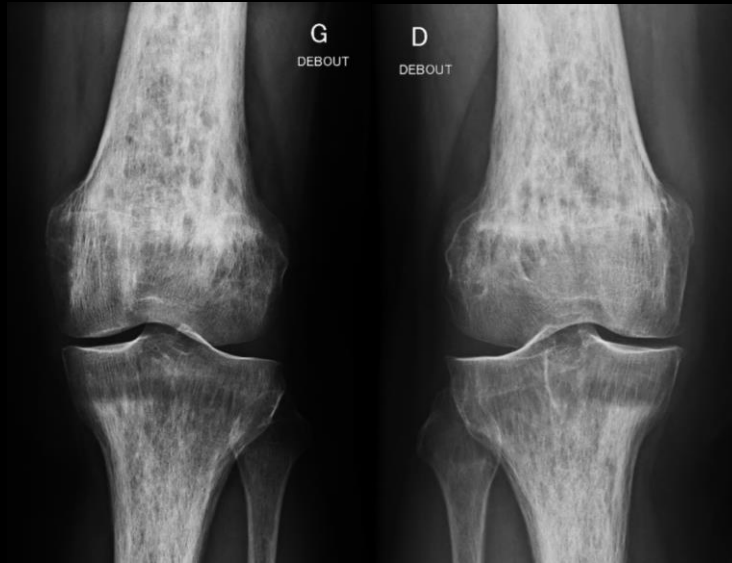


Cas clinique

- Femme de 65 ans
- Majoration récente **de douleurs chroniques** des membres inférieurs, évoluant depuis plusieurs années
- Syndrome inflammatoire biologique: **CRP = 95 mg/l, GB normaux**
- Examen clinique sans particularité par ailleurs, apyrétique



Bilan radiographique



Ostéosclérose médullaire
diaphyso-métaphysaire
étendue, bilatérale et
symétrique

Epargne épiphysaire et
notamment de la région
sous chondrale



Scintigraphie osseuse ^{99m}Tc diphosphonates



Hyperfixation intense métaphyso-diaphysaire bilatérale et symétrique :

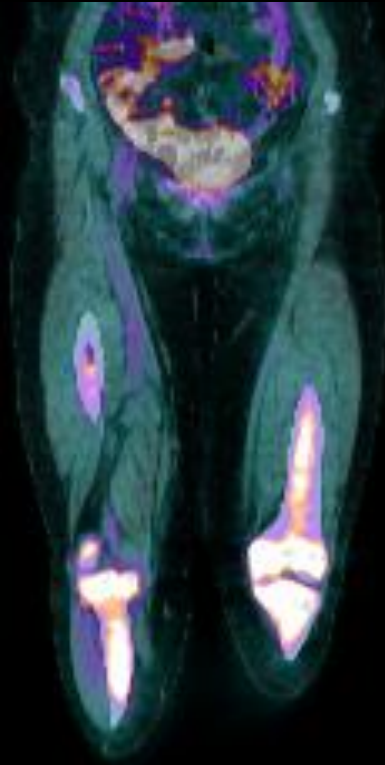
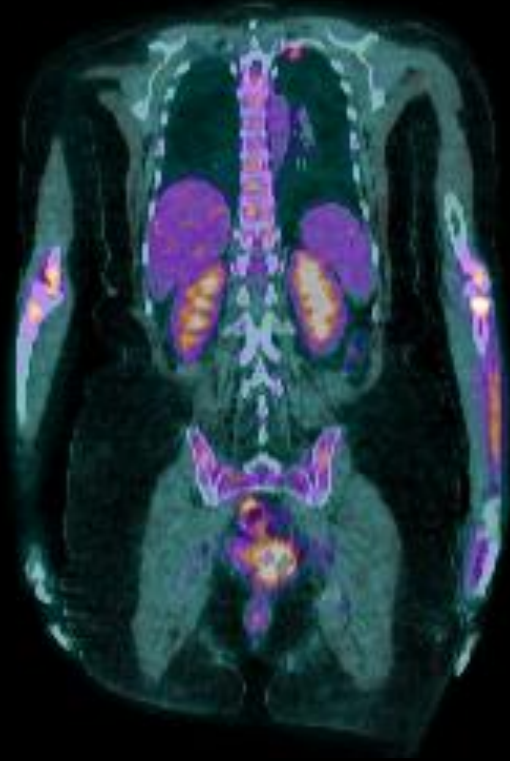
- Extrémités fémorales distales,
- Extrémités tibiales proximales et distales
- Extrémités humérales distales
- Proximales ulnaires et distales radiales
- Tarses postérieurs
- Extrémité distale de la clavicule gauche
- Extrémité proximale humérale gauche
- Voûte crânienne et massif facial



Temps tardif

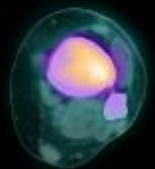
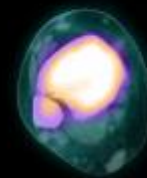
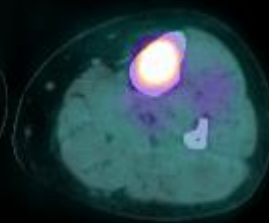
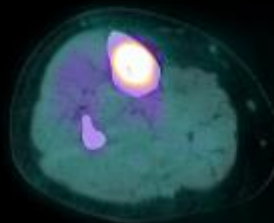
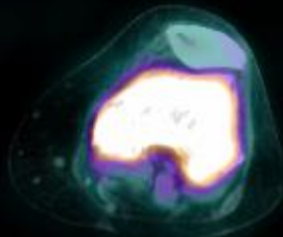
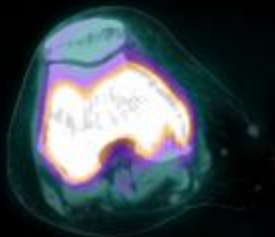
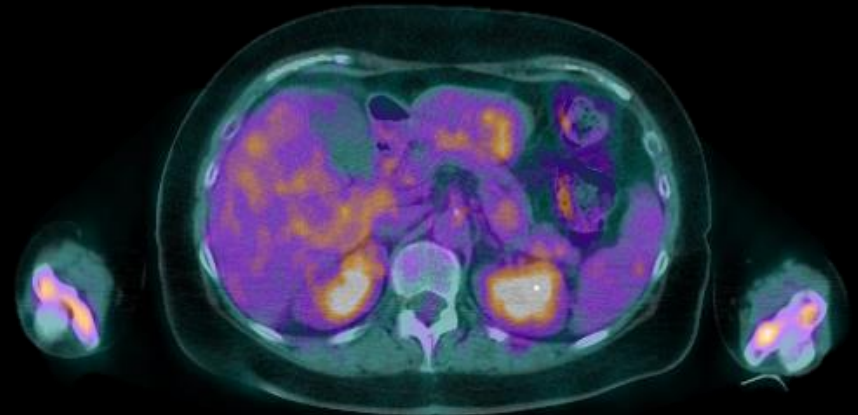


TEP-scanner au ^{18}F FDG

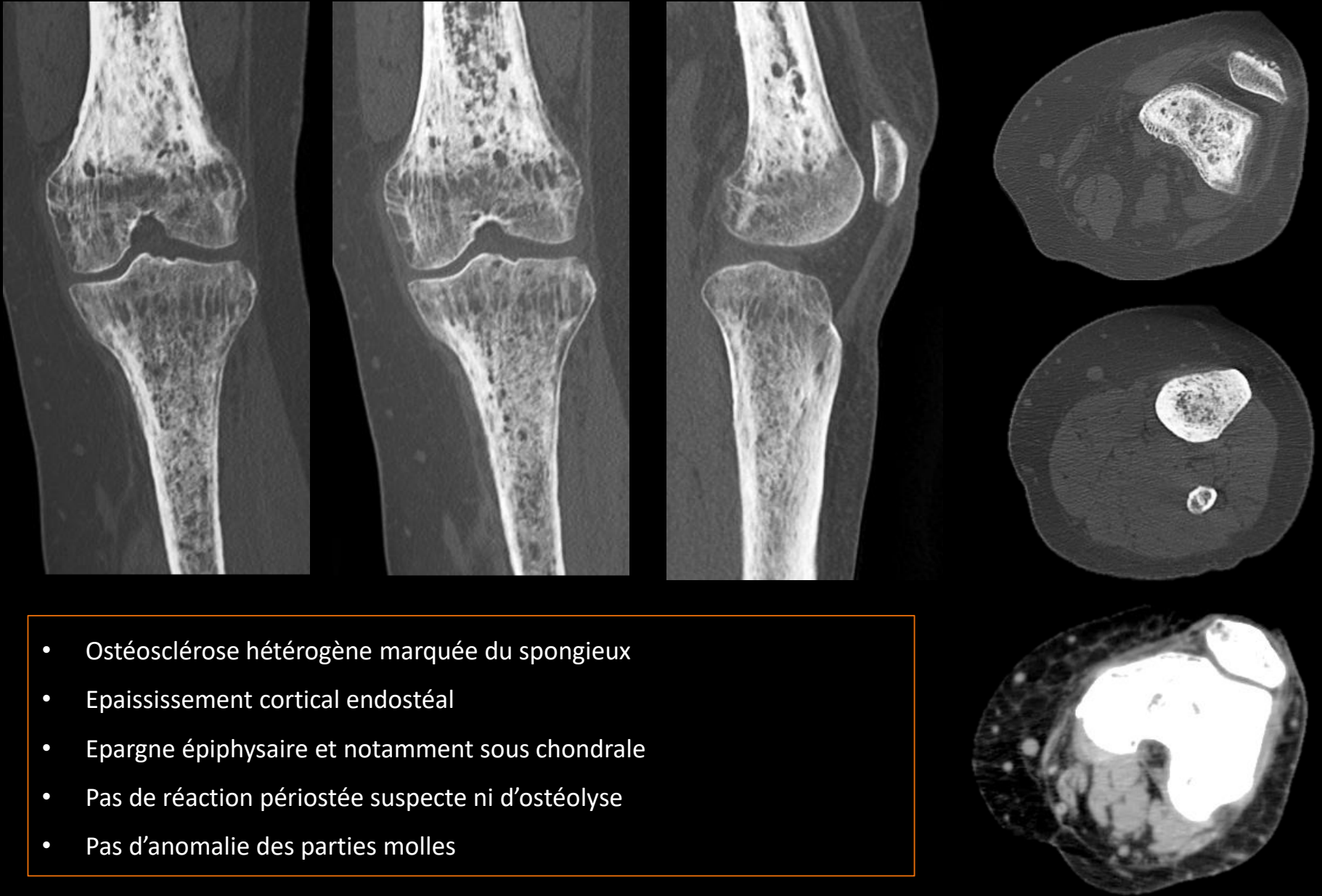


Foyers hypermétaboliques identiques aux foyers scintigraphiques

Pas d'anomalie extra-osseuse décelable



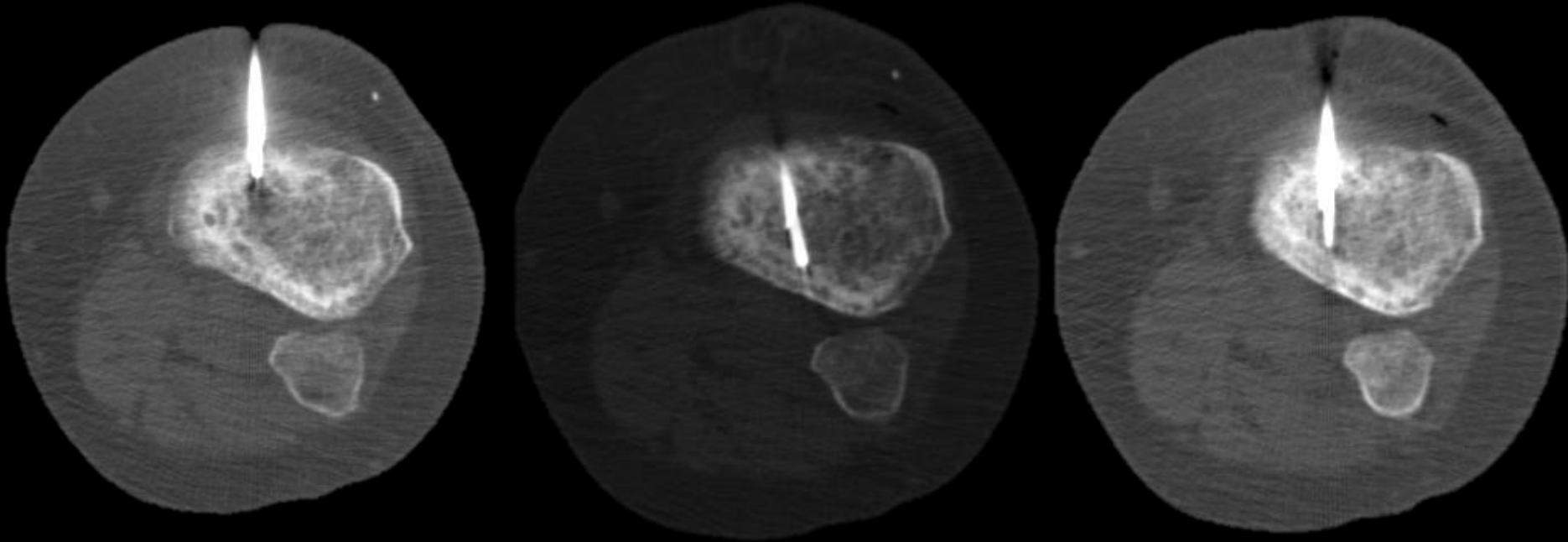
Scanner



Hypothèses diagnostiques?

Histiocytose non langerhansienne? Myélofibrose?

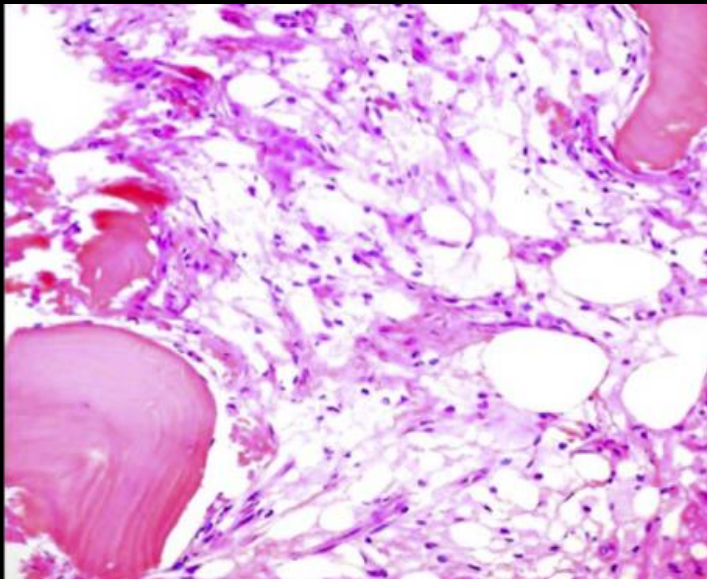
=> micro-biopsies



Maladie d'Erdheim-Chester

GENERALITES

- **Histiocytose non langerhansienne** rare, d'étiologie inconnue, décrite en 1930
- Nombre de cas en augmentation (environ 500 cas publiés) devant l'amélioration des performances diagnostiques
- **Atteinte osseuse quasi-constante ++**
- Atteinte **extra-osseuse (60% des patients)** conditionne le pronostic vital



HISTOLOGIE

- Infiltration **xantho-granulomateuse** : **histiocytes spumeux** et **granulomes giantocellulaires**
- Plages de **fibrose**
- Nombreuses **cellules inflammatoires**
- **CD68 +, mais CD1a -** (D.D. histiocytose Langerhans)
- Mutation **BRAF +** dans 54% des cas

Maladie d'Erdheim-Chester

CLINIQUE

Tout âge; plus fréquente entre 40 et 60 ans



Cotten, A. (2013). *Imagerie musculosquelettique: Pathologies générales (2e éd.)*. Issy-les-Moulineaux, France : Elsevier Masson.

TRIADE CLASSIQUE

- **Douleurs osseuses (50% des cas)**
aspécifiques, modérées, sans rythme particulier, prédominant aux *membres inférieurs*
- **Exophtalmie** bilatérale et indolore
- **Diabète insipide** : peut précéder les autres symptômes de quelques années

AUTRES ATTEINTES

- **Symptômes neurologiques** : infiltration dure-mérienne /tente cérébelleuse
- **Douleurs abdominales ou signes urinaires**: infiltration rétro-péritonéale
- **Atteinte cutanée**: **xanthomes palpébraux**
- **Autres**: syndrome intersitiel pulmonaire, atteinte des séreuses

Maladie d'Erdheim Chester

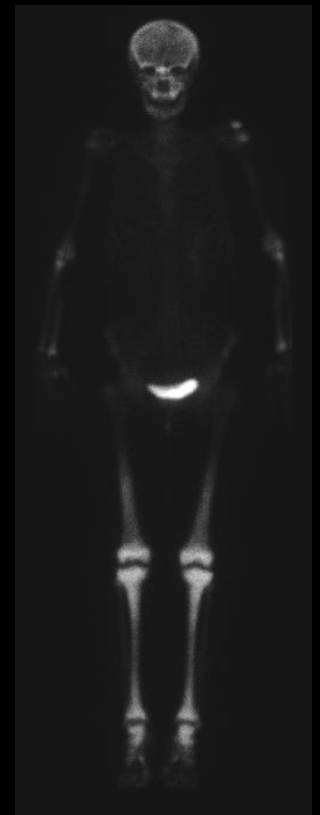
Radiographies

- Rachis et bassin pour rechercher une atteinte du squelette axial
- Os longs



Scintigraphie osseuse ^{99m}Tc diphosphonates

- Sensible **phase précoce** de la maladie
- Atteinte **quasi-pathognomonique**: hyperfixation intense bilatérale et symétrique des régions métaphyso-épiphysaires des membres inférieurs



Scanner TAP

Recherche d'anomalies vasculaires rétro-péritonéales

Maladie d'Erdheim-Chester

ATTEINTE OSSEUSE TYPIQUE

- Os longs: **extrémités distales du fémur et proximales du tibia**
- Atteinte des membres supérieurs moins fréquentes et moins étendues
- **Distribution bilatérale et typiquement symétrique**
- Atteinte **constante** de la **diaphyse** et **fréquente** de la **métaphyse**, plus rarement de l'épiphyse avec préservation de la région sous-chondrale
- Pas d'atteinte mandibulaire ni du squelette axial (D.D. histiocytose langerhansienne)
- **Epargne des extrémités**

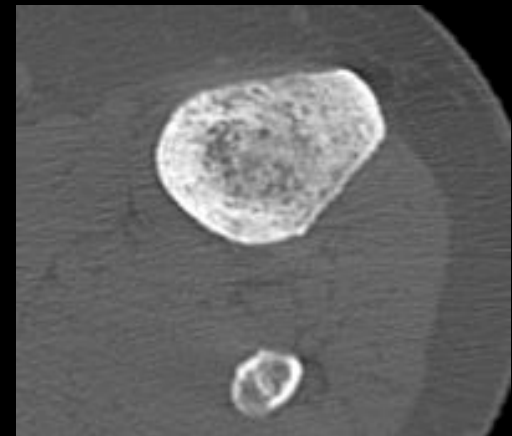
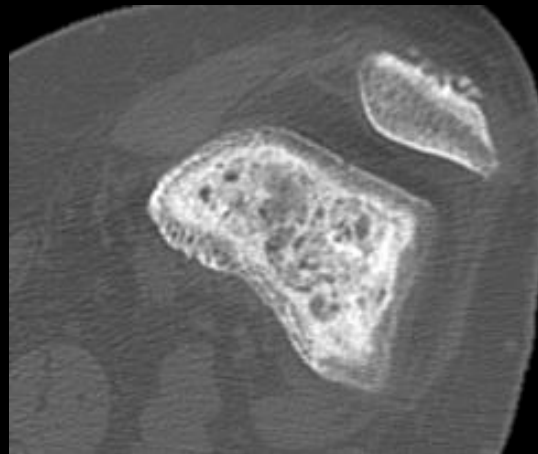
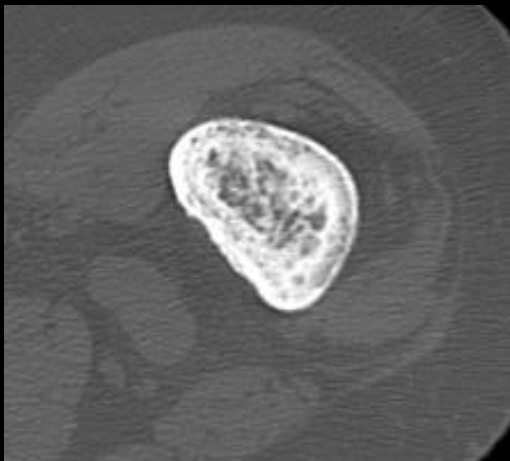
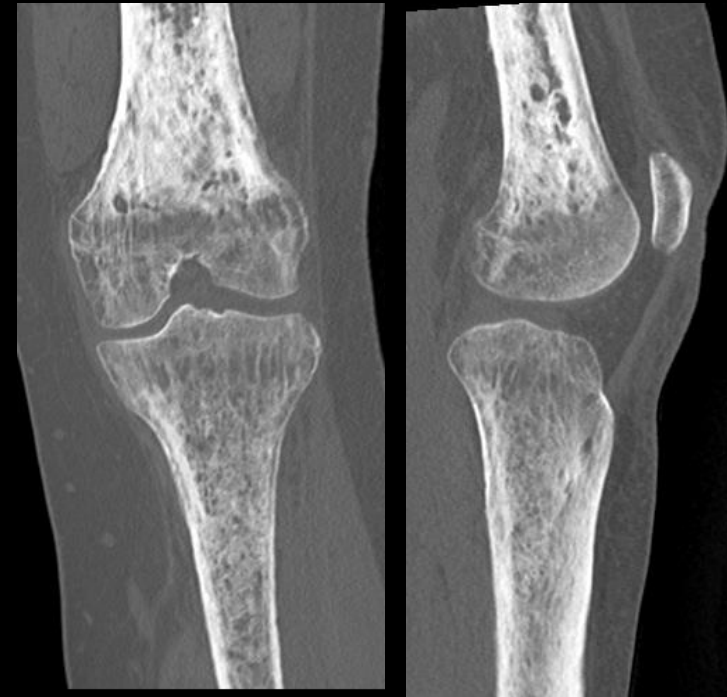
FORMES ATYPIQUES

- Lésions ostéolytiques focales (érosions corticales, masses des parties molles)
- **Cas " transitionnels "**: lésions ostéolytiques avec distribution typique d'Erdheim-Chester, s'avérant être une histiocytose langerhansienne en histologie
- Atteinte plus rare du squelette axial et du crâne

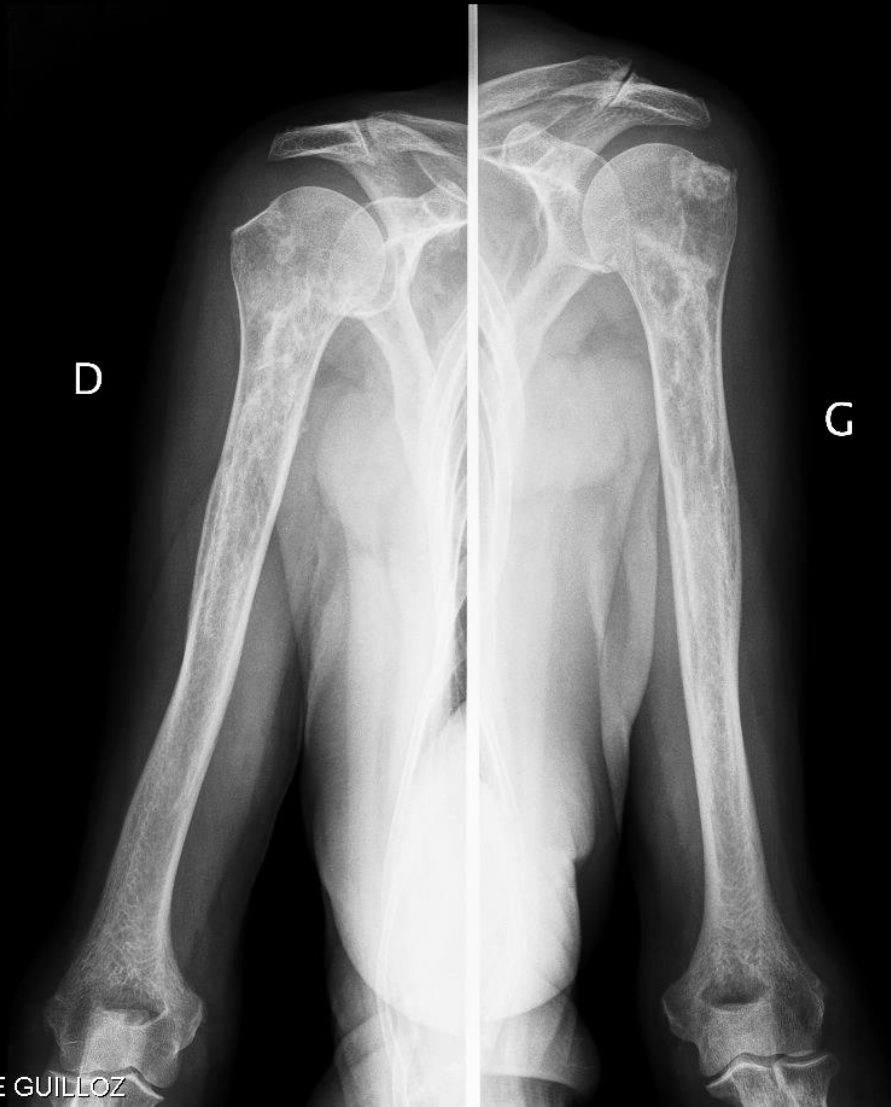
Maladie d'Erdheim Chester

SEMILOGIE RADIOGRAPHIES/SCANNER

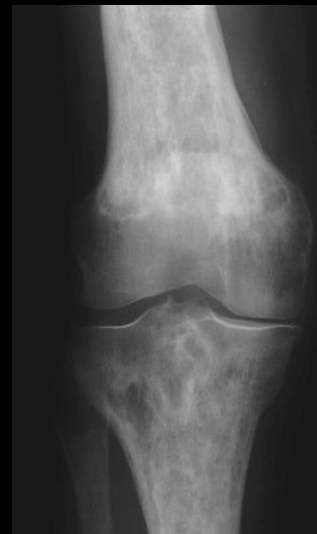
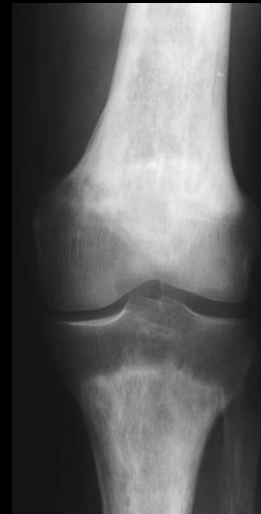
- **Ostéosclérose hétérogène** de l'os spongieux
- **Epaississement cortical**, sur le versant **endosté**
- **Dédifférenciation corticomédullaire**
- **Parfois infarctus osseux** : microangiopathie liée à l'infiltration histiocyttaire péri-adventicielle



Maladie d'Erdheim-Chester



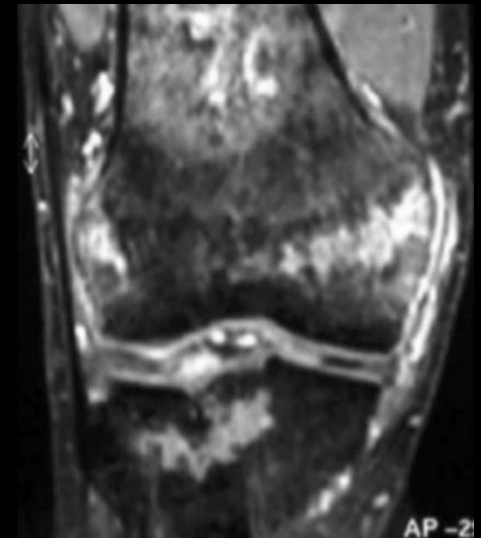
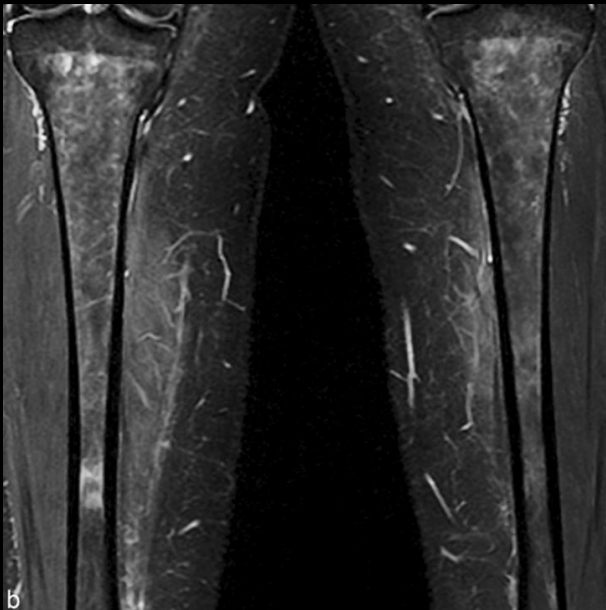
IE GUILLOZ



Maladie d'Erdheim Chester

SEMILOGIE IRM

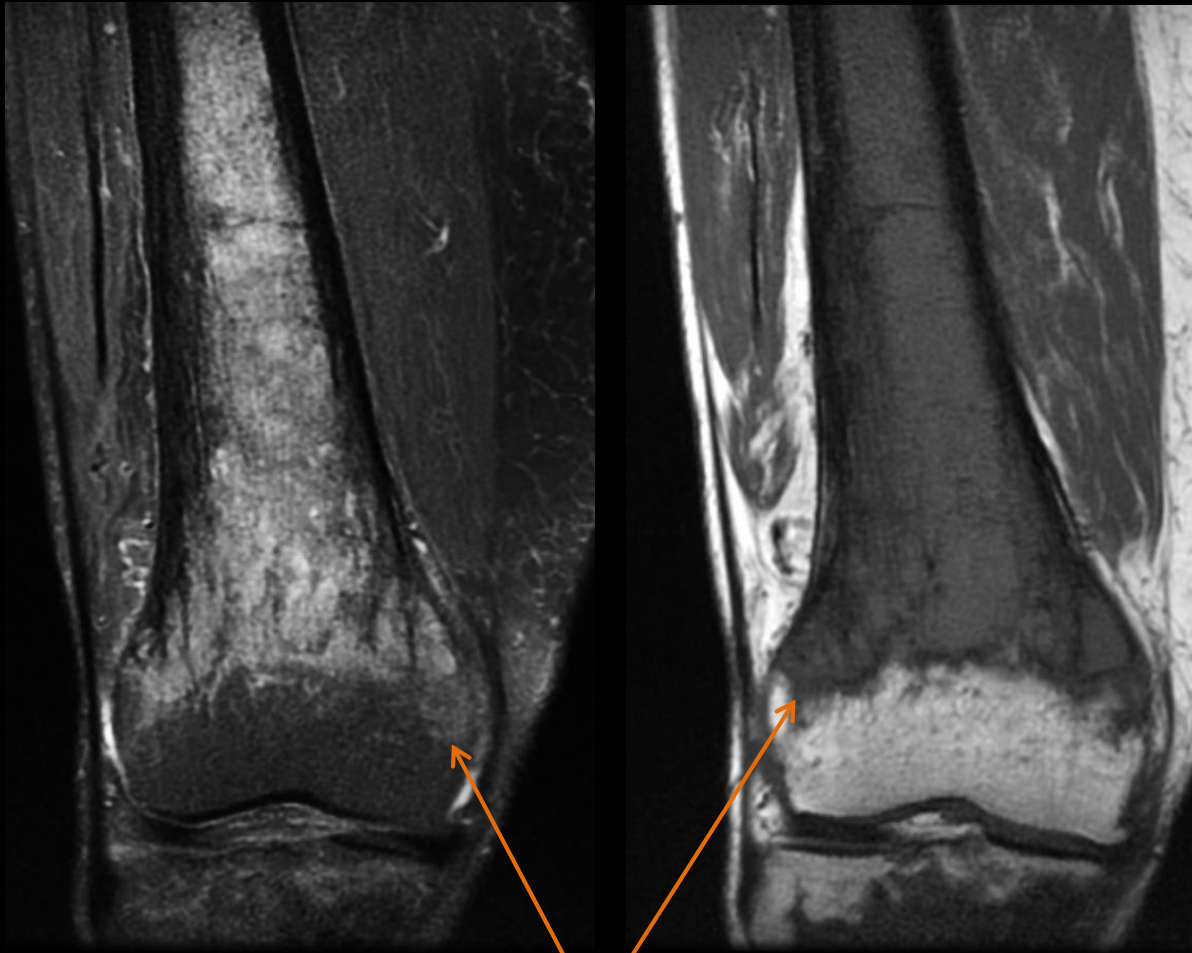
- **Remplacement médullaire en hyposignal T1/hypersignal T2**
- **Rehaussement hétérogène**, en fonction des plages fibreuses/oedémateuses
- **Limites nettes** entre zones saines et zones pathologiques
- **Epargne sous chondrale ++**
- **Périostite possible** : hypersignal T2 ou rehaussement linéaire péri-cortical



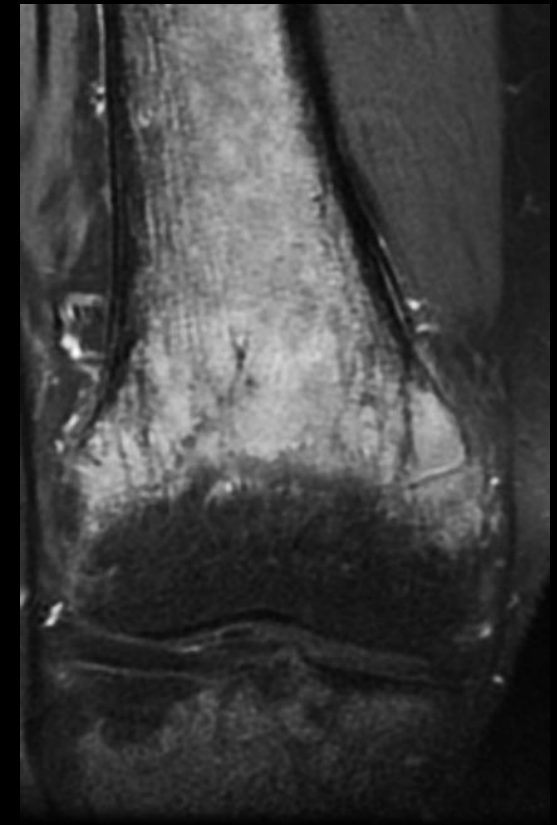
Versini M, Jeandel PY, Fuzibet JG, et al. Erdheim-Chester disease : radio- logical findings. Presse Med 2010 ; 39(11) : e233-7.

Maladie d'Erdheim Chester

Remplacement médullaire en hyposignal T1/hypersignal T2



Limites nettes avec éparne épiphysaire

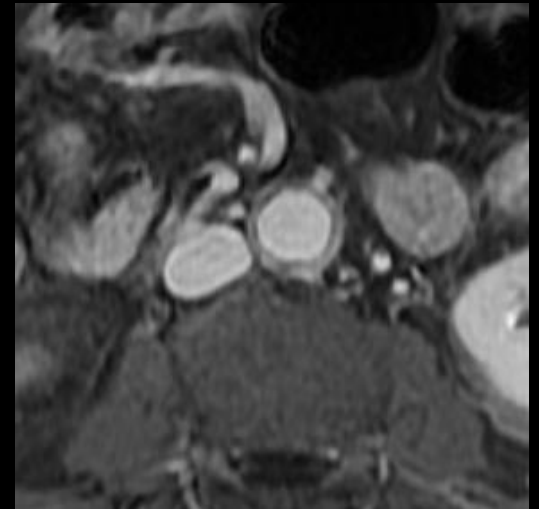


Rehaussement intense homogène

Maladie d'Erdheim Chester

ATTEINTES EXTRA-OSSEUSES

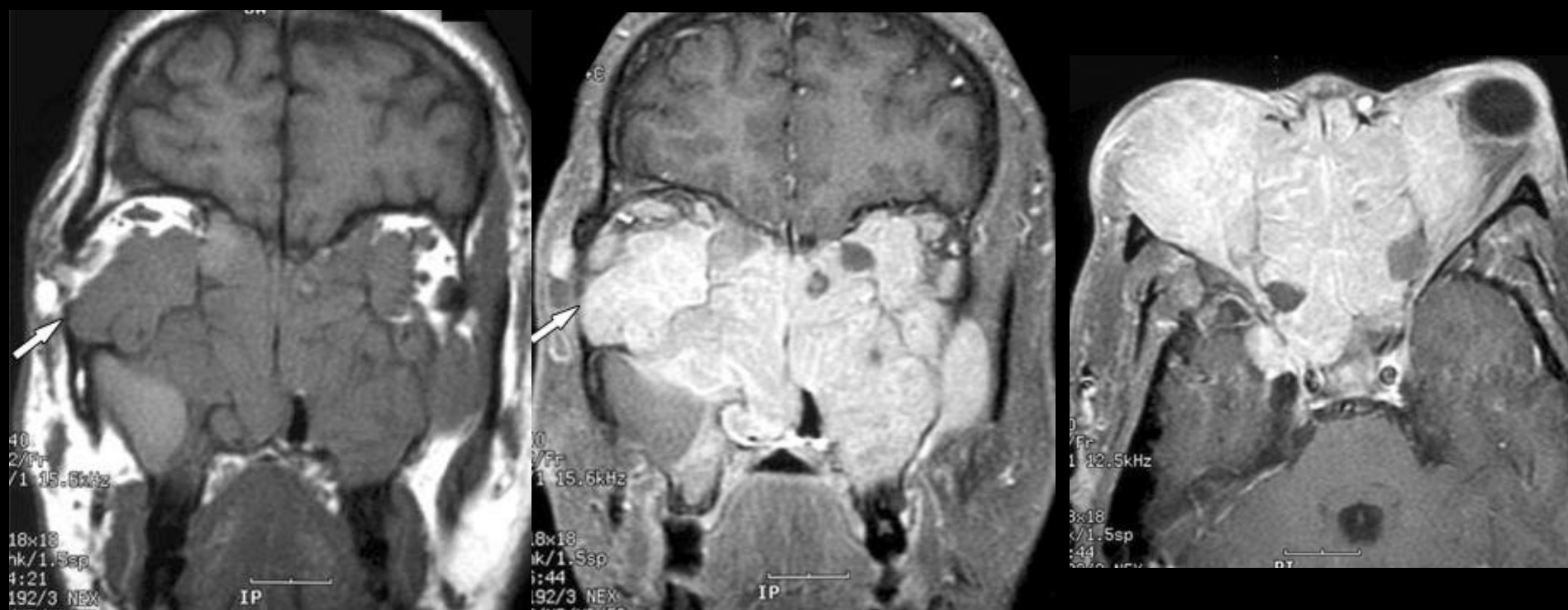
- Infiltration péri-aortique circonférentielle en manchon, sans anomalie du calibre artériel ; "aortic coat"
- Infiltration de la graisse rétro-péritonéale, notamment péri-rénale avec aspect typique de "reins chevelus"



Maladie d'Erdheim Chester

ATTEINTE ORBITAIRE

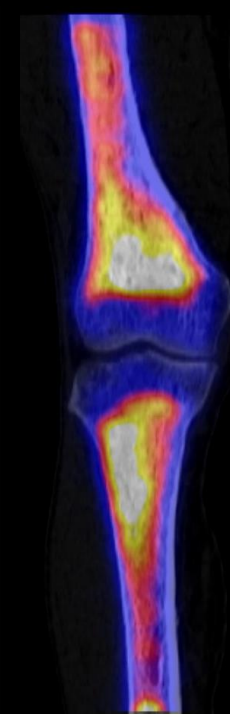
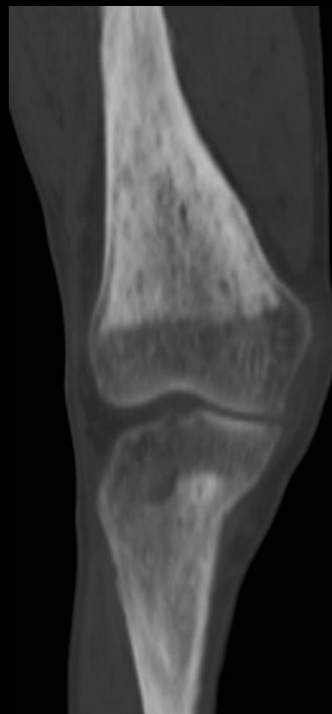
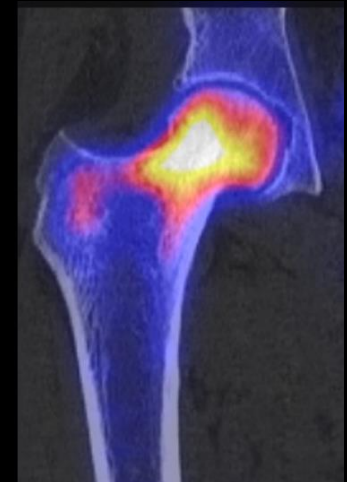
Masse infiltrante rétro-orbitaire, indolore



Dion E, Graef C, Miquel A, et al. Bone involvement in Erdheim-Chester disease: imaging findings including periostitis and partial epiphyseal involvement. Radiology 2006; 238:632-639

Cas compagnon

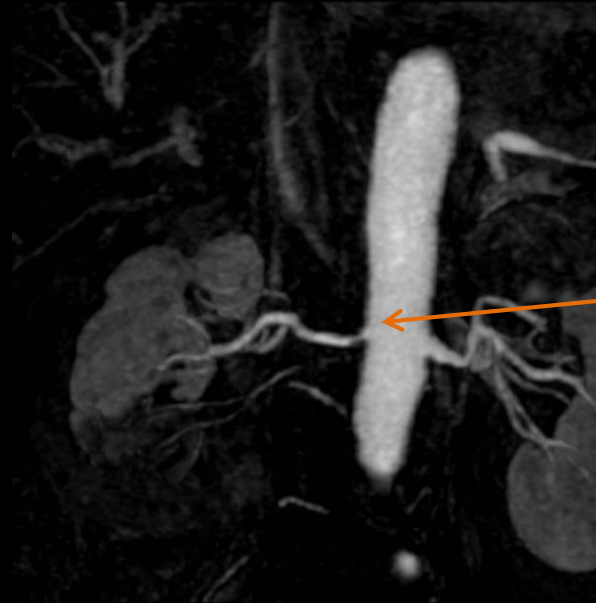
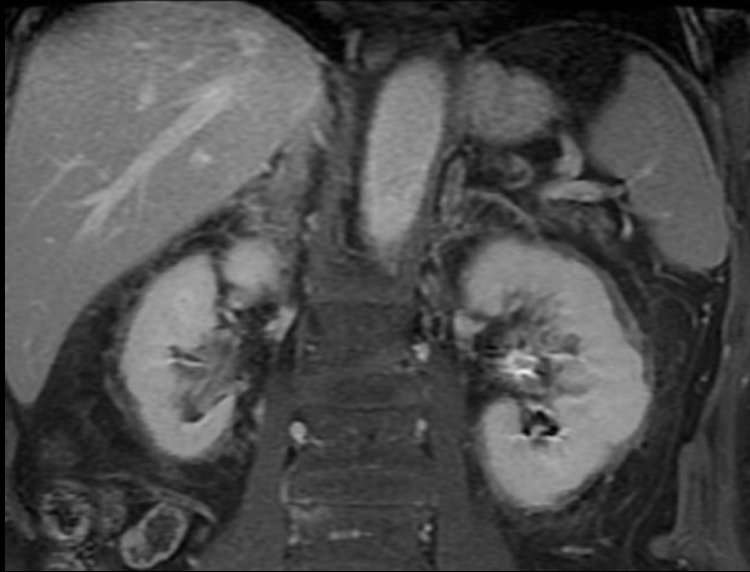
Homme de 59 ans
AEG depuis 2 ans



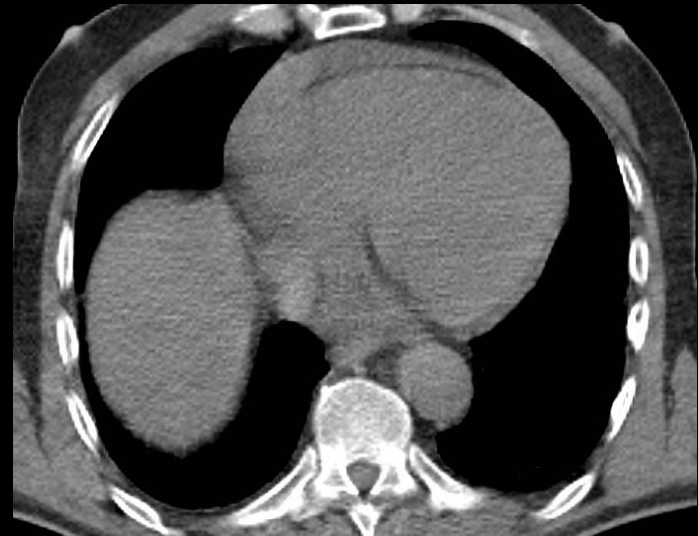
Spin:
Tilt: -3

A

Cas compagnon



Sténose ostiale de
l'artère rénale droite



Cas compagnon*

Femme de 74 ans

AEG, syndrome inflammatoire et gonalgies bilatérales



CONCLUSION



- **Maladie d'Erdheim Chester** = HNL rare
- Clinique: douleurs osseuses aspécifiques
- **Atteinte osseuse quasi- constante, typique , des membres inférieurs (scintigraphie ^{99m}Tc diphosphonates ++)**
- **Atteinte extra-osseuse fréquente: orbitaire, neuro-vasculaire**
- Diagnostic: **faisceau d'arguments radio-histologiques**
- Pronostic: très variable, souvent péjoratif en cas d'atteinte cardiovasculaire ou neurologique
- Traitement: en centre spécialisé: **interferon-alpha ++**

Biothérapie discutée chez les patients BRAF + : **vemurafenib**

Bibliographie

1. *Cotten, A. (2013). Imagerie musculosquelettique: Pathologies générales (2e éd.). Issy-les-Moulineaux, France : Elsevier Masson.*
2. *Versini M, Jeandel PY, Fuzibet JG, et al. Erdheim-Chester disease : radiological findings. Presse Med 2010 ; 39(11) : e233–7.*
3. *Gotthardt M, Welcke U, Brandt D, et al. The role of bone scintigraphy in patients with Erdheim-Chester disease. Clin Nucl Med 2000 ; 25(6) : 414–20.*
4. *Dion E, Graef C, Miquel A, et al. Bone involvement in Erdheim-Chester disease : imaging findings including periostitis and partial epiphyseal involvement. Radiology 2006 ; 238(2) : 632–9.*
5. *Ivan D, Neto A, Lemos L, et al. Erdheim-Chester disease : a unique presentation with liver involvement and vertebral osteolytic lesions. Arch Pathol Lab Med 2003 ; 127(8) : e337–9.*