

## **CALCINOZĂ SCROTALĂ IDIOPATICĂ - prezentare de caz**

### **IDIOPATHIC SCROTAL CALCINOSIS - Case Report**

VIRGIL PĂTRAȘCU\*, MARIA CRISTINA PREDOI\*, RALUCA CIUREA\*\*, FLORENTINA DELCEA\*

#### **Rezumat**

*Calcinoza scrotală idiopatică (CSI) este o afecțiune benignă, rară, caracterizată prin prezența de multipli noduli calcificați, asimptomatici, localizați la nivel scrotal, în absența oricăror tulburări ale metabolismului calciului. Boala debutează în perioada copilăriei sau la adulții tineri. Etiologia acestei afecțiuni este incomplet elucidată. Noi prezentăm cazul unui pacient cu calcinoză scrotală idiopatică cu debut în jurul vârstei de 15 ani, care fusese diagnosticat și cu tulburare de personalitate pe fond organic, aproximativ la aceeași vârstă.*

**Cuvinte cheie:** calcificări, calcinoză, idiopatică, scrot.

Intrat în redacție: 10.01.2017

Acceptat: 16.02.2017

#### **Summary**

*Idiopathic scrotal calcinosis (ISC) is a rare benign condition consisting in the presence of multiple scrotal asymptomatic calcified nodules in the absence of any calcium metabolism disorder. This condition occurs in children or in young adults. Its etiology is not yet fully understood. We report the case of an ISC patient whose condition occurred at 15 and had also been diagnosed with organic personality disorder at the same age.*

**Key words:** calcified, calcinosis, idiopathic, scrotum.

Received: 10.01.2017

Accepted: 16.02.2017

#### **Introducere**

Calcinoza idiopatică poate fi localizată (calcinoză vulvară Winer; calcinoză scrotală) sau generalizată (calcinosis universalis). Prezentăm un caz de calcinoză scrotală idiopatică.

Calcinoza cutanată corespunde prezenței depozitelor dermice sau hipodermice de cristale de hidroxiapatită de calciu sau de fosfat de calciu amorf.

#### **Caz clinic**

Pacient în vârstă de 26 ani, din mediul rural, se spitalizează pentru multipli noduli, de dimensiuni variabile, cuprinse între 0.5-2 cm,

#### **Introduction**

Idiopathic calcinosis can be localized (Winer's vulvar calcinosis; scrotal calcinosis) or generalized (calcinosis universalis). We report a case of idiopathic scrotal calcinosis.

Calcinosis cutis consists in the presence of dermal or hypodermal calcium hydroxyapatite crystals or calcium phosphate amorphous crystals.

#### **Case report**

A 26 year old male, rural environment was admitted for multiple firm, yellow, skin nodules, with dimensions between 0.5 and 2 cm, located

\* Departamentul Dermatologie, Universitatea de Medicină și Farmacie din Craiova, România.  
Dermatology Department, University of Medicine and Pharmacy of Craiova, Romania.

\*\* Departamentul de patologie, Universitatea de Medicină și Farmacie din Craiova, România.  
Pathology Department, University of Medicine and Pharmacy of Craiova, Romania.



Fig. 1



Fig. 2

Fig. 1 și 2. Numeroși noduli, de dimensiuni variabile, cuprinse între 0.5-2 cm, consistență fermă, culoare gălbuie, nedureoși, localizați la nivelul scrotului

Fig. 1 and fig. 2. Multiple firm, yellow, skin nodules, with dimensions between 0.5 and 2 cm, located on the scrotum

consistență fermă, culoare gălbuie, nedureoși, localizați la nivelul scrotului (fig. 1, 2). Pacientul afirmă debutul leziunilor în jurul vârstei de 15 ani, cu creștere progresivă în dimensiuni.

AHC: nesemnificative

APP: Tulburare de personalitate pe fond organic, diagnosticată în urmă cu 10 ani, tratată cu tiapridum, diazepam, acid valproic.

Am prelevat un nodul pentru examen histopatologic, care a evidențiat următoarele aspecte: structură microscopică de țesut fibrocolagen ce delimitează o zonă de material amorf cu multiple microcalcificări, înconjurat de macrofage uni și multinucleate (fig 3, 4).

Investigațiile complexe pe care le-am efectuat au exclus afecțiunile metabolice, endocrine, autoimune și neoplazice.

Pe baza anamnezei, examenului clinic, investigațiilor de laborator și a examenului histopatologic am stabilit diagnosticul de **Calcinoză scrotală idiopatică**.

Tratamentul a constat în incizia chirurgicală a leziunilor, cu eliminarea conținutului alb, cretos, urmată de sutură. Evoluția la trei luni de la intervenție a fost favorabilă, fără recidive.

on the scrotum (fig. 1, 2). The patient stated that the lesions had occurred when he was 15 and have been growing in size ever since.

Family medical history: unremarkable.

Patient's medical history: Organic personality disorder diagnosed 10 years ago, treated with tiapride, diazepam and valproic acid.

We excised a nodule for histological examination, which revealed the following aspects: fibrocollagenous structure delimiting an area of amorphous material with multiple calcifications, surrounded by uninucleated and multinucleated macrophages (fig. 3, 4).

The complex investigations performed ruled out metabolic, endocrine, autoimmune and malignant conditions.

Based on the clinical examination, laboratory investigations and histological examination, we established the diagnosis of **Idiopathic scrotal calcinosis**.

The patient's treatment consisted in surgical incision, excision of the white chalkish content and surgical suture. Three months after surgery, the patient's evolution was favorable, without recurrence.

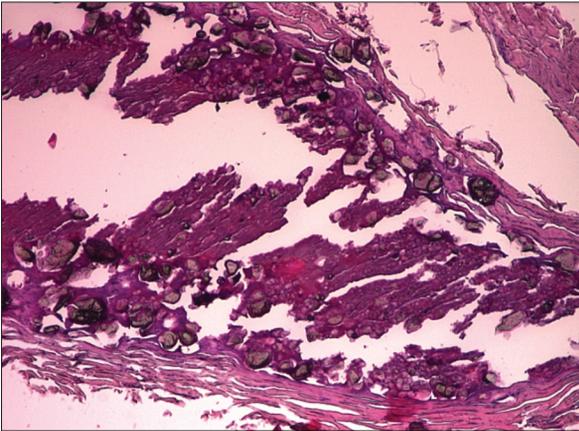


Fig. 3. Col HE x40. Structură microscopică de țesut fibrocolagen ce delimitează o zonă de material amorf cu multiple microcalcificări, înconjurat de macrofage uni și multinucleate

Fig. 3. Col HE x40. Fibrocollagenous structure delimiting an area of amorphous material with multiple calcifications, surrounded by uniuucleated and multinucleated macrophages

## Discuții

Calcificările tisulare pot fi în raport cu următoarele situații:

- **anomalie a metabolismului fosfocalcic:**
    - *hipercalcemie*, întâlnită în intoxicația cu vitamina D, sindromul băutorilor de lapte, sarcoidoză, hiperparatiroidie primară, iatrogenă - secundară administrării iv de clorură de calciu;
    - *hiperfosforemie fără hipercalcemie* întâlnită în calcinoza tumorală, hiperparatiroidia din boala cronică de rinichi;
  - **alterări tisulare localizate** (după traumatisme, după perfuzii cu soluții de calciu, postradio-terapie, tumori benigne precum pilomatrixom și tricoepiteliom, tumori maligne cum ar fi carcinomul bazocelular, osteosarcomul, liposarcomul)
  - **alterări tisulare difuze**, prezente în sclerodermia sistemică, dermatomiozită, lupusul eritematos, porfiriea cutanată tardivă, pseudoxanthomul elastic, sindromul Ehlers-Danlos.<sup>(1)</sup>
- Calcinoza idiopatică este o varietate rară, cauza exactă a calcificării neputând fi explicată.

**Calcinoza scrotală** (CS) a fost descrisă pentru prima dată în 1883 de către Lewinsky.

Afectează bărbații cu vârsta cuprinsă între 20-40 ani (9-85 ani)<sup>(2)</sup>. Clinic se manifestă prin

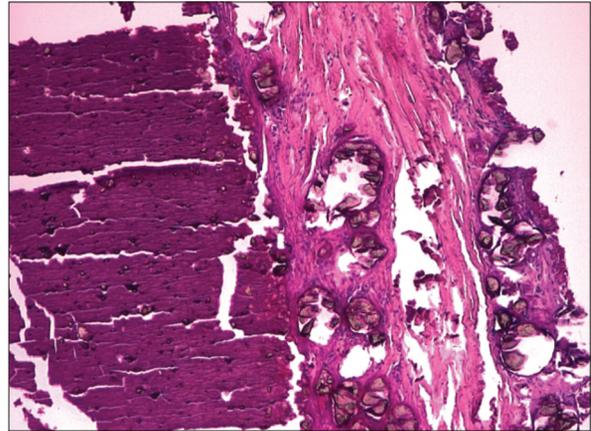


Fig. 4. Col HE x100. Multiple microcalcificări

Fig. 4. Col HE x100. Multiple calcifications.

## Discussion

Tissue calcification can occur in the following situations:

- **phosphocalcic metabolism disorders:**
  - hypercalcemia found in vitamin D intoxication, milk drinker's syndrome, sarcoidosis, primary hyperparathyroidism and calcium chloride administration;
  - hyperphosphatemia without hypercalcemia is found in tumoral calcinosis and in hyperparathyroidism associated with chronic kidney disease
- **localized tissue disorders** (posttraumatic, after calcium solutions iv perfusions, postradiotherapy, benign tumors such as pilomatrixoma and tricoepitelioma and malign tumors such as basal cell carcinoma, osteosarcoma and liposarcoma)
- **diffuse tissue disorders** found in systemic scleroderma, dermatomyositis, systemic lupus erythematosus, porphyria cutanea tarda, pseudoxanthoma elasticum and Ehlers-Danlos syndrome.<sup>(1)</sup>

Idiopathic calcinosis is a rare condition and the exact cause of the calcifications remains unknown.

**Scrotal calcinosis** (SC) was first described by Lewinsky in 1883.

It affects men aged 20 – 40 years (9-85 years)<sup>(2)</sup>. It consists in firm, yellowish nodules with variable dimensions (between several mm and 7 cm). This condition is asymptomatic and it can

noduli fermi la palpare, gălbui, cu dimensiuni variabile, cuprinse între câțiva mm și 7 cm. Afecțiunea este asimptomatică, rareori poate determina prurit, ulceratii sau durere locală, secundară cel mai adesea unei suprainfecții bacteriene. Evoluția bolii este lentă, benignă. La examenul histopatologic se evidențiază microcalcificări și reacție giganto-celulară.<sup>(3)</sup>

Patogeneza nu este elucidată. Se discută dacă această CS este idiopatică sau secundară calcificării unor chisturi epiteliale preexistente (epidermoide, sebacee, ale glandelor ecrine) ori este consecința calcificării distrofice a mușchiului dartos. Având în vedere localizarea frecventă a chisturilor epidermoide la nivel scrotal se pare că acestea sunt cel mai frecvent implicate în apariția calcificărilor de la acest nivel.<sup>(4)</sup>

Dubey și colab. sugerează că inflamația chistului epidermoid poate determina calcificarea peretelui chistic. Ulterior are loc distrugerea acestuia, microcalcificările predominând numai în leziunile vechi.<sup>(5)</sup>

Carson evidențiază rolul posibil al nanobacteriilor în apariția calcificărilor extrascheletale. Acestea pot invada tegumentul secundar microtraumatismelor, fără a provoca manifestări clinice de infecție și se caracterizează prin formarea de cristale de hidroxiapatită, în prezența unui nivel seric optim al Ca.<sup>(6)</sup>

King și colab. subliniază posibilul rol în apariția calcificărilor distrofice a mușchiului dartos. Aceștia sugerează faptul că degenerarea acestui mușchi reprezintă elementul cheie în apariția CS.<sup>(7)</sup>

Sunt propuse și alte teorii privind apariția CS, reprezentate de calcificarea limfangioamelor, xantoamelor, fibroamelor, teratoamelor, gonadoblastoamelor.<sup>(4,8,9,10)</sup>

În majoritatea cazurilor publicate în literatura de specialitate nu au fost descrise asocieri ale calcinozei scrotale cu calcinoză cu altă localizare.

Cecchi și colab. au raportat cazul unui pacient de 54 ani care a prezentat calcinoză scrotală asociată cu calcinosis cutis circumscripă la nivelul faciesului. Leziunile apăruseră în jurul vârstei de 20 ani.<sup>(11)</sup> Noi nu am găsit în literatură o asociere între CS și o anumită boală psihiatrică. Fără a desprinde la cazul nostru o relație patogenică directă între cele două afecțiuni, menționăm că am remarcat o preocupare

rarely cause pruritus, ulcerations or local pain, usually secondary to a bacterial infection. The condition's evolution is slow and benign. Histological examination reveals microcalcifications and a giant cell reaction.<sup>(3)</sup>

SC's pathogenesis remains unknown. It is currently discussed whether SC is an idiopathic condition or whether it is secondary to the calcification of preexisting epithelial cysts (epidermal, sebaceous or eccrine gland cysts) or to a dystrophic calcification of the dartos muscle. Taking into consideration that epidermal cysts are frequently found in the scrotum, it appears that these cysts are usually involved in the occurrence of calcinosis in this location.<sup>(4)</sup>

Dubey *et al.* suggested that an epidermal cyst inflammation can lead to the calcification of the cystic wall, followed by its destruction, microcalcifications remaining only in older lesions.<sup>(5)</sup>

Carson outlined the possible role of nanobacteria in the pathogenesis of extraskeletal calcifications. These bacteria can invade the skin after microtrauma without causing obvious infections. In the presence of a high In the presence of an optimal serum calcium hydroxyapatite crystals are formed.<sup>(6)</sup>

King *et al.* outlined the possible role of dartos muscle dystrophic calcifications. They suggested the fact this is the key element in SC's pathogenesis.<sup>(7)</sup>

Other theories regarding CS's etiology have also been suggested, regarding calcification of lymphangiomas, xanthomas, fibromas, teratomas and gonadoblastomas.<sup>(4,8,9,10)</sup>

Most cases reported in the literature did not present associations between SC and calcinosis with other locations.

Cecchi *et al.* reported the case of a 54 year old patient that presented SC associated with facial calcinosis cutis circumscripă. The lesions had occurred at the age of 20.<sup>(11)</sup> We could not find any previously reported association between CS and psychiatric disorders. Without a pathogenic relationship between the two disorders, we noticed an excessive concern and an increase of the psychiatric suffering caused by the coexisting CS.

*The differential diagnosis* involved the following conditions:

excesivă și o accentuare a suferinței psihiatrice prin coexistența CS.

*Diagnosticul diferențial* l-am făcut cu:

- chisturi epidermoide scrotale - examenul histopatologic stabilește diagnosticul, pentru acestea pledează prezența de keratină și peretele chistului;
- sebocistomatoză;
- tumori benigne: lipoame, fibroame, angiokertoame, limfangiom circumscris;
- tumori testiculare: teratoame, gonadoblastoame, tumori ale celulelor Leydig. Acestea pot evolua spre calcificări.

### Tratament

CS este o afecțiune benignă, iar tratamentul este în principal dictat de aspectul inestetic. Terapia de elecție este reprezentată de excizie chirurgicală urmată de examen histopatologic, ceea ce am efectuat și noi. Totuși riscul recurențelor este de luat în considerație. În cazul pacientului nostru evoluția la trei luni de la externare a fost favorabilă, fără recurențe locale.

### Concluzie

Patogeneza calcinozei scrotale idiopatice nu este elucidată, iar managementul terapeutic standard rămâne excizia chirurgicală, urmată de examen histopatologic, necesar pentru confirmarea diagnosticului.

- scrotal epidermal cysts – histopathological examination establishes the diagnosis (presence of keratin and a cyst wall);
- sebocystomatosis;
- benign tumors: lipomas, fibromas, angiokeratomas and circumscribed lymphangiomas;
- testicular tumors: teratomas, gonadoblastomas and Leydig cell tumors. These can evolve into calcifications.

### Treatment

SC is a benign condition and treatment is required based on esthetic aspects. The standard treatment consists in surgical excision, followed by histological examination. However, the risk of recurrence must be considered. In our case, the patient's evolution was favorable over a follow-up period of three months, without any local recurrence.

### Conclusion

The pathogenesis of idiopathic scrotal calcinosis is not yet fully understood, and surgical excision remains the standard therapeutic management. Histological examination is required to confirm de diagnosis.

## Bibliografie / Bibliography

1. Galezowski A, Sin C, Rothé-Thomas F, Amy de la Bretèque M, Bilan P, Sigal M-L, Mahé E. La calcinose sous-cutanée, une complication rare et sévère de la radiothérapie: trois observations. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*. 2015. 142: 761-766.
2. Makkawi AMM, Suliman AM, Elhassan FMA. Idiopathic Scrotal Calcinosis. *Sudan Med J* 2016. April 52(1): 24-27.
3. Aphale V, Deepa T, Sneha JR. Idiopathic scrotal calcinosis – A case report. *Indian Journal of Basic and Applied Medical Research*. 2015. 4(3): 59-62.
4. Kiremitci S, Yuksel S, Anafarta K, Tulunay O. Scrotal Calcinosis: A Case Report And Review Of Literature. *Journal Of Ankara University Faculty of Medicine* 2011, 64(1):46-51.
5. Dubey S, Sharma R, Maheshwari V. Scrotal calcinosis: idiopathic or dystrophic? *Dermatology Online Journal*. 2010 16 (2): article 5.
6. Carson DA. An infectious origin of extraskeletal calcification. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*. 1998. 95(14): 7846–7847.
7. King DT, Brosman S, Hirose FM, Gillespie LM. Idiopathic calcinosis of scrotum. *Urology*. 1979. 14(1):92–4.
8. Lei X. Idiopathic scrotal calcinosis: report of two cases and review of literature. *International Journal of Dermatology*. 2012. 61: 199-208.
9. Saad AG, Zaatari GS. Scrotal calcinosis: is it idiopathic? *Urology*. 2001. 57(2):365.
10. Shapiro L, Platt N, Torres-Rodriguez VM. Idiopathic calcinosis of the scrotum. *Arch Dermatol*. 1970. 102: 199-204.
11. Cecchi R, Giomi A. Idiopathic calcinosis cutis of the penis. *Dermatology*. 1999. 198(2):174-5.

Conflict de interese  
NEDECLARATE

Conflict of interest  
NONE DECLARED

*Adresa de corespondență:*

Prof. univ. dr. Virgil Pătrașcu, Universitatea de Medicină și Farmacie din Craiova,  
Str. Petru Rareș, nr. 2-4, cod 200345; tel. 0724273676;  
e-mail vm.patrascu@gmail.com

*Correspondance address:*

Virgil Patrascu, MD, PhD, University of Medicine and Pharmacy from Craiova,  
Petru Rareș Street, No 2-4, 200345, Craiova, Romania; phone: 004-0724273676;  
e-mail: vm.patrascu@gmail.com