

Homme de 50 ans, douleurs chroniques de l'épaule gauche. Consultation en rhumatologie pour accès aigu sans traumatisme ; suspicion clinique de tendinopathie du supra épineux .

Quels sont les principaux éléments sémiologiques significatifs à retenir sur cette radiographie de la ceinture scapulaire et de l'humérus gauche et comment les préciser

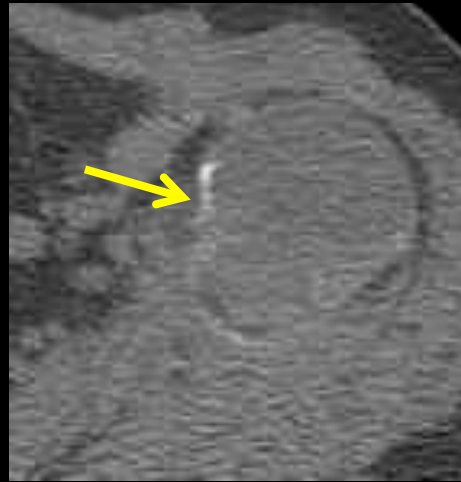


-présence d'une ostéolyse métaphyso-diaphysaire , à contours géographiques non cernés sur l'extrémité diaphysaire mais cernés du côté diaphysaire

-le caractère "expansif" de la lésion est marqué par l'amincissement irrégulier des corticales métaphysaires qui paraissent interrompues sur le versant médial

-il est fondamental à ce stade, d'obtenir une représentation plus précise des lésions des compartiments cortical et spongieux du segment osseux pathologique. Ceci ne peut être obtenu que par un scanner haute résolution avec reconstructions multiplanaires.





Quels sont les principaux éléments sémiologiques significatifs à retenir sur les images de scanner haute résolution

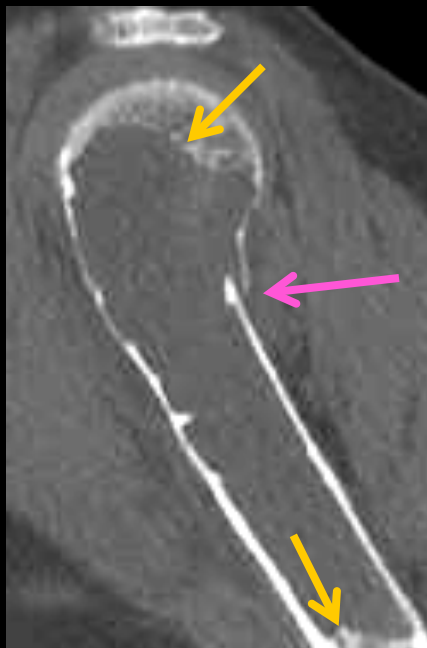


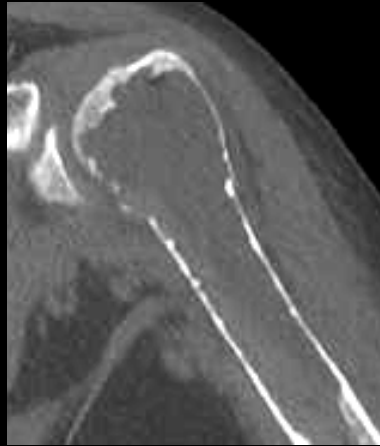
-l'ostéolyse corticale par érosion du versant endostal apparaît très clairement , avec un maximum sur le bord médial de la région métaphysaire

-au contact de l'os spongieux préservé , du côté épiphysaire comme du côté diaphysaire , les contours lésionnels sont marqués par l'interruption des travées avec un liseré d'os compact lamellaire peu épais et discontinu

-il n'y a aucun argument en faveur d'une matrice cartilagineuse : pas de ponctuation, de floculation, ni d'images en arcs et anneaux

-enfin il existe une fracture pathologique bien visible sur la corticale interne métaphysaire.





quels diagnostics vous paraît-il licite d'évoquer à ce stade et dans ce contexte chez ce patient , sachant qu'il n'y a pas d'autre lésion osseuse décelable.

-les deux premiers diagnostics à évoquer , devant une lésion focale osseuse tumorale , quelle qu'en soit la localisation sont :

- . le **plasmocytome solitaire** +++
- . **une métastase osseuse** qui, si elle siège sur une ceinture (scapulaire ou pelvienne) , chez un patient fumeur doit faire rechercher avant tout un carcinome bronchique primitif
- . ensuite par principe à cet âge, un lymphome malin primitif ou secondaire de l'os
- . enfin il faudra toujours **éliminer une tumeur cartilagineuse différenciée** (enchondrome ou chondrosarcome de bas grade , puisqu'il s'agit de lésions rencontrées chez l'adulte)

-what else 

T1



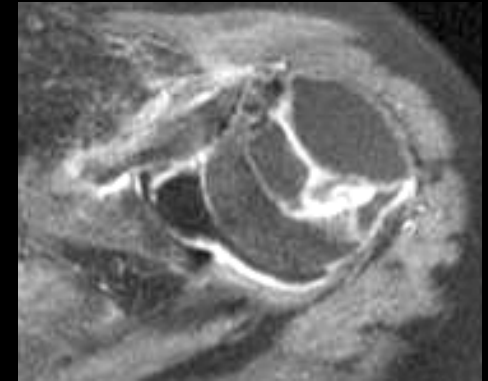
T2



T1 Gado



T1 Gado FS



quels arguments complémentaires l'I.R.M. amène-t-elle pour la caractérisation lésionnelle macroscopique par l'imagerie



-présence de **zones liquides intralésionnelles cloisonnées**, correspondant à une **kystisation multiloculaire** pouvant faire évoquer un **kyste osseux anévrysmal secondaire** sur une lésion bénigne ou maligne préexistante

-il faut aussi de principe évoquer un , bien improbable à cet âge , **ostéosarcome télangiectasique**....

mais ce n'est pas encore la solution , ni d'ailleurs la bonne démarche diagnostique que d'accumuler les examens d'imagerie. Avez-vous autre chose à proposer



-L'analyse anatomopathologique d'une biopsie chirurgicale de la lésion est non concluante ; elle décrit des kystes remplis de sang séparés par des cloisons fibreuses composées de fibroblastes, de cellules géantes de type ostéoclastique, multi nucléées et des travées osseuses réactives

-la biopsie chirurgicale n'a pas amené le diagnostic et pourtant les éléments histologiques étaient évocateurs. Encore faut-il que les anatomopathologistes comme les radiologues et les cliniciens cherchent à aller plus loin qu'une simple description des lésions observées

avez-vous une démarche plus créatrice à proposer



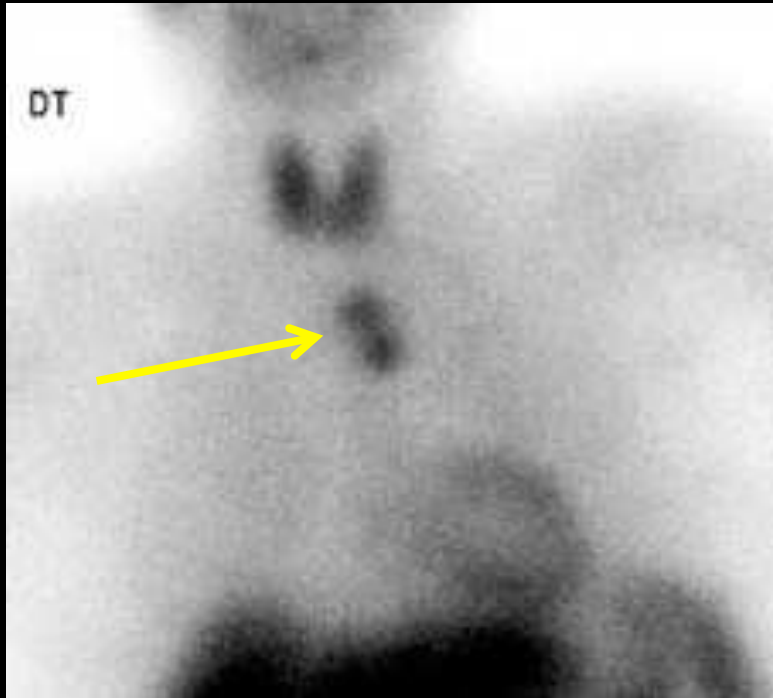
il suffit de penser à réaliser et de penser à regarder les résultats du bilan phosphocalcique :

PTH 1-84 : 602 pg/ml (N : 150 - 500),

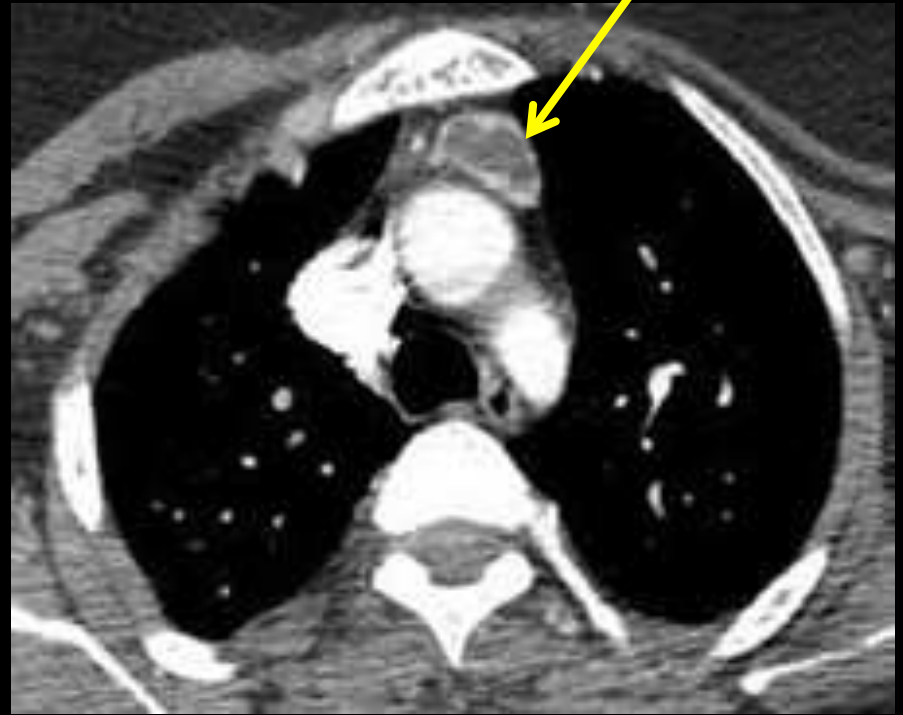
25 OH D3 : 9 (N>16),

calcémie : normale

et de compléter par une échographie cervicale et une scintigraphie des parathyroïdes au ⁹⁹ Tc MIBI



^{99m}Tc -MIBI

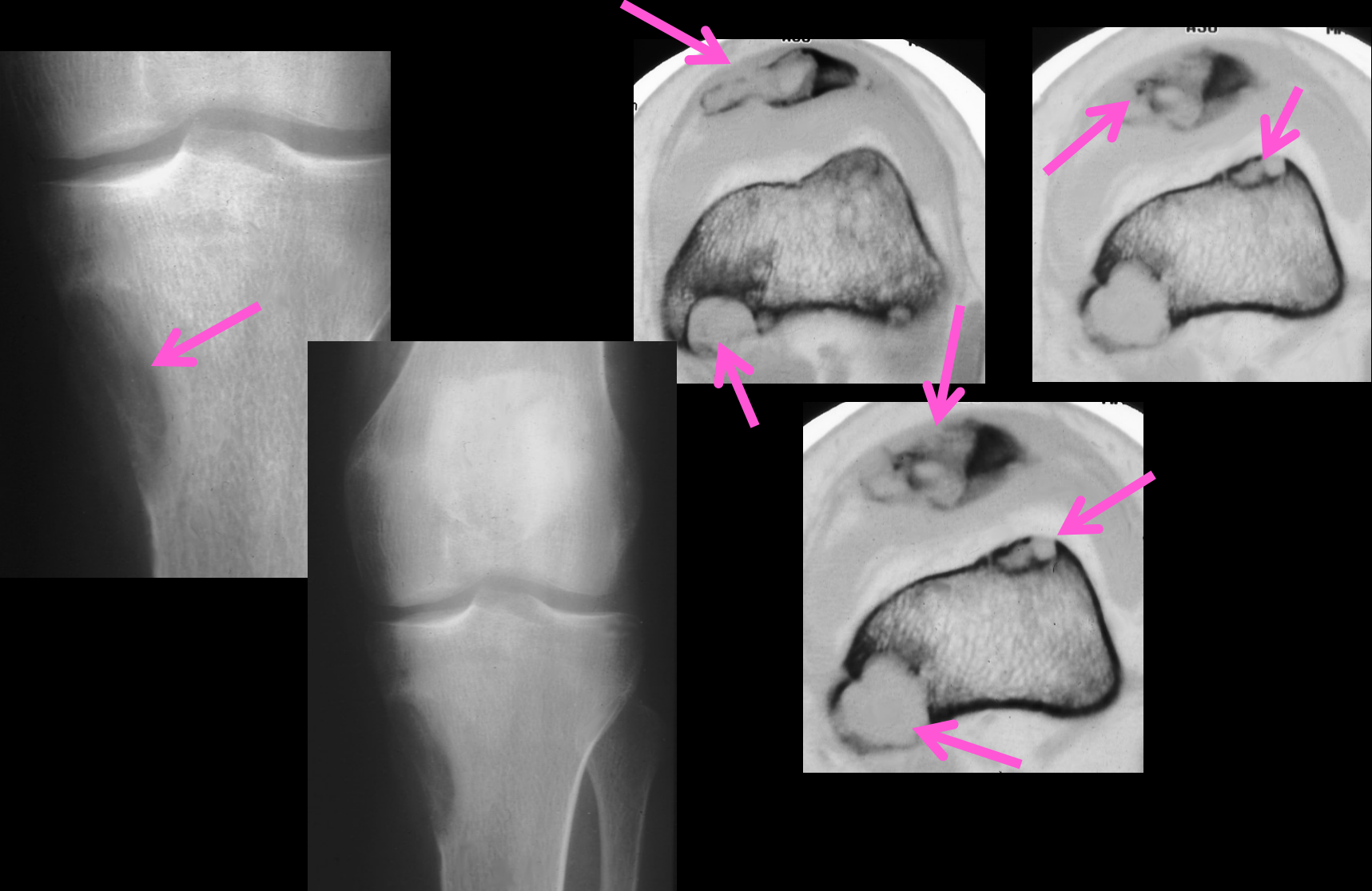


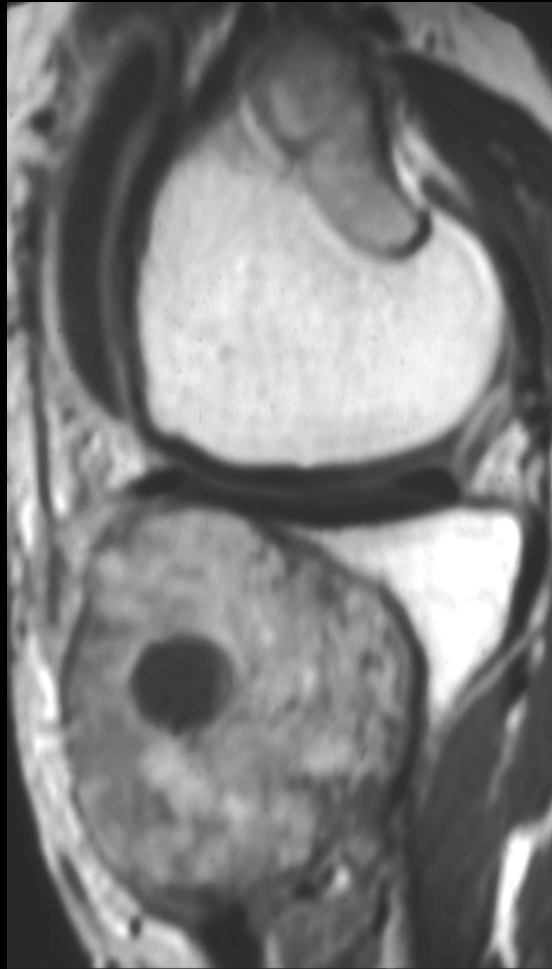
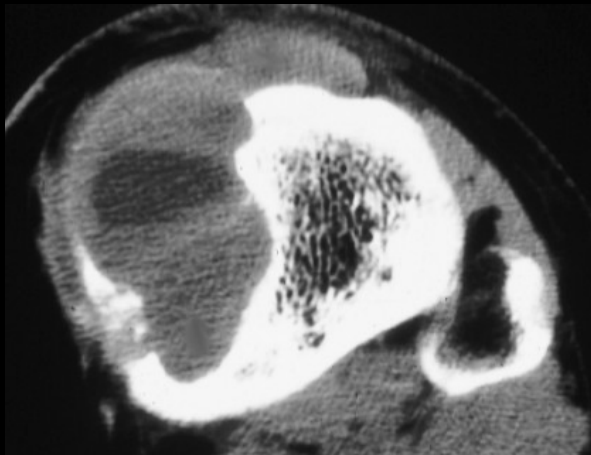
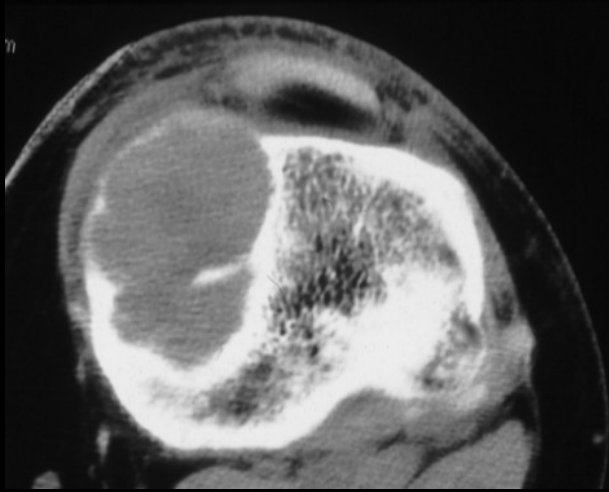
CT

les deux examens, anatomique (CT) et morpho- fonctionnel (scintigraphie) confirment la présence d'un volumineux adénome parathyroïdien ectopique dans le médiastin antérieur.

en résumé : fracture pathologique de l'humérus gauche sur tumeur brune méta diaphysaire dans un contexte d'HPT primaire sur adénome parathyroïdien ectopique

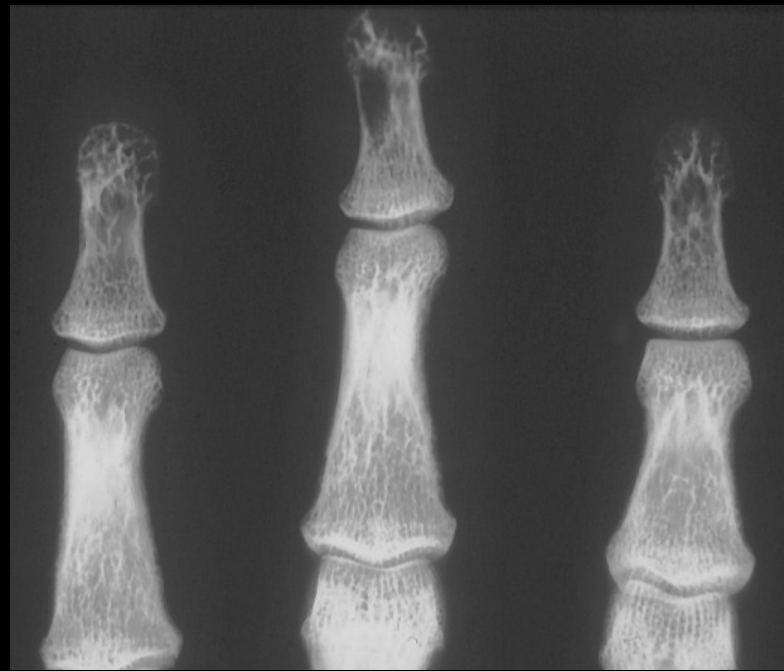
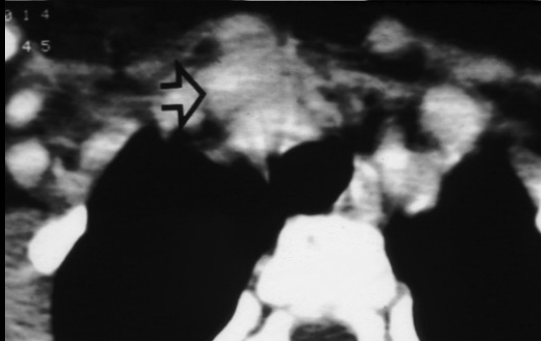
femme de 32 ans, douleurs chroniques ayant amené à découvrir de multiples lésions focales ostéolytiques métaphyso-épiphysaires . La patiente pendant deux années a fait le tour des services médicaux publics et privés de la ville . Elle a bénéficié de 2 biopsies qui comme dans l'observation précédente n'ont pas abouti ou diagnostic...les différents médecins ayant multiplié les "bilans" à la recherche d'une lésion maligne primitive





évolution des lésions après deux années. Nette augmentation de volume et "kystisation" multiloculaire visible aussi bien en scanner (avec sédimentation et présence d'un niveau liquide-liquide) qu'en I.R.M.

là encore , **ce n'est pas l'accumulation des examens d'imagerie qui peut pallier les déficiences cérébrales des utilisateurs.....**



c'est finalement un chirurgien qui a eu l'idée de regarder le bilan biologique et constaté la **présence d'une hypercalcémie** ayant abouti à la mise en évidence d'un **volumineux adénome parathyroïdien cervical**, juxta carotidien de 25 mm de grand axe

on retrouvait par ailleurs les signes caractéristiques de résorption osseuse sous-périostée (incurvation du bord radial des deuxième phalanges des deuxième et troisième doigts, images micro lacunaires de la corticale sur son versant périosté ;résorption des houppes phalangiennes et petites tumeurs brunes des phalanges distales).

Tumeurs brunes et hyperparathyroïdisme

-**pseudotumeurs** ,à l'origine de lésions ostéolytiques réactionnelles suite à une HPT primaire , secondaire ou tertiaire

disparition de la trame osseuse, remplacée par du tissu fibreux **et des cellules géantes** dans un contexte hémorragique ; ce sont donc des **ostéoclastomes** , identiques aux tumeurs à cellules géantes mais souvent multiples et de localisations autres qu'épiphyso-métaphysaires



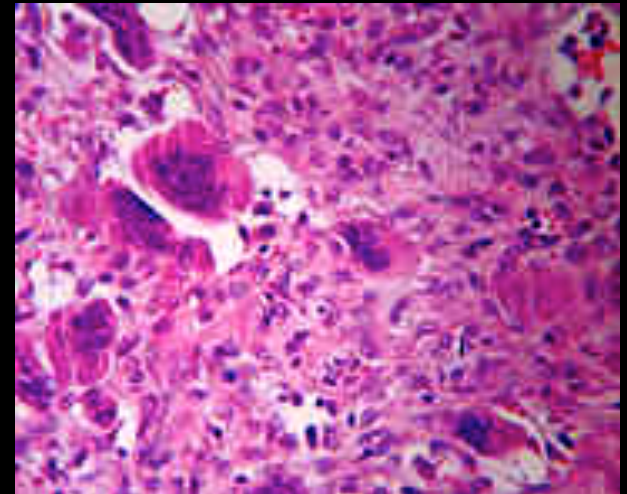
-lésions rares ++ :

- . 3% en cas d'HPT primaire

- . 1,5% en cas d'HPT secondaire

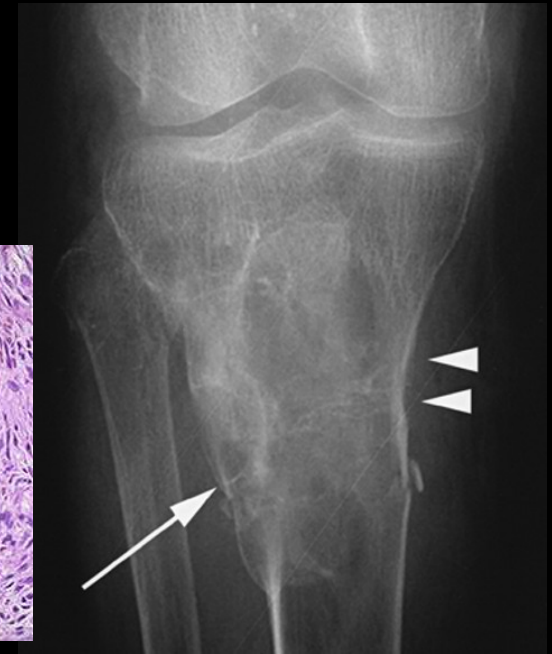
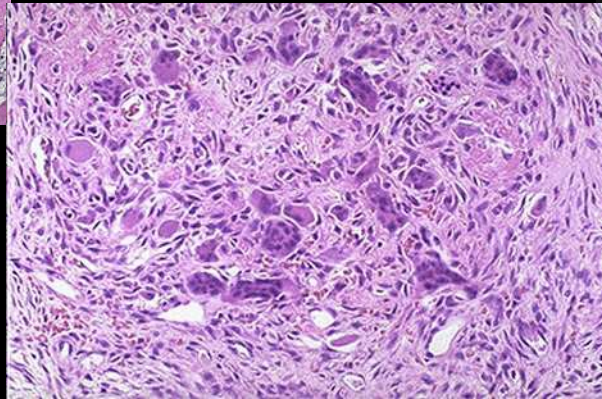
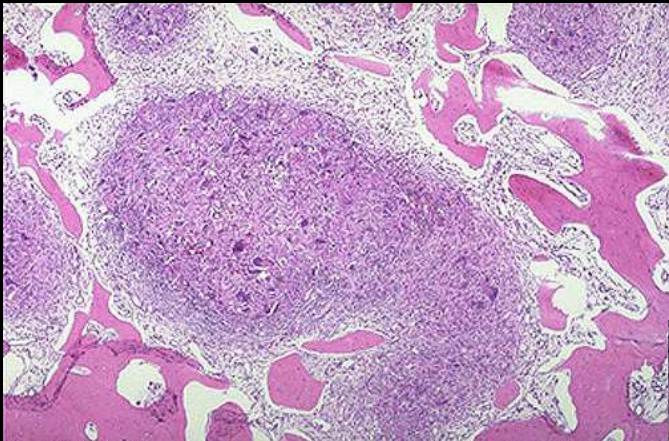
-mono ou polyostotique ; localisations les plus fréquentes :

mandibule, clavicule, côtes, pelvis, fémur

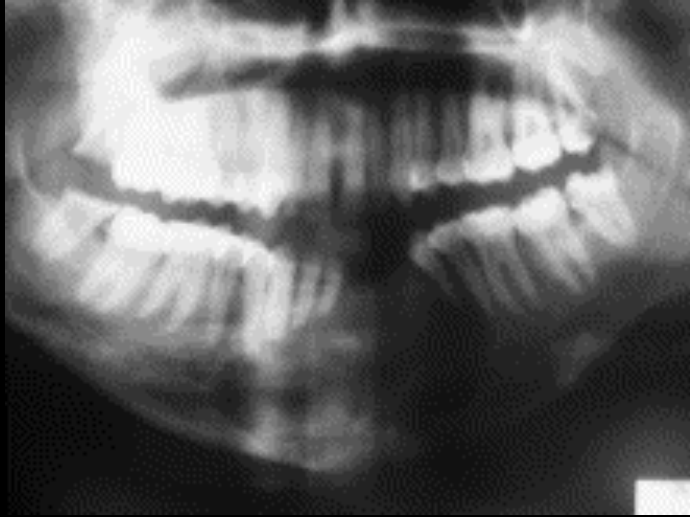


anatomie pathologique :

- masse à composante solide avec des **zones partiellement kystiques**.
- microscopiquement, caractérisée par un stroma fibroblastique richement vascularisé avec de **nombreuses cellules géantes multi nucléées**,
- macrophages chargés d'hémosidérine**, et de fibroblastes.
=> couleur brune de la tumeur



Rx : Lésions bien limitées, **expansives et lytiques +/- soufflure et rupture corticale**, déminéralisation.

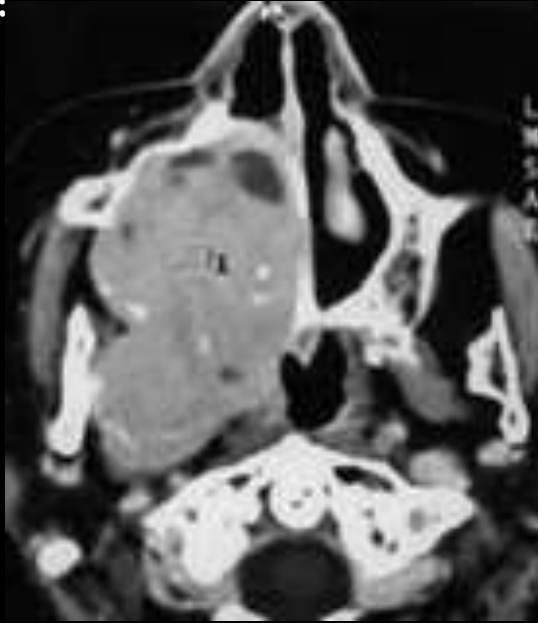


Scanner : masses de densité tissulaire prenant le contraste;

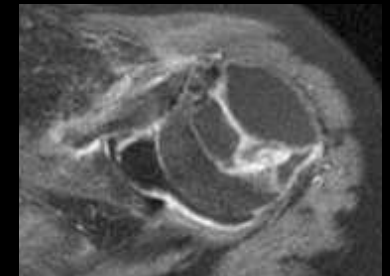
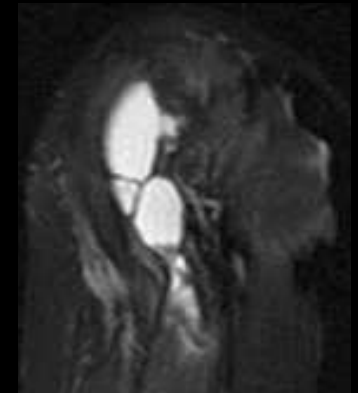
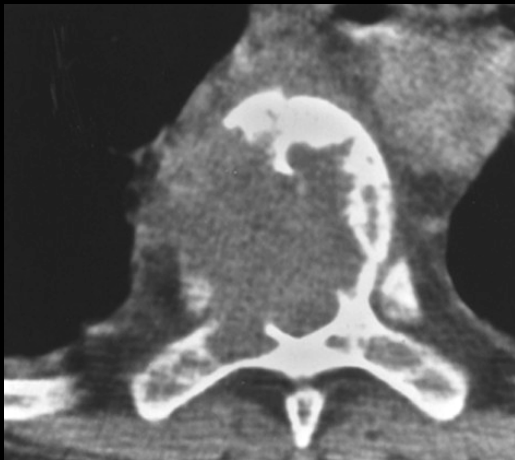
analyse des structures calcifiées :

.corticales ,

.travées du spongieux ++++



IRM : Aspect variable. Iso-signal T1, hyper T2 "cellulaire" ; et "liquide" dans les zones kystisées , rehaussement intense après injection.



tumeur brune du rachis avec
extension canalaire et
compression médullaire

messages à retenir

-la découverte d'une hypercalcémie sur un bilan biologique est le moyen de dépistage habituel d'une hyperparathyroïdie. Ce diagnostic , généralement précoce, explique la rareté actuelle des tumeurs brunes qui avaient été à l'origine de la description de la maladie (ostéite fibrokystique de von Recklinghausen).

-il faut toutefois toujours penser à ce diagnostic , devant une lésion kystique soufflante unique et a fortiori multiple du squelette au même titre que l'on doit évoquer un myélome multiple des os , des métastases osseuses chez un adulte un patient âgé, un granulome éosinophile ou une dysplasie fibreuse polyostotique chez des sujets jeunes.

-lorsque, sur la biopsie d'une lésion osseuse focale on retrouve des ostéoclastes en abondance, il faut aussi par la biologie et par l'imagerie (échographie cervicale , scanner , IRM , scintigraphies parathyroïdienne) chercher la confirmation diagnostique et mettre en œuvre le traitement chirurgical d'exérèse de l'adénome parathyroïdien , curatif.

-bien évidemment, comme dans tout adénome ou surtout hyperplasie des parathyroïdes il faudra rechercher les autres localisations lésionnelles des néoplasies endocriniennes multiples familiales NEM 1 (pancréas et hypophyse) ;NEM 2a (carcinome médullaire de la thyroïde)