

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v67i1.8558>

Dermatosis perforante adquirida y calcifilaxis coexistente

Acquired perforating dermatosis and coexisting calciphylaxis.

Alberto Enrique Vengoechea-Guerrero,¹ Brenda Alejandra Hermsillo-Cardoza,¹ Juan David Dufflart-Ocampo,¹ Diana Carolina Palacios-Narváez,² Héctor Alejandro Cantú-Maltos,² Claudia Sáenz-Corral,³ María Elisa Vega-Memije³

Resumen

ANTECEDENTES: La calcifilaxis es una arteriopatía calcificante, mientras que las dermatosis perforantes son alteraciones en las fibras elásticas con haces basófilos de colágena degenerada. Ambas son enfermedades poco frecuentes que suelen verse en pacientes con enfermedad renal crónica estadio V, principalmente en mujeres con edad de 40 a 60 años con distribución en las extremidades inferiores.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 53 años con antecedente de hipertensión arterial sistémica, diabetes mellitus y enfermedad renal crónica en terapia de sustitución renal con hemodiálisis. Tenía una dermatosis diseminada con principal afección de la cara anterior de las piernas, caracterizada por úlceras necróticas de cinco meses de evolución que se diagnosticó como calcifilaxis, y una segunda dermatosis en el cuello caracterizada por pápulas eritematoqueratóticas y costra central necrótica de dos meses de evolución que, al estudio histopatológico, mostró una dermatosis perforante adquirida.

CONCLUSIONES: Comunicamos un caso en el que había coexistencia de ambas afecciones con un desenlace fatal. La simultaneidad de estos trastornos es poco frecuente, existiendo pocos reportes de caso. Ambas enfermedades repercuten en la calidad de vida de los pacientes, influyendo a mediano plazo en el pronóstico de mortalidad, por lo que su diagnóstico y tratamiento correctos son fundamentales. Se cree que esta asociación puede tener relación con el mal control de las enfermedades metabólicas de los pacientes.

PALABRAS CLAVE: Calcifilaxis; dermatosis perforante; insuficiencia renal crónica; enfermedad del colágeno.

Abstract

BACKGROUND: Calciphylaxis is a calcifying arteriopathy, on the other hand, perforating dermatosis are alterations in elastic fibers with degenerated basophilic collagen bundles. Both diseases are rare and usually seen in patients with stage V chronic kidney disease, mainly in woman in ages 40 to 60, with distribution in lower extremities.

CLINICAL CASE: A 53-year-old female patient with history of systemic arterial hypertension, diabetes mellitus and chronic kidney disease, on renal replacement therapy with hemodialysis. Characterized by disseminated dermatosis to lower extremities affecting legs, consisting of necrotic ulcers of five months of evolution diagnosed as calciphylaxis. As well as a second dermatosis located to the left side of the neck, consisting of erythematous keratotic papules with central necrotic crust of two months of evolution, the histopathological study showed an acquired perforating dermatosis.

CONCLUSIONS: The clinical case presented herein is a coexistence of both entities with a fatal outcome. The simultaneity of these diseases is rare, with few case reports. Both disorders have an impact on the quality of patients' lives, interfering with the medium-term prognosis of mortality. Therefore, its correct diagnosis and treatment are essential. It is believed that this association could have a relation with poor metabolic control of patients.

KEYWORDS: Calciphylaxis; Perforating dermatosis; Chronic renal failure; Collagen diseases.

¹ Residente Dermatología.

² Residente Dermatopatología.

³ Médico adscrito a la división de Dermatología.

Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud, Ciudad de México.

Recibido: enero 2022

Aceptado: febrero 2022

Correspondencia

Juan David Dufflart Ocampo
jddufflart@hotmail.com

Este artículo debe citarse como:

Vengoechea-Guerrero AE, Hermsillo-Cardoza BA, Dufflart-Ocampo JD, Palacios-Narváez DC, Cantú-Maltos HA, Sáenz-Corral C, Vega-Memije ME. Dermatosis perforante adquirida y calcifilaxis coexistente. Dermatol Rev Mex 2023; 67 (1): 90-94.

ANTECEDENTES

Las calcifilaxis y las dermatosis perforantes están entre los padecimientos de afectación cutánea del paciente con enfermedad renal crónica (ERC); sin embargo, existen casos en otros contextos fuera del paciente renal.^{1,2}

Estos padecimientos repercuten en la mortalidad y en la calidad de vida de los pacientes, por ello, su diagnóstico y tratamiento correctos son un desafío para el personal médico que los trata.

En estudios de los últimos 20 años la incidencia de calcifilaxis y trastornos perforantes de la piel es de aproximadamente el 4.5% con cualquier tipo de diálisis y del 11% con hemodiálisis.

La calcifilaxis se manifiesta en piel usualmente distal en las extremidades, también puede sobrevenir a nivel proximal o en los genitales, consistente en necrosis isquémica muy dolorosa,³ mientras que las dermatosis perforantes suelen afectar las extremidades superiores, con predominio en las manos, consistentes en pápulas queratósicas pequeñas, puede tener daño del resto de la piel.⁴

La histología de cada una de estas enfermedades es muy característica, se debe al depósito de calcio en la media e íntima en vasos de mediano calibre, proliferación de la íntima, trombosis y relación con necrosis de los tejidos suprayacentes característica de la calcifilaxis,⁵ mientras que en las dermatosis perforantes puede encontrarse, dependiendo del estadio de la lesión, como hiperplasia epidérmica con fibras de colágeno degeneradas en la dermis, invaginación de la epidermis con tapón de queratina y fibras de colágeno verticalizadas de color basófilico que pueden verse realizadas con tinciones especiales.⁶

Los factores fisiopatológicos de ambos padecimientos son complejos y no se conocen; sin

embargo, se definen algunos factores de la aparición de las calcifilaxis: factores de metabolismo mineral óseo, sexo femenino, diabetes, obesidad, traumatismo local, hipoalbuminemia, quelantes de calcio, corticosteroides y antagonistas de la vitamina K,⁷ y algunas evidenciadas en dermatosis perforantes, como medicamentos, infecciones y neoplasias.⁸

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 53 años, originaria de Hidalgo y residente de la Ciudad de México, ama de casa, quien manifestó una dermatosis diseminada a las extremidades inferiores de las que afectaba las piernas, constituida por varias úlceras que medían desde 5 cm de diámetro hasta 15 cm la más grande, bordes bien definidos e irregulares, con escara en su superficie. En el resto de la piel se observó otra dermatosis confinada al hemicuello izquierdo, constituida por varias pápulas con leve eritema, queratósicas y algunas con costra en su centro. **Figuras 1 y 2**

Había sido internada por el servicio de nefrología con criterios de emergencia dialítica por uremia y se interrogó a familiares de su padecimiento. La paciente tenía antecedentes de hipertensión arterial sistémica y diabetes mellitus de 20 años de evolución. Fue llevada a urgencias por deterioro del estado neurológico, se comprobó urgencia dialítica y se inició terapia de reemplazo renal en modalidad de hemodiálisis y posteriormente diálisis peritoneal. Ya tenía dermatosis de las piernas hacía 5 meses y dermatosis del cuello de 2 meses de evolución. En su estancia intrahospitalaria se diagnosticó adicionalmente: bloqueo auriculoventricular completo y se consideró apta para colocación de marcapasos. Se realizó biopsia incisional de las dos dermatosis, reportadas como calcifilaxis de las lesiones de las piernas y dermatosis perforante adquirida de las lesiones del cuello (**Figuras 3 y 4**). Tras el inicio del manejo por el servicio tratante, la paciente



Figura 1. A. Dermatitis diseminada al cuello y la parte proximal de las extremidades, caracterizada por pápulas eritematosas exulceradas, con borde queratósico y costra hemática en su superficie. **B.** Acercamiento.

continuó con empeoramiento de la función cardiovascular con deceso a las dos semanas posteriores a su ingreso.

DISCUSIÓN

Las dermatosis del paciente con enfermedades metabólicas como enfermedad renal crónica, hipertensión arterial sistémica y diabetes mellitus son poco frecuentes; sin embargo, algunos estudios reportan incidencias de hasta un 10 y 4% (dermatosis perforantes y calcifilaxis) en los pacientes en diálisis por enfermedad renal crónica estadio V.^{2,9} También pueden encontrarse casos no relacionados con comorbilidades metabólicas. Aunque existe baja incidencia de estas

enfermedades, conviene mantenerlas entre los diagnósticos diferenciales de las dermatosis en pacientes con estos antecedentes para evitar el infradiagnóstico.

En general, se reporta más prevalente en mujeres que en hombres, las edades más frecuentes para la aparición de las mismas varían iniciando en la sexta década de la vida (50 años, media de 62.8 años en calcifilaxis) y segunda década de la vida (17 años, media de 44.5 años en dermatosis perforantes) y las distribuciones más frecuentes son la pierna (60% en calcifilaxis) con diseminación al tronco, y las extremidades superiores e inferiores (37.5% en dermatosis perforantes). La simultaneidad de estas entida-



Figura 2. Dermatitis diseminada a las extremidades inferiores, caracterizada por úlceras de bordes definidos e irregulares cubiertas de escara; al examen físico la paciente tenía pulsos arteriales distales disminuidos de intensidad y frialdad al tacto.

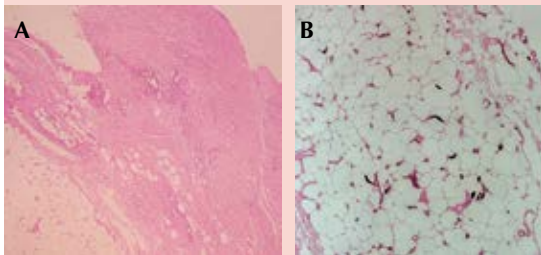


Figura 3. A. HE 10x. Úlcera cutánea en la que en su profundidad se observa obliteración de las luces vasculares con trombos de fibrina y estructuras basófilas de pequeño tamaño entre los vasos del tejido celular subcutáneo. **B.** Tinción de Von Kossa 40x. Es posible identificar con mayor resalte (color negro) depósitos de calcio en vasos profundos en el tejido celular subcutáneo.

des no es frecuente. Asensio y colaboradores publicaron en 1990 el caso de un paciente con enfermedad renal crónica en hemodiálisis quien manifestó lesiones isquémicas en los miembros inferiores con requerimiento de amputación y

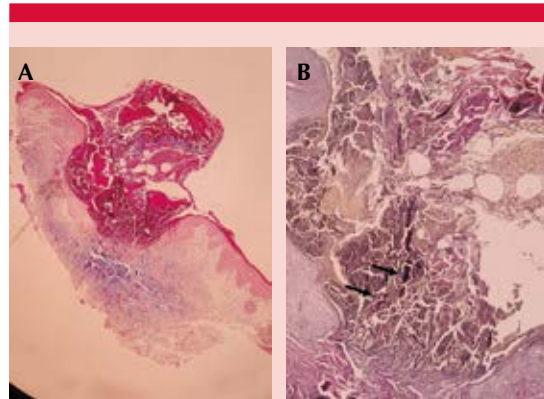


Figura 4. A. HE 10x. Lesión crateriforme con material central eosinófilo acelular. **B.** Tinción de Verhoeff Van Gieson 20x. Se comprueba que dicho material corresponde a fibras elásticas (flechas).

subsecuentemente pápulas queratósicas en los glúteos.¹⁰

En un estudio reciente realizado en nuestro servicio la frecuencia registrada fue muy baja, ya que sólo se reportó en 9 casos con dermatitis perforante y 5 pacientes con calcifilaxis. El caso que se comunica es el único de coexistencia de estos dos padecimientos, lo que lleva a preguntarnos si la aparición de éstas puede repercutir en mayor mortalidad.

CONCLUSIONES

Las afecciones comunicadas son poco frecuentes, en nuestro hospital corresponden al 0.002% de las biopsias procesadas durante un año. Afectan tanto a pacientes con enfermedad renal crónica como a sujetos con función renal conservada. Existen otros factores de riesgo que deben investigarse a fin de orientar aún más en la fisiopatología de estas enfermedades. Debería trabajarse de la mano de servicios de referencia de enfermedades metabólicas para registrar con

mayor certeza la incidencia-prevalencia de éstas. El reporte de estos casos es raro y el caso expuesto en este artículo es de los pocos comunicados en todo el mundo.

REFERENCIAS

- Walsh J, Fairley J. Calcifying disorders of the skin. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33 (5): 693-706. doi: 10.1016/0190-9622(95)91803-5.
- Mizobuchi M, Towler D, Slatopolsky E. Vascular calcification: The killer of patients with chronic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 2009; 20: 1453-64. doi: 10.1681/ASN.2008070692.
- Jeong H, Dominguez A. Calciphylaxis: Controversies in Pathogenesis, Diagnosis and Treatment. *Am J Med Sci* 2016; 351 (2): 217-227. doi: 10.1016/j.amjms.2015.11.015.
- Fernandes K, Lima L, Guedes J, Lima R, D'Acri A& Martins C. Acquired perforating dermatosis in a patient with chronic renal failure. *An Bras Dermatol* 2016; 91 (5 suppl 1): 10-13. doi: 10.1590/abd1806-4841.20164619.
- Mazhar A, Johnson R, Gillen D, Stivelman J, Ryan M, Davis C, et al. Risk factors and mortality associated with calciphylaxis in end-stage renal disease. *Kidney Int* 2001; 60: 324-32. doi: 10.1046/j.1523-1755.2001.00803.x.
- Patterson J. The perforating disorders. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10 (4): 561-581. doi: 10.1016/s0190-9622(84)80259-5.
- Verdalles U, De la Cueva P, García S, Goicoechea M, Mosse A, López Gómez JM, et al. Calcifilaxis: complicación grave del síndrome cardio-metabólico en pacientes con enfermedad renal crónica terminal (ERCT). *Nefrología* 2008; 28: 32-36.
- Karpousis A, Giamtromanolaki A, Sivridis E, Kouskoukis C. Acquired reactive perforating collagenosis: Current status. *J Dermatol* 2010; 37 (7): 585-592. doi: 10.1111/j.1346-8138.2010.00918.x.
- Robles J, Vazquez O, Ocampo J. Skin manifestations of chronic kidney disease. *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2015; 106 (8): 609-622. doi: 10.1016/j.ad.2015.05.007.
- Asensio Sánchez MJ, Del Pozo Hernando LJ, Martínez Díaz A, Arnaiz Esteban JF. Calcifilaxis sistémica y enfermedad perforante adquirida en paciente urémico [Systemic calciphylaxis and acquired perforating disease in a uremic patient]. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1990; 18 (2): 89-95. Spanish. Erratum in: *Med Cutan Ibero Lat Am* 1990; 18 (4): 287.

Fundación para la Dermatitis Atópica (FDA) en México

Siendo la Dermatitis Atópica uno de los padecimientos más prevalentes, crónicos en niños, y que requiere de explicaciones precisas y apoyo a la investigación, para todo eso se creó la Fundación México. Tiene como sede el prestigiado Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría, y lo lidera la Dra. Carola Durán McKinster, y está conformado por su selecto grupo de especialistas. Sus objetivos son claros y precisos: afiliación de pacientes, dar información, conducir talleres, ayuda directa a los pacientes. Su página web es: <http://www.fundacion-dermatitis-atopica.com.mx/>

Misión y Visión de la FDA

“Su misión. Poner al alcance de los niños mexicanos con Dermatitis Atópica y sus familiares información clara, precisa y profesional sobre qué es, cómo tratar y cómo superar la enfermedad, basados en un enfoque no sólo de salud clínica sino psicológica y social.”

“Su visión. Convertir a la Fundación para la Dermatitis Atópica en la entidad de referencia más relevante del país, para dirigir y orientar tanto a pacientes y familiares, como a otras entidades clínicas y sociales que puedan identificar esta enfermedad en su entorno, a fin de brindar los cuidados clínicos y emocionales de más niños con Dermatitis Atópica, para devolverles una mejor calidad de vida que redunde en una mejor integración y un mejor desempeño de estos pequeños en su entorno social.”