

VALOR DE LA PARATIROIDECTOMÍA EN LA CALCIFILAXIA

The role of surgery in calciphylaxis

A. Landaluce, V. Portugal, B. Estraviz,
A. Basáñez, S. Sarabia

*Servicio de Cirugía General.
Hospital de Galdakao. Bizkaia.*

Sr director:

La calcifilaxia o síndrome de la gangrena urémica es una complicación poco frecuente que se da en los pacientes afectos de insuficiencia renal crónica (IRC) e hiperparatiroidismo, bien secundario (HP 2º) o terciario (HP 3º) (1).

Desde el punto de vista clínico la calcifilaxia se caracteriza por la existencia de lesiones cutáneas muy dolorosas a nivel de la piel de cara y extremidades, que, en su curso natural, suelen evolucionar hacia la necrosis y finalmente gangrena tisular (2).

El análisis anatomopatológico de dichas lesiones demuestra la existencia en las arteriolas del tejido subcutáneo, de calcificaciones de la media, hiperplasia de la íntima y trombosis de la luz (3). Estos hallazgos, junto con la evidencia radiológica de calcificaciones vasculares en las zonas afectadas apoyan el diagnóstico de calcifilaxia (2,3).

Su tratamiento es actualmente objeto de controversia, fiel reflejo de la ausencia de una hipótesis patogénica uniformemente aceptada.

Presentamos el caso de una mujer de 66 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, cardiopatía hipertensiva, arritmia cardíaca por fibrilación auricular paroxística, insuficiencia venosa periférica y síndrome anti-fosfolípido.

Caso clínico

La paciente había estado 2 años en hemodiálisis por IRC secundaria a nefroangioesclerosis. Posteriormente fue sometida a trasplante renal, que inicialmente presentó rechazo agudo y tras altas dosis de corticoides, ha presentado un buen funcionamiento durante los 3 años siguientes.

En el momento de su ingreso la paciente presentaba un HP 3º junto a ulceraciones dolorosas en extremidades inferiores y una lesión necrótica en cuarto dedo de mano derecha (Foto 1). La biopsia de las mismas fue compatible con calcifilaxia. En el estudio analítico destacaban: urea 66 mg/dl (v.r.: 10-50), creatinina 1.43 mg/dl (v.r.: 0.6-1.3), calcio plasmático 9.47 mg/dl (v.r.: 8.1-10.4), fósforo plasmático 3.2 mg/dl (v.r.: 2.7-4.5) y PTHi 312 pg/ml (v.r.: 10-65). Se instauró tratamiento médico con hierro oral, heparina de bajo peso molecular, administración de opiáceos a través de catéter epidural para el dolor asociado a las úlceras. Se propuso tratamiento quirúrgico. Se realizó paratiroidectomía subtotal. El postoperatorio inmediato transcurrió sin problemas. Las úlceras cicatrizaron completamente desapareciendo los síntomas.

Comentario

La calcifilaxia es una enfermedad que se presenta en pacientes con IRC asociada a HP2º o HP3º que a menudo conduce a la muerte por sepsis, probablemente secundaria a la sobrein-

fección de las lesiones cutáneas y paso de estos gérmenes al torrente sanguíneo (4). Su patogenia no es bien conocida aún, habiendo sido implicados factores como el aumento de calcio, fósforo y PTH, aunque ninguno de ellos ha sido identificado individualmente como responsable del cuadro (5). Otros factores como los traumatismos locales, la toma de corticoides y determinados anticoagulantes (warfarina) están en discusión.

La clínica se caracteriza por lesiones violáceas, moteadas y dolorosas que suelen progresar a úlceras y necrosis. Las lesiones suelen aparecer más frecuentemente en las extremidades inferiores aunque no es infrecuente que aparezcan en extremidades superiores y tronco (3). Desde el punto de vista terapéutico, se han realizado numerosos ensayos clínicos dirigidos a frenar la agresiva evolución de la calcifilaxia. Así, se han utilizado quelantes del fósforo, curas locales de las lesiones mediante desbridamiento quirúrgico, antibióticoterapia, hierro oral, anticoagulantes, inicialmente tipo warfarina y posteriormente, debido a su posible relación con una peor evolución de la gangrena urémica, anticoagulantes de bajo peso molecular e intensos programas de diálisis (bien hemodiálisis o bien diálisis peritoneal) con resultados poco alentadores (3,6). Otras medidas han sido utilizadas de manera coadyuvante, como la colocación de catéter epidural para tratar el intenso dolor asociado a estas lesiones o la utilización de la cámara hiperbárica con la intención de enriquecer la concentración de oxígeno tisular y retrasar la evolución de la gangrena (7). Ante el fracaso de estas medidas farmacológicas se plantea la necesidad de buscar un tratamiento que, al menos, evite la progresión de la enfermedad. Respondiendo a esta demanda han surgido grupos que propugnan la paratiroidectomía como medio para frenar la hipercalcemia e hiperfosfatemia que no responde a tratamiento médico (7,8,9,10).

Cuando se detectan unos niveles progresivamente elevados de PTH, un aumento de los productos calcio-fósforo o un curso agresivo de la enfermedad, es el momento adecuado para plantear la paratiroidectomía. Diversos estudios avalan estas indicaciones correlacionándose con una mejor respuesta clínica (1,2,7,11,12,13).

En lo referente a la técnica quirúrgica, algunos autores proponen la paratiroidectomía total, mientras que otros proponen la paratiroidectomía subtotal. Aunque no hay estudios suficientes que permitan avalar una u otra técnica, desde nuestro punto de vista la paratiroidectomía subtotal consigue un resultado similar con una menor morbi-mortalidad.

En el caso aquí presentado por nuestro grupo, se planteó el tratamiento quirúrgico cuando fracasó el tratamiento médico. La intervención qui-

rúrgica se asoció a nula morbilidad postoperatoria y rápida incorporación a su tratamiento basal. La mejoría clínica fue muy buena y se logró la cicatrización completa de las úlceras junto a desaparición del dolor. Ante esta buena respuesta, quizás debiéramos plantearnos ante la calcifilaxia una indicación quirúrgica más precoz para alcanzar una buena respuesta terapéutica. Si a esto añadimos la mínima morbi-mortalidad asociada a la paratiroidectomía subtotal realizada por manos expertas; podríamos encontrarnos con una medida terapéutica capaz de modificar la hasta ahora agresiva evolución de la gangrena urémica.

A modo de resumen podemos concluir que la calcifilaxia con curso rápidamente progresivo o con ausencia de respuesta al tratamiento médico es indicación de tratamiento quirúrgico. Si valoramos la relación riesgo/beneficio, la paratiroidectomía subtotal debería ser la técnica de elección dado que paratiroidectomía parece atenuar e incluso en algunos casos frenar la progresión de la enfermedad. Sin embargo, son precisas investigaciones futuras para evaluar resultados a más largo plazo e intentar aclarar las bases patogénicas de este síndrome.

Referencias bibliográficas

1. Edwards R.B.; Jaffe W.; Arrowsmith J.; Henderson H.P. Calciphylaxis: a rare limb and life threatening cause of ischaemic skin necrosis and ulceration. *Br J Plast Surg* 2000, 53: 253-255.
2. Hafner J., Kensch G.; Wahl C.; Burg G. Calciphylaxis: a syndrome of skin necrosis and acral gangrene in chronic renal failure. *Vasa* 1998, 27: 137-143.
3. Schwarz G.; Laukhuf F.; Bittinger F.; Knop J.; Saloga J. Calciphylaxis: Ischemic tissue necrosis in chronic renal failure. Case report and review of the literature. *Hautarzt* 2000, 51: 36-40.
4. Goldsmith D.J.A. Diabetes, tissue infarction and calciphylaxis. *Exc Med* 1997, 103: 171.
5. Pinero A.; Rodríguez J.M.; Lopez R.; Parrilla P. Isquemia distal de miembros superiores en paciente con insuficiencia renal. *Rev Clin Esp* 1998, 198: 85-86.
6. Pam D.; Hsu K.; Roy S.C. Ecchymoses and eschars at sites of injection. *The Lancet* 1997, 349: 1364.
7. Deam S.M.; Werman H. Calciphylaxis: a favorable outcome with hyperbaric oxygen. *Vasc Med* 1998, 3: 115-120.
8. Kriskovich M.D.; Holman J.M.; Haller J.R. Calciphylaxis: is there a role for parathyroidectomy?. *Laryngoscope* 2000, 110: 603-607.
9. Janningan D.T.; Hirsch D.J.; Klassen G.A.; Macdonald A.S. Calcified subcutaneous arterioles with infarcts of the subcutis and skin ("calciphylaxis") in chronic renal failure. *Am J Kidney Dis* 2000, 35: 588-597.
10. Kent R.B.3rd.; Lyerly R.T. Systemic calciphylaxis. *Sout Med J* 1994 87: 278-281.
11. Green J.A.; Green C.R.; Minott S.D. Calciphylaxis treated with neurolytic lumbar sympathetic block: case report and review of the literature. *Reg Anaesth Pain Med* 2000, 25: 310-312.
12. Hiss U.; Tronnier M.; Rob P.M.; Gutsche H.U.; Wolf H.H. Calciphylaxis of the skin as a sequela of terminal kidney failure. Report and discussion of 3 cases. *Hautarzt* 1999, 50: 350-354.
13. Worth R.L. Calciphylaxis: pathogenesis and therapy. *J Cutan Med Surg* 1998, 2: 245-248.

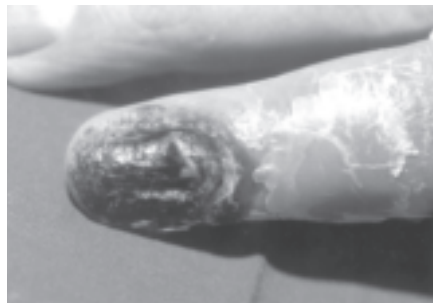


Foto 1: Lesión necrótica en cuarto dedo de mano derecha en paciente con calcifilaxia.

Correspondencia:
Aitor Landaluce
Calle Areta número 31 2º A
01400 Areta-Llodio
ALAVA