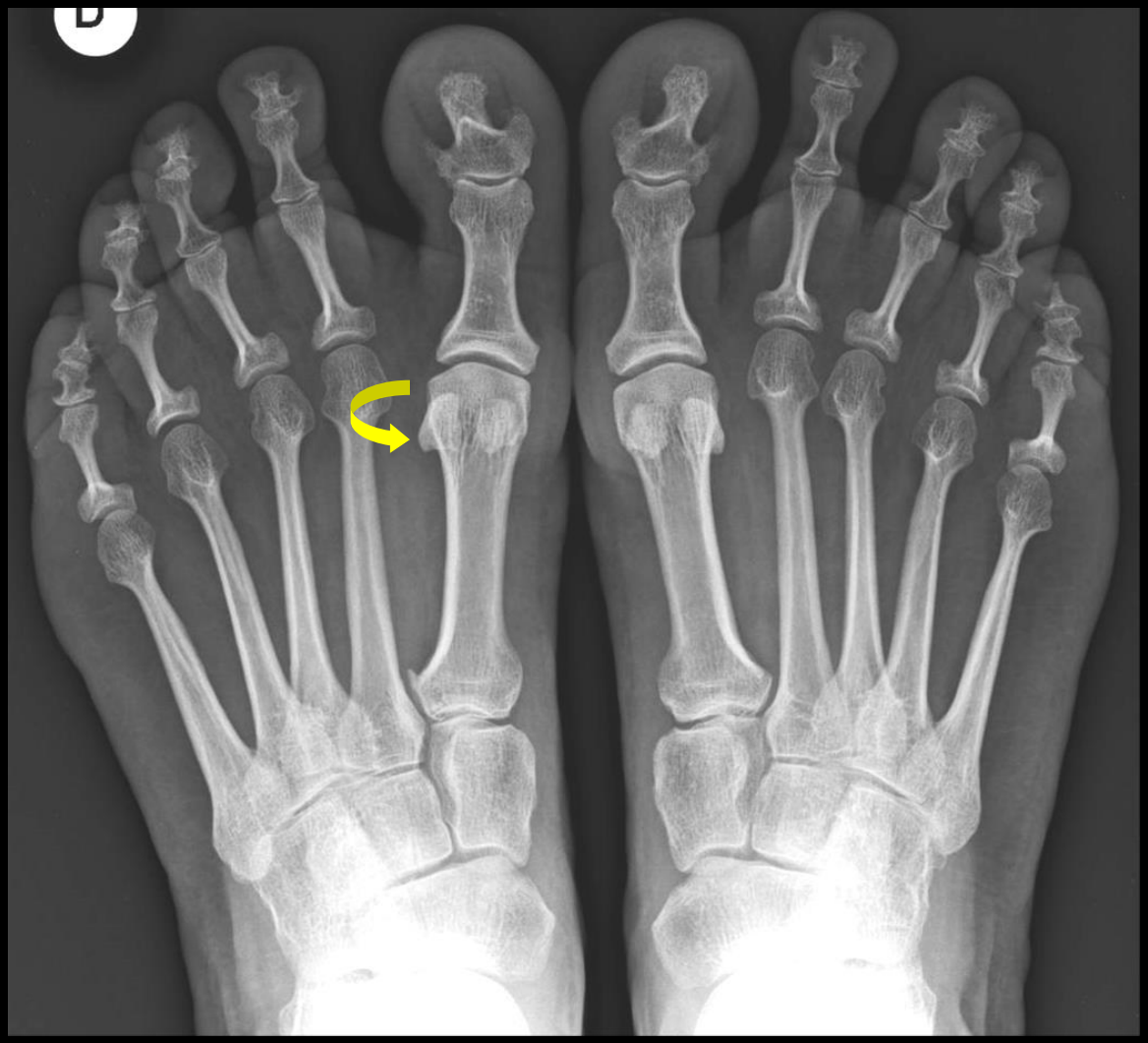
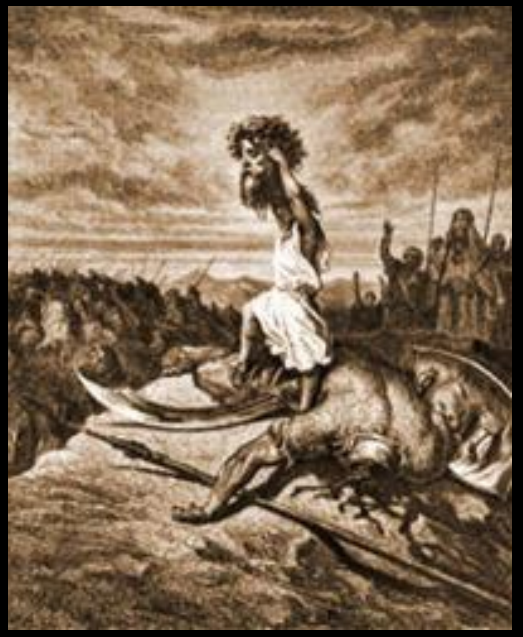


Femme 35 ans.
Douleurs mécaniques de la face dorsale du pied droit.

?

D



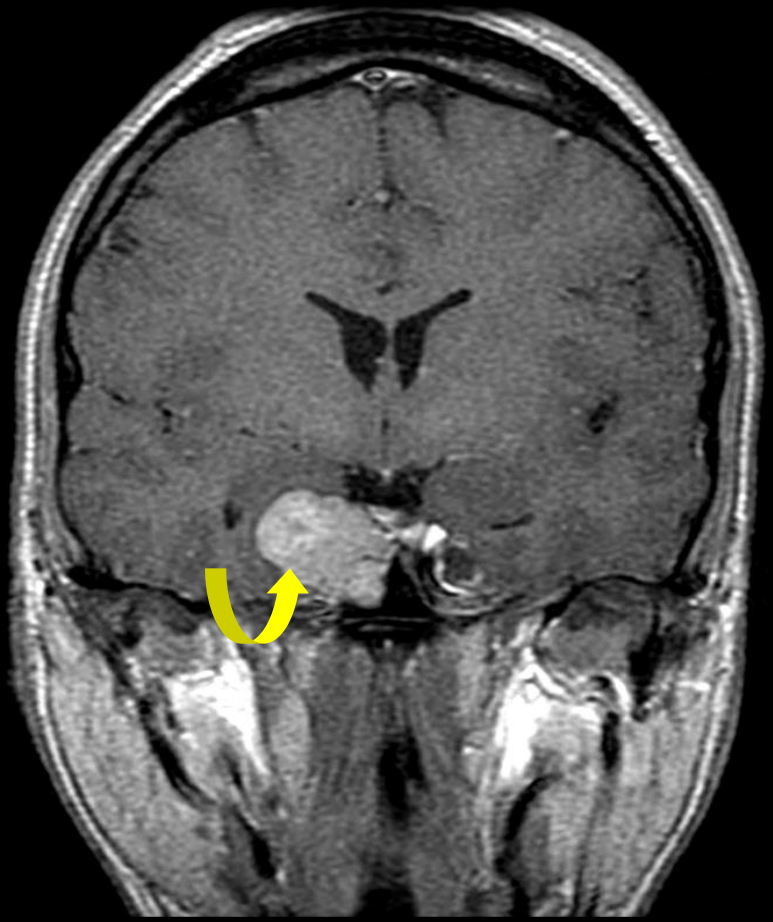
?

Au total:

- hypertrophie des tissus mous.
- aspect "en ancre de marine" des phalanges distales.

-quel est le diagnostic et par quel examen d'imagerie le confirmer

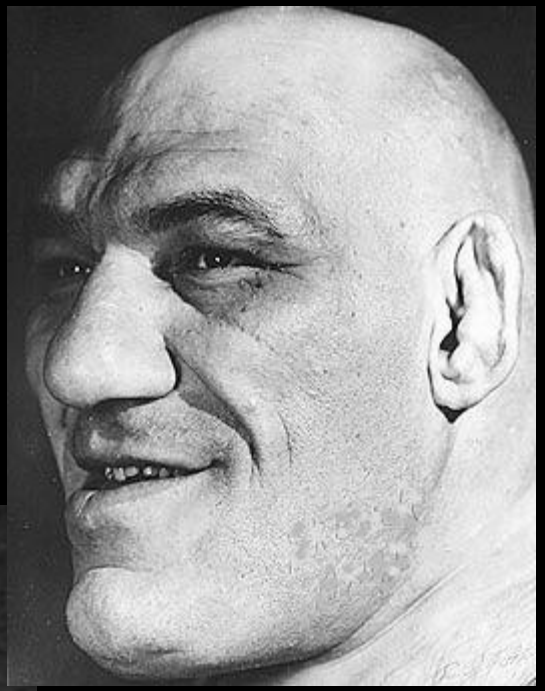
-IRM hypophysaire



macro-adénome hypophysaire.

T1 Gd.

Acromégalie



Maurice Tillet
1903-1954.

Acromégalie: caractères généraux

- Hypersécrétion non freinable de **GH** par un **adénome hypophysaire somatotrope** (HGPO -)

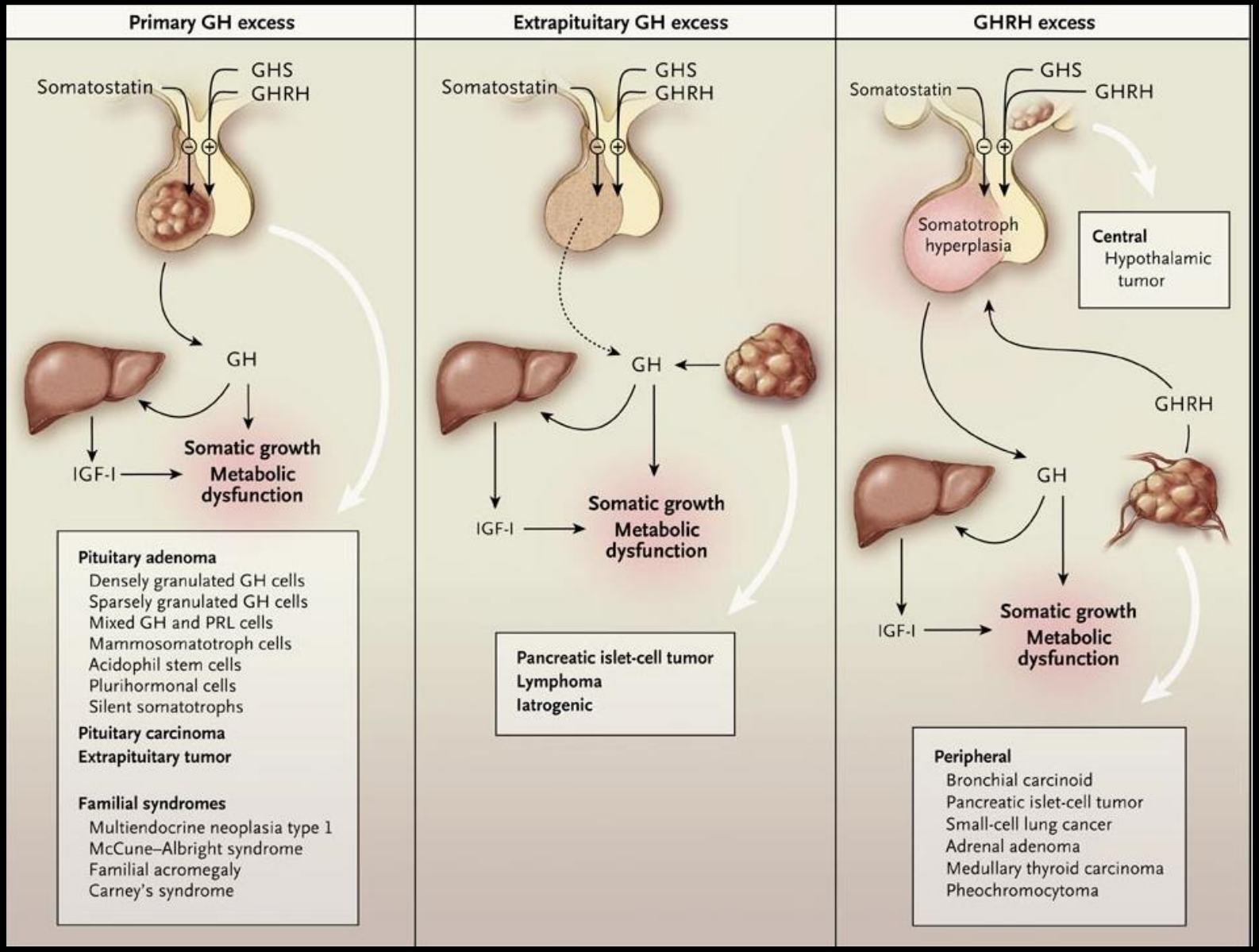
- **Syndrome sécrétant :**

  - Syndrome dysmorphique
  - Manifestations cardio-vasculaires (HTA, HVG)
  - Troubles métaboliques (insulinorésistance)
  - Susceptibilité aux tumeurs (ADK coliques, leucémies)

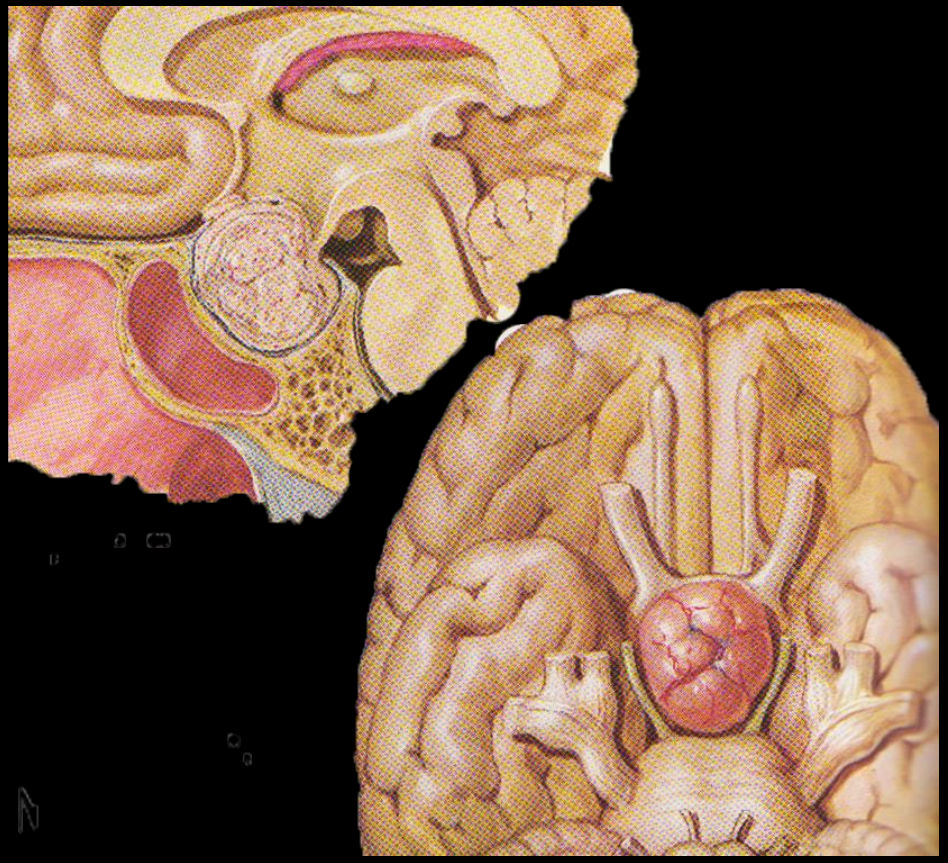
- **Sd tumoral**

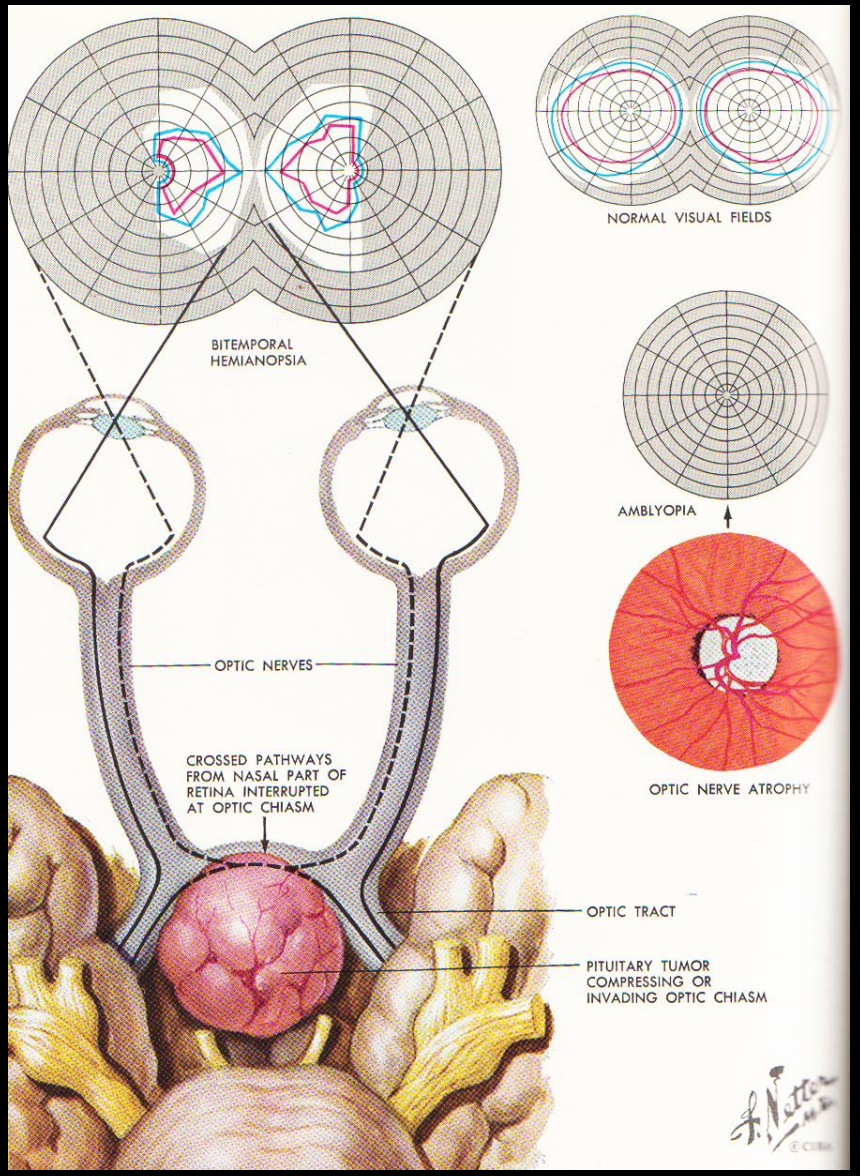
- **Sd d'insuffisance antéhypophysaire**

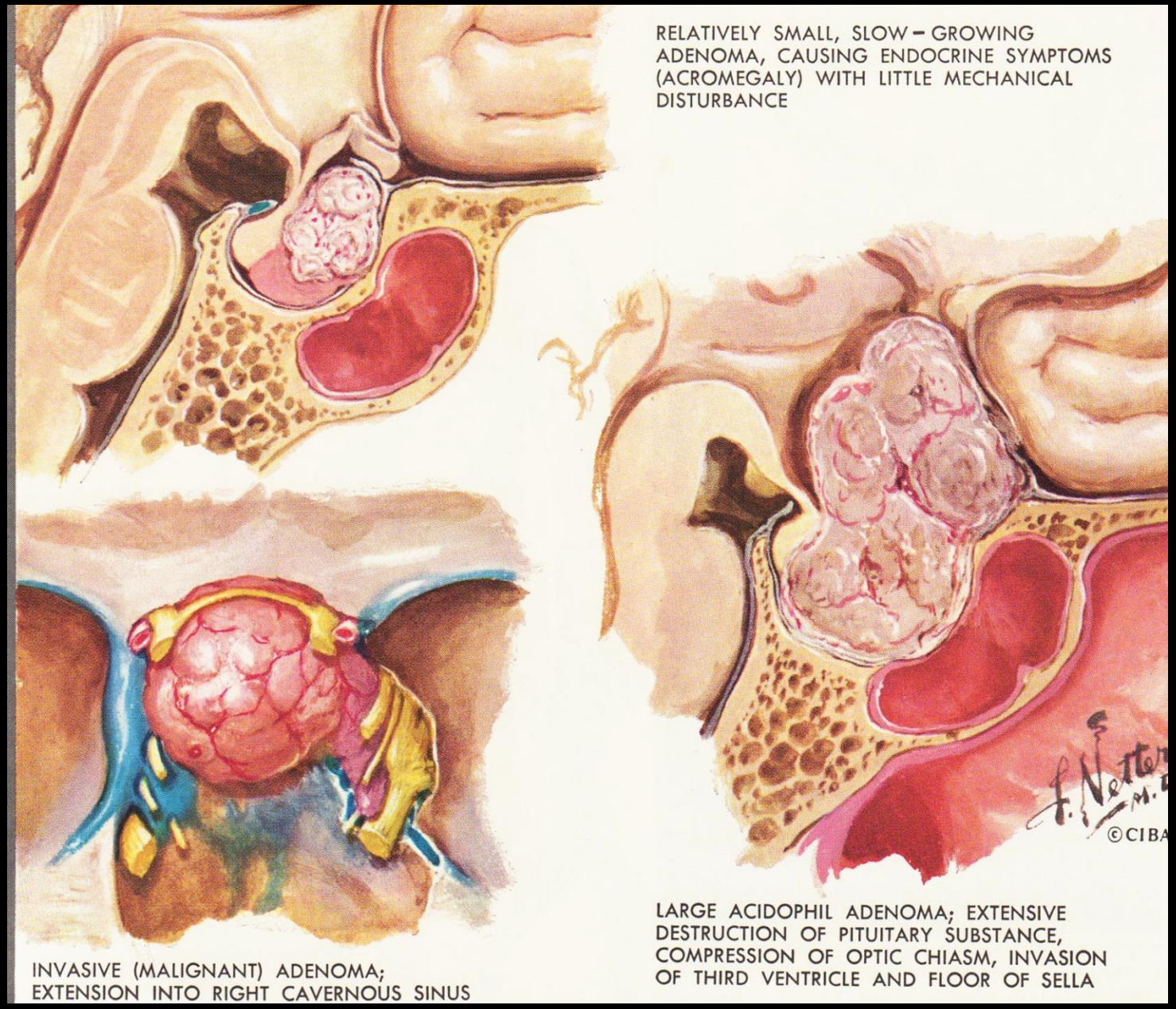
Acromégalie: étiologie



Melmed S. N Engl J Med 2006;355:2558-2573




NORMAL VISUAL FIELDS
BITEMPORAL HEMIANOPSIA
AMBLYOPIA
OPTIC NERVES
OPTIC NERVE ATROPHY
CROSSED PATHWAYS FROM NASAL PART OF RETINA INTERRUPTED AT OPTIC CHIASM
OPTIC TRACT
PITUITARY TUMOR COMPRESSING OR INVADING OPTIC CHIASM

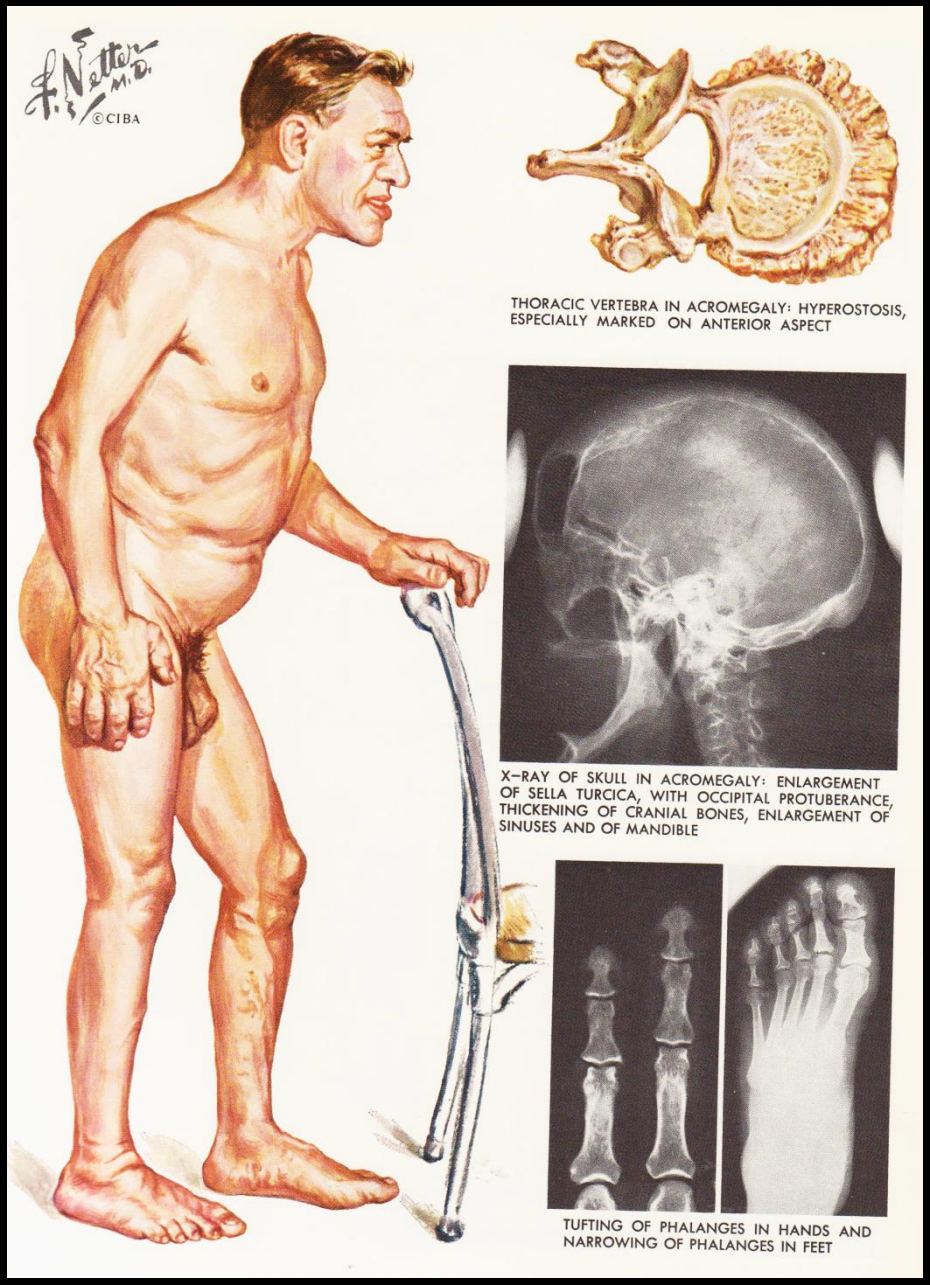


RELATIVELY SMALL, SLOW – GROWING ADENOMA, CAUSING ENDOCRINE SYMPTOMS (ACROMEGALY) WITH LITTLE MECHANICAL DISTURBANCE

INVASIVE (MALIGNANT) ADENOMA; EXTENSION INTO RIGHT CAVERNOUS SINUS

LARGE ACIDOPHIL ADENOMA; EXTENSIVE DESTRUCTION OF PITUITARY SUBSTANCE, COMPRESSION OF OPTIC CHIASM, INVASION OF THIRD VENTRICLE AND FLOOR OF SELLA

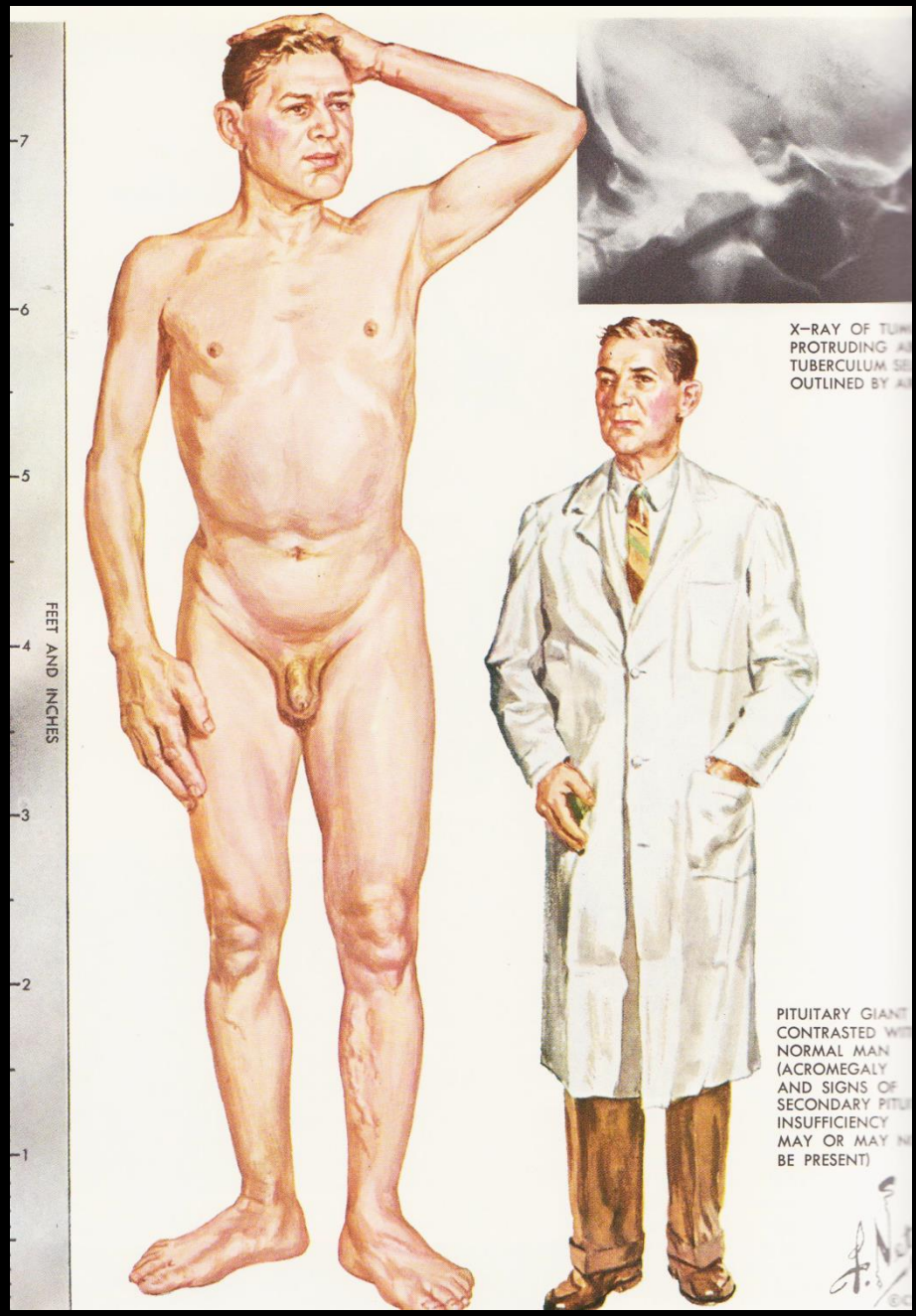
©CIBA



THORACIC VERTEBRA IN ACROMEGALY: HYPEROSTOSIS, ESPECIALLY MARKED ON ANTERIOR ASPECT

X-RAY OF SKULL IN ACROMEGALY: ENLARGEMENT OF SELLA TURCICA, WITH OCCIPITAL PROTUBERANCE, THICKENING OF CRANIAL BONES, ENLARGEMENT OF SINUSES AND OF MANDIBLE

TUFTING OF PHALANGES IN HANDS AND NARROWING OF PHALANGES IN FEET



X-RAY OF TUM
PROTRUDING A
TUBERCULUM SE
OUTLINED BY A

PITUITARY GIANT
CONTRASTED WI
NORMAL MAN
(ACROMEGALY
AND SIGNS OF
SECONDARY PITU
INSUFFICIENCY
MAY OR MAY N
BE PRESENT)

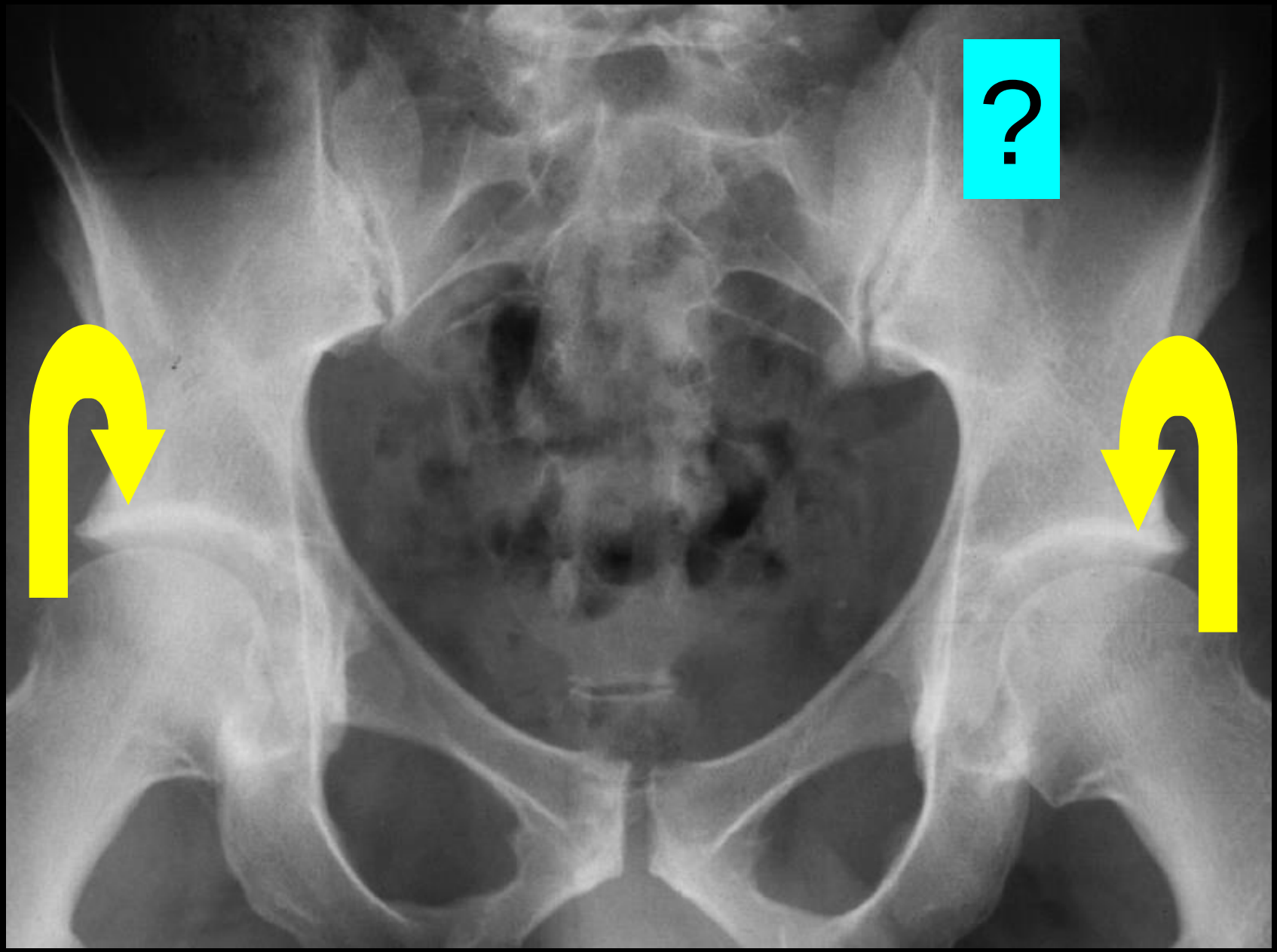
Acromégalie

Table 1. Clinical Features of Acromegaly.

Local tumor effects	**Visceromegaly**
Pituitary enlargement	Tongue
Visual-field defects	Thyroid gland
Cranial-nerve palsy	Salivary glands
Headache	Liver
Somatic systems	Spleen
Acral enlargement, including thickness of soft tissue of hands and feet	Kidney
Musculoskeletal system	Prostate
Gigantism	**Endocrine and metabolic systems**
Prognathism	Reproduction
Jaw malocclusion	Menstrual abnormalities
Arthralgias and arthritis	Galactorrhea
Carpal tunnel syndrome	Decreased libido, impotence, low levels of sex hormone–binding globulin
Acroparesthesia	Multiple endocrine neoplasia type 1
Proximal myopathy	Hyperparathyroidism
Hypertrophy of frontal bones	Pancreatic islet-cell tumors
Skin and gastrointestinal system	Carbohydrate
Hyperhidrosis	Impaired glucose tolerance
Oily texture	Insulin resistance and hyperinsulinemia
Skin tags	Diabetes mellitus
Colon polyps	Lipid
Cardiovascular system	Hypertriglyceridemia
Left ventricular hypertrophy	Mineral
Asymmetric septal hypertrophy	Hypercalciuria, increased levels of 25-hydroxyvitamin D_3
Cardiomyopathy	Urinary hydroxyproline
Hypertension	Electrolyte
Congestive heart failure	Low renin levels
Pulmonary system	Increased aldosterone levels
Sleep disturbances	Thyroid
Sleep apnea (central and obstructive)	Low thyroxine-binding–globulin levels
Narcolepsy	Goiter

- Hypertrophie des tissus mous (mains, pieds).
- Hypertrophie osseuse (houppes phalangiennes, rachis, crâne.)
- Élargissement des interlignes articulaires (MCP, MTP, genoux, disques intervertébraux.
- Hyperostose.

Melmed S. N Engl J Med 2006;355:2558-2573



élargissement de l'interligne articulaire

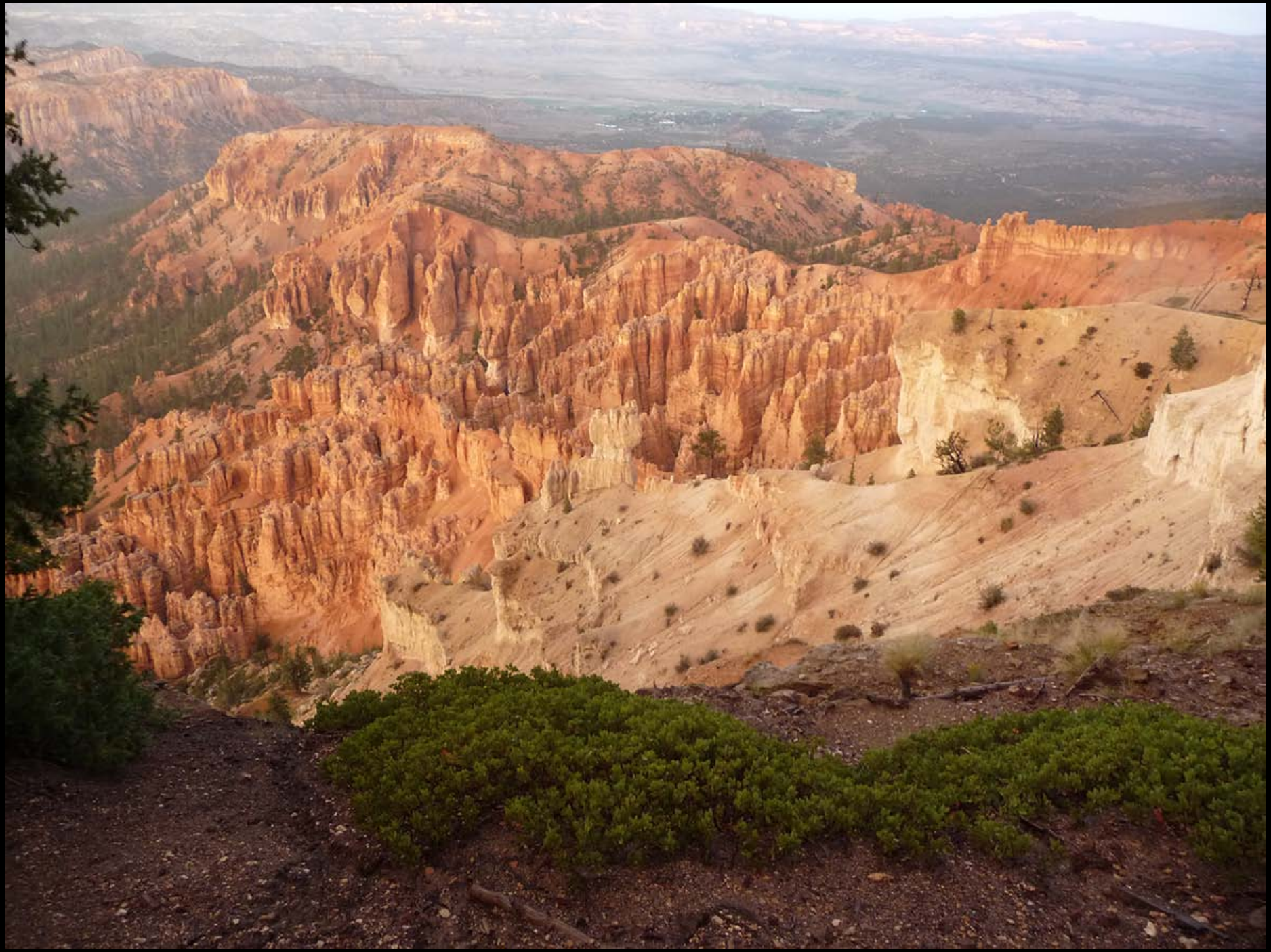
élargissement de l'interligne
+ ostéophytose péricapitale

obs. J. Malghem.

« aspect "en ancre de marine » des phalanges distales

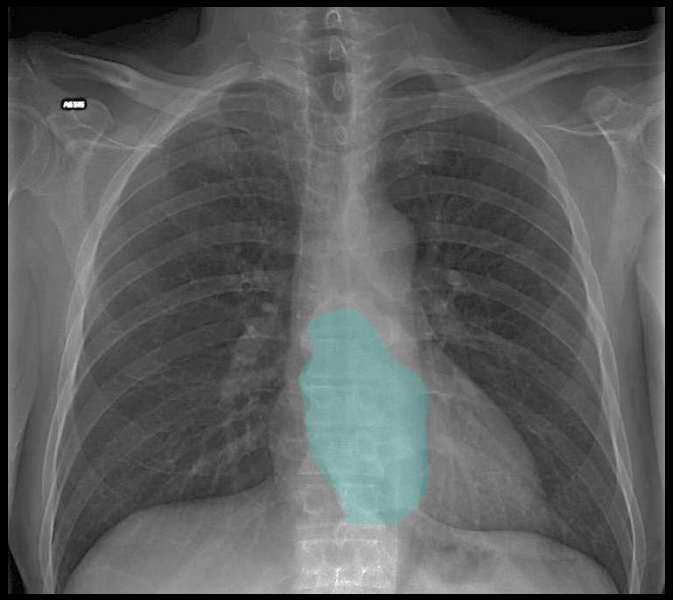
Élargissement des interlignes MCP 2 et 3

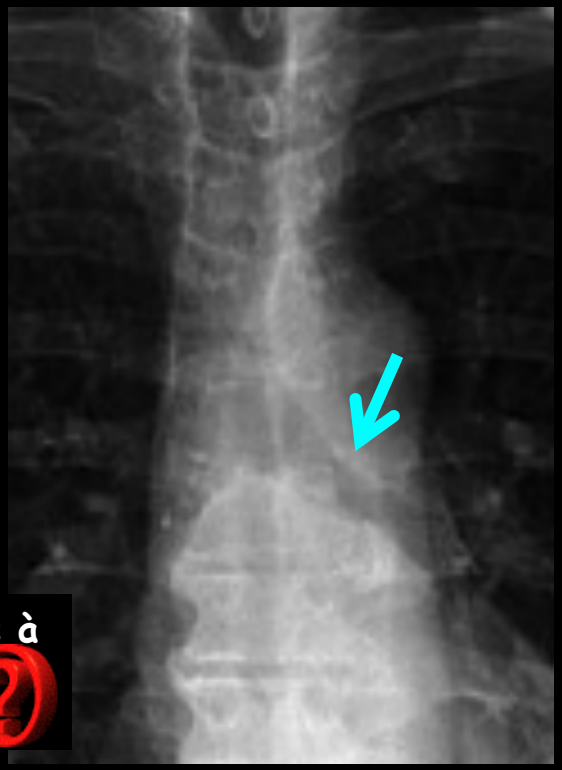
J. Malghem.



Patient de 58 ans; non fumeur ; altération de l'état général ; dysphagie aux solides d'apparition récente

J.B. Meyer IHN





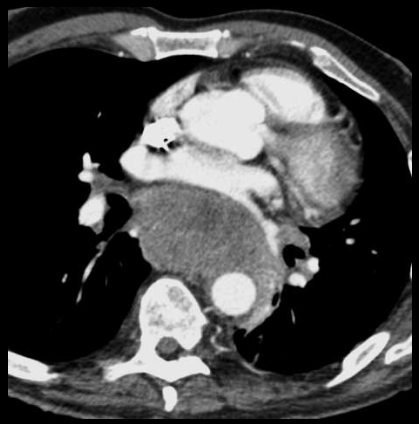
Quels sont les éléments sémiologiques à retenir sur la radiographie (cardio) thoracique chez ce patient

Sténose longue de la bronche souche gauche sans trouble ventilatoire associé

Pas de masse hilaire : la fenêtre aorto-pulmonaire est normale , de même que l'index cardio-thoracique , et la vascularisation pulmonaire

La dysphagie doit faire examiner la zone de projection de l'œsophage, laquelle parait occupée par une masse allongée , dense , dont le pôle supérieur coïncide avec la région sténosée de la bronche souche gauche

Enfin la grosse tubérosité est de volume très réduit avec un cône d'attraction cardial



Les coupes axiales complétées par les reformations dans l'axe Z montrent la présence d'un volumineux processus tumoral développé dans la lumière œsophagienne , remontant jusqu'au tiers supérieur .

Le scanner cérébral pratiqué devant des troubles neurologiques confirme la présence de 3 métastases entourées d'œdème

Quelles formes anatomo-pathologiques peut-on évoquer devant une volumineuses lésion tumorale de ce type développée dans l'œsophage

Carcinome épidermoïde ~ 50 % des cas (squamous cell carcinoma (SCC) ou ses variantes) :

- carcinome basaloïde
- carcinome à cellules fusiformes
- carcinome verruqueux
- carcinome lymphoepithelioma like

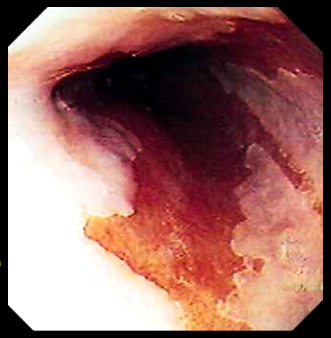
Adénocarcinome ~ 50 % des cas

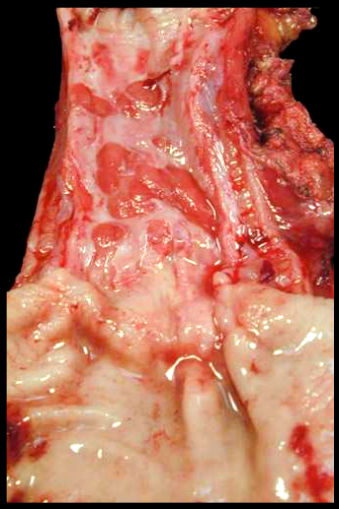
Autres cancers oesophagiens

- mélanome
- tumeur stromale maligne (très rare)
- carcinoïde (T neuro endocrine)
- lymphome
- autres cancers rares

Les biopsies endoscopiques apportent le diagnostic **d'adénocarcinome**

Adénocarcinome de l'œsophage

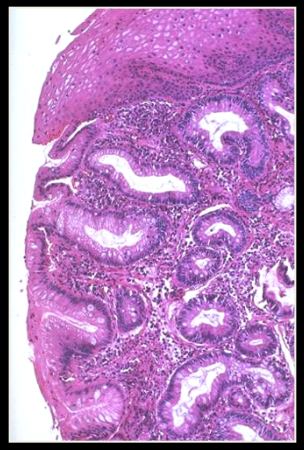




-Tumeur épithéliale maligne avec différentiation glandulaire

-Siège préférentiellement dans le 1/3 inférieur , en association avec un œsophage de Barrett dans plus de 95 % des cas

-très importante augmentation de l'incidence et de la mortalité depuis 1975 ; maintenant aussi fréquent que les carcinomes épidermoïdes



-Facteurs de risque

sexe masculin (7 H / 1 F)

reflux gastro-oesophagien (RGO) prévalence des ADK dans l'œsophage de Barrett : 5 à 28 %

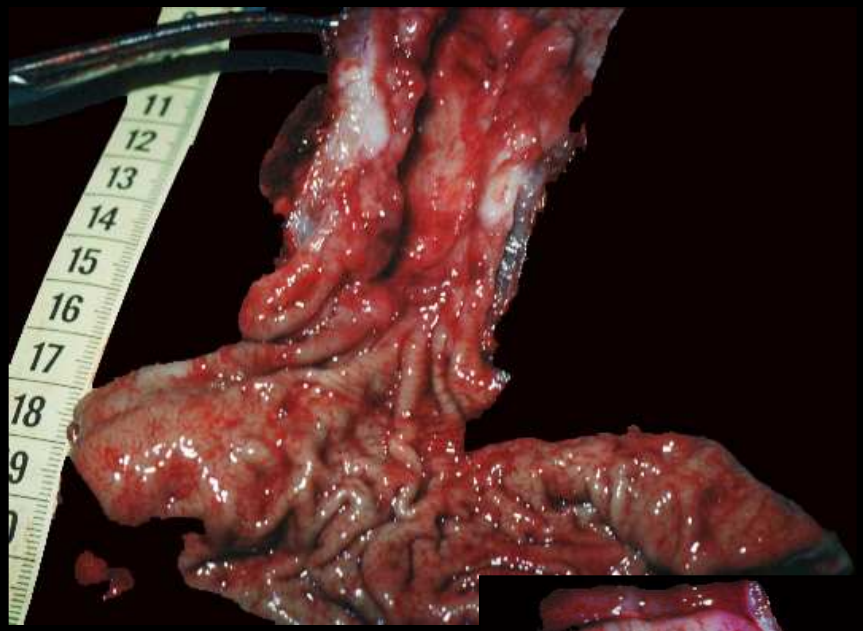
obésité (qui favorise le RGO par augmentation de la pression abdominale) , tabac , alcool

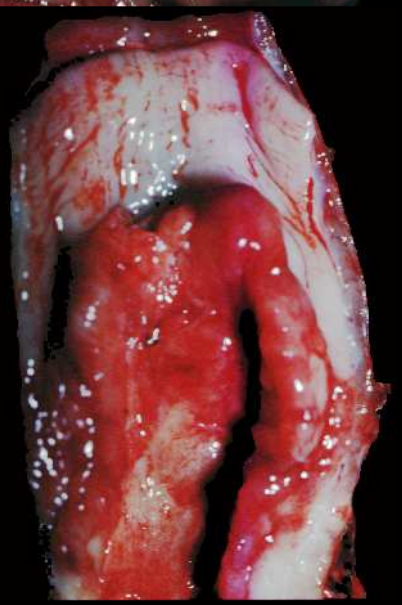
radiothérapie antérieure : sein , tumeur maligne médiastinale

œsophage de Barrett
; endobrachyoesophage

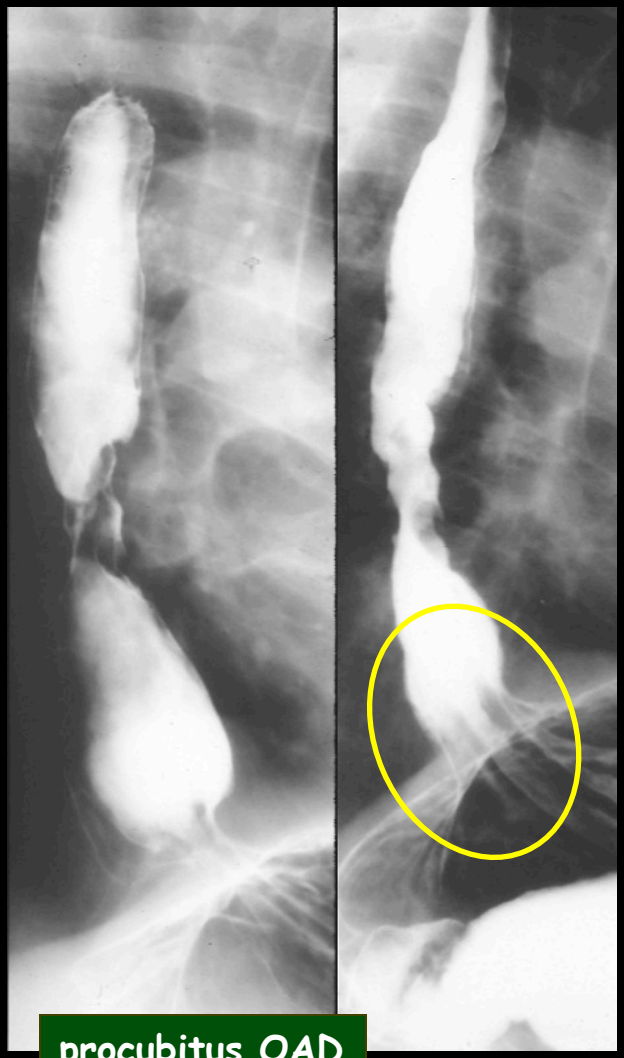
-aspects macroscopiques:

infiltrant 40 à 50 %
bourgeonnant 20 à 25 %
polypoïde 5 à 10 %
plat 10 à 15 %

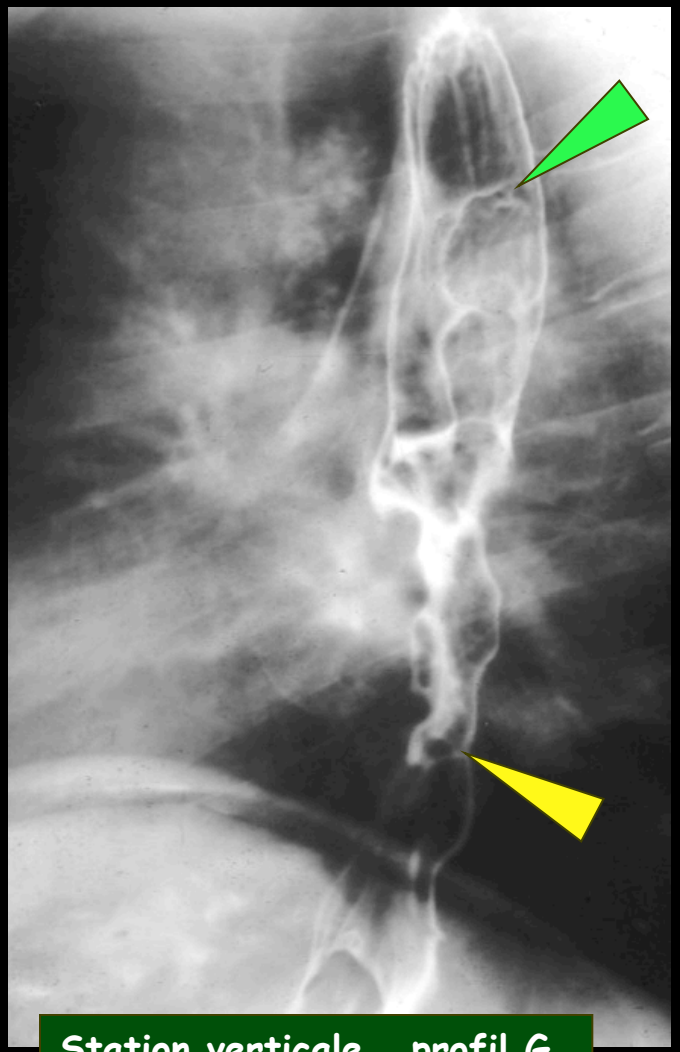




adénocarcinomes sur œsophages de Barrett



procubitus OAD

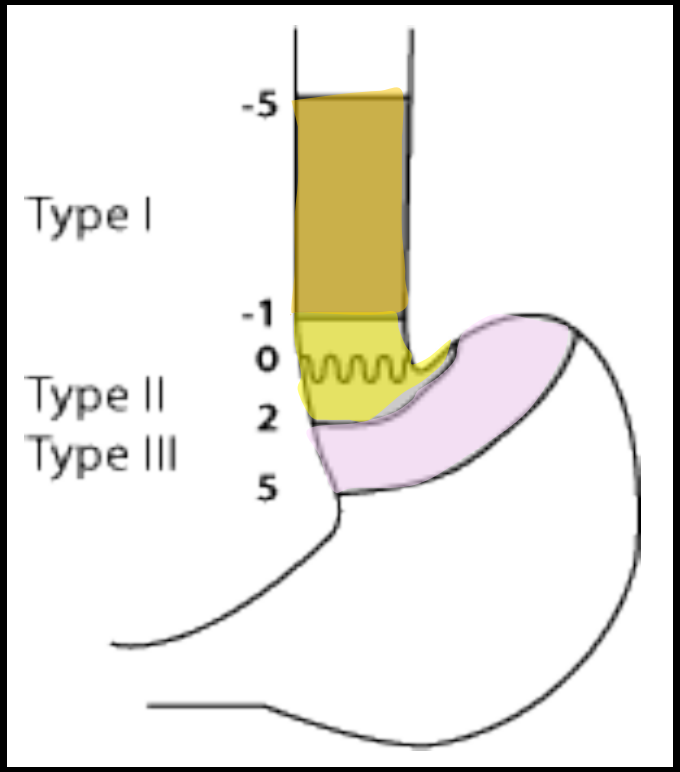


Station verticale profil G

adénocarcinome sur œsophage de Barrett ; cône d'attraction cardial et " petite grosse tubérosité" traduisant une malposition cardio-tubérositaire avec ouverture de l'angle de His , disposition anatomique qui facilite beaucoup le RGO "spontané" ,surtout chez les obèses , puis le développement d'un œsophage de Barrett se compliquant d'un adénocarcinome du cardia et/ou de l'œsophage dans 5 à 28 % des cas

Adénocarcinome du cardia

Classification de Siewert



-Type I : **adénocarcinome de l'œsophage distal**, centre de la tumeur entre 1 cm et 5 cm au-dessus de la jonction œsogastrique.

-Type II : adénocarcinome à localisation cardiale moyenne, centre entre 1 cm au-dessus (limite supérieure) et 2 cm (limite inférieure) en-dessous de la jonction œsogastrique. Cette entité correspond aux **adénocarcinomes du cardia vrais**.

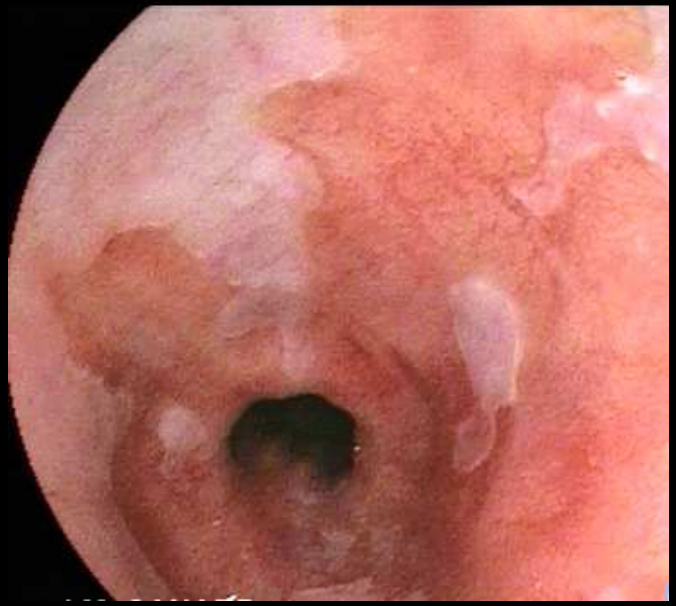
-Type III : lésion du cardia à localisation gastrique prédominante dont le centre tumoral est situé entre 2 cm et 5 cm au-dessous de la jonction œsogastrique : il s'agit d'un **cancer gastrique sous-cardial**.

Facteurs de risque des adénocarcinomes du cardia vs adénocarcinomes gastriques :

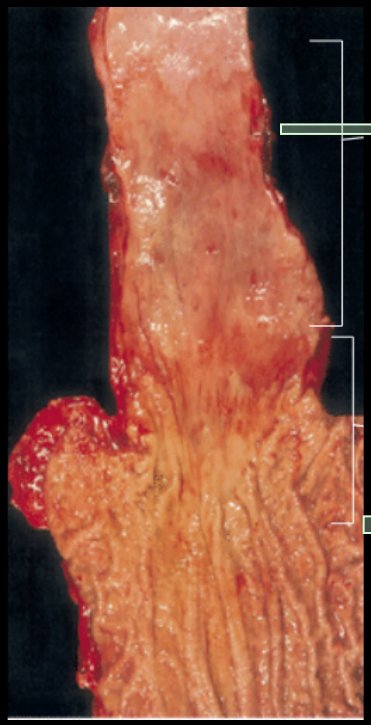
Cardia :

- -RGO et endobrachyoesophage (type I)
- -IMC > 25
- -Tabagisme
- -Sexe masculin (9/1)
- -Alimentation pauvre en fruits et légumes
- -Age

NB : n'est pas lié à Helicobacter pylori !



Endobrachyoesophage



Siewert I : EBO +++

Siewert II et III : autres FDR

Estomac :

- -H.Pylori ++++
- -Alimentation riche en sel
- -Alimentation pauvre en fruit et légumes
- -Age
- -Génétique

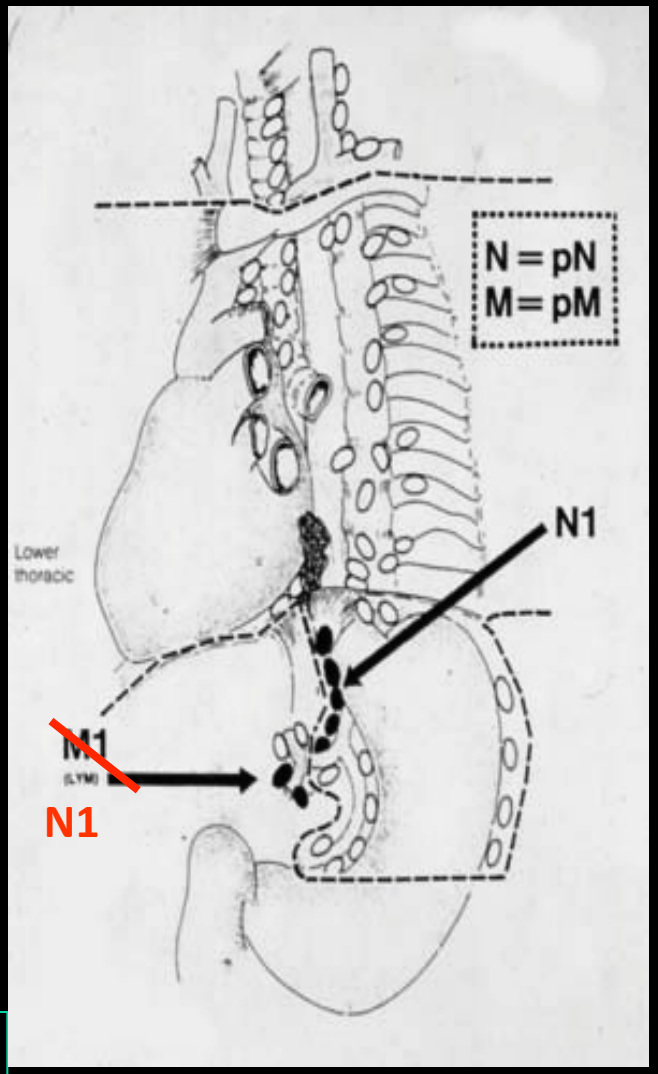
Traitement des adénocarcinomes du cardia

-Type I : œso- gastrectomie polaire supérieure avec anastomose œso-gastrique au dessus de l'azygos (intervention de type Lewis-Santy).

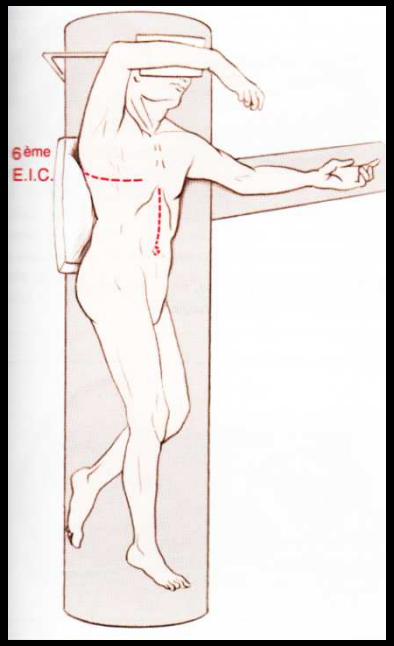
-Type III : œso-gastrectomie totale avec marge de recoupe œsophagienne 6 cm au-delà de l'atteinte macroscopique et anastomose œso-jéjunale ou oeso-colique avec coloplastie (de préférence double abord abdominal et thoracique).

-Type II (cancer strictement localisé au cardia) : les deux types d'interventions précédentes possibles mais Lewis-Santy = meilleurs résultats sur le plan fonctionnel

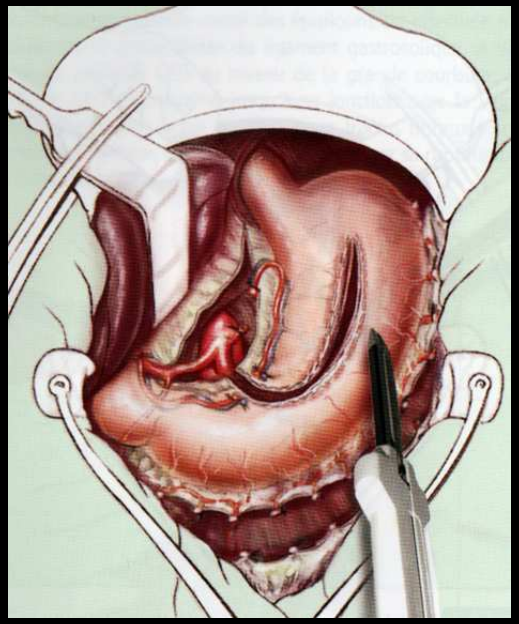
Critères de non résécabilité :
*Adhérence à l'aorte > 90°
*Adénopathies à distance : cervicales, sus claviculaires
*Métastases viscérales



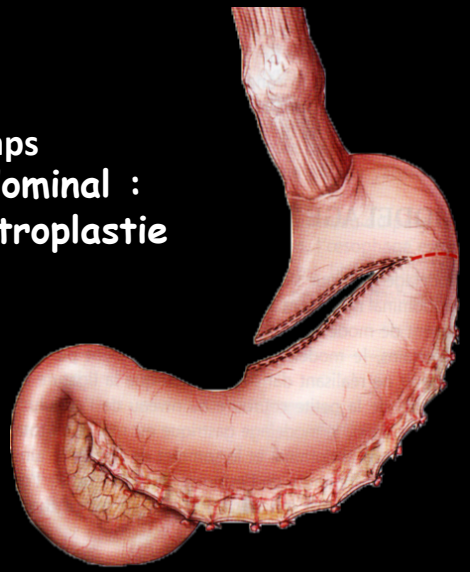
NB :les ganglions cœliaques ne sont pas considérés comme métastatiques dans les tumeurs du cardia !



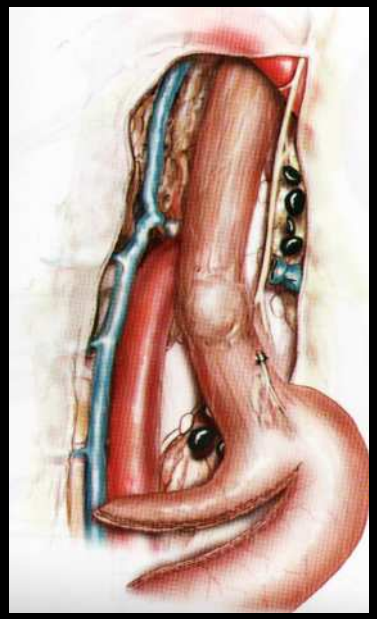
Lewis-Santy : double voie d'abord : laparotomie médiane sus ombilicale;et thoracotomie droite ; oeso-gastrectomie polaire supérieure

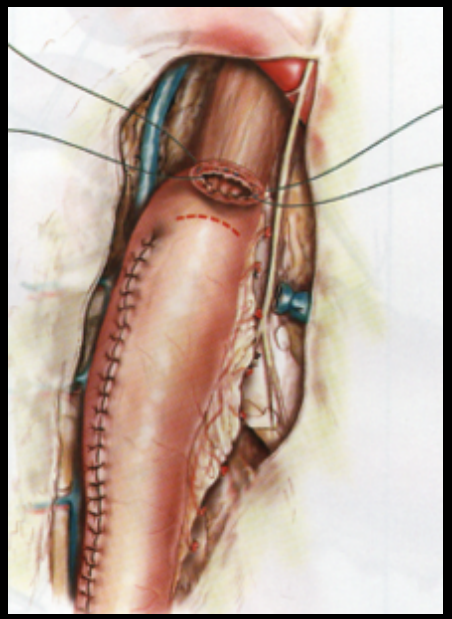


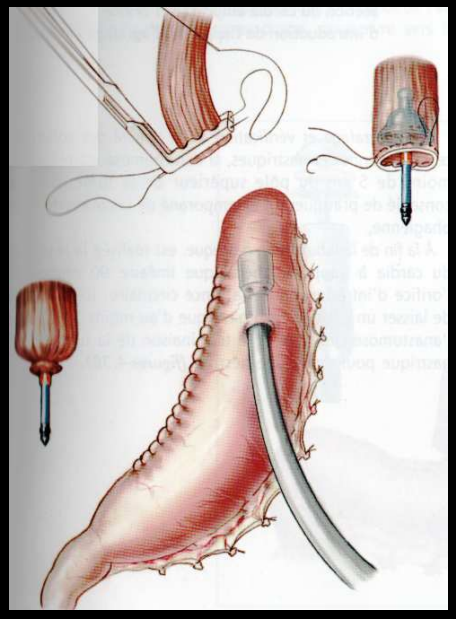
Temps abdominal : gastroplastie

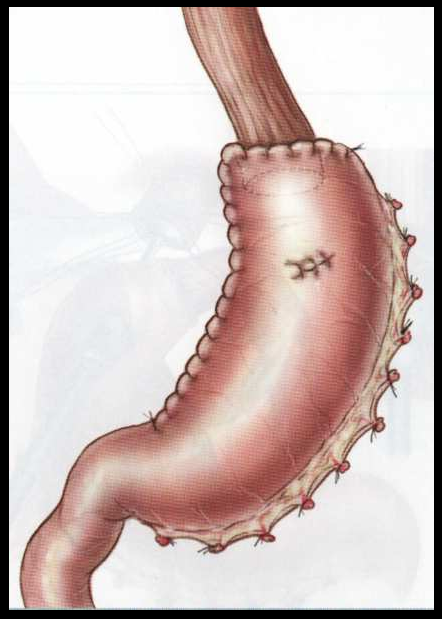


Temps thoracique ,anastomose oeso-gastrique









Take home message

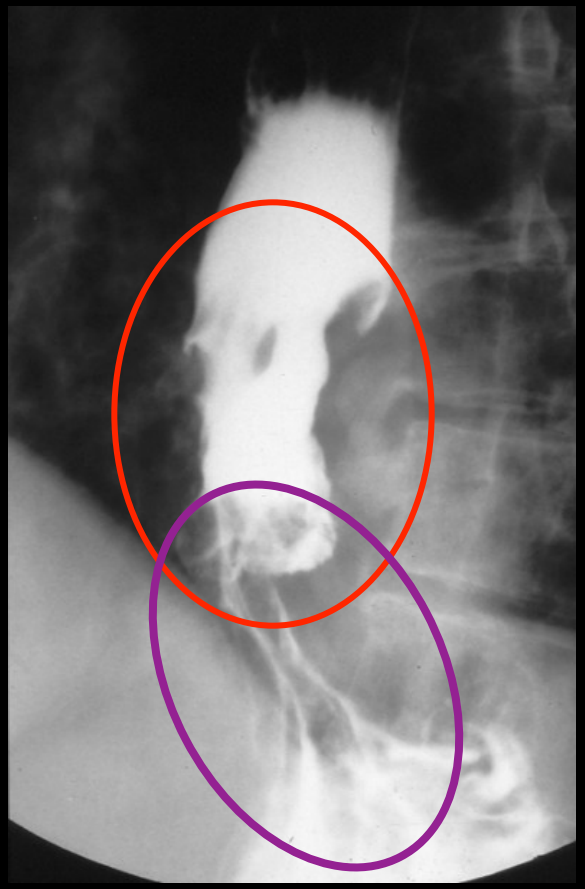
Les adénocarcinomes du cardia et de l'œsophage distal ont vu leur incidence augmenter très nettement dans les 2 dernières décennies

Ils sont étroitement liés à l'œsophage de Barrett , qui complique le RGO , , touchent 9 H / 1 F et sont favorisés par l'obésité , le tabagisme , l'âge , un régime pauvre en fruits …etc . Ils ne sont par contre pas influencés par les infections à H pylori

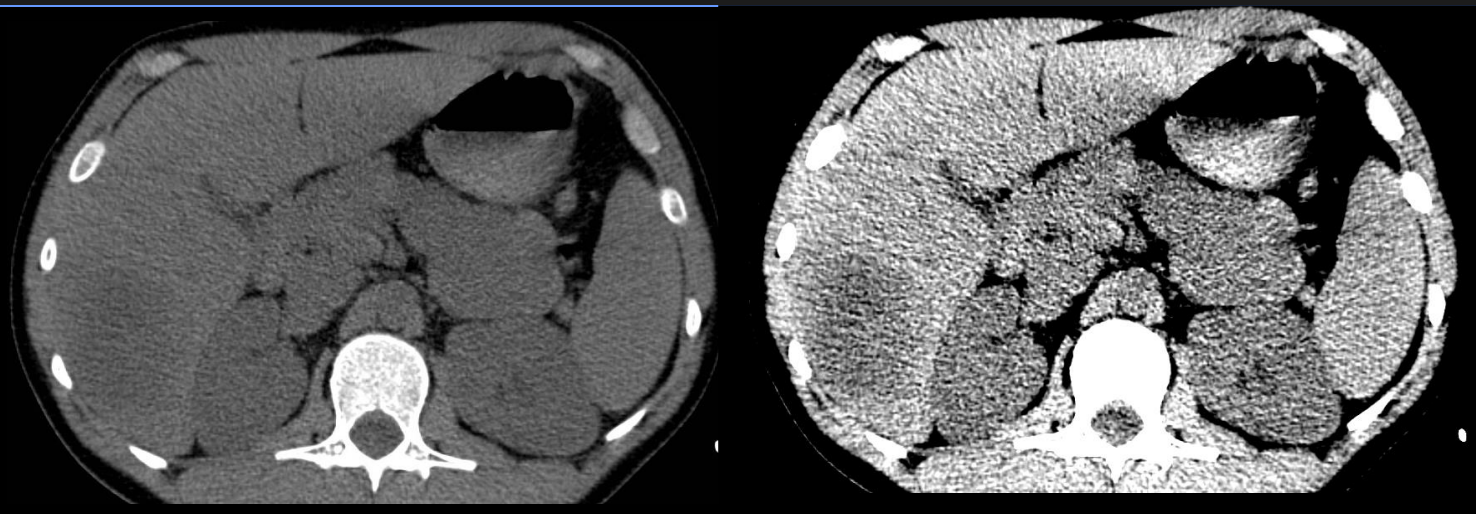
La classification de Siewert distingue les adénocarcinomes vrais du cardia , les adénocarcinomes de l'œsophage distal et les cancers gastriques sous cardiaux

Les adénocarcinomes vrais du cardia et les adénocarcinomes de l'œsophage distal sont traités par une oesogastrectomie polaire supérieure par un double voie abdominale haute et latéro-thoracique

Les adénocarcinomes gastriques de la région sous-cardiale étendus au bas œsophage sont traités par une oeso-gastrectomie totale et rétablissement de la continuité par anastomose oeso-jéjunale ou coloplastie



Patient de 24ans
Voyage au mali en 2009 avec troubles digestifs au retour
Douleur de l'hypocondre droit et fièvre en 2011
Syndrome inflammatoire biologique majeur(CRP=512mg/L)



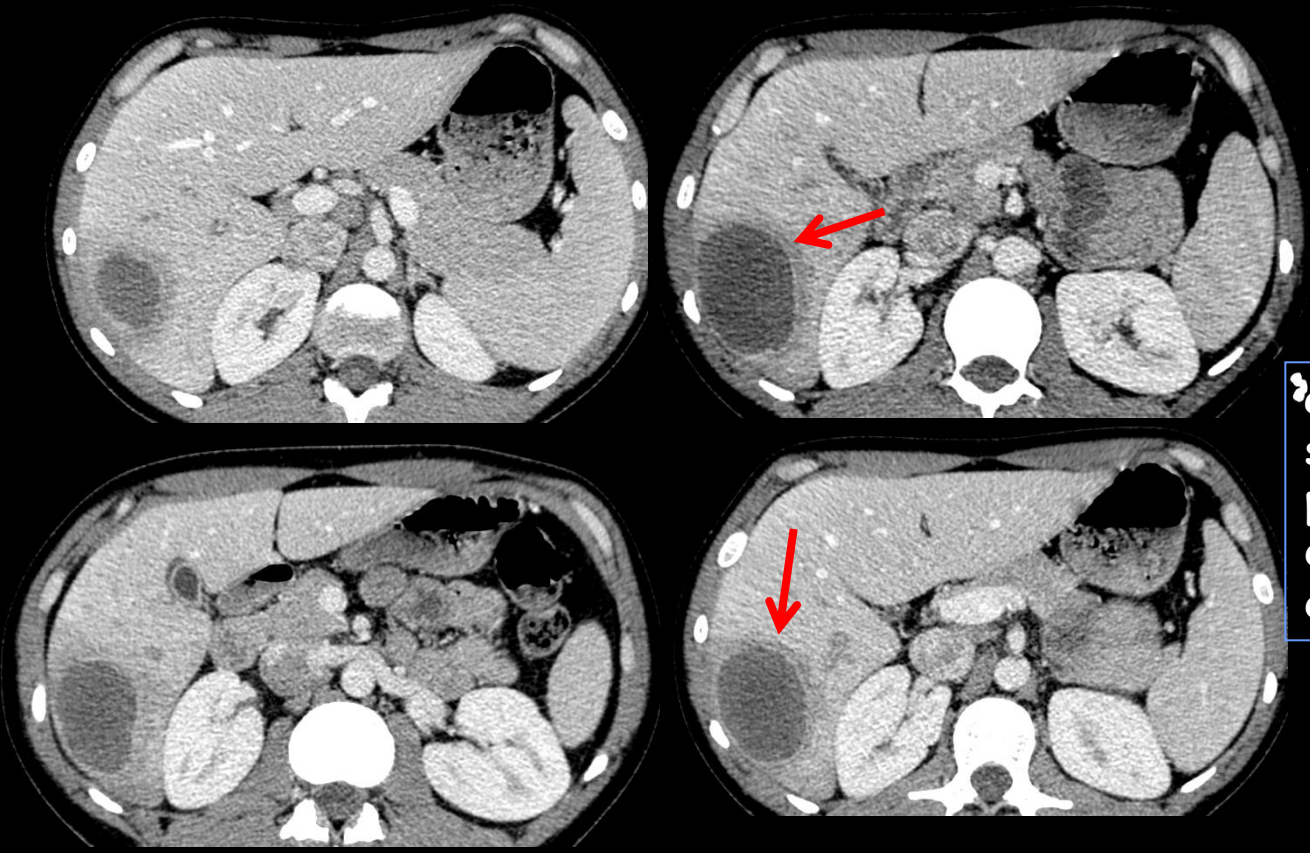
C. SELLAL (IHN)

avant injection de produit de contraste , ces deux images qui correspondent à la même coupe diffèrent seulement par le fenêtrage de visualisation;

. à gauche fenêtre large niveau moyen bas ,la résolution en contraste est faible (mais le bruit est peu visible)

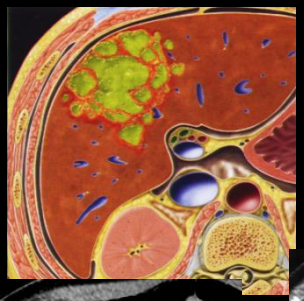
. à droite fenêtre pincée niveau moyenpplus élevé , la résolution en contraste est très améliorée (mais le bruit plus visible) ; c'est de cette façon qu'il faut lire les images non injectées au scanner

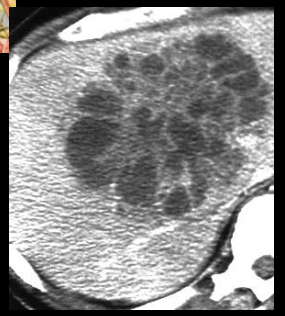
sur l'image de droite on peut constater que les reins sont nettement moins denses que les muscles le foie et la rate ce qui traduit une anémie . La lésion focale du foie droit est elle aussi spontanément hypodense par rapport au parenchyme hépatique et aux muscles et isodense aux reins ce qui est en faveur d'un contenu partiellement liquide



Scanner abdominal
70s après IV

quels sont les éléments de sémiologie radiologique permettant d'évoquer le diagnostic d'abcès amibien du foie droit

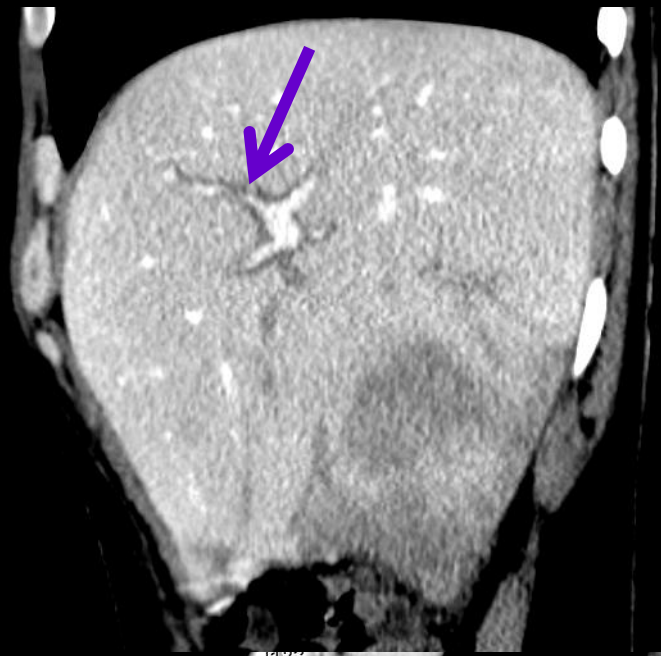




-lésion focale hyppodense non rehaussée par le produit contraste ,de contours réguliers

-entourée par un halo oedèmateux inflammatoire

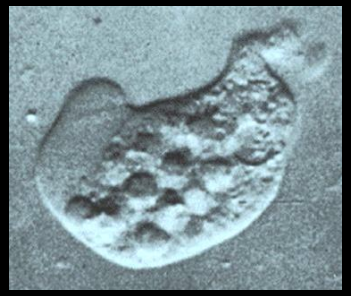
-uniloculaire sans "cluster sign " (agglomérat de petits abcès confluents , apanage des abcès à pyogènes banaux



-il existe en outre un œdème périportal (flèche violette) sans caractère spécifique et des ganglions du pédicule hépatique (flèche jaune)

l'abcès amibien est confirmé par la sérologie et la ponction

Amibiase hépatique



- Infection parasitaire
- La plus fréquente des localisations extra-intestinales
- Complication d'une 'amibiase intestinale inaperçue ou mal traitée
- Agent pathogène: Entamoeba histolytica histolytica (protozoaire)

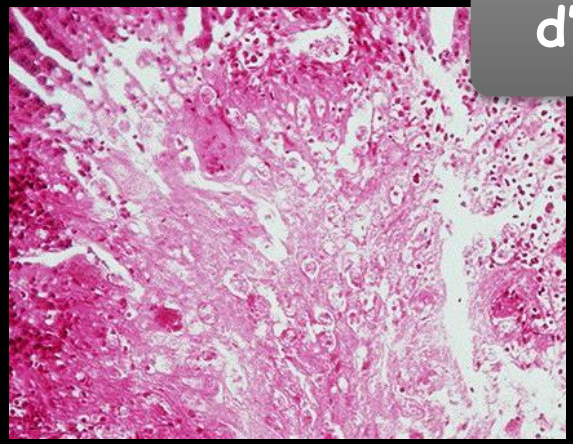
  -résulte de la transformation d'E. histolytica minuta (non pathogène)

  -porteuse d'un riche équipement enzymatique -> pouvoir nécrosant

Amibiase hépatique

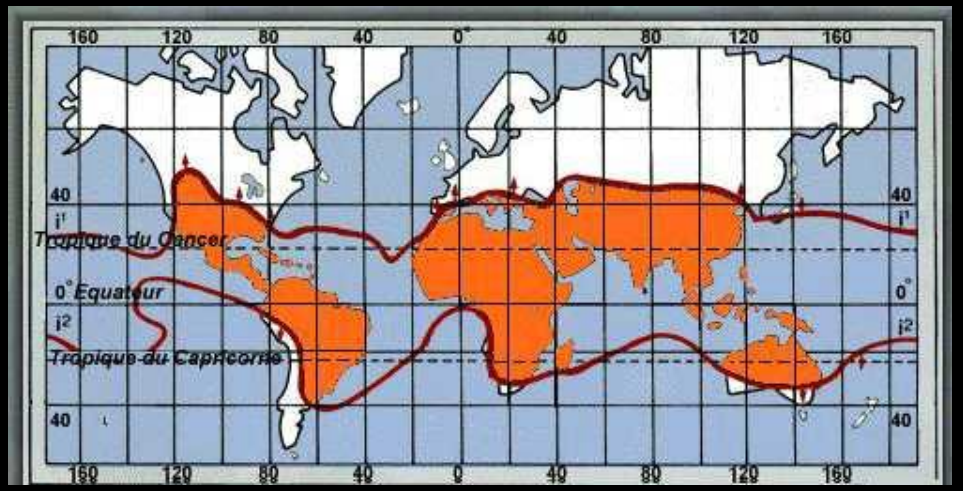
Cycle pathogène

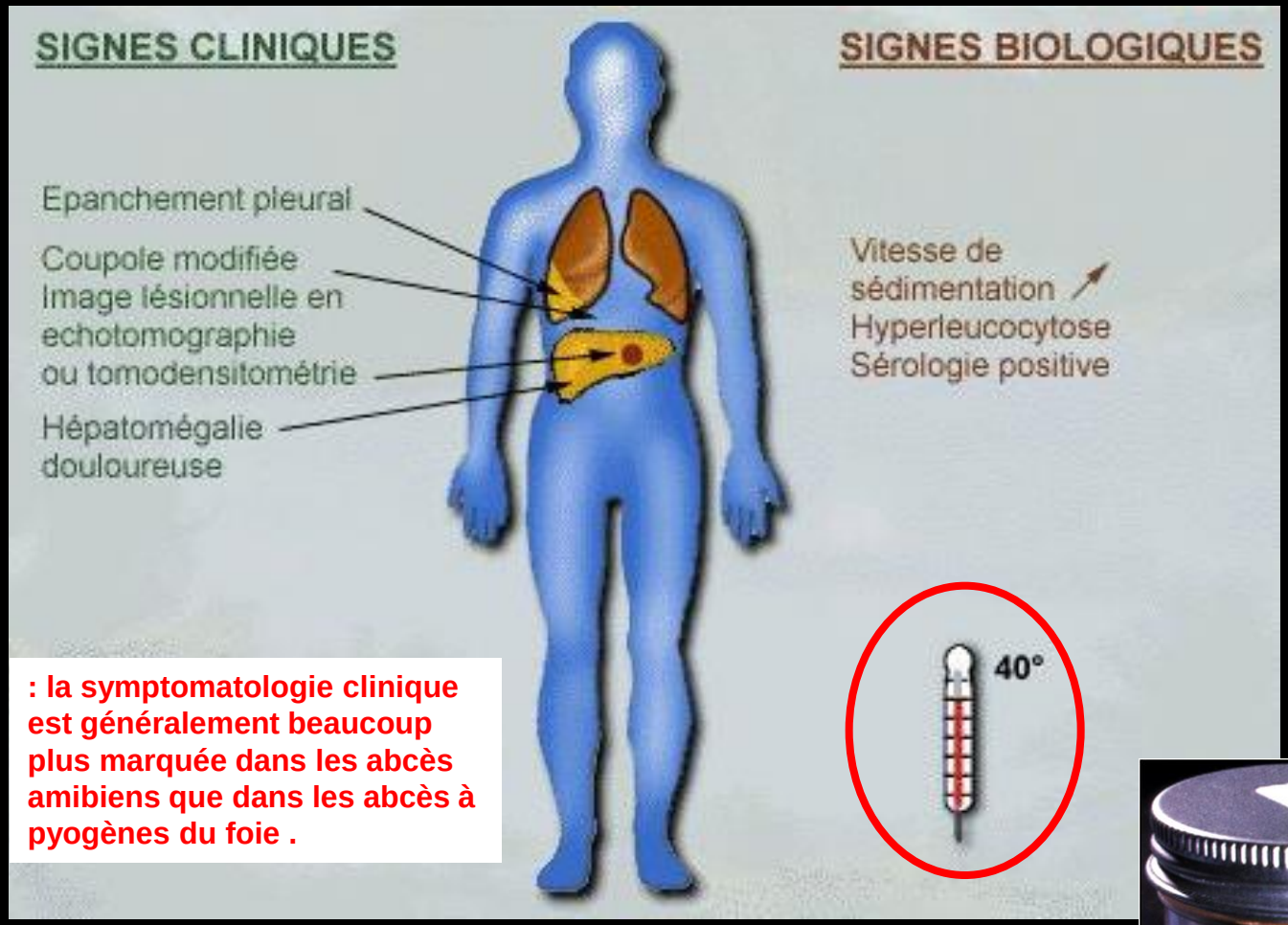
Amibiase colique → essaimage sanguin → embolisation dans les veinules portes → foyers d'hépatonécrose → abcès



Amibiase hépatique

- Patient ayant séjourné dans un pays d'endémie
- Triade de FONTAN:
  - **Douleurs:** hypocondre droit, intensité variable, coupant l'inspiration profonde, irradiant à l' épaule droite , provoquée par l'ébranlement hépatique à l'examen clinique
  - **Fièvre:** rapidement élevée
  - **Hépatomégalie:** constante, ferme, à surface lisse, douloureuse à la palpation appuyée, isolée sans splénomégalie ni ascite
- Syndrome pleuro-pulmonaire





: la symptomatologie clinique est généralement beaucoup plus marquée dans les abcès amibiens que dans les abcès à pyogènes du foie .

pus chocolat "inodore"

- **Diagnostic positif:**

  sérologie

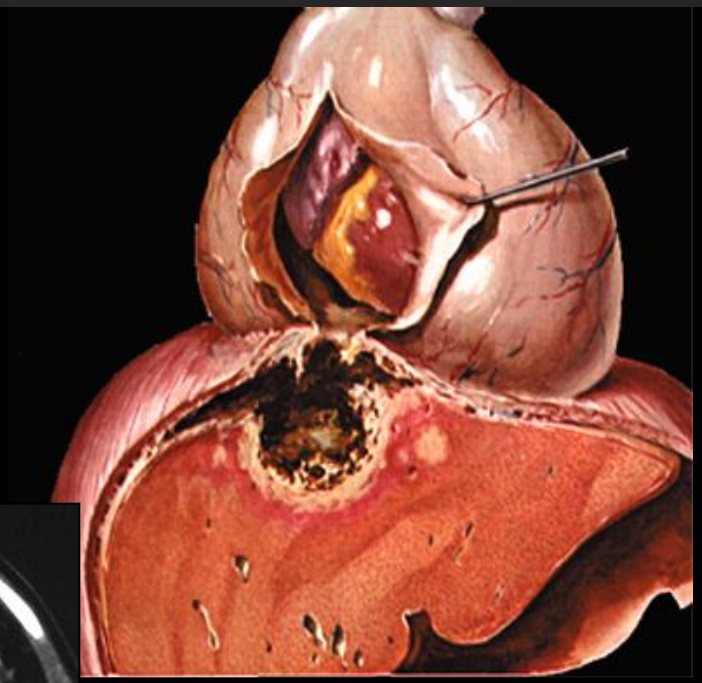
  Drainage percutané

- **Traitement: métronidazole pendant 15 jours**

-une seule indication formelle de drainage en urgence des abcès amibiens du foie : la localisation au lobe gauche en raison du risque de perforation transdiaphragmatique dans le péricarde pouvant entraîner le décès par tamponnade

-dans les autres cas la ponction n'est pas obligatoire mais elle apporte une sédation plus rapide que le traitement médicamenteux dont les résultats peuvent se faire attendre plusieurs jours sur le plan de la symptomatologie clinique et plusieurs semaines ou mois pour la disparition de la lésion hépatique.

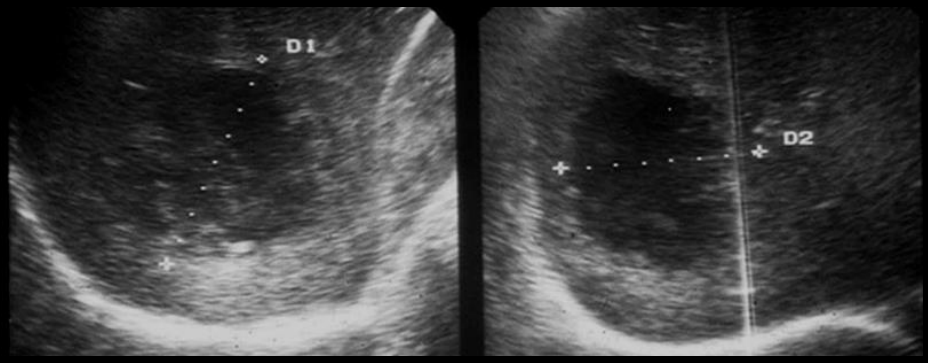
notez les troubles perfusionnels dans le parenchyme du foie gauche au contact de la lésion infectieuse.



Amibiase hépatique

- Imagerie:

  - Lésion **unique dans 2/3 des cas**
  - **Foie droit+++,** localisation sous-capsulaire
  - Rx: ascension de la coupole diaphragmatique droite
  - Echographie: aspect hypoéchogène hétéérogène
  - Scanner: collection liquidienne avec une couronne se rehaussant progressivement cernée d'un œdème péri-lésionnel et d'un anneau hypervascularisé (image en double cible (comme dans tous les abcès hépatiques)



Amibiase hépatique

Au total

- Infection parasitaire:

  entamoeba histolytica

  pays d'endémie ++

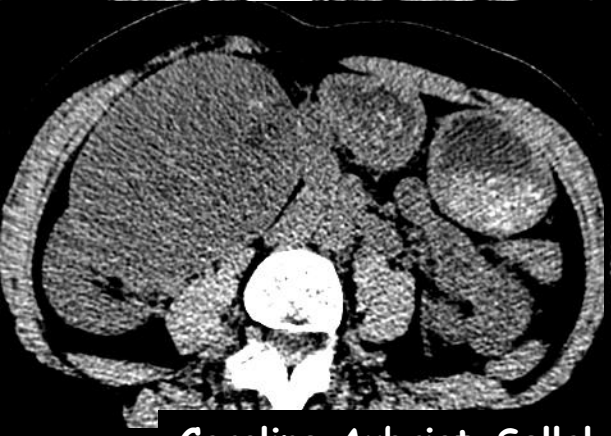
- Triade clinique: douleurs, fièvre et hépatomégalie

- Diagnostic positif: sérologie+++

- Traitement: métronidazole

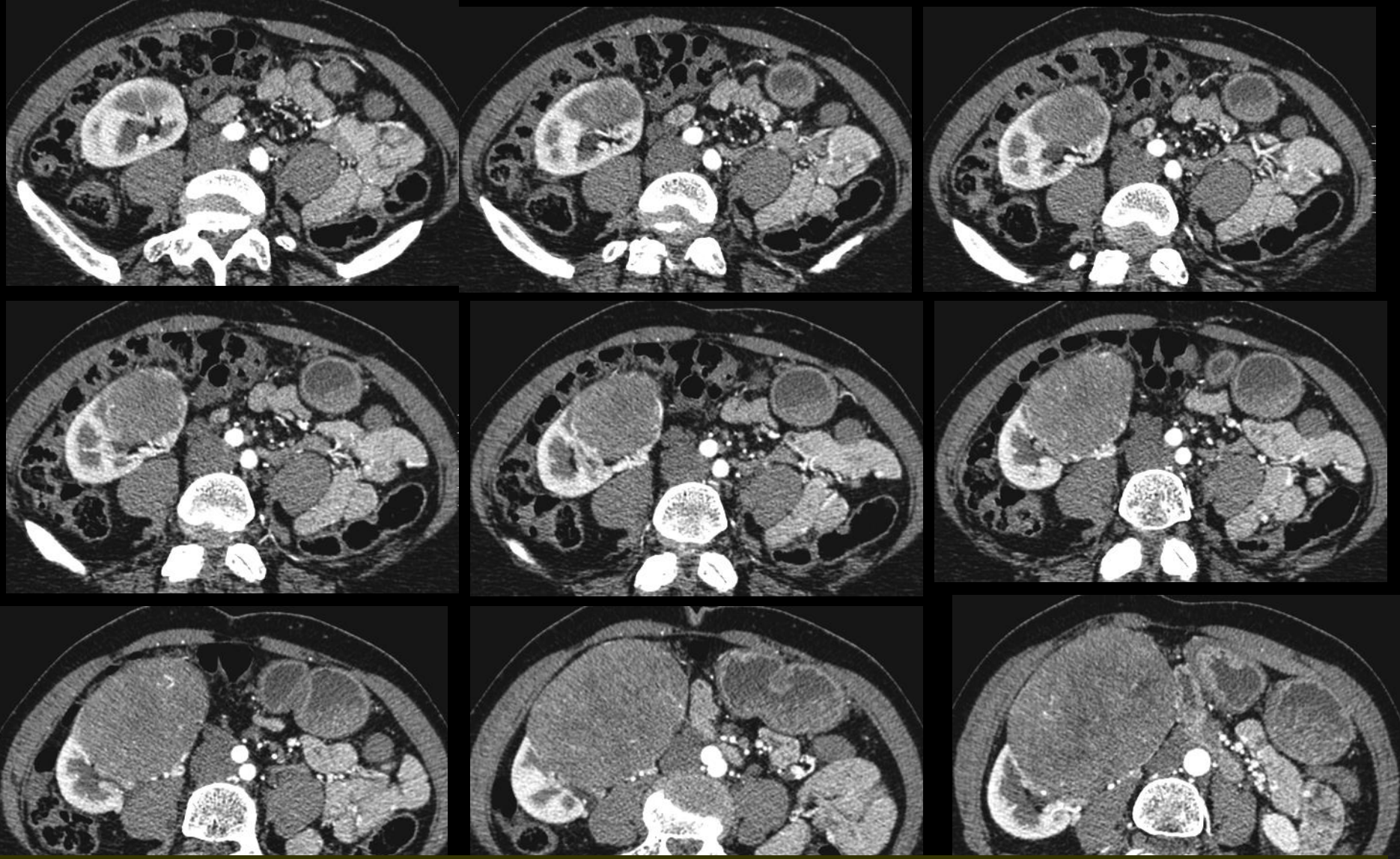
- Ne pas oublier la sérologie VIH (facteur de risque important)

jeune femme 50 ans , asthénie , baisse de l'état général et masse palpable de l'hypochondre droit . Quels sont les éléments sémiologiques à retenir sur les images scanographiques ?



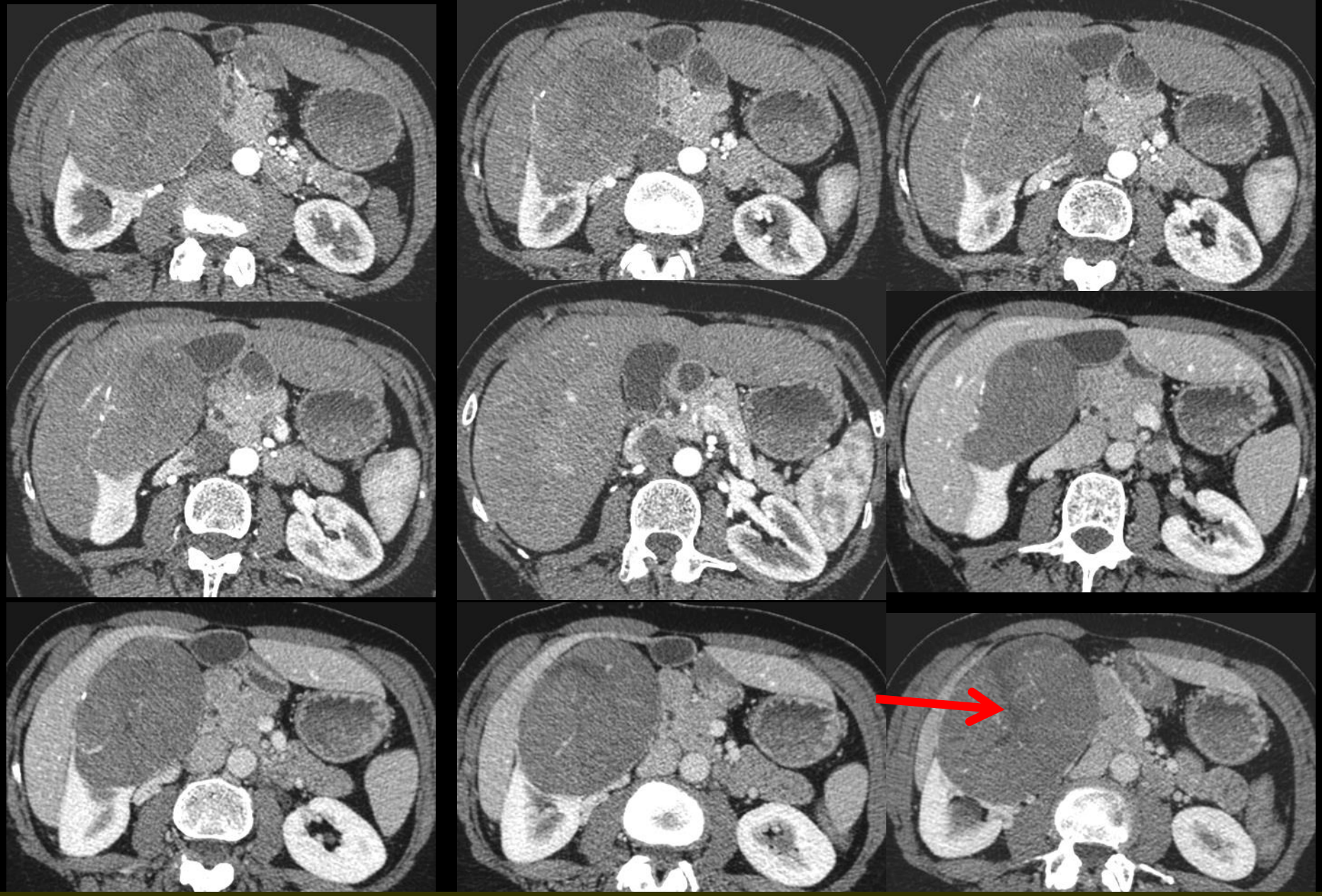
Caroline Aubriot-Sellal CCA

-masse rétropéritonéale
-charnue , hétérogène , à contours réguliers suggérant une pseudo-capsule avec calcifications arciformes
-surrénale droite présente (flèche jaune)
-la masse est en continuité avec le rein droit et de densité moyenne très voisine .

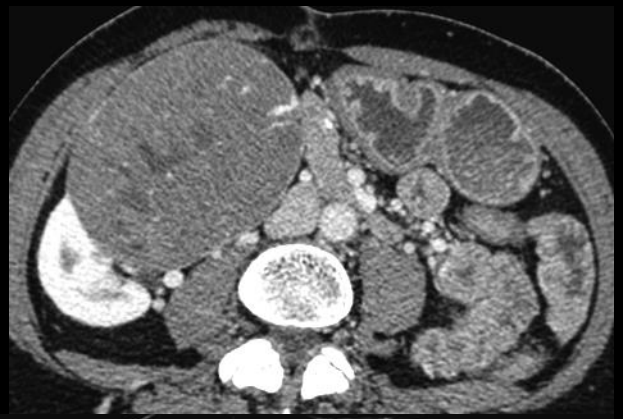


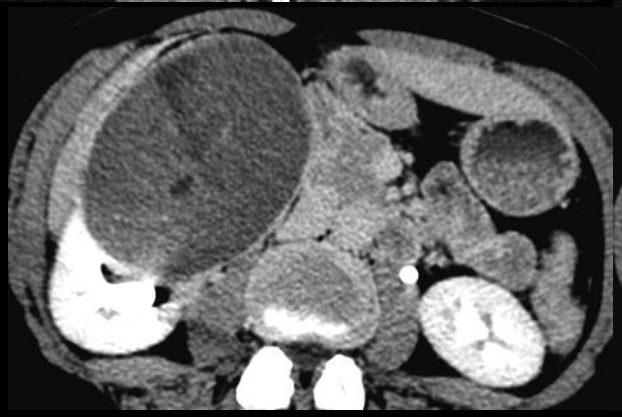
-après injection , l''origine rénale se confirme (pôle inférieur de la masse "enchâssé" dans le rein) ; présence d'éperons de parenchyme rénal circonscrivant une partie de la circonférence

-la masse est le siège de néo vaisseaux et est globalement faiblement vascularisée , sans présenter d'hypervascularisation +/- anarchique analogue à celle des carcinomes à cellules claires

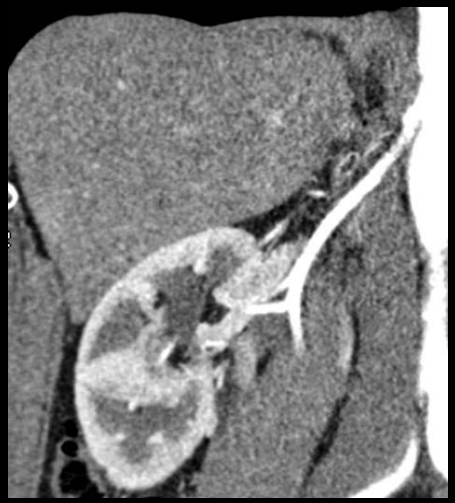


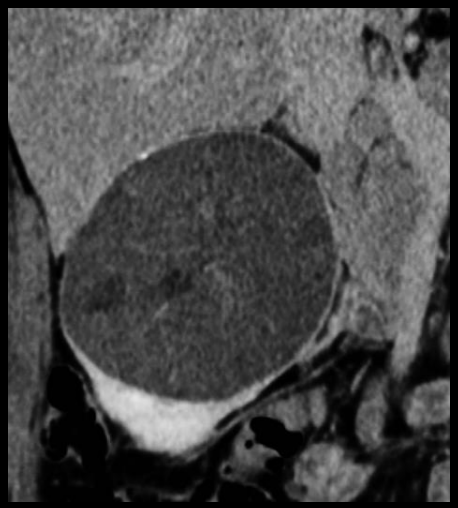
-l'aspect de "cicatrice fibreuse centrale" , analogue à celui décrit dans les oncocytomes est un élément sémiologique de valeur pour la caractérisation de ce type de lésion lorsqu'elles sont de grande taille





-la capsule est nettement rehaussée sur les coupes et reformations "tardives" (5 ' après IV) , ce qui confirme sa nature fibreuse collagène





quelles sont , à ce stade , vos hypothèses diagnostiques , devant une **masse solide du rein** , a priori unique ,a ou pauci symptomatique , chez une femme d'âge moyen ,n'ayant pas les caractères classiques d'un carcinome rénal à cellules claires (Grawitz) , en particulier l'hypervascularisation

-parmi les **lésions relativement fréquentes** , on retiendra

.le carcinome papillaire (10 % des carcinomes du rein) ou carcinome rénal à cellules chromophiles

.le carcinome rénal à cellules chromophobes (5 % des carcinomes du rein)

.le carcinome à cellules transitionnelles infiltrant le rein

.l'angiomyolipome sans graisse ou dans sa variété épithélioïde (pécome)

.l'oncocytome

.le lymphome (B diffus grandes cellules , folliculaire , Burkitt , à cellules du manteau , leucémies , syndrome lymphoprolifératif post transplant , du MALT….)

.la métastase (carcinome bronchique , œsophagien et des voies aéro-digestives supérieures…)

sans oublier les atteintes pseudo tumorales ; pyélonéphrite xanthogranulomateuse , hématome …

-parmi **les tumeurs rares mais importantes** :

.le **carcinome médullaire** du rein

.le **plasmocytome** du rein

.les **tumeurs mésenchymateuses** : sarcome synovial , fibrosarcome , léiomyosarcome , tumeur fibreuse solitaire maligne , tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques

.la **tumeur juxta-glomérulaire** (réninome)

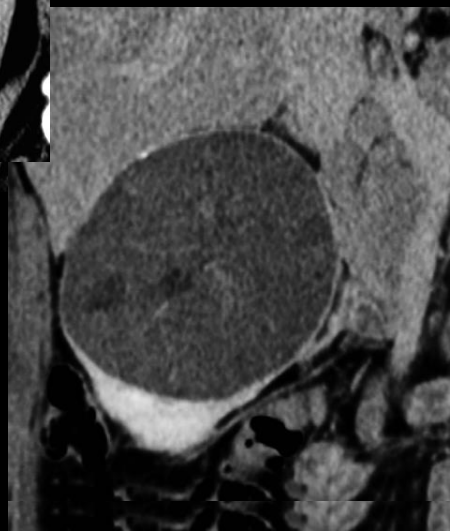
.la tumeur neuro ectodermique primitive (PNET)

. …

bien qu'incomplète , cette liste rend compte de la relative "vanité" de la "caractérisation lésionnelle" par les éléments de sémiologie macroscopique de l'imagerie .Pour autant , c'est un devoir pour le radiologue de formuler clairement ses hypothèses diagnostiques car l'examen microscopique ,même complété par les données immuno-histochimiques et de biologie moléculaire comporte aussi ses difficultés et ses limites , notamment en raison du caractère pas forcément représentatif des échantillons examinés .

dans tous les domaines , et pas seulement en pathologie osseuse ou dans les maladies infiltrantes du poumon , **la confrontation clinique-biologie-imagerie-pathologie est fondamentale** et chacun des composants de ce "quatuor" doit jouer sa partition, sans vouloir "couvrir" les autres . C'est le rôle des réunions de concertation pluridisciplinaires qui sont ,avec le dossier informatisé du patient , les piliers des démarches-qualité dans la prise en charge du patient (à condition que le quatuor ne soit pas trop souvent réduit à un trio ou un duo…..)

en pratique , quels sont les éléments complémentaires à prendre en compte pour la "caractérisation lésionnelle" d'une masse solide du rein chez un adulte , en imagerie



-les **données anamnestiques**

.patient immunodéprimé LMNH ; syndrome lympho-prolifératif post-transplant,

.cancer primitif connu : métastase

.fièvre , infection urinaire : pyélonéphrite , abcès

-**l'histoire clinique**

.apporte peu pour les carcinomes du rein

.utile pour traumatismes , infections , LMNH, métas

-**donnés d'imagerie**

.**hyperdensité spontanée de la masse** par rapport au parenchyme rénal : angiomyolipome sans graisse , oncocytome , carcinome à cellules transitionnelles , kyste hyperdense

.**rehaussement globalement faible** : carcinome papillaire , carcinome à cellules chromophobes , métastase , lymphome …

.**extension aux cavités excrétrices** : carcinome à cellules transitionnelles

le carcinome à cellules chromophobes du rein

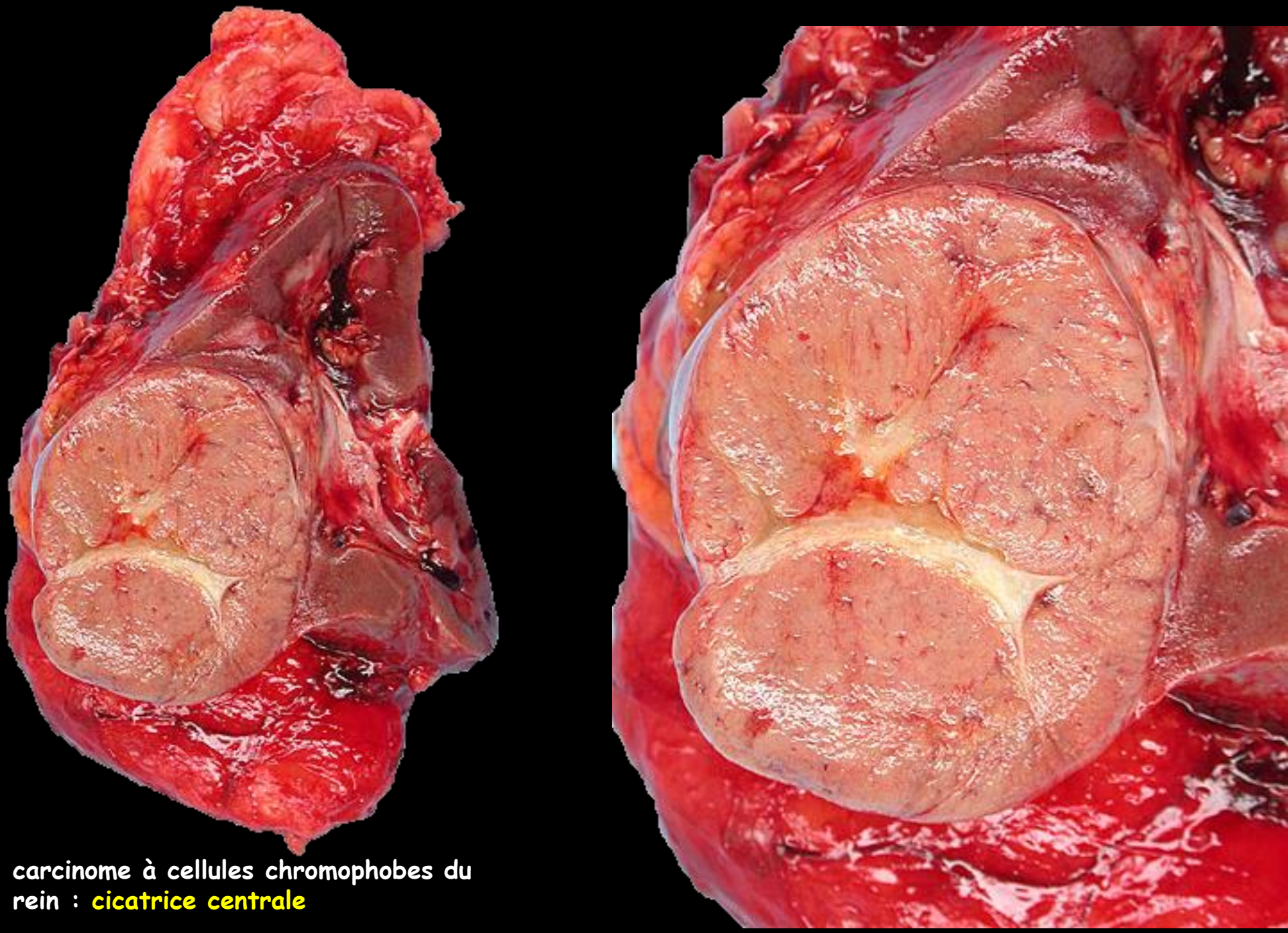
-c'est le diagnostic porté sur l'examen de la pièce d'exérèse ,chez cette patiente.

-il représente 6 à 11% des carcinomes du rein , la moyenne d'âge des patients est de 58 ans (extrêmes 22 – 62) , le SR est de 1,5 H / 1 F .

-le pronostic est meilleur que eux du carcinome à cellules claires et du carcinome papillaire , avec un taux de survie de 95 % à 5 ans.
les facteurs péjoratifs sont la taille , la nécrose tumorale, les aspects histologiques sarcomatoïdes et les extensions au péri rein

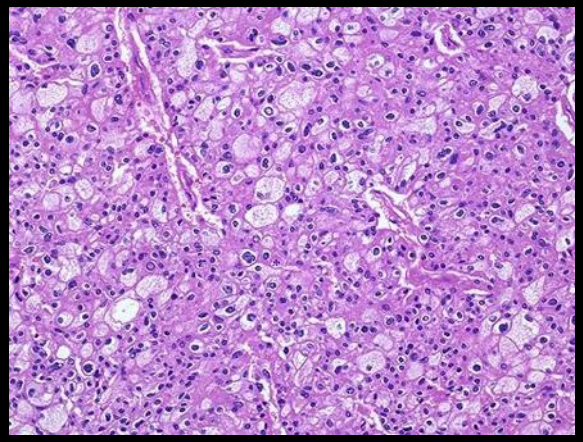
-il se présente sous forme d'une masse circonscrite , de grande taille ,palpable dans 1/3 des cas. l'hématurie est rare.

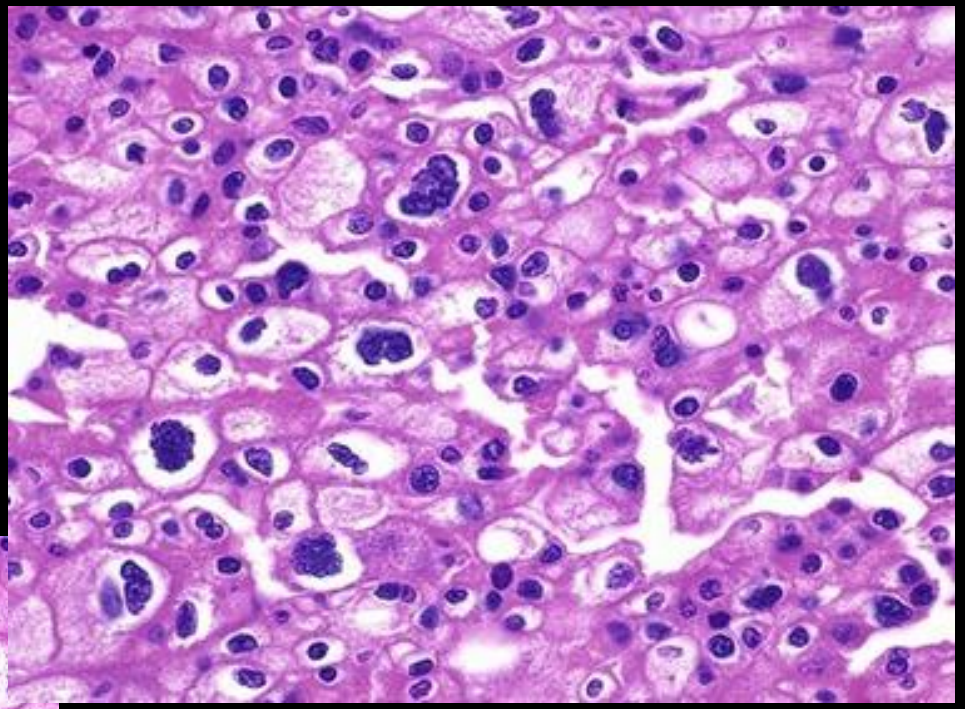
-en imagerie ,l'aspect faiblement vasculaire est habituel; la cicatrice centrale observée dans les lésions de grande taille (15 % des cas) est un élément que l'on peut aussi rencontrer dans les carcinomes à cellules claires de bas-grade . Il est le reflet d'un carcinome de faible évolutivité.
Des zones hémorragiques et / ou nécrosées sont observées dans 25 à 30 % des cas ; la kystisation est rare.
Les formes multifocales sont < 10 %.

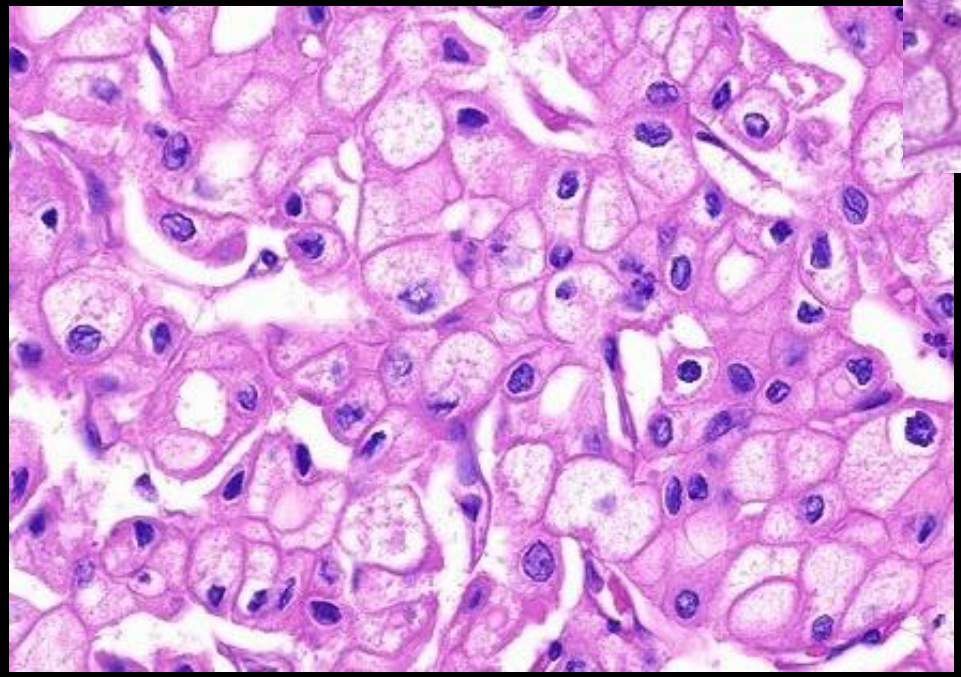


carcinome à cellules chromophobes du rein : cicatrice centrale

http://webpathology.com/image.asp?n=2&Case=67







carcinome à cellules chromophobes du rein :

noyaux hyperchromatiques
cellules plurinucléées
cytoplasme plus dense en périphérie des cellules leur donnant un aspect "encadré"

http://webpathology.com/image.asp?n=2&Case=67

messages à retenir

-devant une tumeur solide du rein , peu vascularisée chez un adulte , a ou pauci symptomatique , sans extension aux cavités excrétrices , à contours réguliers , quelques diagnostics peuvent être discutés , au premier rang desquels:

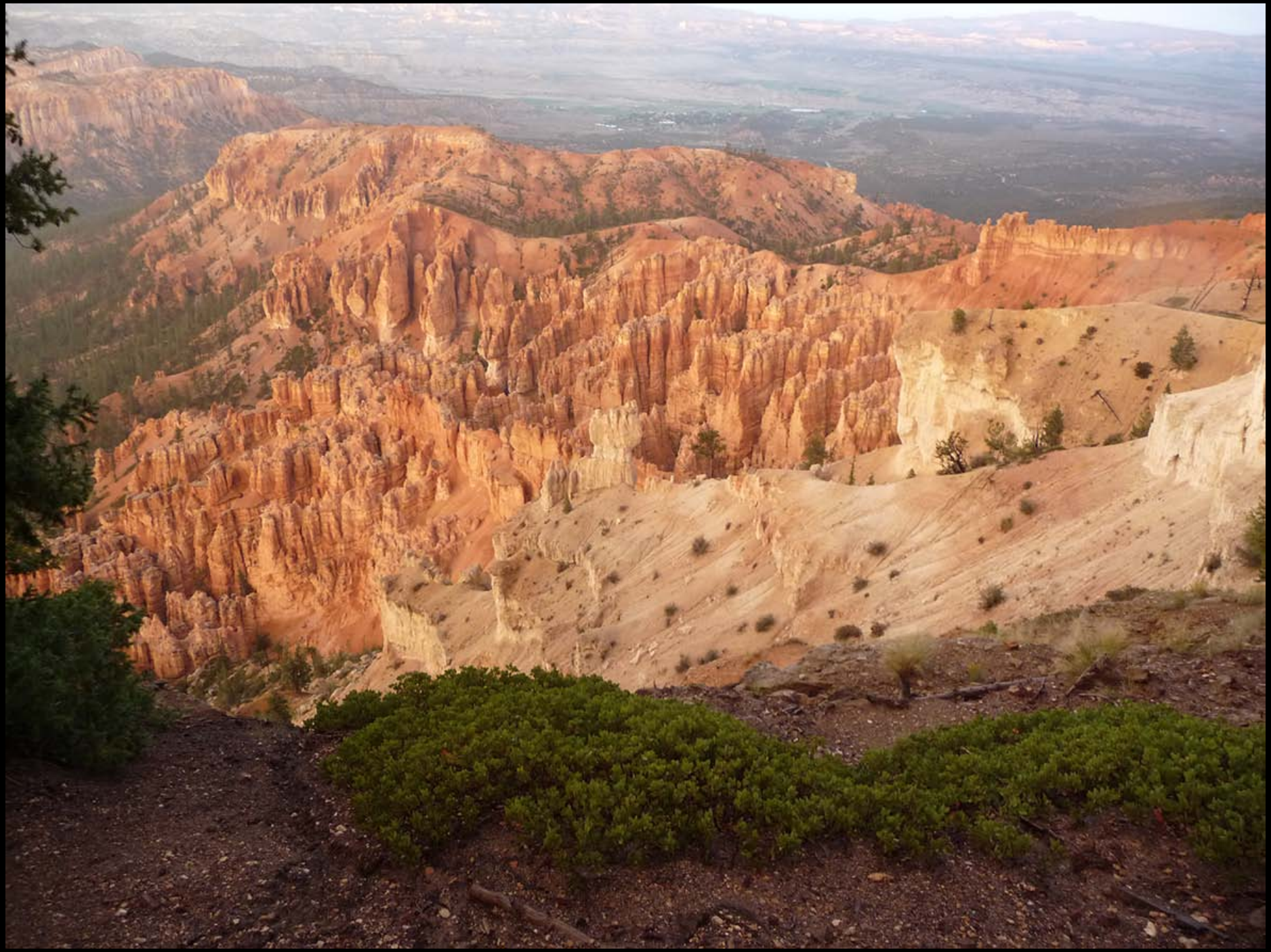
.le carcinome papillaire

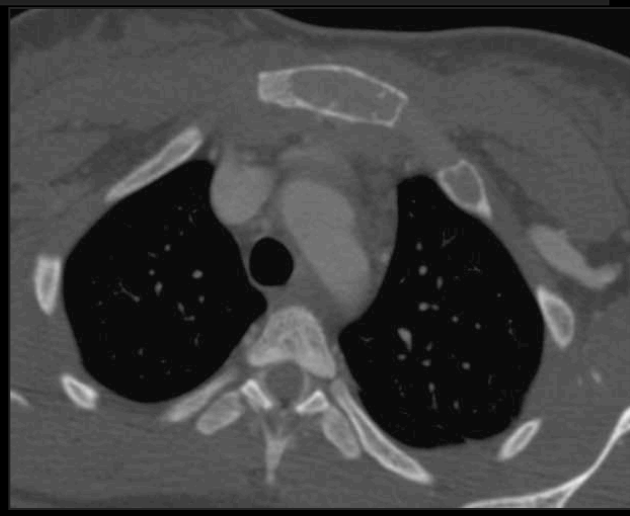
.le carcinome à cellules chromophobes

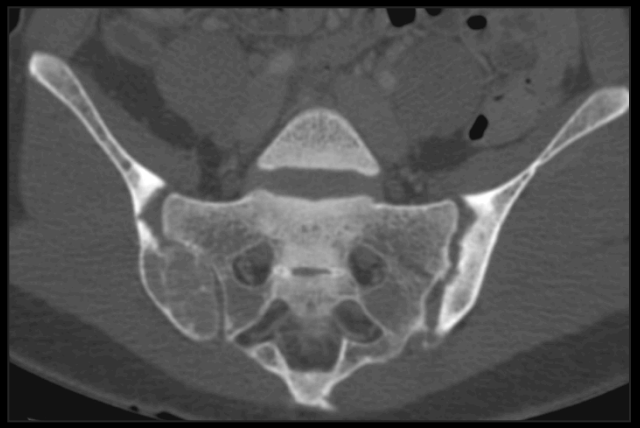
-si la lésion est de grande taille et s'il existe un aspect de cicatrice fibreuse centrale , le carcinome à cellules chromophobes doit être proposé , à côté de l'oncocytome .

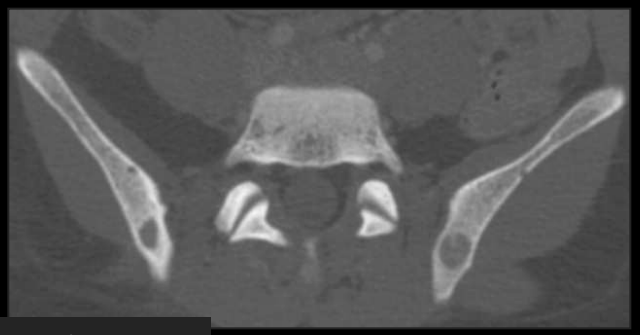
-on n'omettra pas de joindre aux hypothèses plausibles les localisations rénales des hémopathies malignes : LMNH , plasmocytome et les métastases . Ces 2 types de lésions justifient les biopsies qui évitent une exérèse inutile.

-il faut toutefois éviter de biopsier une lésion mésenchymateuse maligne que l'on soupçonnera s'il existe des signes cliniques généraux et locaux , une évolution rapide , une hypervascularisation en volutes (storiforme) , des zones de nécrose de liquéfaction kystisées et : ou des signes d'agressivité (extension aux organes voisins)









Patiente de 21 ans ; quels sont les principaux mécanismes physiopathologiques en cause dans les remaniements ostéo-articulaires visibles chez cette jeune femme

Ariane Raymond IHN

il s'agit , bien sur d'une

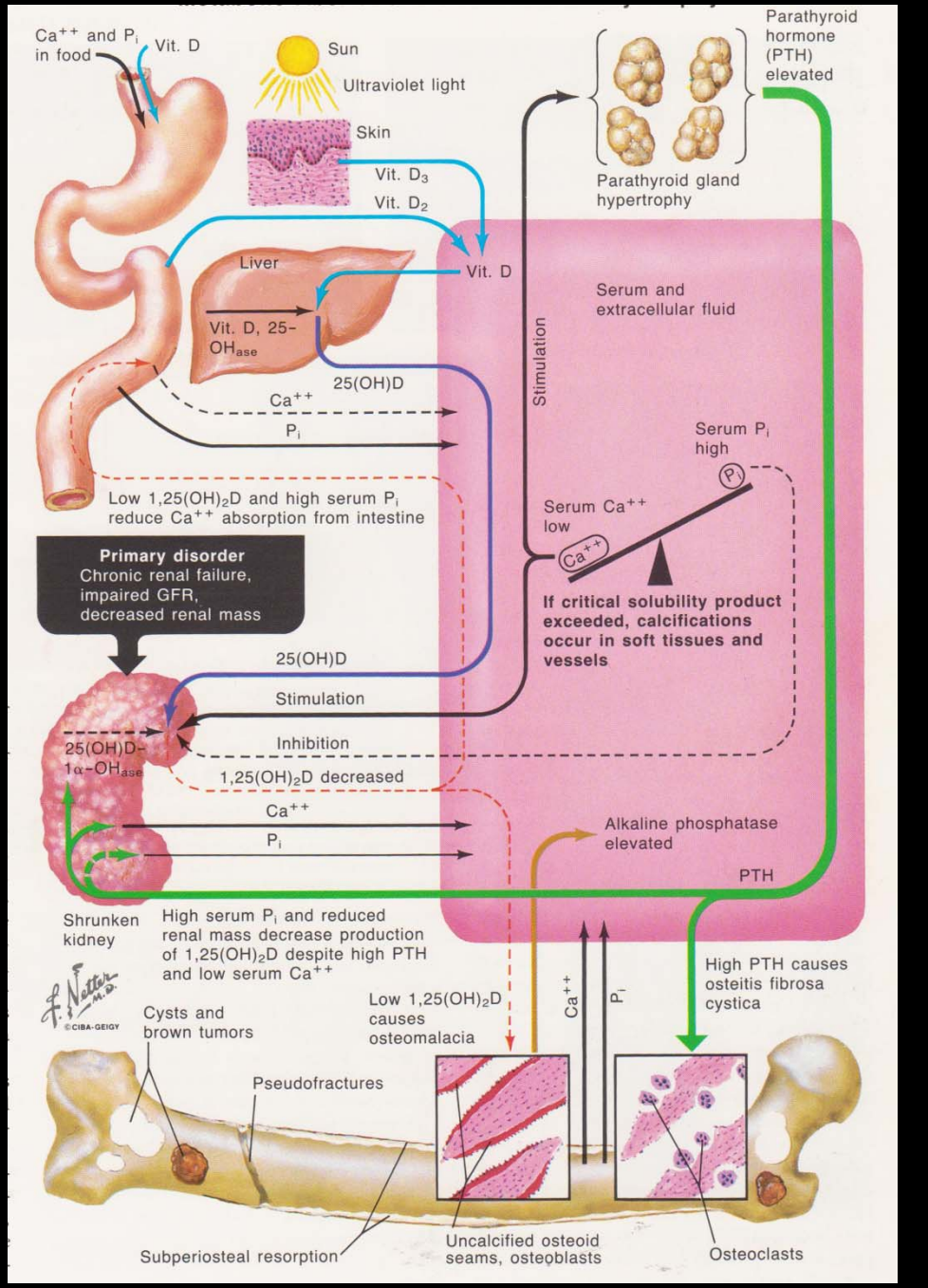
Ostéodystrophie rénale

Ostéopathie des patients présentant une insuffisance rénale chronique

Diverses complications potentielles , osseuses , articulaires (et abarticulaires) , des tissus mous dont les mécanismes sont multiples

- ✓Hyperparathyroïdie secondaire ou tertiaire
- ✓Ostéomalacie et rachitisme/ Ostéopénie
- ✓Fracture par insuffisance osseuse
- ✓Calcifications des tissus mous (calcinose)
- ✓Amylose à béta-2 microglobuline
- ✓Arthropathies et spondylarthropathies destructrices des hémodialysés

ostéomalacie
pseudo-fractures de Looser-Milkman "


Ca++ and Pi in food
Vit. D
Sun
Ultraviolet light
Skin
Vit. D3
Vit. D2
Vit. D
Liver
Vit. D, 25-OHase
25(OH)D
Ca++
Pi
Low 1,25(OH)2D and high serum Pi reduce Ca++ absorption from intestine
Primary disorder
Chronic renal failure, impaired GFR, decreased renal mass
25(OH)D
Stimulation
Inhibition
25(OH)D-1α-OHase
1,25(OH)2D decreased
Ca++
Pi
Shrunken kidney
High serum Pi and reduced renal mass decrease production of 1,25(OH)2D despite high PTH and low serum Ca++
Parathyroid hormone (PTH) elevated
Parathyroid gland hypertrophy
Serum and extracellular fluid
Stimulation
Serum Pi high
Pi
Serum Ca++ low
Ca++
If critical solubility product exceeded, calcifications occur in soft tissues and vessels
Alkaline phosphatase elevated
PTH
High PTH causes osteitis fibrosa cystica
Low 1,25(OH)2D causes osteomalacia
Ca++
Pi
Cysts and brown tumors
Pseudofractures
Subperiosteal resorption
Uncalcified osteoid seams, osteoblasts
Osteoclasts
F. Netter M.D.
©CIBA-GEIGY

Secondary Hyperparathyroidism

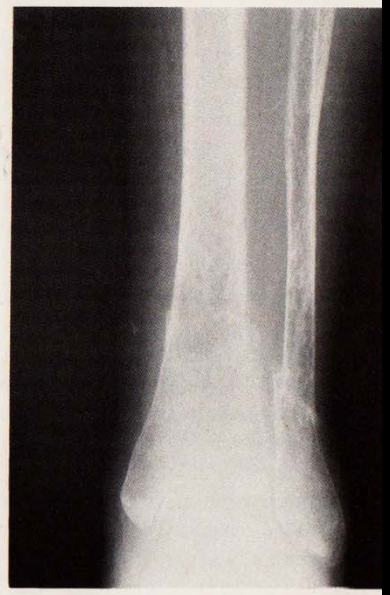
Radiograph shows banded sclerosis of spine and sclerosis of upper and lower margins of vertebrae, with rarefaction between. Note compression fracture

Radiograph shows spotty decalcification of skull ("salt-and-pepper" skull)

Loss of lamina dura of teeth (broken lines indicate normal contours)

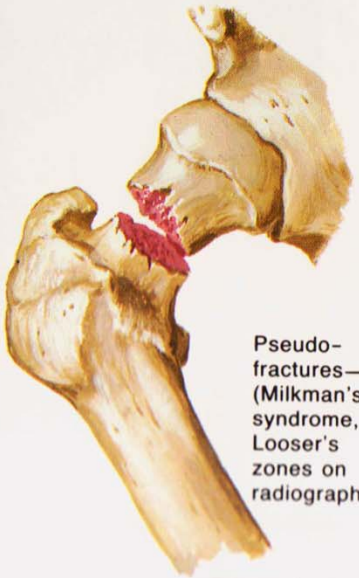
Brown tumor of proximal phalanx

Subperiosteal resorption of phalanges (chiefly on palmar aspect of middle phalanx)



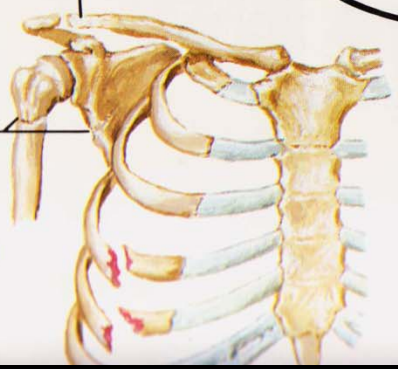
Osteitis fibrosa cystica of tibia with brown tumor

Osteomalacia



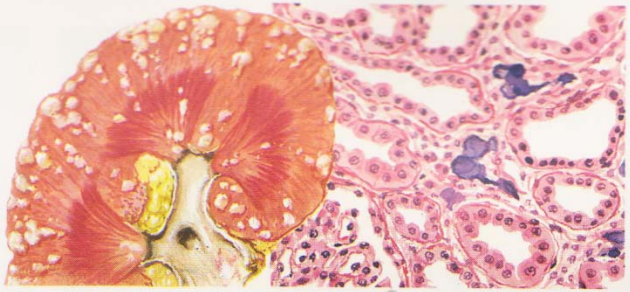
Resorption of lateral end of clavicle

Pseudofractures (Milkman's syndrome, Looser's zones on radiograph)

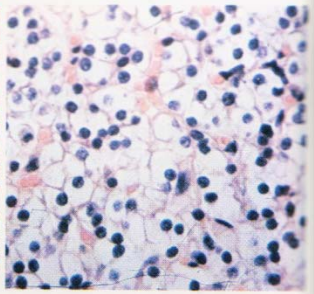


Slipped capital femoral epiphysis

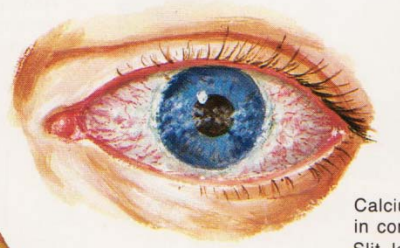
Fracture of long bones



Nephrocalcinosis may be evident on radiograph or only on microscopic examination and can cause interstitial nephritis, further aggravating renal failure



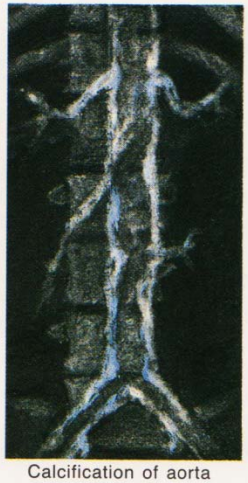
Clear cell hyperplasia of parathyroid gland



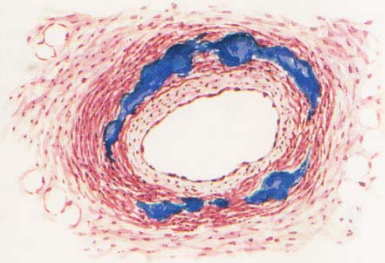
Calcium deposits in conjunctivae. Slit-lamp examination may reveal band keratitis

Extraarticular calcification around proximal ulna (elbow essentially fused)

Intraarticular and periarticular calcium deposits in shoulder



Calcification of aorta and other large vessels



Medial calcification of small arteries, especially in skin (sloughing may occur)

Hyperparathyroïdie secondaire (ou tertiaire) lésions ostéo-articulaires

1.résorption osseuse ++ (hyperactivité ostéoclastique):

.rôle probable dans le développement des arthropathies destructrices

.sièges variés de la résorption (majeure dans les sites de sollicitation mécanique maximale)

- -sous-chondrale
- -sous-périostée
- -intra corticale
- -endostée
- -métaphysaire à proximité du cartilage de croissance
- -trabéculaire
- -aux enthèses

Résorption sous-périostée incurvation du bord radial de P2 des 2 et 3èmes doigts

acro ostéolyse

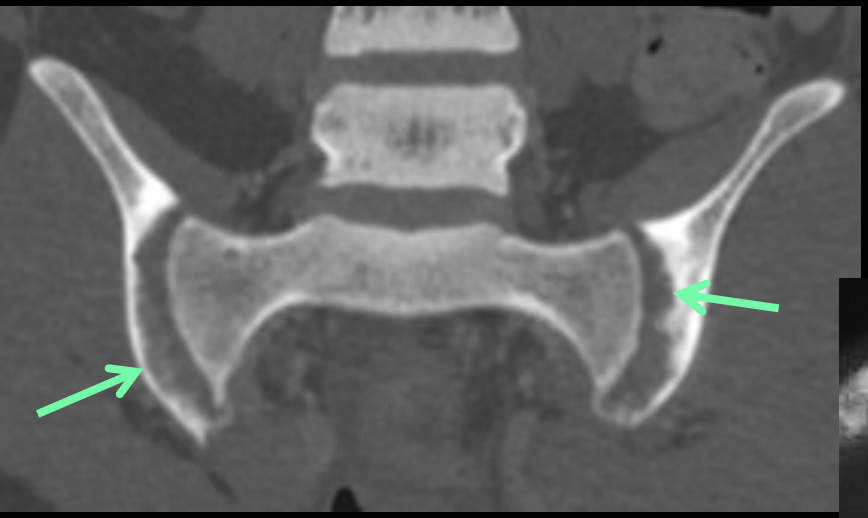
résorption de la lamina dura ; "dents flottantes"

les signes les plus précoces de l'hyperactivité ostéoclastique s'observent sur des clichés haute résolution bien contrastés (autrefois en agrandissement sur un sénographe , à 28 kV , mais il n'est pas interdit d'utiliser un sénographe numérique moderne à capteur plan , dans le même but à l'heure actuelle !)

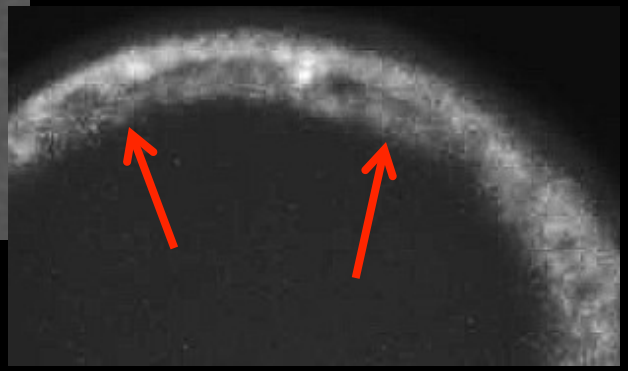
la résorption osseuse sous-périostée est visible sur les corticales internes des 2 èmes phalanges des 2 et 3 èmes doigts qui sont incurvées et rendues irrégulières , spiculées ,par les micro lacunes traduisant l'hyperactivité otéoclastique

on trouve également les images de résorption ostéoclastique sur les houppes phalangiennes

http://www.mypacs.net/cases/RENAL-OSTEODYSTROPHY-WITH-SECONDARY-HYPERPARATHYROIDISM-804744.html

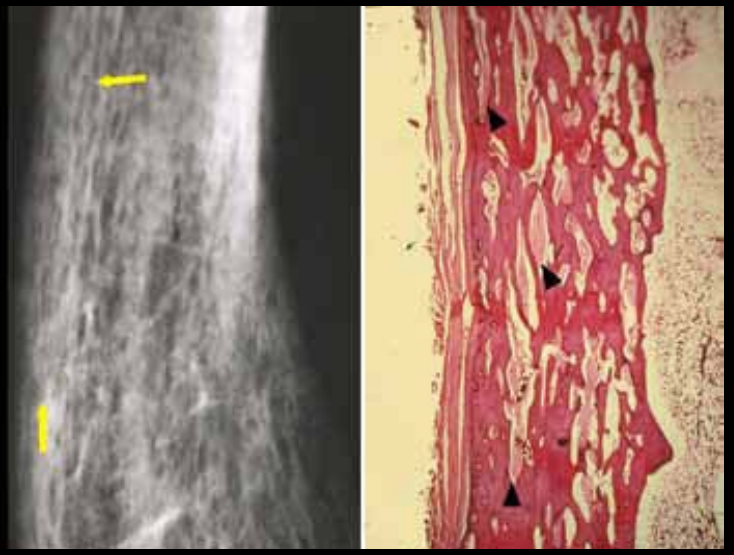


résorption de la lame sous-chondrale responsable du pseudo-élargissement des interlignes articulaires sacro-iliaques "

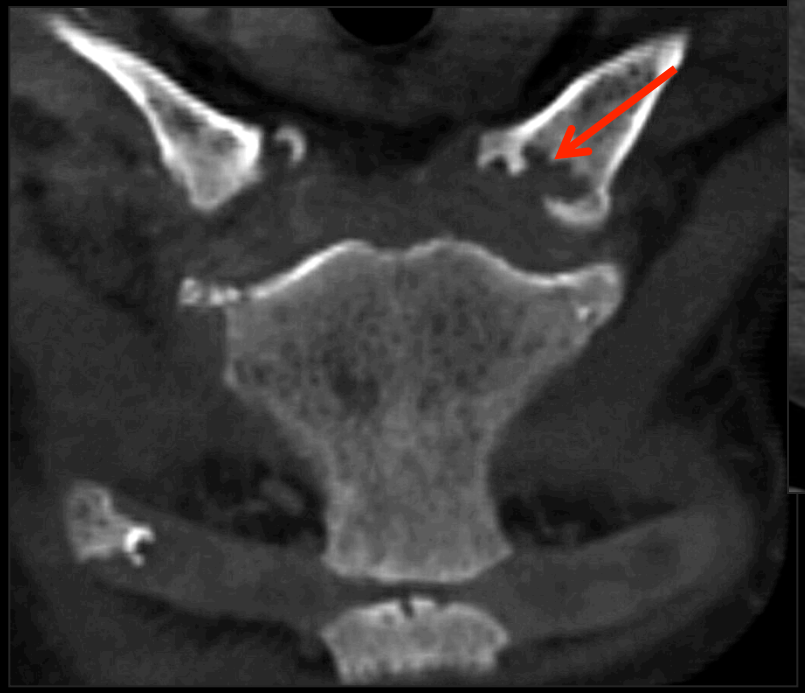


résorption endostée

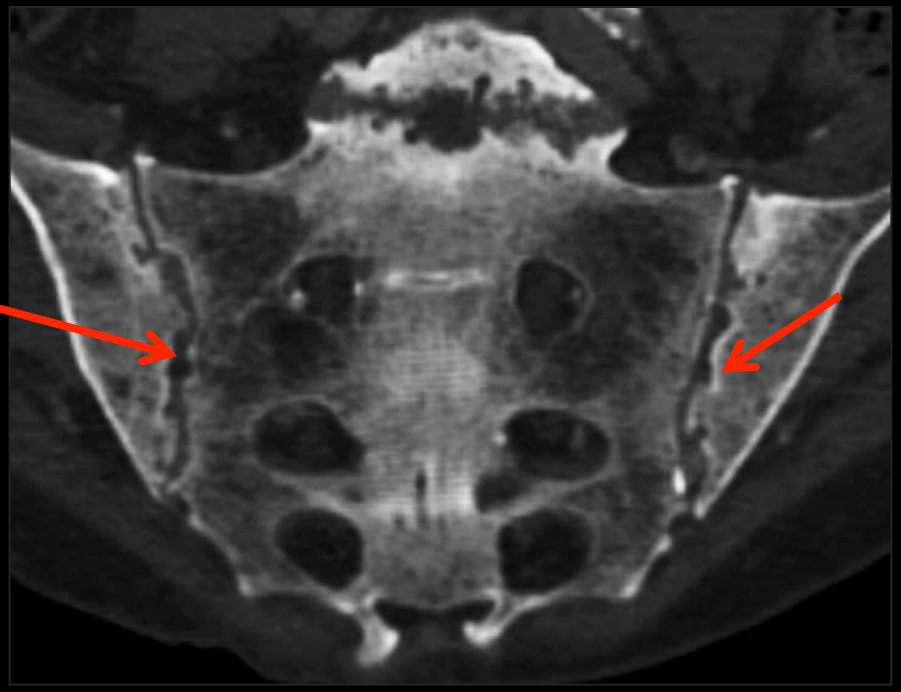
résorption sous-chondrale , au niveau des culs de sac de réflexion de la synoviale articulaire (zone de sollicitation mécanique maximale des enthèses capsulo-ligamentaires ; id PR)



résorption intra corticale caricature de remaniement haversien cortical ; tunnels "géants"



résorption sous-chondrale



2 .Ostéosclérose : prédomine au squelette axial.
Autres : pelvis, côtes, clavicules

3.Tumeurs brunes (ostéoclastomes , équivalents de tumeurs à cellules géantes ;localisations ubiquitaires)

4.Chondrocalcinose et arthropathies à microcristaux de pyrophosphate de calcium : moins fréquentes que dans l'hyperparathyroïdie primitive

5.Epiphysiolyses : volontiers bilatérales, surtout épiphyse fémorale

6.Appositions périostées : surtout métatarsiens, fémurs, bassin

ostéosclérose en bandes "rugger jersey spine" ; vertèbres "en maillot de rugby"

3. Tumeurs brunes :

Hyperparathyroïdie primitive ou secondaire (plus rares)

Accumulation focale d'un tissu fibreux hypervascularisé comportant des cellules géantes

Crâne, mandibule, côtes, bassin, fémur ou squelette appendiculaire périphérique

Asymptomatiques ou douleurs

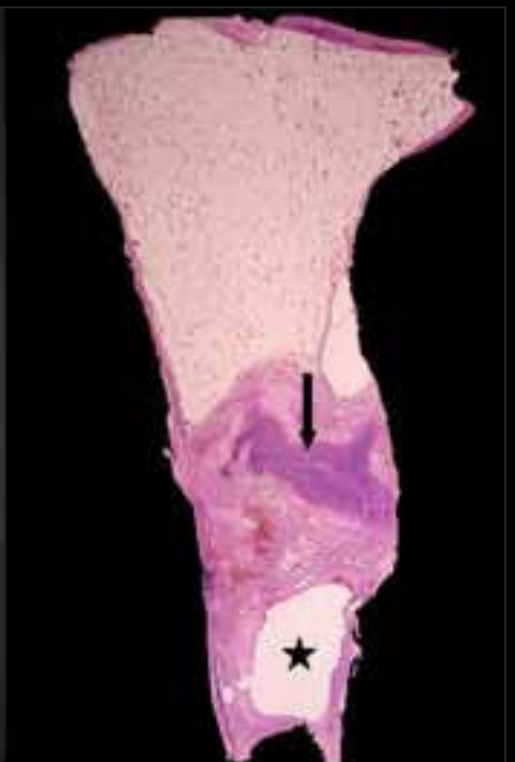
Lésions ostéolytiques uniques ou multiples bien limitées, parfois expansives, plutôt excentrées, voire corticales aux os longs

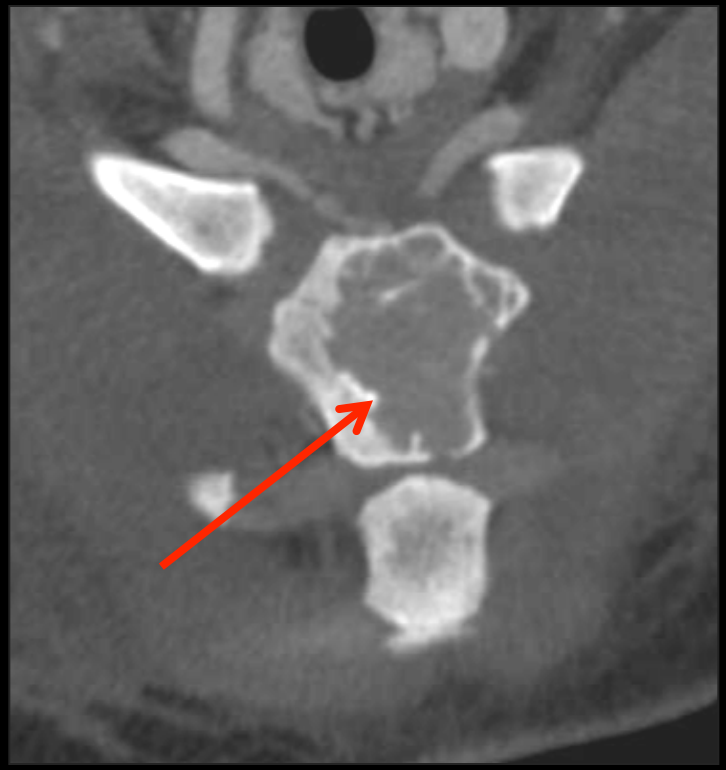
Initialement uniloculaires, peuvent se cloisonner au cours de l'évolution

Hyposignal T1, hypersignal T2, rehaussement après injection

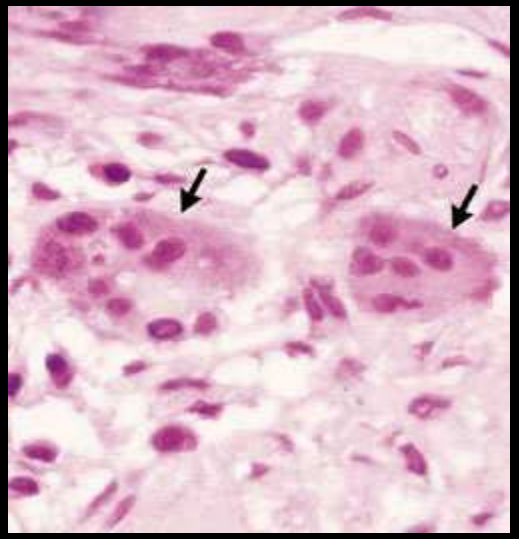
Kystiques si nécrose surajoutée avec parfois niveau liquide-liquide

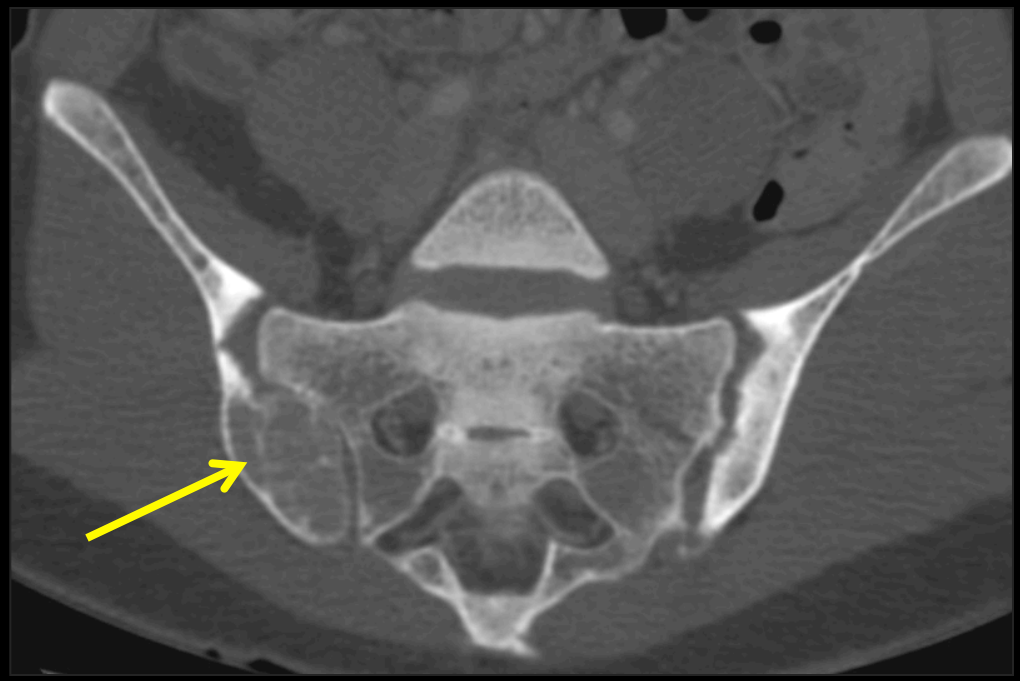
Le traitement de l'IR peut diminuer leur taille ou les faire disparaitre ou laisser place à une zone d'ostéocondensation





tumeur brune du manubrium sternal





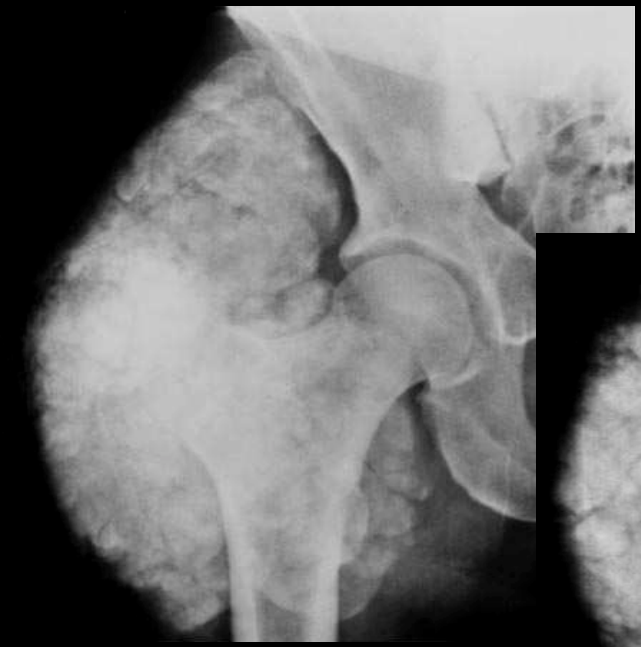
tumeur brune de l'ilion et résorption osseuse sous-chondrale sacro-iliaque bilatérale

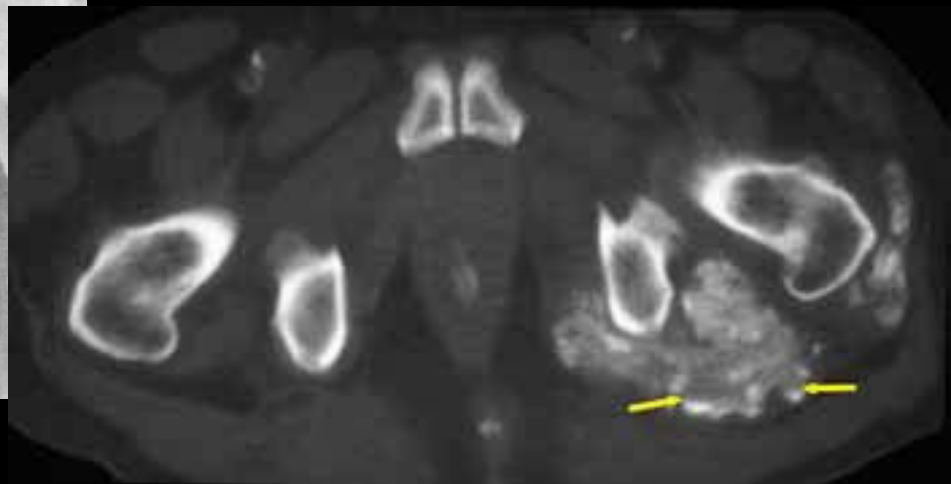
4..Calcifications des tissus mous

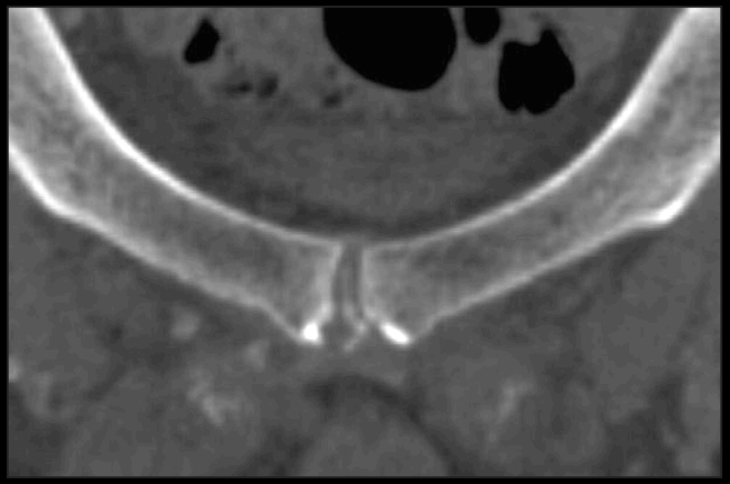
Calcinose pseudo-tumorale : amas calciques, volontiers volumineux, dans les tissus mous notamment péri articulaires

Calcifications vasculaires

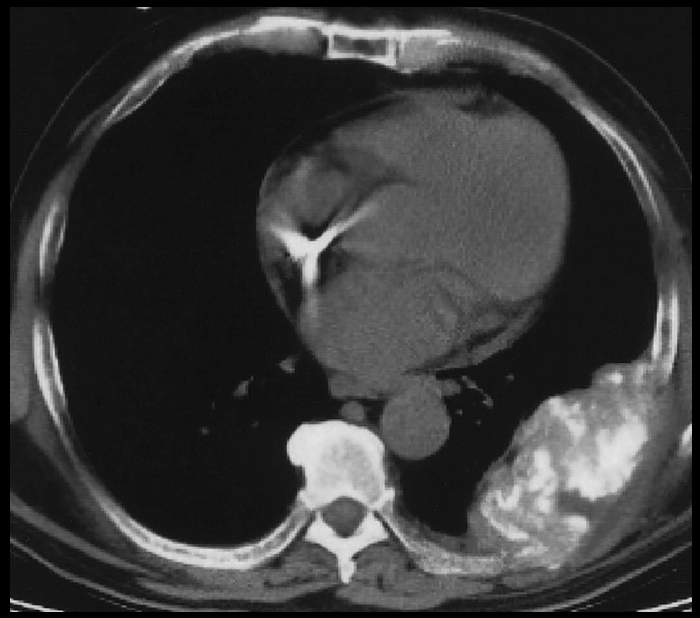
Calcifications viscérales







Chondrocalcinose et calcifications des parties molles péri-articulaires



5.amylose à béta-2 microglobuline

Après 10 ans d'hémodialyse, environ 70 à 80 % des patients présentent une amylose clinique

Peut s'observer également en cas de dialyse péritonéale

Accumulation de ß2microglobulines dans le plasma

Dépôts de fibrilles amyloïdes issus de la ß2m dans la synoviale, l'os, le cartilage et les tendons

amyloses à béta-2 microglobulines

amylose à béta 2 microglobulines

Syndrome du canal carpien :

Dépôts amyloïdes intratendineux et intra synoviaux

Manifestation la plus commune

Atteinte bilatérale,

Peut récidiver après traitement chirurgical

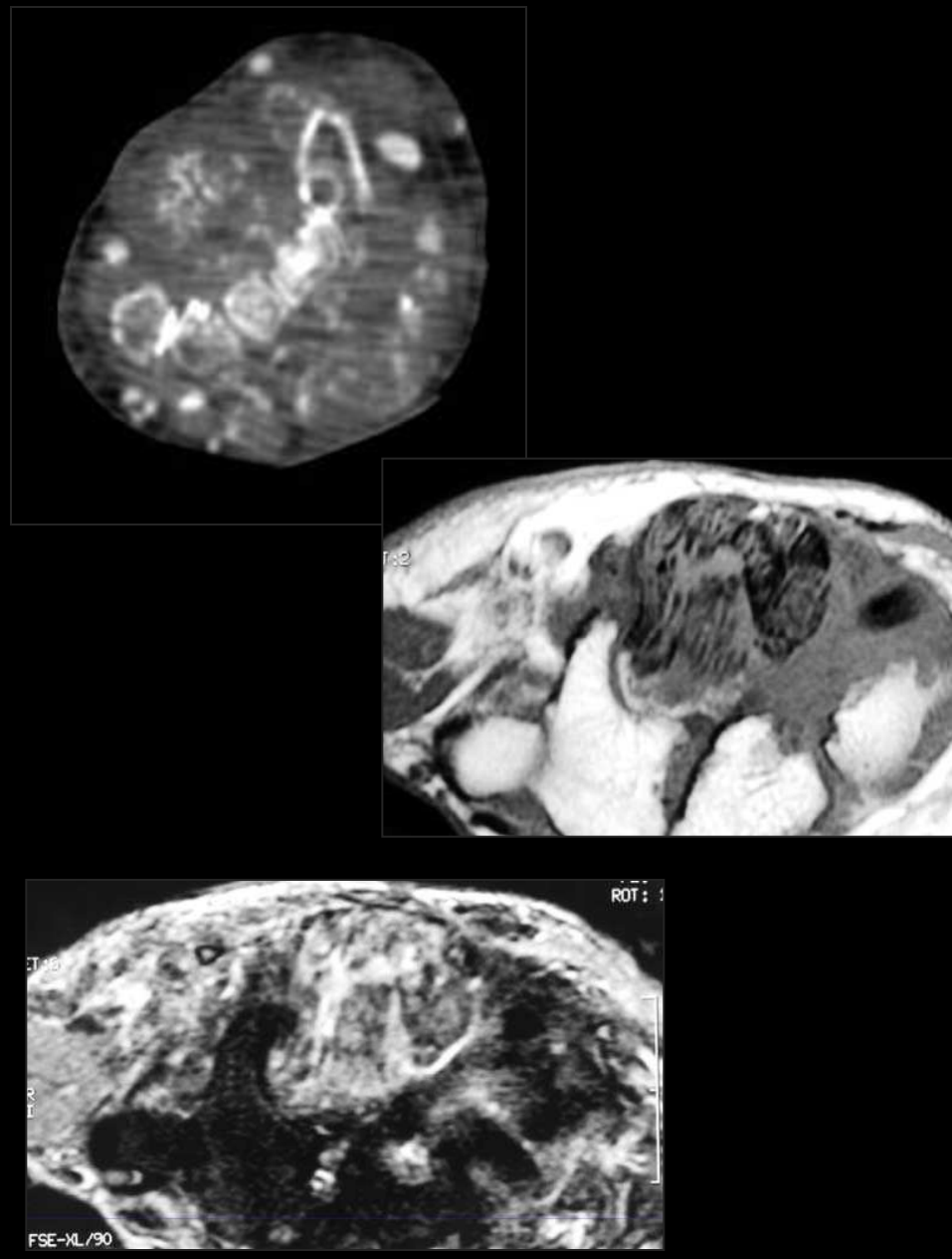
échographie :

.épaississement des tendons fléchisseurs,

.masses hypoéchogènes correspondant aux dépôts,

.érosions des pièces osseuses,

.bursite de la face palmaire du muscle carré pronateur



amyloses à béta-2 microglobulines

amylose à béta-2 microglobulines

masses tissulaires péri articulaires :

échographie :

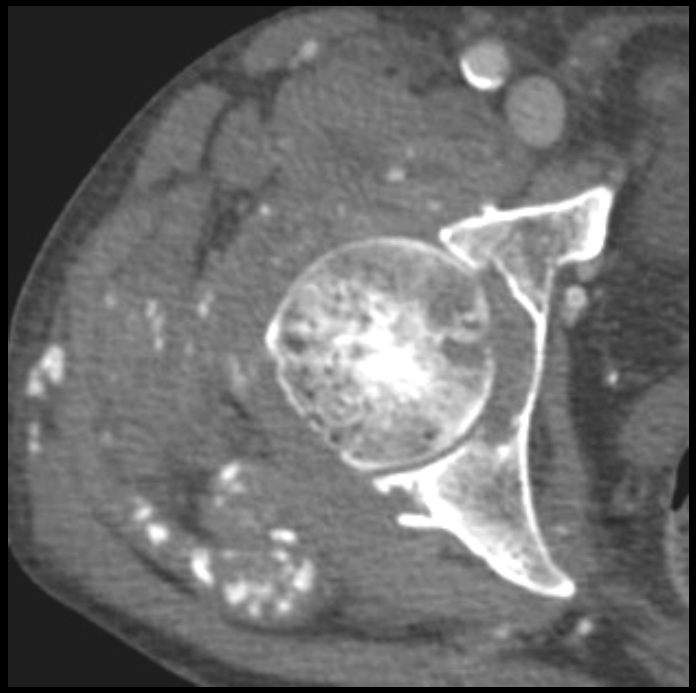
-épaississements capsulo-synoviaux, ligamentaires ou tendineux qui précèdent souvent l'atteinte osseuse

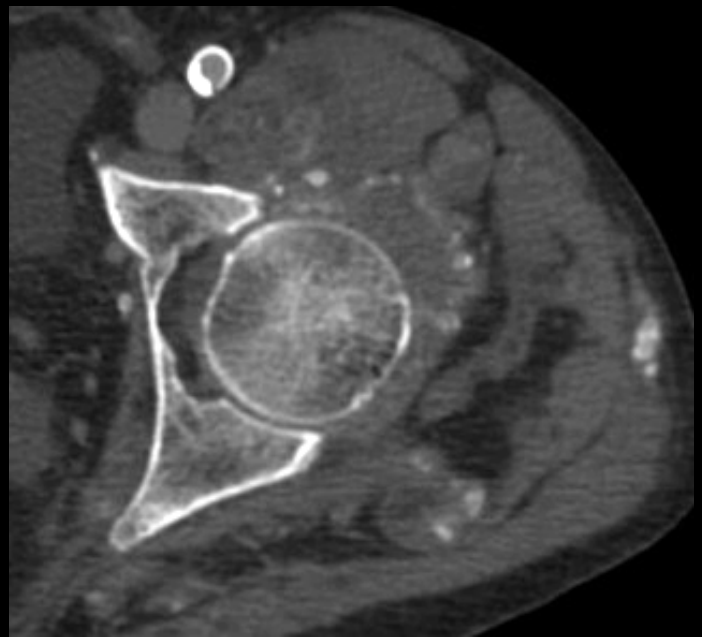
-épaississement du tendon supra épineux (> 7mm), bourse sous acromio-deltoïdienne, gaine synovial du tendon du long biceps

IRM : dépôts intra synoviaux hypoT1 et hypoT2

ruptures tendineuses et doigts à ressaut en complication

érosions osseuses en zones de repli synovial





amyloses à béta-2 microglobulines

amylose à béta-2 microglobulines

Lésions ostéolytiques :

Traduisent la présence de dépôts amyloïdes intra osseux

Multiples et bilatérales

Squelette appendiculaire proximal (col fémoral) ou distal (carpe, doigts), rare au rachis

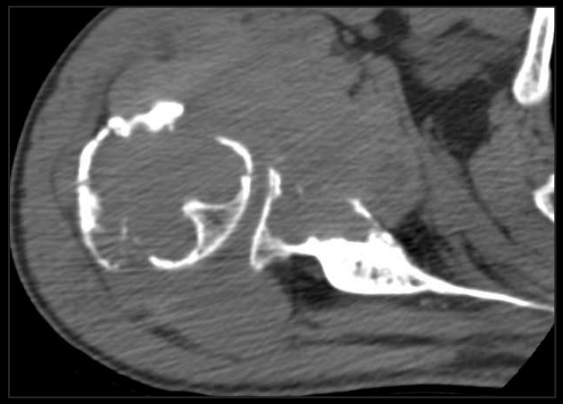
Épiphyse (topographie sous-chondrale ou marginale) et insertion des enthèses

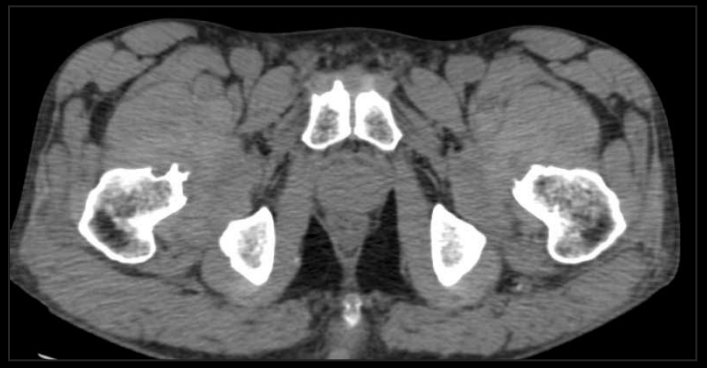
Arrondies ou ovalaires, bien limitées, parfois liseré de sclérose

Fragilisent l'os : fracture pathologique et collapsus sous-chondraux

Formes expansives : compression de voisinage

IRM : hypoT1, variable en T2





amyloses à béta-2 microglobulines

6-Arthropathies et spondylarthropathies destructrices des hémodialysés

Après 2-3 ans de dialyse

Secondaires à:

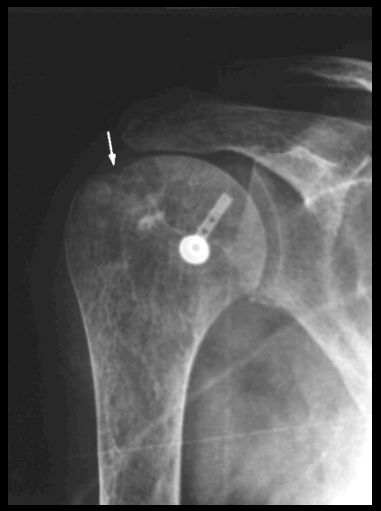
- –amylose +++
- –hyperPTH–
- -dépôts de fer, d'aluminium ou de microcristaux

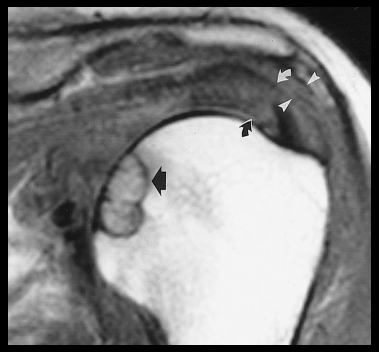
Oligo-arthrite des grosses articulations, à recrudescence nocturne ou immobilisation prolongée (dialyse). Des arthropathies destructrices peuvent également s'observer aux extrémités (doigts)

Arthropathie destructrice possible :

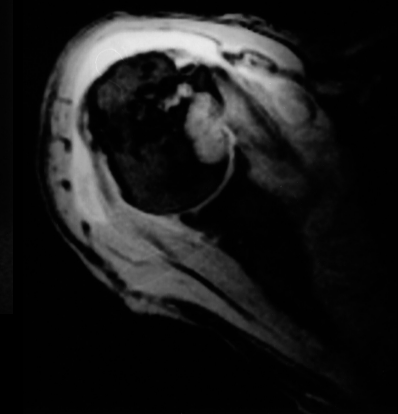
- –lacunes ostéolytiques sous-chondrales (tumeurs brunes ou dépôts amyloïdes intra osseux)
- –résorption osseuse
- –épaississement capsulo-synoviaux

Aux mains, aspect variable : peuvent mimer PR, rhumatisme psoriasique, arthrose digitale





amyloses à béta-2 microglobulines



Spondylarthropathie destructrice des hémodialysés :

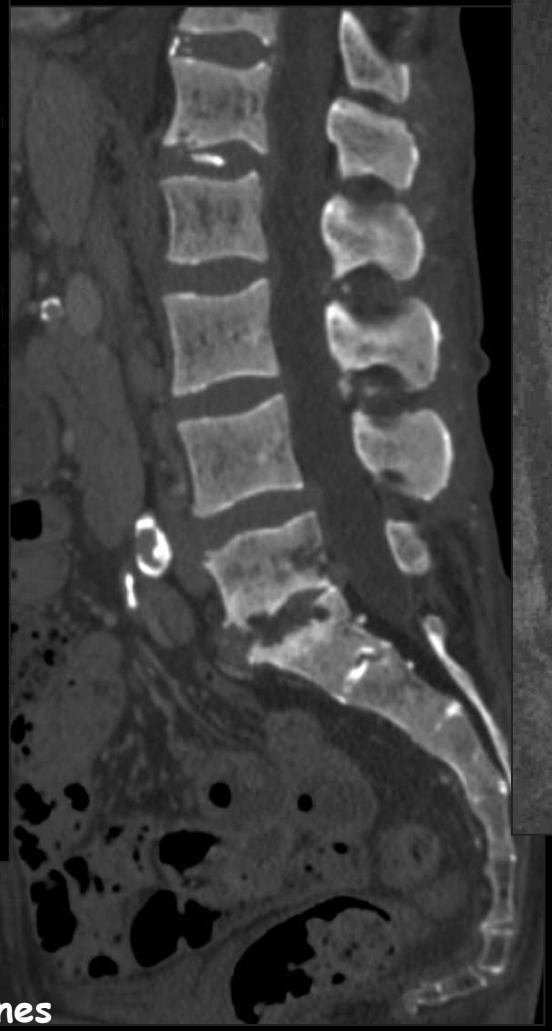
- Rachis cervical 70 %, rachis lombaire (20 %) ou thoracique (10%)

- Pincement discal, érosions des plateaux, sclérose osseuse contrastant avec ostéophytose modérée

Évolution : destruction des corps vertébraux et dislocation rachidienne progressive

Parfois érosion des coins vertébraux mimant une SPA

amyloses à béta-2 microglobulines



amyloses à béta-2 microglobulines

spondylarthropathies destructrices des hémodialysés

7-Autres affections associées

Infections musculo-squelettiques

Ostéonécroses

Goutte

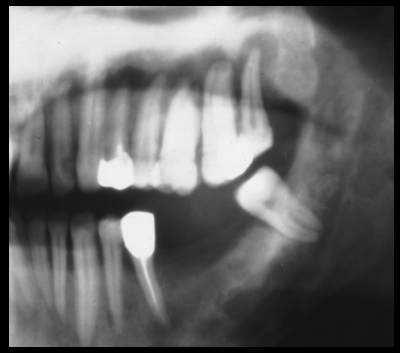
Oxalose

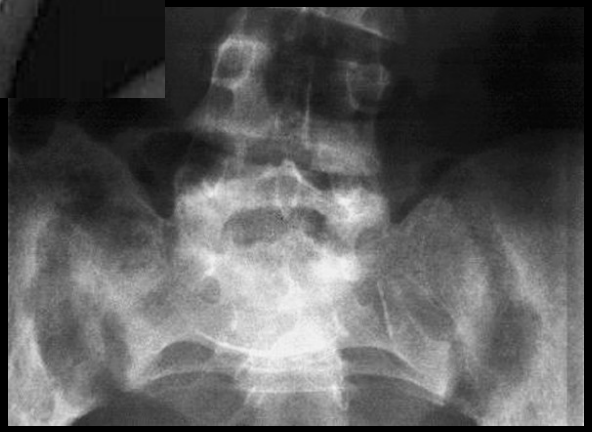
messages à retenir

Ostéodystrophie rénale : combinaison de 6 mécanismes physiopathologiques qui permettent de comprendre et de mémoriser les images

- Hyperparathyroïdie secondaire
- Ostéomalacie et rachitisme/ Ostéopénie
- Affections microcristallines
- Calcifications des tissus mous
- Amylose à béta-2 microglobuline
- Arthropathies et spondylarthropathies destructrices des hémodialysés

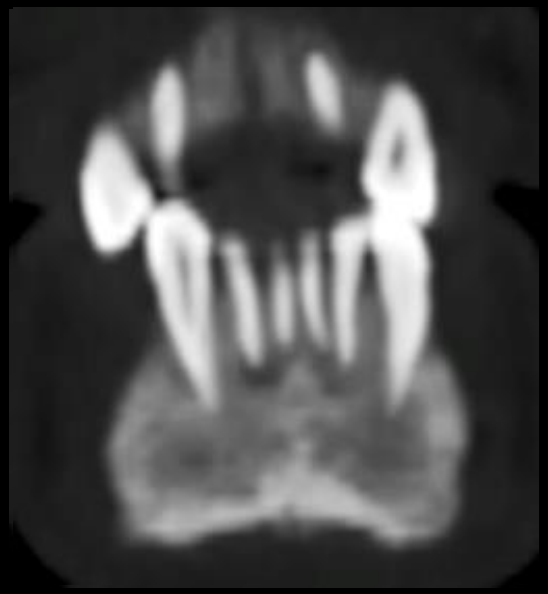
Prise en charge surtout préventive , efficace dans la majorité des cas

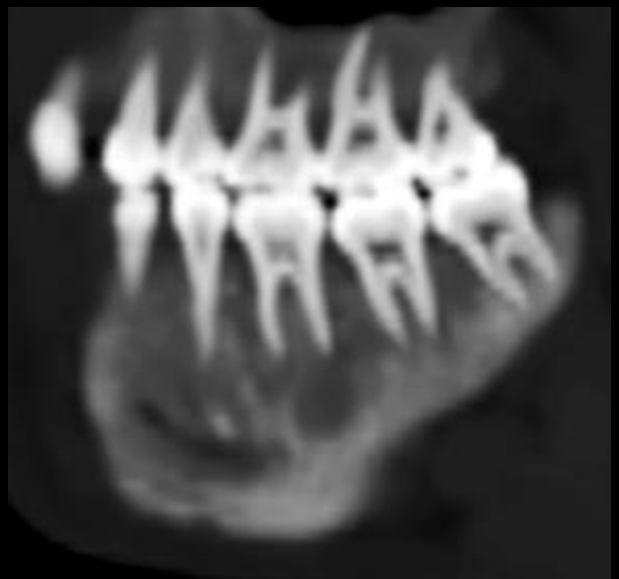


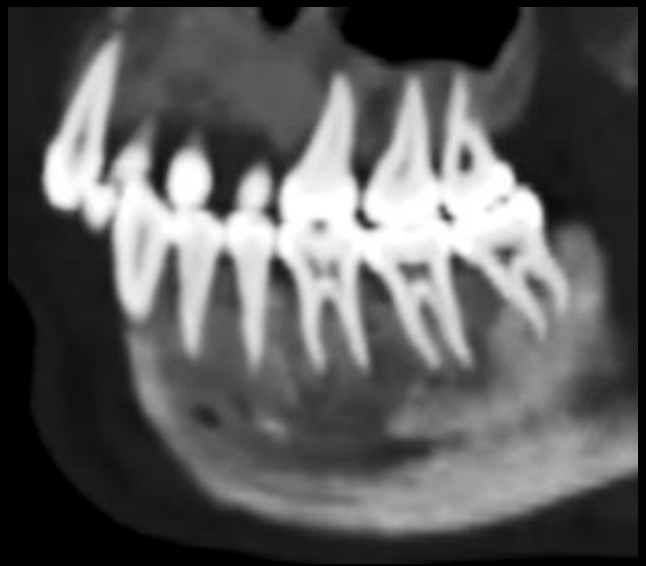


Patient de 29 ans ; fatigabilité et « impotence fonctionnelle des membres inférieurs » lors d'efforts de moyenne intensité .
Quelle pathologie pouvez (devez !) vous évoquer chez ce jeune patient , à la vue de ses images dentaires

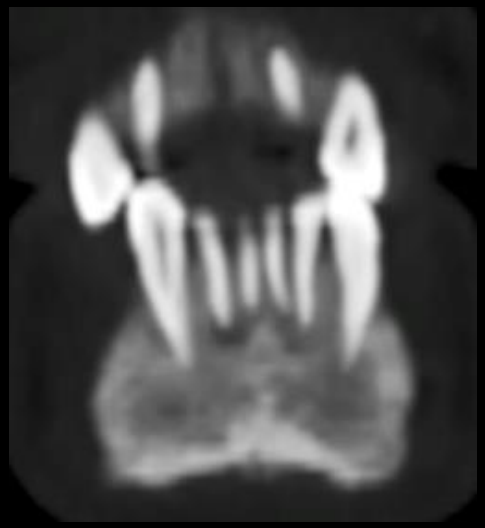
,

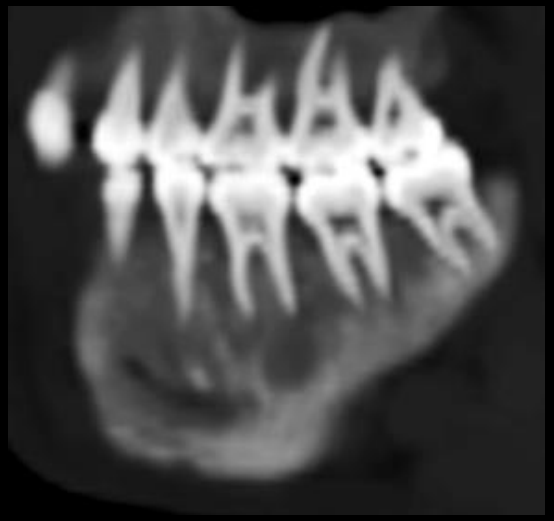




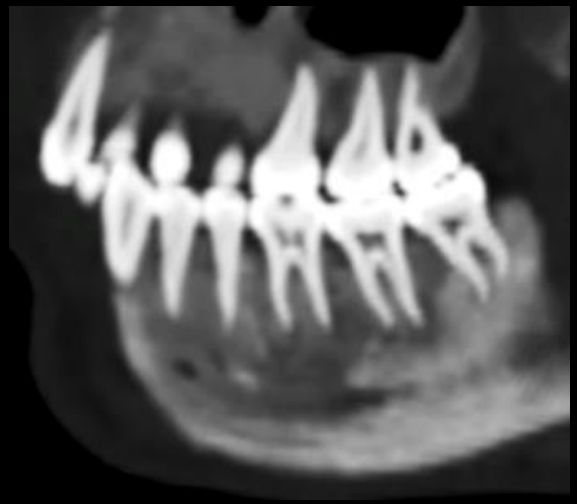


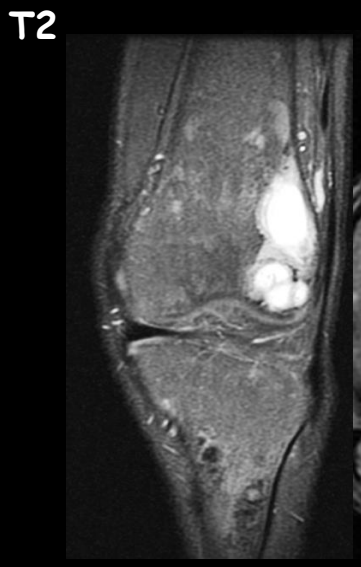
François Legou IHN
HA Legouest Metz

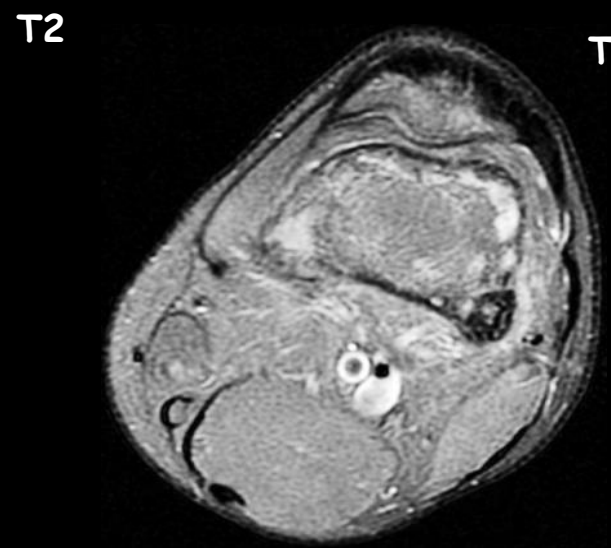




l'absence de parois alvéolaire à l'entour des racines dentaires , étendue à l'ensemble des dents et l'élargissement généralisé de l'espace ligamentaire qui en résulte conduit à l'aspect de « dents flottantes » qui peut (doit !) faire évoquer le diagnostic

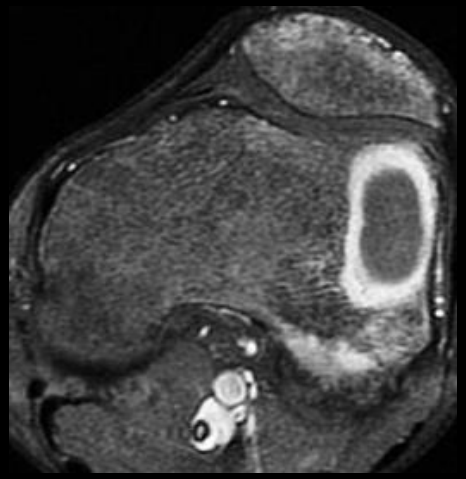






le patient avait , 3 ans auparavant subi une méniscectomie interne gauche , après une IRM qui avait montré une fissure de la corne postérieure .
une nouvelle IRM est pratiquée , qui montre les images suivantes , elles aussi très évocatrices du diagnostic

T1 gado
Fat SAT

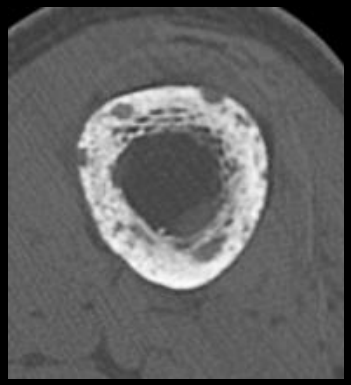


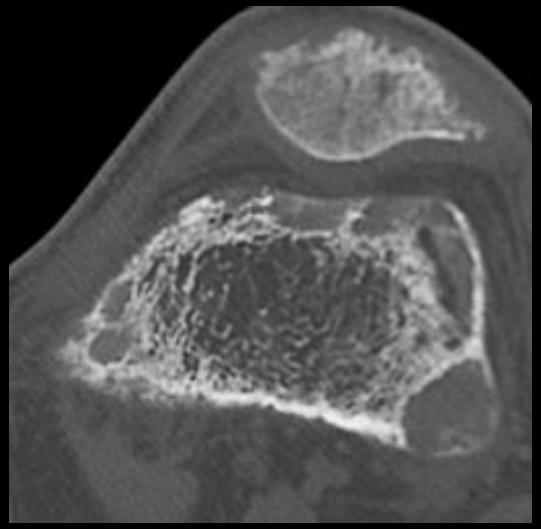
T1 gado
FatSat

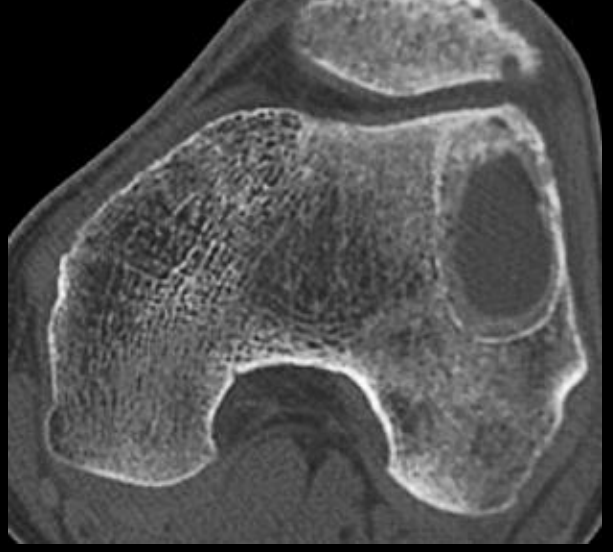
il existe de multiples lésions focales dont la plus volumineuse est de siège métaphyso-épiphysaire dans la région latérale du condyle externe . Cette lésion est kystisée avec une prise de contraste intense dans une couronne périphérique

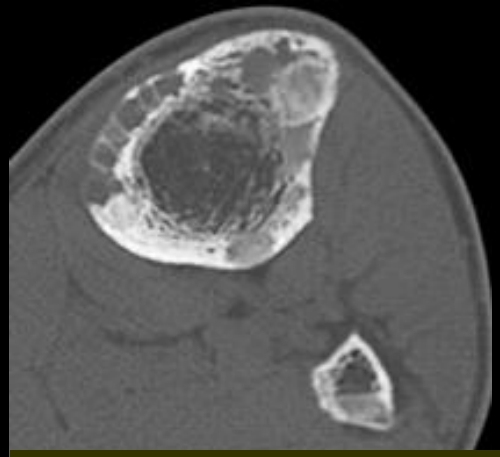
notez la petite lésion métaphysaire tibiale proximale , homolatérale .

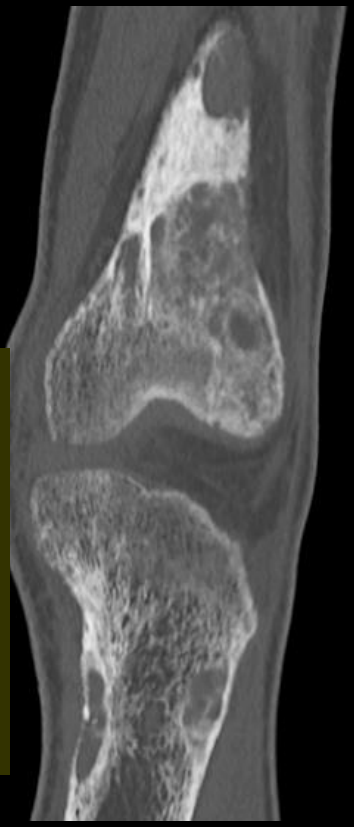
comme très souvent , pour éclairer un problème paraissant épineux en IRM , la solution est donnée par l'exploration des contingents calcifiés au scanner …..











lacunes ostéolytiques à contours géographiques cernés par un liseré d'os compact (type IA de Lodwick) , très nombreuses et de tailles variables , de siège préférentiellement métaphyso-épiphysaire

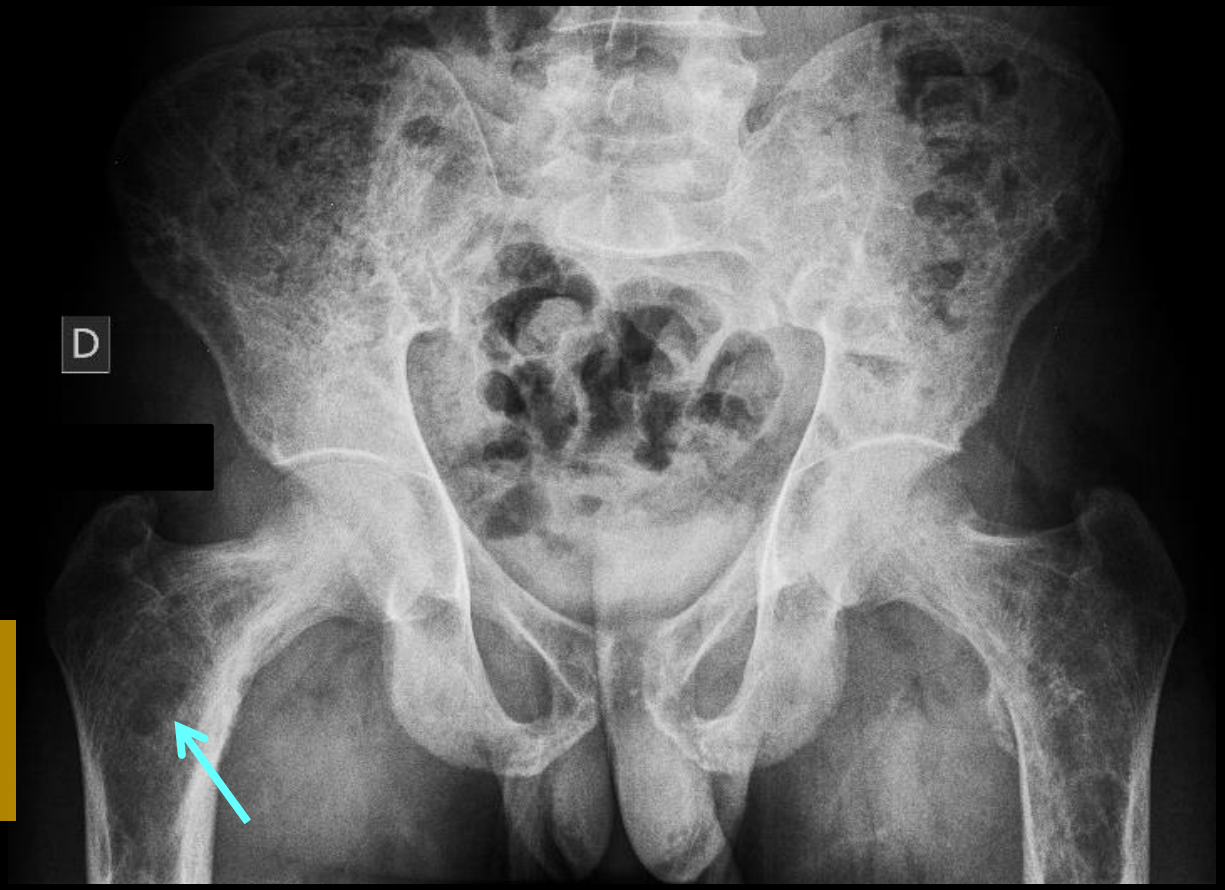
l'âge du patient (30 ans) n'est pas celui du myélome multiple des os ; les métastases osseuses sont également très rares à cet âge et le patient se plaint surtout de gonalgies gauches persistantes qu'il rapporte à la méniscectomie pratiquée 3 ans auparavant…

mais tout ceci n'est que de la rhétorique (à laquelle il faut pourtant toujours se soumettre pour faire un bon diagnostic .

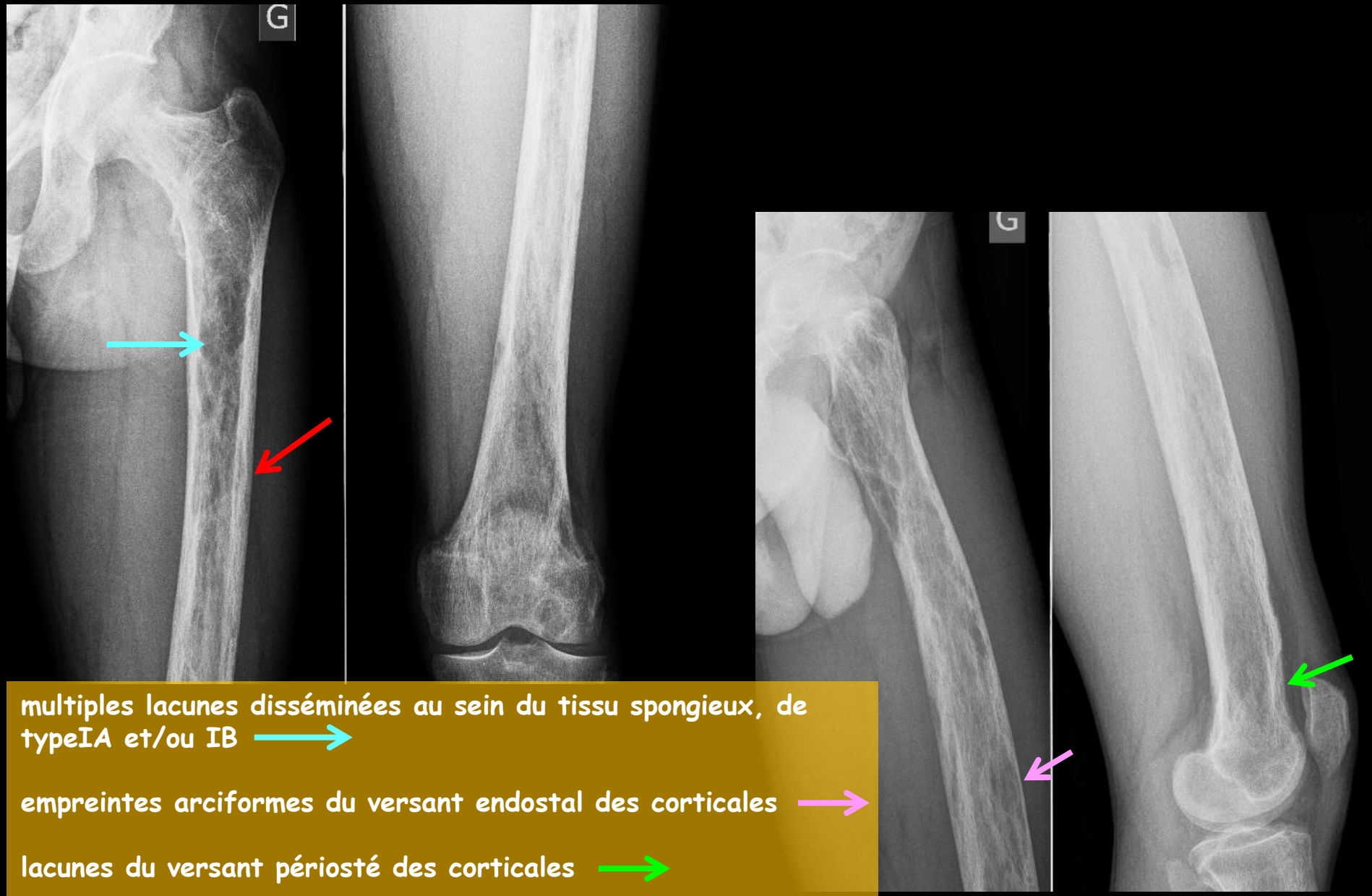
vous avez , depuis les premières images une idée précise de l'affection en cause ? comment en avoir la certitude

1-vous pouvez « agir en radiologue » et poursuivre l'exploration du squelette appendiculaire , axial et cranio-facial

analysez les images et expliquez leur signification physiopathologique



multiples lacunes disséminées au sein du tissu spongieux, de typeIA et/ou IB

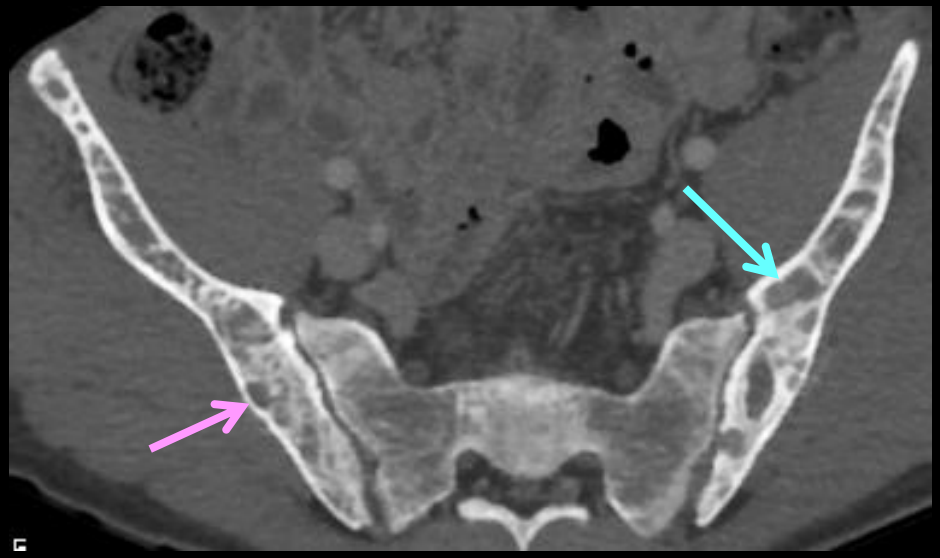


multiples lacunes disséminées au sein du tissu spongieux, de typeIA et/ou IB

empreintes arciformes du versant endostal des corticales

lacunes du versant périosté des corticales

aspect strié longitudinalement des corticales : ostéolyse infiltrante (type III)

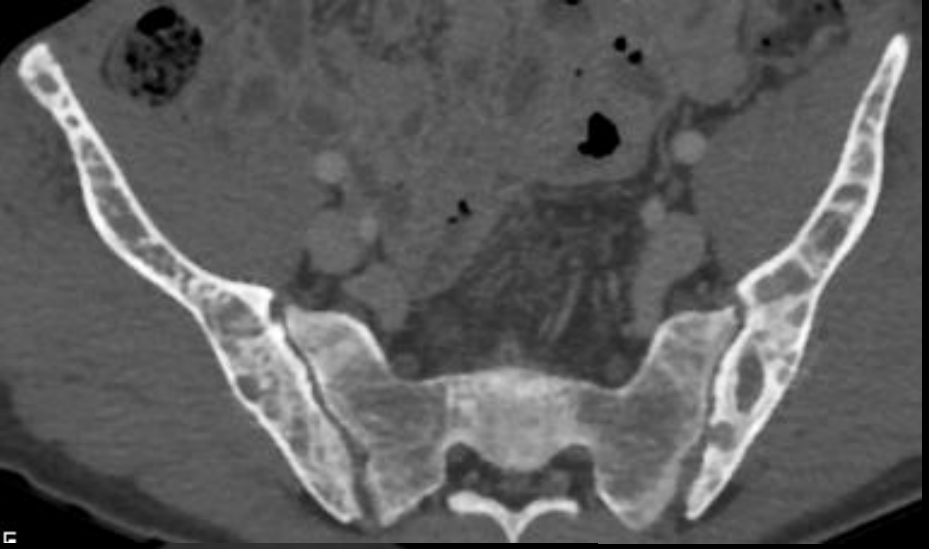


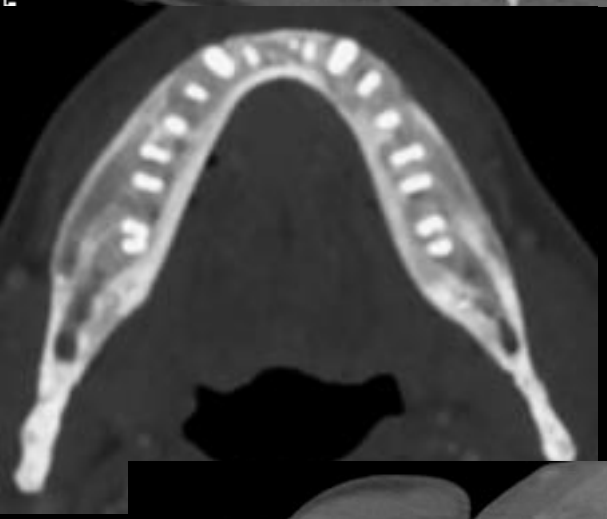
multiples lacunes disséminées au sein du tissu spongieux, de typeIA et/ou IB

empreintes arciformes du versant endostal des corticales

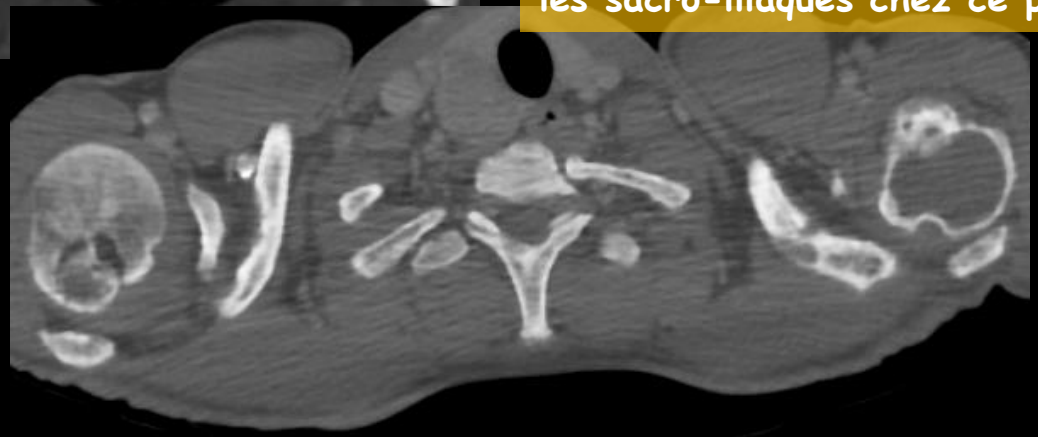
lacunes du versant périosté des corticales

aspect strié longitudinalement des corticales : ostéolyse infiltrante (type III)





élargissement des interlignes articulaires traduisant la majoration de la résorption osseuse sous chondrale , bien visible sur les articulations sternoclaviculaires , mais pas sur les sacro-iliaques chez ce patient



les radiographies des mains et surtout des doigts sont les plus explicites ….

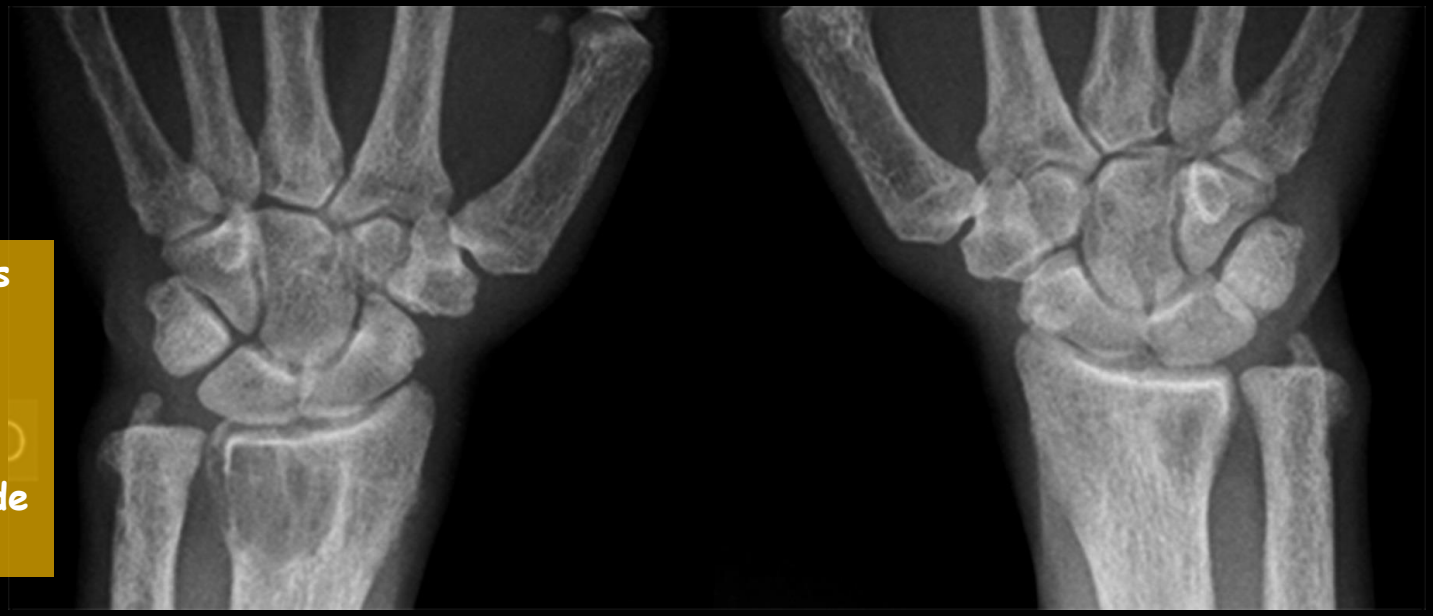
-l'incurvation bilatérale et symétriques du bord radial des 2èmes phalanges des 2 et 3 èmes doigts est l'élément sémiologique le plus facile à voir , même sur des clichés standards (sans agrandissement ni micro foyer)

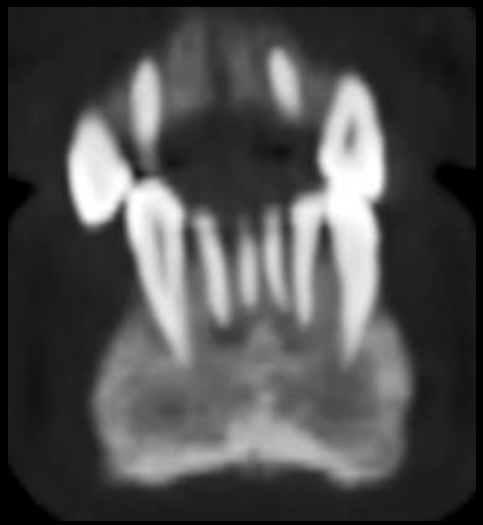
Ce signe traduit l'accentuation de la résorption osseuse ou **ostéolyse sous périostée** ; son intensité est liée aux sollicitations mécaniques des enthèses dans la vie courante , d'où cette localisation préférentielle.
Les micro géodes sous périostées sont responsables de l'aspect « grignoté » du versant sous périosté des corticales .

-l'hyperactivité ostéoclastique se retrouve sur les 1ères phalanges sous forme d'une **acro-ostéolyse généralisée « en bande » des doigts des mains**

on retrouve des images kystiques épiphysaires radiales et ulnaires ainsi que carpiennes

il n'y a pas de signes de chondrocalcinose



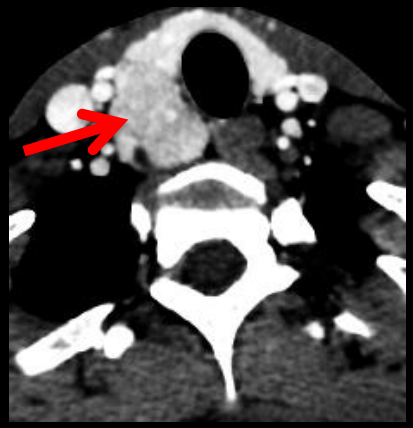


évidemment , dès les premières images de « dents flottantes » , en relation avec la résorption de la lamina dura (paroi osseuse alvéolaire) , témoin de l'hyperactivité ostéoclastique , vous aviez fait le diagnostic d'ostéite fibro-kystique de Von Recklinghausen , forme de révélation devenue exceptionnelle d'un hyperparathyroïdisme primaire par un adénome parathyroïdien ortho ou ectopique

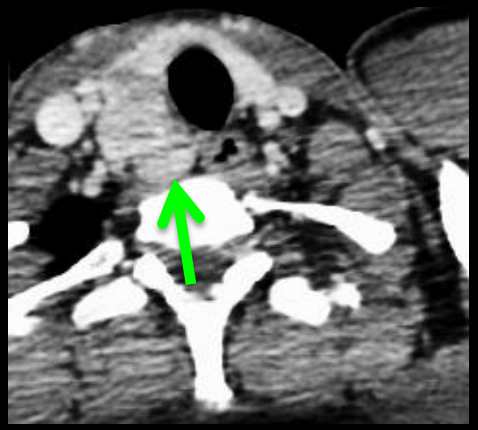
Le bilan biologique a , bien entendu , confirmé l'hypercalcémie Ca : 3,5 mmol.L^{-1}

montré une élévation des phosphatases alcalines : 1400UI et de taux de PTH

densité spontanée : 45 UH



densité phase artérielle: 135 UH



densité phase veineuse : 110 UH

=> « WASH OUT » : adénome hypophysaire ≠ ganglions

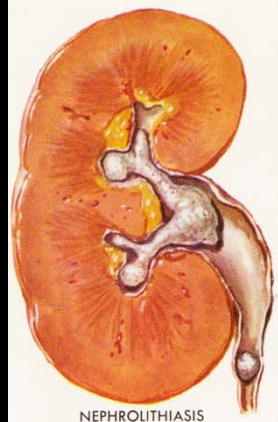
l'échographie puis le scanner ont confirmé le volumineux adénome parathyroïdien responsable des tumeurs brunes et des manifestations d'hyperactivité ostéoclastique :

résorption osseuse :

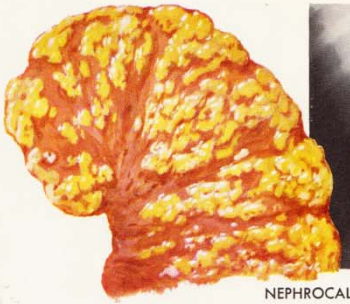
- sous périostée
- intra corticale
- endostée
- sous chondrale
- métaphysaire
- à proximité des cartilages de croissance
- trabéculaire

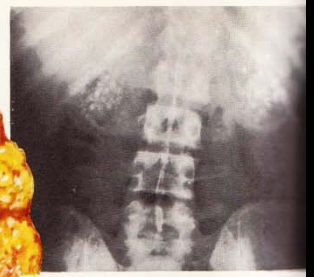
Tumeurs brunes

- ostéosclérose
- enthésopathies
- arthropathies



NEPHROLITHIASIS

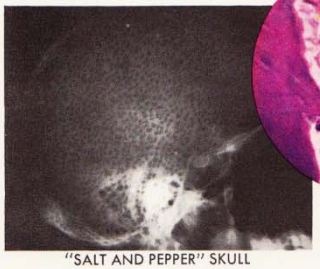




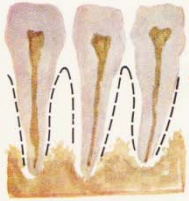
NEPHROCALCINOSIS

STRONG NAILS, PSEUDO- CLUBBING

INCREASED FLEXIBILITY OF JOINTS

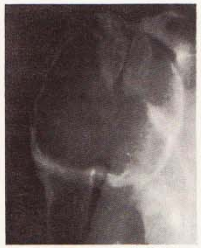


BONE BIOPSY (FOCAL RESORPTION)



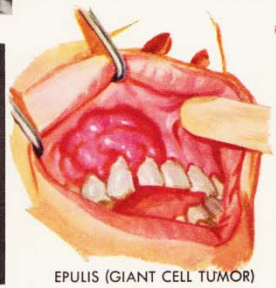
ABSENCE OF LAMINA DURA (BROKEN LINE INDICATES NORMAL CONTOUR)

"SALT AND PEPPER" SKULL

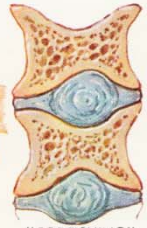


BONE RAREFACTION; CYSTS, FRACTURES

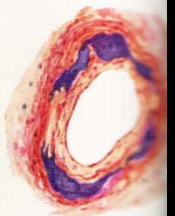
SUBPERIOSTEAL RESORPTION



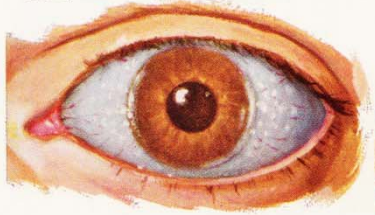
EPULIS (GIANT CELL TUMOR)



"CODFISHING" OF VERTEBRAE

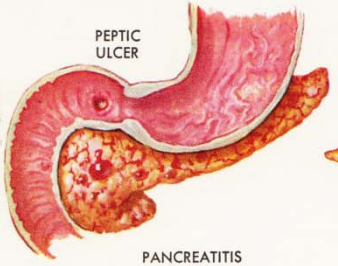


CALCIUM DEPOSITS IN BLOOD VESSELS; HYPERTENSION; KIDNEY FAILURE



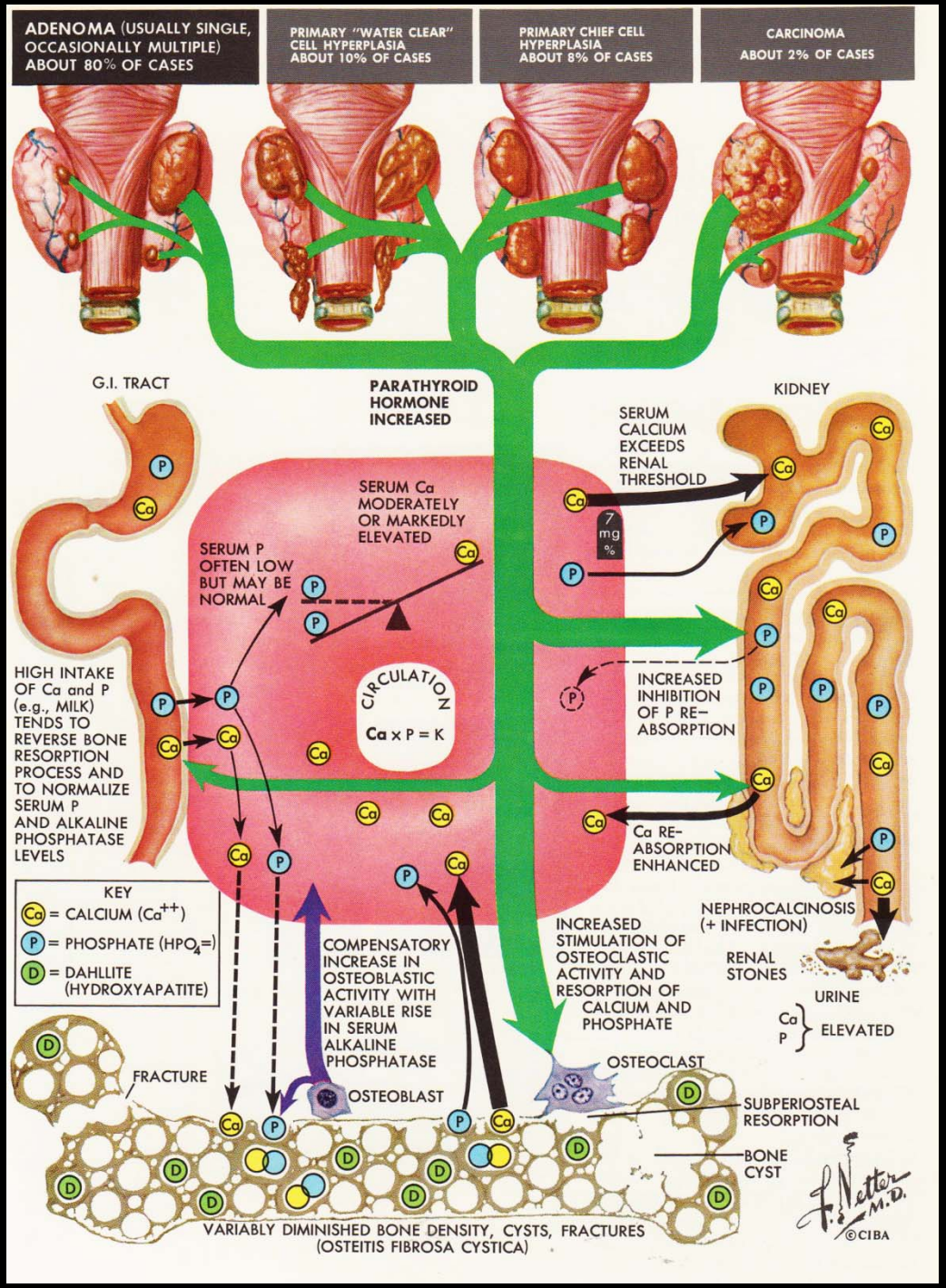
LIMBUS KERATOPATHY

PEPTIC ULCER



PANCREATITIS

MULTIPLE ADENOMAS (PITUITARY, THYROID, PANCREAS, ADRENAL)


ADENOMA (USUALLY SINGLE, OCCASIONALLY MULTIPLE) ABOUT 80% OF CASES
PRIMARY "WATER CLEAR" CELL HYPERPLASIA ABOUT 10% OF CASES
PRIMARY CHIEF CELL HYPERPLASIA ABOUT 8% OF CASES
CARCINOMA ABOUT 2% OF CASES
G.I. TRACT
PARATHYROID HORMONE INCREASED
KIDNEY
SERUM CALCIUM EXCEEDS RENAL THRESHOLD
7 mg %
SERUM Ca MODERATELY OR MARKEDLY ELEVATED
SERUM P OFTEN LOW BUT MAY BE NORMAL
CIRCULATION
Ca x P = K
HIGH INTAKE OF Ca and P (e.g., MILK) TENDS TO REVERSE BONE RESORPTION PROCESS AND TO NORMALIZE SERUM P AND ALKALINE PHOSPHATASE LEVELS
INCREASED INHIBITION OF P RE-ABSORPTION
Ca RE-ABSORPTION ENHANCED
NEPHROCALCINOSIS (+ INFECTION)
RENAL STONES
URINE
Ca
P
ELEVATED
KEY
Ca = CALCIUM (Ca^{++})
P = PHOSPHATE ($HPO_4^{=}$)
D = DAHLLITE (HYDROXYAPATITE)
COMPENSATORY INCREASE IN OSTEOBLASTIC ACTIVITY WITH VARIABLE RISE IN SERUM ALKALINE PHOSPHATASE
INCREASED STIMULATION OF OSTEOCLASTIC ACTIVITY AND RESORPTION OF CALCIUM AND PHOSPHATE
OSTEOCLAST
OSTEOBLAST
FRACTURE
SUBPERIOSTEAL RESORPTION
BONE CYST
VARIABLY DIMINISHED BONE DENSITY, CYSTS, FRACTURES (OSTEITIS FIBROSA CYSTICA)
F. Netter M.D.
©CIBA

Tumeurs brunes et hyperparathyroïdisme

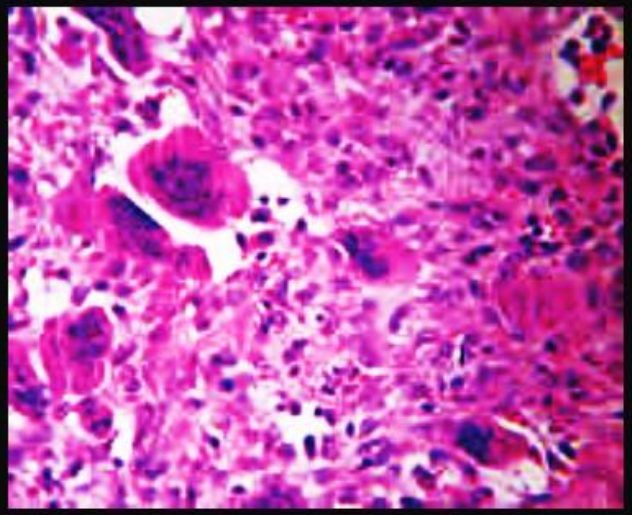
-**pseudotumeurs** ,à l'origine de lésions ostéolytiques réactionnelles suite à une HPT primaire , secondaire ou tertiaire

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

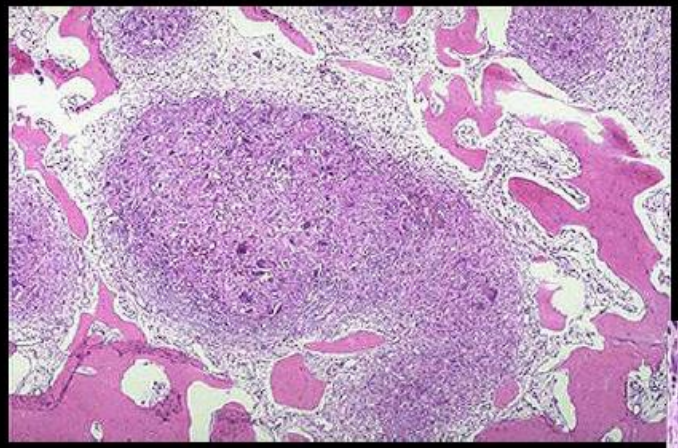
anatomie pathologique :

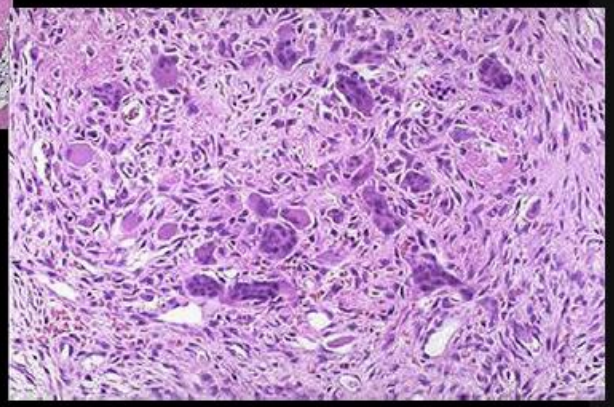
-masse à composante solide avec des zones partiellement kystiques.

-microscopiquement, caractérisée par un stroma fibroblastique richement vascularisé avec de nombreuses cellules géantes multi nucléés,

-macrophages chargés d'hémosidérine, et de fibroblastes.

=> couleur brune de la tumeur





messages à retenir

-les **hyperparathyroïdies primitives** sont, pour la très grande majorité d'entre elles , découvertes par une **hypercalcémie** , dans un contexte clinique *généralement* peu évocateur. Une lithiase calcique urinaire récidivante est un mode de révélation classique.

-**l'ostéite fibro-kystique de Recklnghausen** est rare à l'heure actuelle mais elle fait toujours naitre beaucoup de regrets, sinon de remords chez les médecins souvent nombreux qui , pendant des mois et souvent des années ont vu le patient , demandé des examens complémentaires , en particulier d'imagerie , sur lesquels le diagnostic n'a pas été fait et qui , rétrospectivement sont plus qu'évocateurs …

-le seul moyen d'éviter ce genre de mésaventure est de **penser à ce diagnostic devant toute lésion focale de l'os chez un sujet jeune surtout si elle est kystisée**, ressemblant à une tumeur à cellules géantes , a fortiori si elle est multifocale .

-le diagnostic sera vite confirmé par **la biologie** et **l'imagerie** : échographie HR , scintigraphie des parathyroïdes au ^{99m}TC-HIDA , CT, IRM surtout pour les localisations ectopiques cervicales profondes et médiastinales

-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)**

-Friederich-Daniel von Recklinghausen , en 1890 , dans

« Demonstration von Knochnen mit tumor bildendor Ostitis deformans »

donne la première description d'une maladie osseuse qu'il appelle **ostéite déformante ou ostéite fibrokystique** , nommée depuis maladie osseuse de von Recklinghausen ou syndrome de Engel-Recklinghausen qui entre dans le cadre des lésions osseuses de l'hyperparathyroidisme primaire non encore individualisé d'un point de vue physiopathologique à l'époque.

-on lui doit outre la première description de la neurofibrmatose de type I qui porte son nom , celles de l'acromégalie et de l'hémochromatose

-il est enterré (1910) au cimetière Saint-Louis de Strasbourg (Robertsau), auprès de sa femme Marie, née Jacobson (1846-1918).

-dans la cour de l'Institut d'anatomie de Strasbourg, un buste de marbre honore ce très grand pathologiste qui dirigea l'Institut de Pathologie de cette université de 1872 à 1908 .

voir sur le site ,plusieurs « cas-compagnons » dans cas cliniques en imagerie archives , ostéo-articulaire, pathologie osseuse « tumeur brune-hyperparathyroïdisme »