

Calcifilaxis. Reporte de dos casos

Calciphylaxis. Two cases report

Dr. Leonardo Curbelo Rodríguez; Dra. Yadira Velazco Oiz; Dr. Tomás Triana del Toro; Dr. Miguel Hernández Rodríguez

Hospital Clínico Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se presentan dos casos de 59 y 76 años portadores de una insuficiencia renal crónica terminal por una nefropatía diabética bajo régimen de hemodiálisis, ambos con historia de enfermedad coronaria e hipertensión arterial, las características clínicas de las lesiones dermatológicas más sobresalientes fueron el rash violáceo tipo reticular, las úlceras necróticas y los nódulos subcutáneos presentes en los miembros superiores e inferiores. El diagnóstico fue corroborado mediante estudios bioquímicos, se obtuvo un producto fosfocálcico mayor de 60, además se realizaron estudios radiológicos y de confirmación histológica, la cual se corroboró a través de la biopsia de piel.

DeCS: CALCIFILAXIS; ESTUDIO DE CASOS; INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA.

ABSTRACT

Two cases of 59 and 76 years-old, were presented carriers of a terminal chronic renal failure caused by a diabetic nephropathy, under haemodialysis regimen, both with coronary history disease and arterial hypertension. The clinical characteristics of the dermatological injuries

more outstanding were: violaceous rash reticular type, necrotic ulcers and subcutaneous nodules present in the upper and lower limbs. The diagnostic was corroborated through Biochemistry studies, a phosphor-calcic product higher than 60, was obtained; besides radiologic studies and histological confirmation also were made, which was confirmed through the skin biopsy.

DeCS: CALCIPHYLAXIS; CASES ESTUDY; RENAL INSUFFICIENCY CHRONIC.

INTRODUCCIÓN

La calcifilaxis es una condición rara y frecuentemente fatal que resulta de una necrosis isquémica progresiva secundaria a una calcificación de los vasos de mediano y pequeño calibre. ¹ La necrosis isquémica puede involucrar varios órganos, pero la piel y los músculos son usualmente los más afectados de forma severa. ²⁻³ Esto es casi exclusivo de los pacientes con insuficiencia renal crónica terminal.

Los síntomas y signos clínicos presentes son un rash reticular violáceo, nódulos subcutáneos dolorosos o placas, ulceraciones en los miembros inferiores y gangrena digital, miopatías proximales, infartos de intestino, sistema nervioso central y del miocardio. La principal causa de muerte en estos pacientes es la sepsis de las lesiones cutáneas. La importancia de este tema nos motivó a realizar la presentación de estos dos casos diagnosticados en nuestro servicio.

REPORTE DE LOS CASOS

Caso 1

Paciente blanco, masculino, de 59 años de edad con diabetes mellitus tipo II e insuficiencia renal crónica terminal por vía de una nefropatía diabética. Ingresó en 1995 por una angina inestable aguda y con historia de infarto agudo del miocardio e hipertensión arterial, en 1989 debutó con la diabetes mellitus, inició en métodos dialíticos en marzo del 2000. Al examen físico se constató un soplo sistólico II-III/VI en foco mitral y edemas en miembros inferiores, así como lesiones en piel bilaterales y simétricas, nódulos subcutáneos dolorosos, rash tipo reticular violáceo, purpúrico y algunas úlceras necróticas prurito intenso y rebelde al tratamiento, signos de miopatía proximal. Durante el período de tratamiento dialítico adquirió

una hepatopatía a virus C. Su bioquímica sanguínea revela una creatinina en 848 Mmol/L, calcio en 2, 61mmol/L, fósforo 3, 07mmol/L y un producto fosfocálcico en 99, 4, un hematocrito en 0, 41 Vol. %, leucograma $9, 1 \times 10^9 / L$, glucemia en 8mmol/L. Al Rx de tórax se observaron signos de fibrosis pulmonar, área cardíaca aumentada de tamaño, botón aórtico prominente y calcificado; ecodoppler con visualización de placas ateromatosas calcificadas en arterias ilíacas derecha e izquierda. La biopsia de piel mostró calcificación circunferencial de la túnica media de vasos de pequeño y mediano calibre. Este paciente falleció el 12 de diciembre a causa de un accidente cerebrovascular isquémico (Figuras 1y 2).



Fig. 1. Rash reticular violáceo purpúrico, lesiones ulceronecroticas.



Fig. 2. Nódulos subcutáneos

Caso 2

Paciente de 76 años, blanco, masculino, con antecedentes de diabetes mellitus no insulínica de más de 30 años de evolución, hipertensión arterial de 10 años, historia de enfermedad coronaria e insuficiencia renal crónica terminal por vía de nefropatía diabética. Comenzó a recibir tratamiento dialítico en el año 2000. Presentó lesiones pruriginosas en piel y dedos de las manos, posteriormente apareció un rash violáceo en miembros superiores hacia los dedos, además de lesión ulceronecrotica en miembros inferiores. Su bioquímica sanguínea demostró una creatinina en 743mmol/ L, calcio 1, 61mmol/ L, fósforo en 3, 9 mmol/ L, glucemia 6, 0mmo/L y un producto fosfocálcico en 78. Las cifras de hemoglobina 6, 5 g/L y leucograma $12, 0 \times 10^9 / L$. La radiografía de manos y pies reveló calcificación de las arterias digitales y osteoporosis. La biopsia de piel mostró calcificación vascular. Las lesiones necróticas de los dedos de las manos se infestaron y el paciente murió de una sepsis localizada (Fig. 3).



Fig. 3. Lesión ulceronecrótica

DISCUSIÓN

La calcifilaxis es la forma clínica de máxima severidad del hiperparatiroidismo secundario en la insuficiencia renal crónica. Se caracteriza por una progresiva calcificación vascular con necrosis isquémica de los tejidos blandos y de la piel, se observa en pacientes en hemodiálisis, diálisis peritoneal y trasplantados (hiperparatiroidismo terciario).^{4,5} La distribución más frecuente es en las extremidades, pero puede verse en el pene, cuello, vulva, lengua y toma visceral. Las complicaciones que aparecen son la fiebre, la hipotensión, demencia, infartos cerebrales, del miocardio e intestinales, polineuropatías sensitivo motoras, calcificaciones valvulares de la válvula aorta y de la aorta ascendente, de allí la importancia del diagnóstico precoz para evitar estas complicaciones la mayoría mortales. La confirmación se realiza con el estudio histológico biopsia de piel, donde se observan depósitos circunferenciales de calcio en la túnica media de las arteriolas de mediano y pequeño calibre, de la dermis y de la hipodermis, lo cual concuerda con las biopsias de piel realizadas a nuestros pacientes, lo que corroboró el diagnóstico de esta enfermedad. Los pacientes con calcifilaxis presentan cifras de calcio, y fósforo sérico elevadas, el producto fosfocálcico por encima de 60, lo cual coincide con los casos presentados que se encontraban en 99, 4 y 70, respectivamente, elevación de PTH, urea y creatinina que muestran un control deficiente del hiperparatiroidismo y de la uremia,⁶⁻¹⁰ además de estudios radiológicos donde se observan calcificaciones y osteoporosis fundamentalmente en las falanges distales de los dedos de las manos, alteraciones que se evidenciaron en nuestros pacientes. Los casos de nuestra investigación cumplen los criterios clínicos, de laboratorio, radiológicos, e histológicos para plantear el diagnóstico de calcifilaxis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lorenzo Sellares V, Rodríguez Portillo M, Cannata Andía J, Torres Ramírez A. Alteraciones metabolismo fosfocálcico. En: Lorenzo Sellares V, Rodríguez Portillo M, Cannata Andía J, Torres Ramírez A, editores. Manual de nefrología. Madrid: Editorial Harcourt; 2002. p. 503-18.
2. Cueto A Manzano M. Osteodistrofia Renal. En: Cueto A Manzano M, editor. Tratado de nefrología. Tomo II. S A México: Editorial Prado; 2003. p. 1187-1218.
3. Druke TB. A clinical approach to the uraemic patient with extraskeletal calcifications ISN satellite seville symposium. Seville Spain. Nephrology dialysis transplantation. 1996;2(Supp 3):37-42.
4. Floege J. When man turns to stone: extraosseous calcification in uremic patients. Kidney Int. 2004;65: 2447-62.
5. Chertow GM, Burke SK, Raggi P. Sevelamer attenuates the progression of coronary and aortic calcification in hemodialysis patients. Kidney Int. 2002;62:245-52.
6. Llach F. The evolving pattern of calciphylaxis: therapeutic considerations. Nephrol dial transplant. 2001;16:448-52.
7. Schäfer C, Heiss A, Schwarz A. The serum protein alpha2-Heremans Schmid glycoprotein/fetuin-A is a systemically acting inhibitor of ectopic calcification. J Clin Invest. 2003;112:357-66.
8. Ketteler M, Westenfeld R, Schlieper G, Brandenburg V, Floege J. 'Missing' inhibitors of calcification: general aspects and implications in renal failure. Pediatric Nephrol. 2004.
9. Ketteler M, Bongartz P, Westenfeld R. Association of low fetuin-A (AHSG) concentrations in serum with cardiovascular mortality in patients on dialysis: a cross-sectional study. Lancet. 2003;361:827-33.
10. Westenfeld R, Smeets R, Schaefer C. The impact of fetuin-A, phosphate and uremia on the induction of extraosseous calcification in mice [abstract]. J Am Soc Nephrol. 2004;15:270.

Recibido: 6 de septiembre de 2005.

Aprobado: 3 de noviembre de 2005.

Dr. Leonardo Curbelo Rodríguez. Especialista de I Grado en Nefrología