

Kasuistik

Ugeskr Læger 2024;186:V08230540

Kalcifylakse med atypisk lokalisation hos kvinde med terminal nyreinsufficiens

Sakshi Andersen, Iselin Saltvig & Charlotte Caspara Uth

Afdeling for Plastikkirurgi og Brandsårsbehandling, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet

Ugeskr Læger 2024;186:V08230540

Kalcifylakse er en sjælden og alvorlig tilstand karakteriseret ved smertefulde iskæmiske, subkutane og kutane nekroser sekundært til mikrovaskulær kalcifikation og tromber [1]. Tilstanden har prædilektion for patienter med terminal nyreinsufficiens, ved forstyrrelser i calcium-fosfat-stofskiftet og sekundær hyperparatyroidisme. Øvrige risikofaktorer er adipositas, diabetes og kvindeligt køn. Læsionerne er typisk lokaliseret i fedtrigt væv på f.eks. abdomen, glutealregionen, proksimalt på ekstremiteter samt områder med gentagne traumer mod huden [2]. Involvering af brystet er sjældent og kan give anledning til differentialdiagnostiske udfordringer.

SYGEHISTORIE

En 55-årig kvinde diagnosticeret med adipositas, hypertension, hjerteinsufficiens, terminal nyreinsufficiens – pga. membranoproliferativ glomerulonefritis og deraf steroidinduceret diabetes – udviklede igennem seks mdr. et smertefuldt sår samt nekrose på højre bryst. Såret var foreneligt med diagnosen kalcifylakse.

To år forinden var der rejst mistanke om begyndende kalcifylakse, da patienten havde nodulære subkutane forandringer på abdomen, hvor patienten injicerede sig med insulin. Histopatologisk viste en knivbiopsi kalcifikationer i subcutis, dog uden den karakteristiske relation til blodkar, hvorfor diagnosen ikke kunne bekræftes. Et år senere oplevede patienten ifm. dialyse kraftige smerter i højre bryst med sådan en intensitet, at dialyserne måtte afbrydes. Objektivt bemærkedes ingen synlige hudforandringer af højre bryst, men ved palpation fandtes to pladeformede subkutane forandringer på hhv. 6×3 cm og 3×3 cm i de to laterale kvadranter. Efterfølgende mammografi viste ingen synlige tumorer med mulighed for bioptering, men derimod udbredte mikroforkalkninger og grove forkalkninger i begge mammae. Forkalkningerne blev tilskrevet dialyse og/eller højt parathyroideahormon (PTH)-niveau. Ved biokemiske test fandtes samtidig forhøjet frit calciumion, forhøjet serumfosfat og markant forhøjet PTH-niveau på $60,9$ pmol/l ($1,6-6,9$ pmol/l). På mistanke om kalcifylakse blev der opstartet behandling med natriumthiosulfat, hvilket havde god effekt. Patienten blev henvist til parathyroideascintigrafi med henblik på paratyroidektomi, hvilket dog aldrig blev effektueret pga. gentagne akutte indlæggelser. Under en senere indlæggelse fandt man en induration af huden på 4×5 cm på højre bryst, lateralt for papillen (**Figur 1 A**). På en måned udviklede dette sår sig til en tør nekrose på 7×10 cm (**Figur 1 B**).

FIGUR 1 Højre bryst set forfra med lateral hudaffektion hos patienten i sygehistorien.

A. Bristet bulla og underliggende rødviolet, netagtig misfarvning. **B.** En måned efter ses såret progredieret til tør nekrose. **C.** Yderligere to måneder senere med tør, dybereliggende nekrose. **D.** Fire måneder senere ift. 1C, hvor der ses tydelig progression med involvering af papil-areola-komplekset.



Fotos gengivet med patientens tilladelse.

Man fandt ikke indikation for kirurgisk behandling af nekrosen pga. risiko for patergi – et hudfænomen, hvor sårdannelse progredierer ifm. traume/kirurgi. Der blev i stedet iværksat trykkammerbehandling. Trods 26 behandlinger med hyperbar ilt og samtidig behandling med natriumthiosulfat progredierede såret på brystet (Figur 1 C og D), og der tilkom flere nekrotiske kalcifylaksesår på abdomen, ryg og begge lår. Patientens smerter ifm. sårpleje intensiveredes i en sådan grad, at det blev nødvendigt med bedøvelse i rus for at kunne foretage sårskift. Otte måneder efter det initiale fund af induration i huden på højre bryst blev behandlingen indstillet pga. svær progression med behandlingsrefraktære smerter samt sepsis, hvorefter patienten afgik ved døden.

DISKUSSION

Grundet en stigende dialysekrævende patientpopulation ønsker vi med denne kasuistik at sætte fokus på kalcifylakse som komplikation til terminal nyreinsufficiens. Kalcifylakse med brystmanifestation er udelukkende kasuistisk beskrevet. Sygdommen er formentlig underreporteret pga. fejldiagnostik, da nekroserne ligner nekrotiske sår af anden ætiologi. Kalcifylakse bør mistænkes ved palpable subkutane noduli og/eller induration af huden med netagtige, violette hudforandringer. Etårsmortaliteten for kalcifylakse er op mod 80%

og skyldes primært sepsis betinget af sårinfektion samt udtalt komorbiditet [3]. Behandlingen består optimalt i en multidisciplinær tilgang involverende nefrologer, dermatologer, plastikkirurger samt sårspecialister. Primærbehandlingen er medicinsk med optimering af kalcium-fosfat-stofskiftet mhp. tidligt at forebygge udvikling i sygdommen. Øvrige behandlingsmuligheder kan være natriumthiosulfat, hyperbar ilt, antikoagulansbehandling og sårpleje. Parathyroidektomi kan overvejes hos patienter med eleveret PTH-niveau. Kirurgisk débridement er kontroversiel og bør forbeholdes patienter med våde og inficerede nekroser for at forebygge sepsis. Dette skyldes stor risiko for manglende sårheling sekundært til iskæmi, patergi og komorbiditeter [4].

Korrespondance Sakshi Andersen. E-mail: saks88@gmail.com

Antaget 17. november 2023

Publiceret på ugeskriftet.dk 8. januar 2024

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2024;186:V08230540

doi <https://doi.org/10.61409/V08230540>

Open Access under Creative Commons License [CC BY-NC-ND 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

SUMMARY

Calciophylaxis with atypical localisation in a woman with end-stage renal disease

Sakshi Andersen, Iselin Saltvig & Charlotte Caspara Uth

Ugeskr Læger 2024;186:V08230540

Calciophylaxis is a rare condition characterised by painful necroses due to microvascular calcifications. It primarily affects individuals with end-stage renal disease and affected calcium-phosphate metabolism. This is a case report of a 55-year-old woman with end-stage renal disease who developed a necrotic ulcer at the breast due to calciophylaxis. Although treated with sodium thiosulfate and hyperbaric oxygen, the ulcer progressed and multiple necrotic calciophylaxis ulcers appeared. The treatment options and wound management are discussed while focusing on indications for surgical debridement.

REFERENCER

1. Rick J, Strowd L, Pasioka HB et al. Calciophylaxis: Part I. Diagnosis and pathology. *J Am Acad Dermatol.* 2022;86(5):973-982.
2. Nigwekar SU, Zhao S, Wenger J et al. A nationally representative study of calcific uremic arteriolopathy risk factors. *J Am Soc Nephrol.* 2016;27(11):3421-3429.
3. Fine A, Zacharias J. Calciophylaxis is usually non-ulcerating: risk factors, outcome and therapy. *Kidney Int.* 2002;61(6):2210-7.
4. Nigwekar SU, Thadhani R, Brandenburg VM. Calciophylaxis. *N Engl J Med.* 2018;378(18):1704-1714.