

Caso 6. Calcifilaxia.

Dr. Juan José Sirvent Calvera. Dr. Joan Francesc García Fontgivell.

Hospital Universitari de Tarragona Joan XXIII

Facultat de Medicina i Ciències de la Salut

Universitat Rovira i Virgili

HISTORIA

Mujer de 74 años con insuficiencia renal crónica de origen no filiado en tratamiento con hemodiálisis (desde junio'83) y paratiroidectomía subtotal en mayo'90 por hiperparatiroidismo secundario que ingresa por lesión cutánea en pierna izquierda muy dolorosa y que posteriormente se ulcera (cultivo positivo a *Escherichia coli*) con fiebre, mal estado general y muerte.

HALLAZGOS DE AUTOPSIA

- Úlcera extensa en pierna izquierda con fibrina y polinucleares neutrófilos (cultivo positivo a *E. coli*) que se extienden a toda la dermis y fascia y calcificación de la pared de los vasos y oclusión de la luz (calcifilaxia) (ver figura). Se observan además calcificaciones metastásicas en corazón, pulmón, riñones, ovarios, músculo estriado, vejiga urinaria, tubo digestivo y bazo.
- Depósitos de amiloide, predominantemente en vasos de corazón, pulmón, hígado, riñones, tubo digestivo, útero, trompas y ovarios (incluido un teratoma quístico maduro que había en uno de ellos), vejiga urinaria y músculo estriado.
- Los riñones eran muy pequeños (33, 3 g el derecho y 51,5 g el izquierdo) con amplia fibrosis intersticial, collagenización e hialinización y con glomerulosclerosis.
- La causa de muerte se relacionó con una sepsis (hemocultivo positivo a *E. coli*) de punto de partida en la úlcera de la pierna y manifestada morfológicamente por émbolos sépticos en el pulmón.

COMENTARIOS

La calcifilaxia (arteriopatía urémica calcificante) es la ulceración isquémica de la piel por la calcificación metastásica del tejido subcutáneo y de las pequeñas arterias que ocurre como consecuencia del hiperparatiroidismo en pacientes urémicos (Adrogue y cols., 1981; Mathur y cols., 2001). La oclusión de la luz del vaso se produce por fibrosis endovascular y reacción granulomatosa a cuerpo extraño en respuesta a la calcificación de la media y englobando las áreas de calcificación. Un hallazgo patológico muy frecuente al principio y al final del proceso es la paniculitis septal calcificante aguda y crónica (Essary y Wick, 2000).

Clínicamente se caracteriza por presentar lesiones cutáneas dolorosas en forma de placas purpúricas, livedo reticularis o nódulos subcutáneos que evolucionan a úlceras.

La mortalidad suele ser elevada, entre un 45-89 % al año de haberse presentado, en función de la localización de las lesiones y del tipo de lesión y, en general, por sobreinfección y sepsis (Mazhar y cols., 2001).

El aumento de la incidencia en los últimos años puede estar relacionado por la optimización del tratamiento del hiperparatiroidismo por medio de altas dosis de compuestos cálcicos como quelantes del fósforo y calcitriol y puede afectar hasta el 4 % de los pacientes en diálisis (Budisavljeric y cols., 1996).

Las zonas más afectadas son las extremidades inferiores (90 %), las manos y zonas de tejido adiposo y el diagnóstico se realiza por biopsia.

La patogénesis no está bien establecida aunque el inductor principal sería las alteraciones del metabolismo mineral propias del paciente con enfermedad renal crónica (Mazhar y cols., 2001). El posible papel de la PTH se apoya en la mejoría clínica que produce la paratiroidectomía y también por la inducción experimental de necrosis isquémica en la piel por administración de PTH. También se han descrito factores de riesgo: tratamiento con compuestos de calcio y/o calcitriol, sexo femenino, obesidad, diabetes, malnutrición, hipoalbuminemia y/o la pérdida de peso reciente. Pueden precipitar las lesiones los traumatismos locales y las inyecciones subcutáneas. El tratamiento no está bien definido y el resultado es desigual.

Un 60-80 % de pacientes en hemodiálisis crónica por insuficiencia renal desarrollan amiloidosis por depósito de beta2-microglobulina que está presente en concentraciones elevadas en el suero de los pacientes con enfermedad renal y no pueden filtrar a través de las membranas de la máquina de diálisis, parece pues que la asociación entre uno y otro proceso habría de ser más frecuente, sin embargo, nosotros no lo hemos visto reportado en la literatura.

BIBLIOGRAFÍA

- Adroge HJ, Frazier MR, Zeluff B, Suki WN. Systemic calciphylaxis revisited. *Am J Nephrol* 1981; 1: 177-83
- Budisavljeric MN, Cheek D, Ploth DW. Calciphylaxis in chronic renal failure. *J Am Soc Nephrol* 1996; 7: 918-982
- Esary LR, Wick MR. Cutaneous calciphylaxis. An underrecognized clinicopathologic entity. *Am J Clin Pathol* 2000; 113: 280-7
- Mathur RV, Shortland JR, El Nahas AM. Calciphylaxis. *Postgrad Med J* 2001; 77: 557-61
- Mazhar AR, Richard JJ, Gillen D, Stivelman JC, Ryan MJ, Davis CL, Stehman-Breen CO. Risk factors and mortality associated with calciphylaxis in end-stage renal disease. *Kidney Int* 2001; 60: 324-332

