



## Caso clínico

### HAGA SU DIAGNÓSTICO

Morea Gastón<sup>1</sup>, Senarega Adriana<sup>2</sup>, Innocenti Alicia Carolina<sup>2</sup>, Rivera Griselda<sup>3</sup>, Salomón Susana<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Servicio de Clínica Médica – Hospital Luis C. Lagomaggiore

<sup>2</sup> Servicio de Dermatología – Hospital Luis C. Lagomaggiore

<sup>3</sup> Servicio de Clínica Médica – Hospital Antonio J. Scaravelli

Correo electrónico de contacto: gaston\_morea@hotmail.com

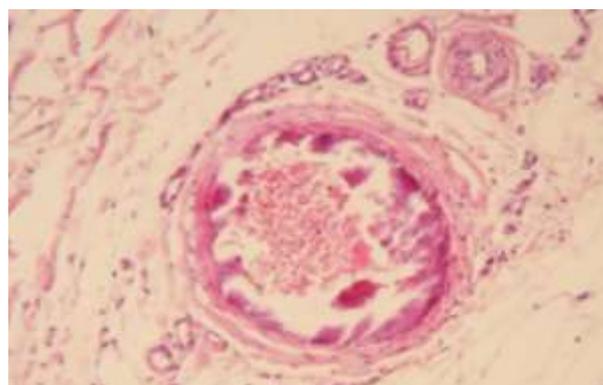
Recibido: 29 de noviembre de 2018 - Aceptado: 10 de diciembre de 2018

### CASO CLÍNICO

Paciente de género femenino, de 60 años de edad, con antecedente de hipertensión arterial de 15 años de evolución, con mala adherencia al tratamiento, y enfermedad renal terminal con requerimiento de hemodiálisis. Ingresa por presentar cuadro de dolor abdominal agudo, que la lleva al óbito en 48 Hs. Al examen físico presenta lesión ulcerada, dolorosa, de un mes de evolución, localizada en cara lateral

externa de pierna izquierda, de bordes eritemato-violáceos espiculados y fondo necro-fibrinoso, que asienta sobre área de eritema tipo *livedo reticularis*. Presenta, además, dos úlceras purpúricas espiculadas con costra central, en región proximal del mismo miembro, también de 1 mes de evolución.

### ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?



1. Síndrome anti-fosfolipídico
2. Panarteritis nodosa
3. Calcifilaxis
4. Úlcera hipertensiva
5. Crioglobulinemia mixta esencial

**Respuesta correcta**

**(3) Calcifilaxis:**

La calcifilaxis es una alteración vascular rara, aunque grave, que se caracteriza por una progresiva calcificación vascular con necrosis isquémica de la piel y de los tejidos blandos. Con una prevalencia que oscila entre 1-4% de los pacientes con insuficiencia renal crónica, afecta con mayor frecuencia pacientes adultos mayores, de género femenino y raza blanca, como en el caso de nuestra paciente. Es una afección casi exclusiva de pacientes con enfermedad renal crónica terminal en programa periódico de sustitución renal mediante hemodiálisis, como nuestro caso, o trasplante renal; siendo excepcional en pacientes sometidos a diálisis peritoneal o en estadios pre-dialíticos.

Si bien su patogénesis no es del todo clara, se han involucrado diversos factores, entre ellos el

hiperparatiroidismo secundario, una elevación del producto fosfo-cálcico, niveles normales o elevados de calcio en sangre y altas dosis de metabolitos activos de vitamina D. En nuestro caso, la paciente presentaba en la analítica de ingreso hipercalcemia e hiperfosfatemia.

La anatomía patológica permite identificar una vasculopatía de pequeños vasos, con calcificación mural, proliferación intimal, fibrosis y, finalmente, trombosis del vaso afectado. Como consecuencia, se produce la isquemia del tejido irrigado subyacente. En nuestro caso, la anatomía patológica evidenció en los cortes realizados, en dermis papilar, neoformación vascular con vasodilatación y elastosis solar; y, a nivel de tejido celular subcutáneo, depósito de material amorfo basófilo vinculable a calcio en el interior de la pared de los vasos sanguíneos, vinculables a calcifilaxis.



**Foto 1.** En dermis papilar, y a nivel de tejido celular subcutáneo, depósito de material amorfo basófilo vinculable a calcio en el interior de la pared de los vasos sanguíneos (flecha). H-E 400X.

Compromete vasos de la piel y tejido celular subcutáneo, como en nuestro caso, pero puede afectar también a otros parénquimas (miocardio, membrana sinovial, pulmón, páncreas, intestino y retina).

Las lesiones cutáneas se presentan como nódulos subcutáneos y placas violáceas (purpúricas o

equimóticas), dolorosas, sobre una base de eritema moteado o reticular semejante a la *livedo reticularis*, que progresan en pocos días a la formación de úlceras con escaras necróticas, tal como presentaba nuestra paciente.



**Foto 2.** Lesión ulcerada, localizada en cara lateral externa de pierna, de bordes eritemato-violáceos espiculados y fondo fibrinoso, sobre área de eritema tipo *livedo reticularis*.

El examen ecográfico con Doppler del territorio vascular arterial de miembros inferiores realizado a nuestra paciente no evidenció alteraciones en la pared vascular, imágenes de trombosis ni reducción de la luz vascular; se visualizó en Arteria Tibial Posterior y Arteria Pedia izquierda un trazado espectral de tipo monofásico, con presencia de picos sistólicos agudos no romos, hallazgos que permiten descartar un origen macrovascular del tipo de lesión que presentaba.

## RESPUESTAS INCORRECTAS

### (1) Síndrome anti-fosfolípido:

La edad de presentación suele ser menor que la de nuestra paciente. Tampoco presenta antecedentes de eventos tromboticos (arteriales o venosos) ni abortos previos, acrocianosis o fenómeno de Raynaud. La lesión dermatológica típica difiere de la de nuestra paciente, ya que suelen ser extensas úlceras necróticas, irregulares, de bordes limitados, con halo rojo-pardo, que evolucionan en zonas distales a gangrena, e incluso amputación espontánea. Nuestra paciente presentó ANA y anticuerpos anti-fosfolípidos negativos, y el coagulograma no presentaba prolongación del APTT. La biopsia que se le realizó no evidenció obliteración vascular, trombos hialinos en los vasos de la dermis papilar, ni infiltrado inflamatorio de la pared vascular.

### (2) Panarteritis nodosa:

Si bien las características demográficas de la población más afectada coinciden con las de nuestra paciente, y además presentaba antecedente de HTA, deterioro de la función renal y dolor abdominal, nuestro caso no refirió fiebre, clínica de polineuropatía, artralgias, artritis o mialgias. Las lesiones más características de esta entidad son los nódulos eritematosos, dolorosos, localizados frecuentemente en cara anterior de piernas (entre otras zonas), en distintos estadios evolutivos, incluso llegando a la ulceración, sobre una base de *livedo reticularis*, lesiones y evolución que no fue referida por nuestra paciente. La positividad de los ANCA es de utilidad diagnóstica, pero en nuestro caso fueron negativos. La biopsia suele evidenciar afección de vasos de pequeño calibre, en la zona de unión dermo-subcutánea, con infiltrado inflamatorio mixto (polimorfonucleares y linfocitos) perivascular y de la pared arterial, con proliferación intimal, trombosis

Se identifican dos formas de presentación clínica, si bien en ambas, las lesiones se distribuyen preferentemente en las extremidades. La tipo distal o acral, afecta principalmente las piernas, pies y dedos, como en nuestra paciente; mientras que la tipo proximal (menos frecuente y de peor pronóstico), afecta los muslos, nalgas y el abdomen. Finalmente, el diagnóstico de óbito de nuestra paciente no pudo confirmarse, siendo la sospecha principal una isquemia mesentérica, presente en un bajo porcentaje de pacientes con esta entidad.

vascular y posterior ulceración, datos que no fueron evidenciados en la biopsia de nuestra paciente.

### (4) Úlcera arterial:

Las características demográficas de la población más afectada coinciden con la de nuestra paciente, además de presentar el antecedente de HTA y el deterioro de la función renal. Sin embargo, la lesión suele ser pequeña, de borde neto, en saca bocado, muy dolorosa, con un dolor desproporcionado al tamaño de la lesión, de fondo rojo sangrante, rodeado por un halo purpúrico o eritemato-violáceo, características que no coinciden con la lesión de nuestro caso. También se observa frecuentemente una angiodermatitis pigmentaria y purpúrica similar al complejo varicoso, supramaleolar y antero-externa debajo de la lesión ulcerada, que no fue observada en nuestro caso. La biopsia muestra característicamente estenosis arterioesclerótica de las arteriolas de pequeño y mediano calibre del tejido celular subcutáneo con inversión de la proporción pared-luz, con predominio de proliferación de la íntima de la pared arteriolar, hialinosis subendotelial, hipertrofia de la túnica media, que pueden llegar a la obstrucción completa y disminución de la vasodilatación compensadora, cambios histológicos que no se observaron en nuestra paciente.

### (5) Crioglobulinemia mixta esencial:

Si bien se presenta con mayor frecuencia en mujeres, que pueden tener deterioro de la función renal (por glomerulopatía), nuestra paciente no refería astenia, artralgia, acrocianosis o fenómeno de Raynaud. La serología para hepatitis C virus fue negativa. En la mayoría de los casos, la lesión típica es la púrpura recurrente palpable con afectación petequiral, que en ocasiones confluye formando

equimosis extensas distales, comprometiendo miembros inferiores y glúteos (entre otras regiones), no pruriginosas; aunque en raras ocasiones pueden evolucionar a úlceras, frecuentes en región perimaleolar, que resuelven espontáneamente al tratar la enfermedad de base, lesiones y evolución que no fue referida por nuestra paciente. La biopsia

muestra característicamente una vasculitis leucocitoclástica, con infiltrado de monocitos y linfocitos asociado a necrosis fibrinoide, hiperplasia de células endoteliales y área de hemorragia, hallazgos que no se observaron en la muestra de nuestro caso.

### **Bibliografía**

1. Polaina Rusillo M, Sánchez Martos MD, Biechy Baldan MM *et al.* Calcifilaxis. *Semin Fund Esp Reumatol.* 2009;10(4):124-127.
2. Belsito Malaspina PS, Gorosito SE, Petovello F *et al.* Diagnóstico y tratamiento de la úlcera de Martorell. *Flebología.* 2016;42(3):37-40.
3. Matteoda MA, Stefano PC, Bocián M *et al.* Cutaneous polyarteritis nodosa. *An Bras Dermatol.* 2015; 90(3):188-190.
4. Pinto-Almeida T, Caetano M, Sanches M *et al.* Cutaneous manifestations of antiphospholipid syndrome. *Acta Reumatol Port.* 2013;38:10-8.
5. Suárez-Amor O, Sánchez-Aguilar D, Labandeira J *et al.* Síndrome crioglobulinémico: presentación de cuatro casos con afectación cutánea. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97(2):126-130.