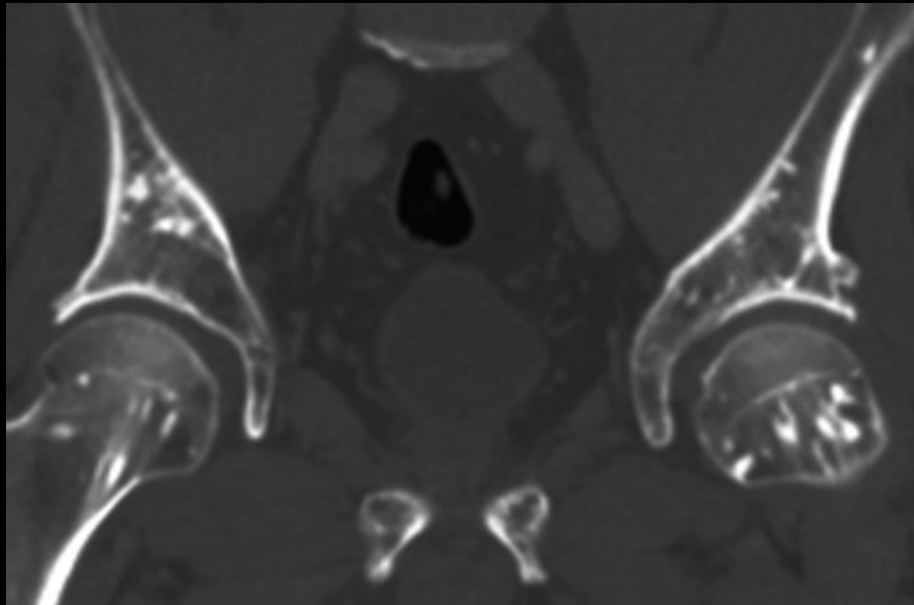


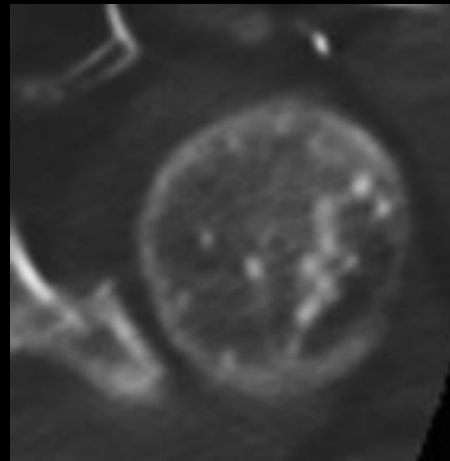
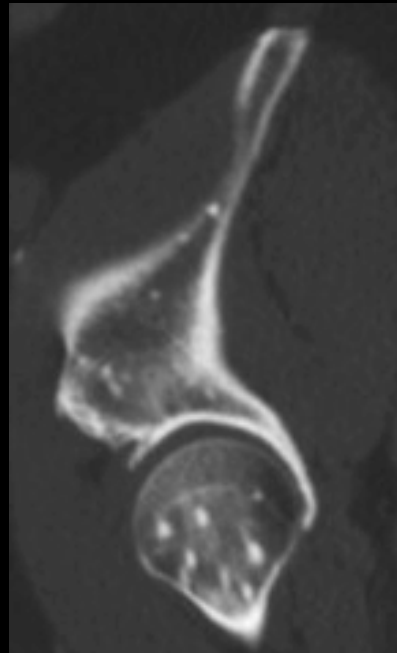
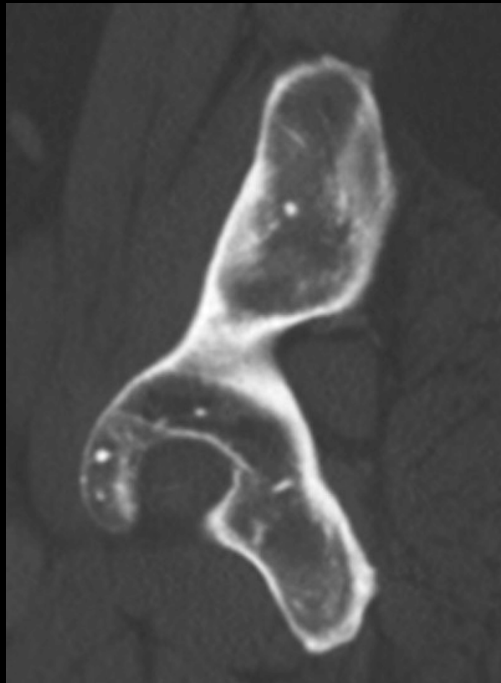
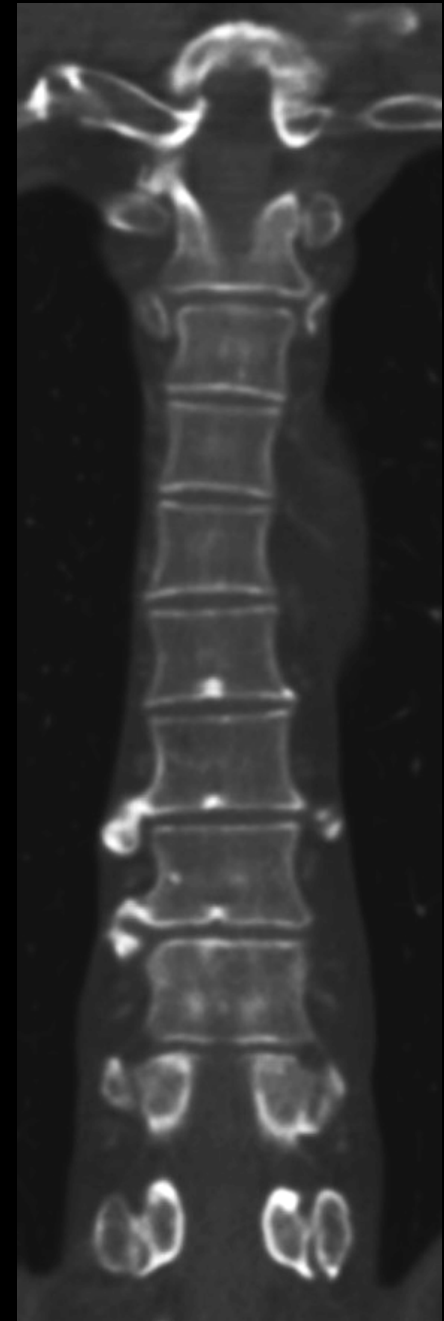
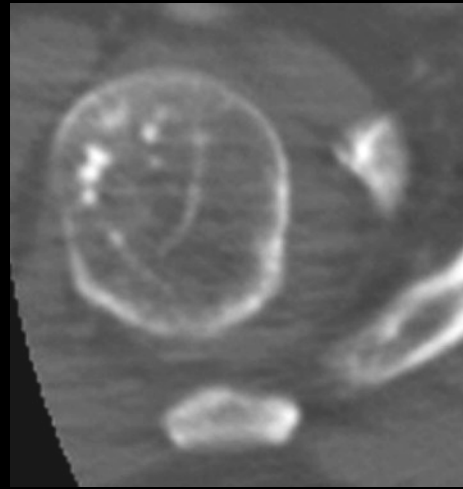
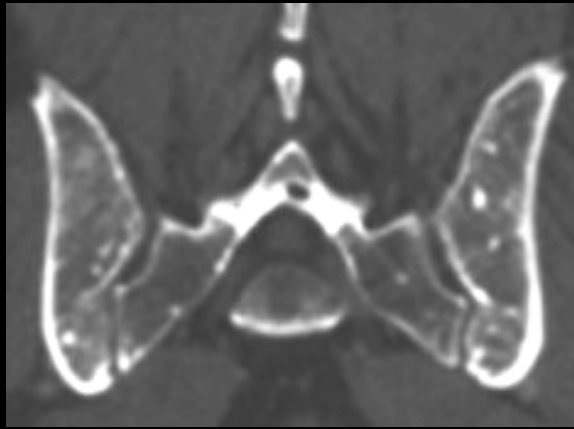
homme 43 ans , bilan de douleurs abdominales ; aucune symptomatologie "rhumatologique"

quelles sont les principaux éléments sémiologiques à retenir sur ces images du squelette axial et de la ceinture pelvienne



-présence d'ilots d'os compact orientés selon les lignes de force dans les régions cervico-trochantériennes , et distribués de façon grossièrement symétrique sur les métaphyses de la ceinture pelvienne

-ces anomalies sont , à la taille près , proches de celles observées dans les ilots osseux condensants bénins lorsqu'ils siègent dans ces mêmes régions



le reste du bilan retrouve des images analogues sur les épaules et, à un moindre degré , sur le rachis (localisation inhabituelle) .

le diagnostic est , bien entendu , celui d'**ostéopoecilie ponctuée** , devant ces images pathognomoniques qu'on identifie au premier coup d'œil !

l'ostéopoecilie ponctuée

dysplasie osseuse héréditaire rare ,transmise sur un **mode autosomique dominant** ,
bénigne et asymptomatique le plus souvent , de pathogénie inconnue.

décrite par Albers-Schönberg et Ledoux-Lebard en 1916 et publiée sous des
dénominations variées : ostéopathie condensante disséminée , ostéosclérose disséminée
familiale...

du grec osteon : os et poïkilos : différent

c'est une "maladie radiologique" dont la prévalence est évaluée à 1 / 50000 ; le sex-ratio
est de 2 H / 1 F

les anomalies sont présentes à la naissance ou se développent dans l'enfance :

.multiples îlots denses, homogènes, sphériques ou ovoïdes , dont la taille varie de 2 à 10
mm , **orientés selon les lignes de force dans les régions portantes**

.prédilection topographique

régions métaphyso-épiphysaires des os longs
ceintures pelvienne et scapulaire
petits os du carpe et du tarse

le crâne , les vertèbres et les cotes sont généralement épargnées

distribution symétrique



habituellement isolée et asymptomatique ,

elle peut être **associée** à

une mélorhéostose

des anomalies cutanées

hyperkératose palmo-plantaire

dermatofibrose lenticulaire disséminée : syndrome de Buschke-Ollendorff

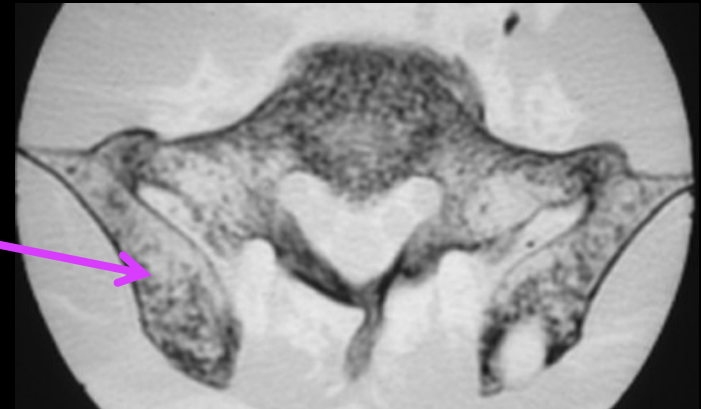
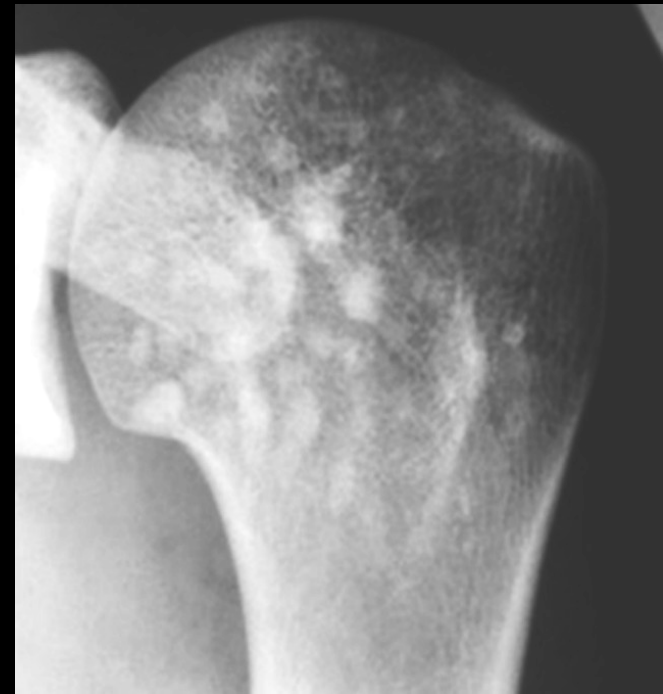
il existe des **formes mixtes** associant une forme ponctuée et une forme striée (images condensantes en stries parallèles)

les principaux diagnostics différentiels sont (sur le plan théorique car en fait il n'y en a pas!) :

.les métastases ostéocondensantes (qui touchent généralement le rachis)

.la sclérose tubéreuse de Bourneville

.la mastocytose osseuse



messages à retenir

l'ostéopoeilie ponctuée est une dysplasie osseuse héréditaire rare ,transmise sur un **mode autosomique dominant** , bénigne et asymptomatique le plus souvent , de pathogénie inconnue.

c'est une "maladie radiologique" dont la prévalence est évaluée à 1 / 50000 ; le sex-ratio est de 2 H / 1 F

elle correspond à des ilots de tissu osseux compact disséminés de façon symétrique , préférentiellement dans les régions épiphyso-métaphysaires du squelette appendiculaire

c'est une "curiosité radiologique" plus qu'une maladie ; lorsqu'on a vu les images une fois on ne les oublie plus . C'est le nom de la maladie qui parait poser le plus de problèmes aux étudiants dont les "humanités" acquises sur facebook ou dans les BD sont limitées pour ce qui concerne la manipulation des racines gréco-latines dont nos grands anciens usaient et parfois abusaient....soyez donc curieux sans être cuistre et cherchez l'origine des mots , vous rendrez plus facile leur mémorisation et la compréhension de la maladie.

