



REPORTE DE CASOS / Case report

CALCINOSIS TUMORAL EN PACIENTE CON ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA

Mariel Spense¹, Ana C. Polonsky², Alejandro Castiglioni¹, Sebastián Ghirardi³, Nicolás M. Cocco³, Rosalía Rodríguez⁴, Agustina Verolo Echarri⁴, Florencia Agostinis¹, María L. Brance^{5*}

1. Ortopedia Oncológica. Hospital Escuela Eva Perón. Argentina

2. Reumatología y Enfermedades Óseas. Argentina

3. Diagnóstico por Imágenes. Sanatorio Británico. Argentina.

4. Anatomía Patológica. Hospital Escuela Eva Perón. Argentina

5. CONICET, Argentina

Resumen

Introducción: la enfermedad renal crónica (ERC) puede causar trastornos en el metabolismo mineral y óseo que se manifiestan como anomalías en los niveles plasmáticos de calcio, fósforo, hormona paratiroidea (PTH) o vitamina D, y pueden llevar a calcificación vascular y de tejidos blandos. La calcifilaxis, una complicación severa asociada a la ERC, se debe al depósito de calcio en la microvasculatura dérmica y adiposa. La calcinosis tumoral urémica (CTU) es otra complicación común en pacientes en hemodiálisis.

Caso clínico: mujer de 27 años derivada por una gran tumoración en el hombro derecho, caracterizada por dolor de 4 meses de evolución. Entre sus antecedentes refiere síndrome urémico hemolítico a los 8 meses de edad, razón por la cual requirió hemodiálisis. A los 16 años se sometió a un trasplante renal con éxito hasta los 21 años, y luego, debido a

rechazo de trasplante, continuó con hemodiálisis. Se realizó TAC, RMN de hombro derecho que evidenciaron lesión compatible con CTU. La evaluación bioquímica mostró niveles elevados de fosfato, con aumento del producto fosfocálcico. Debido a la impotencia funcional que ocasionaba se decidió la resección quirúrgica marginal. La pieza fue enviada a estudio anatomopatológico diferido que confirmó el diagnóstico.

Conclusión: el manejo de la CTU se enfoca en mejorar los niveles de fósforo, calcio y la actividad paratiroidea, utilizando diferentes estrategias para lograr estos objetivos. La evaluación vascular es esencial debido al alto riesgo cardiovascular en estos pacientes, que es una de las principales causas de mortalidad en la ERC.

Palabras clave: calcinosis, enfermedad renal crónica, hiperfosfatemia.

*E-mail: lorenabrance@gmail.com

TUMORAL CALCINOSIS IN A PATIENT WITH CHRONIC KIDNEY DISEASE

Abstract

Introduction: chronic kidney disease (CKD) can cause disturbances in mineral and bone metabolism, manifesting as abnormalities in serum levels of calcium, phosphorus, PTH, or vitamin D, and may lead to vascular and soft tissue calcification. Calciphylaxis, a life-threatening complication associated with CKD, results from calcium deposition in the dermal and adipose microvasculature. Uremic tumoral calcinosis (UTC) is another common complication in patients undergoing hemodialysis.

Clinical Case: a 27-year-old female patient was referred for a large mass in her right shoulder, characterized by 4 months of pain. Her medical history includes hemolytic uremic syndrome at 8 months of age, requiring

hemodialysis. At 16 years old, she underwent a kidney transplant until the age of 21, after which she continued with hemodialysis due to transplant rejection. A CT scan and MRI of the right shoulder revealed a lesion compatible with UTC. Biochemical evaluation showed elevated phosphate levels with an increased calcium-phosphate product. Due to the functional impairment it caused, marginal surgical resection was decided. The specimen was sent for delayed pathological examination, confirming the diagnosis.

Conclusion: the management of UTC focuses on improving phosphorus, calcium, and parathyroid hormone levels through various strategies. Vascular evaluation is crucial due to the high cardiovascular risk in these patients, which is one of the leading causes of mortality in CKD.

Keywords: calcinosis, chronic renal disease, hyperphosphatemia.

Introducción

Los trastornos sistémicos del metabolismo mineral y óseo debido a la enfermedad renal crónica (ERC) pueden manifestarse por uno o una combinación de los siguientes trastornos: 1) anomalías del metabolismo del calcio, fósforo, PTH o vitamina D; 2) anomalías en la histología ósea, o 3) calcificación vascular o de otros tejidos blandos. Este se define como “Trastorno Óseo Mineral de la Enfermedad Renal Crónica (CKD-MBD)”.^{1,2}

La calcifilaxis es una complicación severa, frecuentemente asociada con la ERC, que se produce como resultado del depósito de calcio en la microvasculatura dérmica y adiposa. Las altas tasas de morbilidad y mortalidad asociadas con la calcifilaxis resaltan la importancia de diagnosticar y tratar correctamente esta afección.

La CTU se presenta como una enfermedad con grandes masas calcificadas lobulares

yuxtaarticulares, en el contexto de un paciente con ERC en diálisis.³ La acumulación de productos nitrogenados en sangre altera el equilibrio del metabolismo mineral, llevando a la deposición de calcio en tejidos blandos, la denominada CTU. Factores como hiperparatiroidismo secundario, hiperfosfatemia y niveles altos de calcio sérico contribuyen a su desarrollo.

La CTU es una entidad patológica caracterizada por la presencia de grandes masas calcificadas en los tejidos blandos periarticulares. Generalmente se localiza en las grandes articulaciones. Las ubicaciones más comunes de la CTU, en orden descendente, son la cadera, el codo, el hombro, el pie y la muñeca, con menos frecuencia en la columna vertebral.⁴ Los síntomas comunes son dolor local, rango de movimiento articular limitado, cefalea, entumecimiento y debilidad en las extremidades.



Se presenta el caso de una paciente con ERC, en hemodiálisis, que consultó por una importante masa en hombro derecho, por la cual se llegó al diagnóstico de CTU.

Caso clínico

Una paciente de 27 años fue derivada debido a una masa de gran tamaño en el hombro derecho, acompañada de dolor persistente durante los últimos 4 meses. En sus antecedentes médicos, la paciente refiere haber padecido síndrome urémico hemolítico a los 8 meses de edad, por lo cual requirió tratamiento con diálisis peritoneal inicialmente y luego hemodiálisis. A los 16 años, fue sometida a un trasplante renal, el cual fue exitoso hasta los 21 años. Posteriormente, debido al rechazo del injerto renal, la paciente inició nuevamente hemodiálisis.

El examen clínico ortopédico mostraba una tumoración de partes blandas muy voluminosa en hombro derecho. A la inspección presentaba pérdida de la elasticidad de piel y leves cambios de coloración; a la palpación se podía apreciar que la lesión se encontraba tanto en el compartimento anterior como posterior del hombro, y que comprometía el tejido celular subcutáneo, con gran adherencia. Los estudios por imágenes de esta lesión revelaron que tiene forma de herradura y, por otro lado, dificulta la movilidad. Presentaba impotencia funcional, y pérdida de la abducción del hombro.

Al examen físico se observaba un tumor calcificado de gran tamaño. La articulación glenohumeral presentaba rigidez con impotencia funcional y dolor moderado.

Las imágenes de tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN) mostraron una masa significativa, con imágenes que correspondían a calcinosis (Figura 1A y 1B).

La evaluación bioquímica mostró niveles elevados de fosfato llegando hasta los 16,5 mg/dL con aumento del producto fosfocálcico. El control de la hiperfosfatemia es esencial en estos pacientes, así como la evaluación

vascular arterial debido a las frecuentes calcificaciones vasculares como otra complicación. Los niveles de calcemia oscilaron entre 7 y 10,6 mg/dL, mientras que los de parathormona (PTH) entre los 188 y 412 pg/mL y los de fosfatasa alcalina (FAL) entre 68 y 90 UI/L. En la Figura 2 pueden observarse las curvas de las variables bioquímicas mencionadas.

Con los resultados de las imágenes, del laboratorio bioquímico y el contexto clínico de la paciente, de su ERC, en hemodiálisis, se interpretó dicha masa como una CTU.

Debido a las molestias y dolor continuo, en la región de la tumoración, se decide la resección quirúrgica marginal. Esta se realiza por un abordaje longitudinal, transdeltoideo y la lesión se resecta de manera marginal en bloque (una sola pieza). La paciente no presentó complicaciones agudas posquirúrgicas. En la Figura 3 puede observarse el aspecto macroscópico de la tumoración extraída.

La pieza fue enviada a estudio anatómopatológico diferido y confirmó el diagnóstico presuntivo. En dicho estudio se informaba una masa tumoral benigna constituida por haces de tejido conectivo fibroso que delimitaban cavidades quísticas, revestidas por numerosos histiocitos espumosos y células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño, vinculado a abundantes depósitos de material calcificado amorfo basófilo (Figura 4).

La paciente fue contactada con su equipo de hemodiálisis, sugiriendo un control más adecuado de los niveles de fosfato con sevelamer, el cual es un quelante de fosfato.

En los controles posoperatorios, la paciente evolucionó de forma favorable, con buena cicatrización de la herida, disminución notable del dolor y recuperación de la movilidad casi total. Ahora se encuentra realizando rehabilitación con fisioterapia.

Discusión

La calcinosis tumoral urémica es secundaria y debida a la insuficiencia renal crónica, la cual se ha descrito en pacientes en

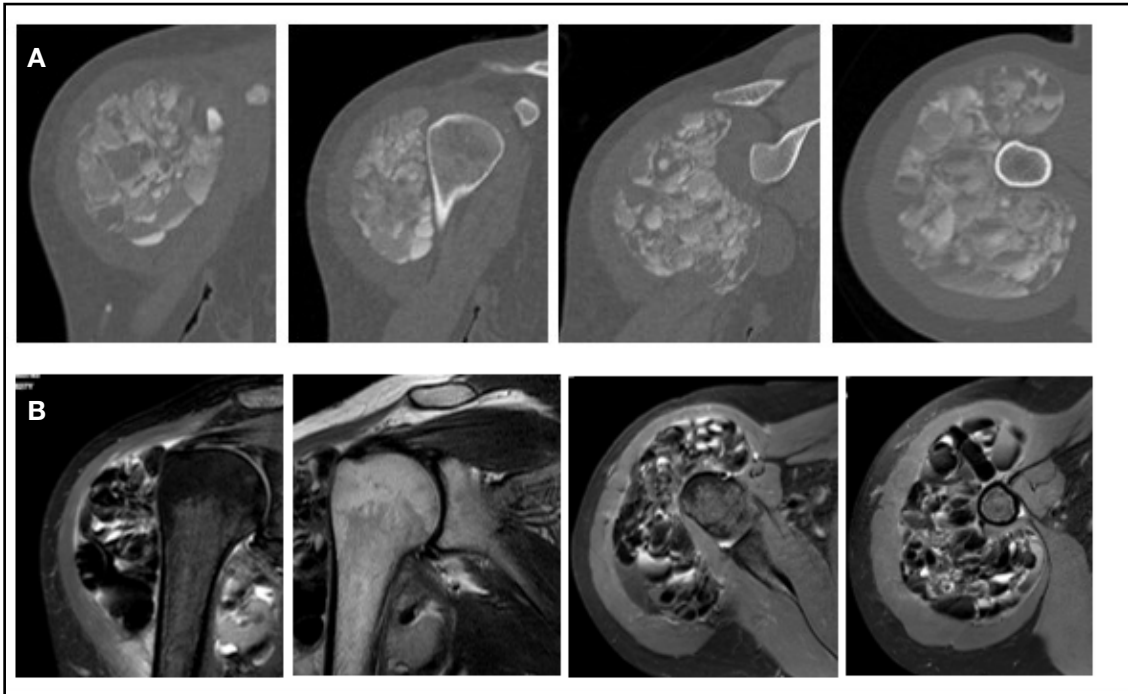


Figura 1. Tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN) de hombro derecho. **A.** TAC. Cortes coronales y axiales. Se observa una imagen con múltiples lobulaciones que presentan en su interior niveles con sedimento hiperdenso de tipo “leche cálcica”. Se observa también en su interior un componente francamente calcificado de aproximadamente 18 x 8 mm. **B.** De izquierda a derecha, imágenes en T2 con supresión grasa, T1 coronal, y densidad protónica (DP). Evidencia voluminosa tumoración profunda con epicentro en bursa subacromio subdeltoidea a la cual distiende, así como también el receso axilar de la articulación glenohumeral. Está compuesta por múltiples lobulaciones heterogéneas, predominantemente hipointensas en todas las secuencias (tal vez correspondientes a osificaciones), que presentan algunos niveles líquidos adyacentes, distendiendo la bursa desde el sector anterior hasta el posterior pasando por el lateral y comprimiendo el vientre muscular del deltoides.

hemodiálisis y puede ser causada por la incapacidad de excretar normalmente el exceso de fósforo del cuerpo a través de los riñones, como resultado de un hiperparatiroidismo secundario.⁵ Aunque la etiopatogenia de esta entidad sigue siendo poco comprendida, se asocia con hiperparatiroidismo severo, elevación del producto sérico calcio-fósforo o hiperfosfatemia.³ La calcinosis tumoral urémica se caracteriza por masas de crecimiento lento e indoloras de depósitos de fosfato de calcio en las áreas periarticulares.⁶

Uno de los diagnósticos diferenciales para tener en cuenta es la calcinosis tumoral con hiperfosfatemia, la cual es una enfermedad rara caracterizada por depósitos de calcio y fosfato en los tejidos blandos, usualmente en forma de masas alrededor de las articulaciones grandes (como caderas, hombros y codos). Esta condición se asocia con hiperfosfatemia persistente (niveles elevados de fósforo en sangre) y se clasifica dentro de un grupo de enfermedades metabólicas hereditarias. Esta es generalmente de origen genético, causada por mutaciones

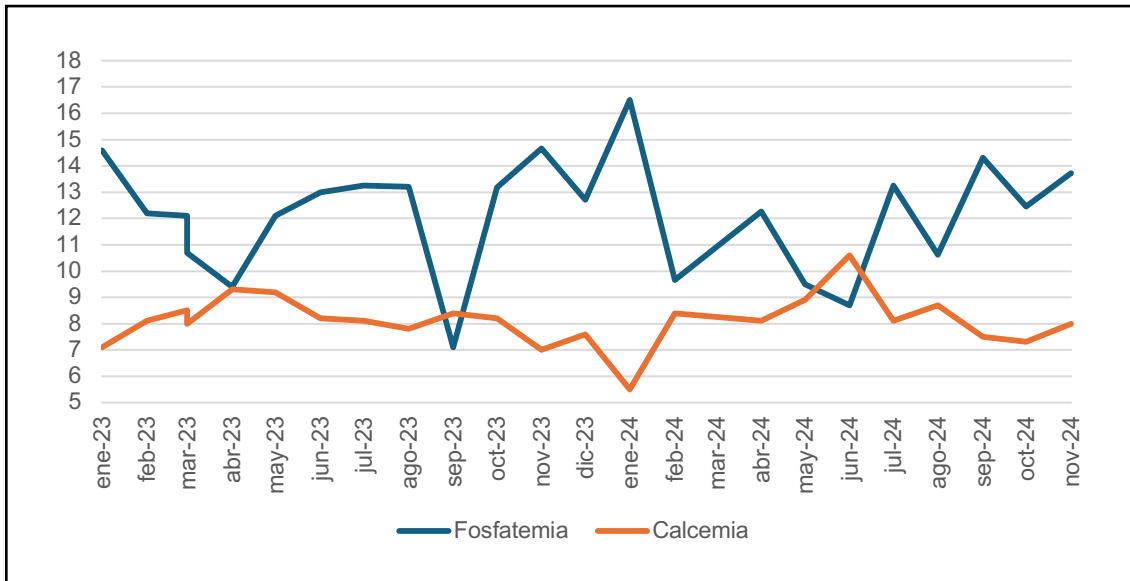


Figura 2. Evolución de los niveles de calcemia y fosfatemia. Oscilación de los niveles de calcemia y fosfatemia de los últimos 23 meses del caso reportado. Obsérvese que los niveles de calcemia oscilan entre 7 y 10,6 mg/dL, mientras que los de fosfatemia entre 7,1 y 16,51 mg/dL.

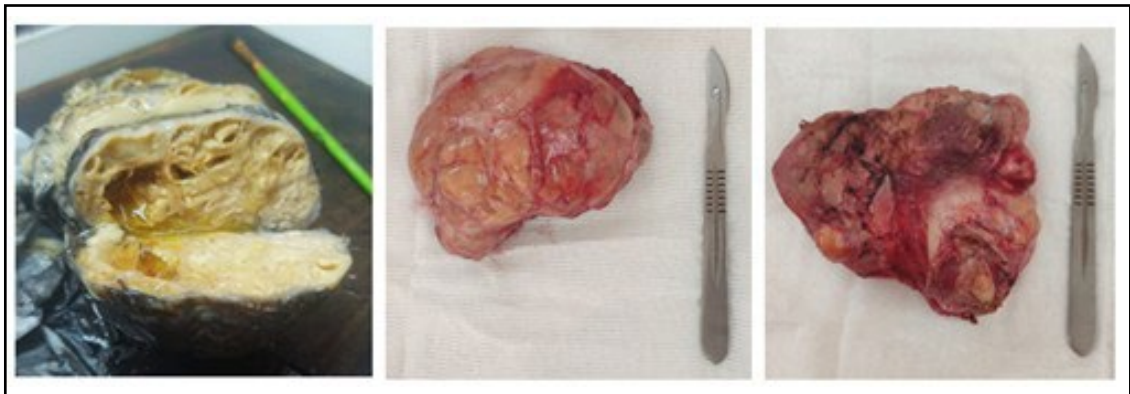


Figura 3. Vista macroscópica de la lesión tumoral. Resección de lesión tumoral que mide 11 × 9,5 × 5,5 cm y pesa 340 g después de la fijación en formol. Presenta superficie tapizada por cápsula lisa, translúcida, con refuerzo de la trama vascular, que rodea una lesión tumoral lisa de tonalidad rosado-amarillenta. Al corte seriado, la lesión es sólido-quística, e incluye coágulos hemáticos con otros de contenido untuoso amarillento. Esta es uniforme en toda su extensión. Ofrece consistencia blando-elástica.

en genes que regulan el metabolismo del fosfato, como FGF23, GALNT3 o KL (Klotho).^{7,8}

En el caso presentado, los antecedentes clínicos previos y actuales, más las características

imagenológicas de la lesión, permitieron arribar al diagnóstico, el cual fue confirmado luego de la extirpación quirúrgica y su evaluación por anatomía patológica.

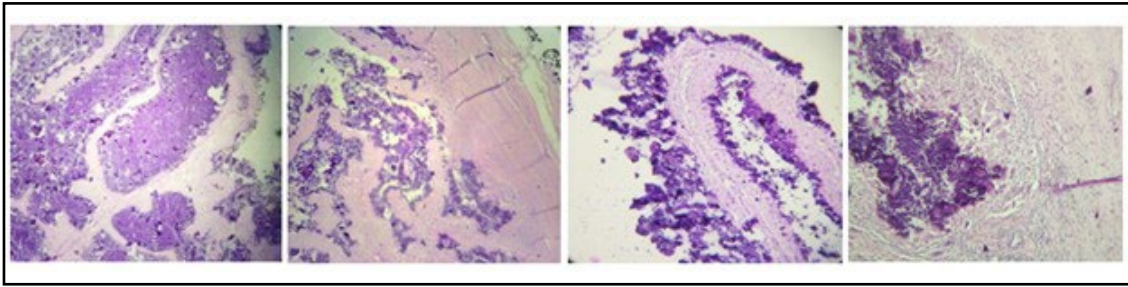


Figura 4. Imágenes histológicas de la muestra quirúrgica. De izquierda a derecha, las primeras dos imágenes corresponden a aumento de 4×, las últimas dos a 40×. Se observan haces de tejido conectivo fibroso que delimitan cavidades quísticas de diferentes diámetros, revestidas por numerosos histiocitos espumosos y células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño, vinculado a abundantes depósitos de material calcificado amorfo basófilo. No se observan áreas de atipia, mitosis o necrosis, tampoco componente osteocartilaginoso. La masa se halla delimitada por tejido conectivo fibroso y adiposo maduro vascularizado.

En estos pacientes es indispensable poder lograr un correcto manejo de los niveles de fosfato y calcemia, ya que se vinculan las concentraciones más altas de fosfato con la mortalidad entre pacientes con ERC estadios G3a a G5 o después del trasplante.¹

Para esto, dentro del tratamiento médico, se utilizan quelantes de fosfato agresivos, calcimiméticos, soluciones de dializado bajas en calcio y un aumento de la duración y frecuencia de los tratamientos de hemodiálisis.²

El manejo de la CTU se centra en controlar los niveles de fósforo y calcio, y en reducir la actividad de la paratiroides. Las estrategias incluyen control de fósforo con uso de quelantes de fósforo y restricción dietética, manejo del calcio con ajuste de la ingesta dietética y, en algunos casos, administración de calcio intravenoso, y modulación de la paratiroides con uso de calcimiméticos o, en casos refractarios, paratiroidectomía. En situaciones donde los tratamientos médicos no son eficaces, la hemodiálisis diaria puede ser una opción para considerar.⁹

La paciente del caso presentado había reingresado en diálisis debido a rechazo de

trasplante renal previo. Se agregó sevelamer para mejor manejo de los niveles de fósforo, además de indicar hábitos dietéticos adecuados para reducir la ingesta de fosfato.

Los tratamientos mencionados deben considerarse de forma preventiva con el objetivo de reducir el riesgo de desarrollar calcifilaxis, aunque aún no se comprende completamente por qué algunos pacientes la desarrollan y otros no. Esta incertidumbre refuerza la importancia de un enfoque anticipado y cuidadoso en el manejo de los factores de riesgo.

En un metanálisis realizado sobre adultos con ERC estadio 5 dependiente de diálisis (CKD G5D), se ha encontrado que el sevelamer puede reducir la mortalidad (por todas las causas) en comparación con los quelantes a base de calcio y causar menos hipercalcemia relacionada con el tratamiento, mientras que no se encontraron beneficios clínicamente importantes de ningún quelante de fósforo sobre la mortalidad cardiovascular, infarto de miocardio, accidente cerebrovascular, fractura o calcificación de las arterias coronarias.¹⁰

Otra opción de tratamiento es el tiosulfato de sodio, el cual ha sido utilizado como parte



del tratamiento de la calcifilaxis y de las calcificaciones vasculares en pacientes en hemodiálisis. Aunque la evidencia aún es limitada y en gran parte proviene de estudios observacionales y series de casos, algunos reportes sugieren que su uso puede ser eficaz para reducir el dolor, mejorar lesiones cutáneas y disminuir la progresión de las calcificaciones. Su efecto se atribuye a sus propiedades antioxidantes, quelantes del calcio y vasodilatadoras. Se administra por vía intravenosa, generalmente después de las sesiones de hemodiálisis, aunque su uso debe ser individualizado y monitoreado debido a posibles efectos adversos como acidosis metabólica y náuseas.^{11,12}

Por otra parte, también es conocido el aumento de riesgo cardiovascular en los pacientes con ERC, que la enfermedad cardiovascular es la principal causa de muerte en esta población y que las calcificaciones vasculares comienzan temprano en el curso de la ERC.^{13,14} Con lo cual otro punto importante en estos pacientes es realizar la evaluación vascular.¹⁴

Conclusión

En conclusión, el manejo de la CTU se enfoca en mejorar los niveles de fósforo, calcio y la actividad paratiroidea, utilizando estrategias como quelantes de fósforo, ajustes dietéticos y calcimiméticos. En casos graves, la paratiroidectomía y la hemodiálisis diaria son alternativas para considerar. Además, la evaluación vascular arterial es esencial debido al alto riesgo cardiovascular en estos pacientes, que es una de las principales causas de mortalidad en la ERC.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Financiamiento: los autores declaran que no han recibido ningún financiamiento o apoyo económico para la realización de este estudio y la preparación del artículo.

Recibido: marzo 2025

Aceptado: julio 2025

Referencias

1. Moe S, Drüeke T, Cunningham J, Goodman W, et al; Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO). Definition, evaluation, and classification of renal osteodystrophy: a position statement from Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO). *Kidney Int* 2006;69(11):1945-53.
2. Ketteler M, Block GA, Evenepoel P, et al. Executive summary of the 2017 KDIGO Chronic Kidney Disease-Mineral and Bone Disorder (CKD-MBD) Guideline Update: what's changed and why it matters. *Kidney Int* 2017;92(1):26-36. doi: 10.1016/j.kint.2017.04.006. Erratum in: *Kidney Int* 2017;92(6):1558.
3. Fathi I, Sakr M. Review of tumoral calcinosis: A rare clinico-pathological entity. *World J Clin Cases* 2014;2(9):409-14.
4. Sunder S, Verma H, Venkataramanan K. Cervical tumoral calcinosis with secondary hyperparathyroidism in a chronic hemodialysis patient. *Hemodial Int* 2013;17(3):458-62.
5. Kendal JK, Evaniew N, Swamy G. Uremic tumoral calcinosis of the cervical spine. *CMAJ* 2020;192(39):E1133.
6. He L, Li M, Lin C, Yan K, Yang C, Tang J. Multiple uremic tumoral calcinosis in periarticular soft tissues with chronic renal failure: a case report. *Front Endocrinol (Lausanne)* 2023;14:1249680.
7. Boyce AM, Lee AE, Roszko KL, Gafni RI.

- Hyperphosphatemic Tumoral Calcinosis: Pathogenesis, Clinical Presentation, and Challenges in Management. *Front Endocrinol (Lausanne)* 2020;11:293.
8. Kaszycki M, Villalpando B, Hickson L, et al. Hyperphosphatemic Familial Tumoral Calcinosis. *South Med J* 2024;117(12):705-708.
 9. Wesseling-Perry K, Bacchetta J. CKD-MBD after kidney transplantation. *Pediatr Nephrol* 2011;26(12):2143-51.
 10. Ruospo M, Palmer SC, Natale P, et al. Phosphate binders for preventing and treating chronic kidney disease-mineral and bone disorder (CKD-MBD). *Cochrane Database Syst Rev* 2018;8(8):CD006023.
 11. Cardona-Roca L, BorràsTrias L, Bueno Uceda R, et al. Multicenter retrospective analysis of sodium thiosulfate as treatment for non-uremic calciphylaxis. *Farm Hosp* 2025:S1130-6343(25)00040-6.
 12. Fernandes C, Maynard B, Hanna D. Successful treatment of calciphylaxis with intravenous sodium thiosulfate in a nonuremic patient: case report and review of therapy side effects. *J Cutan Med Surg* 2014;18(5):356-60.
 13. Sullivan MK, Rankin AJ, Jani BD, Mair FS, Mark PB. Associations between multimorbidity and adverse clinical outcomes in patients with chronic kidney disease: a systematic review and meta-analysis. *BMJ Open* 2020;10(6):e038401.
 14. Khouzam NM, Wesseling-Perry K, Salusky IB. The role of bone in CKD-mediated mineral and vascular disease. *Pediatr Nephrol* 2015;30(9):1379-88. doi: 10.1007/s00467-014-2919-z.