

# Une tumeur mésoenchymateuse inguinale responsable d'une ostéomalacie oncogénique

Isabela Banu<sup>1</sup>, Luciana Gavrizzi<sup>1</sup>, Camille Cussac-Pillegand<sup>1</sup>, Nicolas Cornière<sup>2</sup>, Paul Valensi<sup>1</sup>

1. Service d'Endocrinologie- Diabétologie-Nutrition, Hôpital Jean Verdier, AP-HP, CRNH-IdF, Université Paris-Nord, Bondy.

2. Service de Physiologie – Explorations fonctionnelles, Hôpital Européen Georges Pompidou, AP-HP, Hôpitaux Universitaires Paris Ouest, Paris.

## INTRODUCTION

L'ostéomalacie oncogénique est une pathologie acquise rare (un peu plus de 160 cas sont rapportés dans la littérature). L'ostéomalacie oncogénique associe une hypophosphatémie sévère, une hyperphosphaturie, une concentration sanguine de 1,25-(OH) vitamine D effondrée et une ostéomalacie sévère. Elle est responsable de fractures pathologiques multiples. L'anomalie initiale est une sécrétion non régulée du FGF-23 par de petites tumeurs mésoenchymateuses à croissance lente.

Nous présentons le cas d'une patiente ayant développé une ostéomalacie oncogénique à partir d'une tumeur inguinale

## OBSERVATION

### Motif d'hospitalisation

Il s'agit d'une patiente âgée de 59 ans présentant une ostéoporose connue depuis 20 ans. Elle a consulté en février 2012 pour des douleurs osseuses diffuses avec une altération de l'état général.

### Antécédents

- Myomectomie - 1990
- HTA - 2012
- Hypothyroïdie - 1992
- Hernie discale
- Fractures multiples
- Ostéoporose - 1992
- Hypertriglycéridémie
- Dernières règles: 1990
- 1 enfant
- Tabac 55 paquets/années

**Traitement à l'entrée:** - Levothyroxine® 100µg/jour  
- Candesartan® 4mg/jour  
- Acide ibandronique® 1cp/mois  
- Carbonate de calcium® 1cp/jour  
- Phosphore®750 mg: 2 cp/jour

### Bilan standard

- Ionogramme sanguin: normal
- NFS normale
- VS = 8 mm/h, CRP<4 mg/l
- Fonction rénale: créatininémie = 61 µmol/l, clairance de la créatinine = 78 ml/min
- Bilan hépatique normal
- TSHus = 0,05 mU/l (N: 0,27- 4,2), T4I = 24,4 pmol/l (N: 12- 22)

### Bilan biologique

- Ostéoporose ancienne avec notion de traitement hormonal substitutif de la ménopause pendant 10 ans.
- Avril 2011 – consulte pour des douleurs costales, au niveau du pied droit et de l'articulation coxo-fémorale droite, avec altération de l'état général, anorexie sans perte de poids notable.
- Les explorations faites avant l'hospitalisation ont mis en évidence une augmentation des phosphatases alcalines, une calcémie normale, une hypophosphorémie avec des taux de vitamine D et de PTH normales. La scintigraphie osseuse trouvait de multiples foyers d'hyperfixation en faveur de fractures à répétition d'origine ostéoporotique.

- P= 49,8kg, T= 1,52 m, IMC= 21 kg/m<sup>2</sup>.
- TA: 127/71, FC: 70/min.
- Paresthésies péribuccales et au niveau des membres inférieurs, ROT vifs et symétriques
- Douleurs osseuses diffuses, surtout au niveau lombaire, du pied droit et de la tête fémorale droite. Marche en s'appuyant sur une canne

### Examen clinique

### Bilan phospho-calcique

- Calcémie : 2,25 mmol/l, Phosphorémie: 0,45 mmol/l (N: 0,85- 1,50)
- Calciurie: 1,6 mmol/24h (N: 2,5 – 7,5), Phosphaturie: 11,5 mmol/24 h(N: 12-42), Créatininurie: 7mmol/24h (N: 7-14).
- Albuminémie: 42g/l
- Phosphatases alcalines: 307 UI/l (N<105)
- 1-25 OH vitamine D: 96,1 pmol/l (N: 66-167), 25OH vitamine D: 31,5 ng/ml(N: 20-50)
- PTH: 30,3 ng/l (N:10-70)

**Au total:** Patiente présentant un ostéoporose ancienne avec fractures multiples malgré un traitement hormonal substitutif de la ménopause et un traitement par biphosphonates, avec une hypophosphatémie d'apparition récente et une altération de l'état général.

### Bilan étiologique

- **Exploration du métabolisme phospho-calcique (test de Pack):** hypophosphatémie très marquée d'origine rénale avec une concentration de calcitriol normale et un taux de FGF23 élevé inadaptée, compatible avec une ostéomalacie oncogénique. Le tableau évoque une tumeur mésoenchymateuse sécrétant du FGF23.
- **Scintigraphie au 111 Indium-Pentétréotide:** foyer de captation punctiforme inguinal droit, correspondant à une lésion tissulaire hypodense d'environ 17 mm de plus grand axe.
- **Echographie inguinale:** lésion sous-cutanée hyperéchogène ovalaire mesurant environ 2 cm, située assez profondément à 15 mm sous la peau, à droite de l'artère fémorale commune, avec laquelle elle a un petit contact.
- **IRM du creux inguinal droit et le PET Scan:** foyer hypermétabolique de 17 mm compatible avec une tumeur mésoenchymateuse.

### Evolution

- L'identification de la tumeur a été difficile. Afin de maintenir une phosphorémie correcte, des fortes doses de phosphore ont été utilisées, même par voie parentérale en association à la vit D et du calcium. Malgré ce traitement, la phosphorémie est restée très basse.
- La patiente a eu une résection chirurgicale de la tumeur en novembre 2013. Une exploration du métabolisme phospho-calcique a été pratiquée une semaine après l'intervention et à 6 mois avec une normalisation de la phosphorémie et une augmentation des marqueurs d'ostéoformation, alors que ceux d'ostéorésorption ont diminué. Cliniquement, une diminution des douleurs et une nette amélioration de sa marche ont été constatés.

### Exploration du métabolisme phospho-calcique

	Février 2012	Novembre 2013
Calcémie totale (N: 2,09- 2,52 mmol/l)	2,12	2,25
Calciurie(N: 0,04- 0,037 mmol/mmol)	0,12	0,35
25OHvitD (N: 75- 130)	94	114
1,25 OH vitD (N: 65-167pmol/l)	112	369
PTH (N:11-57 pg/ml)	58	42
FGF 23 c-terminal (N: 1-120 RU/ml)	154	66
Phosphorémie (N:0,82- 1,39 mmol/l)	0,41	1,28
Phosphaturie/24h	14,1	7,7

## DISCUSSION

L'ostéomalacie oncogénique est une pathologie rare de diagnostic difficile, invalidante, nécessitant des investigations approfondies. La guérison est obtenue, comme dans le cas présent, par la résection de la tumeur mésoenchymateuse responsable.