

- Patiente de 6 ans
- Adressée en médecine nucléaire pour le bilan corps entier d'une atteinte osseuse syndromique rare...
- Asymptomatique
- L'examen dermatologique... est trop informatif pour être révélé dès la première diapositive !

Multiple of Baseline Activity

Weight kg	Class A	Class B	Class C	Weight kg	Class A	Class B	Class C
3	1	1	1	32	3.77	7.29	14.00
4	1.12	1.14	1.33	34	3.88	7.72	15.00
6	1.47	1.71	2.00	36	4.00	8.00	16.00
8	1.71	2.14	3.00	38	4.18	8.43	17.00
10	1.94	2.71	3.67	40	4.29	8.86	18.00
12	2.18	3.14	4.67	42	4.41	9.14	19.00
14	2.35	3.57	5.67	44	4.53	9.57	20.00
16	2.53	4.00	6.33	46	4.65	10.00	21.00
18	2.71	4.43	7.33	48	4.77	10.29	22.00
20	2.88	4.86	8.33	50	4.88	10.71	23.00
22	3.06	5.29	9.33	52-54	5.00	11.29	24.67
24	3.18	5.71	10.00	56-58	5.24	12.00	26.67
26	3.35	6.14	11.00	60-62	5.47	12.71	28.67
28	3.47	6.43	12.00	64-66	5.65	13.43	31.00
30	3.65	6.86	13.00	68	5.77	14.00	32.33

$A[MBq]_{Administered} = BaselineActivity \times Multiple$

Recommended Amounts in MBq

		(for calculation purposes only) MBq	Recommended Activity' MBq
^{99m} Tc VDP	B	35.0	40

Eléments de dosimétrie pour la scintigraphie osseuse aux diphosphonates ,chez l'enfant

Dose injectée calculée à l'aide de **tables référentielles européennes (EANM)**

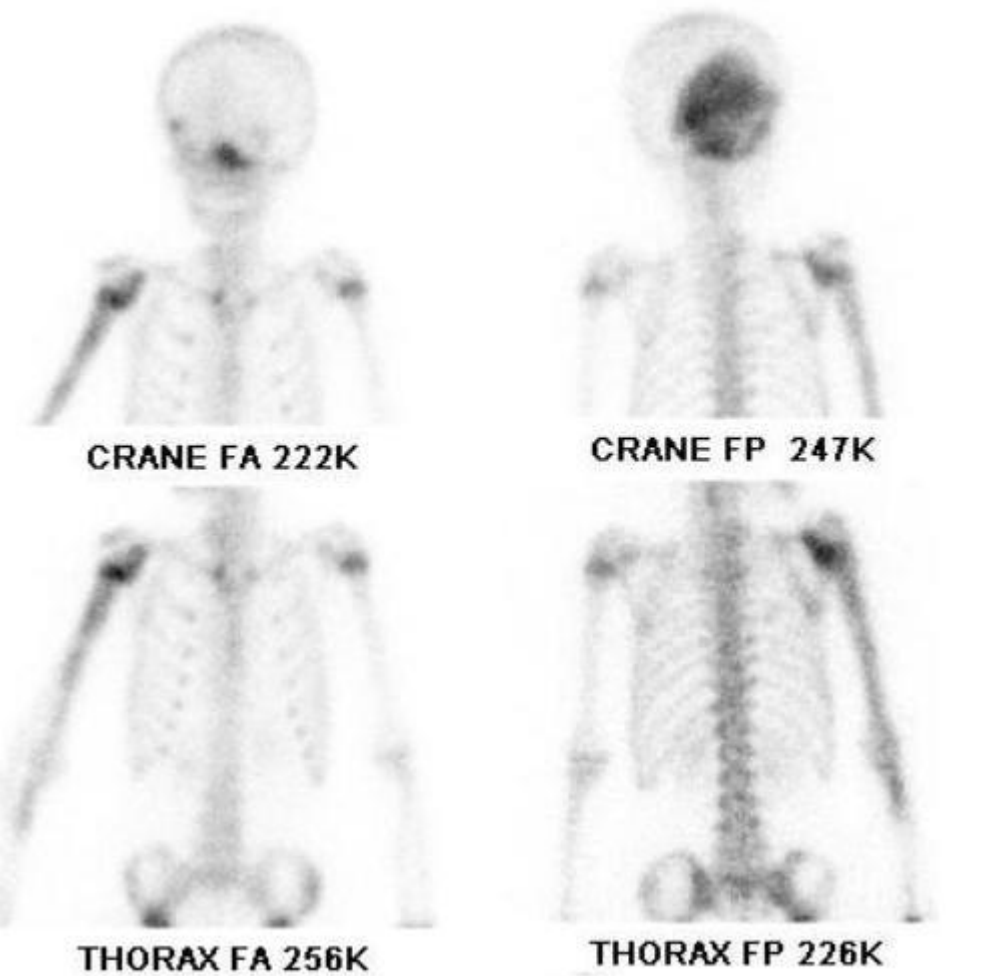
Ici, enfant de **17kg** :

4 (cat B) x **35** (coefficient spécifique au traceur)

= **140 Mbq – 2,8mSv**

(Adulte : 550 à 600 MBq)

Temps Tardifs



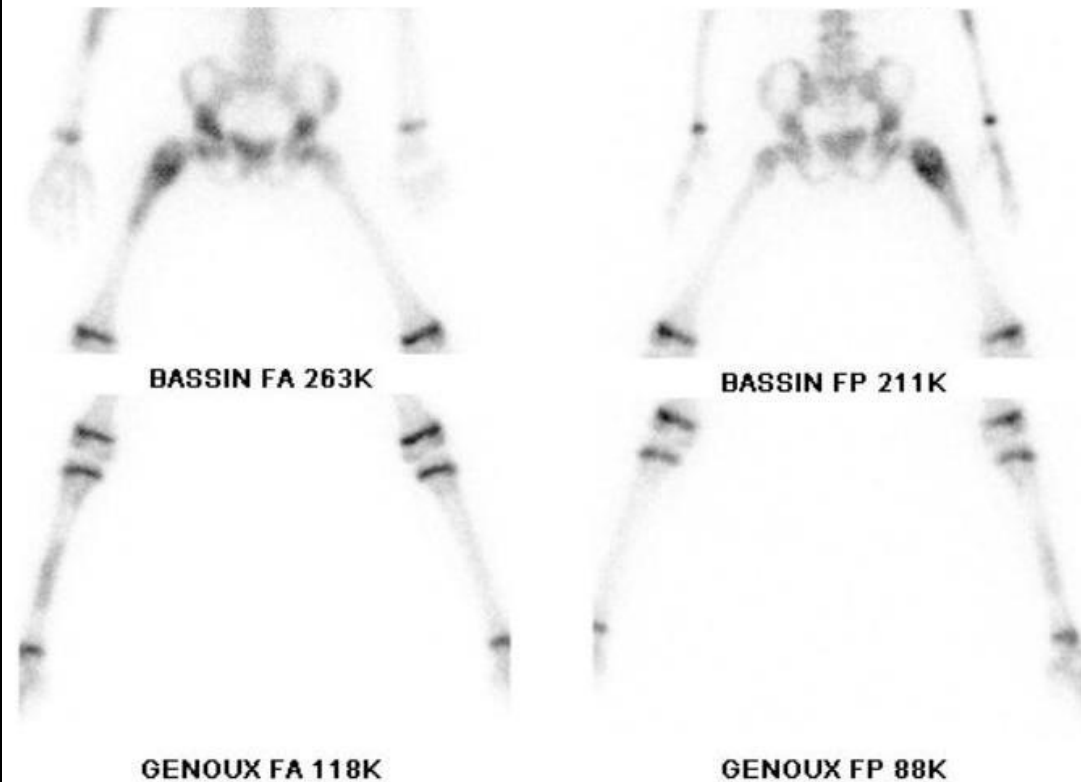
Statiques corps entier au temps tardif

Lésions osseuses modérément
hyperfixantes, **hétérogènes**

Prédominance métaphyso diaphysaire

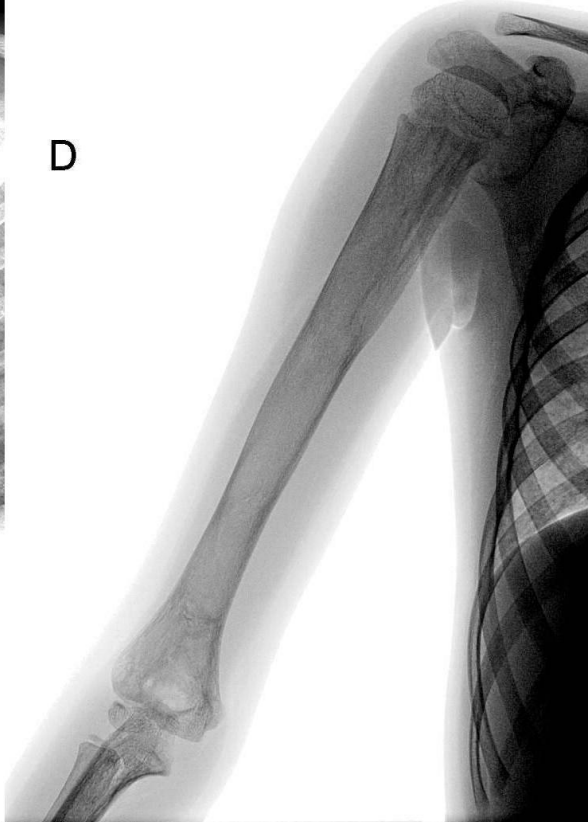
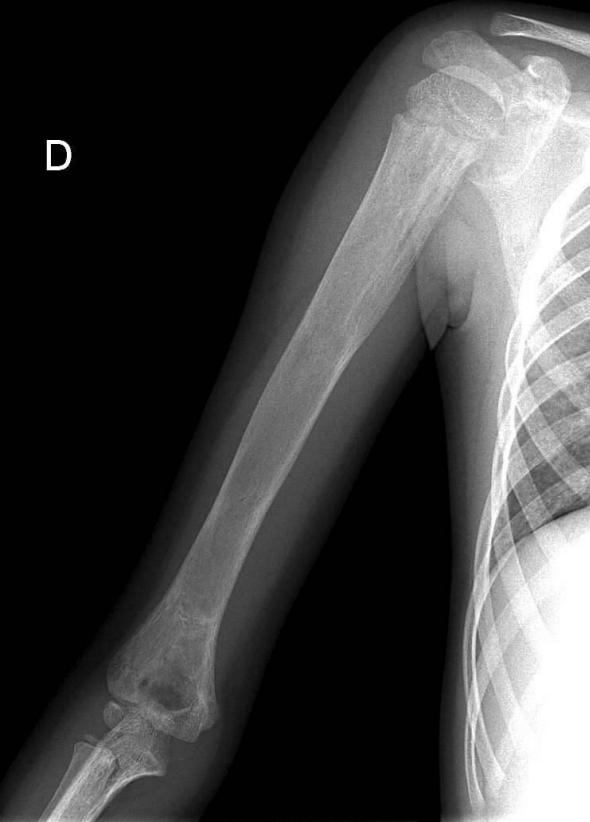
Quelques **artéfact** de mouvement... peu
handicapants pour la lecture des
images

Temps Tardifs



Distribution des lésions quasi
pathognomonique, **polyostotique**
et **hémimélique**

Aspect très évocateur d'une
dysplasie fibreuse des os



**Lésion diaphysaire de
l'humérus D**

Verre dépoli très évocateur

**Caractère discrètement
soufflant, résorption
endostéale**

Ostéosclérose périphérique

**Lésion du tiers proximal du
radius**



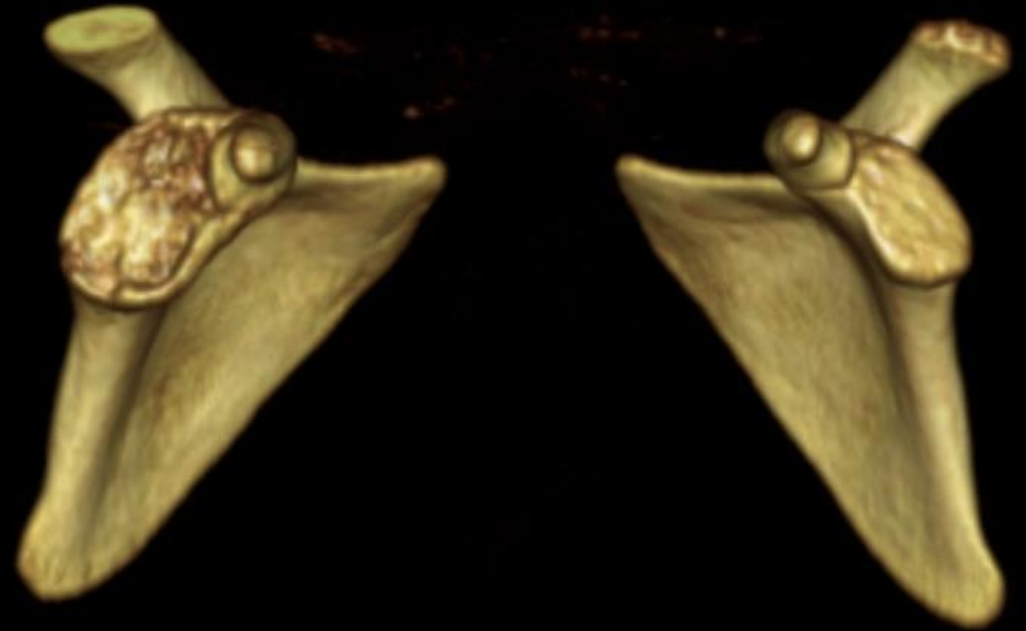
**Lésion métaphyso
diaphysaire du fémur
droit**

**Coexistence de plages
d'ostéolyse et de
condensations
hétérogènes**



**Amincissement des
corticales, sclérose
périphérique**

**Fracture corticale de la
base du col fémoral**



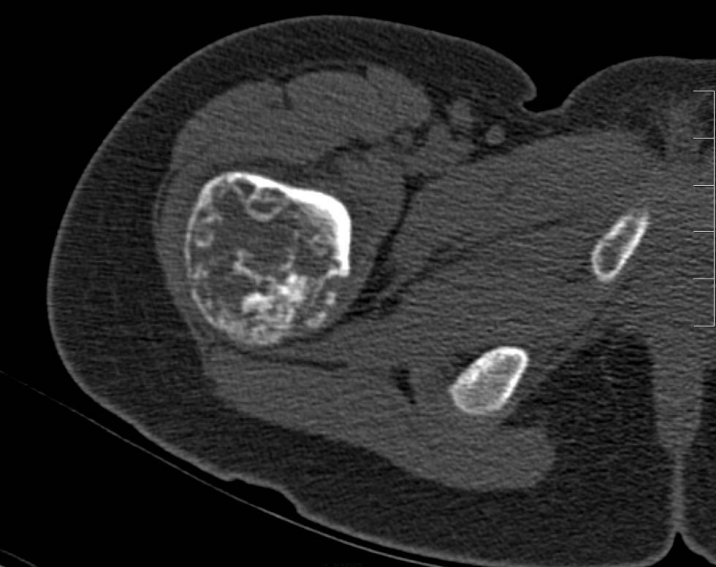
**Lésion lytique de la glène
scapulaire droite et de la
diaphyse humérale droite**

Cloisons

Contenu hétérogène (tissulaire et
ossifié)

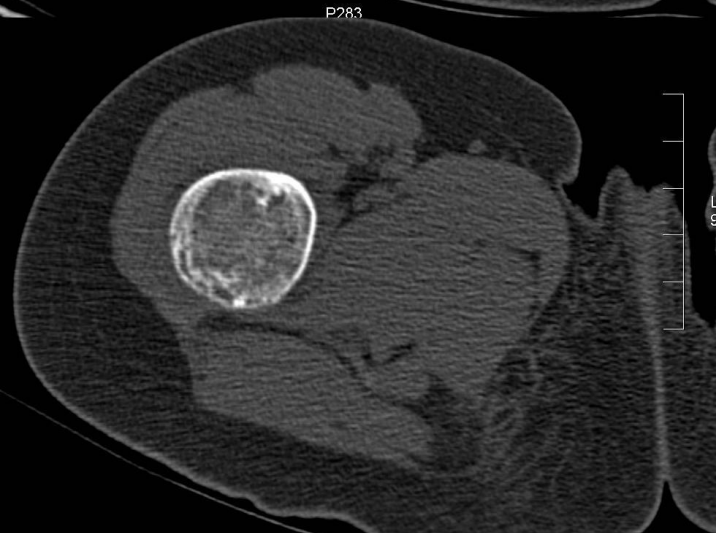
Limites irrégulières et moins nettes

Hypertrophie et déformation du
segment osseux



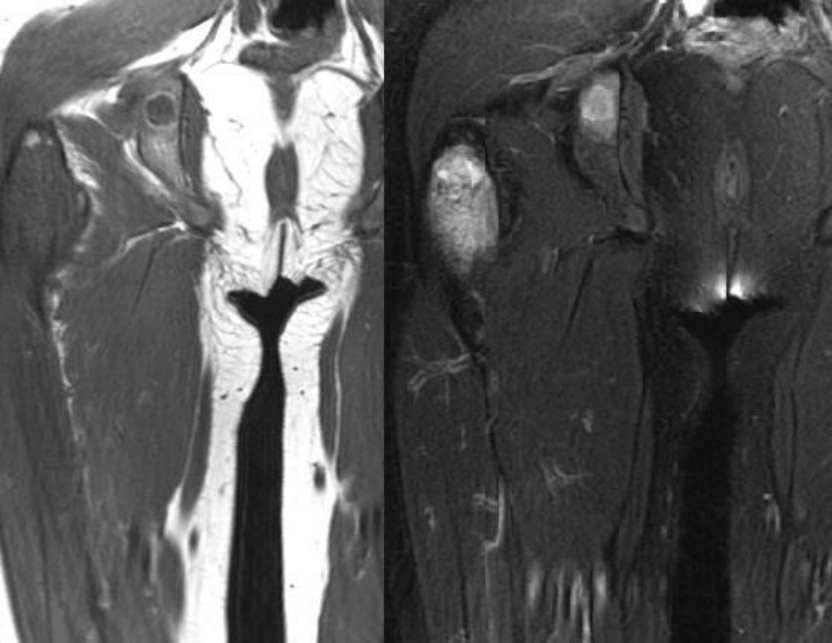
Sémiologie comparable au niveau du fémur droit

Contenu hétérogène



Lésion centro médullaire, expansive, amincissement des corticales

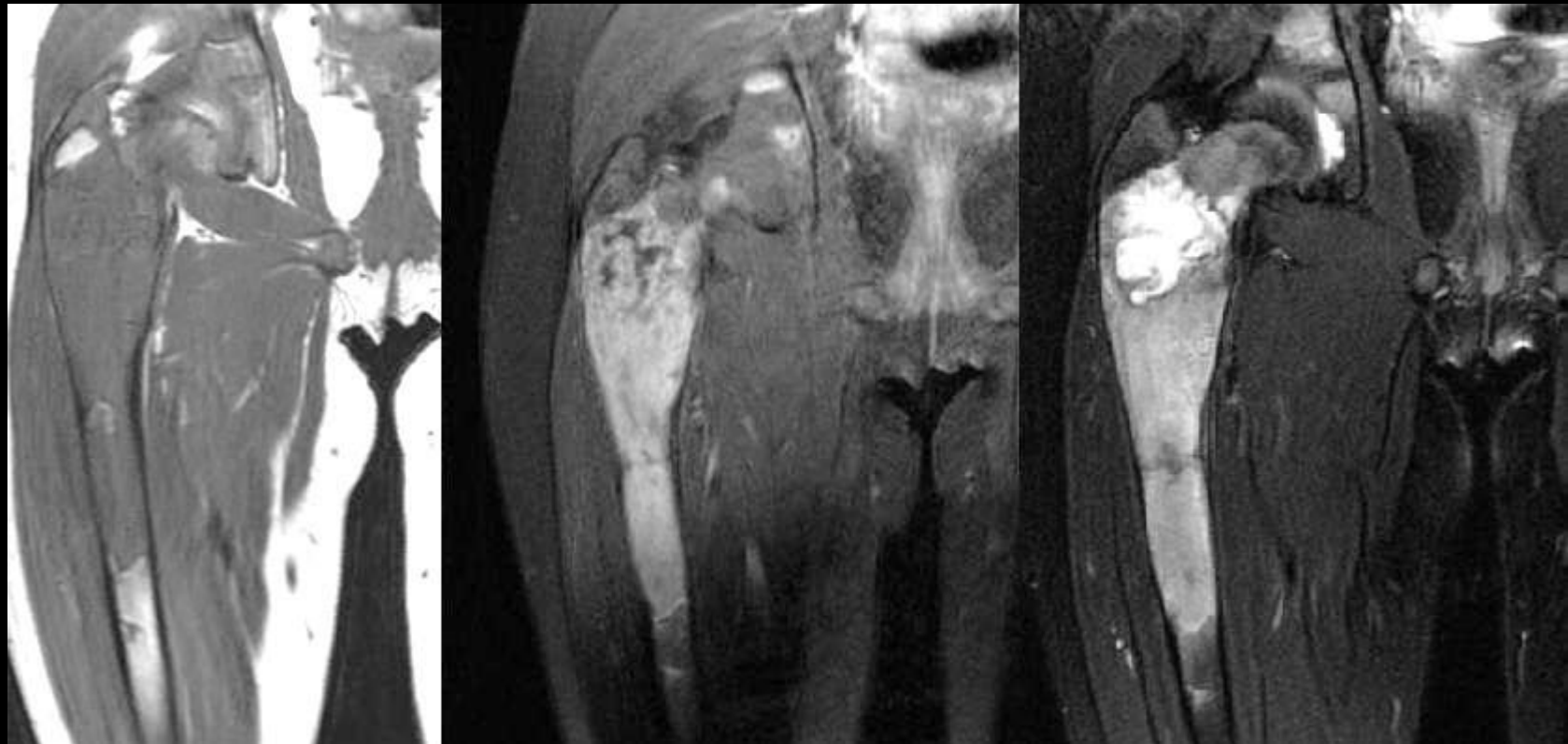




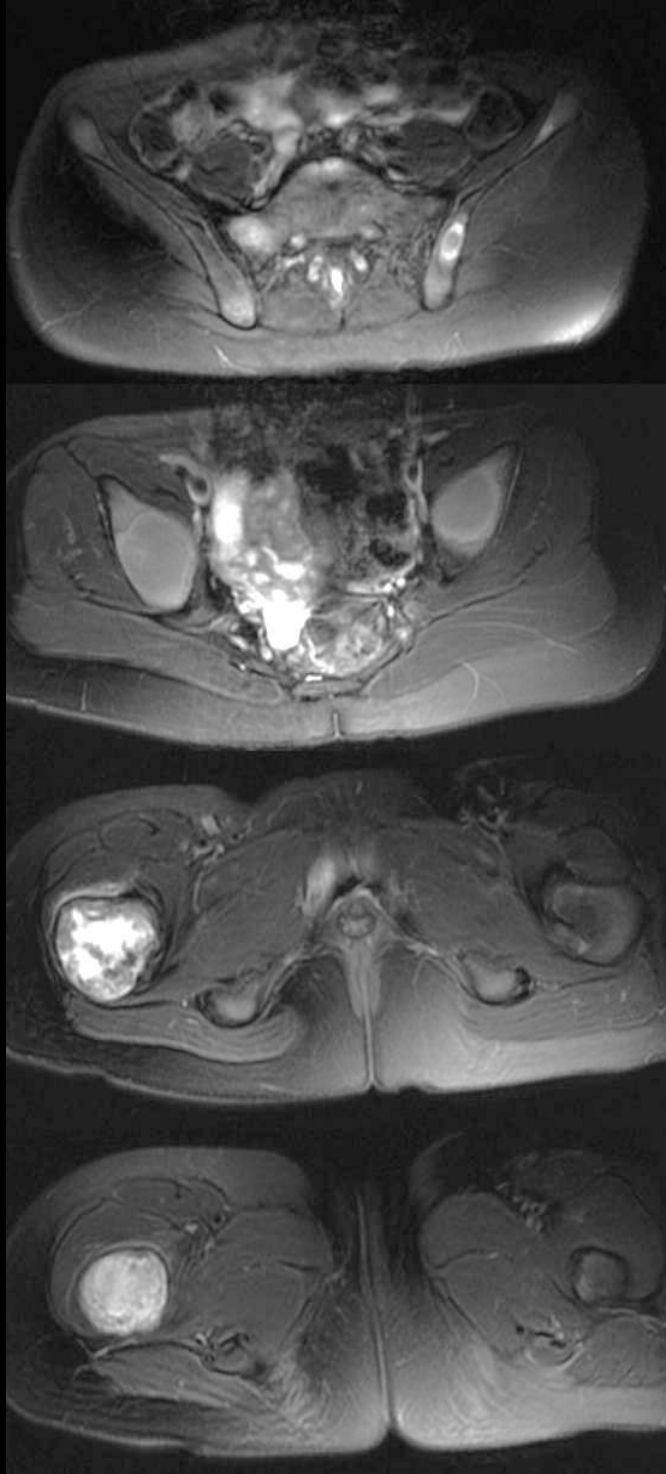
Deux contingents lésionnels distincts :

- lésion distale, matrice ostéoïde, hypersignal T2 tissulaire intermédiaire, prise de contraste modérée
- lésion proximale hétérogène, hypo T1, contours serpigineux, non rehaussée après injection

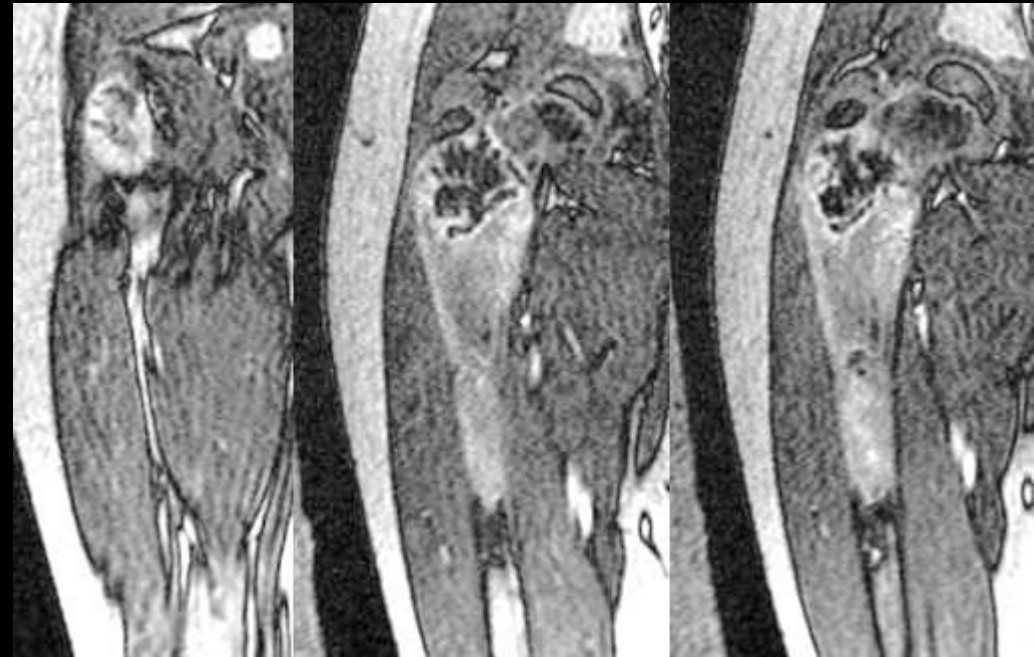
Coronal T1 et FSE T2 FS



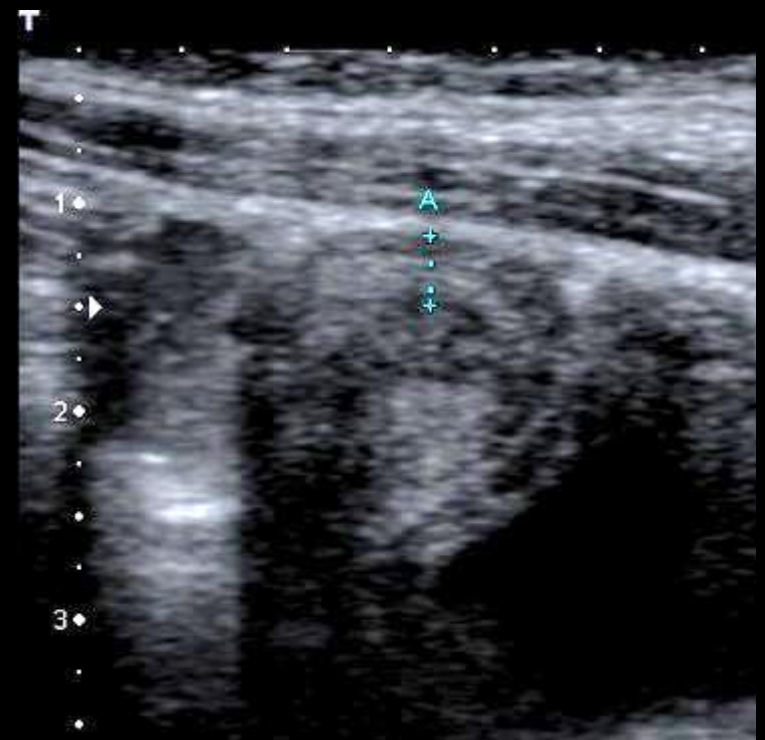
Coronal T1, T1 gado FS et FSE T2 FS



Axiales T1 gado FS



TRICKS (angio IRM dynamique EG T1)



Echographie pelvienne - Utérus

- Cas compagnon : patiente de **26 ans**
- **Dysplasie fibreuse** connue, antécédent d'annexectomie gauche (kyste)

Temps Precoces



TP Bassin FA 617K

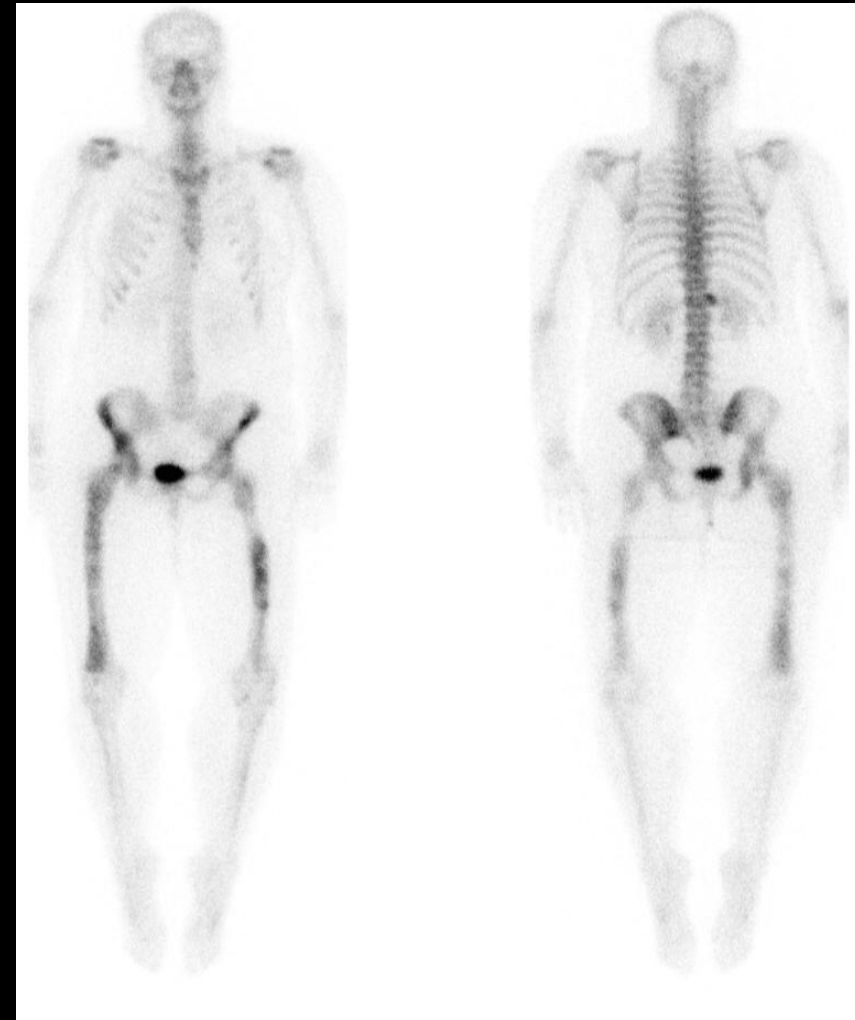
Temps Tardifs



BASSIN FA 480K

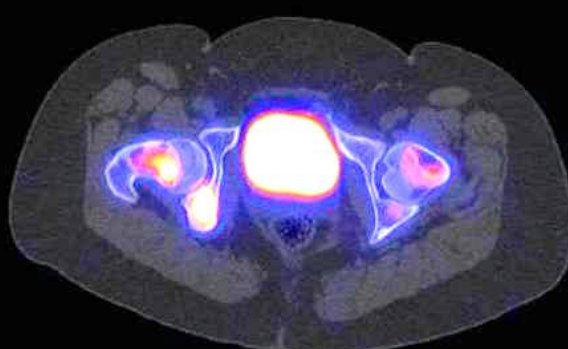
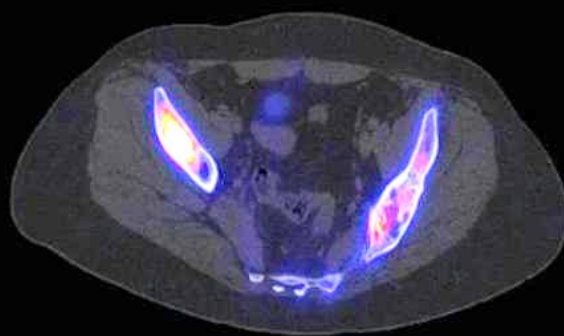
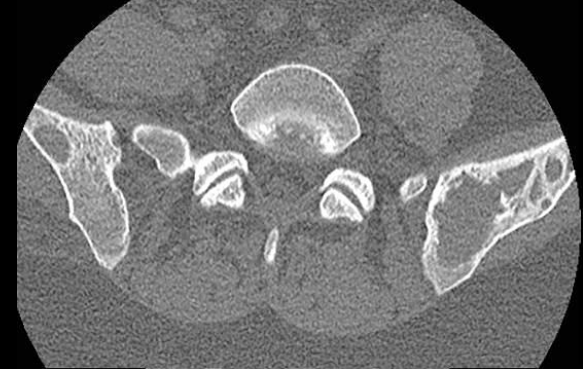
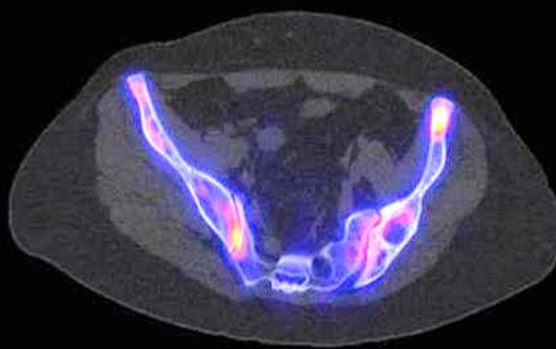
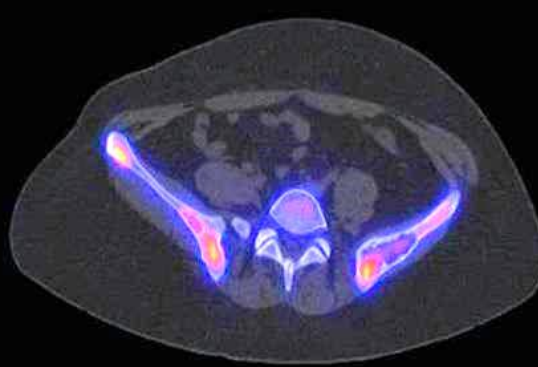


BASSIN FP 427K



Temps précoce

Statiques et balayage temps tardif



CT B70S et SPECT CT

TDM lombaire

Syndrome de Mac Cune Albright

- Défini par l'association **dysplasie fibreuse**, **taches café au lait** et **puberté précoce**
- Prévalence : 1 à 9 / 1000 000
- Mutation **post zygotique** activatrice du gène GNAS codant pour la sous unité α de la protéine G – chr 20q13
- Association très fréquente de pathologies endocriniennes : **hyperthyroïdie** (30 à 50%), **acromégalie** (10%), **hypercorticisme** et **hyperparathyroïdie** (rare)
- Association fréquente d'une **ostéomalacie hypophosphatémique** (à dépister)
- Dégénérescence sarcomateuse possible mais rare



Polymorphisme clinique du syndrome de Mac Cune Albright

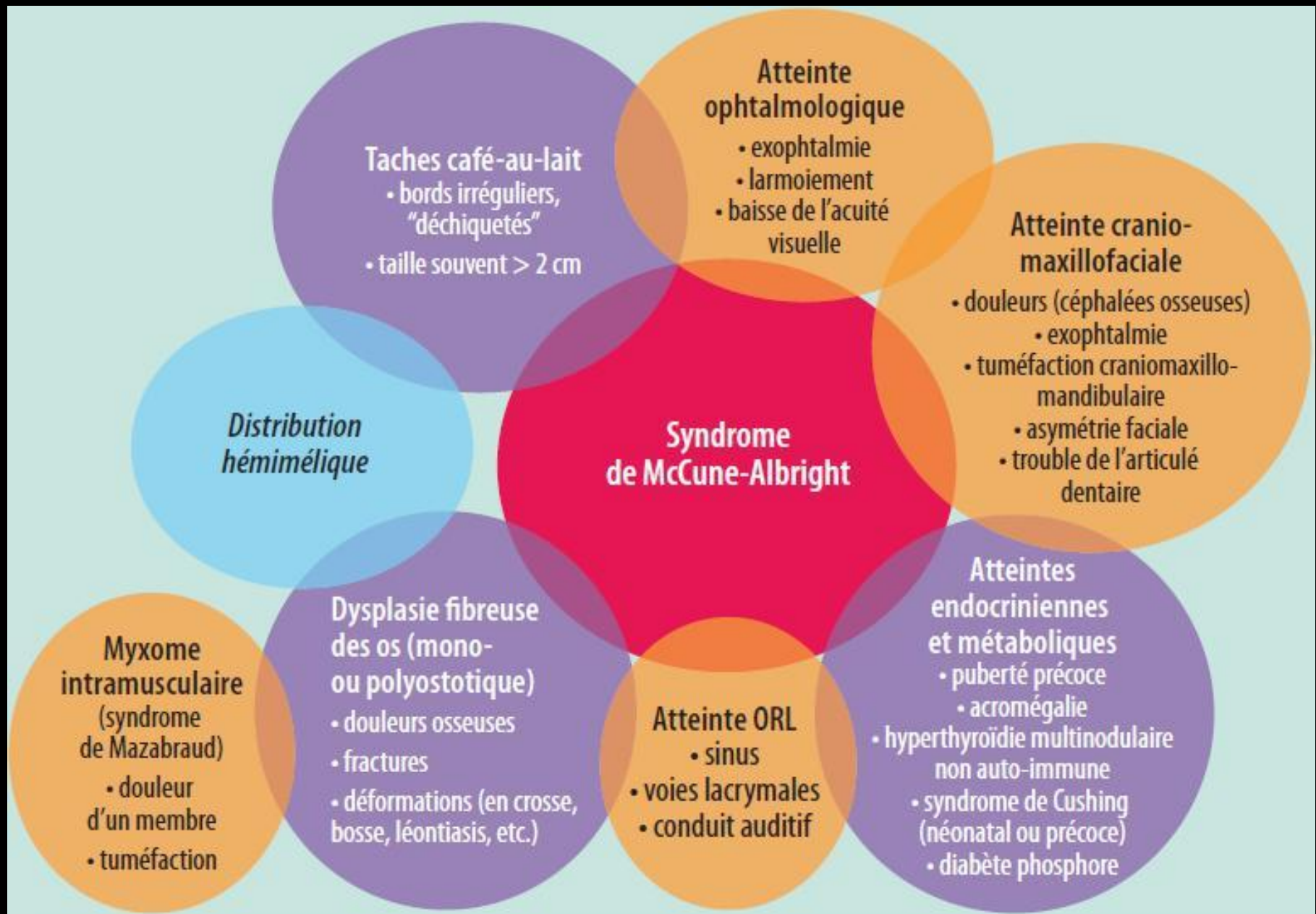
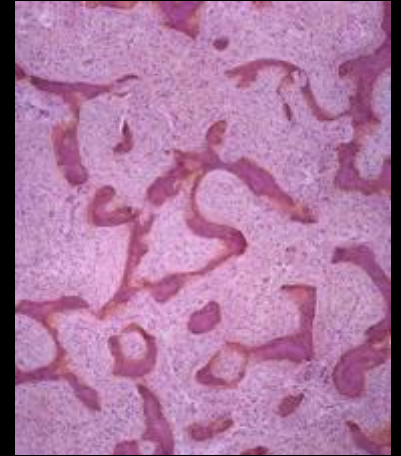


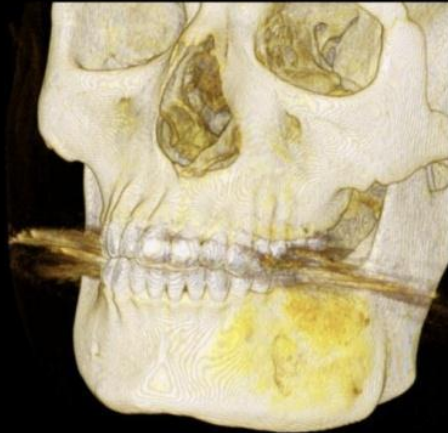
Figure 1. Polymorphisme clinique et diversité des symptômes du syndrome de McCune-Albright.

Quelques autres éléments typiques de l'atteinte osseuse

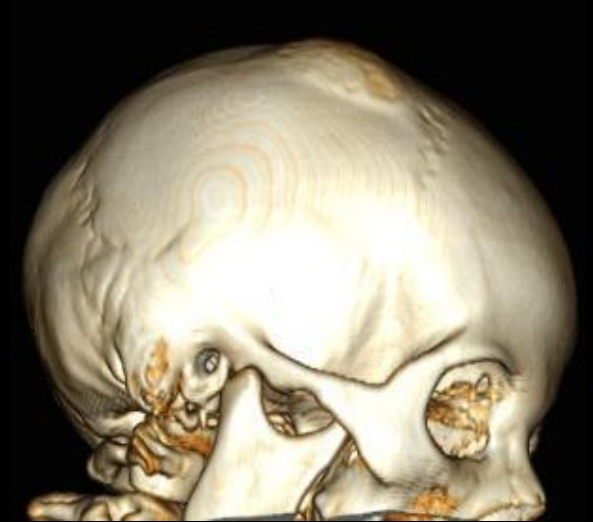
Anatomopathologie : aspect "en **calligraphie chinoise** "
(travées d'os tissé sans bordure ostéoblastique, au sein d'un tissu fibreux, avec des ilots cartilagineux)



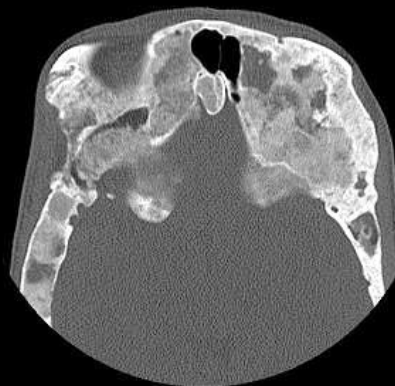
Atteinte mandibulaire : **chérubisme**, voulture et base du crâne...



Chérubisme



Aspect « **bâton de berger** » (Shepherd's crook)

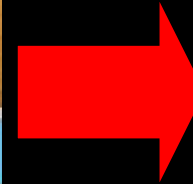


Spécificités et diagnostic différentiel de l'atteinte cutanée

Mac Cune Albright

Tâches café-au-lait à bords très irréguliers, déchiquetés, de grande taille, peu nombreuses et souvent à prédominance hémicorporelle :

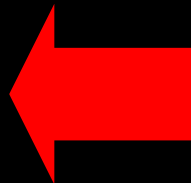
« **Coast of Maine** »



Recklinghausen

Taches café-au-lait de distribution plutôt aléatoire, à contours plus ou moins réguliers, de forme allongée

« **Coast of California** »



Suivi et prise en charge spécialisée

Dépistage et traitement spécifique des **endocrinopathies**

Dépistage, suivi et traitement de la **dysplasie fibreuse** et de ses complications orthopédiques, traitement par biphosphonates, surveillance du risque (rare) de transformation sarcomateuse

Dépistage et suivi **gynécologique** (puberté précoce, métrorragies, torsion / rupture de kyste)

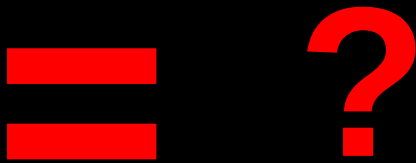
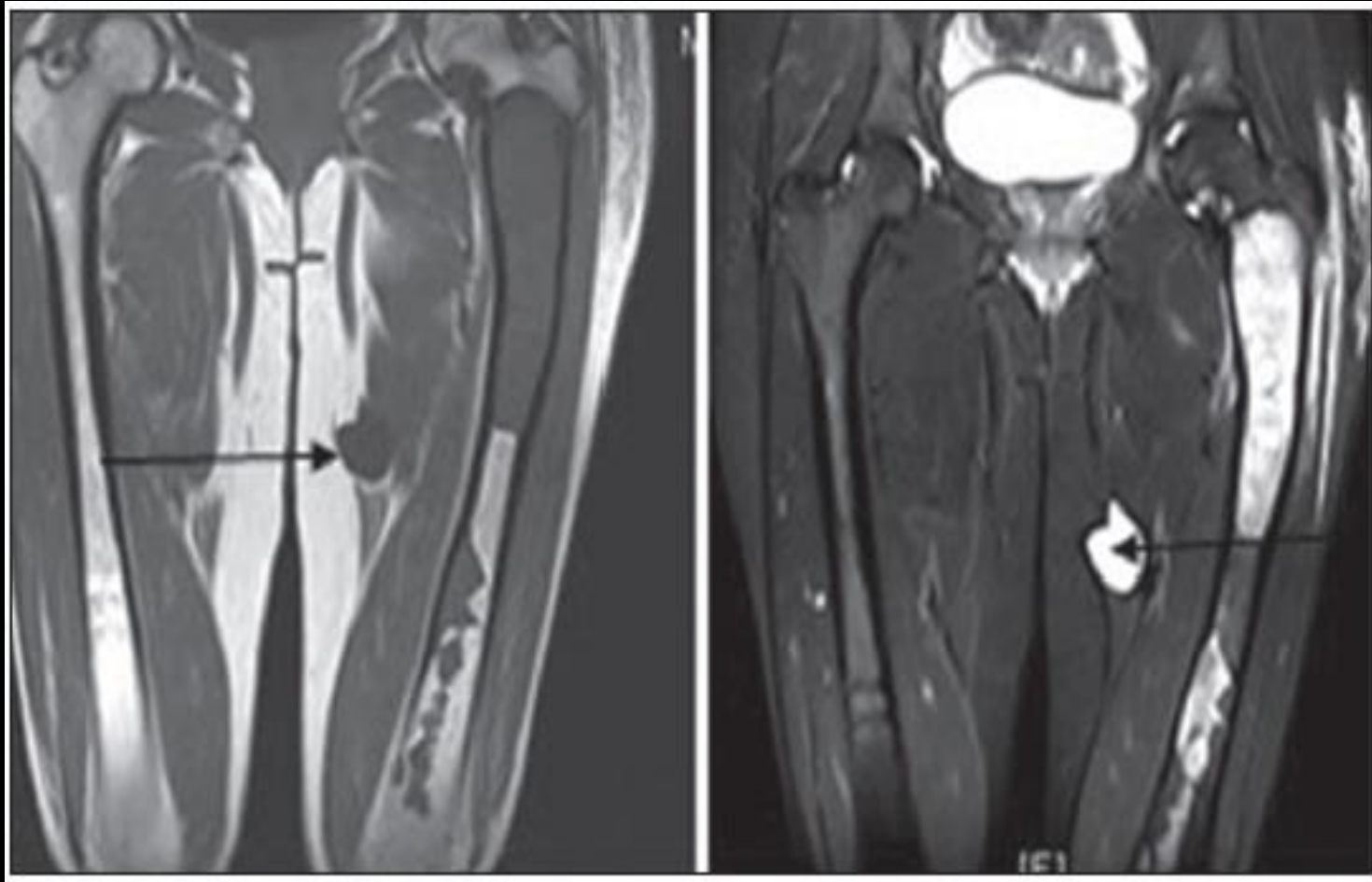
Dépistage et traitement des complications de l'atteinte osseuse de la **base du crâne** (risque de cécité, anosmie, hypoacousie... par compression nerveuse)*Référentiel HAS 2012 – protocole national de diagnostic et de soin*

Centre de référence Dysplasie fibreuse / Mac Cune Albright à Lyon www.dysplasie-fibreuse-des-os.info

Centre de référence des maladies osseuses constitutionnelles à Paris

Associations de patients (ASSYMCAL)

Question Bonus



John AM, Behera KK, Mathai T, Parmar H, Paul TV. **xxxxx** syndrome.
Indian J Endocr Metab 2013;17:740-2

syndrome de Mazabraud : dysplasie fibreuse polyostotique + myxomes intramusculaires