

# Malattia di Teutschloender

## *Teutschloender's disease*

G. Solarino  
L. Scialpi  
L. Marzo  
A. Cimmino<sup>1</sup>  
B. Moretti<sup>2</sup>

I Clinica Ortopedica, Università  
e Policlinico di Bari;

<sup>1</sup> Dipartimento di Anatomia  
Patologica, Università e  
Policlinico di Bari;

<sup>2</sup> Dipartimento di Metodologia  
Clinica e Tecnologie Medico-  
Chirurgiche, Sezione di  
Ortopedia e Traumatologia di  
Bari

*Indirizzo per la corrispondenza:*

Dott. G. Solarino, I Clinica  
Ortopedica, Università degli  
Studi di Bari, Policlinico, Piazza  
Giulio Cesare 11, Bari.

Fax: 081-5478600

E-mail:

gb.solarino@ortop1.uniba.it

*Ricevuto il 1 ottobre 2002*

*Accettato l'11 novembre 2002*

### RIASSUNTO

Gli autori descrivono due casi clinici di malattia di Teutschloender; il primo tipico, di una donna di settant'anni, il secondo anomalo, di una donna di quarantotto anni. La malattia di Teutschloender è una calcinosi tumorale, chiamata in Nuova Guinea anca di pietra. È rara e nella casistica della letteratura (limitata a circa 100 casi) vengono riportati casi clinici ove sono coinvolte le grosse articolazioni, soprattutto le sedi trocanteriche e glutee dell'anca, o quelle posteriore del gomito e laterale della spalla.

*Parole chiave: anca di pietra, calcinosi tumorale, malattia di Teutschloender*

### SUMMARY

The Authors present two cases of Teutschloender's disease, in two females aged 48 and 70. Teutschloender's disease is a tumoral calcinosis, in the past also called stoned hip in New Guinea. It's rare and about 100 cases have been published so far; the usual sites are around the hip posteriorly at the elbow and laterally at the shoulder.

*Key words: stoned hip, tumoral calcinosis, Teutschloender's disease*

### I CASO CLINICO

Donna di settant'anni (T.L.) giunge alla nostra osservazione per valutazione e cura di una tumefazione presente nel contesto dei tessuti molli periarticolari della spalla destra e di una neoformazione presente sulla superficie volare del gomito sinistro.

La paziente riferisce di essere in altra sede già stata sottoposta ad exeresi parziale della neoformazione del gomito sinistro. All'esame obiettivo della spalla destra si rileva la presenza di tumefazione di aspetto cistico, consistenza disomogenea a margini bozzuti con dimensioni di circa 3 cm x 3 cm x 2 cm, che si approfonda nel contesto dei tessuti molli; non vi è dolore pressorio, né alterazioni della motilità articolare.

Nella regione antero-laterale del gomito sinistro, nei tessuti molli, è evidente una voluminosa formazione solida, disomogenea, a margini bozzuti e mal delimitabili delle dimensioni di circa 8 cm x 6 cm x 3,5 cm, che sembra estendersi in profondità nello spazio interosseo prossimale l'articolazione radio-ulnare. La tumefazione appare poco mobile sui piani sottostanti e non dolente alla palpazione. È conservata



Fig. 2. Rx di gomito in LL che mostra agglomerato sottocutaneo di densità irregolare con setti fibrosi radiotrasparenti.

Fig. 1. Rx di spalla in LL che mostra agglomerato sottocutaneo di densità irregolare con setti fibrosi radiotrasparenti.



la motilità del gomito sinistro e vi è assenza di segni vascolo-nervosi periferici. Le radiografie standard mostrano agglomerati sottocutanei di densità irregolare con setti fibrosi radiotrasparenti (Figg. 1 e 2). In sala operatoria, in due sedute diverse, si esegue exeresi completa delle neoformazioni.

## II CASO CLINICO

Donna di quarantotto anni (D.G.) giunge alla nostra osservazione per valutazione e cura di una neoformazione presente a livello dell'articolazione interfalangea prossimale del quinto dito della mano sinistra. All'esame obiettivo la tumefazione è di circa 0,5 cm x 0,5 cm x 0,5 cm, di consistenza dura, a margini bozzuti, poco mobile sui piani sottostanti; non vi è dolore alla palpazione e sono possibili i movimenti di flessione-estensione dell'articolazione. Le radiografie standard mostrano un agglomerato sottocutaneo di densità irregolare (Fig. 3).

Si esegue intervento chirurgico di exeresi completa della neoformazione.

*Controllo a 30 giorni (Fig. 4)*

In entrambi i casi clinici, l'esame istologico è stato condotto su campioni fissati in formalina neutra tamponata al



Fig. 3. Rx del quinto dito della mano di sn che mostra agglomerato sottocutaneo di densità irregolare.



Fig. 4. Rx del quinto dito della mano di sn: controllo a 30 gg.

5%, inclusi in paraffina e colorati con ematossilina-eosina e Von Kossa su sezioni di spessore di 5-6  $\mu$ .

L'indagine microscopica ha evidenziato in entrambi i casi la presenza di una intelaiatura fibrosa con ampi spazi cistici contenente abbondante materiale calcareo, positivo alla colorazione speciale per il calcio. La periferia della lesione è delimitata da un cospicuo vallo flogistico costituito da macrofagi mono o plurinucleati, cellule giganti simil-osteoclastiche, linfociti, plasmacellule e fibroblasti (Figs, 5 e 6).

## DISCUSSIONE

La calcinosi tumorale di Teutschloender<sup>1-3</sup> è definibile come un disordine ereditario autosomico recessivo caratterizzato da depositi periarticolari simil-tumorali di calcio, che si localizzano principalmente nelle regioni dell'anca, della spalla e del gomito sebbene le articolazioni secondarie possano essere coinvolte.

Il disordine si presenta in modo predominante in bambini per il resto sani, adolescenti e giovani adulti; e più spesso multiplo che unico e non infrequentemente colpisce due o più soggetti della stessa famiglia; non vi è differenza tra i sessi.

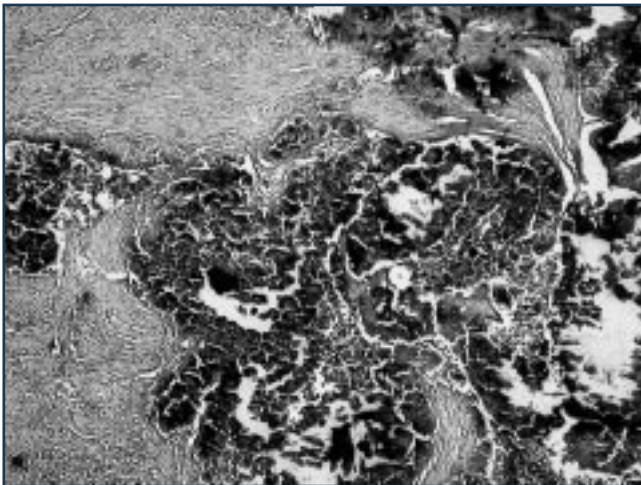


Fig. 5. Calcinosi tumorale: materiale amorfo/calcifico (X 100 Ematossilina Eosina).

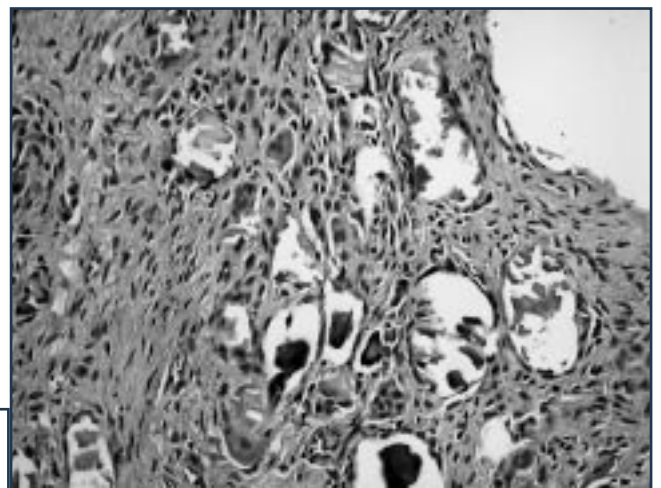


Fig. 6. Calcinosi tumorale: materiale calcifico/amorfo delimitato da vallo macrofagico con cellule giganti multinucleate simil osteoclastiche (X 100 Ematossilina Eosina).



Fig. 7. Scintigrafia total-body: iperfissazione del radiofarmaco in vaste aree scheletriche.

In letteratura la prima descrizione di questo tipo di calcinosi è riportata da Duret (1899)<sup>4</sup>, poi Teutschloender (1935)<sup>1-3</sup>, poi Inclan (1943)<sup>5</sup>; tra i casi riportati la maggior parte dei pazienti sono africani o neri d'America. Clinicamente, la principale manifestazione della malattia è la presenza di una larga, solida massa sottocutanea calcificata asintomatica, che si sviluppa lentamente. La lesione è saldamente attaccata alla fascia sottostante, al muscolo ed al tendine e può infiltrare queste strutture ma senza rapporto con l'osso. Nel primo caso clinico le lesioni sono multiple, nel secondo la scintigrafia total body mostra un'iperfissazione del radiofarmaco in vaste aree scheletriche.

Nel secondo caso clinico è presente associazione con anomalie dentarie rappresentate da radici bulbose e depositi calcifici che obliterano le camere polpose. L'aspetto radiografico del primo caso rivela agglomerati sottocutanei di densità irregolare con setti fibrosi radiotrasparenti. La calcemia risulta normale in entrambi i casi clinici così come la fosfatemia (in disaccordo con la letteratura di Teutschloender) ed il calcitriolo. Un trauma è riportato dalla prima paziente, la seconda non lo riferisce ma, data la sede di calcificazione (quinto dito mano sinistra) è possibile che traumatismi riportati abbiano causato lesioni tissutali giocando un ruolo nel processo di cal-

cificazione ossia causa di emorragia, necrosi lipoidea (in accordo con la teoria di Teutschloender 1935<sup>1-3</sup>), fibrosi, collagenizzazione, collagenolisi ed, in ultimo, calcificazione massiva. La resezione chirurgica totale delle lesioni sembra evitare le recidive locali.

I problemi di diagnosi differenziale anatomo-patologici si pongono con diverse condizioni, infatti, in alcuni casi, i depositi calcarei si configurano come masserelle concentriche (calcosferiti) assomigliando a uova di parassiti; in altri, lesioni morfologicamente identiche si riscontrano in pazienti con insufficienza renale cronica, iperparatiroidismo secondario, end stage renal disease da emodialisi, ipervitaminosi D, iperparatiroidismo, milk alcaly sindrome (Burnett's syndrome), calcinosi universale (bambini), calcinosi circoscritta (dovuta a malattia del collagene quali sclerodermia, sclerodattilia e polimiosite), calcificazioni distrofiche (tendinite distrofiche, etrainate therapy), calcificazioni idiopatiche.

In definitiva la storia clinica e le indagini di laboratorio (calcio fosfato) consentono una non facile diagnosi differenziale.

## BIBLIOGRAFIA

- 1 Teutschloender O. *Zur Kenntnis der progressiven lipocalcinogranulomatose der muskulatur*. Virchows Arch Pathol Anat 1935;295:424.
- 2 Teutschloender O. *Lipid calcinosis (lipoid kalkgicht)*. Zieglers Beitr 1947;110:402.
- 3 Teutschloender O. *Die symmetrisch fortschreitende lipocalcinogranulomatose (hygromatosis lipocalcinogranulomatosa progrediens) und andere schleimbeutelveränderungen (sog. "bursitis calcarea" und lipoma arborescens)*. Zieglers Beitr 1939;103:499.
- 4 Duret HM. *Tumeurs multiples et singulières des bourses séreuses (endotheliomes peut être d'origine parasitaire)*. Bull Mem Soc Ana (paris) 1899;125:74.
- 5 Inclan A. *Tumoral calcinosis*. JAMA 1943;190:121.