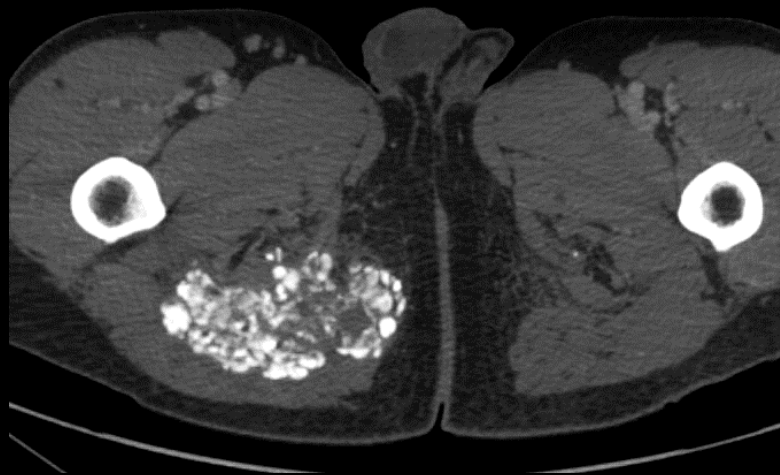


homme, 37 ans, douleurs fessières droites à l'appui; masse palpable dure en profondeur. Le scanner montre les aspects suivants



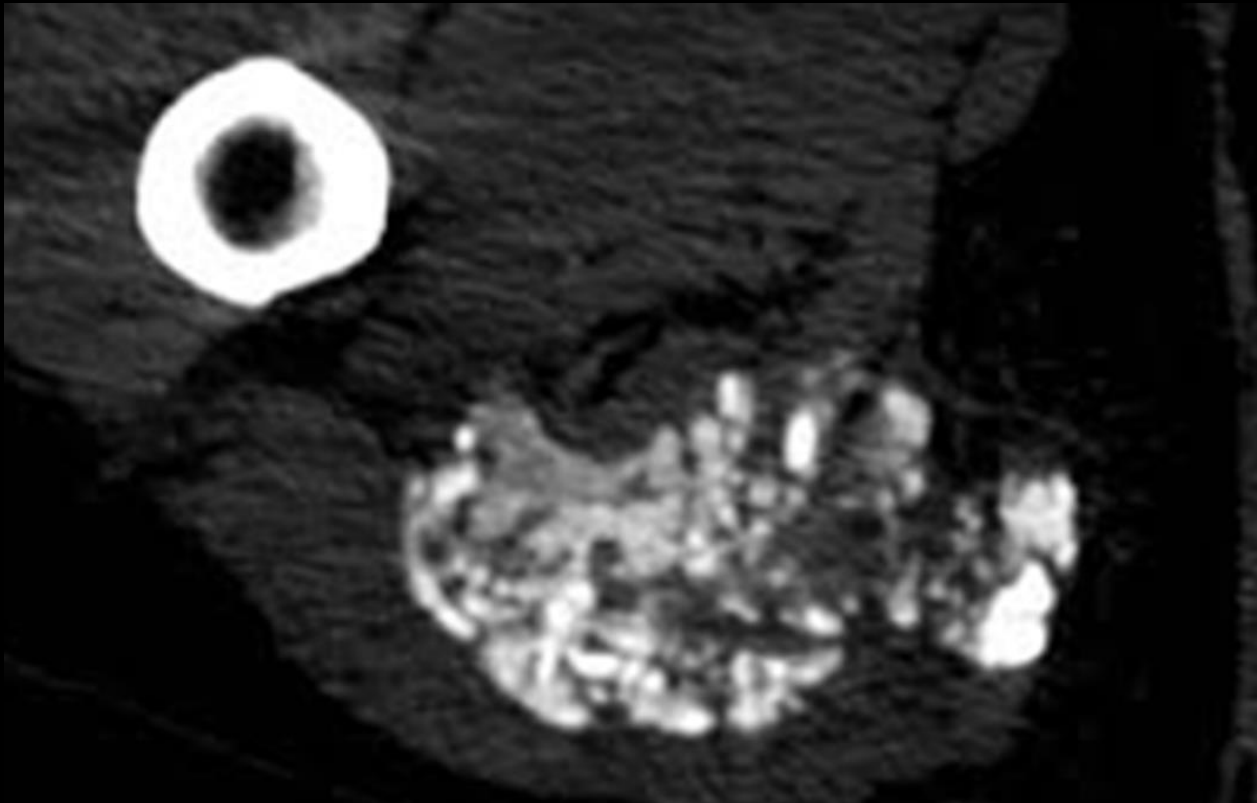
Marion Grandhaye IHN



homme, 37 ans, douleurs fessières droites à l'appui; masse palpable dure en profondeur. Le scanner montre les aspects suivants



Quelles hypothèses diagnostiques peut-on évoquer devant ces plages de calcifications hétérogènes focales , sachant qu'il n'y a pas d' insuffisance rénale et que les bilans phospho-calciques sanguin et urinaire sont sans particularités



L'analyse sémiologique doit essayer de préciser :

- le ou les composants tissulaires normaux ou pathologiques dans lesquelles siègent les calcifications: muscles , graisse, tissu cellulaire sous-cutané , tissu inflammatoire jeune ou mature (fibrose), masse tumorale solide ou kystique...

L'analyse sémiologique doit ensuite essayer de préciser :

-la **nature du tissu calcifié**; en particulier s'agit-il d'une **ossification hétérotopique** (os haversien ou os de membrane "woven bone" dans des zones où il n'y a pas d'os normalement) . Les causes possibles sont nombreuses

génétiques (fibrodysplasie ossifiante progressive)

traumatiques (myosite ossifiante circonscrite)

neurogènes (paraostéoarthropathies)

tumorales (métastase d'ostéosarcome ostéogénique)

- ou de **calcifications** des tissus mous qui peuvent être classées en 3 catégories en fonction du mécanisme causal principal

.Les **calcifications métastatiques** sont la conséquence d'élévations des taux sanguins de calcium et de phosphates Elles se développent dans des tissus normaux .

Les principales causes sont

l'ostéodystrophie rénale, les hyperparathyroïdies

métaboliques (hypervitaminose D, syndrome du lait et des alcalin)

.Les **calcifications dystrophiques** se développent dans des tissus dévitalisés ou endommagés et dégradés, **sans anomalie du métabolisme phospho-calcique** .

Dans les causes on trouve

- .le syndrome d'Ehlers-Danlos
- .le pseudoxanthome élastique
- .l'artérite oblitérante
- .les calcifications de l'insuffisance veineuse chronique
- .les pathologies microcristallines (pyrophosphates de calcium dihydraté)
- .les atteintes neurogènes
- .les infections subaiguës et chroniques

les **calcinoses** se développent dans le tissu cellulaire sous cutané, la peau et le tissu conjonctif de soutien, sans trouble du métabolisme phospho-calcique

Dans les causes on trouve:

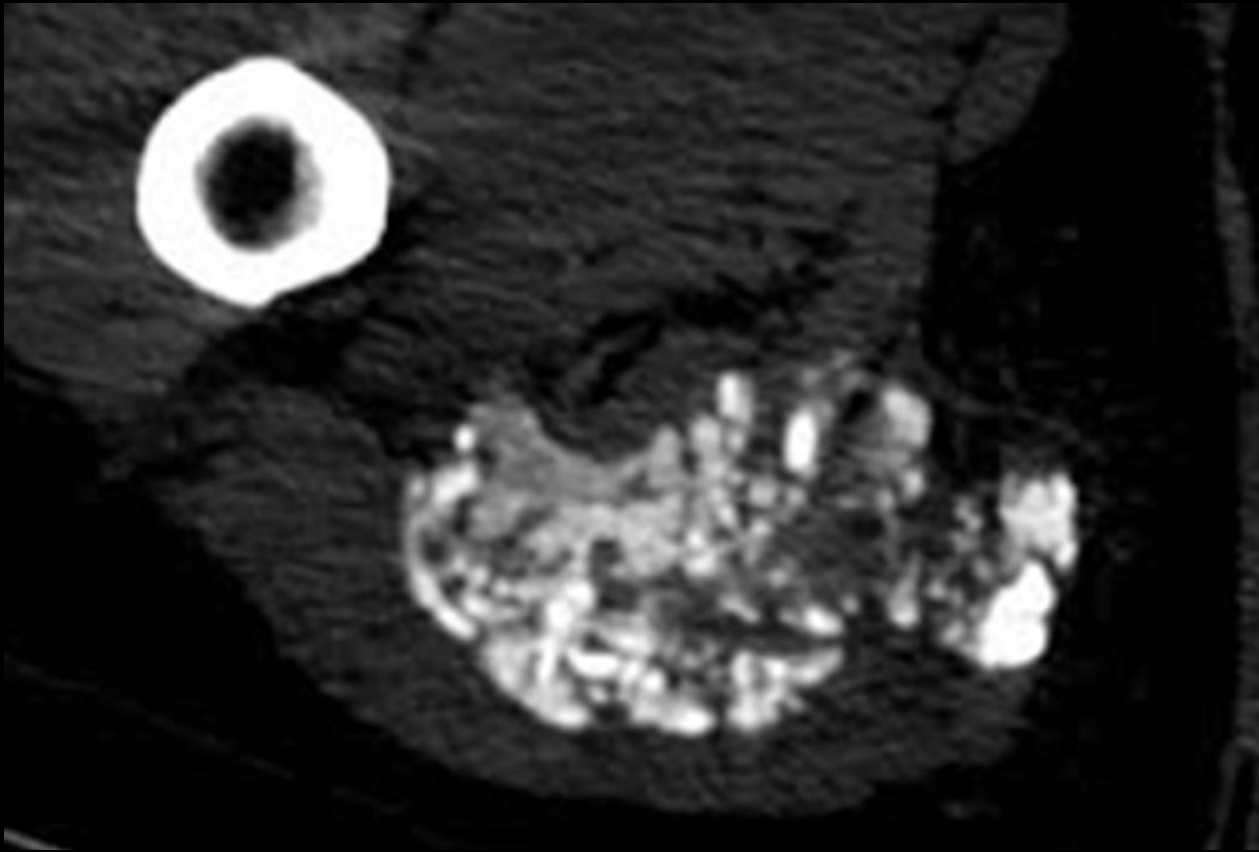
- .les calcinoses : tumorale idiopathique et calcinose circonscrite

- .les collagénoses

 - sclérodermie

 - dermatomyosites

 - lupus érythémateux aigu disséminé LEAD



chez notre patiente, le bilan étiologique permettra de retenir le diagnostic de

pseudoxanthome élastique

Pseudo-xanthome élastique

- Maladie de Grönblad-Stranberg (atteintes cutanées et oculaires)
- Elastorrhéxie systématisée
- Dysplasie congénitale du **tissu élastique**: fragmentation et calcifications aberrantes , progressives, des fibres élastiques
- Sujets jeunes (3^{ème}-4^{ème} décennies) ; sex ratio 2 F / 1 H
- **Anomalie génétique** (gène ABCC6 du chromosome 16p13.1) avec grande variabilité phénotypique
transmission autosomique récessive
- prévalence : 1/25000

- Atteinte **cardiovasculaire**: pronostic vital
- Atteinte **oculaire**: pronostic fonctionnel
- Manifestations **cutanées**



angiod streaks and pseudoxanthoma elasticum
: retinoretinol anastomosis (anastomosis
between 2 retinal arteries) (arrows) between the
nasal superior and temporal superior artery.

Manifestations cardio-vasculaires

Manifestations multiviscérales **ischémiques et hémorragiques**

Sténose, ectasie, FAV, calcifications des artères de moyens et gros calibres

Lésions fibreuses avec élastinolyse et calcifications de la media + inflammation adventicielle chez un sujet jeune; ≠ athérome calcifié

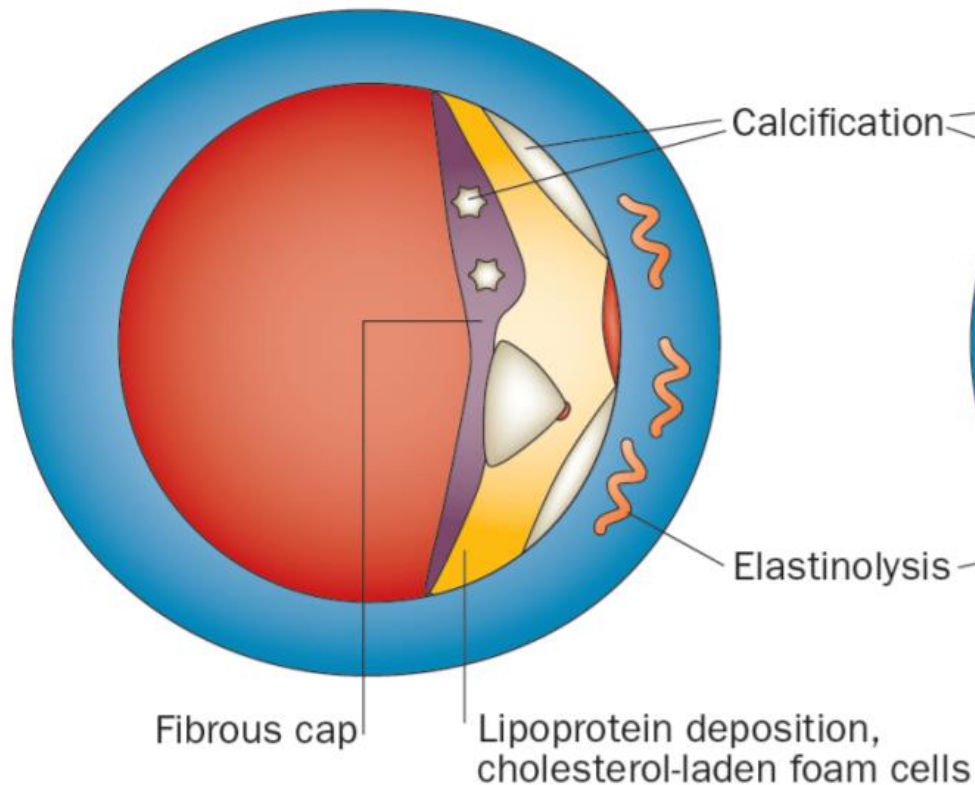
claudication intermittente des MI, HTA, angor, angor abdominal, acrosyndrome des membres supérieurs

Hémorragies cérébro-méningées (risque accru d'AVC ?)

Atherosclerosis vs. medial calcification

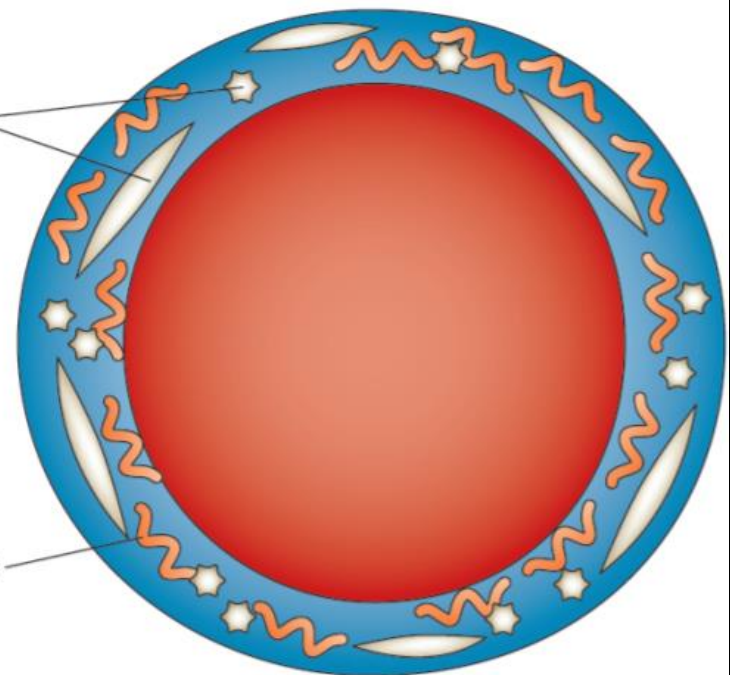
Atherosclerotic calcification

- Eccentric
- Lumen deforming
- Fibrous intimal cap
- Focal elastinolysis
- Vessel stiffening

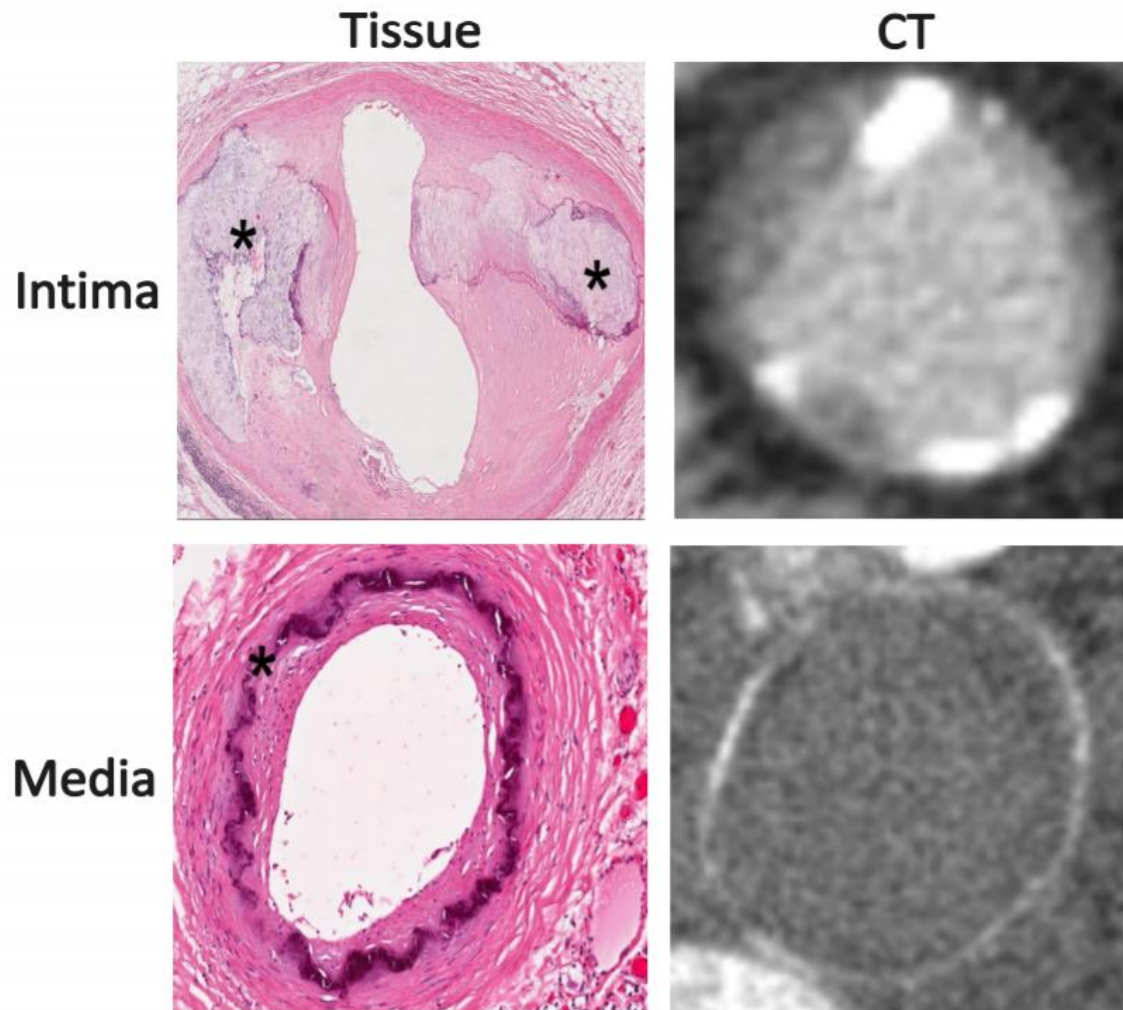


Medial calcification

- Concentric
- Vessel stiffening
- Medial fibrosis and elastinolysis
- Adventitial inflammation



Atherosclerosis vs. medial calcification



https://vascular-rounds-mumc.nl/wp-content/uploads/2016-09-20_PXE-Spiering_Vascular-Rounds_20.09.2017.pdf

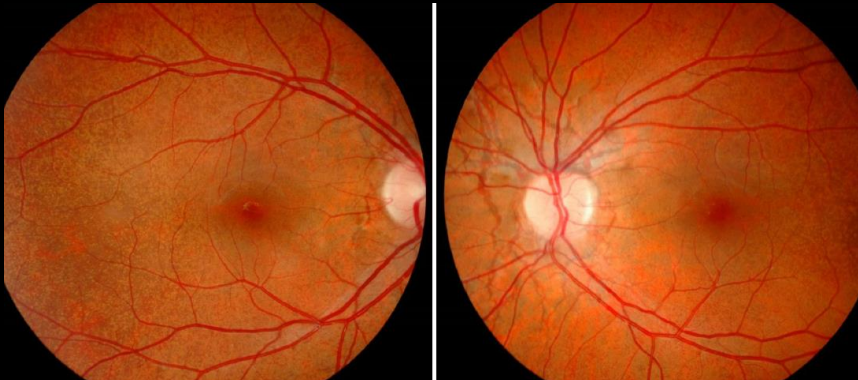
Le pseudoxanthome élastique

Dr Stéphane ZUILY, MCU-PH

Unité de Médecine Vasculaire – CHU de Nancy
Centre de compétence régional maladies vasculaires rares

Université de Lorraine – INSERM U1116
Défaillance cardiovasculaire aiguë et chronique

patiente de 38ans claudication intermittente
ancienne à 500 m

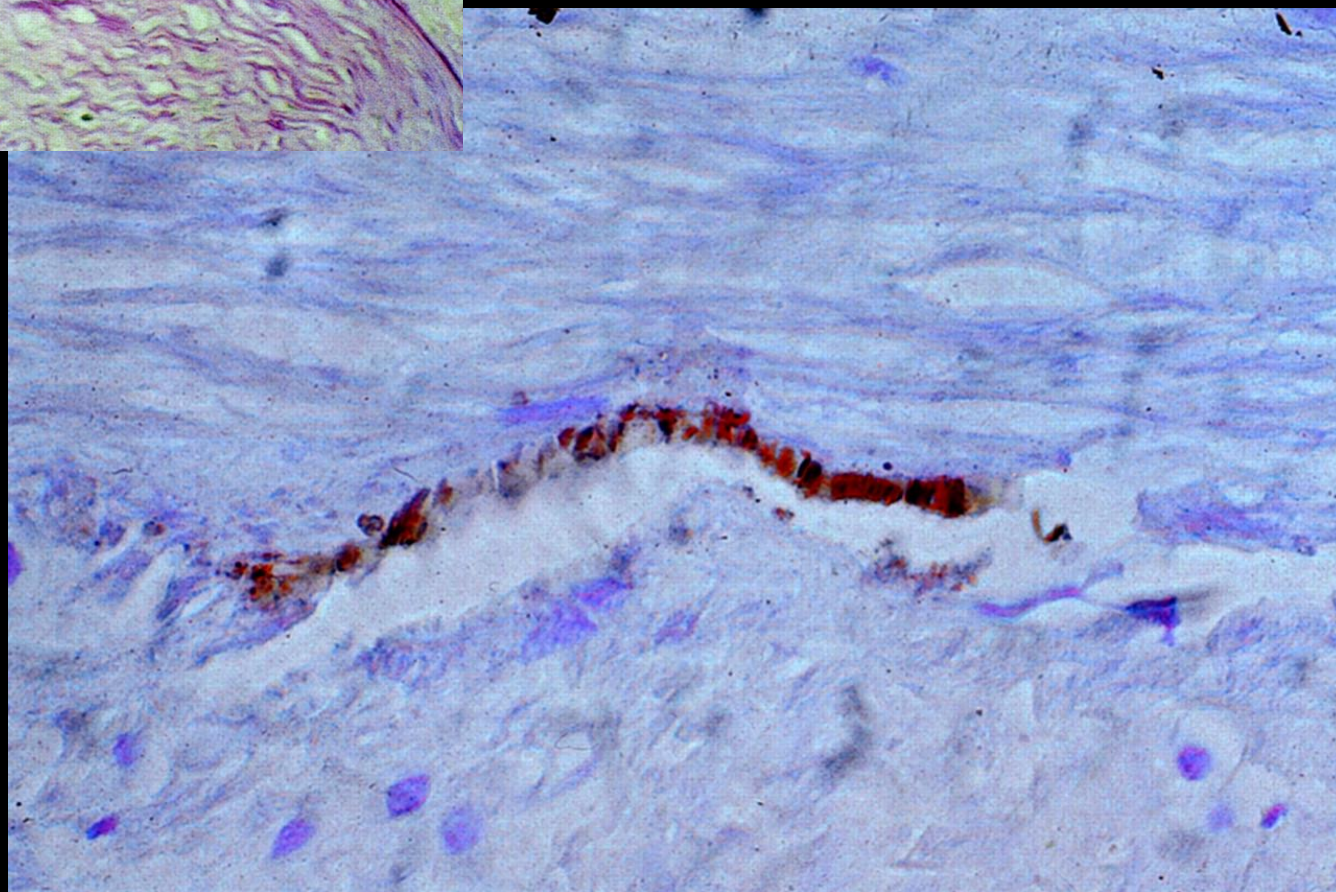
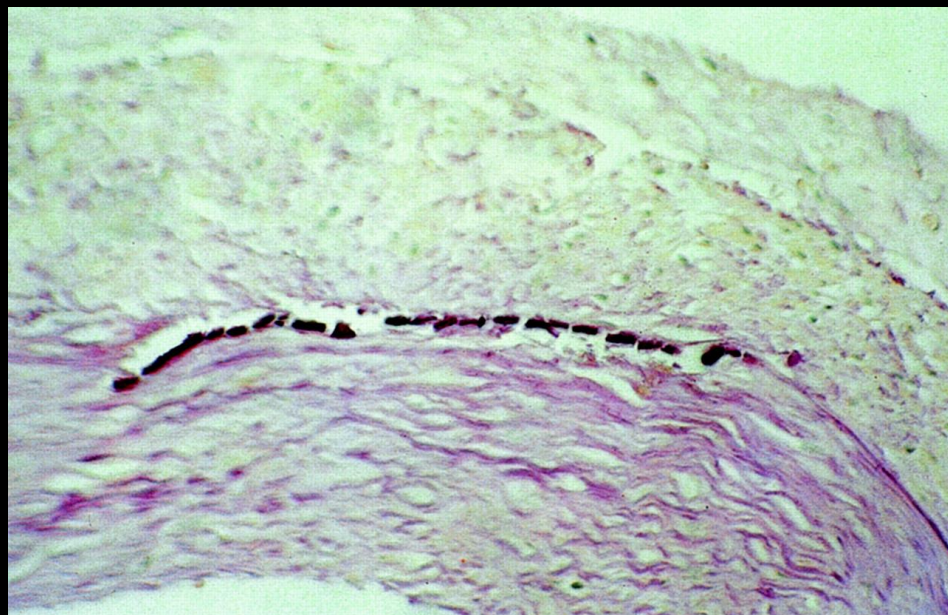


OD : Peau d'orange

OG : Stries angioïdes



<http://circ.ahajournals.org/content/108/3/e19.full>



- élastolyse extensive
avec fragmentation de
la limitante élastique
interne et
microcalcifications
entre l'intima et la
média

Manifestations musculo-squelettiques

- Laxité et luxations articulaires
- Ostéoporose
- Fractures
- Ruptures tendineuses

Anomalies oculaires

- Dégénérescence pigmentaire
- Stries angioïdes rétinienues (FO)
- Complications: hémorragies
choroïdiennes, dégénérescence
maculaire, néovaisseaux choroïdiens
- Atteintes graves:
 - chorioretinite sévère, rétinopathie =>

cécité

Anomalies cutanées

- **Papules** cutanées jaunâtres, non prurigineuses, **cervicales et/ou axillaires**

localisations dans les régions de plissement de la peau
- Aspect "en peau d'éléphant " ou "en peau d'orange "
- **Microangiopathie** (capillaroscopie)
- parfois absentes

