

Calcinosis tumoral. Reporte de cuatro casos

DR. LUIS OSCAR MARRERO RIVERÓN,¹ DR. ORLANDO M. DE CÁRDENAS CENTENO,² DRA. VILMA RONDÓN GARCÍA,³ PROF. DR. SC. RODRIGO ÁLVAREZ CAMBRAS,⁴ DR. EDDY SÁNCHEZ NODA,⁵ DR. ANTONIO CASTRO SOTO DEL VALLE,⁶ DR. MARIO BERNAL GONZÁLEZ⁶ Y DRA. MATILDE RODRÍGUEZ VÁZQUEZ⁶

Marrero Riverón LO, Cárdenas Centeno OM de, Rondón García V, Álvarez Cambras R, Sánchez Noda E, Castro Soto del Valle A, Bernal González M, Rodríguez Vázquez M. Calcinosis tumoral. Reporte de cuatro casos. Rev Cubana Ortop Traumatol 1998;12(1-2):93-100.

Resumen

Se presentan 4 pacientes aquejados de calcinosis tumoral, rara entidad considerada dentro de las calcificaciones heterotópicas. Se ilustran y discuten los hallazgos clínicos, imagenológicos y patológicos. Se revisa la literatura.

Descriptor DeCS: CALCINOSIS.

La calcinosis tumoral es una rara enfermedad generalizada y progresiva, en la que los depósitos de las sales de calcio no ocurren en los sitios habituales predilectos, por lo que se considera dentro de las calcificaciones heterotópicas.

En 1943, *Alberto Inclán* describe 3 niños con largas masas calcificadas en las regiones de las articulaciones mayores (caderas, hombros y codos), acompañadas de pequeñas masas adyacentes a la columna vertebral, pies, costillas, sacro e isquion; dicha entidad fue llamada calcinosis tumoral,¹⁻⁴ aunque la publicación original se le atribuye a *Duret* en 1899.^{3,5} En 1953, *Teutschlaender*, la había nombrado lipocalcinogranulomatosis.^{3,4}

Presentación de los casos

Caso 1

Paciente masculino, negro, de 40 años de edad, que desde los 15 años era atendido en otros centros asistenciales por presentar "tumoraciones en

distintas partes del cuerpo"; fue intervenido quirúrgicamente en 5 ocasiones. Acude a nuestro hospital por presentar una tumoración en el muslo derecho por la cual drenaba una secreción blanquecina. Refería, además, astenia marcada.

EXAMEN FÍSICO

- Deambula con dificultad.
- Miembro inferior derecho: se palpa una tumoración de aproximadamente 15 cm de diámetro que ocupa todo el tercio superior (regiones anterior y postero-interna), dolorosa a la palpación, de consistencia dura y adherida a los planos profundos, con un orificio en su cara externa por el que drena líquido blanco y espeso (aspecto lechoso). Existe circulación colateral.
- Miembro inferior izquierdo: existe una tumoración de 10 cm de diámetro, de iguales características y localización que la anterior, pero sin trayecto fistuloso.

¹ Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Jefe del Departamento de Medicina Nuclear.

² Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Auxiliar del ISCM-H. Subdirector Docente.

³ Especialista de I Grado en Imagenología. Jefa del Departamento de Radiología.

⁴ Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor titular principal del ISCM-H. Director.

⁵ Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Jefe del Banco de Tejidos.

⁶ Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología.

- Rodilla izquierda: se palpa tumoración de 5 cm de diámetro en la región suprarrotuliana.
- Costillas inferiores del hemitórax derecho: tumoración palpable de aproximadamente 6 cm de diámetro.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

- Hematología y hemoquímica: normales (incluye calcio: 2,49 mmol/L y fósforo: 1,19 mmol/L).
- *Survey* óseo (fig. 1):
 - . Grandes masas cálcicas en los tejidos blandos alrededor de ambas caderas.
 - . Calcificaciones en las partes blandas correspondientes a la rodilla izquierda, 9na a 11na costillas derechas, ambos glúteos y ambos codos.
- Biopsia: Calcinosis tumoral (B77-6142 y 78-102).



FIG. 1. Caso 1. Radiografía de la cadera derecha. Se observan grandes masas cálcicas en los tejidos blandos alrededor de ésta.

Caso 2

Paciente femenina, negra, de 46 años de edad, que a los 25 años descubre la presencia de nódulos en mama, cadera y rodilla izquierdas, acompañados de rash cutáneo, astenia y fiebre ocasional; se estudió un lupus eritematoso sistémico (LES), pero éste no fue diagnosticado. Evoluciona con cuadros de dolores articulares, fiebre y neumonías durante 2 años, lo que motiva varios ingresos. Acude a nuestro centro por notar incremento en el número de las nodulaciones y limitación progresiva de los movimientos.

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS PERSONALES

- Aborto espontáneo.
- Endometriosis de la vejiga.
- Pielonefritis a repetición.

EXAMEN FÍSICO

- Deambula con extrema dificultad.
- Se palpan innumerables nodulaciones de tamaño variable, diseminadas por todo el organismo, localizadas fundamentalmente en la cabeza, los hombros, los brazos, los glúteos, las caderas, los muslos y las rodillas. Son de consistencia dura, adheridas a los planos profundos y dolorosas.
- Movilidad: muy limitada en ambas caderas.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

- Hematología y hemoquímica: normales.
- Estudio de LES: normal (incluye biopsia).
- Estudio de tuberculosis: normal (incluye biopsia).
- *Survey* óseo: numerosas lesiones de densidad cálcica, de diversas formas y tamaños, que involucran a las partes blandas; no existen alteraciones esqueléticas (fig. 2).

Ha evolucionado con aumento del número y tamaño de las nodulaciones, las que se tornan calientes y dolorosas, abriéndose y drenando al exterior un líquido blanco "con peloticas".

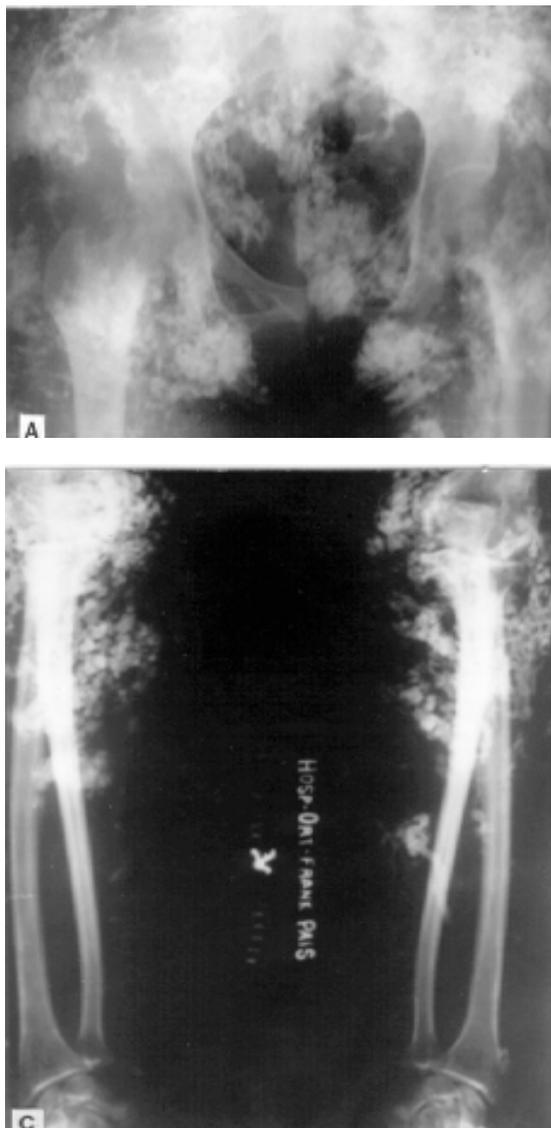


FIG. 2. Caso 2. Se aprecia la gran cantidad de calcificaciones existentes en los tejidos blandos de la pelvis, muslos, codos y antebrazos. A) Pelvis; B) Muslos; C) Codos y antebrazos.

Caso 3

Paciente masculino, negro, de 52 años de edad, que "desde hace muchos años" presenta deformidades en manos y miembros inferiores; por las tumoraciones brota periódicamente un líquido blanco. Es traído al centro por presentar limitación de la movilidad del hombro izquierdo, acompañada de secreción en la región escapular y por el calcáneo derecho, así como dificultad para caminar.

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS PERSONALES

- Trastornos psiquiátricos.

EXAMEN FÍSICO

- Deambula con dificultad.
- Manos: deformidades y limitación funcional en todos los dedos de ambas manos.
- Hombro izquierdo: movilidad limitada. Tumoración dura y firme de aproximadamente 2 cm en región

escapular, la cual drenó líquido lechoso y que ahora presenta signos de sepsis.

- Calcáneos: tumoraciones de pequeñas dimensiones, duras y adheridas a los planos profundos, en las regiones posterior y plantar de ambos calcáneos. Por una de las tumoraciones del calcáneo derecho drena líquido blanquecino.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

- Hematología y hemoquímica: normales (calcio: 2,0 mmol/L, fósforo: 1,4 mmol/L).
- Factor reumatoideo: negativo.
- Anticuerpos antinucleares: negativos.
- Cultivo de la secreción escapular: Estafilococo coagulasa positiva.
- *Survey* óseo: imágenes cálcicas polimorfas en las partes blandas adyacentes a (fig. 3):
 - . Articulaciones de los codos.
 - . 1ro. y 5to. artejos de ambos pies.
 - . Ambos calcáneos.
 - . Región supratrocantérica mayor izquierda.
 - . Tercio proximal de la tibia derecha.
 - . Tercio proximal del húmero y reborde escapular externo izquierdo.
 - . Ambas manos (imágenes múltiples) con osteoporosis severa y subluxaciones.

Caso 4

Paciente femenina, negra, de 20 años de edad, que acude a nuestro centro por presentar desde hace aproximadamente 2 años (1994) aumento de volumen del segundo dedo del miembro superior derecho y nodulaciones en la cara anterior de ambas piernas.

EXAMEN FÍSICO

- Miembro superior derecho: segundo dedo con aumento de volumen de forma fusiforme, duro, con la piel tensa y brillante y movilidad limitada (fig. 4).
- Ambas piernas: se palpan múltiples nodulaciones en sus tercios superior e inferior, duras y dolorosas, con piel suprayacente tensa y brillante.
- Existen nódulos en otros sitios del organismo, de iguales características: tercio superior y medio de la cara externa del muslo derecho, espalda, cuarto y quinto dedos del pie izquierdo, punta del tercer dedo de la mano izquierda, glúteos y pelvis.

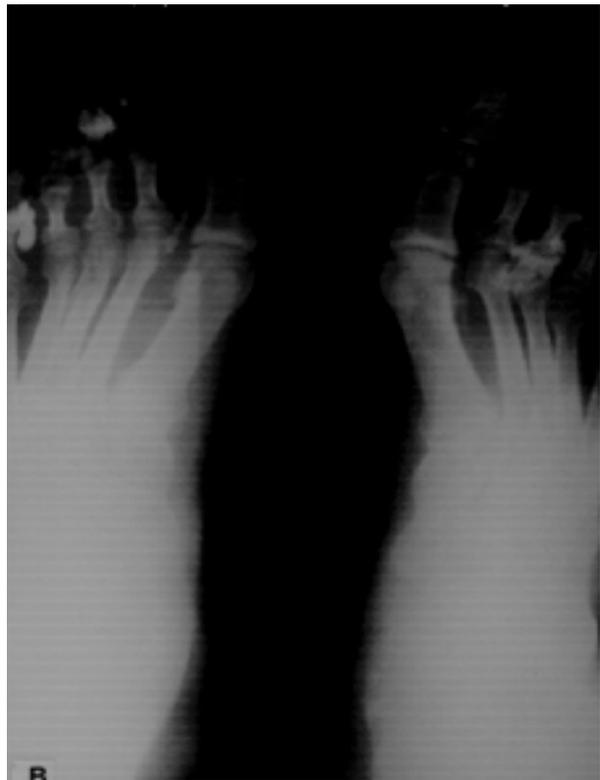


FIG. 3. Caso 3. Calcificaciones polimorfas en manos y pies. A) Manos; B) Pies.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

- Hematología y hemoquímica: normales (calcio: 1,8 mmol/L, fósforo: 1,8 mmol/L).
- Factor reumatoideo: negativo.
- Anticuerpos antinucleares: negativos.
- Creatininfosfoquinasa: 8,2 μ mol/L.



FIG. 4. Caso 4. Aspecto preoperatorio de la mano derecha del paciente. Se aprecia la apariencia fusiforme del segundo dedo.

Electromiografía: normal.

Survey óseo.

a) Calcificaciones diseminadas en las partes blandas a nivel de (fig. 5):

- . Articulaciones costovertebrales izquierdas de D4 y D10.
- . Glúteos.
- . Cara externa adyacente al trocánter mayor derecho.
- . Tercio medio del muslo derecho.
- . Cara externa de ambas piernas.
- . Falange distal del 4to. dedo del pie derecho.
- . Articulación de la primera cuña con el 1er. metatarsiano derecho.
- . Articulación de la 2da. cuña con el 2do. metatarsiano izquierdo.
- . Diáfisis del 5to. metatarsiano izquierdo.
- . 2do. dedo de la mano derecha.
- . Falange distal del 3er. dedo de la mano izquierda.
- . Agujero obturador derecho.
- . Deformidad del trasfondo acetabular derecho con calcificación que protruye hacia la pelvis.

b) Ausencia de la falange distal del 4to. dedo de la mano derecha (traumática).

Survey gammagráfico (Tc^{99m} -metilendifosfonato): captación del radiofármaco homogénea y de gran intensidad a nivel de las partes blandas de (fig. 6):

- . Acetábulo derecho.
- . Tercio superior y medio de ambas piernas.
- . 2do. dedo de la mano derecha.
- . Falange distal del 3er. dedo de la mano izquierda.
- . Apófisis transversa derecha de L3.
- . Varios puntos en el muslo derecho.
- . Articulación costovertebral izquierda de D3, D4 y D10 y derecha de D2.
- . Apófisis transversa derecha de C4.

Ultrasonido diagnóstico (fig. 7): imagen ecogénica en forma discontinua que se eleva sobre la cortical original de la tibia con sombra acústica correspondiente a tejido de origen óseo.

Biopsia excisional: no se observan lesiones en piel ni músculo. Calcinosis tumoral. (B97-25) (figs. 8 y 9).

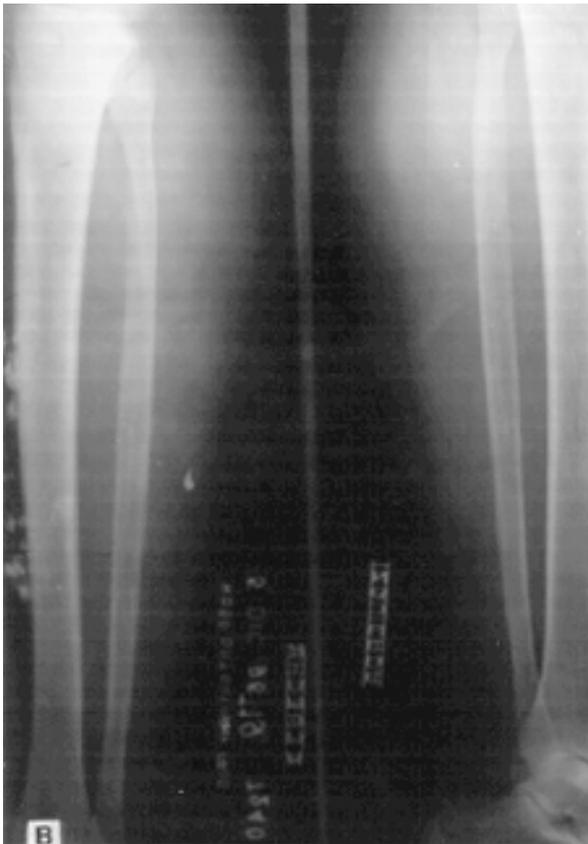


FIG. 5. Caso 4. Se observan las calcificaciones en los tejidos blandos de las manos y tibiae. A) Manos; B) Tibias.

Discusión

La calcinosis tumoral es una rara enfermedad progresiva de los individuos jóvenes. Se inicia entre la primera y segunda décadas de la vida,^{3,6} se considera como generalizada y dentro del grupo de

las calcificaciones heterotópicas. En ella se producen numerosos depósitos calcáreos en los tejidos blandos, con preferencia en el tejido celular subcutáneo (TCS), que se extienden posteriormente por los tabiques del tejido conjuntivo hasta las capas profundas. No existe afección de la piel ni lesiones óseas destructivas. No tiene predisposición sexual^{3,4,6} pero sí tendencia familiar^{3,5,6} y racial, con predominio en los negros.^{3,5,6} Su incidencia es muy difícil de determinar por lo aislado de los casos.

Se han postulado numerosas teorías en cuanto a la causa y patogenia de la calcinosis tumoral: ³⁻⁸ calcificación posnecrosis grasa, error del metabolismo, enfermedades renales, desórdenes genéticos, cambios inflamatorios degenerativos y otras, pero las más aceptadas son el origen a partir de las células mesenquimatosas pluripotenciales³ y el defecto en el manejo de los fosfatos a nivel de los túbulos renales proximales.^{6,9} No se excluye el factor inmunológico.⁷

Se caracteriza por tumoraciones calcificadas, fijas, firmes, no dolorosas y de diversos tamaños, situadas predominantemente en las superficies extensoras de las regiones yuxtarticulares.³⁻⁷ Afectan sobre todo las caderas y los codos,^{3,7} pero involucran prácticamente a todo el organismo.³⁻⁸ Estas lesiones aumentan de tamaño progresivamente en el curso de los años.^{4,5} Usualmente no hay limitación de la movilidad articular, excepto en las lesiones muy antiguas,^{4,5} que además desfiguran.⁵

La piel suprayacente está tensa, pero intacta. Suele existir calor local y enrojecimiento, previos a la apertura de trayectos fistulosos,⁴ por donde brota un líquido blanco y espeso, con partículas suspendidas.⁴ Secundariamente pueden ulcerarse e infestarse.^{5,6}

Las múltiples fístulas y la limitación de los movimientos pueden conducir a una caquexia extrema.⁴

No se comprueban alteraciones en el metabolismo del calcio y del fósforo;³⁻⁵ el calcio sérico y la fosfatasa alcalina sérica son normales. Ocasionalmente se halla elevado el fósforo sérico.^{3,5}

Al examen radiográfico se observan depósitos calcáreos de diversos tamaños, en forma grumosa irregular o en estrías (pueden tener contornos redondeados u ovals); los septos fibrosos radiolúcidos que separan las masas calcícas dan la apariencia multinodular.^{4,6} Las articulaciones contiguas y la densidad y textura del esqueleto no muestran cambios patológicos.³

En la gammagrafía se aprecia acúmulo de radiofármaco en la zona afectada, tanto al emplear Tc^{99m} como Ga⁶⁷.⁵

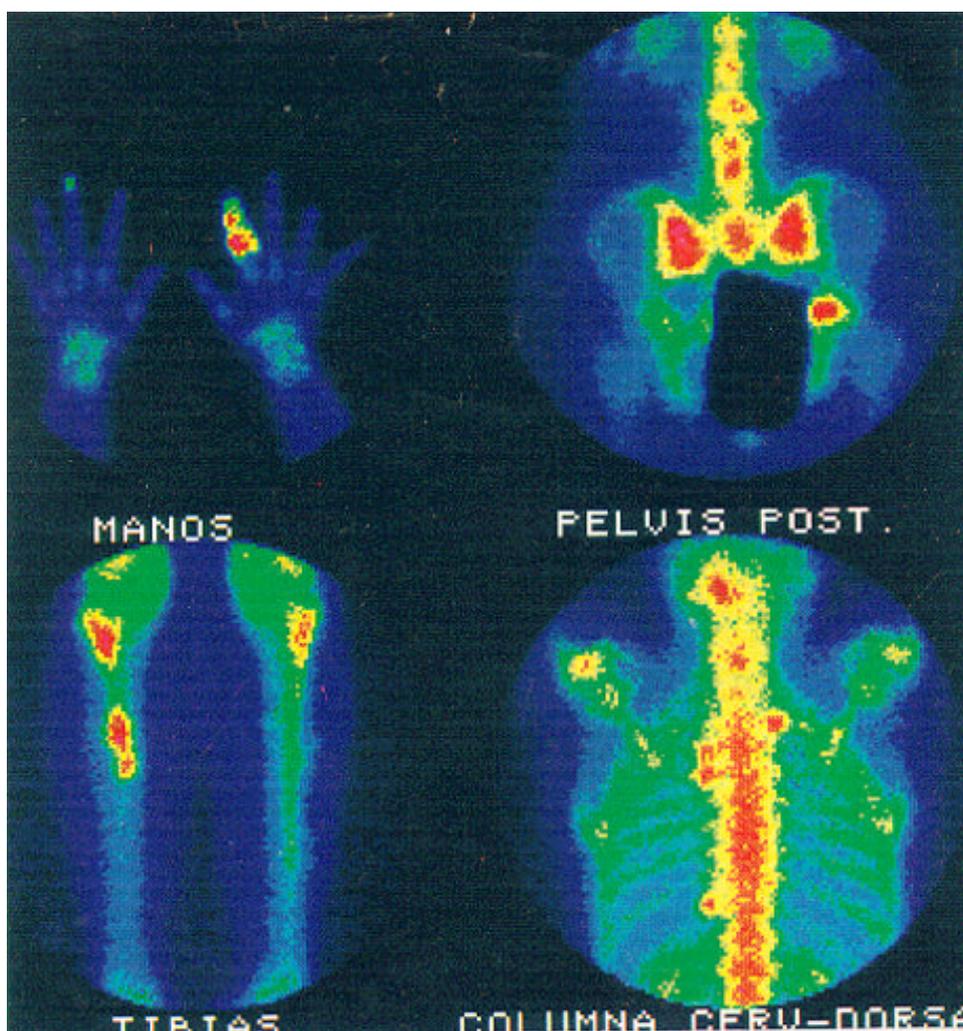


FIG. 6. Caso 4. *Survey* gammagráfico.

El examen macroscópico revela masas cálcicas que varían de tamaño según la localización: las ubicadas en los glúteos y los muslos son las mayores, llegando a pesar más de 3 000 g y medir más de 30 cm. Tienen coloración blanca o amarillo pálido, superficie externa lisa o rugosa y consistencia variable, desde suave y caseosa en unas áreas hasta sólida en otras. El espacio articular virtualmente no se afecta.⁶ Al corte se aprecian múltiples quistes separados por tejido fibroconectivo denso los cuales contienen un líquido pastoso, lechoso, de color

blanco-amarillo. El análisis químico revela una mezcla de carbonato y fosfato de calcio microbiológicamente estéril.⁶

Por microscopia se observan masas de sales cálcicas en el TCS, que se manifiestan como cristales irregulares de diversos tamaños en medio de un estroma fibroso. Células gigantes a cuerpo extraño e histiocitos rodean los cristales.^{3,7} Recientemente se reconocen 2 fases de la enfermedad: activa e inactiva, que pueden ocurrir simultáneamente en una misma lesión. En la fase activa, macrófagos, células

gigantes multinucleadas e inflamación crónica rodean un área granular central de material calcificado. En la fase inactiva el material calcificado es rodeado por un tejido fibroso denso sin componentes celulares.⁷

En el diagnóstico diferencial de la calcinosis tumoral debemos incluir:

1. Calcificaciones distróficas: depósitos localizados de las sales de calcio en los tejidos muertos o degenerados, existe además material caseoso y necrosis grasa. Es normal el metabolismo del calcio y el fósforo.³
2. Calcificaciones metastásicas: precipitaciones de las sales cálcicas en los tejidos normales en presencia de alteraciones del metabolismo del calcio y del fósforo. Incluyen las calcificaciones de la osteodistrofia renal (hiperparatiroidismo secundario), de la hipervitaminosis D y del síndrome de la leche y los alcalinos.⁴

2.1. Osteodistrofia renal: la localización de las calcificaciones es idéntica a la de la calcinosis tumoral; no existen cambios óseos hasta

avanzada la enfermedad; la hiperfosfatemia con elevación de la urea y disminución del calcio sérico hacen el diagnóstico.³

2.2. Hipervitaminosis D: existen calcificaciones en las partes blandas y los riñones, bandas de queratitis y elevación sérica y urinaria del calcio,^{3,4} acompañadas de alteraciones óseas.³

3. Calcinosis *universalis*: al igual que la tumoral ocurre en jóvenes pero existen manifestaciones sistémicas, atrofia muscular, contracturas y anquilosis. Los nódulos son pequeños y duros e involucran a la piel, el TCS y los músculos superficiales. Se localizan sobre todo a nivel de las extremidades. El 40 % de los pacientes presentan esclerodermia.^{3,4,10}

4. Calcinosis *circumscripta*: se caracteriza por la tetralogía de: calcinosis cutis, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia y telangiectasias.¹¹ Las calcificaciones se localizan alrededor de la vaina tendinosa flexora de los dedos y la muñeca y menos frecuentemente en codos y rodillas,^{3,4,11-13} afecta a la piel y al TCS.¹² Presenta su máxima

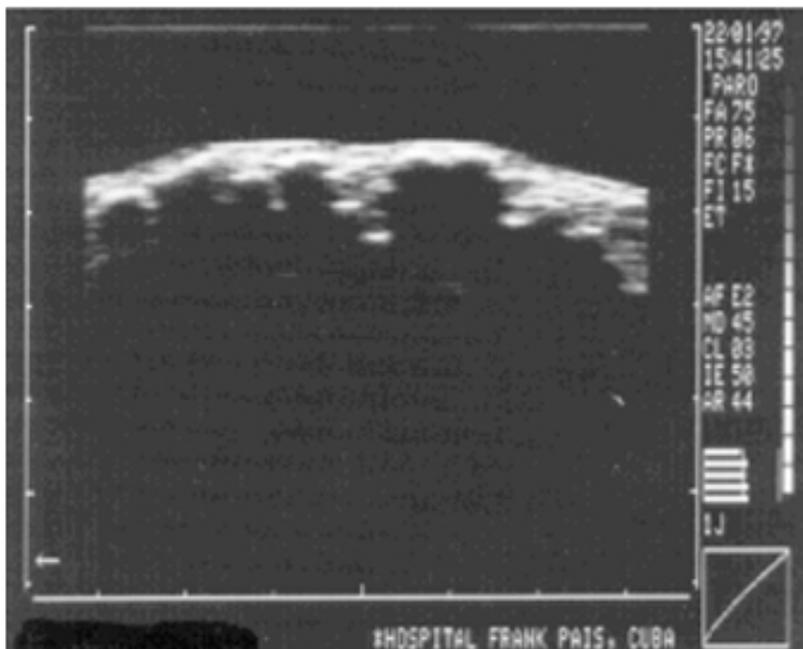


FIG. 7. Caso 4. Ultrasonido diagnóstico de la región anterior de la pierna derecha.

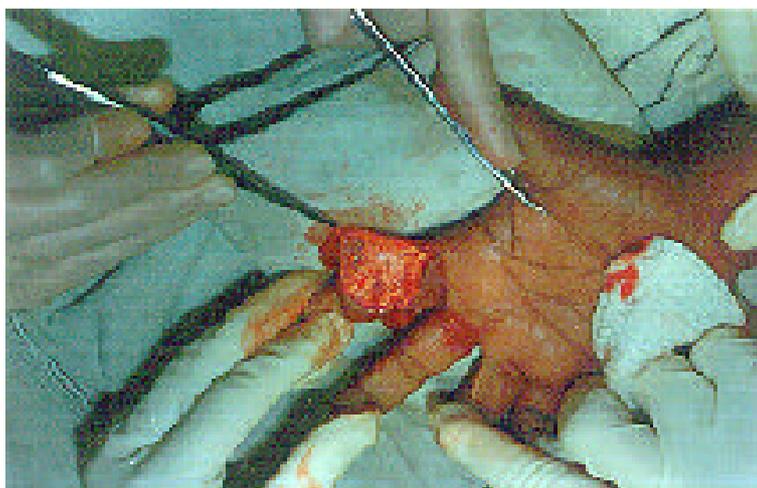


FIG. 8. Caso 4. Aspecto macroscópico intraoperatorio de las lesiones del segundo dedo del MSD.

incidencia en la mujer de mediana edad^{3,4} y se asocia a la esclerodermia, dermatomiositis, LES, artritis reumatoidea y acrodermatitis atrófica.¹²

5. Esclerodermia (síndrome de CREST): daño relativamente limitado a la piel, a menudo de las manos y la cara, con prominencia de calcinosis, fenómeno de Raynaud, disfunción esofágica, esclerodactilia, telangiectasias y demora en la aparición de manifestaciones internas.¹⁴
6. Condromatosis sinovial: enfermedad en la cual la membrana sinovial de articulaciones, bolsas o vainas tendinosas produce múltiples cuerpos libres osteocartilaginosos, debido a metaplasia cartilaginosa u osteocartilaginosa del tejido sinovial.¹⁵
7. Síndrome de Burnett: las calcificaciones de los tejidos blandos son el resultado del tratamiento antiácido de la úlcera péptica. Los pacientes

tienen mayor edad y los antecedentes personales son esenciales para hacer el diagnóstico.³

8. Osteocondroma.⁶
9. Condroma y condrosarcoma de las partes blandas.⁶

*Inclán*¹ abogaba por el uso de las radiaciones como tratamiento, pero ni éstas, ni el uso de esteroides han tenido éxito.⁶

Actualmente se reportan éxitos aislados al utilizar dietas restrictivas en calcio y fósforo,^{5,6} las que, a pesar de sus resultados alentadores, no son aplicables a los niños en crecimiento, ni a los pacientes clínicamente libres de síntomas.

El tratamiento quirúrgico se aplica para evitar la aparición de complicaciones (fístulas, compresiones nerviosas) y por razones cosméticas. La exéresis debe ser meticulosa y completa, pues la recidiva es especialmente alta luego de una escisión incompleta.

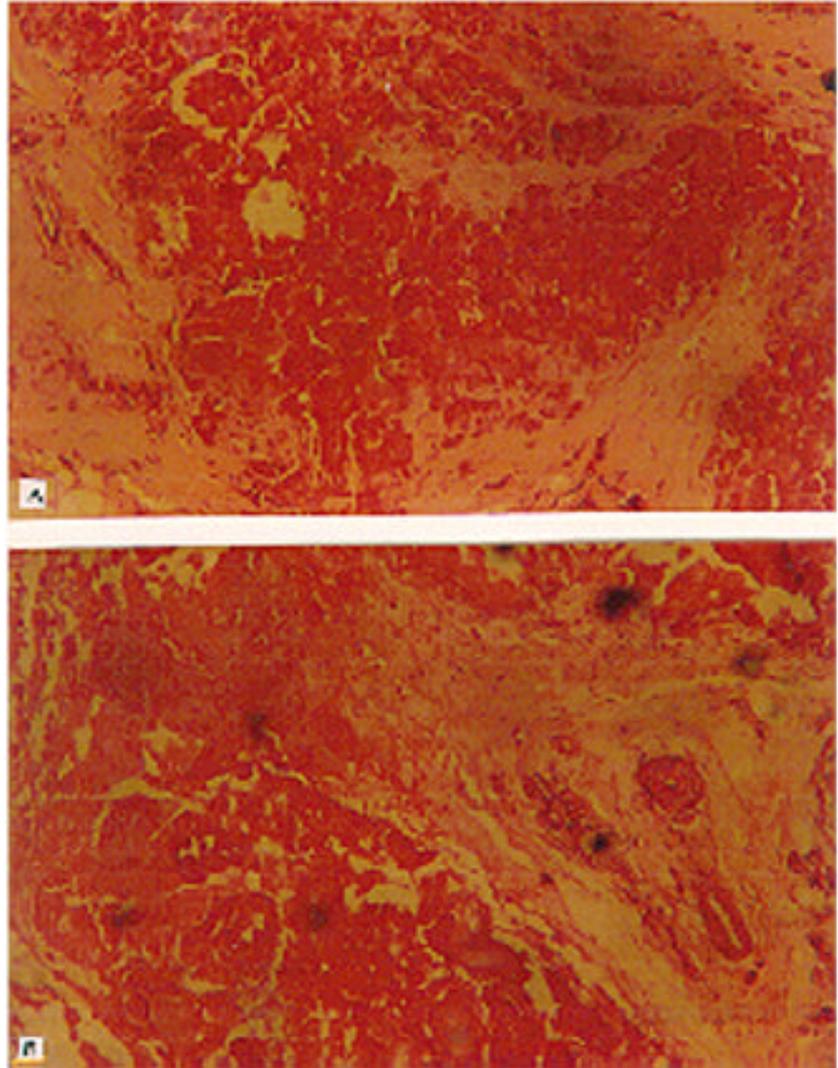


FIG. 9. Caso 4. Aspecto microscópico de las lesiones. A) Depósito de sales de calcio amorfas en los tejidos blandos. Ausencia de respuesta inflamatoria y signos de reparación. (HE x 40); B) Imagen a mayor aumento de la figura 9 A. Se aprecia tabique de tejido fibroconectivo con paquete vasculonervioso y depósito de sales amorfas de calcio. (HE x 60).

Summary

4 patients suffering from tumoral calcinosis, a rare entity considered within the heterotopic calcifications, are presented. The clinical, imaging and pathological findings are illustrated and discussed. Literature is reviewed.

Subject headings: CALCINOSIS.

Résumé

4 patients atteints de calcinose tumorale, une rare entité considérée dans les calcifications hétérotopiques, sont présentés. Les trouvailles cliniques, d'image et pathologiques sont révélées et discutées. La littérature est mise en revue.

Mots clés: CALCINOSE.

Referencias Bibliográficas

1. Inclán A. Tumoral Calcinosis. *J Am Med Assn* 1943;121:490-5.
2. Alberto Inclán (orbitaria). *J Bone Joint Surg [Am]* 1965;47-A(3): 646-7.
3. Harkess JW, Peters HJ. Tumoral Calcinosis: a report of six cases. *J Bone Joint Surg [Am]* 1967;49-A(4):721-31.
4. Smit GG, Schmaman A. Tumoral Calcinosis. *J Bone Joint Surg [Br]* 1967;49-B(4):698-703.
5. Kirt TS, Simom MA. Tumoral Calcinosis: report of a case with successful medical management. *J Bone Joint Surg [Am]* 1981;63-A(7):1167-9.
6. Richardson PH, Yang YM, Nimityongskul P, Brogdon BG. Tumoral Calcinosis in an infant. *Skeletal Radiol* 1996;25(5):481-4.
7. Gregosiewicz A, Warda E. Tumoral Calcinosis: successful medical treatment. A case report. *J Bone Joint Surg [Am]* 1989;71-A(8):1244-9.

8. Mayr E, Braun W, Rudzki M, Ruter A. Tumoral Calcinosis. An independent disease? Zentrablatt für Chir 1996;121(6):496-502.
9. Mitnick PD, Goldfarb S, Slatopolsky E, Lemman J, Gray RW, Agus ZS. Calcium and phosphate metabolism in tumoral calcinosis. Ann Intern Med 1980;92:482-7.
10. Murray RO, Jacobson HG. Radiología de los trastornos esqueléticos. 6ta. ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1982;t2:872-3.
11. Wong ACW, Asai M, Masuda K, Wada E, Matsunaga T, Akahoshi Y. Calcinosis *circumscripta*: a case report. J Bone Joint Surg [Am] 1986;68-A(2):297-9.
12. Shlenker JD, Clark DD, Weckesser EC. Calcinosis *circumscripta* of the hand in scleroderma. J Bone Joint Surg [Am] 1973;55-A (5):1051-6.
13. Bottomley WW, Goodfield MJD, Sheehan Dare RA. Digital calcification in systemic sclerosis: effective treatment with good tissue preservation using the carbon dioxide laser. Br J Dermatol 1996;135(2):302-4.
14. Rodna GP. Esclerosis sistémica progresiva (esclerodermia). En: Mc Carthy DJ. Artritis y enfermedades conexas. 9na. ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1986;t2:799-846.
15. Carnesale PG, Pitcock JA. Tumores. En: Edmonson AS, Crenshaw AH. Cirugía ortopédica de Campbell. 6ta. ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1981;t2:1348.

Recibido: 2 de octubre de 1997. Aprobado: 10 de noviembre de 1997.

Dr. Luis Oscar Marrero Riverón. Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País". Avenida 51 No. 19603, entre 196 y 202. La Lisa, Ciudad de La Habana, Cuba.