

¿Reconoce esta clave diagnóstica? Parte II

What is your diagnosis?

Vanesa Erazo Luna¹, Dilia Díaz², Juan Pablo Ospina³

1. Médica y cirujana, residente de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia
2. Médica y cirujana, residente de Patología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia
3. Médico patólogo, docente de Dermatopatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

MUJER DE 56 AÑOS CON MÁCULAS VIOLÁCEAS, AMPOLLAS Y ÚLCERAS

IMPRESIÓN DIAGNÓSTICA

Calcifilaxis

DIAGNOSTIC IMPRESSION

Calciphylaxis

ENFOQUE DEL CASO CLÍNICO

Al enfrentarnos a una paciente con múltiples factores de riesgo cardiovasculares, hospitalizada por un episodio agudo de enfermedad renal crónica terminal, con alteración del equilibrio calcio-fósforo por el hiperparatiroidismo secundario, quien desarrolló en la piel de los miembros inferiores placas eritemato-violáceas, que evolucionaron a ampollas y luego a úlceras dolorosas, de bordes bien definidos y configuración estrellada, la primera opción diagnóstica que se consideró fue calcifilaxis.

La paciente ya poseía estudios imagenológicos de los miembros inferiores que reportaban permeabilidad del sistema vascular, por lo se procedió a practicar una biopsia incisional. El estudio histopatológico reveló los hallazgos indicativos de calcifilaxis que se muestran en las **figuras 6 y 7**.

Se evaluaron, de forma retrospectiva, las radiografías de los miembros inferiores, que un mes antes se habían practicado por su historia de traumatismo, y se evidenció calcificación vascular extensa (**figura 8, a, b y c**)., Por su estado clínico avanzado, la paciente no fue candidata a medidas terapéuticas diferentes a las de sus comorbilidades de base.

Correspondencia:

Vanesa E. Luna

Email:

lunavanesa@outlook.com

Recibido: 02/06/2018.

Aceptado: 08/06/2018.

Conflictos de interés:

No se reportan conflictos de interés.

Financiación:

Ninguna.

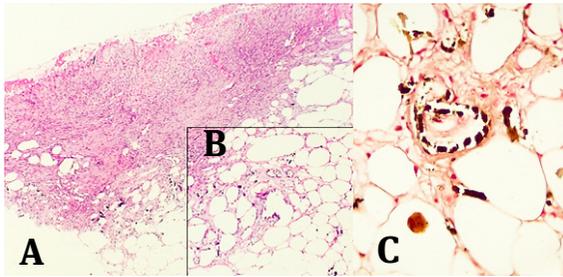


Figura 6. A) Epidermis ulcerada y dermis con infiltrado inflamatorio mixto que se extiende hasta el panículo adiposo. Hematoxilina y eosina, 10X. **B)** Vasos de pequeño calibre, con calcificaciones en las paredes. Hematoxilina y eosina, 40X. **C)** Depósitos de calcio en las paredes vasculares. Tinción de Von Kossa, 40X.

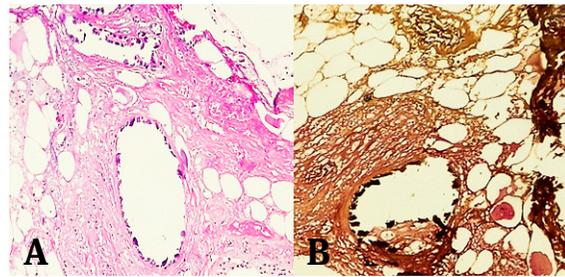


Figura 7. A) Vaso de mediano calibre con calcificaciones en las paredes. Hematoxilina y eosina, 40X. **B)** Resaltan los depósitos de calcio. Tinción de von Kossa, 40X.

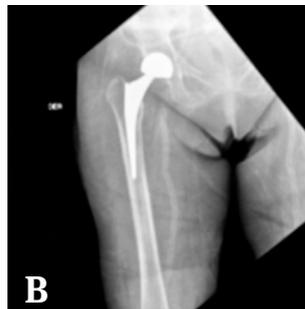


Figura 6. A y B) Radiografía comparativa de caderas. **C)** Radiografía del pie izquierdo. Se evidencia calcificación vascular extensa, con densidad de las arterias similar a la del hueso.

DISCUSIÓN

La calcifilaxis, también conocida como arteriopatía calcificante urémica, se caracteriza por depósitos de calcio en la capa media de las arteriolas, fibrosis e hiperplasia de la capa íntima arteriolar, y depósitos de pequeños trombos en la luz vascular, que conducen a disminución del flujo sanguíneo y necrosis de los tejidos, y ulceración de la piel ⁽¹⁾.

Se reportan incidencias de 3,5 casos por cada 1.000 individuos con enfermedad renal crónica terminal o en hemodiálisis crónica ⁽²⁾, siendo este el principal factor de riesgo para la presentación de la enfermedad. La edad promedio de los pacientes es de 65 años, el 80,2 % son mujeres y el 68 % de los afectados son obesos ⁽³⁾. Con menores niveles de 'evidencia', se han descrito otros factores de riesgo, como la diabetes mellitus, la ingestión de suplementos de calcio o de vitamina D,

fijadores de fosfato a base de calcio, corticoesteroides, hierro y warfarina, entre otros ⁽¹⁾.

Clínicamente, los pacientes presentan dolor intenso en la piel, induración, livedo racemosa, máculas, placas o nódulos eritemato-violáceos múltiples, bilaterales, que rápidamente evolucionan a ampollas hemorrágicas y a úlceras de configuración estrellada, malolientes y con detritos necróticos; ocasionalmente, se asocian con síntomas sistémicos por calcificación vascular extracutánea ^(2, 4).

El diagnóstico definitivo es histopatológico, tras la evaluación de una muestra de alguna de las lesiones activas, que puede obtenerse mediante biopsia por escisión o por incisión, con sacabocados de 6 a 8 mm, asegurándose de que quede incluido el tejido celular subcutáneo ⁽¹⁾. Los hallazgos histopatológicos característicos incluyen: calcificación de la capa media de las arteriolas, hiperplasia de la fibrointima de las arteriolas y trombosis en microvasos en la dermis y en el tejido celular subcutáneo, a menudo acompañados de necrosis epidérmica y adiposa, separación dermo-epidérmica, paniculitis y, en ocasiones, calcificaciones extravasculares ^(2, 5).

Entre los exámenes de extensión, dirigidos a identificar los factores de riesgo y descartar otras causas, los pacientes requieren: hemograma; examen de extendido de sangre periférica; reactantes de fase aguda; niveles séricos de PTH, calcio, fósforo, vitamina D, fosfatasa alcalina, creatinina y BUN; uroanálisis; perfil de autoinmunidad e hipercoagulabilidad, así como estudios vasculares ⁽¹⁾. En general, el pronóstico de estos pacientes es desalentador, con reportes de mortalidad de 50 % a 60 % a los 12 meses, principalmente debida a infecciones ^(1, 4).

El tratamiento debe dirigirse a controlar las comorbilidades, ajustar la hemodiálisis, prevenir las infecciones, controlar los síntomas y sanar las heridas ⁽²⁾. En pacientes con hiperparatiroidismo, se ha descrito que el desbridamiento quirúrgico –cuando está indicado–, la paratiroidectomía parcial, o el tratamiento con tiosulfato de sodio (intravenoso), cinacalcet y sevelamer (orales), mejoran los resultados y aumentan la supervivencia global ^(3, 6).

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de una mujer adulta con enfermedad renal crónica terminal, en hemodiálisis, con hiperparatiroidismo secundario y múltiples comorbilidades cardiovasculares, quien presentó máculas y placas eritemato-violáceas que evolucionaron a úl-

ceras dolorosas, de bordes violáceos, irregulares, bien definidos y de apariencia estrellada, indicativos de calcifilaxis. El diagnóstico se confirmó mediante histopatología.

En estos pacientes, las medidas terapéuticas mejoran la supervivencia; sin embargo, las tasas de mortalidad siguen siendo muy altas, por lo que se resalta la importancia de implementar medidas que prevengan o retarden la aparición de la enfermedad renal crónica y que, en caso de ya estar establecida, eviten su progresión hacia etapas avanzadas, que conlleven al desarrollo de complicaciones, entre ellas, la calcifilaxis.

REFERENCIAS

1. Jeong HS, Domínguez AR. Calciphylaxis: Controversies in pathogenesis, diagnosis and treatment. *Am J Med Sci.* 2016;351:217-27.
2. Nigwekar SU. Calciphylaxis. *Curr Opin Nephrol Hypertens.* 2017;26:276-81.
3. McCarthy JT, el-Azhary RA, Patzelt MT, Weaver AL, Albright RC, Bridges AD, *et al.* Survival, risk factors, and effect of treatment in 101 patients with calciphylaxis. *Mayo Clin Proc.* 2016;91:1384-94.
4. García-Lozano JA, Ocampo-Candiani J, Martínez-Cabriales SA, Garza-Rodríguez V. An update on calciphylaxis. *Am J Clin Dermatol.* 2018;19:599-608.
5. Chen TY, Lehman JS, Gibson LE, Lohse CM, el-Azhary RA. Histopathology of calciphylaxis. *Am J Dermatopathol.* 2017;39:795-802.
6. Salmhofer H, Franzen M, Hitzl W, Koller J, Kreyman B, Fend F, *et al.* Multi-modal treatment of calciphylaxis with sodium-thiosulfate, cinacalcet and sevelamer including long-term data. *Kidney Blood Press Res.* 2013;37:346-59.