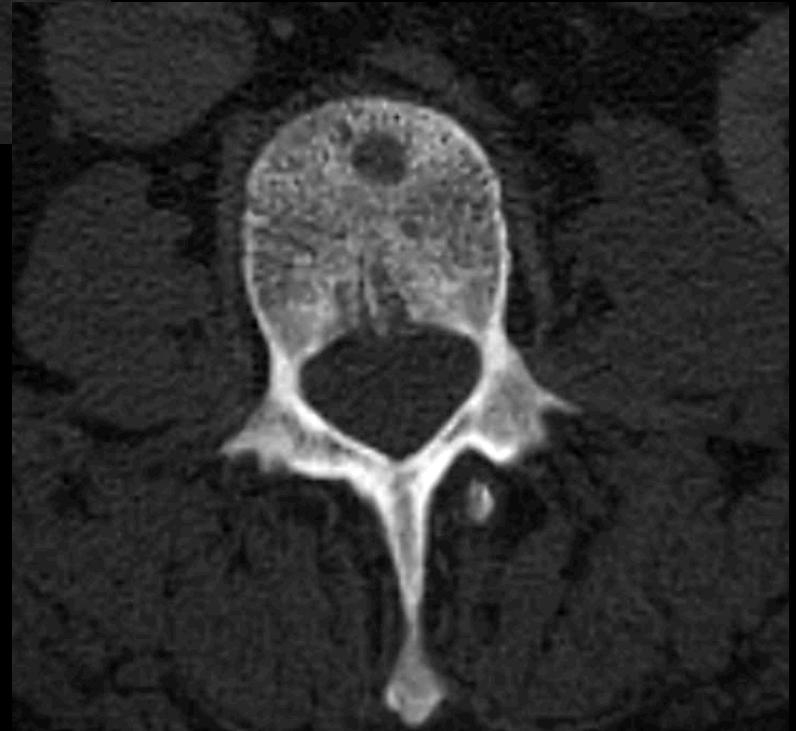
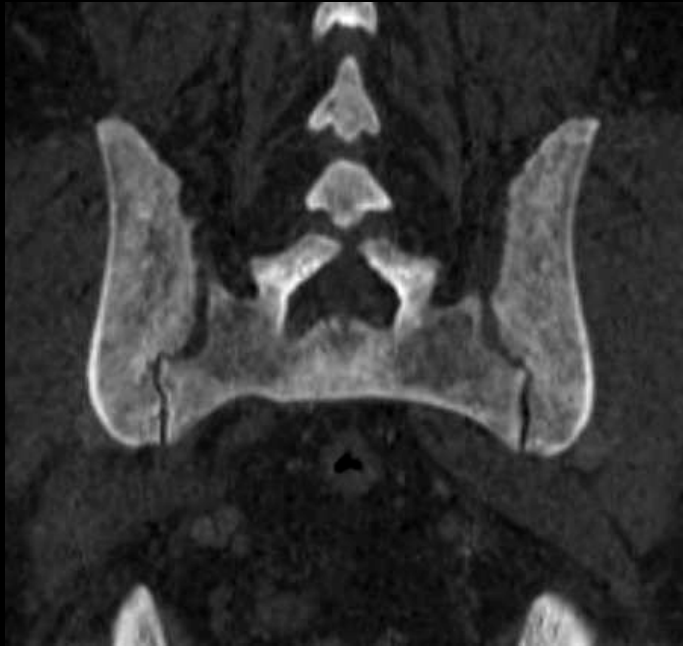
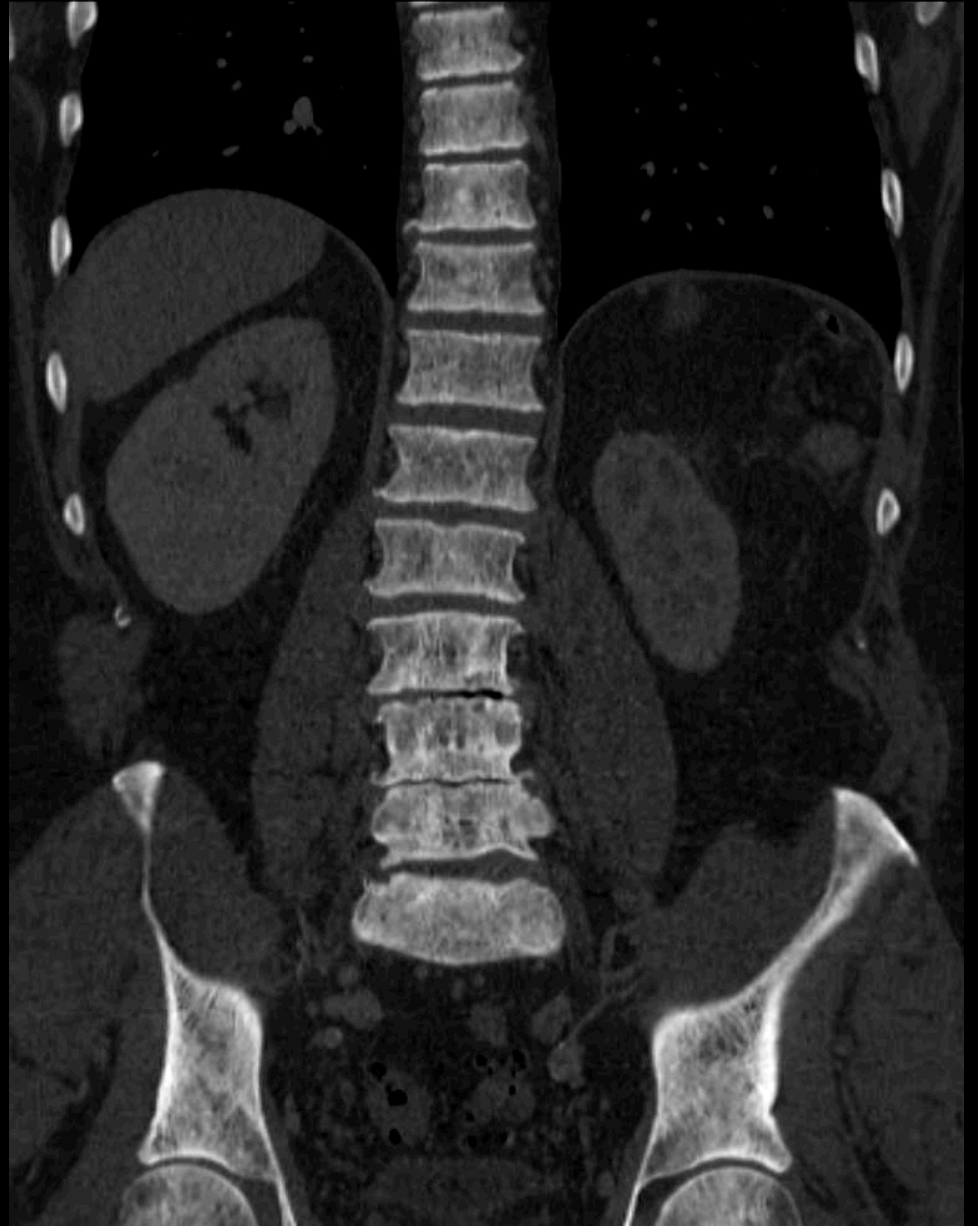





Patient de 60 ans ; quel(s) diagnostic(s) doit-on évoquer devant cette ostéocondensation diffuse du squelette axial





Lésions ostéocondensantes **diffuses** (à **prédominance axiale**)

Causes classiques

- 
- **Métastases** (prostate++)
 - **Dysplasies ostéocondensantes** :
 - Ostéopétrose
 - Pycnodysostose
 - Ostéomésopycnose
 - **Myélofibrose**
 - Drépanocytose

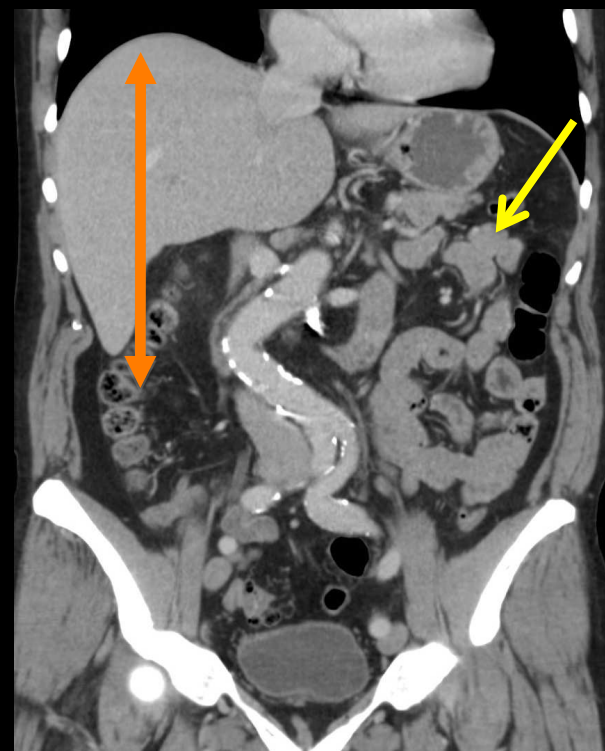
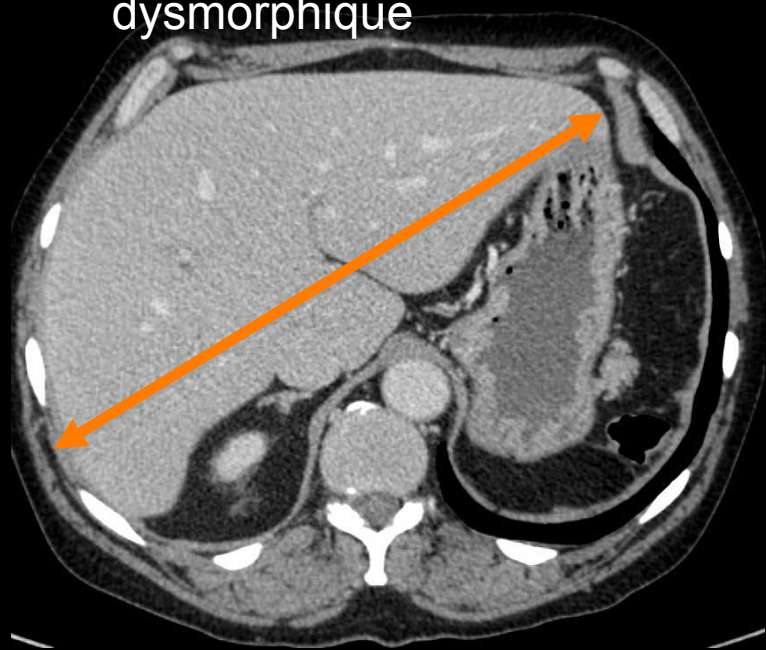
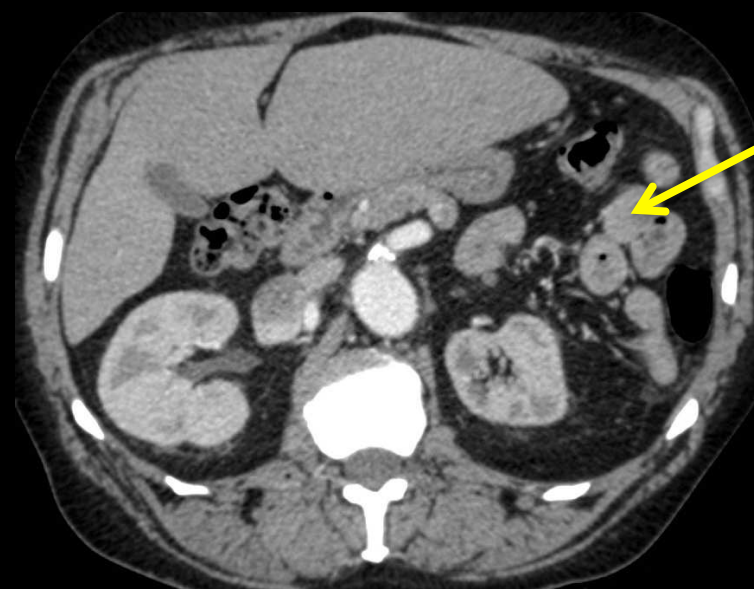
Causes plus rares

- Fluorose
- Ostéomalacie axiale condensante
- Ostéodystrophie rénale
- Hyperparathyroïdie
- Myélome condensant/POEMS
- Oxalose
- Sarcoïdose
- Fibrogenèse imparfaite

le reste de l'examen apporte des éléments complémentaires pour le diagnostic ; lesquels ?



- nodules de splénose post splénectomie
- hépatomégalie homogène, non dysmorphique



Splénomégalie myéloïde = myélofibrose

Atteintes osseuses de la myélofibrose

Mise au point

Syndromes myéloprolifératifs

- Prolifération monoclonale d'une ou plusieurs cellules de la lignée myéloïde :
 - Leucémie myéloïde chronique
 - Myélofibrose idiopathique
 - Maladie de Vaquez
 - Thrombocytémie essentielle

Généralités

- Le plus rare des syndromes myéloprolifératifs
- Affecte la lignée **mégacaryocytaire**
 - => **fibrose médullaire** et **métaplasie myéloïde** des organes hématopoïétiques
- Sujets âgés (65 ans)
- Accumulation osseuse des précurseurs plaquettaires
- Sécrétion de substances **fibrosantes** et **hyperostosantes**
- Survie 4 – 5 ans

Présentation clinique

- **Primitive** (SMM) ou **secondaire** (ou association épidémiologique) :
 - LMC, LA
 - PG
 - Lymphome
 - Métastases
 - Infection (VIH, BK...)
 - Lupus
- Splénomégalie
- Souvent asymptomatique, AEG, douleurs osseuses

Présentation biologique

- NFS :
 - hyperleucocytose
 - érythromyélie
 - anémie
- Confirmation du diagnostic : **Biopsie OstéoMédullaire**
- la mutation du **gène JAK2** est une cause majeure des syndromes myéloprolifératifs mais elle n'est qu'inconstamment retrouvée dans la splénomégalie myéloïde (50%des cas) ; on peut alors trouver d'autres mutations (MPLW515L et MPLW515K) codant pour d'autres récepteurs des cytokines (5% des splénomégalies myéloïdes)

Radiographies - TDM

- Fibrose de la moelle hématopoïétique
- Squelette axial et os long, crâne
- Ostéocondensation
 - homogène
 - ou focale (des plateaux vertébraux)
- Epaisissements des corticales (appositions endostales)

Atteintes extra osseuses

- splénomégalie
- hépatomégalie
- autres "masses" extra viscérales exceptionnelles

Aspect IRM

- Peu spécifique
- **Hypo T1** et **HypoT2** (diminution du tissu adipeux)
- Signal intermédiaire après injection de gadolinium

Conclusion

Lésions ostéocondensantes **diffuses** (à **prédominance axiale**)

- **Métastases** (prostate++ ; sein traitées)
- **Dysplasies ostéocondensantes** :
 - Ostéopétrose
 - Pycnodysostose
 - Ostéomésopycnose
- **Myélofibrose**
- Drépanocytose