

Trabalhos Científicos

Título: Calcinose Tumoral: Relato De Caso De Alteração Rara Do Metabolismo Ósseo.

Autores: LAURA DRUMMOND NOGUEIRA (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG), GABRIELA WERNECK (HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II), LARISSA NAMIE YUAMI (HOSPITAL INFANTIL JOÃO PAULO II), NATHÁLIA MÁRYA XAVIER COUTO E PASSOS (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG), CLAYTON ISRAEL NOGUEIRA (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG), LAILA GARCIA SALIM DE AZEVEDO (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG), GIOVANA NEVES MARTINS (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG), IVANI NOVATO SILVA (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFMG)

Resumo: A calcinose tumoral (CT) é uma doença rara caracterizada por calcificações ectópicas em tecidos moles periarticulares. Manifesta-se, na infância, com massas sólidas e indolores, que podem levar à limitação do movimento. O diagnóstico e o tratamento adequados levam à redução das lesões e à melhora da qualidade de vida. Paciente do sexo masculino, 8 anos, encaminhado à endocrinologia pediátrica com suspeita de fibrodysplasia óssea. Previamente hígido, história familiar desconhecida (pais adotivos). Relato de surgimento da primeira lesão calcificada aos 5 anos, em região nasal, ressecada cirurgicamente, com anatomopatológico sugestivo de displasia fibrosa. Após alguns meses, surgiu nova calcificação heterotópica no quadril direito, na região glútea. Realizada biópsia, que descreveu nódulo fibrocalcificado, consistente com calcificação distrófica. Submetido a 3 ressecções cirúrgicas, além de radioterapia. Houve recidiva da lesão, além de surgimento de lesão semelhante em cotovelo esquerdo. Fez uso de corticóide oral, sem redução da lesão. Propedêutica evidenciou 25OH vitamina D baixa, PTH normal, cálcio (Ca) e fósforo (P) elevados. Produto CaxP aumentado. Relação Ca/Cr e P/Cr urinárias dentro do valor de referência, mas taxa de reabsorção de P calculada: 97%. Devido às características clínicas e laboratoriais, aventada hipótese de calcinose tumoral. Realizada dosagem do FGF-23 (C-terminal): 1401 kRU/L (VR 26-110). Encaminhado à nefrologia e à nutrição, prescrita dieta hipofosfatêmica, hidróxido de alumínio e acetazolamida. Após início da terapia adequada, houve melhora do produto CaxP, dos níveis de fosfatemia, além de redução significativa do tamanho das lesões, com cicatrização progressiva das áreas expostas. Não houve surgimento de calcificações heterotrópicas em outras topografias. A CT é subdividida em hiperfosfatêmica familiar, causada por mutações nos genes GALNT3, KLOTHO, FGF23 e FGFR1, e normofosfatêmica, geralmente associada ao hiperparatireoidismo secundário à doença renal crônica. Na primeira, há deficiência ou resistência ao FGF23, proteína que atua na excreção renal de fósforo e no metabolismo da vitamina D. O início das lesões ocorre pelo aumento do produto CaxP no sangue. Portanto, o tratamento visa a redução do P sérico através de dieta hipofosfatêmica, agentes quelantes de P e agentes fosfatúricos, com o objetivo de reduzir a progressão das lesões existentes e impedir o surgimento de novas. A excisão cirúrgica das lesões é reservada aos casos que não respondem ao tratamento clínico, visto que a taxa de recidiva é alta, além de ser um tratamento invasivo com maior chance de complicações. Reconhecer um paciente com suspeita clínica de CT e realizar a propedêutica necessária para o diagnóstico é essencial para o adequado manejo da doença e consequente redução da progressão das lesões.