

CALCIFILAXIS PENEANA. Reporte de dos casos

PENILE CALCIPHYLAXIS. Report of two cases

*Marlene Haudenschild, *Lorena Benitez, **Vania Diez Pérez

*Residentes ** Jefa de Servicio

Servicio de Dermatología, Hospital Central del Instituto de Previsión Social

Asunción, Paraguay

RESUMEN

La calcifilaxis es una rara vasculopatía que se caracteriza por áreas de necrosis isquémica con calcificaciones de la túnica media de pequeñas y medianas arterias de la piel; con incidencia anual de 1-4% de los pacientes con insuficiencia renal crónica. Existen dos formas clínicas, la proximal, de mayor mortalidad y la distal, pudiendo coexistir ambas. La presentación peneana es muy rara, por la triple circulación del órgano, con alta tasa de mortalidad. El diagnóstico se confirma con la histopatología.

Se presentan dos casos clínicos de calcifilaxis peneana observados por el Servicio de Dermatología.

Palabras Clave: *Calcifilaxis, Necrosis de pene, Diabetes mellitus, Insuficiencia Renal*

ABSTRACT

Calciphylaxis is a rare vasculopathy, characterized by areas of ischemic necrosis, with calcifications of the media tunica from the small and medium arteries of the skin; with annual incidence of 1-4% of patients with chronic renal failure. There are two clinical forms, the proximal form, with higher mortality and the distal form, both can coexist. The

penile presentation is very rare, due to the triple circulation of the organ, with a high mortality rate. The diagnosis is confirmed with histopathology.

Two clinical cases of penile calciphylaxis observed by the Dermatology Service are presented.

Key Words: *Calciphylaxis, penile necrosis, diabetes mellitus, renal failure.*

INTRODUCCION.

La calcifilaxis, es una alteración vascular obstructiva, en la que se aprecia la presencia de áreas de necrosis isquémica junto con extensas calcificacio-

nes de la túnica media de las pequeñas y medianas arterias de la piel;^{2,6} dependientes en gran medida de la expresión del factor de crecimiento de fibroblastos, lo cual causa isquemia y a su vez gangrena de rápida evolución.^{1,6} Se observa en el 1- 4%de

los pacientes con insuficiencia renal crónica terminal en tratamiento sustitutivo con diálisis y se presenta cuando la función renal es menor al 25%.^{2,3,6}

La afección peneana es muy rara debido a que existe una gran circulación arterial colateral. La confirmación histológica sigue siendo el estándar de oro para el diagnóstico definitivo.^{2,4}

Se presentan dos casos de calcifilaxis en pacientes con enfermedad renal crónica en hemodiálisis y desenlace fatal.

CASO 1.

Paciente de sexo masculino, de 68 años de edad, hipertenso, diabético, con enfermedad renal crónica, en hemodiálisis trisemanal hace 1 año. Se presentó con una dermatosis diseminada a tronco, miembros superiores e inferiores, constituida por úlceras con centro necrótico y secreción purulenta, bordes irregulares y límites difusos, con aparición inicial en región peneana y luego extensión progresiva a otras áreas del cuerpo, de 1 año de evolución, muy dolorosas (Figuras 1, 2, 3).



Fig. 1

Cara lateral externa de muslo: ampolla con contenido necrótico y purulento, bordes irregulares, límites poco netos, muy dolorosa.

Fig. 2

Úlcera con centro necrótico, con bordes purpúricos regulares, límites poco netos, indurado, muy dolorosa.



Fig. 3

A nivel abdominal úlceras con centro necrótico, bordes irregulares, límites poco netos, dolorosas.

Fue evaluado por el Servicio de Urología donde realizaron amputación peneana por probable cuadro de Fournier. Presentó evolución tórpida del área amputada, con empeoramiento y aparición de lesiones similares en el tronco y las extremidades. Requirió internación por sepsis a punto de partida de partes blandas.

Hemograma: Leucocitosis con neutrofilia, anemia leve

Urea: 80 mg/dl

Creat: 5,67 mg/dl

Perfil hepático: normal

Calcio: 9,20 mg/dl

Fosforo: 5,2 mg/dl

Albumina: 3,4 mg/dl

Sodio: 130 mg/dl

Potasio: 5,8 mg/dl

Cloro: 97,6 mg/dl

Parathormona: 1230 pg/ml (VN: 10-55 pg/ml)

LABORATORIO, ANATOMÍA PATOLÓGICA

Sección de piel donde se observa la calcificación en la capa media de la arteriola en tejido dérmico e hipodérmico, que confirma el diagnóstico de Calcifilaxis (Figura 4).

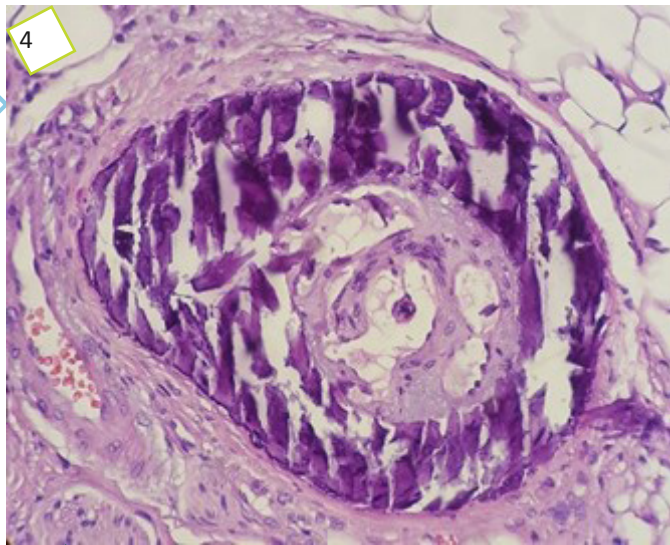


Fig. 4 Anatomía Patológica. Calcificación en la capa media de arterias y/o arteriolas del tejido dérmico e hipodérmico. (Gentileza del Dr. Celías)



Fig.7 Se observa la placa a nivel de prepucio. Respeto rostro y tronco.

EVOLUCIÓN: Presentó evolución tórpida de las lesiones y del cuadro general, e ingresó a Unidad de Terapia Intensiva por sepsis grave, falla multiorgánica, y posterior óbito.

CASO 2. Paciente de sexo masculino, de 74 años, hipertenso, diabético, enfermedad renal crónica no hemodializado. Presentó dermatosis de 2 meses de evolución, que inició en miembros inferiores, y se extendió a abdomen, constituida por úlceras necróticas sobre placas eritematosas y dolorosas (**Figuras 5, 6, 7**). Fue internado con diagnóstico de sepsis a punto de partida de partes blandas.



Fig. 5 Placa ulcerada, bordes irregulares, necróticos, límites poco netos a nivel del prepucio

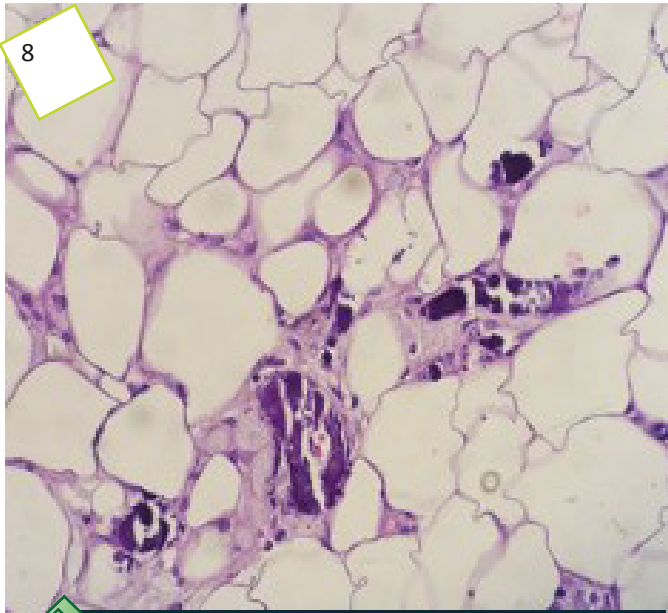
Fig.6 Placa eritemato-purpúrica, exulcerada, bordes necróticos, irregulares, límites difusos, de 5 cm de largo x 3 cm de ancho, situada en muslo lado derecho.

LABORATORIO

Hemograma: Leucocitosis con neutrofilia, anemia moderada	
Urea: 71 mg/dl	Creat: 2,85 m/dl
Perfil hepático: normal	
Calcio: 9,80 mg/dl	Fosforo: 5,20 mg/dl
Albumina: 2,6 mg/dl	Sodio: 154 mg/dl
Potasio: 4,18 mg/dl	Cloro: 12,4 mg/dl
Parathormona: 820 pg/ml	

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Calcificación de la capa media de arteriolas en hipodermis, con diagnóstico de Calcifilaxis (**Figura 8**).



8

Fig. 8

Calcificación de la capa media de arteriolas en hipodermis.
(Gentileza del Dr Celias)

EVOLUCIÓN: El paciente presentó una evolución tórpida, posteriormente falla multiorgánica y óbito.

DISCUSIÓN

La calcifilaxis es una alteración vascular considerada como un síndrome multifactorial, que afecta la túnica media de las arterias más pequeñas, lo cual causa isquemia, y esto a su vez una gangrena de rápida evolución.^{1,2}

Se observa en el 1- 4% de los pacientes con insuficiencia renal crónica terminal en tratamiento sustitutivo con diálisis y se presenta cuando la función renal es menor al 25%.^{2,3}

La afección peneana es muy rara debido a que existe una gran circulación arterial colateral, tanto del perineo como de la porción inferior del abdomen.^{2,3}

A pesar de que la calcifilaxis es un diagnóstico clínico, se recomienda la confirmación histológica y sigue siendo el estándar de oro para el diagnóstico definitivo.

Los factores de riesgo para la calcifilaxis son: el sexo femenino, enfermedad renal crónica, diabetes mellitus, exposición a la warfarina, hipercalcemia, enfermedad hepática.²⁻⁵

El tratamiento implica el manejo del metabolismo del calcio por nefrólogos.⁴⁻⁶

Debido a la rápida evolución y la gravedad de la misma, se debe dar en la brevedad posible el tratamiento óptimo para cada paciente, según sus necesidades y morbilidades asociadas.

- Tiosulfato sódico
- Bifosfonatos
 - Pamidronato
 - Etidronato
 - Alendronato
 - Risedronato
- Paratiroidectomía
- Anticoagulación
- Activador del plasminógeno tisular
- Trasplante renal

Nuestros pacientes fueron de sexo masculino, a diferencia del predominio en el sexo femenino, reportado en la literatura.¹ El pronóstico continúa siendo pobre, con una elevada mortalidad, siendo la sepsis la causa más frecuente de muerte como ocurrió con los pacientes presentados.²

Cuando la afección está en el pene y no es tratada,

puede conducir a gangrena húmeda o seca de la zona afectada y existe hasta un 64% de mortalidad, asociada principalmente a infecciones tanto locales como sistémicas; además se ha descrito que al menos dos tercios de los pacientes con calcifilaxis del pene presentan lesiones gangrenosas extragenitales,³ tal como ocurrió con nuestros pacientes quienes mostraron calcificación extensa en todo el cuerpo.

Es una enfermedad compleja que requiere un manejo multidisciplinario por dermatólogos, nefrólogos, nutricionistas y especialistas en el manejo del dolor, para un tratamiento adecuado, por la morbi-mortalidad elevada.²

Bibliografía

- 1- Pérez J., Vargas J., Echeverría J., Rodríguez P., Pulido A. Calcifilaxis y enfermedad renal crónica. *Acta Med Colomb* 2011;36: 149-152.
- 2- Ramírez, E. A., López, P., Sánchez, U. y Zonana, F. Reconstrucción de neoglande con colgajo uretral para el tratamiento quirúrgico de calcifilaxis peneana. *Revista Mexicana de Urología*. 2015; 75 (2): 101-108.
- 3- León T. K., León S. C., Palomo, David. Calcifilaxis. Revisión de Tema acerca de la calcifilaxis del pene. *Revista Costa Rica*. 2016; 33 (2).
- 4- Mathur AV., Azad S., Singh M. Anand N. Penile necrosis in association with chronic renal failure; Calciphylaxis or calcific uremic arteriopathy. *Journal of Diabetology*. 2013; 2 (5).
- 5- Alejandro, G., Jesús, G., Jose, A. y Lauro, S. Calcifilaxis de pene: Nuestra experiencia en 5 años y revisión de la literatura científica. *Actas Urológicas Españolas*, 2009; 33 (9), 1019-1023.
- 6- Bolio L., Zamora V. y Carvajal G. Necrosis de pene por calcifilaxis en paciente nefrótica. *Revista Mexicana de Urología*, 2014; 74 (2): 108-111.