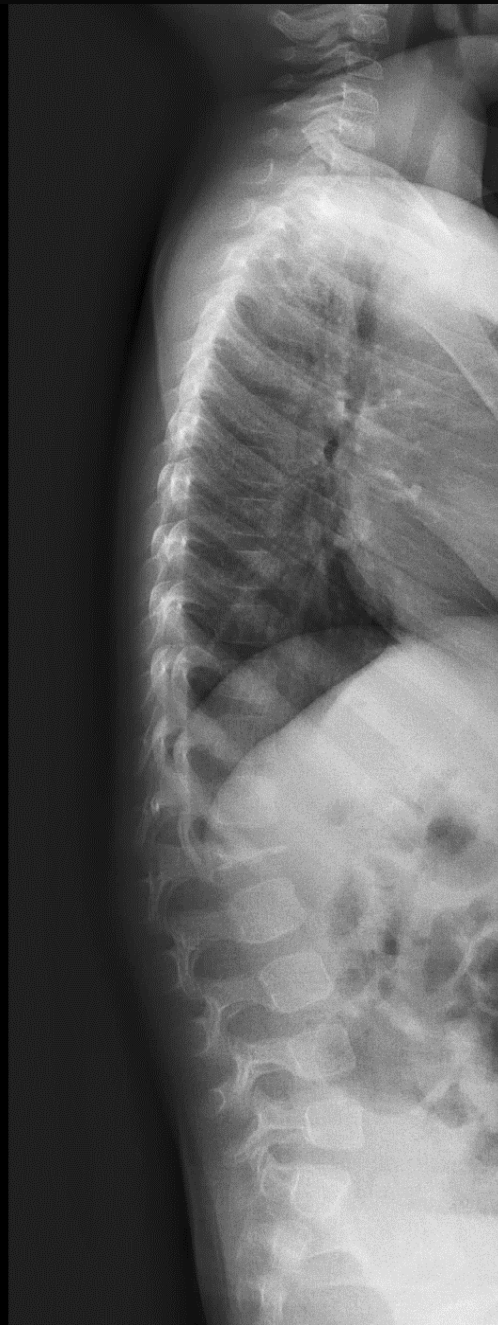
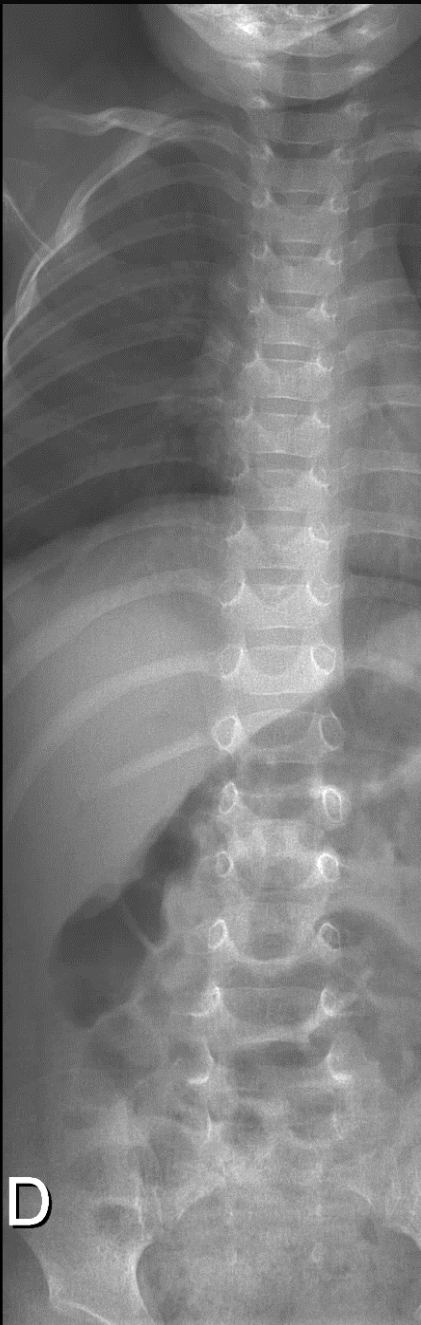
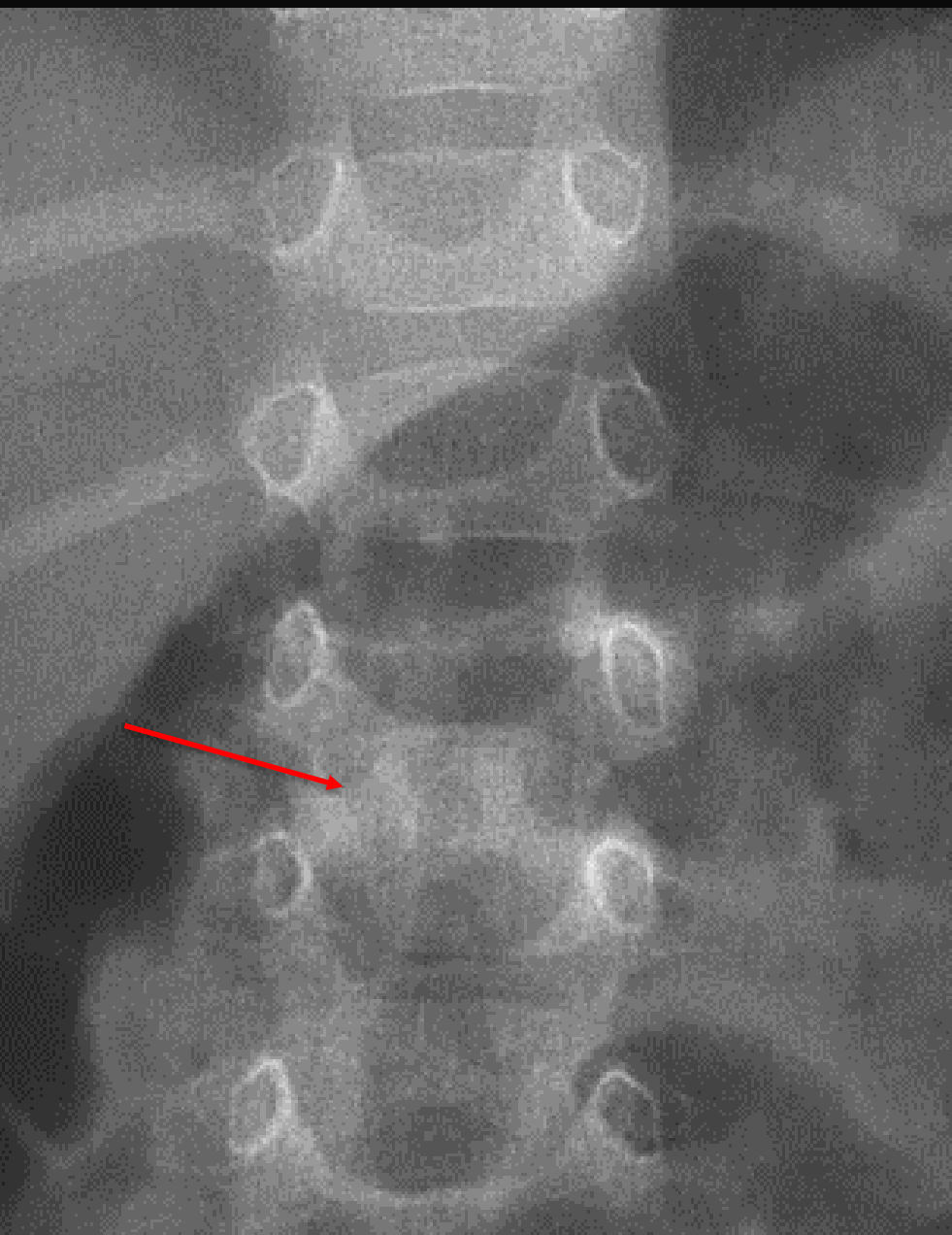




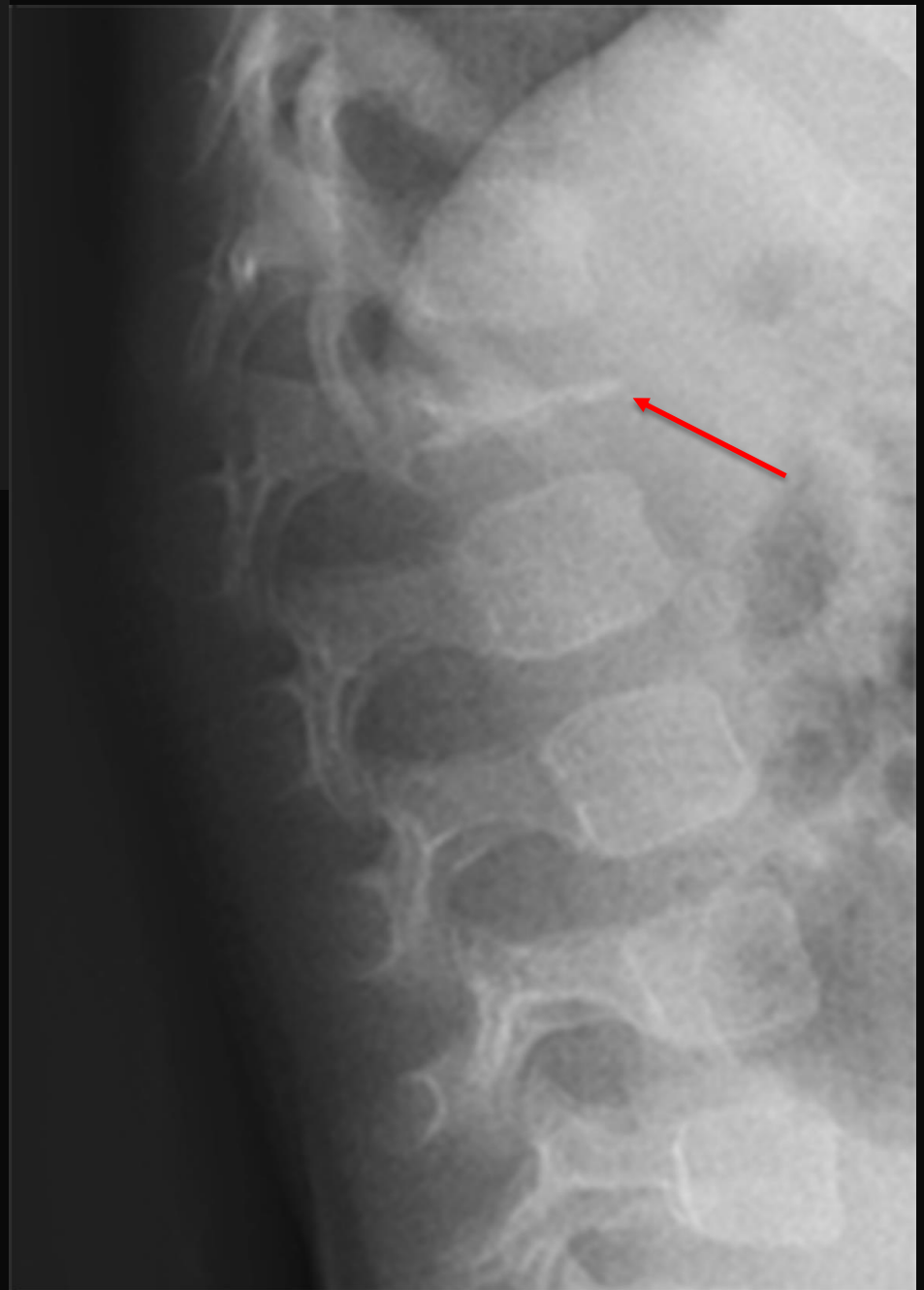
ZOE 5 ans

douleurs
rachidiennes
s'accroissant
depuis plusieurs
semaines



Quelle(s) hypothèse(s) parmi les suivantes, vous paraît-il logique de discuter, compte tenu des éléments cliniques dont nous disposons

- A. Métastase (neuroblastome)
- B. Granulome éosinophile
- C. Kyste osseux anévrysmal
- D. hémopathie maligne
- E. Variante du normal



Si vous pensez qu'il peut y avoir d'autres lésions disséminées, vers quel(s) examen(s) d'imagerie allez vous vous tourner préférentiellement; argumentez brièvement votre réponse

La lésion révélatrice étant une **fracture-tassement à plateaux parallèles** (**classique vertebra plana**) avec condensation ;dense et homogène du corps de L, il est logique de recourir à la **scintigraphie aux diphosphonates marqués au ^{99m}Tc** car c'est une méthode d'exploration du corps entier qui pourra être complétée par des explorations segmentaires en **SPECT-CT** , dans un but de caractérisation lésionnelle



La scintigraphie osseuse montre un foyer hyperfixant de la diaphyse fémorale droite que l'on précise par des radiographies face et profil

Quels sont parmi les items sémiologiques suivants, ceux qui sont présents et qui sont classiquement observés dans les atteintes osseuses du granulome éosinophile:

A- importante masse des parties molles

B- apposition périostée plurilamellaire

C -ostéolyse infiltante

D- déformations métaphysaires

"en flacon d'Erlenmeyer"

E-ostéolyse à contours géographiques de

type I A et I B dans la classification de Lodwick



Quels sont parmi les items sémiologiques suivants, ceux qui sont présents et qui sont classiquement observés dans les atteintes osseuses du granulome éosinophile:

A- importante masse des parties molles

B- apposition périostée plurilamellaire

C -ostéolyse infiltrante

D- déformations métaphysaires

"en flacon d'Erlenmeyer"

E-ostéolyse à contours géographiques de

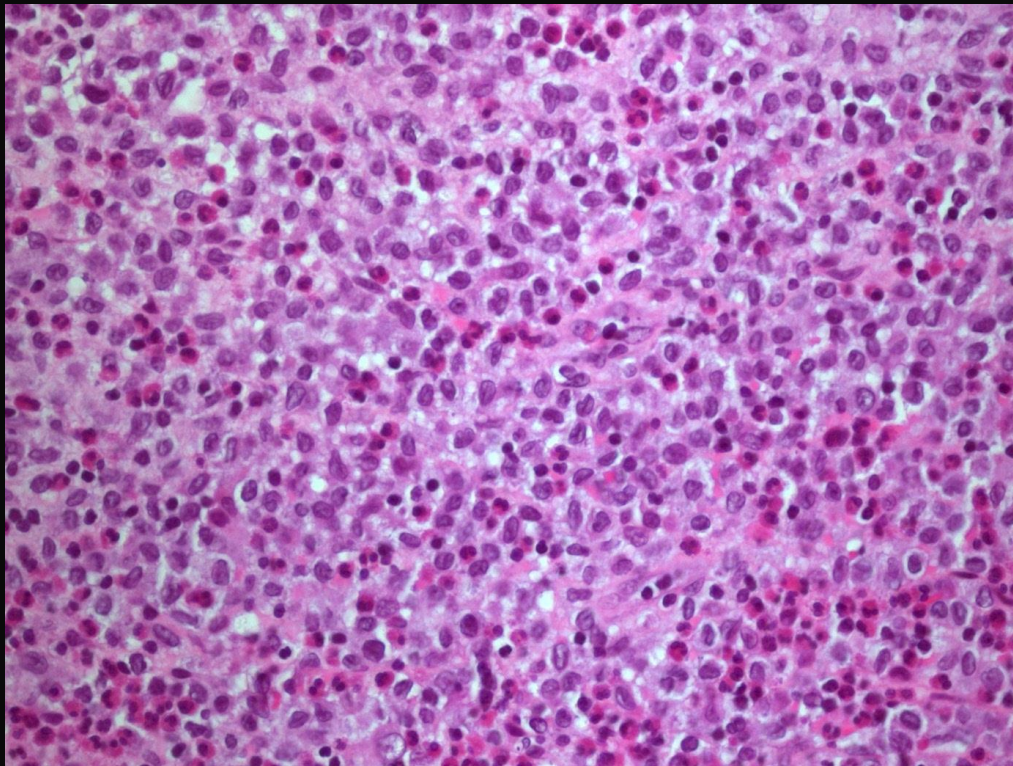
type I A et I B dans la classification de Lodwick



les biopsies de la lésion fémorale confirment le diagnostic de



Granulome à éosinophiles



Histiocytose langerhansienne

Pathologie du SRE avec prolifération et/ou activation des histiocytes

Pathogénie inconnue

Classification: 3 types/ passage entre elles

Granulome éosinophile: osseux +++

Maladie de Hand-Schüller-Christian: multiviscérale/ base du crâne hypophyse diabète insipide

Maladie de Letterer-Siwe: multiviscérale, évolution aiguë/ viscères abdominaux -léthale

Ana-path

Cellules de Langerhans: histiocytes avec inclusion cytoplasmique (corps X ou corps de Birbeck)

Système immunitaire/ activité phagocytaire/ issues de; la moelle osseuse/ vers gg lymphatiques, peau, thymus, poumons..via circulation sanguine.

Histiocytose Langerhansienne = Infiltration tissulaire par les cellules de Langerhans + infiltration éosinophile

OS: infiltration remplace MO puis ostéolyse

diagnostic positif

aspects clinico-biologiques

- **Enfant++ et adultes jeunes+++++**
- **Granulome éosinophile**
 - Le +fréquent: 70% des cas sont observés chez un grand enfant 6-10 ans
 - Squelette: **lésionS osseuseS multifocales synchrones ou non** (3 à 5 ans)
 - Asymptomatique/ **douleurs inflammatoires/ fièvre** /tuméfaction/ fracture
 - Bio: hyperleucocytose/ hyperéosinophilie

Maladie de Hand-Schüller-Christian

Chronique, multiviscérale

Triade:

Diabète insipide par lésion tige pituitaire

Exophtalmie uni ou bilatérale

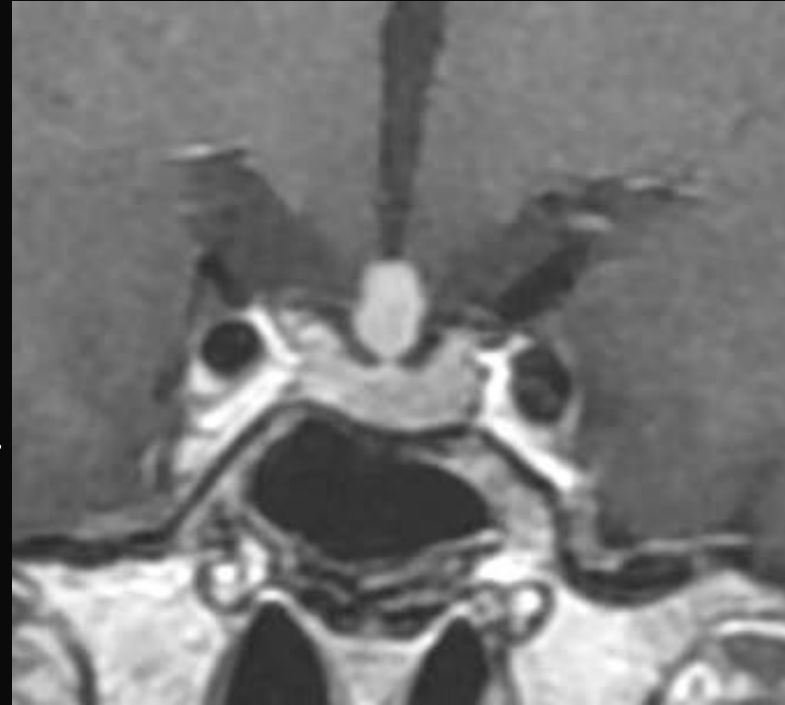
lésions focales osseuses unique ou multiple
ostéolyse à contours géographiques
de I A à I C, mitée, infiltrante....

réactions périostées : toutes

Enfant <5ans / H>F

Os: lésions disséminées;

Pronostic :DC 10-30% cas



Maladie de Letterer-Siwe

- Moins fréquent 10%
- < 3 ans
- Évolution rapide DC en 1 à 2 ans
- Rash cutané, HSMG, ADP, cachexie, purpura...
- OS. lésions disséminées++

atteintes osseuses langerhansiennes

- **granulome éosinophile**: « lésion de base »
- topographie:
 - *squelette axial*: voûte du crâne+++ , côtes+++ ,
bassin++ , base du crâne+
 - *squelette appendiculaire proximal*: fémurs+++ ,
tibias++ , humérus++

RX et TDM

- **OSTEOLYSE** / expansion osseuse, érosion corticale, réaction périostée modérée
- **Variation de l'aspect des lésions au cours de la maladie**
 - Ostéolyse pure, d'aspect agressif puis contours plus nets et ostéosclérose (aspect "ostéitique")
- **Variation de l'aspect de la lésion selon site**

crâne

Os temporal, frontal et sphénoïde

Temporal: lyse chaîne ossiculaire, C. mastoïdiennes

Voute: ostéolyse à l'emporte pièce, destruction des 2 tables



http://www.med.cmu.ac.th/dept/pediatrics/06-interest-cases/int_case_content_w_head.htm

Indian Journal of Medical and Paediatric Oncology,
Vol. 32, No. 3, July-September, 2011, pp. 183-184

mandibule Ostéolyse branche horizontale: " dents flottantes "



os longs

Métaphyso-diaphysaires, central

-érosions corticales, scalloping endostéal,

- appositions périostées lamellaires simple à plurilamellaire

"en bulbe d'oignon"



rachis

Vertébra plana++:

tassement vertébral quasi-
complet symétrique

Rachis thoracique 50%

Autres: lésions

ostéolytiques expansives

CV, AP



IRM

- IRM

- Pas de signal spécifique (HypoT1, hyper T2 et PDC)
- Inflammatoire+++os spongieux et tissus mous

- Scintigraphie:

- Hyperfixation focales intenses

Diagnostic différentiel

Métastases (neuroblastome)

Leucémie

Lymphome osseux primitif

Sarcome d'Ewing

Ostéomyélite chronique et ostéomyélite chronique
multifocale récurrente

T. bénignes inflammatoires: OO, Ostéoblastome,

Chondroblastome (localisations épiphysaires)

au total

- penser systematiquement au granulome éosinophile devant des lésions osseuses focales lytiques multiples chez l'enfant mais aussi chez l'adulte jeune jusqu'à 30-35 ans (jusqu'à l'âge auquel il vaudra mieux penser au "tiercé" : plasmocytomes, metastases , LMNH)
- pas d'image radiologique spécifique mais des aspects évocateurs (de type ostéomyélite chronique)
- diagnostic de certitude: anatomopathologique
- profil évolutif variable. Des formes latentes aux atteintes destructrices multifocales nécessitant une chimiothérapie lourde Surveillance ++

