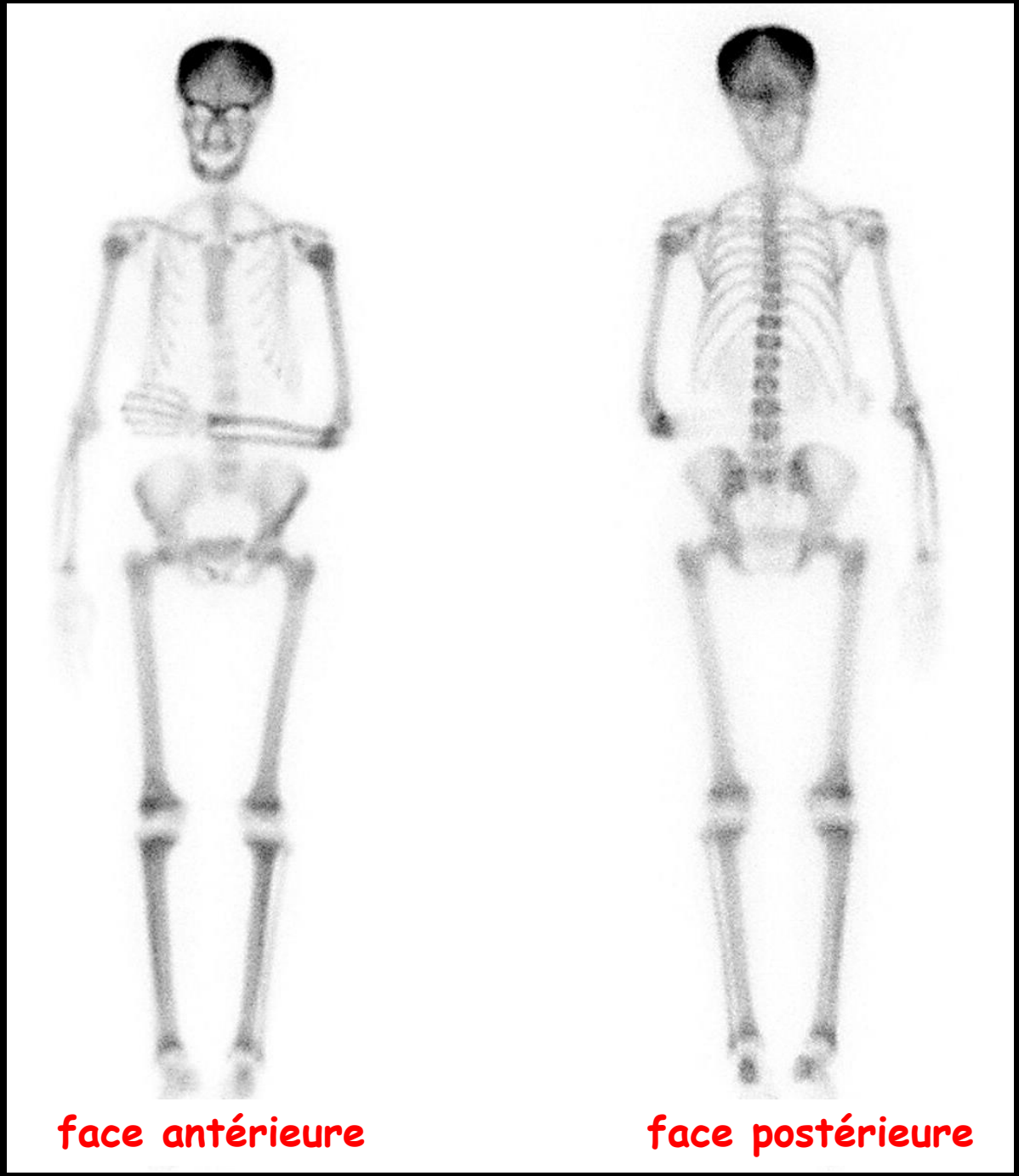
jeune femme 20 sans, sans antécédent personnel ni familial

fractures non déplacées de la métaphyse proximale cubitale et du col de l'ulna gauches après chute de sa hauteur . Traitement orthopédique

une scintigraphie osseuse aux diphosphonates marqués au 99mTc est réalisée, qui montre les images suivantes

quelle(s) est(sont) les éléments sémiologiques scintigraphiques essentiels à retenir pour progresser dans la démarche diagnostique

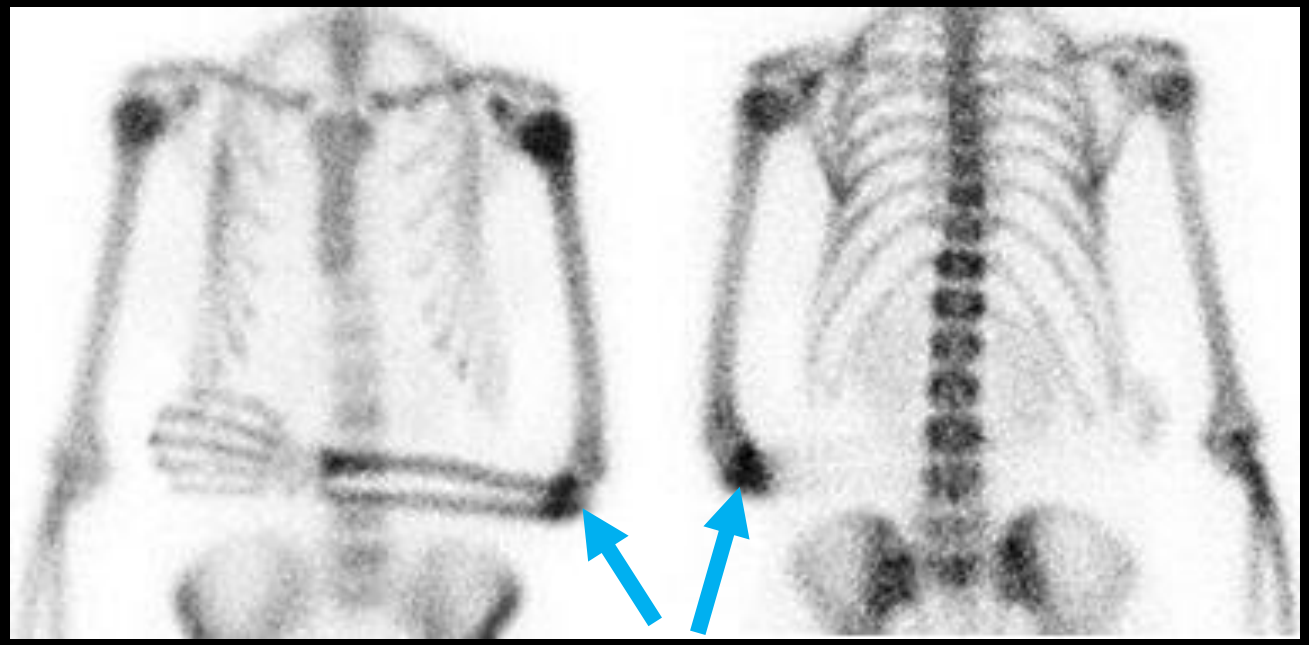
obs. Pierre Groizard IHN Service de Rhumatologie



face antérieure face postérieure

face antérieure

face postérieure



face antérieure

face postérieure

en dehors de l'hyperfixation diffuse du squelette du membre supérieur gauche et des 2 foyers fracturaires qui en sont responsables, c'est la fixation au niveau de la voute du crâne et des os de la face qui doit attirer l'attention et orienter le diagnostic !

si vous évoquez le diagnostic de **maladie de Paget** de la voute du crâne vous n'avez pas tenu compte des données épidémiologiques de cette affection (la patiente n'a que 20 ans)

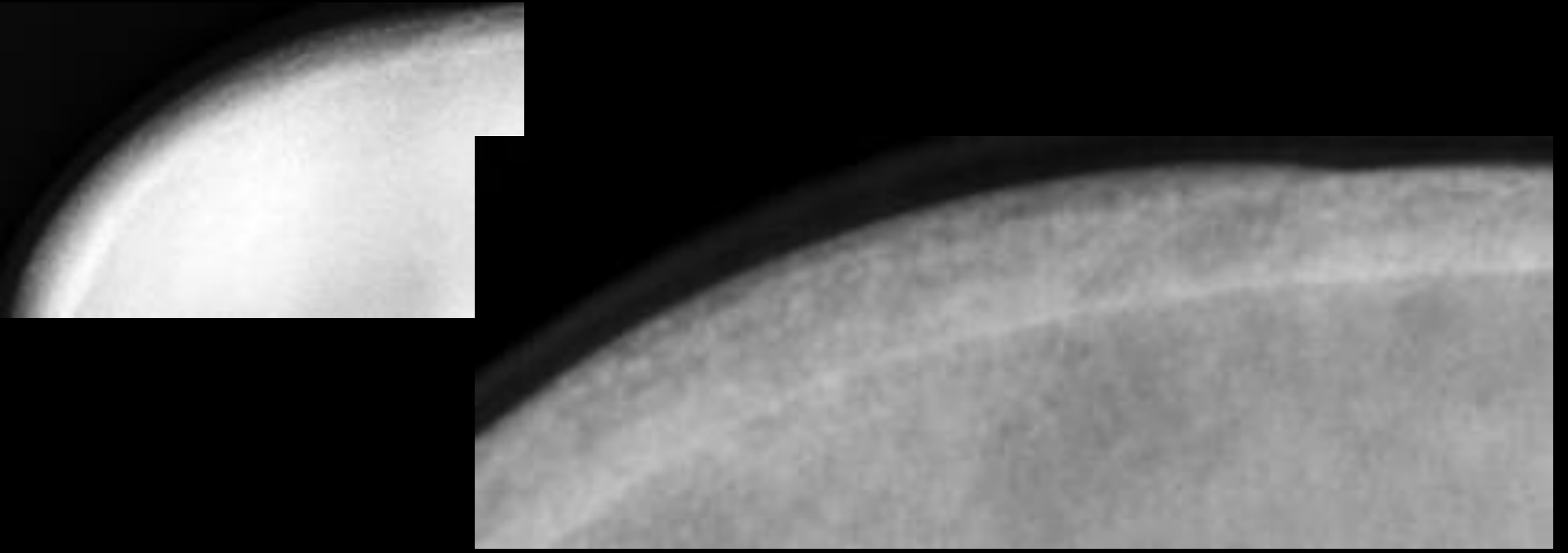
mais vous faites également une erreur sémiologique car l'hyperfixation est diffuse et parfaitement symétrique ce qui doit faire évoquer une cause "générale"

maladie de Paget de la voute du crâne

l'atteinte pagétique, quel qu'en soit le siège est uni ou multifocale **segmentaire** +++ et s'accompagne d'une importante hyperfixation isotopique associée à une hypertrophie du (des) segment(s) atteint(s

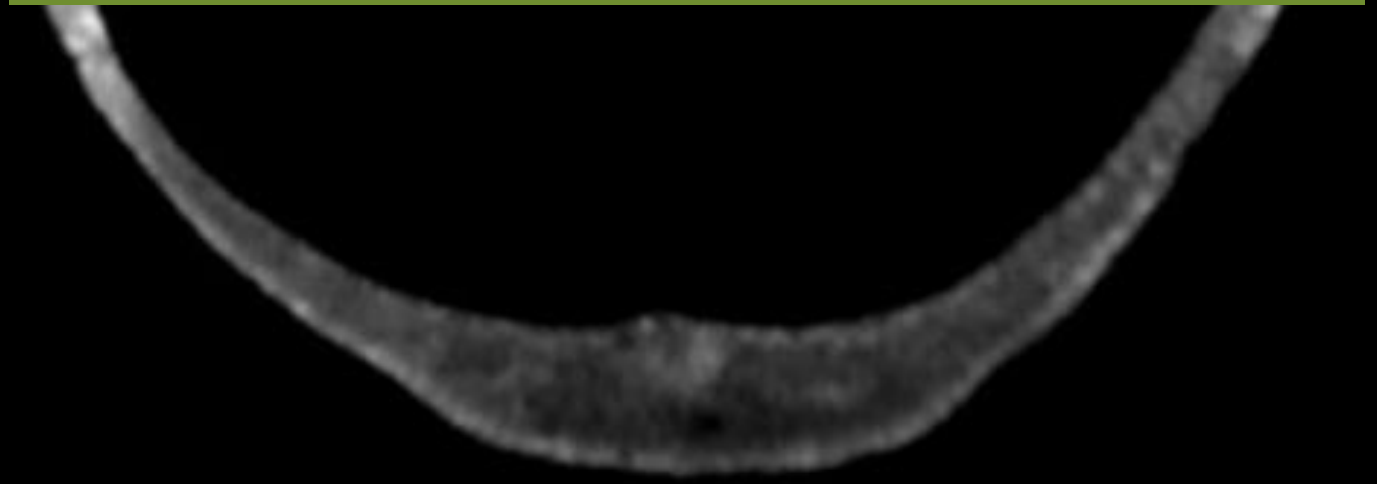
à quel(s) examen(s) d'imagerie devez vous recourir, à ce stade) pour avancer dans le diagnostic

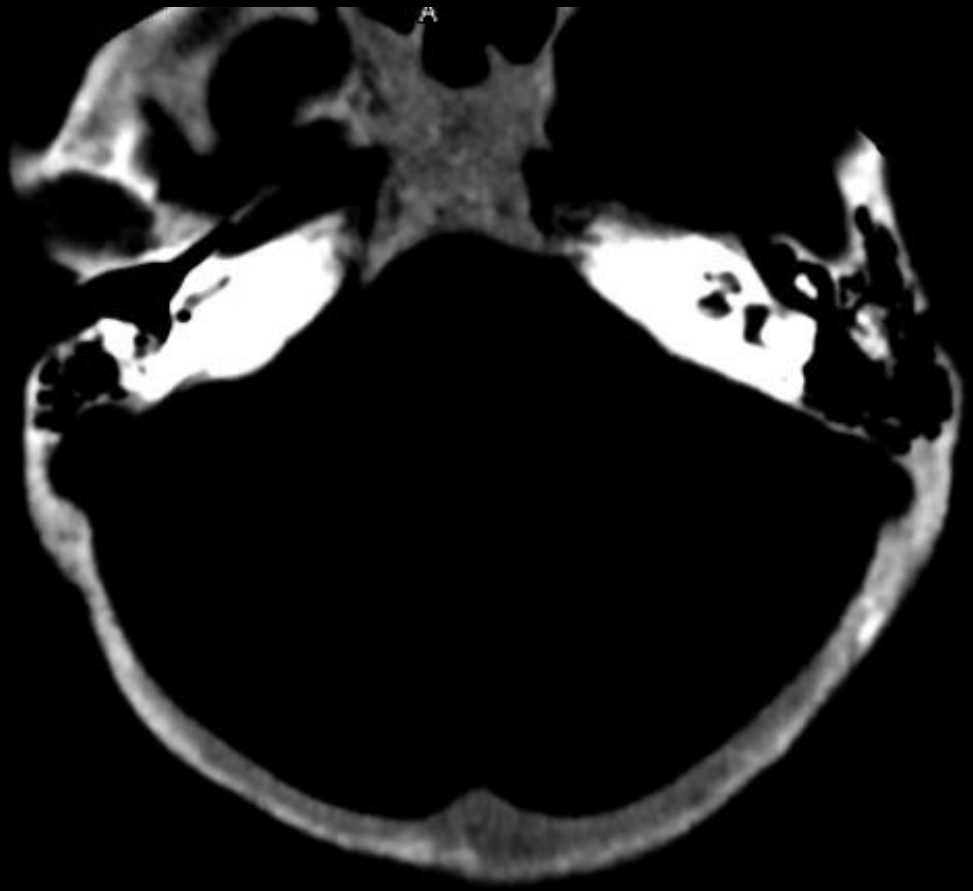
comme toujours en imagerie ostéo-articulaire il faut explorer d'abord les variations de la charge calcique par des clichés standard complétés au besoin par des coupes scanographiques



les images de la région pariéto-temporale de la voute du crâne, lorsqu'elles sont suffisamment agrandies, montrent le classique aspect granuleux "poivre et sel "avec disparition de la différenciation des tables et du diploé

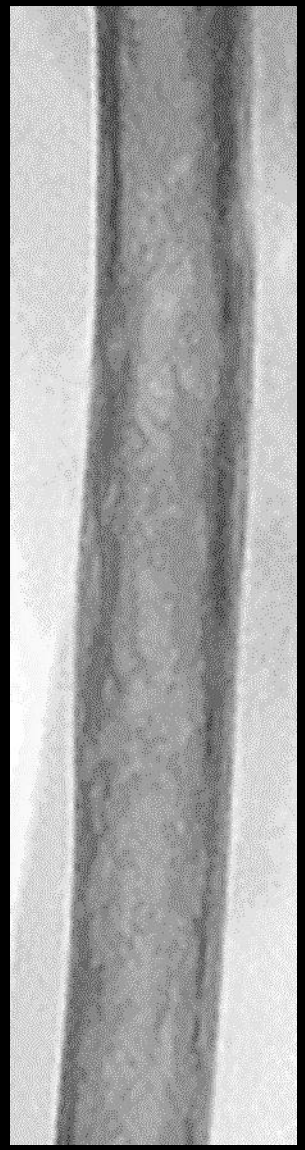
c'est le remplacement de la moëlle osseuse par un tissu fibreux hypervasculaire qui explique les transformations scintigraphiques et radiologiques de la voute du crâne





les images scanographiques de la région pariéto- temporale de la voute du crâne montrent l'aspect granuleux "poivre et sel "avec disparition de la différenciation des tables et du diploé

les images radiographiques du squelette des membres confirment la présence d'anomalies structurales osseuses des os longs très évocatrices du diagnostic

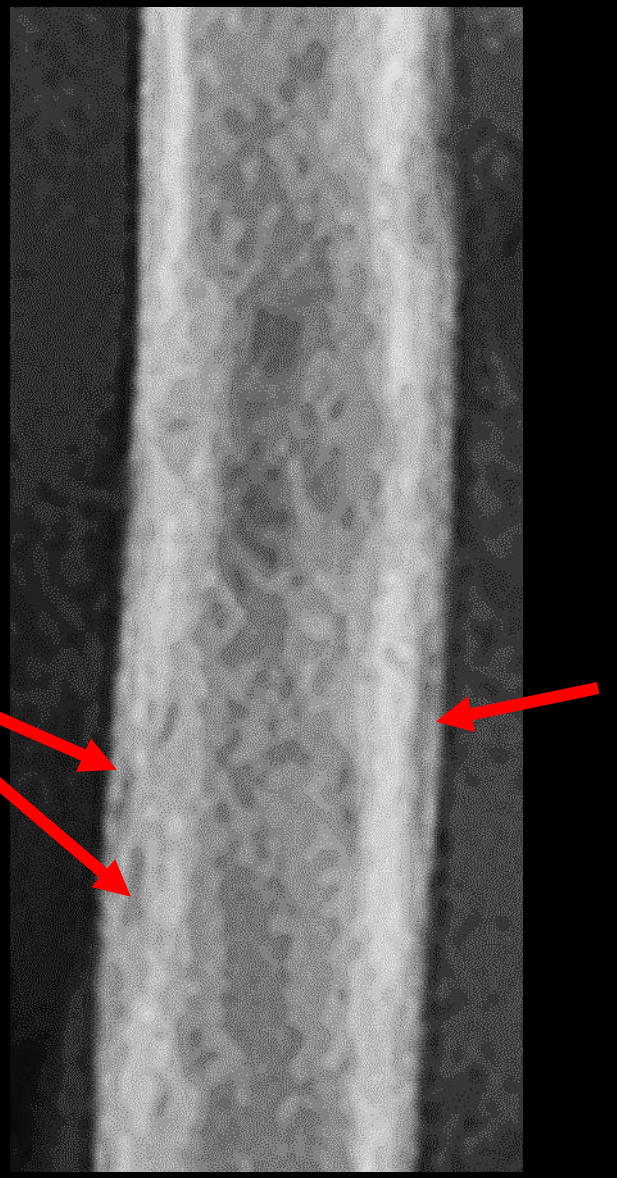


perte de la différenciation cortico-médullaire

aspect flou et perte de définition des versants endostéaux des corticales,

aspect strié des corticales

tous ces éléments signifiant une **hyperactivité ostéoclastique très stimulée**



l'aspect strié des corticales correspond au **type 3 ou permeative osteolysis (ostéolyse infiltrante ou ponctuée) de Lodwick**; il reflète un processus ostéolytique ayant le degré d'évolutivité (d'agressivité) biologique maximal

C'est une caricature du remaniement haversien de l'os cortical avec des tunnels "géants" creusés par des ostéoclastes "monstrueux" ,à l'origine de l'aspect strié des corticales .

La moelle osseuse peut être infiltrée par un processus cellulaire inflammatoire ou tumoral qui peut ne pas avoir provoqué de disparition complète des travées du spongieux .

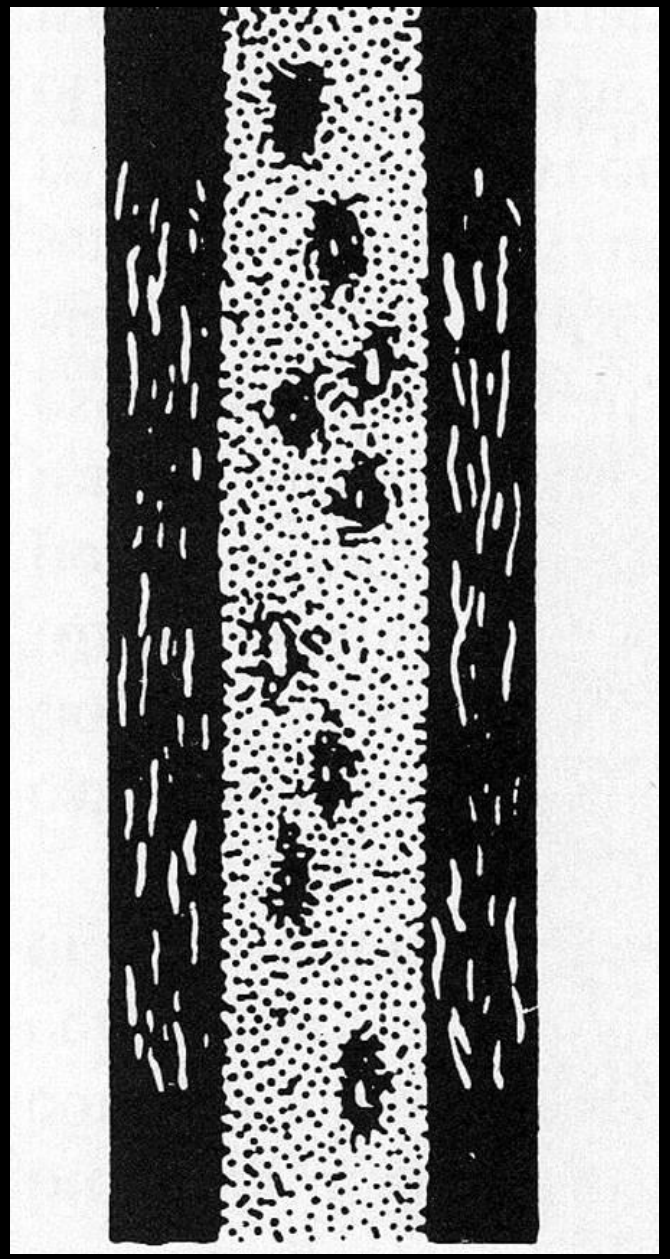
L'ostéolyse perméative ou type 3 de Lodwick correspond aux processus biologiquement les plus évolutifs ,généralement très hyper vascularisés , infectieux (ostéomyélite aiguë) ou tumoraux (sarcome d'Ewing), mais également lors de remaniements métaboliques aigus :

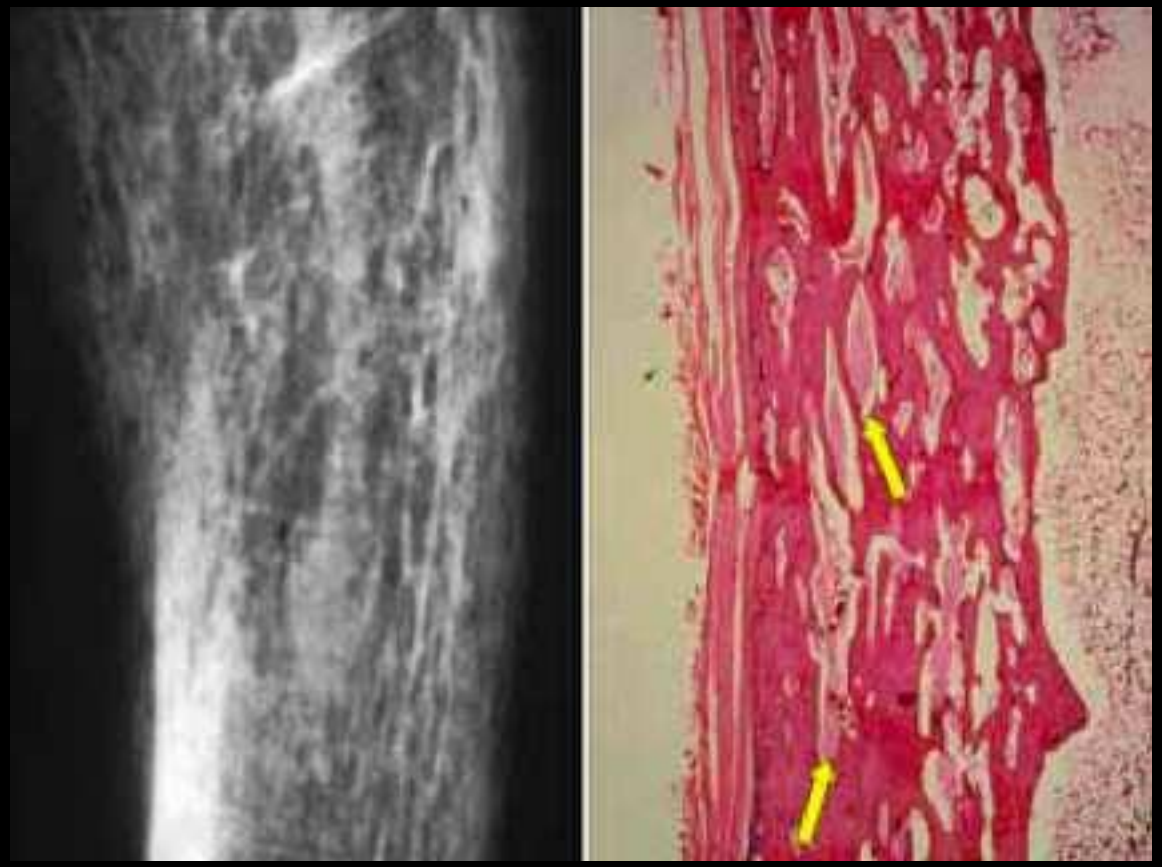
hyperparathyroïdisme primaire et secondaire

ostéoporose active ..

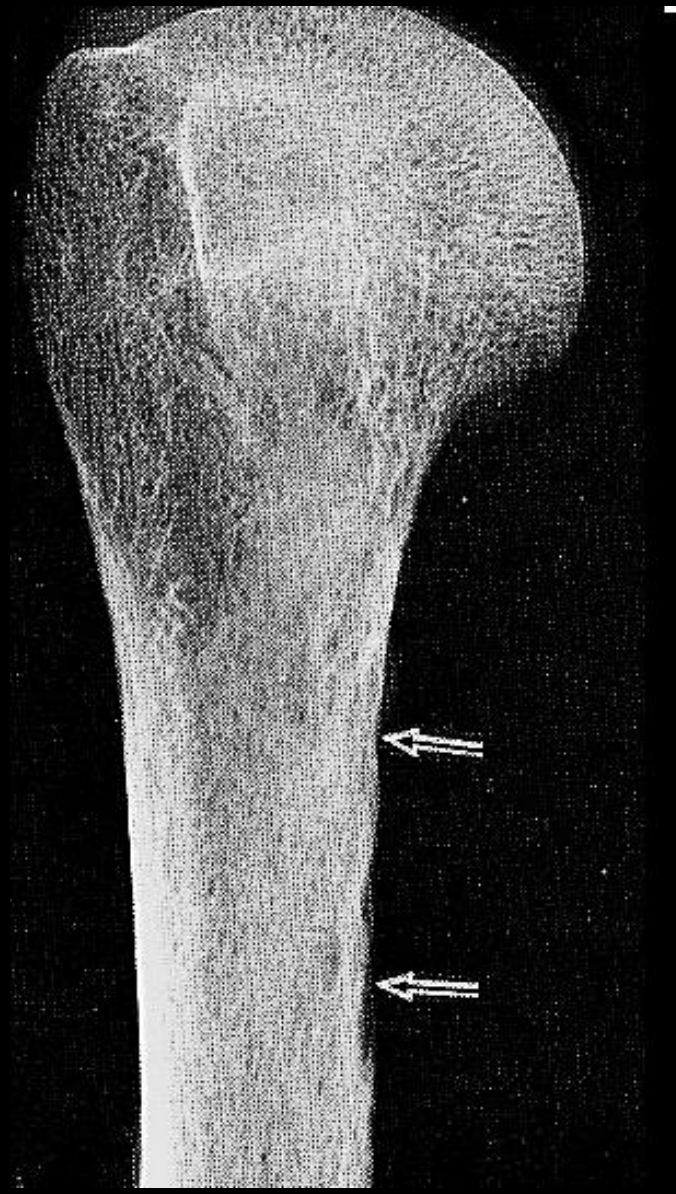
; c'est surtout au niveau des corticales des os longs des membres qu'il est visible

.





ostéolyse "permeative" 'infiltrante" des corticales des os longs des membres lors d'un hyperparathyroïdisme primaire.
aspect histologique



résorption sous périostée corticale

ostéolyse infiltrante type III de Lodwick

résorption endostéale corticale

hyperparathyroïdisme

à ce stade de l'évolution radiologique, l'ensemble du tableau est plus qu'évocateur et le recours à d'autres investigations s'impose.

Le fait le plus marquant est la mise en évidence d'une **hypercalcémie menaçante à 4,06 mmol/L (N 2,6 mmol/L)** bien tolérée cliniquement mais avec une traduction électrocardiographique.

Le traitement associe

corticoïdes (Solumédrol 40 mg/jour)

hyperhydratation (2 à 3 l / jour)

biphosphonates (pamidronate 50 g /jour)

les autres éléments importants du bilan

- absence de dysphosphorémie : 0.85mmol/L,
- hypercalciurie = 262 mg/L ; phosphaturie = 415 mg/L,
- augmentation importante de la PTH : 1331 pg/mL,
- absence d'insuffisance rénale (créatininémie 60 µmol/L)
- vitamine D : taux normal

→ ces éléments font retenir le diagnostic d'hyperparathyroïdie primitive

l'imagerie ostéo-articulaire de cette observation va permettre de retrouver les manifestations osseuses classiques de l'hyperactivité ostéoclastique au cours de l'hyperparathyroïdie primitive constituant la classique

ostéite fibro-kystique de Von Recklinghausen

1. Résorption osseuse
2. Ostéopénie
3. Tumeurs brunes
4. Atteintes articulaires
5. Complications

http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2008/1/2666dbc9-3544-4610-b2e6-e1e1138354be.pdf

1-Les différentes formes de résorption osseuse observées dans l'hyperparathyroïdie

- Sous-périostée
- Intra-corticale
- Endostée
- Sous-chondrale
- Sous ligamentaire

les images de **résorption osseuse sous-périostées** sont d'un grand intérêt pour le diagnostic d'hyperparathyroïdie

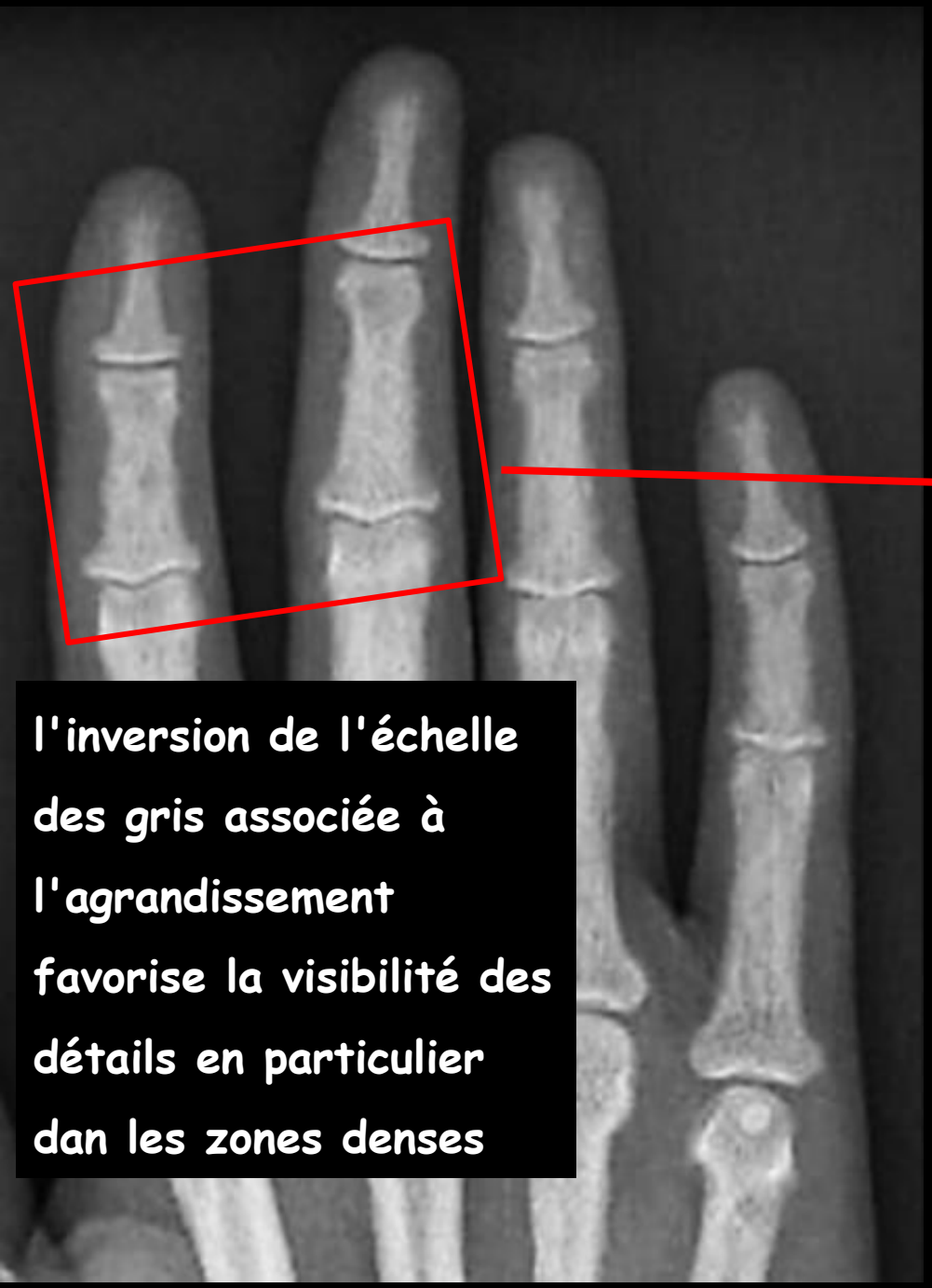
leur visibilité est très dépendante des conditions de réalisation des clichés :

-résorptions osseuses sous-périostées des houppes phalangiennes

-incurvation du bord radial des 2émes phalanges des 2 et 3 émes doigts

-irrégularités microlacunaires et perte de netteté du versant sous-périosté des corticales

l'inversion de l'échelle des gris associée à l'agrandissement favorise la visibilité des détails en particulier dans les zones denses



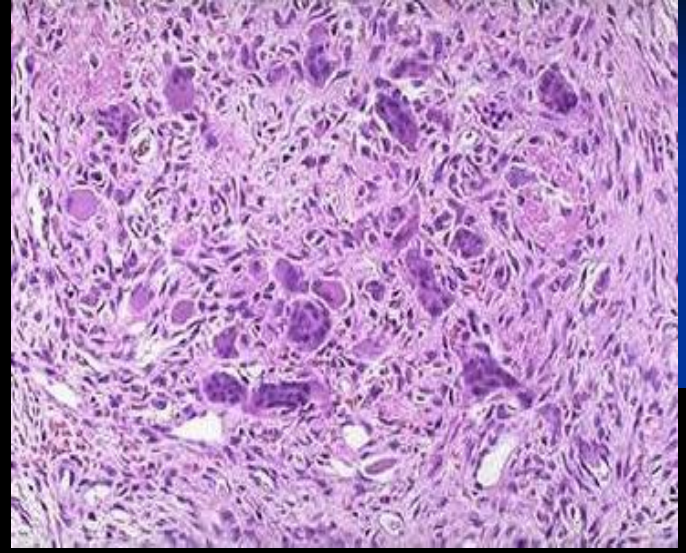
l'inversion de l'échelle des gris associée à l'agrandissement favorise la visibilité des détails en particulier dan les zones denses

2-l'ostéopénie

- ostéoporose révélée par des complications fracturaires
- confirmée par l'ostéodensitométrie
- orientation étiologique par le bilan phospho-calcique et le dosage de la 1-84 parathormone

Sur le rachis on objective essentiellement une ostéopénie de type ostéoporotique que l'on devra quantifier par ostéodensitométrie pour la surveillance

3-les tumeurs brunes



Imagerie actualisée des lésions ostéo-articulaires de l'hyperparathyroïdie primitive.

B LANGMAN (1), B BONNAIRE (1), G LENCZNER (2), C BACHMEYER (2), A REMOND (1)

(1) AMIENS - FRANCE, (2) PARIS - FRANCE

- Résorption ostéoclastique accrue

-Moelle remplacée par du tissu fibreux hypervasculaire

-Présence de cellules géantes (ostéoclastomes)

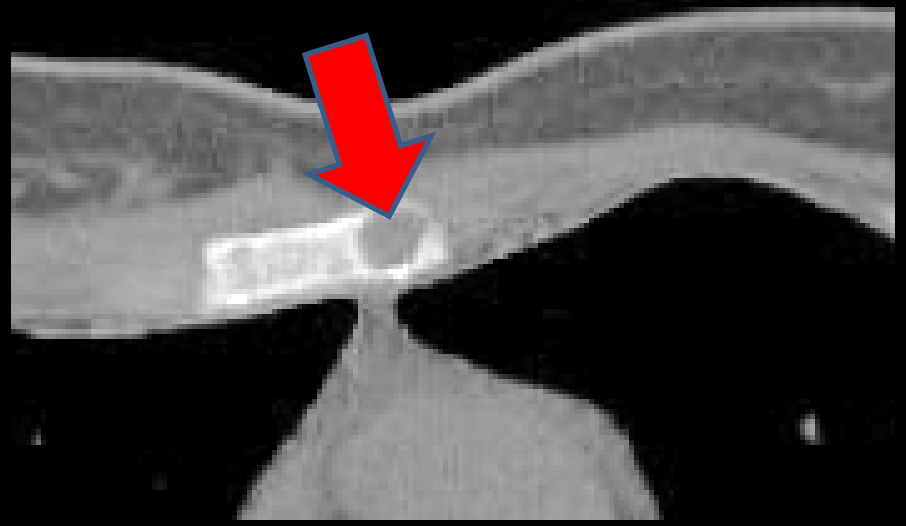
-Dépôts d'hémosidérine, conséquence d'hémorragies intra-lésionnelles (responsable de lq couleur brune)

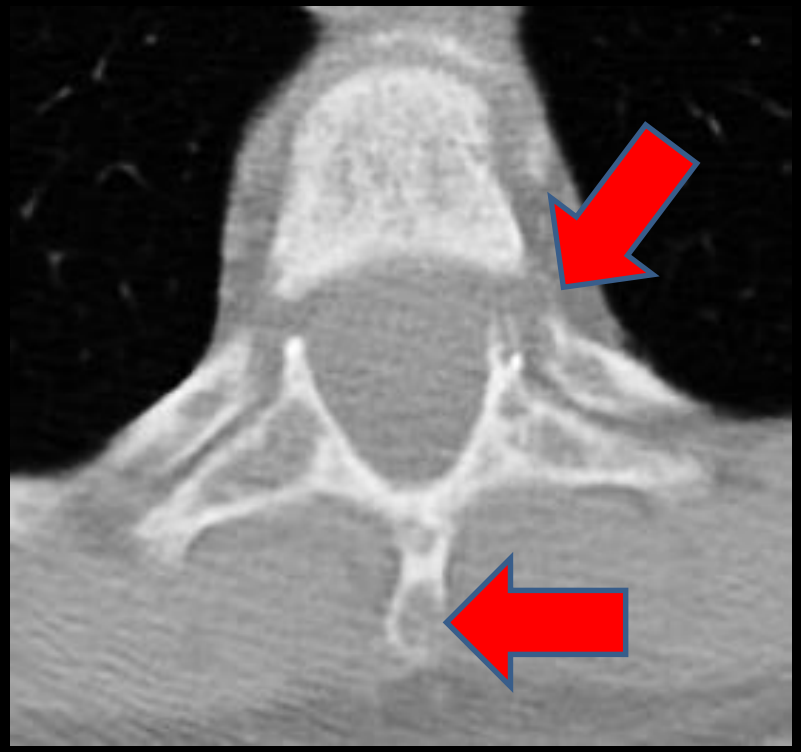
important : les "tumeurs brunes" ne sont pas des tumeurs !

-les tumeurs brunes **se réossifient** lorsque les patients sont traités efficacement soit par exérèse chirurgicale des lésions responsables de l'hypersecrétion de parathormone soit par les inhibiteurs de l'hyperactivié ostéoclastique : agents antiostéoclatsiques oestrogènes,raloxifène, biphosphonates)

-elles se développent dans des régions localisées où la perte osseuse est particulièrement rapide entraînant des hémorragies, **un tissu granulomateux de réparation et une prolifération active à la fois fibreuse et vasculaire** qui remplace la moëlle osseuse.
L'hémosidérine est responsable de la coloration brune

-les sièges de prédilection des "tumeurs" brunes sont les maxillaires supérieurs, le pelvis les clavicules les cotes, les fémurs et le rachis ; Elles se manifestent par des tuméfactions, des fractures et des douleurs osseuses

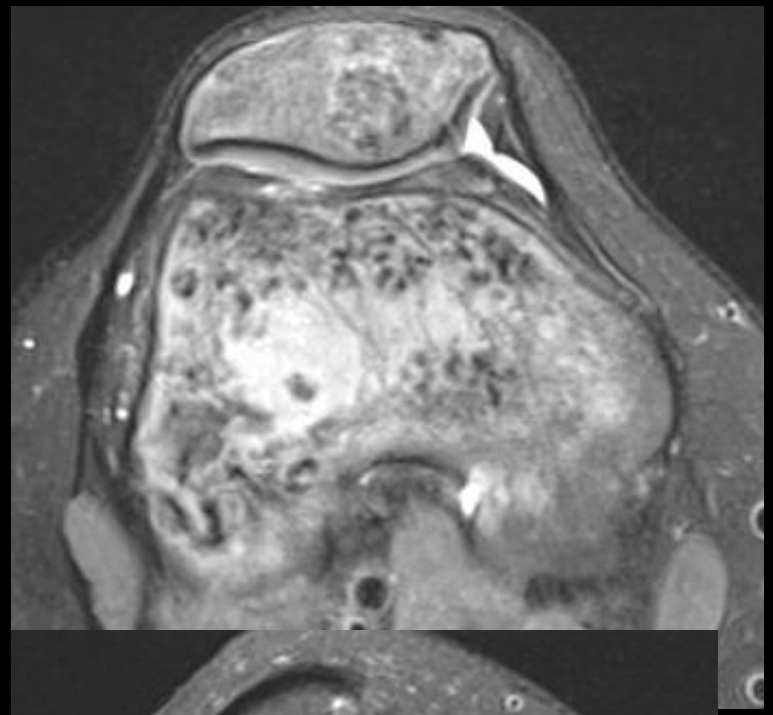


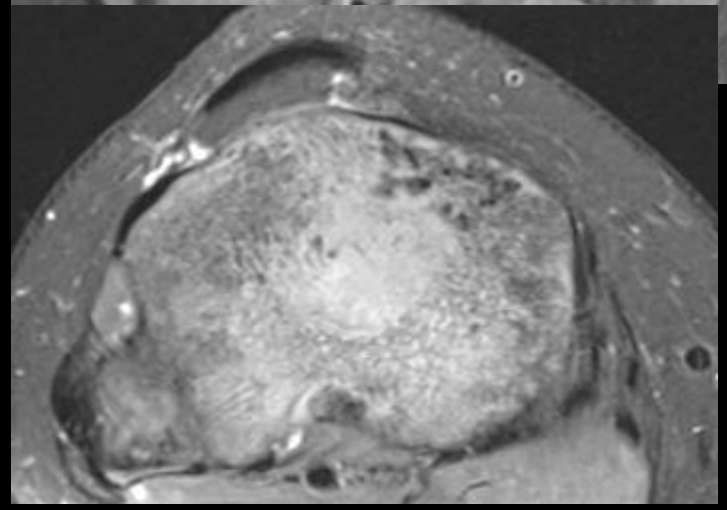


petites tumeur brunes disséminées sur le squelette axial

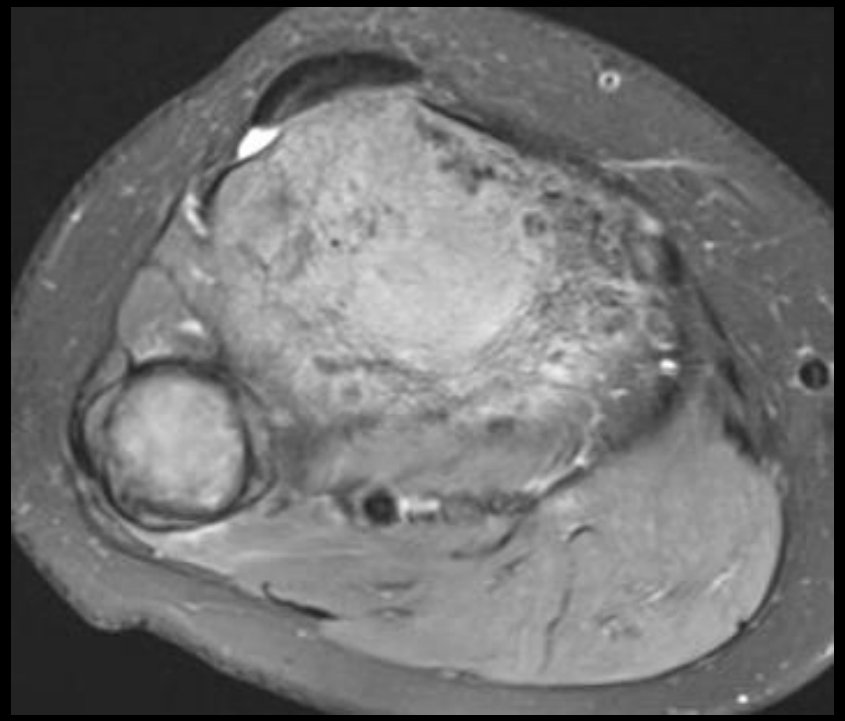
otéolyse "mitée" '"moth-eaten" des corps vertebraux

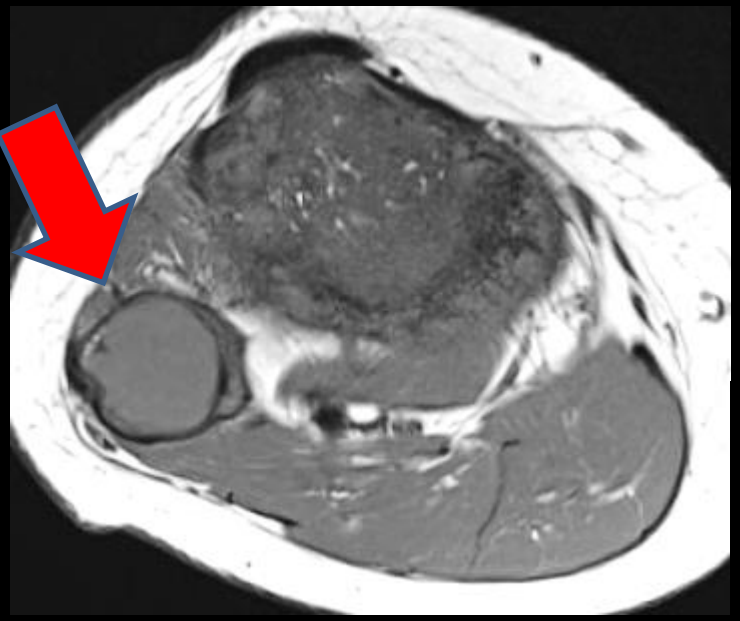
tumeur brune vertébrale ayant détruit le pédicule droit ,



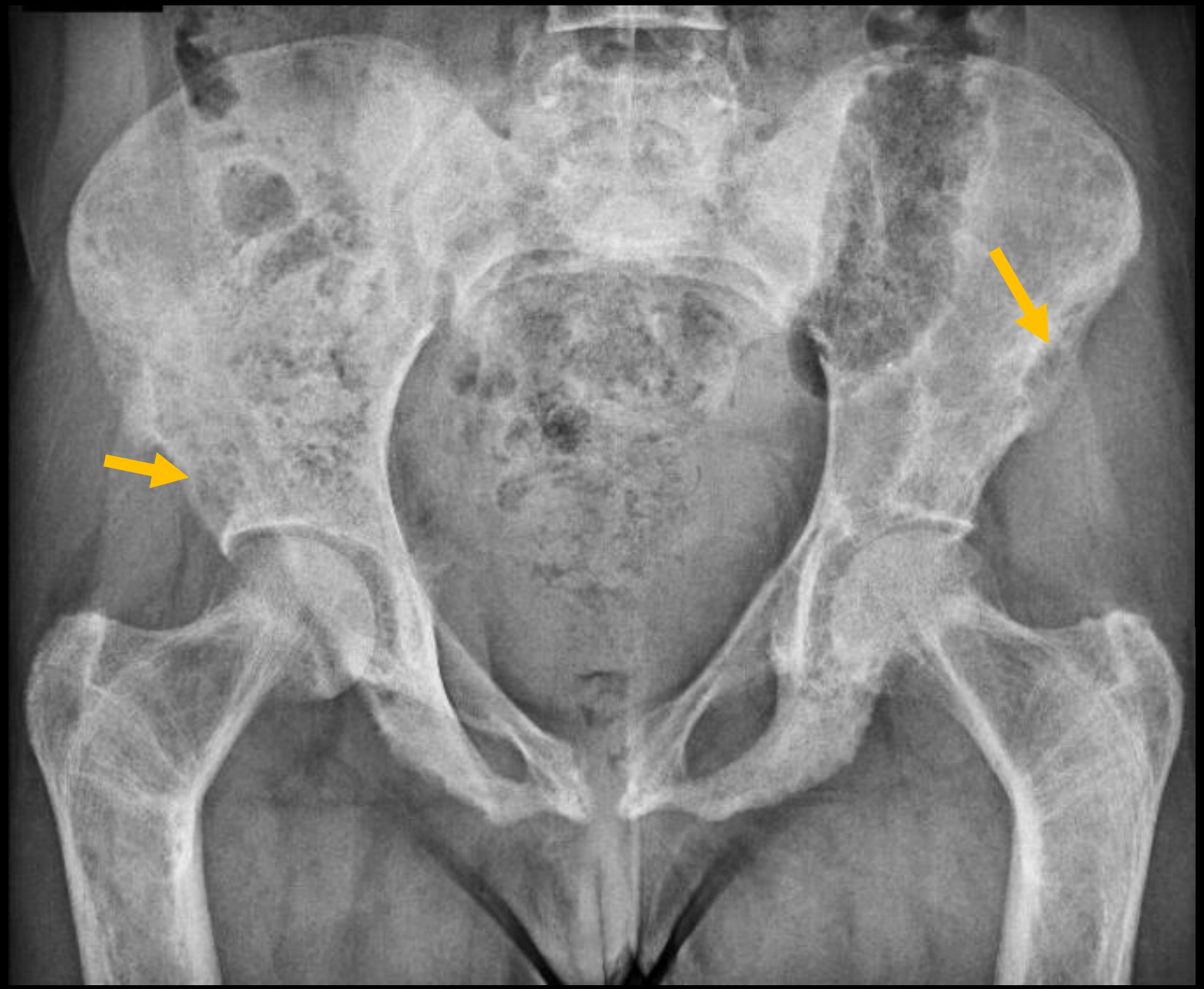


l'IRM en pondération T2 avec saturation du signal de la graisse confirme la richesse en eau du tissu fibro-inflammatoire et objective les lacunes millimétriques de l'ostéolyse "mitée" dans le spongieux métaphysaire





la topographie des remaniements de la région métaphysaire tibiale proximale est fortement évocatrice d'une fracture par insuffisance osseuse



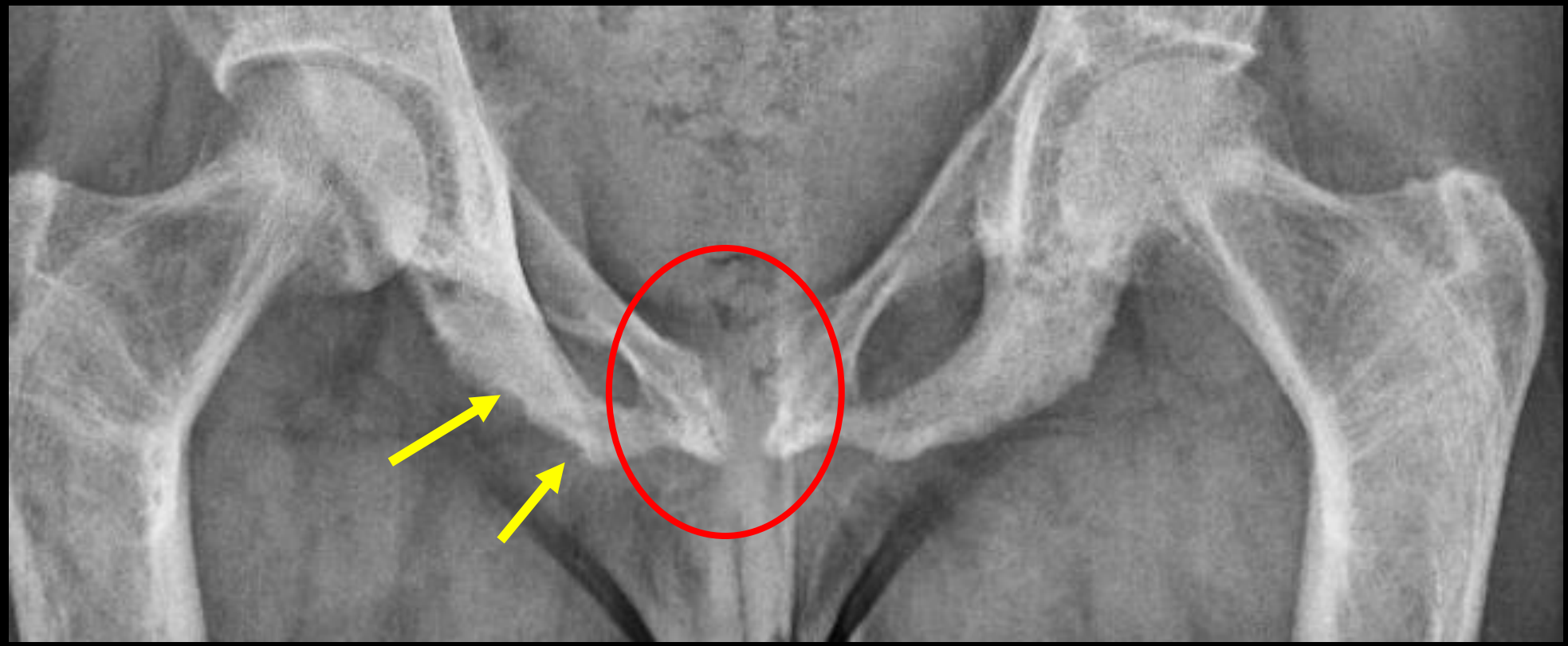
corticales des cols fémoraux très amincies et disparition des travées non portantes

multiples tumeurs brunes des crêtes iliaques

multiples tumeurs
brunes des ailes iliaque
et de L5

4-les atteintes articulaires de l'hyperparathyroïdisme

- enthésopathies et tendinopathies



4-les atteintes articulaires de l'hyperparathyroïdisme

- enthésopathies et tendinopathies

- atteintes articulaires

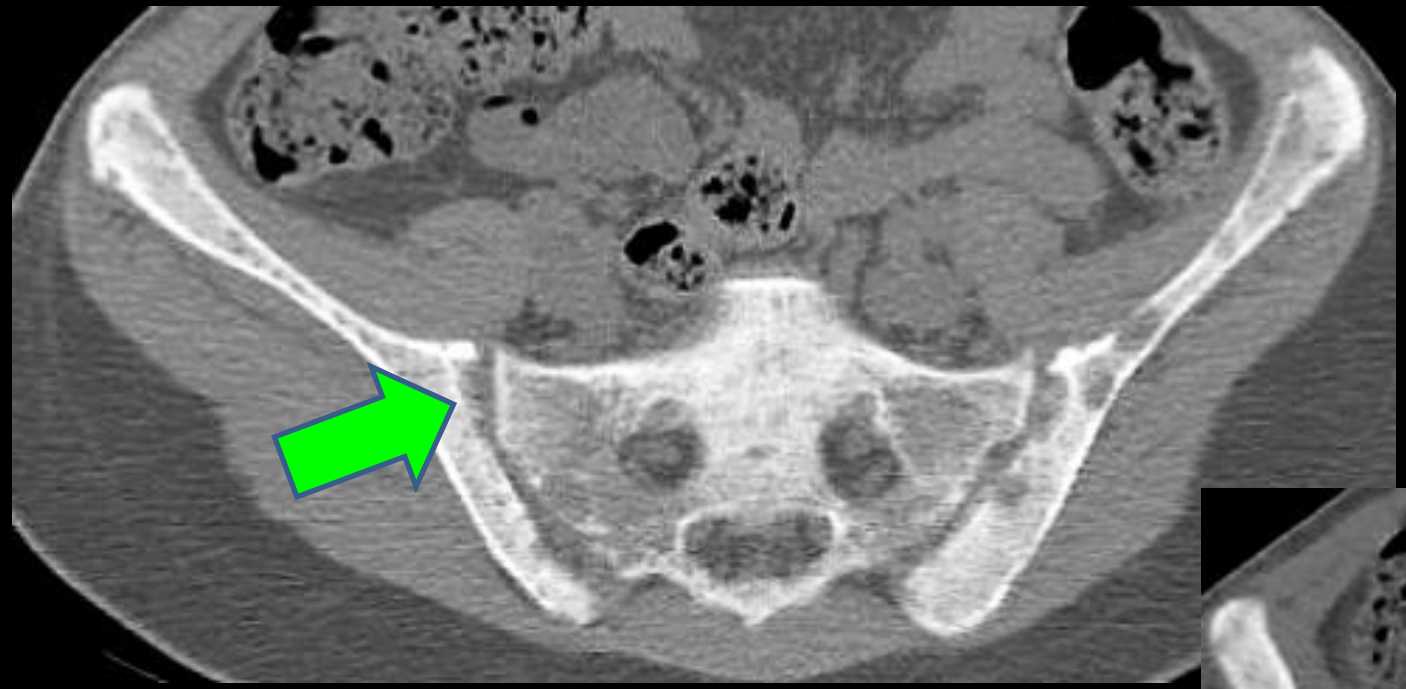
  -résorption sous-périostée à proximité des articulations

  -résorption sous-chondrale entrainant destruction et fragmentation cartilagineuse et osseuse

  -résorption osseuse au niveau des enthèses

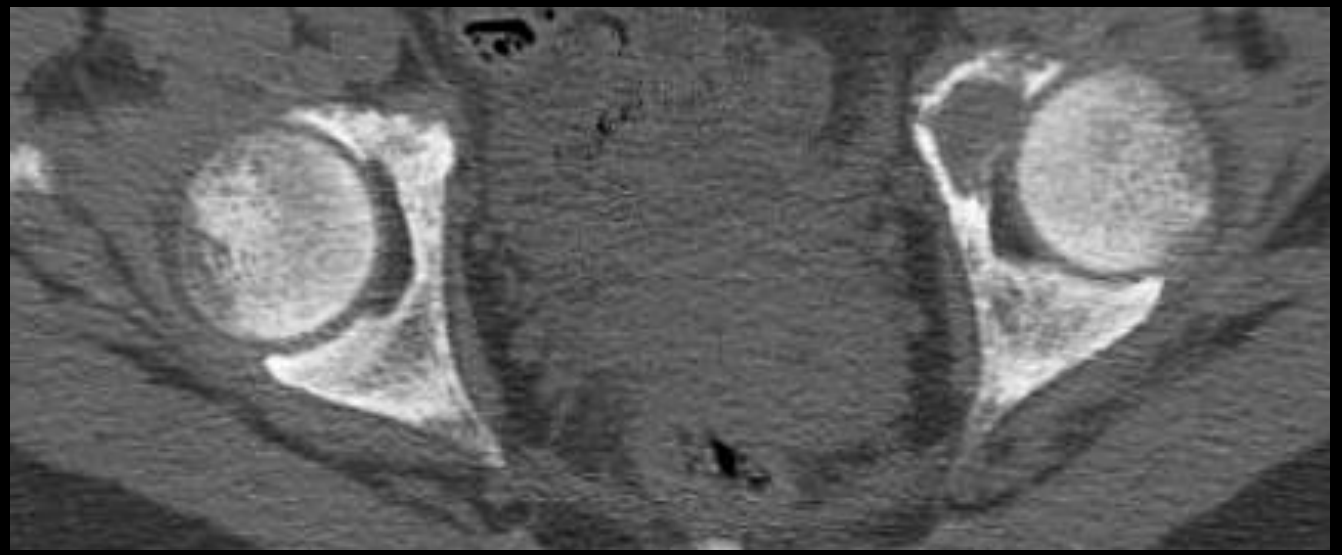
  -dépôts de cristaux intra-articulaires (cartilage, synoviale et capsule) et tissus mous

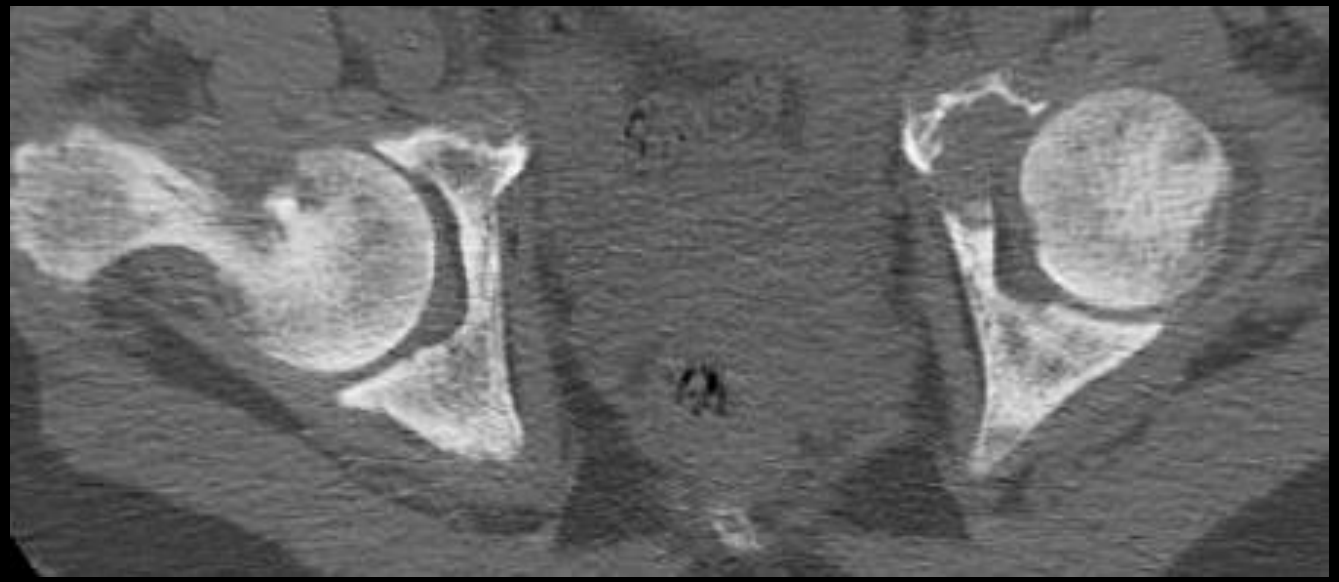
  -atteintes et ruptures ligamentaires et tendineuses



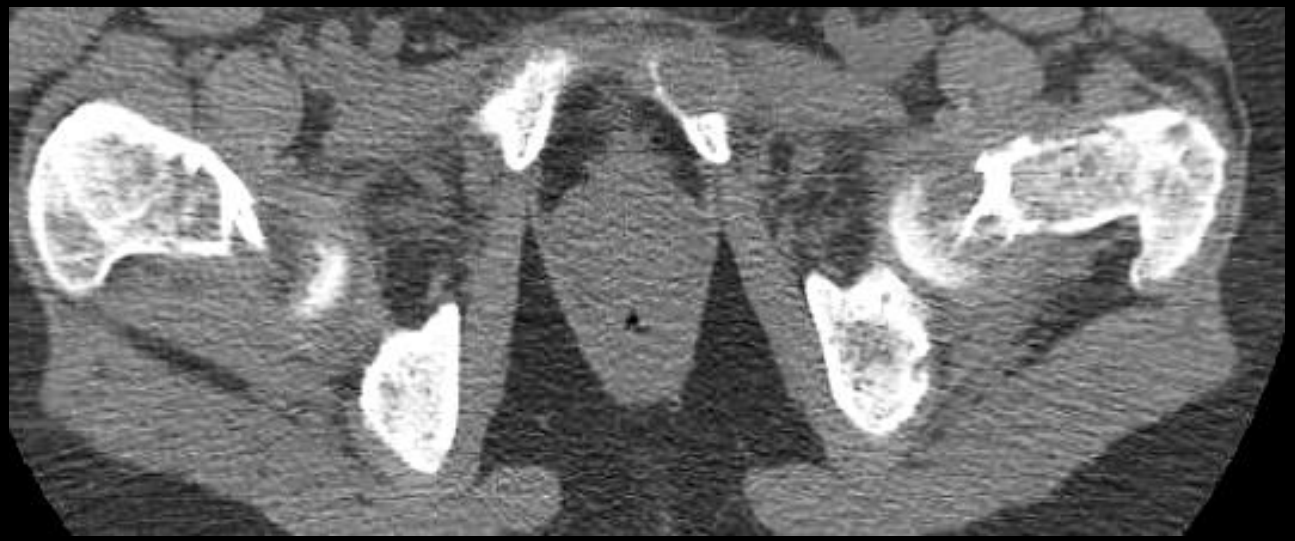
pseudo-élargissement des interlignes sacro-iliaques, conséquence de la résorption osseuse sous-chondrale

multiples petites tumeurs brunes





tumeur brune de l'arrière-fond du cotyle ouverte dans l'interligne coxo-fémoral



tumeurs brunes des branches pubiennes et des cols fémoraux

localisation de la (des) lésion(s) responsable(s) :

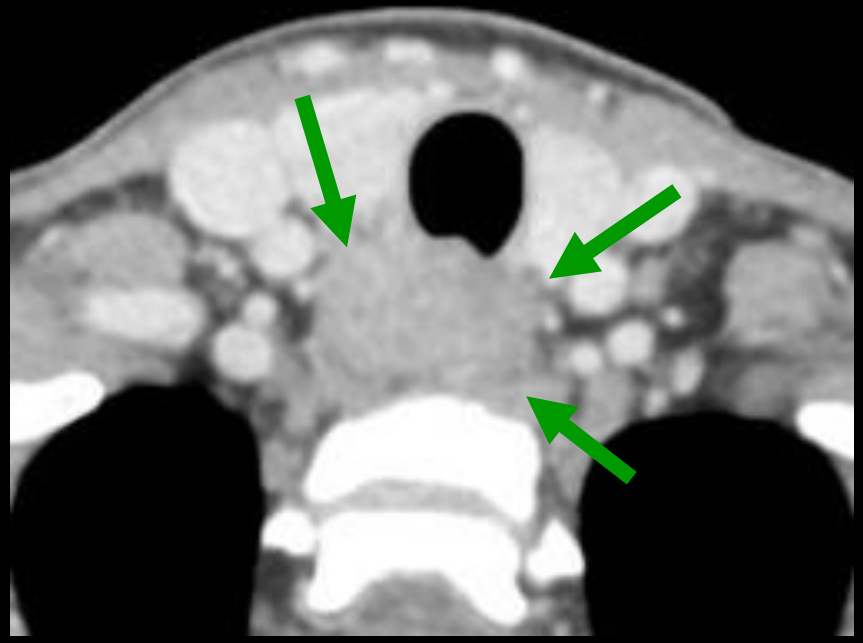
^{99m}Tc sestamibi SPECT-CT (MIBI = methoxyl isobutyl isonitrile marqué au technétium 99 métastable ; SPECT = tomoscintigraphie à émission monophotonique ,couplée au CT)

échographie cervicale haute-résolution

scanner cervico-thoracique

IRM cervico-thoracique

pour les localisations ectopiques profondes : médiastinales (para ou rétro-oesophagienne) ou lorsque les éléments clinico-biologiques font soupçonner une néoplasie endocrinienne multiple (MEN): sujets jeunes+++



'l'imagerie en coupes de la région cervicale

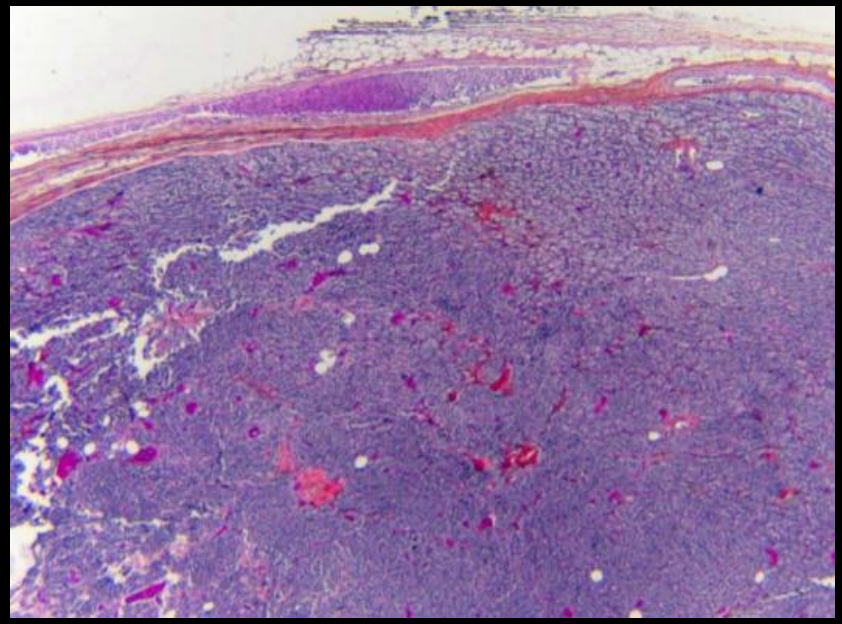
la cause de l'hyperparathyroïdisme primaire est:

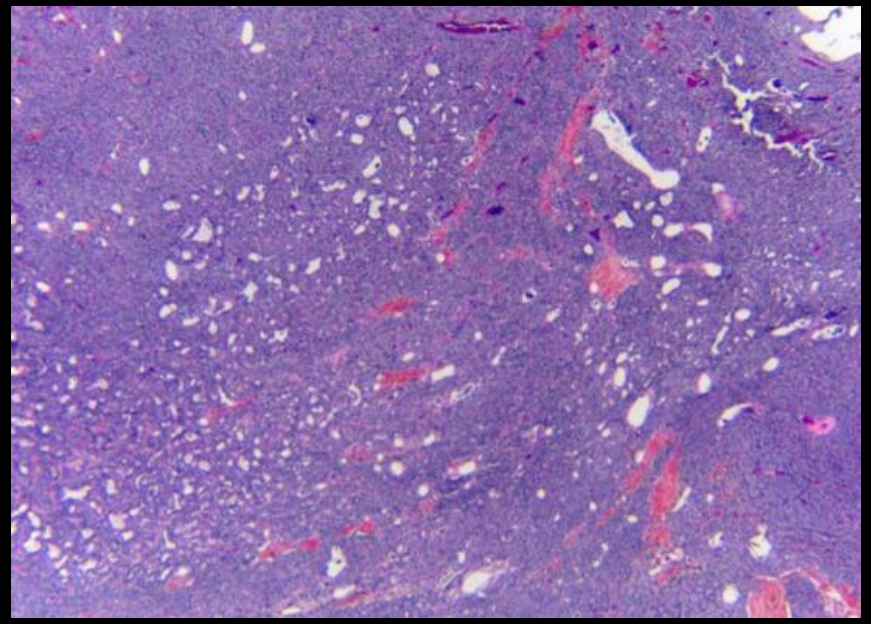
.un adénome parathyroïdien unique dans 96% des cas

.des adénomes parathyroïdiens (en général 2 exceptionnellement 3 ou4) dans 2% des cas

.un carcinome parathyroïdien dans 2 % des cas

dans 1 % des cas, l'hyperparathyroïdisme primaire fait partie d'une NEM 1.Les autres atteintes : tumeurs endocrines pancréatiques et adénome hypophysaires n'apparaissent que plus tardivement . Les NEM 1sont dues à des mutations du gêne de la ménine





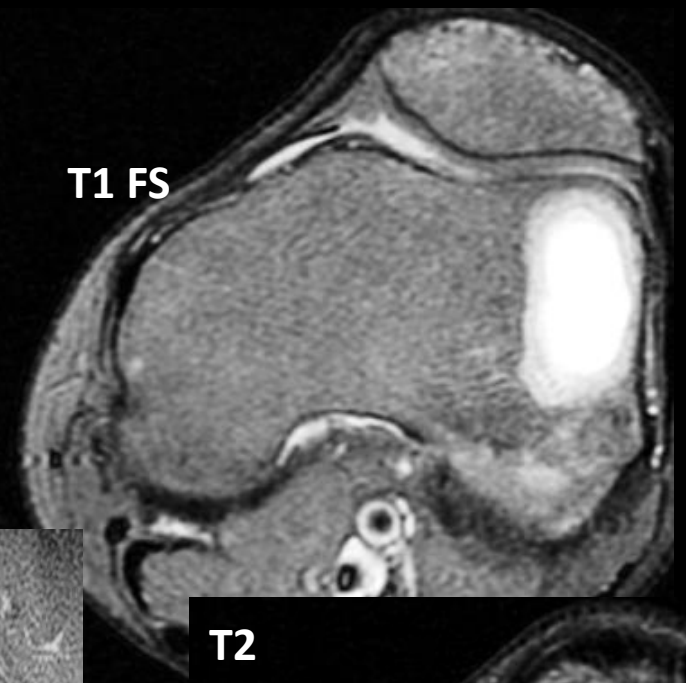
dans 1 % des cas, l'hyperparathyroïdisme primaire fait partie d'une NEM 2 A dont le cancer médullaire de la thyroïde est la première lésion; l'hyperparathyroidisme primaire la seconde et un phéochromocytome bilatéral la troisième. Les NEM2A sont dues à des mutations activatrices du proto-oncogène RET.

L'HPT1-Jaw syndrome (HPT1 associée à une tumeur osseuse fibreuse de la mandibule) est dû à une mutation du gène HRPT2

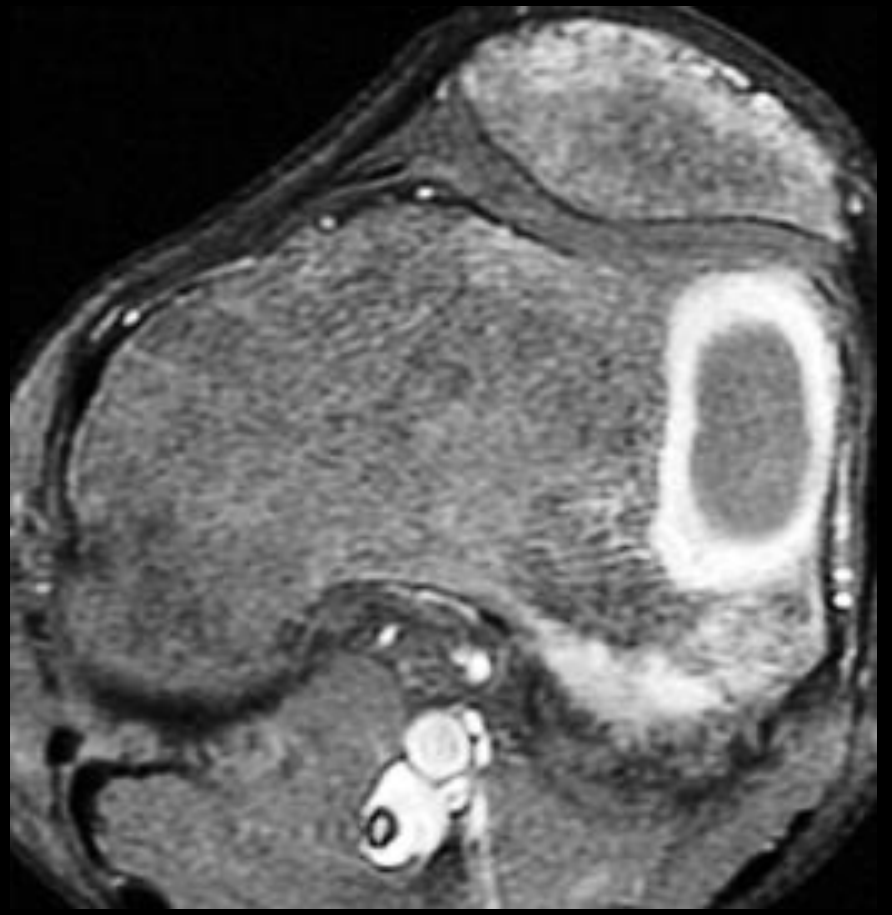
Cas compagnon n°1

ob.s François Legou IHN ;HA Legouest Metz.

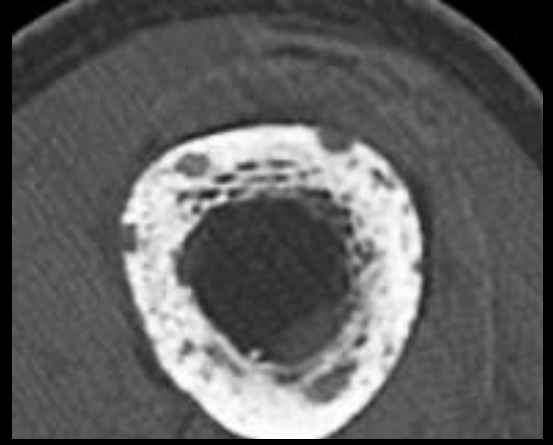
Homme 29 ans fatiguabilité



tumeurs brunes multiples (ostéoclastomes)



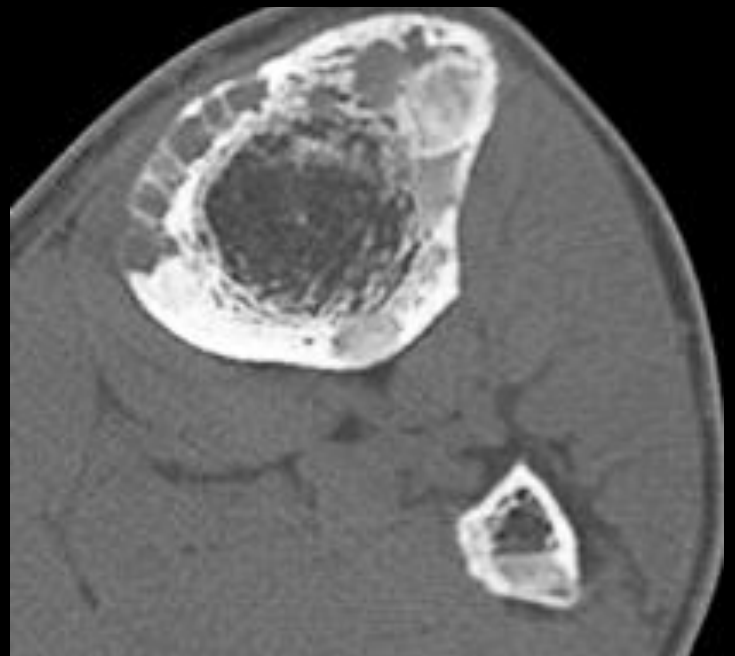
tumeurs brunes multiples (ostéoclastomes)

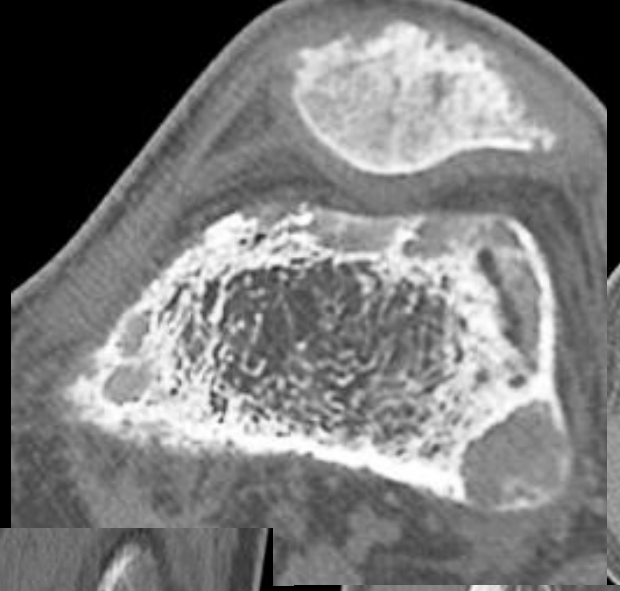


ostéolyse permeative (infiltrante)

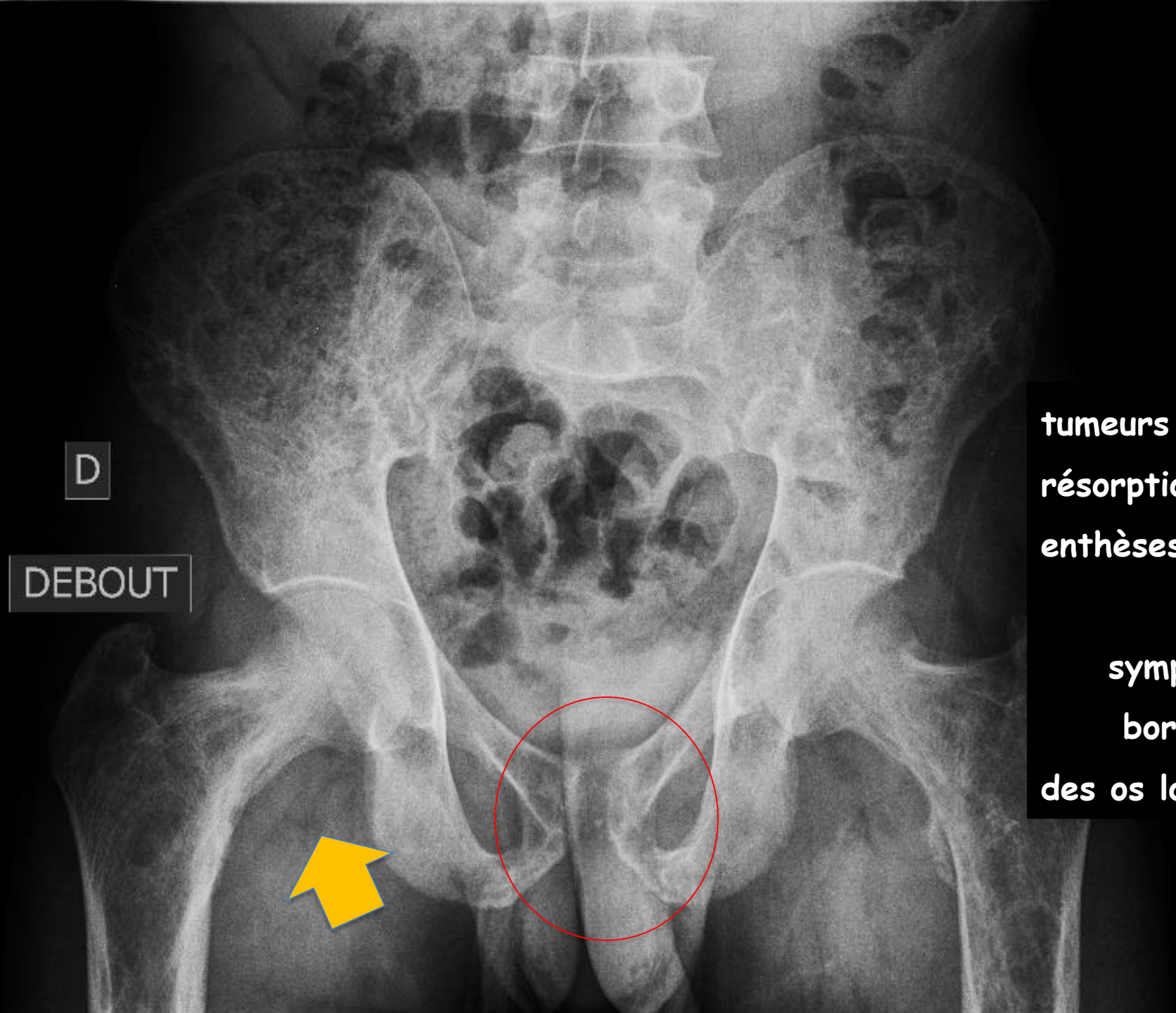
type III de Lodwick

corticale





tumeurs brunes multiples (ostéoclastomes)



tumeurs brunes multiples (ostéoclastomes

résorption ostéoclastique au niveau des enthèses :

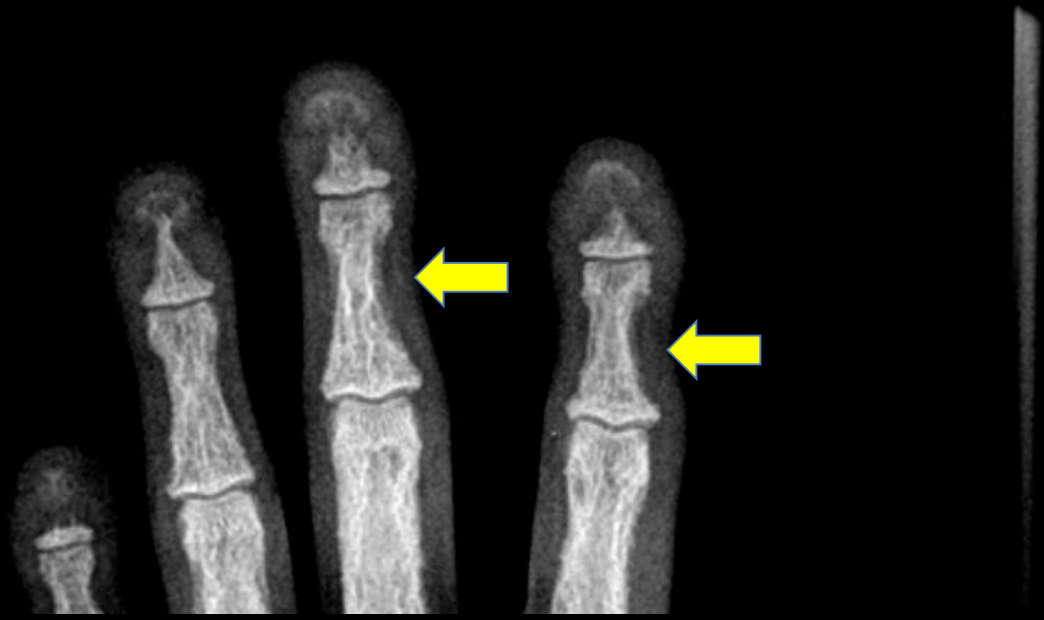
symphyse pubienne;

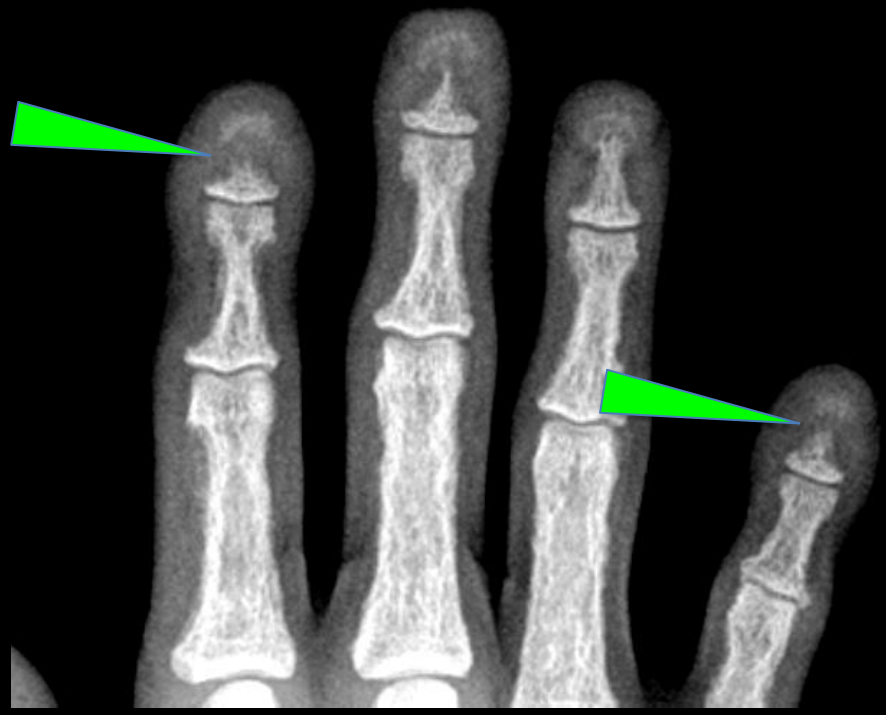
bord médial de l'extrémité proximale des os longs

ostéolyse permeative (infiltrante)type III de Lodwick) corticale et ostéolyse mitée typeII du spongieux

et

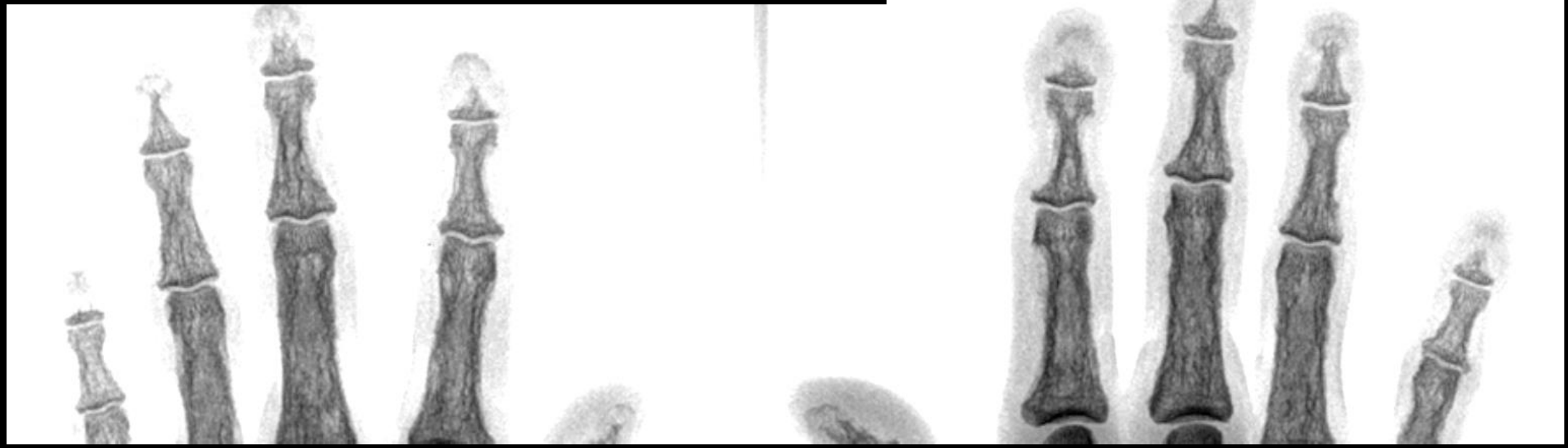
résorption sous périostée et ostéolyse mitée



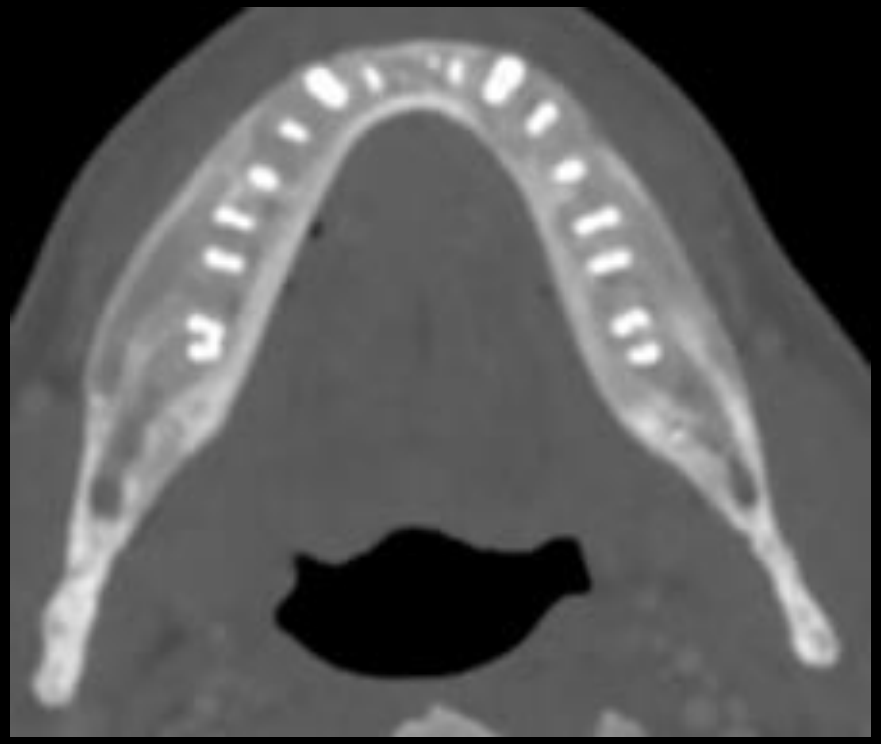


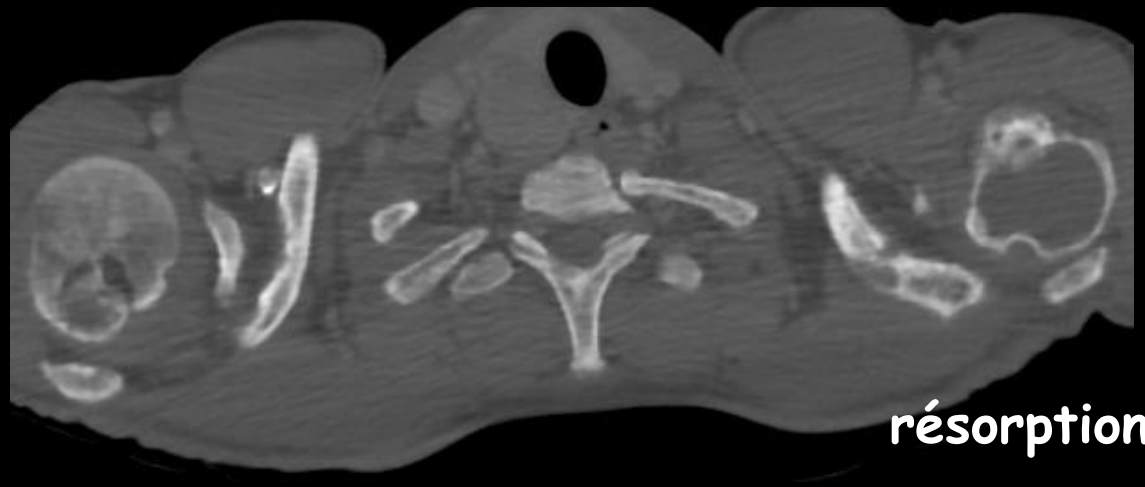
acro-ostéolyse et ostéolyse "en bandes"

résorption sous-périostée



Ostéosclérose mandibulaire

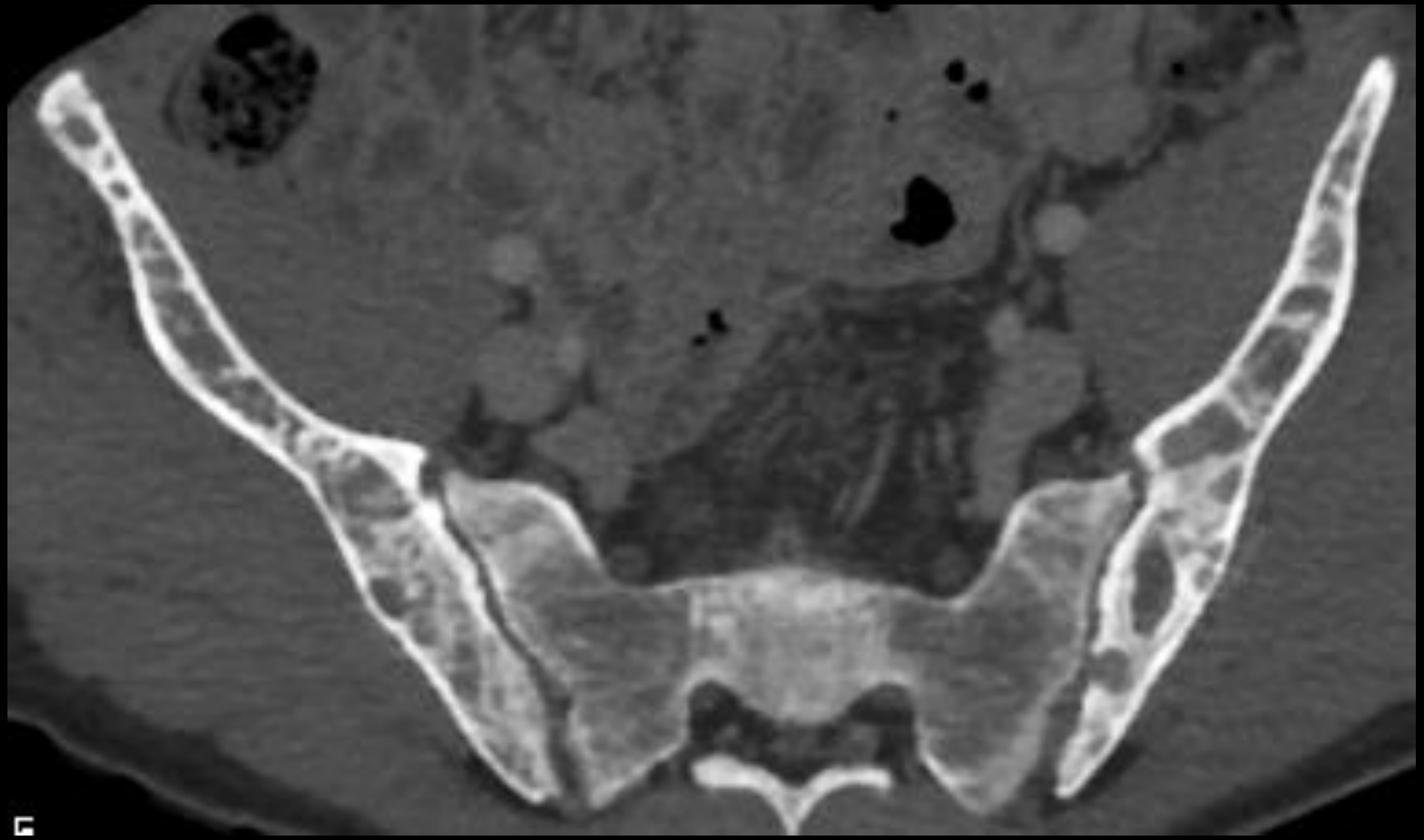




ostéolyse "mitée"

résorption osseuse au niveau des enthèses claviculaires

tumeur brune L3



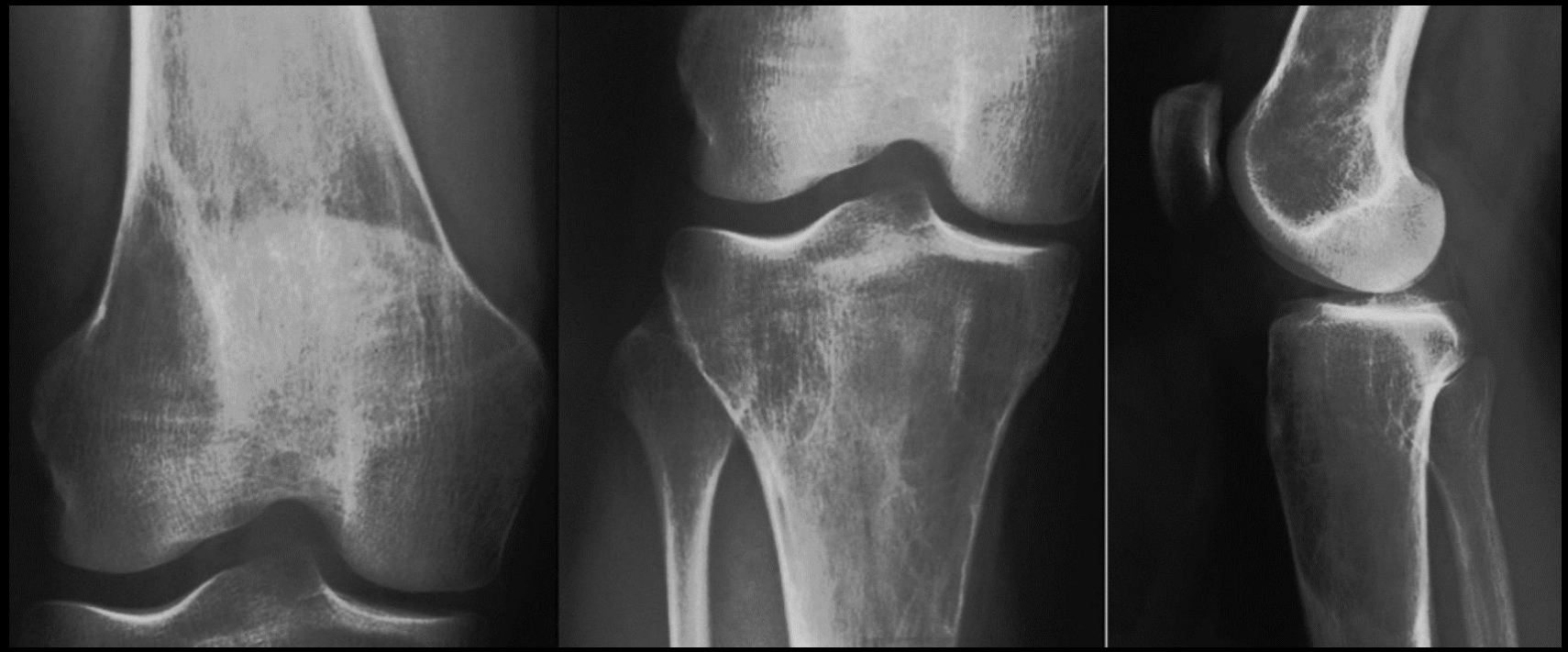
tumeurs brunes des ailes iliaque; pas de remaniements au niveau du sacrum .

pas de résorption osseuse sous chondrale ni de pseudo-élargissement de l'interligne sacroiliaque

Cas compagnon n°2

Patiente de 24 ans, étudiante. Consulte pour des gonalgies droites d'horaire mécanique, sans facteur déclenchant (notamment, pas de notion de traumatisme)

Pratique sportive : équitation Pas d'altération de l'état général

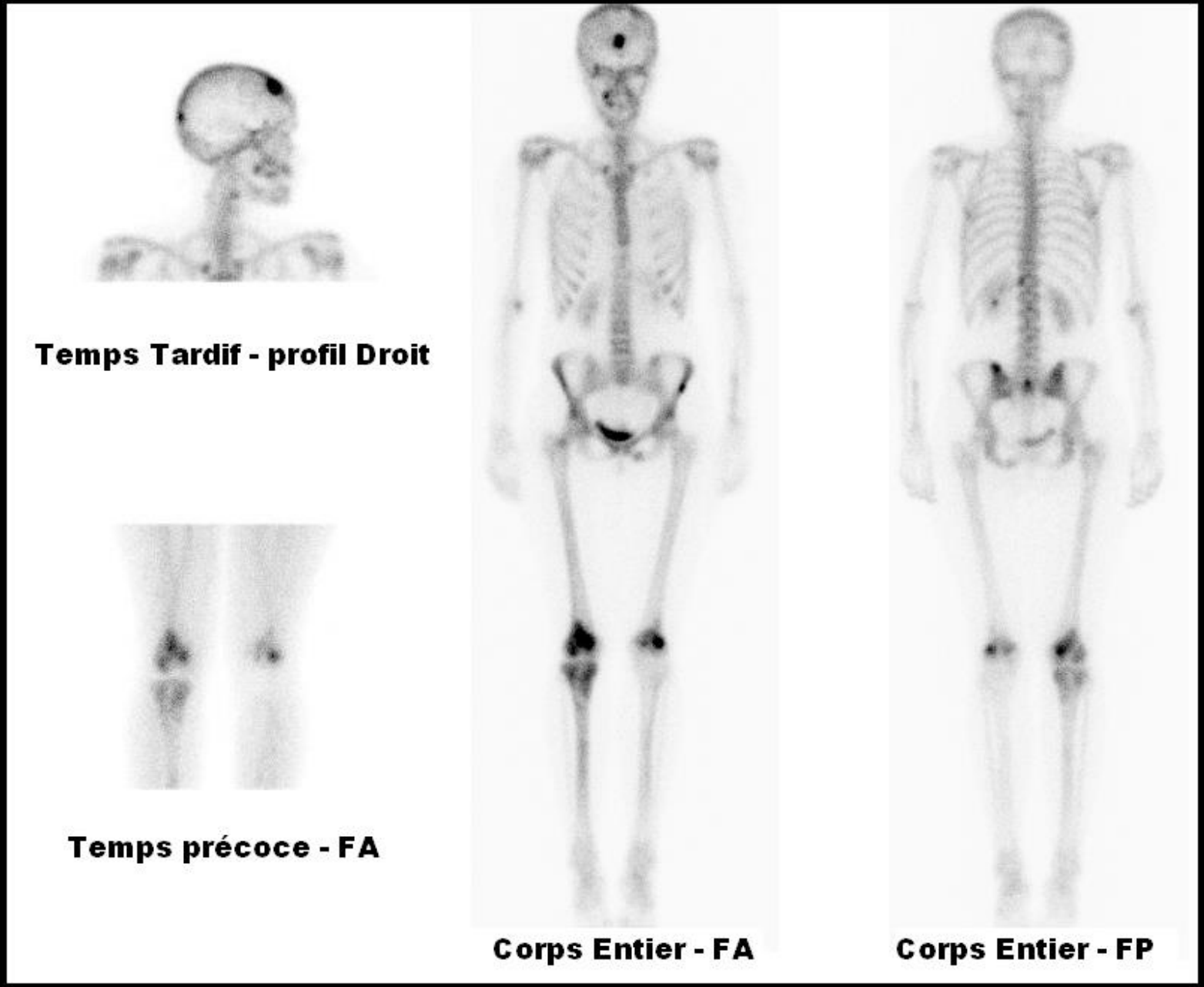


obs. Erwan Gabiache IHN

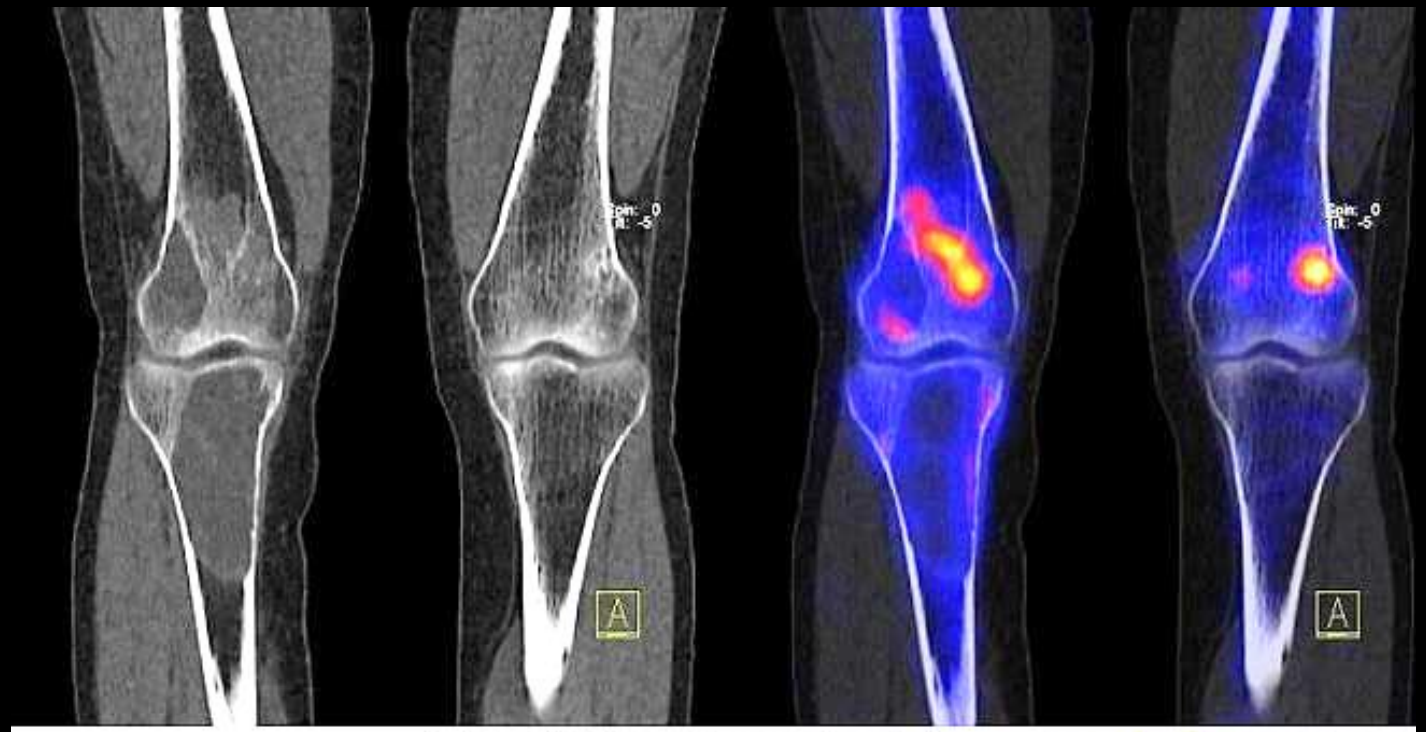
Scintigraphie osseuse aux biphosphonates – Tc99m

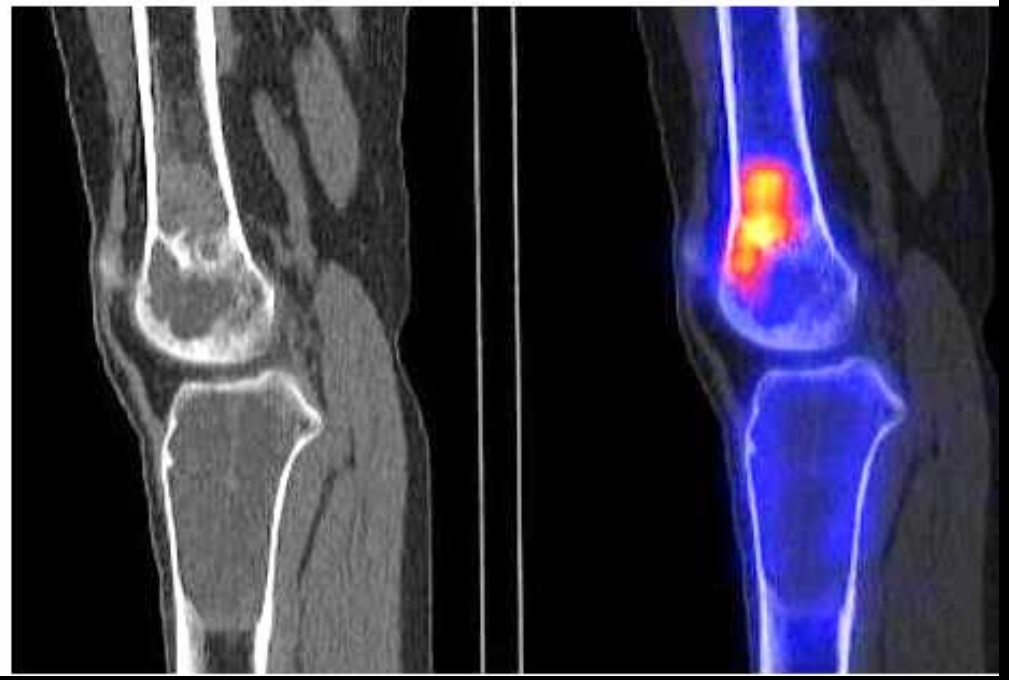
- **Temps précoce** (genoux) : hypercaptation tissulaire

- **Temps tardif** : balayage corps entier : foyers hyperfixants: os frontal, T12, os iliaques, sacrum, branche ischio pubienne gauche.



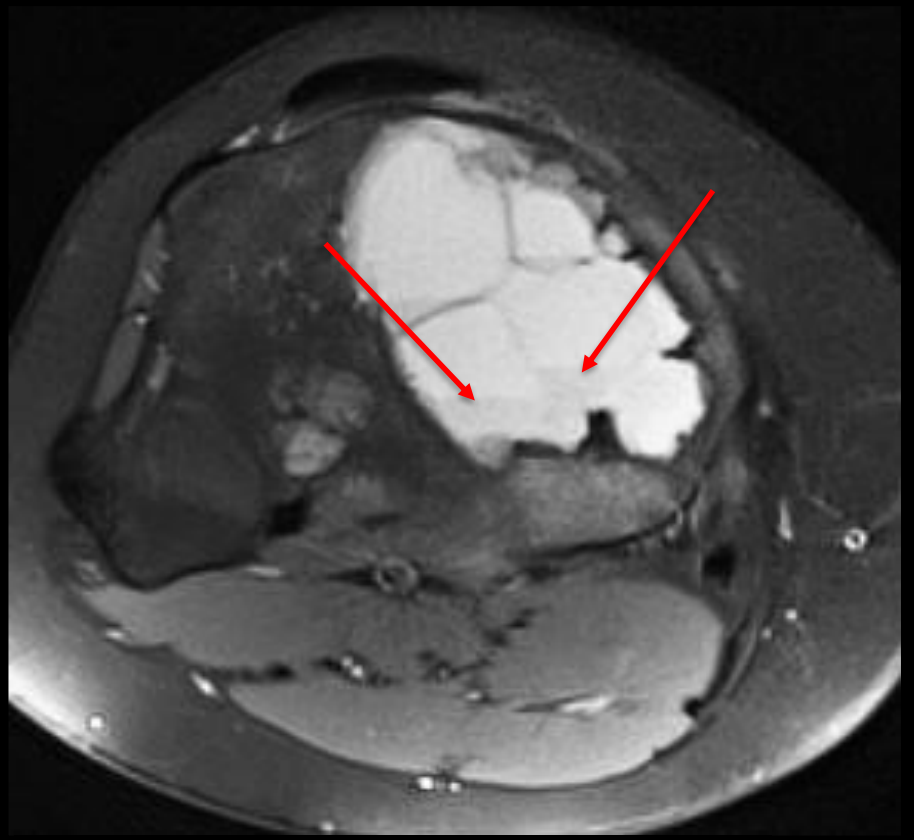
Tomoscintigraphie couplée au Scanner (SPECT-CT)



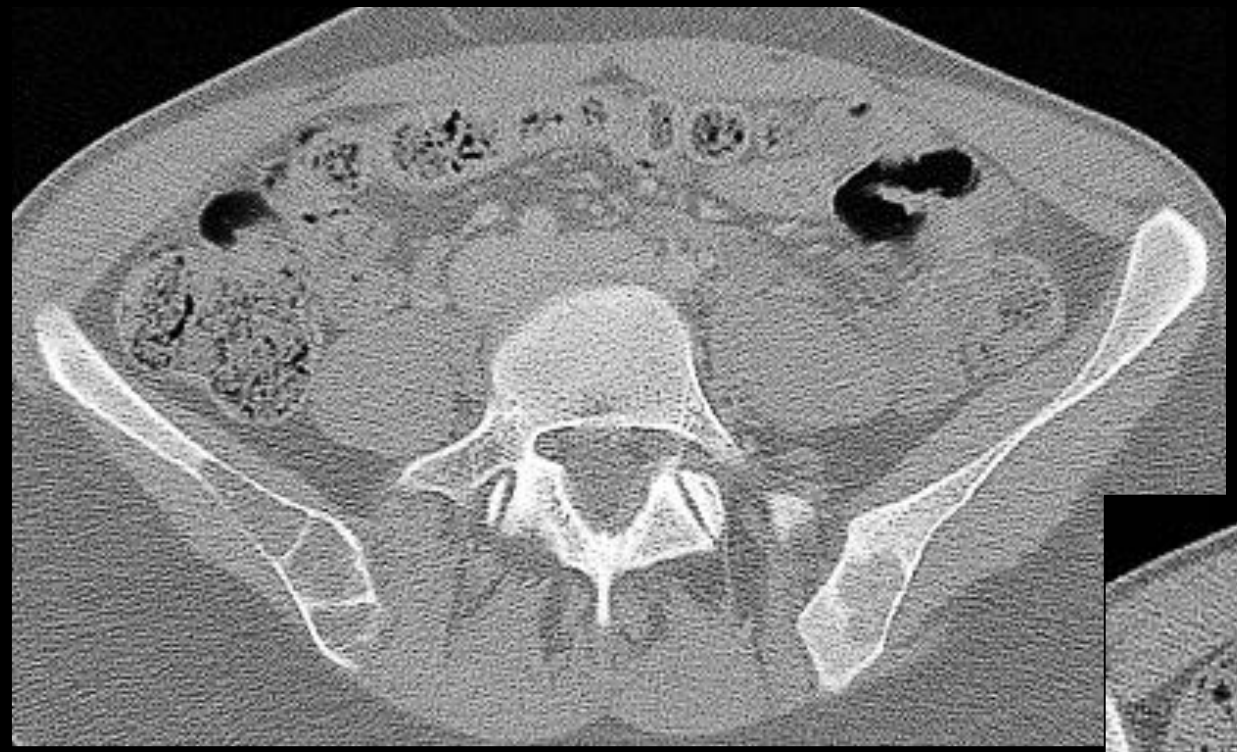


En haut: coupes frontales (CT et SPECT CT)

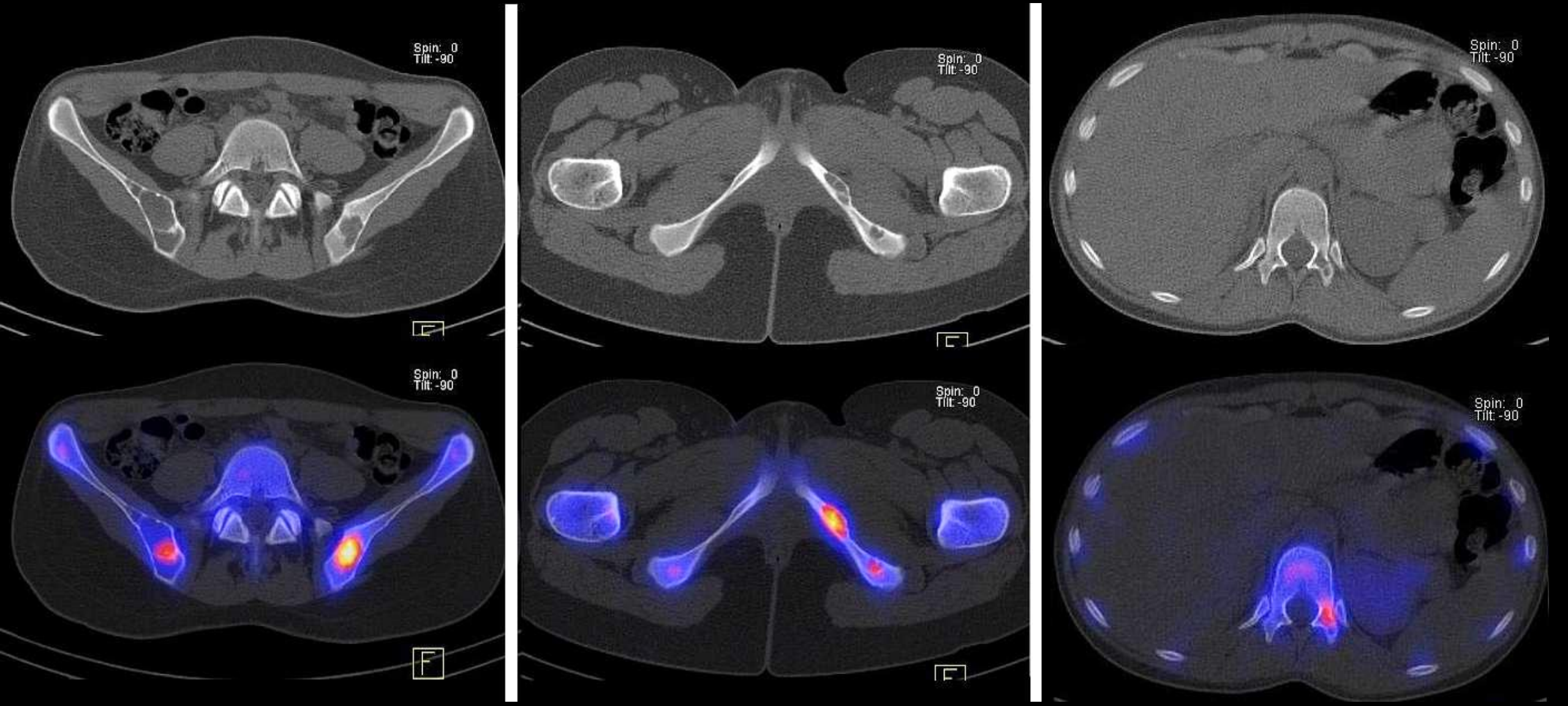
A droite: Genou Droit - Sagittal (CT et SPECT CT)



tumeurs brunes métaphyso-épiphysaires kystisées ; niveaux liquide-sédiment d'hémosidérine



tumeurs brunes des ilions

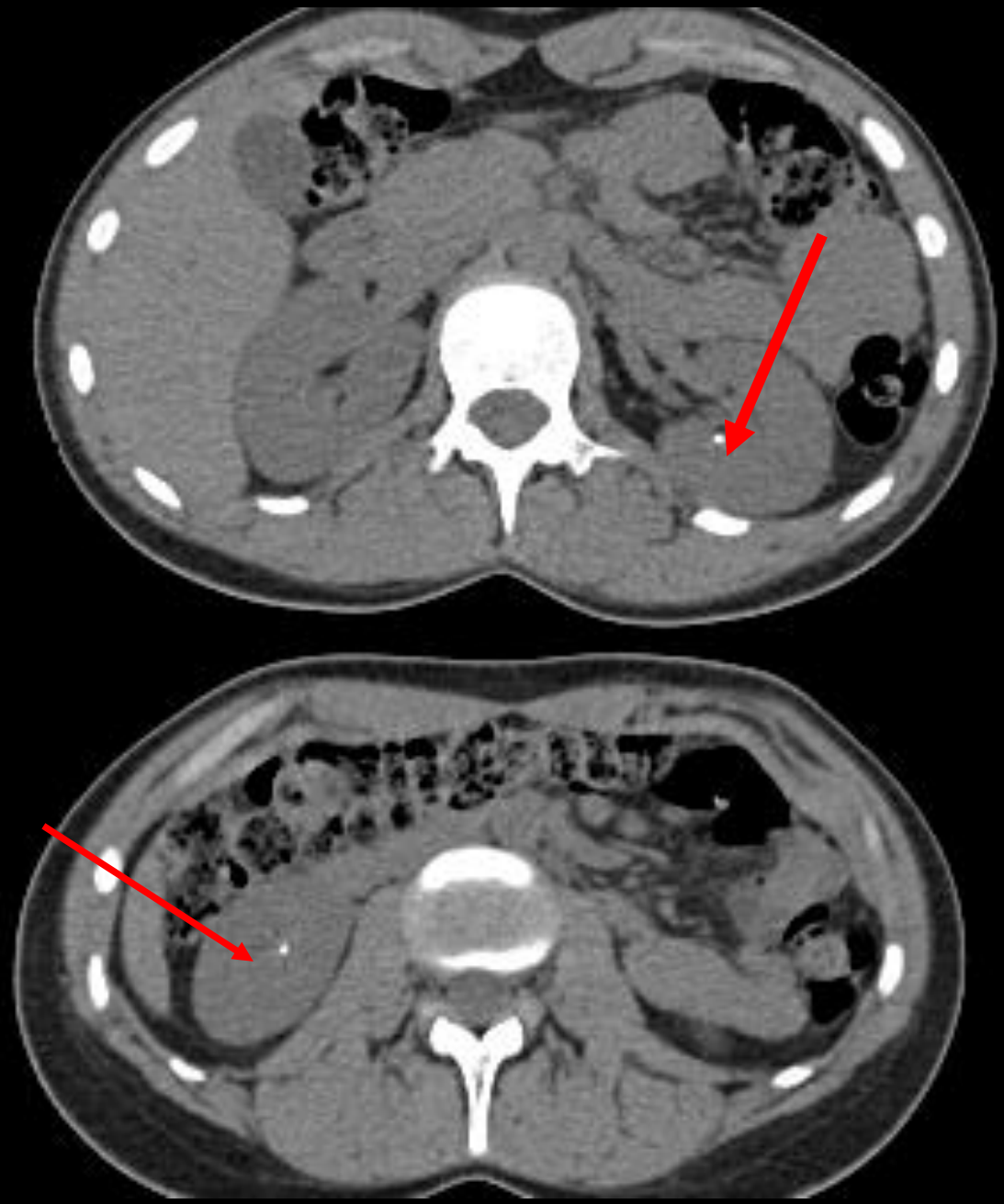

Spin: 0
Tilt: -90
Spin: 0
Tilt: -90
Spin: 0
Tilt: -90
Spin: 0
Tilt: -90
Spin: 0
Tilt: -90
Spin: 0
Tilt: -90

- Biopsie chirurgicale de la lésion de l'extrémité supérieure du tibia droit.
- Travées osseuses grêles avec signes de résorption ostéolytique.
- Septas fibreux, délimitant des cavités contenant un matériel hémorragique et fibrinoïde.
- Cellules géantes d'aspect ostéoclastique.
- Pas d'activité mitotique suspecte, ni de nécrose.
- Pas d'infiltration langerhansienne ni tumorale.
- Prélèvement en faveur d'un kyste anévrismal…(Oups……!!!)

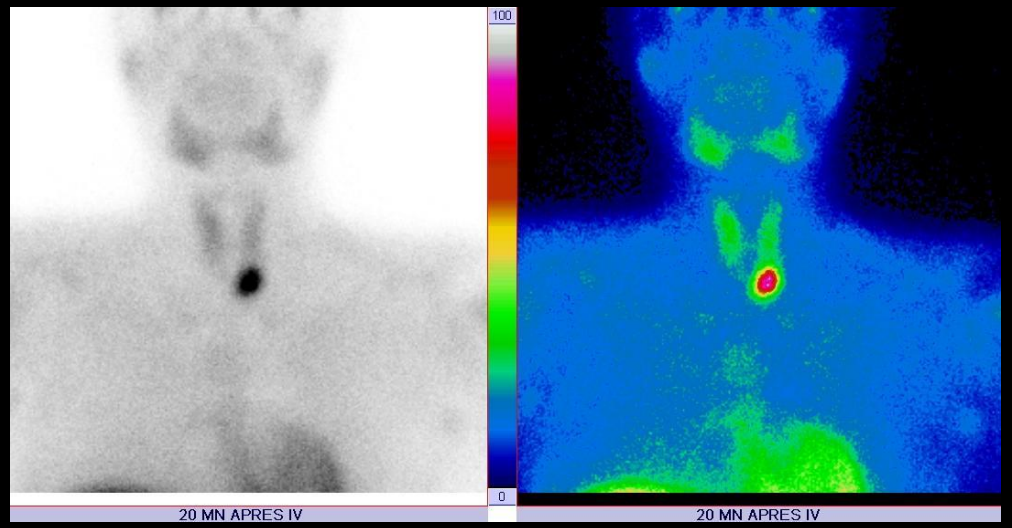
une clé du "mystère", …parmi d'autres :

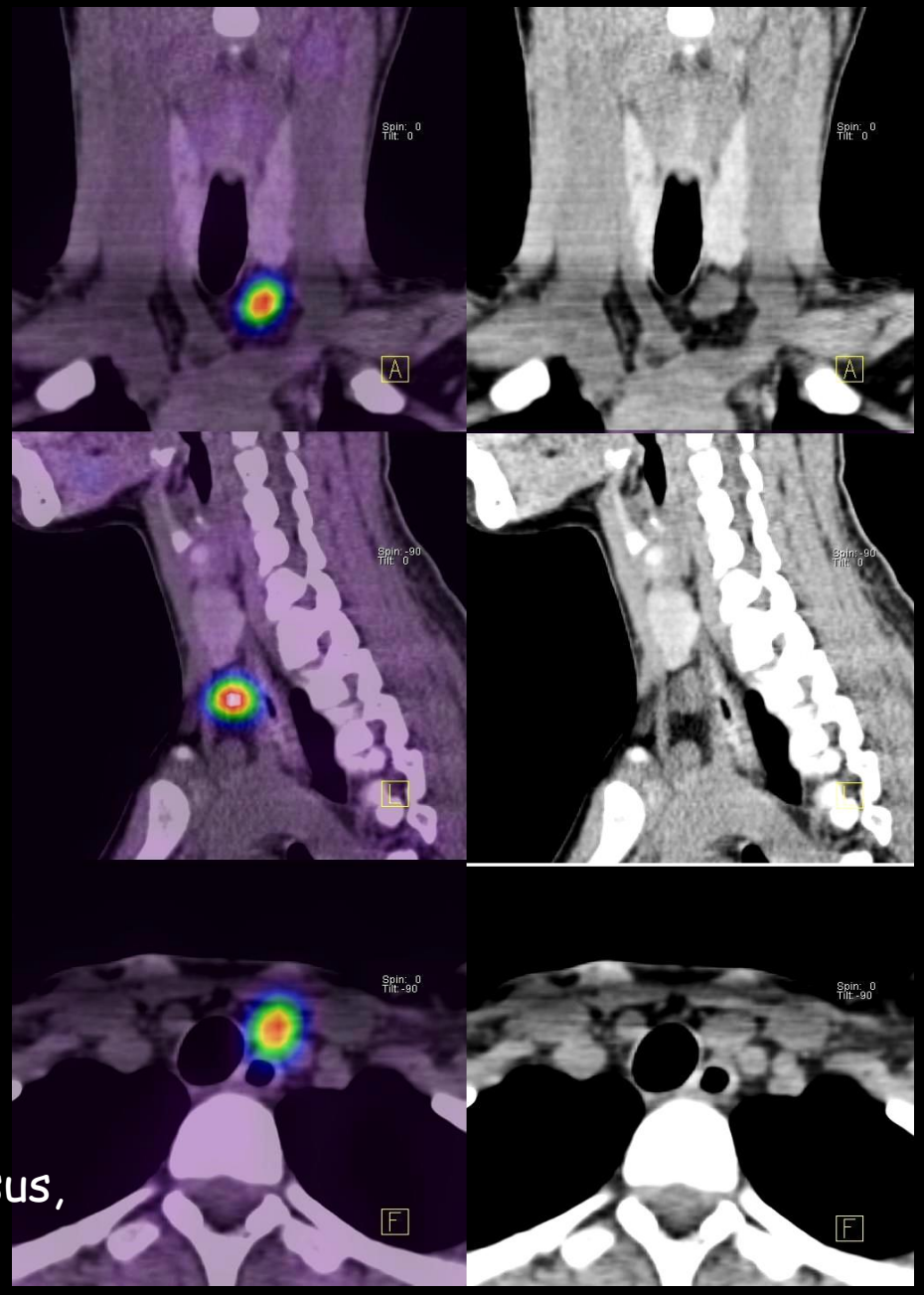
la présence d'une lithiase urinaire calcifiée calicielle bilatérale qui conduit à la réalisation d'un bilan phospho-calcique

- Calcémie : 134 mg/L (VN 85-105)
- Phosphorémie : 20 mg/L (VN 25-50)
- PTH 1-84 augmentée
- Hyperparathyroïdie biologique

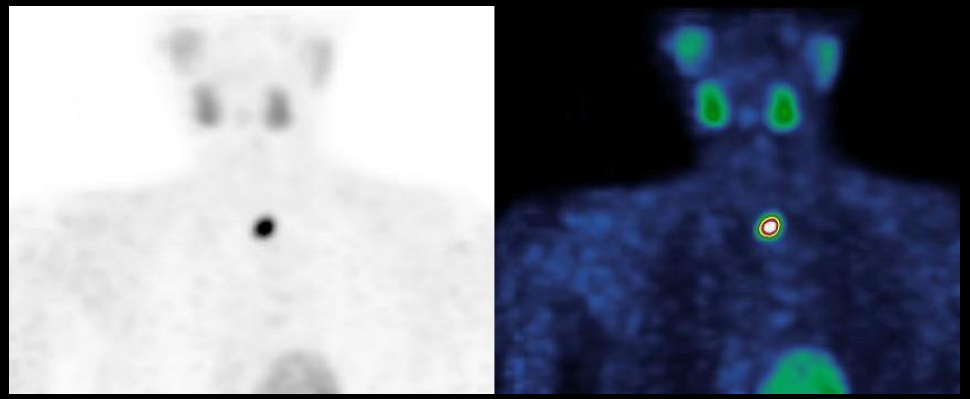


Scintigraphie des glandes parathyroïdes





- **A) Statique cervico-thoracique** à 20 min : fixation thyroïdienne et parathyroïdienne.



- **B) Tomoscintigraphie couplée au scanner à 2h30** : MIP ci-dessus, SPECT-CT à droite: adénome parathyroïdien inférieur gauche.

Diagnostic final:

Tumeurs brunes compliquant une hyperparathyroïdie primaire (pseudotumeurs provoquées par des microfractures liées à la résorption osseuse, avec hémorragies, fibrose médullaire, et qui s'organisent en lésions "tumorales" qui peuvent se kystiser et prendre, lorsqu'elles sont nombreuses et volumineuses l'aspect d'ostéite fibro kystique (osteitis fibrosa cystica)

Devenir de la patiente:

- Exérèse chirurgicale de l'adénome, confirmation anatomo pathologique, normalisation post opératoire de la calcémie.
- Evolution attendue: comblement progressif des lésions osseuses lytiques

Take home messages

-Importance du bilan phospho calcique complet dans les lésions ostéolytiques atypiques, qu'elles soient multifocales ou diffuses (altérations de la trame) en particulier chez les sujets jeunes

-Importance d'une prise en compte des données épidémiologiques ; la gamme des lésions ostéolytiques multifocales à l'âge des patients dans les 3 cas rapportés : 20,29 et 24 ans est très limitée (granulome éosinophile , ostéochondromatose, lymphome…)

-Les atteintes osseuses , bien qu'assez typiques lorsqu'on dispose des radiographies standard , du scanner et de l'IRM ne sont souvent identifiées qu'avec un retard important car la prise en compte des éléments sémiologiques significatifs nécessite que ceux-ci soient bien connus de celles ou ceux qui lisent les examens …

-l'IA (intelligence artificielle) permettra de pallier les défaillances diagnostiques en rappelant systématiquement la nécessité devant toute anomalie multifocale osseuse de penser à **faire un bilan phospho-calcique plutôt qu'une biopsie…..**surtout chez des sujets jeunes

- la recherche des atteintes évocatrices, en particulier des images des divers types de résorption ostéoclastique (sous périostée, sous-chondrale, intracorticale, endostée, sous ligamentaire…) qui est facilitée par l'imagerie en coupes mais reste très "opérateur dépendante" et nous avons toutes et tous des regrets lorsqu'on constate les errements diagnostiques dont les patients ont souvent jeunes ont été "victimes"