

Adult-onset primary tumoral calcinosis

Pierwotne wapnienie guzowate o początku w wieku dorosłym

Agata Schramm-Luc^{1,2}, Mateusz Moskal³, Bogdan Batko^{3,4}

¹Department of Internal Medicine and Rural Medicine, Faculty of Medicine, Collegium Medicum of the Jagiellonian University, Krakow, Poland

²Rheumatology Clinic, J. Dietl Specialist Hospital in Krakow, Poland

³Department of Rheumatology and Immunology, J. Dietl Specialist Hospital in Krakow, Poland

⁴Department of Rheumatology and Immunology, Faculty of Medicine and Health Sciences, Andrzej Frycz Modrzewski Krakow University, Poland

¹Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych i Medycyny Wsi, Wydział Lekarski, Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie, Polska

²Poradnia Reumatologiczna, Szpital Specjalistyczny im. J. Dietla w Krakowie, Polska

³Klinika Reumatologii i Immunologii, Szpital Specjalistyczny im. J. Dietla w Krakowie, Polska

⁴Katedra i Klinika Reumatologii i Immunologii, Wydział Lekarski i Nauk o Zdrowiu, Krakowska Akademia im. Andrzeja Frycza Modrzewskiego, Polska

Key words: tumoral calcinosis, hyperphosphatemia, calcifications

Słowa kluczowe: wapnienie guzowate, hiperfosfatemia, zwapnienia

Introduction: Primary tumoral calcinosis is a rare, genetically determined disorder of calcium-phosphorus metabolism, leading to formation of calcified masses in juxta-articular regions, usually beginning in childhood or adolescence. Here, we present the case of a patient with maturity-onset tumoral calcinosis.

Case description: A 54-year-old female patient was seen at the Rheumatology Outpatient Clinic due to polyarticular ailments and periodic exacerbation of left thigh pain with increased circumference, reddening, palpable hardening of soft tissues in this region and subfebrile temperatures (Fig. 1). Thigh complaints began 5 years prior and were preceded by an injury of this region 15 years earlier. Diagnostic images were described either as a soft tissue multicystic tumor with fluid-fluid levels and enlargement of inguinal and iliac lymph nodes suspected to be sarcoma with lymph node metastases or extensive amorphous calcifications of periarticular soft tissues (Fig. 2). Two previous surgical resections of the lesion resulted in short-lasting relief with tumor relapse within a few months. Histopathologic examinations revealed a diffuse type of tenosynovial giant cell tumor and abundant, amorphous masses with calcification and granulomatous resorption in the periphery, interpreted as tumoral calcinosis. Laboratory findings included persistent mild/moderate microcytic anemia, elevated inflammatory markers and D-dimers with non-increased procalcitonin, elevated serum alkaline phosphatase and phosphorus with normal-range calcium and parathyroid hormone, decreased urinary excretion of calcium and phosphorus without features of kidney failure or abnormalities in the myositis profile. Neoplastic diseases and secondary calcifications due to systemic diseases were excluded.

Conclusions: Primary tumoral calcinosis should be included in the differential diagnosis of calcifications in adults.

Wprowadzenie: Pierwotne wapnienie guzowate jest rzadkim, uwarunkowanym genetycznie zaburzeniem gospodarki wapniowo-fosforanowej, prowadzącym do powstawania uwapnionych mas w okolicach stawów, zazwyczaj rozpoczynającym się w wieku rozwojowym. Celem pracy jest prezentacja przypadku wapnienia guzowatego o początku w wieku dorosłym.

Opis przypadku: Pacjentka, lat 54, zgłosiła się do Poradni Reumatologicznej z powodu dolegliwości wielostawowych oraz okresowo nasilających się dolegliwości bólowych w obrębie uda lewego z powiększaniem się jego obwodu, zaczerwienieniem, wyczuwalnym palpacyjnie twardnieniem w obrębie tkanek miękkich tej okolicy oraz stanami podgorączkowymi (ryc. 1). Dolegliwości w zakresie uda występowały od ok. 5 lat, poprzedzone były urazem tej okolicy ok. 15 lat wcześniej. W badaniach obrazowych opisywano m.in. obecność guza wielotorbielowatego tkanek miękkich z widocznymi poziomami płyn-płyn z powiększeniem węzłów chłonnych pachwinowych i biodrowych – podejrzewano mięsaka z przerzutami do węzłów chłonnych lub rozległe bezpostaciowe zwapnienia w tkankach miękkich okostawowych (ryc. 2). Dotychczasowe dwukrotne zabiegi resekcji zmiany skutkowały krótkotrwałą poprawą z nawracaniem guza w ciągu kilku miesięcy. W badaniach histopatologicznych stwierdzano kolejno utkanie guza olbrzymiokomórkowego pochewek ścięgnistych typu rozlanego oraz obfite, amorficzne masy z wapnieniem i ziarniniakową reakcją resorpcyjną na obwodzie – *tumoral calcinosis*. W badaniach laboratoryjnych obserwowano utrzymywanie się łagodnej/umiarkowanej niedokrwistości mikrocytarnej, duże stężenie wskaźników zapalnych i D-dimerów przy niepodwyższonym stężeniu prokalcytoniny, zwiększone stężenie fosfatazy zasadowej i fosforu w surowicy przy prawidłowym stężeniu wapnia i parathormonu, obniżone wydalanie wapnia i fosforu z moczem bez cech niewydolności nerek, bez nieprawidłowości w profilu *myositis*. W toku przeprowadzonej diagnostyki wykluczono choroby nowotworowe oraz wtórne wapnienie w przebiegu chorób układowych.

Wnioski: Pierwotne wapnienie guzowate należy uwzględnić w diagnostyce różnicowej zwapnień również u osób dorosłych.

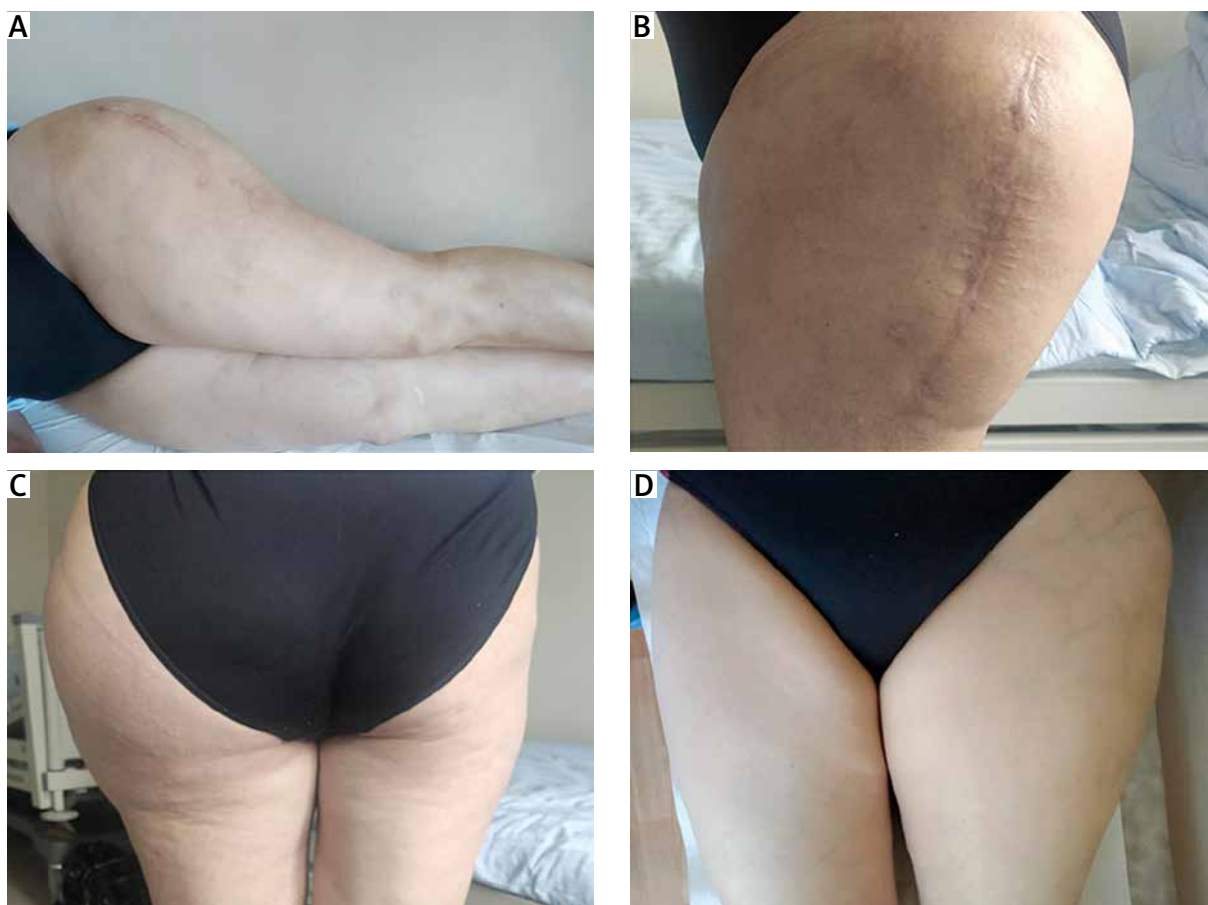


Fig. 1. Photographs of a patient with tumoral calcinosis – relapse after two surgical resections. Visible asymmetry of the thighs, increased vascularity and discoloration of the skin in the area of calcifications.

Ryc. 1. Fotografia pacjentki z wapnieniem guzowatym – nawrót zmian po dwóch zabiegach chirurgicznych. Widoczna asymetria ud oraz wzmożone unaczynienie i przebarwienia skóry w okolicy zwapnień.

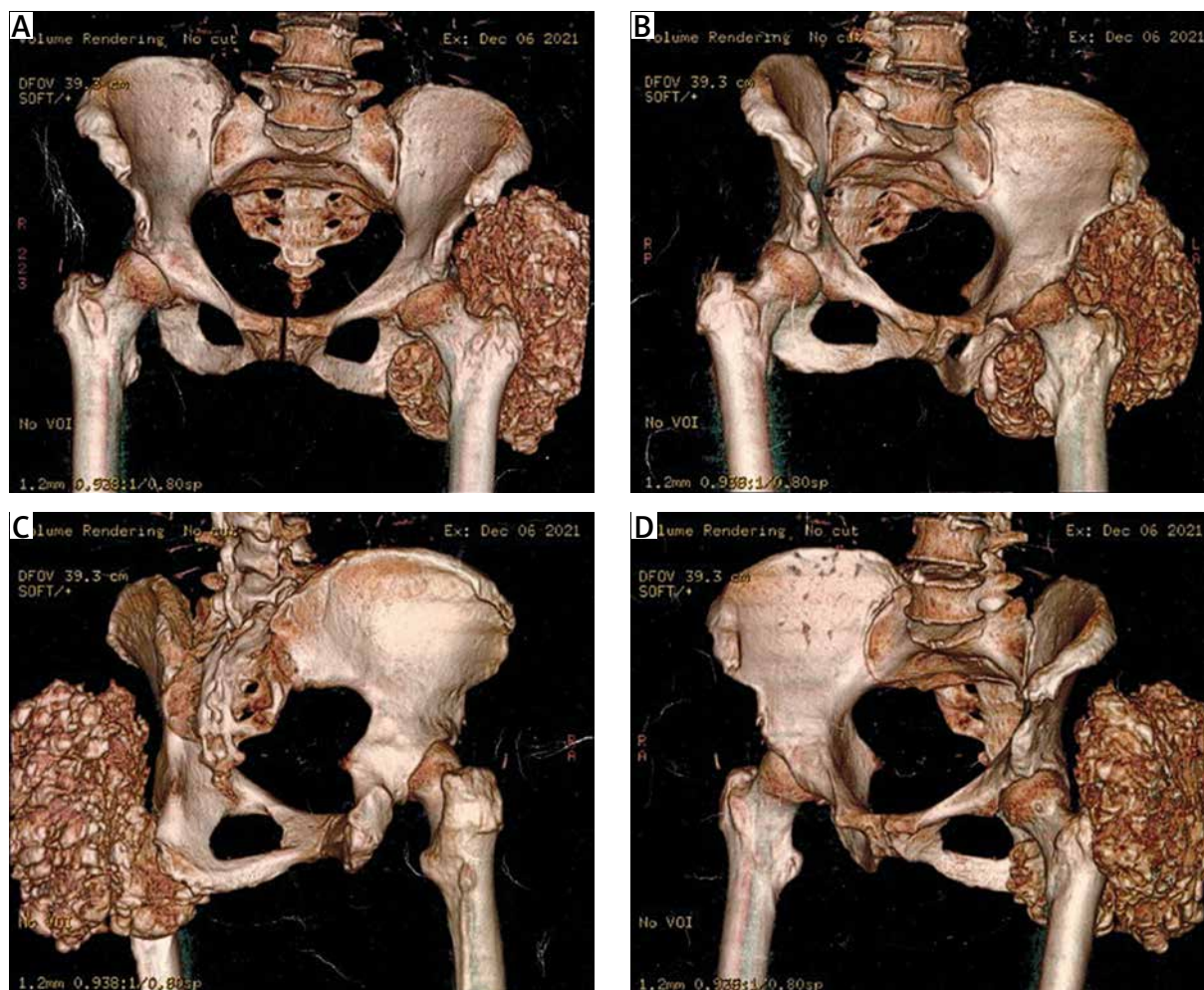


Fig. 2. 3D reconstructions of the computed tomography image.

Ryc. 2. Rekonstrukcje 3D obrazu tomografii komputerowej.