

Calcinosis tumoral. A propósito de un caso

A. BRAÑA VIGIL

Servicio de Traumatología y Ortopedia. Hospital General de Asturias. Oviedo.

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, TAC y RNM y su tratamiento es quirúrgico. En este trabajo se presenta un caso de CT y se revisan los conceptos actuales de ésta infrecuente enfermedad.

Palabras Clave: Lesiones pseudotumorales. Calcinosis tumoral.

TUMORAL CALCINOSIS. REPORT OF A NEW CASE

Summary.—Tumoral calcinosis is a rare pseudotumoral disease of unknown etiology affectin periarticular soft tissues. The diagnosis may be advieced 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 enfermedad rara, en la que se produce un acúmulo de material cálcico en la vecindad de una articulación. También denominada Lipocalcino-granulomatosis, Calcinosis Masiva (Palmer), Endotelioma Calcificado y Granuloma calcáreo, su origen es desconocido, habiéndose publicado hasta ahora unos 150 casos de ésta enfermedad. En la literatura médica española, los dos primeros casos fueron publicados por Navarro y colaboradores, en 1972 (1). Muy recientemente, Sanchis Alfonso y colaboradores (2) han descrito dos nuevos casos, uno de ellos con la novedosa particularidad de estar asociado a polimiositis.

En este trabajo se presenta un nuevo caso de CT y se revisan los conceptos actuales de esta infrecuente enfermedad.

Correspondencia:

Dr. D. ALEJANDRO BRAÑA VIGIL
Asturias, 1-1ªC.
Oviedo. Asturias.

CASO CLÍNICO

Mujer de 53 años, sin antecedentes patológicos de importancia, con dolor en la región de la cadera derecha desde unos 3 años antes de acudir a nuestra consulta. Unos 3 meses antes de ser vista en nuestro Servicio los dolores se intensificaron en forma espontánea, notando también limitación funcional progresiva.

La exploración física no mostró datos de interés, salvo sensibilidad a la presión sobre la región trocantérea; la exploración de la movilidad pasiva fue normal.

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 (Fig. 1 y 2) que mostraron gran calcificación morular periarticular, situada en el borde superior del cuello del fémur derecho.

La paciente fue tratada quirúrgicamente, realizando escisión marginal de la tumoración (3,4), siendo ésta de consistencia calcárea y rodeada de una fina capa fibrosa (Fig. 3).

El examen macroscópico de la pieza extraída, de 5.3x5.2 cm mostró una superficie dura, irregular y, al corte, áreas de color amarillento, con depósitos de calcio que se disponían formando pequeños nódulos (Fig. 3).

El estudio histológico muestra neoformación delimitada, que está constituida por tabiques de tejido fibrohistalino, entre los que se observan áreas de calci-



Figura 1. Calcificación bien delimitada, morular, situada en la región superior de la cadera.



Figura 2. Imagen de TAC

ficación, sin infiltrado inflamatorio, lo que confirma el diagnóstico de CT.

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

La evolución postoperatoria de la paciente fue favorable. Dos años después de la cirugía la paciente se encuentra asintomática y sin recidiva de la tumoración.

DISCUSIÓN

La calcinosis tumoral fue descrita por primera vez por Duret en 1899 como una "masa calcificada, multilobulada y grande, localizada en tejidos periarticulares". Inclán, en 1943, le dió el nombre de Calcinosis tumoral, con el que conocemos a ésta rara enfermedad, de la que sólo han sido descritos hasta ahora unos 150 casos (5,6,7,8,9,10,11).

La CT afecta a pacientes de ambos sexos y puede producirse a cualquier edad, aunque algunos autores (12) parecen encontrar una incidencia más alta en las primeras décadas de la vida; también parece ser más frecuente en la raza negra (13).

Los criterios para el diagnóstico de CT son: masa clacárea paraarticular, bien delimitada, de tipo morular, que evoluciona lentamente y produce dolor moderado -o casi nulo- y discreta limitación funcional. Se han descrito casos de localización poliarticular (14), aunque ésta es una eventualidad rara.

Desde el punto de vista analítico, no se detectan alteraciones características, aunque algu-

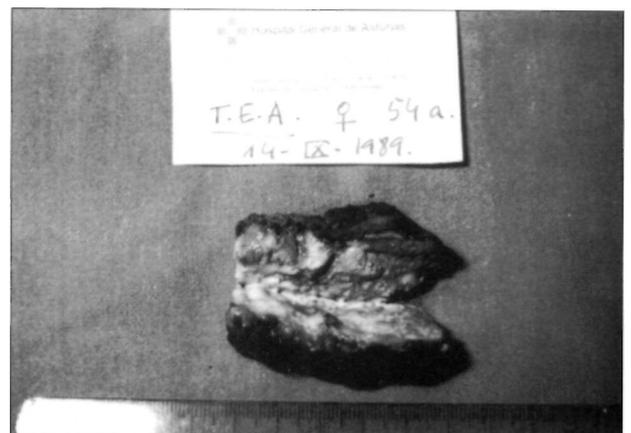


Figura 3. Sección longitudinal de la pieza extirpada, de 5.3 x 5.2 cm. encapsulada, dura, con depósitos cálcicos.

nos autores han encontrado hiperfosfatemia (14,15). Sin embargo, los niveles séricos de calcio y fósforo no están elevados, así como tampoco se evidencian alteraciones en la función de los túbulos renales (13).

El diagnóstico se obtiene mediante examen radiográfico simple, TAC y RNM (2,3,14,16). 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.

El tratamiento de la CT es quirúrgico. La escisión marginal de la masa calcificada (3,4) permite obtener la curación. La escisión incompleta conlleva un elevado porcentaje de recurrencias locales; sin embargo, no se ha comprobado nunca un comportamiento maligno de la lesión. Mazaffarian y cols. (17) y más recientemente, Gregosiewicz y Warde (16) comunican una mejoría importante mediante tratamiento

médico, basado en dieta hipocálcica-hipofosfórica asociada a agentes quelantes del calcio. 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 x fósforo y, por tanto, su precipitación. En todo caso, solo debe esperarse que éste tipo de tratamiento colabore en reducir el depósito de calcio, pero no su eliminación (18).

Por fin, resta decir que la patogenia de la CT es desconocida. Recientemente se han invocado posibles factores inmunológicos (2,7) pues se observaron elevaciones significativas de inmunoglobulinas G y A en algunos pacientes, aunque no se ha determinado si ésta elevación corresponde a la causa o a un simple efecto secundario de la enfermedad. También se ha creído encontrar un cierto determinismo genético, en el que la enfermedad se transmitiría en forma autosómica dominante, aunque con variable expresividad clínica.

Bibliografía

1. Navarro A, Gascó J, Esquerdo J. Calcinosis tumoral. Estudio de dos casos. Rev Esp Cir Osteoart 1972; 7: 103-9
2. Sanchis Alfonso, V, Cremades A, Darder Parts A, Cerda M, Gascó J. Calcinosis tumoral. Aportación de dos nuevos casos, uno de ellos asociado a poliomielititis. Rev Ortop Traum 1992; 361B: 1-53.
3. Campanacci M. Bone and soft tissue tumors. Springer Verlag-Aulo Gaggi Editore Bologna, 1990; 1098-101.
4. Campanacci M, Gherlinzoni F y Picci P. "The role of resection and reconstruction in the treatment of bone tumors", en Current concepts of diagnosis and treatment of bone and soft tissue tumors. Springer Verlag, 1984; 175-85.
5. Clarke E, Swischuk LE, Hayden CK. Tumoral calcinosis, diaphysitis and hiperphosphatemia. Radiology 1984; 151: 643-6.
6. Barton DL, Reeves RJ. Tumoral calcinosis. Report of three cases and review of the literature. AJR 1961; 86: 351-8.
7. Inclan A. Tumoral calcinosis. JAMA 1943; 121: 490-5.
8. Prince MJ, Schaefer PC, Goldsmith RS, Chausmer AB. Hyperphosphatemic tumoral calcinosis. Association with elevation of serum 1,25 dihydroxycholecalciferol concentrations. An Intern Med 1982; 96: 586-91
9. Brown ML, Thrall JH, Cooper RA, Kim YC. Radiography and scintigraphy in tumoral calcinosis. Radiology 1977; 124: 757-8.
10. Hacıhanefioglu, U. Tumoral calcinosis. A clinical and pathological study of eleven unreported cases in Turkey. J Bone Joint Surg 1978; 60A: 1131-5.
11. Harkess JW, Peters HJ. Tumoral calcinosis. A report of six cases. J Bone Joint Surg 1967; 49A: 721-31.
12. Hensley CD, Lin JJ. Massive intrasynovial deposition of calcium pirophosphate in the Elbow. A case report. J Bone Joint Surg 1984; 66A: 133-6.
13. Kirk TS, Simon MA. Tumoral calcinosis. Report of a case with successful medical management. J Bone Joint Surg 1981; 63A: 1167-9.
14. Lafferty FW, Reynolds ES, Pearson AH. Tumoral calcinosis: A metabolic disease of obscure etiology. Am J Med 1965; 38: 105-18.
15. Mozzafarian G, Lafferty FW, Pearson OH. Treatment of tumoral calcinosis with phosphorus deprivation. Ann Intern Med 1972; 77: 741-5.
16. Gregosiewiczza, Wardae. Tumoral calcinosis: Successful medical treatment. J Bone Joint Surg 1989; 71A: 1244-9.
17. Knowles SAS, Declerck G, Anthony PP. Tumoral calcinosis. Br J Surg 1983; 70: 105-11.
18. Lyles KW, Burkes EJ, Ellis GJ, Lucas KL, Dolan EA y Drezner MK. Genetic transmission of tumoral calcinosis: Autosomal dominant with variable clinical expressivity. J Clin Endocrinol Metabol 1985; 60: 1093-17.