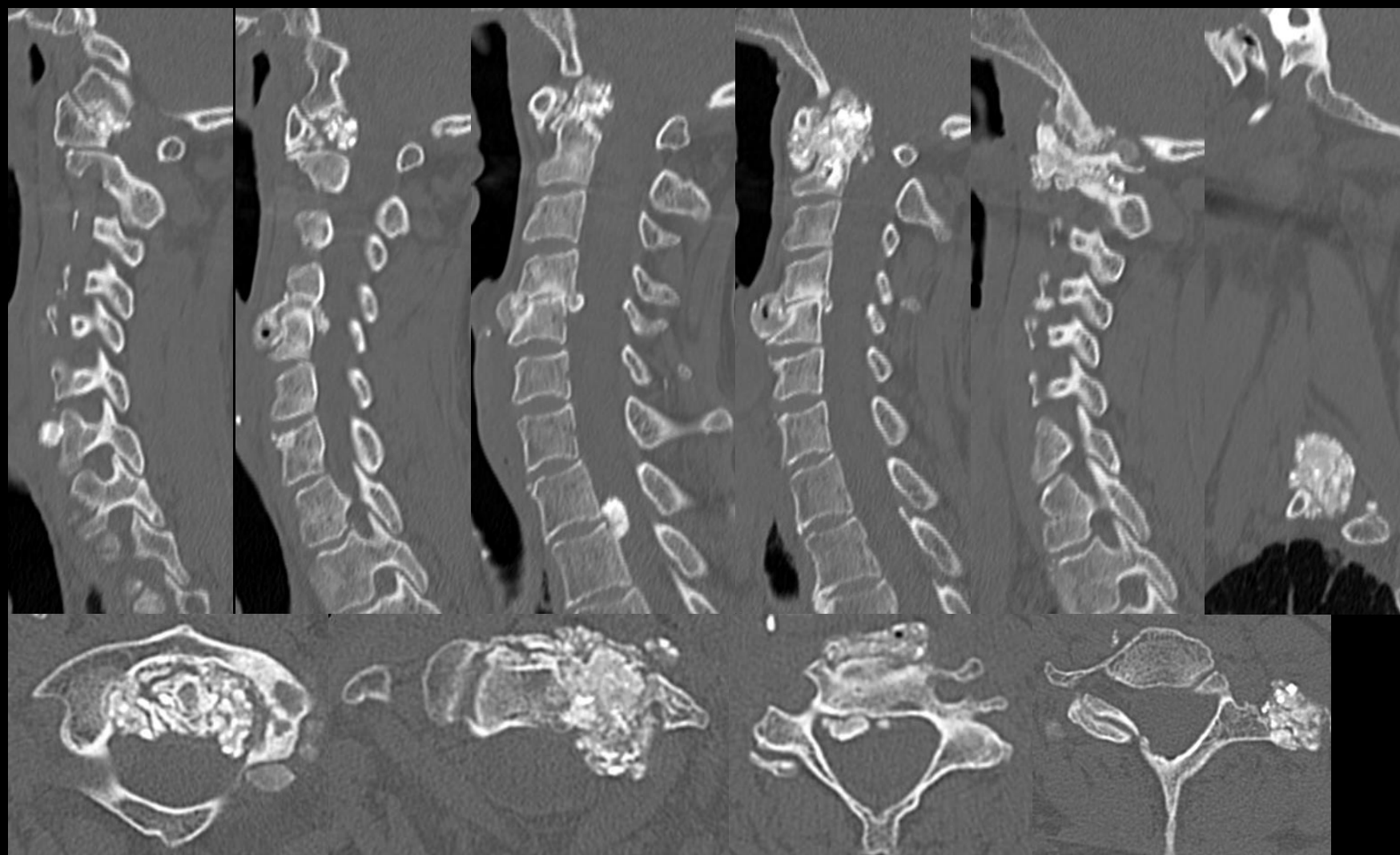
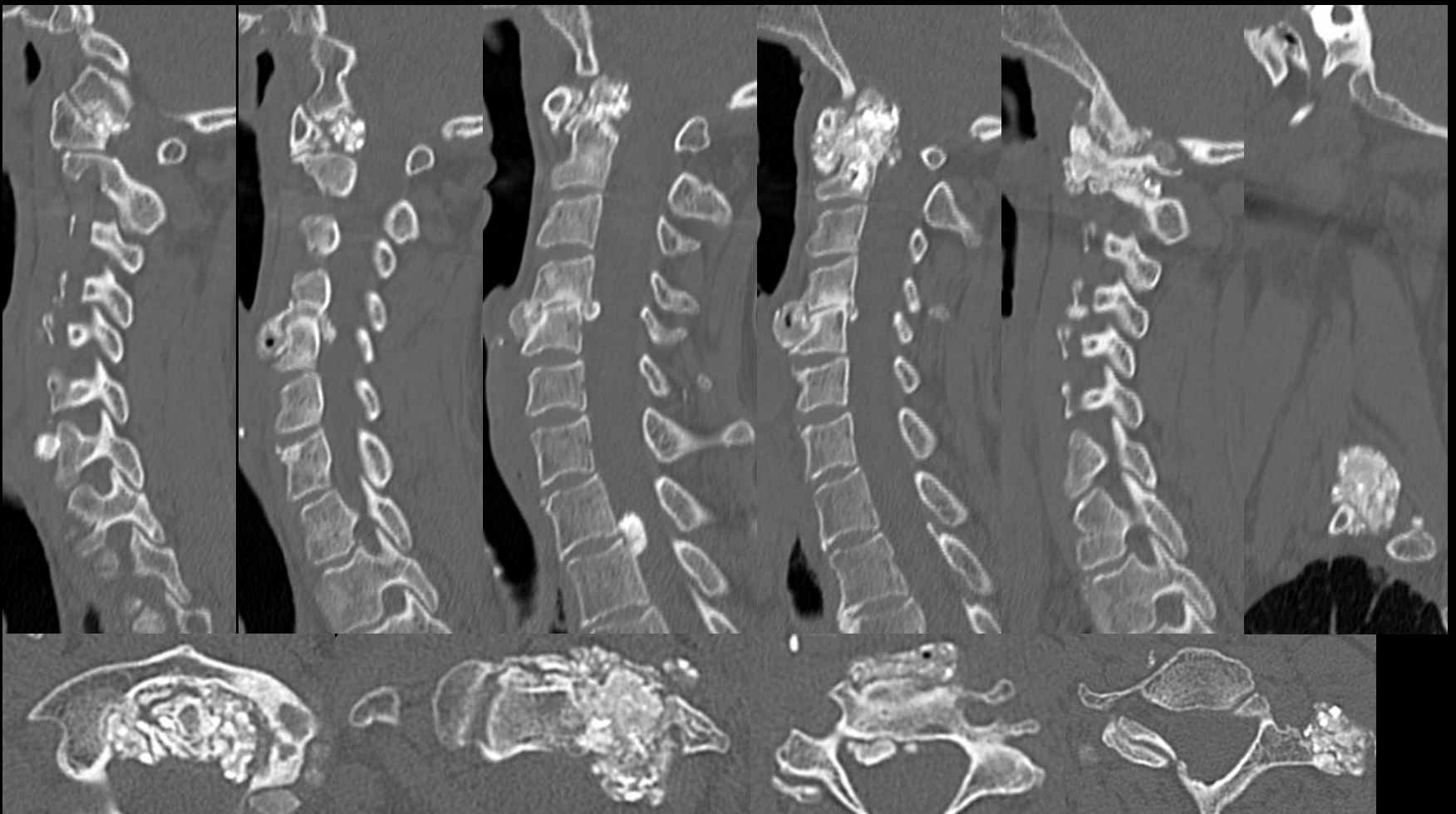


Femme de 57 ans. Douleurs rachidiennes cervicales latéralisées à gauche évoluant depuis plusieurs mois. Pas de radiculalgie ni déficit sensitivo-moteur. Scanner pour bilan étiologique

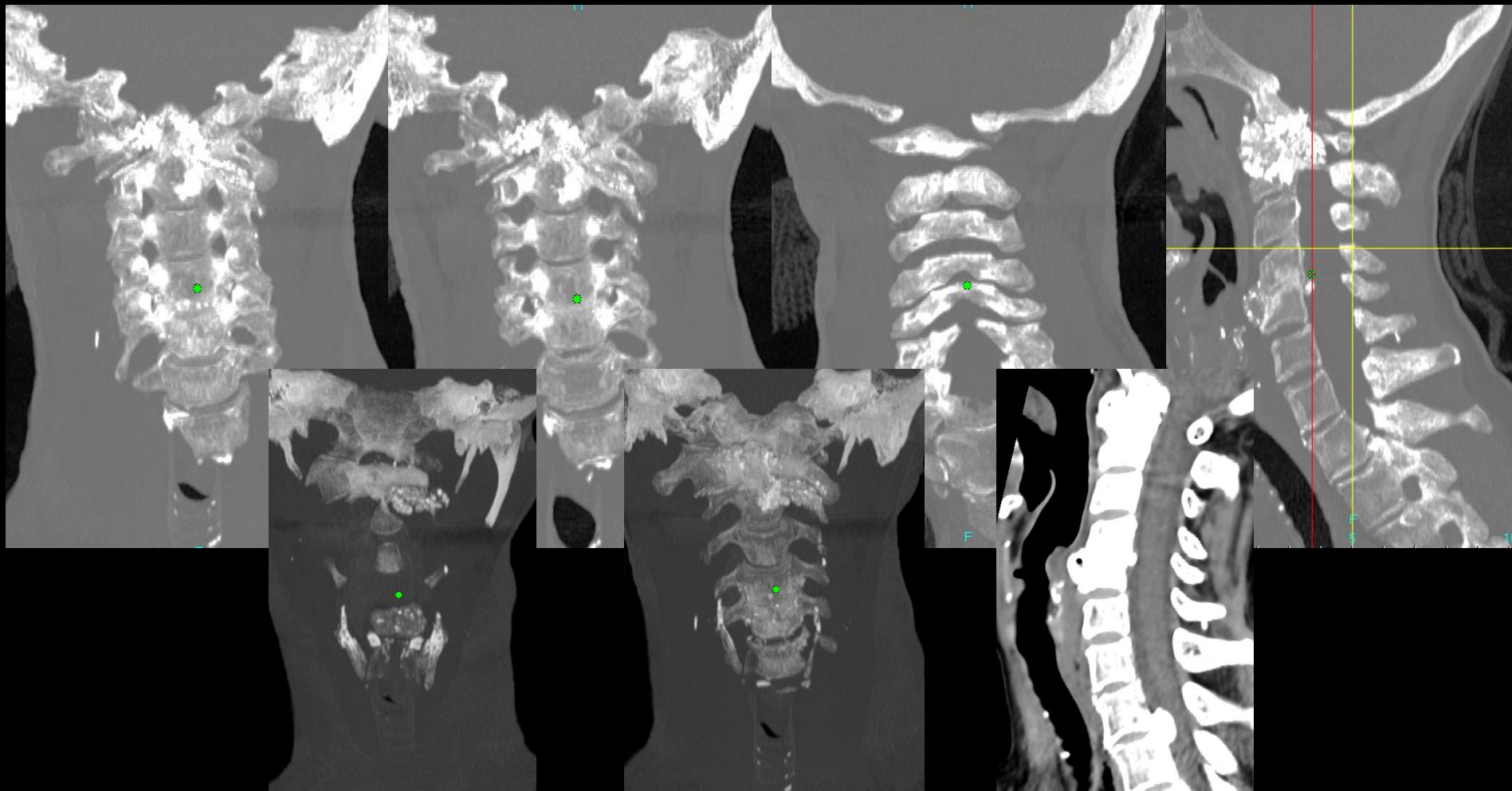
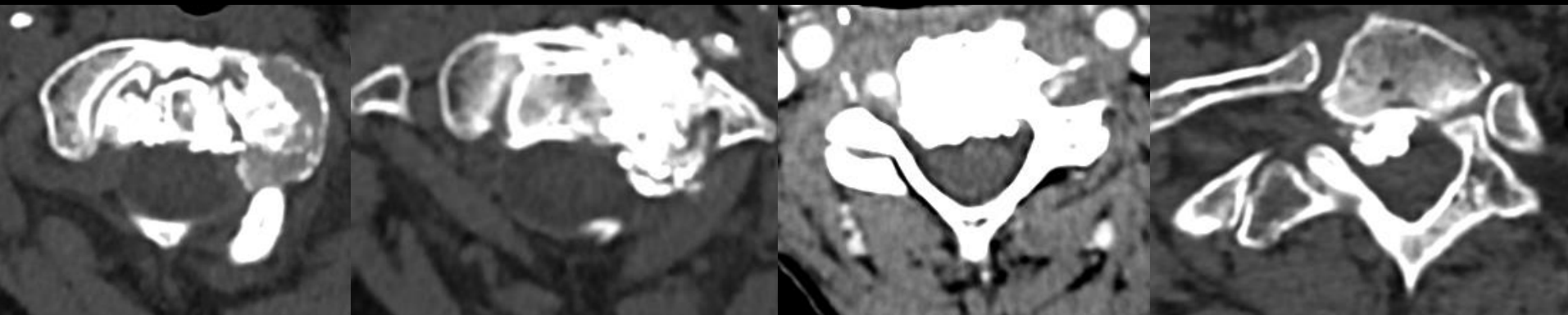


quels items sémiologiques retenez vous pour argumenter le diagnostic étiologique chez cette patiente

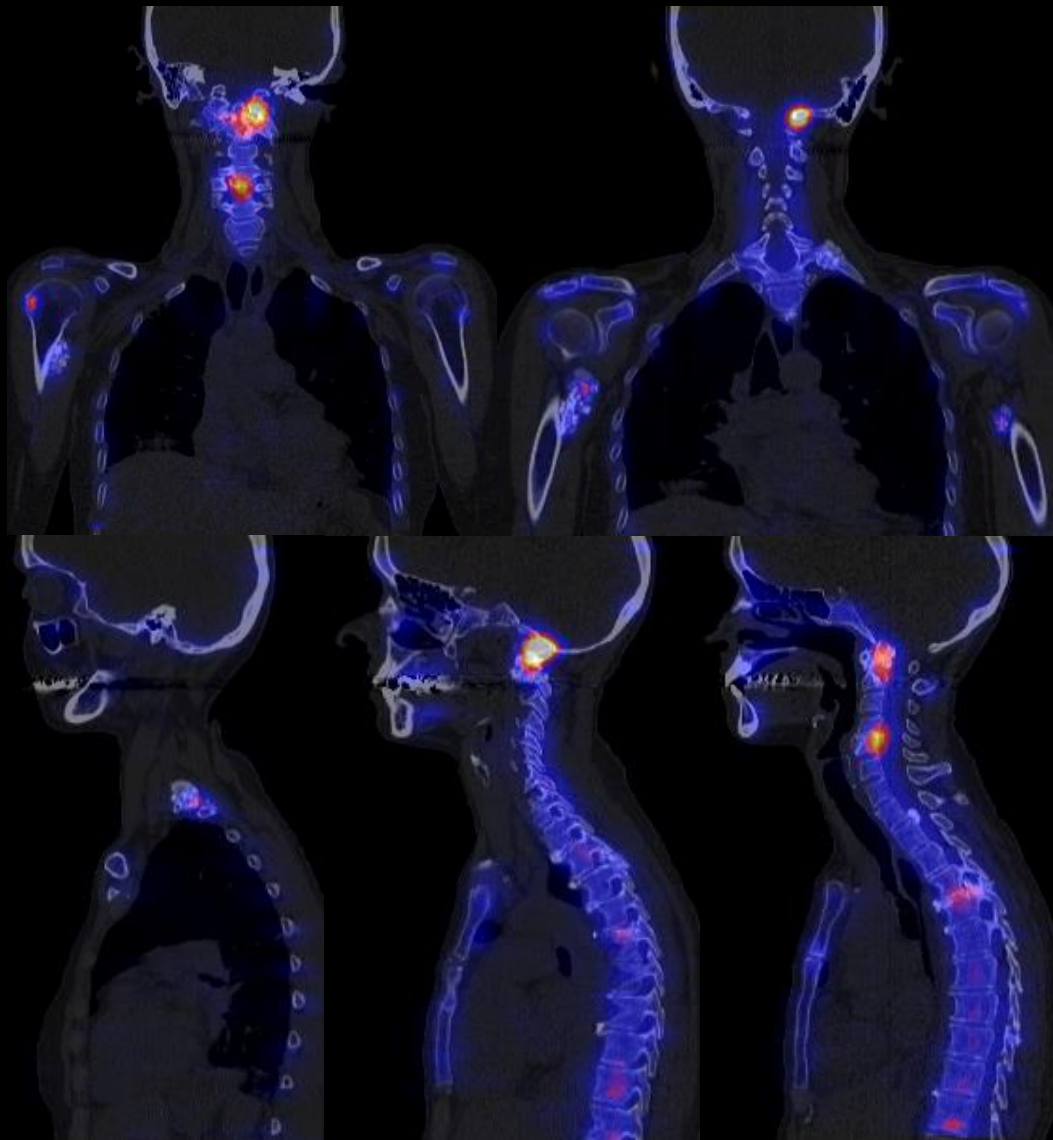
Julia WEISS (IHN)



calcifications exubérantes hétérogènes multifocales prédominant à la charnière cranio-vertébrale dont elles comblent la moitié du canal médullaire. D'autres localisations en C4C5 et au niveau du cou sont de taille plus modeste . La morphologie des calcifications ne correspond pas à du pyrophosphate de Ca dihydraté mais est plus en faveur d'apatite ou de calcifications dystrophiques



TEP-TDM



II. Calcinose tumorale et CREST syndrome

- **CREST syndrome = sclérodermie « limitée »**
- **Calcinose tumorale** = calcifications des tissus mous, indépendamment de la cause sous-jacente
- Calcifications **dystrophiques**
- Formes primaires vs **secondaires** (plus fréquentes)
 - Insuffisance rénale chronique
 - Hémodialyse
 - Maladie auto-immune (**sclérodermie**, lupus systémique, dermatomyosite, polymyosite)
 - Endocrinopathies (hyperparathyroïdie, hypovitaminose D)
 - Sarcoïdose
 - Pseudoxanthome élastique

- **Pathogénie** dans la sclérodermie :

- Hypovascularisation
- Hypoxie tissulaire



a

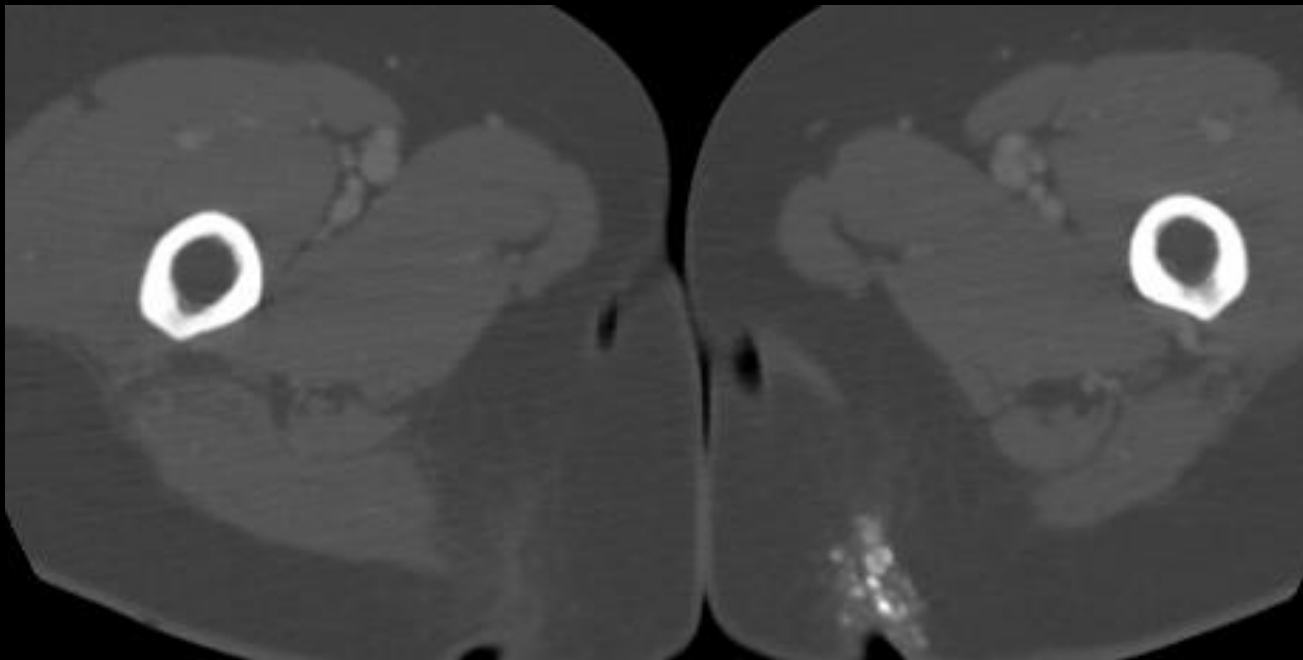


Présentes sur 40% des
radiographies standard

- **Localisations possibles :**

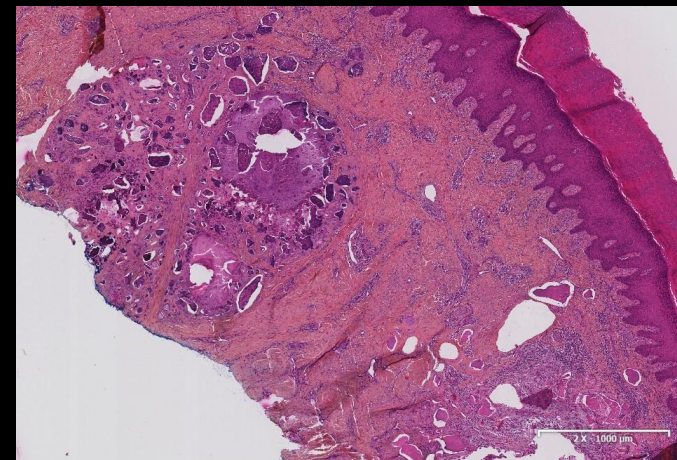
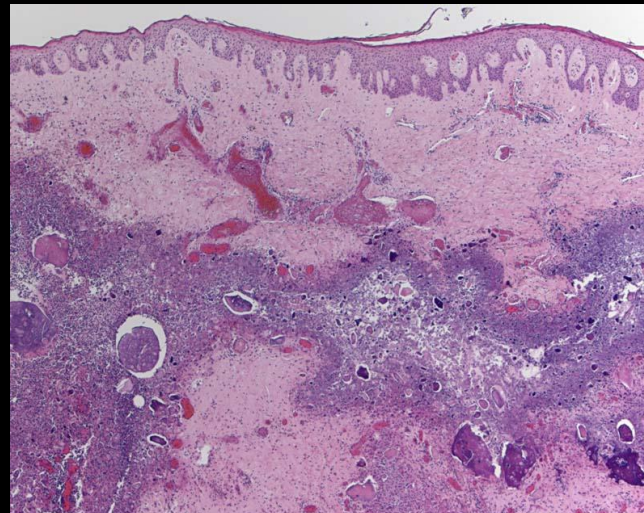
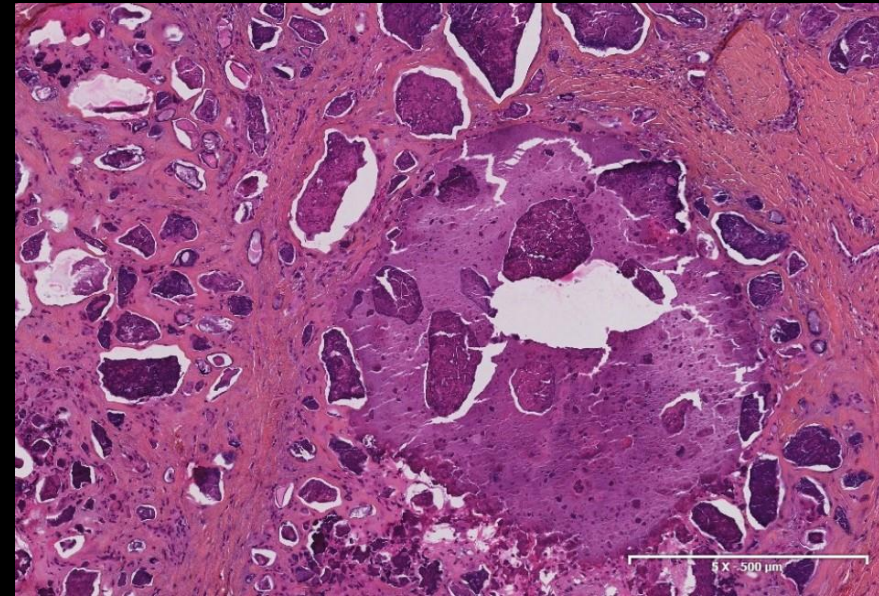
- **Sous-cutanée** : 10-30% des cas, doigts/mains/proéminences osseuses
- Péri-articulaire, articulaire
- Musculaire
- Tendineuse
- Rachidienne exceptionnelle, surtout au niveau cervical ...

Présentes sur 40% des radiographies standard



III. Histologie

- **Macroscopie**
 - Masses calcaires non encapsulées
 - Contenu crayeux blanchâtre
- **Microscopie**
 - Matériel amorphe calcifié
 - Histiocytes
 - Cristaux d'**hydroxyapatite de calcium**



IV. Clinique

Après 10-12 ans d'évolution de la sclérodermie ...

- Signes cliniques du CREST :

- Calcinose sous-cutanée
- Phénomène de Raynaud
- Atteinte de la motilité œsophagienne
- Sclérodactylie
- Télangiectasies



2 Sclérodactylie. Les doigts sont infiltrés, boudinés, en légère flexion irréductible.

Tableau IV. – Signes cliniques du CREST syndrome.

Calcinose sous-cutanée (C) (10 à 20 % des cas)
Phénomène de Raynaud (R) (95 % des cas)
Atteinte de la motilité œsophagienne (E) (50 à 100 % des cas selon les méthodes de détection)
Sclérodactylie (S) (90 % des cas)
Télangiectasies (T) (10 à 20 % des cas)
La présence d'au moins trois items est nécessaire au diagnostic



3 Télangiectasies du visage au cours d'un CREST syndrome.

- Signes cliniques de l'atteinte cervicale :

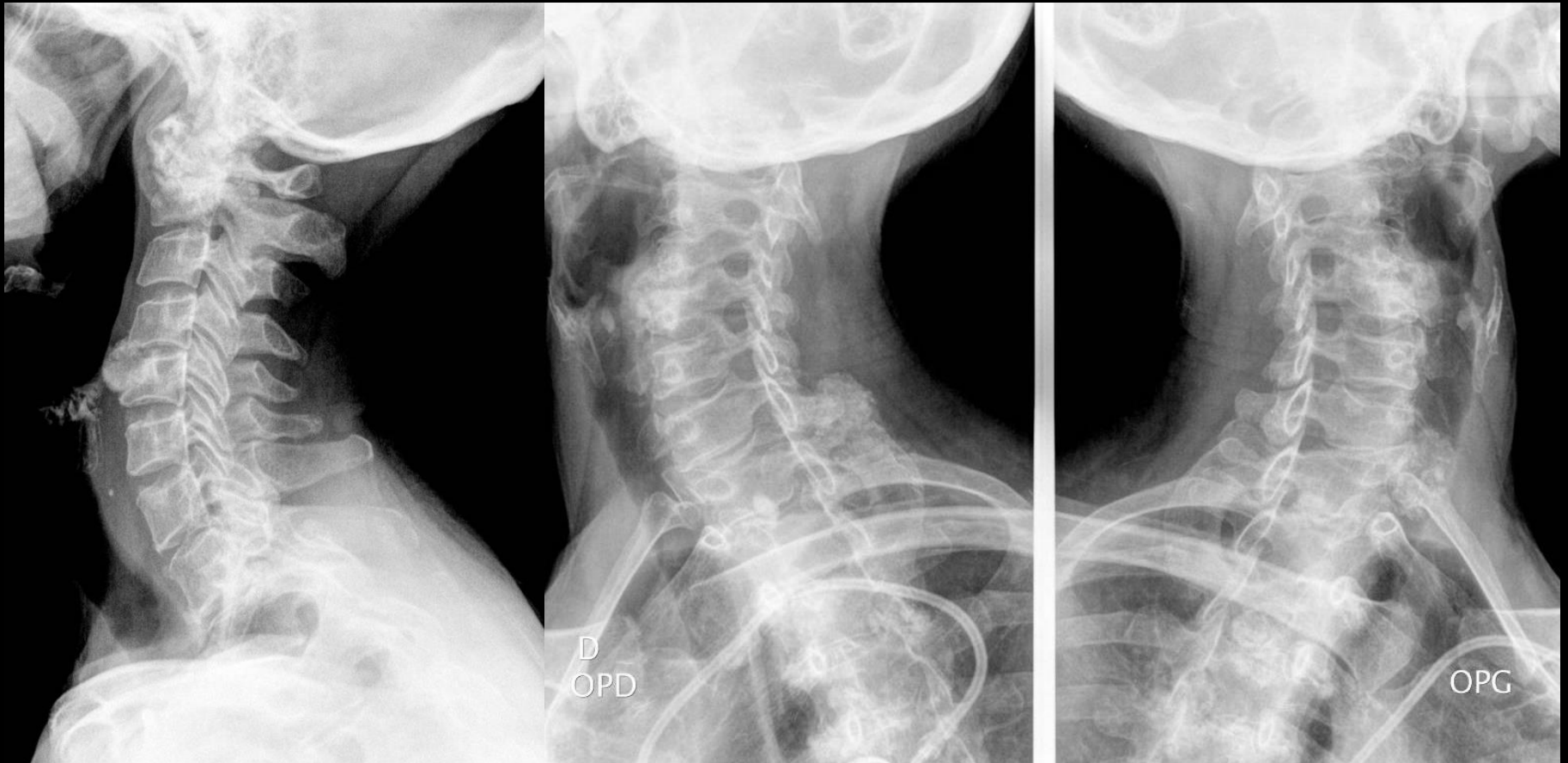
- Douleurs localisées plus ou moins intenses
- Raideur rachidienne
- Masse palpable
- Signes régionaux : compression vasculaire, radiculaire voire médullaire



V. Imagerie

Radiographies standard

Faussement normales initialement notamment dans les atteintes rachidiennes cervicales hautes



Chez la même patiente, bilan radiographique de 2008 ...

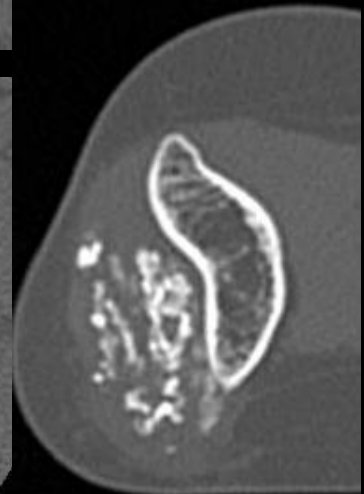
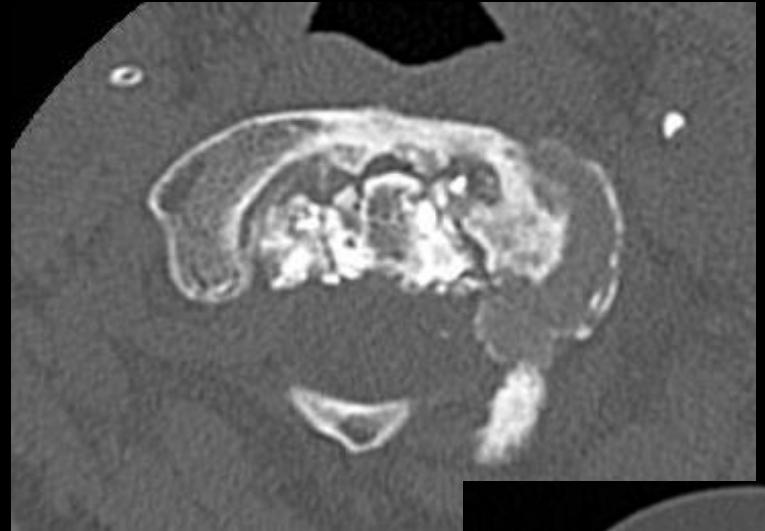




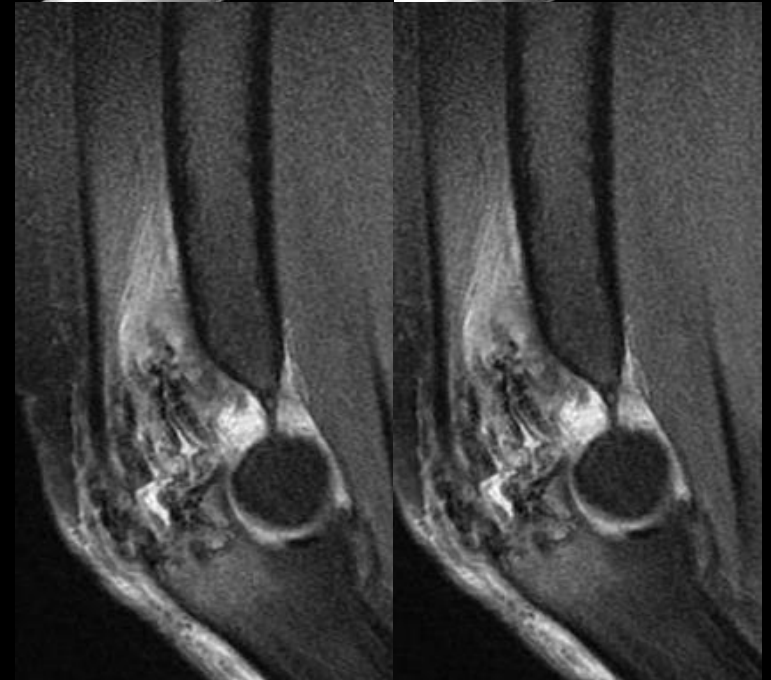
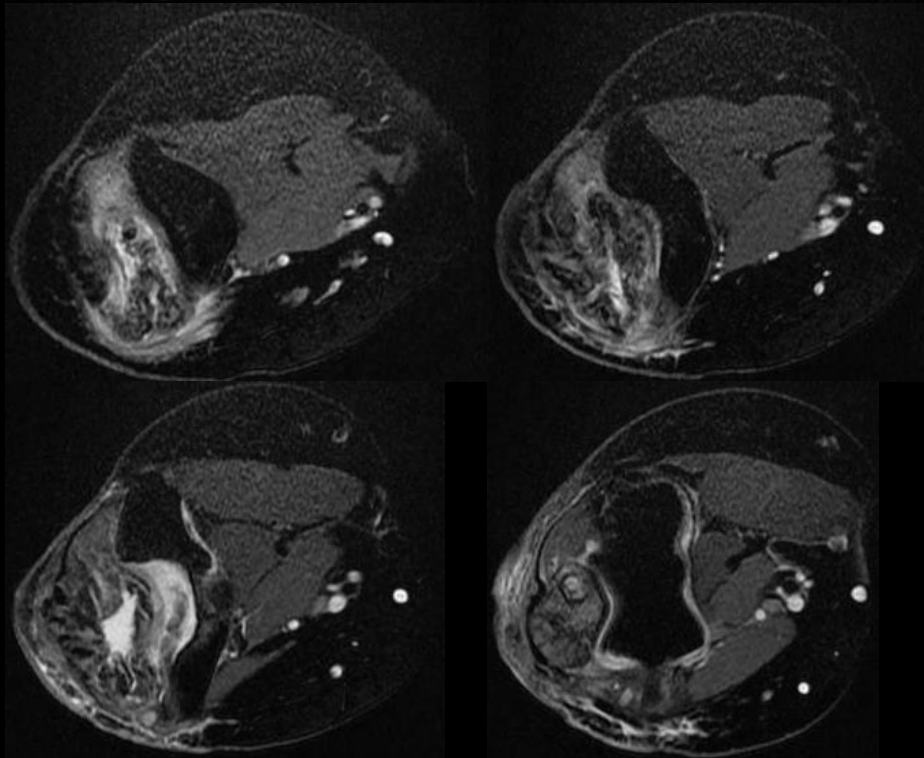
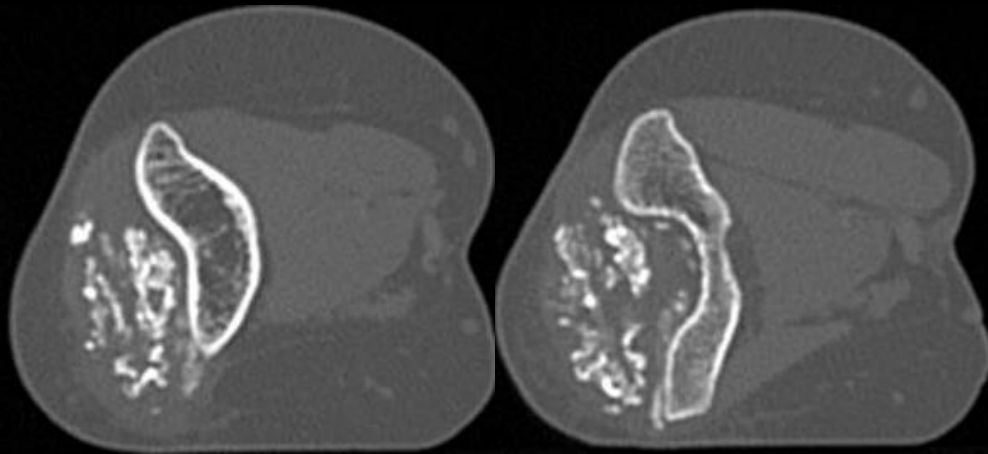
V. Imagerie

Scanner

- Masse calcique centrée sur l'articulation
 - Lobulée
 - Homogène
 - Contours irréguliers
 - +/- niveau liquidien intra-lésionnel
 - +/- ostéolyse
 - Calcifications des tissus mous adjacents
- } Dystrophiques

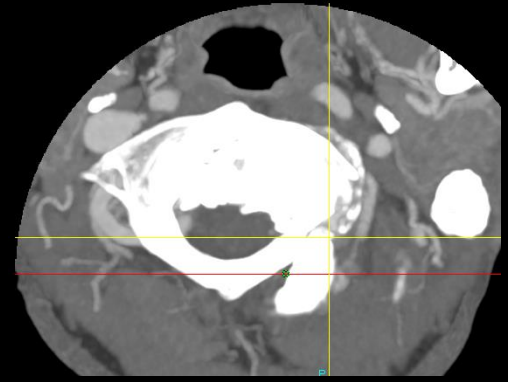


Chez la même patiente, bilan TDM/IRM de 2014 ...



VI. Complications

- **Radiculalgies**
- **Compression** médullaire
 - < calcifications proéminentes avec protrusion intra-canalair
 - < instabilité rachidienne secondaire à des lésions ostéolytiques
- **Troubles neurologiques** d'origine vasculaire



VII. Traitement

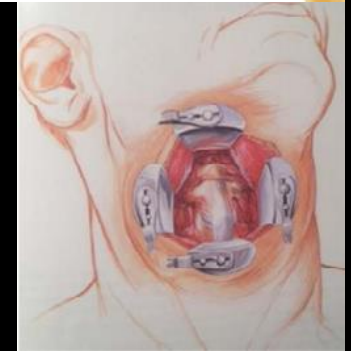
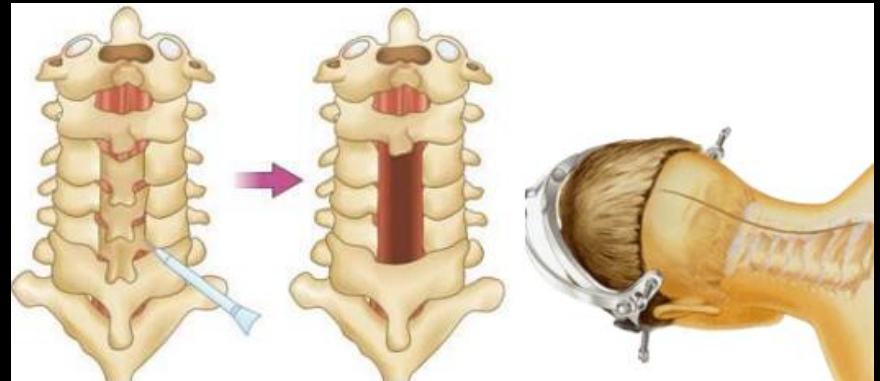
- **Médical**

- Traitement antalgique adapté
- Inhibiteurs calciques (notamment en cas de sclérose cutanée associée)
- Hydroxyde d'aluminium et de magnésium (diminution des dépôts d'hydroxyapatite)

- **Chirurgical**

Indications :

- Douleurs neuropathiques sévères
- Déficit sensitivo-moteur
- Ulcérations cutanées en regard des calcifications



à retenir pour la pratique

- Calcinose tumorale cervicale + CREST syndrome = atteinte **rare**
- Après **10-12 ans d'évolution** de la sclérodermie systémique
- Raideur cervicale – douleurs neuropathiques – déficit sensitivo-moteur
- Radiographies **normales** initialement
- **Scanner** = examen de référence
- Calcifications **dystrophiques**
- Intérêt de l'imagerie pour la recherche de **complications**
- Traitement **médical** en dehors des complications neurologiques

Références

- Taki H. et col. Calcinose tumorale dans la sclérodermie généralisée. *Rev Rhum*, 2013; 80:87-88
- Hachulla E. Sclérodermie systémique et CREST syndrome. In : *EMC*. 5-0300.
- Daumas A. et col. Unusual cause of neck pain in systemic sclerosis. *Rev Med Int*, 2013 ; 34:719-720
- Jung H. et col. Surgical Treatment of Extensive Tumoral Calcinosis Associated with Systemic Sclerosis. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*, 2015 ; 48:151-154
- Bisson-vaivre A. et col. Surgical Treatment of Extensive Tumoral Calcinosis Associated with Systemic Sclerosis. *J Radiol Diag Int*, 2013 ; 94:659-661
- Schweitzer M E. et col. Cervical Paraspinal Calcification in Collagen Vascular Diseases. *AJR* 1991 ; 157:523-525



Une raideur cervicale

Staff Guilloz
Julia WEISS (IHN)



Merci de votre
attention

