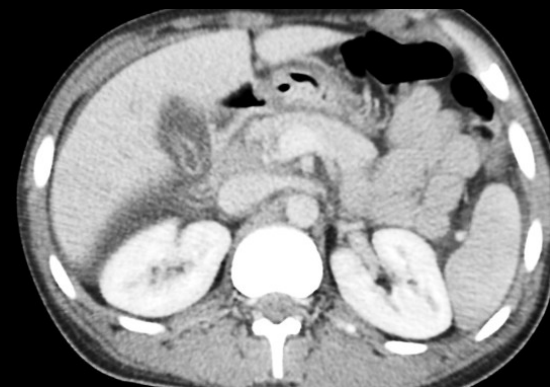


Douleurs épigastriques depuis 5 jours associées à des vomissements postprandiaux .
Cytolyse hépatique.
Recherche de lésions hépatiques.

L.LIAO (IHN)



Quels sont les éléments sémiologiques significatifs.



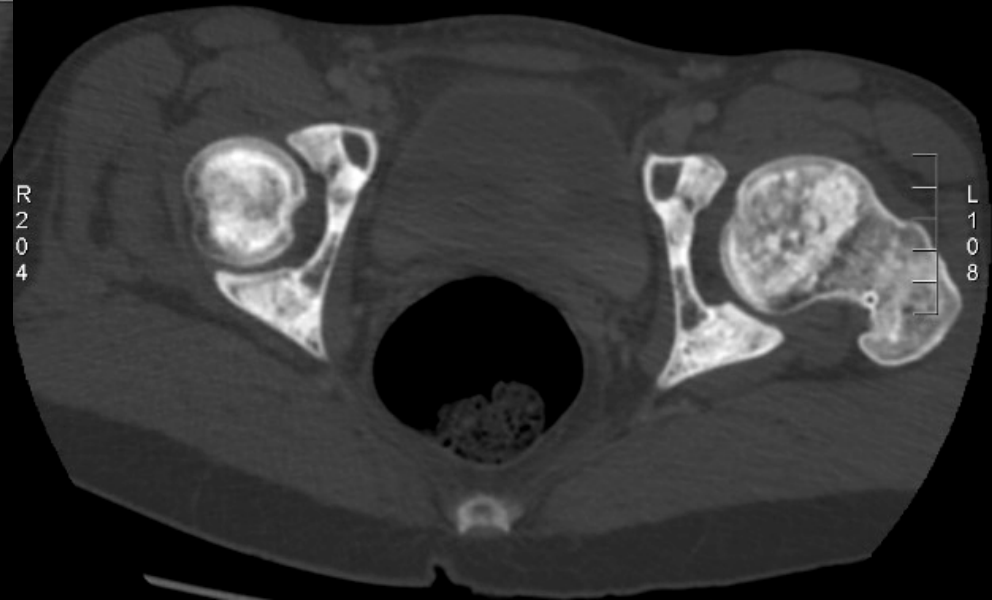
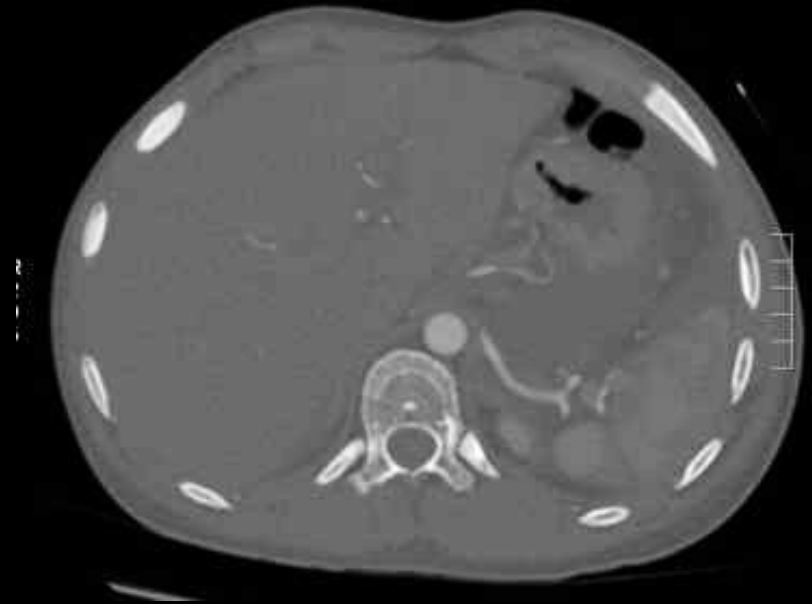
- œdème périportal,
- œdème de la paroi vésiculaire
- épanchement péritonéal :

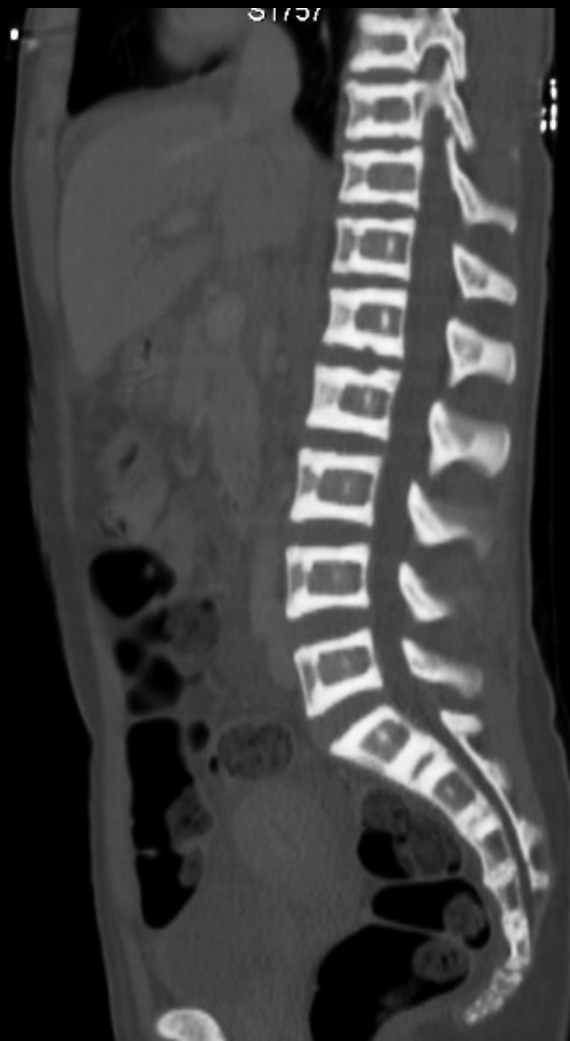
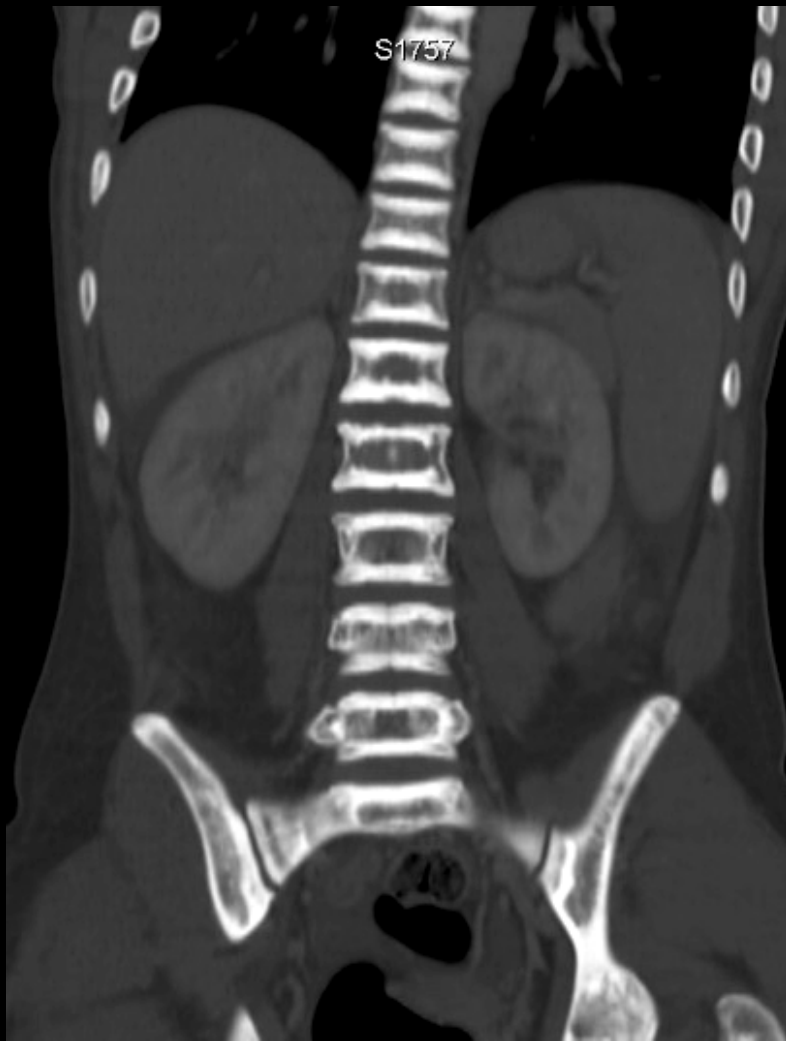
aspect compatible avec une insuffisance cardiaque droite , une hépatite aiguë, une hyperperméabilité capillaire d'origine infectieuse , une poussée "inflammatoire" (maladie périodique , fièvre méditerranéenne) , une surcharge hydrique en réanimation.... .

Mais il ne faut jamais oublier de jeter systématiquement un "coup d'œil" en fenêtre osseuse



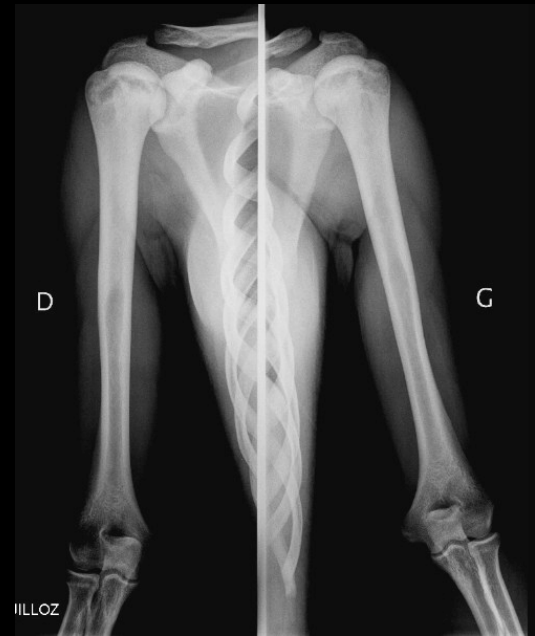
Ostéocondensation des arc costaux, des crêtes iliaques et de la partie proximale des fémurs avec images typiques d'"os dans l'os" .





?

Ostéocondensation et épaississement des corticales vertébrales :
 aspect de "vertèbre sandwich" , caractéristiques de la **forme**
tardive de l'**ostéopétrose** ou maladie d'Albers-Schoenberg
 ou "maladie des os de marbre" "marble-bone disease "



Ostéopétrose

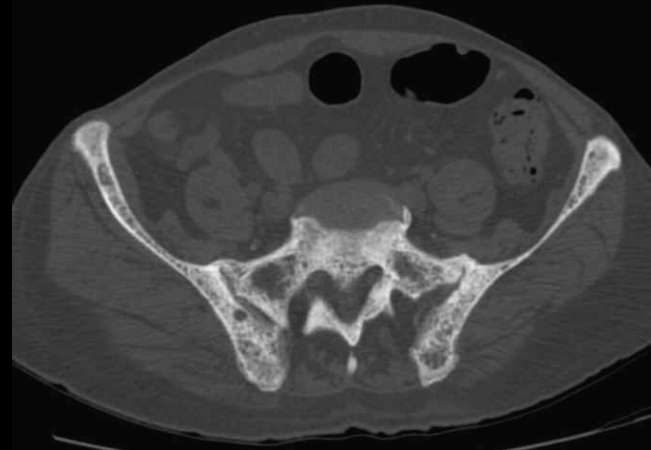
-Groupe hétérogène d'**ostéopathies héréditaires autosomiques** qui ont en commun une condensation squelettique anormale généralisée due à un **trouble de la résorption ostéoclastique**.

-Nombreuses formes différentes selon les caractéristiques génétiques et cliniques.

Schématiquement on peut distinguer 2 formes principales :

.**précoce** : dite "maligne", grave et létale (vers 6-7 ans)

.**retardée** : souvent asymptomatique, et découverte fortuitement sur les radiographies à l'âge adulte.



Découverte fortuite chez un homme de 55 ans d'une ostéopétrose retardée de type I.

Forme précoce

- Transmission **autosomique récessive**.
- Découverte à la naissance ou dans la première enfance.
- Spontanément **létale** dans les premières années (< 10 ans) : surtout due à l'anémie sévère, et aux infections à répétition liées à l'**insuffisance médullaire**.
- Ostéocondensation diffuse, uniforme, avec perte de différenciation cortico-médullaire.
- déformations osseuses et fractures



Forme retardée

-Transmission **autosomique dominante**, mais **atteinte plus discrète**.

-"Type adulte " ou "forme bénigne ».
Anémie modérée, ou formes asymptomatiques.
Découverte radiographique fortuite.

-**Deux phénotypes**:

.Type I :

Ostéocondensation **uniforme** (rachis, crâne et os longs)
Asymptomatiques ou douleurs osseuses.

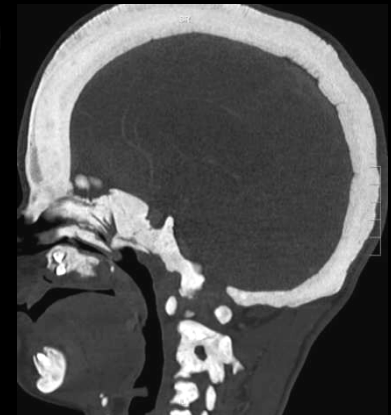
.Type II : **Maladie d'Albers-Schönberg**

Ostéocondensation **non uniforme** : aspect d'"os dans l'os": évolution cyclique de la formation osseuse défectueuse.

Os iliaque et corps vertébraux.

Augmentation de la fréquence des **fractures**.

Douleurs osseuses, compression nerveuses et infections osseuses possibles.



Homme de 27 ans, cécité par compression progressive des nerfs optiques, secondaire à une ostéopétrose retardée type 1.

Take home message

-il existe de nombreuses formes cliniques et génétiques différentes de l'ostéopétrose.

.forme **précoce** : transmission autosomique récessive, létale

.forme **retardée** , de l'adulte, transmission autosomique dominante, mais atteinte plus discrète ; dont il existe deux présentations :

type I : ostéocondensation uniforme, souvent asymptomatique

Type II : (maladie d'Albers-Schönberg) : épaissement dense des corticales avec **aspect d'"os dans l'os"**

-les aspects d'"os dans l'os" du rachis , caractéristiques de la forme à révélation retardée d'ostéopétrose d' Albers-Schönberg ne doivent bien sur pas être confondus avec les images de vertèbres "en maillot de rugby" ("rugger jersey spine") qui sont observés dans l'ostéodystrophie rénale

-tout cela serait passé inaperçu si l'on n'avait pas tourné le bouton de réglage de la fenêtre de visualisation d'un scanner abdominal....



*Ostéopétrose
Maladie d'Albers-
Schönberg*



*Rugger jersey spine
Ostéodystrophie
rénale*