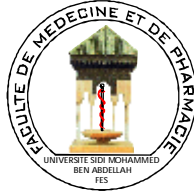


UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2013

Thèse N° 109/13

CALCINOSE SCROTALE A PROPOS DE 2 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 19/06/2013

PAR

Mme. LAMOUAFFAQ AMINA

Née le 20 Février 1988 à Béni mellal

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Calcinose scrotale - Calcifications cutanées - Histologie - Chirurgie

JURY

M. FARIH MOULAY HASSAN.....	PRESIDENT
Professeur d'Urologie	
M. EL FASSI MOHAMMED JAMAL.....	RAPPORTEUR
Professeur d'Urologie	
Mme. MERNISSI FATIMA ZAHRA.....	} JUGES
Professeur de Dermatologie	
M. TAZI MOHAMMED FADL.....	
Professeur agrégé d'Urologie	
M. EL AMMARI JALAL EDDINE.....	
Professeur agrégé d'Urologie	

PLAN

INTRODUCTION	5
HISTORIQUE	7
RAPPELS	9
I. Rappel anatomique	10
A. Scrotum	10
B. Testicule	15
C. Voies spermatiques	15
D. Vascularisation et innervation	16
II. Rappel histologique	19
A. Peau normale	19
1. L'épiderme	20
2. Le derme	33
3. L'hypoderme	37
4. Les annexes cutanées	39
4 – 1. Les glandes sudoripares	39
4 – 2. Le follicule pilo-sébacé	41
5. Vascularisation de la peau	43
6. Innervation de la peau	43
B. Les particularités de la peau scrotale	45
III. Rappel physiologique	48
IV. Physiopathologie	49
DIAGNOSTIC.....	51
I. Diagnostic positif	52
A. Clinique	52
1) Calcinoses cutanées secondaires à des altérations tissulaires	53
2) Calcinoses associées à des anomalies du métabolisme phosphocalcique	60
3) Calcinoses idiopathiques	64
B. Biologie et radiologie	70
C. Histologie	71
II. Diagnostic différentiel	75
TRAITEMENT	76
A. Traitement chirurgical	77
B. Traitement médical	81

EVOLUTION	82
OBSERVATIONS.....	84
DISCUSSION	92
I. Epidémiologie	93
1. L'âge	93
2. La fréquence et sexe	93
II. L'éthiopathogénie	94
III. Diagnostic positif	96
3. Clinique	96
4. Histologie.....	97
IV. Diagnostic différentiel	98
V. Le traitement	99
VI. L'évolution	100
CONCLUSION.....	101
RESUME	103
BIBLIOGRAPHIE.....	107

LISTE DES ABREVIATIONS

CEA	: carcinoembryonic <i>antigen</i>
CHU	: centre hospitalier universitaire
CS	: calcinose scrotale
CSI	: calcinose scrotale idiopatique
EMA	: epithelial membrane antigen
G	: grossissement
GCDFP-15	: Gross cystic disease fluid protein 15
HE	: hématoxyline-éosine
HES	: hématoxyline-éosine-safran
PAS	: Periodic Acid Schiff
UEM	: unité épidermique de mélanisation

INTRODUCTION

Introduction :

La calcinose scrotale est une affection bénigne rare, qui se manifeste par des papules multiples fermes ou nodules indolores, de consistance dure, intéressant la peau scrotale, débutant dès l'enfance ou l'adolescence et augmentant progressivement de taille pouvant aboutir à de véritables masses tumorales qui peuvent s'ulcérer. [1]

La plupart des patients atteints ont des âges compris entre 20 et 40ans, et consultent surtout pour un problème d'ordre esthétique.

L'évolution clinique et les symptômes de cette maladie sont généralement minimes, l'histologie confirme le diagnostic, le traitement reste chirurgical et a un double but diagnostique et thérapeutique. [2]

La calcinose scrotale a été rapportée partout dans le monde, mais peu de cas ont été rapportés en Afrique. A travers nos deux cas et une revue de la littérature nous traiterons des volets diagnostic et thérapeutique de cette pathologie très peu connue.

HISTORIQUE

Historique :

La calcinose scrotale est une affection bénigne, rare, classée comme une forme idiopathique de calcinose cutanée [1]. Elle se caractérise par l'apparition de nodules calcifiés au niveau de la peau scrotale, et survient souvent chez des patients jeunes.

Le premier cas de calcinose scrotale a été décrit par H.M Lewinski en 1883. Toutefois, le terme « calcinose scrotale idiopathique » a été introduit par Shapiro et al. en 1970, presque un siècle après sa première description [3].

La plupart des patients rapportés à ce jour présentent des âges entre 20 et 40 ans. Les patients le plus jeune et le plus âgé rapportés dans la littérature avaient, respectivement, 9 et 85 ans. [4]

RAPPELS

I. Rappel anatomique :

A. Scrotum :

Le scrotum est une poche cutanée fine, plissée, située sous la verge, de la taille d'une pomme, qui contient les testicules et une partie des cordons spermatique. Il est divisé sur sa surface en deux parties latérales par le raphé scrotal, qui se continue en avant sur la surface inférieure du pénis, et vers l'arrière, suivant la ligne moyenne du périnée vers l'anus. [5]

Il se compose de plusieurs couches, en continuité avec celles de la paroi abdominale, de la superficie en profondeur (fig 1, 2):

- La peau : fine, souple, pigmentée, riche en glandes sébacées dont la sécrétion donne au scrotum son odeur particulière. [5] Elle est striée transversalement par de nombreux sillons, elle présente sur la ligne médiane un raphé longitudinal. [6]

- Fascia superficiel du muscle dartos : une couche mince de fibres musculaires lisses. Au pôle inférieur du bloc épидидymo-testiculaire, il s'accole à son homologue opposé pour former une lame médiane récurrente qui remonte jusqu'à la racine de la verge (cloison scrotale), et sépare les deux loges testiculaires

Le dartos se continue sur la verge par le dartos pénien, en bas avec le dartos périnéal, et vers le haut s'étend jusqu'à l'anneau externe du canal inguinal.

Sur les côtés, il s'insère sur les branches ischio-pubiennes et contribue à séparer complètement les bourses des plans superficiels de la cuisse. [5]

Cette tunique est étroitement unie à la peau extérieure et aussi aux couches sous-jacentes du fascia spermatique externe. [6] Elle joue un rôle thermorégulateur afin de garder la chaleur à l'intérieur des bourses autour de 35°, la chaleur idéale pour le meilleur fonctionnement possible de testicule.

Ce muscle est involontaire réagit selon la température ambiante en plaquant les testicules contre le corps en temps froid, et en les écartant pour les refroidir en temps chaud. [5]

- Tunique celluleuse : formée de tissu conjonctif lâche, continu avec le tissu cellulaire sous-cutané de l'abdomen et du périnée. Elle est parcourue par des vaisseaux et des nerfs superficiels. [6]

- Fascia spermatique externe : une membrane mince, entourant la surface des cordons spermatiques et des testicules, séparée du dartos par un tissu lâche. [5]

- Muscle crémaster : il se compose de 2 faisceaux :

- un faisceau externe assez volumineux, issu du corps musculaire du muscle oblique interne de l'abdomen et du muscle transverse de l'abdomen. Les fibres musculaires descendent le long du cordon pour se terminer de façon étagée dans le fascia spermatique interne, les plus inférieures atteignent le testicule. Ce muscle adopte une disposition en éventail sur le fascia spermatique.
- un faisceau interne beaucoup plus grêle qui se détache de l'épine du pubis et du tendon conjoint. Ses fibres sont également étalées en éventail si bien qu'elles s'unissent au faisceau externe mais n'atteignent pas le testicule. [6, 7]

- fascia spermatique interne : Mince au niveau du cordon, plus épais sur le testicule [5], il s'engage en haut dans le canal inguinal pour se continuer avec le fascia transversalis. En bas, il adhère à la partie postérieure du testicule et de l'épididyme et entoure le ligament scrotal (ligament inguinal) du testicule [6]. Il contient des artères issues de l'artère crémastérique. [7]

- Tunique Vaginale : Séreuse à deux feuillets pariétal et viscéral, c'est la tunique la plus profonde des bourses qui entoure de chaque côté le testicule et l'épididyme. [6]

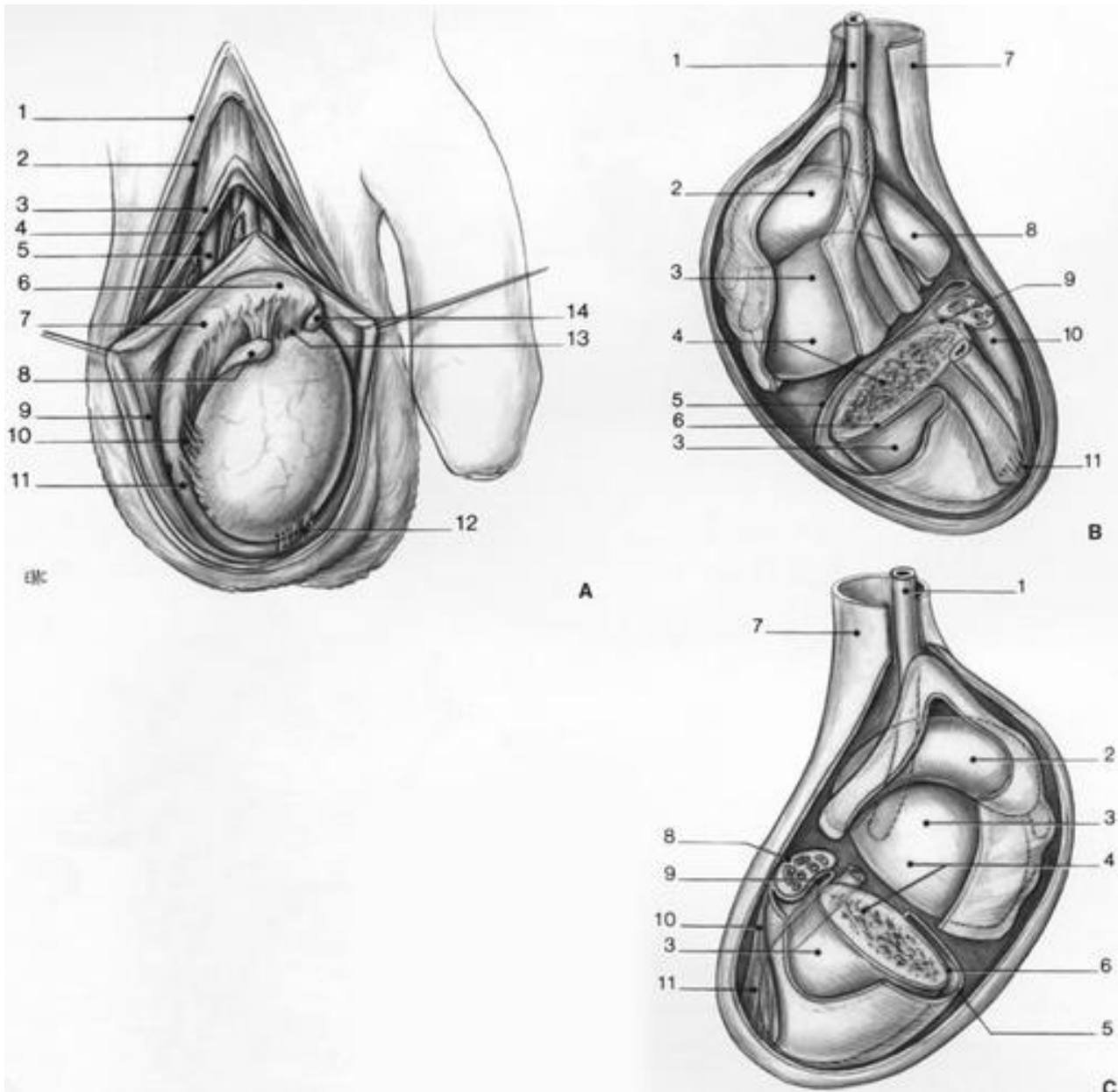


Figure1 : [6]

A. Enveloppes du testicule et du cordon. 1. Peau ; 2. Fascia spermatique externe ; 3. Muscle crémaster ; 4. Fascia spermatique interne ; 5. Conduit déférent ; 6. Tête de l'épididyme ; 7. Corps de l'épididyme ; 8. Hydatide ; 9. Vaginale testiculaire ; 10. Ligament épидидymaire inférieur ; 11. Queue de l'épididyme ; 12. Ligament scrotal ; 13. Ligament épидидymaire supérieur ; 14. Hydatide.

B. (vue latérale), C. (vue médiale). Vaginale testiculaire. 1. Canal déférent ; 2. Tête de l'épididyme ; 3. Cavité de la vaginale ; 4. Testicule ; 5. Lame pariétale ; 6. Lame viscérale ; 7. Fascia spermatique interne ; 8. Corps de l'épididyme ; 9. Sinus épидидymaire ; 10. Queue de l'épididyme ; 11. Ligament scrotal.

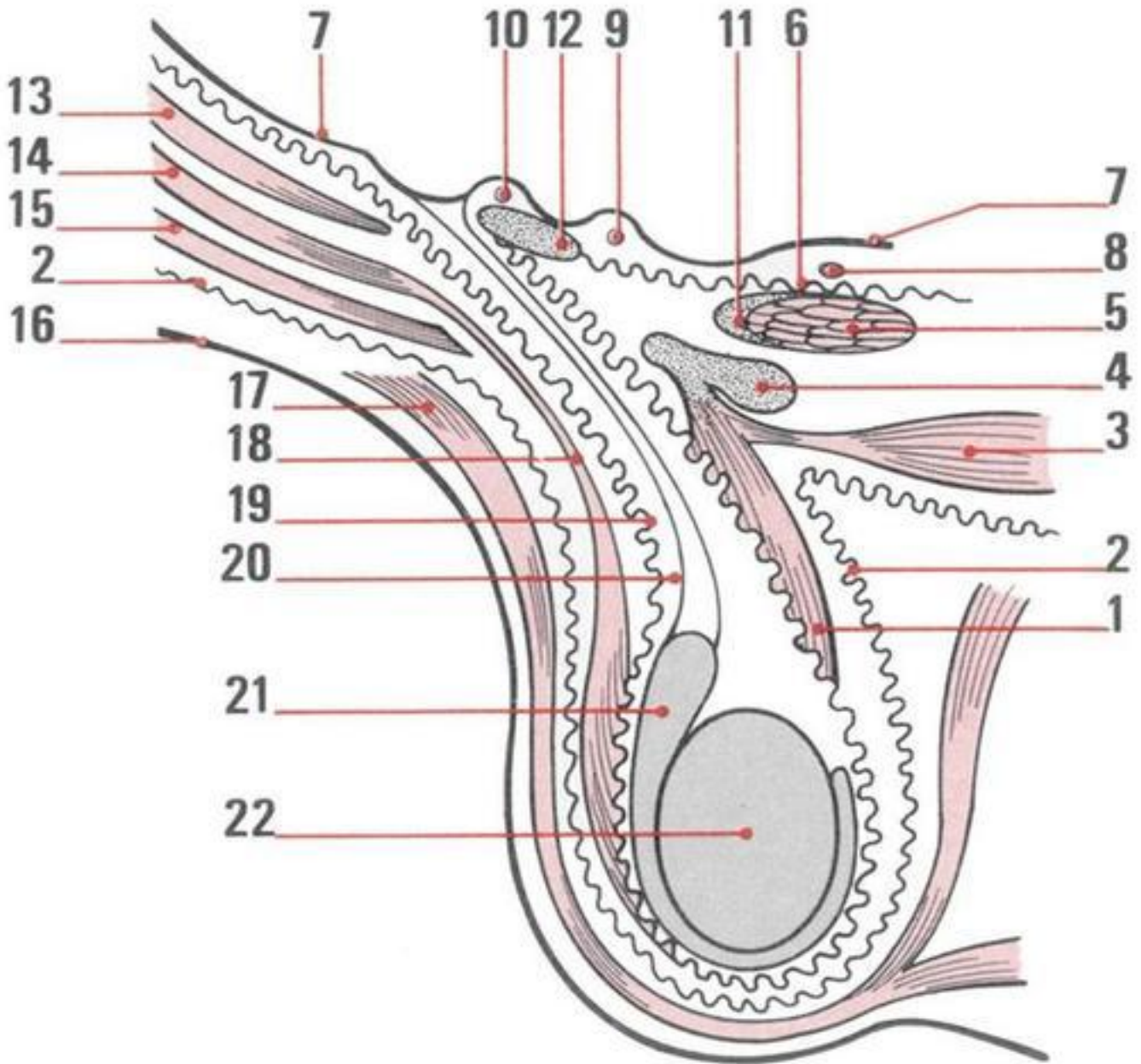


Figure2 : [6]

Tuniques des bourses, coupe de la paroi abdominale et du scrotum (d'après Monod et Duhamel).
 1. Muscle crémaster (médial) ; 2. Fascia spermatique externe (tunique fibreuse superficielle) ; 3. Muscle oblique externe (muscle grand oblique), pilier médial ; 4. Tendon des muscles oblique interne (petit oblique) et transverse (tendon conjoint) ; 5. Muscle droit de l'abdomen (muscle grand droit) ; 6. Fascia transversalis ; 7. Péritoine ; 8. Ouraque ; 9. Artère ombilicale ; 10. Artère épigastrique inférieure (artère épigastrique) ; 11. Expansion latérale du tendon de terminaison du muscle droit (ligament de Henle) ; 12. Ligament interfovéolaire (ligament de Hesselbach) ; 13. Muscle transverse de l'abdomen ; 14. Muscle oblique interne ; 15. Muscle oblique externe (aponévrotique) ; 16. Peau ; 17. Muscle dartos ; 18. Muscle crémaster (latéral) ; 19. Fascia spermatique interne (tunique fibreuse profonde) ; 20. Vestige du canal péritonéo-vaginal (ligament de Cloquet) ; 21. Vaginale du testicule ; 22. Testicule.

B. Testicule : [6, 8]

Glande sexuelle masculine, paire, de forme ovoïde, ils mesurent 4 à 5 cm de long, 2,5 cm d'épaisseur et 3 cm de hauteur, assurant la production des spermatozoïdes (sécrétion externe) et d'une partie des hormones sexuelles (sécrétion interne).

Le testicule est situé dans un système d'enveloppes constituant les bourses, à la partie antérieure du périnée, sous la verge. Appendus au cordon spermatique, le testicule gauche en général est situé un peu plus bas que le droit, ils sont mobiles sous l'effet des fibres du crémaster et de la pesanteur.

C. Voies spermatiques : [6]

Elles conduisent le sperme du testicule à l'urètre prostatique, et comprennent successivement :

- Une portion initiale intimement en rapport avec le testicule : les voies intra-testiculaires, puis l'épididyme, au contact de la glande.
- Une portion intermédiaire: le canal déférent, dont le trajet est d'abord extra-abdominal puis intra-pariétal, traversant la paroi au niveau du canal inguinal, enfin intra-abdomino-pelvien se terminant par les canaux éjaculateurs qui s'abouchent dans l'urètre prostatique, et les vésicules séminales, placées en dérivation, jouant le rôle de réservoir actif pour le liquide séminal.
- Une portion terminale: l'urètre, dont l'originalité réside dans son caractère mixte (urinaire et génitale).

D. Vascularisation et innervation : [6, 9, 10]

1. Artères :

Les tuniques superficielles (scrotum, dartos et celluleuse) sont vascularisées par les artères scrotales antérieures : branches de l'artère honteuse externe (branche de l'artère fémorale) et les artères scrotales postérieures : branches de l'artère périnéale antérieure (branche de l'artère honteuse interne). Le réseau superficiel est très riche et très anastomosé. (fig 3)

Les tuniques profondes sont vascularisées par l'artère crémastérique (artère funiculaire), branche de l'artère épigastrique inférieure.

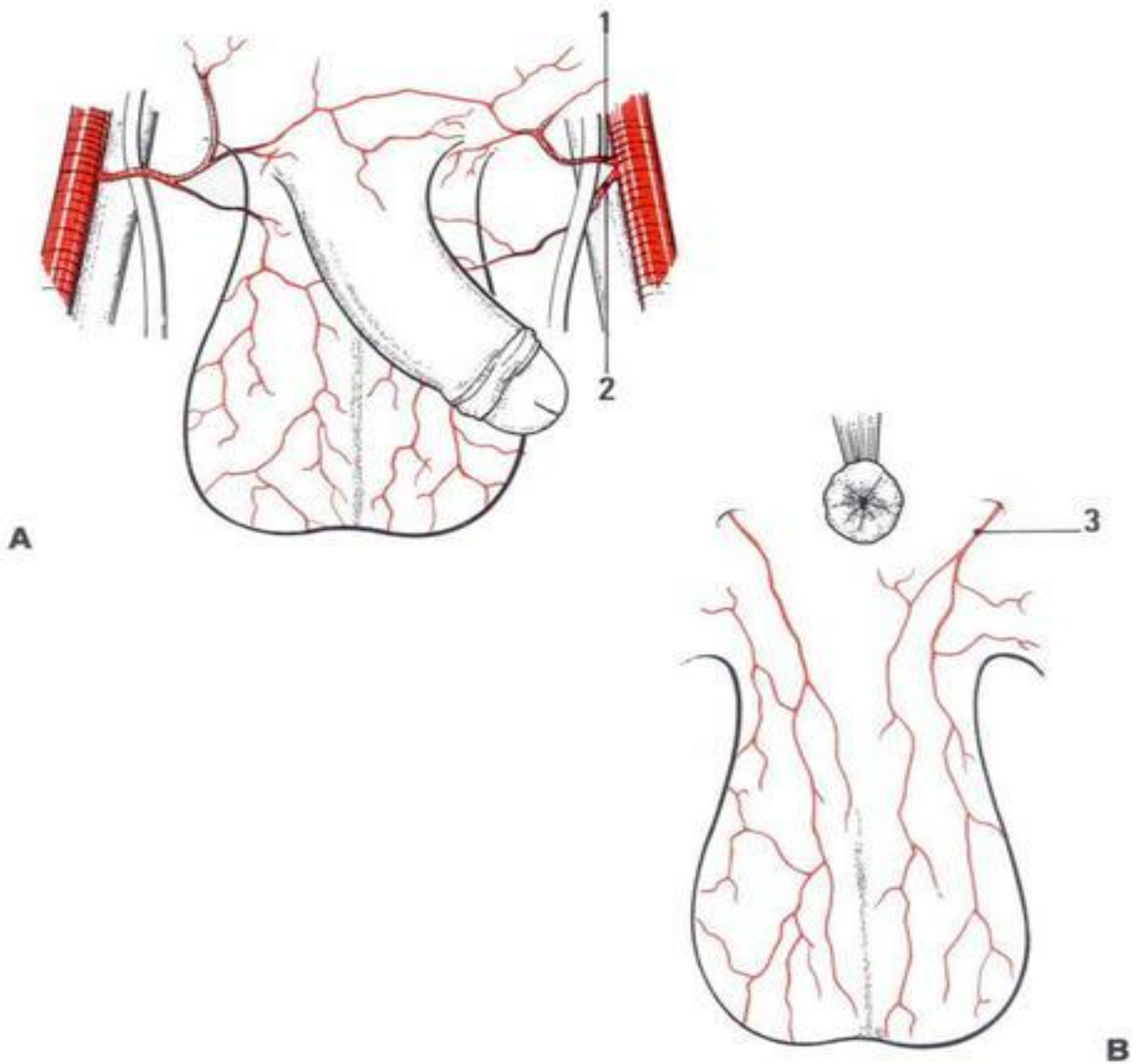


Figure3 : [6]

Les artères du scrotum (d'après Pillet). A. Vue antérieure ; B. Vue postérieure ;
 1. Artère honteuse externe supérieure ; 2. Artère honteuse externe inférieure ;
 3. Artère périnéale superficielle.

2. Veines :

Un réseau veineux très riche, anastomosé avec les veines du pénis, du périnée et de la paroi abdominale se draine par deux voies :

- En dehors, les veines suivent les artères honteuses externes vers la crosse de la saphène interne.
- En arrière, elles suivent l'artère périnéale vers la veine honteuse interne.

3. Lymphatiques :

Les vaisseaux lymphatiques du scrotum acheminent la lymphe vers les nœuds lymphatiques inguinaux superficiels.

4. Nerfs :

L'innervation sensitive est assurée par des branches du nerf périnéal superficiel (branche du nerf honteux interne).

L'innervation motrice est assurée par le nerf ilio-inguinal et les rameaux génitaux du nerf génito-fémoral qui innerve en particulier le muscle crémaster.

Ces branches nerveuses, de même que la majorité des branches artérielles et veineuses, cheminent dans la tunique celluleuse.

II. Rappel histologique :

A. Peau normale :

La peau se compose de 3 régions superposées qui sont de la superficie vers la profondeur : l'épiderme, le derme et l'hypoderme. (fig 4)

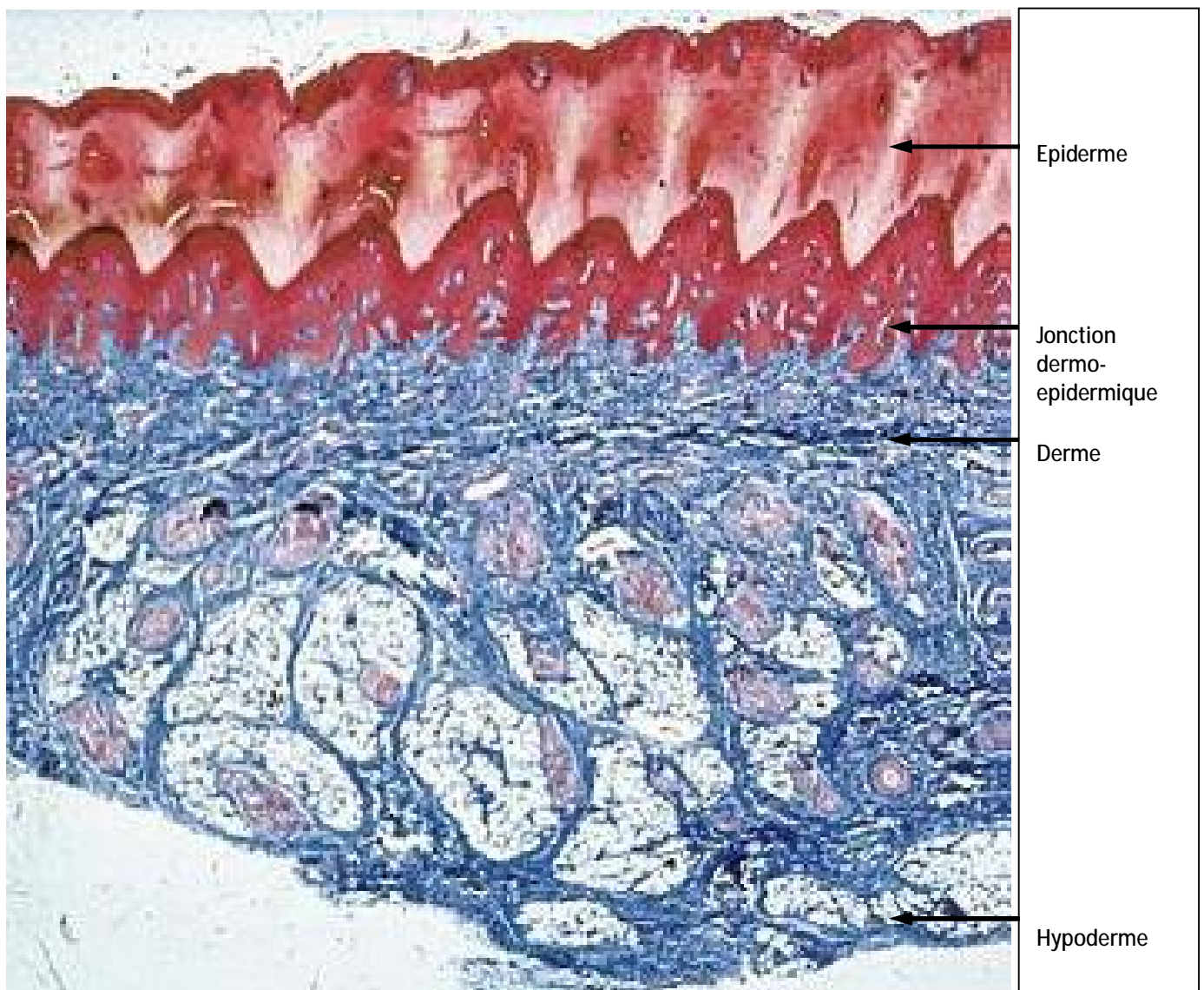


Figure4 : Coupe histologique de la peau (Coloration : Trichrome de Masson bleu). [11]

1. L'épiderme :

L'épiderme est la couche la plus superficielle de la peau, et est décrit comme un épithélium malpighien pluristratifié kératinisant. La population cellulaire de l'épiderme est hétérogène : la grande majorité des cellules est constituée par les kératinocytes à divers stades de leur maturation, associés à des cellules dendritiques résidentes de l'épiderme, et de façon plus occasionnelle à des cellules d'origine sanguine. [12]

On peut séparer l'épiderme en 5 couches successives qui se différencient par leur aspect morphologique :

- le stratum basal (ou couche basale), qui repose sur la membrane basale à la jonction dermoépidermique.
- le stratum spinosum (couche spinocellulaire ; ancien corps muqueux de Malpighi).
- le stratum granulosum (ou couche granuleuse).
- le stratum lucidum (ou couche claire).
- le stratum corneum (ou couche cornée), tout à fait en surface. [13]

À sa face profonde, l'épiderme n'a pas un aspect rectiligne, mais est au contraire constitué d'une alternance de crêtes épidermiques qui semblent plonger dans le derme sous-jacent, et qui sont séparées les unes des autres par les papilles dermiques. L'épiderme est en réalité déprimé à sa partie inférieure par les papilles dermiques, sortes de cônes arrondis recouverts par l'épiderme suprapapillaire. L'utilisation de bromure de sodium et l'examen en microscopie électronique à balayage ont permis de montrer que toute la partie inférieure de l'épiderme est parcourue de dépressions qui donnent une image en miroir des papilles dermiques. [12, 14]

Toute cette face inférieure est aussi tapissée de petits prolongements cytoplasmiques qui forment de petites « racines » ou pédicelles d'insertion, permettant ainsi d'augmenter la cohésion dermoépidermique. Ces prolongements cytoplasmiques sont particulièrement visibles, même en microscopie optique, dans les parties latérales des crêtes épidermiques, alors qu'au sommet de ces crêtes ils sont beaucoup plus rares. Les kératinocytes basaux peuvent ainsi être considérés comme des cellules d'ancrage dans les zones latérales des crêtes. [12]

À la partie superficielle de l'épiderme, on trouve de multiples orifices correspondant aux ostiums des follicules pileux et des glandes sudorales eccrines. De plus, il existe dans les zones palmoplantaires des sillons qui constituent les dermatoglyphes. Les couches successives de l'épiderme sont aussi traversées par la partie acroannexielle des follicules pilosébacés et des canaux excréteurs des glandes sudorales eccrines. [12,13]

L'épiderme interpapillaire a une épaisseur moyenne de 100 μm , mais il peut varier de 50 μm aux paupières et aux organes génitaux, à près de 1 mm dans les zones palmoplantaires. [12]

▼ Keratinocytes de la couche basale : [12, 15]

Les kératinocytes de la couche profonde de l'épiderme ont une forme cubique ou cylindrocubique et sont implantés perpendiculairement sur la membrane basale ; ils y sont étroitement engrenés par les pédicelles d'insertion. Leur largeur moyenne est d'environ 6 μm . (fig 5)



Figure5 : [12]

coupe histologique montrant les Cellules basales claires (hématoxyline-éosine-safran,
× 64).

Ces cellules sont plus basophiles que les kératinocytes des couches supérieures et ont une disposition en « palissade », du fait de leur alignement régulier. Le noyau est dense, ovalaire ou allongé, et le cytoplasme peu abondant ; outre sa coloration basophile, on peut y trouver des grains de mélanine, ainsi que des faisceaux de filaments périnucléaires, parallèles à l'axe de la cellule (filaments spiralés de Herxheimer) qui sont en fait des éléments du cytosquelette. Les grains de mélanine se disposent souvent au sommet du cytoplasme, formant une structure en chapeau supranucléaire.

Ce sont les cellules basales qui assurent le renouvellement de l'épiderme.

▼ Keratinocyte de la couche spinocellulaire :

Les cellules sont plus volumineuses (10 à 15 μm) dans cette couche et ont un aspect polyédrique. Le cytoplasme est moins dense que celui des couches basales ; le noyau est vésiculeux et renferme habituellement deux nucléoles bien visibles. Au sein du cytoplasme, on peut observer, même en microscopie optique, le réseau des tonofibrilles qui se fixent à proximité de la membrane, dans les zones où l'on trouve les desmosomes ; ces tonofibrilles sont constituées de tonofilaments visibles en microscopie électronique (fig 6). [12, 13]

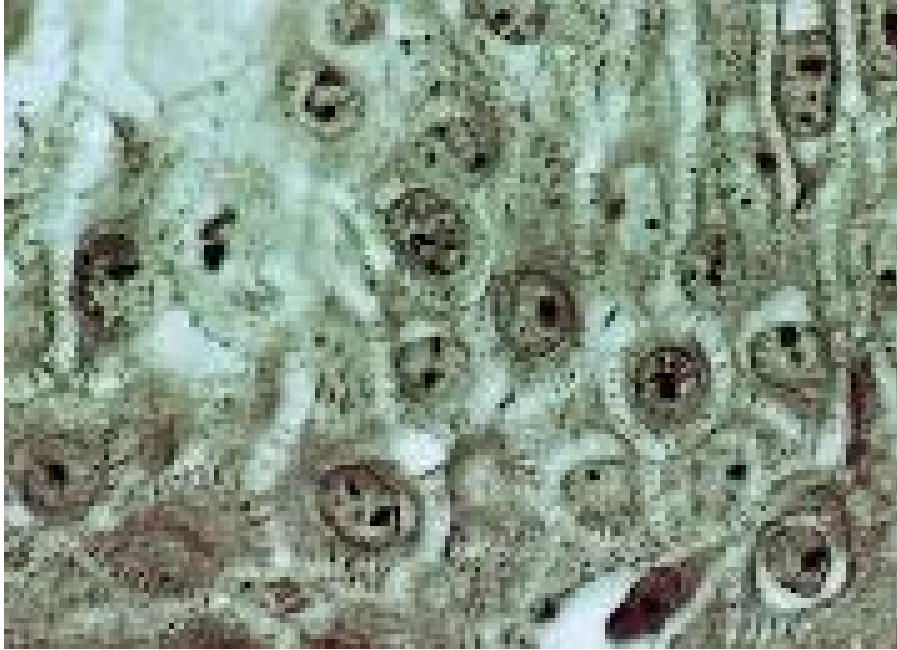


Figure6: [12]

Coupe histologique montrant les Filaments intercellulaires de la couche spinocellulaire (hématoxyline de Heidenhain, × 400).

▼ Kératinocytes de la couche granuleuse : [12, 16]

Les cellules changent de forme et deviennent ici plus aplaties, avec un diamètre horizontal de 25 μm . Cette couche cellulaire tire son nom des grains de kératohyaline très caractéristiques présents dans les kératinocytes : ce sont des granulations très denses, basophiles, de 1 à 2 μm de diamètre, dispersées dans tout le cytoplasme. [16] Les desmosomes sont beaucoup moins visibles, ainsi que l'appareil tonofilamentaire. (fig 7)

Ces changements de morphologie traduisent les modifications structurelles et biochimiques qui caractérisent la kératinisation ; les grains de kératohyaline contiennent un précurseur de la filaggrine. La transformation en filaggrine a lieu lors de la transition morphologique de la cellule granuleuse vers la cellule cornée. [12, 16]

Il existe en plus dans ces cellules des grains dits lamellaires ou corps d'Odland, encore appelés kératinosomes, qui vont fusionner avec la membrane et déverser leur contenu dans l'espace intercellulaire. Ils contiennent des hydrolases, des sucres liés à des lipides ou à des protéines, et des stérols libres. On trouve dans l'espace intercellulaire du stratum granulosum ces stérols et ces sucres. Les corps d'Odland apparaissent dans le haut du stratum spinosum, dans la région périnucléaire, et ils n'existent plus dans la couche cornée. [16]

La couche granuleuse est faite d'une à cinq couches de cellules, et son épaisseur est proportionnelle à l'épaisseur totale de l'épiderme. [12]



Figure7 : [12]

Vue de l'ensemble de l'épiderme visualisant bien la couche granuleuse (hématoxyline-
éosine-safran, × 25).

▼ Kératinocytes de la couche claire :

Cette couche n'est pas toujours bien visible sur les coupes, mais elle apparaît nettement dans les zones palmoplantaires (une à quelques couches cellulaires). [12] Il s'agit d'une zone de transition entre les cellules granuleuses et les cornéocytes. Les cellules y sont brillantes, très claires et aplaties. Cette couche est éosinophile et homogène, contrairement à la couche cornée qui est plus aérée.

Les cellules peuvent encore contenir un noyau ou un reste nucléaire pycnotique. Pendant cette transformation morphologique et biochimique, la cellule perd une grande partie de son contenu en eau, son noyau, et une grande partie de ses organelles cytoplasmiques. Les filaments de kératine, partie intégrante du cytosquelette, vont persister et constituent près de 80 % du contenu de la cellule cornée. [12, 13, 15]

Les cellules de cette couche contiennent des granulations lipidiques correspondant aux lipides contenus dans les corps d'Odland. [12]

▼ Kératinocytes de la couche cornée : cornéocytes

Cette couche comprend quatre à huit couches de cellules lamelleuses anucléées et aux limites cytoplasmiques indistinctes. La taille d'un cornéocyte est de 30 à 35 μm et sa forme est grossièrement hexagonale.

Les cornéocytes les plus superficiels se détachent du stratum corneum et desquament. On parle parfois de stratum disjunctum pour désigner la partie la plus superficielle de l'épiderme. La couche entière apparaît éosinophile, très contrastée par rapport au stratum granulosum très basophile. (fig 8)

La couche cornée est très épaisse dans les zones palmoplantaires, et on y distingue bien les membranes cytoplasmiques des cornéocytes. Dans les autres zones du tégument, l'aspect est celui d'une structure plus aérée ou tressée, et on distingue mal les contours de chaque cellule. Il s'agit en fait d'artefacts de fixation : les divers composants des cornéocytes disparaissent avec le formol ou l'éthanol lors des multiples bains nécessaires à la préparation technique de la coloration.

Les cornéocytes peuvent contenir des grains de mélanine, surtout chez les sujets à peau noire. [12]



Figure8 : [12]

Coupe histologique montrant le stratum corneum et stratum disjunctum, aspect en filet (trichrome de Masson, × 64).

▼ Membrane basale : [17, 18]

En microscopie optique, la membrane basale est une lame continue intercalée entre les cellules de la couche basale et le derme. Elle est particulièrement bien visible à la coloration au PAS, en raison de sa richesse en mucopolysaccharides neutres. Son épaisseur normale est de 1 à 2 μm , ce qui représente environ 20 fois l'épaisseur de la membrane basale réelle. (fig 9)

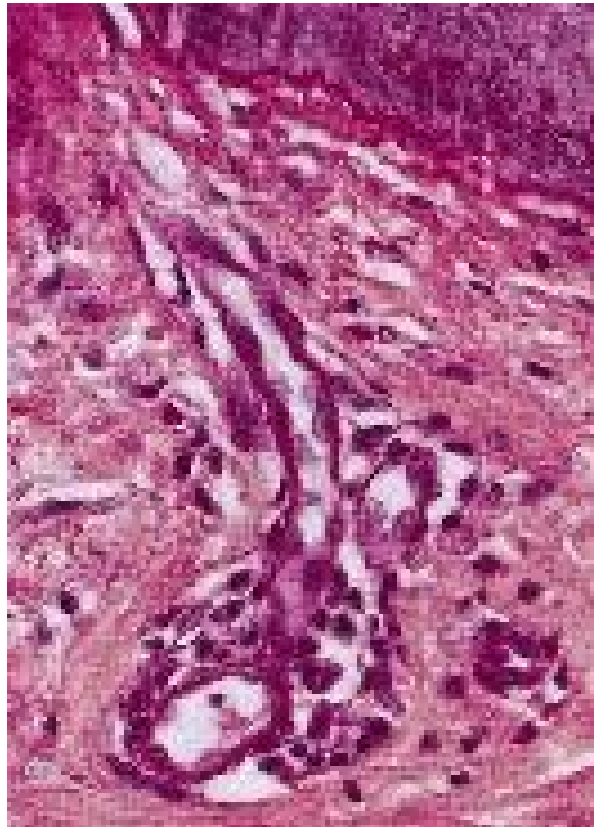


Figure9 : [12]

Coupe histologique montrant la membrane basale dermoépidermique et capillaire du derme papillaire (coloration PAS, $\times 160$).

▼ Les mélanocytes : [12, 14, 15]

Les mélanocytes sont des cellules dendritiques de l'épiderme qui n'appartiennent pas au contingent épithélial, Ils dérivent de la crête neurale. Ce sont les cellules responsables de la pigmentation de la peau. (fig 10)

Les mélanocytes sont situés principalement dans la couche basale de l'épiderme. Ils ont un aspect étoilé avec un corps volumineux, un noyau rond central et des prolongements cytoplasmiques, et sont facilement identifiables en microscopie optique par leur cytoplasme très clair et leur petit noyau dense, assez fortement coloré par l'hématoxyline.

Les prolongements cytoplasmiques des mélanocytes s'insinuent entre les kératinocytes représentant avec eux l'unité épidermique de mélanisation (UEM). Le mélanocyte transfère sa mélanine aux kératinocytes sous forme d'organites cytoplasmiques appelés mélanosomes.

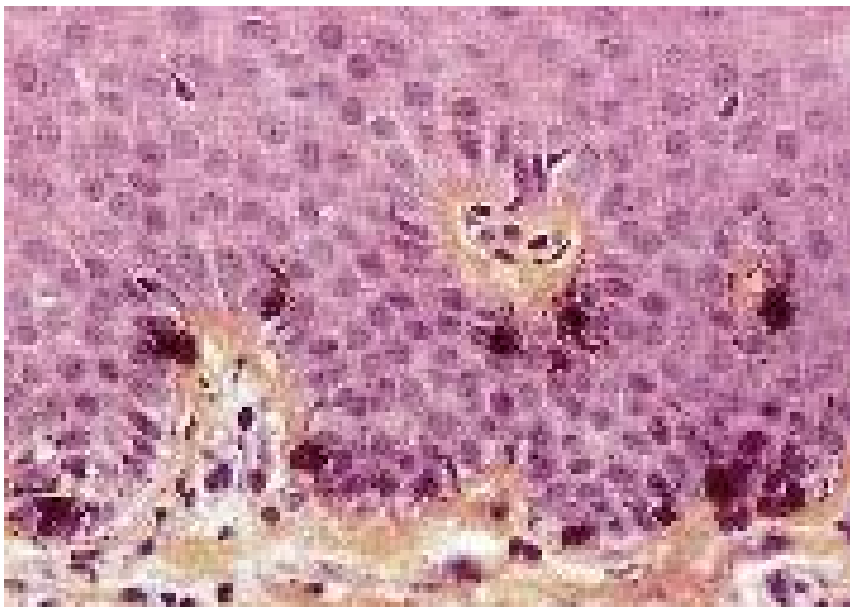


Figure10 : [12]

Visualisation des mélanocytes de la couche basale (DOPA-réaction, × 160).

▼ les cellules de Langerhans : [12, 19]

Il s'agit de cellules dendritiques présentes dans l'épiderme, mais aussi dans le derme. Seuls la microscopie électronique et les immunomarquages permettent de les identifier formellement. On peut toutefois les reconnaître en microscopie optique : elles ont un cytoplasme pâle, moins coloré que celui des kératinocytes adjacents, leur contour nucléaire est découpé et moins régulier, et leur noyau est plus dense.

Ces cellules jouent un rôle de phagocytose, elles captent les antigènes à la surface de la peau et les présentent aux lymphocytes.

▼ les cellules de Merkel : [20, 21, 22]

Ces cellules appartiennent au système neuroendocrinien diffus et sont situées dans la couche basale. Ressemblent morphologiquement aux cellules basales avec deux différences :

- possèdent des granules neuroendocrines arrondis entourés par une membrane.
- des terminaisons nerveuses amyéliniques intraépithéliales viennent au contact de ces cellules.

Elles jouent un rôle sensoriel et neurosécrétoire.

2. Le derme :

C'est un tissu conjonctif fait de collagène et de fibres élastiques entourés d'une substance fondamentale dite « amorphe ». [12]

▼ Collagène : [12, 23, 24]

Les fibres de collagène représentent près de 98 % de la masse totale du derme. Elles apparaissent comme de gros faisceaux éosinophiles en coloration HE, mais jaune orangé en HES. Elles sont nettement biréfringentes en lumière polarisée. Ces faisceaux sont entrecroisés dans les plans horizontaux à tous les étages du derme. Leur diamètre est variable, de 2 à 15 μm . (fig 11)

Dans la partie superficielle du derme ou derme papillaire, les fibres de collagène sont fines. Cette partie du derme comprend les espaces situés entre les crêtes épidermiques, mais aussi la portion horizontale sous-jacente qui va jusqu'aux plexus vasculaires sous-papillaires. Ce type de fines fibres de collagène est aussi observé autour des annexes pilaires et sudorales. On parle de derme « adventiciel ».

Dans le derme réticulaire, les fibres de collagène sont groupées en faisceaux épais, qui apparaissent plus ou moins compacts selon les techniques de fixation. L'épaisseur de cette partie du derme est très variable selon la localisation anatomique (très importante dans le dos, et très faible sur les paupières par exemple). Le collagène semble un peu ondulé, et on y trouve quelques fibrocytes très allongés et aux limites cytoplasmiques mal définies en microscopie optique.

Les fibres de réticuline ne sont pas visibles en coloration de routine, mais peuvent être visualisées par argentation. Il s'agit d'une variété particulière de collagène, fait de fibres très fines (de 0,2 à 1 µm de diamètre). Leur argyrophilie les distingue des autres fibres de collagène ; elles sont composées de collagène de type III, alors que le reste du derme contient principalement du collagène de type I.

Ces fibres de réticuline ne sont présentes qu'en faible quantité dans la peau normale, mais sont très nombreuses dans certains processus pathologiques comme les granulomes. Elles constituent principalement l'armature des membranes basales.

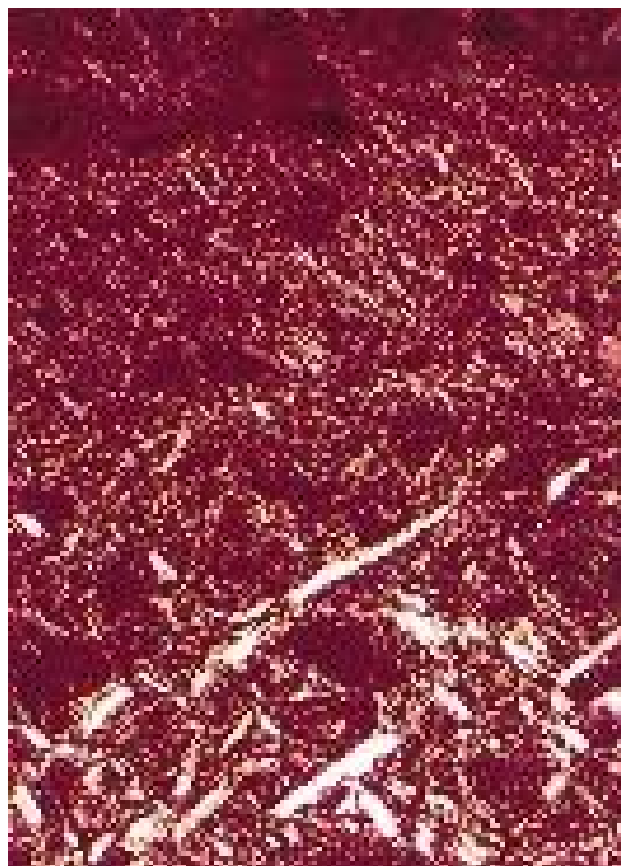


Figure11 : [12]

Coupe histologique montrant le collagène dermique en lumière polarisée (× 25).

▼ Fibres élastiques : [12, 25]

Elles ne sont pratiquement pas visibles en coloration de routine, mais apparaissent en noir après coloration à l'orcéine. Elles s'intercalent entre les fibres de collagène, mais sont beaucoup plus fines. (fig 12)

On en distingue plusieurs types : les plus épaisses sont les fibres d'élastine situées dans la partie profonde du derme, où elles ont une disposition parallèle à la surface cutanée comme les fibres de collagène.

Plus on monte vers l'épiderme, plus les fibres élastiques deviennent fines. Elles forment un plexus de fibres de taille intermédiaire, les fibres d'élaunine, sous la jonction dermoépidermique. De ce plexus naissent de très petites fibres verticales arborisées, qui vont occuper les papilles dermiques : ce sont les fibres oxytalanes.

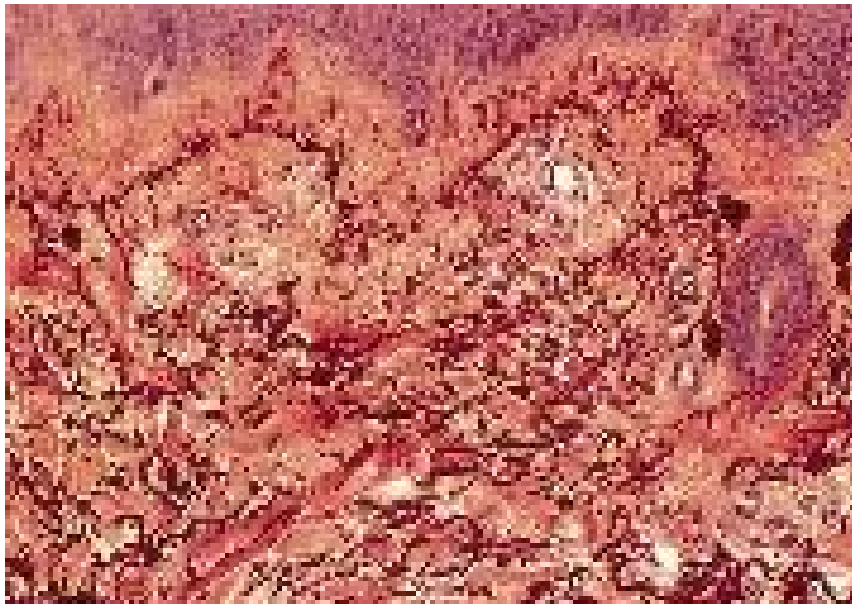


Figure12 : [12]

Coupe histologique du réseau élastique du derme superficiel (orcéine, × 64).

✓ Substance fondamentale amorphe : [15]

La substance fondamentale est essentiellement constituée de mucopolysaccharides acides, en particulier d'acide hyaluronique. Elle est plus abondante dans le derme papillaire et dans la papille pileuse; elle est aussi plus abondante dans les processus de cicatrisation.

✓ Cellules dermiques : [12, 26]

On y trouve surtout des fibroblastes. Ce sont eux qui donnent naissance aux fibres de collagène et d'élastine, ainsi qu'à la substance fondamentale. Ils sont plus volumineux dans le derme papillaire, souvent polyédriques ou triangulaires avec un noyau dense ; dans le derme réticulaire ils sont plus allongés, mêlés aux faisceaux de collagène, et on voit surtout leur noyau allongé. Le cytoplasme est très riche en organites, témoignant de leur activité de synthèse importante.

3. L'hypoderme : [12, 27]

On y distingue trois composants :

- Lobules graisseux : formé d'adipocytes. Ce sont de volumineuses cellules dont le cytoplasme est optiquement vide, puisque leur contenu lipidique a disparu. On voit bien leur contour cellulaire : ce sont des cellules arrondies, possédant un noyau vacuolaire allongé refoulé contre la membrane. Entre les adipocytes, on trouve de petits capillaires. (fig 13)

Les adipocytes sont groupés en lobules primaires, leur distribution architecturale est différente chez l'homme et chez la femme : ils sont plus allongés dans le sexe féminin, séparés par des septums très verticaux (fig 14), alors que la graisse masculine est organisée en lobules plus arrondis, avec des septums plus irréguliers.

- Septums interlobulaires : constitués de lames plus ou moins larges faites de tissu conjonctif avec quelques fibrocytes. On y trouve des artères, des veines et des nerfs dont la structure a été développée plus haut. Ils servent en fait de lieu de passage aux vaisseaux qui vont assurer la vascularisation de la peau.

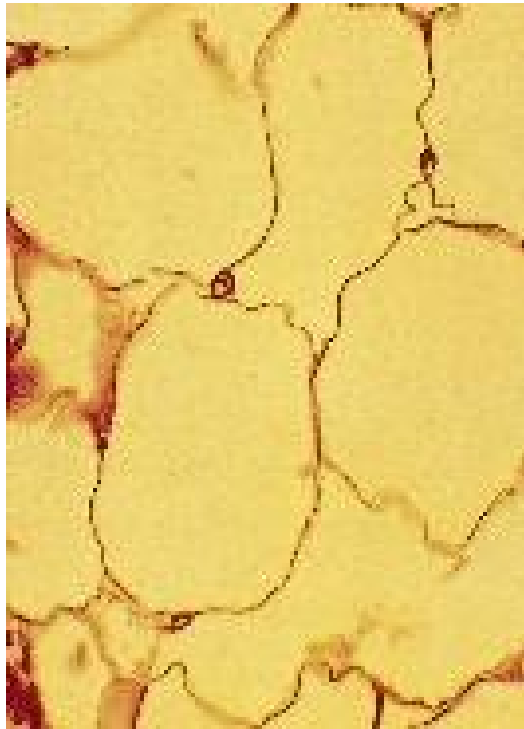


Figure13: [12]

Coupe histologique montrant les adipocytes (HES, $\times 160$).



Figure14: [12]

Coupe histologique montrant l'hypoderme féminin. Noter les septums interlobulaires verticaux (HES, $\times 4$).

4. Les annexes cutanées :

4 – 1. Les glandes sudoripares : [12, 28]

Ce sont des glandes exocrines, tubuleuses simples et contournées qui sécrètent la sueur. Leur portion sécrétrice est entourée de cellules myo-épithéliales, elle siège dans le derme profond. Leur canal excréteur gagne la surface de l'épiderme par un trajet hélicoïdal appelé trajet ou canal sudorifère. Ces glandes sont de deux types :

- Glandes sudoripares eccrines, réparties sur tout le tégument. (fig 15)
- Glandes sudoripares apocrines localisées au niveau des régions axillaires et pubiennes et s'abouchant aux canaux pilaires. (fig 16)

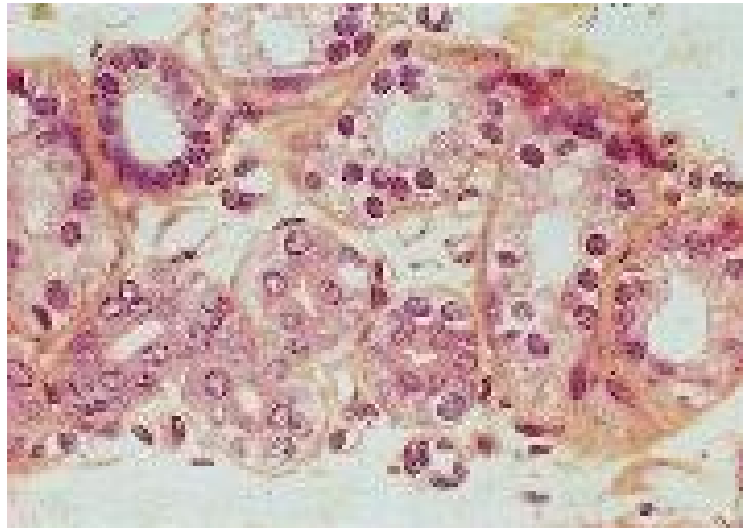


Figure 15

Glande sudorale eccrine : glomérule sudoripare et début de la partie excrétrice (HES, $\times 160$).
[12]



Figure 16

Peloton sudoral d'une glande apocrine (HES, $\times 64$). [12]

4 – 2. Le follicule pilo-sébacé : [11, 29]

Le follicule pilo-sébacé comprend la tige pileaire, les enveloppes épithéliales qui lui donnent naissance et la glande sébacée annexée au poil. (fig 17, 18)

Les glandes sébacées, sont des glandes exocrines, alvéolaires simples, sécrétant le sébum. Leur portion sécrétrice est formée d'une ou de plusieurs alvéoles. (fig 19)



Figure17

Coupe histologique montrant un follicule pileaire, Section transversale (HES, × 100). [12]



Figure18

Coupe histologique montrant des follicules sébacés du visage (HES, $\times 10$). [12]



Figure19

Coupe histologique montrant une glande sébacée, partie sécrétrice (trichrome de Masson, $\times 200$). [12]

5. Vascularisation de la peau : [12]

Composée de 3 réseaux anastomotiques parallèles à la surface cutanée.

Le réseau veineux est calqué sur le modèle artériel.

Les lymphatiques suivent le trajet du réseau veineux.

6. Innervation de la peau : [12]

Le derme et l'hypoderme contiennent de très nombreux nerfs provenant du système nerveux autonome, et des terminaisons nerveuses des voies de la sensibilité, myélinisées ou amyéliniques.

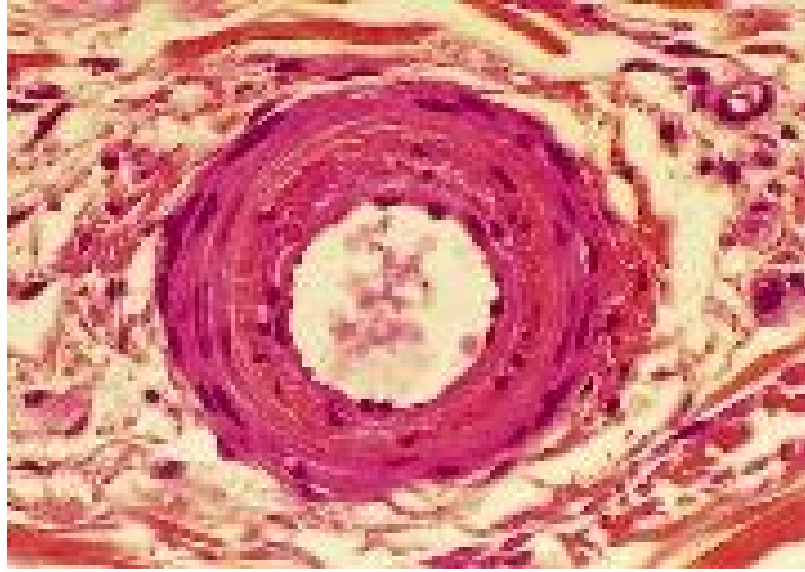


Figure20

Coupe histologique montrant une artériole dermique profonde (HES × 160). [12]

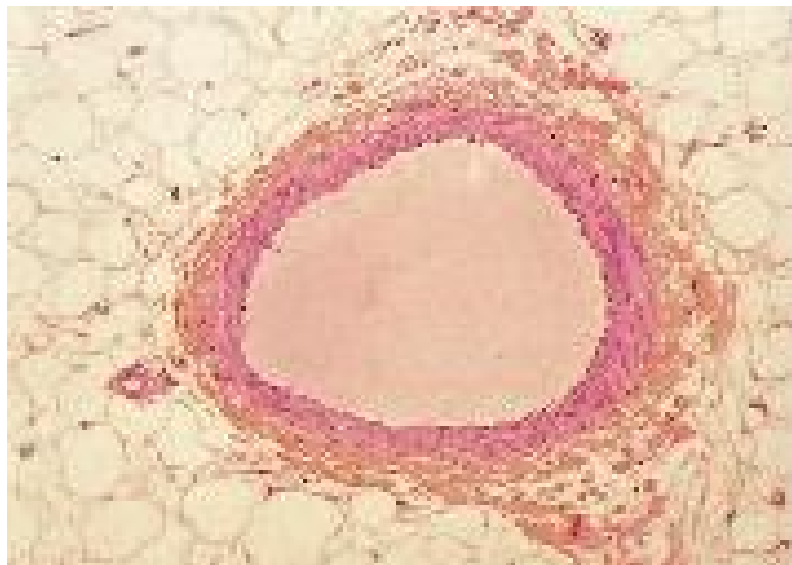


Figure21

Coupe histologique montrant une veine sous-cutanée (HES × 64). [12]

B. Les particularités de la peau scrotale :

Le scrotum a la particularité de posséder d'abondantes cellules musculaires lisses disséminées dans la couche réticulaire du derme et dans la couche sous-cutanée. Dans ces couches, appelées Dartos, les faisceaux musculaires s'entrecroisent dans toutes les directions : ils sont plus fréquents, mais fins dans le Dartos superficiel et plus espacés dans le Dartos profond. (fig 22)

La peau du scrotum, mince et riche en réseaux élastiques, est ridée lorsque la musculature est contractée. Elle renferme des glandes sébassées – de temps à autre sans rapport avec les poils – ainsi que des glandes sudoripares eccrines et parfois apocrines. L'épithélium est relativement peu kératinisé et bien pigmenté. [30]

Le scrotum apparaît au microscope comme le tissu cutané, bordé d'un revêtement de type malpighien, riche en cellules pigmentées, en glandes sudorales, et en glandes sébacées. Ensuite on voit les fibres musculaires de dartos, puis les fibres musculaires crématiser. Il est riche en terminaisons nerveuses. [5]

De l'extérieur vers l'intérieur, sur une coupe transversale, on trouve :

- la peau scrotale : elle ne possède quasiment pas de couche cornée. Il s'agit donc d'un épiderme très fin où les risques d'infections sont importants. Il est similaire à celui des grandes lèvres.

- l'hypoderme : il est dépourvu de lobules graisseux. Il contient de nombreuses fibres musculaires lisses qui constituent un muscle lisse : le Dartos. Il est mis en jeu par des récepteurs cutanés thermiques au niveau de l'épiderme. Quand la température est inférieure au seuil, il se contracte et entraîne un plissement de la peau scrotale. Quand la température est supérieure au seuil, il est relâché et la peau est détendue et devient lisse. Le Dartos régule donc la surface d'échange thermique avec l'extérieur. Les seuils sont spécifiques pour chaque espèce. L'état neutre définit l'euthermie.
- deux fascias interne et externe : il s'agit d'une couche épaisse. Entre les deux, on trouve un muscle strié squelettique : le Crémaster commandé à distance. Il a pour fonction de faire remonter les testicules. Il s'agit d'une protection réflexe.
- la Vaginale testiculaire : C'est un résidu embryonnaire du processus vaginal. Elle a pour origine la descente du péritoine jusqu'au scrotum quand les testicules migrent de la région intra-abdominale au 4ème mois. Il s'agit d'une séreuse. Elle peut parfois se remplir de liquide : c'est l'hydrocèle. Elle est constituée de deux feuillets : le pariétal, externe où s'accroche le fascia interne et le viscéral au contact du testicule. La vaginale permet une liberté de mouvement au testicule par rapport au scrotum. [31]



Figure22 : [12]

Coupe histologique montrant les fibres musculaires lisses du scrotum ou dartos (HES, $\times 10$).

III. Rappel physiologique : [5]

Le rôle essentiel du scrotum est de protéger les testicules, d'assurer une température ambiante 35°, et de permettre aux testicules de se loger dans une enveloppe protégée. Il se contracte en rapprochant les testicules du corps quand il fait froid, et se relâche quand il fait chaud.

Le scrotum est riche en terminaisons nerveuses, c'est une zone érogène importante étendue de la racine du pénis jusqu'au périnée. Cette zone répond aux mêmes stimulations que la racine du pénis, et réagit au toucher.

IV. Physiopathologie :

L'origine de la CS est encore mal connue. Il n'y a toujours aucun consensus général sur la pathogénie. [32] La Revue de la littérature révèle quatre théories principales, décrites ci-dessous :

A. Théorie 1 :

Quelques auteurs disent que la CS résulte de l'inflammation de kystes épidermiques, suivie d'une calcification dystrophique au sein de la kératine du kyste ou du derme adjacent à la paroi du kyste rompu.[4, 33] Cette hypothèse ne tient pas compte de l'apparition de la calcinose scrotale sans inflammation précédente ni de l'absence de kystes épidermoïdes chez la plupart des patients.[34]

B. Théorie 2 :

Plus récemment, d'autres auteurs ont rapporté une calcification des kystes de nature eccrine, confirmées par l'antigène carcinoembryonnaire marqueur de glandes sudoripares, la coloration immunohistochimique et la microscopie électronique. [35, 36] Cela peut indiquer que la CS résulte de la calcification des kystes de nature eccrine. De ce constat, Dare et Axelsen ont suggéré le nom de « hydrocalcinose » comme un terme plus approprié pour la CS. [35]

C. Théorie 3 :

Une autre théorie est basée sur les données histologiques chez certains patients montrant des modifications dégénératives du faisceau du muscle dartos. Il a été avancé que cela peut être un événement pathogène initial, avec les faisceaux nécrotiques coalescents et formant éventuellement des calcifications dystrophiques. [37, 38]

D. Théorie 4 :

Sur les quelque 100 cas de CS décrits dans la littérature, seuls 19 présentaient des signes d'un kyste vrai ou revêtement épithélial qui entoure les nodules calcifiés. Dans une étude de 63 nodules par Wright et al., aucune trace de kératine n'a été trouvée dans le tissu dermique à proximité des dépôts de calcium, et les colorations immunohistochimiques pour la kératine se sont révélées négatives. L'incapacité, dans la plupart des cas, de trouver une lésion préexistante a conduit de nombreux auteurs à déduire que cette affection est idiopathique. [39, 40, 41]

DIAGNOSTIC

I. Diagnostic positif :

A. Clinique :

Les calcinoses cutanées consistent en des papules, plaques ou nodules infiltrés, durs à la palpation, de couleur blanc jaunâtre. Les lésions peuvent être asymptomatiques ou douloureuses, plus ou moins ulcérées. Les dépôts d'hydroxyapatite sont radio-opaques et peuvent être découverts fortuitement dans les tissus mous ou la peau sur des radiographies réalisées pour d'autres raisons. Ils peuvent être également découverts à l'histologie, lorsqu'ils sont peu abondants ou non cliniquement suspectés.

La plupart des calcinoses ont un développement progressif et sont asymptomatiques. Leur répartition sur le tégument varie en fonction de la maladie causale. [42, 43]

On les classe selon le mécanisme pathogénique principal impliqué dans leur formation en : [44]

1) Calcinoses cutanées secondaires à des altérations tissulaires :

On en distingue :

- Les calcinoses exogènes :

Lors de divers traumatismes accidentels ou médicaux, des sels de calcium ou de phosphate peuvent pénétrer dans la peau et entraîner de véritables calcifications dermiques ou hypodermiques. Ceci a été décrit après diffusion de gluconate et de chlorure de calcium en perfusion [45, 46], ou après utilisation de pâte au chlorure de calcium pour la pose d'électrodes à électroencéphalogramme.[47]

Dans toutes ces situations, on observe, quelques semaines après le traumatisme, la survenue de lésions dures, inflammatoires, d'où peut sourdre un matériel blanchâtre d'aspect crayeux. La disposition le long d'une veine de perfusion est très évocatrice. Ces calcinoses exogènes guérissent spontanément ou peuvent être facilement excisées à la demande. [43]

- Les calcinoses traumatiques sans pénétration de calcium exogène :

Elles sont décrites surtout chez les nourrissons subissant de multiples ponctions des talons lors de séjours en soins intensifs pédiatriques [48]. Les petits nodules durs qui en résultent s'expulsent spontanément en 6 à 12 mois. Des calcifications après injections intramusculaires sont aussi décrites, même en l'absence de calcium dans les produits injectés [49].

Les calcifications sur plaie traumatique sont exceptionnelles. En revanche, la calcification des cicatrices est un phénomène plus fréquent, dans les suites de brûlures ou après laparotomie. [43]

- Les calcinoses vasculaires et post-inflammatoires :

La situation la plus fréquente est celle de l'insuffisance veineuse qui induit très souvent des calcifications inapparentes cliniquement. La radiographie démontre de multiples zones radio-opaques très superficielles des jambes [50]. Tous les phlébolites peuvent se calcifier, en particulier dans les malformations vasculaires, ce qui peut d'ailleurs aider au diagnostic.

Ce phénomène est fréquent aussi dans les hématomes. L'inflammation de divers tissus peut entraîner des dépôts d'hydroxyapatite, comme c'est le cas dans les foyers d'ostéomyélite chronique, dans les adénites chroniques ou dans les pavillons auriculaires après des engelures, en cas d'eczéma chronique ou de chondrites diverses.[43]

On les classe selon le mécanisme pathogénique principal impliqué dans leur formation en :

- Calcinoses cutanées secondaires à des altérations tissulaires
- Calcinoses cutanées secondaires à des anomalies métaboliques
- Calcinoses cutanées idiopathiques. [44]



Figure23: [43]

Aspect clinique de calcifications de jambes sur insuffisance veineuse.

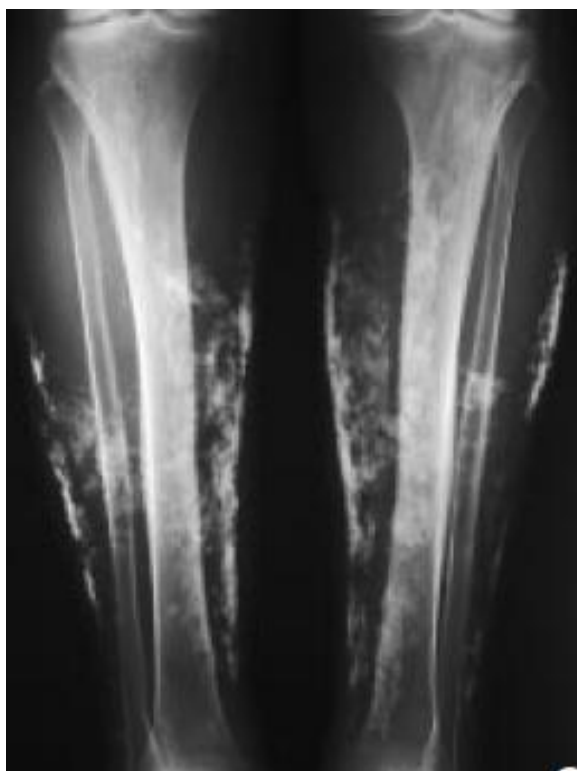


Figure24: [43]

Aspect radiologique de calcifications vasculaires superficielles au cours d'une insuffisance veineuse.

- Les calcifications post-infectieuses :

Les plus classiques sont les calcinoses parasitaires, observées dans la cysticercose, la dracunculose, les loases, la filaire de Bancroft, les kystes hydatiques et surtout l'onchocercose. Les onchocercomes se calcifient fréquemment avec le temps. Il s'agit souvent de parasites s'enkystant dans la peau où ils entraînent une fibrose, formant un petit nodule contenant un ou des parasites qui y finissent leur vie.

On trouve aussi des calcifications dans la lèpre, le long des nerfs atteints. On décrit enfin d'exceptionnelles calcifications aux sites de lésions virales, comme l'herpès ou le zona, voire sur des intertrigos.[43, 51]

- Les calcifications de tumeurs et de kystes :

Il s'agit là de découvertes fortuites à l'examen histopathologique. Le cas le plus fréquent est celui du trichoépithéliome (épithélioma calcifié de Malherbe) et du pilomatricome [52], ce dernier étant souvent très dur cliniquement et de couleur blanc jaune. Dans ces deux tumeurs, les plages calcifiées sont entourées de granulomes géantocellulaires.

Des calcifications peuvent occasionnellement être observées dans les syringomes, les lipomes, les histiocytofibromes et diverses autres tumeurs bénignes. Ceci peut aussi être le cas de tumeurs malignes, comme le carcinome basocellulaire, les liposarcomes ou des métastases cutanées. Enfin, les kystes sont régulièrement le siège de calcifications, principalement les kystes trichilemmaux et épidermoïdes.[53]

- Les calcinoses des maladies systémiques :

Les calcifications cutanées font souvent partie intégrante du tableau clinique des sclérodermies et des dermatomyosites. On les trouve dans le syndrome de Thibierge Weissenbach, principalement dans les pulpes des doigts, mais aussi dans toutes les zones péri-articulaires, le long de la colonne vertébrale ou de l'os iliaque. Elles surviennent aussi bien en peau scléreuse que dans des zones apparemment saines. [43, 54]



Figure25 : [43]

Aspect radiologique de calcification pulpaire au cours d'une sclerodermie systemique.



Figure26 : [43]

Calcification de la jambe avec élimination transépidermique au cours d'une sclérodemie systémique.

Ces calcifications sont situées dans le derme et n'entraînent que peu de réactions inflammatoires locales. Elles sont le plus souvent petites et cliniquement inapparentes, mais présentes à la radiographie dans près de 40 % des cas de sclérodermie systémique.

Il n'y a en général pas de disparition spontanée, même si certaines calcinoses peuvent s'éliminer à travers l'épiderme. On a pu montrer que les tissus des malades sclérodermiques contiennent cinq à 20 fois plus de calcium que ceux des sujets normaux et qu'il pourrait y avoir en outre une discrète hyperparathyroïdie. Localement, les mastocytes pourraient favoriser les calcifications.

Dans la dermatomyosite, les calcifications touchent la peau, les muscles et les tendons. L'atteinte est beaucoup plus importante que dans la sclérodermie, surtout chez les enfants chez qui elles peuvent entraîner une impotence fonctionnelle. Les localisations habituelles sont les régions péri-articulaires, les cuisses, les bras et le tronc. Elles se compliquent souvent de phénomènes inflammatoires douloureux, d'élimination transcutanée, de nécroses aux points de pression et surtout de limitation de l'amplitude des mouvements des articulations.

Les calcifications cutanées peuvent être présentes dans d'autres maladies avec altérations tissulaires comme la porphyrie cutanée tardive, le lupus érythémateux et surtout le pseudoxanthome élastique .[43]

2) Calcinoses associées à des anomalies du métabolisme phosphocalcique :

- Hypercalcémies :

Les causes classiques que sont l'intoxication à la vitamine D et le syndrome des « buveurs de lait » ne s'accompagnent qu'exceptionnellement de calcifications cutanées, alors que les localisations viscérales sont courantes (rein, poumon, cœur), ainsi que celle de l'œil et des muscles. Malgré l'hypercalcémie majeure de l'hyperparathyroïdie primitive, les calcifications cutanées sont rares, probablement en raison de l'hypophosphorémie initiale. Or on pense que c'est l'hyperphosphorémie qui est le facteur majeur de développement des calcifications, indépendamment de la calcémie.

Dans les causes diverses d'hypercalcémie comme la sarcoïdose, les phénomènes ostéolytiques, certaines maladies infectieuses comme la tuberculose ou l'histoplasmose, quelques rares cas de calcinoses cutanées sont rapportés. [43]

- Hyperphosphorémie et calcémie normale ou basse :

La pseudohypoparathyroïdie et la pseudo-pseudohypoparathyroïdie s'accompagnent surtout d'ossifications, plus que de calcifications véritables. C'est dans l'hyperparathyroïdie secondaire à l'insuffisance rénale que se développent le plus de signes cutanés liés aux calcinoses. Dans cette situation en effet, le défaut de synthèse rénal de la vitamine D entraîne une hypocalcémie et une hyperphosphorémie, qui sont à l'origine d'une hyperparathyroïdie secondaire.

Ceci se traduit par une résorption osseuse, qui permet une normalisation de la calcémie mais aggrave l'hyperphosphorémie. Il faut en plus de ces anomalies métaboliques divers facteurs locaux, qui permettront la cristallisation de l'hydroxyapatite. Ce phénomène a été qualifié depuis les expériences de Selye de « calciphylaxie ». Les expressions cliniques de ces anomalies sont multiples :

-les nécroses cutanées des membres associées à des calcifications artérielles ; ce tableau associe un livedo nécrotique douloureux des jambes à des placards escarrotiques et des nécroses parfois mutilantes. Les tableaux s'observent chez les malades dialysés souvent mal contrôlés ; on trouve de multiples calcifications des artéριοles de la peau. Le pronostic est mauvais et les lésions cutanées ne régressent habituellement pas spontanément, l'ensemble pouvant entraîner le décès assez fréquemment. Le traitement de choix est la parathyroïdectomie précoce ; dans de rares cas, une dialyse pauvre en calcium a pu améliorer les lésions; un déficit en protéine S ou en protéine C préexistant pourrait favoriser ces lésions.

-la panniculite calcifiante, qui se traduit par la survenue de nodules douloureux, nécrotiques des zones de pannicule adipeux épais ; de larges plaques de gangrène et des surinfections peuvent compliquer ce tableau caractérisé par une calcification en « cadre » des adipocytes, sans calcification artérielle. La panniculite calcifiante peut être favorisée par des injections ou par divers traumatismes.

-la *calcinose dermique ou hypodermique*, souvent appelée «calcinose métastatique», terme à bannir pour éviter les confusions. Les lésions cutanées surviennent rarement en comparaison des calcifications vasculaires, pulmonaires et rénales ou gastriques. On les trouve surtout dans les zones périarticulaires, ou aussi dans les plis inguinaux, les plis de flexion ou à la face antérieure des cuisses. La normalisation de la fonction rénale ne suffit pas à guérir ces calcifications et on donne ici de l'hydroxyde d'aluminium et des régimes pauvres en phosphates. [43]

- **Calcinose tumorale de Teuschlander ou lipocalcinogranulomatose :**

Cette forme très particulière de calcinose est souvent classée à tort dans les calcinoses idiopathiques. En fait, plusieurs études ont montré qu'il existe une hyperphosphorémie, malgré une calcémie et une fonction rénale normales; ce phénomène est dû à une réabsorption tubulaire anormale des phosphates. Il existe de plus une élévation fréquente de la 1-25 dihydroxyvitamine D, qui est insensible à l'élévation des phosphates.

La maladie se traduit par des masses pseudotumorales situées dans au moins deux localisations juxta-articulaires: autour des trochanters, des épaules, des coudes ou des genoux, les mains sont plus rarement atteintes. Ces masses peuvent atteindre jusqu'à 20 cm de diamètre; de ce fait, elles créent des compressions musculonerveuses ou peuvent être le siège de phénomènes inflammatoires douloureux aux points de pression.

On observe alors une élimination du matériel calcique à travers la peau. L'association à des dents hypoplasiques et à une obturation des cavités pulpaire est typique de cette forme de calcinose. [43]



Figure27 : [43]
Calcinose tumorale du genou avec surinfection (bursite infectieuse).



Figure28 : [43]
Aspect radiologique : calcinose du genou.

3) Calcinoses idiopathiques :

Ce groupe de lésions correspond à des calcifications de cause inconnue ou discutée. Il s'agit dans la majorité des cas de petites tumeurs papulonodulaires isolées ou multiples.

- Calcinoses génitales :

La plus fréquente est la calcinose scrotale, mais il en existe des équivalents vulvaires et même pénien. On a, depuis la description de cette entité discuté les rapports avec d'éventuels kystes épidermiques, certains auteurs démontrant des résidus kystiques, d'autres au contraire montrant des images de dizaines de calcinoses scrotales sans aucun argument en faveur de l'origine kystique. On a aussi suggéré une origine sudorale. [43]

Les calcifications mammaires ne sont en général pas dermatologiques et sont découvertes lors de bilans mammographiques. Des calcifications idiopathiques de l'aréole mammaire sont toutefois exceptionnellement rapportées. [55]

La calcinose scrotale :

Sur le plan clinique, la calcinose scrotale se manifeste par l'apparition de multiples papules ou nodules, fermes, indolores, sur la peau scrotale qui ressemble beaucoup à des kystes épidermiques et qui peuvent s'ulcérer et donner issu un matériel blanchâtre crayeux.

Leur nombre varie de quelques dizaines à des centaines. Dans les cas sévères, ils peuvent entraîner une déformation massive de la peau scrotale.

Les lésions initiales sont de couleur chair, mais avec l'élargissement, elles se transforment en nodules jaunâtres et lobulés. (fig 29, 30)

En général, ces lésions se développent lentement pendant des années, voire des décennies, allant de quelque millimètre à plusieurs centimètres de diamètre. Elles sont dures, facilement palpables, mobiles par rapport au plan profond et peuvent être pédiculées.

Ces nodules sont généralement asymptomatiques, mais, dans quelques situations, ils peuvent être associés à un léger prurit, une sensation de pesanteur et, parfois, une décharge d'un matériel blanc crayeux est possible. Les patients sont exposés ainsi à un risque d'infections secondaires. [32, 56, 57]

Dans la littérature, il existe plusieurs rapports de cas de présentations atypiques ou de patients ayant des symptômes associés. Selon un rapport récent, un patient a présenté des symptômes semblables à ceux d'une prostatite qui se sont résolus après une simple excision.

Un autre rapport décrit un patient atteint d'une tumeur pédiculée isolée, et le terme «calcinose scrotale polypoïde » a été proposé pour cette apparence inhabituelle. Il ya aussi deux rapports de cas dans la littérature de CS associée à un vitiligo. On note qu'elle peut aussi affecter les organes génitaux externes autres que le scrotum, y compris les grandes lèvres et le pénis. Une femme présentant une calcinose idiopathique de l'aréole du mamelon, avec des caractéristiques cliniques ressemblant à une calcinose scrotale, a également été rapporté. [32]



Figure29 : [1]

Aspect clinique des nodules de calcinose scrotale



Figure30 : [58]

Calcinose scrotale étendue : multiples nodules calciques au niveau du scrotum formant une véritable masse tumorale.

- Autres :

Calcinome de Winer

Il s'agit d'une petite lésion dure, jaune, isolée, congénitale ou apparaissant dans la petite enfance et localisée préférentiellement à la tête et au cou, puis aux extrémités. Contrairement à la calcinose scrotale, il s'agit de multiples petits éléments calcifiés dermiques superficiels entourés de fibrose, mais presque sans réaction inflammatoire. [43]

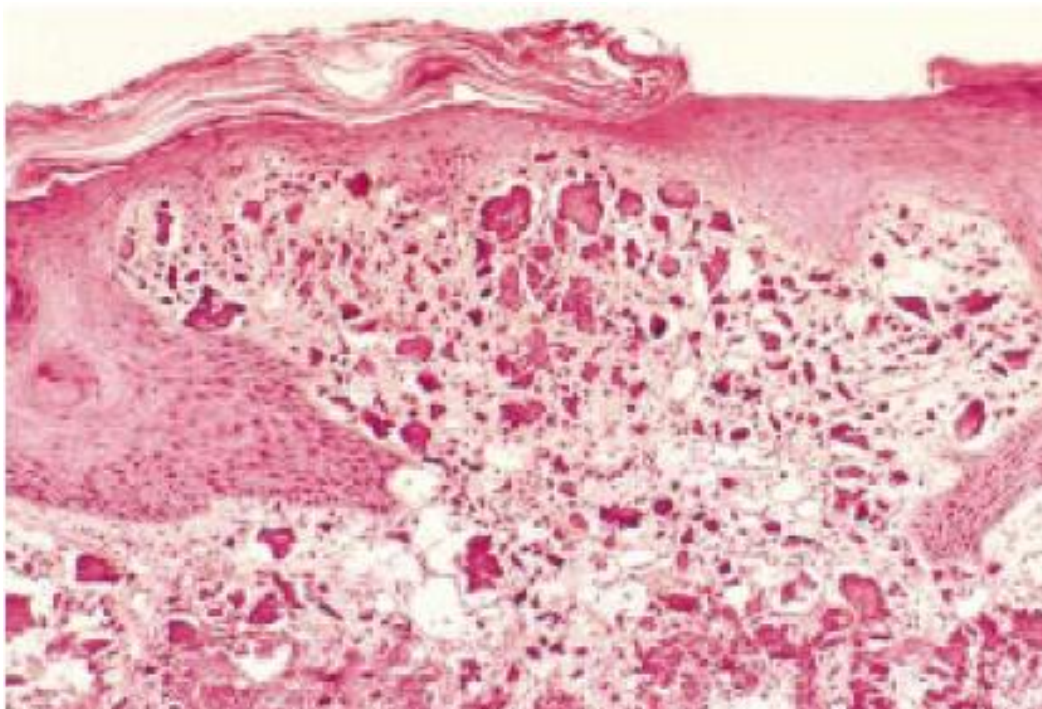


Figure31 : [43]

Calcinome de Winer : aspect histologique, coloration quadrichromique (x 40)

Calcinoses idiopathiques des extrémités

Diverses dénominations ont été utilisées pour décrire des lésions somme toute assez voisines : calcinosis circumscripta, calculs cutanés, nodules calcifiés sous-épidermiques. On trouve en effet des calcifications multiples prédominant aux mains et aux pieds, sans sclérodermie associée. Plusieurs publications ont montré l'existence de ces calcifications dans la trisomie 21. [43]

Calcinoses idiopathiques étendues

On parle souvent de calcinosis universalis, terme qui prête à confusion car il est utilisé pour désigner les lésions de la dermatomyosite. Il existe toutefois d'authentiques calcinoses diffuses sans sclérodermie, touchant la peau, les tendons, les aponévroses, qui se rapprochent de la « myosite ossifiante » des enfants, maladie gravissime quant à son pronostic fonctionnel. On trouve, comme dans toutes les grandes calcinoses, des complications non spécifiques liées aux compressions ou aux réactions inflammatoires aux points de pression.[43]

B. Biologie et radiologie : [1, 32, 59]

Le bilan phosphocalcique sanguin et urinaire de même que le taux d'acide urique et de phosphatase alcaline sont normaux. Le dosage de la parathormone, de la calcitonine et de la vitamine D est normal. La fonction rénale est également normale.

La radiographie du scrotum révèle de nombreux ombres radio-opaques de différentes tailles, dont certaines ne peuvent être appréciées lors de l'examen clinique. (fig 31)



Figure31 : [59]

Une radiographie montrant des nodules calcifiés au niveau du scrotum

C. Histologie :

L'examen histologique est incontournable pour confirmer le diagnostic de CS. Dans le derme scrotal, on note des calcifications d'aspect basophile, en coloration à l'hématoxyline et à l'éosine, de taille variable, entourées par des granulomes composés de cellules géantes multinuclées à type corps étranger, de cellules épithéliales et de cellules du tissu conjonctif. [32, 41] (fig 32, 33, 34)

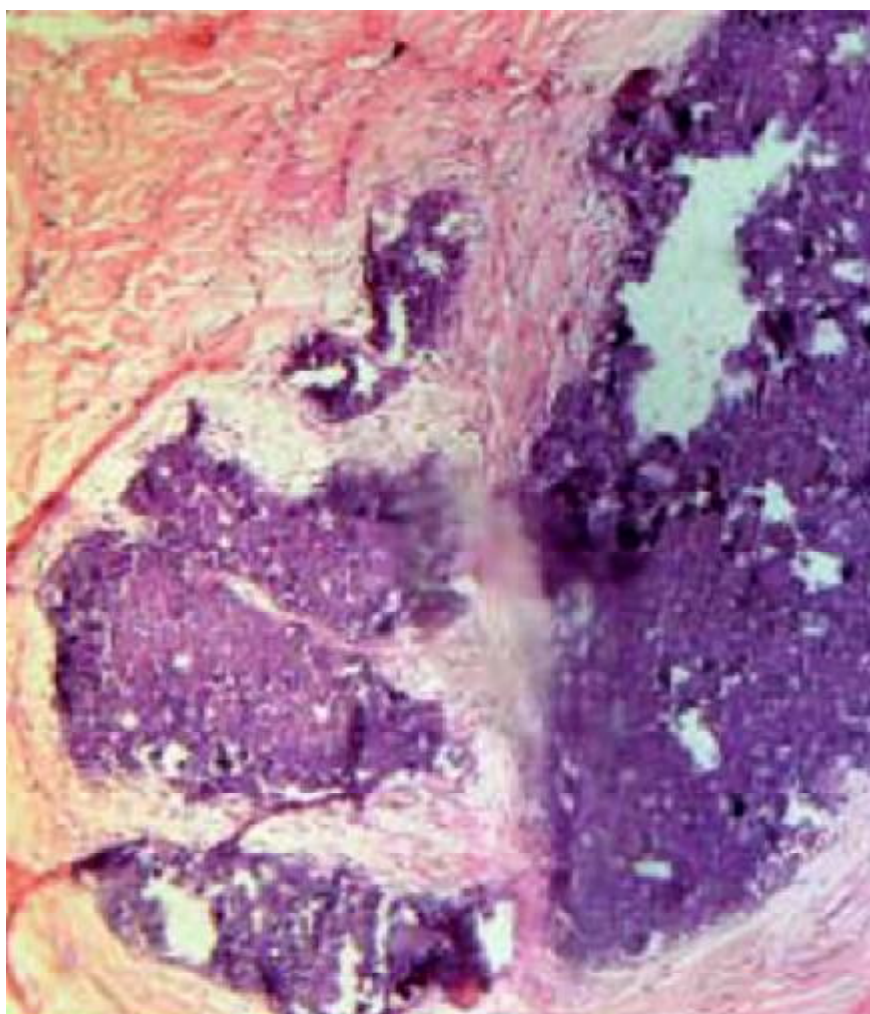


Figure32: [1]

Étude anatomopathologique de la biopsie, exérèse des nodules scrotaux objectivant des dépôts de basophiles amorphes sièges de calcifications.

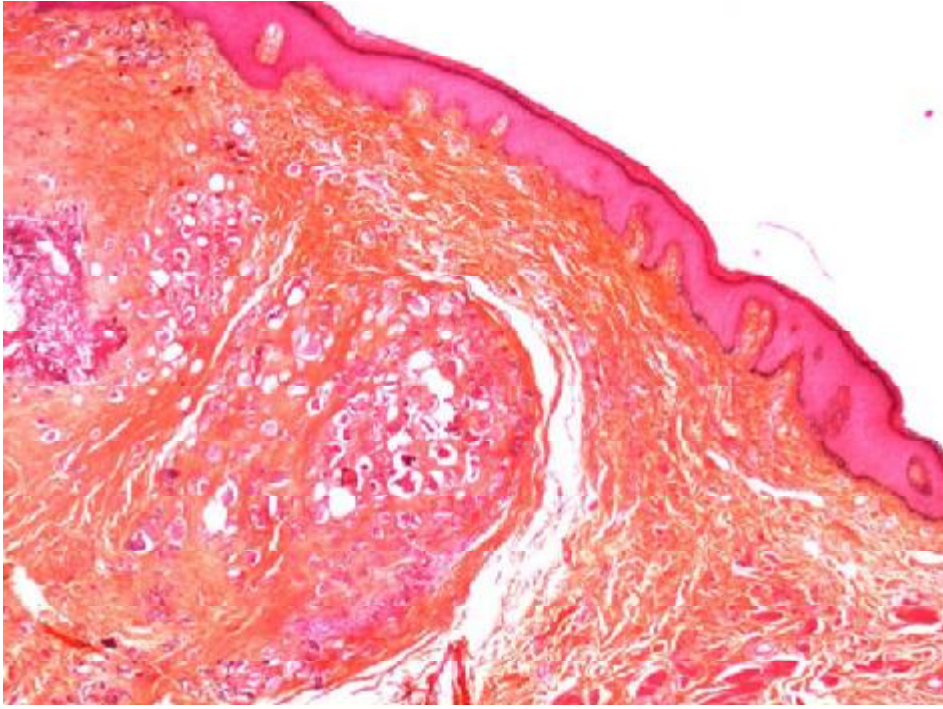


Figure33 : [2]

Le tissu conjonctif dermique comporte des nodules et des dépôts granuleux plus ou moins basophiles. À noter la présence de cellules musculaires provenant du dartos. HES×40

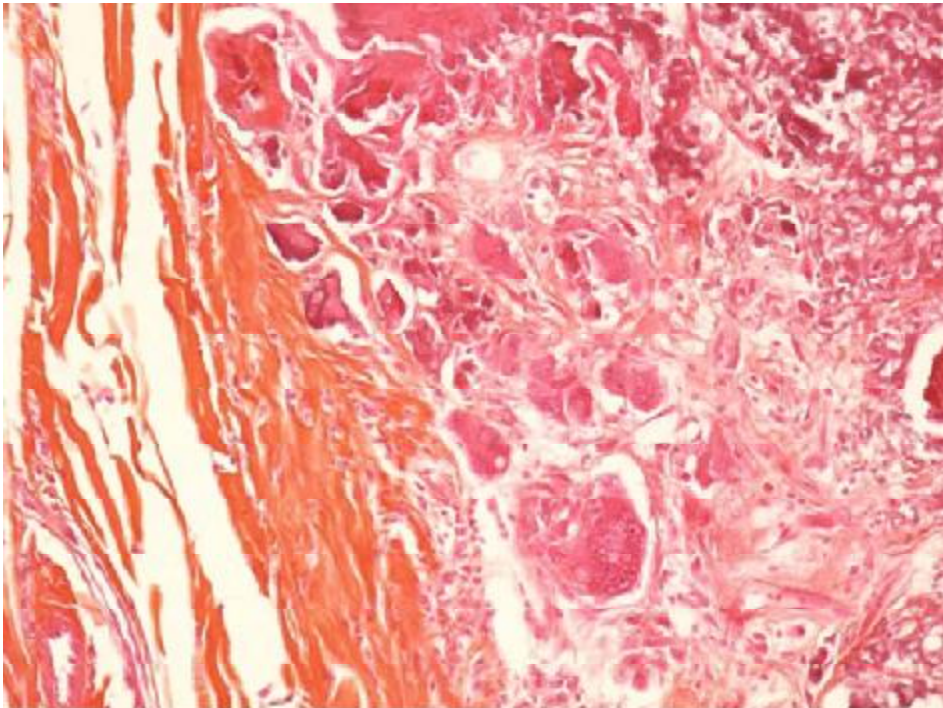


Figure34 : [2]

Dépôts basophiles entourés des granulomes à cellules géantes multinucléées à corps étranger.
HES×200.

La nature calcique des dépôts est confirmée par les techniques de von Kossa et alizarine. Ils sont colorés en noir dans la première technique (fig 35), et en rouge dans la deuxième. [2, 32]

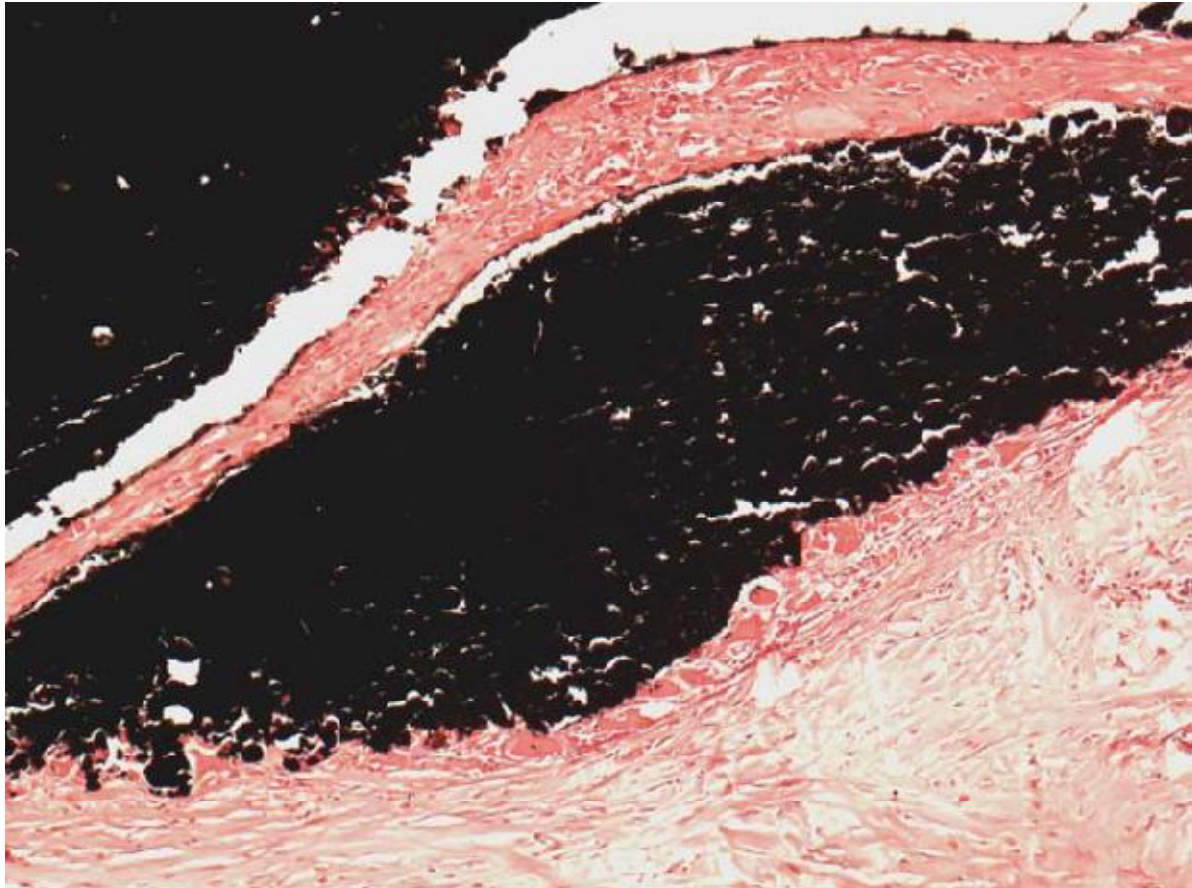


Figure35 : [2]

Technique de von Kossa $\times 100$. Les nodules calcifiés sont colorés en noir.

Les nodules sont de différents diamètres et ne sont pas attachés aux structures sous-jacentes ou à l'épiderme sus-jacent. L'utilisation de microscopie électronique à transmission a montré des dépôts de cristaux et de minéraux sur les fibrilles de collagène dégénérées et dans le cytoplasme des fibroblastes. Les analyses chimiques de ces dépôts montrent du phosphate, du carbonate de calcium et des traces de magnésium.

L'utilisation de la spectrophotométrie infrarouge dans les études expérimentales a établies des proportions à peu près égales de phosphate de calcium (52%) et de phosphate d'ammonium de magnésium (48%). [32]

II. Diagnostic différentiel :

La calcinose scrotale peut être confondue avec d'autres lésions. Les tumeurs testiculaires comme les tératomes, les gonadoblastomes, et les tumeurs à cellules de Leydig peuvent présenter des calcifications ou des ossifications. Calculs du scrotum se trouvent également dans une hydrocèle secondaire, ce qui les rend impalpable.

Lors de l'examen échographique (US), la calcification dans, ou à proximité, de l'épididyme peut être trouvée et c'est généralement dû à une épидидymite chronique. La maladie granulomateuse doit toujours être prise en compte dans ces circonstances.

L'hématome et granulomes du sperme (extravasation des spermatozoïdes avec formation de granulomes) peuvent donner une zone échogène isolée au niveau de l'épididyme. L'épididyme et le testicule annexe peuvent se calcifier et ceux-ci sont reconnus par leur position et leur forme caractéristiques. Ces lésions sont liées aux précédentes maladies inflammatoires de l'épididyme. [60]

TRAITEMENT

L'intervalle entre l'apparition de la maladie et le traitement est souvent une période de plusieurs années, au cours de laquelle les lésions peuvent se décomposer spontanément, en excréant un matériel blanc crayeux inodore. [41]

Le traitement de la CS est toujours chirurgical, et consiste généralement à réaliser une exérèse chirurgicale de la tumeur dans un but diagnostique et thérapeutique. [32]

A. Traitement chirurgical :

La chirurgie est actuellement le meilleur moyen d'éliminer les nodules prurigineux, excréant du matériel blanc, ou les nodules nombreux et volumineux devenant inesthétiques. Donc L'exérèse des lésions asymptomatiques peut également être justifiée par l'augmentation typique en nombre et en taille. [32, 61]

Le patient est mis en décubitus dorsal, sous anesthésie locorégionale, on réalise une exérèse chirurgicale qui doit être limitée à la paroi scrotale, car les masses calcifiées sont généralement situées dans le derme. [61, 62] (fig 36, 37)

Une nouvelle technique d'excision par pincement et perforation pour enlever les lésions de calcinose scrotale a été récemment décrite. Cette procédure consiste dans un premier temps à injecter localement 0,1% de lidocaïne et 1/10000 d'épinéphrine.

L'anesthésique, combiné à un frottement doux des kystes, sépare ces derniers du tissu conjonctif environnant et du fascia scrotal superficiel (Dartos).

Après 10 minutes, une incision de 2 à 4 mm, de la peau au-dessus du kyste, est effectuée pour réaliser une biopsie exérèse. Les petits kystes ainsi que toute paroi résiduelle du kyste peuvent être retirés à l'aide d'une pince.

Les sutures ne sont généralement pas nécessaires, et de deuxième intention. La guérison est renforcée par la nature contractile de la peau du scrotum. [32]



Figure36 : [59]

Image en per opératoire : Exérèse des nodules de calcinose scrotale



Figure37: [59]

Image de la pièce opératoire après exérèse chirurgicale

Les nodules regroupés dans une seule région du scrotum peuvent être retirés en bloc avec un bon résultat esthétique.

La fermeture primaire est généralement possible, mais on peut utiliser des lambeaux cutanés pour remplacer la perte de substance. Certains auteurs recommandent l'utilisation de sutures horizontales, avec des points éloignés les uns des autres sur le même côté de l'incision, comme la meilleur façon de la fermer. Lorsqu'une grande partie du scrotum est impliqué, le retrait total de la peau ainsi qu'une greffe pourront être nécessaires. [32, 61]

La peau scrotale a des caractéristiques esthétiques et fonctionnelles uniques qui font que la reconstruction est difficile. Ces caractéristiques sont importantes pour le contrôle de la température et la spermatogenèse. Une greffe de peau en maille fournit un revêtement mince et un aspect similaire à celui de la peau scrotale, l'utilisation de lambeaux de peau de l'aîne ou de lambeaux fémoraux peut fournir une couverture mince et mobile pour la reconstruction du scrotum. [59]

B. Traitement médical :

Le plus souvent, il n'existe pas de traitement médical réellement efficace de toutes les grandes calcinoses. On fait appel en général aux régimes alimentaires, à l'hydroxyde d'aluminium, aux diphosphonates ou à la corticothérapie. La warfarine a parfois été essayée.

Pour toutes les lésions localisées ou compliquées, la chirurgie est indiquée en première intention.

La corticothérapie locale injectable est efficace dans certains cas.

Des auteurs suggèrent l'utilisation d'un traitement local à base de stéroïdes et de la vitamine A pour prévenir les récurrences probables. [32, 59]

EVOLUTION

Evolution :

L'évolution de la CS est généralement lente, de quelques années à des décennies, les nodules augmentent progressivement en taille et en nombre. [4]

Le risque de récurrence après exérèse est controversé, et certains auteurs insistent sur la forte probabilité de récurrence après excision primaire. L'approche chirurgicale doit être parfaite et l'étendue de l'exérèse doit inclure la totalité des lésions, même les plus petites pour éviter les récurrences rapides. [61]

OBSERVATIONS

Observation 1

Il s'agit de Monsieur B. I., âgé de 56 ans, qui présentait depuis l'âge de 35 ans une tuméfaction scrotale, prurigineuse, indolore et augmentant progressivement de volume.

L'interrogatoire ne retrouvait pas d'antécédents pathologiques, il n'avait pas de notion de maladie systémique, ni de troubles métaboliques, ou de maladie scrotale connue (traumatisme, inflammation, infection...), les antécédents familiaux étaient sans particularités.

À l'examen clinique les lésions étaient multiples, nodulaires, mobiles par rapport au plan profond, confluentes, non inflammatoires et mesurant dans l'ensemble 4cm/3cm. (fig 38)



Figure38 :

Aspect clinique de calcinose scrotale (patient 1, Service d'urologie du CHU Hassan II de FES)

Les nodules contenaient un liquide blanchâtre épais. Les testicules et épididymes étaient cliniquement normaux.

Un bilan biologique a été réalisé: le dosage phosphocalcique était normal, ainsi que l'urée, la créatinine, l'acide urique et les phosphatases alcalines.

Une exérèse chirurgicale était réalisée sous anesthésie locorégionale.

À l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire, il s'agissait de formations nodulaires exophytiques bordées par une épaisse capsule fibreuse sans revêtement épithélial et occupées par de multiples foyers de calcifications dystrophiques évoquant une calcinose scrotale. (fig 39)

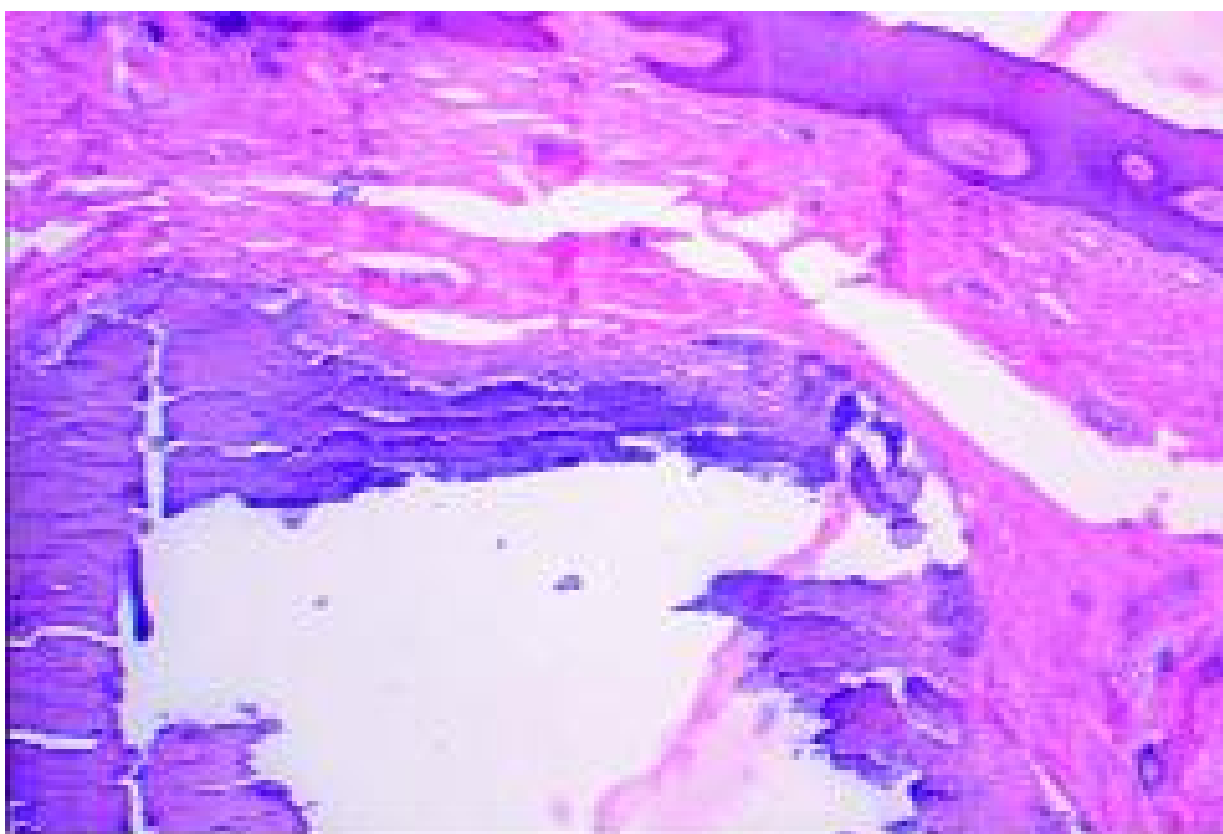


Figure39 :

Calcinose scrotale. Coupe histologique : G x 40. (Patient 1, Service d'urologie du CHU Hassan II de FES)

Les suites postopératoires étaient simples.

Le suivi à 10 ans de recul ne note pas de signe de récurrences, avec une bonne cicatrisation de la peau scrotale. (fig 40)



Figure40 :

Aspect du scrotum un mois après chirurgie. (Patient 1. Service d'urologie, CHU HASSAN II FES)

Observation 2

Il s'agit de Monsieur K.M, âgé de 27 ans, qui présentait de multiples lésions nodulaires au niveau du scrotum, ces lésions ont augmenté progressivement en taille et en nombre durant les 3 dernières années.

Le patient n'avait pas d'antécédents pathologiques particuliers, notamment pas de notion de maladie systémique, ni de troubles métaboliques, ni de maladie scrotale connue (traumatisme, inflammation, infection...), et il n'y avait pas de cas similaires dans la famille.

L'examen clinique a révélé de multiples nodules sous-cutanés, fermes, indolores, mobiles par rapport au plan profond, mesurant de 3 à 20 mm de diamètre, sans ulcération ni signes inflammatoires locaux. Le reste de l'examen était sans particularités. (fig 41)



Figure 41 :

Aspect clinique de calcinose scrotale. (Patient 2. service d'urologie. CHU HASSAN II FES)

Sur le plan biologique, le bilan phosphocalcique, l'urée, la créatinine, l'acide urique et les phosphatases alcalines étaient normaux.

Une large exérèse chirurgicale de la lésion a été réalisée sous anesthésie locorégionale, avec fermeture directe de la peau.

L'examen histologique a montré, sous un épiderme normal, des nodules dermiques contenant une substance amorphe et homogène correspondant à des dépôts de calcium, entourés d'une capsule fibreuse, et d'une réaction granulomateuse de type corps étranger. Aucun revêtement épithélial n'a été noté.

Les suites postopératoires étaient simples.

Après une période de suivi de 2 ans, aucun signe de récurrence n'a été observé, avec une bonne cicatrisation de la peau scrotale. (fig 42)



Figure 42 :

Une vue postopératoire du scrotum. (Patient 2. service d'urologie. CHU HASSAN II FES)

DISCUSSION

La calcinose scrotale est une pathologie bénigne, rare, de la peau scrotale qui se caractérise par l'apparition dès l'enfance, de multiples nodules intradermiques, calcifiés, asymptomatiques [1]. Elle a été décrite pour la première fois en 1883 par Lweinski. Peu de cas ont été rapportés dans la littérature et il ya encore une controverse sur la pathogénie de cette affection rare. [3]

I. Epidémiologie :

1. L'âge :

La calcinose scrotale est une pathologie bénigne rare qui survient souvent chez des patients jeunes. En effet la plupart des patients rapportés avaient des âges variant de 20 à 40 ans [4].

Nos 2 patients étaient âgés de 56 et 27 ans.

2. La fréquence et sexe :

La calcinose scrotale est plus fréquente chez les sujets de race noire [1].

C'est la plus fréquente des calcinoses génitales, mais des lésions semblables ont été rapportées chez les femmes (calcinose vulvaire) [59].

II. L'éthiopathogénie :

L'éthiopathogénie a été discutée dans plusieurs publications et de multiples théories ont été proposées [61]. Depuis le travail de Swineheart et Golitz [63], qui a mis en évidence un revêtement épithélial entourant les calcifications, la théorie selon laquelle la calcinose scrotale serait due à la calcification de kystes épidermiques est de plus en plus admise.

Cette théorie a été confirmée par Saad et Zaatari qui ont publié 3 cas, dont l'un avait concomitamment plusieurs kystes épidermoïdes dont certains évoluaient vers la calcinose. Selon ces deux auteurs, la rupture du revêtement épithélial entourant initialement le kyste épidermique produit une inflammation de type corps étranger suivie d'une dystrophie calcique constituant ainsi la calcinose scrotale. Ils ont donc conclu que les kystes épidermiques jouaient un rôle important dans la pathogénie de la maladie. Cette théorie a été aussi confirmée par plusieurs études. [4]

Wright et al. ont rapporté 9 patients et ont conclu que cette pathologie est vraiment idiopathique. Füzesi et al. ont également appuyé la théorie idiopathique dans leur étude, dans laquelle ils n'ont trouvé aucun élément cellulaire dans les nodules calcifiés. [64]

Song et al ont enlevé 51 nodules chez le même patient et ont décrit l'évolution de la maladie en fonction des résultats trouvés : La première étape était la formation du kyste. Ensuite, la calcification du matériel intrakystique et l'affaiblissement de la paroi du kyste en raison de l'augmentation du volume; la rupture de la paroi, le

déclanchement d'une inflammation mononucléaires à cause du contenu intrakystique, qui a été exposé à l'extérieur du kyste, et enfin, la résorption de la paroi du kyste ainsi que du contenu kératinique, en laissant seulement le matériel calcifié. [65]

Pabuççuoğlu et al. ont supposé que la dégénérescence et la nécrose du muscle dartos sont les facteurs les plus importants incriminés dans la pathogénie de cette affection, et que les dépôts dystrophiques calcifiés sont éventuellement une forme de la maladie du fait de ce processus initiateur de la dégénérescence musculaire [66].

Les résultats d'un rapport de King et al. ont appuyé la théorie de la dégénérescence du muscle dartos. [67]

Cependant, nous ne partageons pas cette théorie, car nous pensons que la maladie est limitée au derme et que l'excision de la peau, tout en préservant le muscle dartos, est un traitement adéquat.

Selon les constatations de Veress et Malik, et Feinstein et al, les traumatismes mineurs pourraient jouer un rôle dans le processus d'initiation de la CS. [68]

L'examen microscopique de nos échantillons n'a révélé aucune trace de cellules épithéliales entourant les calcifications, ou de dégénérescence de structures anatomiques. En raison de ces constatations, l'étiologie de la maladie chez nos patients était considéré comme idiopathique.

III. Diagnostic positif :

1. Clinique :

Sur le plan clinique, il s'agit de nodules de couleur jaune brunâtre, isolés ou multiples, sur la peau scrotale. Ces nodules apparaissent surtout chez les hommes âgés de 20-40 ans et se développent lentement au cours du temps et vont de 1 mm à plusieurs centimètres de diamètre. [4, 32]

Généralement, ses lésions sont asymptomatiques, mais elles peuvent aussi être associées à d'autres symptômes. Tsai et al. ont rapporté un cas de CS qui a été associé à des douleurs pelviennes et périnéales chroniques. Cecchi et al. ont rapporté une association de calcinose cutanée circonscrite du visage à une calcinose scrotale chez un homme de 54 ans. [41, 70, 71]

Nos deux patients avaient des nodules multiples dont le plus volumineux mesurait, respectivement, 4 cm et 2 cm de grand axe, formant de véritables masses tumorales. Les lésions se situaient uniquement au niveau scrotal et il n'y avait pas de symptômes associés en dehors d'un prurit chez le premier cas.

2. Histologie :

Pour le diagnostic de calcinose scrotale, Ito et al. ont réalisé une étude immunohistochimique utilisant des anticorps contre le CEA, antigène de membrane épithéliale (EMA), et la GCDFP-15 pour décrire la calcinose scrotale dystrophique dont l'origine sont des kystes de nature eccrine. Ils ont constaté une réaction positive pour le CEA et EMA dans les cellules luminales et dans le contenu d'un gros kyste et des structures canalaire, et une coloration GCDFP-15 positive dans ce dernier.

Dini et Colafranceschi ont utilisé des anticorps dirigés contre la cytokératine de bas poids moléculaire CAM 5.2, le cocktail de cytokératine AE1/AE3, le CEA, le collagène de type IV et la laminine de la membrane basale et ont observé une légère positivité pour la cytokératine AE1/AE3 dans la masse amorphe calcifiée, qui était probablement due à une calcification dystrophique de kystes épidermoïdes. [36, 60, 72]

Le diagnostic définitif ne peut être fait qu'avec l'examen histologique comme dans nos deux observations.

IV. Diagnostic différentiel :

La calcinose scrotale pose le problème de diagnostic différentiel avec d'autres lésions scrotales telles que l'onchocercose calcifiée, neurofibromes solitaires, schwannomes anciens, steatomas, lipome, et fibrome.

Les biopsies pour étude histologique sont nécessaires pour différencier la calcinose scrotale de ces lésions. Dans la calcinose scrotale, des dépôts amorphes, basophiles, calcifiés entourés d'une inflammation monocytaire ou histiocytaire peuvent être vus lors de l'examen anatomopathologique. [60]

V. Le traitement : [59, 60, 61]

Il s'agit d'une affection bénigne, le traitement est recommandé seulement pour des raisons esthétiques ou symptomatiques. Il consiste à réaliser une exérèse chirurgicale de la tumeur et a un but diagnostique et thérapeutique, car cette tumeur peut, par son volume, devenir très inesthétique comme c'était le cas pour nos deux patients.

L'exérèse chirurgicale doit être limitée à la peau du scrotum, car les nodules calcifiés sont localisés dans le derme.

L'élasticité de la peau scrotale permet généralement une fermeture primaire de la lésion.

Dans les cas de calcinose scrotale étendue, la perte de substance pourrait être large et la reconstruction, par greffe de peau en maille ou en utilisant des lambeaux cutanés, serait la meilleure solution.

Demir et ses collègues, en utilisant le Score Johnsen de la spermatogénèse, ont constaté que l'utilisation de la greffe chez l'animal pour la reconstruction du scrotum a diminué la fonction testiculaire tandis que l'utilisation des lambeaux a donné lieu à une fonction testiculaire similaire au groupe de contrôle. Plus d'études devront être effectuées pour obtenir des résultats meilleurs en ce qui concerne la reconstruction de la peau scrotale.

Chez nos patients, les résultats du traitement chirurgical ont été satisfaisants, et aucune complication postopératoire n'a été notée.

VI. L'évolution : [41, 73]

Etant donné la b nignit  de la symptomatologie et la lenteur de l' volution, le d lai entre les premiers sympt mes et le traitement est souvent tr s long. Les l sions augmentent progressivement en taille et en nombre, et peuvent former de v ritables masses tumorales.

Apr s traitement chirurgical, le risque de r cidive est controvers . Certains auteurs estiment que la chirurgie est la solution, et d'autres insistent sur la forte probabilit  de r cidive de ces l sions.

Dans nos deux cas, la p riode de suivi ne note pas de signe de r cidives, avec une bonne cicatrisation de la peau scrotale.

CONCLUSION

La calcinose scrotale est une pathologie bénigne, rare, se caractérisant par l'apparition, à un âge précoce, de multiples nodules calcifiés au niveau de la peau scrotale.

Son évolution clinique est lente, et les symptômes sont généralement minimes. Le bilan biologique est souvent normal et l'histologie confirme le diagnostic, par la présence au niveau du derme scrotal de dépôts calciques entourés de cellules épithéliales et de réaction inflammatoire de type corps étranger.

Dans la littérature, la calcinose scrotale a été rarement rapportée et son étiopathogénie est toujours mal connue. Actuellement, la théorie la plus admise est la dystrophie calcique des kystes épidermiques.

Le délai entre l'apparition de la maladie et le traitement est souvent de plusieurs années, à cause de l'évolution bénigne et des symptômes négligeables.

Le traitement consiste à réaliser une exérèse chirurgicale de la tumeur dans un but diagnostique et thérapeutique, car cette tumeur peut, par son volume, devenir très inesthétique.

RESUME

RESUME

La calcinose scrotale est une pathologie bénigne, rare, qui se caractérise par l'apparition, dès le jeune âge, de multiples nodules calcifiés, souvent asymptomatiques, au niveau de la peau scrotale, en l'absence de tout trouble métabolique systémique.

Son étiopathogénie est controversée, mais la théorie selon laquelle la calcinose scrotale serait due à la calcification de kystes épidermiques est la plus admise.

Le but de notre thèse est de mieux connaître cette pathologie, sur la base de deux observations cliniques et de l'analyse de la littérature.

Notre travail rapporte deux observations colligées au service d'urologie du CHU Hassan II de FES. Il s'agit de 2 hommes âgés de 56 et 27 ans présentant une calcinose scrotale. Le bilan lésionnel ne retrouvait aucune autre localisation en dehors de l'atteinte scrotale, le bilan biologique était normal.

L'examen histologique a révélé de larges dépôts de calcium au niveau du derme scrotal, entourés d'une capsule fibreuse et d'une réaction granulomateuse de type corps étranger, sans revêtement épithélial ni dégénérescence de structures anatomiques, confirmant ainsi le diagnostic de calcinose scrotale idiopathique.

Le traitement était chirurgical, avec des résultats satisfaisants, sans complication postopératoire ni signes de récurrence.

ABSTRACT

Scrotal calcinosis is a rare and benign disease, which is characterized by the appearance, at a young age, of multiples calcified and asymptomatic nodules within the scrotal skin, without any systemic metabolic disorder.

Its etiopathogenesis is still controversial, but the theory that scrotal calcinosis is due to calcification of epidermal cysts is the most accepted.

The object of our work is to better know this pathology, on the basis of two clinical observations and analysis of the literature.

Our work reports two patients collected at the urology department of the CHU Hassan II FES. These are two men aged 56 and 27 years, presenting a scrotal calcinosis. They had no other localisation outside the scrotum. The biological tests were normal.

Histological examination revealed large calcium deposits within the scrotal dermis, surrounded by a fibrous capsule and a foreign body-type granulomatous reaction, without epithelial lining or degeneration of anatomical structures, thus confirming the diagnosis of idiopathic scrotal calcinosis.

The treatment was surgical, with satisfactory results, and without postoperative complications nor signs of recurrence.

ملخص

تكلس كيس الصفن هو مرض حميد، نادر، يتميز بظهور عدة عقيدات متكلسة على جلد كيس الصفن في سن مبكرة، في غياب أية أعراض و أي اضطراب استقلابي نظامي.

مسبباته أمر مثير للجدل، ولكن النظرية القائلة بأنه ناتج عن تكلس أكياس البشرة هي الأكثر اعتمادا.

الهدف من هذه الأطروحة هو معرفة هذا المرض بشكل أفضل، بناء على ملاحظتين سريريتين ومراجعة الأدبيات.

عملنا يقدم ملاحظتين سريريتين مستقاة من مصلحة جراحة المسالك البولية بالمركز الإستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس. يتعلق الأمر بمريضين يبلغان من العمر 56 سنة و 27 سنة حاملان لهذا المرض، و يقتصر التكلس على كيس الصفن فقط دون أي تموقع آخر، وكانت التحاليل المخبرية سليمة.

وقد كشف الفحص النسيجي ترسبات كبيرة من الكالسيوم في أدمة كيس الصفن، محاطة بكبسولة ليفية و ردود فعل حبيبية من نوع أجسام غريبة، بدون بطانة ظهارية أو انحلال البنيات التشريحية، مؤكدا أن تكلس كيس الصفن في هذه الحالة مجهول السبب.

كان العلاج جراحيا وحققت نتائج مرضية، دون مضاعفات ما بعد الجراحة أو علامات الأنتكاسة.

BIBLIOGRAPHIE

[1] : El Moutaoui L, Chiheb S, Azouzi S, Benchikhi H. Calcinose scrotal idiopathique. Ann Dermatol Venereol 2007;134:707—8.

[2] : Cezar Gyenes, Jean-Marie Joux, Michel Boukaram, Heliette Chapuis, Pascal Roger. Une lésion scrotale rare d'étiologie controversée Annales de pathologie (2011) 31, 108—110.

[3] : Saladi RN, Persaud AN, Phelps RG, Cohen SR. Scrotal calcinosis: is the cause still unknown? J Am Acad Dermatol 2004; 51: S97—101.

[4] : Saad AG, Zaatari GS. Scrotal calcinosis: is it idiopathic? Urology 2001; 57:365.

[5] : www.pathol08.com/medecine/encyclopedie/anatomie_reproduction/19865-anatomie-du-scrotum.html.

[6] : JP Bailleul, B Mauroy. Anatomie du testicule, des voies spermatiques et des bourses. EMC - Urologie 1991:1-0 [Article 18-600-A-10].

[7] : Redman JF Applied anatomy of the cremasteric muscle and fascia. J Urol 1996; 156: 1337.

[8] : DEMOULIN A, LAMBOTTE R, FRANCHIMONT P Le testicule normal : structure, fonction et acquisitions endocrinologiques récentes. J. Gynécol. Obstét. Biol. Reprod. 1984; 13: 3-12

[9] : JUSKIEWENSKI S, VAYSSE P Vascularisation artérielle du testicule et chirurgie de l'ectopie testiculaire. Anat. Clin. 1978; 1 : 127-134.

[10] : GAUDIN J, LEFEVRE C, PERSON H, et al. The venous hilum of the testis and epididymis: anatomic aspect. Surg. Radiol. Anat. 1988; 10 : 233-242.

[11] : www.chups.jussieu.fr/polys/histo/histoP2/POLY.Chp.5.4.html#IMG59

[12] : Cribier B et Grosshans E. Histologie de la peau normale et lésions histopathologiques élémentaires. Encyclopédie medico-chirurgicale, Dermatologie, 98-085-A-10, 2002, 16p.

[13] : Montagna W, Kligman AM, Carlisle KS Atlas of normal human skin. In: New York : Springer-Verlag (Ed.) : 1992; 1-384.

[14] : C. Prost, M.Heller, S.Fraitag. Histologie moléculaire de l'épiderme. CD- ROM, INTER-MEDE, 2001.

[15] : Structure de la peau. Ann Dermatol Venereol 2005; 132:8S5-48

[16] : Manabe M, O'Guin WM Keratohyalin, trichohyalin and keratohyalin-trichohyalin hybrid granules: an overview. J Dermatol 1992; 19 : 749-755

[17] : Burgeson RE, Christiano AM The dermo-epidermal junction. Curr Opin Cell Biol 1997; 9: 651-658

[18] : Ortonne JP La jonction dermoépidermique et sa pathologie acquise et héréditaire. Pathol Biol 1992 ; 40 : 121-132

[19] : Lappin MB, Kimber I, Norval M The role of dendritic cells in cutaneous immunity. Arch Dermatol Res 1996 ; 288 : 109-121

[20] : Tachibana T The Merkel cell: recent findings and unresolved problems. *Arch Histol Cytol* 1995 ; 58 : 379-396

[21] : Moll I, Troyanovsky SM, Moll R Special program of differentiation expressed in keratinocytes of human Haarscheiben: an analysis of individual cytokeratin polypeptides. *J Invest Dermatol* 1993 ; 100 : 69-76

[22] : Ogawa H The Merkel cell as a possible mechanoreceptor cell. *Prog Neurobiol* 1996; 49: 317-334

[23] : Van der Rest M, Garrone R. Collagen family of proteins. *FASEB J* 1991 ; 5 : 2814-23.

[24] : Fichard A, Chanut-Delalande H, Ruggiero F. Le syndrome d'Ehlers-Danlos : l'architecture matricielle en question. *Med Sci(Paris)* 2003; 19: 443-52.

[25] : Kielty CM, Sherratt MJ, Shuttleworth CA. Elastic fibres. *J Cell Sci* 2002 ; 115 : 2817-28.

[26] : Koessler A, Grosshans E, Chartier C La papille pileuse, le fibroblaste papillaire et leur pathologie. *Ann Dermatol Vénéréol* 1993 ; 120 : 489-496

[27] : Grosshans E, Cribier B My skin is thicker than yours. *Dermatopathol Pract Concept* 1998; 4: 280-281

[28] : Sato K, Kang WH, Saga K, Sato KT Biology of sweat glands and their disorders. I Normal sweat gland function. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 537-563

[29] : Rogers GE. Hair follicle differentiation and regulation. *Int J Dev Biol* 2004 ; 48 : 163-70.

[30] : Otto Bucher. *Diagnostic et diagnostic différentiel en cytologie et en histologie normales*. P 365.

[31] : www.imedecin.com/Histologie/histologie-des-testicules.article328.html.

[32] : Kjetil Kristoffer Guldbakke, M.D., Sabrina Guillen, B.S., and Amor Khachemoune, M.D., C.W.S. Volume 13 - Issue 10 - October 2005.

[33] : Swinhart JM, Loren EG. Scrotal calcinosis. Dystrophic calcification of epidermoid cysts. *Arch Dermatol*. 1982 Dec;118(12):985-8.

[34] : Sanchez-Merino JM, Bouso-Montero M, Fernandez-Flores A, Garcia-Alonso J. Idiopathic calcinosis cutis of the penis. *J Am Acad Dermatol*. 2004 Aug;51 (2 Suppl):S118-9.

[35] : Dare AJ, Axelsen RA. Scrotal calcinosis: origin from dystrophic calcification of eccrine duct milia. *J Cutan Pathol*. 1988 Jun;15(3):142-9.

[36] : Ito A, Sakamoto F, Ito M. Dystrophic scrotal calcinosis originating from benign eccrine epithelial cysts. *Br J Dermatol*. 2001 Jan; 144(1): 146-50.

[37] : King DT, Brosman S, Hirose FM et al. Idiopathic calcinosis of scrotum. *Urology*. 1979 Jul; 14(1):92-4.

- [38] : Pabuççuoğlu U, Canda MS, Guray M, Kefi A, Canda E. The possible role of dartoic muscle degeneration in the pathogenesis of idiopathic scrotal calcinosis. *Br J Dermatol.* 2003 Apr; 148(4):827-9.
- [39] : . Yahya H, Rafindadi AH. Idiopathic scrotal calcinosis: a report of four cases and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2005 Mar; 44(3):206-9.
- [40] : Wright S, Navsaria H, Leigh IM. Idiopathic scrotal calcinosis is idiopathic. *J Am Acad Dermatol.* 1991 May; 24(5 Pt 1):727-30.
- [41] : Hicheri J, Badri T, Fazaa B, Zermani R, Kourda N, Jilani SB, Kamoun MR. Scrotal calcinosis: pathogenesis and case report. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat.* 2005 Jun; 14(2):53-6.
- [42] : Maxime Battistella, Bernard Cribier, calcinoses cutanées, *Revue du rhumatisme monographies* 78 (2011) 178-186
- [43] : Criber B. calcinose, ossification et lésions cartilagineuses cutanées. *Encyclopédie médico-chirurgicale, dermatologie*, 98-730-A-10, 2000, 9p.
- [44] : Cribier B, Grosshans E. Calcinose cutanée. *Ann Dermatol Venerol* 1992;119:151-168.
- [45] : goldminz D, Barnhil R, Macguire J, Stenn KS. Calcinosis cutis following extravasation of calcium chloride. *Arch Dermatol* 1988; 12: 922-925

[46]: Mills SE, Knight AG, Cutaneous calcinosis – an unusual complication of intravenous phosphate administration. Clin Exp Dermatol 1993; 18 : 370-372

[47] : Mancuso G, Tosti A, Berdindini RM, Mongiorgi R, Morandi A, cutaneous necrosis and calcinosis following electroencephalography. Dermatologica 1990; 181 : 324-326

[48]: Sell E, Hnsen RC, Struck-Pierce S. calcified nodules on the heel: a complication of neonatal intensive care. J Pediatr 1980; 96: 473-75

[49]: Kanda A, Uchimiya H, Ohtake N, Setoyama M, Kanzaki T. two cases of gigantic dystrophic calcinosis cutis caused by subcutaneous and/or intramuscular injection. J Dermatol 1999; 26: 371-374

[50] : Pathy AL, Falanga V. subcutaneous calcification in venous ulcers: report of case. J Dermatol Surg Oncol 1990; 16: 450-452

[51] : Puskas M, Schneider I, Dull G, Zombai E. calcinosis post-zosterienne. Ann Dermatol Vénérol 1995; 122: 436-438

[52] : Grosshans E, Cribier B. tumeurs épithéliales bénignes de la peau: tumeurs annexielles. Encycl Méd Chir, Dermatologie, 12-730-A-10, 1994 : 1-7

[53] : Grosshans E, Cibier B. les kystes et pseudo-kystes cutanés. Ann Dermatol Vénérol 1994 ; 121 : 594-599

[54]: Otkjaer-Nielsen A, Brun B, Seher L. calcinosis in generalized scleroderma. Acta Derm Venerol 1980; 60: 301-307

[55]: Oh CK, Kwon KS, Cho SH, Jang HS. Idiopathic calcinosis of the areola of the nipple. J Dermatol 2000; 27: 121-422

[56] : B. Chaine, M. Janier, dermatoses génitales masculines, EMC 2005, 98-834-A-10.

[57] : Özgenel GY, Kahveci R, Filiz G, Özcan M. Idiopathic scrotal calcinosis. Ann Plast Surg 2002; 48(4): 453-4.

[58] : Ashok K. Bolbandi MB BS, MS, Srinivasan Narayanaswamy MS, FRCS (Glasgow), Pramod Krishnappa MB BS, ANZ Journal of Surgery Volume 81, Issue 3, page 203.

[59] : Usman M. Tela and M. Bashir Ibrahim, Scrotal Calcinosis: A Case Report and Review of Pathogenesis and Surgical Management, Volume 2012, Article ID 475246, 3 pages.

[60]: Alper Parlakgumus, Emine T Canpolat, Kenan Caliskan, Tamer Colakoglu, Sedat Yıldırım, Ali Ezer and Turgut Noyan, Scrotal calcinosis due to resorption of cyst walls: a case report. Journal of Medical Case Reports 2008.

[61] : Mustafa Karaca, Gaye Taylan, Mithat Akan, Guniz Eker, Kaan Gideroglu, and Aylin E. Gul, Surgical Techniques in Urology 2010, p 1493-1495.

[62] : G Benoit, F Giuliano. Anatomie chirurgicale et voies d'abord de la vessie. EMC - Techniques chirurgicales - Urologie 1991:1-0 [Article 41-160]

[63] : Swinehart JM, Golitz LE. Scrotal calcinosis: dystrophic calcifications of epidermoid cysts. Arch Dermatol. 1982;118:985-988.

[64] : Wright S, Navsaria H, Leigh M. Idiopathic scrotal calcinosis is idiopathic. J Am Acad Dermatol 1991; 24: 727-30.

[65] : Song DH, Lee KH, Kang WH. Idiopathic of the scrotum: histopathologic observations of fifty-one nodules. J Am Acad Dermatol. 1988; 19: 1095-1101.

[66] : Pabuçcuođlu U, Canda MS, Gůray M, et al. The possible role of dartoic muscle degeneration in the pathogenesis of idiopathic scrotal calcinosis. Br J Dermatol. 2003; 148: 827-829.

[67] : King DT, Brosman S, Hirose FM, et al. Idiopathic calcinosis of the scrotum. Urology. 1979; 14: 92-94.

[68] : Veress B, Malik M. Idiopathic scrotal calcinosis. East Afr Med J. 1975;152:705-710.

[69] : Feinstein A, Kahana M, Levy A. Idiopathic scrotal calcinosis and vitiligo of the scrotum. J Am Acad Dermatol. 1984;11:519-520.

[70] : Tsai YS, Tzai TS, Lin JS, Tong YC. Scrotal calcinosis presenting with prostatitis-like symptoms. Urology 2002; 59: 138.

[71] : Cecchi R, Giomi A, Rapicano V, Innocenti S. Idiopathic scrotal calcinosis associated with idiopathic calcinosis circumscripta cutis. Les Nouvelles Dermatologiques 1998; 17:11-3.

[72] : Dini M, Colafranceschi M: Si calcinose scrotale encore appelée idiopathique? Am J Dermatopathol 1998, 20:399-402

[73] : Ruiz-Genao DP, Rios-Buceta L, Herrero L, Fraga J, Aragüés M, García-Díez A. Massive scrotal Calcinosis. Dermatol Surg 2002; 28: 745