

PRESENTACIÓN DE CASO

Calcifilaxis. Reporte de un caso

Calciphylaxis. A Case Report

Edelsy María Morales Jiménez¹, Alexander Rojas Ramírez², Armando Carlos Roca Socarrás³

¹Especialista de I Grado en Nefrología. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. MSc. en Enfermedades Infecciosas. Profesor Instructor. Hospital Docente Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín. Holguín., ²Especialista de II Grado en Gerontología y Geriatría. MSc. en Longevidad Satisfactoria. Profesor Asistente. Hospital General Universitario Vladimir Illich Lenin. Holguín., ³Especialista de II Grado en Gerontología y Geriatría. MSc. en Longevidad Satisfactoria. Profesor Asistente. Hospital General Universitario Vladimir Illich Lenin. Holguín.

Cómo citar este artículo:

Morales-Jiménez E, Rojas-Ramírez A, Roca-Socarrás A. Calcifilaxis. Reporte de un caso. **Revista Finlay** [revista en Internet]. 2013 [citado 2014 Ene 8]; 3(4):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/196>

Resumen

La calcifilaxis constituye una de las entidades menos frecuentes dentro de las complicaciones de la enfermedad renal crónica. Se presenta el caso de un paciente de 52 años, portador de una insuficiencia renal crónica en estadio terminal, secundaria a nefropatía hipertensiva, alcohólico crónico, operado de carcinoma de laringe, bajo régimen de hemodiálisis por 2 años y 6 meses. Las características de las lesiones dermatológicas más sobresalientes fueron las placas eritematovioláceas con evolución hacia la ulceración necrótica, presentes en la región distal de los miembros superiores e inferiores. El diagnóstico fue corroborado mediante estudios bioquímicos y la biopsia de piel.

Palabras clave: calcifilaxis; insuficiencia renal crónica; informes de casos

Abstract

Calciphylaxis is one of the less common entities among the complications of chronic renal failure. A case of a patient aged 52 years with end-stage renal disease secondary to hypertensive nephropathy is presented. He was a chronic alcoholic operated on for laryngeal carcinoma who underwent hemodialysis for 2 years and 6 months. The most prominent cutaneous lesions were erythematous plaques evolving to necrotic ulcerations on the distal part of the upper and lower limbs. Diagnosis was confirmed by biochemical studies and skin biopsy

Key words: calciphylaxis; renal insufficiency chronic; case reports

Aprobado: 2013-10-22 09:36:41

Correspondencia: Edelsy María Morales Jiménez. Hospital Docente Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín. Holguín. aroca@hvil.hlg.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La calcifilaxis es una enfermedad de causa desconocida asociada al depósito de calcio en las paredes de los vasos de pequeño y mediano calibre, con la consiguiente necrosis isquémica progresiva y gangrena del territorio que irrigan. La necrosis isquémica puede involucrar varios órganos, pero la piel y los músculos son usualmente los más afectados de forma severa. Aunque inicialmente fue descrita en la población como, enfermedad renal crónica terminal (ERCT), no es exclusiva de los pacientes urémicos y puede observarse en otras condiciones. También es conocido como: paniculitis calcificante, arteriolopatía calcificante urémica y síndrome de gangrena urémica.^{1,2} Fue descrita por primera vez en 1898 por Bryant y White, sin embargo no fue hasta 1962 que el término calcifilaxis fue acuñado por Hans Seyle.³

Los síntomas y signos clínicos presentes son: las placas eritematovioláceas, nódulos subcutáneos dolorosos, ulceraciones proximales y distales de los miembros inferiores y gangrena digital, miopatías proximales, infartos de intestino, sistema nervioso central y del miocardio. La patología tiene dos patrones de expresión; uno distal, localizado en miembros inferiores y es el más común, y otro proximal de peor pronóstico que se observa en abdomen, glúteos y muslos. Los pacientes pueden padecer ambas formas de la enfermedad. La cara y las extremidades superiores están raramente afectadas y la necrosis de dedos manos y pies no es un hallazgo típico.^{3,4}

El objetivo de este trabajo es mostrar las particularidades de un caso diagnosticado en el Servicio de Nefrología del Hospital General de Seychelles.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente de color de piel blanca, de sexo masculino, de 52 años de edad, con historia de hipertensión arterial sistémica y con enfermedad renal crónica terminal (ERCT) debido al padecimiento de nefropatía hipertensiva.

Ingresó en 2006 con un cuadro de hipertensión acelerada e insuficiencia cardiaca, antecedentes patológicos personales de alcoholismo crónico y úlcera duodenal, en junio del 2009 inició tratamiento dialítico. En marzo del 2012 fue operado de carcinoma escamoso de la laringe, de

la cual evolucionó satisfactoriamente.

Dos meses más tarde asistió a consulta por presentar un cuadro clínico de lesiones irregulares, dolorosas y necróticas en miembros inferiores, que progresaban en extensión.

Al examen físico se constataron edemas en miembros inferiores, así como: lesiones en la piel con presentación bilateral y simétrica, placas eritematovioláceas, signos flogísticos a nivel de tercio inferior y cara posterior de piernas, úlceras necróticas distales en brazos y piernas con gangrena digital de miembros superiores e inferiores, prurito intenso, resistentes a tratamiento, signos de miopatía proximal que predominaba en miembros superiores y presencia bilateral de pulso radial. (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Gangrena digital de ambos miembros superiores



Figura 2. Lesión ulceronecrotica

Su bioquímica sanguínea reveló una creatinina en 1080 Mmol/L. Filtrado glomerular estimado: 6,16 ml/min). Calcio en 2,26mmol/L. Fósforo 2,86mmol/L. Producto fosfocálcico en 6,46 (cifras normales= <4,5), un hematocrito en 0,29 Vol. % y el recuento global de leucocitos se informó en 6,2 x 10⁹/L2.

En la radiografía de tórax se observó área cardiaca aumentada de tamaño, botón aórtico prominente y calcificado, ecocardiograma con visualización de calcificación en válvula aortica, ligera regurgitación y una disfunción diastólica tipo 2, ecografía doppler de miembros inferiores con visualización de masiva calcificación de la íntima arterial y depósito de placas ateromatosas calcificadas en válvula aortica ilíacas derecha e izquierda con signos de oclusión parcial.

Se realizó un diagnóstico inicial de infección de tejidos blandos, se comenzó el tratamiento con la terapia antimicrobiana, el uso de analgésicos y manejo local de las lesiones con curaciones y desbridamiento.

Posteriormente se efectuó una biopsia de piel y tejidos de las lesiones. La biopsia de piel mostró infiltrado inflamatorio crónico, calcificación circunferencial de vasos de pequeño y mediano calibre y fibrosis intravascular. Una vez hecho el diagnóstico de calcifilaxis se ajustó la terapia dialítica, y se combinó el tratamiento médico y dietético para la disminución del producto fosfocálcico.

Al tomarse en consideración los problemas sociales, estado de salud y el pronóstico del paciente, fue transferido al hospicio de North East Point en octubre del 2012 para tratamiento

paliativo, donde falleció 7 meses después del diagnóstico de calcifilaxis a causa de edema agudo del pulmón.

DISCUSIÓN

La calcifilaxis es una vasculopatía caracterizada por calcificación de la capa media de los vasos de mediano y pequeño calibre y su proliferación íntima, asociada a fibrosis y trombosis luminal, que lleva a la necrosis de los tejidos circundantes, en especial de los tejidos blandos.⁵ En la fisiopatología se observa que llega a la calcificación vascular acelerada y está relacionada con la enfermedad renal crónica en terapia de reemplazo y en trasplante renal. Se han asociado otros factores no urémicos entre las causas como son: el hiperparatiroidismo primario, estados de hipercoagulabilidad como manifestación de malignidad, diabetes mellitus, pérdida de proteína C y S, hepatopatía alcohólica, enfermedades del tejido conectivo, la enfermedad de Crohn y el uso de corticoesteroides.² Dentro de los factores de riesgos que se desarrollan en pacientes con ERCT se encuentran: el hiperparatiroidismo secundario, producto fosfocálcico elevado (>4,5), diabetes mellitus, obesidad, hipoalbuminemia, coagulopatías y tratamientos con warfarina, hierro dextrán, calcio y vitamina D.^{6,7}

El caso presentado no estuvo bajo tratamiento con warfarina y cumplió los criterios clínicos de laboratorio, radiológicos, e histológicos para plantear el diagnóstico de calcifilaxis.

En la literatura revisada la mayor parte de los reportes pertenecen al sexo femenino, padecen de obesidad, síndrome metabólico y diabetes.⁸⁻¹⁰ El paciente de este estudio tuvo similitudes con el reporte de Curbelo y col. en relación con el sexo y los hallazgos clínicos e imagenológicos.¹¹ A pesar de la relación del proceso con patologías cancerígenas hay pocos reportes de casos donde coincide la insuficiencia renal crónica terminal y un proceso de esta naturaleza. En el estudio se encontraron una serie de particularidades que aparecen con escasa frecuencia en una enfermedad rara, entre ellas la aparición de los primeros síntomas después de un proceso cancerígeno en un paciente masculino con ERCT, la afectación distal con necrosis de dedos en manos y pies, y por último, la ausencia de diabetes y síndrome metabólico. El padecimiento tiene un desenlace fatal en el 60-80 % de los casos, por lo que fallecen los pacientes producto de las infecciones en las lesiones de piel y los

daños viscerales secundarios.⁷

El abordaje adecuado para la calcifilaxis incluye el diagnóstico por biopsia, para diferenciar otras causas de lesiones cutáneas, tratamiento del hiperparatiroidismo, reducción del producto fosfocálcico, terapéutica antimicrobiana y un cuidado meticuloso de las lesiones de la piel.^{1,5} Otras estrategias de tratamiento para esta entidad han sido: la paratiroidectomía, oxigenación hiperbárica e infusiones de tiosulfato sódico, activador tisular del plasminógeno y bifosfonatos.^{5,12} No obstante estas últimas opciones terapéuticas no han mostrado los beneficios esperados. El cinacalcet (inhibidor de la hormona paratiroides) se ha utilizado con resultados positivos en los pacientes con elevación de la hormona paratiroides (hiperparatiroidismo secundario) donde no está indicada la paratiroidectomía.¹³

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hanvesakul R, Silva MA, Hejmadi R, Mellor S, Ready AR, Cockwell P, et al. Calciphylaxis following kidney transplantation: a case report. *J Med Case Rep.* 2009 ; 3: 9297. doi: 10.1186/1752-1947-3-9297.
2. Nigwekar SU, Wolf M, Sterns RH, Hix JK. Calciphylaxis from nonuremic causes: a systematic review. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2008 ; 3 (4): 1139-43.
3. Bhambri A, Del Rosso JQ. Calciphylaxis: A review. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2008 ; 1 (2): 38-41.
4. Brandenburg VM, Cozzolino M, Ketteler M. Calciphylaxis: a still unmet challenge. *J Nephrol.* 2011 ; 24 (2): 142-8.
5. Ong S, Coulson IH. Diagnosis and treatment of calciphylaxis. *Skinmed.* 2012 ; 105 (3): 166-70.
6. Kirschberg O, Saers T, Krakamp B. Calciphylaxis: case report and review of the literature. *Dial Transplant.* 2010 ; 39 (9): 401-3.
7. Panuncialman J, Falanga V. Unusual causes of cutaneous ulceration. *Surg Clin North Am.* 2010 ; 90 (6): 1161-80.
8. Verdalles U, Verde E, García S, Goicochea M, Mosse A, López JM, et al. Calcifilaxis: complicación grave del síndrome cardiometabólico en pacientes con enfermedad renal crónica terminal. *Nefrología.* 2008 ; 28 (1): 32-6.
9. Hussein MR, Ali HO, Abdulwahed SR, Argaby Y, Tobeigei FH. Calciphylaxis cutis: a case report and review of literature. *Exp Mol Pathol.* 2009 ; 86 (2): 134-5.
10. Kouba DJ, Owens NM, Barrett TL, Laman SD. An unusual case of calciphylaxis. *J Cutan Med Surg.* 2004 ; 8 (1): 19-22.
11. Curbelo L, Velazco Y, Triana T, Hernández M. Calcifilaxis. Reporte de dos casos. *AMC [revista en Internet].* 2006 [cited 29 Mar 2013] ; 10 (5): [a prox. 5 p]. Available from: <http://www.amc.sld.cu/amc/2006/v10n5-2006/2098.pdf>.
12. Hayden MR, Goldsmith D, Sowers JR, Khanna R. Calciphylaxis: calcific uremic arteriolopathy and the emerging role of sodium thiosulfate. *Int Urol Nephrol.* 2008 ; 40 (2): 443-51.
13. Mohammed IA, Sekar V, Bubtana AJ, Mitra S, Hutchison AJ. Proximal calciphylaxis treated with calcimimetic 'Cinacalcet'. *Nephrol Dial Transplant.* 2008 ; 23 (1): 387-9.