

La Calcinose Pseudo-Tumorale De La Hanche Chez Un Hemodialyse Chronique.

Tumoral calcinosis of the hip in a hemodialysis patient

Y. Allata¹, C. Soltani¹, H. ElHafidi¹, B.A. Chouhani¹, G. EL Bardai¹, N. Kabbali¹, T. Sqalli Houssaini¹

1. Service de néphrologie dialyse et transplantation rénale CHU Hassan II Fès

Résumé :

La calcinose pseudo-tumorale de la hanche est une forme rare de calcifications intra-tissulaires chez les patients en insuffisance rénale chronique. Des facteurs comme l'hyperparathyroïdie, l'augmentation du produit phosphocalcique et probablement des facteurs locaux traumatiques contribuent à sa genèse. Il s'agit d'une entité clinique et histologique bien définie et dont l'aspect radiologique est très caractéristique. Son traitement demeure controversé. L'exérèse chirurgicale est souvent recommandée après optimisation du traitement de l'hyperparathyroïdie.

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 38 ans, hémodialysé chronique depuis 10 ans, qui a présenté une tuméfaction de la hanche dont l'exploration radiologique a montré des masses calcifiées caractéristiques d'une calcinose pseudo-tumorale. Le bilan biologique a montré une hyperparathyroïdie avec un produit phosphocalcique élevé. Une désarticulation de la hanche avec remplacement prothétique a été proposée par l'équipe chirurgicale devant l'impossibilité du traitement conservateur.

Mots clés: calcinose pseudo-tumorale, hémodialyse, hyperparathyroïdie

Abstract:

Tumoral calcinosis of the hip is a rare form of intra-tissue calcification in patients with chronic renal failure. Factors such as hyperparathyroidism, increased phosphor-calcic product and probably local traumatic factors contribute to its genesis. It is a well-defined clinical and histological entity with a very characteristic radiological appearance. Its treatment remains controversial. Surgical excision is often recommended after optimal treatment for the hyperparathyroidism.

We report the observation of a 38-year-old patient, undergoing hemodialysis for 10 years, who presented with swelling of the hip and the radiological exploration showed calcified masses characteristic of tumoral calcinosis. The biological assessment showed a hyperparathyroidism with a high phosphocalcic product. Disarticulation of the hip with prosthetic replacement has been proposed by the surgical team because of the impossibility of conservative treatment.

Keywords: tumoral calcinosis, hemodialysis, hyperparathyroidism

Date of Submission: 24-01-2023

Date of Acceptance: 06-02-2023

I. Introduction:

La calcinose pseudo-tumorale (CPT) est une pathologie caractérisée par la présence de masses calcifiées, de taille plus au moins variable, habituellement en regard des grosses articulations, qui elles, restent indemnes(1,2). Les masses tumorales sont situées au niveau des synoviales dans les tissus péri-articulaires ou dans les tissus mous. Il n'existe habituellement pas d'extension aux articulations voisines, ni d'atteinte osseuse.

En se basant sur la classification de Smack (3), il convient de différencier les calcinoses pseudo-tumorales primitives, et les calcinoses pseudo-tumorales secondaires, par exemple à une hyperparathyroïdie.

L'étiopathogénie de la CPT reste encore méconnue, sujette à plusieurs hypothèses : Lafferty et al. avancent l'origine métabolique, tandis que Mc Kee et Liomba optent pour des calcifications dystrophiques secondaires à des traumatismes qui entraînent en premier lieu une ischémie, puis par l'atteinte du collagène, prédisposent aux calcifications(4).

Nous rapportons l'observation d'un patient hémodialysé chronique, qui a présenté une tuméfaction de la hanche, et dont le bilan étiologique a mis en évidence une CPT.

Présentation du patient:

Il s'agit d'un patient âgé de 38 ans, hémodialysé chronique depuis 2008 sur néphropathie d'origine indéterminée, à raison de deux séances de 5 heures par semaine, et qui présente depuis une année des déformations des doigts des deux mains. Le tableau clinique s'est enrichi progressivement par l'apparition d'une tuméfaction sous cutanée de la hanche augmentant progressivement de volume, avec une impotence des deux membres inférieurs. (Figure 1)



Figure 1 : photo du patient montrant la tuméfaction de la hanche droite.

La tomodensitométrie (TDM) lombaire a montré des masses calcifiées, à contours polylobés, intéressant les parties molles de la région fessière de façon bilatérale, des calcifications scrotales, et une médiacalcose diffuse des artères de petits et moyens calibres, caractéristiques d'une calcinoase pseudo-tumorale. (Figures : 2)

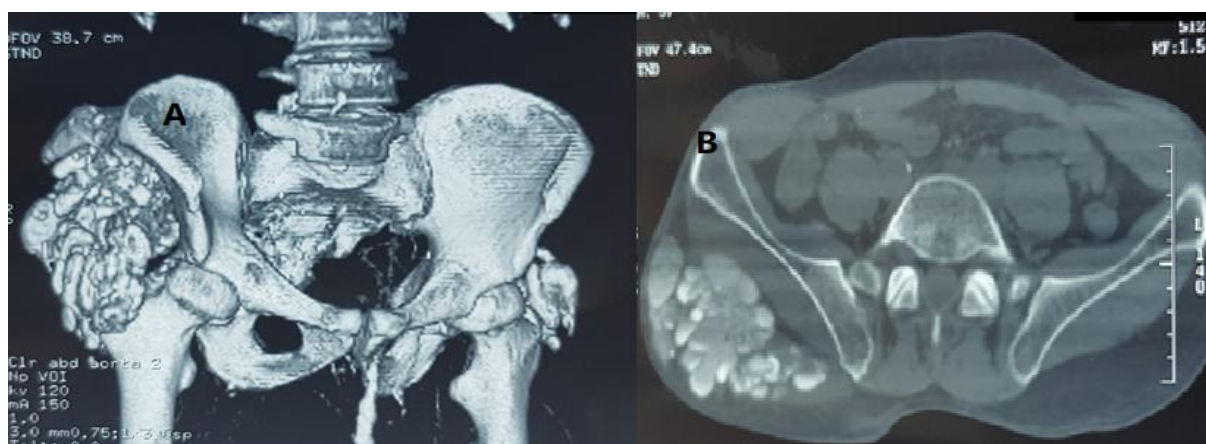


Figure 2 : A : Aspect TDM en reconstruction du bassin montrant une calcinoase pseudo-tumorale. B : Aspect TDM en coupe transversale du bassin montrant une calcinoase pseudo-tumorale.

Le bilan biologique a objectivé une hypercalcémie à 101 mg/l, une hyperphosphatémie à 66 mg/l, sous chélateur calcique du phosphore avec une mauvaise observance thérapeutique et diététique. Nous avons par ailleurs relevé un taux de 25OH vitamine D à 34ng/ml, et une hyperparathyroïdie à 1433 pg/ml.

La prise en charge médicale était axée sur le traitement de l'hyperparathyroïdie en associant plusieurs thérapeutiques. D'abord, un traitement de l'hyperphosphatémie s'est basé sur un régime pauvre en phosphore

d'origine animale sous la supervision de notre nutritionniste, ainsi qu'un chélateur non calcique du phosphore en utilisant la Sevelamer à la dose de 3200 mg/j. De plus, nous avons optimisé les paramètres de dialyse, en augmentant la durée de dialyse de 10 heures à 15 heures par semaine et en utilisant un dialysat pauvre en calcium (1,25 mmol/l). Ensuite, nous avons introduit l'alfacalcidol à la dose de 2 µg/j après baisse de la phosphatémie. L'évolution a été marquée par la baisse de la PTH de 1433 à 800 pg/ml (11 fois la normale du laboratoire). La parathyroïdectomie a été proposée initialement mais n'a pas été réalisée devant la bonne réponse relative au traitement médical.

Pour la CPT, une désarticulation de la hanche avec remplacement prothétique a été proposée par l'équipe chirurgicale devant l'impossibilité du traitement conservateur.

II. Discussion :

La fréquence de la calcinoase pseudo-tumorale est estimée entre 0,5 et 7% selon les séries(5). L'origine métabolique liée à l'hyperparathyroïdie, et les traumatismes minimes sont impliqués dans sa physiopathologie.

En cas d'insuffisance rénale chronique, l'augmentation de la résorption rénale du phosphate secondaire à une anomalie du système(vitamine D / PTH) ou une anomalie primitive du tube contourné proximal du rein induisent une hyperparathyroïdie secondaire. Au long cours, l'hyperphosphatémie et l'hyperparathyroïdie entraînent la formation de vésicules extracellulaires et la minéralisation secondaire sous forme de cristaux d'hydroxyapatite. Par la suite débute la formation de granulome péri-lésionnel calcifié sous forme de calcinoase tumorale(6). D'autres théories, corroborent l'origine traumatique : Mc Kee et Liomba optent pour des calcifications dystrophiques secondaires à des traumatismes qui vont entraîner en premier lieu une ischémie, puis par l'atteinte du collagène, prédisposant aux calcifications(4).

La présentation clinique de la CPT se traduit généralement par une tuméfaction gênante ferme, parfois douloureuse à début progressif, unique ou multiple. Elle peut être responsable d'une raideur articulaire et/ou de douleurs osseuses, surtout en présence de diaphysite ou d'érosion osseuse. La CPT peut se compliquer par des fistulisations cutanées et des surinfections. (7), (8), (9). Au long cours une impotence fonctionnelle totale du membre, ou carrément un tableau de compression vasculo- nerveuses dans les formes évoluées (10).

Les localisations par ordre décroissant sont la hanche, le coude, l'épaule, le pied, la jambe, le genou et la main.(11).

L'imagerie par TDM montre typiquement un aspect très évocateur en nid d'abeilles. La tumeur est multi-loculée calcifiée et péri-articulaire, contenant des septas fibreux qui séparent les dépôts calciques. L'apport principal de la TDM est de poser le diagnostic mais aussi de préciser l'extension locale de la tumeur avec les tissus adjacents pour permettre un éventuel geste chirurgical(8) (9).

Le traitement peut être médical avec un régime pauvre en phosphates et en calcium, un traitement à base de chélateur de phosphates ou des injections locales de corticoïdes mais le traitement essentiel reste chirurgical avec une résection en bloc de la tumeur sans effraction de la capsule péri-tumorale. Chez notre patient la résection était impossible, nécessitant une désarticulation totale du membre inférieur.

La prise en charge de l'hyperparathyroïdie secondaire (HPTS) est la base du traitement médical de la CPT.

L'hyperparathyroïdie chez l'insuffisant rénal se caractérise par une pathogénie complexe résultant de plusieurs facteurs incluant le déficit en vitamine D, l'augmentation des taux du facteur de croissance des fibroblastes 23, l'hypocalcémie et l'hyperphosphatémie, qui peut conduire à des anomalies significatives de la minéralisation et du renouvellement osseux.

Les recommandations KDIGO 2009 pour les TMO-MRC ont proposé d'aborder les facteurs de risque modifiables.

Le Groupe de travail KDIGO 2017 a considéré que des augmentations modestes de la PTH peuvent représenter une réponse adaptative appropriée au déclin de la fonction rénale en raison des effets phosphaturiques et de l'augmentation de la résistance osseuse à la parathormone (PTH).

L'apport élevé de phosphate peut favoriser le HPTS. Bien que l'apport alimentaire en phosphate soit modifiable, on ne dispose pas actuellement de méthodes fiables d'évaluation de l'apport et de l'équilibre du phosphate d'origine alimentaire.

Le calcitriol et autres analogues de la vitamine D ont longtemps été les principales options thérapeutiques pour prendre en charge le HPTS chez les patients présentant une MRC. De multiples études démontrant que l'administration de calcitriol ou des analogues de la vitamine D (tels que paricalcitol, doxercalciférol et alfacalcidol) entraînait une suppression des taux de PTH. Cependant, les études démontrant une amélioration des résultats centrés sur le patient sont manquantes.

Les études PRIMO (13) et OPERA (14) ont démontré un risque significativement augmenté d'hypercalcémie chez les patients traités par paricalcitol par rapport à ceux traités par placebo sans démontrer d'effets bénéfiques. Ce qui explique que le groupe KDIGO 2017 recommande l'utilisation du calcitriol ou des analogues de la vitamine D soit uniquement réservée au HPTS sévère et progressif.

Chez les patients atteints d'une MRC au stade G5D. Il n'existe toujours pas de nouvelle étude évaluant le calcitriol ou les analogues de la vitamine D démontrant des bénéfices significatifs en termes de résultats au niveau du patient. L'étude EVOLVE(12) n'était pas suffisante pour que le groupe KDIGO2017 recommande le cinacalcet en option thérapeutique de première ligne chez tous les patients atteints d'une HPTS et d'une MRC au stade G5D qui ont besoin d'un traitement diminuant la PTH.

Le choix des concentrations de calcium du dialysat aura un impact sur les taux sériques de PTH.

Enfin, il convient de souligner que la parathyroïdectomie reste une option thérapeutique valable, en particulier en cas d'échec des traitements diminuant le taux de PTH, tel que préconisé dans la recommandation 4.2.5 des Guidelines KDIGO 2009 des TMO-MRC .

III. Conclusion:

La calcinoase pseudo- tumorale de la hanche est une affection rare, bénigne mais invalidante. Elle est liée à une anomalie du métabolisme phospho-calcique chez l'hémodialysé. Le diagnostic est évoqué tardivement, confirmé par l'imagerie. Découverte à un stade précoce son traitement est médical mais le recours à la chirurgie est souvent nécessaire aux stades avancés.

Références :

- [1]. SENOL U, KARAAL K, CEVIKOL C, DINCER A. MR imaging finding of recurrent tumoral calcinosis. Clin imaging 2000; 24 (3):154-6.
- [2]. VAN STRATEN A., HOOGVEEN E.K, KHAN S.H.M., DE SCHEPPER A.M. Unusual presentation of tumoral calcinosis in chronic renal failure: a case report. Europ J Radiol Extra 2005;53:81-85.
- [3]. SMACK D., NORTON S.A, FITZPATRICK J.E. Proposal for a pathogenesis-based classification of tumoral calcinosis. Int J Dermatol 1996;(35 (4):265-271.
- [4]. MCKEE PH, LIOMBA NG. Tumoral calcinosis, a pathological study of fifty-six cases. Brit J Dermatol, 1982, 107, 669-674.
- [5]. KABBALI N., SQALLI T. Calcinoase pseudo-tumorale chez un hémodialysé chronique. The Pan African Medical Journal. 2017;28:250.
- [6]. LAFFERTY F, REYNALDS E, PEARSON O :Tumoral calcinosis, a metabolic disease of obscure etiology. Am J Med, 1965, 38, 105-118.
- [7]. Benchekroun T.S, Benjelloun B.S. Jorio-Bekhraba M, El Malki-Tazi A. La calcinoase tumorale – à propos d'un cas avec revue de la littérature. Med Maghreb, 76 (1999), pp. 5-8
- [8]. A. Sqalli Houssaini, J. El Azizi El Alaoui, S. Lefhal, D. El Kabbaj, D. Mountassir, S. Chaouir, et al. Calcification périarticulaire. Feuille Radiol, 51 (2011), pp. 328-331
- [9]. M. Fikri, N. Allali, R. Dafiri. Calcinoase tumorale à propos de deux cas pédiatriques. J Radiol, 88 (2007), pp. 595-598.
- [10]. M. Younes, S. Belghali, S. Zrou-Hassen, I. Béjia, M. Touzi, M. Bergaoui. Régression complète d'une calcinoase tumorale après parathyroïdectomie subtotale chez un patient hémodialysé, Rev Rhum, 75 (2008), pp. 882-885.
- [11]. HARKESS J, PETERS H :Tumoral calcinosis : a report of six cases. J Bone Joint Surg, 1967, 49, 721-731.
- [12]. EVOLVE Trial :Effect of Cinacalcet on Cardiovascular Disease in Patients undergoing Dialysis, N Engl J Med. 2012;367:2482–2494
- [13]. B, Zehnder D, Shah A, Pachika A, Manning WJ, Solomon SD. Vitamin D therapy and cardiac structure and function in patients with chronic kidney disease: the PRIMO randomized controlled trial. JAMA. 2012 Feb 15;307(7):674-84.
- [14]. Wang AY1, Fang F, Chan J, Wen YY, Qing S, Chan IH, Lo G, Lai KN, Lo WK, Lam CW, Yu CM. Effect of paricalcitol on left ventricular mass and function in CKD--the OPERA trial. J Am Soc Nephrol. 2014 Jan;25(1):175-86.

Y. Allata, et. al. "La Calcinoase Pseudo-Tumorale De La Hanche Chez Un Hemodialyse Chronique. Tumoral calcinosis of the hip in a hemodialysis patient." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 22(2), 2023, pp. 01-04.