



## Cas clinique

### La calcinose tumorale : À propos d'un cas et revue de la littérature

Calcinosis tumor: About a case with literature review

AB Abani Bako<sup>1\*</sup>, CMM Dial<sup>1</sup>, I Bako Daouda<sup>2</sup>, Gisèle Woto Gaye<sup>1</sup>

#### Résumé

La calcinose tumorale est une affection pseudo-tumorale des tissus mous péri-articulaires se caractérisant par une accumulation de matériel calcique entourée d'une réaction inflammatoire. C'est une affection rare surtout décrite chez l'enfant et de cause mal élucidée. Nous rapportons un cas chez une jeune fille de 15 ans présentant une atteinte de la région fessière. Une revue de la littérature est proposée afin de préciser les caractères de cette affection.

**Mots clés :** Calcinose tumorale, pseudotumeur, enfant, Sénégal

#### Abstract

Tumoral calcinosis is a pseudotumoral affection of the periarticular soft-tissue characterized by accumulation of calcium surrounding by inflammation. It is a rare condition described frequently in children without clear pathogenetical explanation. The authors report a case of a young female 15 years old aged with crural localization. A review of literature is proposed to precise the characters of this affection.

**Keywords:** Tumoral calcinosis, pseudotumor, child, Senegal

#### 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]. 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 [1]. Celui-ci a différencié la CT des calcifications métaboliques et dystrophiques décrites auparavant dans la littérature, de même que des calcifications spécifiques associées avec l'ostéodystrophie rénale, les connectivites et les troubles hormonaux. Elle est encore appelée lipo-calcino-granulomatose de Teutschlaender [3].

La CT présente une tendance familiale, sans prédominance liée au sexe. Il existe par ailleurs, une incidence significativement plus élevée chez les populations de race noire [4]. Les avis restent encore partagés sur son étiopathogénie. Plusieurs hypothèses ont été avancées mais sans élucider définitivement la pathogénie de cette maladie [1].

Cliniquement, cette lésion a un aspect caractéristique se présentant sous la forme de «tumeur» calcifiée, de volume croissant, de taille variable, siégeant volontiers au voisinage des grosses articulations, ou plus rarement, au niveau de bourses synoviales. L'atteinte peut être unique ou multiple.

Nous rapportons ici le cas d'une fille âgée de 15 ans, présentant une calcinose tumorale de la région fessière. Le diagnostic fut établi grâce aux apports de l'imagerie à travers des explorations échographiques, radiologiques et scannographiques. La confirmation a été faite par l'anatomie pathologique.

### Cas clinique

Patiente FD âgée de 15 ans, admise pour une tuméfaction de la hanche droite, ayant débutée six mois auparavant, et augmentant progressivement de volume, indolore. Elle s'est secondairement fistulisée à la peau, laissant sourdre un liquide clair. Dans ses antécédents, la patiente avait été opérée, 11 ans auparavant, d'un kyste du coude non documenté. Il n'y avait pas de notion de cas dans la famille.

A l'examen, on observait une tuméfaction de la hanche droite, indolore, mesurant 15 cm de grand axe, fistulisée à la peau, laissant sourdre un liquide clair. Il n'y avait pas d'adénopathie associée.

A l'exploration, sur le plan biologique, le bilan phosphocalcique était normal. La radiographie du bassin de face, objectivait une masse tumorale de

la hanche droite indépendante de l'articulation et contenant des calcifications. L'échographie montrait une volumineuse masse d'échostructure hétérogène de la hanche droite débordant sur le grand fessier. Elle comportait des foyers de nécrose cloisonnés avec une vascularisation péri-lésionnelle. Le scanner du bassin a mis en évidence un processus occupant les muscles de la région fessière droite et réalisant une masse de densité mixte calcifiée par endroits avec une composante liquidienne. Ce processus était mal limité et présentait des contours bosselés. Il n'était pas rehaussé par le produit de contraste. La tumeur mesurait 160x90mm, elle infiltrait le tissu cellulaire sous cutané et la peau en regard

Un geste chirurgical, avec abord en quartier d'orange à grand axe longitudinal a été réalisé. L'exploration chirurgicale a trouvé une masse hétérogène, solide et liquide adhérent à l'aponévrose et aux muscles. La tumeur a été entièrement réséquée. Les suites chirurgicales ont été simples. L'examen anatomo-pathologique a porté sur une pièce opératoire pesant 400 g, mesurant 14 x 9 x 9 cm ; surmonté d'un lambeau cutané mesurant 13 x 8 cm avec une surface plissée. A la coupe : la tranche de section montre un aspect fibreux et plusieurs foyers d'aspect nécrotique avec un contenu épais, blanc-jaunâtre, homogène, pâteux et crayeux.

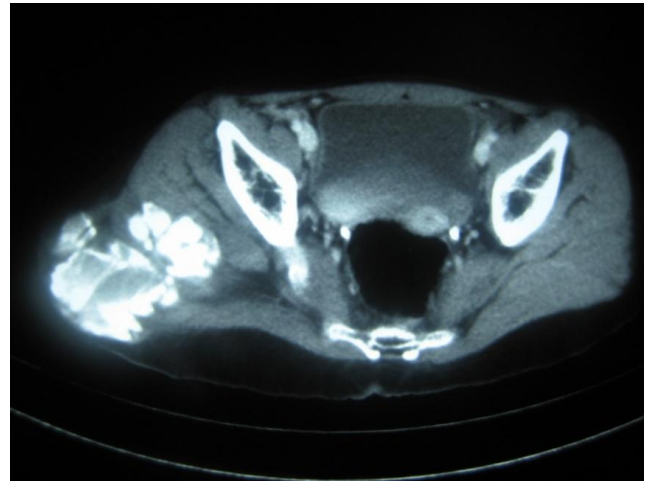
L'étude microscopique des prélèvements histologiques montrait une sclérose collagène disséquant des tissus mous sous cutanés contenant de larges zones de calcification poussiéreuse avec de nombreux calcosphérites. Ces zones étaient entourées d'une réaction inflammatoire granulomateuse floride comportant des macrophages, des cellules géantes de type Müller et Langhans associés à des lymphoplasmocytes.

L'examen anatomopathologique concluait en

définitive à une calcinose tumorale.



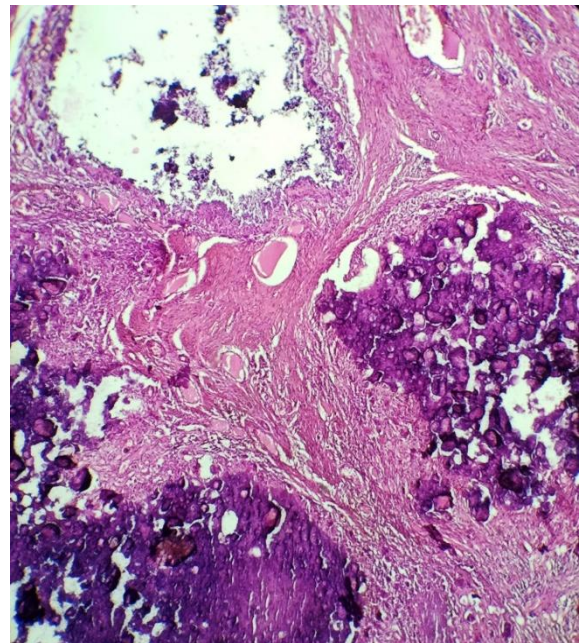
**Figure 1:** Radiographie de la hanche droite. Calcifications arrondies à contours nets siégeant sur les parties molles de la région fessière et de la racine de la cuisse droite.



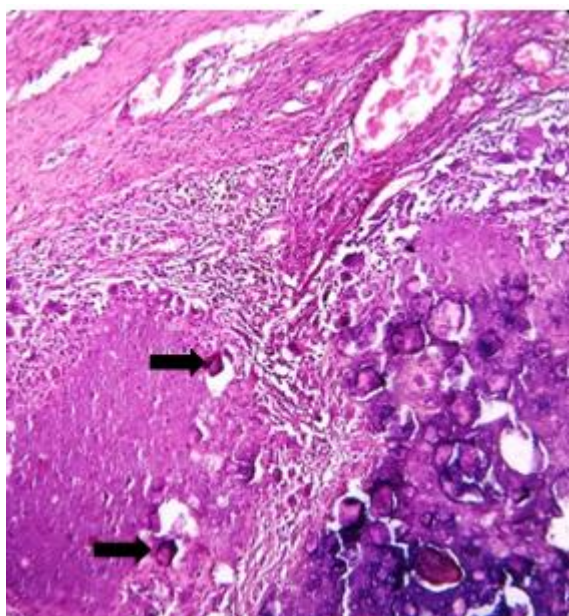
**Figure 3:** coupe axiale TDM du bassin: processus tumoral hétérogène calcifié développé aux dépens des masses musculaires fessières



**Figure 2:** coupe coronale TDM de la racine de la cuisse droite: processus tumoral hétérogène calcifié développé aux dépens de masses musculaires postéro-latérales de la cuisse.



**Figure 4 :** Sclérose collagène mutilante encerclant des foyers calcifiés. Hématoxyline Eosine. Grossissement x 150



**Figure 5 :** foyers calcifiés entourés d'une réaction inflammatoire polymorphe granulomateuse avec cellules géantes plurinuclées. Hématoxyline Eosine. Grossissement x 200

## Discussion

La calcinose tumorale est une pathologie rare de l'adolescent et de l'adulte jeune d'étiopathogénie encore équivoque au cours de laquelle sont évoqués des désordres génétiques, ou des microtraumatismes répétés dans un contexte excluant les désordres phospho-calciques rencontrés dans les hyperparathyroïdies ou l'insuffisance rénale. Elle a une prédilection chez le sujet noir, sans prédominance de sexe [5]. Notre patiente est une adolescente de race noire sans antécédents pathologiques particuliers. Elle se présente comme une tumeur des parties molles, indolente et de consistance ferme, pouvant devenir très volumineuse (de 1 jusqu'à 30cm), et se fistuliser à la peau. Les lésions siègent près des grosses articulations, surtout les régions fessières et trochantériennes de la hanche, la face externe de

l'épaule, la face postérieure du poignet. Elles ne gênent pas les mouvements. Dans 2/3 des cas les foyers sont multiples. Les extrémités sont rarement intéressées [5, 6, 7]. Chez notre patiente la tumeur était unique, siégeant au niveau de la région fessière, volumineuse, de 15 cm de grand axe. Il faut noter l'évolution vers la fistulisation de cette tumeur devenue volumineuse. Ce qui témoigne d'un retard de la consultation et de la prise en charge, phénomènes malgré tout courants dans nos sociétés surtout devant des affections indolentes des tissus mous. La biologie retrouve une hyperphosphorémie dans le tiers des cas [6]. Cependant la calcémie reste souvent normale, ainsi de même les phosphatases alcalines et la parathormone [8,9].

Dans notre contexte, le bilan phosphocalcique était normal. Le diagnostic est évoqué par l'imagerie dont les radiographies standards peuvent suffire lorsqu'on observe des aspects typiques sous forme de conglomérats de calcifications rondes séparés par des septas fibreux radio-transparents, associés parfois à des niveaux liquidiens. L'échographie est d'un apport supplémentaire en visualisant une masse polylobée, hyper-échogène calcique, avec cône d'ombre postérieur et entourée d'une capsule de moindre échogénicité. Le scanner confirme le caractère extra-osseux de la tumeur, sa structure calcique et la présence de logettes hypo-denses contenant des niveaux liquidiens et un sédiment calcique. Ces données morphologiques correspondent à ce que nous avons retrouvé chez notre patiente.

L'IRM non indispensable au diagnostic montre un hypo-signal en séquence T1; un signal intermédiaire avec des zones en hyper-signal en séquence T2 et un aspect cloisonné après injection de Gadolinium. Nous n'avons pas réalisé l'IRM chez notre patiente.

L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire montre une masse hétéro-kystique avec des zones dures calcifiées et des logettes contenant un matériel liquide crayeux. L'examen histologique montre un dépôt central de matériel amorphe calcifié avec présence de calcosphérites, entouré d'une réaction inflammatoire floride à corps étrangers associée à une sclérose [5, 10, 11], correspondant à la description histologique de la pièce opératoire de notre patiente.

L'évolution spontanée est longue avec possibilité de récurrences après tumorectomie et des complications rares sous forme d'amylose lors de suppurations chroniques et des compressions nerveuses : sciatique, syndrome du canal carpien. Chez notre patiente on retrouve une notion de tumeur du coude opérée non documentée et qui peut faire évoquer une première manifestation de la CT, onze années en amont, elle était alors âgée de 5 ans.

## Conclusion

La calcinose tumorale est une affection pseudo-tumorale bénigne rare de l'enfant qui peut être diagnostiquée entre autres par l'Orthopédiste, le Rhumatologue voire le Pédiatre, elle est orientée par les spécialistes de l'imagerie médicale et confirmée par l'Anatomopathologiste. Son évolution est longue et torpide vers l'accroissement de volume sans entrave sur les mouvements des articulations près desquelles elle se développe. Son traitement est essentiellement chirurgical et son pronostic généralement favorable.

---

## \*Correspondance

Aïchatou Balaraba Abani Bako

(a\_abani@yahoo.fr)

**Reçu:** 10 Jan, 2018 ; **Accepté:** 13 Fév, 2018; **Publié:** 17 Fév, 2018

<sup>1</sup>Laboratoire d'Anatomie pathologique, Hôpital Le Dantec de Dakar, Sénégal

<sup>2</sup> Service d'imagerie médicale, Hôpital Le Dantec de Dakar, Sénégal

© Journal of african clinical cases and reviews 2018

**Conflit d'intérêt:** Aucu

## Références

- [1] Inclan A. Tumoral calcinosis. JAMA 1943 ; 121 : 490-5
- [2] Enzinger F. M. Soft tissue tumors. Mosby Edition, 2<sup>e</sup> édition, 1988 : 906-912
- [3] Koplán G, Vinceneux TH, Grosnin M et coll Calcinose tumorale associée à un pseudoxanthome élastique ; Rev Rhum 1984, 51(2) : 63-68
- [4] Clake E ; Swishuk L ; Hayden CRJ. R : Tumoral calcinosis, diaphysitis and hyperphosphatemia. Radiology, 1990, 151 : 643-6.
- [5] Haddad. S, Merzeau. C, Montagne. JPh. Calcinose tumorale, rubrique iconographique. Arch F Pédiatr, 1989, 46 : 373-4.
- [6] Greenberg. SB Tumoral calcinosis in an infant. Pédiatr Radiol, 1980, 20 : 206-7.
- [7] Rambani R ; Dhillon MS, Aggarwal R. Tumoral calcinosis with unusual presentation : a case report. Acta Orthop belg 2003 ; 69 : 368-72.
- [8] Davies M : Tumoral calcinosis : clinical and metabolic response to phosphorus deprivation. Quart. J Med, 1987 ; 63 : 493-503
- [9] Strinherz. R. : Vitamin d metabolism in tumoral calcinosis. Eur. J Pédiatr 1989, 1989, 148 : 475.
- [10] Bard H ; Kuntz D ; Molle D et coll : Etude du métabolisme du phosphate dans un cas de calcinose tumorale. Rev Rhum 1984, 51(2) : 63-68.
- [11] Mathieu G, Lemonne F, Flouzat-Lanchniette CH, Sedel L. Calcinose tumorale idiopathique : à propos de deux cas et revue de la littérature. Rev Chir Orthop 2006 ; 92 : 358-63.

**Pour citer cet article:**

Abani Bako Aïchatou Balaraba, Diall Cherif MM, Bako Daouda Inoussa et al.. La calcinose tumorale : À propos d'un cas et revue de la littérature. *Jaccr Africa 2018; 2(1): 93-98.*