

**CAUSÍSTICA****CALCINOSIS TUMORAL EN DIÁLISIS PERITONEAL***TUMORAL CALCINOSIS IN PERITONEAL DIALYSIS*

Gabriela Adriana González (1), Miguel Ángel Nadal (1), Valeria Patronelli (1), César Gnocchi (2), Pedro Wainer (2), Alejandra Copa (1), Abigail Gubergrit (1)

1 Centro Integral de Nefrología DAOMI, Buenos Aires

2 Sanatorio Otamendi y Miroli, Buenos Aires

Nefrología, Diálisis y Trasplante 2015; 35 (2) Pág. 81a 84

**PALABRAS CLAVE:** calcinosis tumoral; insuficiencia renal; diálisis peritoneal

**KEYWORDS:** tumoral calcinosis; renal insufficiency; peritoneal dialysis

**INTRODUCCIÓN**

La calcinosis tumoral es una rara afectación dividida en una variedad primaria con base familiar, con una forma hiperfosfatémica y otra normofosfatémica, y una secundaria a IRC. Su incidencia es 0,5 a 7% en los pacientes en diálisis.

**CASO CLINICO**

Paciente de 46 años de sexo masculino, con obesidad e IRC de causa desconocida que inicia DPA en 2007 con un cambio de icodextrina diario. Los dosajes de fósforo estaban controlados con quelantes y los niveles de PTHi oscilaron entre 650 y 185 pg/ml (**cuadro 1**) en paciente con categoría IRC 5D. En 4/2012 presenta disartria, confusión y debilidad braquial derecha. En una RNM se evidencia isquemia cerebral secundaria a ACV tromboembólico. Se realiza un ecocardiograma transesofágico que diagnóstica vegetación en aurícula izquierda. Inicia antibioterapia empírica con hemocultivos seriados negativos. Se efectúa reemplazo valvular mitral, con extracción de masa auricular calcificada con cultivo negativo. En 12/2012 presenta fiebre, dolor articular de cadera e in-

duración de partes blandas en muslo izquierdo. Se realizan HC que fueron negativos e inicia tratamiento ATB. En RNM le constatan una masa heterogénea de contornos lobulados con áreas de calcificación en el tercio superior del muslo izquierdo, que se extiende hasta la región glútea, de 18 x 14 cm (**Figura 1 y 2**), descartándose colección. Se realizó una biopsia de la formación del muslo que muestra calcinosis pseudotumoral. Los cultivos fueron negativos para bacterias comunes, atípicas, micobacterias y hongos. Se realiza resección quirúrgica de la masa tumoral y colocación de VAC. Evoluciona afebril con mejoría clínica. En 2012, 2013 y 2014 los valores de PTH se oscilaron entre 185 y 607 pg/ml, fosfatemia entre 4,6 y 6 mg/dl, y calcemia en rango normal con fosfatasa alcalina total elevada (**Cuadro 1**) y FAL ósea por encima del valor normal, 61 ug/l. Realizaba DP en tratamiento con bolsas de bajo calcio, carbonato de sevelamer e inhibidores de la PTH (**Cuadro 1**), con Kt/v semanal:1,65, PET alto. En 3/2013 presenta dolor infraclavicular derecho y cadera derecha. En Rx de tórax se evidencia masa calcificada de partes blandas infraclavicular y severas calcificaciones vascula-

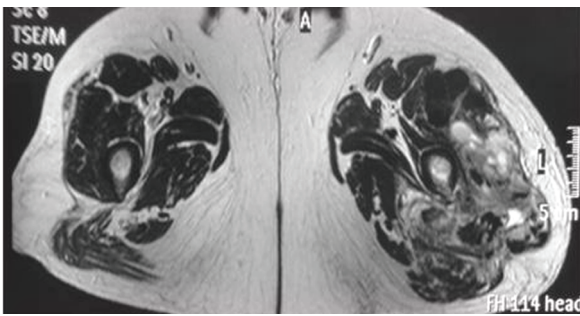
res; Rx abdomen y pelvis con múltiples imágenes calcificadas de partes blandas en pelvis y a nivel de ambos trocánteres (**Figura 3, 4, 5, 6**).

Se constató calcificación en la válvula protésica biológica.

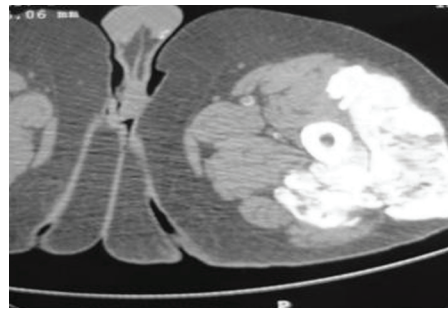
**Cuadro 1**

	10/09	5/10	10/10	4/11	11/11	2/12	7/12	10/12	3/13
Calcio mg/dl	9,3	9,9	9,9	9,7	9,5	10	9,9	9,7	9,9
P mg/dl	4,3	5,6	6,3	5,6	5,7	5	4,6	5,1	5,3
PTH pg/ml	256	407	650	592	352	445	336	358	297
FAL UI/L	143	101	277	283	250	263	341	373	477
tratamiento	Calcio 6 gr/dia	Calcio 6 gr/dia	Calcio 6 gr/dia	Sevelamer 4,8 g/dia Calcitriol 0,25 mcg/dia	Sevelamer 4,8 g/dia Calcitriol 0,50 mcg/dia	Sevelamer 8 g/dia Calcitriol 0,50 mcg/dia	Sevelamer 4,86 g/dia Calcitriol 0,50 mcg/dia	Sevelamer 4,8 g/dia Calcitriol 0,50 mcg/dia	Sevelamer 4,8 g/dia Calcitriol 2,50 mcg/semana
	4/13	6/13	10/13	12/13	4/14	10/14	2/15	4/15	
Calcio mg/dl	10	9,4	9,8	9,6	9,1	8	8,8	8,6	
P mg/dl	4,8	4,8	6	5,2	6	5	4,9	5,5	
PTH pg/dl	323	607	262	185	560	542	322	506	
FAL UI/L	354	256	786	683	314	406	475	492	
tratamiento	Sevelamer 4,8 g/dia Calcitriol 2,50 mcg/semana	Sevelamer 4,8 g/dia Calcitriol 2,50 mcg/semana	Cinacalcet 30 mg/dia Renvela 6,4 g/dia	Cinacalcet 30 mg/dia Renvela 6,4 g/dia	Cinacalcet 45 mg/dia Renvela 6,4 g/dia	Cinacalcet 45 mg/dia Renvela 6,4 g/dia	Cinacalcet 60 mg/dia Renvela 6,4 g/dia	Cinacalcet 60 mg/dia Renvela 6,4 g/dia	

**Figura 1**



**Figura 2**

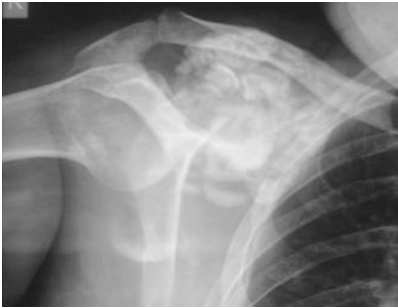


**Figura 3**



**Figura 4**



**Figura 5****Figura 6**

## DISCUSIÓN

La calcinosis tumoral (CT) es un síndrome clínico e histopatológico caracterizado por la deposición de calcio en diferentes tejidos blandos periarticulares. Los lugares de mayor afectación son los miembros superiores y en caderas. La CT fue reconocida por Inclan y col. <sup>(1)</sup> en 1943 como una enfermedad de masas calcificadas, sin calcificaciones dérmicas ni viscerales. La patología consiste en múltiples quistes con depósitos cálcicos, rodeados por histiocitos, células gigantes e histiocitos xantomatosos. Se describen 2 formas de CT primaria: una normofosfatémica y normocalcémica, de carácter familiar con mutaciones en el gen que codifica la proteína SAMD9, y la otra hiperfosfatémica con normocalcemia debido a una mutación recesiva en el gen transferasa 3 GALN Ac que reduce la excreción de fósforo, y en el GALNT3 y KLOTHO, que inactivan al FGF 23. La CT secundaria es la más frecuente y se la encuentra en la insuficiencia renal crónica. El fosforo inorgánico induce cambios en las células musculares lisas vasculares que favorecen el depósito de Ca<sup>++</sup>. Su incidencia es 0,5 a 7% en pacientes en diálisis. Las calcificaciones periarticulares se acompañan de mono y poliartritis. La uremia y la inflamación en la ERC 5D son factores adicionales de riesgo junto a la hiperfosfatemia para la calcinosis y las calcificaciones vasculares y valvulares, las que pueden desarrollarse aun sin HPT 2rio. Otros factores que favorecen la calcinosis son la disminución de los inhibidores de la calcificación, tales como la osteoprotegerina, osteopontina y magnesio, y el aumento de los potenciadores de la calcificación como la osteocalcina y FGF-23.

Este paciente mostró numerosas masas cálcicas que fueron documentadas mediante las imágenes y la histopatología de la resección quirúrgica confirmó el diagnóstico. Es interesante destacar que los niveles de PTH nunca fueron mayores a 650 pg/ml, es decir no indicaron un hiperparatiroidismo secundario severo. Las Guías K/DOQUI recomiendan el tratamiento cuando la PTH intacta excede los 300 pg/ml, y las Guías KDIGO más de 9 veces la concentración normal (9x 65=585 pg/ml). Sin embargo, las fosfatasas óseas y alcalina estuvieron elevadas estando a favor de la hiperfunción paratiroidea.

Igualmente, los niveles de fósforo estuvieron ocasionalmente elevados con satisfactorio control mediante los quelantes. Es evidente que las alteraciones fosfocálcicas descritas en la CT estuvieron presentes, pero que otros factores patogénicos como los ya mencionados deben participar adicionalmente.

## CONCLUSIÓN

En nuestro paciente las alteraciones fosfocálcicas fueron corregidas previamente al desarrollo de calcinosis. Sin embargo, presentó múltiples sectores tisulares y vasculares con calcinosis evidenciando una diátesis de patogenia multifactorial.

## BIBLIOGRAFIA

1. Inclan A, León P, Gómez Camejo M. Tumoral calcinosis. JAMA 1943;121(7):490-5.
2. Olsen KM, Chew FS. Tumoral calcinosis:

pearls, polemics, and alternative possibilities. *Radiographics*. 2006;26(3):871-85.

3. Fathi I, Sakr M. Review of tumoral calcinosis: A rare clinico-pathological entity. *World J Clin Cases*. 2014;2(9):409-14.

4- KDIGO clinical practice guideline for the diagnosis, evaluation, prevention, and treatment of Chronic Kidney Disease-Mineral and Bone Disorder

(CKD-MBD).

Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) CKD-MBD Work Group. *Kidney Int Suppl*. 2009;(113):S1-130.

5- National Kidney Foundation. K/DOQI clinical practice guidelines for bone metabolism and disease in chronic kidney disease. *Am J Kidney Dis*. 2003;42(4 Suppl 3):S1-201.

---

Recibido en su forma original: 11 de junio de 2015  
En su forma corregida: 26 de julio de 2015  
Aceptación final: 30 de julio de 2015  
Gabriela Adriana González  
Centro Integral de Nefrología DAOMI, Buenos Aires  
E-mail: gagonzalez@intramed.net