



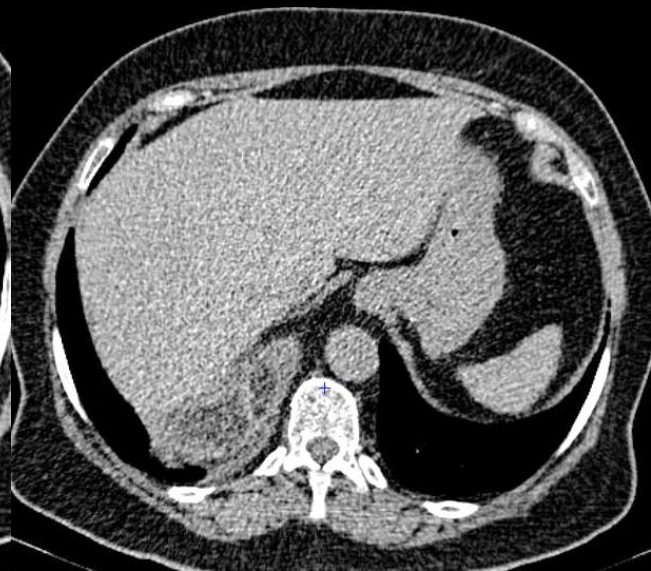
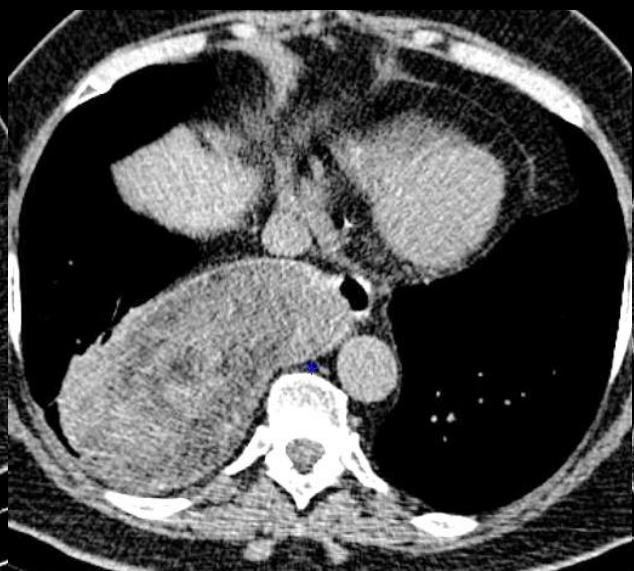
patient
asymptomatique
suivi depuis
2009; refuse la
biopsie. pas
d'anomalie
hématologique ni
osseuse

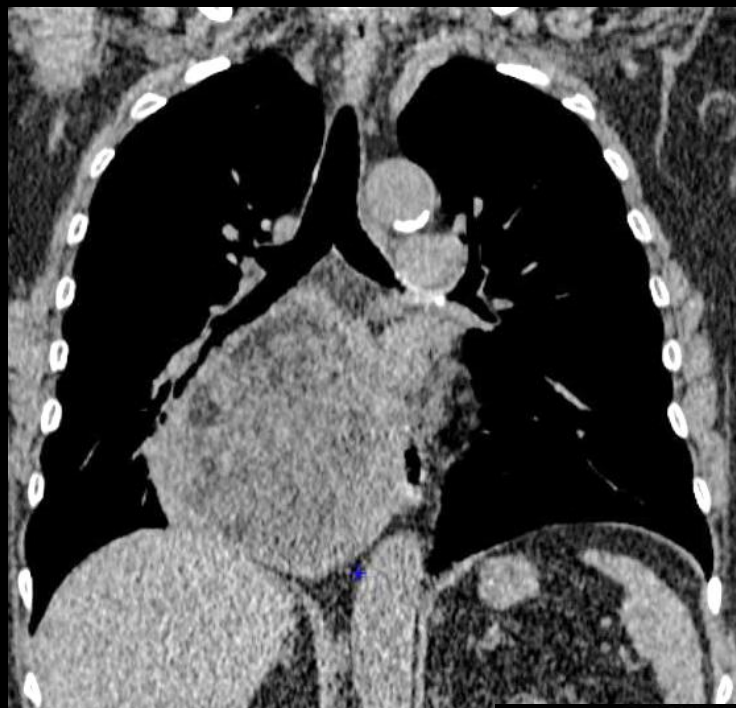
2009





2016





2016



quelles orientations peut-on suggérer chez ce patients en fonction des aspects en imagerie, et des éléments cliniques



- tumeur graisseuse peu évolutive : lipome , angiomyolipome

- myélolipome

- hématopoïèse extra-médullaire (en raison de la topographie en particulier)

les données anatomo-pathologiques microscopiques et au besoin la biologie moléculaire (mutation des gènes MDM2 et CDK4) seraient utiles mais on peut profiter de l'occasion pour rassembler quelques éléments d'imagerie des formes macroscopiques d'hématopoïèse extra-médullaire

quelques données de base concernant les foyers d'hématopoïèse extramédullaire (HEM) chez l'adulte

Modern Pathology (2007) 20, 405–415
© 2007 USCAP, Inc. All rights reserved 0893-3952/07 \$30.00
www.modernpathology.org

Benign extramedullary myeloid proliferations

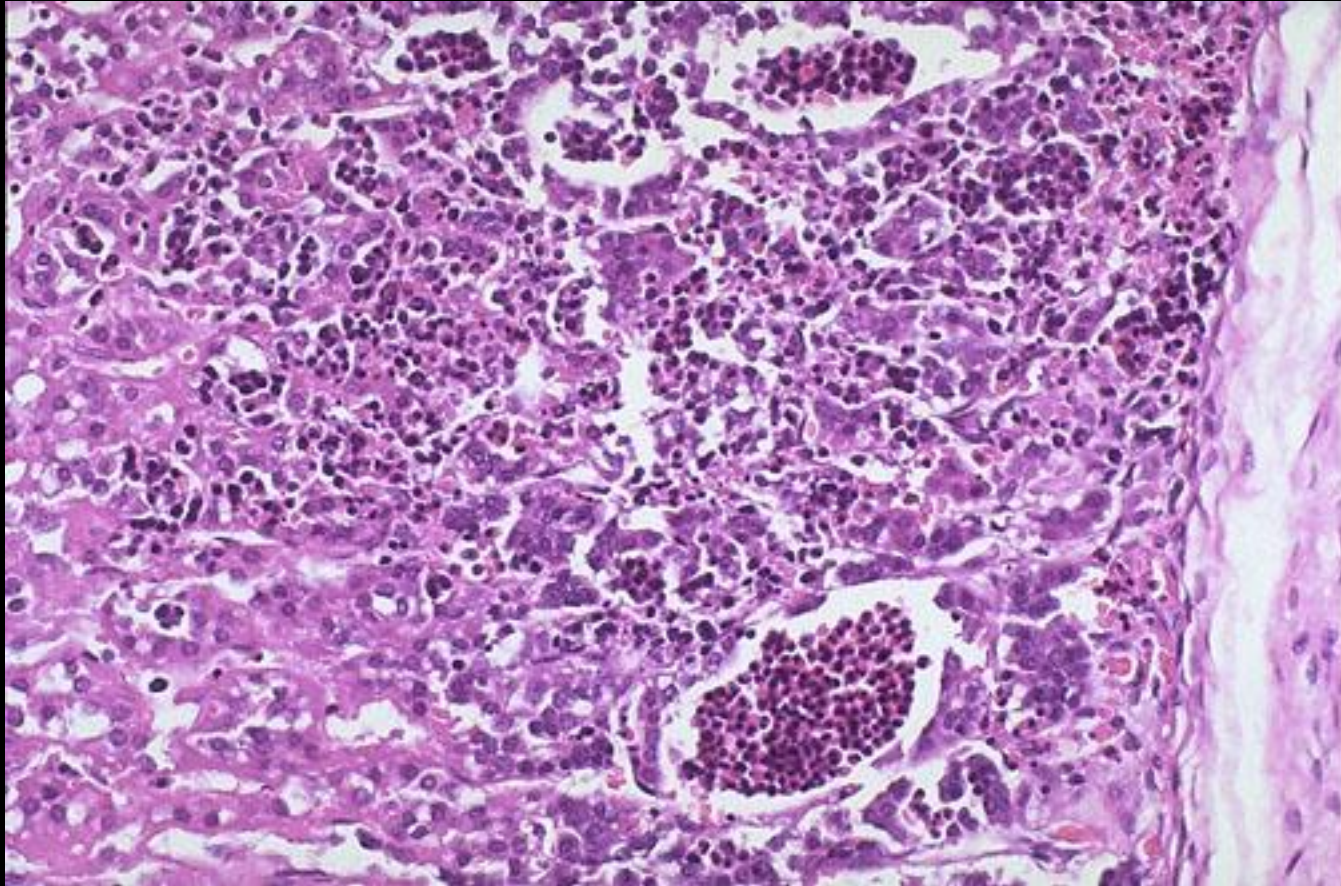
Dennis P O'Malley

US Labs, Irvine, CA, USA

Extramedullary proliferations of bone marrow elements are infrequently encountered in routine pathology practice. On occasion, they can present diagnostic difficulties when seen in unusual or unanticipated sites. This review serves to cover aspects of underlying embryogenesis of myeloid elements, as well as sites and circumstance of benign proliferations of myeloid elements along with their occasional confusion with neoplastic myeloid proliferations. Benign proliferations associated with hematologic disorders and hematopoietic growth factors are discussed. Immunohistochemical evaluation of myeloid proliferations is considered as well.

Modern Pathology (2007) 20, 405–415. doi:10.1038/modpathol.3800768; published online 2 March 2007

Keywords: extramedullary hematopoiesis; spleen; lymph node; myelolipoma; myeloid sarcoma; diagnosis



foyer d'hématopoïèse extra-médullaire intra-hépatique

les foyers d'HEM ont été observés dans de très nombreux sites anatomiques

ganglions lymphatiques

médiastin

glandes mammaires

système nerveux central et nerfs périphériques

orbite

oreille moyenne

pancréas

urètre

oropharynx et rhinopharynx

plèvre et poumons

péricarde et cœur

tractus gastro-intestinal

péritoine

thyroïde

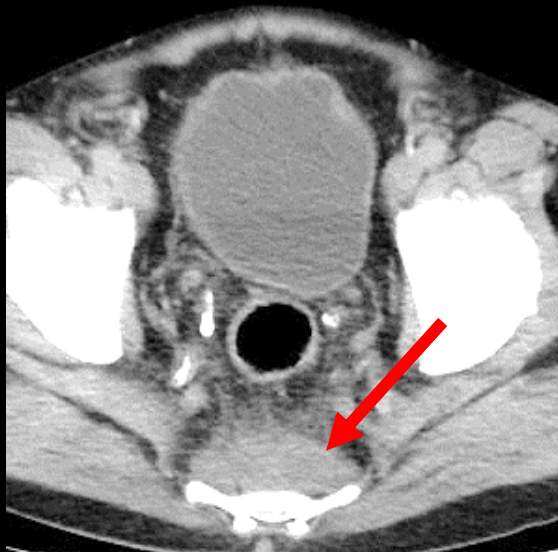
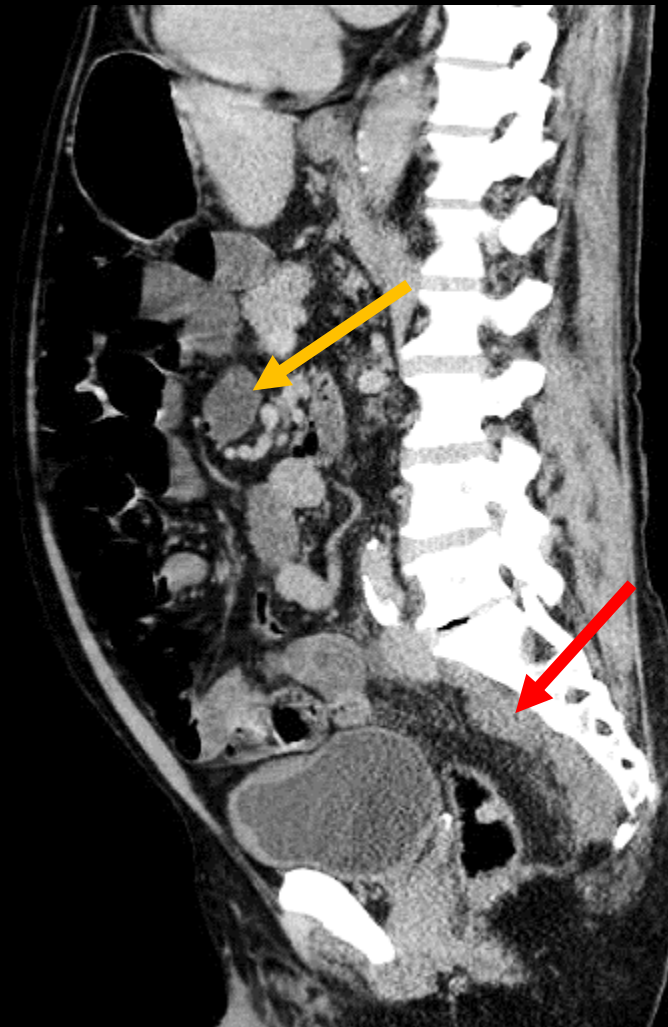
peau et tissu cellulaire sous cutané

reins et surrénales

prostate

épididyme

ovaire et endomètre



Trupti Prabhu Dabholkar, Subbarao Chandana, G. Bockeler, S. Tripathi (2015, Jan 15).
Myelofibrosis with multiple enlarged splenenculi and Extramedullary Hematopoiesis, {Online}.
 URL: <http://www.eurorad.org/case.php?id=12400>
 DOI: [10.1594/EURORAD/CASE.12400](https://doi.org/10.1594/EURORAD/CASE.12400)

embryologie du tissu hématopoïétique

les premiers éléments apparaissent dans la vésicule vitelline (yolk sac)

le foie fœtal est ensuite colonisé par les cellules progenitrices, par voie sanguine

la région aorte-gonade-mésonephros joue ensuite un rôle important dans le développement des cellules souches

la moelle osseuse se développe seulement ensuite

la rate ne joue qu'un rôle mineur, limité à la lignée rouge

aspects généraux de l'HEM bénigne

les 3 circonstances susceptibles d'induire une HEM d éléments hématopoïétiques normaux sont;

-la **filtration** qui correspond à la capture par la rate des cellules immatures qui prolifèrent ensuite dans le parenchyme splénique. Elle s'observe en cas d'accumulation de précurseurs cellulaires hématopoïétiques immatures (myélofibrose idiopathique chronique)

-l'incapacité des espaces médullaires osseux à produire le nombre approprié d'éléments sanguins (myélophthisie ou au contraire hyperproduction) ou les lésions du micro environnement de la moelle osseuse qui entraînent la libération d'un nombre accru de cellules souches circulantes. Elle s'observe dans toutes les atteintes néoplasiques ou non de la moelle ou du stroma

aspects généraux de l'HEM bénigne

les 3 circonstances susceptibles d'induire une HEM d éléments hématopoïétiques normaux sont;

-l'action de cytokines ou de facteurs de croissance hématopoïétiques anormaux circulants entraînant la différenciation des cellules souches locales en cellules hématopoïétiques.

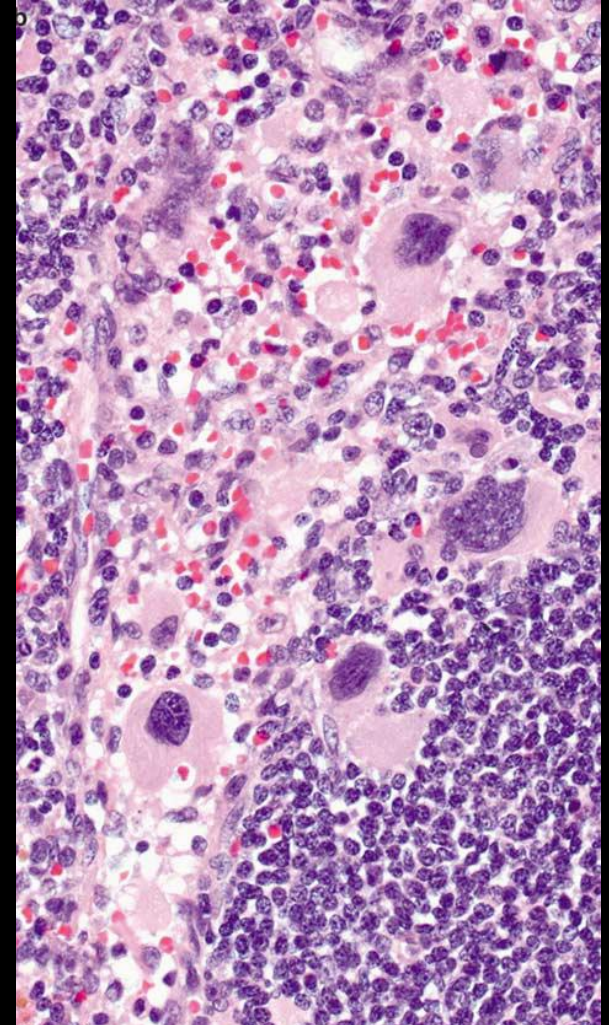
L'origine de ces facteurs de croissance pouvant être une sécrétion tumorale ou un processus normal de réparation tissulaire après une agression médullaire



<http://radiopaedia.org/articles/extramedullary-haematopoiesis> thalassémie

les expressions cliniques des HEM sont très variées; 78 % des causes autres qu'hépatospléniques sont symptomatiques et peuvent se révéler par des tableaux cliniques très variés.

épanchements pleuraux
ascite
déficits neurologiques
tamponnade cardiaque
insuffisance rénale chronique
insuffisance respiratoire aiguë
proptose orbitaire
sténose sous-glottique
....

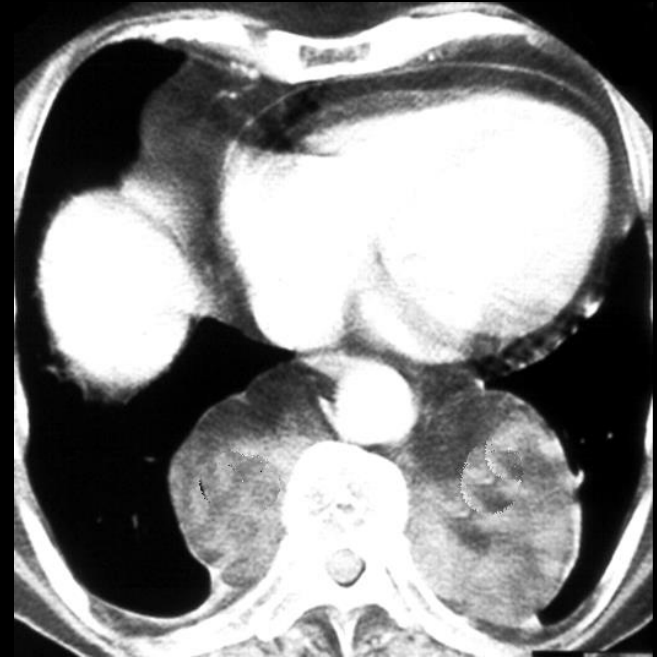


ont pu être rapportés à des foyers d'HEM

foyer d'HEM ganglionnaire

les expressions cliniques des HEM sont très variées; 78 % des causes autres qu'hépatospléniques sont symptomatiques et peuvent se révéler par des tableaux cliniques très variés.

épanchements pleuraux
ascite
déficits neurologiques
tamponnade cardiaque
insuffisance rénale chronique
insuffisance respiratoire aiguë
proptose orbitaire
sténose sous-glottique
....



Case 126: Extramedullary Hematopoiesis 1

Extramedullary hematopoiesis (EMH) is the proliferation of the bone marrow in response to production of too few blood cells.
pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/radiol.2453040715

Avec libellé RSNA

ont pu être rapportés à des foyers d'HEM

aspects étiologiques de l'HEM bénigne

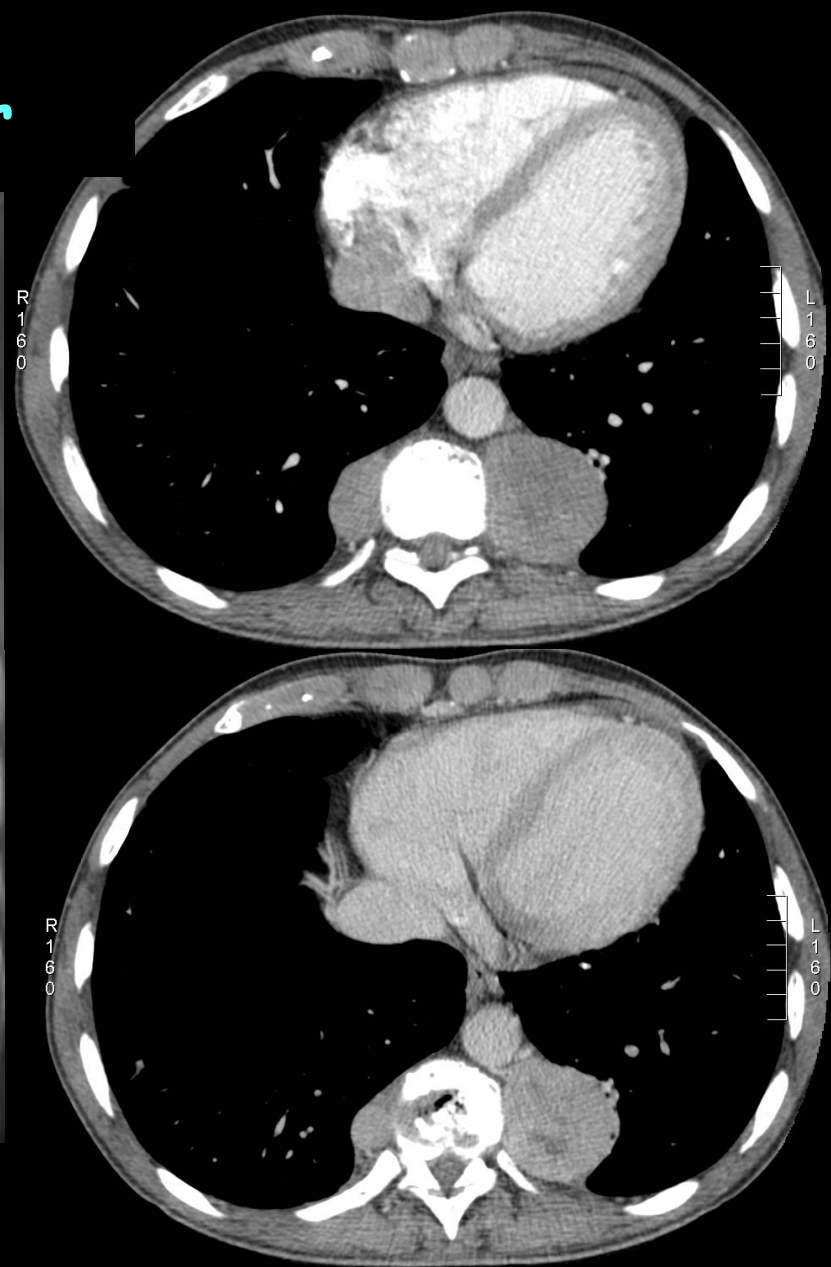
-les pathologies hématologiques bénignes sont fréquemment à l'origine d'HEM, en particulier la thalassémie,, la microsphèrose héréditaire, la drépanocytose, et le purpura thrombopénique immun.

-les atteintes stromales de la moelle, à l'origine d'anomalies de l'environnement médullaire peuvent conduire à une EMH.

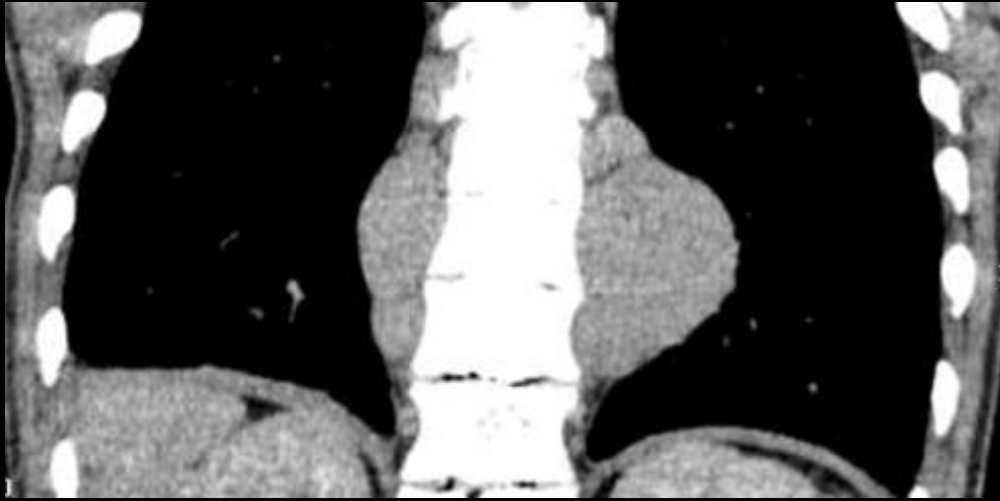
L'Ostéopétrose ou maladie des os de marbre en est un bon exemple.

-le remplacement de la moelle par des tissus non hématopoïétiques set désigné sous le terme de myélophthisie. L'origine peut être très variable : maladie osseuse, atteintes infectieuses étendues de la moelle (tuberculose) ou métastases.

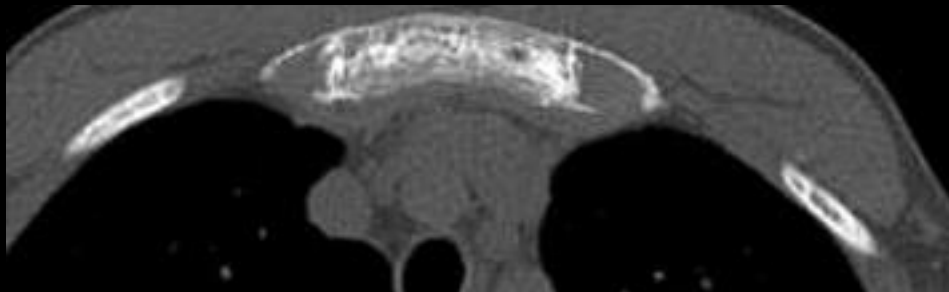
HEM du médiastin postérieur

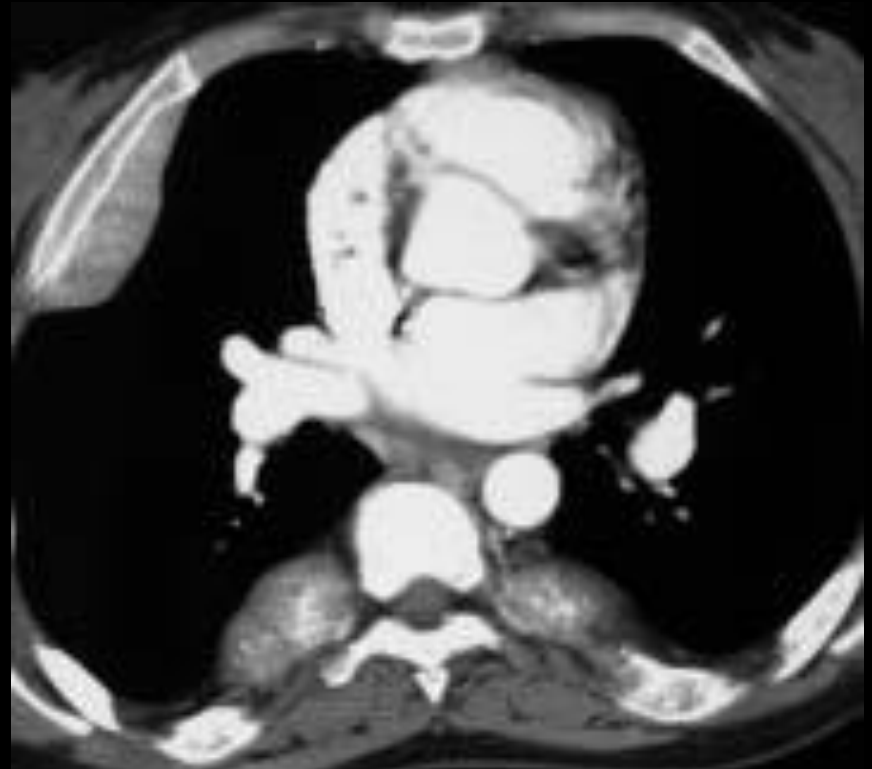


aspects classique d'HEM médiastinale ; homme 37 ans, drépanocytose et splénectomie pour traumatisme il y a 17 ans



aspects classique d'HEM médiastinale ;
homme 37 ans, drépanocytose et
splénectomie pour traumatisme il y a 17
ans . Remaniements majeurs du squelette
axial en relation avec la drépanocytose

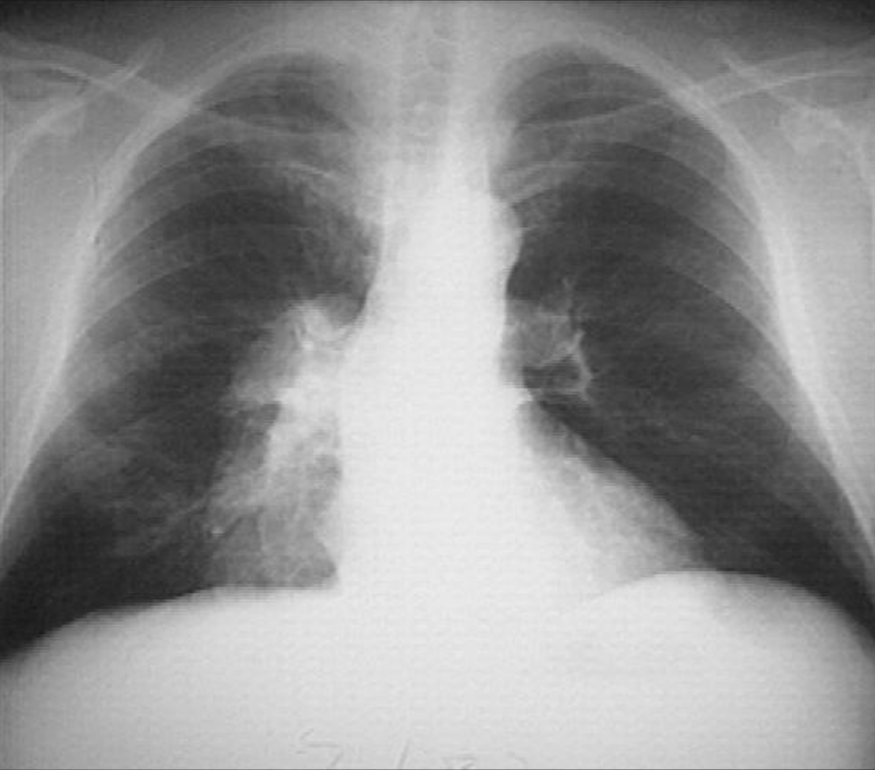




- [Espinoza S, Petit-Lecomte F, Resten A, Simonneau G, Musset D.](#)

[What is your diagnosis? Thoracic extramedullary hematopoiesis in a patient with beta-thalassemia.]

J Radiol. 2007 Apr;88(4):605-6



Hématopoïèse extra-
médullaire, médiastinale
postérieure dans une
microsphérocytose de
Minkowski-Chauffard



HEM spléniques

-l'administration de facteurs de croissance hématopoïétiques comme le G-CSF et le CM-CSF est devenue une thérapeutique banale .Elle est susceptible de déclencher le développement de foyers d'HEM qui peuvent entraîner des ruptures spléniques

l'atteinte splénique est relativement fréquente surtout chez l'enfant . De nombreuses études ont montré des HEM spléniques expansives dans plusieurs maladies non néoplasiques incluant le purpura thrombocyte thrombocytopénique, le syndrome hémolytique et urémique, après greffe de cellules souches et dans quelques déficits immunitaires.

Les foyers d'HEM spléniques peuvent également être vus dans plusieurs atteintes néoplasiques non myéloïdes incluant des tumeurs vasculaires (bénignes et malignes) des lymphomes B et des métastases épithéliales

HEM des ganglions lymphatiques

chez un adulte la présence d'une prolifération médullaire dans un ganglion lymphatique est une indication la recherche immédiate d'un processus néoplasique médullaire

les ganglions lymphatiques peuvent parfois présenter des proliférations d'éléments médullaires c'est l'HEM des ganglions lymphatiques qui est associée aux causes décrites plus haut comme par exemple les maladies hématologiques.

Toute HEM dans un ganglion lymphatique indique la réalisation d'un bilan sanguin et d'un étalement du sang périphériques et si possible myélogramme ou biopsie .

HEM des autres sites

HEM du foie

le foie qui est un des sites de l'hématopoïèse précoce lors de l'embryogenèse est également un siège fréquent d'HEM chez l'adulte

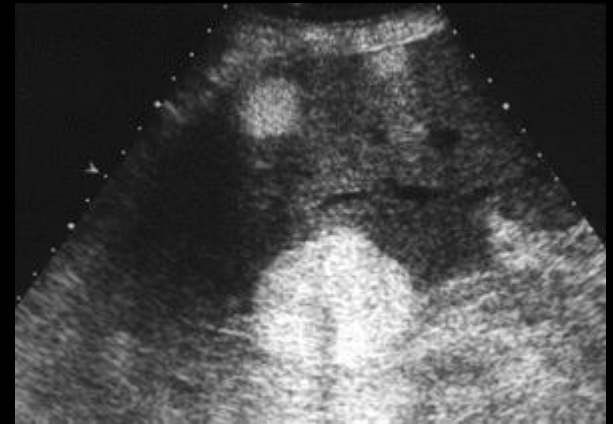
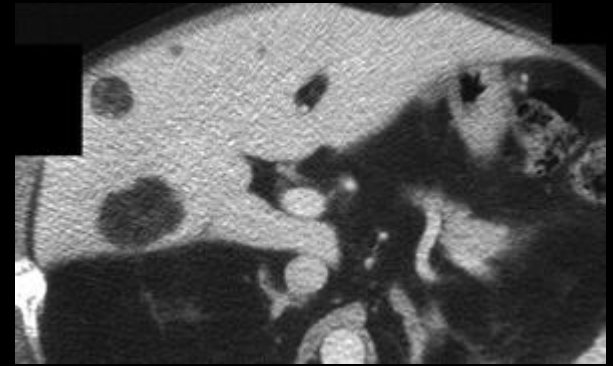
.Cette situation est rencontrée dans un grand nombre de circonstances incluant les maladies hématologiques,. L'HEM hépatique et décrite dans les sepsis, les transplantations, les nécroses hépatiques massives mais également les hépatoblastomes, les adénomes hépatiques et les carcinomes hépatocellulaires

AJR April 2004, Volume 182, Number 4

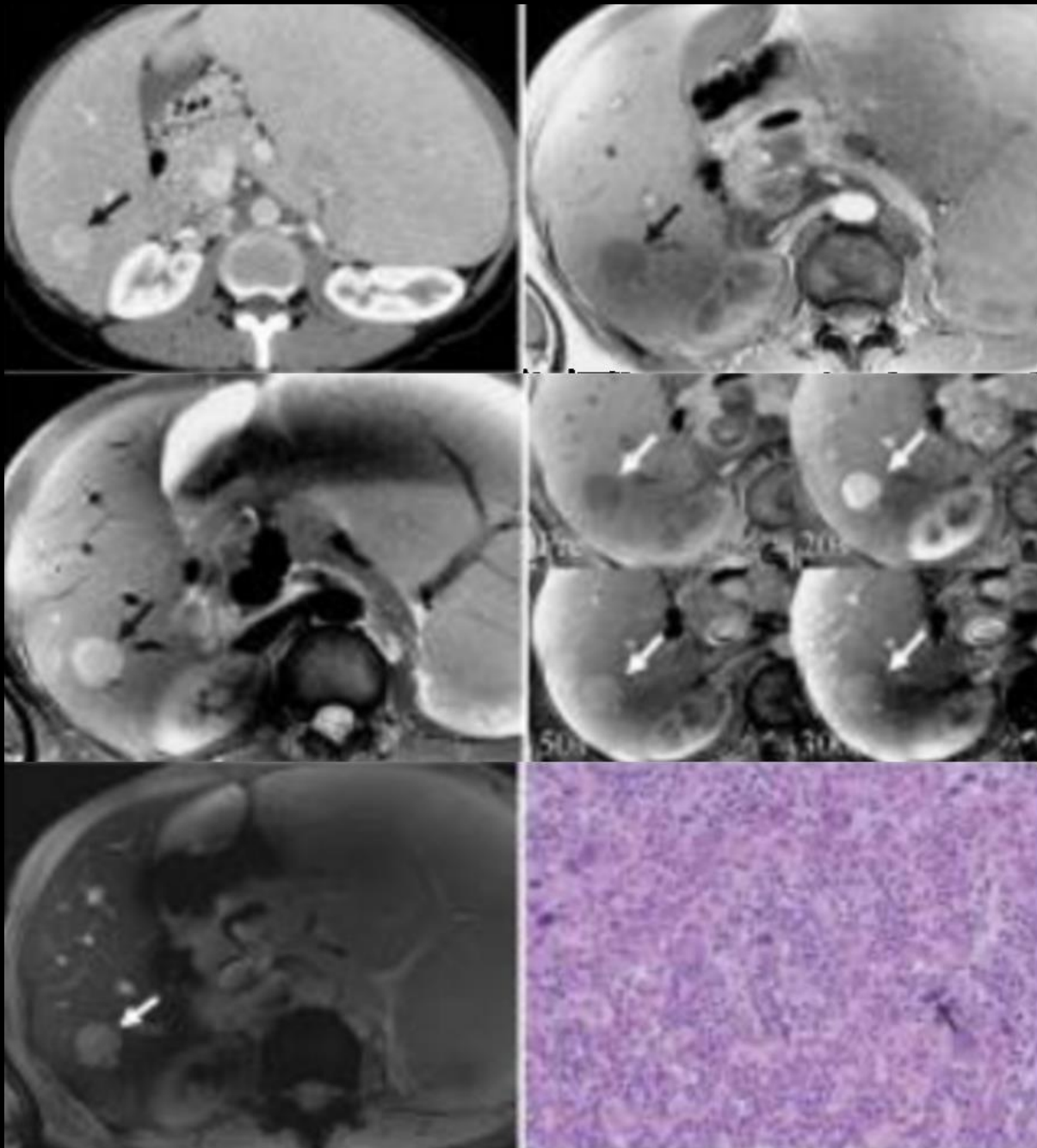
Case Report

Focal Intrahépatique Extramédullaire Hématopoïèses Presenting as Fatty Lesions

• Pramod Gupta¹, Archana Naran, Yong H. Auh and James S. Chung



hématopoïèse
extramédullaire hépatique se
présentant comme des
tumeurs graisseuses



hématopoïèse
extramédullaire
hépatique chez un
homme de 33ans
porteur d'une
myélofibrose
idiopathique.

Korean J Radiol. 2008 Jul;
9(Suppl): S34-S38.
Published online 2008 Jul 20. doi:
10.3348/kjr.2008.9.s.s34

HEM des autres sites

HEM du foie (suite)

.Les causes de ces proliférations ne sont pas bien comprises et peuvent être liées à des conditions d'hypoxie locale. Il a été montré que dans les hépatoblastomes il y avait une production de nombreux facteurs de croissance hématopoïétiques

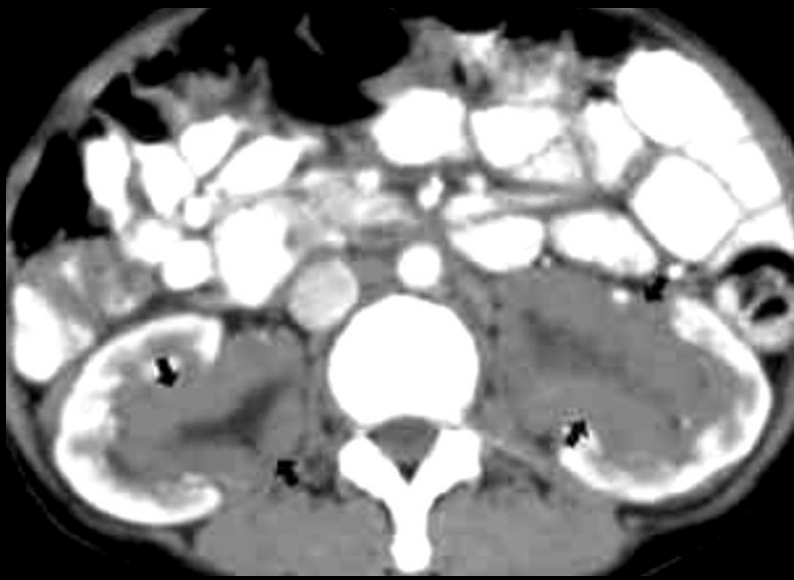


HEM du rétropéritoine

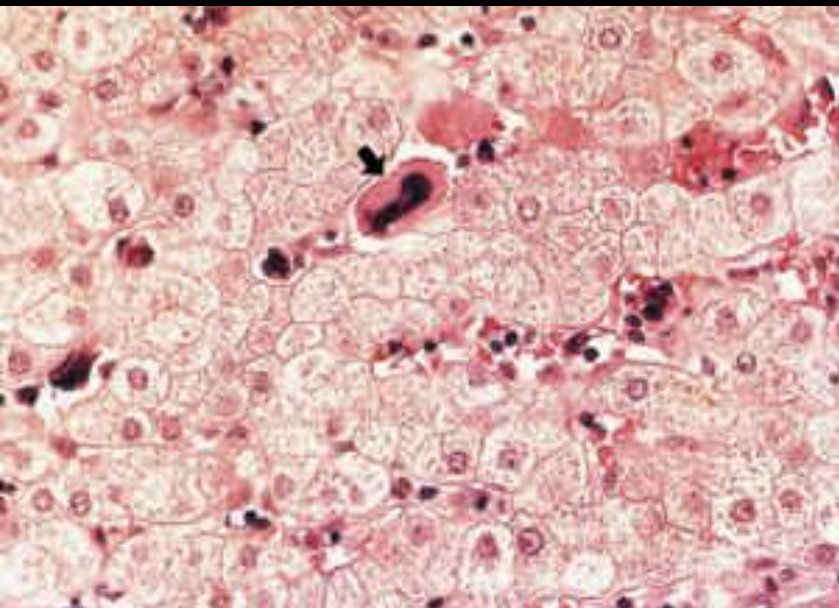


homme 39 ans; syndrome myéloprolifératif et
hématopoïèse extramédullaire.

Multimodality Imaging in Ureteric and Periureteric Pathologic Abnormalities
Ashish P. Wasnik, Khaled M. Elsayes, Ravi K. Kaza, Mahmoud M. Al-Hawary, Richard H. Cohan,
and Isaac R. Francis
American Journal of Roentgenology 2011 197:6, W1083-W1092



- [Kwak HS, Lee JM.](#)
- CT findings of extramedullary hematopoiesis in the thorax, liver and kidneys, in a patient with idiopathic myelofibrosis.
J Korean Med Sci. 2000 Aug;15(4):460-462





hématopoïèse extramédullaire périrénale
chez une femme de 82 ans

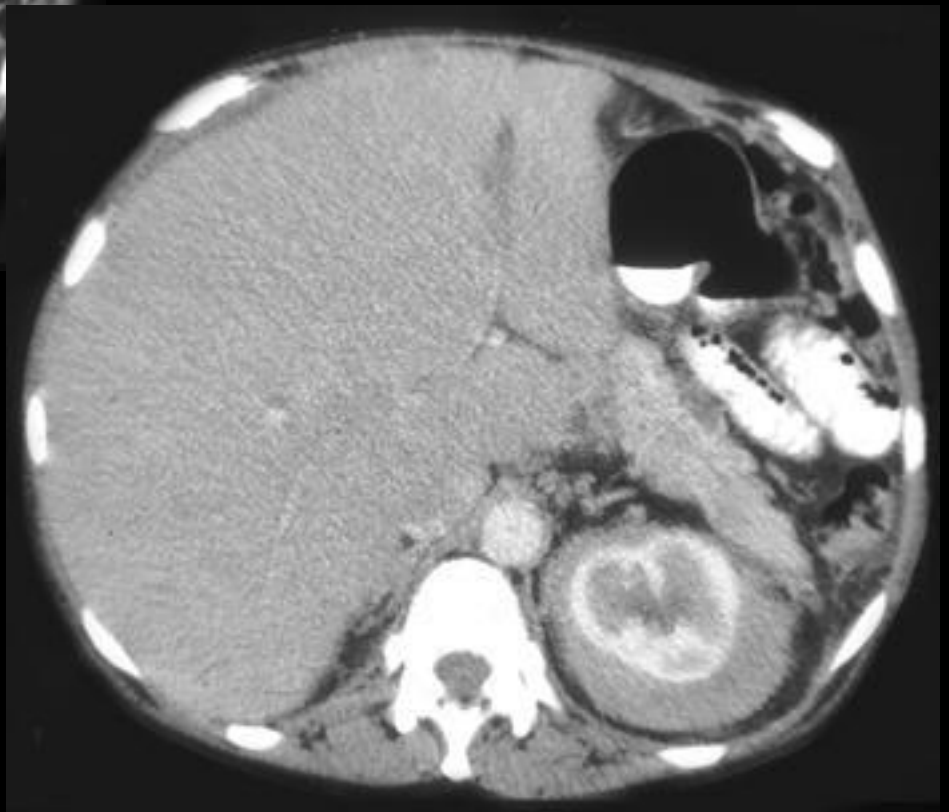
Renal Pseudotumors

Shweta Bhatt, Gregory MacLennan, and Vikram Dogra

American Journal of Roentgenology 2007 188:5, 1380-1387



hématopoïèse extramédullaire
périrénale



HEM du cœur

la présence d'HEM dans le cœur est rare y compris sur les biopsies myocardiques après infarctus

HEM et tumeurs

des HEM associées à des tumeurs ont été publiées : hémangioblastome cérébelleux, hémangiome, hépatoblastome, léiomyome, pilomatricome, angiosarcome hépatique, carcinome endométrial, méningiome, adénome hépatique, lipome, liposarcome, tumeur myofibroblastique, tumeur rénale



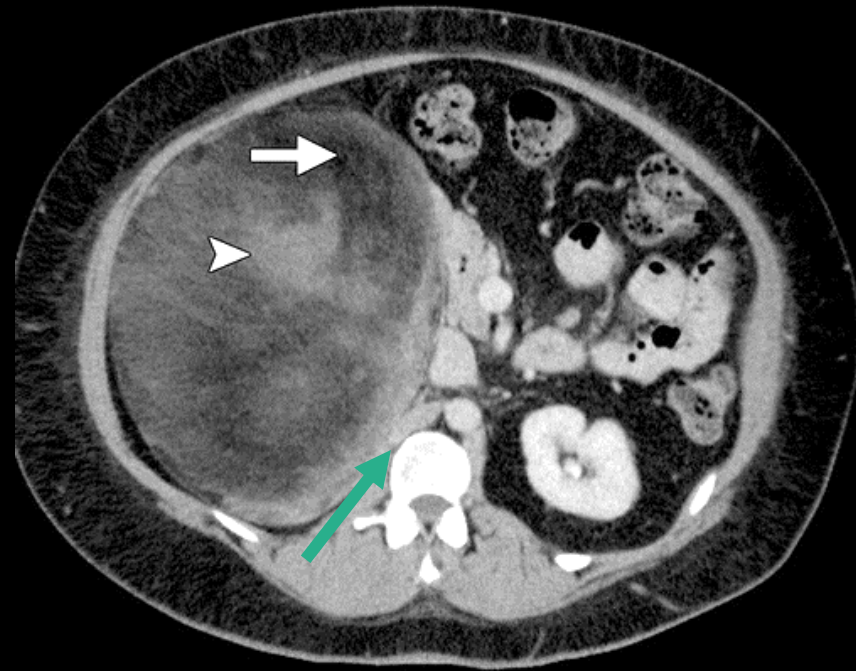
hématopoïèse extramédullaire
pré-sacrée, chez un homme de
38 ans, thalassémique

<http://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rg.314095132#F31>

myélolipome vs HEM

Décrit à l'origine par Gierke en 1905, le mot a été utilisé pour la première fois en 1929 par Oberling, les myélolipomes sont des tumeurs rares composées de tissu graisseux mature associé à des éléments hématatopoïétiques, **le plus souvent situés dans la surrénale**. D'autres localisations rétropéritonéales ont été rarement rapportées.

Dans le médiastin et dans les autres sites les myélolipomes sont souvent asymptomatiques et découverts accidentellement.

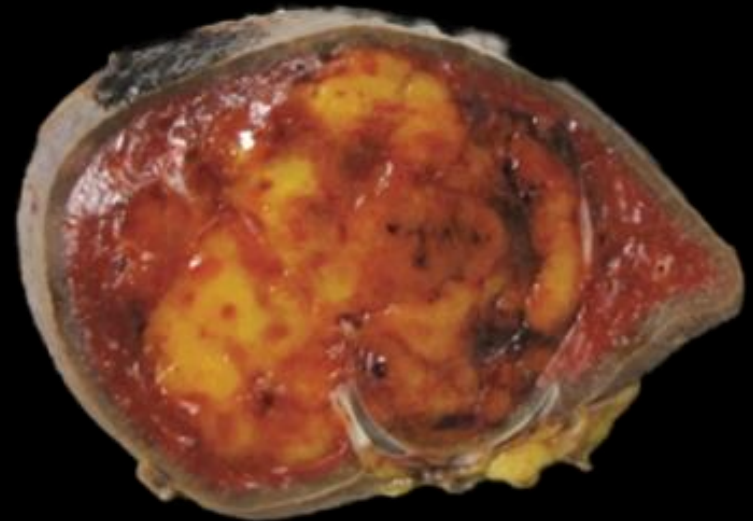
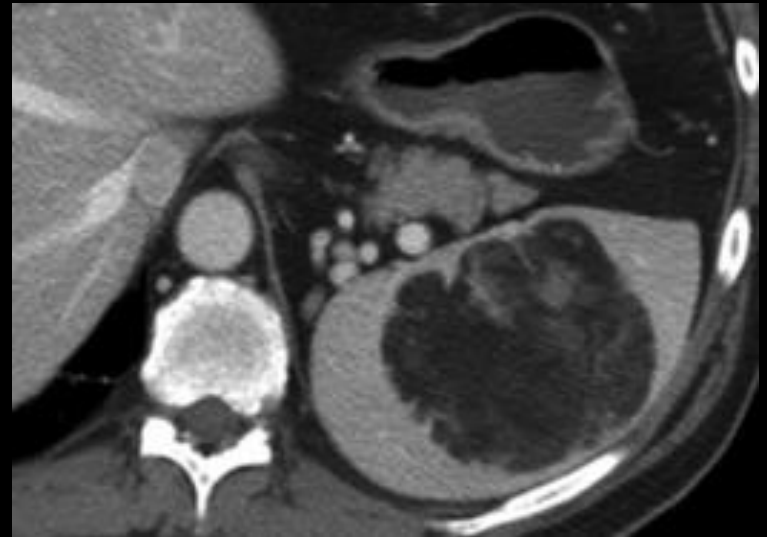


myélolipome surrénalien

<http://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rg.314095132#F31>

myélolipome vs HEM

Des études cytogénétiques ont montré qu' il s'agit d'une **prolifération clonale** suggérant que la graisse et les éléments myéloïdes sont dérivés d'un seul précurseur commun . Il n'y a pas eu à l'heure actuelle de cas observé de transformation maligne des éléments myéloïdes. Des études ont montré que les myélolipomes, bien que semblables à la moelle osseuse normale, présentent des variations significatives en termes de composition cellulaire, cellularité et de composition stromale .



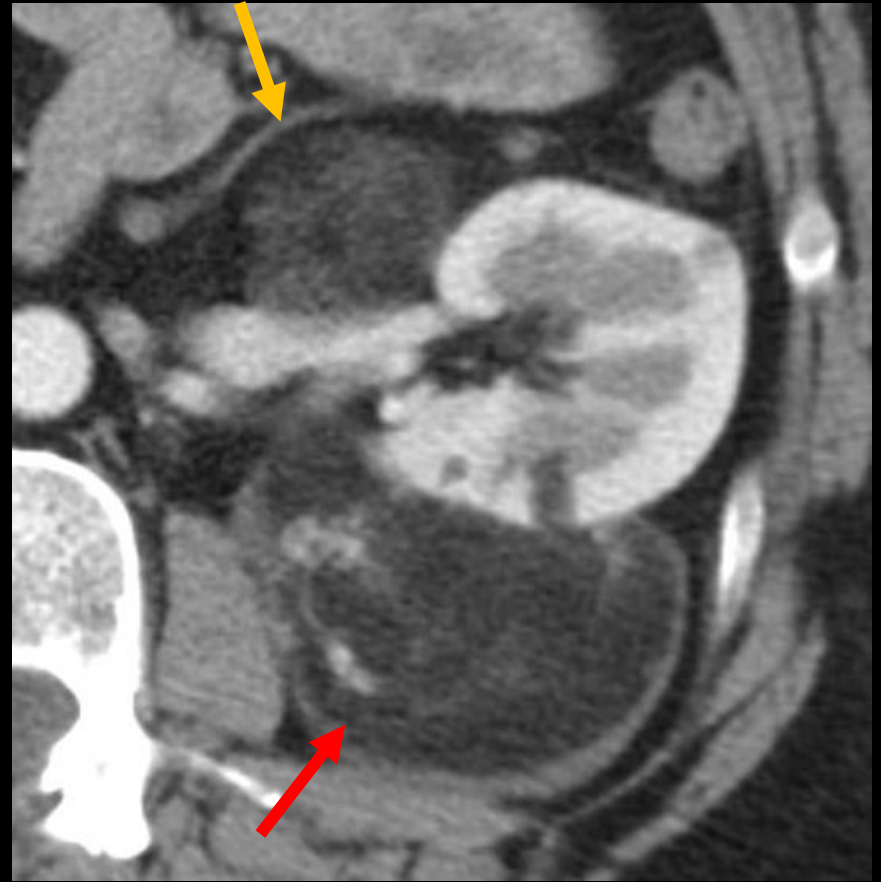
myélolipome intra splénique

[J Surg Case Rep. 2013 Mar 12;2013\(3\). pii: rjt007. doi: 10.1093/jscr/rjt007. Myelolipoma in the spleen: a rare discovery of extra-adrenal hématopoïétique tissue. Wood WG1, Resto TE2, Axelsson KL3, Svahn JD4.](#)

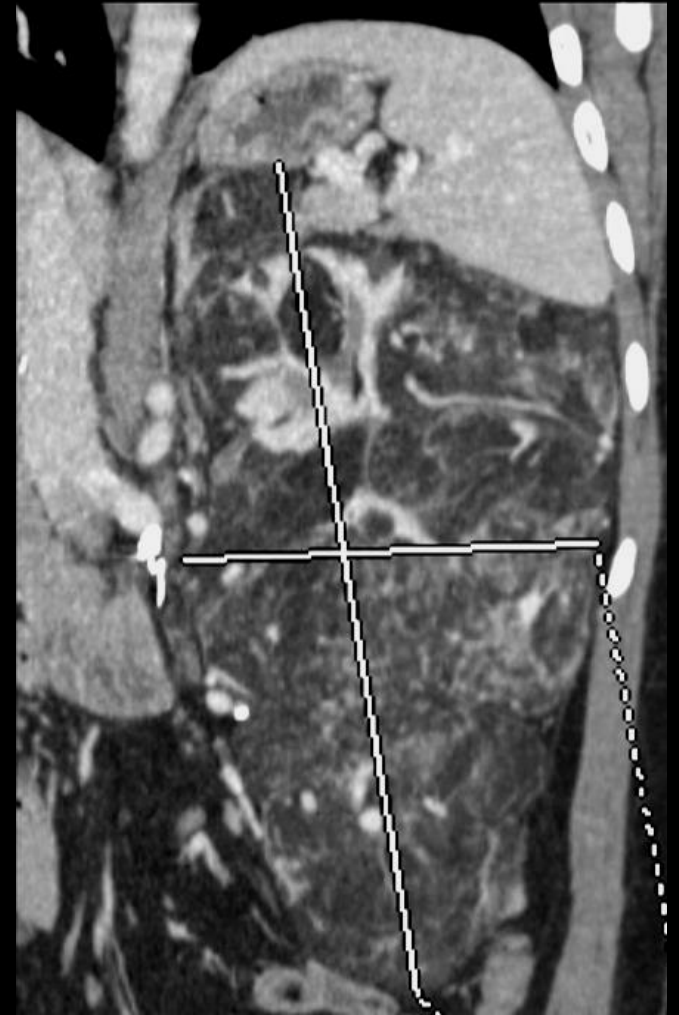
hamartomes (angiofibromyolipomes)

les gros hamartomes du rein, qu'ils soient sporadiques ou observés dans un contexte de neurofibromatose peuvent se présenter sous des aspects macroscopiques proches des myélolipomes.

En particulier les localisations ou les extensions au péri-rein peuvent être trompeuses



angiomyolipomes développés dans le périrrein

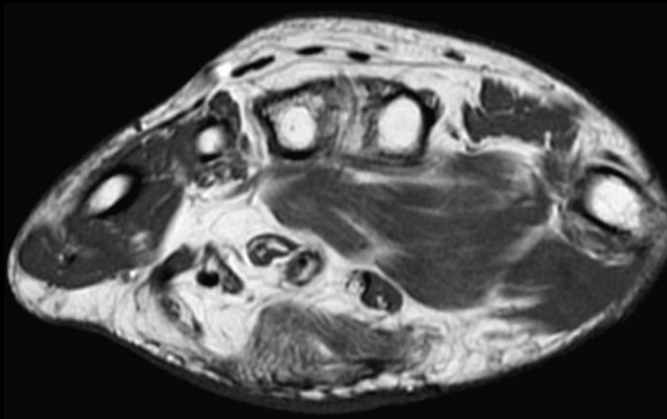
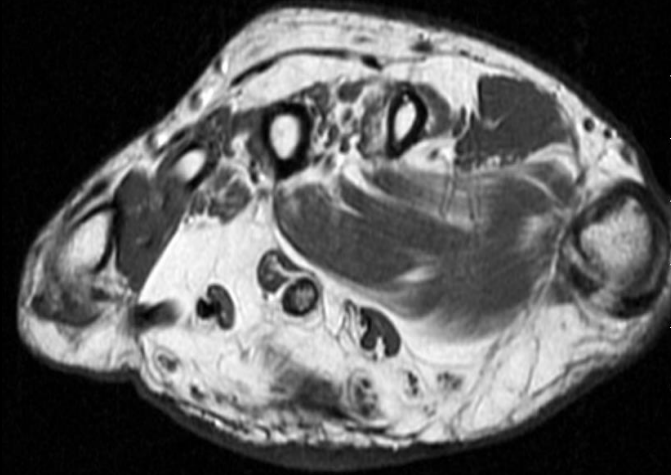


sclérose tubéreuse de Bourneville

très gros hamartome hémorragique

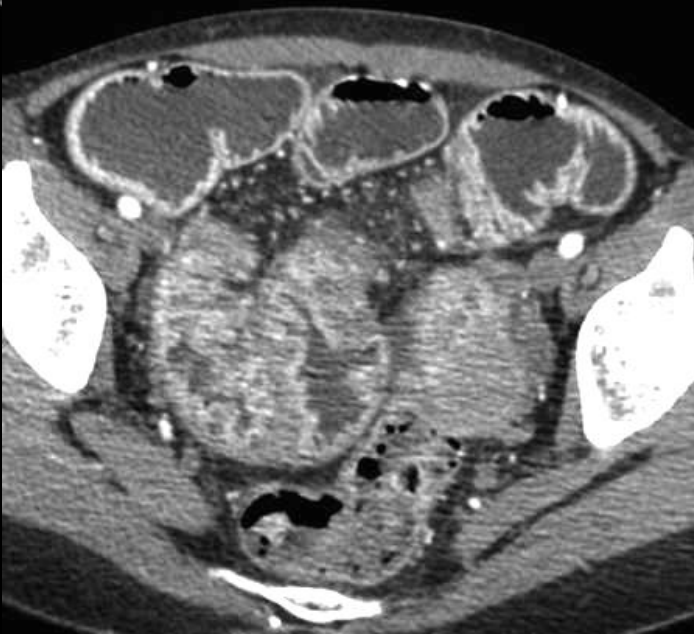
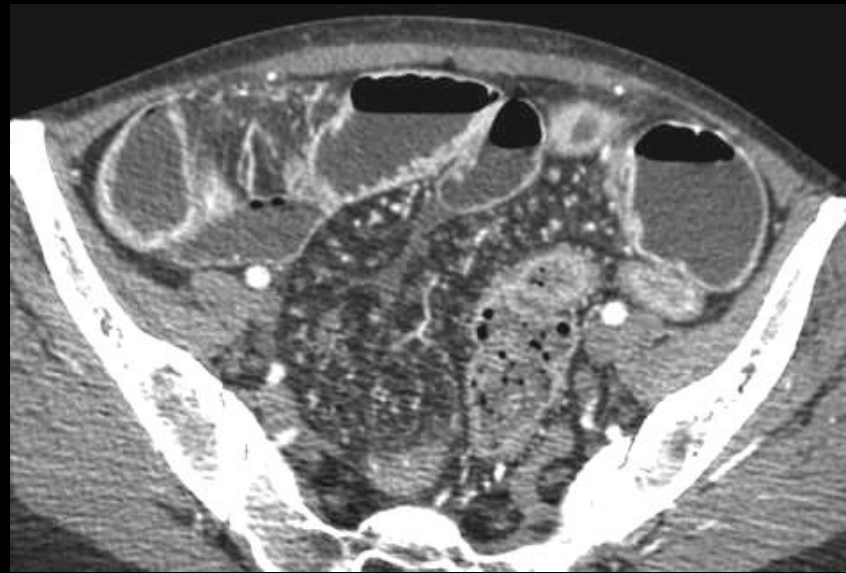
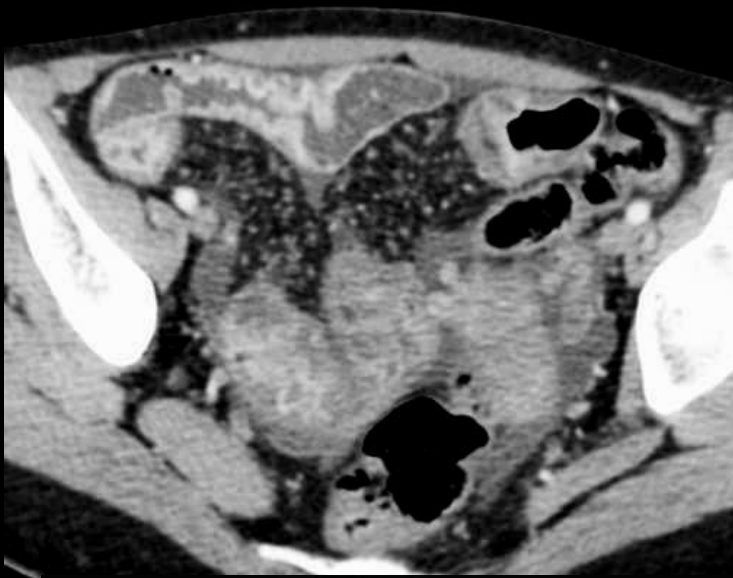
les dysembryoplasies à composante graisseuse

elles peuvent également être discutées car elles associent des éléments adipeux et des tissus mous "en désordre" mais ces éléments restent bien limités et leurs contours sont visibles , sans estompage



macrodytrophie lipomatosa





ganglioneuromatose de la neurofibromatose de type I

Last but not least

Jeune fille 18 ans

vers l'âge de 5 ans sont apparus un lymphoedème et éléphantiasis du MIG

Hémangiome facial

Malformations vasculaires importantes MID

Palpitations et désaturation

Embolies pulmonaires

Quel est votre diagnostic



obs. Pr Gérard Schmutz CHU Sherbrooke

Syndrome de Proteus (Protée)

Ensemble de manifestations dysplasiques des tissus conjonctifs et vasculaires associées à un gigantisme partiel d'un membre ou des doigts

Protée est une divinité marine ayant le pouvoir de se métamorphoser



Syndrome de Protée

morphologie normale ou anomalies mineures à la naissance ; se développant
vers 6-18 mois

morbidity élevée et décès prématurés

complications orthopédiques

thromboses veineuses profondes et embolies pulmonaires

insuffisance cardiaque

mosaïcisme somatique d'un gène létal dominant !

présentation très variable et inhabituelle

souvent mal diagnostiqué

Klippel-Trénaunay Hémihyperplasie-Syndrome lipomatose multiple

Syndrome de Protée

Historique

Joseph Carey Merrick (1862-1890),

"elephant man"

Étudié par Treves (19^e siècle); Coen & Hayden 1979

hypercroissance de multiple tissus

Wiedemann (1983) donne le nom de
Syndrome de Protéus

Expression clinique variable

Happle (1987)

Mutation mosaïque (sinon létal)



Syndrome de Protée

Diagnostic

Critères obligatoires

Distribution mosaïque des lésions

Progression

Survenue sporadique (Ø héréditaire)

Critères spécifiques

Neavus des tissus conjonctifs et de l'épiderme

Croissance exagérée et disproportionnée

Membres, Hyperostose,

Mégaspondylodysplasie, ...



Critères spécifiques (suite)

Tumeurs spécifiques (avant 30 ans)

Cystadénomes ovariens bilatéraux

Adénome parotidien

Anomalies du tissu adipeux ; Lipome ou absence

régionale de tissu graisseux

Malformations vasculaires capillaires, veineuses ou

lymphatiques

Phénotype facial : dolichocéphalie, visage allongé,

base du nez basse, narines espacées ou

antéversées...