujer de 44 años, diabética con insuficiencia renal crónica, en hemodiálisis desde hace 2 años, que fue diagnosticada de calcifilaxia tras sospecha clínica y biopsia de lesiones cutáneas.

Abstract

Calciphylaxis is a clinical syndrome characterized by progressive vascular calcification that causes the appearance of purplish lesions, often painful, in the skin of patients with chronic renal failure, dialysis or kidney transplantation, usually associated with elevated levels of parathyroid hormone.

We report a case of a 44-year-old diabetic woman with chronic renal failure on hemodialysis for 2 years. She was diagnosed with calciphylaxis after clinical suspicion and biopsy of skin lesions.

Palabras clave: Calcifilaxia, insuficiencia renal; calcinosis cutis

Key words: calciphylaxis; kidney failure; calcinosis cutis

Cite this article:

Lourdes Rodríguez, Beatriz Di Martino Ortiz, Romina Contreras, Mirtha Rodríguez Masi, Oilda Knopfelmacher, Lourdes Bolla de Lezcano: *Calcinosis cutis metastásica: Calcifilaxis (arteriopatía urémica calcificada). A propósito de un caso. [Metastatic calcinosis cutis: calciphylaxis (calcified uremic arteriopathy). A case report]. Our Dermatol Online. 2013; 4(3): 358-360.*

Introducción

La calcifilaxia es un proceso cutáneo infrecuente y mal conocido. Afecta casi con exclusividad a pacientes con insuficiencia renal crónica terminal, que son sometidos a diálisis o han sido trasplantados [1].

Se caracteriza por la aparición y rápida progresión de necrosis isquémica y úlceras cutáneas causadas por la calcificación de la íntima de las arterias y las arteriolas de la dermis profunda y la grasa subcutánea. La mayoría de los pacientes afectados tienen aumento de los niveles séricos de calcio y fosfato, además de niveles elevados de hormona paratiroidea. Sin embargo el metabolismo calcio-fósforo es normal en algunos pacientes con calcifilaxia, lo que avala la idea de que también participan otros factores en la patogenia [1,2].

La elevada morbi-mortalidad de este síndrome justifica un diagnóstico precoz y un tratamiento agresivo.

Se presenta el caso clínico de una mujer de 44 años de edad, con insuficiencia renal crónica terminal en hemodiálisis, que fue diagnosticada de calcifilaxia tras sospecha clínica y biopsia de lesiones cutáneas.

Caso Clínico

Mujer de 44 años de edad, procedente de medio rural del Paraguay (Sudamérica), portadora de diabetes mellitus tipo 2, insulino dependiente, insuficiencia renal crónica terminal en hemodiálisis periódicas desde el 2009, secundaria a nefropatía diabética, trombosis de la vena cava superior en julio de 2010, en tratamiento con anticoagulante oral (warfarina), anemia secundaria en tratamiento con hierro parenteral y eritropoyetina. Hiperparatiroidismo secundario (hormona paratiroidea >600), con normocalcemia e hiperfosfatemia.

Consulta por una lesión en abdomen de 6 meses de evolución que se inicia como mancha roja que aumenta de tamaño y se vuelve indurada, violácea y luego negruzca, acompañada de intenso dolor.

En el examen físico se constata escara necrótica de aproximadamente 12 x 8 cm, sobre una base eritematoviolácea mal delimitada en hemiabdomen inferior (Fig. 1) y una placa más pequeña, de características similares con descamación en región de la mama derecha (Fig. 2).

En la analítica general presenta anemia moderada, urea y creatinina elevadas, normocalcemia, hiperfosfatemia, hormona paratiroidea 650 (valor normal hasta 72), producto de calcio x fósforo 60.3 (normal).

Se solicita ecografía abdominal que informa celulitis de pared abdominal y una tomografía axial computarizada de abdomen y ecocardiografía que son normales.

Además se solicitó una ecografía de paratiroides que no pudo realizarse por falta de medios económicos.

Se realiza una biopsia de piel que informa: ulceración epidérmica, necrosis dérmica, paniculitis lobulillar, necrosis grasa, depósitos de calcio en hipodermis y calcificación arterial de vasos hipodérmicos (Fig. 3).

Con los hallazgos clínicos e histopatológicos se llega el diagnóstico final de **Calcinosis cutis metastásica: Calcifilaxis (arteriopatía urémica calcificada)**.



Figura 1. Clínica. Escara necrótica sobre una base eritematoviolácea mal delimitada en hemiabdomen inferior.

Figure 1. Clinic. Necrotic eschar on an eritematoviolaceous base, located in lower abdomen.



Figura 2. Clínica. Placa eritematosa con pequeña escara necrótica. Se observa descamación.

Figure 2. Erythematous plaque with a small necrotic eschar. Scaling is observed.

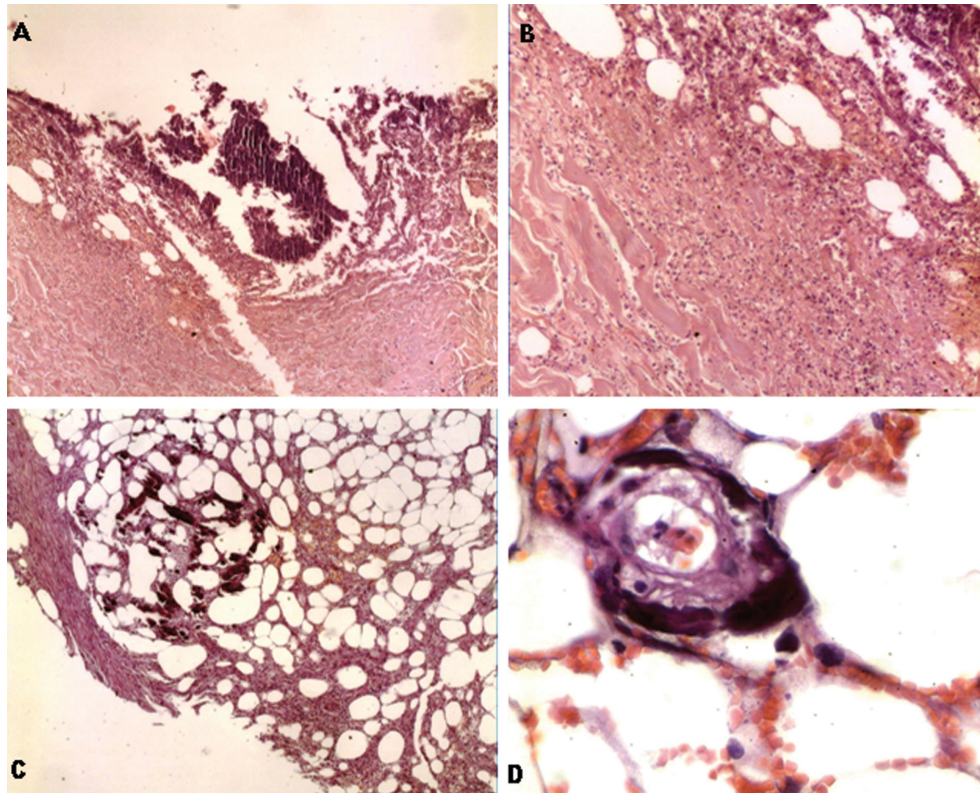


Figura 1. Histopatología. A. Ulceración epidérmica; B. Necrosis dérmica; C. Paniculitis lobulillar, necrosis grasa y calcificación; D. Calcificación arterial.

Figure 1. Histopathology. A. Epidermal ulceration; B. Skin necrosis; C. Lobular panniculitis, fat necrosis and calcification; D. Arterial calcification.

Comentarios

La calcinosis cutis, o cutánea, es el término empleado para describir una serie de trastornos caracterizados por presentar depósitos de sales de calcio a nivel subcutáneo, ocurriendo tanto en hipercalcemia como en normocalcemia [3].

Los trastornos de calcificación de la piel generalmente se dividen en cuatro grandes categorías: distrófica, metastásica, idiopática e iatrogénica.

La calcificación distrófica es la calcificación que se produce en el contexto de daño tisular localizado sin anomalías metabólicas sistémicas en la regulación del calcio. En contraste, la calcificación metastásica se produce en el tejido normal cuando hay una disfunción de los sistemas reguladores de calcio. Cuando no hay factores conocidos locales o sistémicos, la calcificación se clasifica como idiopática y la relacionada con la terapia médica o de prueba es iatrogénica [4].

La calcificación metastásica es más frecuente en la insuficiencia renal crónica y toma la forma de calcificación nodular benigna o calcifilaxis [5].

El aspecto clínico de la calcinosis cutánea varía, debido a que puede asentar sobre una piel normal o bien sobre lesiones preexistentes. Se presenta como neoformaciones subcutáneas, blanquecinas, de color rosa o café, pueden ser lesiones únicas o múltiples, simétricas o no, aisladas o confluentes. El tamaño varía, de pocos milímetros a centímetros, pueden ser fluctuantes y en ocasiones tener una disposición lineal. Se describen como de consistencia pétreo y puede haber microulceraciones o eritema en la superficie o eritema perilesional [6].

La calcifilaxis es una enfermedad potencialmente fatal que se caracteriza por una calcificación vascular progresiva, necrosis de los tejidos blandos y necrosis isquémica de la piel [5].

Ocasiona la aparición de lesiones violáceas, frecuentemente dolorosas, asociada con necrosis de tejidos blandos y ulceración [5,7].

Hay dos formas diferentes de presentación clínica, la calcifilaxis acra y la proximal. Los diferentes estudios relacionan la calcifilaxis proximal con los pacientes diabéticos, siendo las alteraciones del metabolismo calcio-fósforo menos severas que en los pacientes con calcifilaxis acra, y suelen tener un pronóstico mucho peor [2].

La calcifilaxis se presenta casi exclusivamente en pacientes con antecedentes de insuficiencia renal crónica e hiperparatiroidismo secundario prolongado. Sin embargo en raros casos se ha observado en ausencia de insuficiencia renal [5].

Su frecuencia se estima en 1% de los pacientes con insuficiencia renal crónica y en 4% en diálisis [7].

Los diferentes casos publicados, identifican una serie de factores de riesgo relacionados con el desarrollo de calcifilaxis: el hiperparatiroidismo, los suplementos de vitamina D, la hiperfosfatemia y los niveles altos o normales de calcio en plasma. De todas formas, estos factores no son suficientes para explicar la presencia de calcifilaxis y no están directamente relacionados con la severidad de la enfermedad [2].

Otro de los factores de riesgo implicados es la obesidad. La razón por la cual se relaciona la obesidad mórbida con la calcifilaxis es probablemente, por la mayor cantidad de tejido adiposo que está en contacto con la circulación sanguínea; es más frecuente en la mujer, siendo las lesiones más abundantes a nivel de caderas, nalgas, infraumbilical y parte superior de muslos, por ser ahí donde se localizan la mayor cantidad de depósitos grasos [2].

El caso clínico que describimos, presentaba como factores de

riesgo: obesidad mórbida, niveles elevados de PTH, además de tratamiento anticoagulante desde julio del 2010.

Sin duda la patogenia de la calcifilaxis es multifactorial y hay implicados factores todavía desconocidos.

En la histopatología, por lo general hay ulceración epidérmica, necrosis dérmica focal y calcificación vascular. La calcificación implica a pequeñas y medianas arterias sobre todo en el tejido subcutáneo. Trombos de fibrina pueden estar presentes en capilares. Una paniculitis calcificante aguda y crónica es un hallazgo común. Necrosis grasa está presente a menudo [8].

La elevada morbi-mortalidad de este síndrome, alrededor de un 80%, justifican la mayoría de las veces, la agresividad del tratamiento, siendo vital, en los pacientes tributarios de padecer dicho síndrome, un diagnóstico precoz [2].

El tratamiento actual de la calcifilaxis consiste en normalizar los productos de calcio-fosfato y el cuidado de las lesiones. Se utiliza diálisis con bajo calcio, ligadores de fosfato que combinan acetato de calcio y carbonato de magnesio, tiosulfato de sodio, y paratiroidectomía. La paratiroidectomía permite mejorar la supervivencia. Para disminuir la incidencia de sepsis y muerte en estos pacientes, debe hacerse un tratamiento agresivo de la infección y limpieza de las lesiones [5,9,10].

En el caso presentado se procedió a la realización de debridamientos quirúrgicos en dos oportunidades. Se planteó la alcoholización de la glándula paratiroidea y el tratamiento con tiosulfato endovenoso que no llegaron a realizarse. Luego de 13 meses del inicio del cuadro, observamos una mejoría de la lesión con desaparición del dolor a dicho nivel.

Conclusión

Se presenta el caso por tratarse de una patología poco frecuente, que implica un reto terapéutico y condiciona un pronóstico reservado para el paciente. Dada la elevada morbimortalidad, la prevención de las calcificaciones, el diagnóstico precoz, la normalización de los niveles de calcio y fósforo, el control del hiperparatiroidismo y la profilaxis de la infección secundaria, serían las mejores armas terapéuticas.

REFERENCIAS

1. Requena L, Sánchez Yus E, Kutzner H: Cap. 68: Paniculitis. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General, 7ª ed. 2009.
2. Munar MA, Alarcón A, Bernabéu R, Morey A, Gascó J, Lozada P, et al: A propósito de un caso de lesiones cutáneas y calcifilaxis. Nefrología. 2001;21:501-4.
3. González CI, Calvo A, López N, Sarasibar H, Cires M, Jiménez F, et al: Calcinosis cutis: a propósito de un caso. An Sist Sanit Navar. 2007;30:135-8.
4. Fairley J: Chapter 50: Calcifying and Ossifying Disorders of the Skin. Bologna: Dermatology, 2ª ed. 2008.
5. Walsh JS, Fairley J: Cap. 138: Mineralización y osificación cutánea. Fitzpatrick. Dermatología en Medicina General, 7ª ed. 2009.
6. Rodríguez M, Seijo JA, Novales J, Aguilera V: Calcinosis cutánea. Rev Cent Dermatol Pascua. 2002;11:163-5.
7. Marrón B, Coronel F, López Bran E, Barrientos A: Calcifilaxis: una patogenia incierta y un tratamiento controvertido. Nefrología. 2001;21:596-600.
8. Weedon D: Calcinosis cutis. Weedon's Skin Pathology, 3ª ed. 2010.
9. Chiriac A, Chirana A, Chiriac AE, Codrina A: Gout-induced by infliximab?-Case report. Our Dermatol Online. 2012;3:345-6.
10. Muddegowda PH, Lingegowda JB, Ramachandrarao RK, Konapur PG. Calcinosis cutis: report of 4 cases. J Lab Physicians. 2011;3:125-6.