

Kinderchirurgische Praxis, Köln

S. Bittmann, H. Ulus

## Die Kalkgicht im Kindesalter

XXXXXXXXXXXXXXXXXX

### Einleitung

1943 beschrieb Inclan zum ersten Mal die Kalkgicht als eigenständiges Krankheitsbild [1], obwohl Weichteilverkalkungen schon wesentlich früher beschrieben wurden. Duret publizierte 1899 den Fall eines 17-jährigen Mädchens und ihrem jüngeren Bruder mit multiplen Kalzifikationen an der Hüfte und am Ellbogengelenk [2]. Eine detaillierte Beschreibung eines Mädchens mit multiplen Kalzifikationen an der Schulter und Ellbogenregion wurde 1935 von Teutschlaender veröffentlicht [3]. Er vermutete, die zunehmende Kalzifizierung sei in Zusammenhang mit Fettgewebnekrosen zu sehen und initiierte den Begriff *Lipokalzinogranulomatose* [4,5]. Über 80 Beispiele dieser Läsionen wurden in der Literatur unter den verschiedensten Bezeichnungen beschrieben [2,6–10].

### Eigene Beobachtung

Im Oktober 2001 stellte sich in unserer kinderchirurgischen Sprechstunde ein 15-jähriger Junge gesunder Eltern wegen einer an Grösse zunehmenden linksglutealen Schwellung vor. Am Tag der klinischen Untersuchung zeigte sich eine Schwellung mit einem Durchmesser von 1,5 cm. Ein Röntgenbild der Läsion wurde nicht durchgeführt. Wir führten die ambulante Exzision des Tumors durch. Die Operationszeit betrug 14 Minuten. Makroskopisch bestand der Tumor aus gelblich-weissem, pastösem und kalzifizierendem Material. Postoperativ zeigten sich keine Komplikationen. Die histopathologische Begutachtung bestätigte eine Kalkgicht. Hinweise für Malignität bestanden nicht.

### Diskussion

Kalkgicht ist eine seltene Weichteilverkalkung und wird als eine eigenständige Krankheit angesehen. Recherchiert man in der Literatur, ist man lediglich über die klinischen und radiologischen Charakteristika einig, hinsichtlich der Epidemiologie und Ätiologie herrscht Uneinigkeit [20]. Ein autosomal-dominantes Vererbungsmuster wird postuliert [31]. Die Kalkgicht tritt häufig in der ersten und zweiten Lebensdekade auf. Sie wird selten bei Patienten nach dem 50. Lebensjahr nachgewiesen.

Die Pathogenese ist unklar. Eine genetische Ursache, rekurrende Weichteil-Mikrotraumata und terminales Nierenversagen wurden als ursächliche Gründe für die Erkrankung beschrieben. Thompson [9], Maathuis [10] und Mc Clatschie [27] vermuteten, dass ein minimales Weichteiltrauma in Verbindung mit einem angeborenen Defekt des Kalziummetabolismus zu einer Kette von Veränderungen führt, die in einer Kollagenolyse sowie massiven Kalzifikation der Weichteile endet. Die mikroskopische Charakterisierung der Kalkgicht zeigt eine komplexe Phospholipidkomposition mit Ablagerung von Hydroxyapatitkristallen [32]. Eine Infiltration des umgebenden Gewebes mit Riesenzellen, Histiozyten und Lymphozyten wird häufig nachgewiesen.

Klinisch findet sich meist eine Kalzifizierung im Bereich grösserer Gelenke, vor allem im Bereich der Hüft- und Glutealregion, der Schulter sowie des dorsalen Ellenbogens. In  $\frac{2}{3}$  der Fälle treten die Läsionen multipel auf. Die Schwellung ist häufig asymptomatisch und verursacht nur selten subjektive Beschwerden. Grosse Läsionen bis 24 cm Durchmesser sind bekannt [16]. Radiologisch zeigt sich das typische Bild eines Koaglomerates von multiplen, runden kontrastgebenden Strukturen [12]. In

seltenen Fällen sind diese flüssigkeitsgefüllt [18]. Nuklearmedizinische Untersuchungen zeigen eine erhöhte Anreicherung von Radionukliden im Bereich der Kalzifikationen [41–43]. Häufig wird eine Normokalzämie und Hyperphosphatämie nachgewiesen [11–15]. Mitnick vermutete einen Defekt am proximalen Tubulus, der zu einer erhöhten Phosphat-Reabsorption in der Niere führt [28]. Kalkgicht, Hyperphosphatämie und Normokalzämie wurden bei 7 von 13 Geschwistern nachgewiesen [11,12]. Bei den anderen fünf Geschwistern ohne Kalkgicht wurden keine erhöhten Phosphatwerte gefunden. Lyles wies Erhöhungen von 1,25-Dihydroxy-Vitamin bei allen neun Patienten seiner Studie nach [31]. Assoziationen mit atypischer juveniler Dermatomyositis, Demenz, Sarkoidose, Nanobakterien, renale Osteodystrophie und chronisch multifokaler Osteomyelitis sind bekannt [34–40].

### Behandlung

Die Behandlung der Wahl ist die chirurgische Exzision der Läsion. Eine hohe Rezidivneigung ist bekannt, vor allem nach incompletter Exzision und bei Patienten mit sekundärem Hyperparathyreoidismus. Kalziumchelatbildner und phosphatbindende Antazida wurden in der Behandlung der Kalkgicht teilweise erfolgreich eingesetzt [11,28,30]. Die Behandlung mit Radiotherapie [19] und Kortison [15] zeigte keine Erfolge. Die spontane Rückbildung der Kalkgicht wurde bei einem Kind erst einmal beschrieben [33].

## Zusammenfassung

Die Kalkgicht ist eine seltene Erkrankung, die durch massive Ablagerung von Kalzium in den Weichteilen charakterisiert ist. Sie wird gehäuft im periartikulären Weichteilgewebe von grossen Gelenken gefunden. Wir beschreiben den klinischen Fall eines 15-jährigen Jungen, der in unserer kinderchirurgischen Praxis behandelt wurde. Die komplette Entfernung des Tumors ist die Behandlung der Wahl.

**Schlüsselwörter:** xxx xx xxx xxx  
xxxxxxxxxx

## Résumé

La calcinose est une maladie rare qui se caractérise par une calcification massive des tissus mous. Elle survient souvent dans les tissus mous périarticulaires des grosses articulations. Nous décrivons le cas clinique d'un jeune de 15 ans qui a été traité dans notre clinique de chirurgie pédiatrique. L'excision complète de la masse est le traitement de choix.

**Mots-clés:** xxxxxxxxxxxx

## Korrespondenzadresse

Dr. S. Bittmann  
Klinik für Kinder und Jugendliche  
Sankt-Franziskus-Hospital  
Robert-Koch-Strasse 55  
D-59227 Ahlen, Westf.

E-Mail: sbittmann@web.de

Tab. 1: Differentialdiagnose von Weichteilverkalkungen

Verschiedene Weichteilkalzifikationen	Charakteristische Merkmale
Kalkgicht	massive Kalziumablagerungen in den Weichteilen; häufig um die grossen Gelenke; häufig bei Jugendlichen; multiples Auftreten; Hydroxyapatitablagerungen ohne kristalline Strukturen, hyperphosphatämie, Normokalzämie, 1,25-Dihydroxyvitamin D erhöht
Fibrodysplasia/Myositis ossificans progressiva (FOP)	
CPPD (syn. Pseudogicht, Chondrokalzinose)	extrem seltene Erkrankung (0,6/1 Mill. Lebendgeburten) der Weichteile, charakterisiert durch eine kongenitale Malformation der Grosszehe und progressive heterotopische Ossifikation von Sehnen, Bändern, Faszien und Skelettmuskel; häufig am Nacken und Kopf; induziert durch Mikrotrauma der Weichteile, chirurgische Exzision und Biopsen kann zur Exazerbation führen und sollte vermieden werden.
Kalzinosis circumscripta	grosse klinisch Variabilität, am häufigsten lokalisiert am Temporomandibulargelenk, HWS und Hand (tumoröse Form); Knie und Handgelenken (übliche Form); histopathologisch CPPD Kristalle
Metastatische Kalzifikationen (Metastasierendes Osteosarkom, Primäres Weichteilosteosarkom)	betrifft Frauen mittleren Alters, häufig die Hand, Handgelenke und Sehnencheiden betroffen, Assoziation mit Morbus Raynaud, Sklerodermie, Sklerodaktylie, CREST-Syndrom und Amyloidose [25]; sekundäre Hautinfektion und Fistelbildung möglich [16,17,26]
Dystrophische Kalzifikationen (venöse Insuffizienz, parasitäre Infektion, Vitamin D, Dermatomyositis, Sklerodermie)	feine, verstreute Kalzifikationen in den Weichteilen
Kalzifikationen im Rahmen einer Begleiterkrankung (Hypervitaminose D [23], Milch-Alkali-Syndrom [24], chronische Nierenerkrankung [22], sekundärer Hyperparathyreoidismus [21], Neutralphosphat-Therapie für Hyperkalzämie [29])	identisches mikroskopisches Bild wie Kalkgicht, meistens etwas kleiner und im Gegensatz zu Kalkgicht an Grösse nicht zunehmend, entsteht in geschädigtem Gewebe infolge Mikrotrauma, ischämischer Nekrose oder nekrotisierendem infektiösem Prozess
Kalzinosis universalis	oft Hyperkalzämie, hohe Rezidivrate meistens bei Kindern; in der Hälfte der Fälle mit Sklerodermie und Dermatomyositis assoziiert; normale Serumkalzium- und Phosphatwerte