

Calcinosis tumoral

Verónica Pérez, Maximiliano Ontaneda, Jenny Calvache, y Sonia Quezada

Oncología Clínica, Sociedad de Lucha Contra el Cáncer (SOLCA) Núcleo de Quito, Ecuador

Resumen

La calcinosis tumoral (CT) es una enfermedad pseudotumoral rara, de etiología desconocida, que afecta a tejidos blandos periarticulares. Se diagnostica en base a las imágenes radiográficas, tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RNM), y su tratamiento es quirúrgico. En este trabajo se presenta un caso de CT y se revisan los conceptos actuales de esta infrecuente enfermedad.

Palabras clave: lesiones pseudotumorales, calcinosis tumoral

Abstract

Tumoral calcinosis is a rare pseudotumoral disease of unknown etiology affecting periarticular soft tissues. The diagnosis may be advice by radiographic, CT scan and MR images. Surgery is the elective treatment. A new case of tumoral calcinosis is here presented, reviewing the current concepts of this infrequent process.

Key words: pseudotumoral lesions, tumoral calcinosis

Introducción

La calcinosis tumoral (CT) es una rara enfermedad, caracterizada por depósitos de sales amorfas de calcio y cristales de hidroxapatita en los tejidos blandos periarticulares y es considerada dentro de las calcificaciones heterotópicas^{1, 2}.

Esta entidad fue descrita originalmente por Girad en 1898 y un año después por Duret. Inclán en 1943 describió la enfermedad en niños y acuñó el término de calcinosis tumoral; diez años después Teutschlander le asignó el nombre de lipocalcinogranulomatosis¹.

La CT se describió en pacientes con insuficiencia renal sometidos a diálisis, con una alteración en la homeostasia de calcio y fósforo y con una incidencia que parece aumentar actualmente en aquellos sometidos a hemodiálisis debido a los nuevos protocolos de tratamiento²⁻⁵.

Se presenta también en pacientes de raza negra con predisposición genética, en donde la afección es poliarticular y existe una alteración importante en el metabolismo del calcio y del fósforo. Se documentaron casos familiares de CT sobre alteraciones metabólicas con elevación de las concentraciones de calcitriol, normocalcemia e hiperfosfatemia sugiriéndose una base genética autosómica y dominante, resultantes de una mutación del factor 23 de crecimiento de los fibroblastos (FGF23)⁶⁻⁸.

Calcinosis tumoral

Verónica Pérez, Maximiliano Ontaneda, Jenny Calvache, y Sonia Quezada

Finalmente, pacientes que no tienen ninguna alteración en el metabolismo del calcio y fósforo, pueden presentar calcinosis en forma esporádica, tal como ocurre por ejemplo en la calcificación en el hombro asociada a la ruptura del mango rotador¹⁻³.

La enfermedad suele afectar a individuos jóvenes entre la segunda y tercera década, aunque se describieron casos en niños. Es más común en hombres, existe predisposición hereditaria y es más frecuente en la raza negra^{6, 7}.

Es difícil hablar de su incidencia, aunque se considera que representa menos del 1% de las calcificaciones de tejidos blandos¹.

Caso clínico

Mujer de 69 años, con antecedentes importantes de enfermedades; síndrome antifosfolipídico, que fue tratado con prednisona, actualmente en control, cáncer de mama tipo lobulillar ECIIB. Se resolvió quirúrgicamente, realizándose mastectomía radical modificada (MRM) más vaciamiento axilar.

Posteriormente realizó quimioterapia esquema AC + T (doxorrubicina, ciclofosfamida + paclitaxel) seguido de radioterapia; actualmente en hormonoterapia con tamoxifeno.

Es ingresada por detectarse aumento de volumen y presencia de masa tumoral en región sacro-coccígea.

La exploración clínica reveló tumoración dolorosa, firme, no móvil, de unos 4 cm de diámetro circunscrita a la articulación.

El estudio analítico no presentó alteraciones, excepto cifras de colesterol altas (302 mg/dl). El calcio, fósforo y fosfatasa alcalina fueron normales, así como también el aclaramiento de creatinina y la excreción urinaria de calcio.

El diagnóstico se realizó en base a las radiografías simples y TAC que mostraron gran calcificación periarticular, situada en la región sacro-coccígea.

La paciente fue tratada quirúrgicamente, se realizó escisión marginal de la tumoración, siendo ésta de consistencia calcárea y rodeada de una fina capa fibrosa.

El examen macroscópico de la pieza extraída, de 5.3 x 5.2 cm, mostró una superficie dura, irregular y, al corte, áreas de color amarillento, con depósitos de calcio que se disponían formando pequeños nódulos.

El estudio histológico mostró neoformación delimitada, que estaba constituida por tabiques de tejido fibrohistiocitario, entre los que se observaron áreas de calcificación, sin infiltrado inflamatorio, lo que confirmó el diagnóstico de CT.

El análisis químico del contenido cálcico de la masa mostró una composición con predominio de fosfato cálcico y, en menor proporción, carbonato y oxalato cálcico.

La evolución postoperatoria fue favorable. Después de la cirugía se encuentra asintomática y sin recidiva de la

Calcinosis tumoral

Verónica Pérez, Maximiliano Ontaneda, Jenny Calvache, y Sonia Quezada

tumoración.

Discusión

La CT fue descrita por primera vez por Duret en 1899 como una “masa calcificada, multilobulada y grande, localizada en tejidos periarticulares”. Inclán, en 1943, le dio el nombre de calcinosis tumoral, con el que conocemos a esta rara enfermedad, de la que sólo han sido descritos hasta ahora unos 150 casos⁵⁻¹⁰.

La CT afecta a pacientes de ambos sexos y puede producirse a cualquier edad, aunque algunos autores parecen encontrar una incidencia más alta en las primeras décadas de la vida; también parece ser más frecuente en la raza negra.

Los sitios mas afectados son cadera, hombro, codo y en menor frecuencia pies, tobillos y rodillas³. Los criterios para el diagnóstico de CT son:

- Masa calcárea paraarticular, bien delimitada, de tipo morular, que evoluciona lentamente y produce dolor moderado -o casi nulo- y discreta limitación funcional. Se describieron casos de localización poliarticular, aunque ésta es una eventualidad rara^{8,9}.
- Desde el punto de vista analítico, no se detectaron alteraciones características, aunque algunos autores han encontrado hiperfosfatemia^{2,4}.
- Sin embargo, los niveles séricos de calcio y fósforo no están elevados, así como tampoco se evidencian alteraciones en la función de los túbulos renales⁵⁻⁷.

Actualmente existe una tendencia a identificar la CT en tres grupos: a) pacientes con predisposición genética, de raza negra con valores normales de fosfato, b) urémicos con antecedente de diálisis, y c) sin aparente alteración en la hemostasis calcio-fósforo y que desarrollan una calcinosis tumoral secundaria; en base por lo tanto a su histopatogenia se puede hablar de una calcinosis tumoral primaria normofosfatémica, una calcinosis tumoral primaria hiperfosfatémica y una calcinosis tumoral secundaria a una condición preexistente en los tejidos blandos^{1,3,4,5}.

El diagnóstico se obtiene mediante examen radiográfico simple, TAC y RNM^{9,10}.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con otras calcificaciones de partes blandas, como las que se producen en la insuficiencia renal crónica, sarcoidosis, hiperparatiroidismo primario, hipervitaminosis D, o el síndrome lacto-alcalino de Burnett. Los test biológicos y la evolución clínica permiten establecer con facilidad el diagnóstico^{6,7,9}.

El tratamiento de la CT es quirúrgico. La escisión marginal de la masa calcificada permite obtener la curación^{3,4}.

La escisión incompleta conlleva un elevado porcentaje de recurrencias locales; sin embargo, no se comprobó nunca un comportamiento maligno de la lesión. Mazaffarian y cols. y más recientemente, Gregosiewicz y Warde comunicaron una mejoría importante mediante tratamiento médico, basado en dieta hipocálcica-hipofosfórica

Calcinosis tumoral

Verónica Pérez, Maximiliano Ontaneda, Jenny Calvache, y Sonia Quezada

asociada a agentes quelantes del calcio^{6, 8}.

Desde el punto de vista teórico, al menos, una dieta pobre en calcio y fósforo (menos de 120 mg de Ca y 400 mg de P al día), si se logra mantener durante períodos prolongados, puede evitar la precipitación de calcio en los tejidos blandos, dado que favorece el descenso del producto calcio por fósforo y, por tanto, su precipitación^{5, 6}.

En todo caso, sólo debe esperarse que este tipo de tratamiento colabore en reducir el depósito de calcio, pero no su eliminación.

Resta decir que la patogenia de la CT es desconocida. Recientemente se invocaron posibles factores inmunológicos pues se observaron elevaciones significativas de inmunoglobulinas G y A en algunos pacientes, aunque no se ha determinado si esta elevación corresponde a la causa o a un simple efecto secundario de la enfermedad^{2, 7}.

También se creyó encontrar un cierto determinismo genético, en el que la enfermedad se transmitiría en forma autosómica dominante, aunque con variable expresividad clínica^{7,10}.

Conflictos de Intereses: Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Bibliografía

1. Stubbs JR, Yu ASL. Overview of the causes and treatment of hyperphosphatemia. UpToDate, April 2013. En: <http://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-causes-and-treatment-of-hyperphosphatemia>; consultado el 10/4/2013.
2. Mitnick PD, Goldfarb S, Slatopolsky E, Lemann J Jr, Gray RW, Aqus ZS. Calcium and phosphate metabolism in tumoral calcinosis. *Ann Intern Med* 1980; 92: 482-7.
3. Mohamed S, Jong-Hung J, Weon-Yoo K. Tumoral calcinosis of the foot with unusual presentation in an 11-year-old-boy: a case report and review of literature. *J Postgrad Med* 2007; 53: 247-9.
4. Olsen KM, Chew FS. Tumoral calcinosis: pearls, polemics, and alternative possibilities. *Radiographics* 2006; 26: 871-85.
5. Möckel G, Buttgereit F, Labs K, Perka C. Tumoral calcinosis revisited: pathophysiology and treatment. *Rheumatol Int* 2005; 25: 55-9.
6. Mozzafarian G, Lafferty FW, Pearson OH. Treatment of tumoral calcinosis with phosphorus deprivation. *Ann Intern Med* 1972; 77: 741-5.
7. Hammoud S, McCarthy EF, Weber K. Tumor calcinosis in infants: a report of three cases and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 2005; 436: 261-4.
8. De Beur SM. Tumoral calcinosis: a look into the metabolic mirror of phosphate homeostasis. *J Clinl Endocrinol Metab* 2005; 90: 2469-71.
9. Cofan F, Garcia S, Combalia A, Segur JM, Oppenheimer F. Carpal tunnel syndrome secondary to uraemic tumoral calcinosis. *Rheumatology (Oxford)* 2002; 41: 701-3.
10. Hamada J, Tamai K, Ono W, Saotome K. Uremic tumoral calcinosis in hemodialysis patients: clinicopathological findings and identification of calcific deposits. *J Rheumatol* 2006; 33: 119-26.