

CALCINOSIS TUMORAL (*)

Dres. José Suárez Meléndez, Sélíka Piovano y Osiris Cesca ni

Hemos juzgado oportuno traer a esta reunión conjunta de las Sociedades de Cirugía y de Traumatología y Ortopedia, la observación de un interesante caso de calcinosis tumoral, por tratarse de una enferma que ha deambulado por diversos servicios de cirugía de Montevideo y del Interior, ingresando finalmente en la Colonia Saint Bois, sin haberse precisado anteriormente el diagnóstico positivo, en razón de la carencia de antecedentes bibliográficos en nuestro medio de una afección similar, que es por otra parte poco frecuente en la literatura mundial.

Historia Clínica.

D. del P. Edad 25 años. Uruguaya. Soltera. Raza blanca.

Ingresó en la Colonia Saint Bois, Instituto de Enfermedades del Torax, Sector Osteoarticular, el 13 de setiembre de 1953, enviada por el Dr. Capelán de Molles (Durazno), con el diagnóstico de coxalgia derecha con abscesos fríos calcificados.

Antecedentes personales. En la infancia sarampión, coqueluche y paperas.

Antecedentes familiares. Padre y madre sanos. El padre tuvo un antecedente de vómica hidática hace 22 años. Dos hermanos sanos. Ningún familiar tiene afección similar a la suya.

La enfermedad actual se inició a la edad de 14 años, concomitantemente con la menarca, con leve dolor en miembro inferior derecho, que fue acentuándose hasta hacerse continuo, con exacerbaciones paroxísticas, dificultando la marcha; cuando el dolor cedía la marcha era normal. Fue tratada con reposo, calcioterapia y ovarinas. Sus menstruaciones eran indoloras, tipo 60/5, oligomenorrea; tratada reiteradamente con ovarinas, veinotrope (Dr. Dentone), con ovaciclina, hepatocalcio y cal-

(*) Trabajo presentado en la Sociedad de Cirugía el día 5 de octubre de 1955, en reunión conjunta con la Sociedad de Ortopedia y Traumatología.

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

cioostelin (Dr. Percival), logró regular el ritmo menstrual, teniendo desde entonces menstruaciones regulares tipo 35/5.

A los 6 meses de iniciado su proceso doloroso aparece en la **cadera derecha una tumoración de consistencia dura**, de crecimiento progresivo, que al cabo de 3 meses motiva otra consulta médica por **síndrome infeccioso** con tumoración dolorosa, por empujes, en el borde inferior del glúteo derecho. Casi simultáneamente notó la aparición de **otra tumoración en hombro derecho** en su parte ántero externa, de consistencia dura, que hizo un empuje doloroso con fluctuación anterior, donde fue puncionada por el Dr. Dentone extrayendo un líquido blancuzco, lactescente, al año de empezar su enfermedad; este líquido fue atribuido a las inyecciones de calcio coloidal que se inyectaba a ese nivel.

En diciembre de 1948 fue internada 10 días en el Hospital Maciel haciéndosele estudio radiográfico. En julio de 1949 fue trasladada al Hospital de Durazno, siendo operada por el Dr. Caleri, con amplia incisión en cadera derecha, extirpando una tumoración dura "como un hueso", dice la enferma; el post operatorio fue sin complicaciones, y es dada de alta a los 15 días. A los tres meses siguientes esa tumoración había crecido nuevamente sobrepasando el tamaño anterior.

En febrero de 1953 estuvo internada en el Hospital Maciel, Sala Padre Ramón, Servicio del Prof. Del Campo, es estudiada radiográficamente y dada de alta con diagnóstico de condromatosis múltiple, según datos de la enferma. Hemos tenido ocasión de observar las radiografías de esa época, archivadas en el H. Maciel, que son similares a las que presentamos.

El Dr. Capelán comienza su asistencia en abril de 1953, comprobando estado subfebril, con temperatura vespéral 38° y matinal 36°, con tumoración fluctuante de borde inferior de glúteo derecho, que fue puncionada extrayendo un líquido serofibrinoso con ligeros grumos blancos que obliteraban la aguja. Puncionó igualmente el hombro derecho extrayendo un líquido similar. Tenía una anemia hipocrómica. Con el diagnóstico de **coxalgia y escapulalgia derechas, con abscesos fríos calcificados**, el Dr. Capelán le hizo "tratamiento médico intensivo, con reposo en cama, estreptomina (56 grs. en 80 días) y últimamente Pasicotal (PAS e isoniácida) 10 comprimidos diarios durante 2 meses, gluconato de calcio, vitaminas D y C. En cadera derecha hicieron tracción con Tillaux y en hombro derecho aparato de yeso tóraco braquial. El tratamiento con estreptomina hizo ceder la hipertemia, los abscesos desaparecieron, dejando como secuela una dureza".

En la **rodilla derecha**, hace 2 años, apareció una tumefacción que se fistulizó, dejando una ulceración de bordes finos violáceos, indolora, que rezumía durante mucho tiempo (un año y medio) y que comenzó a cicatrizar después de la 6ª inyección de estreptomina. Simultáneamente aparece en dedos anular y meñique de mano derecha **tumoraciones interfalángicas lateralizadas**.

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

En todo el curso de la enfermedad actual ha tenido permanentemente trastornos vasomotores de los miembros, con eritema pernío en manos y pies, particularmente en invierno.

Examen de la enferma a su ingreso en el Servicio de Saint Bois, en setiembre de 1953. Enferma con regular estado general, apirética, piel y mucosas bien coloreadas. **Caderas:** ambas caderas son prominentes en región glútea, con actitud de flexión, abducción y rotación interna, indoloras. En región glútea derecha, larga cicatriz arqueada de operación

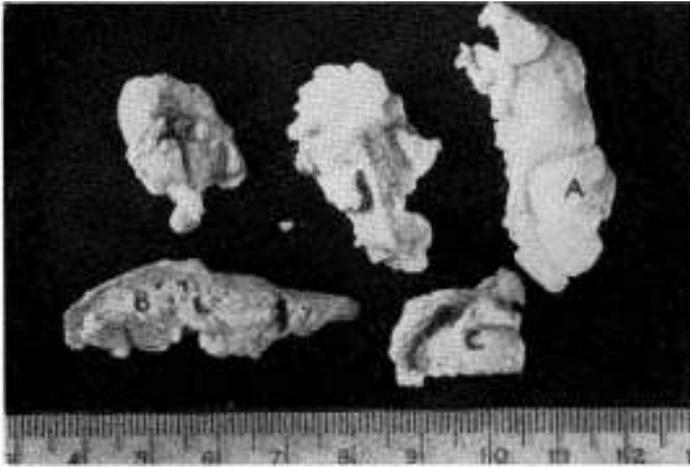


FIG. 1. Varios fragmentos biopsicos extraídos de las proximidades de la articulación coxofemoral: A) Fragmento visto por la cara exterior, cubierto de tejido adiposo. B) Otro fragmento observado por la cara interna y formado por una cubierta fibrosa y contenido calcificado. C) Otro fragmento vaciado de su contenido calcificado.

anterior. Enorme ensanchamiento de ambas caderas, con prominencia de las regiones trocaterianas, descenso del pliegue glúteo inferior derecho donde hace relieve una tumoración. Movilidad activa de ambas caderas con limitación de la extensión, lo que imponía en la posición de pie una actividad viciosa con caderas y rodillas en semiflexión y los pies en rotación interna. Circulación venosa colateral en cara anterolateral de ambas caderas y trastornos vasomotores en pierna y muslos con eritromielia. En **hombro derecho**, tumefacción anterointerna que limita la aducción y levanta el surco deltopectoral; en región escapular tumoración subcutánea prominente en fosa infraespinal; los movimientos del hombro derecho se realizan con limitación de la aducción, no siendo posible llevar el codo al contacto con el tronco.

EXAMEN CARDIOLOGICO (Dr. Duomarco). "Clínicamente sin particularidades. Presión arterial 140 - 75. Radiografía: corazón globuloso,

algo aumentado de tamaño, aorta normal. Electrocardiograma: ritmo sinusal, regular, 95, no hay alteraciones de la conducción miocardio ventricular. No hay signos de hipo o hipercalcemia.”



FIG. 2. Foto semitopográfica en donde se observa abundante sustancia amorfa impregnada de sales calcáreas en la que se interponen zonas de tejido de granulacion.

SINDROME HUMORAL. Hemograma: Glóbulos rojos 4.300.000, Hb. 78 %. V. G. 0.90; glóbulos blancos 10.300 (N. 45, E. 3, B. O, M. 9, L. 43); discreta anisocitosis e hipocromia.

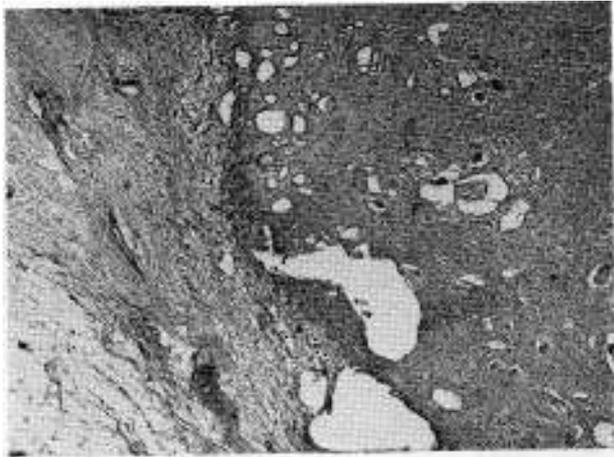


FIG. 3. — Toma fotográfica a aumento mediano: A) Tejido adiposo. B) Banda de tejido de granulacion con células gigantes multinucleadas. C) Sustancia amorfa calcificada.

Calcemia: 10,50 mgrs %. **Fosfatemia:** 6 mgr 23.

Fosfatasas alcalinas: 1,29 U.B. **Colesterol:** 1 gr. 80.

Eritrosedimentación: se mantuvo siempre en cifras elevadas, en sucesivos exámenes mensuales, de 45, 53, 41, 40, 38, 39, etc. la primera hora.

Orina: normal. **Baciloscopia:** esputos y lavado gástricos repetidos, siempre negativos.

RADIOGRAFIAS

1) **Radiografías de caderas:** La primera radiografía, de setiembre de 1953, nos permitió descartar de entrada la coxalgia, dada la integridad de las interlíneas articulares y de las estructuras óseas de la cadera, demostrándonos que estábamos frente a una entidad patológica que hasta ese momento desconocíamos. En ambas caderas se observan extensas som-

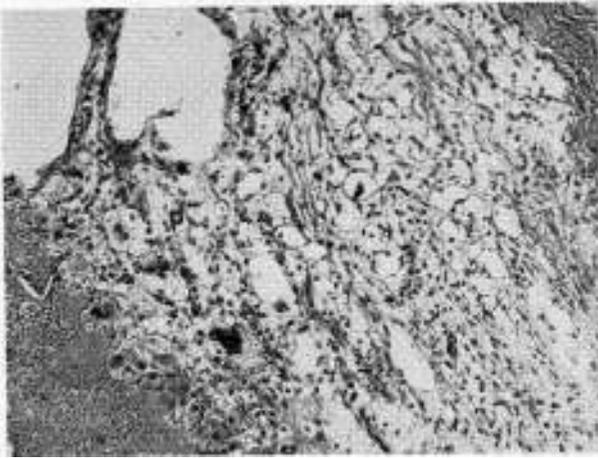


FIG. 4. — Microfotografía a gran aumento: tejido de granulación provisto de algunas células gigantes multinucleadas y vasos sanguíneos. Células Gigantes A y B.

bras de densidad calcárea rodeando los trocánteres y cuellos femorales; estas sombras no son uniformes, tienen un aspecto algodonoso, polilobuladas. La segunda radiografía, de junio de 1955, mantiene un aspecto similar, pero mostrando un mayor desarrollo de las tumoraciones.

2) **Radiografía de hombro derecho:** Imagen similar a la de caderas, con integridad articular y calcificaciones periarticulares. No se han modificado en el curso de estos 22 meses de observación.

3) **Radiografías de mano izquierda:** Imágenes de densidad calcárea en dedos meñique y anular, paraarticular interfalángica proximal. Veremos a continuación la evolución que ha seguido esta calcificación.

4) **Radiografía de tórax:** Normal.

5) **Radiografía de columna vertebral:** No se comprueban alteraciones de la índole señalada en otras partes del esqueleto.

6) **Radiografía de rodilla derecha** (donde ha tenido un proceso fistuloso): Se observa en la metáfisis tibial una condensación, en la fecha de su ingreso.

BIOPSIAS. — Hemos practicado tres biopsias de las tumoraciones glúteas y de hombro derecho para examen anatómo patológico y químico.

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

En las intervenciones comprobamos tumoraciones duras, de consistencia calcárea, que se dilaceraban al intentar enuclearlas de los espacios intermusculares donde se alojaban, comprobándose unas cavidades pseudoquisticas donde aparecía un líquido lechoso, blanquecino. La cicatrización de las heridas operatorias fue normal.

EXAMEN QUIMICO del líquido y trozos sólidos de biopsia: "Carbonatos y fosfatos de calcio" (Pena).

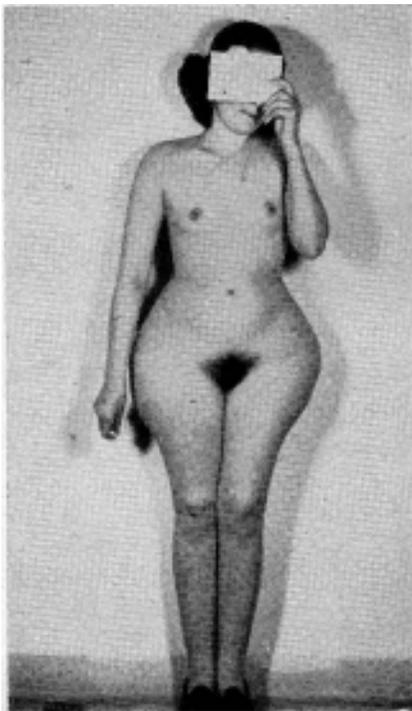


FIG. 5.

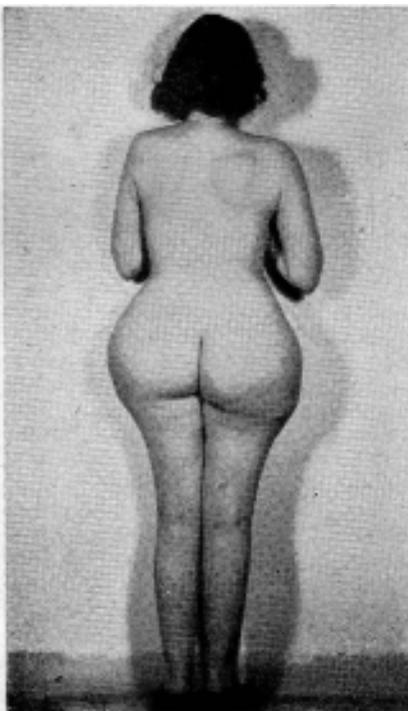


FIG. 6.

PROTOCOLO ANATOMO PATOLOGICO N° 572

Estudio realizado en el Departamento de Anatomía Patológica del Servicio del Instituto de Enfermedades del Tórax. Colonia Saint Boix.
Enferma: D. del P. M. — Cirujano: Dr. Suárez Meléndez.

Material estudiado: se trata de varios fragmentos de un tejido periarticular de la vecindad de la articulación coxo femoral.

Dicho material está constituido por varios fragmentos irregulares, de forma y tamaño, fijados en formol; parte de ellos son enviados al Laboratorio para examen químico.

Examen Macroscópico: En el examen de este material demuestra que

está constituido por una serie de bolsas o quistes formados por una pared y un contenido.

La pared mide de 2 a 3 mms. de espesor y está rodeada exteriormente por tejido adiposo; por debajo de éste, tejido fibroso denso. El color es blanco amarillento. Examinado el contenido, tiene la consistencia, el color y el aspecto de la tiza. Junto a la superficie interna de la pared, se adhiere una substancia de textura más densa, de color amarillo, con caracteres de concreción calcárea. Se extraen varios fragmentos de distintos



FIG. 7.

lugares que previa decalcificación, se incluyen para examen histológico. Se colorean preparados con H. E. y Van Giesson.

Examen Microscópico: La pared de la formación seudo quística está formada por tejido fibroso denso, rodeado de tejido adiposo vascularizado.

En la zona adyacente a la superficie interna de estas formaciones se observa un tejido de granulación con células gigantes escasas que no adoptan ninguna disposición particular, a las que se agregan elementos redondos.

El resto del preparado está ocupado por una substancia amorfa y concreciones calcáreas de variado grosor.

En suma: por los caracteres macro y microscópicos del caso, planteamos el diagnóstico de la entidad patológica clasificada con la denominación de **calcinosis tumoral** — 12 de mayo de 1955. Dra. SELIKA PIOVANO.

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

EVOLUCION. — Desde su ingreso al servicio se continuó el tratamiento con la triple terapéutica antituberculosa (estreptomina, PAS e isoniacida), dado que con este tratamiento iniciado por el Dr. Capelán había mejorado sensiblemente. El estado general y el estado anímico mejoró durante su permanencia en sala, pero ha tenido dos empujes febriles en el curso de los cuales las tumoraciones glútea derecha y de hombro derecho tuvieron fluxiones dolorosas, con fluctuaciones líquidas; esto

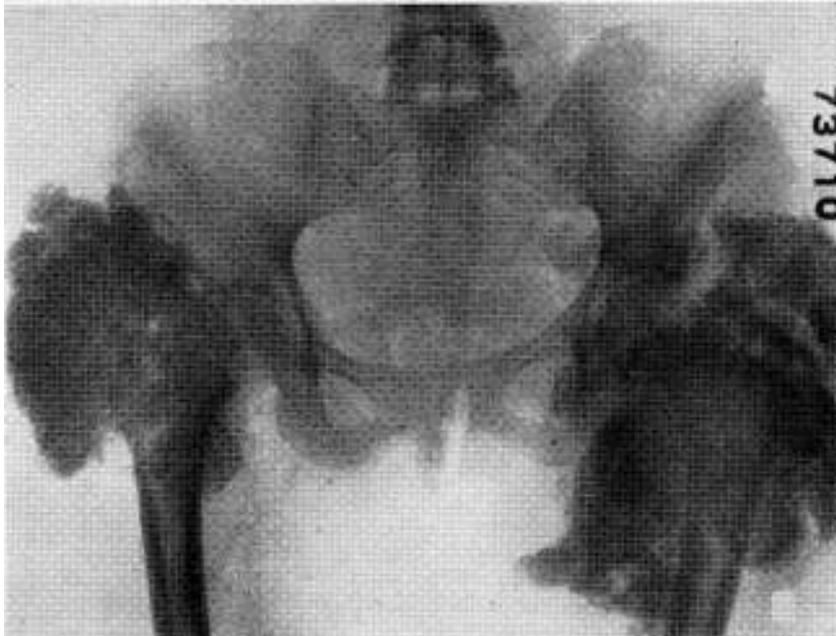


FIG. 8. — Radiografía de ambas caderas, sin alteraciones de las interlíneas articulares, ni estructuras óseas, con calcificaciones tumorales periarticulares.

motivó dos punciones evacuadoras, extrayendo líquido amarillento simulando pus, lo que nos explicó perfectamente el antecedente de punciones anteriores y su confusión con abscesos fríos osifuentes. En el **examen histobacteriológico** de este líquido de punción no se comprobó bacterias triviales ni específicas al examen directo ni al cultivo; y el **examen químico** demostró como en la biopsia la presencia de **carbonatos y fosfatos de calcio** (Dr. Pena).

Las articulaciones de hombro y caderas han recuperado en gran parte su movilidad, cediendo la actitud viciosa de las caderas y persistiendo solamente la limitación de movimientos que determina la presencia de las tumoraciones glúteas que son indoloras y no dificultan la marcha ni la posición sentada.

Ha sido sumamente interesante la evolución de las tumoraciones digitales, accesibles al examen clínico y comprobadas radiográficamente. En setiembre de 1953 tenía tumoraciones en los dedos anular y meñique en posición paraarticular de las interdigitales proximales; a los 6 meses (6-III-54) ha desaparecido la tumoración del anular, disminuyendo considerablemente la del meñique, después del tratamiento con estrepto-



FIG. 9. — Radiografía de hombro derecho con aspecto similar al de la cadera.

micina; en setiembre de 1954 nuevo empuje en la tumoración del meñique, cuando habíamos suspendido todo tratamiento; pero en junio de 1955, cuando sólo hacíamos tratamiento con vitaminas y minerales, sin estreptomycin, la tumoración del meñique desapareció totalmente.

Concomitantemente con esta evolución de las tumoraciones digitales observamos en las radiografías de la rodilla derecha, que en noviembre de 1953 presentaba unas sombras de condensación intraósea en la metafisis de la tibia; en marzo de 1954, cuando se comprobaba la notable disminución de las tumoraciones digitales, se observa también una atenuación de la densificación de la metafisis tibial.

CONSIDERACIONES

El caso de nuestra enferma está comprendido en la entidad nosológica denominada *Calcinosis Tumoral* por Alberto Inclan en junio de 1942. (2)



FIG. 10. — Mano izq. al ingreso, en setiembre de 1953.



FIG. 11. — Seis meses después. Regresión atribuida al tratamiento con estreptomina.



FIG. 12. — En setiembre de 1954, nuevo empuje con reaparición de tumoración en meñique. Corresponde a la fotografía de la Fig. 7.



FIG. 13. — En junio de 1955, desaparición total de calcificación, con suspensión completa de tratamiento.

La *Calcinosis* es una enfermedad degenerativa primaria del mesénquima. Según Barr (4) el término calcinosis define el depósito de calcio en los tejidos derivados del mesénquima, tejido conjuntivo cutáneo, celular subcutáneo, fascias, intersticio de las



FIG. 14. — Rodilla derecha, en nov 1953, con sombras de condensación intraóseas en la metáfisis de la tibia.



FIG. 15. — En marzo de 1954, coincidiendo con la disminución de las tumoraciones digitales, hay atenuantes de las densificaciones de la metáfisis tibial.

fibras musculares, tendones. Se ha demostrado en esta afección la ausencia de calcificaciones en los parénquimas viscerales. Estas calcificaciones no se osifican jamás. El esqueleto no está alterado en la calcinosis.

De los estudios realizados por Steinitz en 1931 (3), Alberto Inclán en 1942 (2) y el trabajo más reciente de Thomson y Tanner en 1949 (1), debe distinguirse *tres tipos de calcinosis*:

1º) Calcinosis circunscripta, 2º) Calcinosis universal o generalizada, 3º) Calcinosis tumoral.

1º) **La Calcinosis Circunscripta.** — Predomina en las muje-

res adultas (proporción con el hombre 6 - 1), sobre todo en el período menopáusico. En la estadística de Peterson hay 137 casos publicados. Consiste en pequeños depósitos calcáreos en el tejido celular subcutáneo y en el dermis de los dedos; alrededor de las grandes articulaciones (codo, rodilla, hombro, cadera) sobre todo en las zonas sometidas a presiones frecuentes (Barr, Tannhauser). Los nódulos son dolorosos y la piel atrófica asociada frecuentemente a Enfermedad de Raynaud y esclerodermia.

Este tipo ha sido denominado "*Gota calcárea*" por similitud con la gota úrica. La entidad bien conocida de "*peritendinitis calcárea*", está comprendida en este grupo. También incluyen en este grupo la "*calcinosis intervertebral de Assmann*", caracterizada por concreciones calcáreas en los discos intervertebrales. (4)

Es una afección crónica, de pronóstico benigno, compatible con un buen estado general.

2º) **La Calcinosis generalizada o universal** es una afección de los niños y hombres viejos. Peterson (5), refiere 78 casos en la literatura hasta 1943.

Se agregan 2 casos de Katthagen (1949) y uno de Sœur (1950). (7)

Su relación en los sexos es de 1 - 1. Los depósitos calcáreos son múltiples, esparciéndose en piel, tejido celular subcutáneo, músculos y fascias, alrededor de los nervios y tendones y en tejido conectivo profundo.

Es una afección crónica y progresiva, de pronóstico serio, que causa molestias locales y puede transformar al enfermo en un inválido rígido, sin alteraciones viscerales importantes. En algunos enfermos se encontró una asociación con hipogonadismo y elevada retención de ácido úrico. (6)

3º) **La Calcinosis tumoral** es una afección poco frecuente. Hay descriptos nueve casos en la literatura (1), a los cuales agregamos el nuestro como décimo caso publicado. Todas las observaciones descriptas se encontraron en individuos jóvenes de ambos sexos. En algunos se cita una tendencia familiar, pues varios hermanos estaban afectados de afección similar. En nuestro caso es el único enfermo con calcinosis en una corta familia de tres hermanos.

Los caracteres de estos tumores descriptos por Thomson y

Tarner, coinciden con los de nuestra observación. Son tumores de gran tamaño, aumentando rápidamente de volumen, localizados alrededor de las grandes articulaciones, en el tejido conectivo inmediatamente sobre el hueso y las inserciones musculares. Estos tumores son *duros y polilobulados*, tienen límites bastante bien definidos, fijados firmemente a los planos profundos y pueden tener alguna infiltración en los músculos; habitualmente no son dolorosos y limitan los movimientos articulares. Hay una disposición *multilocular pseudoquísticas* del tumor, cuyas paredes son espesas y como de caucho, mostrando células gigantes de cuerpo extraño. En las cavidades quísticas encontradas en la profundidad del material quístico se comprueba la presencia de *líquido lactífero*.

En el caso particular de nuestra enferma agregaremos que en la localización alrededor de las grandes articulaciones (ambas caderas y hombro derecho) se adjunta la situación para articular de las pequeñas articulaciones interfalángicas de la mano izquierda; además es muy llamativa la *evolución por empujes fluxionarios*, con *reblandecimiento* de los grandes tumores y licuefacción dando un líquido lactescente que simula abscesos fríos y que explica la confusión de que fue objeto; ese reblandecimiento espontáneo puede seguirse de reabsorción con desaparición total del tumor, como observamos en las localizaciones digitales.

La *asociación con otras enfermedades* es de significación patológica. En los casos publicados se refiere la concomitancia con *esclerodermia* o esclerodactilia, síndrome de Raynaud, fibrosis muscular. La coexistencia de calcinosis con *hipogonadismo* o con la *menopausia* o la *menarca* — como en nuestro caso — reafirman la idea de Weil y Weiss de la participación de un trastorno endócrino genital. El *hiperparatiroidismo* no interviene en la génesis de esta afección; el síndrome humoral de la calcinosis difiere del trastorno del metabolismo del calcio comprobado en el hiperparatiroidismo.

RESUMEN

Se presenta el primer caso de la bibliografía nacional sobre calcinosis tumoral, que se sumaría a los nueve recopilados en el trabajo de Thomson y Tanner.

Se trata de una enferma joven, que inició su enfermedad en la menarca, once años antes, con grandes tumoraciones periarticulares calcificadas en caderas y hombro, con otras pequeñas tumoraciones periarticulares interfalángicas en mano. Los caracteres fluxionarios por empujes, la tendencia al reblandecimiento y licuefacción de los tumores, permitiendo recoger por punción un líquido blancuzco, hizo posible su confusión con abscesos fríos osifluentes. La desaparición espontánea o en relación con una terapéutica antituberculosa de las tumoraciones interfalángicas es señalada.

BIBLIOGRAFIA

- 1) THOMSON, J. E. M. y TANNER, F. — "Tumoral Calcinosis". The Journal of Bone and Joint Surgery American Volumen. Enero 1949, pág. 132 - 40.
- 2) INCLAN, ALBERTO. "Tumoral Calcinosis". J. Am. Med. Assoc. 121: pág. 490 - 95. 1943.
- 3) STEINITZ, HERMANN. — "Calcinosis Circumscripta ("Kalkgicht") y Calcinosis Universalis". *Ergebn d. inn. Med. u. Kinderh.*, 39, 216 - 275. 1931.
- 4) SPANGENBERG, J. J.; MARQUEZ, J. y RAMOS MEJIA, M. — "Calcinosis Circumscripta". *Actualidades Médicas*. Nov. 1937. N° 71.
- 5) SANSTROM, CARL (Stockholm). — "Peritendinitis Calcárea". *The Amerc. J. of. Roentg. and. Rad. terapy.* 1938. Vol. 40, N° 1.
- 6) PEDERSEN, J. — "On Calcinosis. Calcinosis Universalis in a Man with Uric - Acid Diathesis and Hipogonadism, and Typical Calcinosis Circumscriita in a Woman". *Acta Med. Scandinavica.* 113: 373 - 394. 1943.
- 7) SÆUR, R. — "La calcinosis". *Acta Chirurgica Belgica.* 49: 240 - 248. 1950.

Dr. Cagnoli. — Lo único que tenemos que decir frente al caso que nos aportan los relatores es que han hecho un verdadero estudio exhaustivo de la calcinosis.

Queremos recordar que en el Río de la Plata se publicó un trabajo sobre el particular de los Drs. Allende y Segura en la "Revista de Ortopedia Argentina"; se estudiaban 2 casos de calcinosis, haciendo resaltar algunos de los hechos que fueron muy bien puestos en evidencia por el Dr. Suárez Melendez.

En primer término: que la calcinosis tumoral asienta sobre todo a nivel de las bolsas serosas. Los casos que presentaba el Dr. Allende, uno era la forma localizada y el otro era tumoral asentando a nivel del gran

trocánter, codo y region rotuliana; en este caso en que se encuentran los depósitos cálcicos en las bolsas serosas, en la vecindad de las articulaciones y de las inserciones musculares como muy bien lo dijeron los relatores, el autor aconseja la resección de esos enormes tumores cálcicos. En el estudio realizado por varios autores, se encontraron fosfatos de calcio debido a que los líquidos pierden su CO_2 y hacían notar que el hecho de que muy a menudo se encontraba un aumento del fósforo y calcio sanguíneo y llegaban a la conclusión de que existía un trastorno del metabolismo fosfo cálcico y en particular el tejido conjuntivo, sería el enfermo y hacen notar pues que en el fondo de todas estas afecciones existe un trastorno sanguíneo del anhídrido carbónico, encontrándose enfermo el sistema colágeno.

El haber hecho uso de la palabra es únicamente para recordar la comunicación del Dr. Allende y para felicitar a los autores, por presentarnos un caso excepcional que es el primero en nuestra literatura y por hacer un estudio exhaustivo sobre un tema tan interesante y tan poco conocido.