



La calcinose tumorale, une pathologie rare: à propos d'un cas

Tumoral calcinosis: a rare disease: A case report.

Wael Chebbi, Ghassen Belhaj, Ahmed Belhaj Messaoud

Centre de traumatologie et des grands brûlés / faculté de médecine de Tunis

RÉSUMÉ

La calcinose tumorale est une pathologie rare. Elle est caractérisée par un dépôt de matériel calcique au niveau des tissus mous périarticulaires. Le diagnostic suspecté à l'imagerie est confirmé à l'histologie. Le traitement consiste en une exérèse chirurgicale complète. Malgré la fréquence des récurrences, le pronostic reste excellent. Nous rapportons un nouveau cas de calcinose tumorale diagnostiqué chez un patient de la cinquantaine de phototype clair. L'examen clinique a trouvé une tuméfaction en regard de la hanche gauche et le bilan radiologique a montré de volumineuses calcifications des parties molles périarticulaires sans atteinte osseuse. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic et le traitement était l'exérèse chirurgicale.

Mot clés : Calcinose tumorale ; tumeurs ; hanche ; calcification des tissus mous ; calcification péri-articulaire.

SUMMARY

Idiopathic tumoral calcinosis is a rare affection. It is defined by the presence of calcified deposits in periarticular tissues. The diagnosis is suspected on imaging and confirmed by histology. The treatment consists of a precocious and complete surgical exeresis. Despite the risk of recidivism, the prognosis is always excellent. We report a new case of tumoral calcinosis in a patient of the fifties and clear phototype. The clinical exam found a voluminous mass of soft tissues and the radiological exam showed the presence of voluminous periarticular calcifications with no bone involvement. The diagnosis was confirmed by the anatomopathological exam. The treatment remains essentially surgical.

Key-words: Tumoral calcinosis, Tumors, hip, soft tissue calcification, periarticular calcification.

Correspondance

Wael Chebbi

Centre de traumatologie et des grands brûlés / faculté de médecine de Tunis

chebbiwael@gmail.com

INTRODUCTION

La calcinosetumorale (CT) ou encore la lipo-calcino-granulomatose de Teutschlaender est une entité clinique et histologique bien définie caractérisée par le dépôt de matériel calcique dans les tissus mous péri-articulaires prenant une forme tumorale [1]. Cette affection a été décrite pour la première fois par Giarden 1898 et le terme de calcinose tumorale a été utilisé pour la première fois par Inclan en 1943 [2,3]. Elle est souvent familiale touchant l'adolescent et l'adulte jeune de race noire [4,5]. Sa pathogénie reste encore discutée [6]. Nous rapportons un nouveau cas de calcinose tumorale chez un nord-africain de la cinquantaine en précisant les aspects cliniques, radiologiques et thérapeutiques de cette tumeur rare.

OBSERVATION

Mr B. A, âgé de 50 ans, de phototype clair, sans antécédents notables et en bon état général, se présente pour une tuméfaction de la région fessière gauche en regard de l'articulation coxo-fémorale, évoluant depuis une dizaine d'années.

L'examen clinique trouve une tuméfaction de 15 cm de diamètre, siégeant au niveau de la face postéro-latérale de la hanche gauche et ne limitant pas son mouvement. Il n'y avait pas de modifications cutanées en regard mis à part une rétraction localisée laissant sourdre à partir d'une fistule un liquide crayeux blanchâtre.

La radiographie standard du bassin (figure 1) a montré des calcifications périarticulaires de la hanche gauche en regard du grand trochanter. L'IRM a retrouvé une masse infiltrant le muscle moyen fessier, faite de logettes calcifiées, avec un hyposignal en T1 et un hypersignal hétérogène en T2 avec zone centrale en hyposignal (figure2).

Le bilan biologique a mis en évidence une calcémie normale, une phosphatémie légèrement augmentée à 2,04mmol/l et un bilan rénal sans anomalie.

Une biopsie a été réalisée. L'aspect macroscopique (figure 3) était celui de masses avec de multiples cavités remplies de liquide blanchâtre et l'examen anatomopathologique a objectivé la présence de multiples travées osseuses plus ou moins calcifiées entourées d'un dépôt calcique

confirmant le diagnostic de calcinose tumorale.

L'exérèse chirurgicale a permis d'emporter la totalité de la tumeur qui à la coupe était composée de plusieurs cavités contenant un matériel crayeux. Les suites opératoires étaient simples. Il lui a été prescrit un traitement médical complémentaire à base de chélateurs de phosphate associé à un régime hypocalcique hypophosphorique avec bonne évolution et absence de récurrence à 2 ans.



Figure 1: Calcifications en regard de l'articulation coxofémorale gauche.



Figure 2: Masse avec les logettes infiltrant le muscle (IRM séquence pondérée en T1).



Figure 3: Coupe de la pièce d'exérèse remplie de matériel crayeux.

DISCUSSION

Notre cas est présenté comme une calcinose tumorale idiopathique devant le tableau clinique (notamment l'absence de signes de maladies tel que sclérodermie, dermatomyosite, hypervitaminose D ou insuffisance rénale chronique), l'hyperphosphorémie isolée à la biologie, l'aspect typique à l'imagerie, l'examen macroscopique et la confirmation histologique. La particularité de notre observation réside dans le phototype clair du patient, l'âge retardé d'apparition et l'absence de cas familiaux. La fistulisation à la peau n'a pas été rapporté dans la littérature. Elle s'explique par l'ancienneté de l'évolution et a constitué le principal motif de consultation. La calcinose tumorale est une tumeur bénigne rare. C'est à Inclan et al. que l'on doit la description de cette maladie en 1943[2,3]. Un peu plus de 200 cas ont été rapportés dans la littérature depuis, avec peu de séries publiées [1]. La calcinose tumorale se voit essentiellement chez l'adolescent et l'adulte jeune avec une incidence plus élevée chez les sujets noirs africains [2,4,5]. Elle peut être primitive comme dans notre cas, ou secondaire[5,6]. Elle est alors observée chez les patients atteints d'insuffisance rénale chronique et d'hyperparathyroïdie secondaire, bien que ces patients aient une moyenne d'âge plus élevée [7]. La forme primitive familiale est très rare avec environ 100 cas décrits [8]. Elle est liée à une hyperphosphorémie familiale d'origine enzymatique sans insuffisance rénale chronique avec à la biologie une hyperphosphorémie

isolée, des phosphatases alcalines et une parathormone normale[5,9,10]. La calcinose tumorale se présente souvent sous forme de dépôts calciques pseudotumoraux périarticulaires multiples, d'apparition progressive de consistance ferme, habituellement non douloureuses, mobiles par rapport à la peau mais adhérentes aux fascias, tendons ou muscles sous-jacents. Leur taille varie de 1 à 30 cm. Elle se localise principalement dans les régions de l'épaule, du coude, de la hanche, du pied et du poignet [6,11,12]. La physiopathologie de ces lésions pseudotumorales est mal connue [6]. Les facteurs étiologiques incriminées sont les troubles génétiques, les microtraumatismes, l'insuffisance rénale et les troubles du métabolisme phospho-calcique [12]. Slavin et al., ont proposé une classification en trois stades comprenant des lésions cellulaires dépourvues de calcification pour le premier, des lésions kystiques cellulaires avec calcification pour le deuxième et des lésions hypocellulaires calcifiées pour le troisième [13]. Dans la phase active (cellulaire), la masse calcifiée est limitée par une prolifération abondante de macrophages, de cellules géantes de type ostéoclaste, de fibroblastes et de cellules inflammatoires chroniques. Pendant la phase inactive, le tissu entièrement calcifié entouré d'un tissu fibreux dense s'étendant dans les tissus adjacents [14]. Le diagnostic de la calcinose tumorale repose principalement sur son aspect typique à l'imagerie et les données de la biochimie. La calcinose tumorale présente un aspect très évocateur à la radiographie sous forme de petites opacités arrondies ou ovales, juxta articulaire, bien limités, homogènes, séparée par des zones radiotransparentes qui donnent une image en « nid d'abeille » [9, 15, 16]. La présence d'un niveau liquide correspondant à la sédimentation des cristaux calciques, avec un surnageant séreux est caractéristique de la phase active [9, 17, 18, 19]. Cependant, la lésion peut apparaître homogène, suggérant une activité métabolique réduite et une croissance lente. Deux signes négatifs sont importants; Il n'existe pas de signe en faveur d'une ostéoporose, ni d'anomalie de l'articulation sous-jacente. L'imagerie par résonance magnétique montre de multiples masses pouvant infiltrer les muscles adjacents, faites de logettes calcifiées, avec un hyposignal en T1 et un hypersignal hétérogène en T2 avec zones centrales en hyposignal [5, 20]. Une composante kystique avec des niveaux liquide-liquide au sein des cavités est parfois observée [21]. On retrouve classiquement une hyperphosphorémie isolée avec des valeurs normales de la calcémie,

des phosphatases alcalines et de la PTH [20, 22]. La concentration sérique de la 1-25 dihydroxyvitamine D peut être élevée chez certains malades [4, 21, 25]. Comme pour notre cas, l'aspect macroscopique retrouve une masse de consistance dure avec de multiples logettes contenant un magma plus ou moins liquide d'aspect crayeux réalisant un aspect en éponge» [20, 23]. L'histologie révèle un dépôt central de matériel amorphe calcifié entouré d'une prolifération floride de macrophages, de cellules géantes à corps étrangers et d'éléments inflammatoires lymphoplasmocytaires [23, 24]. Le diagnostic différentiel se pose avec les autres causes de calcifications des parties molles comme la dermatomyosite, l'hyperparathyroïdie, l'insuffisance rénale chronique, l'hypervitaminose D, le syndrome de Burnett (ou «milk alkali syndrome»), la myosite ossifiante et chez les patients présentant une ostéolyse massive pour des maladies inflammatoires ou néoplasiques. Ces cas sont souvent accompagnés d'une d'hypercalcémie [11,25]. La biopsie peut être nécessaire pour récuser une lésion maligne comme le chondrosarcome. Les modalités thérapeutiques sont variables selon les auteurs. La majorité recommandent un traitement chirurgical dans les formes où le volume et/ou la localisation sont gênantes [5, 26]. Une exérèse complète est nécessaire afin de prévenir une récurrence précoce de la pseudo-tumeur. Un traitement médical à base de chélateurs de phosphate comme l'hydroxyde d'aluminium associé à un régime pauvre en phosphate et en calcium proposé par certains auteurs aurait donné des résultats satisfaisants [24]. Il trouverait son indication comme complément de la chirurgie afin d'éviter la récurrence ou le développement de localisations latentes [20, 23]. La récurrence est relativement fréquente [27] mais le pronostic à long terme de cette affection reste excellent.

CONCLUSION

La calcinose tumorale est une entité rare dont la physiopathogénie n'est pas encore élucidée. La biologie montre souvent une hyperphosphatémie et une normocalcémie. La radiologie conventionnelle et l'IRM, montrant des lésions lobulées et calcifiées, ne sont pas spécifiques de la pseudotumeur mais très évocatrices. Le diagnostic est confirmé par l'examen anatomopathologique. Son traitement est essentiellement chirurgical complété par un traitement médical à base de chélateur du phosphore dont l'efficacité est discutée. Sous peine de récurrence, son pronostic reste souvent excellent.

Conflit d'intérêt: Aucun

REFERENCES

1. Ammar A, Ben Romdhane K, Khattech R, et al. La calcinose tumorale étude anatomoclinique de 8 cas rapportés en Tunisie. *Rev Chir Orthop Réparatrice Appar Mot* 1994;80.
2. Inclan A, Leon P, Camejo MG. Tumoral calcinosis. *JAMA*,1943;121:490-495.
3. Mathieu G, Lemonne F, Flouzat-Lachaniette CH, et al. Calcinose tumorale idiopathique. A propos de deux cas et revue de la littérature. *Rev Chir Orthop Réparatrice Appar Mot* 2006; 92: 358-63.
4. Fikri M, Allali N, Dafiri R. La calcinose tumorale à propos de deux cas pédiatriques. *J Radiol* 2007; 88:595-8.
5. Huguet D, Legeay O, Guilleux C, et al. Calcinose pseudo-tumorale des deux pieds chez un hémodialysé chronique. *Rev Chir Orthop Réparatrice Appar Mot* 2000; 86:289-92.
6. Friedenber ZB, Meller MM. Tumoral calcinosis with renal failure: case report. *Univ Pa Orthop J* 2000;13:70-2.
7. Mc Gregor DH, Mowry M, Cherian R, Mcanav M, Poole ED. Non familial tumoral calcinosis associated with chronic renal failure and secondary hyperparathyroidism: report of two cases with clinicopathological, immunohistochemical and electron microscopic findings. *Hum Pathol* 1995; 26: 607-13.
8. Polykandriotis EP, Beutel FK, Horch RE, Grunert J. A case of familial tumoral cal-cinosis in a neonate and review of the literature. *Arch Orthop Trauma Surg* 2004;124:563-7.
9. Diniz RL, Javier RM, Durckel J, Dietemann JL. What is it? Pseudotumoral calcinosis. *JRadiol*.1999;80:597-9.
10. Coumbaras M, Fossati P, Le Hir P, Arrivé L, Tubiana JM. Quel est votre diagnostic ? Opacités des parties molles. *Feuillets de Radiologie* 2002;42:529-31.
11. Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's: soft tissue tumors*. St Louis: Mosby;2001.
12. Mayr E, Braun W, Rudzky M, Ruter A. Tumoral calcinosis: an independent disease? *Zentralbl Chir* 1996;1221:496-502.
13. Slavin RE, Wen J, Kumar D, Evans EB. Familial tumoral calcinosis. A clinical, histopathologic, and ultrastructural study with an analysis of its calcifying process and pathogenesis. *Am J Surg Pathol*. 1993;17:788.
14. Kindblom LG, Gunterberg B. Tumoral calcinosis. An ultrastructural analysis and consideration of pathogenesis. *APMIS*. 1988;96:368.
15. Barnacle AM, Gower PE, Mitchell AW. Ultrasonography

- of acute and chronic tumoral calcinosis. *Clin Radiol* 2002;57:146-9.
16. Olsen KM, Chew FS. Tumoral calcinosis: pearls, polemics, and alternative possibilities. *Radiographics* 2006;26:871-85.
 17. Geirnaerdt MJ, Kroon HM, van der Heul RO, Herfkens HF. Tumoral calcinosis. *Skeletal Radiol* 1995;24:148.
 18. Martinez S, Vogler JBIII, Harrelson JM, Lyles KW. Imaging of tumoral calcinosis: new observations. *Radiology* 1990;174:215-22.
 19. Bittmann S, Gunther MW, Ullus H. Tumoral calcinosis of the gluteal region in a child: case report with overview of different soft-tissue calcifications. *J Pediatr Surg* 2003;38:E4-7.
 20. Bard H, Kuntz D, Molle D et al. Etude du métabolisme du phosphore dans un cas de calcinose tumorale. *Rev Rhum* 1984; 51:63-68.
 21. Senol U, Karaali K, Cevikol C, Dincer A. MR imaging findings of recurrent tumoral calcinosis. *Clin Imaging* 2000; 24:154-6.
 22. Hug I, Guncaga J. Tumoral calcinosis with sedimentation sign. *Br J Radiol* 1974;47:734-736.
 23. Haddad S, Merzeau C, Montagne JP. Radiologic case of the month. Tumoral calcinosis. *Arch Fr Pediatr*.1989;46(5):373-4.
 24. Arikawa J, Higaki Y, Misushima J et al. Tumoral calcinosis: a case report with an electron microscopic study. *Eur J Dermatol* 2000;10:52-4.
 25. Irnell L, Werner I, Grimelius L. Soft tissue calcification in hyperparathyroidism. *Acta Med Scand* 1970;187:145.
 26. Niall DM, Fogarty EE, Dowling FE, Moore DP. Spontaneous regression of tumoral calcinosis in an infant: a case report. *J Pediatr Surg* 1998;33:1429-31.
 27. Mathieu G, Lemonne F, Flouzat-lachanniette H et al. Calcinose tumorale idiopathique, a propos de deux cas et revue de la littérature. *Rev chir orthop* 2006;92:358-363.