

- Femme de 49 ans présentant une **dorsalgie intense** (recours aux morphiniques) depuis 6 mois.
- ATCD : - lombo-sciatalgies récurrentes
- pneumopathie sévère en 2001 avec une notion de sarcoïdose évoquée.
- Pas d'AEG. Pas de symptômes extra-rachidiens. Examen clinique sans particularité.



- Découverte d'une **vertèbre condensée** , avec **érosion des plateaux** en T7 qui conduit à la réalisation de multiples investigations : scanner, IRM, TEP-Scan puis d'une **biopsie vertébrale** (à Reims)

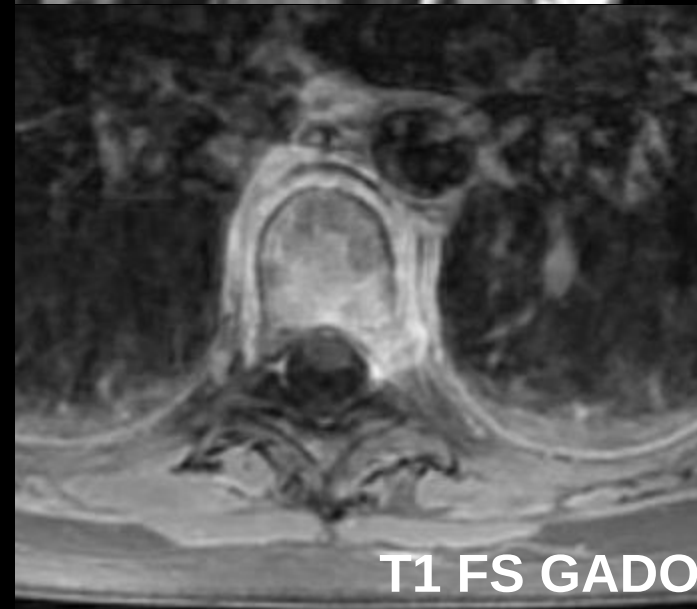
Hémogramme, bilan hépatique, rénal et calcémie normaux.

Syndrome inflammatoire biologique modéré (CRP à 15).

Muhammed YESILOZ (IHN)



le scanner permet d'objectiver des images **d'érosions des articulations costo-vertébrales** ainsi qu'une **condensation de S1** avec **érosions du plateau sacré**

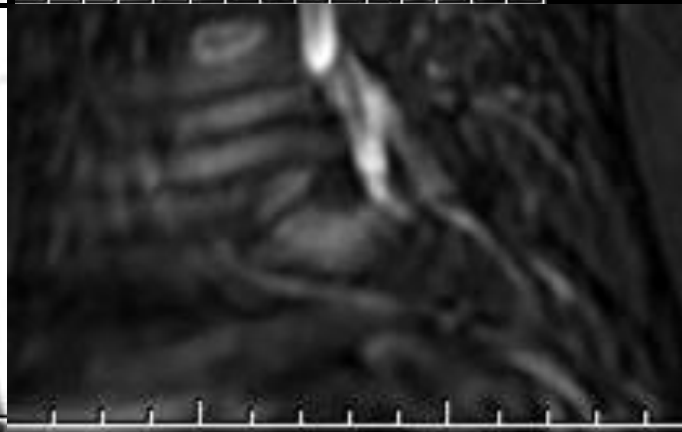
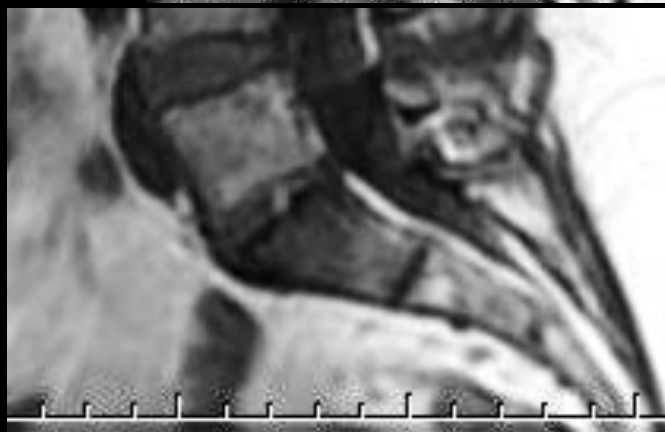


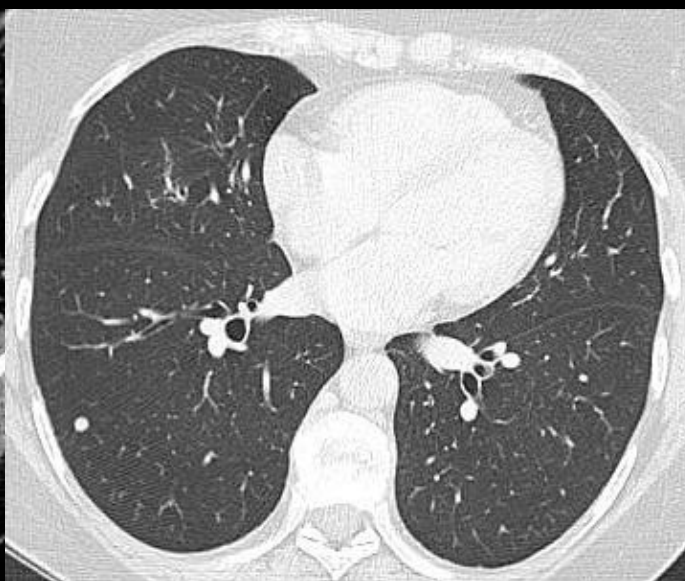
l'IRM montre:

-un oedème médullaire de T7 et des plateaux vertébraux adjacents sans atteinte discale évidente

-un réhaussement de la vertèbre et des parties molles péri-vertébrales

Œdème du **plateau**
vertébral supérieur de S1
(condensé au scanner)
avec **épargne relative** du
disque et de la vertèbre
adjacente





Pas d'autres atteintes vertébrales
Ganglions hilaires bilatéraux infracentimétriques et nodule
pulmonaire LID de 7 mm, aspécifiques

Biopsie transpédiculaire de T7

- **Réalisée à Reims**

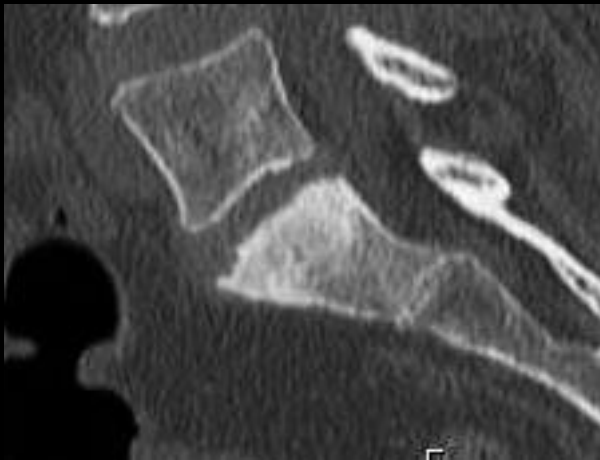
- **Anatomo-pathologie :**

« Modifications un peu pagétoïdes des travées osseuses. Absence de lésion suspecte identifiable sur ces prélèvements. »

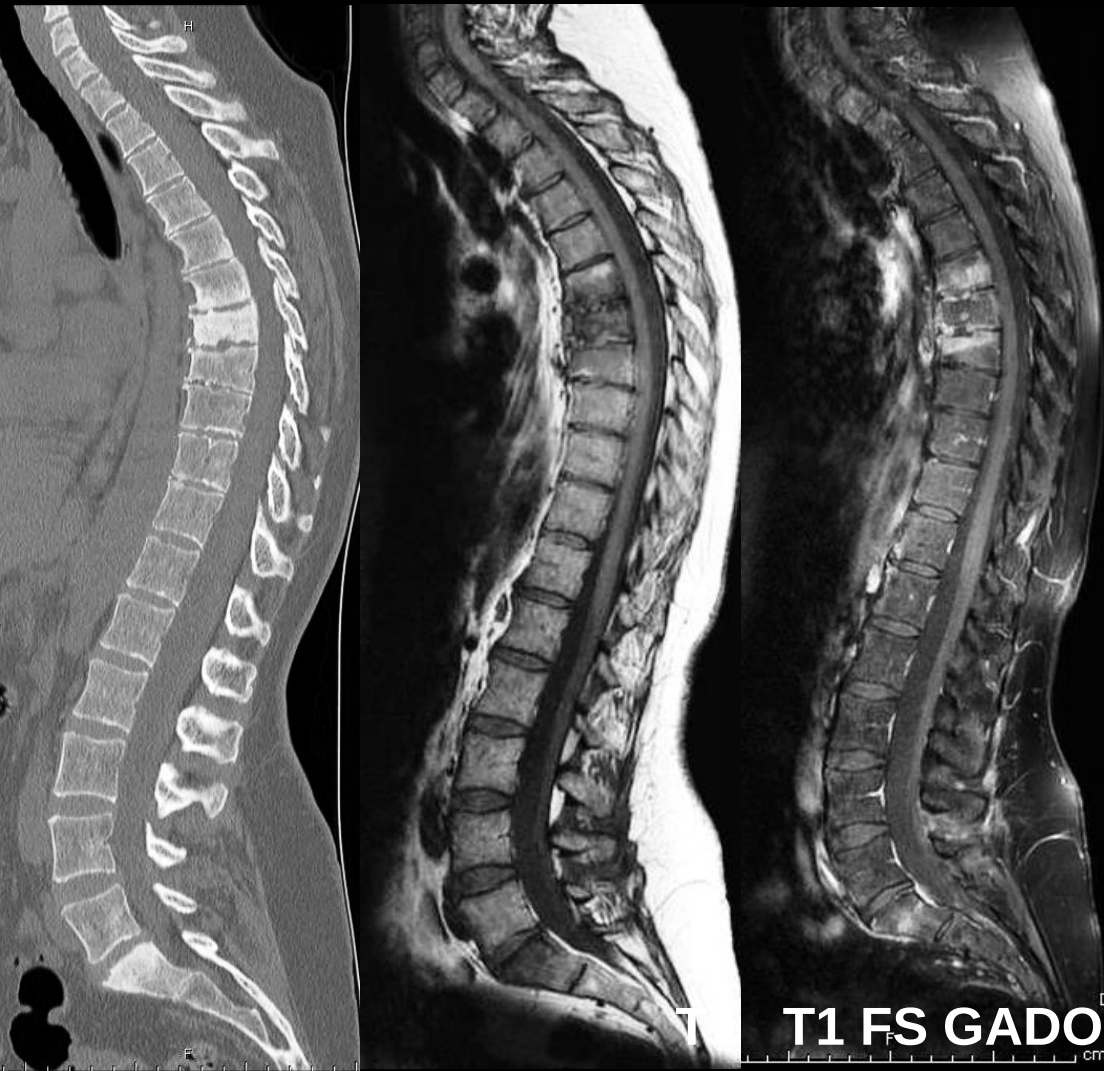
- **Bactériologie :**

Pas de BAAR à l'examen direct et après culture.

Imagerie Guilloz ; nouveau bilan (09/2014 : 6 mois)



Relative stabilité des lésions
Apparition d'une **condensation du plateau vertébral inférieur de T6** et d'une **construction osseuse du coin antéro-inférieur de T7**



Progression de l'œdème
 médullaire au niveau des
 vertèbres adjacentes à T7 avec
atteinte discale plus marquée
 (hypersignal T2 et PDC)
 Pas d'atteinte patente des
sacro-iliaques





T1



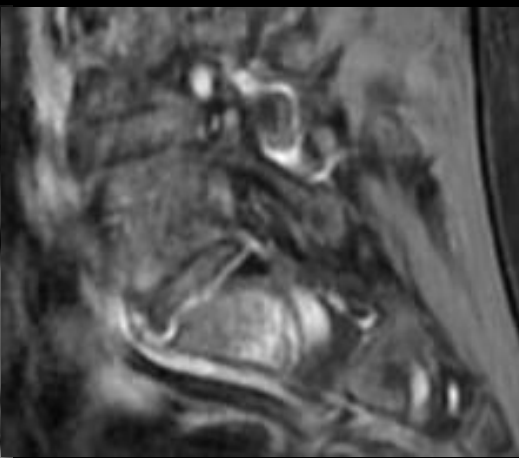
T2 FS

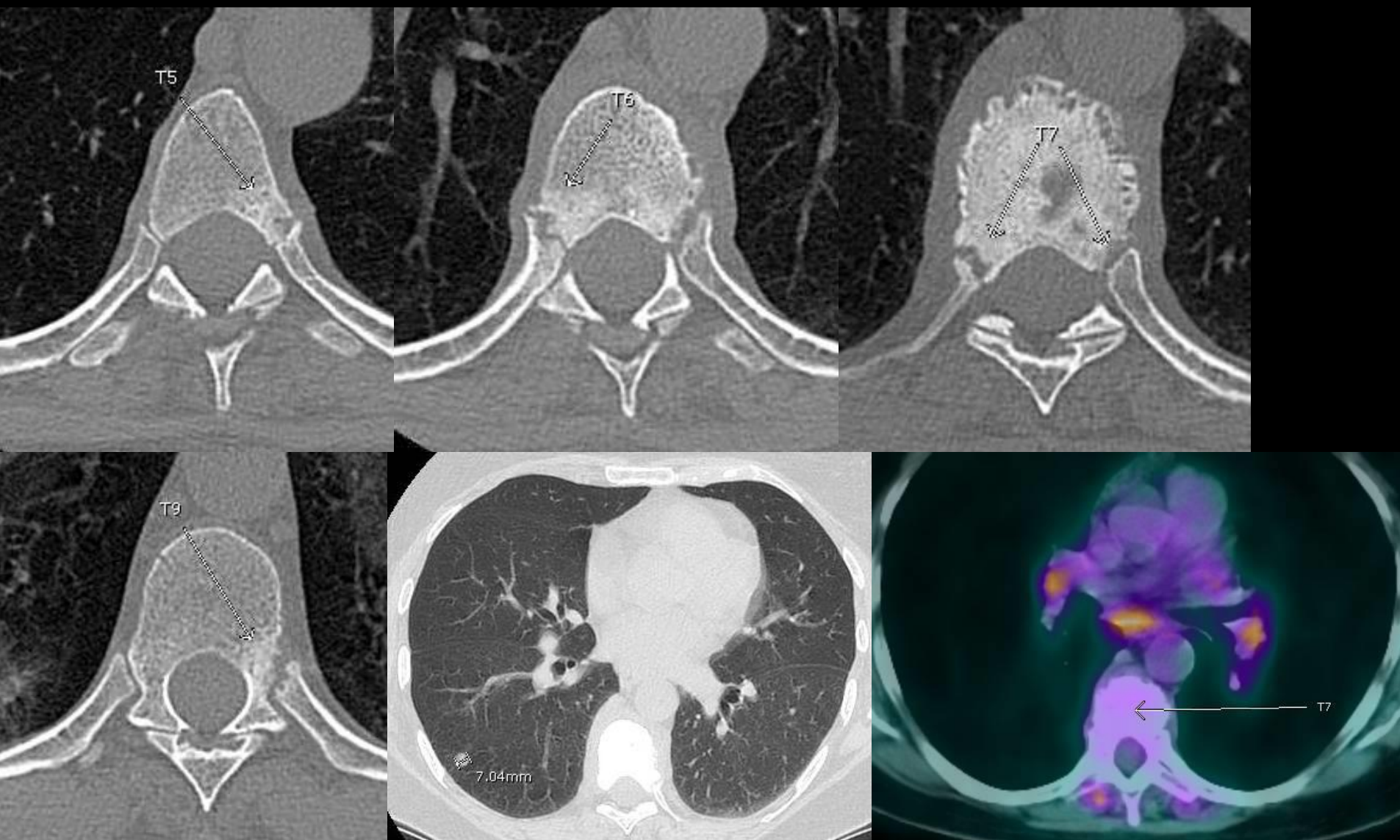


T1 FS GADO



T1 FS GADO





Stabilité des atteintes costo-vertébrales. La vertèbre **T7** est **peu métabolique**.
 Stabilité du nodule pulmonaire du LID. Les **ganglions médiastino-hilaires** infracentimétriques sont **modérément hypermétaboliques** au TEP-Scan; les **ganglions interbronchiques symétriques** ont un signal identique à celui des ganglions sous carinaires



Par ailleurs:

- pas de lésions osseuses **phalangiennes**...
- pas d'**hyperostose sterno-costoclaviculaire** ni **mandibulaire** ...on note toutefois une ostéocondensation de part et d'autre de la jonction manubrio-sternale

Quels sont les principaux diagnostics à discuter devant un tel tableau dominé par une atteinte oséocondensante d'un corps vertébral de type vertèbre d'ivoire

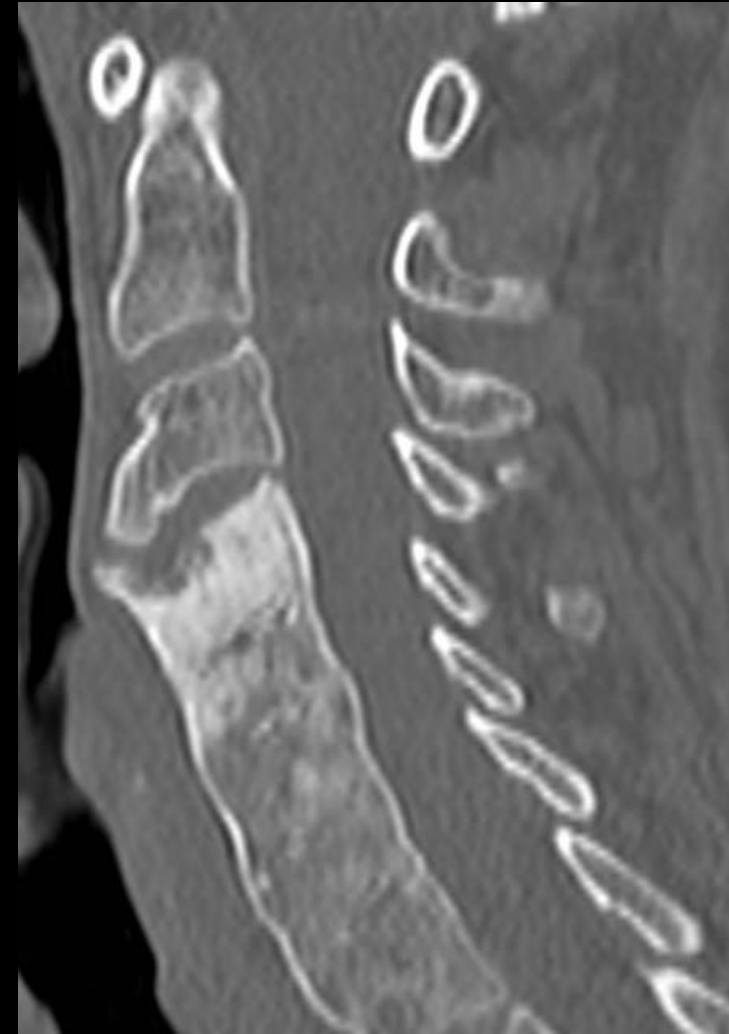


- La **vertèbre ivoire** correspond à une **condensation homogène et globale, dense** parfois décrite classiquement comme **éburnée, (du latin eburneus = ivoire) !** du corps d'une vertèbre.
- Le diagnostic de vertèbre ivoire se fait à la **radiographie**.
- Décrite pour la première fois en 1925 par Souques, la vertèbre ivoire est rare et constitue un véritable **défi diagnostique** pour le clinicien et le radiologue tant ses causes sont multiples et variées.
- Étiologie :
 - **SAPHO**
 - **sarcoïdose**
 - **lymphome osseux**
 - **Paget**
 - **métastases**
 - ostéite tuberculeuse
 - ostéite multifocale récurrente
 - myélome condensant
 - ostéosarcome ostéocondensant
 - mastocytose
 - ostéoblastome
 - fluorose
 - sarcome d'Ewing



SAPHO

- **Spondylarthropathie** associée à une **atteinte cutanée prédominante**
- L'atteinte cutanée **précède** souvent l'atteinte osseuse mais peut-être **concomitante** voire **décalée**
- **L'atteinte vertébrale** s'observe chez **1/3 des patients** et peut rester **isolée** dans **10% des cas**
- Il existe un grand **polymorphisme radiologique des atteintes vertébrales** :
 - **ostéite condensante** avec vertèbre ivoire
 - **hyperostose** avec ossification paravertébrale
 - **spondylodiscite**
 - **tassement vertébral**



- L'ostéite débute dans le **coin antérieur** de la vertèbre (96%) (**enthèse**, comme dans les autres spondylarthropathies : classique **spondylite de Romanus**)

- Peut **s'étendre jusqu'à tout le corps vertébral et parfois aux vertèbres adjacentes** (angle vertébral situé en miroir :

- dans 2/3 des cas une seule vertèbre est atteinte
- dans 1/3 des cas 2 vertèbres adjacentes ou plus sont atteintes

- Atteinte **discale dans 10% des cas** avec aspect de **spondylodiscite** (disque longtemps **conservé** puis se pince avec hypersignal T2 et prise de contraste après injection de Gadolinium) et érosion des plateaux vertébraux qui confère un aspect **pseudo-infectieux**

- Dans **1/3 des cas** il y a une **masse des parties molles prenant le produit de contraste** et qui accroît donc l'aspect **pseudo-infectieux**

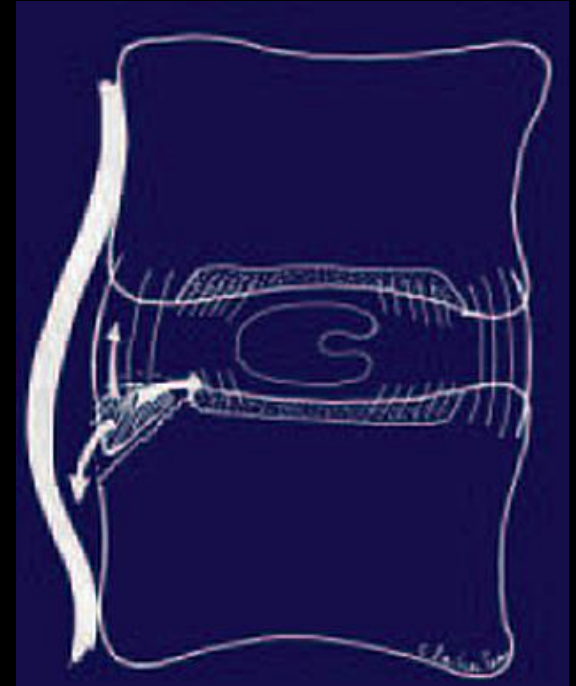




Fig. 4 : Atteintes vertébrales multiples du syndrome de SAPHO chez un homme de 30 ans.
a Radiographie simple de profil du rachis lombaire : condensation du coin antéro-inférieur de L1.
b Coupe sagittale en pondération T1 : érosion focale du coin antéro-inférieur de L1, avec un hyposignal adjacent du spongieux.
c Coupe sagittale STIR : hypersignal du coin de L1 et des coins antérieurs de L5 et S1.
d Coupe sagittale en pondération T1 après injection de Gadolinium : prise de contraste nodulaire très focale du coin inférieur de L1 et des coins de L5 et S1.



Fig. 5 : Syndrome de SAPHO chez un homme de 50 ans. Radiographie simple de profil du rachis lombaire : condensation homogène de L3 et L5.

SAPHO ; argumentaire dans le cas présenté

Pour :

- **terrain** (femme d'âge moyen)
- ostéite condensante avec **atteinte des vertèbres adjacentes**
- présence de lésions **érosives costo-vertébrales**
- faible évolutivité des lésions
- syndrome **inflammatoire biologique modéré**



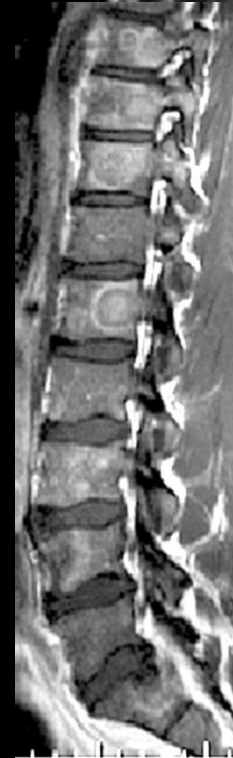
Contre :

- **absence de lésions cutanées**
- **absence d'atteinte hyperostosante sterno-costoclaviculaire et mandibulaire**
- ganglions médiastino-hilaires hypermétaboliques



Sarcoïdose

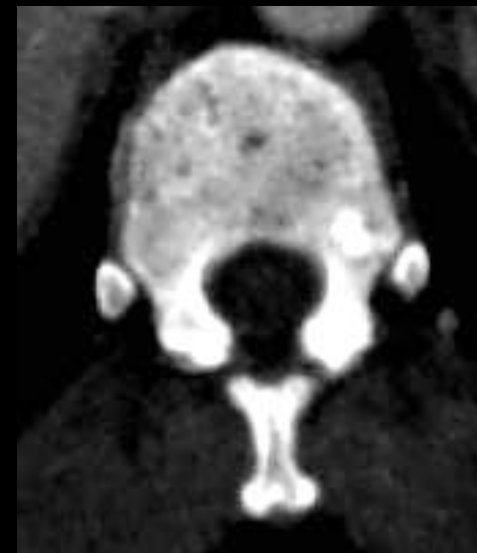
- **Granulomatose** systémique de l'adulte jeune ou d'âge moyen, fréquente, d'étiologie inconnue.
- Tous les organes peuvent être atteints avec une prédilection pour les tissus lymphoïdes et le parenchyme pulmonaire.
- **L'atteinte osseuse** est **rare (5 à 10% des cas)**. Elle est **plus fréquente** chez les sujets à peau **noire** et en cas **d'atteinte chronique multi-viscérale** (quand l'atteinte osseuse est présente, l'atteinte thoracique y est associée dans 80 à 90% des cas).
- L'atteinte la **plus fréquente** dans la **sarcoïdose osseuse** est celle des **phalanges** des mains et des pieds (**90% des localisations osseuses**). **L'atteinte du squelette axial** est **exceptionnelle**.

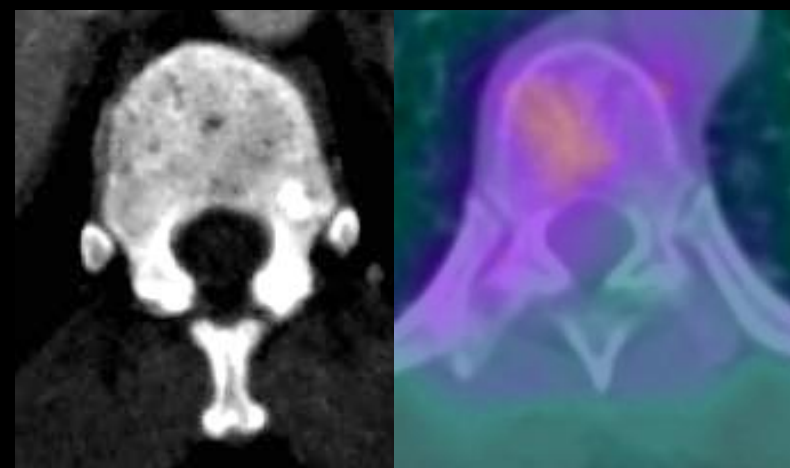


sarcoïdose ostéocondensante
multifocale du rachis

Sarcoïdose – Atteinte vertébrale

- Imagerie : - **non spécifique**
 - lésion lytique avec ou sans liseré d'ostéosclérose périphérique
 - **lésion condensante : forme rare de vertèbre ivoire**
- Atteinte préférentielle de la **jonction thoraco-lombaire**.
- Les lésions touchent le **plus souvent le corps vertébral** , plus rarement l'arc postérieur.
- L'IRM est sensible mais **non spécifique** (œdème médullaire).
- Possible **aspect de pseudo-spondylodiscite** (avec infiltration des parties molles péri-vertébrales) mais le **disque** est **préservé**.





Vertèbre ivoire T12 sarcoïdique
Hyperfixation au TEP-Scan
Œdème médullaire en IRM

Sarcoïdose vertébrale? argumentaire dans le cas présenté

Pour :

- **hypermétabolisme** des **ganglions médiastino-hilaires interbronchiques**
- **terrain** (femme d'âge moyen, sarcoïdose évoquée antérieurement)
- ostéite condensante
- syndrome inflammatoire biologique modéré

Contre :

- **pas d'atteinte** osseuse **des doigts**
- présence de **lésions érosives** avec **atteinte de vertèbre et de disque adjacents**
- **arthropathies érosives costo-vertébrales**
- calcémie normale



Lymphome osseux

- Les **lymphomes** atteignent les tissus lymphoïdes mais il peut exister des localisations extra-ganglionnaires et en particulier **osseuses**.
- Deux entités distinctes :
 - le lymphome osseux **primitif (LOP)**
 - le lymphome osseux révélant un **lymphome diffus (LOD)**
- Pronostic différent :
 - **bon** pour le **LOP** (classe **I.E** d'Ann Arbor)
 - **mauvais** pour les **LOD** (classe **IV** d'Ann Arbor)



Forme **condensante rare** d'un LOP (vertèbre ivoire L4) orientant plutôt vers un lymphome de **type Hodgkinien**

- Terrain : adulte **d'âge moyen**

- Critères diagnostiques précis :

- lésion osseuse **unique**

- bilan **d'extension négatif** dans les 6 mois suivant la découverte de la lésion osseuse (pas d'ADP ou d'autres localisations)

- **preuve anatomopathologique** requise

- Atteinte

- : - **vertébrale dans 13% des cas** (avec prédominance lombaire)

- : **forme condensante** (type vertèbre ivoire) **plus souvent associée** à un lymphome **hodgkinien**

- prédominant sur les métaphyses des os longs

- Imagerie :

- souvent lésion lytique** ou mixte et infiltrante

- **forme condensante pure rare** : condensation **homogène**

- atteinte **possible de l'arc postérieur** (mais rare)

- **respect du disque**

- **possible tassement vertébral**



**LOP vertébral
condensant (vertèbre
ivoire T11)**

*L Pittet-Barbier et al, EMC 31-192-B-10
N Sans et al, imagerie des lymphomes
osseux, poster électronique, JFR 2004*

LOP ? argumentaire dans le cas présenté

Pour :

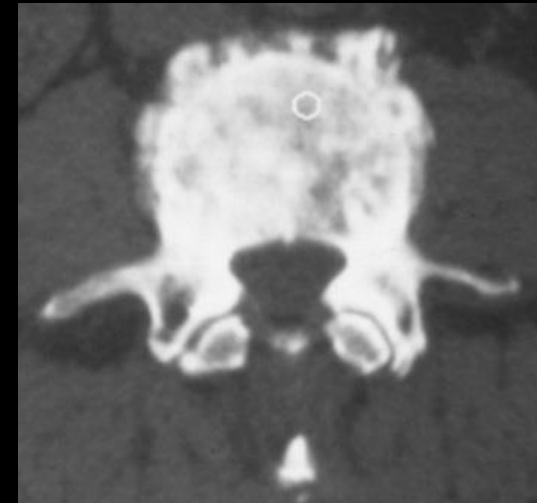
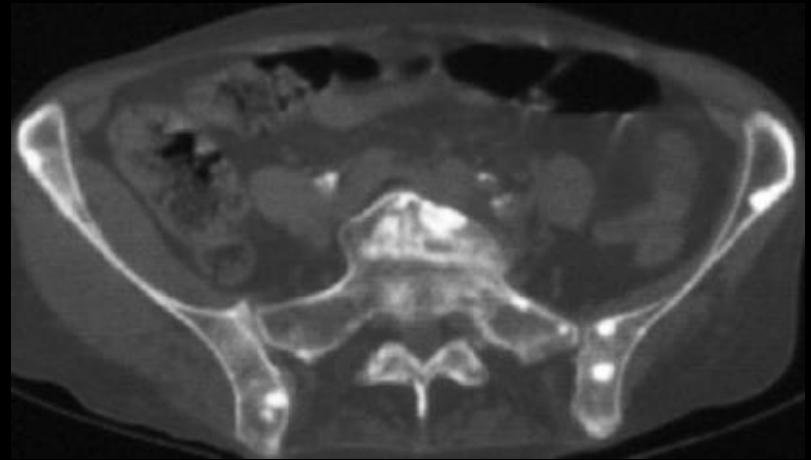
- **terrain** (femme d'âge moyen)
- **absence de signes généraux**

Contre :

- **ganglions médiastino-hilaires hypermétaboliques**
- atteinte vertébrale **multifocale**
- atteinte **discale**
- arthrites érosives costo-vertébrales
- biopsie non contributive

LOD

- Lésions osseuses **associées à une atteinte ganglionnaire ou extra-ganglionnaire**, connues ou retrouvées lors du bilan d'extension
- Extension osseuse :
 - par voie **hématogène**
 - par **contigüité** (masse ganglionnaire de voisinage)
- Clinique : - présence de **signes généraux**
 - localisations extra-osseuses connues ou découvertes lors du bilan d'extension
- **Atteinte vertébrale fréquente** mais souvent lytique (80% des cas) (**forme condensante rare**)



*L Pittet-Barbier et al, EMC 31-192-B-10
N Sans et al, imagerie des lymphomes
osseux, poster électronique, JFR 2004*

Localisations osseuses dans le
cadre d'un **lymphome diffus** avec
vertèbre ivoire L2

LOD ? argumentaire dans le cas présenté

Pour :

- ganglions médiastino-hilaires hypermétaboliques
- atteinte vertébrale multiple



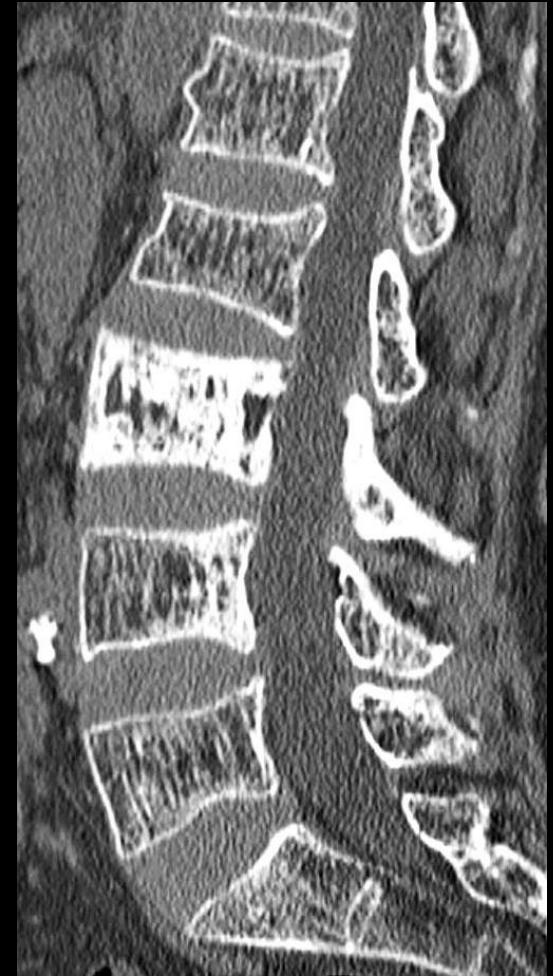
Contre :

- absence de signes généraux
- atteinte **discale**
- arthrites érosives costo-vertébrales
- biopsie non contributive

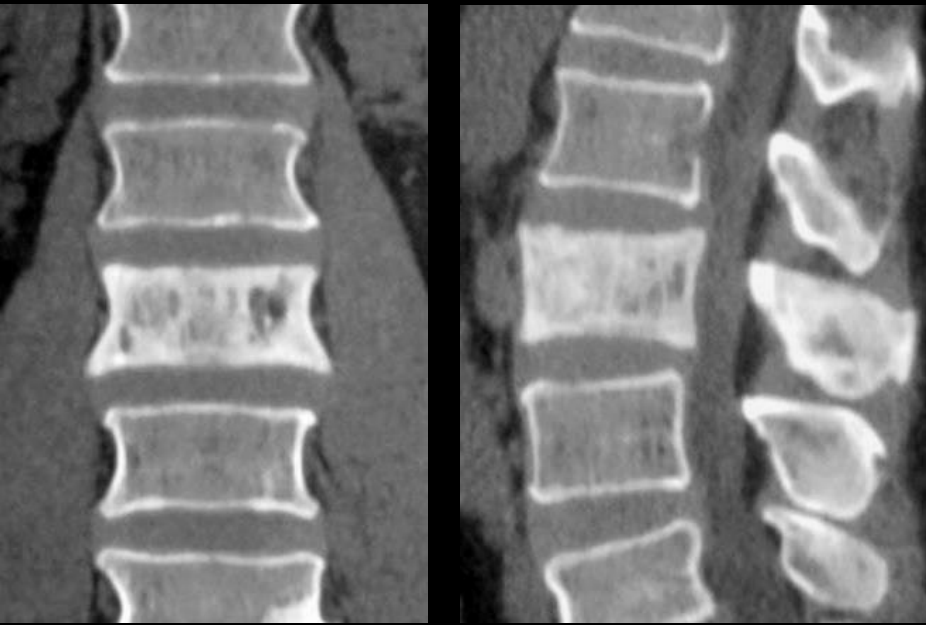


Métastases et localisations Pagetiques vertébrales condensantes

- **Métastases vertébrales condensantes** : **prostate (plus gros pourvoyeur de vertèbre ivoire +++)**, sein, poumon (petites cellules, adénocarcinome), tumeur carcinoïde, vessie, thyroïde
- Aspect **dense et homogène** de la vertèbre. Pas d'épaississement cortical ($\neq$ Paget), pas d'aspect fibrillaire des travées osseuses.
- En IRM : hypoT1, signal T2 variable, PDC après inj de Gado
- **Paget** : ostéodystrophie bénigne, **2^{ème} cause la plus fréquente de vertèbre ivoire** (phase ostéoblastique)
- Imagerie : - IRM non spécifique (nécessité de Rx et Scan)
 - **élargissement antéro-postérieur et sagittal** de la vertèbre
 - **atteinte fréquente de l'arc postérieur** (82%)
 - **corticales épaisses, travées osseuses épaissies** et d'aspect **fibrillaires**



Vertèbre L3 pagétique
chez une femme de 73
ans, ostéoporotique



Autre exemple de vertèbre ivoire
pagétique (L3)
Noter l'atteinte de l'arc postérieur



Sciatalgie révélant une **vertèbre ivoire**
L5 secondaire à un **cancer de la**
prostate métastatique chez un homme
de 59 ans

méta ? Paget ? argumentaire dans le cas présenté

Pour une métastase :

- arguments de fréquence

Contre une métastase :

- **absence de signes généraux**
- **absence de cellules tumorales à la biopsie**
- mammographies normales (ACR2)
- arthrites costo-vertébrales

Pour un Paget :

- arguments de fréquence

Contre une atteinte Pagetique :

- vertèbres de **dimension normale**
- **absence d'atteinte de l'arc postérieur**
- érosions vertébrales
- arthropathies érosives costo-vertébrales
- présence d'un syndrome inflammatoire biologique

Discopathie dégénérative érosive ?

Contre une DDE :

- **disque initialement non atteint**
- **asymétrie de l'atteinte des plateaux vertébraux**
- **infiltration et prise de contraste des parties molles péri-vertébrales**
- **arthropathies érosives costo-vertébrales**
- ganglions thoraciques hypermétaboliques

Spondylodiscite infectieuse ?

Contre une SI :

- **absence de fièvre, de signes généraux**
- **faible évolutivité des lésions**
- **disque initialement non atteint**
- arthropathies érosives vertébrales
- asymétrie de l'atteinte des plateaux vertébraux
- absence de germes aux prélèvements (biopsie)

Messages à retenir

☞ Les causes de vertèbre ivoire sont multiples et de nature variée

☞ Les plus fréquentes sont les **métastases condensantes** et la **vertèbre pagétique**

☞ Le contexte clinico-biologique, les autres atteintes osseuses ou extra-osseuses, l'aspect de la vertèbre et de son environnement (vertèbres adjacentes, disques, parties molles péri-vertébrales, arc postérieur) en imagerie aident au diagnostic étiologique

☞ Il est souvent nécessaire de recourir à la biopsie vertébrale pour aboutir au diagnostic , en particulier si la lésion est symptomatique et/ou s'il existe des signes généraux

☞ au total, dans le cas présenté , les atteintes articulaires costo-vertébrales associées , le caractère multifocal des lésions ostéocondensantes , l'évolution très lente , l'absence de signes générauxne permettent de conserver que 2 hypothèses :

-soit une forme atypique de syndrome SAPHO (dont les manifestations cutanées ne seraient pas encore apparues...)

-soit plus vraisemblablement une forme de **sarcoïdose**, en particulier à cause des adénopathies hypermétaboliques interbronchiques bilatérales symétriques et du caractère systémique de l'atteinte ostéo-articulaire