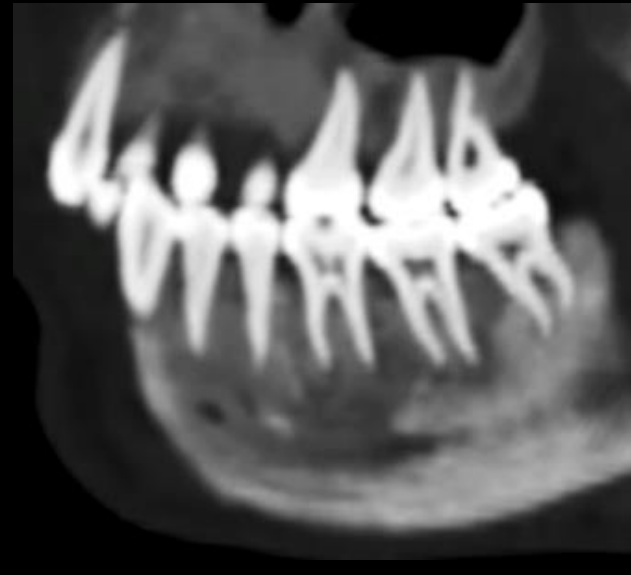
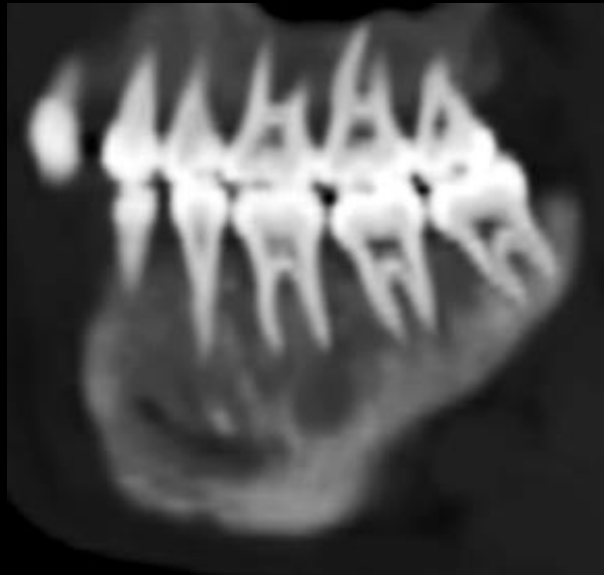
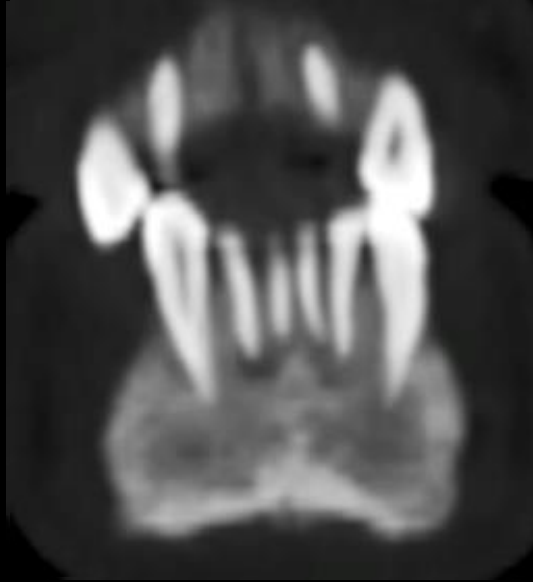
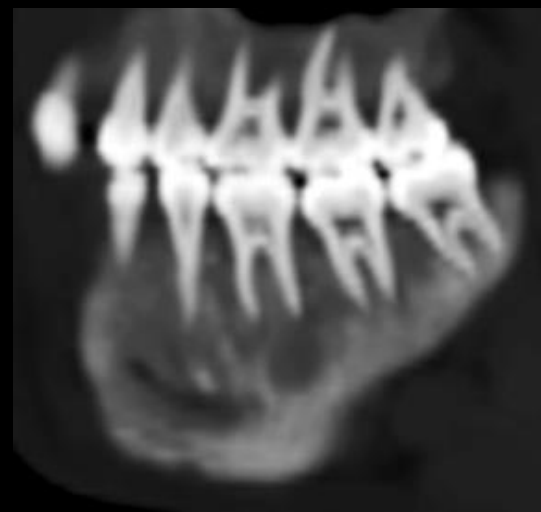
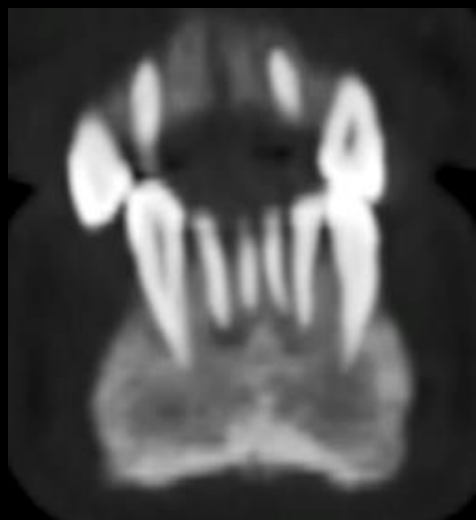


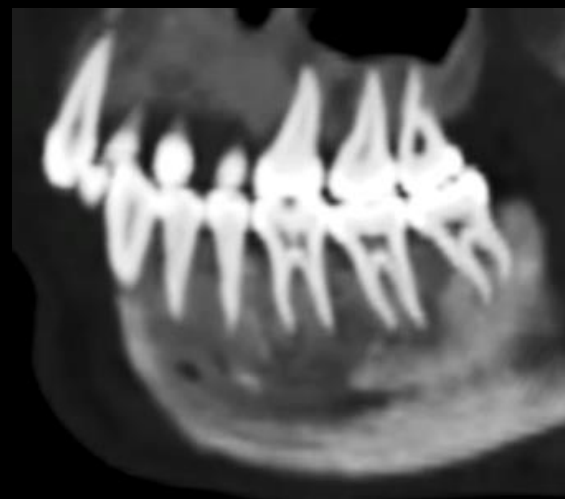
Patient de 29 ans ; fatigabilité et « impotence fonctionnelle des membres inférieurs » lors d'efforts de moyenne intensité .
Quelle pathologie pouvez (devez !) vous évoquer chez ce jeune patient , à la vue de ses images dentaires



François Legou IHN
HA Legouest Metz



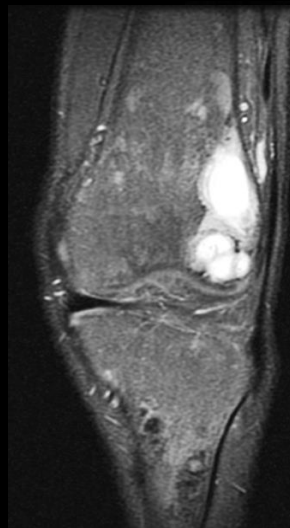
l'absence de parois alvéolaires à l'entour des racines dentaires , étendue à l'ensemble des dents et l'élargissement généralisé de l'espace ligamentaire qui en résulte conduit à **l'aspect de « dents flottantes »** qui peut (doit !) faire évoquer le diagnostic



T2



T2



T2



T1 FS



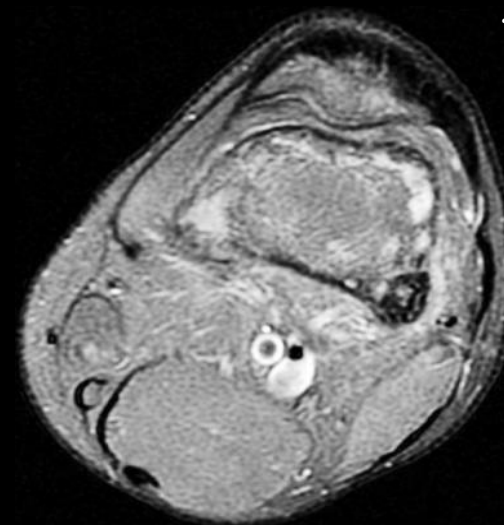
T1



T2



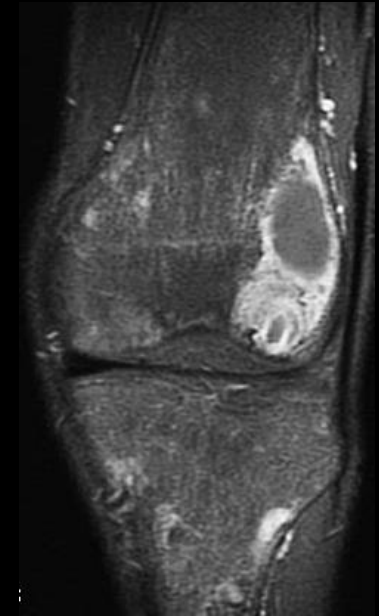
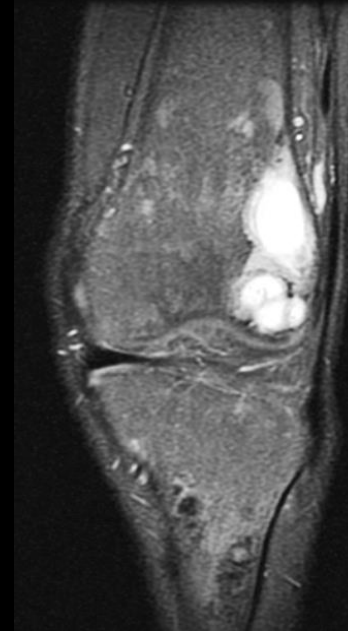
T2



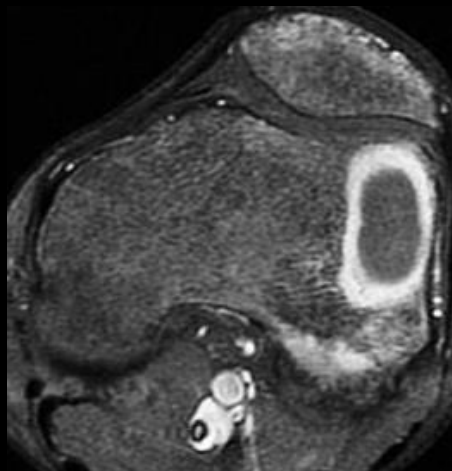
T1



le patient avait , 3 ans auparavant subi une ménisectomie 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

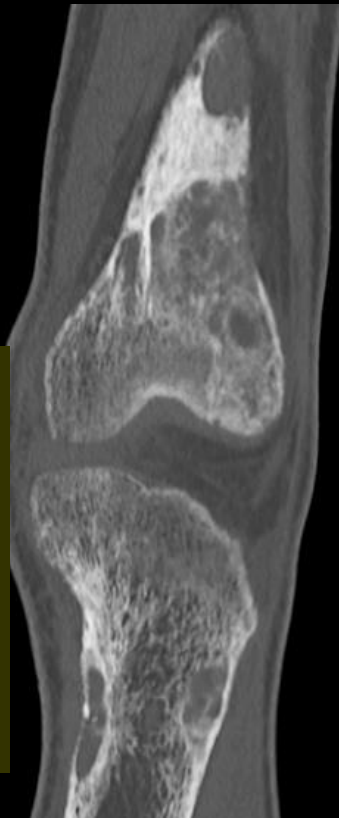
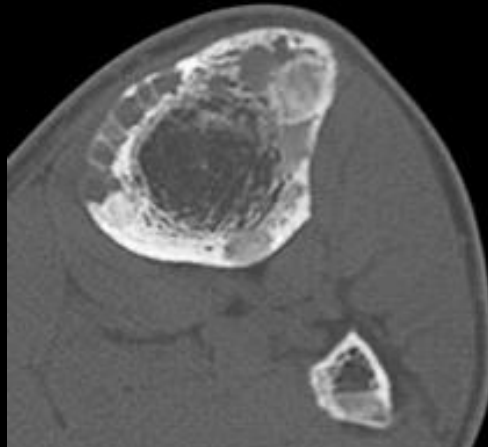
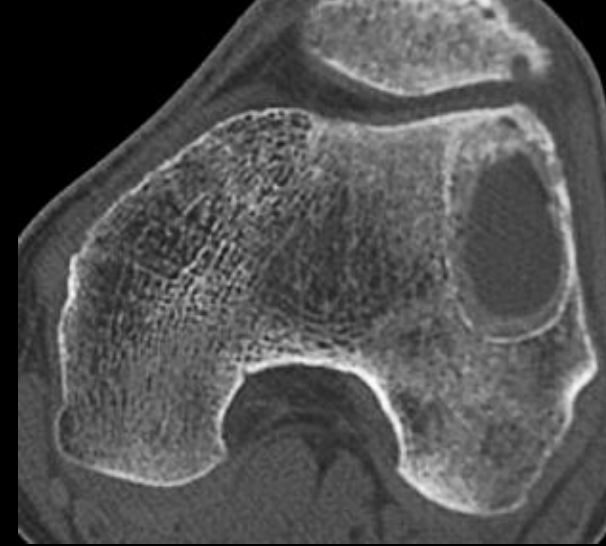
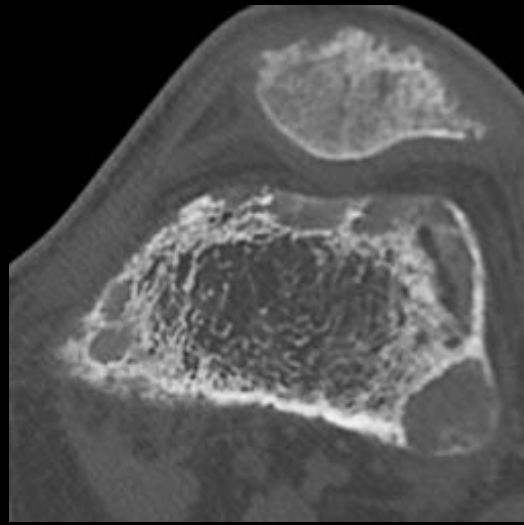
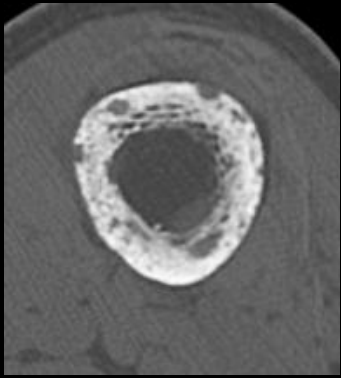


T1 gado
FatSat

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

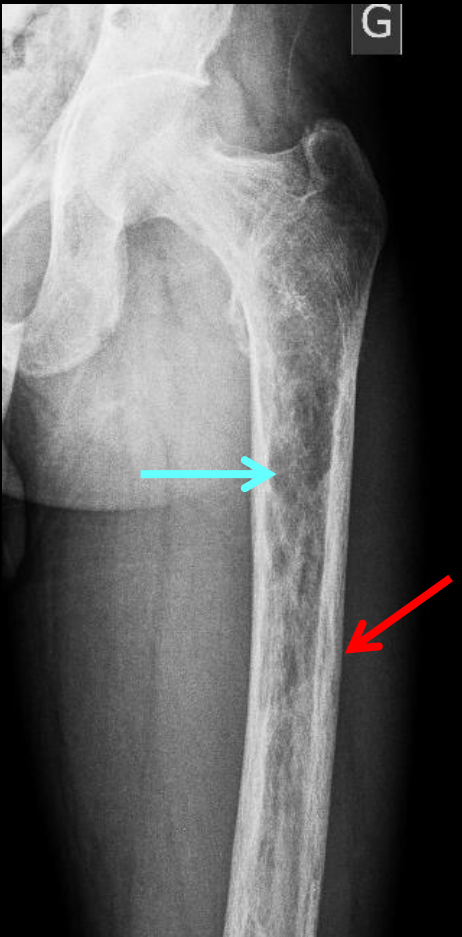



1-vous pouvez « agir en radiologue » et poursuivre l'exploration du squelette appendiculaire , axial et cranio-facial


analysez les images et expliquez leur signification physiopathologique


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




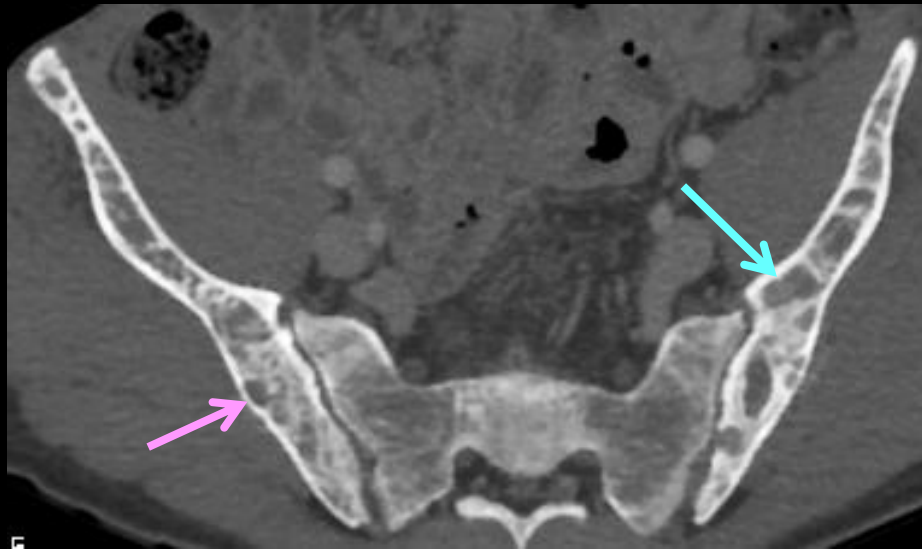


multiples lacunes disséminées au sein du tissu spongieux, de type IA et/ou IB 

empreintes arciformes du versant endostal des corticales 

lacunes du versant périosté des corticales 

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

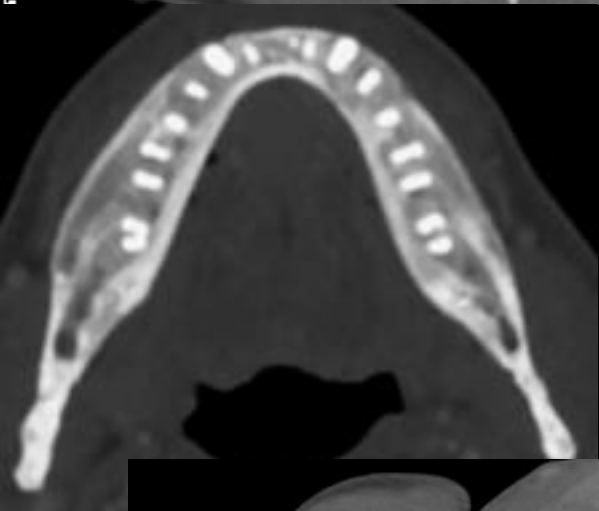
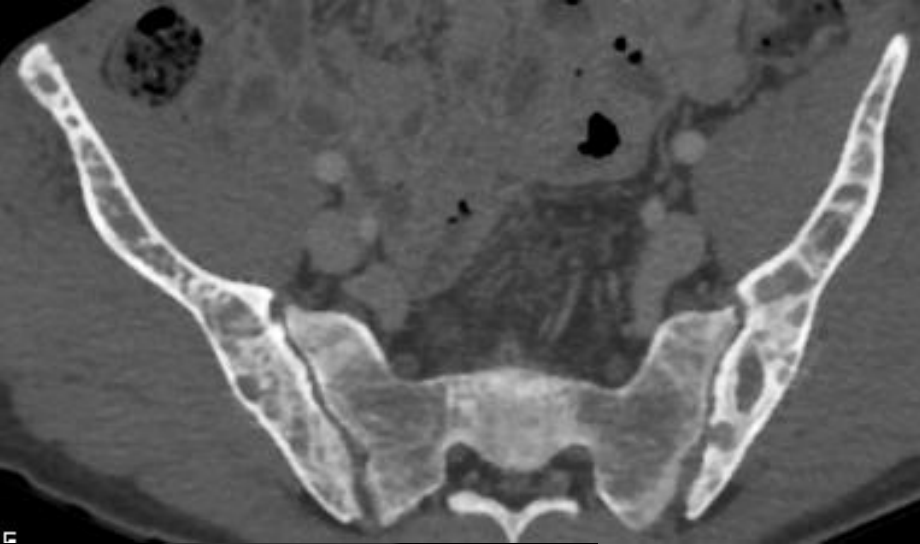


multiples lacunes disséminées au sein du tissu spongieux, de type IA et/ou IB →

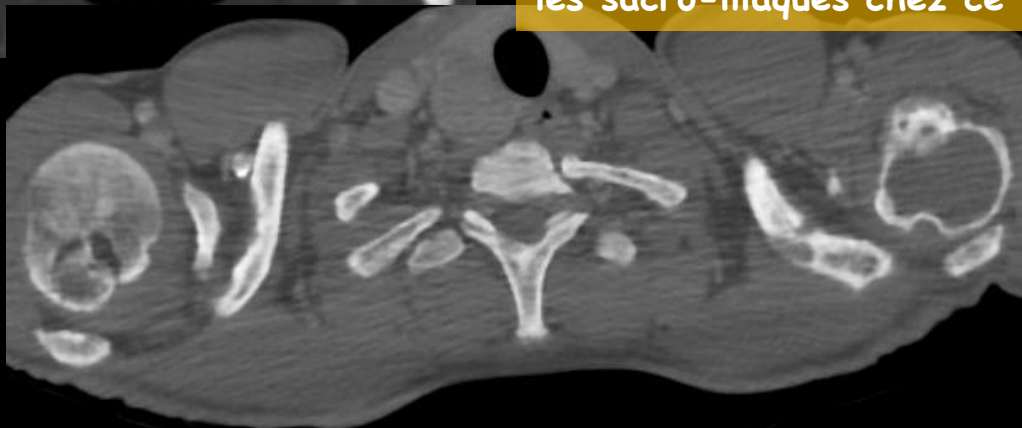
empreintes arciformes du versant endostal des corticales →

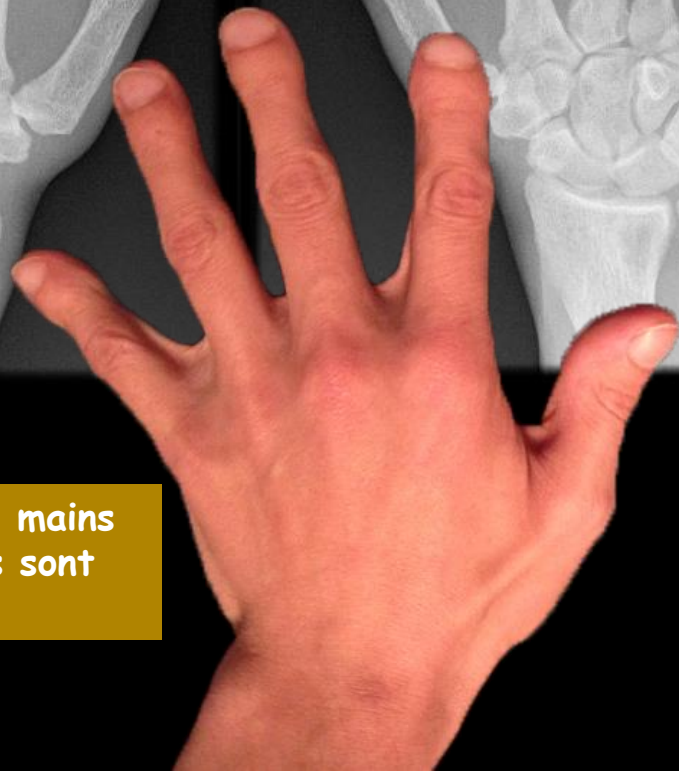
lacunes du versant périosté des corticales →

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 2^{èmes} 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)

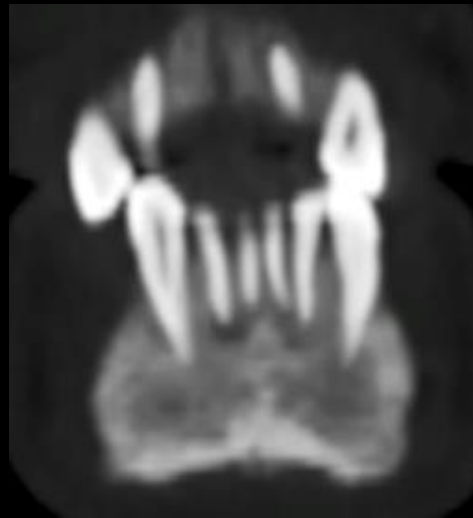
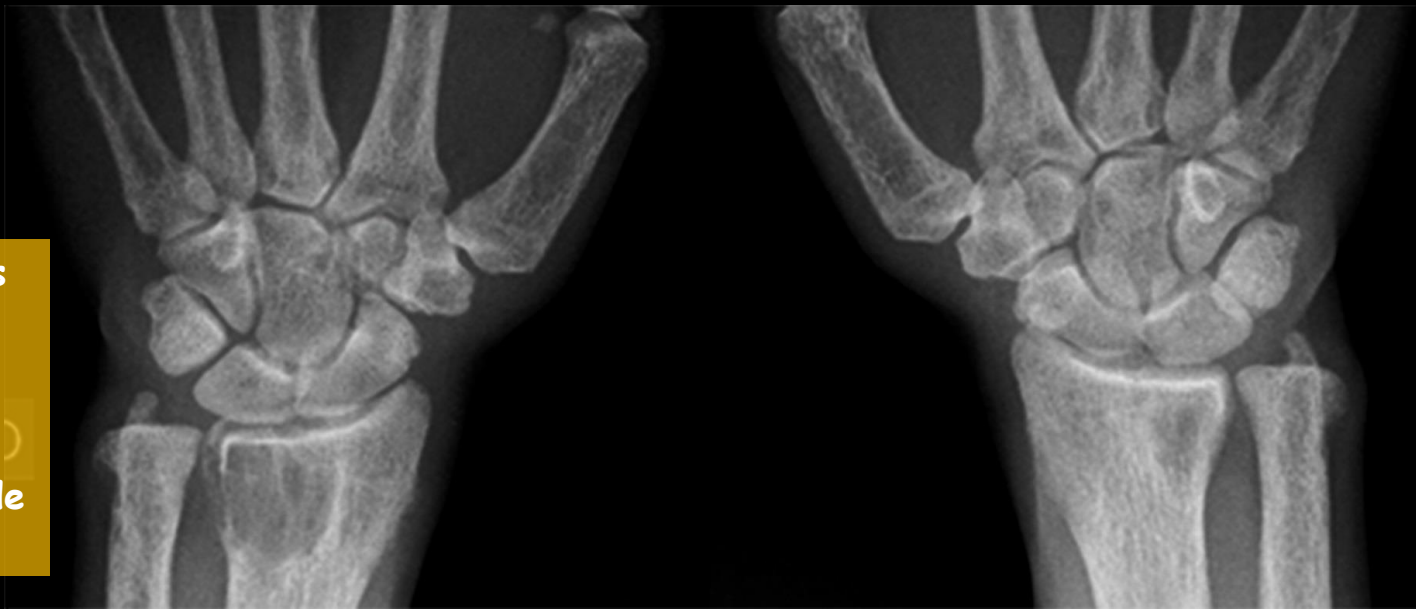
Ce signe traduit l'accentuation de la résorption osseuse ou **ostéolyse sous périostée** ; son intensité est liée aux sollicitations mécaniques des enthèses dans la vie courante , d'où cette localisation préférentielle.

Les micro géodes sous périostées sont responsables de l'aspect « grignoté » du versant sous périosté des corticales .

-l'hyperactivité ostéoclastique se retrouve sur les 1^{ères} 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



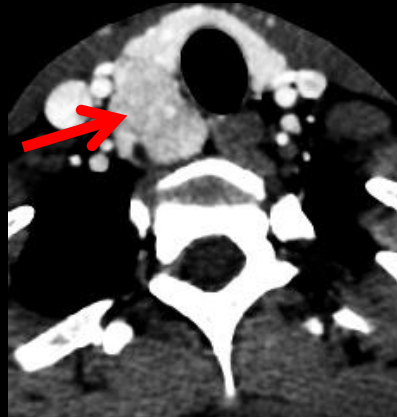
évidemment , dès les premières images de « dents flottantes » , en relation avec la résorption de la lamina dura (paroi osseuse alvéolaire) , témoin de l'hyperactivité ostéoclastique , vous aviez fait le diagnostic **d'ostéite fibro-kystique de Von Recklinghausen** , forme de révélation devenue exceptionnelle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

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

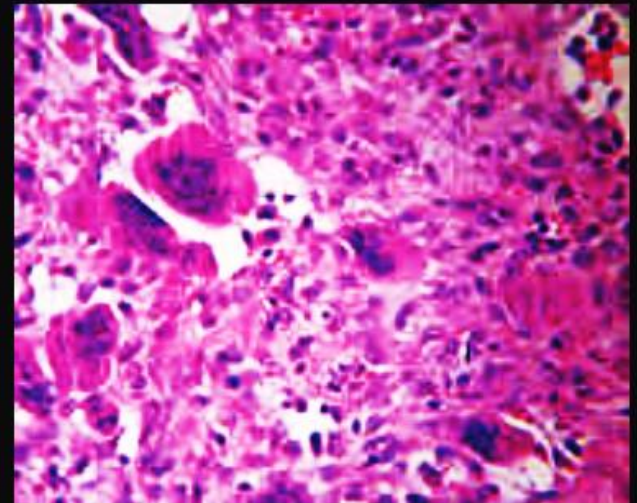


-lésions rares ++ :

- . 3% en cas d'HPT primaire
- . 1,5% en cas d'HPT secondaire

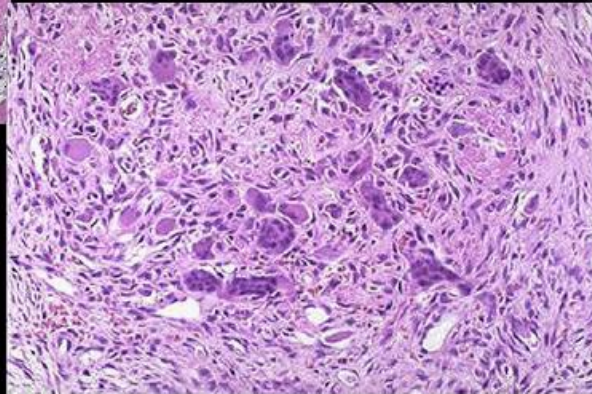
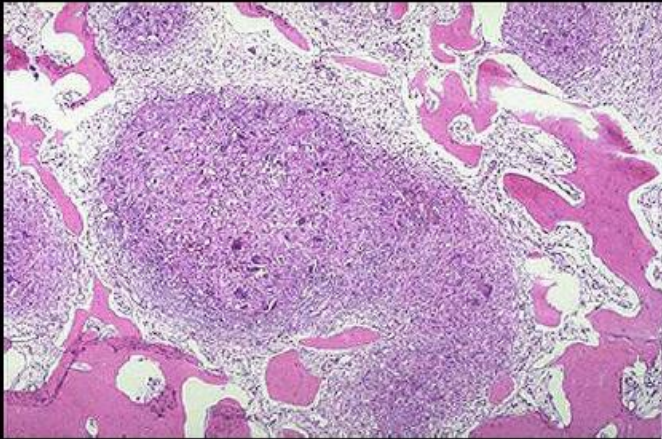
-mono ou polyostotique ; localisations les plus fréquentes :

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 Recklinghausen** 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 Knochen 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'hyperparathyroïdisme primaire non encore individualisé d'un point de vue physiopathologique à l'époque.

-on lui doit outre la première description de la neurofibromatose 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 »

