

TUMOR DE PARED TORACICA

Dres. Juan Ibáñez, Marcela Boscardin, Amalia Turconi

Una paciente de 13 años de edad con diagnóstico de insuficiencia renal crónica, actualmente en hemodiálisis, presenta dolor y tumoración en región infraclavicular del hemitórax derecho.

Antecedentes previos

Niña sana hasta los 10 años de vida. Entonces se le diagnosticó Lupus Eritematoso Sistémico con compromiso de la función renal. La biopsia de riñón mostró una Nefropatía Lúpica Clase IV. Tuvo mala respuesta al tratamiento instituido y dos años después ingresó a hemodiálisis crónica.

Requirió transitoriamente un catéter subclavicular derecho para este tratamiento. Tres meses más tarde fue admitida en nuestro hospital sobrehidratada, con cuadro clínico de edema pulmonar, síndrome febril prolongado y desnutrición severa. El laboratorio mostró hipocomplementemia y FAN ++. Se consideró que la paciente presentaba signos clínicos y de laboratorio de actividad lúpica. Inició tratamiento con Prednisona oral controlándose el síndrome febril y mejorando su estado general. Un mes después apareció tos persistente y la radiografía de tórax evidenció imágenes micronodulillares bilaterales difusas compatibles con TBC miliar. El cultivo de lavado bronquioalveolar confirmó la TBC pulmonar y además Aspergilosis asociada. Cumplió tratamiento completo para ambas infecciones con buena evolución.

Mientras permaneció en hemodiálisis fue dificultosa la normalización de los niveles plasmáticos del fósforo y del calcio por incumplimiento de la dieta y de la medicación indicada. Tuvo frecuentes períodos de hiperfosforemia, hipocalcemia con producto fósforo-calcico >70, y niveles de hormona paratiroidea muy elevados (Hiperparatiroidismo secundario).

Enfermedad Actual

La paciente refiere que desde hace 3 meses tiene una

molestia progresiva del hombro derecho, con dolor, primero a la movilización de la articulación y luego espontáneo, sin antecedentes traumáticos ni compromiso del estado general.

Examen físico: se palpa una tumoración redondeada, de consistencia dura fibrosa, de 3 a 2 cm, móvil, no adherida a planos superficiales ni profundos, localizada en región infraclavicular derecha, sin signos inflamatorios locales.

■ ¿Qué planteos diagnósticos formularía en este momento?

Por el antecedente de la alteración crónica del metabolismo fósforo-cálcico la sospecha diagnóstica recayó en calcificaciones extraesqueléticas. Otros diagnósticos diferenciales planteados fueron:

- 1- Adenopatía calcificada por su antecedente de TBC;
- 2- Neoplasia músculo-esquelética.

■ ¿Qué estudios solicitaría para confirmar o descartar los diagnósticos probables?

En esta paciente se realizó primero una radiografía de frente hombro derecho que mostró una imagen redondeada, de densidad cálcica, contornos definidos localizada por debajo de la clavícula. (Figura 1)

La TAC evidenció una formación de densidad heterogénea ubicada en el área paraclavicular derecha sin poder determinarse su relación exacta con dicho hueso. (Figura 2)

Se realizó toma de biopsia obteniéndose un material blanquecino, espeso, friable. Los cultivos para gérmenes comunes mico bacterias y hongos fueron negativos. (Figuras 3 y 4)

La anatomía patológica con coloración de PAS mostró una lesión constituida por depósitos de material amorfo, de tipo cálcico rodeado por septos conectivos con numerosas células gigantes multinucleares de cuerpo extraño e histiocitos.

El diagnóstico fue de CALCINOSIS TUMORAL.

Servicio de Nefrología.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

■ **¿Qué tratamiento se indicó?**

Control de la hiperfosforemia mediante quelantes intestinales de fósforo. En este caso, 2gr. de Carbonato de Calcio administrados con cada una de las comidas del

día. La lesión no se modificó hasta que la paciente recibió un trasplante renal exitoso. Entonces, al lograrse normalizar la función renal mejoraron los niveles de fósforo y el hiperparatiroidismo secundario, desapareciendo espontáneamente la lesión.



Figura 1

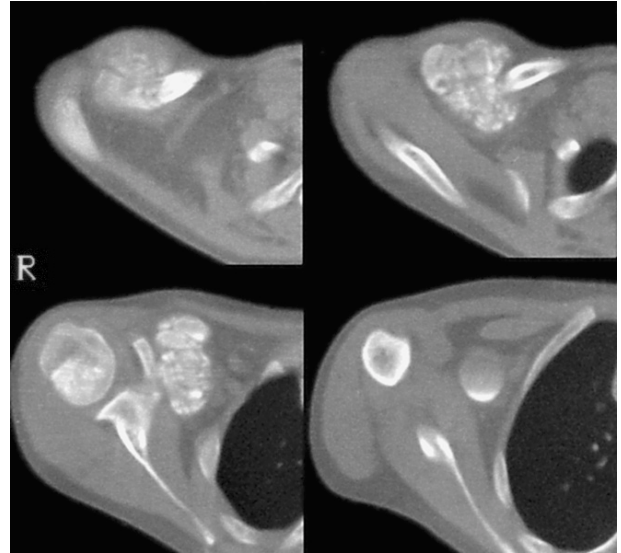


Figura 2

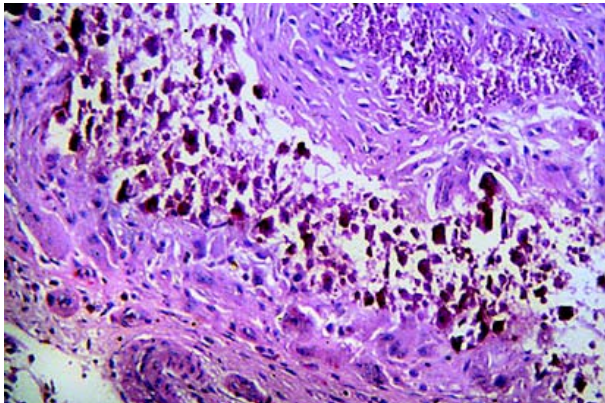


Figura 3

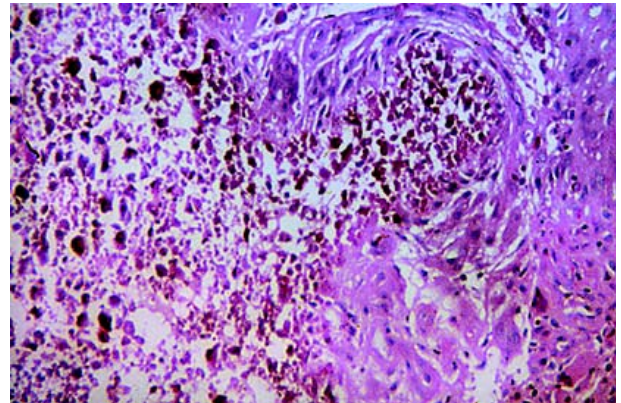


Figura 4

CALCINOSIS TUMOIRAL

Las manifestaciones clínicas de la Osteodistrofia Renal son múltiples. Una de ellas es el desarrollo de calcificaciones extra esqueléticas que pueden estar presentes hasta en el 6% de los niños con insuficiencia renal crónica terminal.

Tres son los sitios donde pueden localizarse dichas calcificaciones:

- Vasos sanguíneos: todos los vasos del organismo pueden estar afectados; la expresión máxima es la **calcifilaxis** donde hay rápida calcificación de la pared de medianas y pequeñas arteriolas, llevando a ulceraciones y necrosis isquémica de piel, tejido celular subcutáneo o músculo..
- Vísceras: principalmente corazón, pulmones o riñones con manifestaciones de arritmias cardíacas, enfermedad pulmonar restrictiva o progresión del fallo renal.
- Peri articulares: constituyen la entidad denominada calcinosis tumoral. Las articulaciones más comúnmente afectadas son: hombros, caderas, codos y rodillas. La masa es de localización peri articular y no compromete la articulación ni su cápsula. Se presenta como una masa quística multiloculada, encapsulada por una pared fibrosa espesa, con septos en su interior. Contiene un fluido lechoso constituido principalmente por fosfato y carbonato de calcio, carbonato apatita y proteínas.

La patogénesis de esta entidad es poco conocida y probablemente sea multifactorial.

La hiperfosforemia juega un rol principal en el desarrollo del hiperparatiroidismo secundario de los pacientes con fallo renal progresivo. La elevación persistente del producto fósforo-cálcico* (>70) por hiperfosforemia es muy frecuente en los pacientes que presentan calcificaciones extra óseas. Pero ésta alteración puede aparecer también en pacientes que han tenido obsesivo control de los niveles de fósforo plasmático (muy bajo) más el empleo de dosis elevadas de 1,25 (OH)₂D₃ y/o forma inadecuada de administración, quienes presentan hipoparatiroidismo secundario con hipercalcemia y enfermedad ósea adinámica como expresión de osteodistrofia renal.

La injuria local del tejido parece favorecer además el inicio de la lesión.

El diagnóstico diferencial de esta lesión Incluye miositis osificante, formación ósea heterotópica, calcificación de la bursa, quiste calcificado, sarcoma y otras neoplasias.

Microscópicamente se observa una reacción celular de histiocitos, células gigantes tipo cuerpo extraño, linfocitos en la interfase de septos fibrocolágenos y depósitos de calcio.

La historia natural de la calcinosis tumoral es el crecimiento progresivo con desfiguración y limitación de la función articular por la masa.

No hay un tratamiento universalmente aceptado.

Las medidas incluyen:

- resección quirúrgica de la masa, con poco éxito dada la rápida recidiva;
- paratiroidectomía subtotal en caso de hiperparatiroidismo secundario muy severo;
- control médico de la hiperfosforemia con el uso de quelantes del fósforo a base de Carbonato de Calcio;
- dosis adecuada de análogos de la vitamina D3 para evitar la hipercalcemia;
- drogas como bifosfonato, tiosulfato de sodio, calcitonina y vinpocetina han sido propuestas pero se carece de estudios controlados para valorar eficacia y seguridad de las mismas.
- reducción de la concentración de calcio en los líquidos de diálisis puede ser útil en caso de hipercalcemia.

En el caso de la paciente descripta, un transplante renal con dador vivo relacionado realizado con éxito curó la lesión. La corrección del hiperparatiroidismo y de los niveles elevados de fósforo al tener función renal normal permitió la disolución espontánea de la calcinosis tumoral.

* Producto fósforo-calcio — fósforo plasmático mg/dl X calcio plasmático md/dl.

LECTURA RECOMENDADA

- Holliday M. A, Barrat T. M, Avner E.D pediatric Nephology 1994; (3) 63: 1287-1304.
- Vogt B.A, Myers M.T. Clinical Quiz Pediatric Nephrology 1999; 13: 362-364.
- Mc Gregor D, Bum J, Lynn K and Robson R. Rapid resolution of tumoral calcinosis after renal transplantation. Clinical Nephrology 1999; 51: 54-58.