

Diálisis y Trasplante

CASO CLÍNICO

Un monstruo en hemodiálisis pendiente de batir. Imágenes de un caso sobrecogedor.

Elena Borrego García¹, Miriam Barrales Iglesias², David Moyano Bueno³, María Narváez Simón⁴, Angélica Varillas Caso⁵.

1,2,5. Servicio Nefrología, Hospital San Cecilio, Granada.

3. Servicio Dermatología, Hospital San Cecilio, Granada.

4. Servicio Anatomía Patológica, Hospital San Cecilio, Granada.

Palabras Clave

Calcifilaxis,
Hemodiálisis

Resumen

La calcifilaxis es un síndrome clínico caracterizado por calcificación de la túnica media sw las arteriolas cutáneas de pequeño calibre y trombosis por isquemia cutánea. Suele ser un proceso crónico salvo la aparición de trombosis, que debuta de manera aguda.

Presentamos el caso de una mujer con inicio reciente en hemodiálisis, aparición de lesiones de calcifilaxis y rápida evolución de las mismas con desenlace fatal ante la falta de respuesta al tratamiento.

A monster on hemodialysis pending to be fought.
Images of a startling case.

Abstract

Calciphylaxis is a clinical syndrome characterized by calcification of the tunica media and small-caliber cutaneous arterioles and thrombosis due to cutaneous ischemia. It is usually a chronic process except for the development of thrombosis, which presents acutely.

We present the case of a woman recently started on hemodialysis with the appearance of calciphylaxis lesions that progressed rapidly, resulting in a fatal outcome due to a lack of response to treatment.

Keywords

Calciphylaxis,
Hemodialysis

Autor de correspondencia:
Elena Borrego García
FEA Nefrología
H.U. San Cecilio, Granada
eborregogarcia@gmail.com

Introducción

La calcifilaxis es una rara enfermedad de elevada morbimortalidad que puede afectar a la población con enfermedad renal crónica (ERC) en diálisis, presentando calcificaciones murales de arteriolas medias y trombosis del vaso afecto, generando isquemia y necrosis subcutánea.

Presentación del caso clínico

Presentamos el caso de mujer de 70 años con antecedentes personales de adenocarcinoma de endometrio y ERC secundaria a nefropatía diabética con subóptimo control y necesidad de inicio de hemodiálisis. A los tres meses del comienzo de la técnica comienza con placas eritematosas, parestesias y debilidad en miembros inferiores (**figura 1**). En los siguientes 2 meses debuta con dolor intenso, aumento del tamaño de las mismas y aspecto necrótico, localizadas en caras externas de ambos muslos y piernas (**figura 2**). A las semanas presentaba lesiones necróticas reticulares en pantorrillas y otras en muslos que abarcaban gran parte de la superficie cutánea (**figura 2**). Se realizó biopsia cutánea (**figura 3**).

Analíticamente, HbA1c 15.2%, calcemia 10mg/dl, fósforo entre 3-7mg/dl, hormona paratiroidea(PTH) 958pg/ml(12-88), vitamina D 33 ng/ml(9-41), procalcitonina hasta 3.76ng/ml(0.02-0.5) y Proteína C reactiva 417mg/dl (0.4-5).

Exudados de heridas con presencia de *Staphylococcus epidermis* pautando amoxicilina-clavulánico y días más tarde sobreinfección por *Klebsiella pneumoniae* multisensible, cambiando antibioterapia a piperacilina/tazobactam que se mantiene ante la afectación profunda con datos de celulitis perilesional y progresión de necrosis. Además debuta con colitis pseudomembranosa recibiendo vancomicina oral.

En hemodiálisis se inició tratamiento con tiosulfato sódico intravenoso 25gr (tres sesiones semanales, de 3h de duración y dializadores de alto flujo), total quince dosis. Se optimizó el tratamiento con cinacalcet, quelantes de fósforo no cálcico y baño bajo en calcio.

Días posteriores se complicó nuevamente con parestesias y acrocianosis en dedos de las manos presentando además trombosis de la vena cefálica derecha. Anticuerpos anticentrómeros positivos pero sin datos de enfermedad autoinmune sistémica.

A nivel dermatológico se llevó a cabo desbridamiento extenso, uso de biobrane en zonas extensas, en otras gasas con silvederma y linitul. En curas posteriores, cobertura con mepitel e iruxol mono (**figura 4**).

Ante la tórpida evolución, dolor incontrolado y mal estado general, se contacta con unidad de paliativos y finalmente fallece a los tres meses del inicio de todo el proceso.

El sexo femenino, uso de análogos de vitamina D, warfarina, determinadas moléculas de tamaño medio, hiper e hipoparatiroidismo, diabetes, entre otro, se han considerado como factores de riesgo.

La inflamación sistémica, posible alteración de la coagulación, disbalance de los mecanismos compensadores que inhiben las calcificaciones ectópicas (osteoprotegerina), alterando ésta el eje RANKL-RANK-NF-kB, causan finalmente un depósito en la túnica media de cristales de calcio y además influenciado por la transformación de células mesenquimales de la pared arterial a células osteoblásticas depositando tejido óseo en dicha zona¹⁻².

La tasa de mortalidad es del 64%, primer lugar por infecciones de las lesiones³. Como tratamiento se aconsejan el desbridamiento quirúrgico, antibioterapia y uso de tiosulfato sódico (efecto antioxidante y quelante). En nuestro caso a pesar de una terapéutica correcta el desenlace fue fatal, por lo que concluimos remarcando la importancia de seguir investigando sobre nuevas medidas para mejorar la supervivencia de dicha entidad.

FIGURAS



Figura 1.- Inicio de los síntomas. Placas eritematosas dolorosas, con parestesia y debilidad de miembros.



Figura 2.- Rápida progresión de lesiones cutáneas necróticas extensas en gran parte de muslos y piernas.



Figura 3. A) - Úlcera cutánea con calcificación de la pared de vasos de pequeño y medianos calibres hipodérmicos(HE, 10x). **B)** Detalle de la calcificación de la media arteriolar con hiperplasia fibrointimal asociada (HE, 20x). **C)** Presencia de calcio intramural mejor evidenciado mediante la tinción de Von Kossa (20x)

Bibliografía

1. R.H. Weenig. Pathogenesis of calciphylaxis: Hans Selye to nuclear factor kappa-B.. J Am Acad Dermatol., 58 (2008), pp. 458-471.
2. B. Mozzanega, S. Gizzo, D. Bernardi, L. Salmaso, T.S. Patrelli, R. Mioni, et al. Cyclic variations of bone resorption mediators and markers in the different phases of the menstrual cycle. J Bone Miner Metab, 31 (2013), pp. 461-467.
3. Lajoie KO, Ghanemi A, Bourbeau K, et al. Multimodality approach to treat calciphylaxis in end-stage kidney disease patients. Ren Fail. 2023;45:2256413