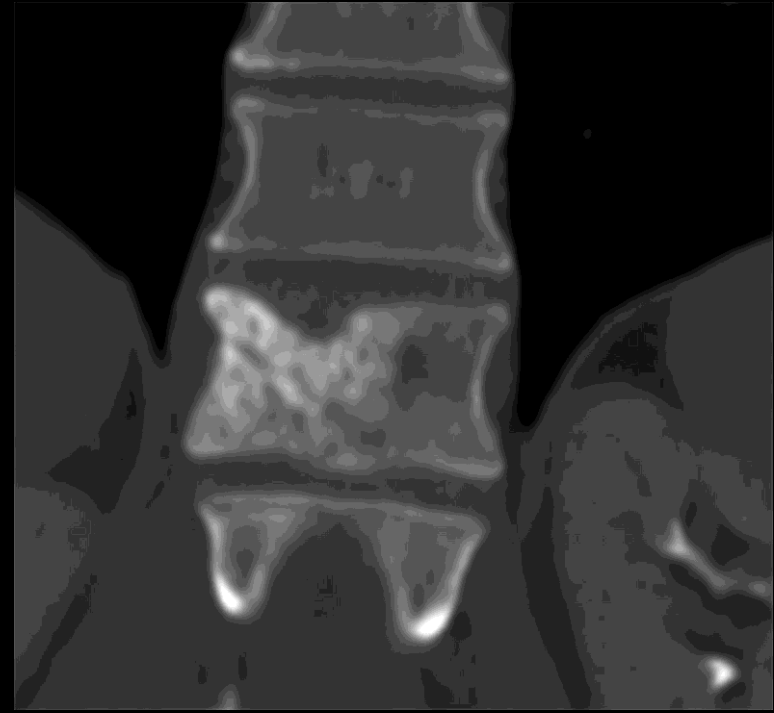


découverte, chez un patient âgé de 48 ans, aux antécédents de sarcome myxoïde de bas grade des parties molles cervicales traité par chirurgie et radiothérapie, d'une **ostéocondensation du corps vertébral de L1**

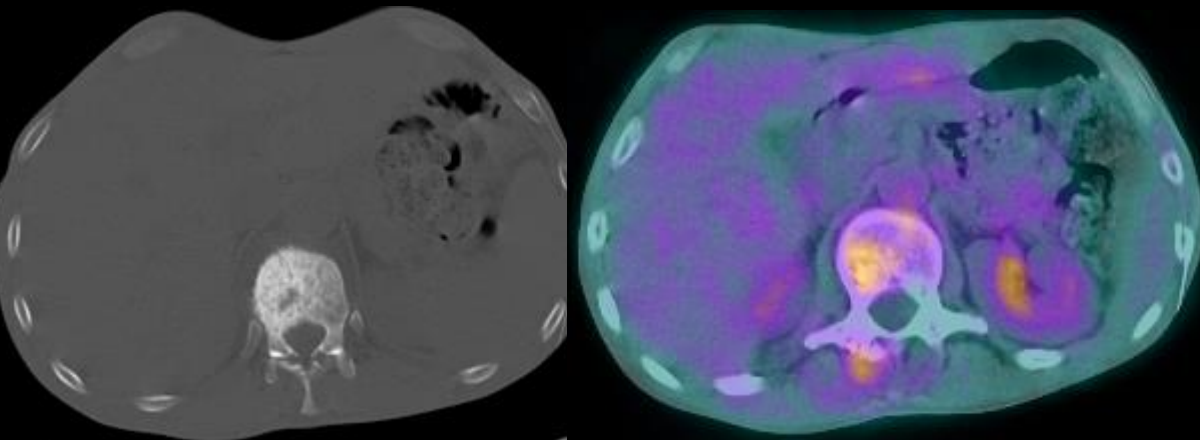




le scanner est bien entendu le premier examen à mettre en œuvre devant une modification de la densité de l'os (ostéocondensation ou ostéolyse)

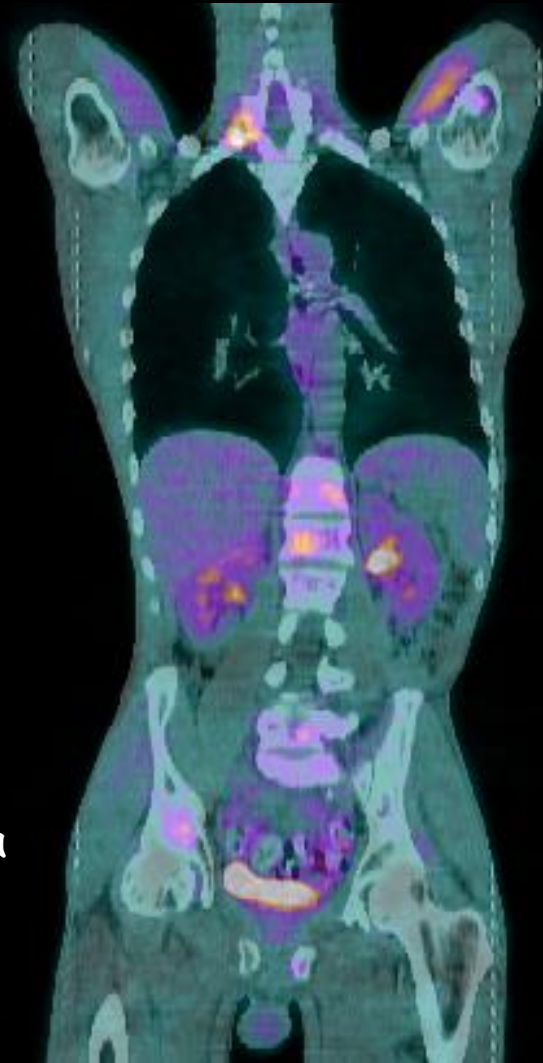
Le contraste propre élevé des composants calcifiés permettant l'analyse précise d'éléments sémiologiques fondamentaux: caractère hétérogène de l'ostéocondensation, atteinte segmentaire du corps vertébral, hypertrophie des régions touchées par le processus pathologique.

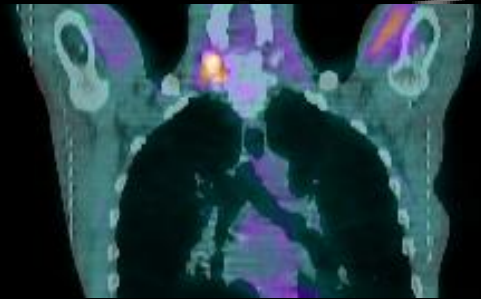
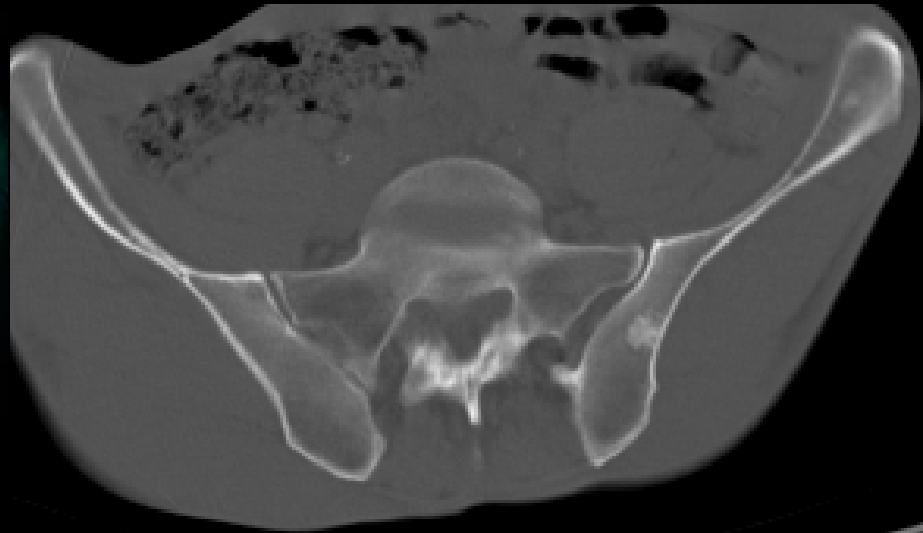
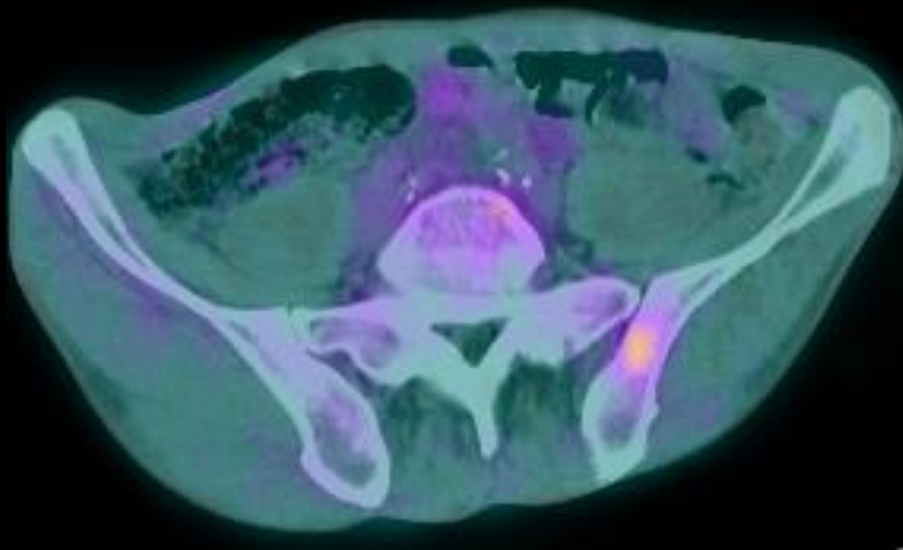
le 12/02/2015 tomoscintigraphie par émission de positons au 18 FDG).



le TEP-CT au 18FDG confirme l'hyperactivité métabolique de la région ostéocondensée du corps vertébral de L1 ainsi qu'un petit foyer sur l'articulation zygapophysaire droite au même niveau .

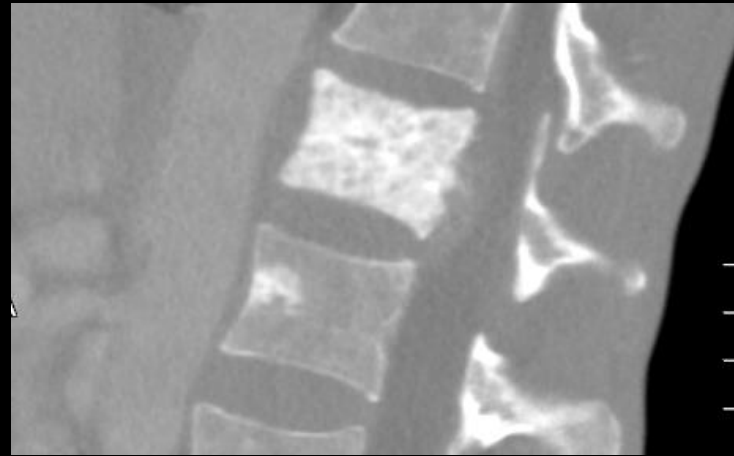
Le TEP-CT est un examen "corps entier " tout comme la scintigraphie osseuse aux diphosphonates Tous deux sont donc de bonnes indications pour la recherche de localisations multiples d'une maladie osseuse .



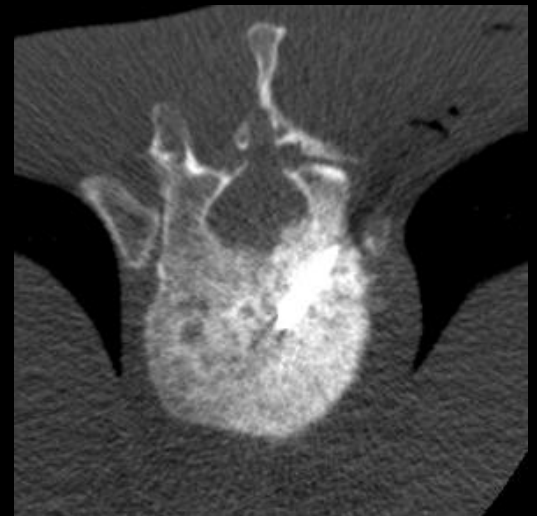


Le TEP-CT montre de **multiples lésions osseuses condensantes et hypermétaboliques** :

corps vertébraux cervico-dorso-lombaires, apophyse transverse droite de T4, costo-vertébrale droite de T1, lame droite de T2, sacrum, os iliaque, branche ischio-pubienne gauche et fémur proximal gauche

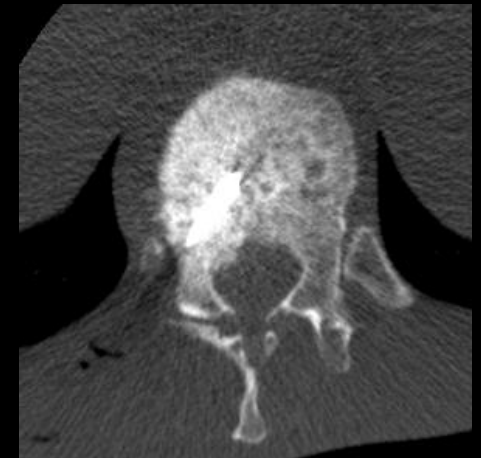


Biopsie osseuse des vertèbres T12 et L1



diagnostic anatomo-pathologique

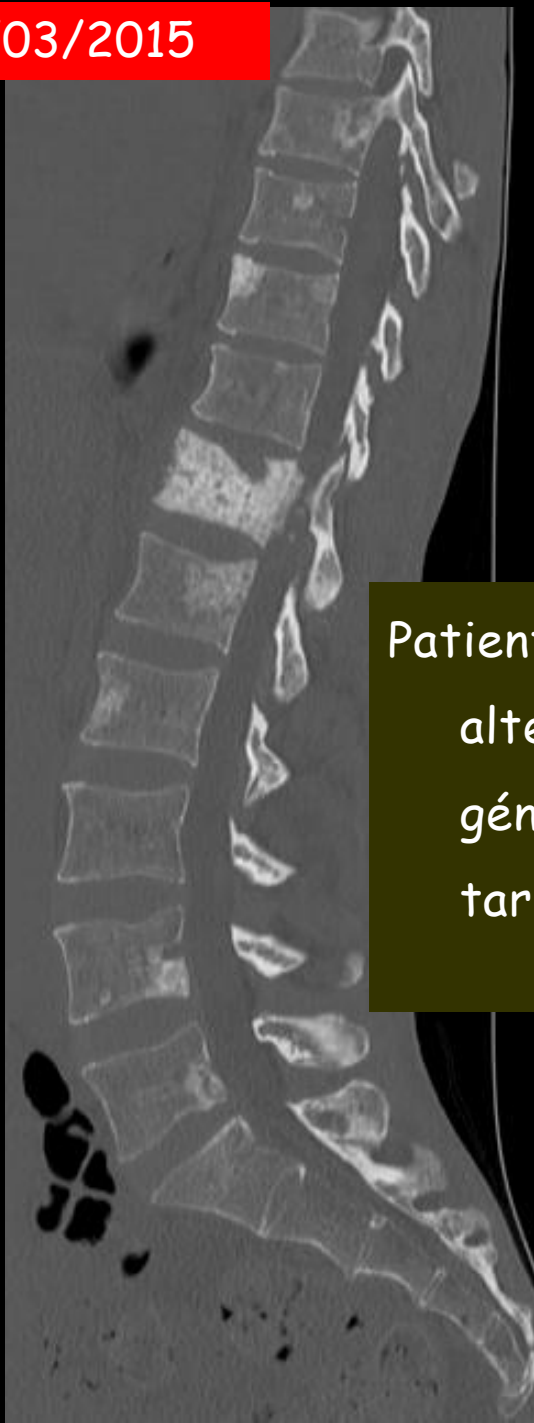
Prélèvements T12 et L1 : lésions dont l'aspect est compatible avec une maladie de Paget osseuse. A confronter aux données cliniques. Absence de malignité.



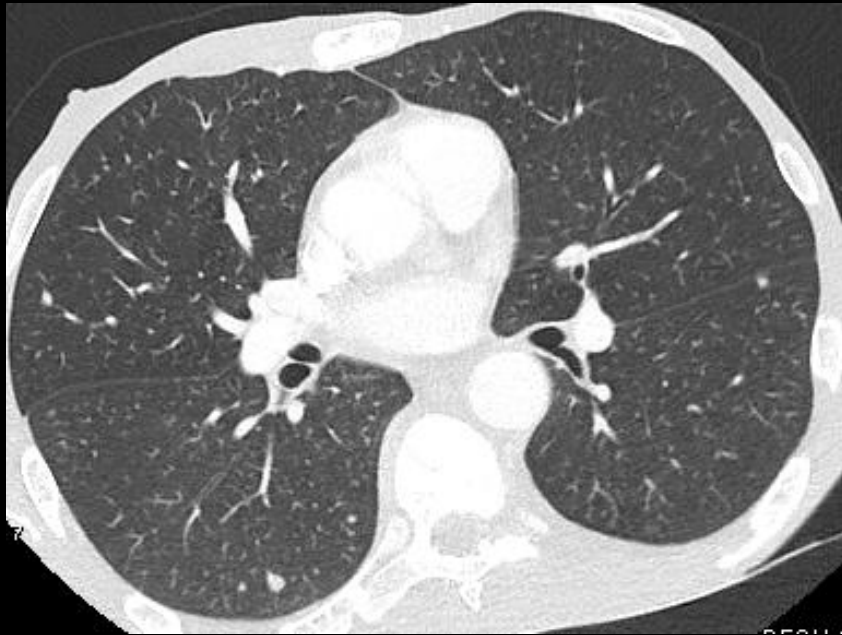
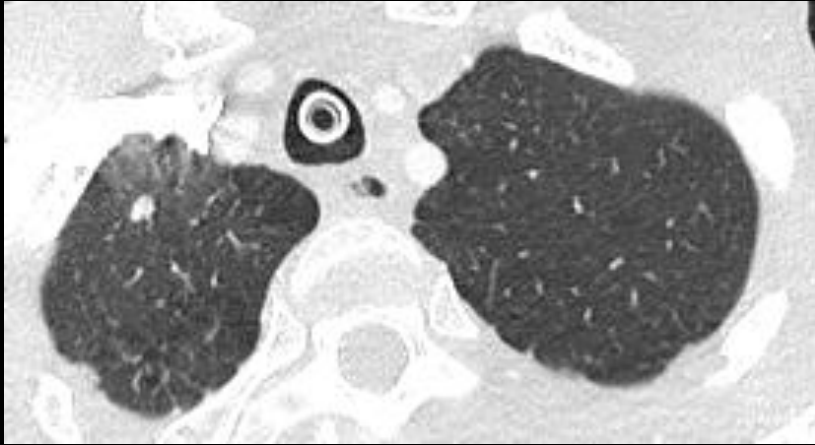
17/03/2015

24/07/2015

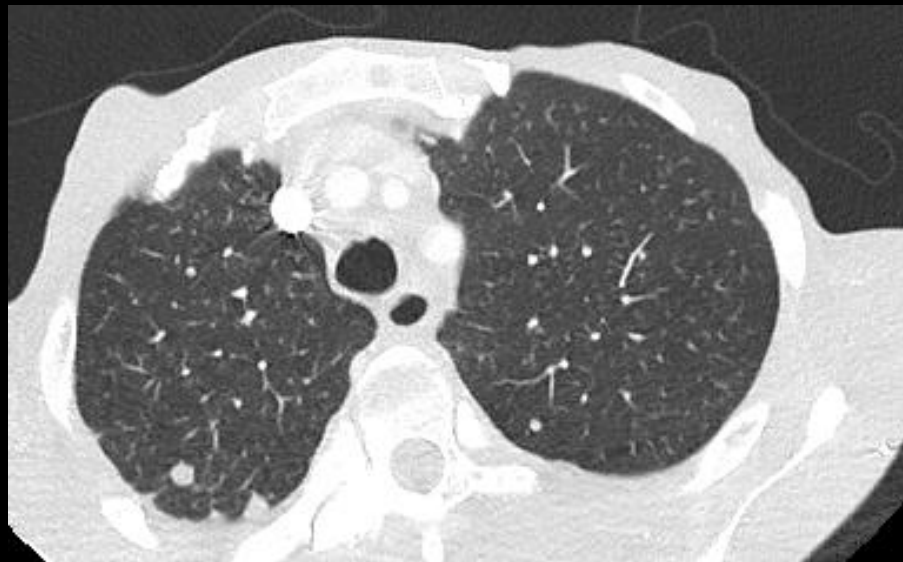
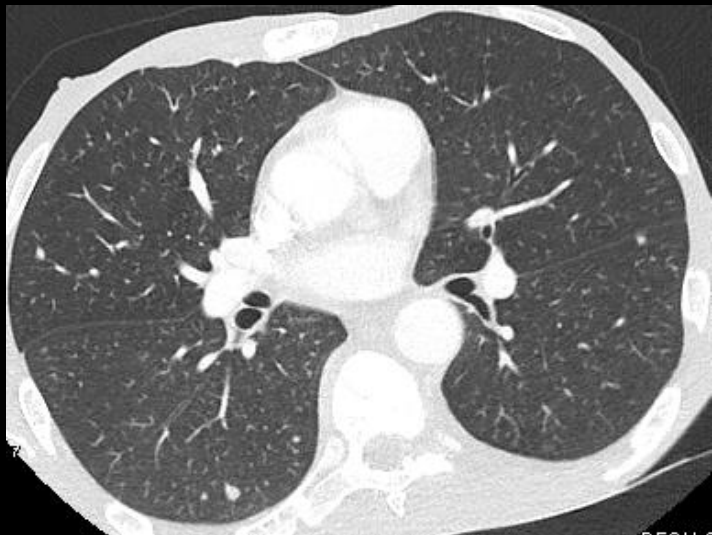
Patient réhospitalisé pour
altération de l'état
général 4 mois plus
tard.



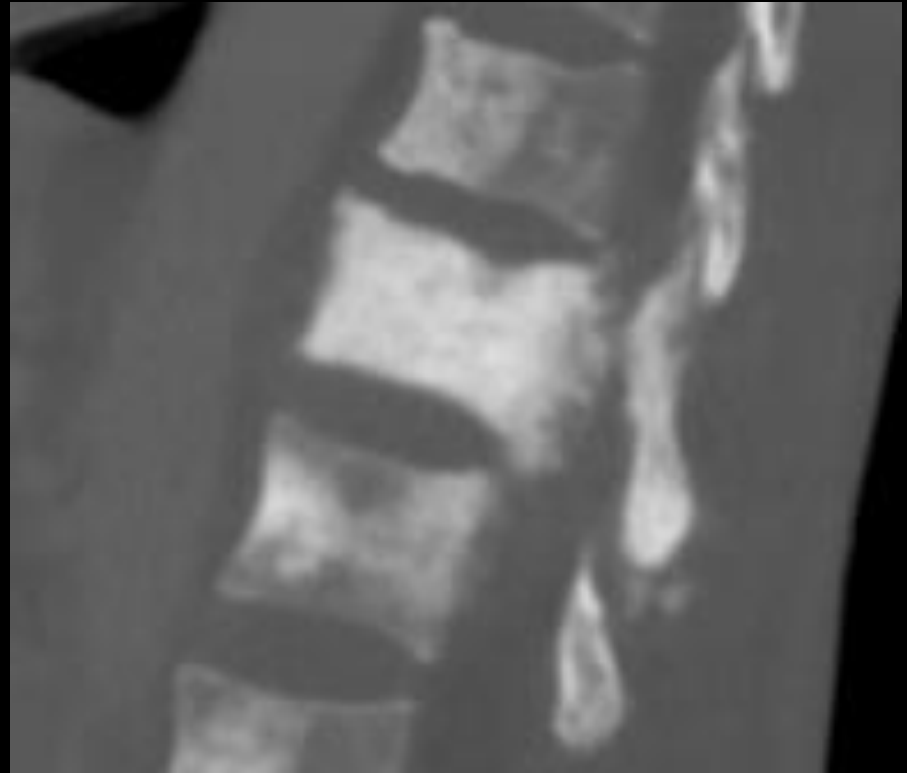
Patient réhospitalisé pour altération de l'état général 4 mois plus tard.



évolution métastatique squelettique
(métastases ostéocondensantes
disséminées) et pulmonaires
(nodules sous pleuraux supra-
centimétriques)



évolution métastatique squelettique (métastases
ostéocondensantes disséminées) et pulmonaires (nodules sous
pleuraux supra-centimétriques)



les localisations métastatiques ostéocondensantes se poursuivent dans l'arc postérieur de L1 et un débord postérieur d'origine périostée augmente la taille du corps vertébral .

l'anatomie pathologique, comme la radiologie a des limites et est "opérateur-dépendante", au même titre que tout acte de prise en charge diagnostique ou thérapeutique d'un patient

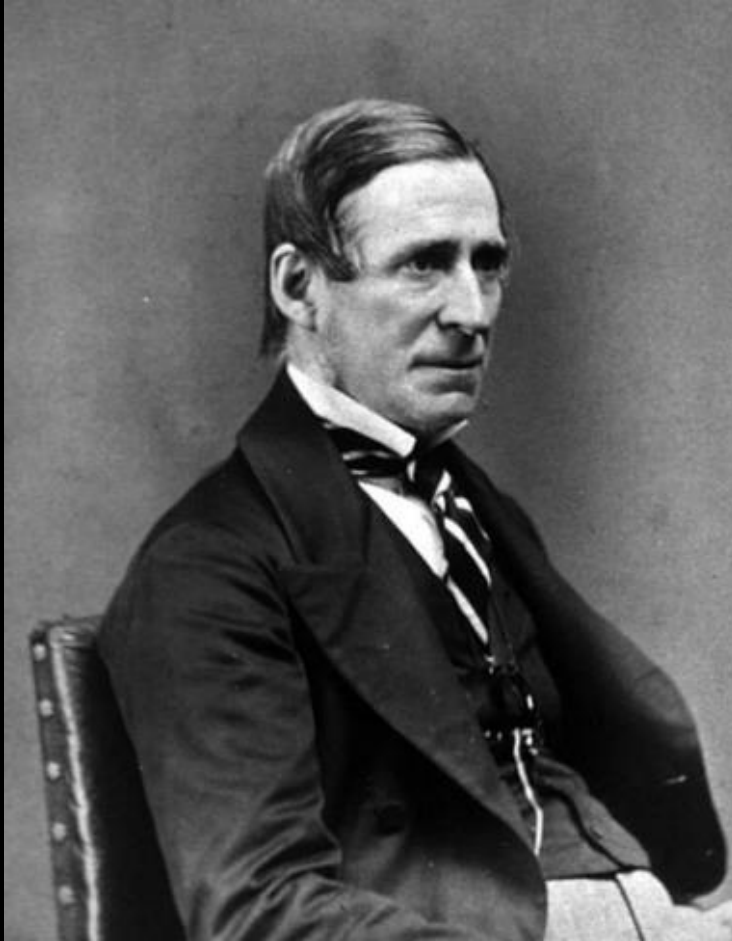
le caractère "opérateur-dépendant" est la résultante

- .du niveau de connaissance de l'observateur, de son degré d'attention lors de la réalisation de l'examen ou de la lecture des images, de son "sens clinique" ...

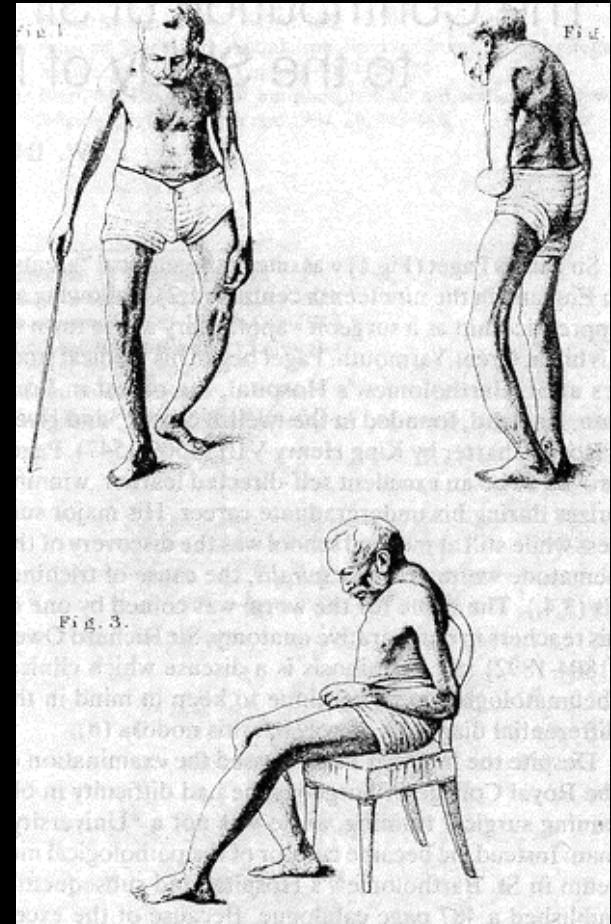
- ..de son "intelligence" cad sa capacité à s'adapter aux particularités de chaque problème clinique qui lui est posé

la biopsie osseuse peut, comme la radiologie, conduire à des erreurs graves, parfois difficilement explicables .La seule façon de diminuer les risques réside dans la concertation multidisciplinaire vraie, cad avec une participation active sur des dossiers préparés par chaque discipline

les atteintes vertébrales de la maladie de Paget



Sir James Paget , (1814-1899)



1-l"os pagetique-aspects histologiques

l'analyse histologique de l'os pagétique montre des aspects caractéristiques
d'hyper-remodelage osseux

Ostéorésorption :

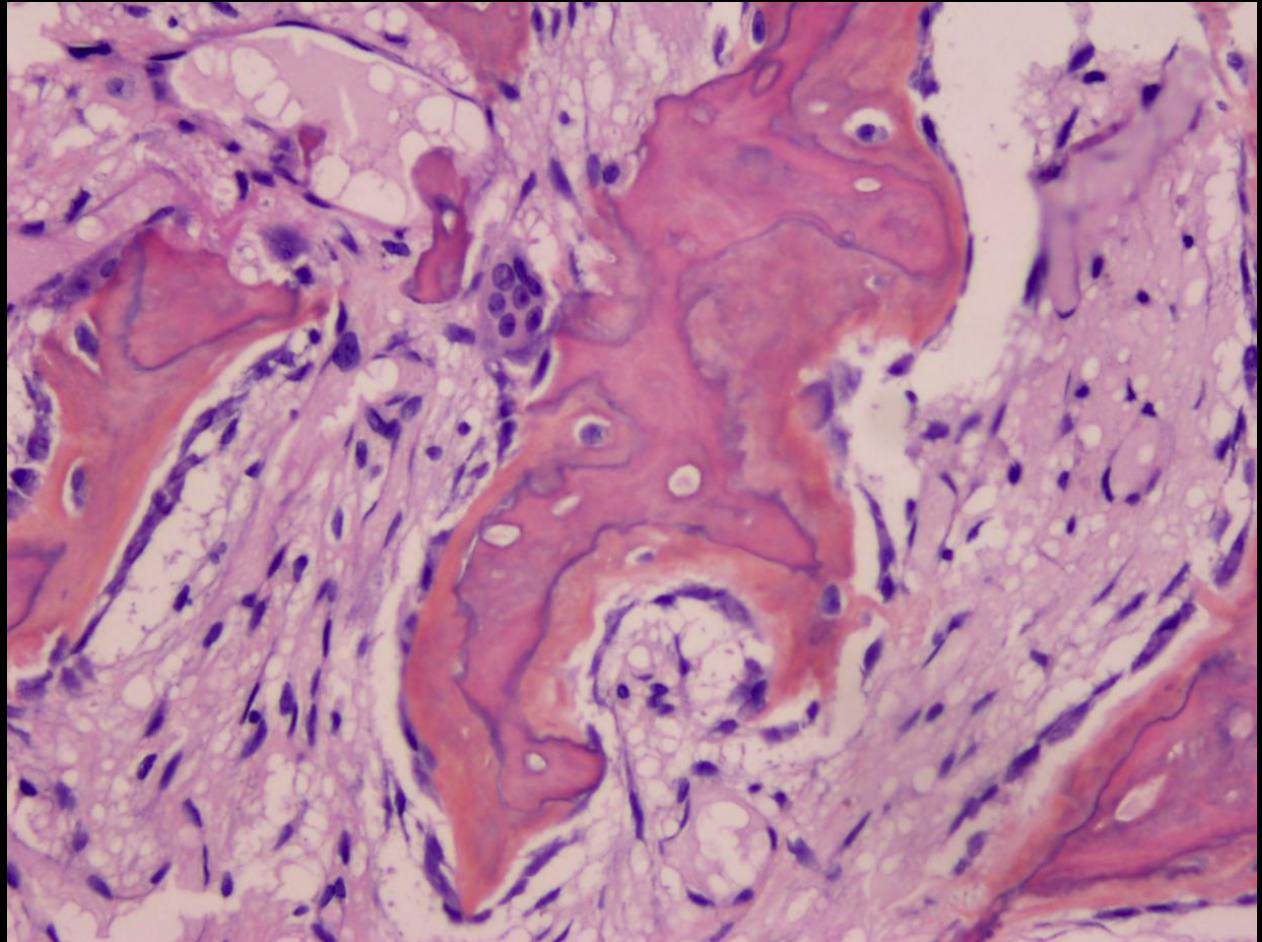
-Ostéoclastes (cellules géantes plurinucléées)

Ostéoformation :

-bordures ostéoblastiques

-tissu ostéoïde

-lignes cimentifiantes

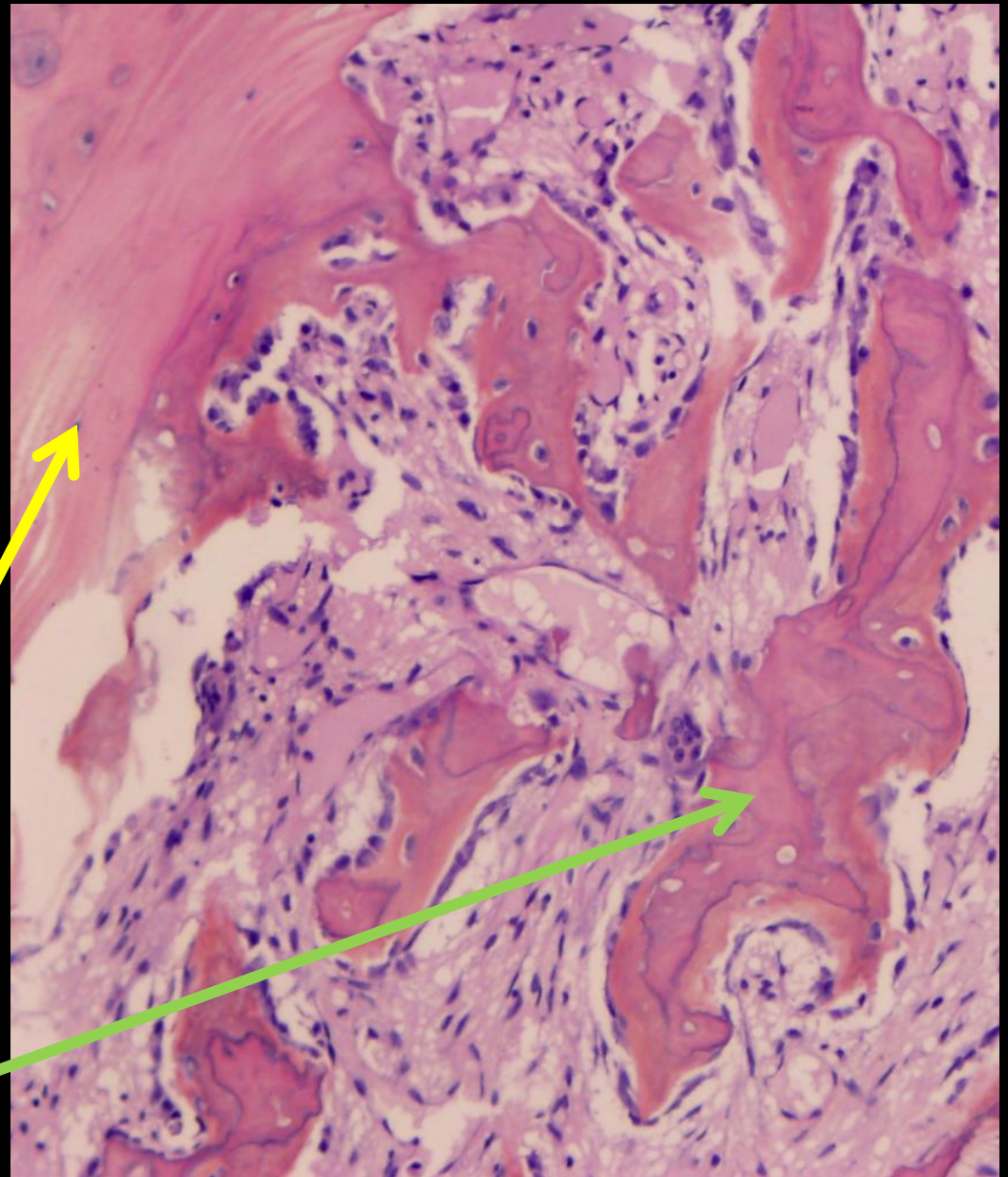


modifications de l'architecture osseuse

l'organisation lamellaire disparaît
focalement pour faire place à un
réseau collagénique enchevêtré,
irrégulier, donnant un **aspect d' os
tissé ("woven bone")** en lumière
polarisé.

os lamellaire

os remodelé (dit "en puzzle" ou
"en mosaïque")



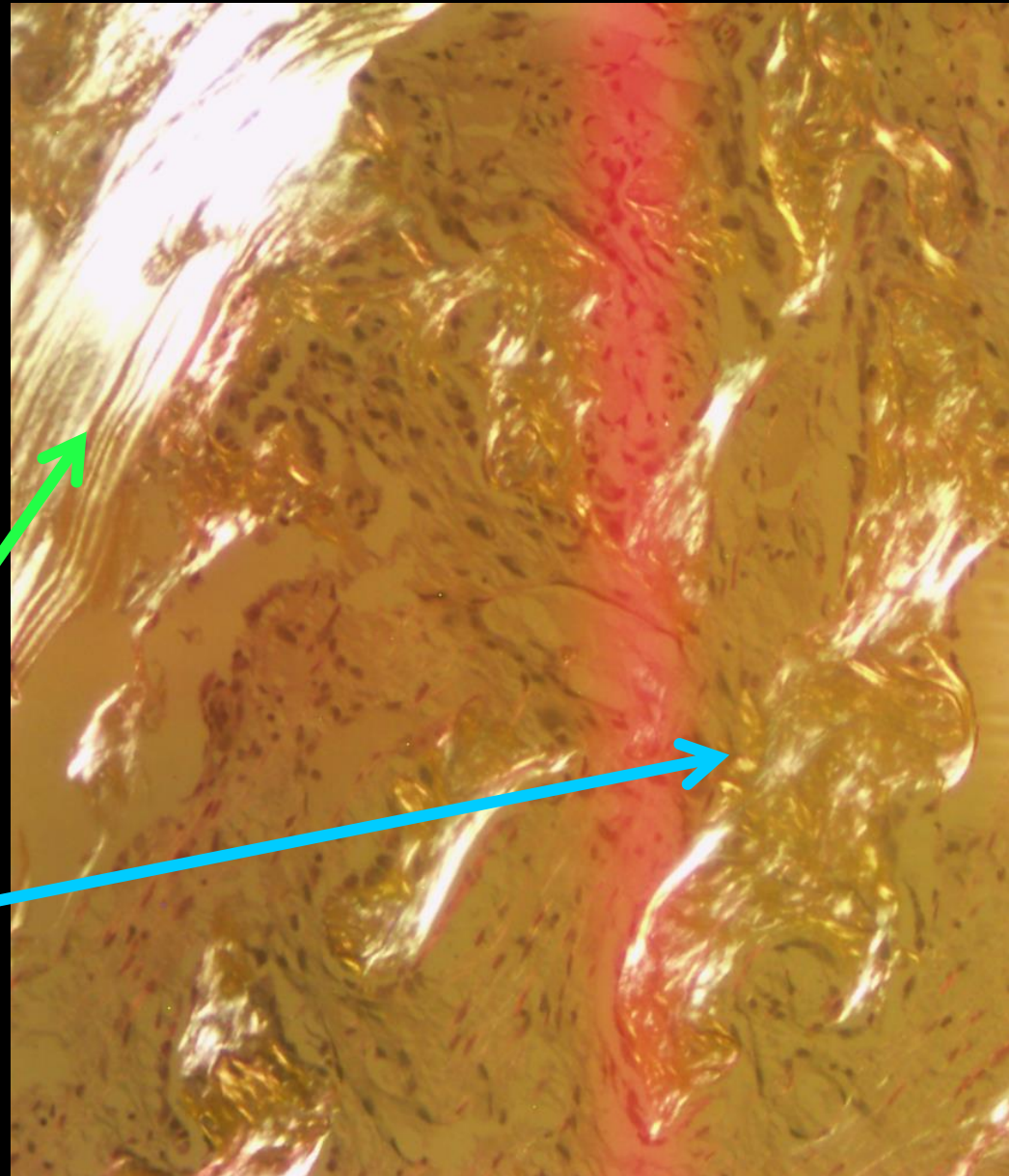
coloration standard (HES x 40)

modification de l'architecture osseuse

l'organisation lamellaire disparaît
focalement pour faire place à un
réseau collagénique enchevêtré,
irrégulier, donnant un aspect d'os
tissé en lumière polarisée.

os lamellaire

os remodelé



lumière polarisée (même champ)

2-diagnostic étiologique d'une vertèbre ivoire (éburnée)

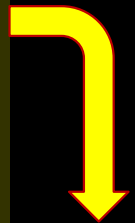
Métastase osseuse condensante (prostate, sein, poumon...)

Lymphome (de Hodgkin essentiellement)

Syndrome SAPHO

Spondylite infectieuse,,(tuberculose essentiellement)

Paget

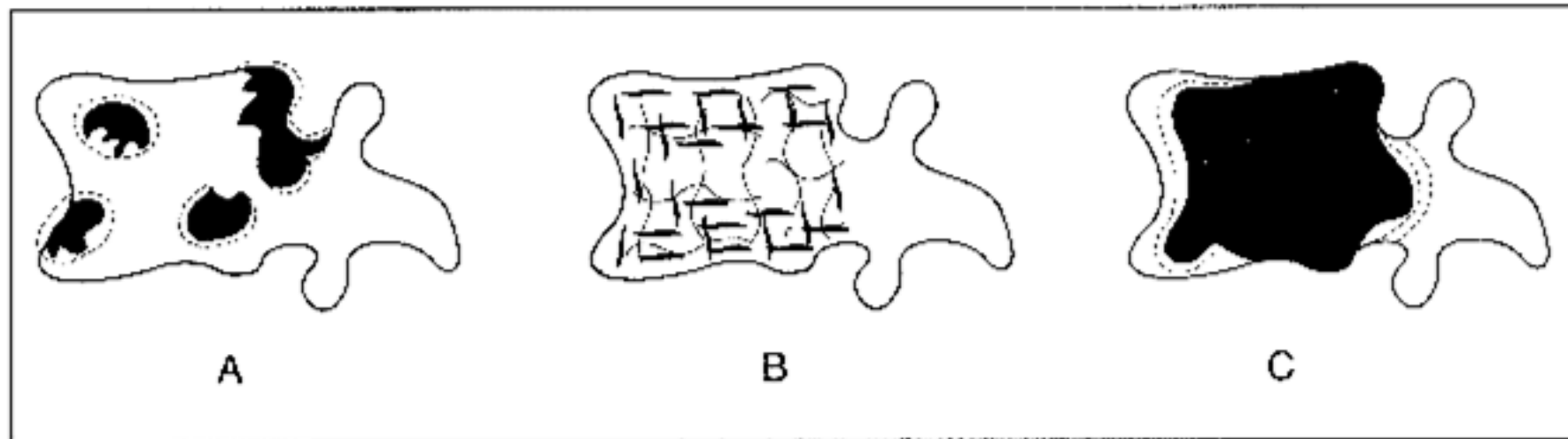


	Paget	Sapho*	Lymphome	Métastase
Atteinte arc post.	toujours	parfois	Parfois	Parfois
Atteinte discale	Non	parfois	Non	Non
Atteinte tissus mous	Non	parfois	Parfois	Parfois
Hyposignal T1	discret	modéré	Marqué	marqué

« ceci n'est pas un Paget » B, Vande Berg, J. Malghem



l'atteinte de l'arc postérieur est un argument fort pour le diagnostic de la nature pagétique d'une vertèbre éburnée



A : métastases : ostéocondensations hétérogènes.

B : maladie de Paget : hypertrophie fibrilaire anarchique des travées.

C : vertèbre ivoire révélant :

- un lymphome,
- une infection,
- une métastase.



3-formes radiologiques classiques des vertèbres pagétiques

Maladie de Paget : 3 signes élémentaires

Anomalies de la trame:

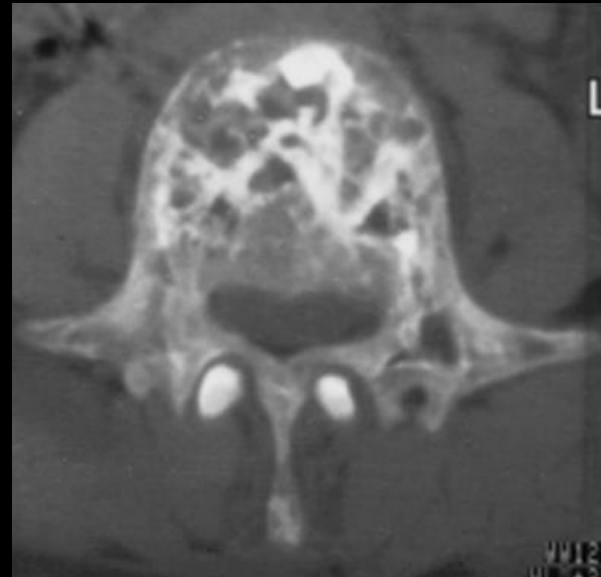
hyperostose corticale moins compacte
que l'os cortical normal + aspect
fibrillaire = vertèbre en cadre



Maladie de Paget : 3 signes élémentaires

Anomalies de la trame:

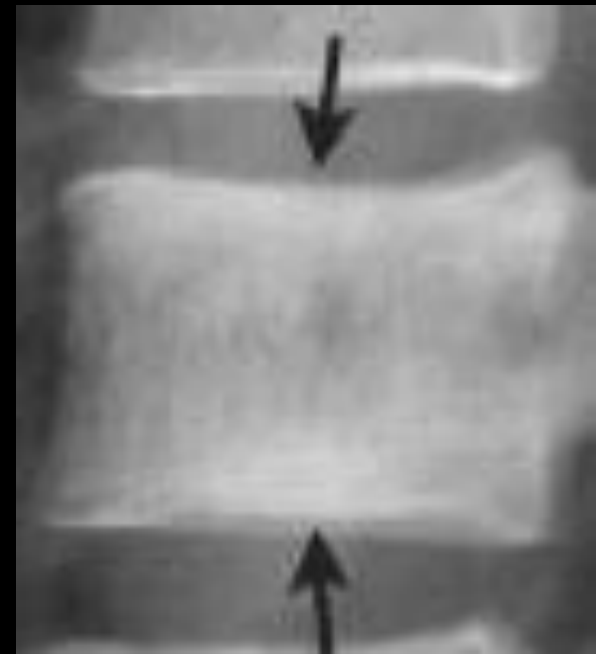
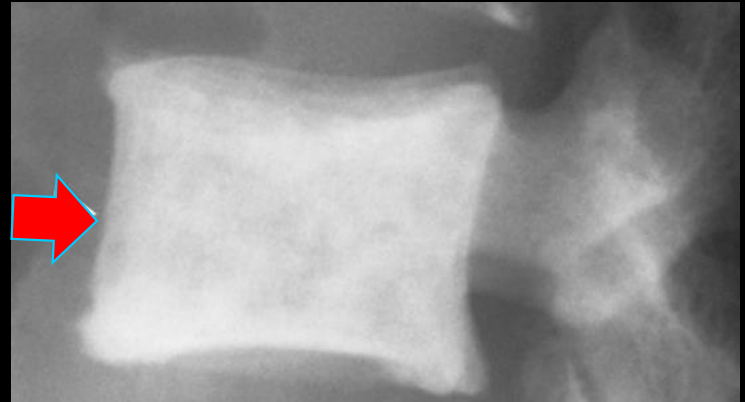
- dédifférenciation corticospongieuse :
travées osseuses spongieuses épaissies,
moins nombreuses et désorganisées.
- résorption initiale suivie de la
formation de l'os pagetique
hyperplasique, de densité généralement >
à celle de l'os normal -> vertèbre ivoire



Maladie de Paget : 3 signes élémentaires

Anomalies de forme: hypertrophie et déformation

- début disparition de la concavité du mur antérieur
- augmentation de la distance interpédiculaire
- élargissement antéro-postérieur et déformation dans le sens cranio-caudal



Maladie de Paget : 3 signes élémentaires

Anomalie de forme: Hypertrophie et déformation

Extension : Corps vertébral et processus épineux

atteinte segmentaire, mono ou polyostotique mais pas diffuse

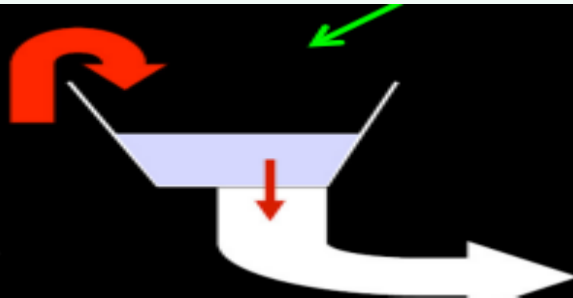
PAS d'atteinte des parties molles

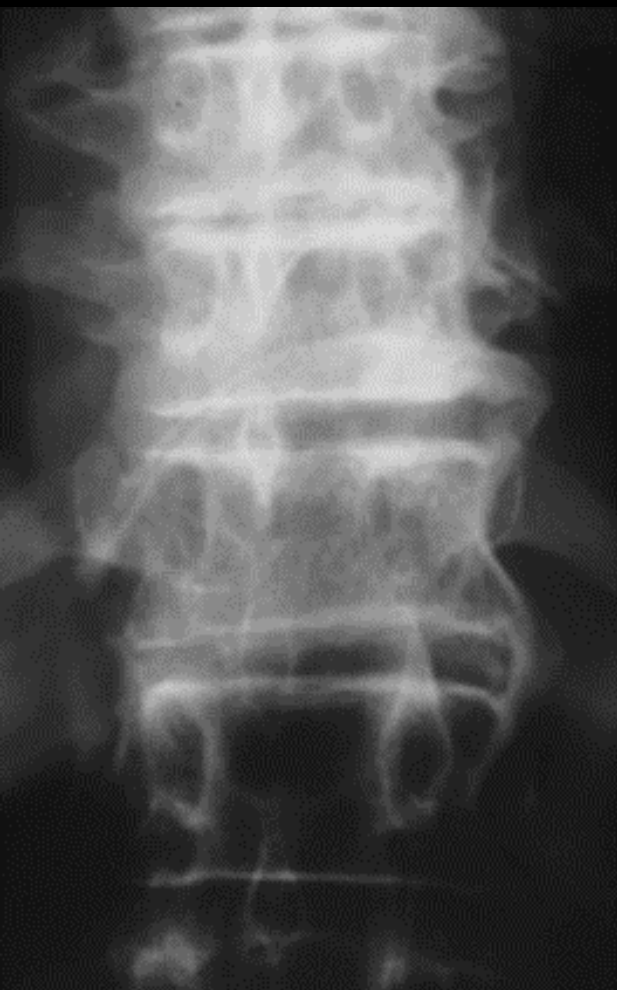
IRM: plages graisseuses



l'atteinte pagétique évolue classiquement en 3 phases caractérisées par la prédominance d'un mécanisme de l'homéostasie physiologique du tissu osseux. La clinique comme l'imagerie sont en concordance. La thérapeutique est bien sur guidée par les données physiopathologiques

Phases	précoce	intermédiaire	tardive
physiopath	hyperplasie ostéoclastique	réparation ostéoblastique	os désorganisé
clinique	asympto	douleurs déformation	asympto complication
radio	résorption	condensation	désorganisation
scinti	+	+++	variable

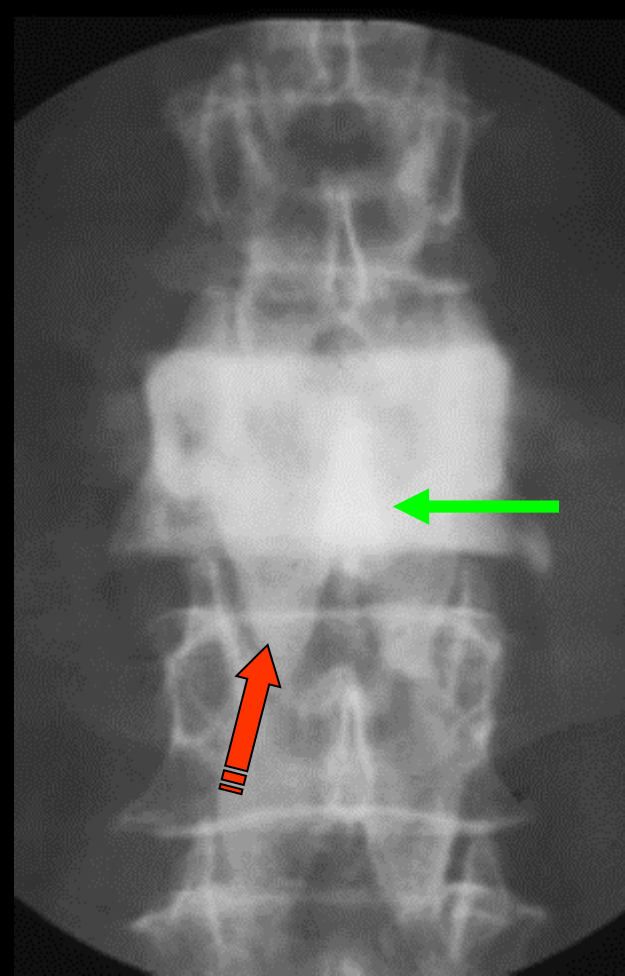




forme déminéralisante
hyperactivité
ostéoclastique

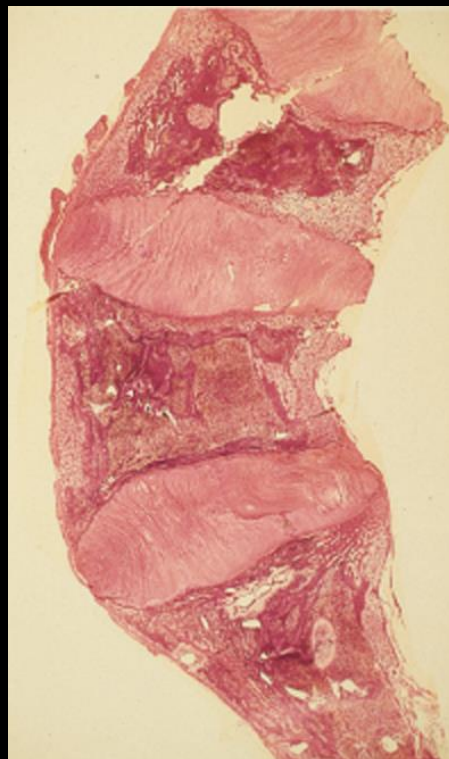


forme mixte
vertèbre " en cadre "



forme condensante
vertèbre "ivoire"
hyperactivité
ostéoblastique"

3 types de vertèbres pagetique



formes mixtes
vertèbres "en cadre "

4-formes atypiques des atteintes rachidiennes de la maladie de Paget

raréfaction osseuse pseudotumorale
pseudo-sarcome
aspect "en choux fleur"

4 a-raréfaction osseuse pseudotumorale

différente de la résorption osseuse
observée à la phase initiale de la maladie
elle survient sur une atteinte pagétique
avérée souvent connue depuis des années



L'ostéoporose peut s'accompagner d'une diminution de la densité osseuse de l'os pagétique mais dans certains cas cette **raréfaction osseuse peut être importante mimant une atteinte maligne:**

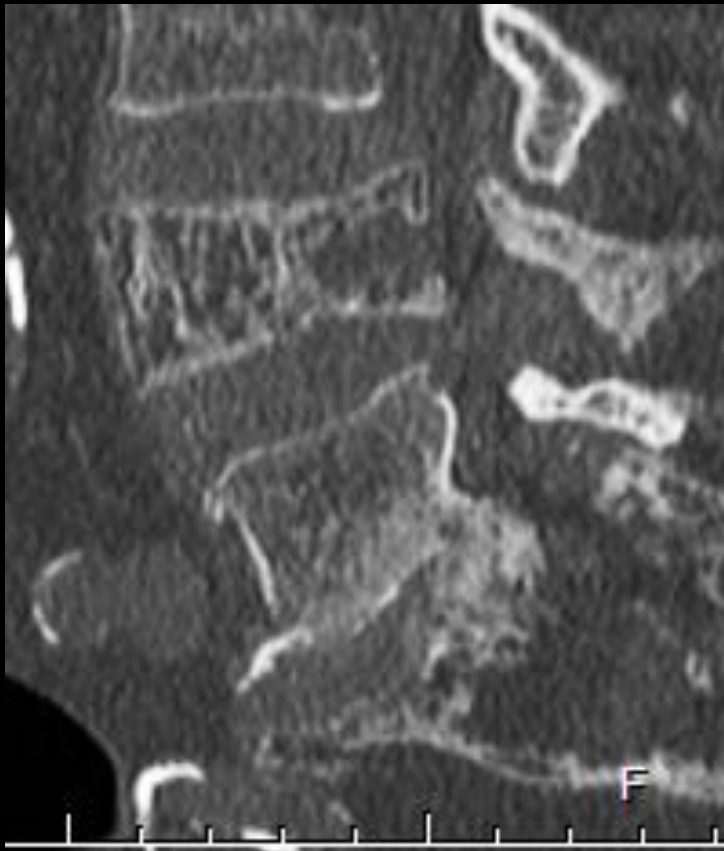


cette évolution est souvent observée après fracture, immobilisation (absence de stimulation mécanique de l'os) ou traitement (doses inadaptées de biphosphonates) : augmentation de la résorption (blocage de l'ostéogénèse?)

Classique au bassin, fémurs et mais aussi **vertèbres qui sont à tort interprétées comme angiomateuses.**



La conservation de la désorganisation architecturale de l'os pagétique, du signal médullaire graisseux en IRM et l'absence de masse dans les parties molles permettent le diagnostic



masses "pseudo-sarcomateuses "

Exceptionnelles, décrites dans la littérature.

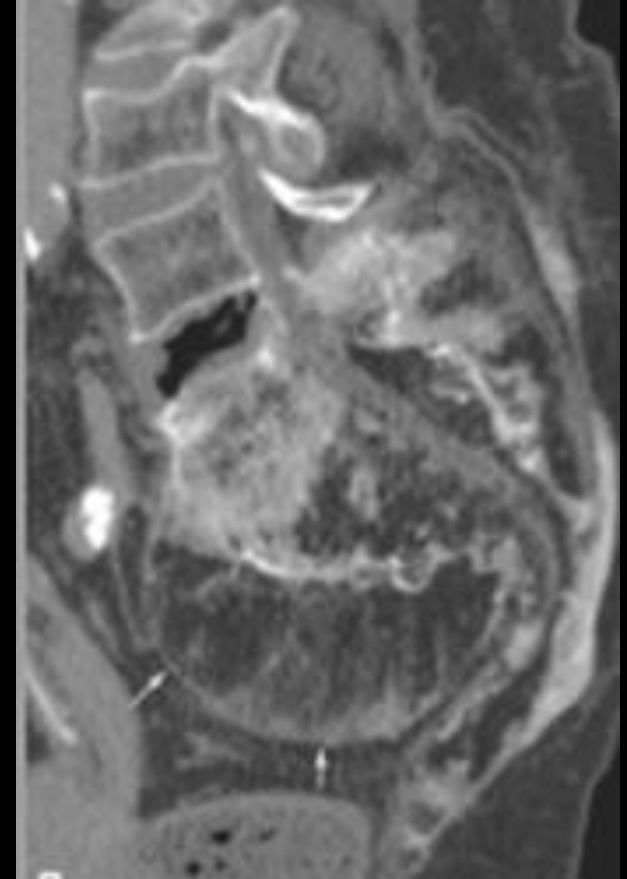
Bénignes, essentiellement fémorales et tibiales.

Masse des parties molles d'implantation
périostée :

prolifération osseuse pagétique exubérante +/-
minéralisée

os cortical intact ou détruit

Aspect superposable à dégénérescence maligne



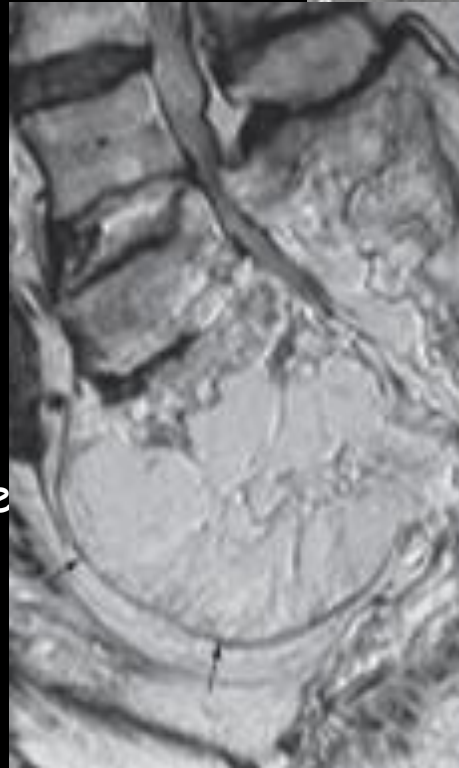
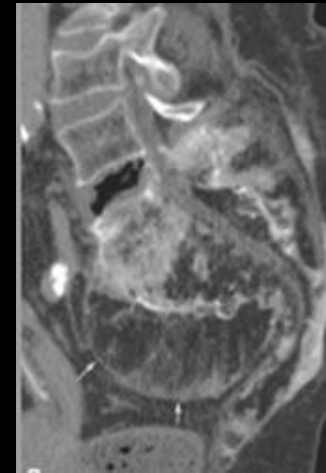
masses "pseudo-sarcomateuses "

La présence d'une infiltration des tissus mous doit faire craindre la survenue d'une transformation sarcomateuse de la maladie ou d'une fracture .

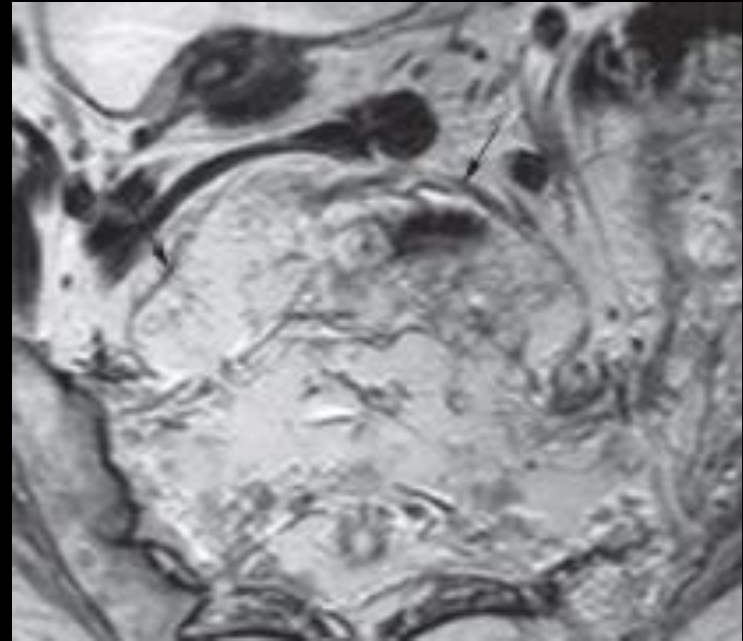
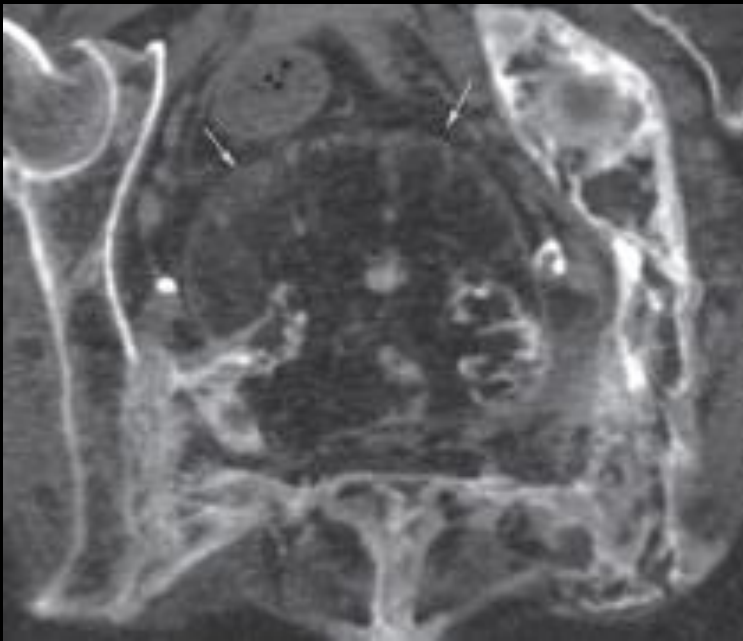
L'IRM est très utile lorsqu'elle objective une **conservation du signal graisseux de l'os pagétique**.

Le signal de la masse est en revanche plus variable, lié au degré de minéralisation de celle-ci.

TDM et biopsie s'imposent au moindre doute : exclure le sarcome !



Atteinte pagetique
du sacrum
et de l'aile iliaque
gauche
avec pseudotumeur
pré sacrée de
densité et de signal
de type graisseux
superposables à ceux
du sacrum adjacent



Causes de masse para vertébrale dans la maladie de Paget

Fracture avec cal exubérant

Hématopoïèse extra médullaire

Sarcome pagétique et autres tumeurs

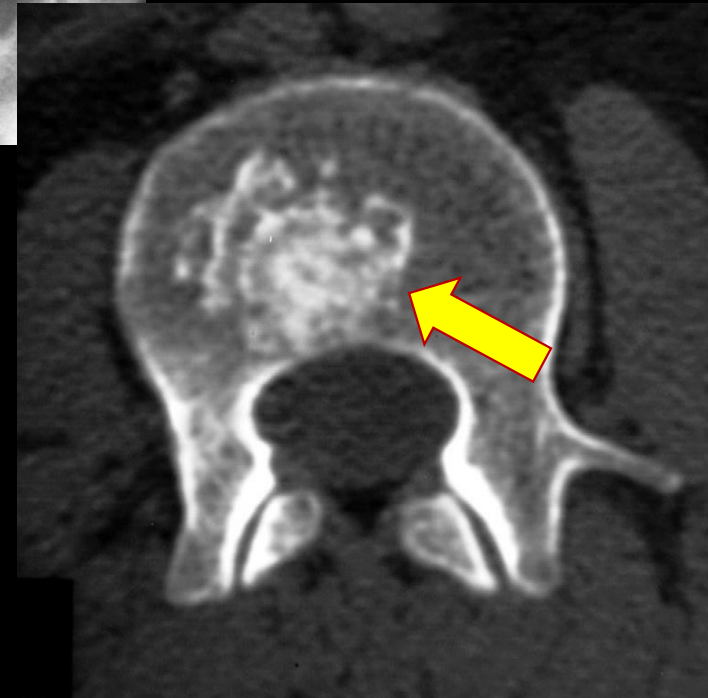
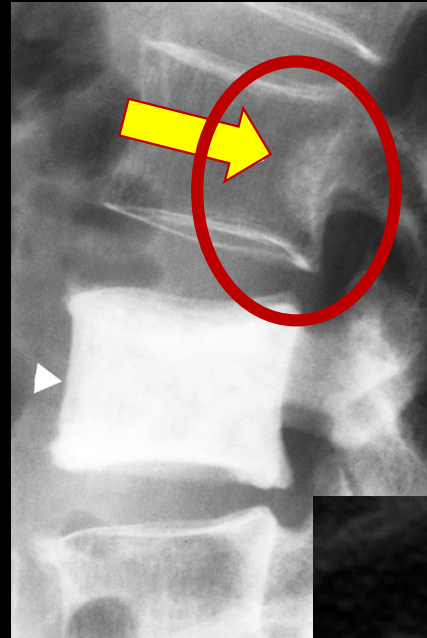
Paget pseudo sarcomateux

aspect en choux fleur

Rare

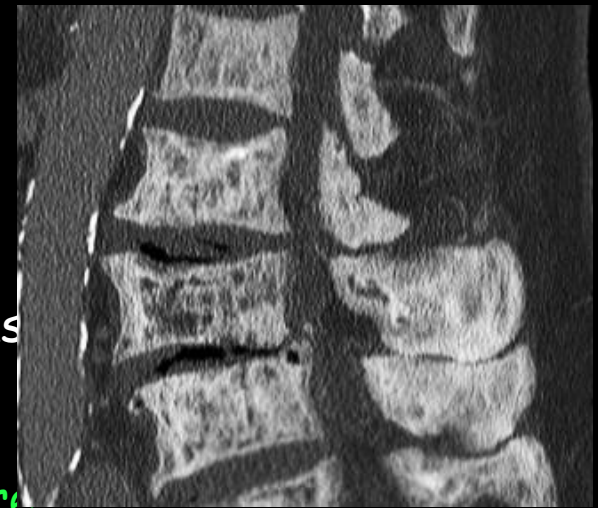
Atteinte pagetique focale d'un corps vertébral, correspond à une ostéocondensation marquée, focalisée, parfois stratifiée, habituellement à sa partie postérieure
+/- associée à une atteinte de l'arc postérieur adjacent.

Un épaissement de la corticale adjacente doit être recherché mais il est inconstant



Take home message

Diagnostic radiologique de la maladie de Paget:
aspect caractéristique dans grande majorité des cas



Savoir reconnaître les anomalies qui NE peuvent être observées en cas de maladie de Paget non compliquée, afin de réorienter le diagnostic:

- interruption de la corticale
- apposition périostée
- infiltration des tissus mous



le CT résout la quasi-totalité de ces cas en analysant avec précision la trame osseuse

Mais IRM / biopsie osseuse indispensables pour les cas difficiles

