

Patiente de 67 ans, retraitée, adressée pour exploration d'une lésion tibiale gauche découverte de façon fortuite 3 ans plus tôt, qui avait fait évoquer le diagnostic d'adamantinome ou de dysplasie ostéofibreuse (ostéofibroysplasie de Campanacci)

Bilan biologique normal hormis une augmentation des phosphatases alcalines (133 U/L N:30 à 120 U/L)

Quels items sémiologiques vous paraît-il important de retenir sur les radiographies standard

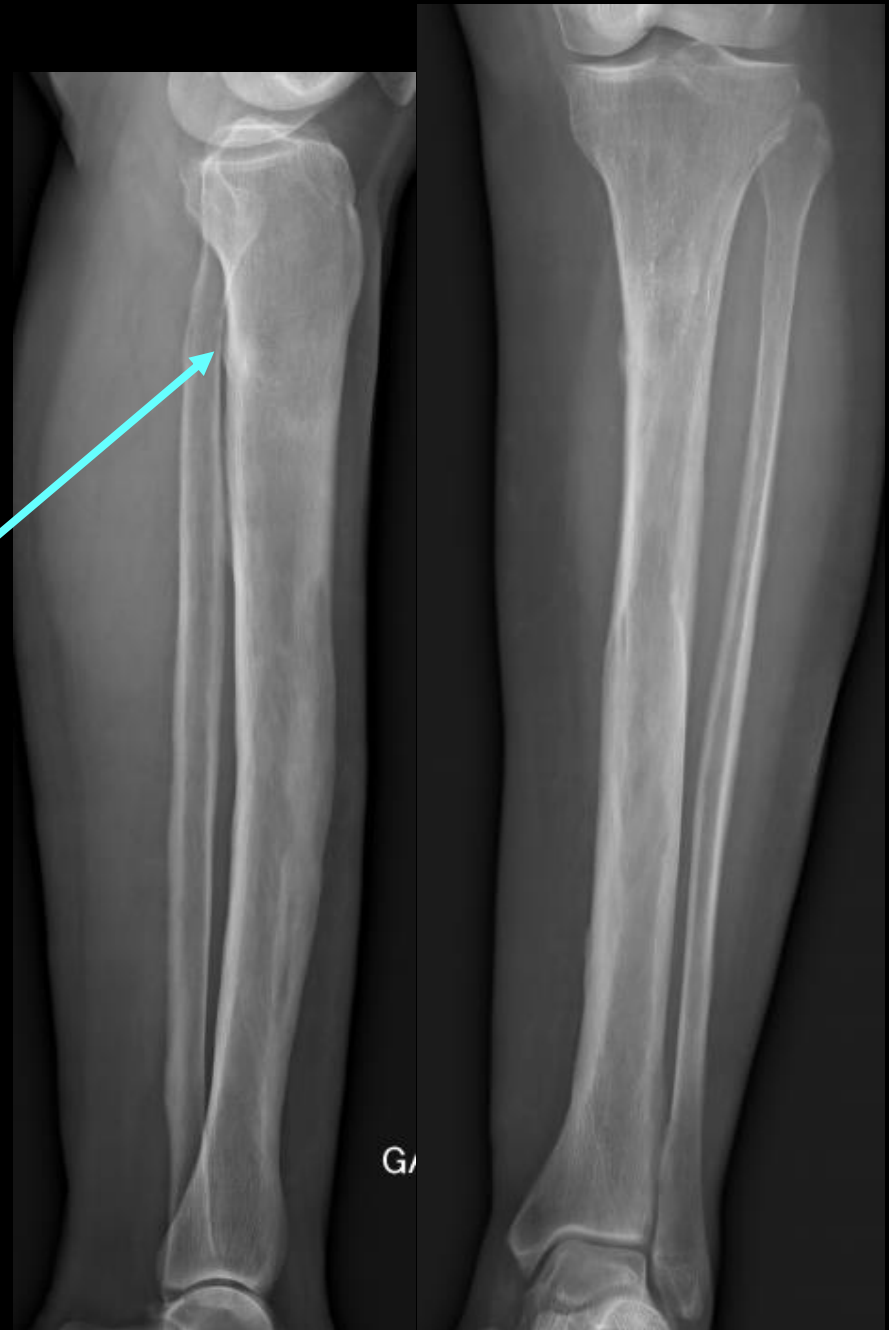


aspect dysharmonieux de la diaphyse
tibiale avec **voussure à convexité
antérieure** de la moitié inférieure

important **épaississement de la corticale**
au niveau de la voussure

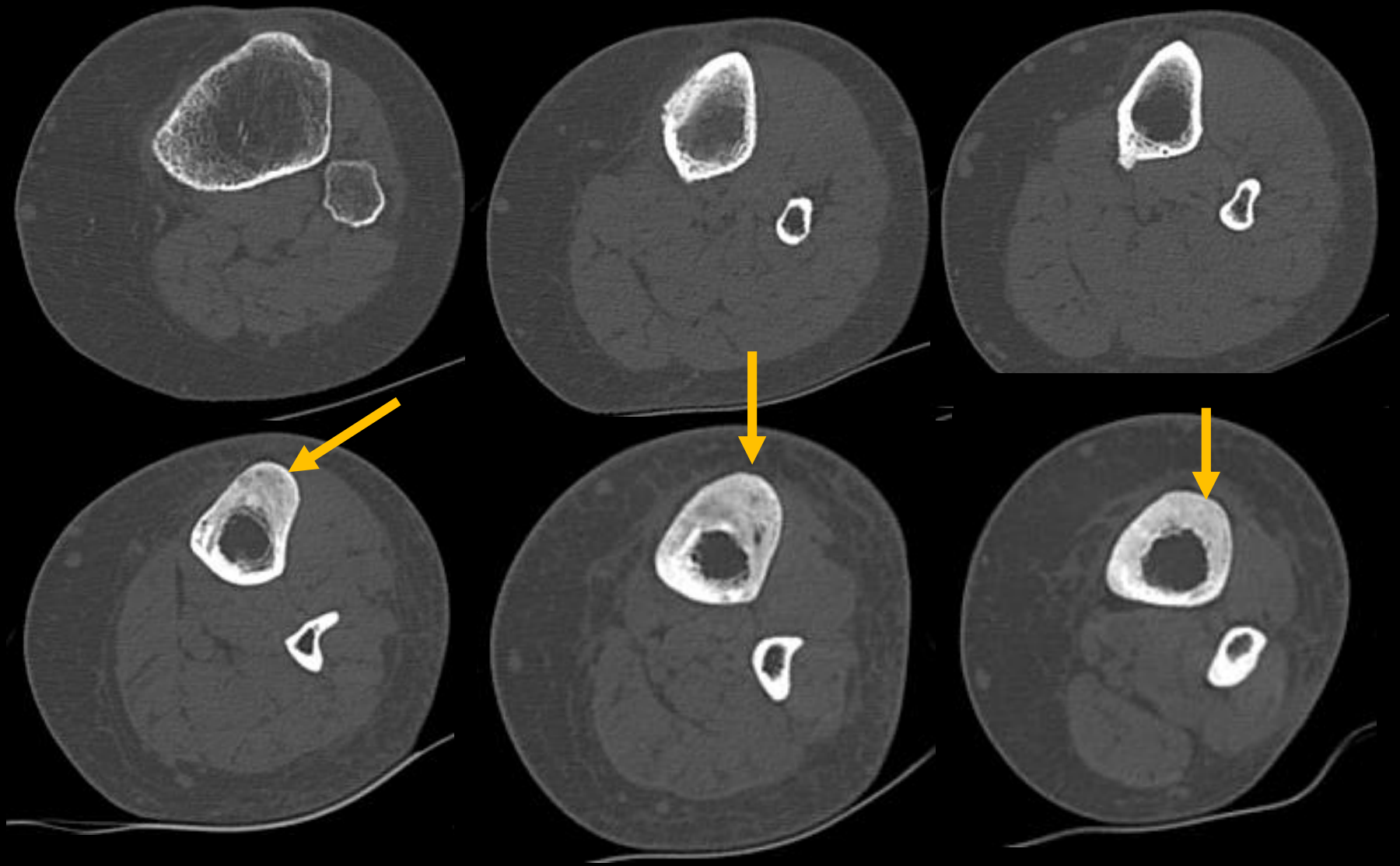
petite **apposition périostée avec**
ostéocondensation très localisée de la
corticale postérieure métaphysaire

aspect feuilleté des corticales **et perte**
de la différenciation cortico-médullaire
sur la moitié inférieure

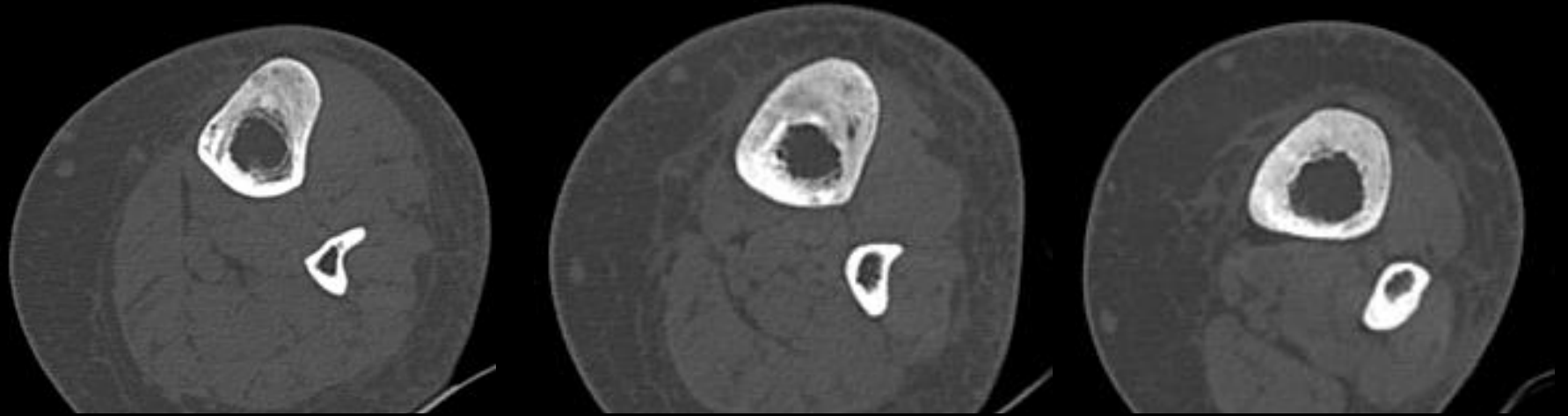


Rx standard F + P

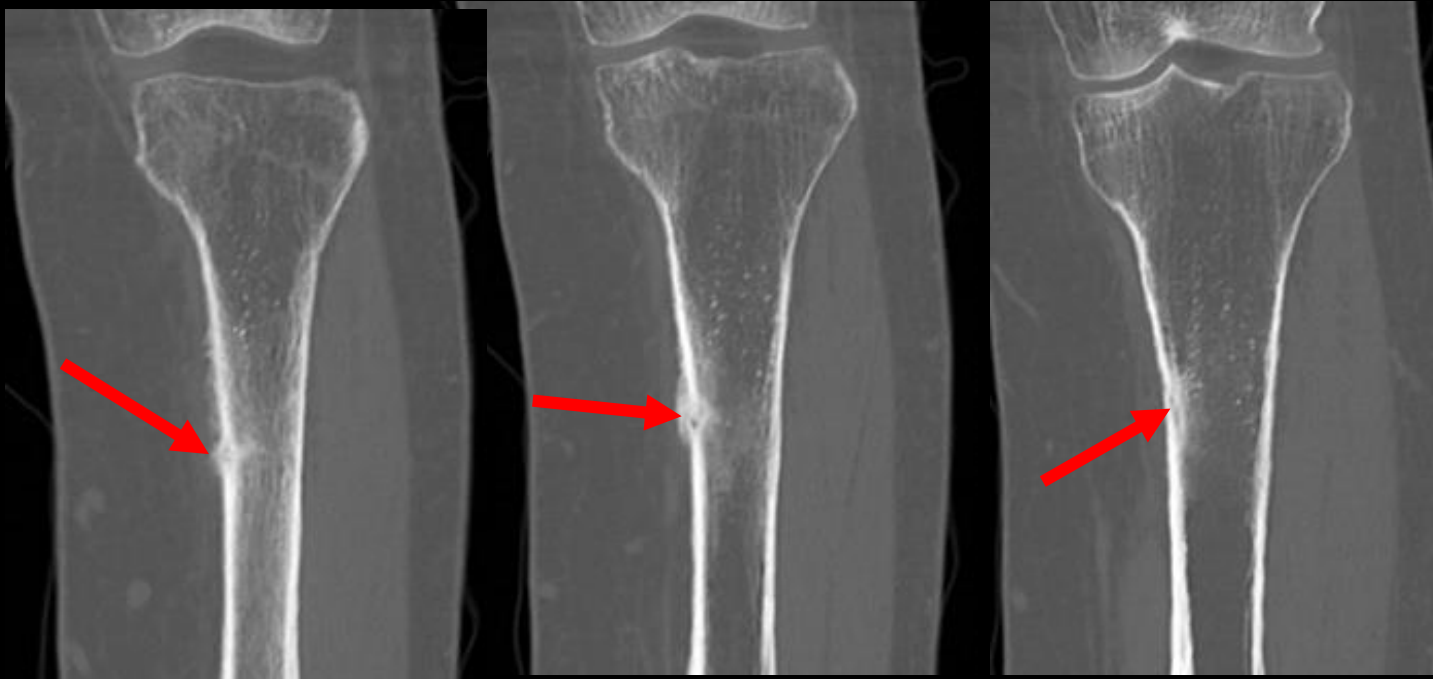




Devant toute **lésion focale osseuse**, c'est au **scanner** qu'il faut avoir recours en premier lieu en raison de la capacité d'analyse fine qu'il permet dans les structures calcifiées (corticales et trabéculations de l'os spongieux)



— on peut ainsi préciser l'épaississement avec condensation hétérogène de la crête tibiale sur la moitié inférieure de la diaphyse



ainsi qu'une fissure corticale à la partie haute de la diaphyse



sur la moitié inférieure de la diaphyse on objective l'épaississement et la condensation hétérogène des corticales avec aux 2 extrémités du segment atteint les images typiques du front d'ostéolyse en V (**V de Brailsford**)



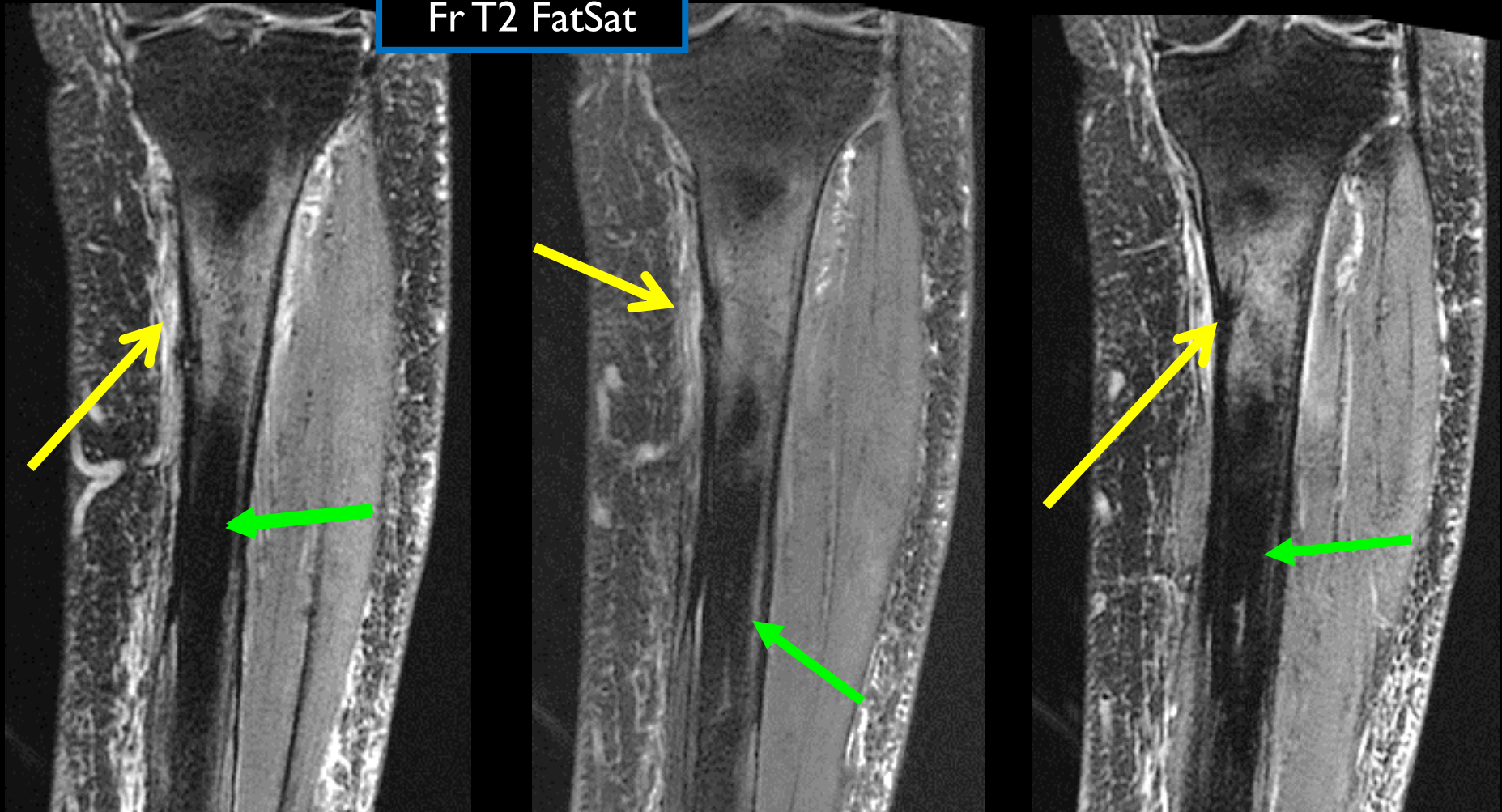
ce même aspect pathognomonique de fronts d'ostéolyse (en pointe de diamant ou en lame ou en brin d'herbe...) permet d'affirmer le diagnostic

Frontales T1



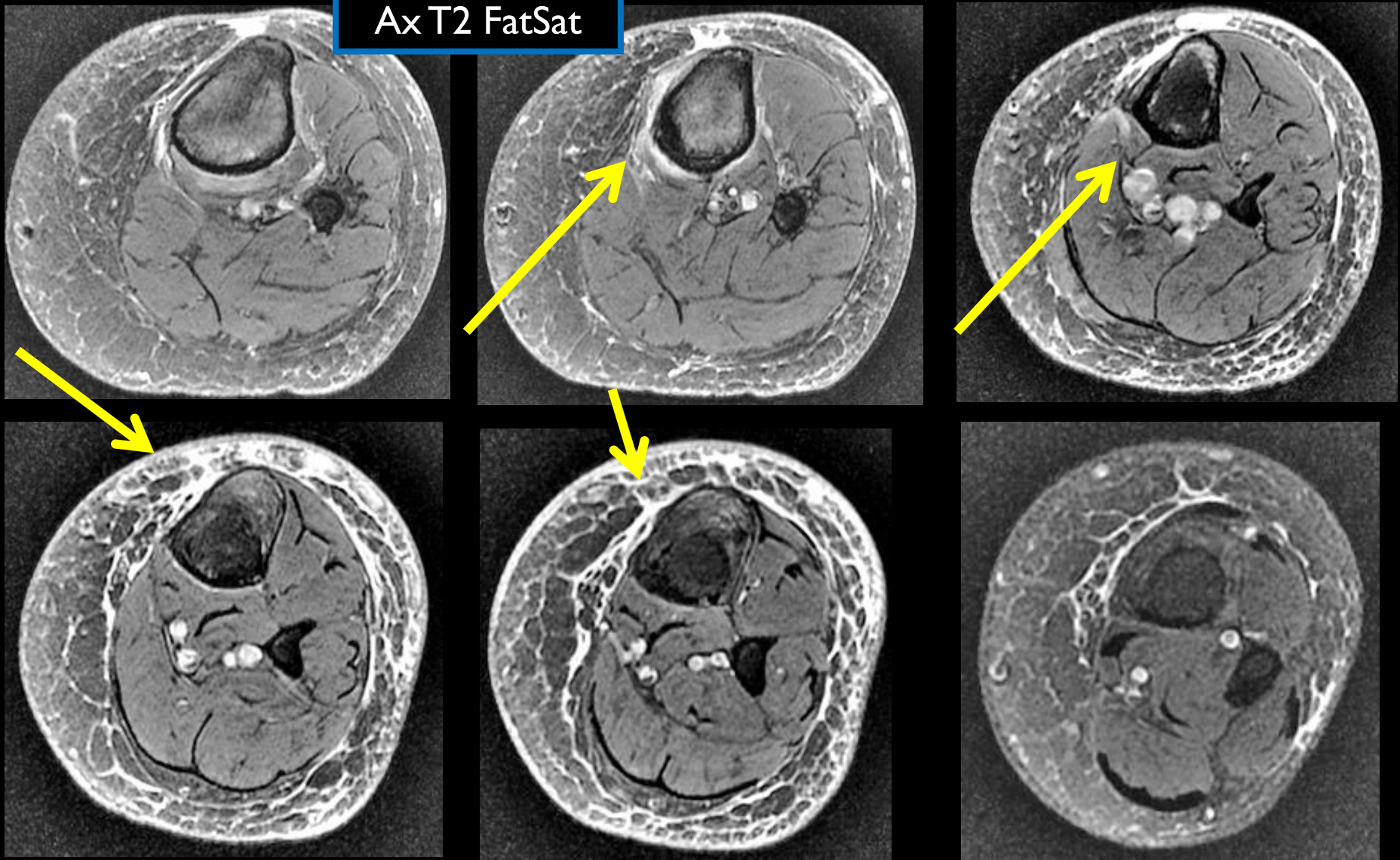
- les images IRM sont beaucoup plus ambiguës; on retrouve la fissure corticale
- on note le **signal hyperintense de la moelle grasseuse** dans le canal centro-diaphysaire . Ce signal traduit l'inflation grasseuse médullaire que l'on rend responsable de phénomènes ischémiques

Fr T2 FatSat



- petite infiltration des tissu mous à proximité de la fissure corticale et œdème médullaire en regard; varicosités superficielles
- La saturation du signal de la graisse efface totalement le contenu diaphysaire

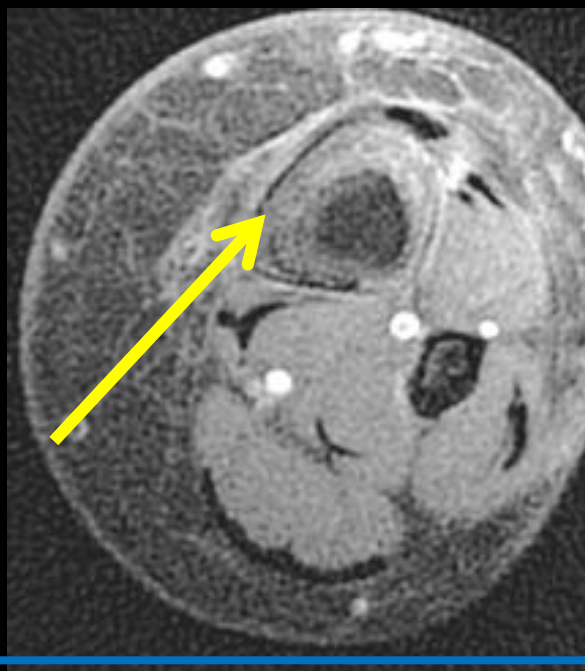
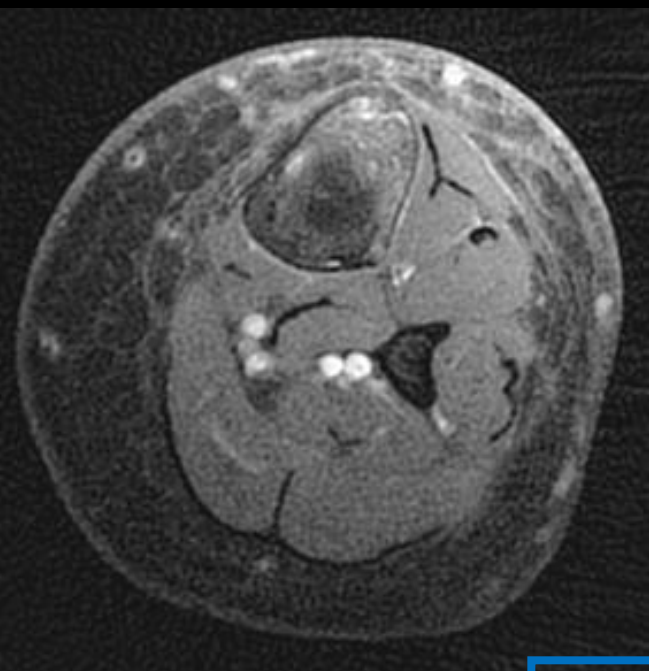
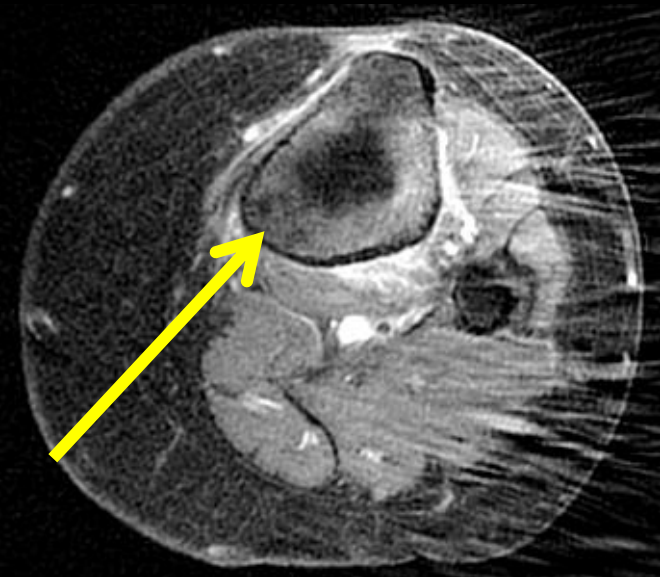
Ax T2 FatSat



nette accentuation des images vasculaires réticulées autour de la fracture
mais étendu sur toutes les parties molles de la loge antéro-externe ,
témoignant d'une insuffisance lympho-veineuse chronique



Fr T2 « bas »



Ax et Fr TI FS avec injection

TRICKS



dilatation des veines superficielles en regard de la zone
d'épaississement de la corticale

Au total

- dans cette observation d'atteinte pagétique du tibia, le diagnostic repose sur l'analyse des éléments calcifiés , essentiellement par le scanner , en complément de la radiographie standard (et le cas échéant de la tomosynthèse)
- la topographie des régions atteintes (épiphyses épargnées, atteinte corticale antérieure) et croissance dans les 2 directions opposées est assez exceptionnelle et propre aux atteintes tibiales
- l'IRM est beaucoup moins spécifique mais elle apporte quelques éléments concernant les modifications des tissus mous, du plus haut intérêt sur la plan physiopathologique : modifications locales de la vascularisation, inflation graisseuse de la moelle osseuse...

Atteintes pagétiques du tibia

Maladie décrite **en 1877** par Sir James Paget, elle se traduit par un remodelage excessif et anormal , généralement segmentaire d'un ou plusieurs os, de cause indéterminée

Epidémiologie = 1,5 à 8 % de la population mais prévalence en baisse

Affection fréquente en Grande Bretagne, France et Australie,
rare en Amérique du Nord, Afrique et Chine
rare avant 55 ans ; prédominance masculine

Etiologie inconnue , multiples hypothèses : auto-immune, inflammatoire, infectieuses (virale,), néoplasique ..

distribution des lésions pagétiques

- Uni ou multifocales (2/3)
- Tous les os mais surtout le squelette axial
 - bassin (70%)
 - rachis (50%): L (58%), Th (45%), C (14%)
 - Crâne (40%)
- Os longs
 - Fémur (54%), **tibia (32%)**, humérus
 - **Début épiphysaire ou métaphysaire**
 - Extension progressive vers autre épiphyse

Le tibia n'est pas la localisation la plus fréquente au niveau des os longs mais c'est celle qui est le plus souvent à l'origine d'errements ou d'erreurs diagnostiques ,à l'origine de biopsies inutiles et potentiellement sources d'erreurs graves du diagnostic anatomo-pathologique.

3 phases évolutives successives de l'atteinte pagétique du tibia

I - Phase précoce (ou lytique)

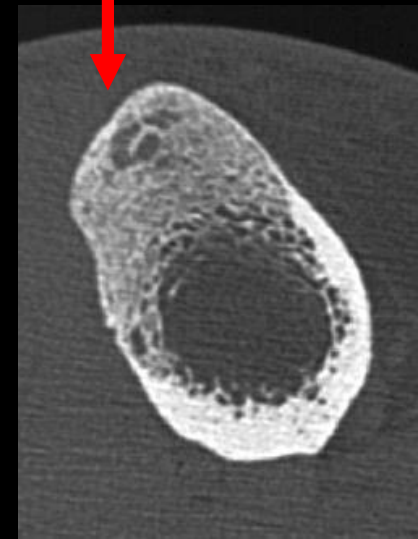
Activité ostéoclastique intense avec résorption de l'os normal par des cellules multi nucléés

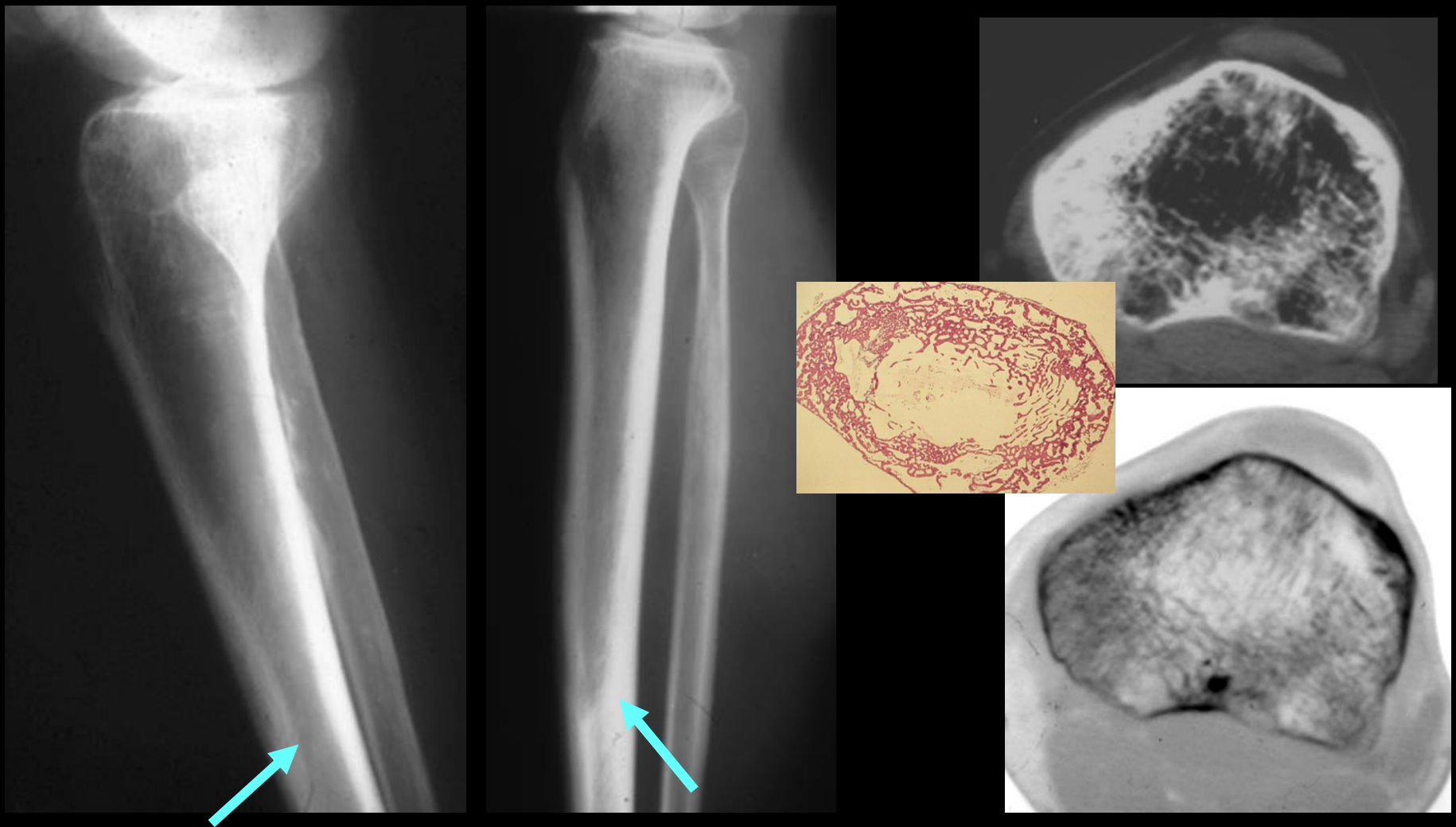
Imagerie = Front s'ostéolyse en V aux limites nettes, notamment au niveau des os longs aspect en brin d'herbe , en flamme de bougie, en pointe de diamant... **V de Brailsford**

Débute généralement au niveau épiphysaire pour s'étendre vers la diaphyse

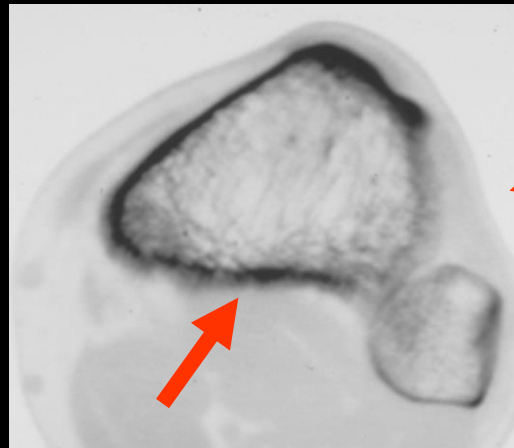


tubérosité tibiale antérieure épaissie
mais raréfaction des travées du
spongieux adjacent

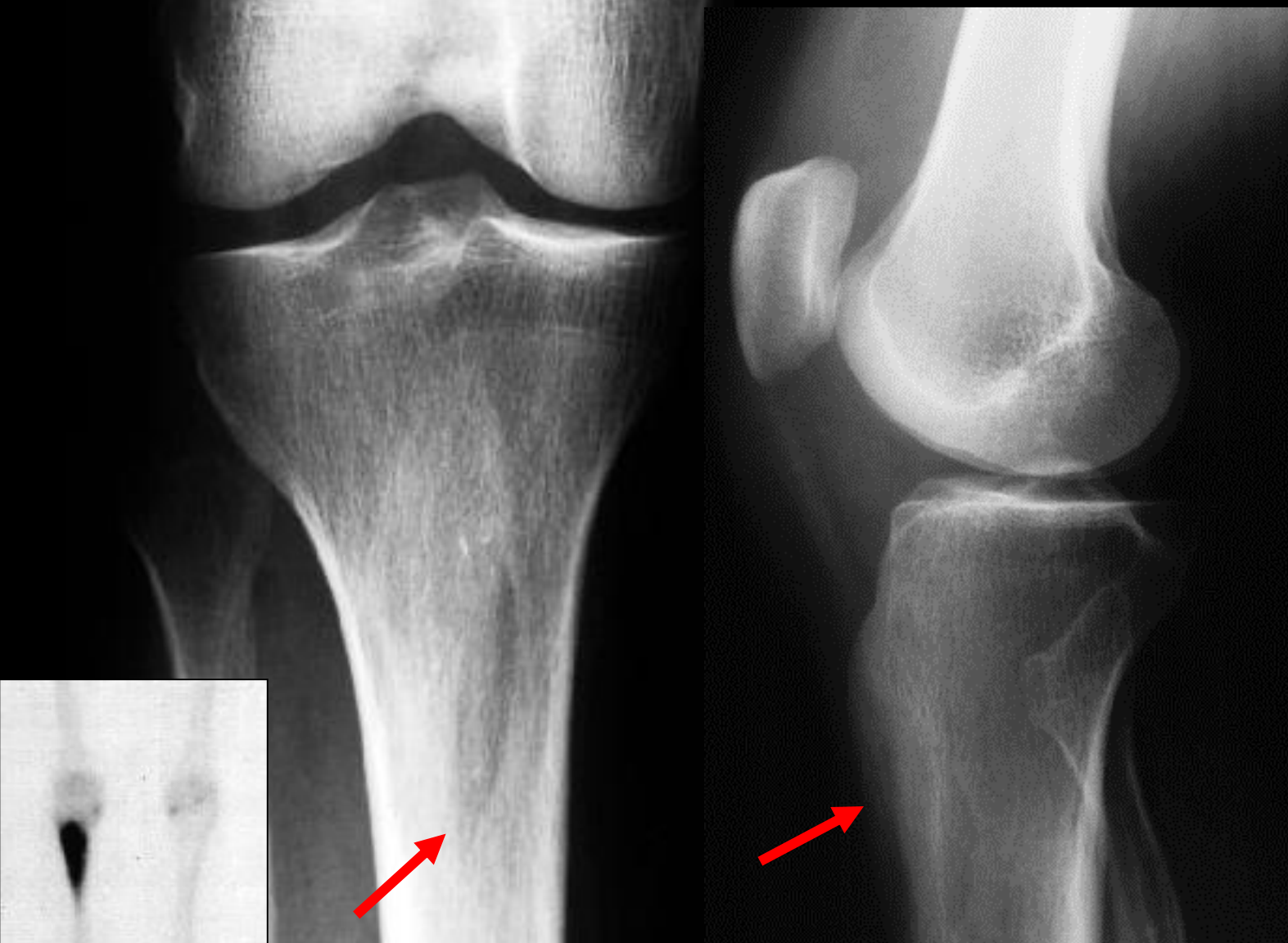




ces **formes ostéolytiques** sont les plus importantes à connaître .Le contraste entre l'élargissement du segment atteint et son hypertransparence (conséquence de l'amincissement des corticales et de l'inflation graisseuse médullaire) constitue l'élément essentiel du diagnostic



-l'amincissement des corticales et la raréfaction des travées du spongieux sont particulièrement bien objectivées par les coupe axiales transverses du scanner
-ces 2 éléments sont les piliers du diagnostic de la nature pagétique de la lésion



agrandissement et hypertransparence de la région épiphyseométaphysaire due à la raréfaction calcique et à l'inflation graisseuse du spongieux

1I - Phase intermédiaire (ou active)

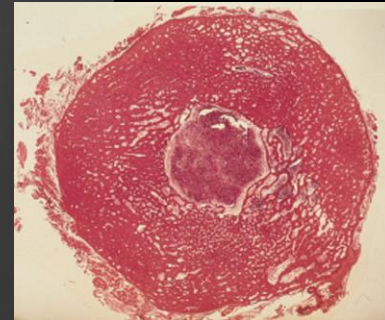
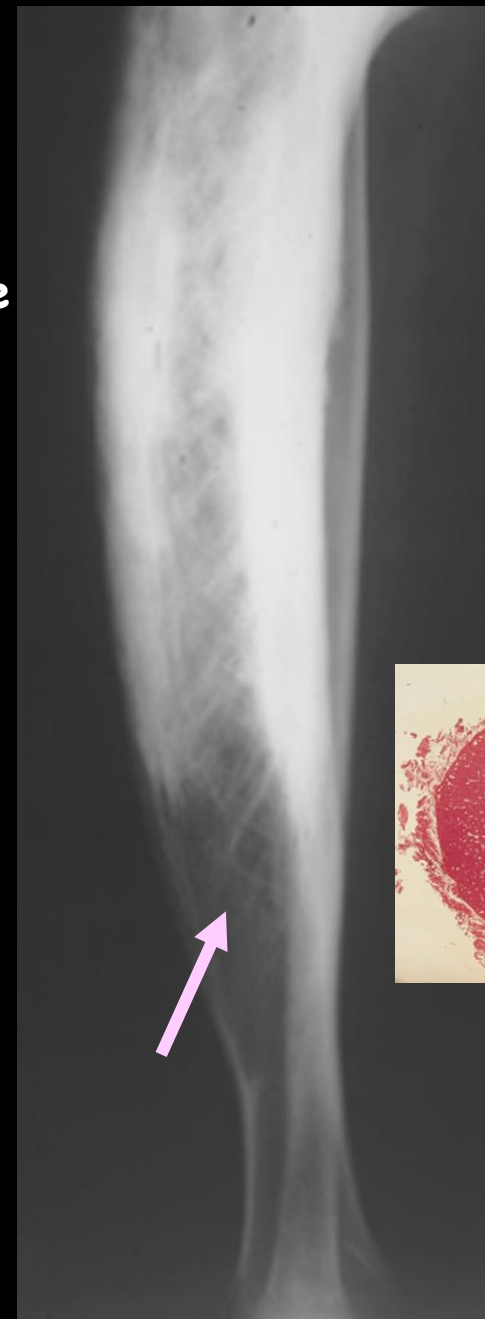
Réparation ostéoblastique intense réactionnelle
à la perte osseuse

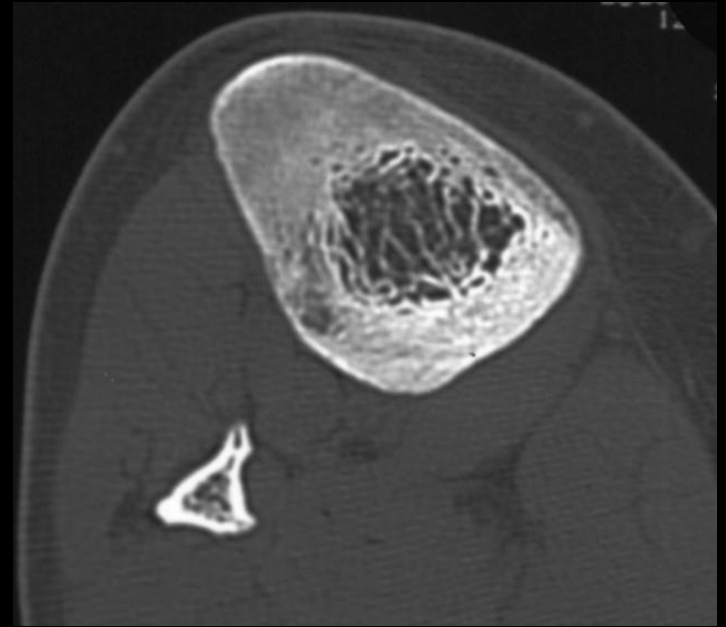
Persistance d'une résorption osseuse

Puis remodelage anormal et excessif de l'os
avec architecture altérée

Imagerie =

- Front de résorption (d'ostéolyse en V
- Epaissement des travées osseuses
- Epaissement des corticales
- Elargissement et déformations des pièces osseuses





tubérosité tibiale antérieure épaissie
et raréfaction des travées du
spongieux adjacent
incurvation à convexité antéro-
interne de la moitié supérieure du
tibia



aspect typique de stade intermédiaire

hypertrophie et hypertransparence du
segment atteint

front d'ostéolyse en V de Brailsford
témoignant d'un hyperactivité
ostéoclastique justifiant la discussion
d'un traitement par les diphosphonates

3 phases successives

III - Phase tardive (ou inactive)

Diminution progressive de l'activité
ostéoblastique et ostéoclastique

Moelle graisseuse persistante

Imagerie = Os élargis, déformés
et fragilisés

tibia en lame de sabre (ottoman)

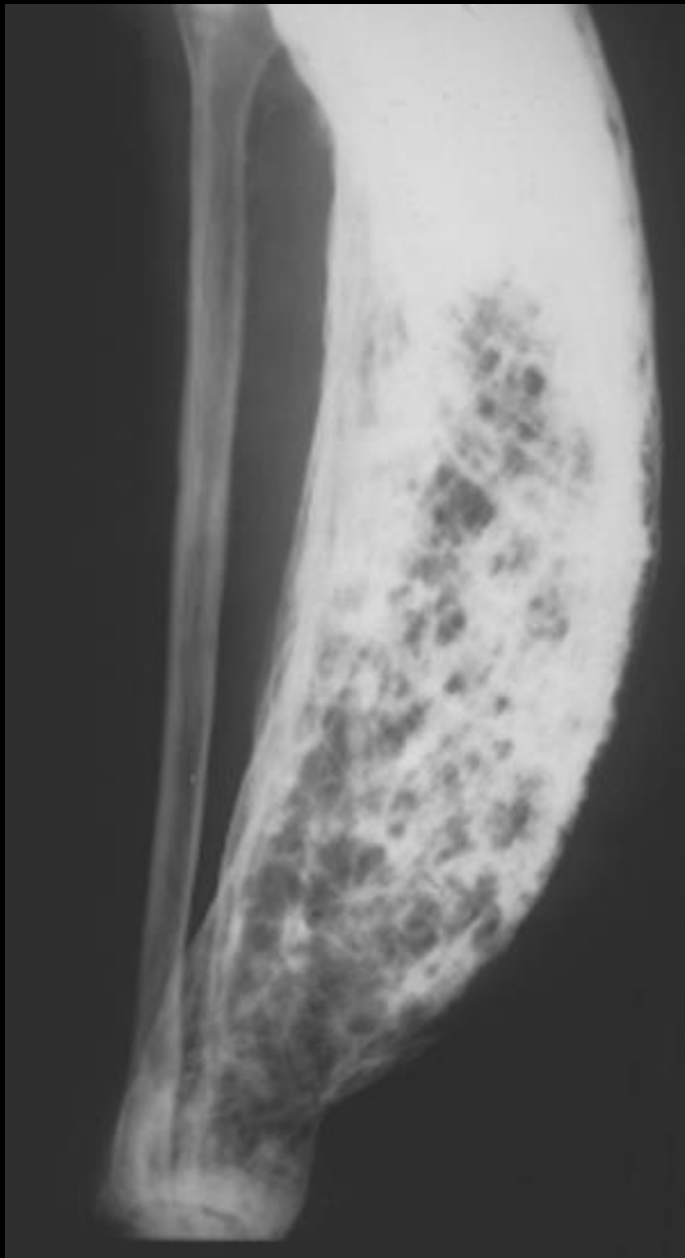
genu varum

coxa vara



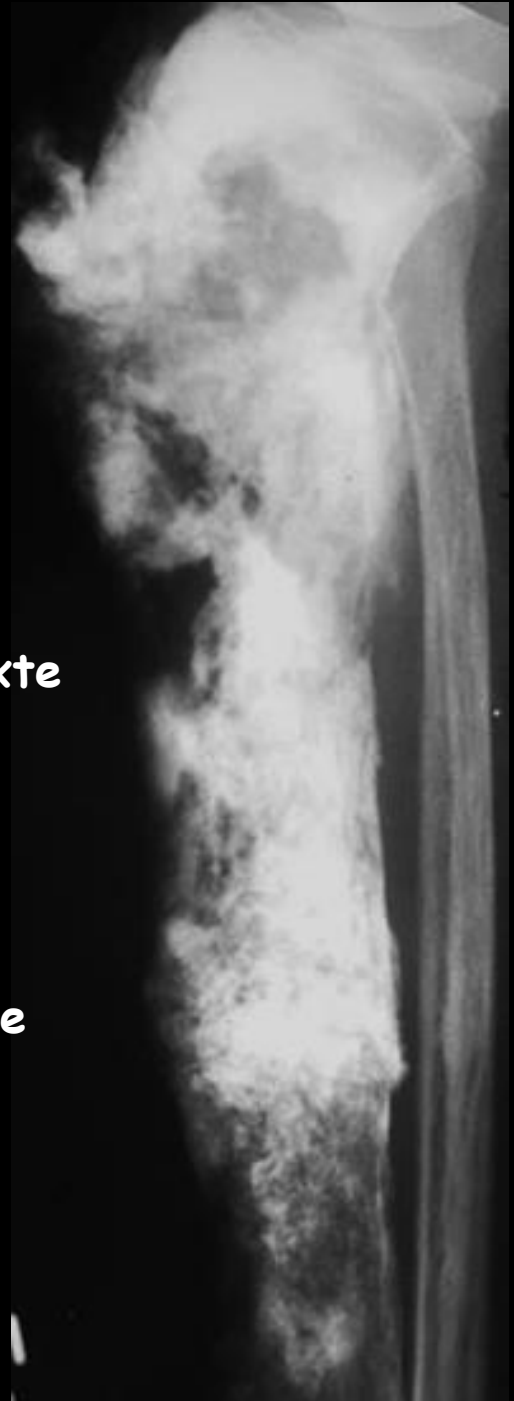


phase tardive
déformation majeure avec
retentissement fonctionnel
articulaire
risque fracturaire



phase tardive stabilisée

ostéosarcome mixte
(ostéolytique et
condensant)
complicant une
atteinte pagétique
tibiale étendue



une forme particulière de maladie de Paget du tibia: l'atteinte initiale diaphysaire

-assez rare (13 cas sur 350 dans la série de Moser et al. Radiology 1987) elle touche généralement la **tubérosité tibiale antérieure** ou la **corticale antérieure du tiers moyen de la diaphyse**.

-elle serait plutôt observée chez des sujets jeunes(âge moyen 36 ans)

- la progression s'effectue alors au niveau de 2 fronts d'ostéolyse en V en direction des épiphyses, aux 2 extrémités du segment diaphysaire atteint





dans le cas clinique rapporté, l'atteinte intéresse la moitié inférieure de la diaphyse et possède un front d'ostéolyse en V à chaque extrémité. le rôle de l'insuffisance lympho-veineuse dans la localisation de l'atteinte pagétique mérite d'être discuté

1. **Resnick CS, Walter RD, Haghighi P, Resnick D.** Case report 218. Paget disease of the tibia with soft tissue mass formation. *Skeletal Radiol.* 1982;9(2):145-7.
2. **O'Driscoll SW, Hastings DE.** Extension of monostotic Paget disease from the femur to the tibia after arthrodesis of the knee. A case report. *J Bone Joint Surg Am.* 1989;71(1):129-32.
3. **Juster M, Layani F, Roeser J, Fischgold H.** [Microradiography of Paget disease of the tibia]. *Presse Med.* 1958;66(50):1171-4.
4. **Moser RP, Jr, Vinh TN, Ros PR, Smirniotopoulos JG, Madewell JE, Berrey BH.** Paget disease of the anterior tibial tubercle. *Radiology.* 1987;164(1):211-4.
5. **Schubert F, Siddle KJ, Harper JS.** Diaphyseal Paget's disease: an unusual finding in the tibia. *Clin Radiol.* 1984;35(1):71-4.
6. **Wang CL, Wu CT, Chien CR, Hang YH.** Paget's disease of the tibia. *J Formos Med Assoc.* 1999;98(6):444-7.
7. **Dalinka MK, Aronchick JM, Haddad JG, Jr.** Paget's disease. *Orthop Clin North Am.* 1983;14(1):3-19.
8. **Levine RB, Rao VM, Karasick D, Greenberg SB.** Paget disease: unusual radiographic manifestations. *Crit Rev Diagn Imaging.* 1986;25(3):209-32.