

Évolution d'une ostéomalacie par diabète phosphaté dans un cas de tumeur mésoenchymateuse

P. Insalaco, V. Simon, E. Legrand, D. Chappard, J.-P. Saint-André, M. Audran, Service de Rhumatologie - CHU d'Angers - F-49033 Angers Cedex

L'ostéomalacie d'origine tumorale appartient aux ostéomalaciques vitamino-résistantes hypophosphatémiques par fuite urinaire de phosphore. Elle est liée à différents types de tumeurs, le plus souvent mésoenchymateuses bénignes. Depuis la description du premier cas par McCance en 1947, près de 120 autres ont été rapportés, dont plus de la moitié au cours des vingt dernières années, témoignant d'une meilleure reconnaissance de ce syndrome rare.

Nous rapportons l'observation d'une patiente de 67 ans, chez qui le diagnostic d'ostéoporose commune post-ménopausique avait été porté en mars 1999, devant l'existence d'un tassement vertébral de T7, de fractures costales et d'une densité minérale osseuse lombaire basse à 0,80 g/cm², soit un T-score à - 2,55, et fémorale à 0,75 g/cm², soit un T-score à - 1,56. Un traitement par alendronate et supplémentation en calcium et vitamine D est débuté.

L'absence de régression des douleurs, la survenue de nouvelles fractures costales malgré une amélioration de la densité minérale osseuse, une asthénie et un antécédent de carcinome papillaire de la thyroïde conduisent à reprendre les investigations en mars 2001. La biologie montre l'existence d'une hypophosphorémie franche à 0,47 mmol/l (normale entre 0,82 et 1,25), plus discrète en 1999 à 0,66 mmol/l et qui n'avait pas attiré l'attention. Les autres paramètres permettent d'écarter l'hypothèse d'une ostéomalacie carencielle : en effet, si les phosphatases alcalines sont modérément élevées à 142 UI/l, la calcémie, la calciurie des 24 heures, la 25 hydroxy-vitamine D₃ et l'hormone parathyroïdienne sont normales. La 1,25 hydroxy-vitamine D₃ est abaissée de façon inadaptée à l'hypophosphorémie, la fonction rénale étant normale. L'examen urinaire témoigne d'un défaut de réabsorption tubulaire du phosphore sans glycosurie ou amino-acidurie. La biopsie osseuse avec étude histomorphométrique confirme l'existence d'une ostéoporose (volume trabéculaire diminué et travées osseuses fines), associée à une ostéomalacie n'ayant pas de caractère spécifique (forte augmentation du tissu ostéoïde non minéralisé, vitesse de minéralisation nulle).

L'ensemble de ces résultats confronté à l'âge de la patiente fait fortement suspecter une ostéomalacie par diabète phosphaté d'origine tumorale. Le bilan réalisé, et notamment la tomodensitométrie abdominale, montre l'existence d'une petite formation nodulaire développée au sein de la graisse sous-cutanée abdominale, dont l'examen anatomo-pathologique, après exérèse chirurgicale complète, révèle qu'il s'agit d'une tumeur mésoenchymateuse bénigne richement vascularisée, correspondant à un hémangiopéricytome. Six semaines après l'intervention, l'amélioration clinique et biologique est spectaculaire, avec régression quasi totale des douleurs et normalisation de la phosphorémie.

L'ostéomalacie tumorale reste rare et sa physiopathologie très partiellement élucidée. La tumeur primitive produirait un facteur certainement peptidique aux propriétés débattues, appelé «phosphatonine», qui pourrait affecter de multiples fonctions du tubule rénal proximal, en particulier la réabsorption du phosphore, conduisant ainsi à l'hypophosphorémie. La guérison de la maladie métabolique osseuse après exérèse carcinologique de la tumeur primitive démontre néanmoins le lien irréfutable entre ces deux affections.

Toute déminéralisation osseuse diffuse mérite la réalisation d'un bilan phospho-calcique minimal comportant un dosage de la phosphorémie.