

CASOS CLÍNICOS

# Calcifilaxis

## Calciphylaxis

Fabiana Cergneux<sup>1</sup>, Agustín Dal Verme<sup>2</sup>, Lorna Austin<sup>1</sup>, Georgina Baroffio<sup>1</sup> y Karina Lewis<sup>3</sup>

### RESUMEN

La calcifilaxis o arteriopatía urémica calcificante es una enfermedad rara que conlleva elevada morbilidad y una mortalidad de 40-80%. Se produce por la calcificación de los vasos de pequeño calibre y afecta sobre todo a los pacientes con insuficiencia renal crónica. Suele iniciarse con cambios en la coloración de la piel. Luego se produce ulceración, dolor y necrosis cutánea.

Se presenta el caso de un varón de 70 años con insuficiencia renal crónica que desarrolló lesiones cutáneas dolorosas en los miembros inferiores.

**Palabras clave:** calcifilaxis, arteriopatía urémica calcificante, insuficiencia renal crónica.

Dermatol. Argent. 2021, 27 (4): 170-172

### ABSTRACT

*Calciphylaxis or calcifying uremic arteriopathy is a rare disease that carries high morbidity and mortality between 40% and 80%. It is produced by calcification of small caliber vessels and mainly affects patients with chronic renal failure. It usually begins with a change in skin color and then ulceration, pain and skin necrosis occur.*

*We present a 70-year-old man with chronic renal failure who developed painful skin lesions on his lower limbs.*

**Key words:** calciphylaxis, calcifying uremic arteriopathy, chronic renal failure.

Dermatol. Argent. 2021, 27 (4): 170-172

<sup>1</sup> Médica Especialista en Dermatología

<sup>2</sup> Médico Especialista en Clínica Médica

<sup>3</sup> Médica Patóloga

Hospital Zonal Esquel, Provincia de Chubut, Argentina

Contacto de la autora: Fabiana Cergneux

E-mail: pinic7@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 10/12/21

Fecha de trabajo aceptado: 30/12/21

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 70 años con antecedente de anemia, hipertrofia prostática benigna, hipertensión arterial, vitiligo e insuficiencia renal crónica, que requirió hemodiálisis y tratamiento con amlodipina, valsartán, hierro y calcio. Fue valorado por un dolor intenso en reposo y cambios de coloración en la piel de los miembros inferiores.

Como antecedentes de relevancia había presentado 3 meses atrás infección por COVID-19, con buena evolución y, 5 meses antes, deterioro de la función renal que requirió internación en la unidad de terapia intensiva e inicio de la hemodiálisis.

En el examen físico se observaron placas purpúricas de aspecto retiforme con sectores necróticos y bordes irregulares, que asentaban sobre piel eritematoedematosa e indurada (Foto 1). A los 10 días las lesiones evolucionaron a escaras (Foto 2).

Con diagnóstico presuntivo de calcifilaxis *versus* vasculitis, se solicitaron exámenes complementarios, en los que se obtuvieron, como datos positivos, los siguientes valores: hematocrito 28%, hemoglobina 9,3 g%, urea 1,65 g/dl creatinina 10,4 mg%, sodio 131 mEq/l, potasio 6,3 mEq/l, fósforo 6,8 mg%, calcio total 7,1 mg%

(corregido 8,3 mg/dl), albúmina 2,5 g%, hormona paratiroidea 591 pg/ml (VN hasta 68 pg/ml).

La radiografía de la pierna derecha evidenció calcificación de las partes blandas y rarefacción ósea. La ecografía Doppler arterial bilateral mostró flujo arterial conservado, con ateromatosis aisladas difusas y obstrucción menor del 50%.

En la biopsia cutánea con *punch* número 5 de una de las placas equimóticas, se observó necrosis epidérmica y, en la dermis media y la hipodermis, depósito de material amorfo basofílico de los vasos de pequeño y mediano calibre (Foto 3).

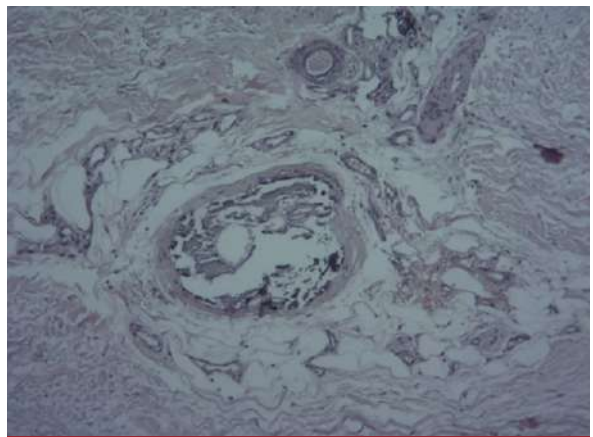
Con estos hallazgos, se arribó al diagnóstico de calcifilaxis y se decidió intensificar la hemodiálisis y suspender los medicamentos que alteran el metabolismo fosfocálcico. Se indicó tiosulfato de sodio en dosis de 20 g por vía intravenosa 3 veces por semana, lo cual no se realizó por falta de disponibilidad. Localmente, se trató con limpiezas quirúrgicas y curas húmedas con solución fisiológica y gasas vaselinadas, con buena evolución (Foto 4).



**FOTO 1:** Placas purpúricas retiformes con necrosis en la pierna derecha.



**FOTO 2:** Escaras generalizadas en la pierna derecha.



**FOTO 3:** Calcificación de la pared vascular arterial en la dermis profunda (HyE, 10X).



**FOTO 4:** Úlceras tras la limpieza quirúrgica.

## COMENTARIOS

La calcifilaxis o arteriopatía urémica calcificante es un síndrome poco frecuente, que se observa con mayor frecuencia en los pacientes con insuficiencia renal crónica en hemodiálisis, en un porcentaje de 1-4%. Se la puede considerar una vasculopatía, ya que también afecta a los pacientes con función renal normal<sup>1</sup>.

Se propone que la calcificación en los vasos sanguíneos se produce por la diferenciación de las células del músculo liso vascular en osteoblastos, asociada a distintos factores que actúan como disparadores<sup>1,2</sup>.

Los factores de riesgo asociados incluyen insuficiencia renal terminal, sexo femenino, obesidad, estados de hipercoagulabilidad, hipoalbuminemia, diabetes y consumo de medicamentos (warfarina, quelantes del calcio, análogos de la vitamina D, hierro y glucocorticoides sistémicos, entre otros)<sup>1,4</sup>.

Recientemente, se ha publicado un caso de púrpura retiforme y calcifilaxis asociada a la COVID-19<sup>3</sup>.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica (placas o nódulos eritematovioláceos de aspecto retiforme, dolorosos, que progresan a úlceras necróticas). Se con-

firma con una biopsia profunda de la piel, cuyos hallazgos más importantes incluyen la calcificación de la túnica media de las pequeñas arterias y arteriolas, con hiperplasia de la túnica íntima, inflamación, fibrosis intravascular, trombosis y necrosis<sup>1,5</sup>.

Como métodos complementarios de ayuda diagnóstica se utilizan el laboratorio, que muestra alteración en el metabolismo fosfocálcico, concentraciones altas de hormona paratiroidea e hipoalbuminemia, y las imágenes radiográficas, donde se observa la calcificación de los tejidos blandos<sup>6</sup>.

La calcifilaxis conlleva una alta mortalidad (60-80%) después de 12 meses de la realización del diagnóstico, secundaria a sepsis por infección de las heridas<sup>2</sup>.

El tratamiento es multidisciplinario y se basa en tres pilares fundamentales: el manejo de las lesiones cutáneas (como la limpieza quirúrgica y el uso de la cámara hiperbárica); la modificación de los factores predisponentes, evitando los fármacos que alteran el metabolismo fosfocálcico, y la inhibición de la calcificación cutánea con la utilización de tiosulfato sódico o bisfosfonatos<sup>7-10</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Bertera A, Tabar J, Díaz P, García S, et al. Tratamiento de la arteriopatía calcificante urémica con tiosulfato de sodio intravenoso. *Dermatol Argent.* 2018;24:205-207.
- Batún Garrido JA, Hernández Nuñez E, Muñoz Pérez H. Calcifilaxis en la práctica clínica: informe de un caso con insuficiencia renal crónica terminal. *Med Int Méx.* 2014;30:721-726.
- Rotman JA, Dean KE, Magro C, Nuovo G, et al. Concomitant calciphylaxis and COVID-19 associated thrombotic retiform purpura. *Skeletal Radiol.* 2020;49:1879-1884.
- Daudén E, Oñate MJ. Calciphylaxis. *Dermatol Clin.* 2008;26:557-568.
- Sreedhar A, Sheikh HA, Scagliotti CJ, Nair R. Advanced-stage calciphylaxis: Think before you punch. *Cleve Clin J Med.* 2016;83:562-564.
- Burdorf BT. Calciphylaxis: The potential diagnostic role of radiologists. *Radiol Case Rep.* 2020;16:415-418.
- Mihailescu M, Mehlis S. An unusual case of calciphylaxis in a psoriatic patient without kidney disease. *JAAD Case Rep* 2021;10:41-43.
- Ruderman I, Toussaint ND, Hawley CM, Krishnasamy R, et al. The Australian Calciphylaxis Registry: reporting clinical features and outcomes of patients with calciphylaxis. *Nephrol Dial Transplant.* 2021;36:649-656.
- Liu Y, Zhang X, Xie X, Yang X, et al. Risk factors for calciphylaxis in Chinese hemodialysis patients: a matched case-control study. *Ren Fail.* 2021;43:406-416.
- Kodumudi V, Jeha GM, Mydlo N, Kaye AD. Management of cutaneous calciphylaxis. *Adv Ther.* 2020;37:4797-4807.