

## Reversão da calcinose tumoral urêmica pela otimização do tratamento clínico da desordem do metabolismo ósseo e mineral

Reversal of uremic tumoral calcinosis by optimization of clinical treatment of bone and mineral metabolism disorder

### Autores

Mariana Espiga Maioli <sup>1,2</sup>

Vinicius Daher Alvares  
Delfino <sup>1,2</sup>

Amanda Carolina  
Damasceno Zanuto  
Guerra <sup>1,2</sup>

Luiz Fernando Kunii <sup>1,2</sup>

Raquel Ferreira Nassar  
Frangé <sup>2</sup>

<sup>1</sup> Universidade Estadual de Londrina (UEL).

<sup>2</sup> Instituto do Rim de Londrina.

Data de submissão: 1/7/2016.

Data de aprovação: 30/8/2016.

### Correspondência para:

Mariana Espiga Maioli.  
Instituto do Rim de Londrina.  
Rua Engenheiro Omar Rupp,  
nº 100, Jardim Ipiranga,  
Londrina, PR, Brasil.  
CEP: 86015-360  
E-mail: mariana.  
espigamaioli@gmail.com

DOI: 10.5935/0101-2800.20170037

### RESUMO

A calcinose tumoral é um tipo raro de calcificação extraóssea caracterizada por grandes massas císticas e elásticas contendo depósitos de fosfato de cálcio. A condição é mais prevalente no tecido periarticular e preserva estruturas osteoarticulares. A elevação dos produtos cálcio-fósforo e o hiperparatireoidismo secundário grave estão presentes na maioria dos pacientes com calcinose tumoral urêmica (UTC). O relato de caso em questão refere-se a um homem de 22 anos, branco, obeso, com doença renal crônica secundária à glomerulonefrite crônica, em diálise peritoneal ambulatorial contínua (CAPD), que apresentou aparecimento de tumores indolores na face medial do quinto quírodáctilo e braço esquerdo. A calcinose tumoral foi confirmada por biópsia do bíceps esquerdo. O paciente apresentava baixa adesão à CAPD. Foi transferido para a modalidade de diálise peritoneal e depois iniciou tratamento por hemodiálise. Apesar da persistência do hiperparatireoidismo grave, houve redução progressiva da UTC, com resolução próxima do seu desaparecimento completo. Há 1 ano o paciente foi submetido a transplante renal, doador falecido, e apresentou melhora do hiperparatireoidismo secundário. A UTC deve ser incluída na elucidação de calcificação periarticular de pacientes em diálise. Os achados laboratoriais relevantes, tais como hiperparatireoidismo secundário e elevação dos produtos cálcio-fósforo na presença de calcificação periarticular, devem chamar a atenção para o diagnóstico da UTC.

**Palavras-chave:** distúrbios do metabolismo do cálcio; distúrbios do metabolismo do fósforo; nefrologia.

### ABSTRACT

Tumoral calcinosis is an uncommon type of extraosseous calcification characterized by large rubbery or cystic masses containing calcium-phosphate deposits. The condition prevails in the periarticular tissue with preservation of osteoarticular structures. Elevated calcium-phosphorus products and severe secondary hyperparathyroidism are present in most patients with uremic tumoral calcinosis (UTC). Case report of an obese secondary to chronic glomerulonephritis, undergoing continuous ambulatory peritoneal dialysis (CAPD) reported the appearance of painless tumors in the medial surface of fifth finger and left arm. Tumoral calcinosis was confirmed by left biceps biopsy. Poor adherence to CAPD. The patient was transferred to the "tidal" modality of peritoneal dialysis and after was treated by hemodialysis, despite the persistence of severe hyperparathyroidism progressive reduction of UTC until near to its complete disappearance. Nowadays, one year after patient received deceased-donor kidney transplantation, he presents with an improvement in secondary hyperparathyroidism. UTC should be included in the elucidation of periarticular calcification of every patient on dialysis. Relevant laboratory findings such as secondary hyperparathyroidism and elevated calcium-phosphorus products in the presence of periarticular calcification should draw attention to the diagnosis of UTC.

**Keywords:** calcium metabolism disorders; nephrology; phosphorus metabolism disorders.

## INTRODUÇÃO

A calcinose tumoral é um tipo incomum de calcificação extraóssea caracterizada por grandes massas fibroelásticas ou císticas com depósitos de fosfato de cálcio.<sup>1</sup> Trata-se de uma patologia com prevalência no tecido periarticular com preservação das estruturas osteoarticulares. Causas genéticas e distúrbios metabólicos foram associados ao seu aparecimento.<sup>2</sup> A calcinose tumoral que ocorre em pacientes com doença renal crônica (DRC) é conhecida como calcinose tumoral urêmica (CTU).

Nesta patologia, as calcificações também podem conter hidroxiapatita ( $\text{Ca}_5(\text{PO}_4)_3\text{OH}$ ).<sup>1,3</sup> Apesar de ser mais comumente observada em pacientes em hemodiálise (HD) (0,5- 1,2% de prevalência),<sup>2</sup> a CTU também pode se manifestar em pacientes submetidos a diálise peritoneal. Elevação do produto cálcio x fósforo e hiperparatireoidismo secundário grave são observados na maioria dos pacientes com CTU.<sup>4</sup>

As estruturas mais comumente acometidas são os vasos sanguíneos, a região periarticular, o coração, os pulmões, os rins, a mucosa gástrica, o sistema nervoso central, as mamas e os olhos. O tratamento clínico da CTU inclui restrições alimentares de fósforo, quelantes de fósforo que não contem cálcio, calcimiméticos, controle otimizado do hiperparatireoidismo e hemodiálise intensiva com dialisato com baixo teor de cálcio. Excisão cirúrgica da calcinose tumoral, paratireoidectomia e transplante renal são recomendados para CTU persistente ou refratária.<sup>1,5</sup>

## RELATO DE CASO

Um jovem branco obeso (Índice de Massa Corporal 38,5) de 22 anos de idade com DRC secundária a glomerulonefrite crônica, submetido a diálise peritoneal ambulatorial contínua (DPAC) para controle urêmico, relatou, após seis meses de tratamento, o aparecimento de tumores indolores na superfície medial do quinto dedo e braço esquerdo (região do bíceps).

Resultados laboratoriais: cálcio sérico 8,5 mg/dL (referência: 8,4 a 10,2 mg/dL), albumina sérica 3,6 mg/dL (referência: 3,4 a 5,2 mg/dL), fósforo sérico 11,1 mg/dL (referência: 2,5 a 4,5 mg/dL), PTH intacto (PTHi) 1867 pg/mL (referência: 15 a 65 pg/ml) e ácido úrico sérico 8,7 mg/dL (referência: 3,6 a 7,7 mg/dL).

Tomografia computadorizada do membro superior esquerdo e radiografia da mão direita (Figura

1) revelaram presença de calcificações periarticulares irregulares multilobuladas. O diagnóstico de calcinose tumoral foi confirmado por meio de biópsia do bíceps esquerdo: lesão caracterizada pela presença abundante de células gigantes disseminadas por toda a proliferação de fibroblastos, com áreas associadas de hemorragia e calcificações extensas. A ultrassonografia da região cervical anterior não mostrou nódulos nas quatro glândulas paratireoides.

**Figura 1.** Radiografia da mão direita: múltiplas calcificações ao redor das falanges e transição falange-metacarpo do quinto dedo da mão direita.



Questionado, o paciente admitiu baixa adesão à DPAC (com 3,5 mEq/L de concentração de cálcio no dialisato), fazendo às vezes apenas uma ou duas trocas por dia. O paciente foi transferido para a modalidade “tidal” de diálise peritoneal de modo a elevar a eficiência do tratamento de uremia, enquanto era aguardada a maturação da FAV para iniciar a HD.

Com a modalidade “tidal”, foi observada uma melhora nos níveis laboratoriais de metabolismo ósseo: cálcio sérico 8,0 mg/dL, fósforo sérico 7,8 mg/dL e PTHi de 300,5 pg/mL. Após um curto período na DPAC “tidal”, o paciente ficou por dois anos e meio em HD (três sessões por semana, quatro horas

por sessão, com 3,0 mEq/L de cálcio no banho de diálise). Durante este período, o paciente fez uso de sevelamer, calcitriol e carbonato de cálcio (os dois últimos quando o produto cálcio x fósforo permitiu).

Após três meses de hemodiálise, foi observada, apesar da persistência do hiperparatireoidismo grave (cálcio 8,9 mg/dL, P 7,6 mg/dL e PTH 1840 pg/mL), a redução progressiva da CTU quase até seu desaparecimento completo (Figura. 2). Em novembro de 2014, o paciente recebeu um transplante renal de doador falecido (imunossupressão: tacrolimus, micofenolato mofetil e prednisona).

**Figura 2.** Radiografia da mão direita quatro meses após a transferência do paciente para hemodiálise exibindo redução acentuada da CTU.



Atualmente, três meses após a cirurgia, o paciente apresentou creatinina sérica de 0,9 mg/dL e valores de cálcio, fósforo e PTHi de 9,4 mg/dL; 1,7 mg/dL e 368,8 pg/mL, respectivamente. Após a melhora do hiperparatireoidismo com a recuperação da função renal, ausência de hipercalcemia e presença de hipofosfatemia moderada, foi oferecida suplementação com vitamina D.

Como não foram identificadas anomalias nas glândulas paratireoides em posição normal ao exame ultrassonográfico, decidiu-se que o paciente seria observado por alguns meses mais para a possibilidade de reversão do hiperparatireoidismo secundário, como sugerido na literatura,<sup>6</sup> em vez de considerar paratireoidectomia como primeira abordagem de tratamento.<sup>6</sup>

## DISCUSSÃO

A CTU deve ser incluída na elucidação das calcificações periarticulares de todos os pacientes em diálise. Em muitos casos o diagnóstico não é fechado por conta da raridade e dificuldade de reconhecimento clínico. Em pacientes em diálise peritoneal, há relatos de adesão à diálise, como exemplificado no presente caso.<sup>5</sup>

Achados laboratoriais relevantes como hiperparatireoidismo secundário e elevação nos níveis de produtos de cálcio x fósforo na presença de calcificação periarticular devem chamar a atenção para o diagnóstico de CTU. O tratamento inclui aprimoramento da diálise e controle adequado de cálcio e fósforo. Paratireoidectomia e transplante renal podem ser necessários no manejo da patologia.

## REFERÊNCIAS

1. Chu HY, Chu P, Lin YF, Chou HK, Lin SH. Uremic tumoral calcinosis in patients on peritoneal dialysis: clinical, radiologic, and laboratory features. *Perit Dial Int* 2011;31:430-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.3747/pdi.2009.00250>
2. Olsen KM, Chew FS. Tumoral calcinosis: pearls, polemics, and alternative possibilities. *Radiographics* 2006;26:871-85. PMID: 16702460 DOI: <http://dx.doi.org/10.1148/rg.263055099>
3. Floege J. When man turns to stone: extraosseous calcification in uremic patients. *Kidney Int* 2004;65:2447-62. DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1523-1755.2004.00664.x>
4. Carvalho M, de Menezes IA, Riella MC. Massive, painful tumoral calcinosis in a long-term hemodialysis patient. *Hemodial Int* 2011;15:577-80. DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1542-4758.2011.00581.x>
5. Raju DL, Podymow T, Barre P. Tumoral calcinosis in a peritoneal dialysis patient. *Kidney Int* 2006;70:1887. DOI: <http://dx.doi.org/10.1038/sj.ki.5001752>
6. Triponez F, Clark OH, Vanrenthergem Y, Evenepoel P. Surgical treatment of persistent hyperparathyroidism after renal transplantation. *Ann Surg* 2008;248:18-30. PMID: 18580203 DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/SLA.0b013e3181728a2d>