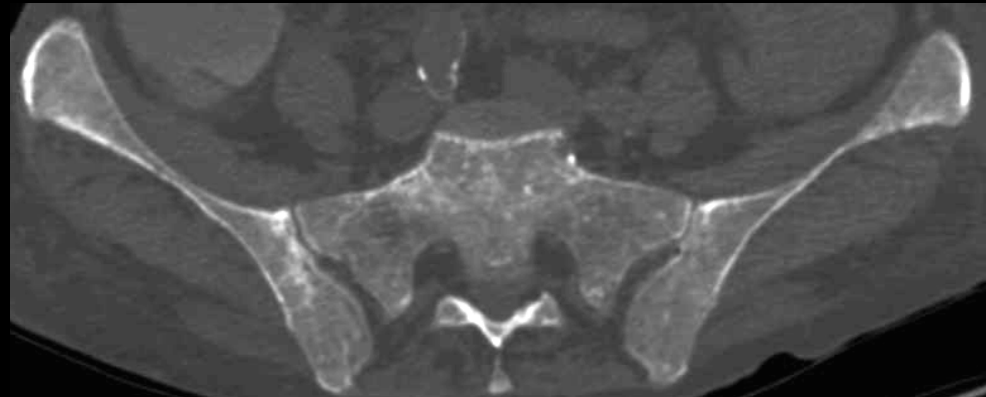
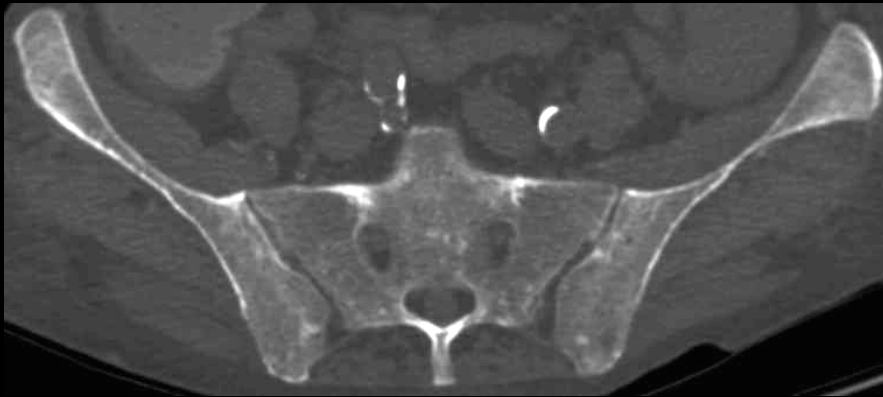


Femme de 87 ans , scanner TAP pour bilan de douleurs abdominales .L'analyse des structures osseuses doit attirer l'attention ! quels éléments sémiologiques vous paraissent susceptibles d'orienter votre diagnostic

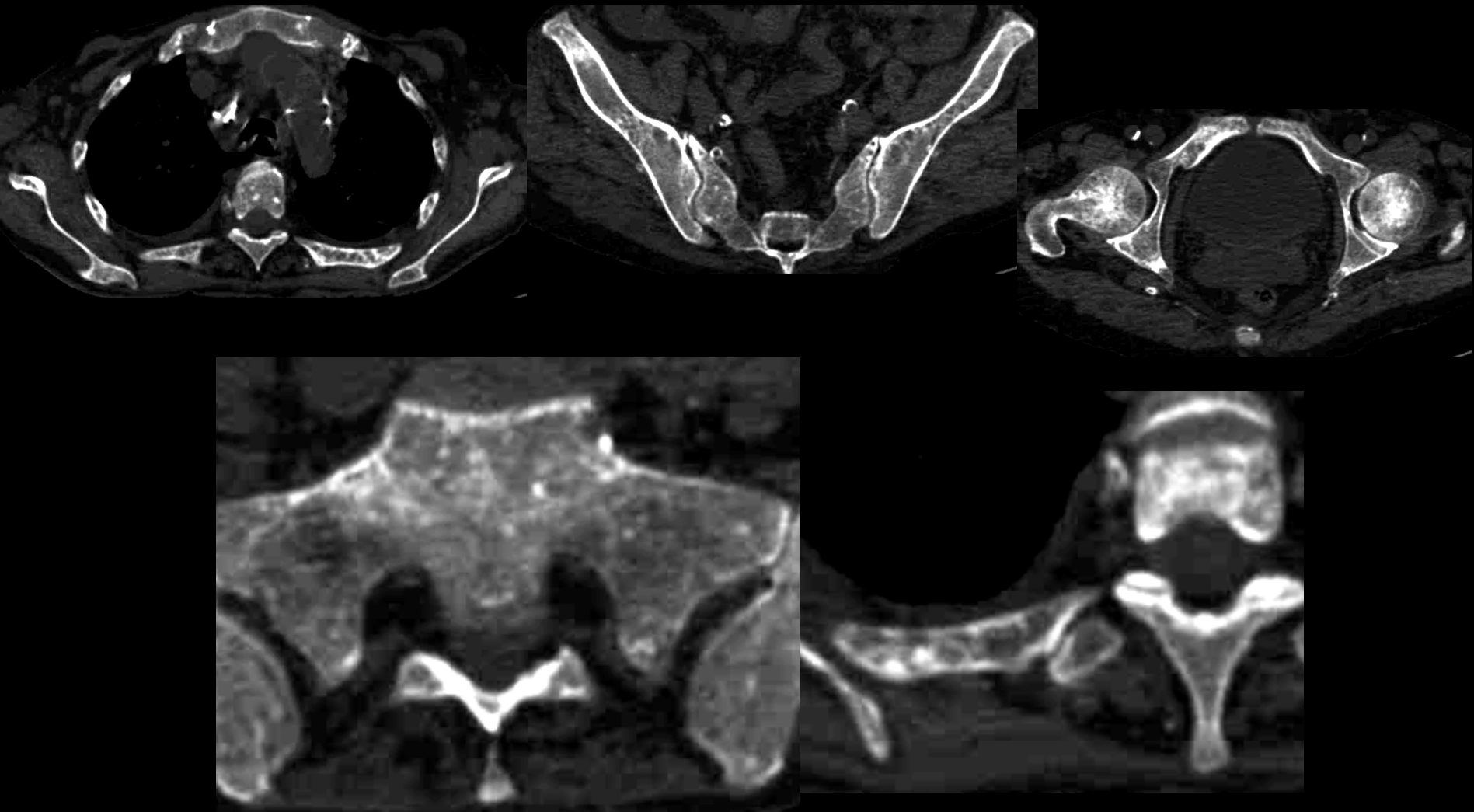


M. Grandhaye IHN



-chez une femme de 87 ans , on doit être frappé par la **densité osseuse inhabituellement élevée pour l'âge** , et l'aspect hétérogène de cette ostéocondensation diffuse du squelette axial.

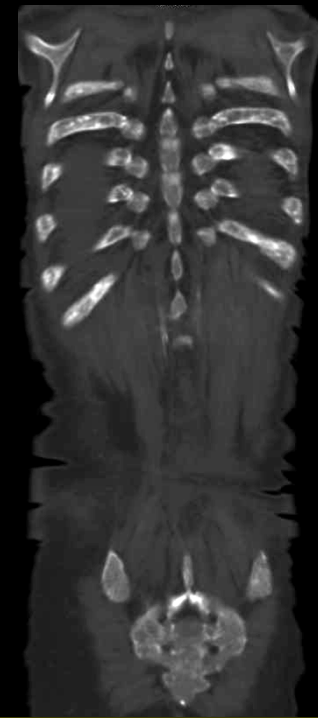
-il convient donc d'agrandir les images pour analyser de façon plus précise les contingents cortical et spongieux.



- les corticales sont d'épaisseur et de densité normales pour l'âge.
- dans le compartiment spongieux , présence d'une multitude de micronodules de densité analogue à celle des corticales .
- il n'y a aucune image d'ossification des enthèses ni de calcifications des tissus mous



- les micronodules opaques du spongieux sont bien visibles dans les corps vertébraux lombaires ainsi que les côtes inférieures
- ils sont entremêlés avec des images lacunaires
- nucléopathies calcifiantes étagées de T 8 à T 11



de telles images d'ostéocondensation diffuse du squelette chez une personne âgée doivent faire discuter :

- .une myélofibrose
- .une fluorose tellurique ou médicamenteuse
- .des métastases , éventuellement après traitement (sein++)
- .une ostéodystrophie rénale

les autres causes : dysplasies congénitales , maladies métaboliques , hémopathies malignes ..entraînant le plus souvent des atteintes multifocales et/ou segmentaires

what else ? , sachant qu'il n' y a chez cette patiente aucun antécédent, ni aucun élément clinique actuel en faveur d'une maladie grave (état général conservé ; pas d'anomalie biologique significative)

à la liste des diagnostics évoqués et en particulier en raison des images radiologie observées il faut ajouter **la mastocytose osseuse**

La(les) mastocytose(s)

les mastocytoses représentent un groupe hétérogène d'affections caractérisées par une **accumulation anormale de mastocytes dans un ou plusieurs groupes d'organes**.

Il existe maintenant un consensus pour distinguer les principaux type de mastocytose :

.la **mastocytose cutanée** se traduit par une atteinte isolée de la peau caractéristique, **l'urticaire pigmentaire** ; elle se rencontre essentiellement chez l'enfant et constitue une maladie bénigne qui tend à régresser spontanément.

.**les mastocytoses systémiques** sont vues le plus souvent chez l'adulte. Elles sont caractérisées par la présence de foyers multifocaux compacts denses **d'agrégats de mastocytes dans la moelle osseuse** et les autres organes atteints.

les mastocytes ont souvent un aspect atypique, fusiforme et expriment de façon aberrante CD 2 et/ou CD 25 . L'élévation de la tryptase sérique ainsi que la présence de mutation Kit D8 16V sont habituels et constituent des critères biologiques importants pour le diagnostic.



-les **mastocytoses systémiques** sont distinguées en fonction de leur évolutivité en :

. formes **indolentes** qui atteignent préférentiellement la peau et la moelle osseuse ; c'est la forme observée dans le cas rapporté

. formes **agressives** dans lesquelles le CD 30 est plus fréquemment exprimé . Elles ne comportent généralement pas d'atteindre cutanée. Les principaux organes atteints sont la moelle osseuse, le foie, la rate, le tractus gastro-intestinal et la moelle osseuse

.la **leucémie à mastocytes** est la plus rares des leucémies humaines

.le **sarcome mastocytaire** est une forme extrêmement rare de localisation extra cutanée

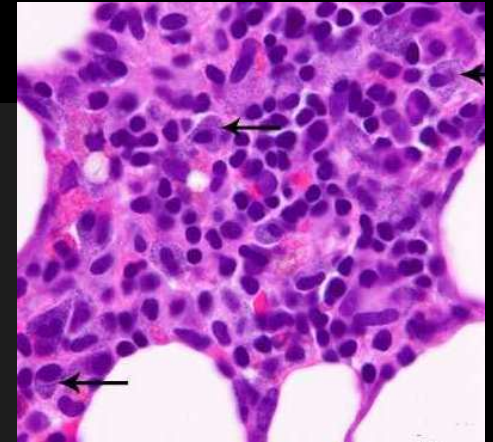
-les mastocytoses doivent être distinguées des hyperplasie mastocytaires réactionnelles et des syndromes d'activation des mastocytes .

Physiopathologie

la mutation du **recepteur c-kit** est à l'origine de la prolifération anarchique des mastocytes

c'est la **dégranulation des mastocytes** qui provoque les symptômes en particulier cutanés et respiratoires (libération de sérotonine, histamine, tryptase , héparine) puis de médiateurs de l'inflammation :TNF α ; IL 8)

l'infiltration des viscères et /ou de la moelle osseuse (présente dans plus de 90 % des cas) est à l'origine des autres manifestations cliniques.



Atteinte osseuse (ostéo-médullaire) de la mastocytose

Généralités

L'atteinte ostéo médullaire de la mastocytose est connue depuis 1952 (Sagher)

elle est présente dans 70 à 90 % des cas de mastocytose

Les anomalies osseuses sont plus souvent diffuses (85 % des cas) que focales (15%)
et prédominent au niveau du squelette axial et appendiculaire proximal .

2 grandes formes radiologiques sont décrites :

.forme ostéocondensante, de densité variable, parfois marmoréenne, avec épaissement plus ou moins marqué des corticales

. forme déminéralisante diffuse "pseudo ostéoporotique" ou granuleuse , plus évocatrice.

l'association sur un même os ou, dans une atteinte plus diffuse, de lésions ostéolytiques et condensantes diffuses est évocatrice de mastocytose ostéo-médullaire.

Clinique

Généralement asymptomatique

Douleurs fixes durables

Complications : fracture des os longs ou fracture-tassement vertébral

Imagerie

Radiographie standard et scanner

formes déminéralisantes

déminéralisation osseuse généralisée avec parfois des fractures spontanées (**fracture tassement vertébral**)

ou lésions lytiques arrondies de petite taille cerclées d'un liseré ostéocondensant (forme granuleuse)

l'histamine, la prostaglandine E2, l'héparine sécrétées par les mastocytes, peuvent être à l'origine de l'hyper résorption osseuse amenant à l'ostéoporose.

Les formes ostéoporotiques diffuses ne sont pas exceptionnelles et peuvent être prises à tort, en l'absence de lésions cutanées, pour une ostéoporose banale

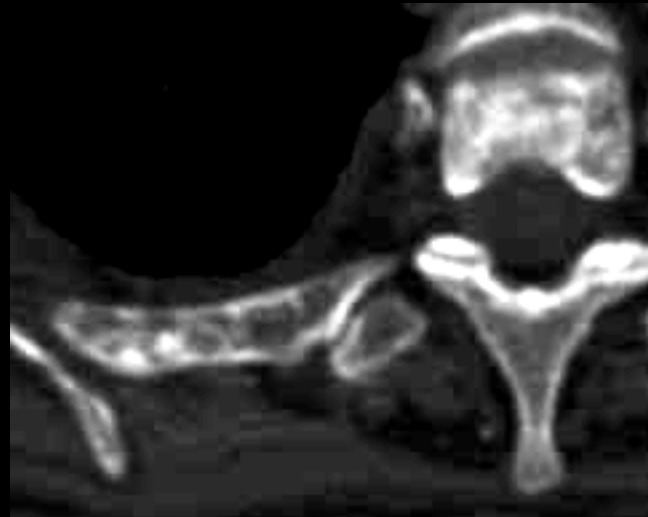
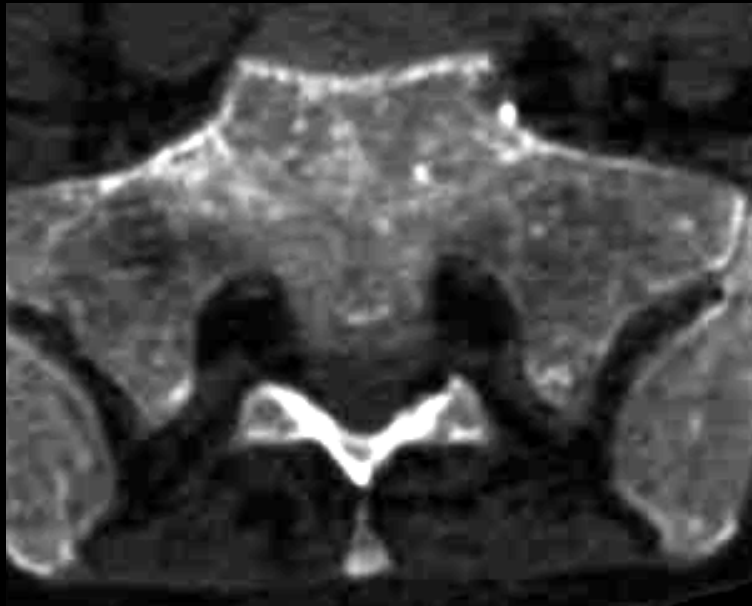


formes ostéocondensantes

ostéocondensation pouvant être diffuse, en plages ,

épaississement des corticales

ostéocondensation ponctuée , nodulaire , diffuse du spongieux rachidien , très évocatrice +++



la physiopathologie des lésions ostéocondensantes reste discutée.
elles seraient pour certains la conséquence de la transformation fibroblastique des mastocytes dans la moelle

IRM

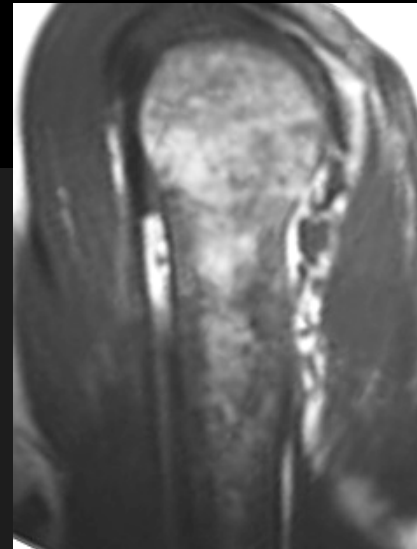
Plus sensible pour détecter les lésions médullaires
Peut parfois être normale

Hyposignal T1

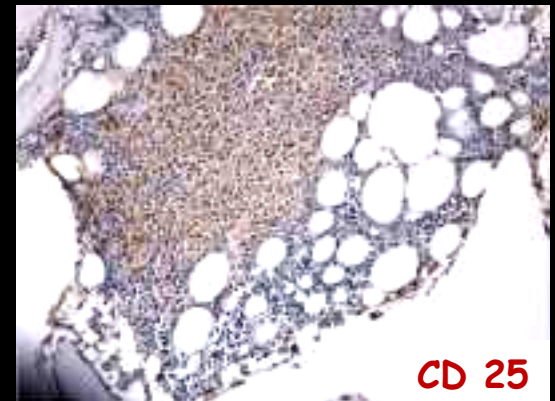
Hypo ou hypersignal T2

Parfois un rehaussement après injection de gadolinium

le scanner reste la technique la plus performante pour l'analyse fine des structures calcifiées, normales ou pathologiques



Le diagnostic de certitude est histologique :
biopsie cutanée, ponction biopsie osseuse +
immunohistochimie ...



CD 25

Take home message

l'atteinte ostéo médullaire est une des plus fréquentes localisations des mastocytoses systémiques, en particulier dans les formes indolentes, dans lesquelles la révélation peut donc être faite à l'occasion d'un examen radiologique, en particulier d'un scanner.

elle peut se présenter sous deux grands aspects radiologiques :

- . les formes déminéralisantes caractérisées par une ostéoporose d'évolution plus ou moins rapide avec les complications habituelles sur le squelette axial, sous la forme de fractures vertébrales. Il faudra alors rechercher les manifestations cutanées, respiratoires ... etc. et faire les examens biologiques (tryptase sérique, mutation Kit D8 16V) permettant d'optimiser les indications de biopsie ostéo médullaire.

- . les formes ostéocondensantes dont le diagnostic peut être évoqué par l'imagerie et en particulier par le scanner qui, outre l'analyse précise des épaissements corticaux, permet de confirmer la présence de micro nodules denses disséminés de façon homogène au sein du tissu spongieux du squelette axial.

dans les formes marmoréennes (ayant l'apparence du marbre) ou éburnantes (qui a l'aspect de l'ivoire....), c'est au radiologue de suggérer l'éventualité diagnostique d'une mastocytose indolente lorsqu' aucune autre cause (hématologique, métabolique, génétique, tumorale...) ne peut expliquer l'ostéocondensation du squelette axial ou appendiculaire.