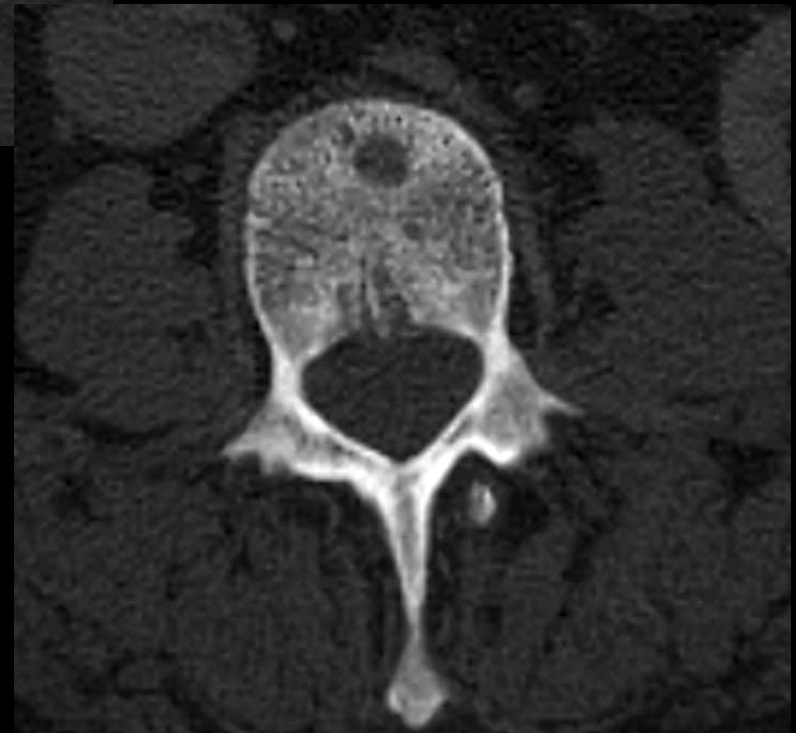




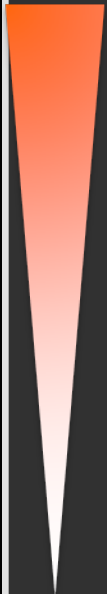
Patient de 60 ans ; quel(s)
diagnostic(s) doit-on
évoquer devant cette
ostéocondensation diffuse
du squelette axial





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

Causes classiques

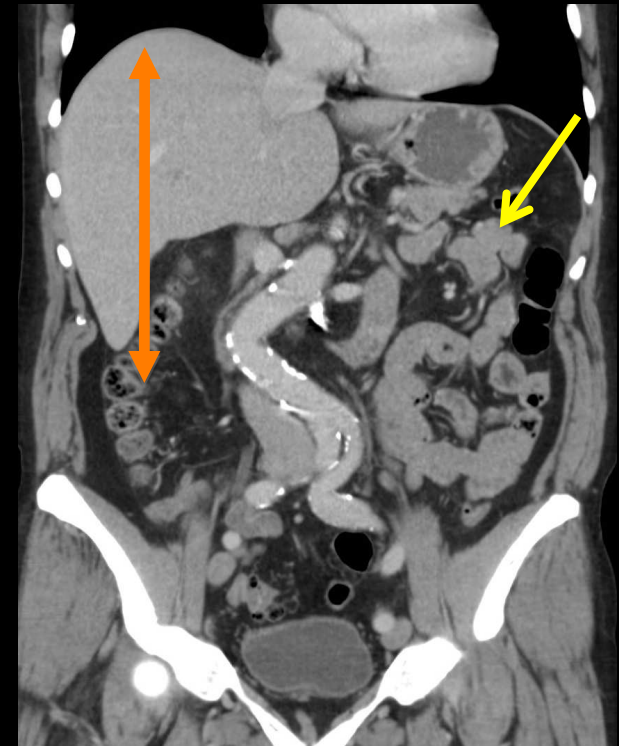
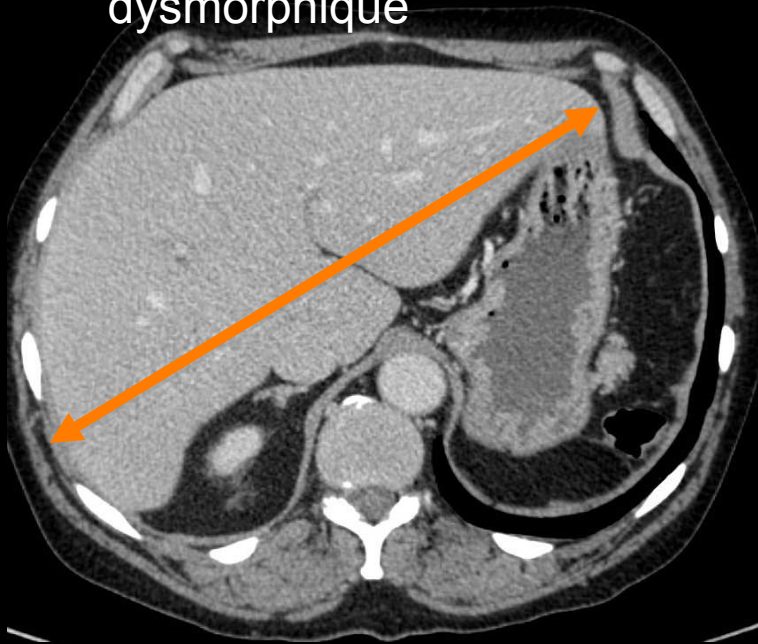
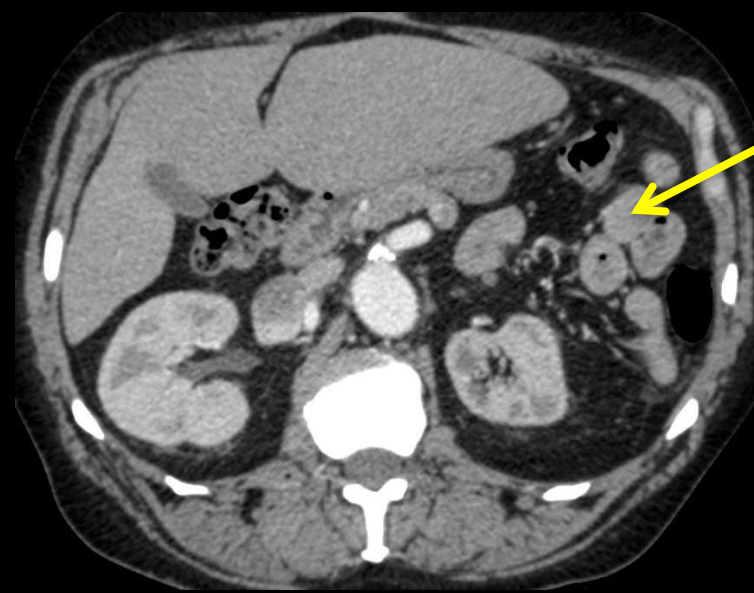
- 
- **Métastases** (prostate++)
 - **Dysplasies ostéocondensantes** :
 - Ostéopétrose
 - Pycnodysostose
 - Ostéomésopycnose
 - **Myélofibrose**
 - Drépanocytose

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

Mise au point

Syndromes myéloprolifératifs

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

Généralités

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**
secondaire
(ou association
épidémiologique) :
 - LMC, LA

Présentation biologique

- NFS

:

- hyperleucocytose
- érythromyélie

- Confirmation du diagnostic :

- la mutation du gène JAK2 Biopsie OstéoMédullaire

myéloprolifératifs mais elle n'est qu'inconstamment retrouvée dans la myéloprolifération (50% des cas) ; on peut alors trouver d'autres mutations (MPLW515L et MPLW515K) codant pour d'autres récepteurs

Radiographies - TDM

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

- lésions "mégalo" extra viscérales exceptionnelles
- autres "masses" extra viscérales exceptionnelles

Aspect IRM

- **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** (prostate++ ; sein traitées)
 - Ostéopétrose :
 - ~~Dystéopétrose~~
 - ~~Dystéodysplasie~~
- Ostéomésopycnose
- **Myélofibrose**