



Nota Clínica

Calcifilaxia. Estudio de 9 casos



Leire Loidi Pascual^{a,*}, Ana Valcayo Peñalba^a, Saioa Oscoz Jaime^a, Alicia Córdoba Iturriagoitia^b, Raquel Rodil Fraile^c y Juan Ignacio Yanguas Bayona^a

^a Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

^c Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 19 de noviembre de 2015

Aceptado el 26 de mayo de 2016

On-line el 13 de julio de 2016

Palabras clave:

Calcifilaxia

Hiperparatiroidismo

Tiosulfato sódico

Úlcera cutánea

Keywords:

Calciphylaxis

Hyperparathyroidism

Sodium thiosulfate

Skin ulcer

RESUMEN

Fundamento y objetivo: La calcifilaxia es una vasculopatía cutánea isquémica de vasos de pequeño tamaño con una alta morbimortalidad. Hasta el momento actual han sido publicadas muy pocas series de pacientes con esta enfermedad, ninguna procedente de un hospital español. Los principales objetivos de este trabajo son analizar el perfil demográfico, clínico e histológico de los pacientes diagnosticados de calcifilaxia en nuestro servicio, para identificar posibles factores de riesgo y potenciales estrategias terapéuticas.

Material y método: Estudio retrospectivo de los casos vistos en el Servicio de Dermatología con diagnóstico de calcifilaxia con una biopsia confirmatoria, en el periodo de enero de 2010 a agosto de 2015.

Resultados: Se estudiaron 9 pacientes, con edades de 76–86 años. Todos tenían comorbilidades cardiovasculares y el 67% tenía insuficiencia renal. Se observó un 33% de mortalidad.

Conclusiones: Ante el posible diagnóstico de calcifilaxia debe realizarse una analítica sanguínea completa para descartar otras causas de úlceras cutáneas. El tratamiento de estos pacientes debe llevarse a cabo por un equipo multidisciplinar. Resaltamos el papel del tiosulfato sódico en el tratamiento de esta entidad.

© 2016 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Calciphylaxis. A review of 9 cases

ABSTRACT

Background and objective: Calciphylaxis is a cutaneous ischaemic vascular disease of small vessels with high morbidity and mortality. To date very few series of patients with this disease have been published, none from a Spanish hospital. The main objectives of this work are to analyze the demographic, clinical and histological profile of patients diagnosed in our department to identify risk factors and potential therapeutic strategies.

Material and method: We made a retrospective study of the cases seen in the dermatology department with a diagnosis of calciphylaxis and who had a confirmatory biopsy in the period between January 2010 to August 2015.

Results: Nine patients were studied, with an age range of 76–86 years. All had cardiovascular comorbidities and 67% had renal failure. A 33% mortality was observed.

Conclusions: Faced with a possible diagnosis of calciphylaxis, a complete blood analysis is mandatory to rule out other causes of skin ulcers. The management of these patients should be undertaken by a multidisciplinary team. We emphasize the role of sodium thiosulfate in the treatment of this condition.

© 2016 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La calcifilaxia es una vasculopatía cutánea isquémica de vasos de pequeño tamaño¹. Es una entidad poco frecuente, más habitual en pacientes con enfermedad renal crónica y, sobre todo, en aquellos en hemodiálisis². Los principales factores de riesgo son la

* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: leire.loidi.pascual@navarra.es (L. Loidi Pascual).

hipercalcemia, la hiperfosfatemia, la elevación del producto calcio-fósforo, la elevación de hormona paratiroidea (PTH) y la hipoalbuminemia; la obesidad y la diabetes mellitus; el tratamiento con corticosteroides sistémicos previos, anticoagulantes, derivados de la vitamina D y sales de calcio. Aunque clásicamente se ha relacionado el desarrollo de calcifilaxia con los pacientes con enfermedad renal crónica, también puede darse en personas sin esta enfermedad³. Los factores de riesgo descritos en estos pacientes son el hiperparatiroidismo primario, las neoplasias, las enfermedades del tejido conectivo, el déficit de proteínas C y S, y la enfermedad hepática enólica.

Aunque la fisiopatología de esta entidad todavía no está bien establecida, parece ser que los diferentes factores predisponentes producirían una elevación del factor nuclear κ - β y en consecuencia conllevaría la alteración de la mineralización ósea y a la calcificación vascular⁴.

Suele darse más frecuentemente en mujeres a partir de la quinta década de la vida con eritema, aumento de la temperatura local y aspecto livedoide de la piel, localizado más frecuentemente en abdomen, nalgas y parte medial de muslos. Progresivamente se forman escaras necróticas y úlceras muy dolorosas y habitualmente tienen un curso tórpido con mala cicatrización.

El diagnóstico definitivo requiere la realización de una biopsia, que además servirá para descartar otras enfermedades que pueden producir lesiones similares (enfermedad vascular aterosclerótica, embolización por colesterol, fibrosis sistémica nefrogénica, oxalosis, púrpura fulminans, vasculitis, necrosis por anticoagulantes...).

Los hallazgos histopatológicos incluyen: calcificación vascular de vasos de pequeño y mediano tamaño, hiperplasia de la íntima, microtrombos de fibrina, calcificación extravascular, paniculitis septal y lobulillar, úlceras, necrosis de grasa subcutánea, etc. Son muy útiles las tinciones de von Kossa y el rojo de Alizarina para la mejor identificación de los depósitos de calcio⁵.

Puede ser útil la realización de radiografías de la zona afectada, observándose una calcificación extensa de los vasos de las partes blandas².

Es indispensable un abordaje multidisciplinar para el correcto tratamiento de estos pacientes. Se han descrito múltiples opciones terapéuticas¹, pero con una escasa evidencia científica y efectividad limitada.

El pronóstico suele ser malo con una mortalidad del 60-80%, debido sobre todo al alto riesgo de infección y sepsis.

Hasta el momento actual han sido publicadas muy pocas series de pacientes con esta enfermedad⁶, ninguna procedente de un hospital español. La investigación se ha centrado fundamentalmente en pacientes con enfermedad renal crónica.

Los principales objetivos de este trabajo son analizar el perfil demográfico, clínico e histológico de los pacientes diagnosticados de calcifilaxia en nuestro servicio, para identificar posibles factores de riesgo y potenciales estrategias terapéuticas.

Material y métodos

Realizamos una revisión retrospectiva de todos los casos vistos en el Servicio de Dermatología con diagnóstico de calcifilaxia y que tuvieran una biopsia confirmatoria, en el periodo de enero de 2010-agosto de 2015. Las fuentes principales fueron la base de datos del Servicio de Anatomía Patológica y la historia clínica de los pacientes. Se estudiaron 9 pacientes. A todos ellos se les realizó una completa anamnesis, exploración física, analítica sanguínea y biopsia cutánea. El diagnóstico de calcifilaxia se realizó teniendo en cuenta todos los datos clínicos e histológicos. Además se realizó una valoración exhaustiva de las piezas histológicas por una dermatopatóloga experta(4).

Resultados

En total se estudiaron 9 pacientes. El ratio de hombres:mujeres fue de 1,25:1, con un rango de edad de 76-86 años (media 78). El tiempo de evolución medio de las lesiones hasta el diagnóstico fue de 10 semanas. La [tabla 1](#) ilustra los datos clínicos y analíticos de los pacientes y la [tabla 2](#) el resumen de los tratamientos recibidos y la evolución.

En cuanto a las comorbilidades, todos los pacientes tenían algún factor de riesgo cardiovascular y/o enfermedad cardiovascular establecida. El 44% tomaban anticoagulantes orales antes del diagnóstico de calcifilaxia. El 67% de los pacientes tenían enfermedad renal, de los cuales el 25% estaban en tratamiento con hemodiálisis (paciente 7). En este último, el tiempo de aparición tras el inicio de la diálisis fue de 3 años.

Las lesiones estaban localizadas en extremidades inferiores y se presentaron en la mayoría de los casos como úlceras necróticas muy dolorosas, con la piel adyacente de color violáceo y patrón reticular ([fig. 1](#)).

En cuanto al metabolismo calcio-fósforo, todos los pacientes excepto el 1 presentaron elevación de la PTH, con un rango de 60-361 pg/ml y una media de 131,11. El producto calcio \times fósforo medio fue de 29,02 (intervalo de 15,12-41,3).

El hallazgo histológico más frecuente fue el de calcificaciones en forma de anillo de arteriolas de mediano y pequeño calibre en todos los casos ([fig. 2](#)). La calcificación en los capilares es menos frecuente y requiere de la tinción de von Kossa para ser visible (50% de los casos). Se observó hiperplasia intimal y fibrosis concéntrica

Tabla 1
Resumen de los datos clínicos de los pacientes

	Sexo y edad	ERC	Comorbilidades	PTH (pg/ml)	Vit D (ng/ml)	Ca/P (mg/dl)	Ca x P
1	86M	No	Hta, diabetes, fibrilación auricular, ACO, hipoalbuminemia	22		7,8/2,9	22,6
2	76V	No	Hta, diabetes, valvulopatía y cardiopatía isquémica	70	14	10,2/3	30,6
3	89V	Sí	Hta, diabetes, valvulopatía, toma de CT por enfermedad autoinmune, leucemia mielomonocítica, hipotiroidismo, hipoalbuminemia	60	24	8,8/4	35,2
4	77M	Sí	Hta, artritis reumatoide, toma de CT	186	18	10,6/3,9	41,3
5	66M	Sí	Hta, diabetes, enfermedad vascular periférica, hipoalbuminemia	108		8,3/2,9	24,1
6	84V	Sí	Hta, diabetes, FA, valvulopatía, ictus, ACO, neoplasia de colon	361	6	9/3,6	32,4
7	80V	Sí (HD)	Hta, diabetes, valvulopatía y cardiopatía isquémica, ACO	109	13	9,1/4,5	41
8	80V	Sí	Hta, diabetes, cardiopatía isquémica, ACO, hipoalbuminemia	170	9	8,2/2,3	18,86
9	66M	No	Diabetes, dislipidemia, vasculitis ANCA+, toma de CT	94	12	8,4/1,8	15,12

ACO: anticoagulantes orales; ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo; Ca: calcio; CT: corticosteroides orales; ERC: enfermedad renal crónica; FA: fibrilación auricular; HD: hemodiálisis; Hta: hipertensión arterial; M: mujer; P: fósforo; PTH: hormona paratiroidea; V: varón.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3798963>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3798963>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)