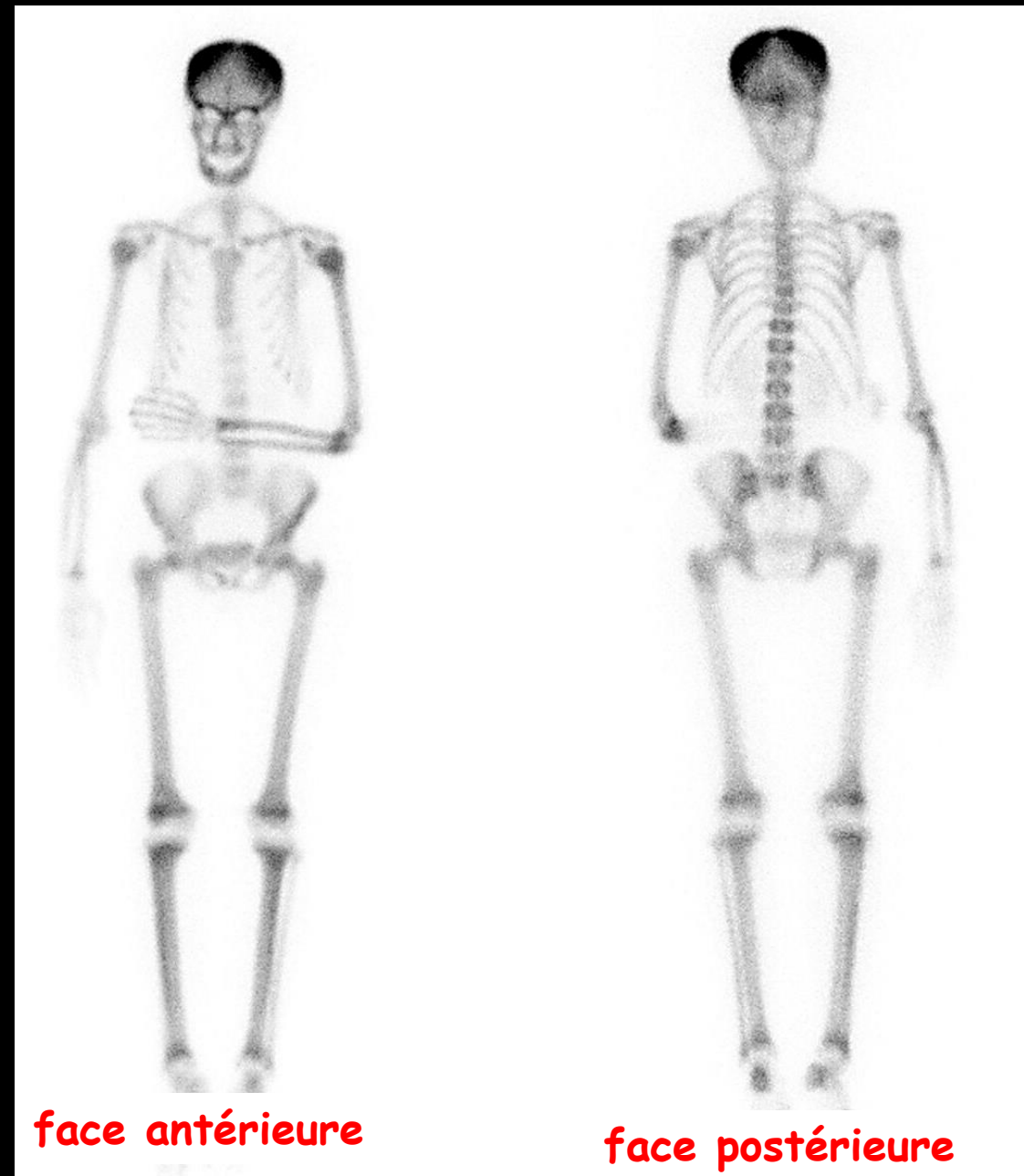


jeune femme 20 ans, sans antécédent personnel ni familial

fractures non déplacées de la métaphyse proximale cubitale et du col de l'ulna gauches après chute de sa hauteur . Traitement orthopédique

une scintigraphie osseuse aux diphosphonates marqués au ^{99m}Tc est réalisée, qui montre les images suivantes

quelle(s) est(sont) les éléments sémiologiques scintigraphiques essentiels à retenir pour progresser dans la démarche diagnostique



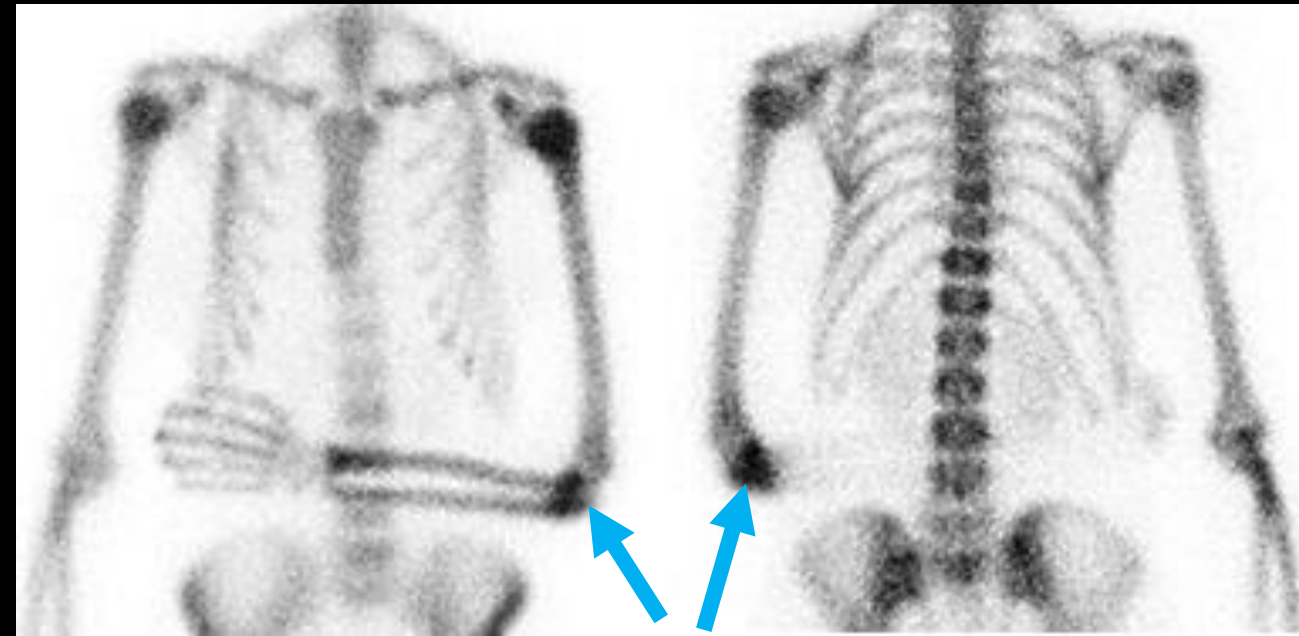
obs. Pierre Groizard IHN Service de Rhumatologie



face antérieure



face postérieure



face antérieure

face postérieure

en dehors de l'hyperfixation diffuse du squelette du membre supérieur gauche et des 2 foyers fracturaires qui en sont responsables, c'est la fixation au niveau de la voûte du crâne et des os de la face qui doit attirer l'attention et orienter le diagnostic !

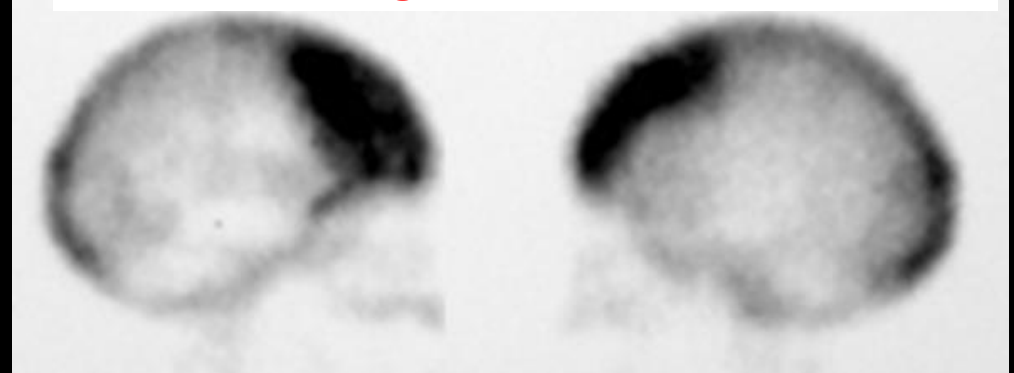


si le diagnostic de **maladie de Paget** de la voute du crâne est évoqué, on n'a pas tenu compte des données épidémiologiques de cette affection (la patiente n'a que 20 ans)

mais c'est également une erreur sémiologique car l'hyperfixation est diffuse et parfaitement symétrique ce qui doit faire évoquer une cause "générale"



maladie de Paget de la voute du crâne

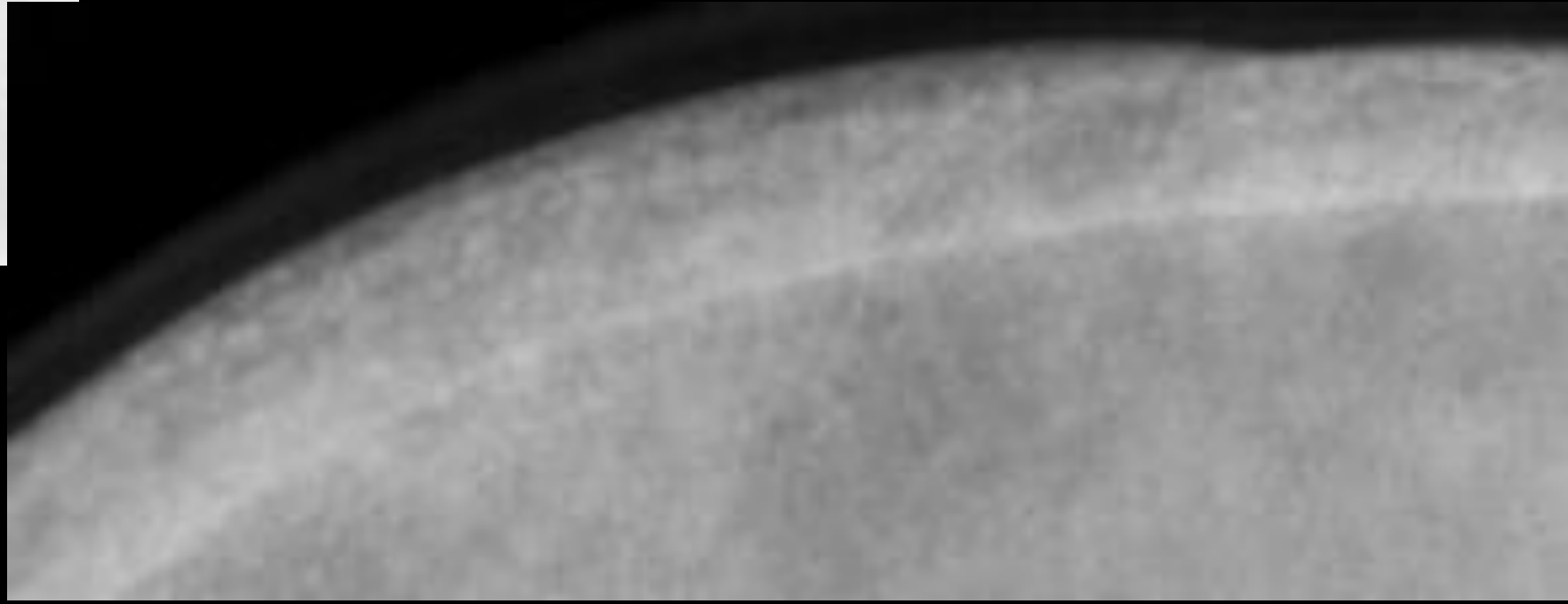
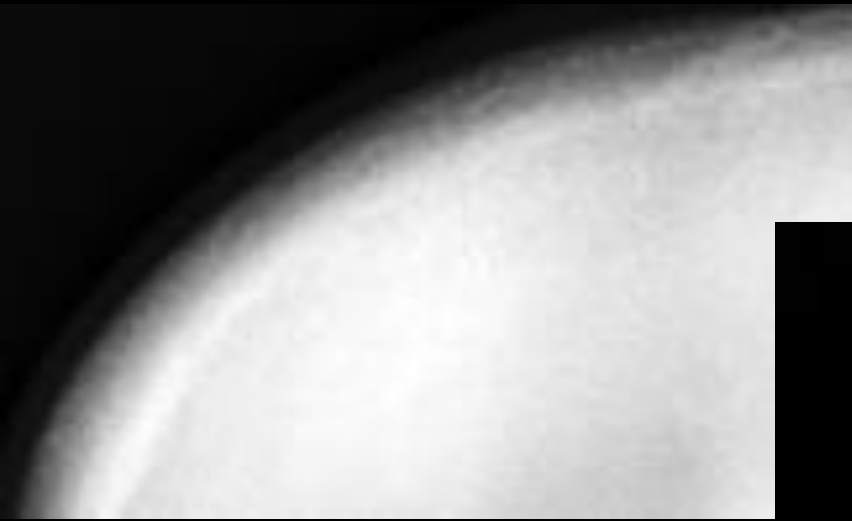


l'atteinte pagétique, quel qu'en soit le siège est uni ou multifocale **segmentaire** +++ et s'accompagne d'une importante hyperfixation isotopique associée à une hypertrophie du (des) segment(s) atteint(s)

à quel(s) examen(s) d'imagerie devez vous recourir, à ce stade) pour avancer dans le diagnostic



comme toujours en imagerie ostéo-articulaire il faut **explorer d'abord les variations de la charge calcique** par des clichés standard complétés au besoin par des coupes scanographiques

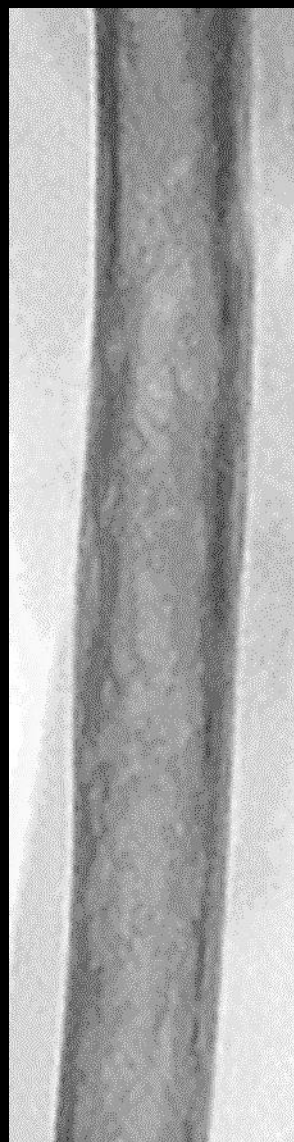


les images de la région pariéto-temporale de la voute du crâne, lorsqu'elles sont suffisamment agrandies, montrent le classique **aspect granuleux "poivre et sel"** avec disparition de la différenciation des tables et du diploé
c'est le remplacement de la moëlle osseuse par un tissu fibreux hypervasculaire qui explique les transformations scintigraphiques et radiologiques de la voute du crâne



les images scanographiques de la région pariéto- temporale de la voute du crâne montrent l'aspect granuleux "poivre et sel "avec disparition de la différenciation des tables et du diploé

les images radiographiques du squelette des membres confirment la présence d'anomalies structurales osseuses des os longs très évocatrices du diagnostic

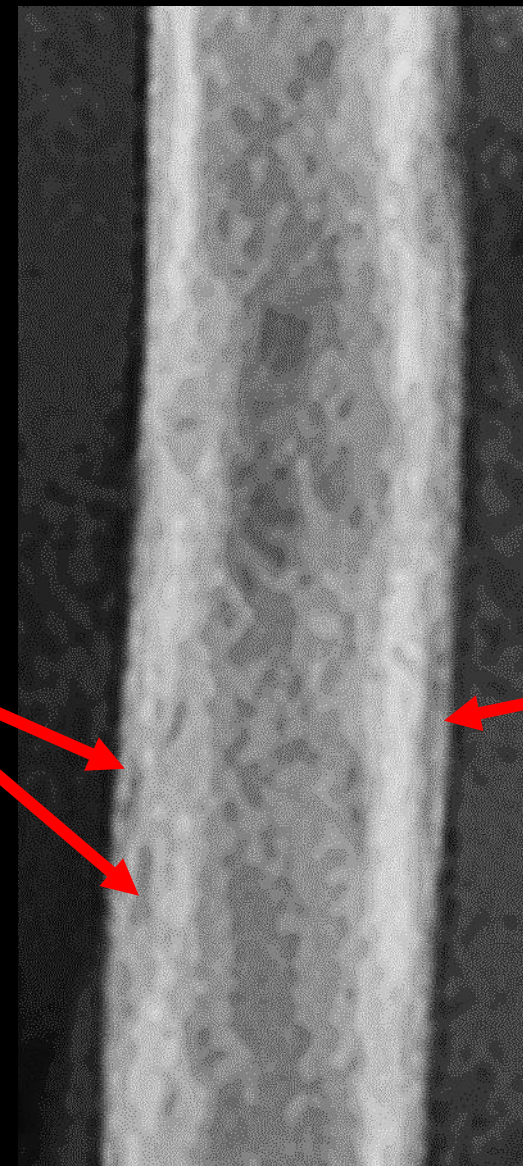


perte de la différenciation
cortico- médullaire

aspect flou et perte de définition
des versants endostéaux des
corticales,

aspect strié des corticales

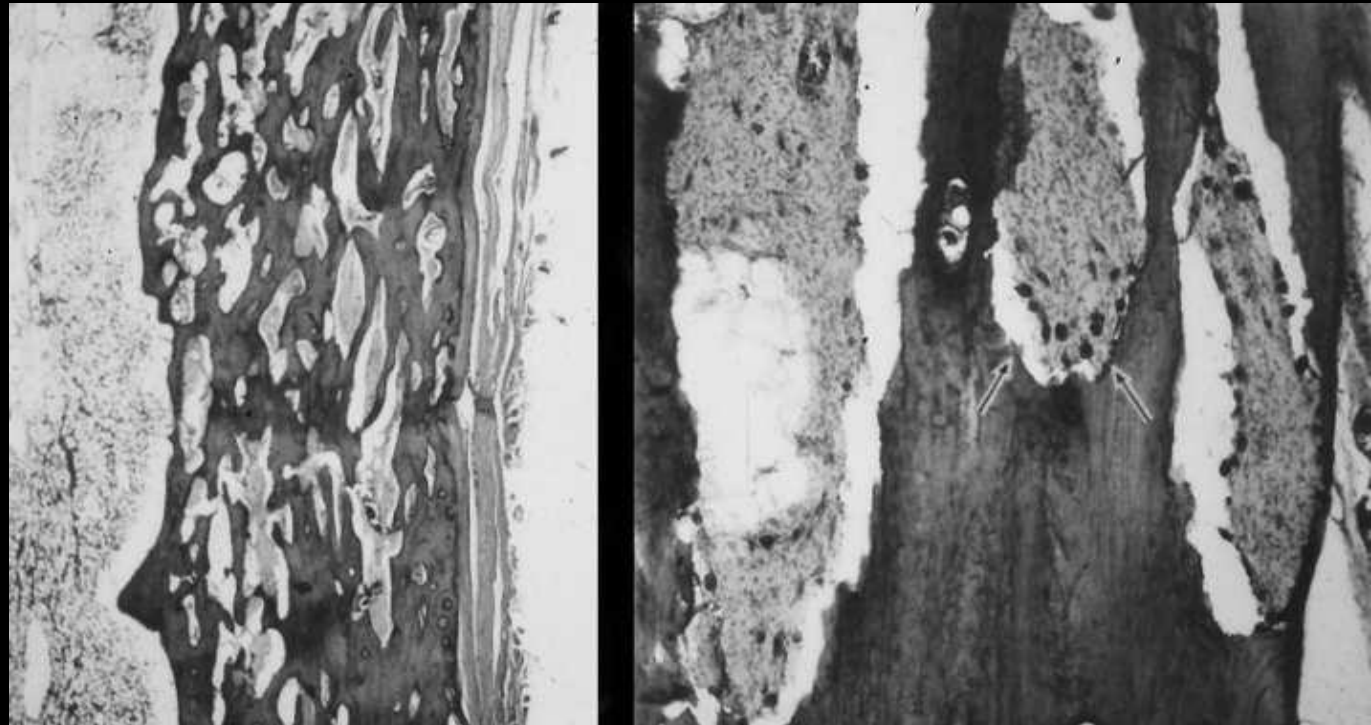
tous ces éléments signifiant une
**hyperactivité ostéoclastique très
stimulée**



l'aspect strié des corticales correspond au **type 3 ou permeative osteolysis (ostéolyse infiltrante ou ponctuée) de Lodwick**; il reflète un processus ostéolytique ayant le degré d'évolutivité (d'agressivité) biologique maximal

C'est une caricature du remaniement haversien de l'os cortical avec des **tunnels "géants" creusés par des ostéoclastes "monstrueux"**, à l'origine de l'aspect strié des corticales.

La moelle osseuse peut être infiltrée par un processus cellulaire inflammatoire ou tumoral qui peut ne pas avoir provoqué de disparition complète des travées du spongieux.



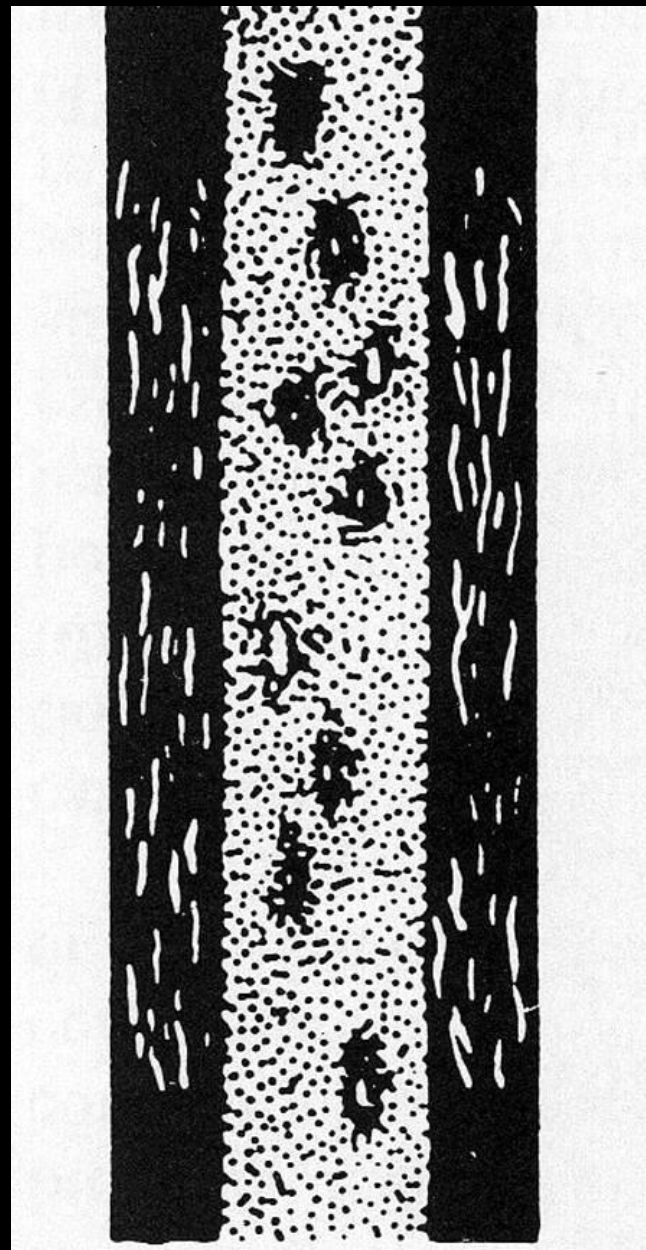
Images AIRP 2012

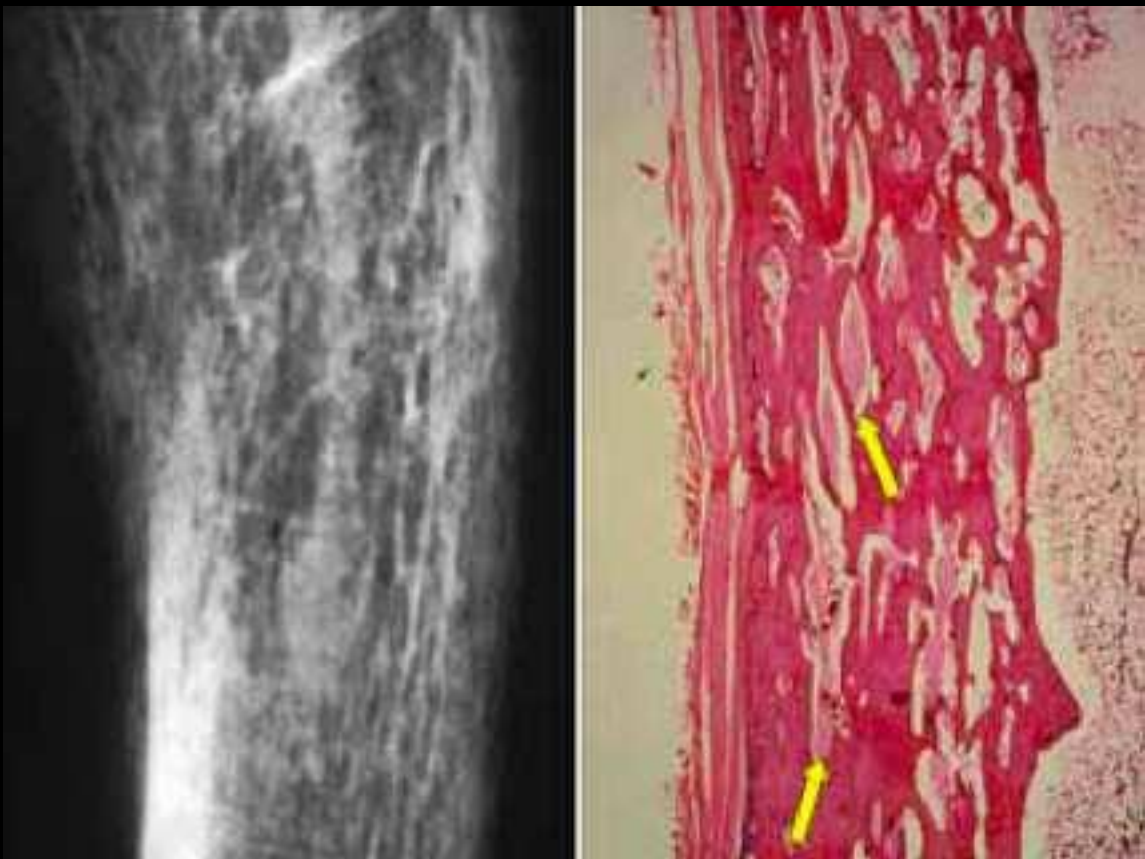
L'ostéolyse perméative ou type 3 de Lodwick correspond aux processus biologiquement les plus évolutifs ,généralement très hyper vascularisés , infectieux (ostéomyélite aiguë) ou tumoraux (sarcome d'Ewing), mais également lors de remaniements métaboliques aigus :

hyperparathyroïdisme primaire et
secondaire

ostéoporose active ..

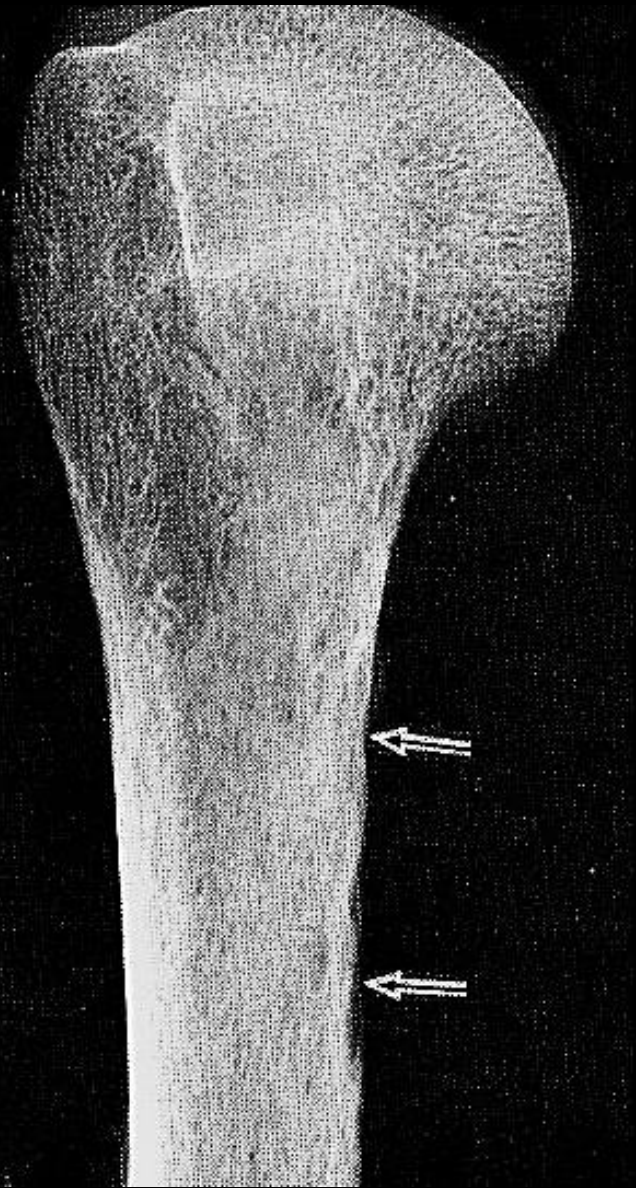
; c'est surtout au niveau des corticales des os longs des membres qu'il est visible





ostéolyse "permeative" 'infiltrante" des
corticales des os longs des membres lors d'un
hyperparathyroïdisme primaire.
aspect histologique





hyperparathyroïdisme



résorption sous
périostée
corticale

ostéolyse infiltrante
type III de Lodwick

résorption endostéale corticale

à ce stade de l'évolution radiologique, l'ensemble du tableau est plus qu'évocateur et le recours à d'autres investigations s'impose.

Le fait le plus marquant est la mise en évidence d'une **hypercalcémie menaçante à 4,06 mmol/L (N 2,6 mmol/L)** bien tolérée cliniquement mais avec une traduction électrocardiographique.

Le traitement associe

- corticoïdes (Solumédrol 40 mg/jour)

- hyperhydratation (2 à 3 l / jour)

- biphosphonates (pamidronate 50 g /jour)

les autres éléments importants du bilan

- absence de dysphosphorémie : 0.85mmol/L,
 - hypercalciurie = 262 mg/L ; phosphaturie = 415 mg/L,
 - augmentation importante de la PTH : 1331 pg/mL,
 - absence d'insuffisance rénale (créatininémie 60 μ mol/L)
 - vitamine D : taux normal
- ces éléments font retenir le diagnostic d'hyperparathyroïdie primitive

l'imagerie ostéo-articulaire de cette observation permet de retrouver les **manifestations osseuses classiques de l'hyperactivité ostéoclastique** au cours de l'hyperparathyroïdie primitive constituant la classique

ostéite fibro-kystique de Von Recklinghausen

devenue tellement rare (2 à 5 % des hyperparathyroïdies primitives dans les pays où l'accès aux soins est sans restriction alors qu'elle en représentait 23% en 1965) qu'elle a pratiquement disparu des gammes diagnostiques des lésions ostéolytiques multifocales. Cela explique les errements diagnostiques en mois et parfois en années malgré l'accumulation d'exams d'imagerie qui sont autant d'échecs publics pour les "imagiers " lorsque des aspects typiques sont attribués à d'autres causes (métastases en particulier)

Imagerie actualisée des lésions
ostéo-articulaires de
l'hyperparathyroïdie primitive.

B LANGMAN (1), B BONNAIRE (1), G LENCZNER (2), C BACHMEYER (2), A REMOND (1)

(1) AMIENS - FRANCE, (2) PARIS - FRANCE

<http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2008/1/2666dbc9-3544-4610-b2e6-e1e1138354be.pdf>

L'ostéite fibro-kystique de Von Recklinghausen (osteitis fibrosa cystica) associe plusieurs types de lésions élémentaires dont il faut avoir compris la physiopathologie

1. **Résorption osseuse ++**

2. Ostéopénie

3. **Tumeurs brunes ++++**

4. Atteintes articulaires

5. Complications

1-Les différentes formes de résorption osseuse observées dans l'hyperparathyroïdie

- Sous-périostée
- Intra-corticale
- Endostée
- Sous-chondrale
- Sous ligamentaire

Imagerie actualisée des lésions
ostéo-articulaires de
l'hyperparathyroïdie primitive.

B LANGMAN (1), B BONNAIRE (1), G LENCZNER (2), C BACHMEYER
(2), A REMOND (1)

(1) AMIENS - FRANCE, (2) PARIS - FRANCE



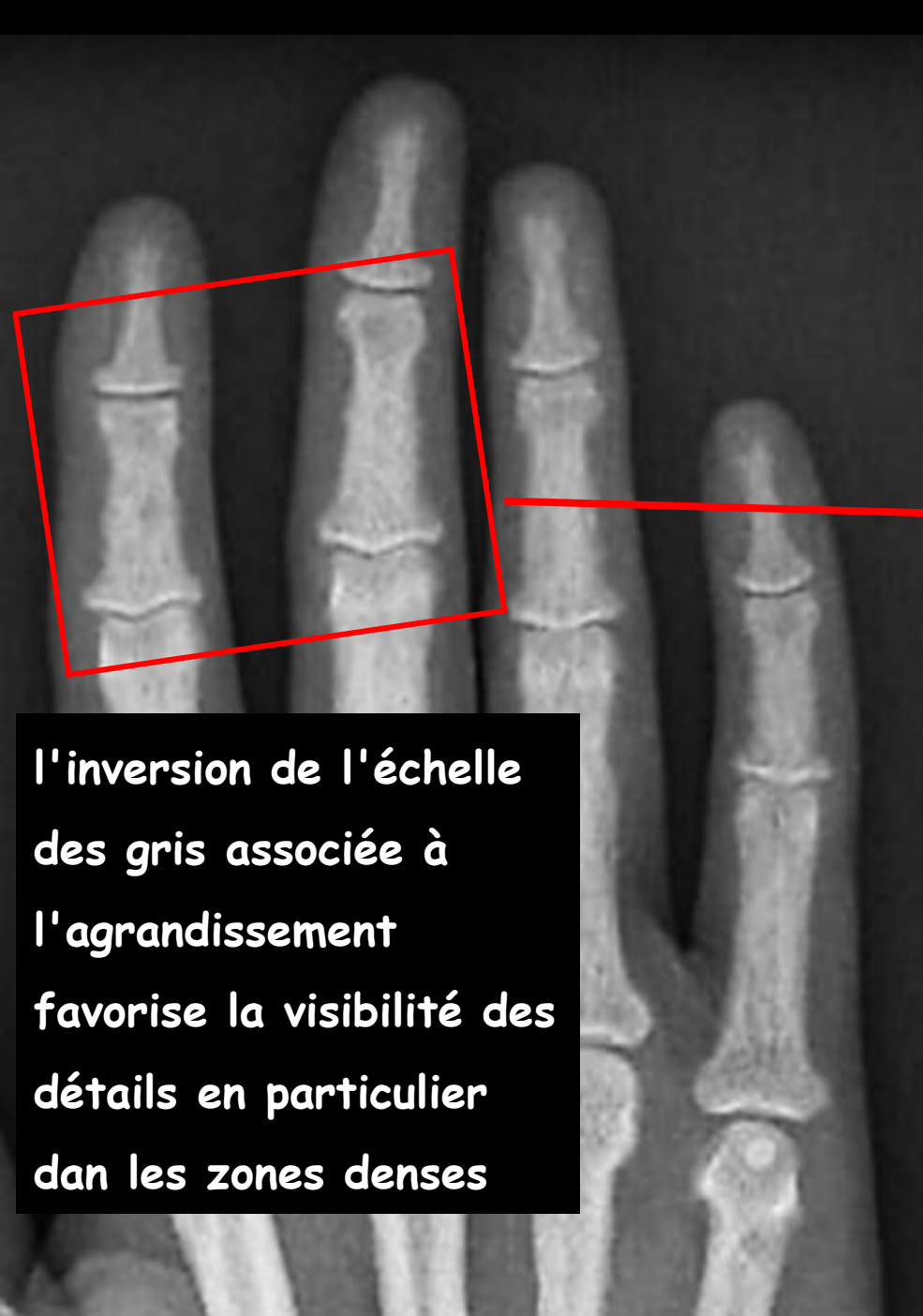
les images de **résorption osseuse sous-périostées** sont d'un grand intérêt pour le diagnostic d'hyperparathyroïdie

leur visibilité est très dépendante des conditions de réalisation des clichés :

- résorptions osseuses sous-périostées des houppes phalangiennes
- incurvation du bord radial des 2èmes phalanges des 2 et 3 émes doigts
- irrégularités microlacunaires et perte de netteté du versant sous-périosté des corticales



l'inversion de
l'échelle des gris
associée à
l'agrandissement
favorise la visibilité
des détails en
particulier dans les
zones denses



**l'inversion de l'échelle
des gris associée à
l'agrandissement
favorise la visibilité des
détails en particulier
dan les zones denses**



2-l'ostéopénie

- ostéoporose révélée par des complications fracturaires
- confirmée par l'ostéodensitométrie
- orientation étiologique par le bilan phospho-calcique et le dosage de la 1-84 parathormone

Imagerie actualisée des lésions
ostéo-articulaires de
l'hyperparathyroïdie primitive.

B LANGMAN (1), B BONNAIRE (1), G LENCZNER (2), C BACHMEYER (2), A REMOND (1)

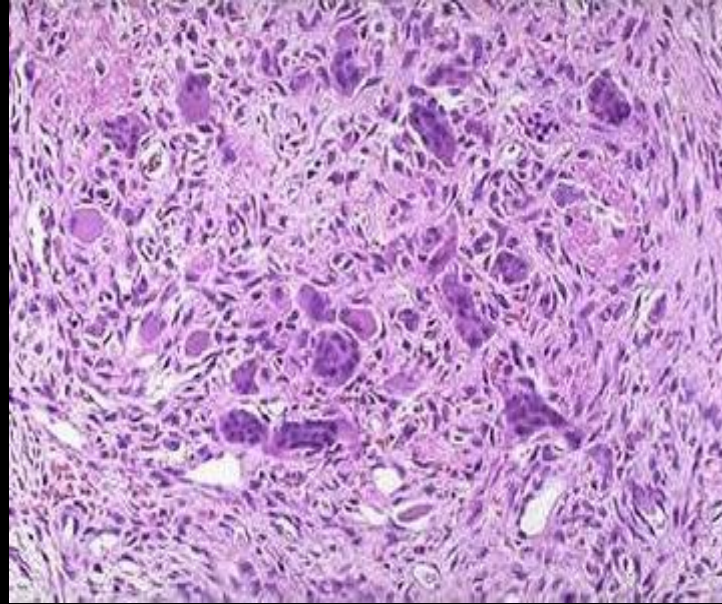
(1) AMIENS - FRANCE, (2) PARIS - FRANCE



Sur le rachis on objective
essentiellement une
ostéopénie de type
ostéoporotique que l'on
devra quantifier par
ostéodensitométrie pour
la surveillance

3-les tumeurs brunes

- Résorption ostéoclastique accrue
- Moelle remplacée par du tissu fibreux hypervasculaire
- Présence de cellules géantes (ostéoclastomes)
- Dépôts d'hémosidérine, conséquence d'hémorragies intra-lésionnelles (responsable de la couleur brune)



Imagerie actualisée des lésions
ostéo-articulaires de
l'hyperparathyroïdie primitive.

B LANGMAN (1), B BONNAIRE (1), G LENCZNER (2), C BACHMEYER
(2), A REMOND (1)

(1) AMIENS - FRANCE, (2) PARIS - FRANCE

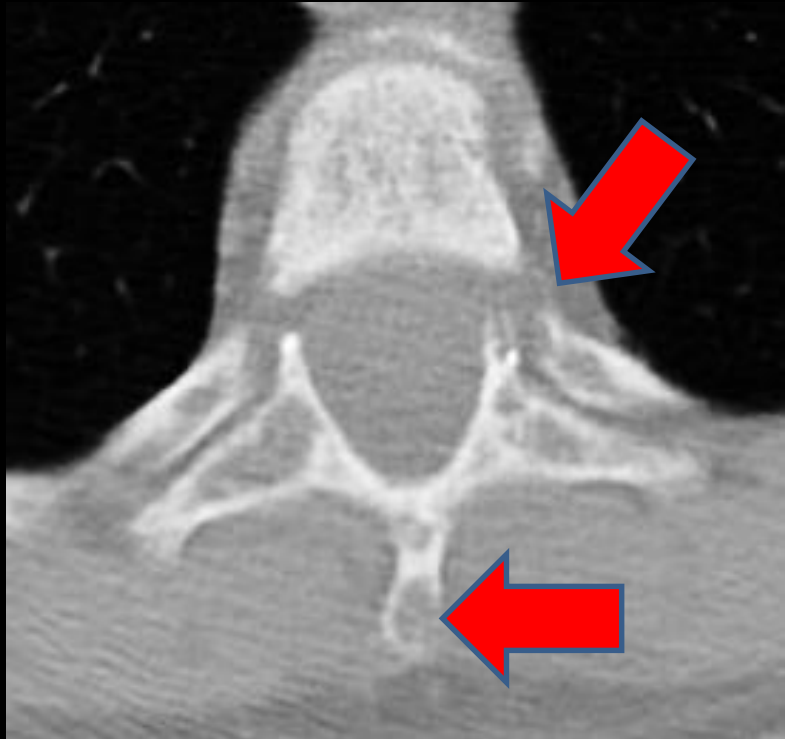
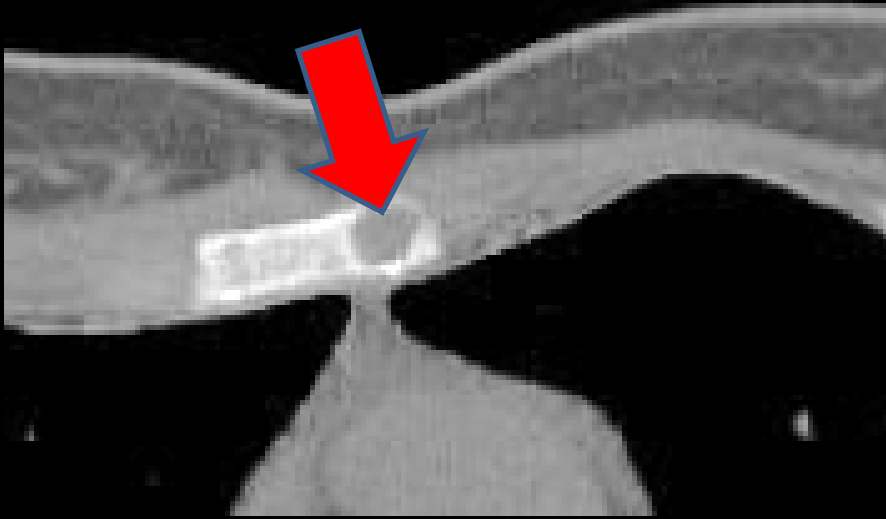
important : les "tumeurs brunes" ne sont pas des tumeurs !

-les tumeurs brunes **se réossifient** lorsque les patients sont traités efficacement soit par exérèse chirurgicale des lésions responsables de l'hypersecrétion de parathormone soit par les inhibiteurs de l'hyperactivité ostéoclastique : agents antiostéoclastiques (oestrogènes, raloxifène, biphosphonates)

-elles se développent dans des régions localisées où la perte osseuse est particulièrement rapide entraînant des hémorragies, **un tissu granulomateux de réparation et une prolifération active à la fois fibreuse et vasculaire** qui remplace la moëlle osseuse.

L'hémosidérine est responsable de la coloration brune

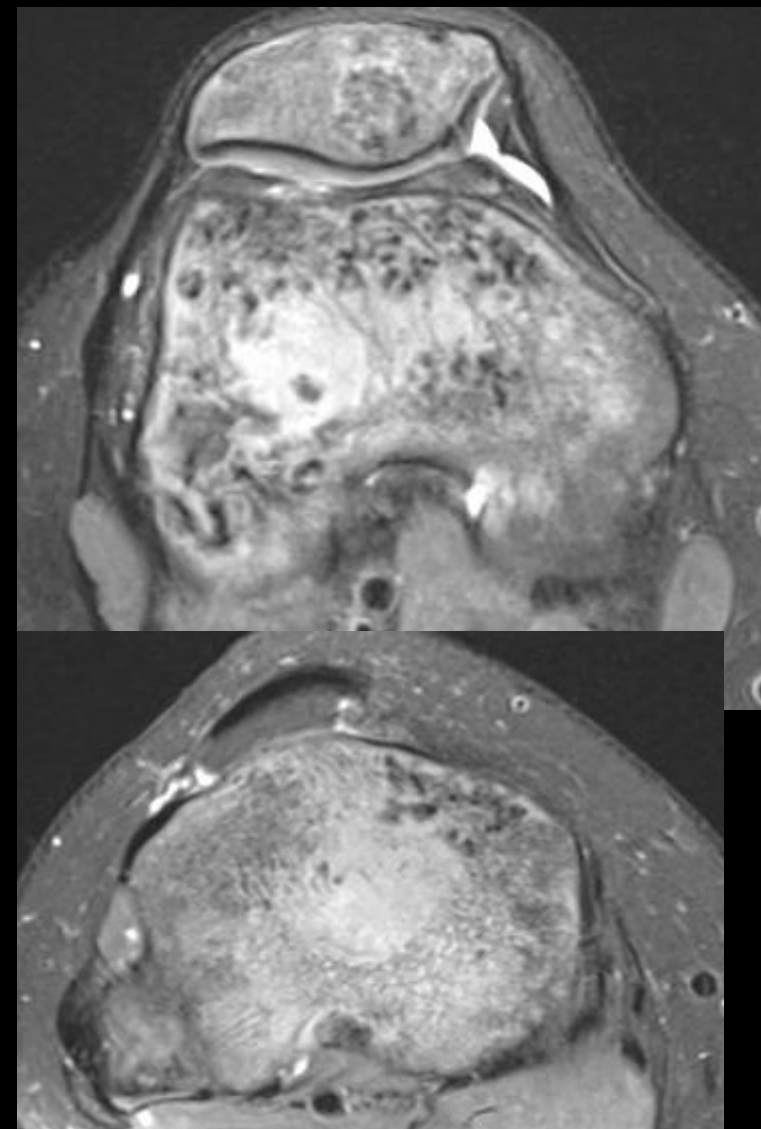
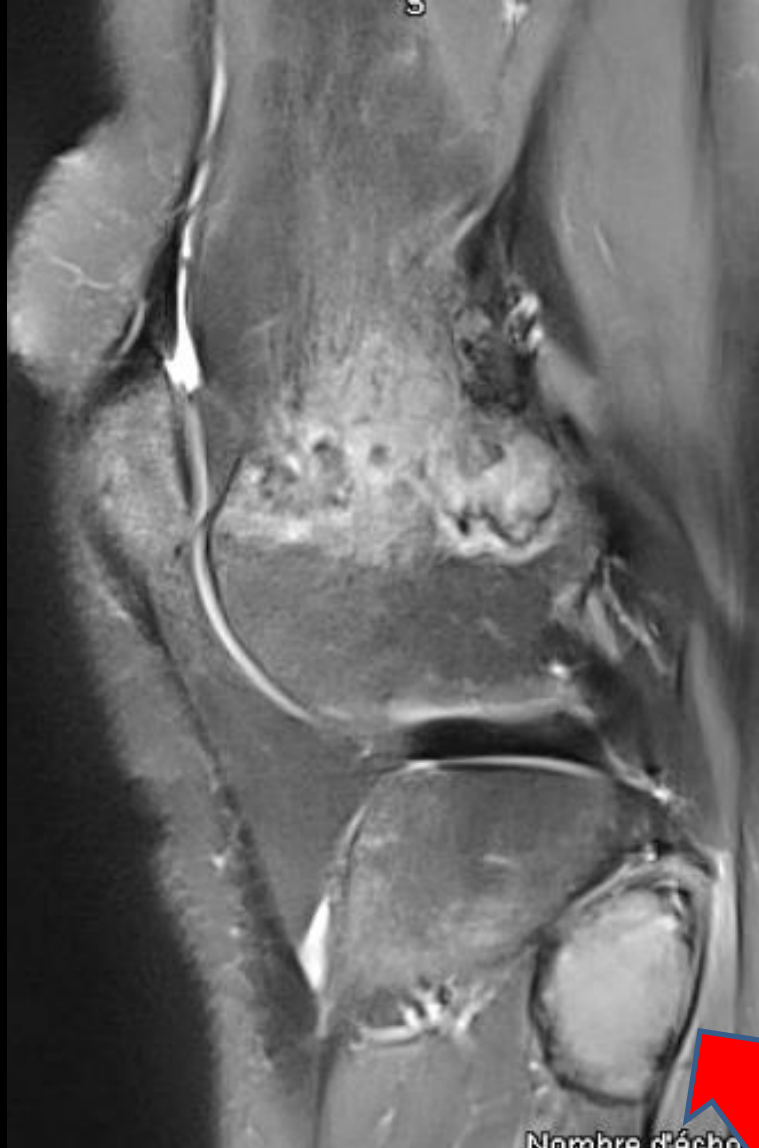
-les sièges de prédilection des "tumeurs" brunes sont la mandibule, le pelvis les clavicules les côtes, les fémurs et le rachis ; Elles se manifestent par des tuméfactions, des fractures et des douleurs osseuses



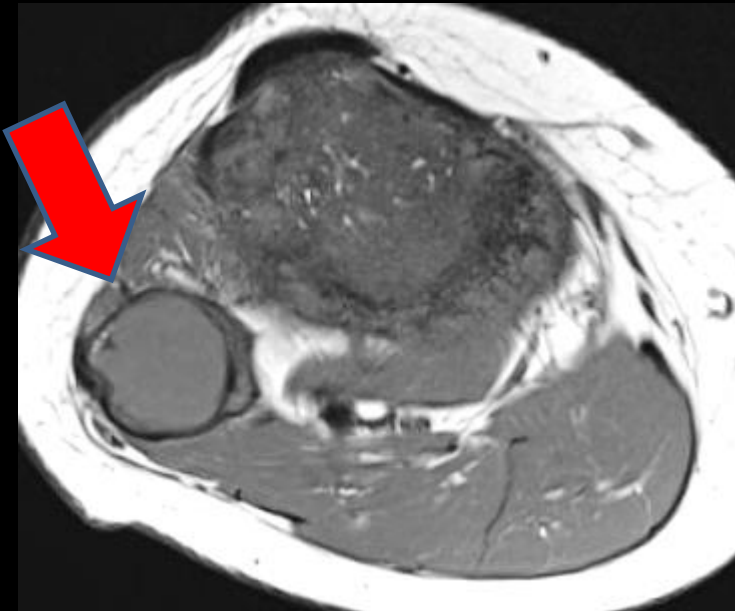
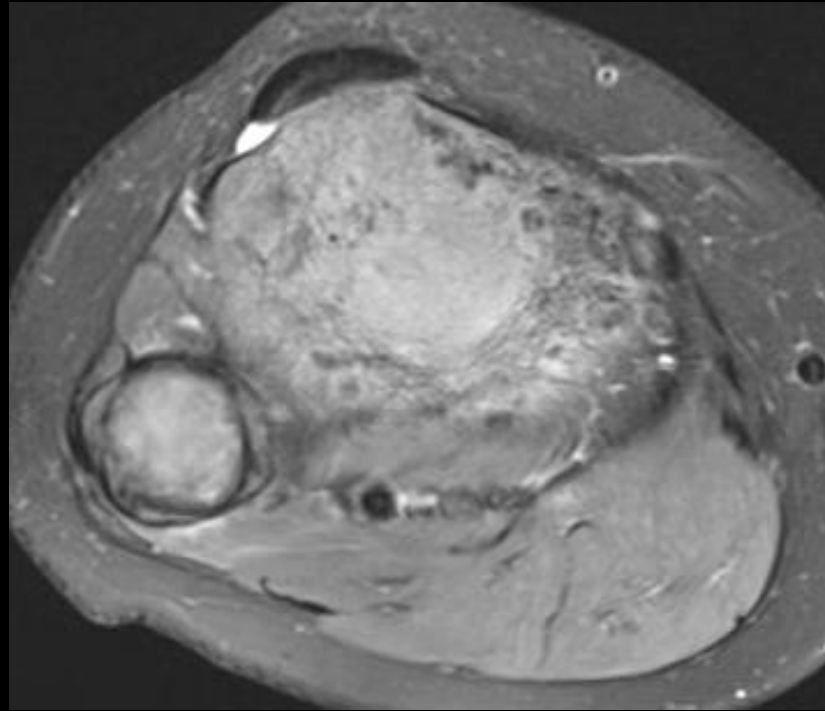
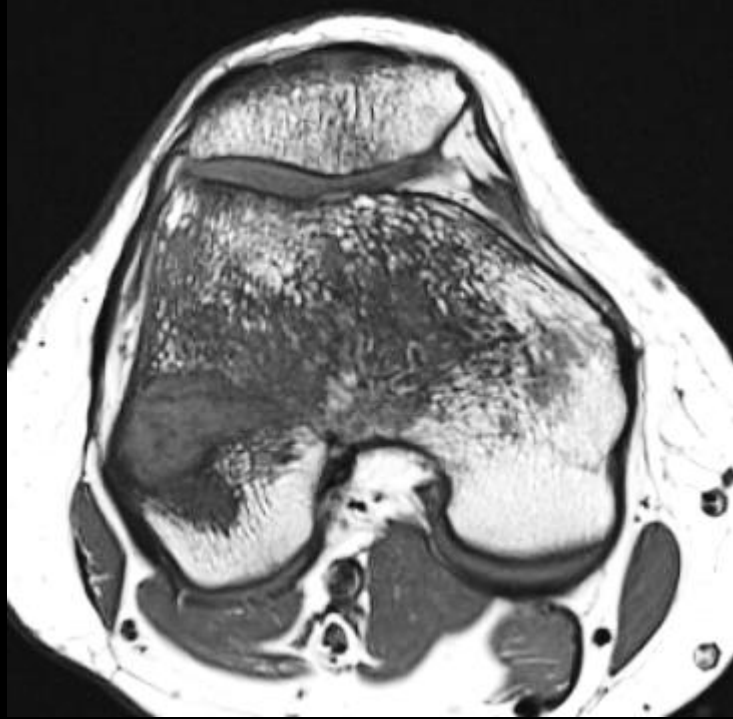
petites tumeur brunes disséminées sur le squelette axial
otéolyse "mitée" "moth-eaten" des corps vertebraux



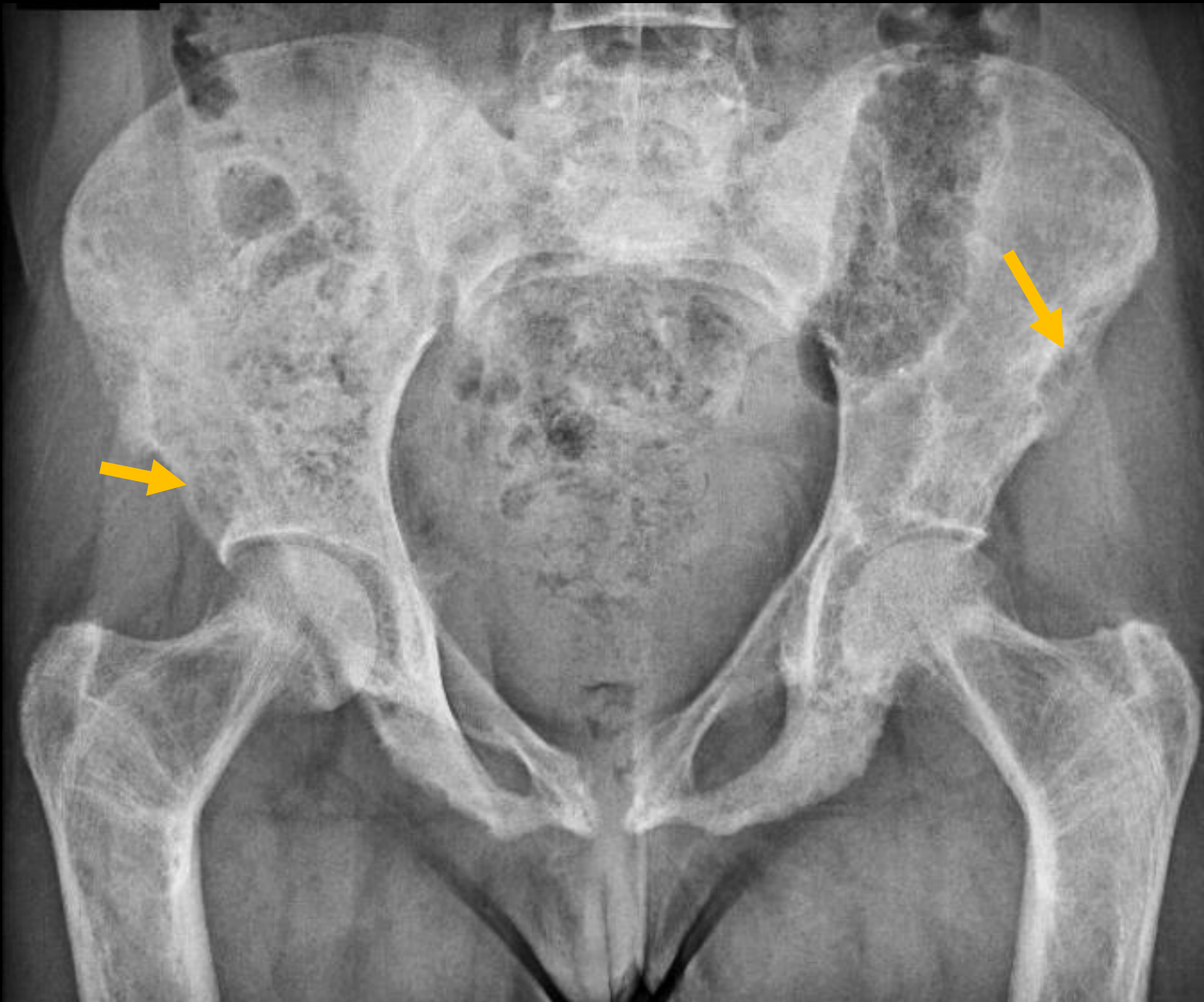
tumeur brune vertébrale ayant détruit le pédicule droit ,



l'IRM en pondération T2 avec saturation du signal de la graisse confirme la richesse en eau du tissu fibro-inflammatoire et objective les lacunes millimétriques de l'ostéolyse "mitée" dans le spongieux métaphysaire



la topographie des remaniements de la région métaphysaire
tibiale proximale est fortement évocatrice d'une fracture par
insuffisance osseuse



corticales des cols fémoraux très amincies et disparition des travées non portantes

multiples tumeurs brunes des crêtes iliaques

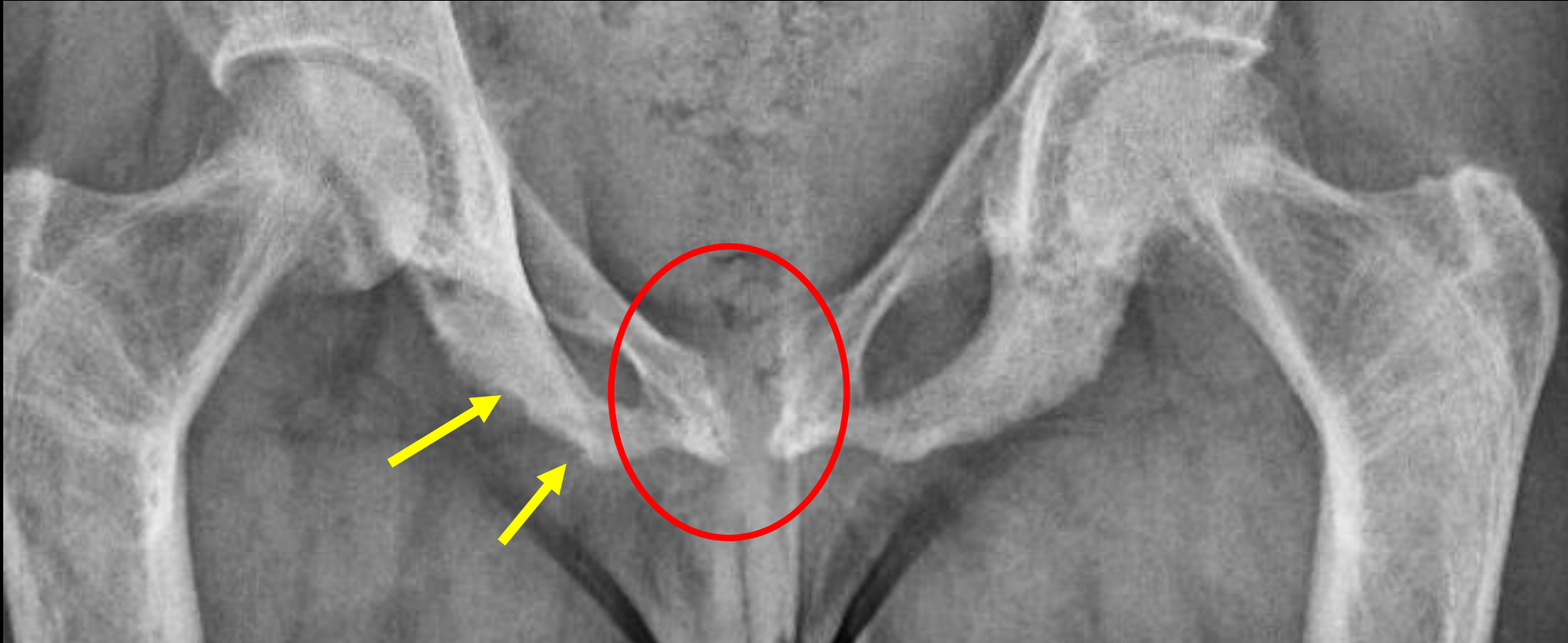


multiples tumeurs
brunes des ailes iliaque
et de L5



4-les atteintes articulaires de l'hyperparathyroïdisme

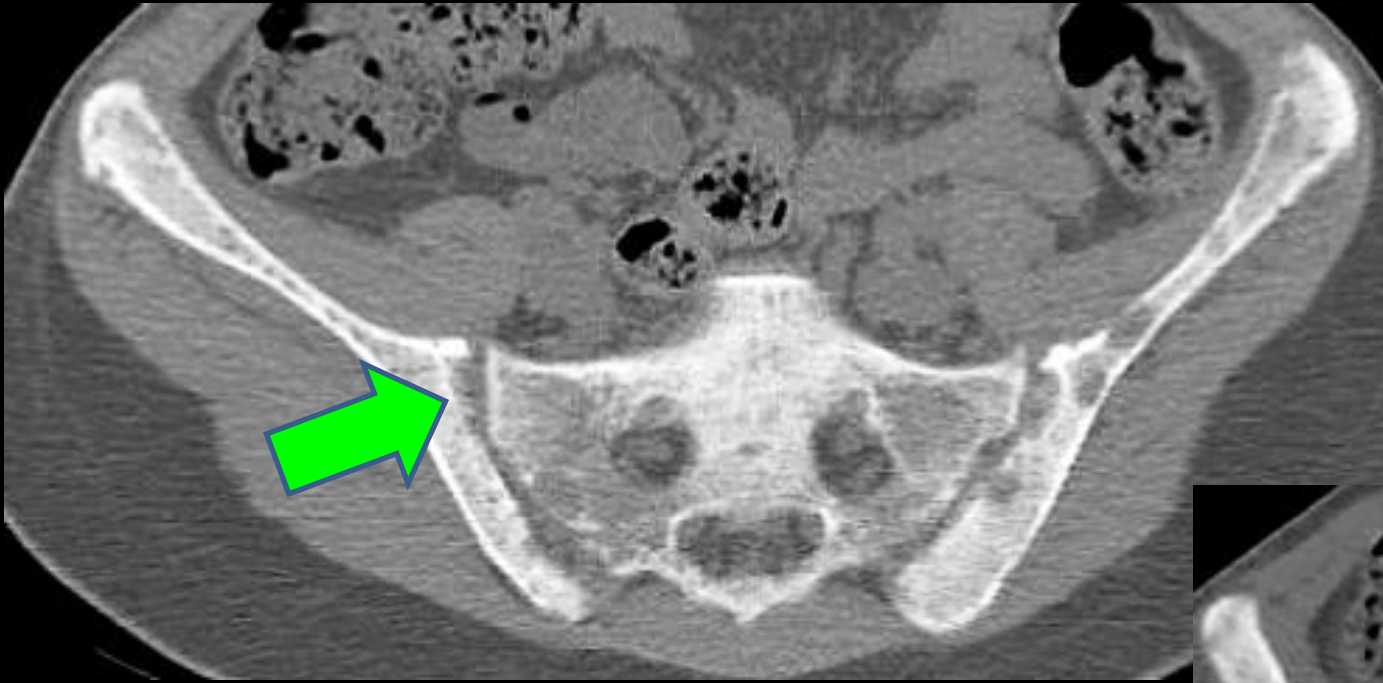
- enthésopathies et tendinopathies



4-les atteintes articulaires de l'hyperparathyroïdisme

- atteintes articulaires

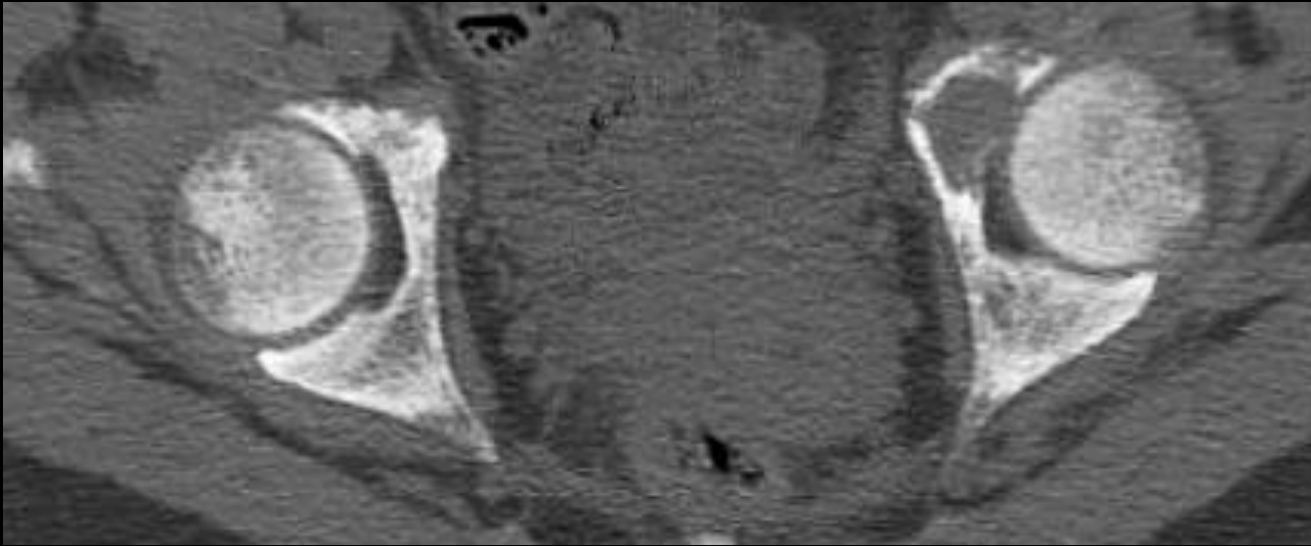
- résorption sous-périostée à proximité des articulations
- résorption sous-chondrale entraînant destruction et fragmentation cartilagineuse
et osseuse
- résorption osseuse au niveau des enthèses
- dépôts de cristaux intra-articulaires (cartilage, synoviale et capsule) et tissus mous
- atteintes et ruptures ligamentaires et tendineuses



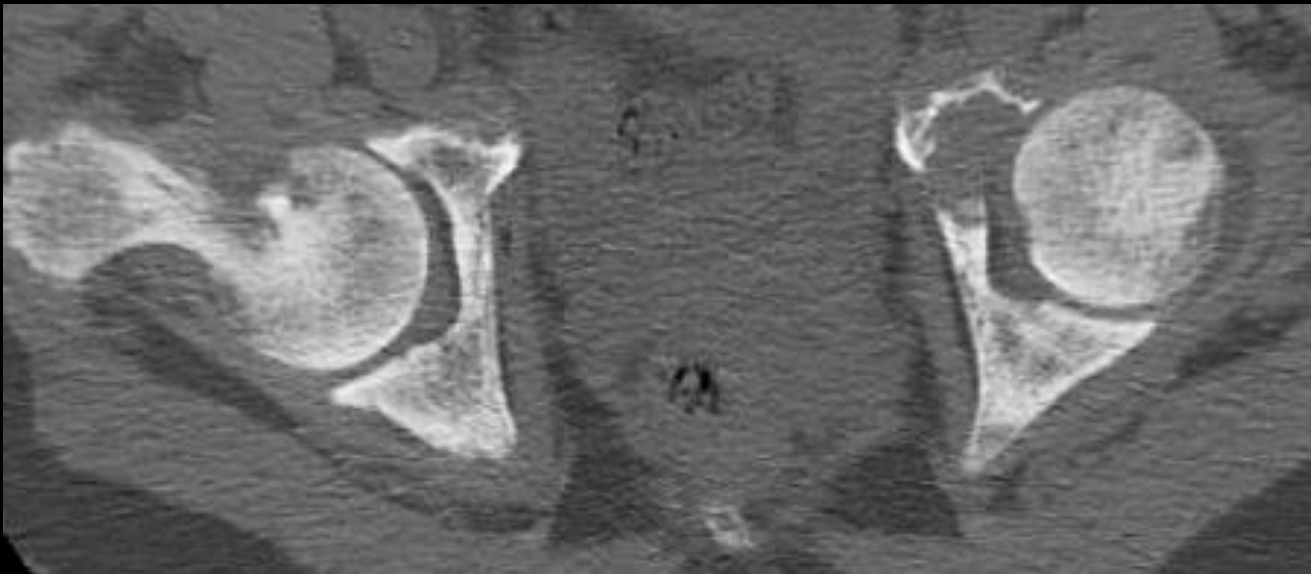
pseudo-élargissement des interlignes sacro-
iliaques, conséquence de la résorption osseuse
sous-chondrale

multiples petites tumeurs brunes



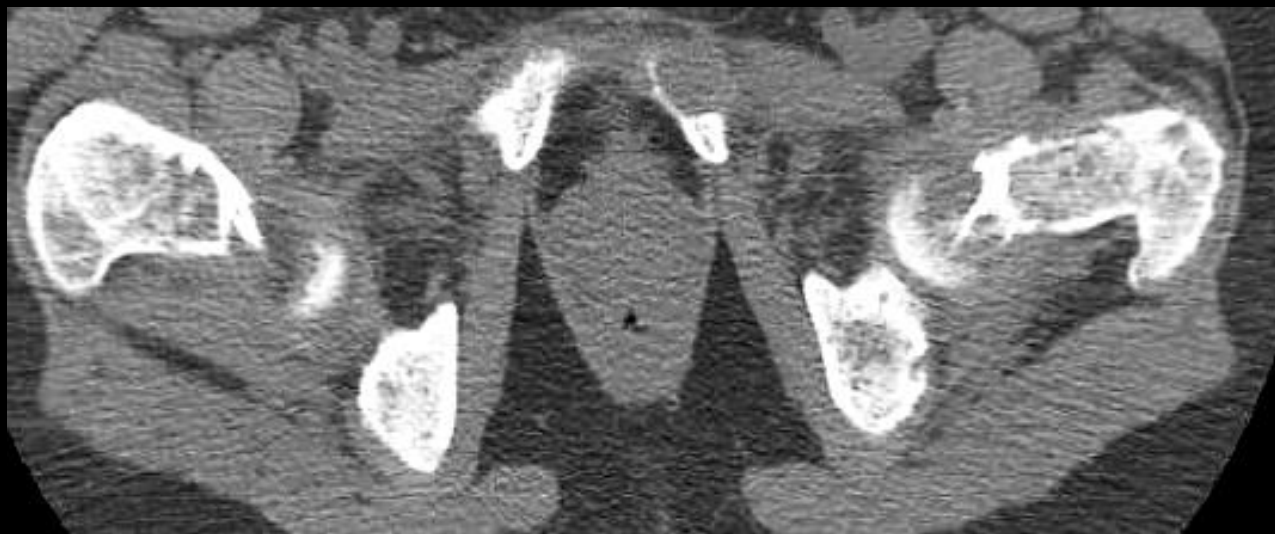


tumeur brune de l'arrière-fond
du cotyle ouverte dans
l'interligne coxo-fémoral





tumeurs brunes des branches
pubiennes et des cols fémoraux



localisation de la (des) lésion(s) responsable(s)

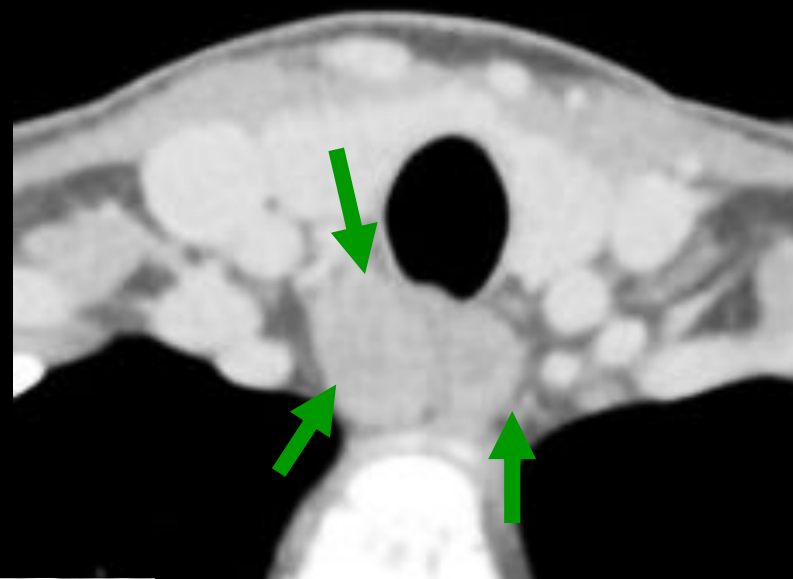
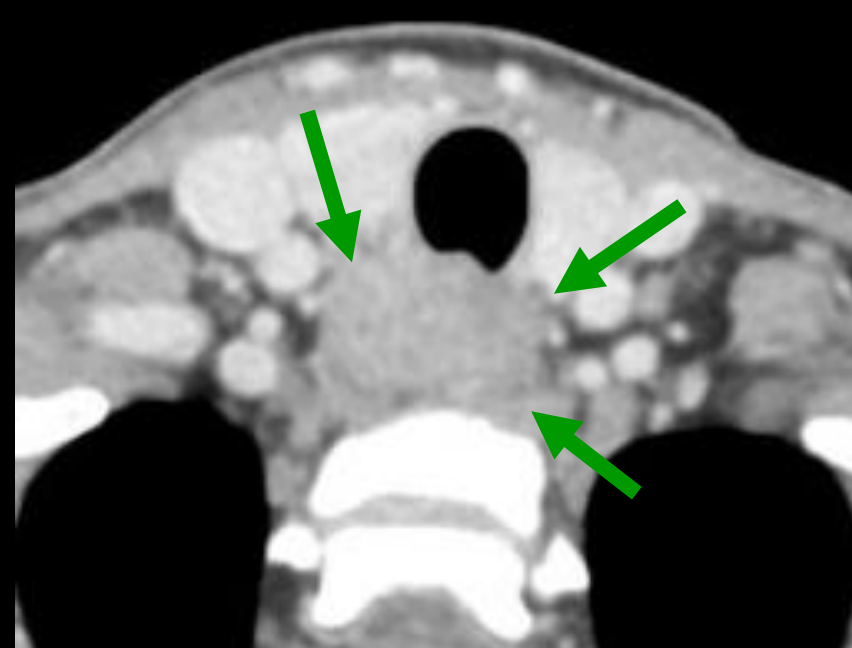
-^{99m}Tc sestamibi SPECT-CT (MIBI = methoxyl isobutyl isonitrile marqué au technétium 99 métastable ; SPECT = tomoscintigraphie à émission monophotonique ,couplée au CT)

-échographie cervicale haute-résolution

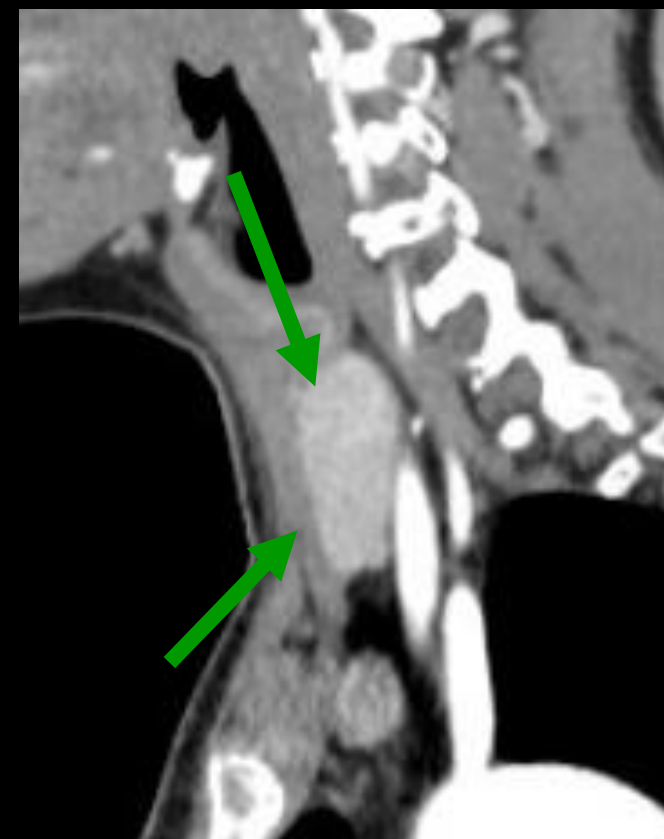
-scanner cervico-thoracique

-IRM cervico-thoracique

pour les localisations ectopiques profondes : médiastinales (para ou rétro-oesophagienne) ou lorsque les éléments clinico-biologiques font soupçonner une néoplasie endocrinienne multiple (MEN): **sujets jeunes+++**



'l'imagerie en
coupes de la
région cervicale



- **Biopsie chirurgicale** de la lésion de l'extrémité supérieure du tibia droit.
- Travées osseuses grêles avec signes de résorption ostéolytique.
- Septas fibreux, délimitant des cavités contenant un matériel hémorragique et fibrinoïde.
- Cellules géantes d'aspect ostéoclastique.
- **Pas d'activité mitotique suspecte**, ni de nécrose.
- **Pas d'infiltration langerhansienne ni tumorale.**
- Prélèvement en faveur d'un **kyste anévrysmal...(Oups.....!!!)**

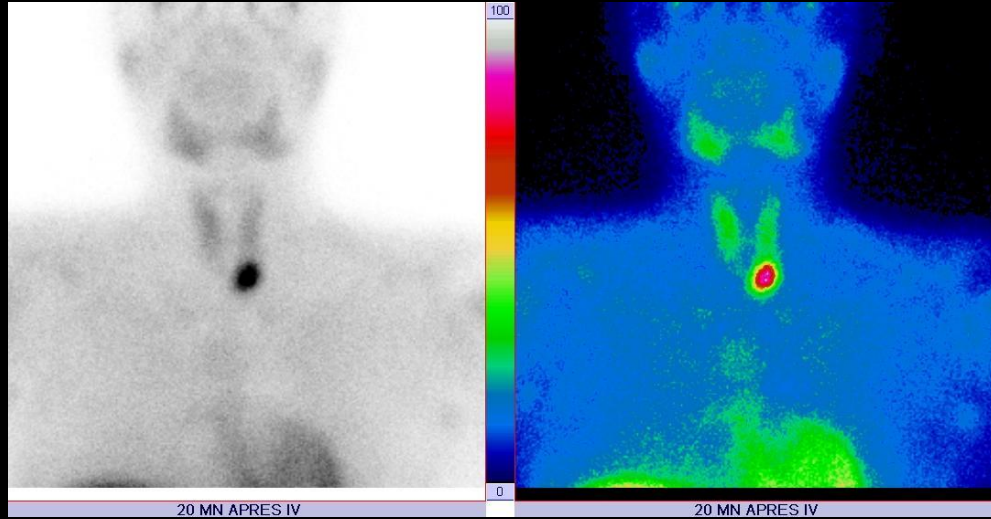
une clé du "mystère", ...parmi d'autres :

la présence d'une lithiase urinaire calcifiée calicielle bilatérale qui conduit à la réalisation d'un bilan phospho-calcique

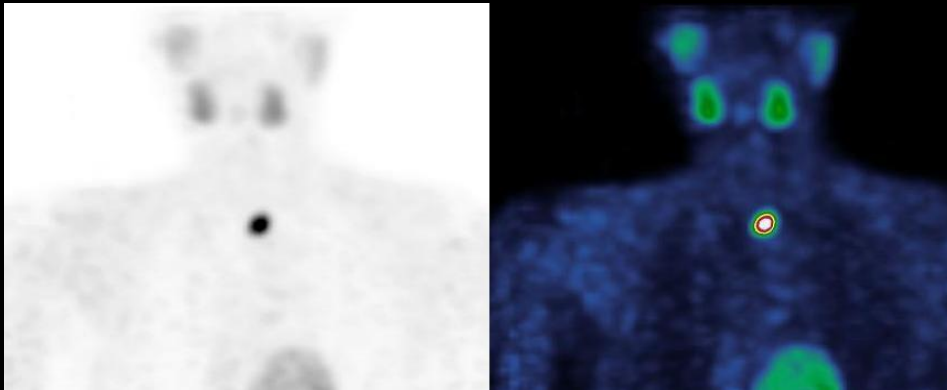
- Calcémie : 134 mg/L (VN 85-105)
- Phosphorémie : 20 mg/L (VN 25-50)
- PTH 1-84 augmentée
- Hyperparathyroïdie biologique



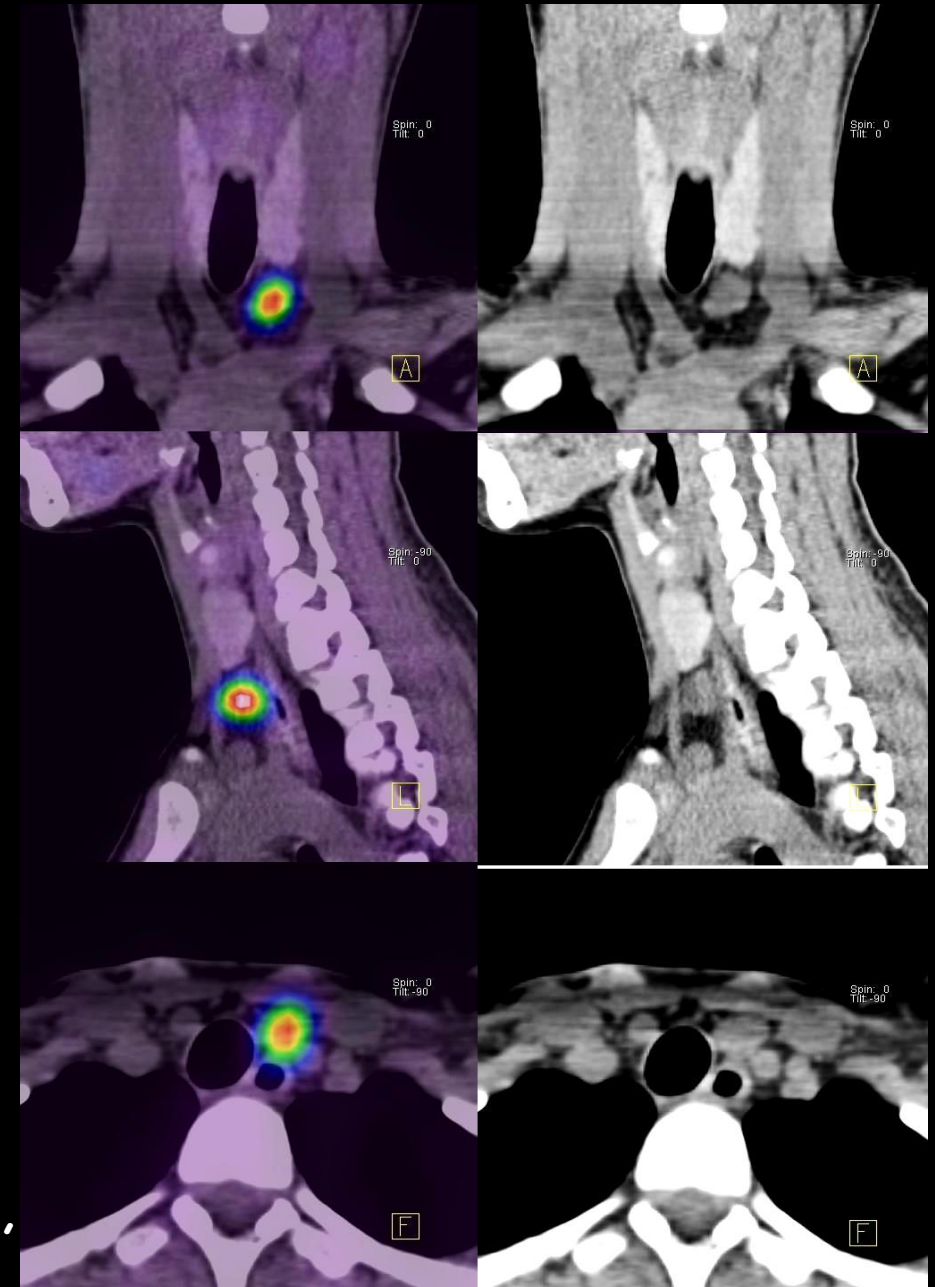
Scintigraphie des glandes parathyroïdes



A) Statique cervico-thoracique à 20 min : fixation thyroïdienne et parathyroïdienne.



B) Tomoscintigraphie couplée au scanner à 2h30 : MIP ci-dessus, SPECT-CT à droite: adénome parathyroïdien inférieur gauche.



Diagnostic final:

Tumeurs brunes compliquant une hyperparathyroïdie primaire (pseudotumeurs provoquées par des microfractures liées à la résorption osseuse, avec hémorragies, fibrose médullaire, et qui s'organisent en lésions "tumoraux" qui peuvent se kystiser et prendre, lorsqu'elles sont nombreuses et volumineuses l'aspect **d'ostéite fibro kystique (osteitis fibrosa cystica)**)

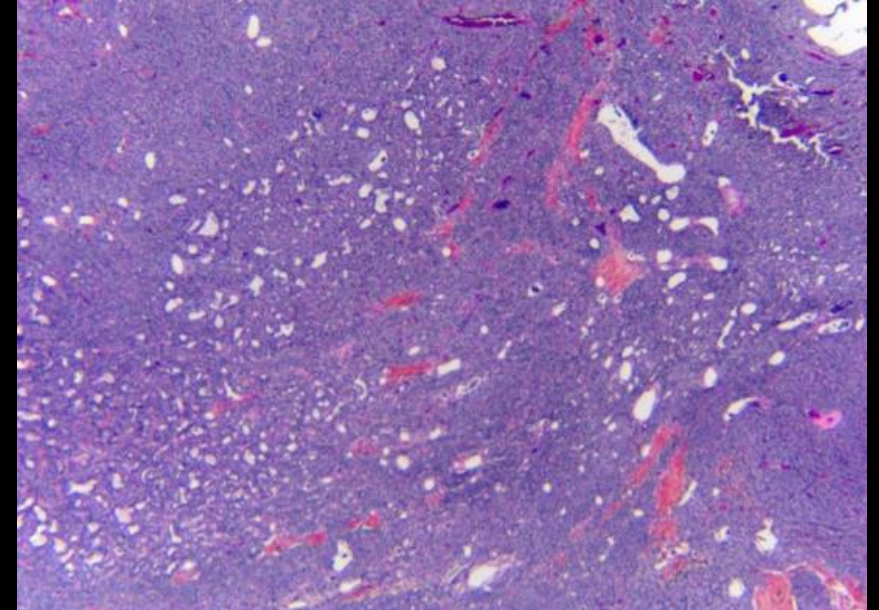
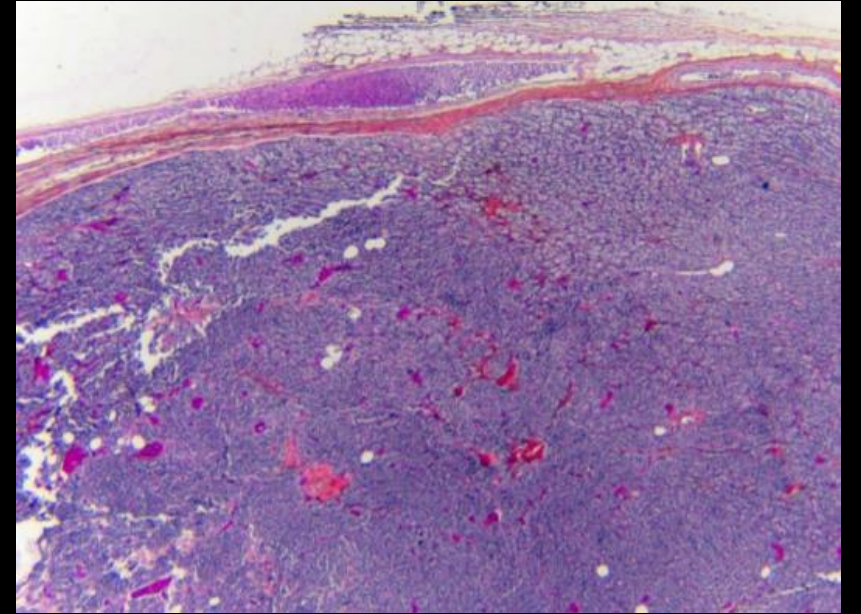
Devenir de la patiente:

- Exérèse chirurgicale de l'adénome, confirmation anatomo pathologique, normalisation post opératoire de la calcémie.
- **Evolution attendue**: comblement progressif des lésions osseuses lytiques

étiologie des hyperparathyroïdies primaires

la cause de l'hyperparathyroïdisme primaire est:

- .un **adénome parathyroïdien unique** dans **96%** des cas
- .des adénomes parathyroïdiens (en général 2 exceptionnellement 3 ou 4) dans 2% des cas
- .un **carcinome parathyroïdien** dans **2 %** des cas



-dans 1 % des cas, l'hyperparathyroïdisme primaire fait partie d'une NEM 1. Les autres atteintes : tumeurs endocrines pancréatiques et adénome hypophysaires n'apparaissent que plus tardivement .

Les NEM 1 sont dues à des mutations du gène de la ménine

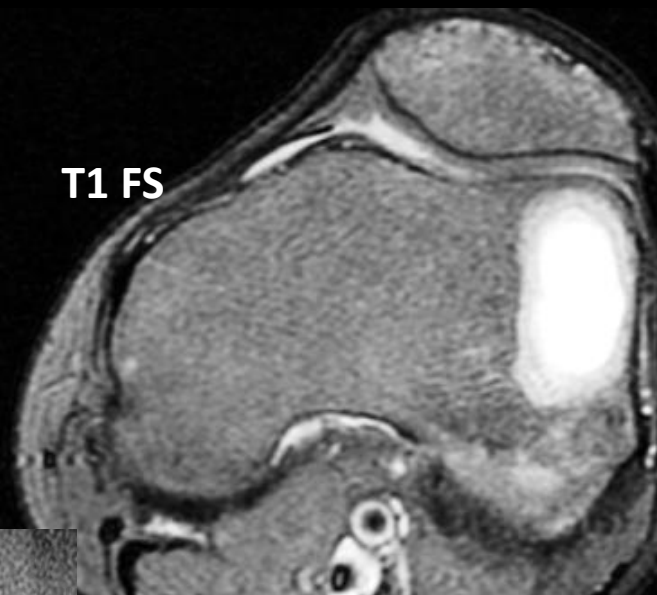
-dans 1 % des cas, l'hyperparathyroïdisme primaire fait partie d'une NEM 2 A dont le cancer médullaire de la thyroïde est la première lésion; l'hyperparathyroïdisme primaire la seconde et un phéochromocytome bilatéral la troisième. Les NEM2A sont dues à des mutations activatrices du proto-oncogène RET.

- L'HPT1-Jaw syndrome (HPT1 associée à une tumeur osseuse fibreuse de la mandibule) est dû à une mutation du gène HRPT2

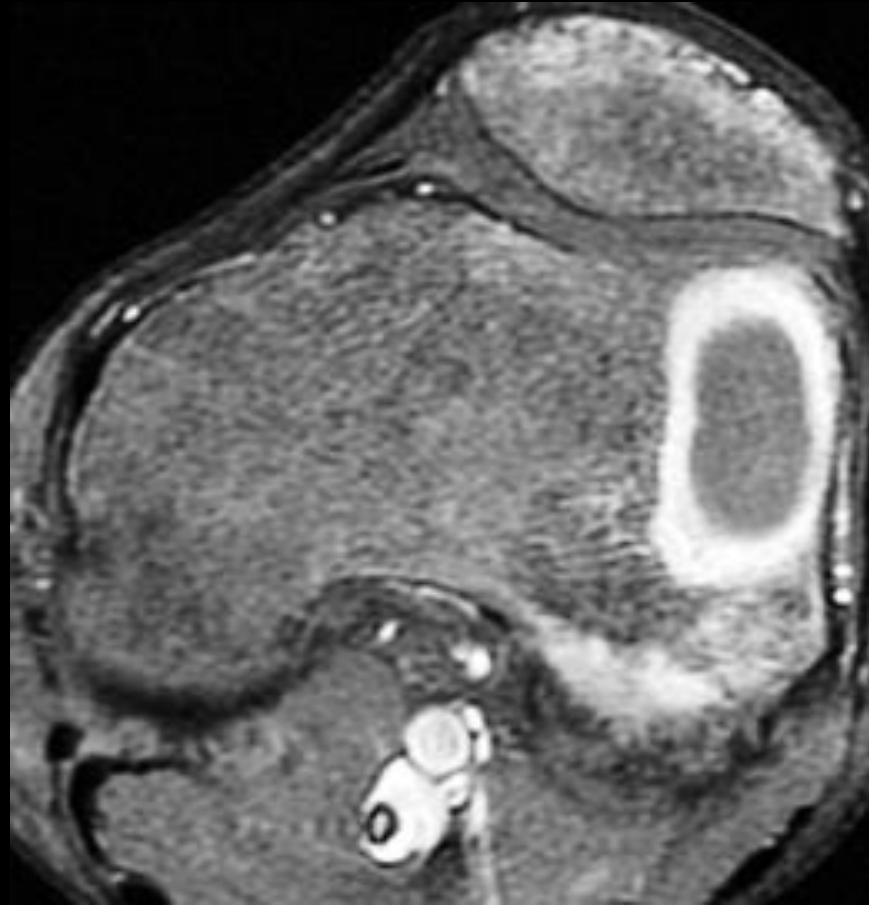
Cas compagnon n°1

obs François Legou IHN ;HA Legouest Metz.

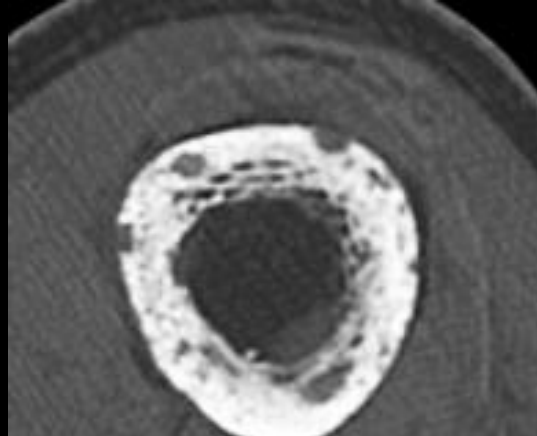
Homme 29 ans fatiguabilité



tumeurs brunes multiples (ostéoclastomes)



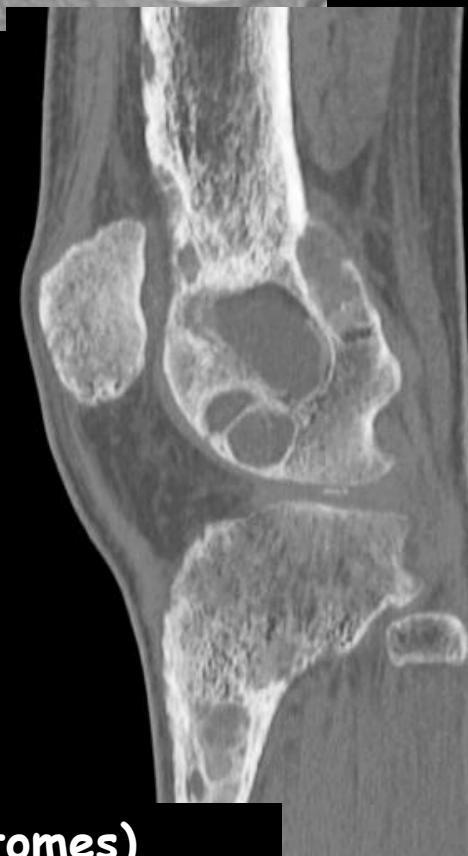
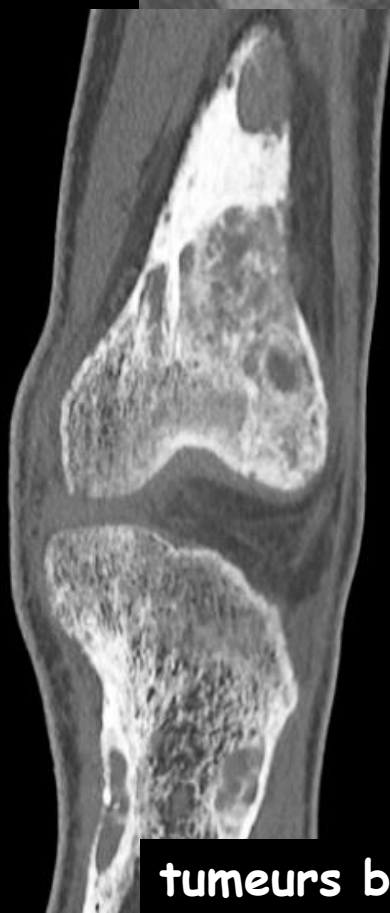
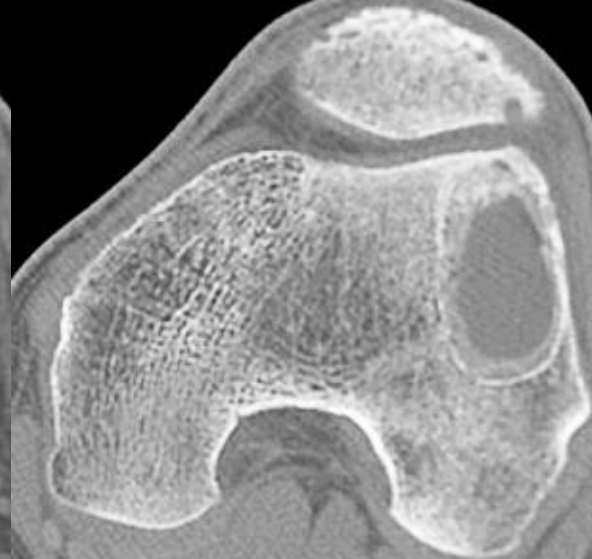
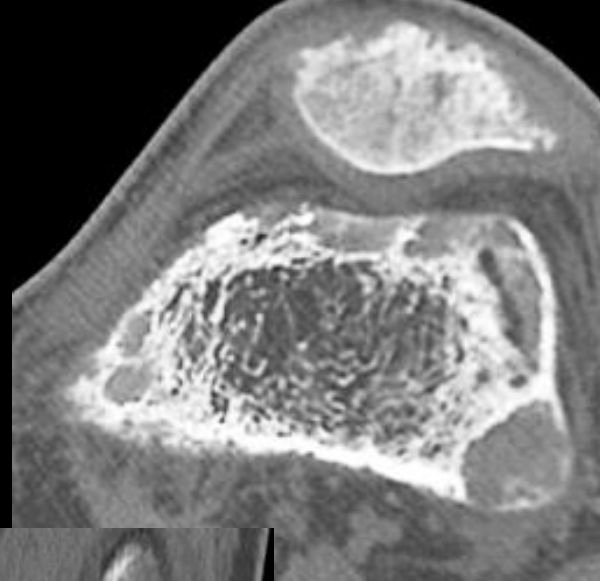
tumeurs brunes multiples (ostéoclastomes)



ostéolyse permeative (infiltrante)

type III de Lodwick

corticale



tumeurs brunes multiples (ostéoclastomes)

D

DEBOUT

tumeurs brunes multiples (ostéoclastomes)
résorption ostéoclastique au niveau des
enthèses :

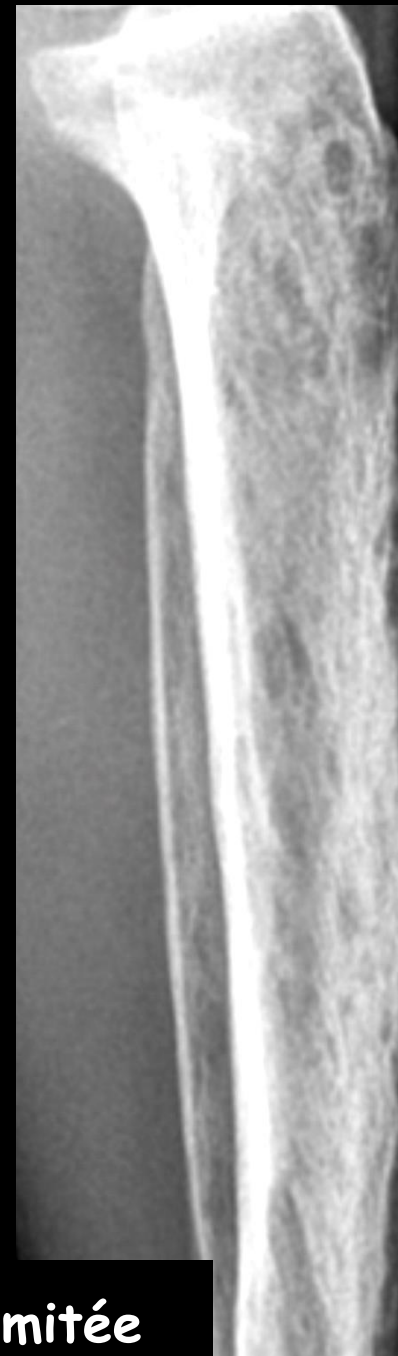
symphyse pubienne;

bord médial de l'extrémité proximale
des os longs





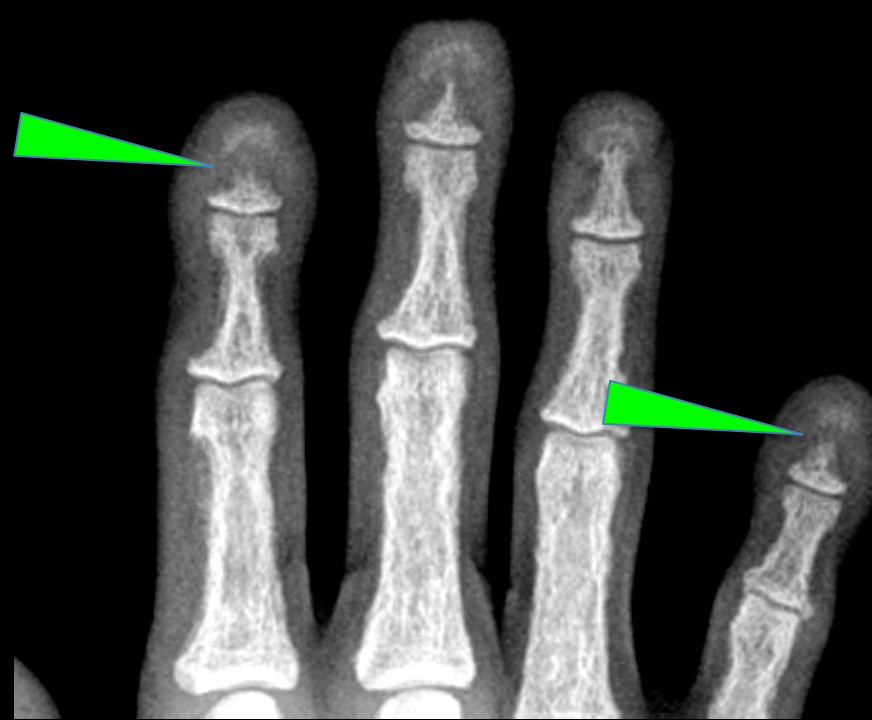
ostéolyse permeative (infiltrante)type III de Lodwick) corticale et ostéolyse mitée typeII du spongieux



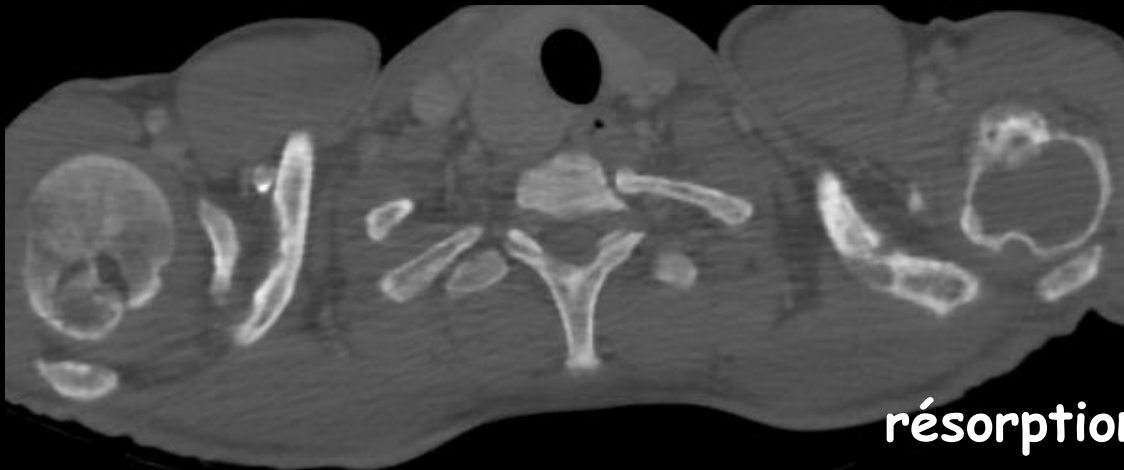
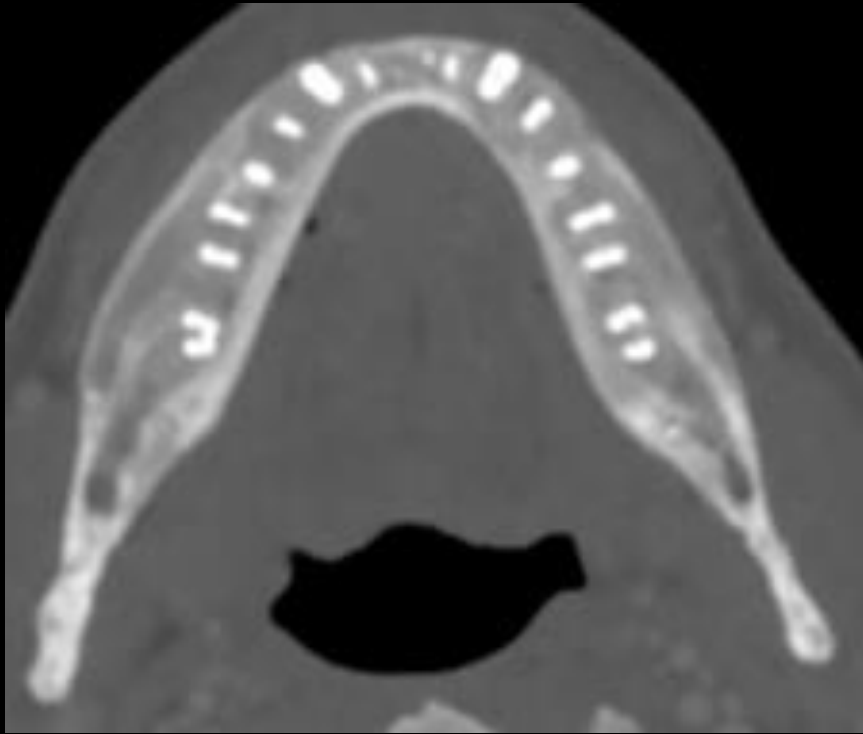
résorption sous périostée et ostéolyse mitée



acro-ostéolyse et ostéolyse "en bandes"
résorption sous-périostée



Ostéosclérose mandibulaire



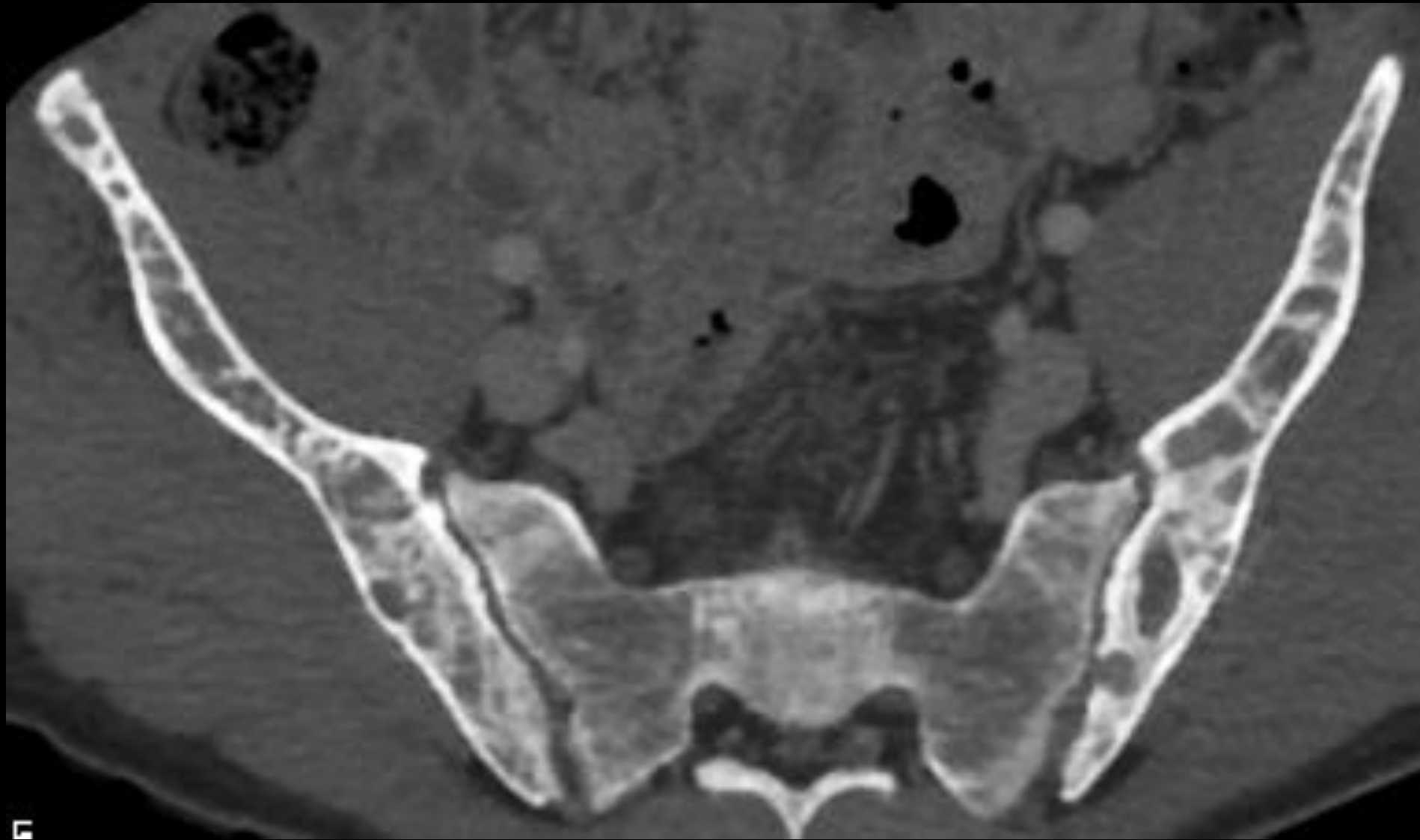
résorption osseuse au niveau des enthèses claviculaires



ostéolyse "mitée"







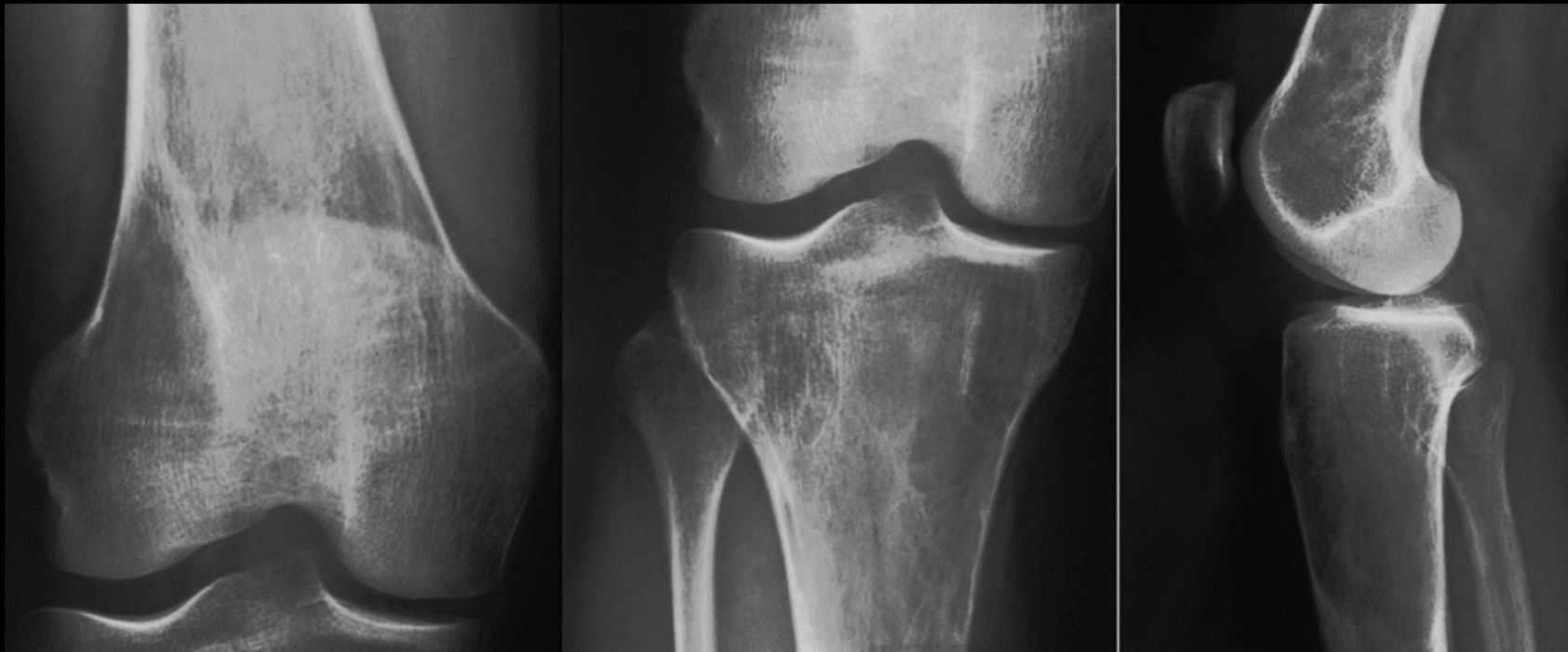
tumeurs brunes des ailes iliaque; pas de remaniements au niveau du sacrum .

pas de résorption osseuse sous chondrale ni de pseudo-élargissement de l'interligne sacroiliaque

Cas compagnon n°2

Patiente de 24 ans, étudiante. Consulte pour des gonalgies droites d'horaire mécanique, sans facteur déclenchant (notamment, pas de notion de traumatisme)

Pratique sportive : équitation Pas d'altération de l'état général



obs. Erwan Gabiache IHN

Scintigraphie osseuse aux biphosphonates - Tc99m

- **Temps précoce** (genoux) :
hypercaptation tissulaire
- **Temps tardif** : balayage corps
entier : foyers hyperfixants: os
frontal, T12, os iliaques,
sacrum, branche ischio pubienne
gauche.



Temps Tardif - profil Droit



Temps précoce - FA



Corps Entier - FA



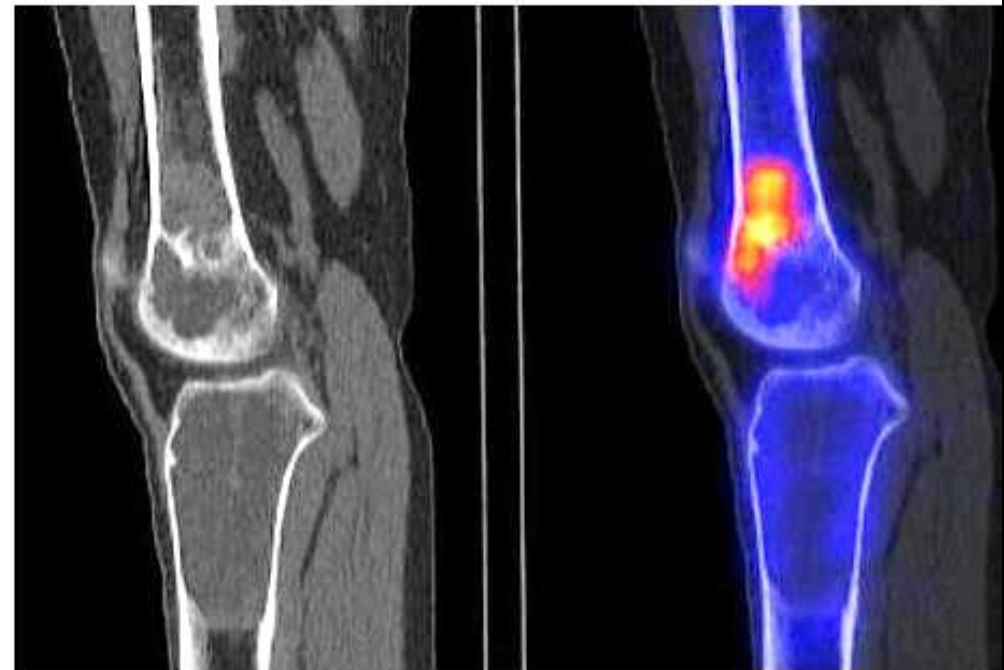
Corps Entier - FP

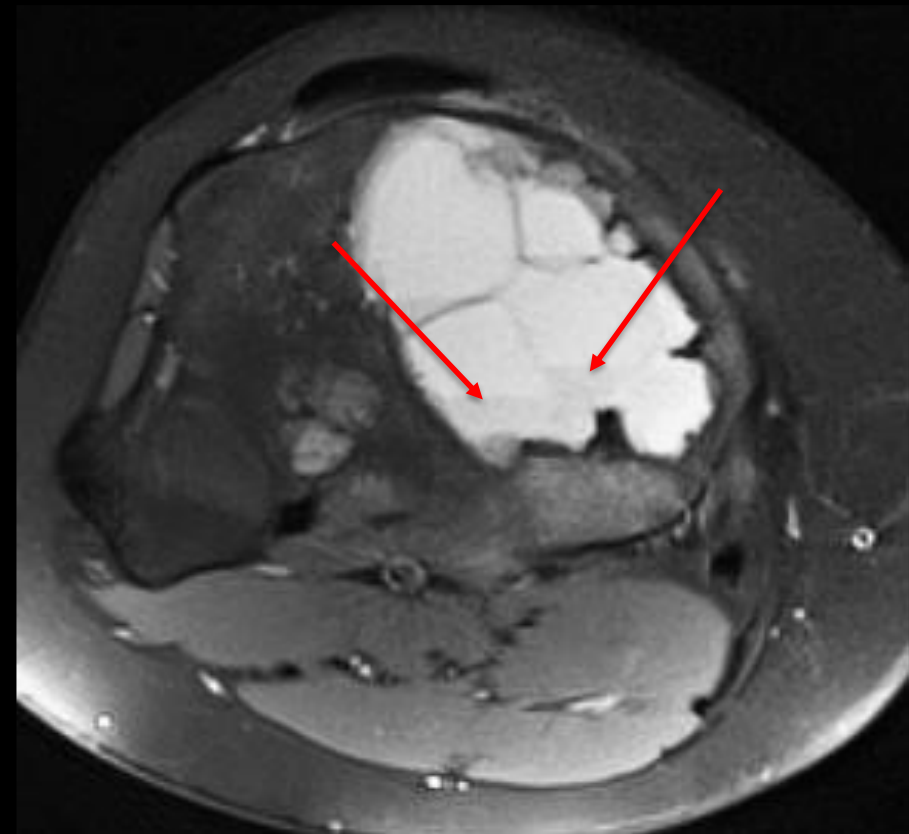
Tomoscintigraphie couplée au Scanner (SPECT-CT)



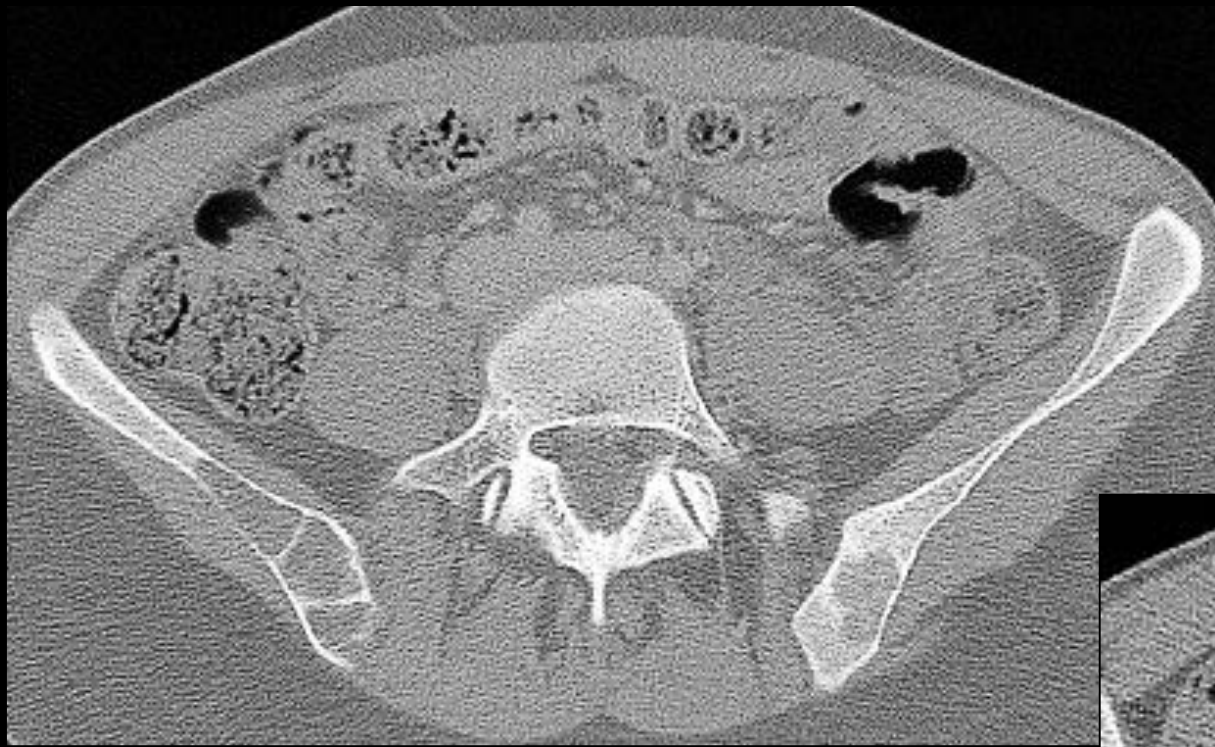
En haut:
coupes
frontales (CT
et SPECT CT)

A droite: Genou
Droit - Sagittal
(CT et SPECT
CT)



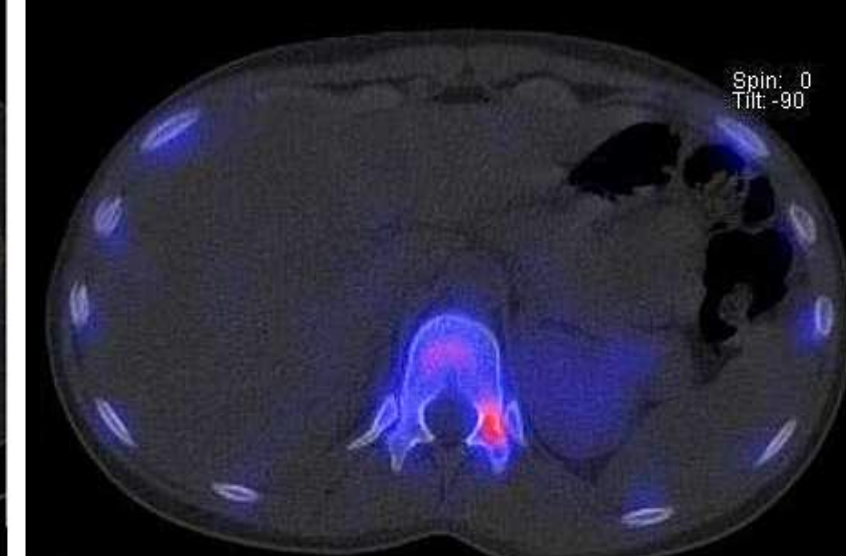
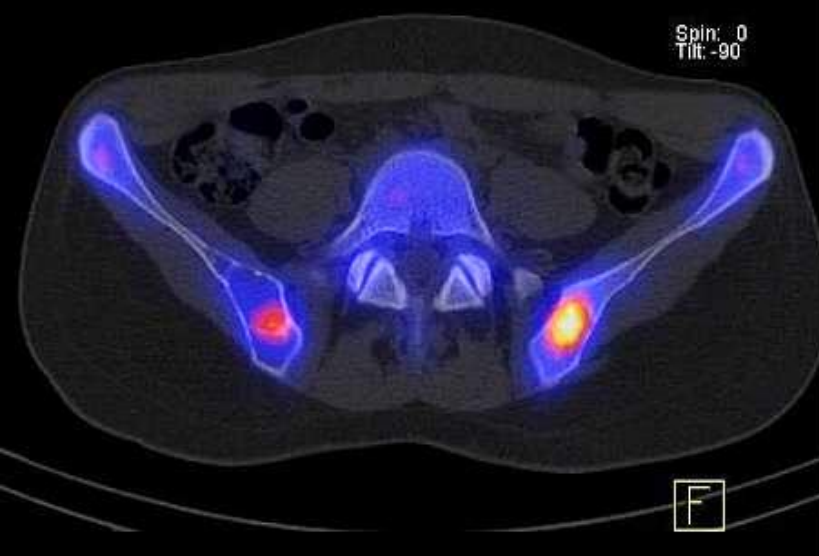


tumeurs brunes métaphyso-
épiphysaires kystisées ;
niveaux liquide-sédiment
d'hemosidérine



tumeurs brunes des ilions





Take home messages

- Importance du **bilan phospho calcique** complet dans les lésions ostéolytiques atypiques, **qu'elles soient multifocales ou diffuses** (altérations de la trame) en particulier chez les sujets jeunes
- Importance d'une prise en compte des **données épidémiologiques** ; la gamme des lésions ostéolytiques multifocales à l'âge des patients dans les 3 cas rapportés : 20,29 et 24 ans est très limitée (granulome éosinophile , ostéochondromatose, lymphome...)
- Les atteintes osseuses , bien qu'assez typiques lorsqu'on dispose des radiographies standard , du scanner et de l'IRM ne sont souvent identifiées qu'avec un retard important car **la prise en compte des éléments sémiologiques significatifs nécessite que ceux-ci soient bien connus de celles ou ceux qui lisent les examens ...**

-l'IA (intelligence artificielle) permettra de pallier les défaillances diagnostiques en rappelant systématiquement la nécessité devant toute anomalie multifocale osseuse de penser à **faire un bilan phospho-calcique plutôt qu'une biopsie....** surtout chez des sujets jeunes

- la recherche des atteintes évocatrices, en particulier des images des divers types de résorption ostéoclastique (sous périostée, sous-chondrale, intracorticale, endostée, sous ligamentaire...) qui est facilitée par l'imagerie en coupes mais reste très "**opérateur dépendante**" et nous avons toutes et tous des regrets lorsqu'on constate les errements diagnostiques dont les patients ont souvent jeunes ont été "victimes"