

“CALCINOSIS TUMORAL HIPERFOSFATÉMICA EN ORTOPEDIA INFANTIL. ¿CUÁL ES NUESTRA INTERVENCIÓN?”

Lomas Jiménez, E. M.; Corredor Cabello, A.; Lara Casanova, N.; Molina Osorio, E.; Natividad Pedreño, M.

HOSPITAL UNIVERSITARIO DE JAEN

OBJETIVO: Presentar una entidad patológica poco frecuente, en la cual la traumatología infantil tiene un papel fundamental tanto en el diagnóstico como en el tratamiento.

INTRODUCCIÓN:

La calcinosis tumoral es una rara enfermedad que afecta al metabolismo del calcio y fósforo, caracterizada por depósitos de sales amorfas de calcio y cristales de hidroxapatita en los tejidos blandos periarticulares, considerada dentro de las calcificaciones heterotópicas. Es una entidad descrita por Girard en 1898 y unos años después por Duret. Inclán en 1943, describe la enfermedad en niños y define el término de calcinosis tumoral.

Aparece en individuos jóvenes y se inicia entre la primera y segunda década de vida. No hay predisposición sexual, pero sí racial con predominio en la raza negra. Se han documentado casos familiares, sugiriéndose una base genética resultantes de una mutación de los genes FGF23 y GALNT3. La incidencia es difícil de determinar por los casos tan aislados, aunque representa menos del 1% de las calcificaciones de los tejidos blandos.

Hay varias teorías acerca de las causas de esta enfermedad: fallo del metabolismo fosfocálcico, enfermedades renales (defecto en el manejo de los fosfatos a nivel de los túbulos renales proximales), calcificaciones postnecrosis grasa y alteraciones genéticas, tal y como hemos comentado anteriormente.

CASO CLÍNICO:

Se presenta el caso de una paciente de 13 años de edad, de origen marroquí, en seguimiento desde los cuatro años en nuestras consultas por bultomas a nivel de metacarpofalángicas de ambas manos, escápulas (fig 1), parrilla costal derecha, ambas caderas a nivel de trocánter mayor, metatarsofalángicas de ambos pies (fig 2) y calcáneo derecho.

En las pruebas de imagen observamos calcificaciones y decidimos valoración de manera conjunta con el servicio de oncología y endocrinología pediátrica ante la alta sospecha de alteración de metabolismo fosfocálcico.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Revisamos el caso de una paciente de 11 años con el diagnóstico de calcinosis tumoral hiperfosfatémica en nuestro centro hospitalario y comparamos con los casos descritos en la literatura en pacientes pediátricos respecto a la presentación clínica, diagnóstico y tratamiento.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO:

- Analítica: calcio sérico, fósforo, ácido úrico y fosfatasa alcalina normales, ocasionalmente el fósforo sérico se encuentra elevado (como en nuestro caso). Función renal y paratiroidea normal o ligeramente elevada.
- Radiografía: calcificaciones periarticulares que no comprometen la articulación de manera intrínseca.
- Tomografía computerizada (TC): la lesión no compromete la articulación.
- Ultrasonografía: lesión poliústica con contenido líquido ecogénico que se moviliza al ejercer presión sobre ella, paredes bien definidas y signo de la sedimentación (nivel líquido-líquido).
- Resonancia magnética (RM): intensidad alta en secuencia T2.
- Gammagrafía: captación en la zona afectada.
- Examen macroscópico: masas cálcicas de superficie externa lisa o rugosa consistencia variable, el espacio articular no se afecta.
- Examen microscópico: histiocitos que rodean los cristales que son irregulares en medio de un estroma fibroso.

El tratamiento consiste en:

- Dietas restrictivas en calcio y fósforo
- Cirugía: evitar la aparición de complicaciones (fistulas y compresiones nerviosas). La exéresis debe ser completa porque la recidiva es frecuente.

Nuestra paciente recibió tratamiento con acetato de calcio y dieta hipofosforémica, siendo intervenida de las calcificaciones trocántéricas de la cadera derecha (fig 3) y mano derecha (fig 4).

Se debe realizar diagnóstico diferencial con otras enfermedades como las calcificaciones distróficas, osteodistrofia renal e hipervitaminosis D, calcinosis universalis, circumscripita, esclerodermia, condromatosis sinovial, síndrome de Burnett, osteocondroma, condroma, condrosarcoma, entre otros.



Figura 1: calcificación escápula



Figura 2: calcificaciones metatarsofalángicas



Figura 3: calcificaciones trocántéricas



Figura 4: calcificación metacarpofalángica mano der

RESULTADOS:

Tanto en los casos reportados como en el nuestro hay una asociación familiar (en nuestro caso el gen GALNT3 fue positivo y en la literatura el gen FGF23), las zonas más frecuentemente afectadas fueron la cadera y miembro superior, analíticamente el calcio sérico está normal y el fósforo elevado, las pruebas de imagen (radiografía y TC) reflejaban afectación periarticular y captación (gammagrafía) y en todos los casos la resección quirúrgica fue el tratamiento definitivo.

CONCLUSIONES:

- Ante un paciente pediátrico con calcificaciones en varias articulaciones, debemos hacer un estudio de metabolismo fosfocálcico y genético por el especialista correspondiente.
- El tratamiento de base debe ser médico, serán quirúrgicas las lesiones sintomáticas.
- Las zonas más afectadas son cadera y hombro, prestar atención si aparecen ahí.
- El diagnóstico diferencial se debe hacer con calcificaciones ectópicas, lesiones osteocondrales o sarcomas.

Bibliografía:

1. Douira L, Ismaili N, Raiss M, Bensaleh H, Senouci K, Hassam B, Mansouri F. Calcinoses tumorales d'Inclán [Tumoral calcinosis]. Ann Dermatol Venerol. 2007 May;134(5 Pt 1):464-7. Fathi I, Sakr M. Review of tumoral calcinosis: A rare clinico-pathological entity. World J Clin Cases. 2014 Sep 16;2(9):409-14. doi: 10.12998/wjcc.v2.i9.409. PMID: 25232542; PMCID: PMC4163761.
2. Espinoza G, Aníbal, Céspedes V, María José, & Kakariaka, E. (2008). CALCINOSIS TUMORAL EN PEDIATRÍA: REPORTE DE UN CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA. Revista chilena de radiología, 14(2).
3. E1-E5Arrendondo-Gómez, E; Bolio Solís, A; Jaime Hernández, G. Calcinoses tumorales. Reporte de un caso. Hospital Regional de especialidades, Vassallo, Miguel, Bello, Igor, & Cantele, Héctor. (2013). Calcinoses tumorales: una rara entidad en hiperparatiroidismo terciario. Revista Venezolana de Endocrinología y Metabolismo, 11(3), 180-183.