

homme 43 ans , Fièvre 40° et frissons

Volumineuse masse de la fesse droite avec aspect inflammatoire local

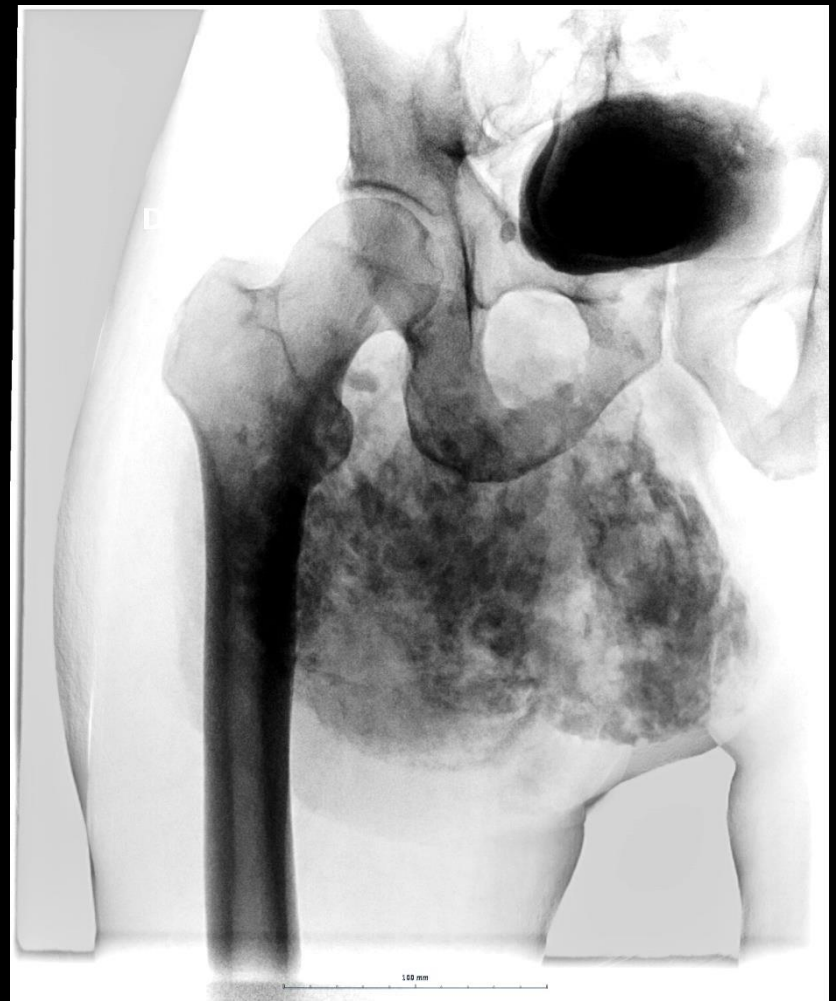
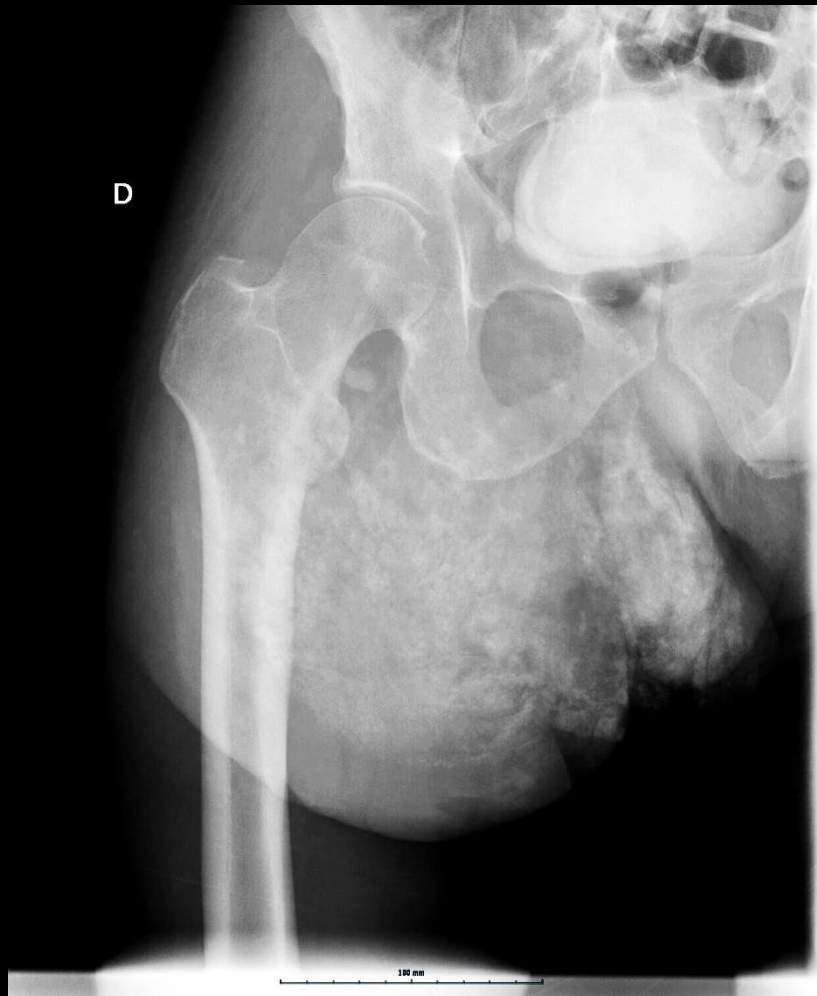
Douleur, induration , écoulement purulent

Adénopathies inguinales bilatérales

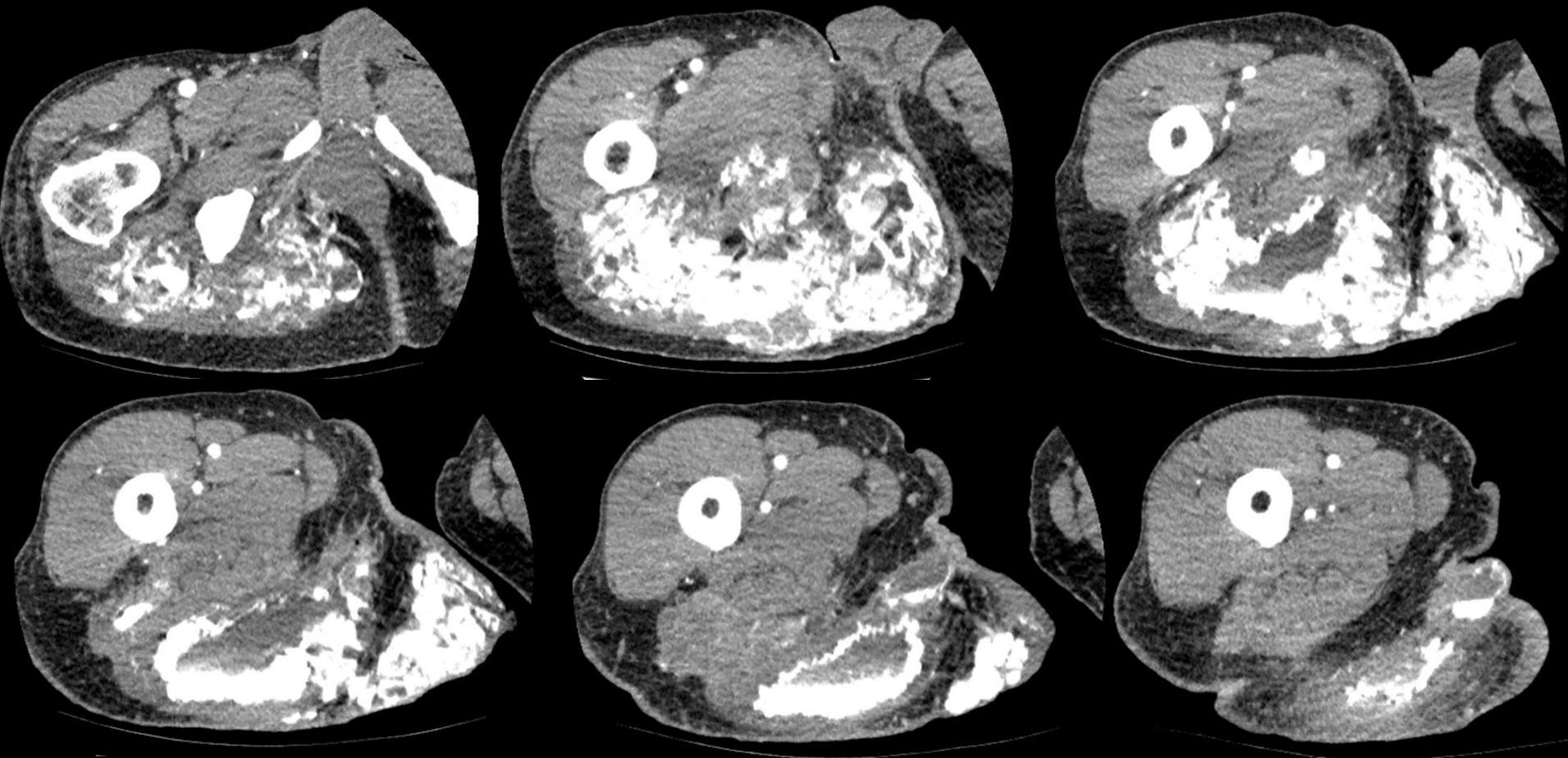
Bilan bio : 14 100 PnN, CRP 224.9 mg/L, PCT 8.74 ng/mL



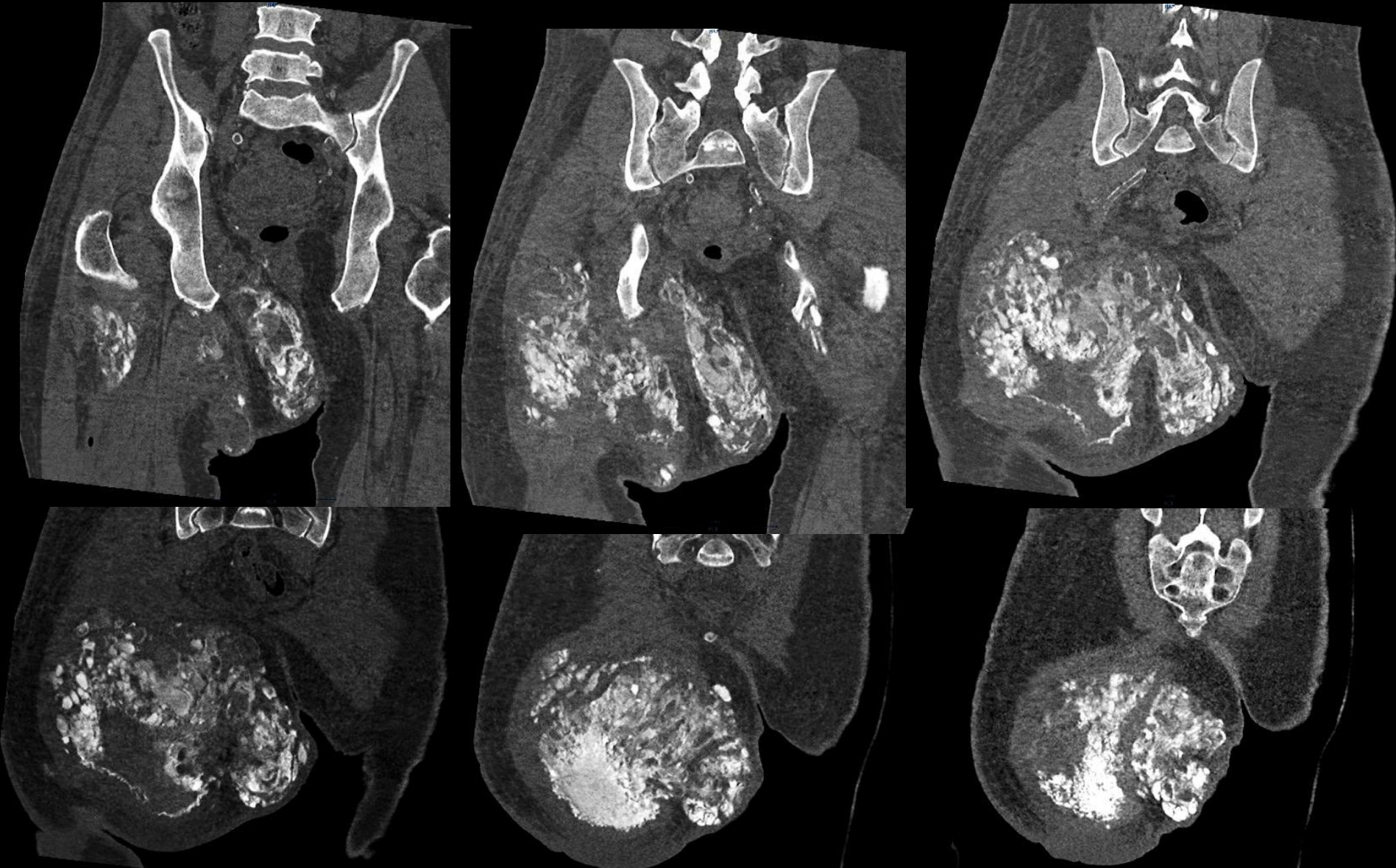
Marie Raynal – IHN Rhumatologie



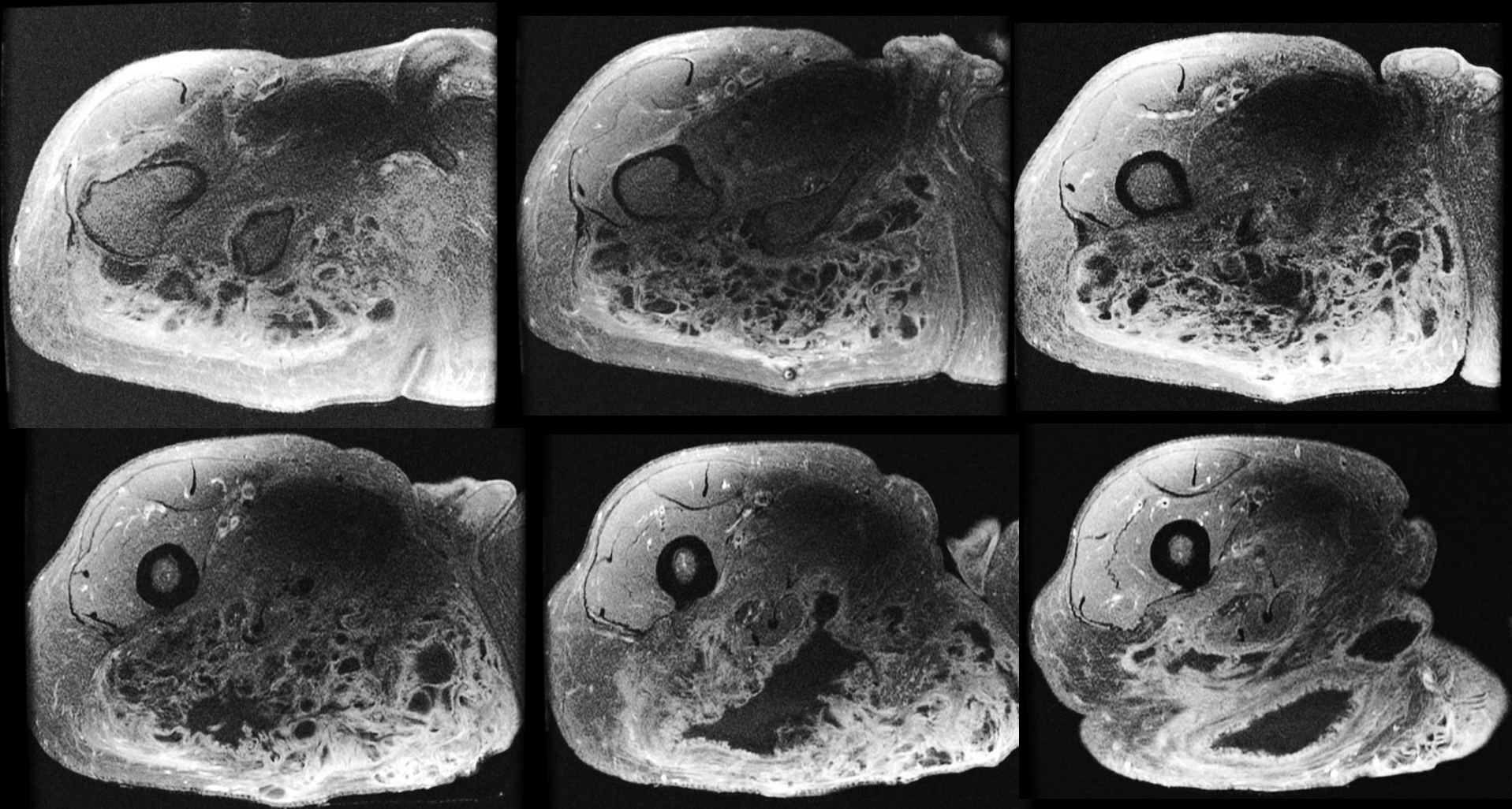
**radiographie standard et avec inversion des densités : calcifications
hétérogènes disséminées dans l'ensemble de la masse des tissus mous fessiers**



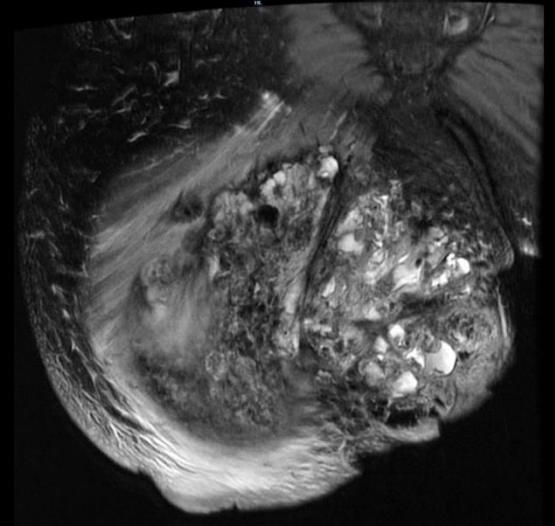
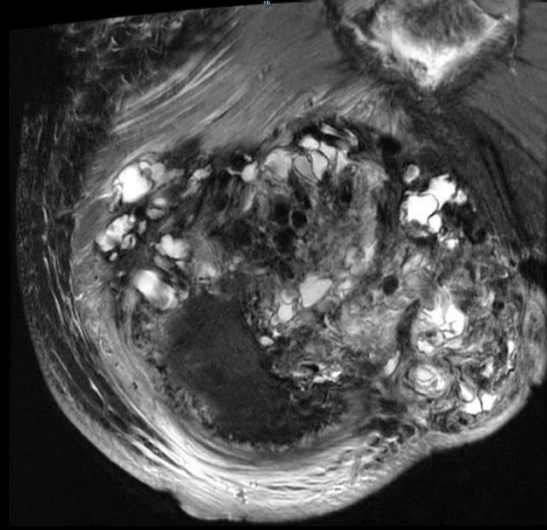
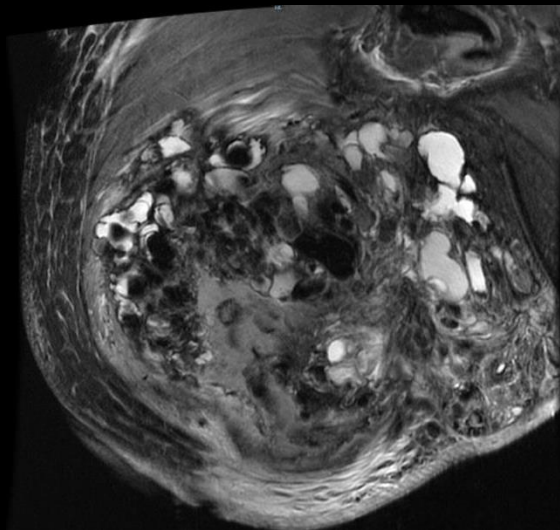
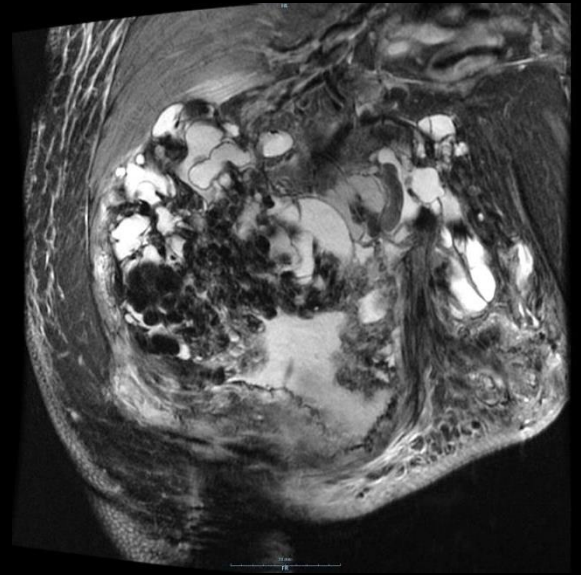
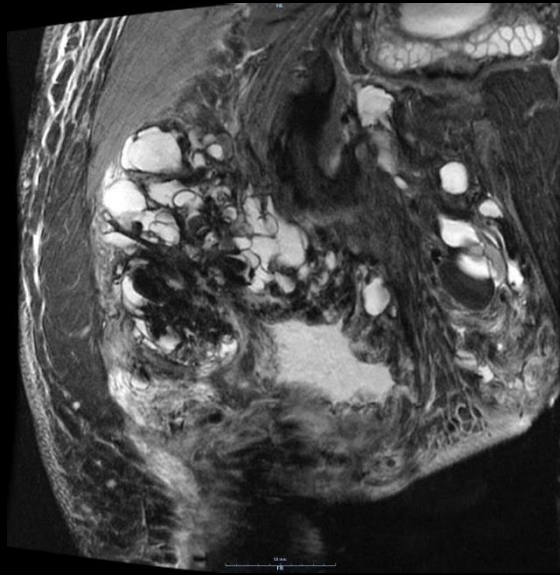
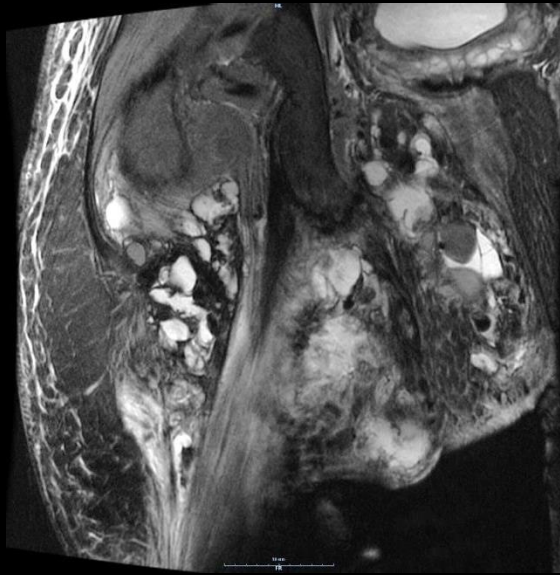
volumineuse masse calcifiée développée au sein des muscles moyen et grand fessier, formée de multiples logettes, dans lesquelles on observe des niveaux liquide liquide,. Au sein de cette masse, on observe une **volumineuse collection liquide**, avec une prise de contraste périphérique. Cette collection se **fistulise à la peau**, à la portion moyenne de la fesse,. On note une deuxième fistule médiale. Pas de signes d'ostéite .



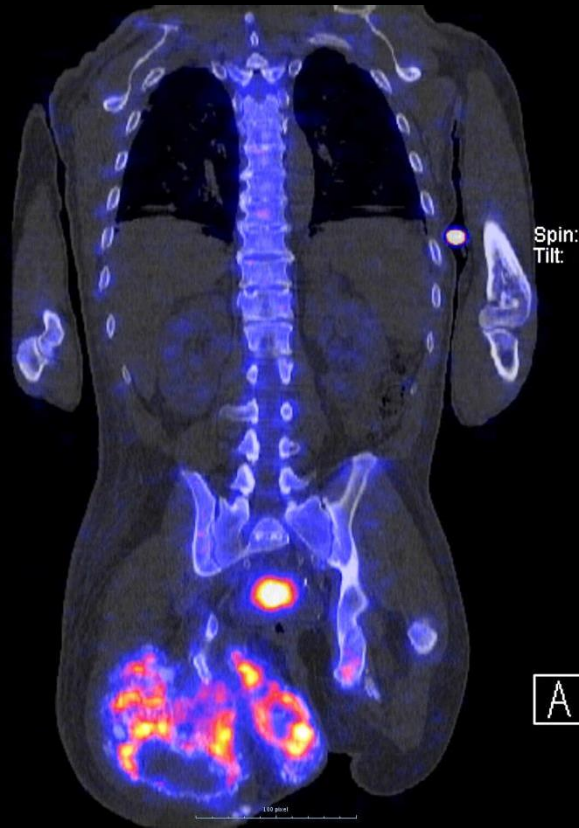
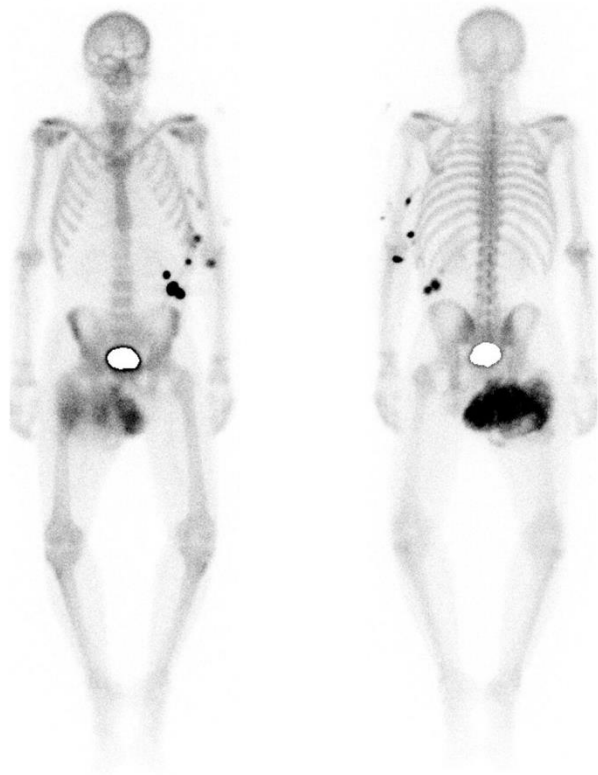
. les reformations coronales scanographiques en fenêtrage "os" sont indispensables pour analyser avec précision la texture du tissu calcifié et **aider à la distinction entre ossification et calcification**



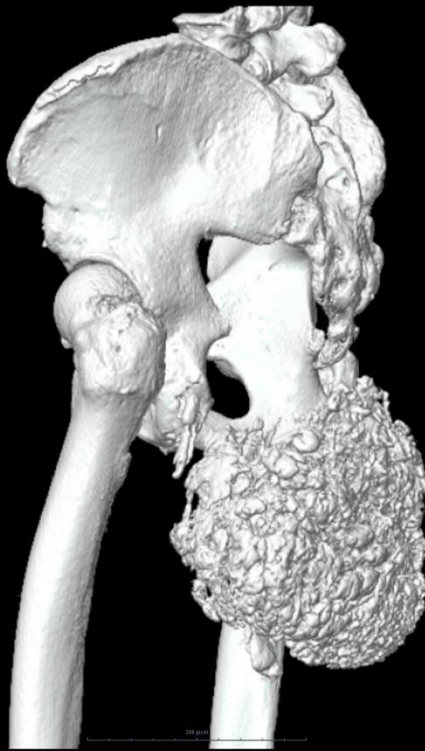
importante prise de contraste au niveau des tissus non calcifiés , en particulier au pourtour de la volumineuses collection bilobée de la fesse sur la série pondérée T1 injectée avec saturation du signal de la graisse



hypersignal des contingents lésionnels liquides en pondération T 2



hyperfixation intense de la masse calcifiée de la fesse droite en scintigraphie osseuse monophotonique couplée CT (SPECT) . pas d'hyperfixation au niveau des fémurs ou du bassin qui puisse faire suspecter une ostéite de contiguïté



représentation volumique 3D surfacique "osseuse" en scanographie

Diagnostic ?

Prise en charge chirurgicale en urgence :

Évacuation d'une abondante collection purulente avec
présence de **débris calciques**

Prélèvement bactériologique : positif à **streptocoque**
agalactiae

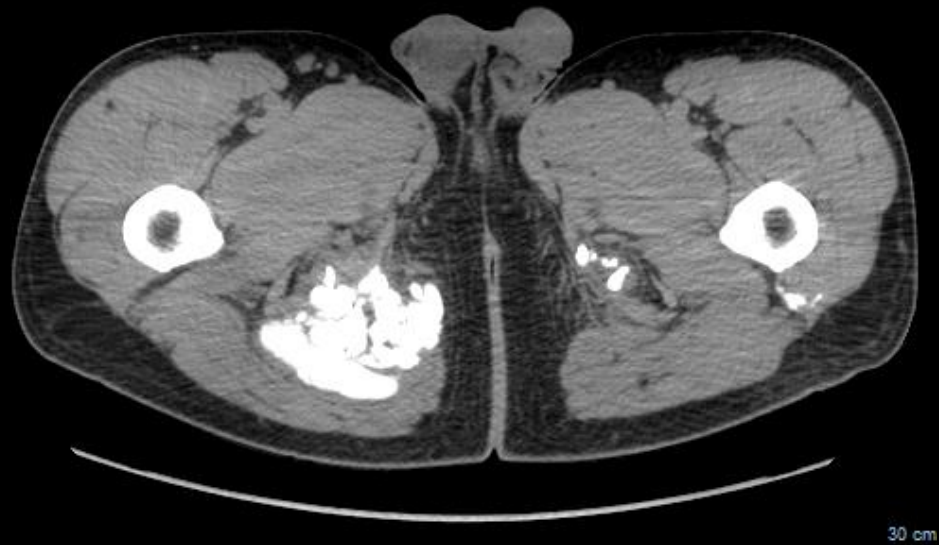
Porte d'entrée : **sinusite maxillaire droite**

Calcinose familiale tumorale

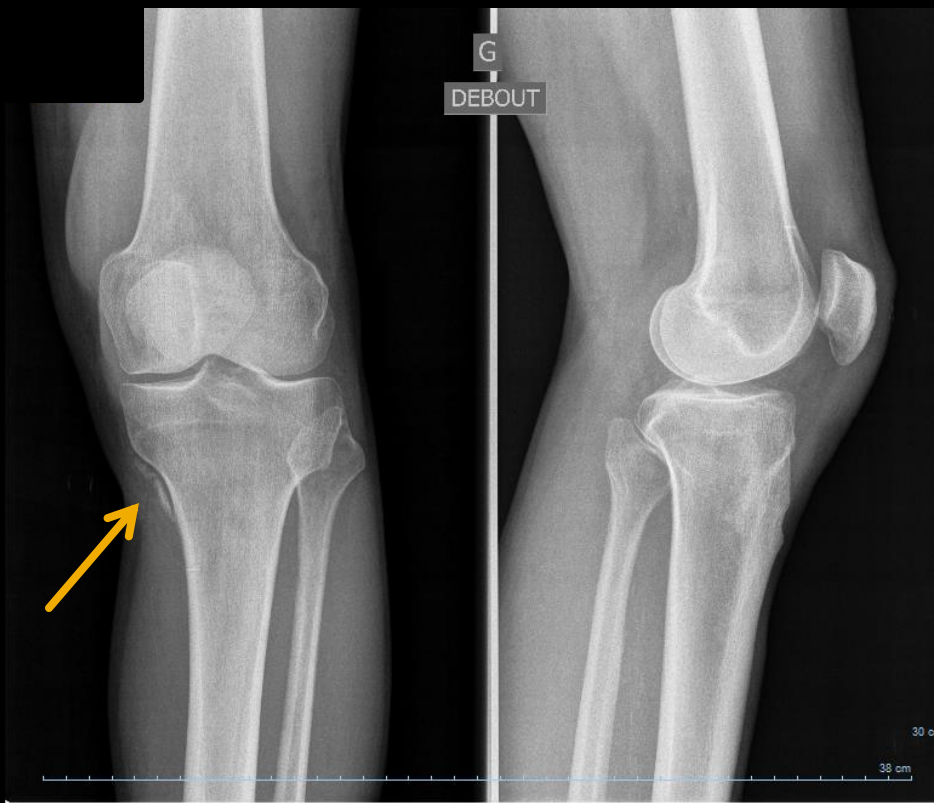
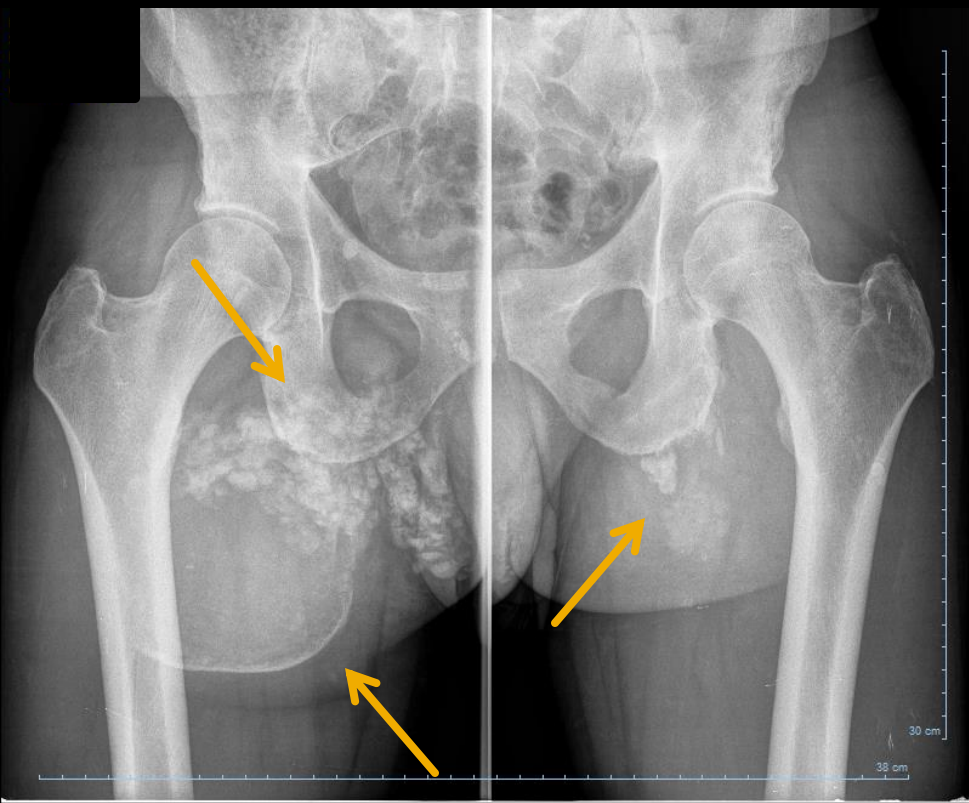
- Diagnostic posé en 2012
- Plusieurs calcifications sous-cutanées et des tissus mous : genou gauche et fesses (fesse droite +++)
- Hyperphosphorémie : 52 mg/L



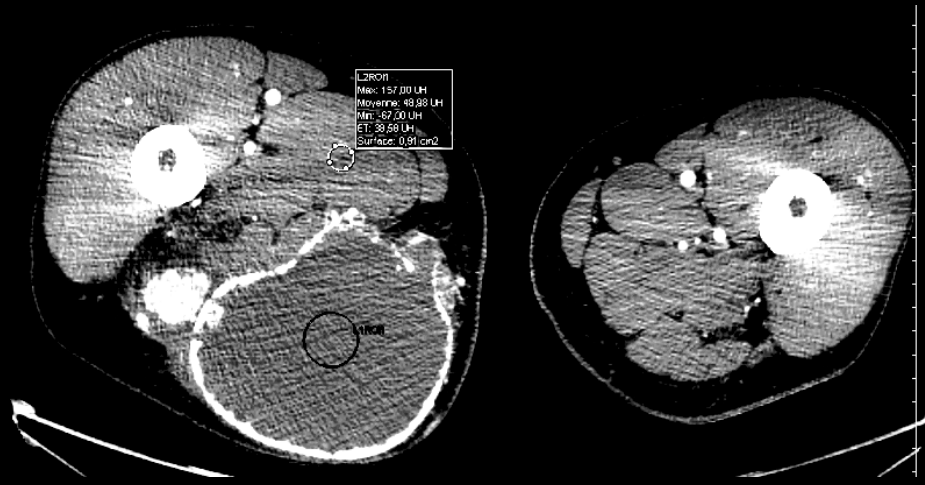
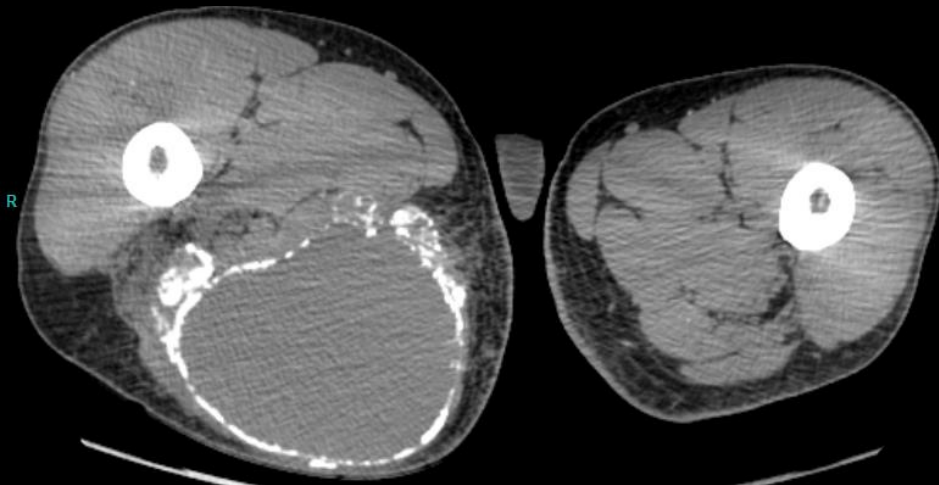
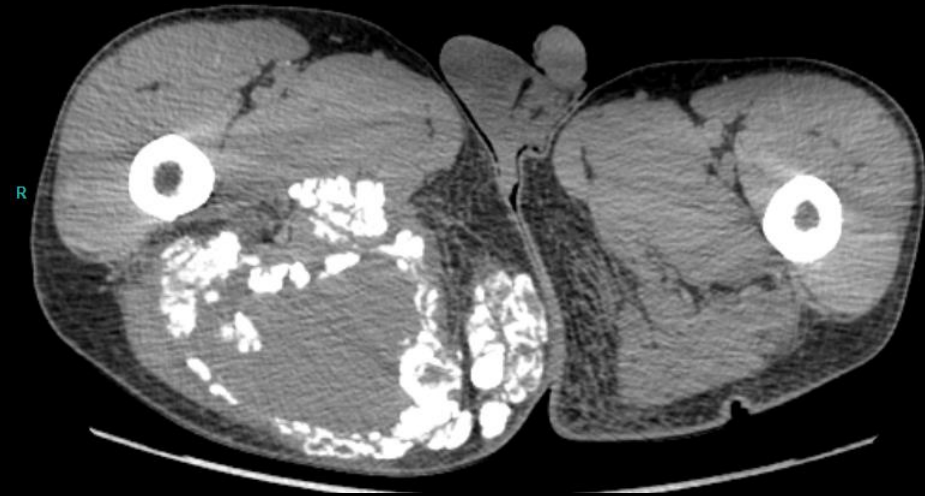
TDM - 2009



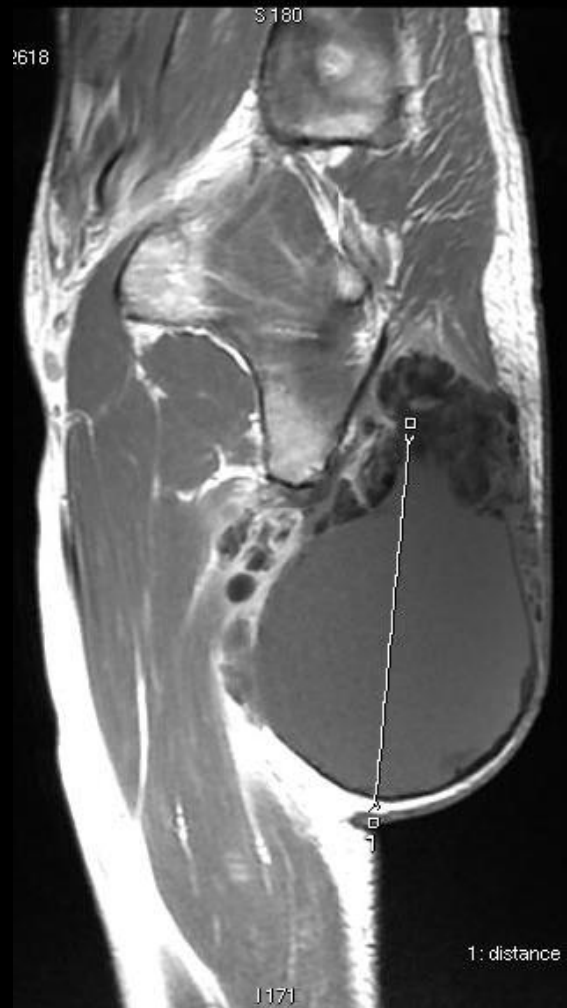
Radiographies - 2013



TDM - 2014



IRM - 2014



Traitement

- Résection chirurgicale de la masse calcifiée de la fesse droite
 - récidive
- Pommade de thiosulfate de sodium
 - disparition de la lésion du genou
 - persistance de la lésion de la fesse
- Injections de thiosulfate de sodium dans la masse de la fesse droite
 - Deux fois 4 séries de 12 injections à 1 semaine d'intervalle
 - Ponction de la collection liquidienne : liquide séro-hématique non inflammatoire abritant de nombreux dépôts de grande taille, amorphes et biréfringents en lumière polarisée
 - absence d'efficacité

La calcinose tumorale

Généralités

- Dépôt de matière calcique dans les tissus mous péri-articulaires prenant une forme tumorale
- 1^e description par GIARD en 1898,
1^e utilisation du terme de calcinose tumorale par INCLAN en 1943
- Autre nom : lipo-calcino-granulomatose de Teutschlaender
- Maladie rare : un peu plus de 200 cas décrits dans la littérature

Physiopathologie

- Pas encore clairement connue
- Maladie héréditaire **autosomique récessive**
- Principal facteur en cause : **hyperphosphatémie**
 - Stimulation formation de vésicules extra-cellulaires avec minéralisation secondaire (cristaux d'hydroxyapatite), puis granulome péri-lésionnel calcifié

- **Mutation** retrouvée : **FGF 23** et **GALNT3**

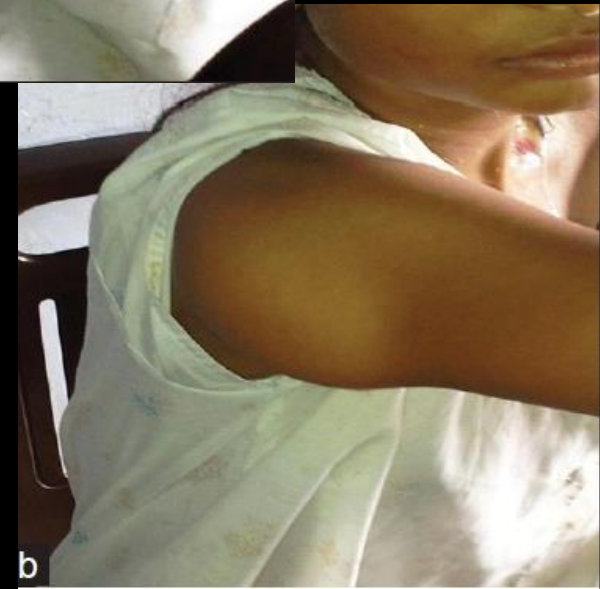
- Produit de FGF 23 = hormone phosphaturique

- ↓ concentration sérique et fonctionnalité de FGF23

→ ↑ phosphatémie

Clinique

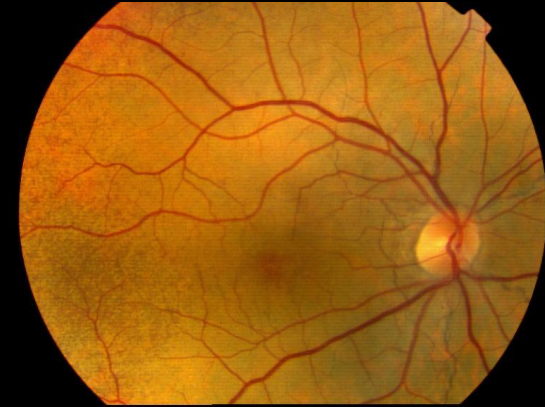
- 3 premières décennies
- Sujets à **peau noire (80 %)**
- Forme **familiale (50 %)**
- Siège ubiquitaire : hanches (69%)
- **Bilatéral / multiple (2/3)**
- Taille variable (1-30 cm)
- **ferme, indolore**, mobile par rapport à la peau mais **adhérente** aux fascias / tendons / muscles adjacents



Sanjay Kala¹, Chayanika Pantola², Anil Kumar Verma¹, Abhinav Senga, Multiple bilateral symmetrical recurrent hyperphosphatemic tumoral calcinosis in a young adolescent girl: A rare entity, Indian journal of peadiatric dermatology;2013; 14:1,41-43

Clinique

- Atteintes associées : gingivites, lésions cutanées érythémateuses, calcifications oculaires / cérébrales / artérielles, striations angioïdes de la rétine, pseudo-xanthome élastique



- Rares complications :
 - amylose (suppuration chronique)
 - compressions nerveuses (sciatique / syndrome du canal carpien)



Biologie

- Hyperphosphatémie
- Calcémie, phosphatases alcalines et PTH normales
- +/- augmentation 1-25 dihydroxyvitamine D

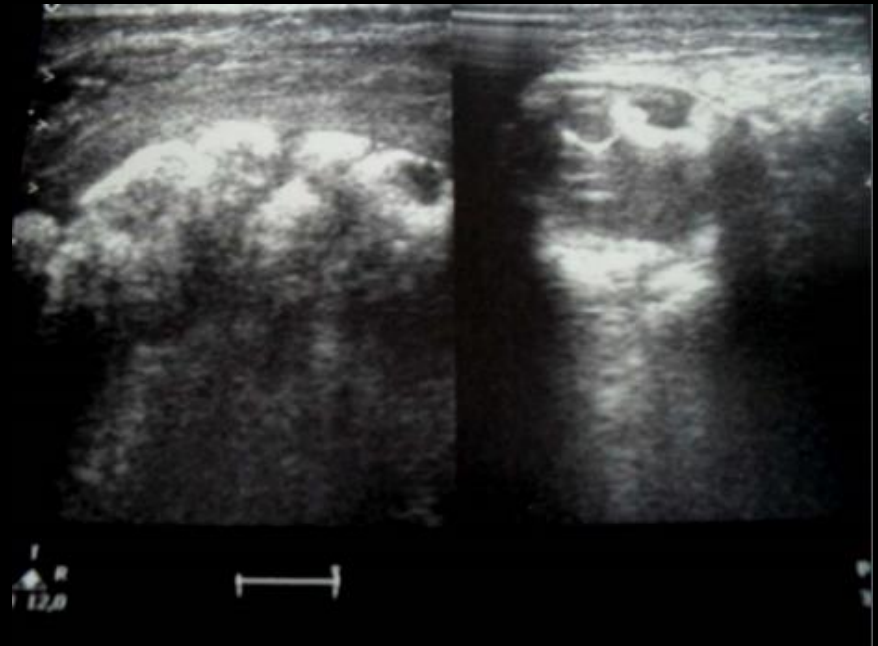
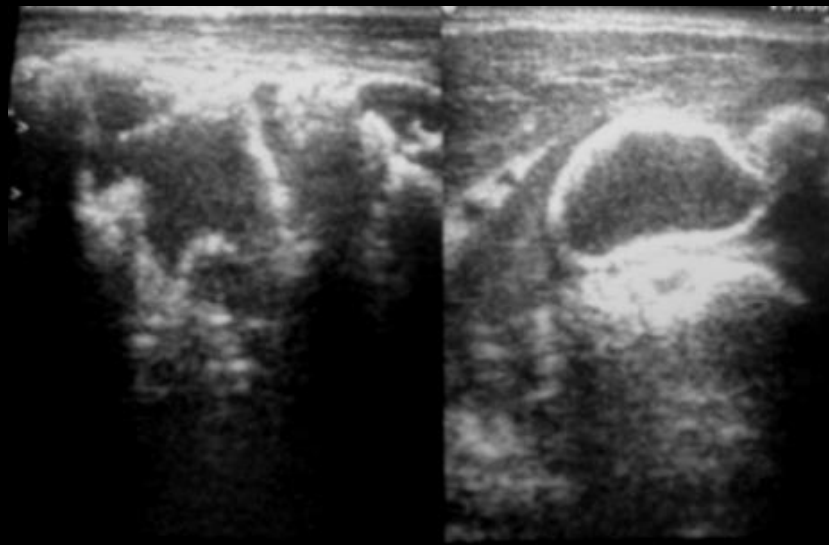
Radiographie

- Tumeur bien circonscrite, multinodulaire, avec aspect en nid d'abeille caractéristique
- Face d'extension de l'articulation adjacente
- Absence d'anomalie osseuse
- Absence d'anomalie de l'articulation
- +/- niveau hydro-aérique
(sédimentation du précipité calcaire)



Echographie

1. Masse **polylobée**
hyperéchogène
2. **Coque** moins échogène
(fibrose péri-tumorale)
3. Cône d'ombre acoustique
postérieur
4. +/- niveau liquide-liquide

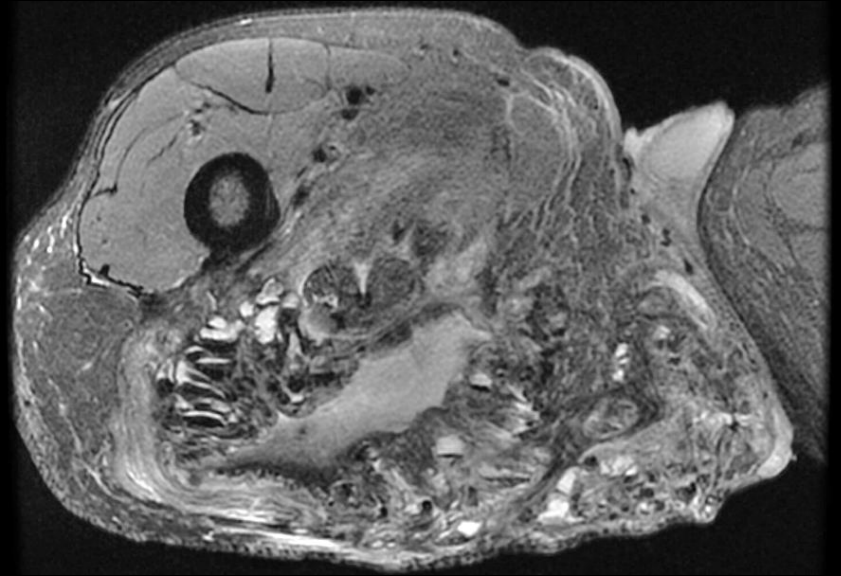


TDM

- Lésion **extra-osseuse et extra-articulaire**
- Formation de densité calcique **bourgeonnant "en chou-fleur"**
- Logettes hypodenses contenant un **niveau horizontal (sédimentation calcique)**



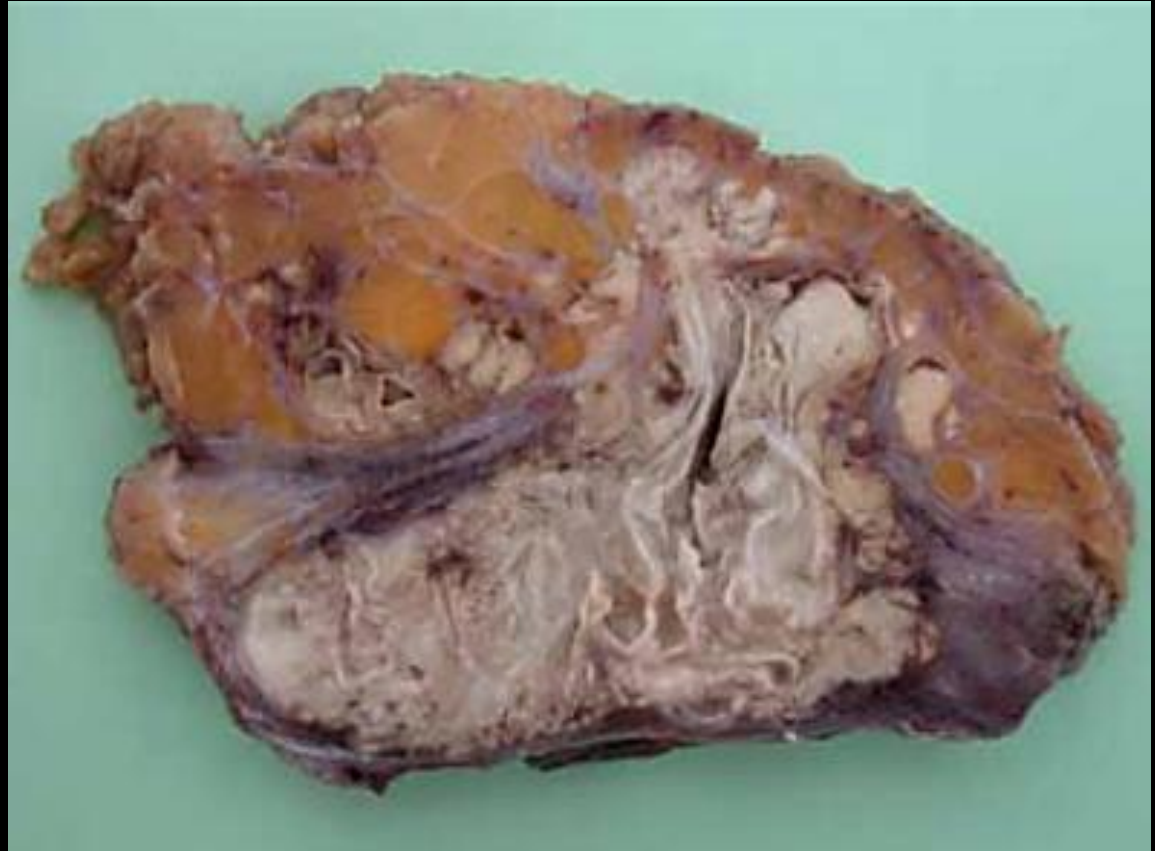
IRM



- Masse des parties molles en **hyposignal T₁**
- Signal **hétérogène en T₂**
- Aspect **cloisonné** de la lésion après injection de gadolinium

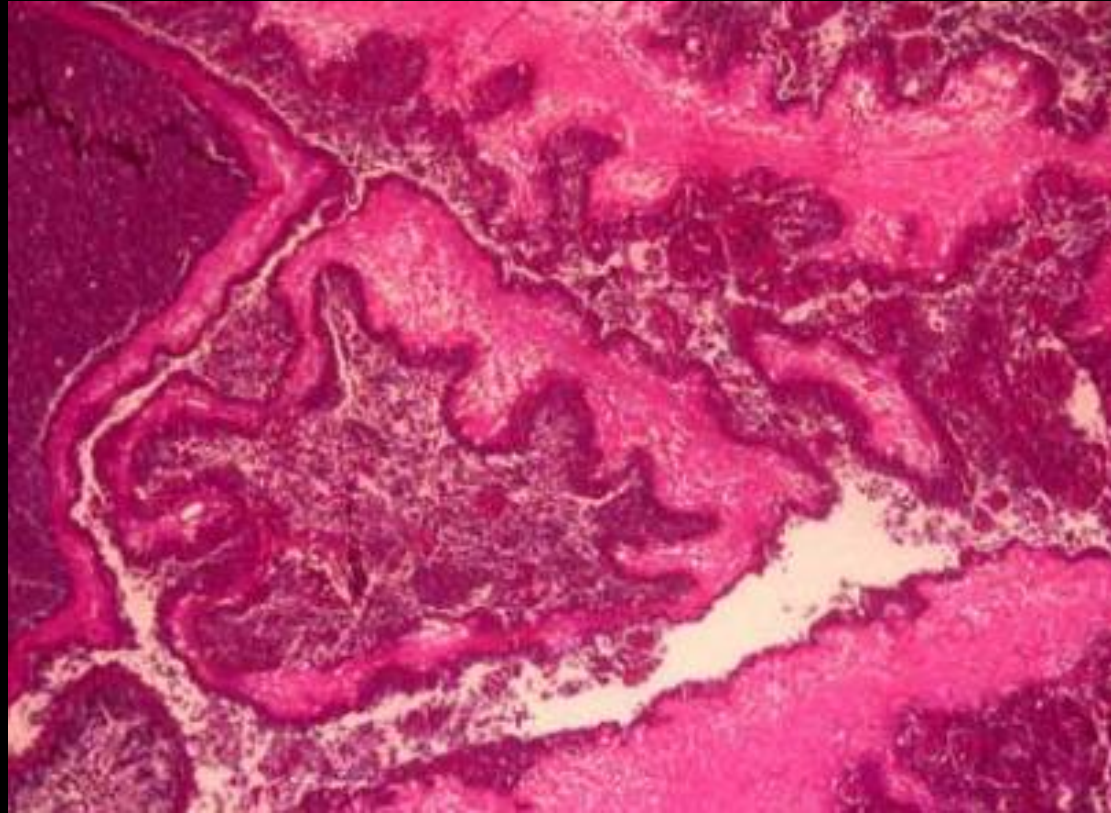
Anatomopathologie

- Masse dure
- Présence de multiples
logettes (**aspect en
éponge**) avec magma
liquide +/- crayeux



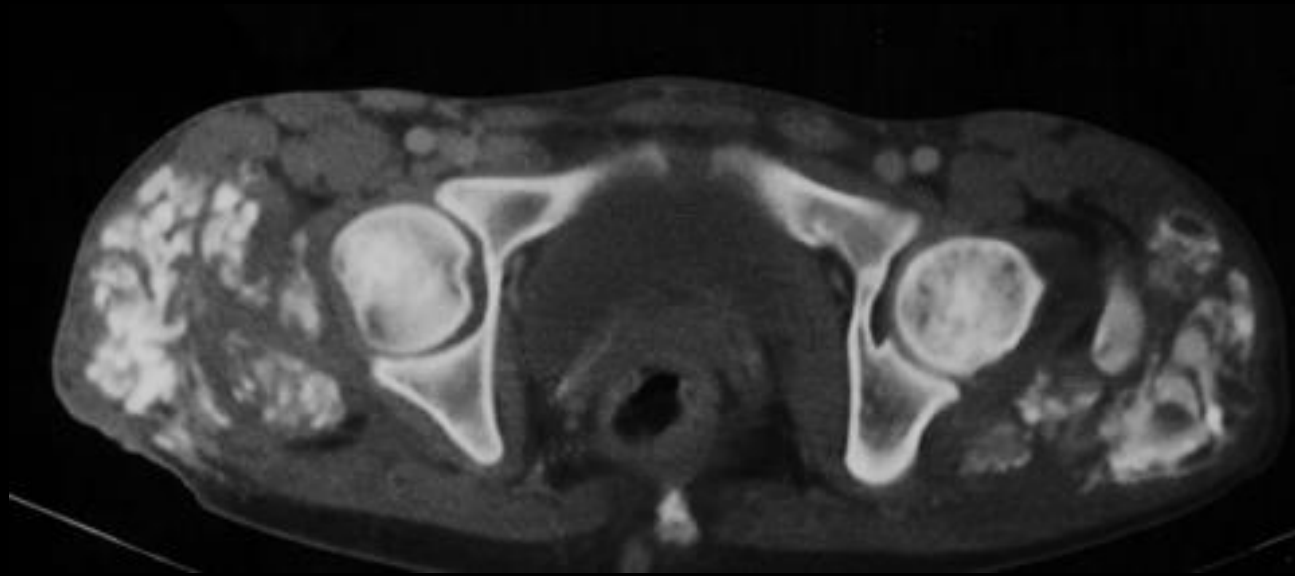
■ Histologie :

- dépôt central de **matériel amorphe calcifié**
- prolifération de **macrophages, cellules géantes à corps étrangers** et **éléments inflammatoires lymphoplasmocytaires.**



Diagnostics différentiels

- Autres causes de calcifications des parties molles :
 - hyperparathyroïdie primaire / secondaire,
 - insuffisance rénale chronique
- Hypervitaminose D
- syndrome de Burnett
- myosite ossifiante
- dermatomyosite



S Benkada, L Jroundi, A Jaziri, NC Elkettani, I Chami, N Boujida, D Bacadi, La myosite ossifiante circonscrite : à propos d'un cas, J Radiol 2006;87:317-9

Traitement

- Pronostic à long terme excellent mais **récidives fréquentes**
 - **Traitement chirurgical +++**
 - Résection en bloc de la tumeur sans effraction de la capsule péri-tumorale
 - Mesures associées :
 - Régime pauvre en phosphate et en calcium
 - Chélateur du phosphore (hydroxyde d'aluminium)
- Prévention des récidives et du développement d'autres localisations

Conclusion



- Dépôt de matière calcique dans les tissus mous péri-articulaires
- Principal facteur en cause : **hyperphosphatémie**
- **Forme familiale (50%)**
- Absence d'anomalie osseuse ou de l'articulation sous-jacente
- Pronostic excellent **mais récurrence fréquente ++**

Références

- Hassan Ouleghzal, Zineb Imane, Fatima Boufares. Recurrent tumorous calcinosis : a new observation. Rev Mar Rhum 2014; 30:58-61
- Benet-Pagès A, Orlik P, Strom TM, Lorenz-Depiereux B. An FGF23 missense mutation causes familial tumoral calcinosis with hyperphosphatemia. Hum Mol Genet. 2005 Feb 1;14(3):385-90.
- Olsen KM¹, Chew FS. Tumoral calcinosis: pearls, polemics, and alternative possibilities. Radiographics. 2006 May-Jun;26(3):871-85.
- A. Merzem, I. Jadid, N. Touil, N. Chikhoauoi - Casablanca – Maroc. La calcinose pseudo tumorale : à propos de 5 cas.
- T.S Benchekroun, BS Benjelloun, M. Jorio-Bekhraba, A. El Malki-Tazi. Tumoral calcinosis about one case and a review of literature