

LA CALCINOSE TUMORALE - A PROPOS D'UN CAS AVEC REVUE DE LA LITTERATURE

T.S BENCHEKROUN, BS BENJELLOUN, M. JORIO-BEKHRABA, A. EL MALKI-TAZI

RESUME

La calcinose tumorale est une entité clinique et histologique bien définie de pathogénie obscure qui consiste en un dépôt de matériel calcique dans les tissus mous péri-articulaires. C'est une affection rare touchant l'adolescent et l'adulte jeune. Les auteurs rapportent un cas chez une enfant âgée de 8 ans atteinte de localisations multiples handicapantes en dehors de toute ressource thérapeutique. Une revue de la littérature est faite afin de préciser les particularités de l'affection.

Mots-clés : Calcinose tumorale, enfant.

SUMMARY

Tumoral calcinosis about one case and a review of literature

Tumoral calcinosis is a distinct clinico-pathological entity characterised by peri-articular soft-tissue calcium deposits. It is a rare condition affecting adolescents and young adults. The authors report one case in a child 8 years old with multiple localisation and out of therapeutical action. A review of literature is made to precise the particularities of this affection.

Key-words : Tumoral calcinosis, child.

INTRODUCTION

La calcinose tumorale (CT) 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). C'est une affection peu fréquente, souvent familiale touchant l'adolescent et l'adulte jeune (2) de race noire. Cette affection a été décrite pour la première fois par GIARD en 1898 et le terme de calcinose tumorale a été utilisé pour la première fois par INCLAN en 1943 (in 1). Elle est encore appelée lipo-calcino-granulomatose de Teutschlaender (3).

Son étiologie reste encore discutée. Plusieurs hypothèses ont été avancées mais sans élucider définitivement la pathogénie de cette maladie (1).

OBSERVATION

Fatima T., une enfant âgée de 8 ans, de race blanche sans aucun antécédent notable et en bon état général, se présente pour des tuméfactions siégeant sur la hanche gauche, la région sacrée, les deux genoux, l'hémithorax gauche et le coude gauche.

L'apparition de ces nodules remonte à 3 ans, ils augmentent progressivement de volume, sans signes inflammatoires et fistulisent au niveau de la crête iliaque donnant issue à un liquide crayeux.

L'examen clinique révèle une enfant présentant des tuméfactions dures bien limitées, siégeant au niveau de la hanche gauche ne limitant pas son mouvement, au niveau des deux genoux gênant le jeu articulaire, au niveau du coude gauche et au niveau de l'hémi-thorax gauche. Il n'y a pas de signes inflammatoires locaux. Leur taille mesure respectivement 3 cm à 5 cm et 2 cm de diamètre.

Au niveau de la hanche, sourd à partir de fistules cutanées, un matériel crayeux blanchâtre. Aucun autre cas n'est retrouvé dans la famille. La radiographie standard montre des tumeurs des parties molles, extra-articulaires, comprenant des calcifications amorphes étendues sans effraction osseuse.

Le bilan biologique a montré une VS non accélérée une calcémie, une phosphorémie et des phosphatases alcalines normales. L'analyse du liquide crayeux montre des cristaux d'hydroxyapatite.

L'examen anatomo-pathologique de la biopsie percutanée a confirmé le diagnostic de calcinose tumorale. En effet, le matériel est dur, difficile à découper. Il correspond à un tissu conjonctif et conjonctivo-adipeux fortement remanié par la fibrose, au sein duquel existe une large zone de concrétions calcaires, bordée par une réaction congestive et à corps étranger montrant de très nombreux macrophages

avec nombreuses cellules géantes de type Muller et de type Langerhans.

Le traitement chirurgical n'a pu être institué chez cette patiente du fait de la multiplicité des localisations et de l'étendue en profondeur des masses calcifiées. L'enfant n'a pas été revue en consultation.

DISCUSSION

La calcinose tumorale est la plus rare des calcinoses intra-tissulaires idiopathiques et peu de cas ont été rapportés puisque en 1993 seulement 200 cas ont été d'écrits dans la littérature (in 4), mais sa fréquence serait plus élevée selon BENHAMIDA (4).

Elle se voit essentiellement chez les sujets de race noire (80 % des cas selon CLAKE), ce qui explique que la plupart des séries proviennent de l'Afrique (5) et de l'Amérique latine (6).

Une notion familiale existe dans 50 % des cas selon ENZINGER et WEISS (7) et pour BEN HAMIDA (4).

Une incidence héréditaire a pu être mise en évidence dans 30 % des cas ; un mode de transmission autosomique récessif a été mis en cause (8) ; cependant LYLES et Coll. après une étude de 4 générations d'une même famille, pensent que cette maladie se transmet plutôt selon le mode autosomique dominant avec une expression clinique variable (9).

Habituellement, cette maladie s'observe chez l'adolescent ou l'adulte jeune (7) mais en fait, aucun âge n'est épargné et un cas observé à 3 semaines de vie a été publié. Il ne semble pas exister de préférence pour le sexe (10).

Les patients sont en général asymptomatiques et en bon état général et consultent pour une ou plusieurs masses para-articulaires mais dans de rares cas, ils accusent une douleur et une gêne (1). Le siège des lésions est ubiquitaire, mais les localisations les plus fréquentes sont au niveau de la hanche, du coude ou de l'épaule. Les mains, les pieds et les genoux sont plus rarement atteints, (10, 11). Chez notre patiente, l'atteinte des deux genoux était importante jusqu'à limiter le jeu articulaire, en plus, elle avait une atteinte thoracique, ce qui est rarement décrit.

La taille des masses peut varier de 1 à 30 cm de diamètre (10). Elles sont de consistance ferme, non douloureuses, adjacentes à une grosse articulation dont elles limitent rarement le mouvement. La peau en regard est en général normale, mais elle peut être tendue ou inflammatoire, voire ulcérée laissant échapper une concrétion calcaire (1). C'est ce qui a été observé chez notre patiente.

Ces masses sont souvent bilatérales ou multiples (2/3 cas pour ENZINGER et WEISS) (7).

Une atteinte concomitante d'autres organes est possible telle une gingivite et des lésions cutanées érythémateuses (12), des calcifications oculaires (13), cérébrales (6) des striations angioïdes de la rétine (4, 14) des calcifications artérielles (4) et un pseudo-xanthome élastique (6).

Les complications sont rares (1), c'est une maladie à évolution longue et récidivante qui peut engendrer une amylose en cas de suppuration chronique (15), une compression nerveuse avec une sciatique (16) ou un syndrome du canal carpien (17).

La radiographie conventionnelle objective une tumeur bien circonscrite, multi-nodulaire, de taille variable modérément calcifiée avec un aspect en nid d'abeille très caractéristique, sur le versant d'extension de l'articulation adjacente (in 10). Deux signes négatifs sont importants. Il n'existe pas d'anomalies osseuses, particulièrement pas d'ostéoporose, ni d'anomalies de l'articulation sous-jacente et il n'existe pas de calcifications vasculaires ni viscérales associées (1). Cependant des exceptions sont rapportées (4). Dans certains cas, la sédimentation du précipité calcaire permet de déceler des niveaux hydro-calcaïques sur des clichés en rayonnement horizontal (18), c'est le signe de sédimentation, qui, bien que non spécifique ni constant, est un signe radiologique important de l'affection.

L'aspect à l'échographie est polylobé, hyper-échogène avec une coque moins échogène constituée par la fibrose péri-tumorale et un cône d'ombre postérieur (18). La TDM confirme l'origine extra-osseuse et extra-articulaire des lésions et montre des formations de densité calcique bourgeonnant en chou-fleur au sein desquelles existent des logettes hypodenses contenant un niveau horizontal du sédiment calcique. Par ailleurs, il existe une infiltration calcique des masses musculaires péri-articulaires et de la graisse sous-cutanée.

L'imagerie par résonance magnétique, lorsqu'elle est pratiquée, montre une masse des parties molles avec hypersignal en séquences pondérées T1. En mode T2, le signal reste d'intensité intermédiaire dans la majeure partie de la lésion alors qu'il augmente au sein de certaines zones lésionnelles. Après injection de Gadolinium, un aspect de cloisonnement de la lésion s'observe au sein de cette zone d'hypersignal (19).

Quant à la scintigraphie au TC33 pyrophosphate, elle montre une hyper-fixation intra-lésionnelle mais surtout elle permet de repérer d'autres localisations infra-cliniques (20).

L'anomalie biologique la plus souvent retrouvée est une hyper-phosphorémie isolée (1/3 des cas) (11) avec des taux normaux de la calcémie, des phosphatases alcalines et de la parathormone (20, 21, 22). La concentration sérique du 1-25 dihydroxy-vitamine D peut être élevée chez certains malades (22, 23). Mais en fait, les taux de la calcémie, de la phosphorémie et de la vitamine D sont très variables ce qui est à l'origine de plusieurs hypothèses pathogéniques (10).

L'étude anatomo-pathologique de la pièce de biopsie ou d'exérèse montre à la macroscopie une masse de consistance dure avec multiples logettes réalisant un aspect en éponge contenant un magma plus ou moins liquide d'aspect crayeux (2). 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 lympho-plasmocytaires (10). Deux phases sont distinguées : active et inactive. Cette dernière est caractérisée par la présence d'un matériel calcifié entouré d'un tissu fibreux s'étendant aux structures adjacentes avec parfois formation de calco-sphérîtes (10).

Le diagnostic différentiel se pose avec les autres causes de calcifications des parties molles comme l'hyper parathyroïdie primaire ou secondaire et l'insuffisance rénale chronique, mais dans ces cas les patients sont plus âgés avec calcifications viscérales, des lésions osseuses, et une hypocalcémie en cas d'insuffisance rénale chronique.

L'hypervitaminose D, le syndrome de Burnett (milk alkali syndrome), la myosite ossifiante, la dermatomyosite sont éliminés sur l'histoire clinique, l'aspect radiologique et surtout tomo-densitométrique et enfin la biologie. La calcinose universelle ou calcinose circonscrite réalisent plutôt des calcifications non lobulées (1, 2). La biopsie peut être nécessaire pour récuser une lésion maligne tel le chondrosarcome.

L'association lésionnelle calcinose tumorale-périostose multifocale récurrente a été décrite et selon certains auteurs elles constituent deux manifestations différentes d'une même maladie (24).

Les modalités thérapeutiques sont variables selon les auteurs. La chirurgie représente le traitement essentiel (2, 10). Elle consiste en une résection en bloc de la tumeur

sans effraction de la capsule péri-tumorale. Cette chirurgie ne laisse pas de séquelles en raison de la localisation strictement extra-articulaire des lésions (26). La récurrence est possible surtout si la résection a été incomplète ou tardive.

D'autres proposent un régime pauvre en phosphate et en calcium (25) et/ou un traitement médical à base de "chélateur" de phosphate et ce, quand la phosphatémie est élevée. Ils auraient obtenu des résultats satisfaisants. En fait, ce traitement trouverait une bonne indication comme complément de la chirurgie afin d'éviter la récurrence ou le développement de localisations latentes (2).

METZFER n'a pas obtenu les effets escomptés de la corticothérapie par voie générale à la différence de l'injection locale de cortico-stéroïdes dans les formes de petite taille (12). Chez ces mêmes auteurs, une amélioration spontanée a été observée à l'adolescence dans 4 cas.

Les récurrences sont fréquentes cependant le pronostic à long terme est toujours excellent (1, 10).

La pathogénie de l'affection reste controversée. L'origine métabolique de l'affection serait la plus probable (12, 23, 26). L'hyper-phosphorémie serait l'anomalie principale. A son origine, une augmentation de la réabsorption rénale du phosphate qui serait secondaire à une anomalie du système vitamine D-PTH (26) ou à une anomalie primitive du tubule rénal proximal indépendamment de l'activité de la parathormone (27). L'hyper-phosphatémie, en plus de l'hyper-vitaminose D stimulerait la formation des vésicules extracellulaires avec minéralisation secondaire sous forme de cristaux d'hydroxyapatite. Ces vésicules entraîneraient par la suite la formation de granulome péri-lésionnel calcifié sous forme de calcinose tumorale (6). D'autres théories sont avancées, telles l'hypothèse ischémique, post-traumatique et réactionnelle à un corps étranger (in 10).

CONCLUSION

La calcinose tumorale, affection rare et habituellement bénigne, reste toujours mystérieuse et étrange, liée à une anomalie héréditaire ou métabolique (6).

Le diagnostic est radiologique. Son traitement est chirurgical essentiellement complété par le traitement médical dont l'efficacité est discutée.

Notre observation présente l'originalité de l'association à un retard staturo-pondéral resté inexplicé et de l'atteinte thoracique.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - AMMAR A, BEN ROMDHANE. K, KHATTECH. R et coll.
La calcinose tumorale, étude anatomoclinique de 8 cas rapportés en Tunisie.
Rev Chir Orth 1994, 80 : 261-266.
- 2 - BARD. H; KUNTZ D, MOLLE D et coll.
Etude du métabolisme de phosphate dans un cas de calcinose tumorale.
Rev Rhum 1984, 51 (2) : 63 -68.
- 3 - KOPLAN G, VINCENEUX TH, GROSIN M et coll.
Calcinose tumorale associée a un pseudoxanthome élastique.
Rev Rhum 1980, 47 : 657-660.
- 4 - BEN HAMIDA. H, JELEL. C, SARI. H et coll.
La calcinose tumorale, à propos de 4 cas avec revue de la littérature.
Rev Magh Ped, 1996, VI n° 6 : 317-321.
- 5 - CLARKE E, SWISHUK. L, HAYDEN CRJ. R
Tumoral calcinosis, diaphysitis and hyperphosphatemia.
Radiology 1984 ; 151 : 643-6.
- 6 - MARTINEZ. S, VOGTER III. J. B, HARRELSON J. M.
Imaging of tumoral calcinosis, new observations.
Radiology, 1990, 174 : 215.
- 7 - ENZINGER F. M
Soft tissu tumors.
Mosby Edition, 2e édition, 1988 : 906-912.
- 8 - BOLDURSON H, EVANS EB, DODGE WF et al
Tumoral calcinosis with hyperphosphatemia. A report of a family with incidence in four siblings.
J. bone JE Surg 1969 ; 51 : 913-25.
- 9 - LYLES KW, HALSEY DL, FRIEDMAN NE, LABAUGH B.
Corrélatives of sérum concentrations of 1-25 dihydroxy vitamin D phosphor and parathyroid hormone in tumoral calcinosis.
J. Clin Endocrinol Metab, 1988, 67 88-92.
- 10 - HADDAD. S, MERZEAU. C, MONTAGNE. JPh.
Calcinose tumorale, rubrique iconographique.
Arch F Pédiatr, 1989, 46 : 373-4.
- 11 - GREENBERG. SB.
Tumoral calcinosis in an infant.
Pédiatr Radiol, 1980, 20 : 206-7.
- 12 - METZKER. A, ELSONSTEIN. B, OREN. J, SAMUEL R.
Tumoral calcinosis revisited : commun and uncommun features.
Eur J Pédiatr, 1988 ; 147 : 128-132.
- 13 - BURNS ED, LIEB W, CONWAY BE et coll.
Band keratopathy and calcific lid lesions in tumoral calcinosis.
Arch ophtalmo, 1988 ; 106: 725-726.
- 14 - BARTON DL, REEVES R. J.
Tumoral calcinosis report of 3 cases and review of the literature.
Am J Roent genol, 1961 ; 85 351-358.
- 15 - VASUDEV K. S.
Tumoral calcinosis.
Br J Radiol 1973,139 : 518-25.
- 16 - REIMENSTACIDER. P. A
Sciatica caused by tumoral calcinosis, case report.
J. Neurol Surg 1952 ; 9 : 304-7.
- 17 - WEIBER. H
Tumoral calcinosis causing carpal tunnel syndrome. Case report.
Scand. J. Plast. Reconstr Surg. 1987, 21: 229-30.
- 18 - BEN CHEHIDA. F, BARDI. 1, BEN BECHER. S et coll.
Aspects tomodensitométriques et échographiques de la calcinose tumorale.
Rev. Im. Med. 1984 ; 6 163-7.
- 19 - GEIRNAERDT. M, J.A, KRAON. H, VANDER HEUL. R. O.
Tumoral calcinosis.
Skeletal. Radiol 1995, 24 : 148-51.
- 20 - BROUM M.L, THRALL. J.H, COOPER R.A.
Radiography and scintigraphy in tumoral calcinosis.
Radiology 1977, 124 : 757-8.
- 21 - DAVIES M.
Tumoral calcinosis : clinical and metobolic response to phosphorus deprivation.
Quart. J Med, 1987, 63 : 493-503.
- 22 - STRINHERZ. R
Vitamin D metabolism in tumoral calcinosis.
Eur. J. Pédiatr 1989, 148 : 475.
- 23 - PRINCE J.M, STAEFER PHL, GOLDSMITH R.P.
Hyperphosphastemie tumoral calcinosis. Association with elevation of serum 125 - dihydroxy- cholecalciferol concentration.
Ann Inter Med. 1982, 96 : 586-91.
- 24 - BEN BECHER. S, ESSADDAM. H, NAHDI. N.
La périostose multi-focale récurrente de l'enfant. A propos d'une forme familiale.
Ann Pédiatr. 1991, 38 : 345-9.
- 25 - GAEGO SIEWICZ. A
Tumoral calcinosis : successful medical treatment.
J. Bone Joint Surg 1989, 71 : 1244-9.
- 26 - BERBOWITZ. S. T.
Radiological case of month. Tumoral calcinosis.
Am J. Dis Child, 1986, 140 : 1273-5.
- 27 - CROOK. AD.
Tumoral calcinosis presenting as adhesive capsulitis : case report and literature review.
Arth Rheum 1987, 30 : 445-59.