

Patient de 60 ans; lombalgies banales, d'allure mécanique. Quels diagnostics peut-on évoquer devant cet aspect **d'ostéocondensation diffuse du squelette axial**



# Lésions ostéocondensantes diffuses (à prédominance axiale) du squelette

## Causes classiques

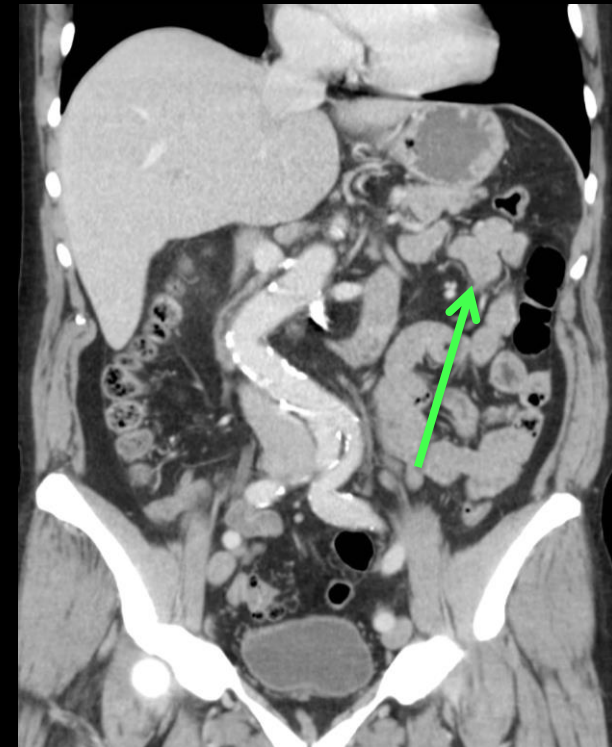
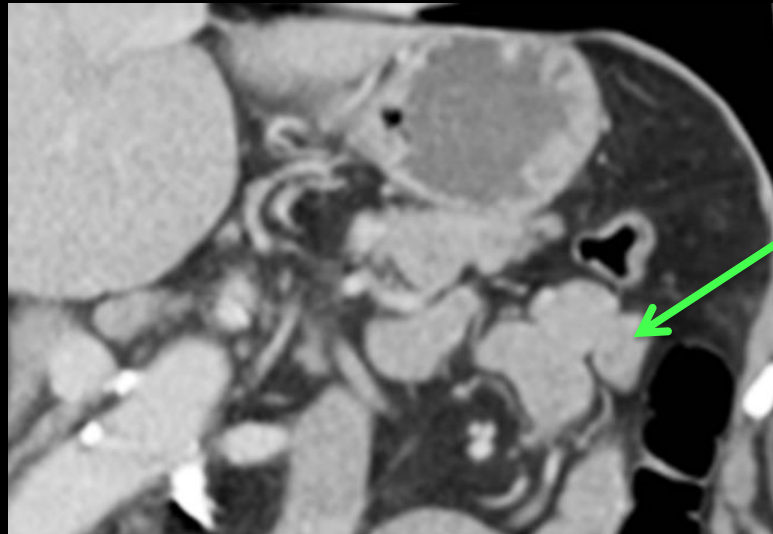
- 
- Métastases (prostate++)
  - Ostéodystrophie rénale
  - Dysplasies ostéocondensantes :
    - Ostéopétrose
    - Pycnodysostose
    - Ostéomésopycnose
  - Myélofibrose
  - Drépanocytose

## Causes plus rares

- Sarcoïdose
- Fluorose
- Ostéomalacie axiale condensante
- Hyperparathyroïdie
- Myélome condensant/POEMS
- Mastocytose
- Oxalose
- Fibrogenèse imparfaite



le scanner thoraco-abdomino-pelvien montre l'absence de rate et la présence de nodules de la loge splénique, homogènes, correspondant soit à des **nodules de splénose post splénectomie**, soit à des **rates accessoires hypertrophiées** ; la première hypothèse étant de loin la plus probable, en l'absence de branche artérielle perfusant les nodules



il ne reste donc qu'à trouver une indication de splénectomie pouvant coexister, ou être suivie d'une ostéocondensation diffuse du squelette axial

il ne reste guère qu'une hypothèse plausible : **la myélofibrose** ou **splénomégalie myéloïde** encore appelée myélofibrose chronique idiopathique ou métaplasie myéloïde primitive avec myélofibrose

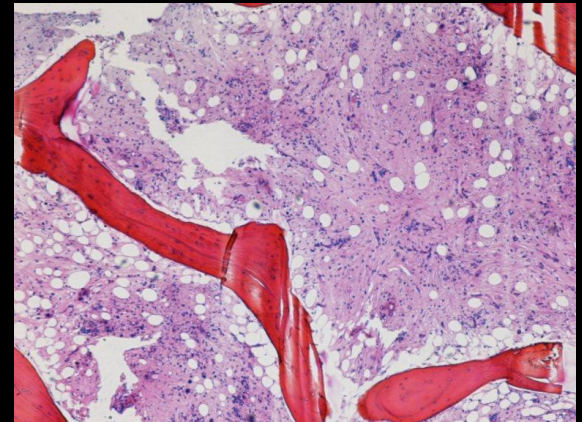
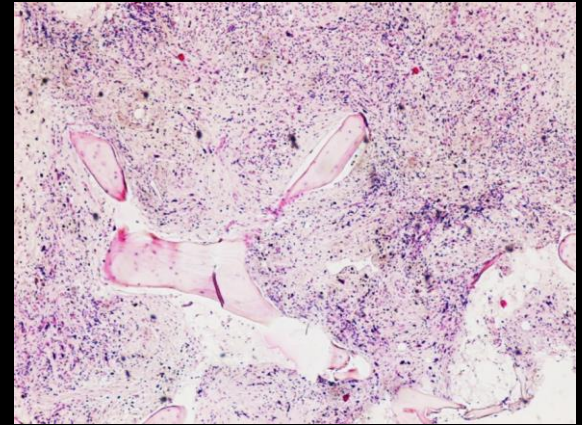
maladie rare ,touchant l'homme blanc à une moyenne d'âge de 65 ans .facteurs favorisants: exposition aux rayonnements ionisants ;exposition prolongée aux dérivés benzéniques

**syndrome myéloprolifératif** correspondant à la prolifération clonale d'une cellule souche pluripotente

**la fibrose** est due à une libération exagérée de PDGF et de TGF bêta responsable de la synthèse de collagène I, II, IV, de fibronectine, protéoglycanes et d'inhibiteurs de la collagénase

elle s'accompagne d'une **hématopoïèse extra médullaire avec néo angiogenèse** que l'on retrouve également dans la moelle .

Le foie, les ganglions, la rate le rein, les surrénales, la dure-mère, le poumon et la plèvre, la peau et le sein sont les principaux sites d'hématopoïèse extra médullaire .



la maladie, est asymptomatique durant une longue partie de son évolution (splénomégalie isolée) ; on peut avoir des signes généraux non spécifiques (fièvre, sueurs nocturnes, amaigrissement).

On observe **initialement une augmentation des trois lignées médullaires** avec prédominance de la lignée mégacaryocytaire entraînant

- polyglobulie 11% des cas
- thrombocytose 15% des cas
- hyperleucocytose 12 % des cas

Avec le développement de l'ostéomyélosclérose apparaît une cytopénie avec essentiellement une **anémie** multifactorielle (hémodilution , hémolyse périphérique , érythroblastopénie)

**la splénomégalie avec hypersplénisme**

est quasi constante , souvent massive , exposant à des complications aiguës 'infarctus , hématome sous-capsulaire

**l'ostéosclérose** s'observe chez 40 % des patients , avec des douleurs dans 20 % des cas

scintigraphie à la  $^{18}\text{F}$ -Fluoro-3'-deoxy-L-thymidine ( $^{18}\text{F}$ -FLT), un analogue nucléosidique qui s'accumule dans les cellules proliférantes.



la confirmation diagnostique de la splénomégalie myéloïde se fondera sur des éléments

.histologiques sur une biopsie ostéo-médullaire qui montre la **prolifération mégacaryocytaire** dystrophique associée à **une néoangiogénèse** et à une **fibrose constante**

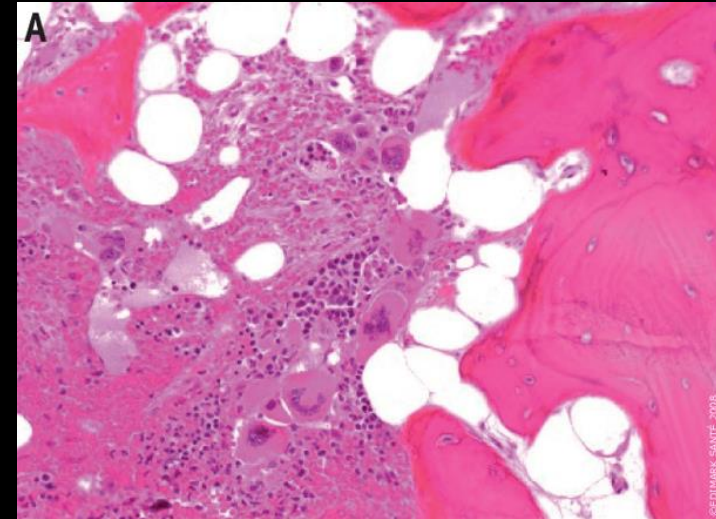
les études cytogénétiques permettent d'éliminer la LMC par l'absence de chromosome Phi) et précisent les anomalies du caryotype

.l'absence de critères d'un autre syndrome myéloprolifératif, d'une myélodysplasie ou d'une leucémie (chromosome Philadelphie par ex.)

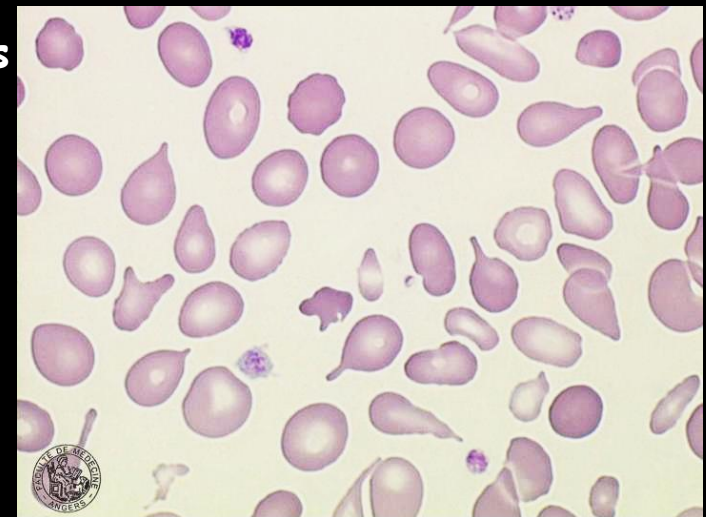
.la **positivité du JAK2** (mutation V617F , présent dans 50 % des cas ; qui confirme le syndrome myéloprolifératif) ou d'un autre marqueur clonal

.les déformations des hématies "en larmes" (dacryocytes) et l'érythromyélie quasi constante

anémie hypochrome et hématies "en larmes".



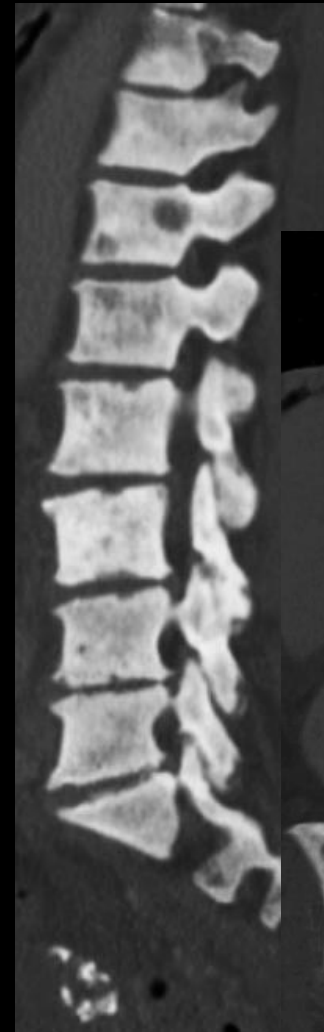
myélofibrose et mégacaryocytes.



**les complications de la splénomégalie myéloïde**  
sont de plusieurs ordres:

- .hémorragiques ; thrombopénie et thrombopathie
- .infectieuses , surtout broncho-pulmonaires
- .métaboliques (goutte)
- .acutisation** , myéloblastique le plus souvent , parfois lymphoblastique , surtout après radio ou chimiothérapie , et après splénectomie
- .hypertension portale
- .complications cardiaques++++

le seul traitement logique est l'allogreffe qui n'est envisageable que chez le sujet jeune avec donneur compatible et l'autogreffe mais le risque de rechute est élevé car les cellules réinjectées sont clonales



les indications de la splénectomie dans la splénomégalie myéloïde sont

un hypersplénisme majeur non contrôlé par les traitements

les douleurs et le volume de la rate

les infarctus spléniques répétés

les complications de l'hypertension portale



## messages à retenir

-l'**ostéomyélosclérose** est la forme maximale de la **myélofibrose médullaire**, qui accompagne la **splénomégalie myéloïde** (prolifération clonale d'une cellule souche pluripotente), le plus rare et le plus grave des syndromes myéloprolifératifs

-sur le plan radiologique, l'**aspect d'ostéocondensation dense et assez homogène**, sans signes de fragilité du **squelette axial** est très évocateur et ne pose guère de problèmes diagnostiques

-la médiane de survie est de 4 à 5 ans avec de grandes variations.

L'âge élevé et le caractère symptomatique de la maladie sont des facteurs de mauvais pronostic, tout comme le degré d'anémie, les valeurs extrêmes de la numération leucocytaire et les anomalies cytogénétiques

