

Calcifilaxi

Melissa Botella
Carlota Faci
Residents de Medicina de Família. EAP Sagrada Família

CAS CLÍNIC

Home de 59 anys ex fumador des de fa 8 anys sense altres hàbits tòxics. Amb antecedents patològics de malaltia renal crònica en hemodiàlisi (nefropatia hipertensa que va requerir transplantament el 1999), cardiopatia isquèmica (IAM hemodinàmic en context de ACxFA ràpida que es va manifestar com EAP el desembre de 2012), infart isquèmic en territori d'artèria cerebral mitja dreta (març 2011), quists hepàtics i pancreàtics. Realitza tractament amb Atenolol 100mg/dia, Fosrenol 1000mg/8h, Amlodipino 10mg/dia, Sintrom, Atorvastatina 40mg/dia, Trangorex 200mcg/dia, Mimpapa (cinacalcet) 30mg/dia, Becocyme C forte 1 comp/dia.

Va a urgències per dolor en Extremitat Inferior Esquerra (EIE) i aparició d'una lesió necròtica en zona posterior d'aquesta extremitat.

Valorat per cirurgia vascular presenta polsos femorals presents i simètrics, pols popliti dret present, esquerre absent, pols pedi dret dèbil, resta de distals absents. Zona necròtica amb coloració violàcia perilesional en cara posterior extremitat inferior esquerra. No hi ha altres úlceres. Temperatura i replecció venocapil·lar distal correctes.

La lesió s'orienta com calcifilàxia secundària a malaltia renal crònica i es decideix l'ingrés hospitalari.

Durant l'ingrés es realitza arteriografia diagnòstica i resecció de la lesió cutània per calcifilaxi en l'extremitat inferior esquerra. Després d'un post operatori correcte amb notable millora del dolor es donat d'alta amb els següents diagnòstics: Arteriopatia obliterant grau III i calcifilaxi en EIE.

Calcifilaxi. Arteriopatia calcificant

La calcifilaxi es va descriure l'any 1962. És una malaltia poc freqüent d'etiologia no clarament establerta, amb una incidència que és progressivament ascendent degut a varies causes com són: l'augment del número de pacients afectats per insuficiència renal crònica que reben diàlisi i a l'augment de l'esperança de vida d'aquests, la major prevalença tant d'arteriosclerosi com de diabetis mellitus i de l'alteració de la regulació Ca/P generada per l'ús de compostos càlcics i anàlegs de la vitamina D.

En l'etiopatogènia, el principal factor que s'havia determinat era l'hiperparatiroidisme i l'alteració en el metabolisme de la vitamina D. Progressivament s'han anat determinant altres possibles factors de risc com el sexe femení, estrògens, sobrecàrrega de ferro endovenós, tabaquisme, insuficiència vascular, obesitat mòrbida, estat nutricional pobre, la hiperlipèmia, la hipoalbuminèmia (1), estats d'hipercoagulabilitat (dèficit d'antitrombina III, disminució de proteïna C i S), ús d'anticoagulants orals, corticoides, immunosupressors (2).

En la insuficiència renal crònica es produeix hiperfosfatèmia, disminució de la vitamina D i conseqüentment hipocalcèmia, fet que provoca un augment en la PTH. S'origina així un hiperparatiroidisme que és un dels factors més implicats en l'etiopatogènia, segons citàvem anteriorment, ja que condiciona calcificacions vasculars extenses (Fig 1).

La característica principal de la malaltia és la calcificació progressiva dels vasos cutanis. Inicialment solen aparèixer lesions eritemato violàcies en forma de plaques enduredes molt doloroses, que posteriorment es necrosen donant lloc a l'aparició d'escarses de predomini a les cuixes i a l'abdomen.

L'anatomia patològica revela calcificació i fibrosis de la capa mitja de las arterioles, amb formació ocasional de cèl·lules gegants, proliferació de l'íntima, **trombosi** intraluminal i isquèmia amb **necrosi** secundària. (2)

Normalment solen aparèixer en pacients malalts renals crònics que reben diàlisi, la prevalença en aquests pacients és del 1-4 % (3), però poden aparèixer en pacients amb insuficiència renal crònica lleu o moderada i fins i tot en persones amb funció renal conservada. El temps mig de l'aparició de las lesions cutànies és de 3 a 4 anys des de l'inici de la

diàlisi (1). La calcifilàxia amb afectació predominantment central s'ha relacionat amb pitjor pronòstic que la distal (3).

El diagnòstic és clínic, ja que no existeix cap prova específica de laboratori. Radiològicament es poden trobar calcificacions vasculares en el teixit subcutani que caldria diferenciar de las calcificacions habituals dels pacients en diàlisi. El diagnòstic es pot confirmar mitjançant biòpsia cutània, si bé es desaconsella pel risc de sobreinfecció o disseminació de l'úlcer.

Pel que fa al tractament, no existeix cap tractament estàndard. L'abordatge ha de ser multidisciplinari. Inclou control de l'hiperparatiroidisme, normalització en el maneig del balanç fosfo-càlcic i pel que fa a les lesions cutànies el maneig ha de ser agressiu procedint al desbridament quirúrgic de les lesions si escau. Hi ha estudis que proposen la paratiroidectomia com a mesura eficaç en la disminució de la morbi-mortalitat del procés, però també s'ha descrit casos amb mala evolució.

L'oxigenoteràpia hiperbàrica i l'ús de bifosfonats són tractaments que han resultat eficaços en alguns pacients. (1)

Com a tractament del dolor s'utilitzen analgèsics habituals i en alguns casos s'ha realitzat de forma pal·liativa un bloqueig simpàtic lumbar. (1)

Malgrat els tractaments el pronòstic és molt dolent, amb una mortalitat a l'entorn del 60%-80% i la mitjana de vida al voltant dels 3 mesos. La causa de mort més freqüent és la sèpsia d'origen cutani.

En conclusió, la calcifilaxi és una malaltia poc freqüent, però a causa de la seva elevada morbi-mortalitat cal considerar-la com a diagnòstic diferencial de les lesions cutànies en pacients amb Insuficiència Renal Crònica.

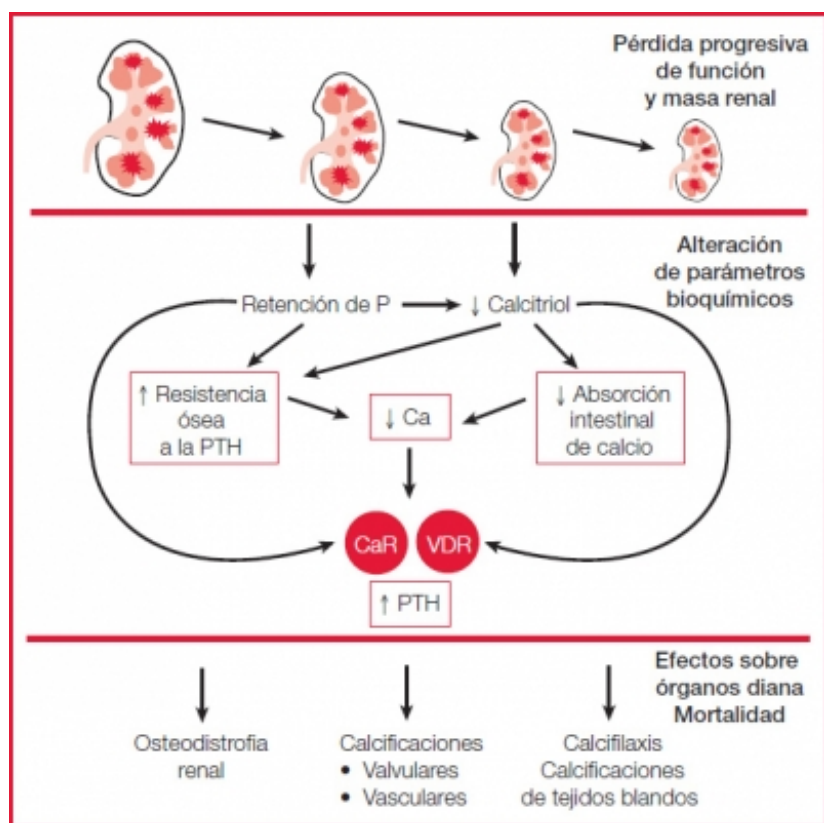


Figura 1. Efectes de la pèrdua progressiva de la funció i la massa renal en la malaltia renal crònica.

CaR: receptor de calci; PTH: parathormona; VDR: receptor de vitamina D.



Figura 2. Lesió cutània per Calcifilaxi

Bibliografía

(1)*La piel en el contexto de la medicina y sus especialidades. Calcifilaxia.* Pablo de la Cueva-Dobao, Mateo González-Carrascosa, Cristina Mauleón Fernández, Catalina Silvente-San Nicasio, Ricardo-Suarez Fernández y Pablo Lázaro – Ochaita. Servicio de Dermatología Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España. El Servier. Piel 2005;20(7)327-30

(2)*Calcifilaxia: una patogenia incierta y un tratamiento controvertido.* B. Marrón, F. Coronel, E.L ópez-Bran y A. Barrientos. Nefrología. Vol. XXI. Número 6 .2001

(3)*Calcifilaxis: Complicación grave del síndrome cardio-metabólico en pacientes con enfermedad renal crónica terminal (ERCT).* Úrsula Verdalles Guzmán, E. Verde, S. García de Vinuesa, M. Goicoechea, A. Mosse, J. M. López Gómez, J. Luño, P. De la cueva. Revista Nefrología 2008; 28(1):32-36

Fig 1 Alteraciones del metabolismo mineral en la enfermedad renal crónica. Nefrologíadigital.revistanefrología.com

Fig 2 Calcifilaxia. www.lookfordiagnosis.com

Citació

Autors: Botella, Melissa; Faci, Carlota

Títol article: Ser metge a la xarxa: web 2.0 i identitat professional online

Revista: APSalut. Volum 2. Número 1. Article 24

<http://www.udaceba.cat/pl205/publicacions/butlletins/editorials/id31/calcifilaxi.htm>

Data: 24 de desembre de 2013