

Fracture pathologique du col du fémur

Un train peut en cacher un autre

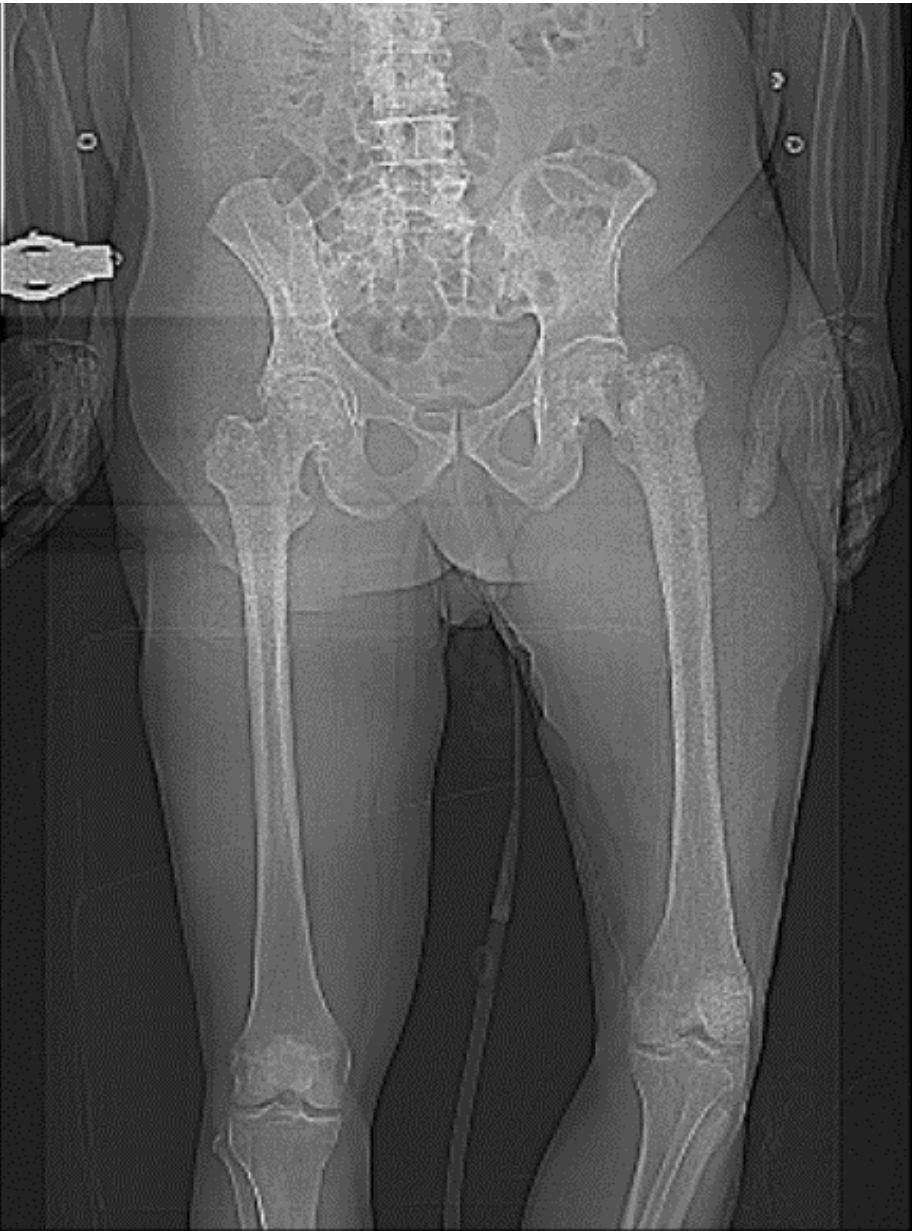
Présentation clinique

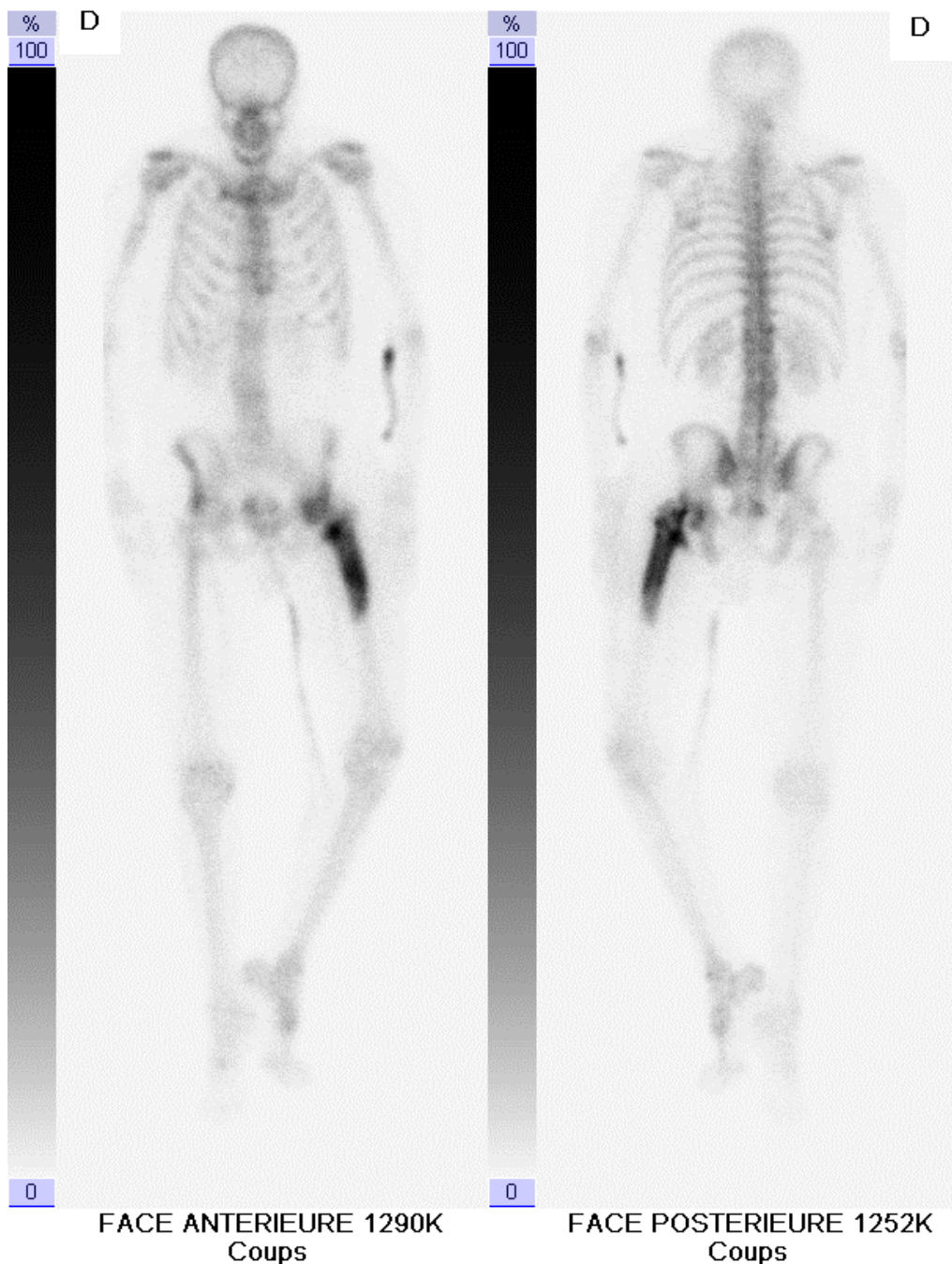
- H, 68 ans
- Douleur spontanée de la face antéro-latérale de la cuisse G induisant une boiterie évoluant depuis 5 mois
- Lombalgie associée = 0
- Aggravation progressive jusqu'à une impotence fonctionnelle du MIG
- Bon état général
- Pas de racines familiales italiennes
- ATCD: 0

Radiographies initiales Bassin – Fémur G



TDM embarquée
FOV pelvi-bi-fémoral
Scout view
VS
Radiographie



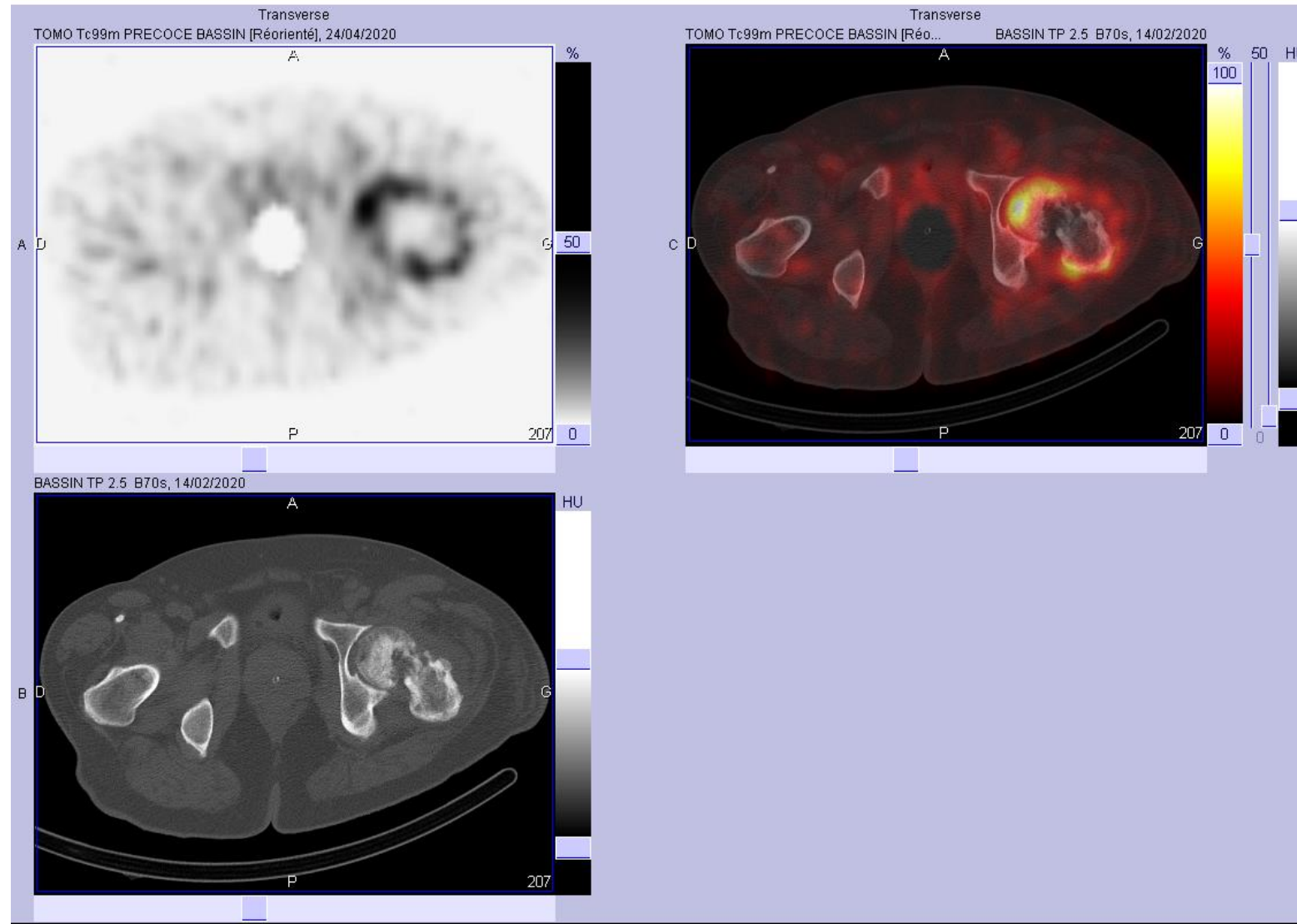


Scintigraphie osseuse aux (99mTc)-BP
Balayage corps entier

SPECT/CT pelvi-bi-fémorale

Phase tissulaire/Coupes axiales

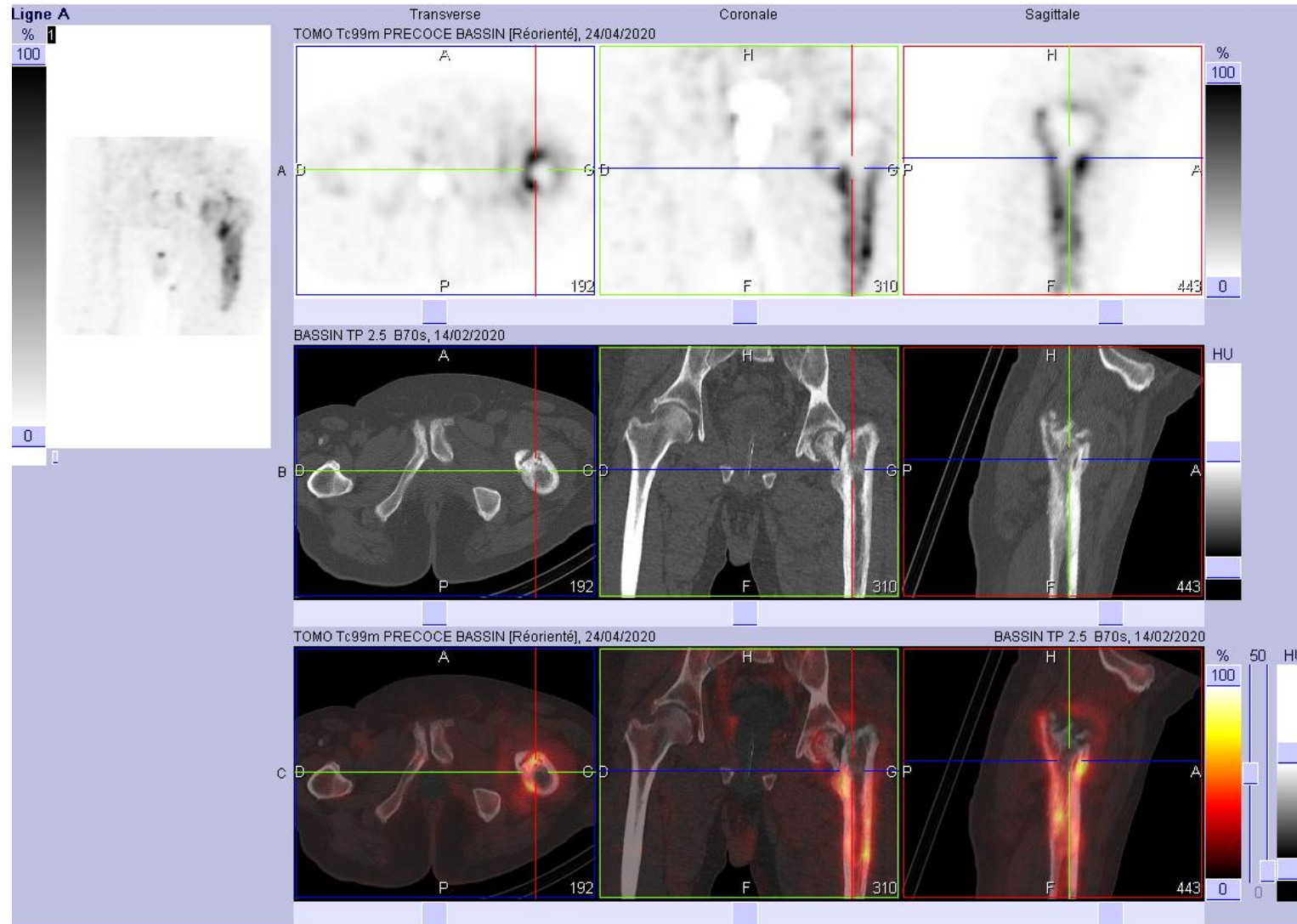
14/02/2020



SPECT/CT pelvi-bi-fémorale

Phase tissulaire/Coupes coronales

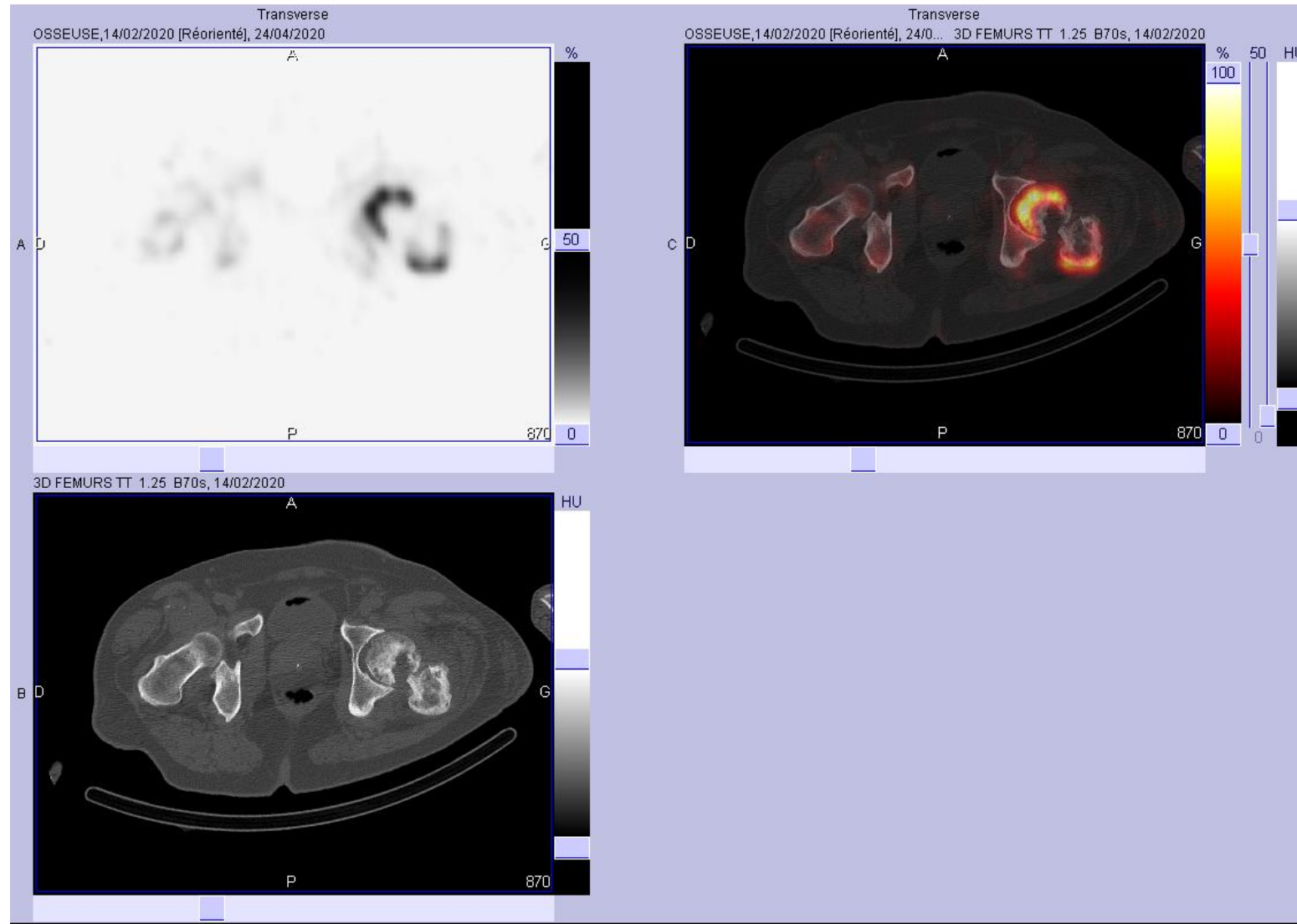
14/02/2020



SPECT/CT pelvi-bi-fémorale

Phase osseuse/Coupes axiales

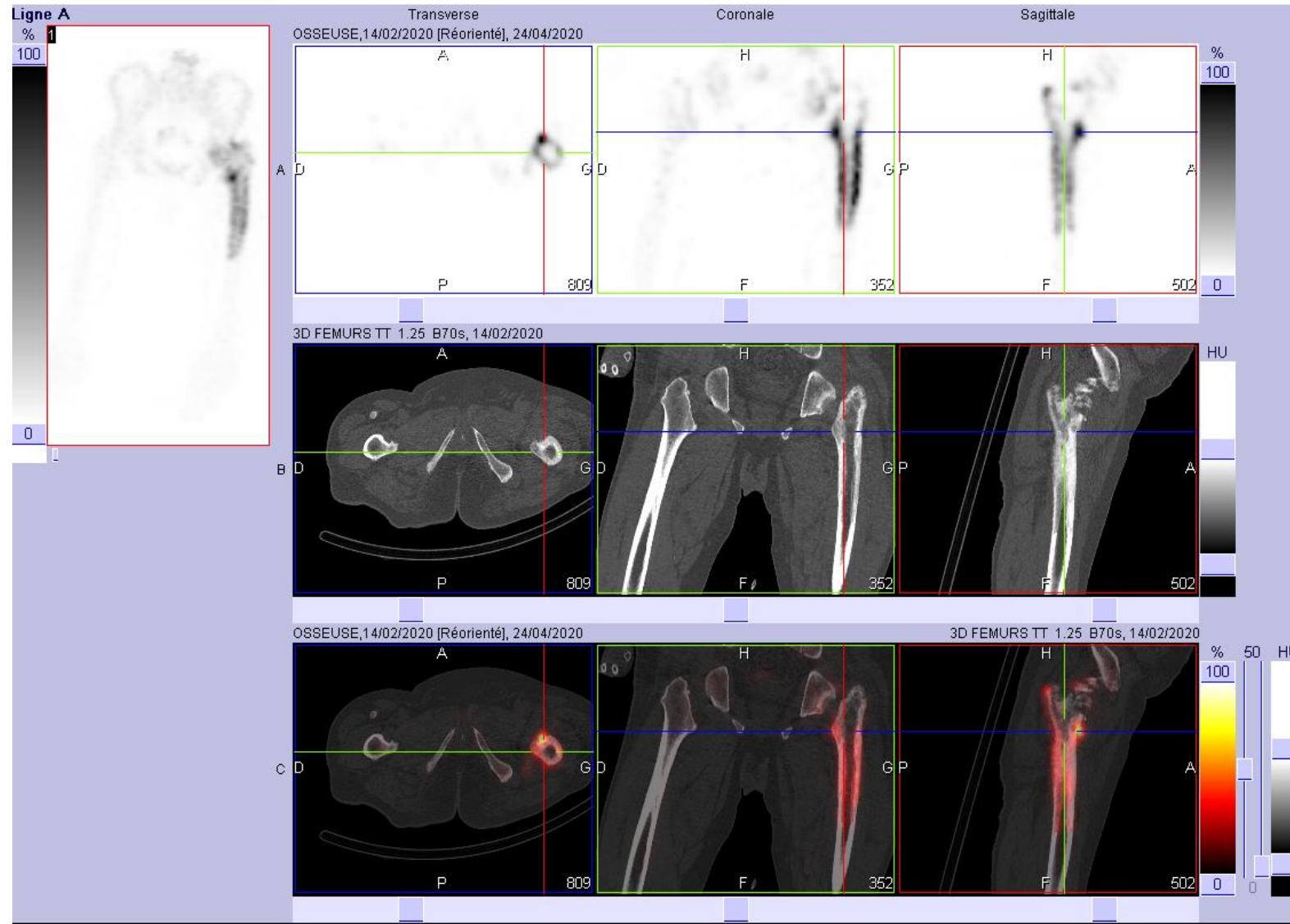
14/02/2020



SPECT/CT pelvi-bi-fémorale

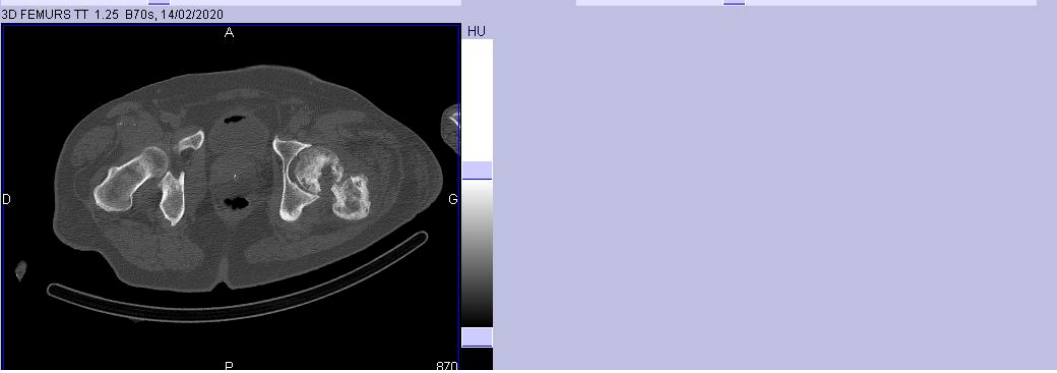
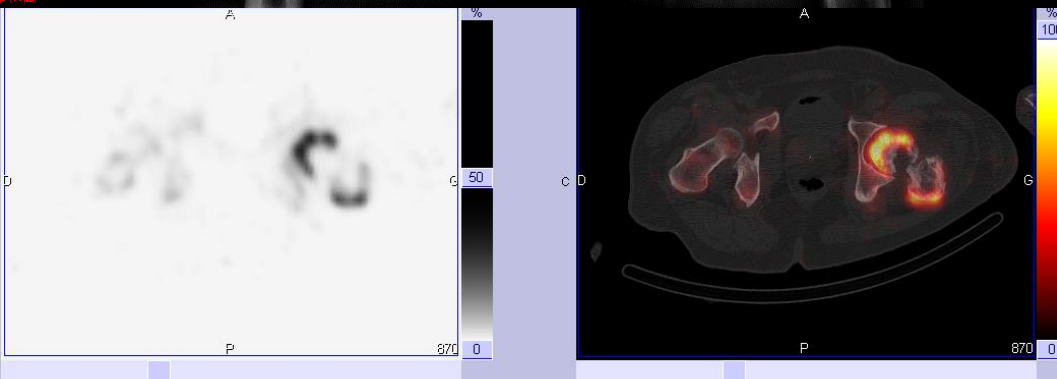
Phase osseuse/Coupes coronales

14/02/2020





SPECT/CT
Phase osseuse
FOV pelvi-bi-fémoral
Fused VRT



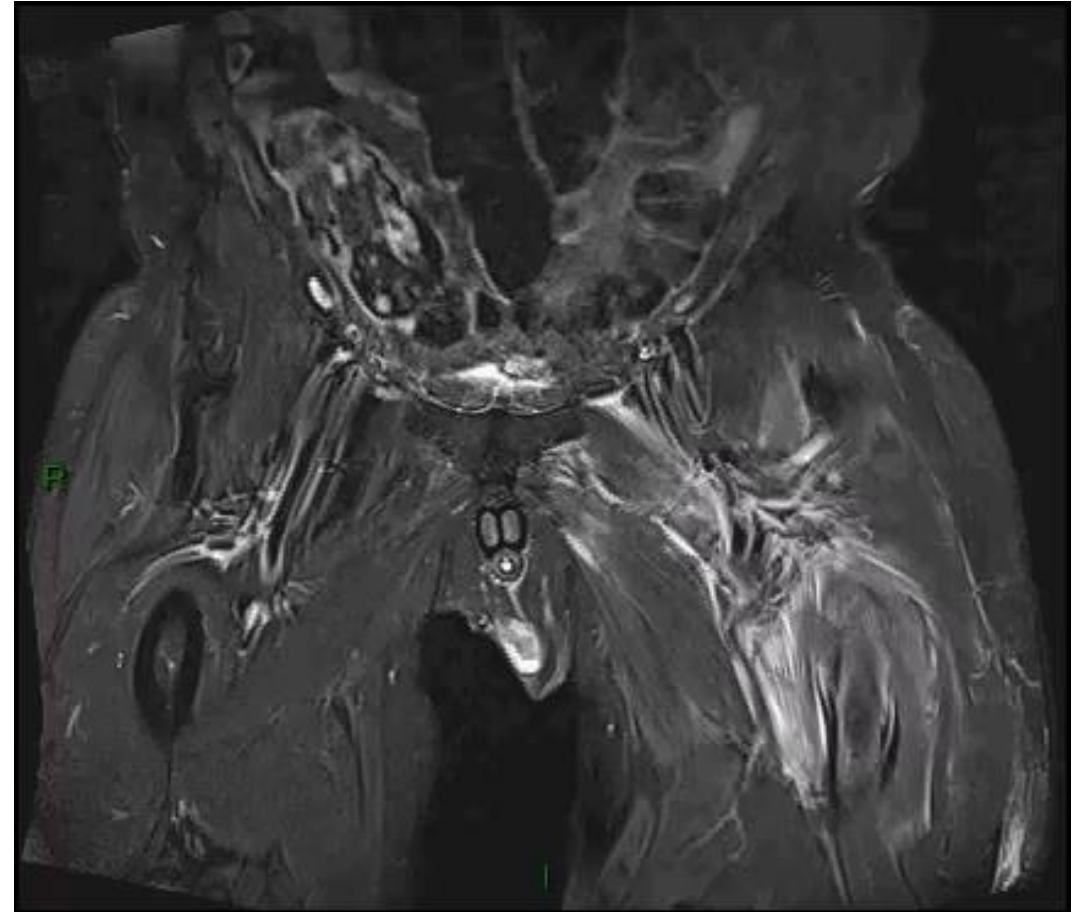
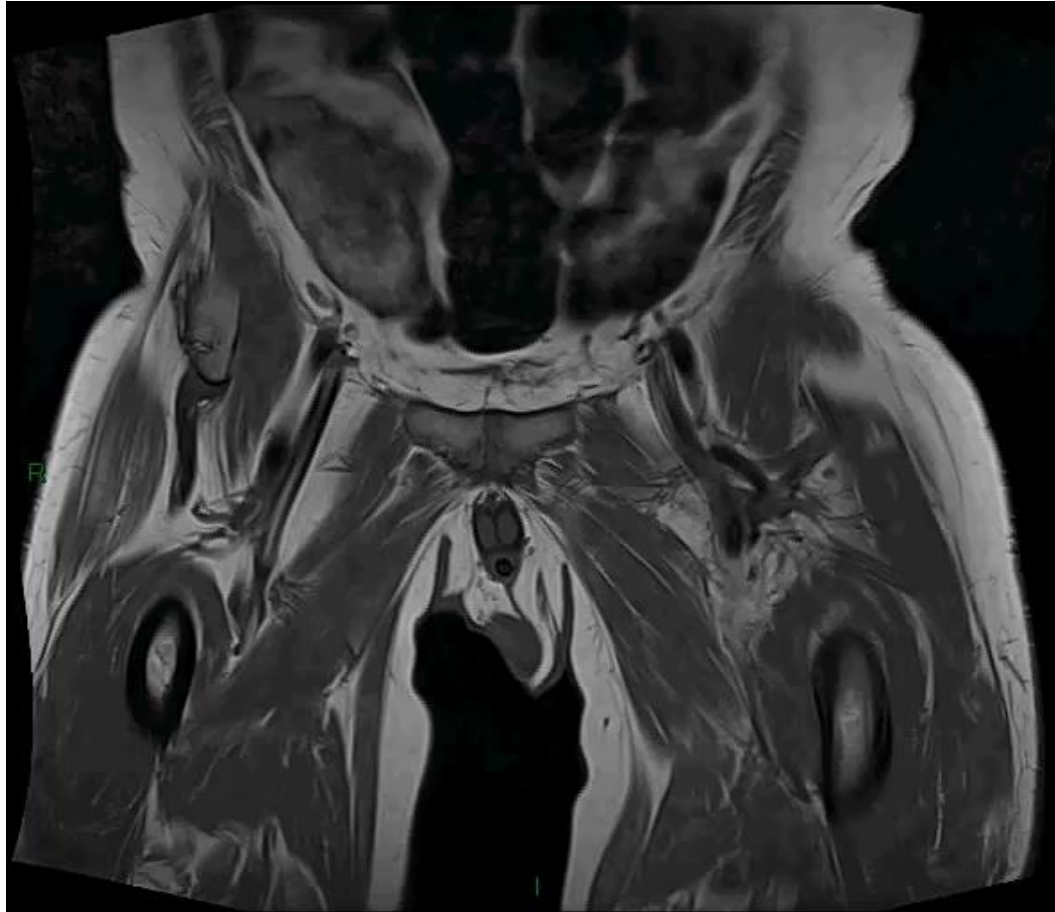
Que concluez-vous ?

- 1) Ostéosarcome secondaire à une maladie de Paget de phénotype ostéolytique partiellement nécrosé
- 2) Autre sarcome secondaire à une maladie de Paget
- 3) Fracture Garden IV d'un os pagétique avec arrachement du cercle des circonflexes, compliquée de nécrose du segment épimétaphysaire du fémur
- 4) TCG associée à/compliquant une maladie de Paget

IRM coxo-fémorales

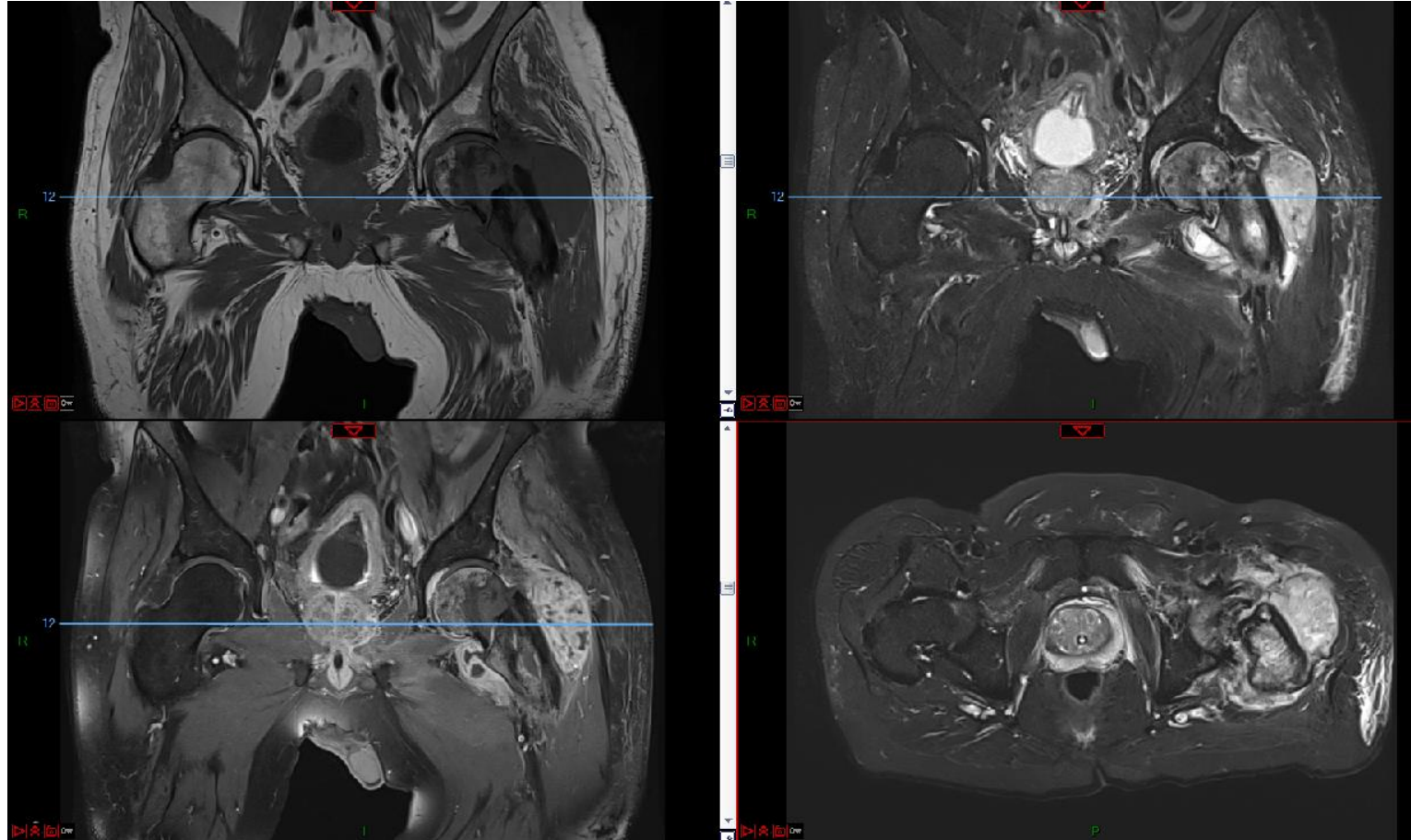
Coupes coronales T1-T2 STIR

Dynamique



IRM des coxo-fémorales

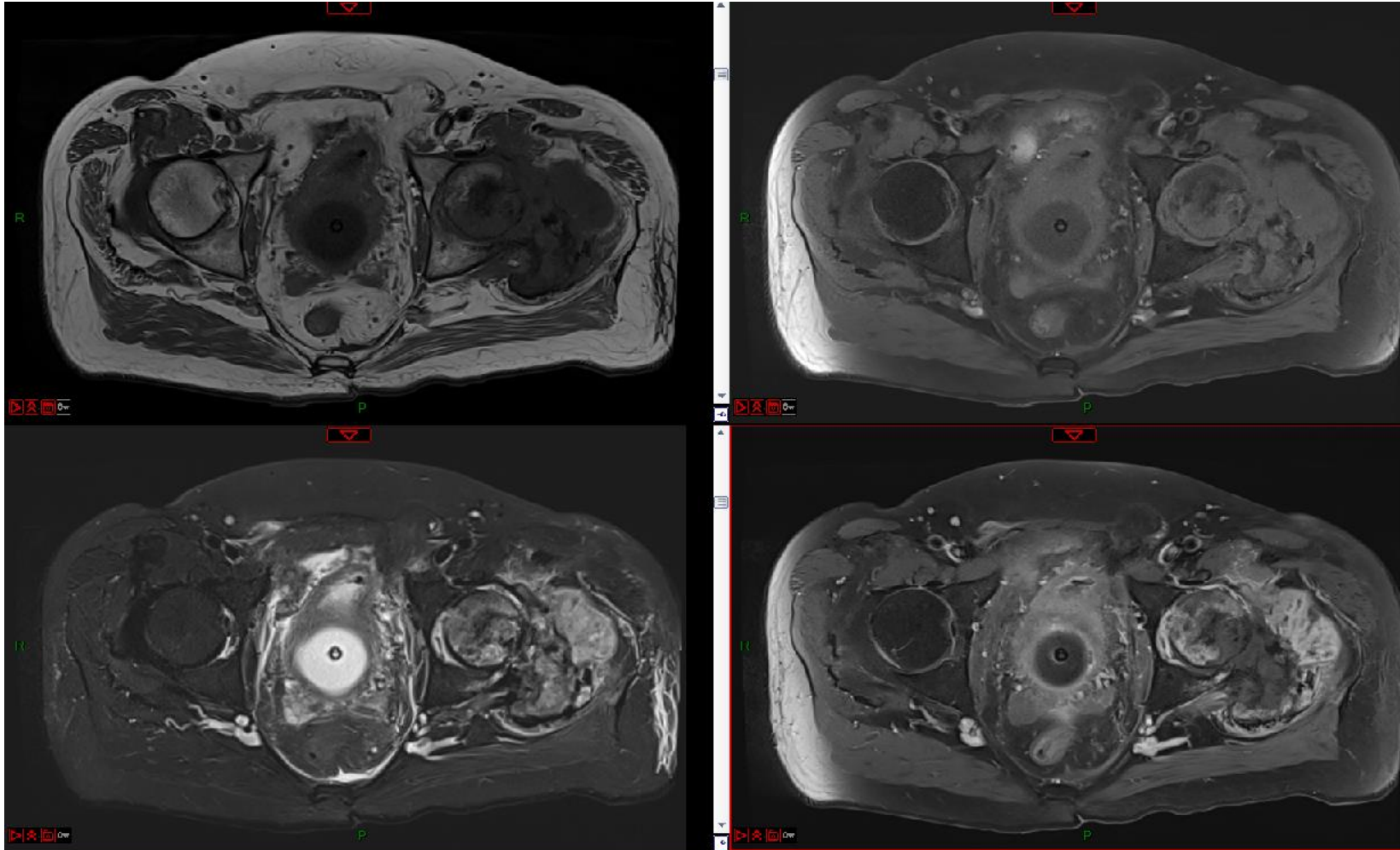
Coupes coronales T1-T2 STIR-T1 FS GADO + axiales T2 STIR



IRM coxo-fémorales

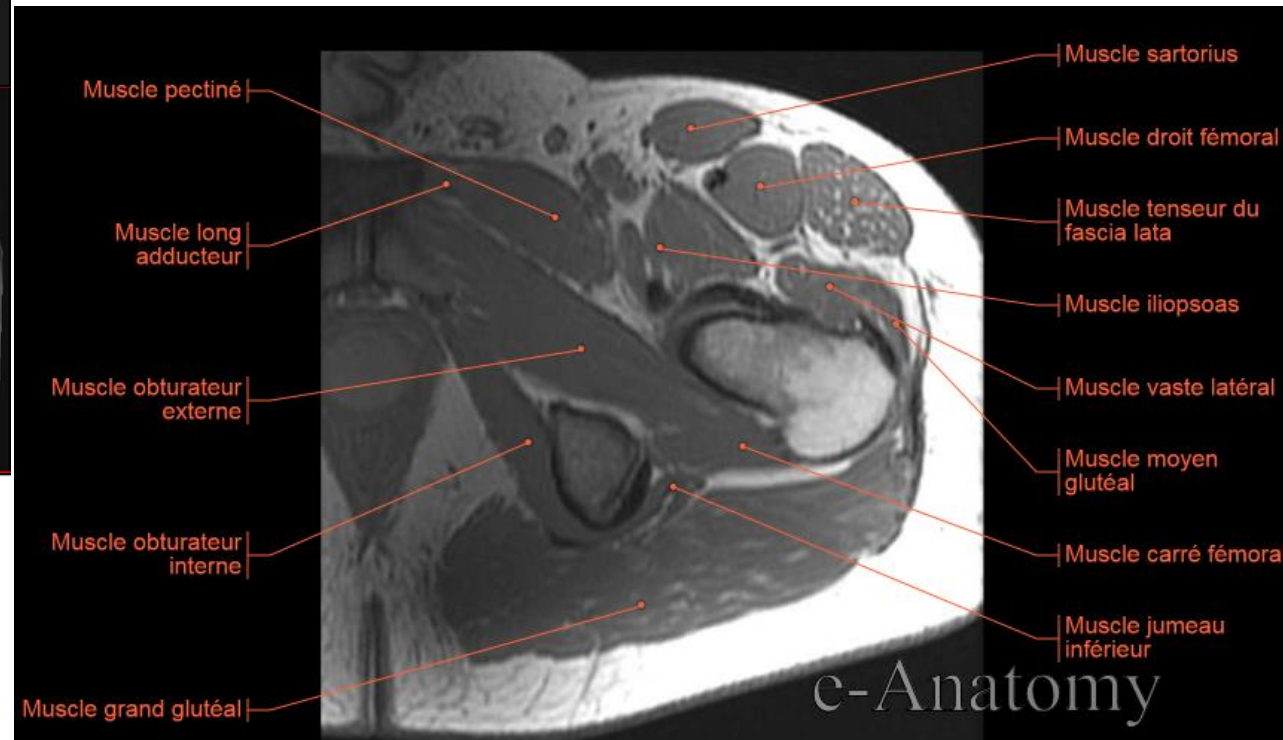
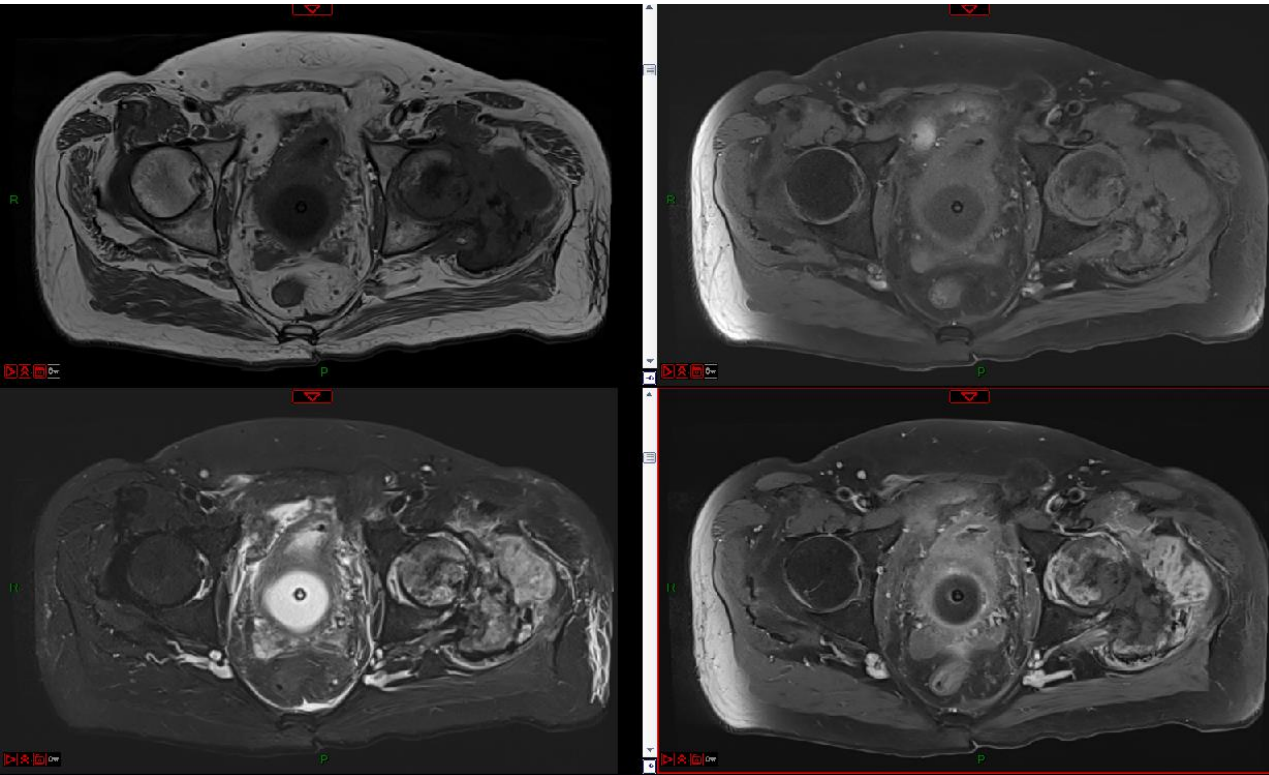
Coupes axiales

T1-T1FS-T2 STIR-T1 FS GADO



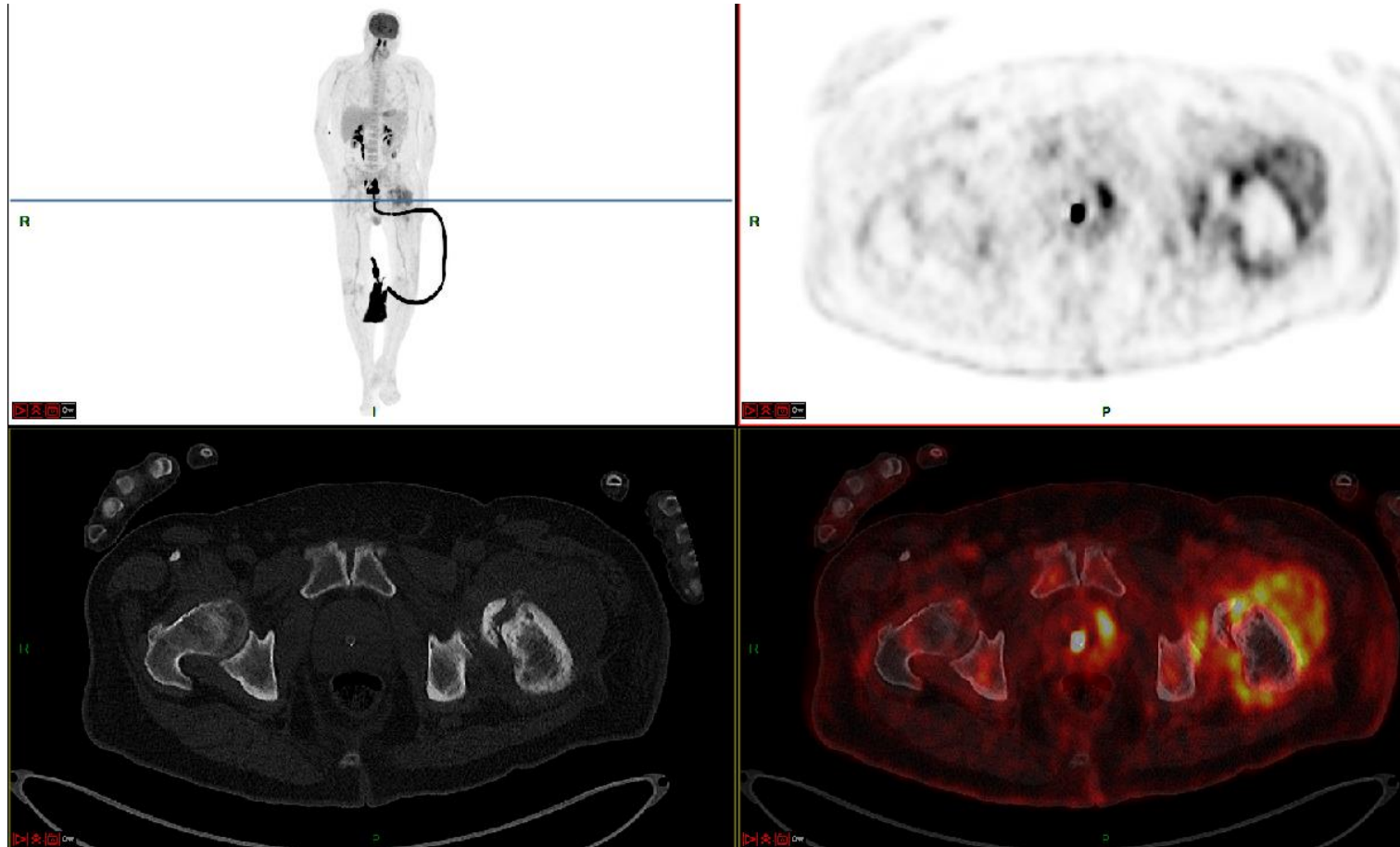
IRM coxo-fémorales

Coupes axiales



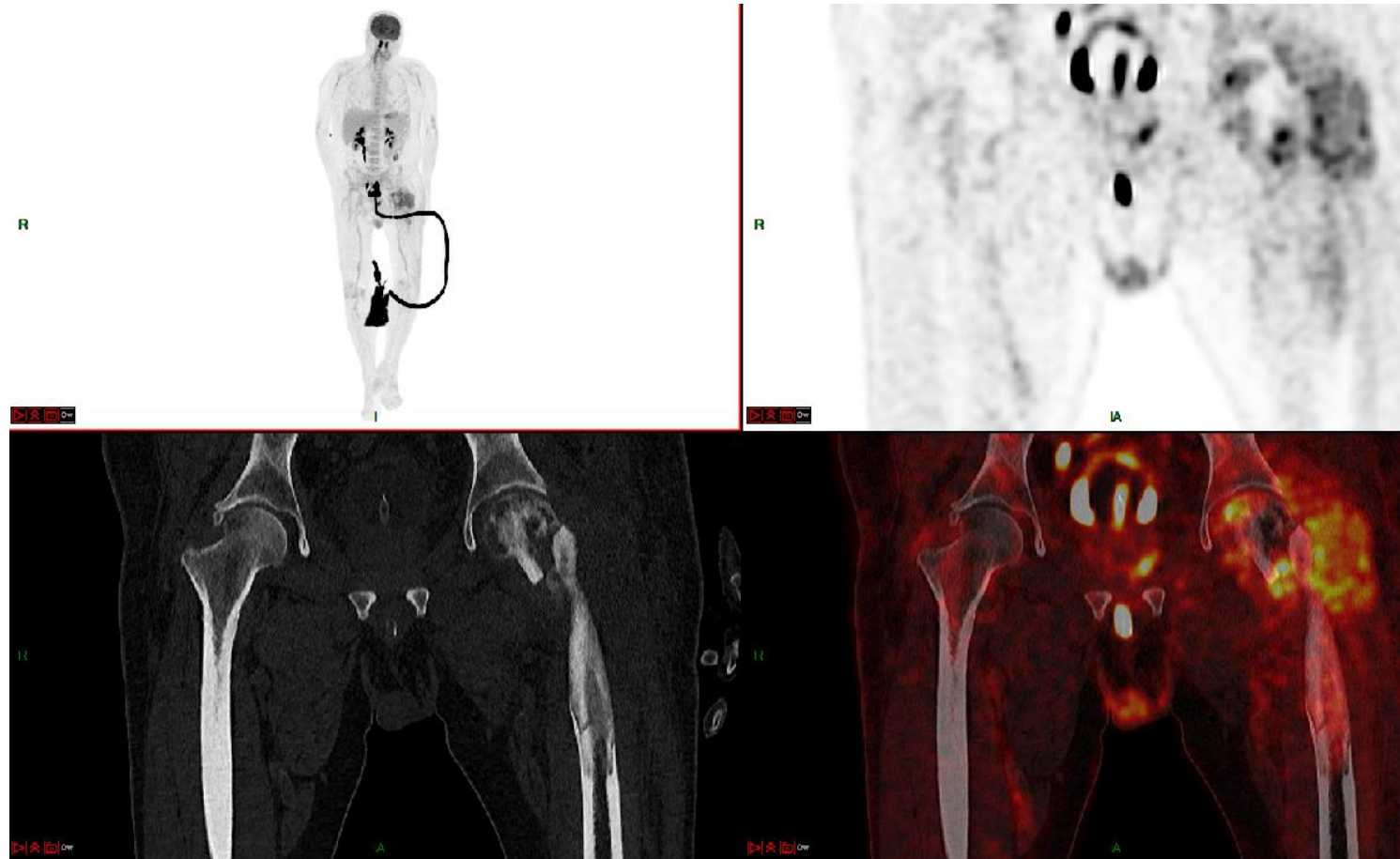
TEP/TDM FDG

Coupes axiales pelvi-bi-fémorales



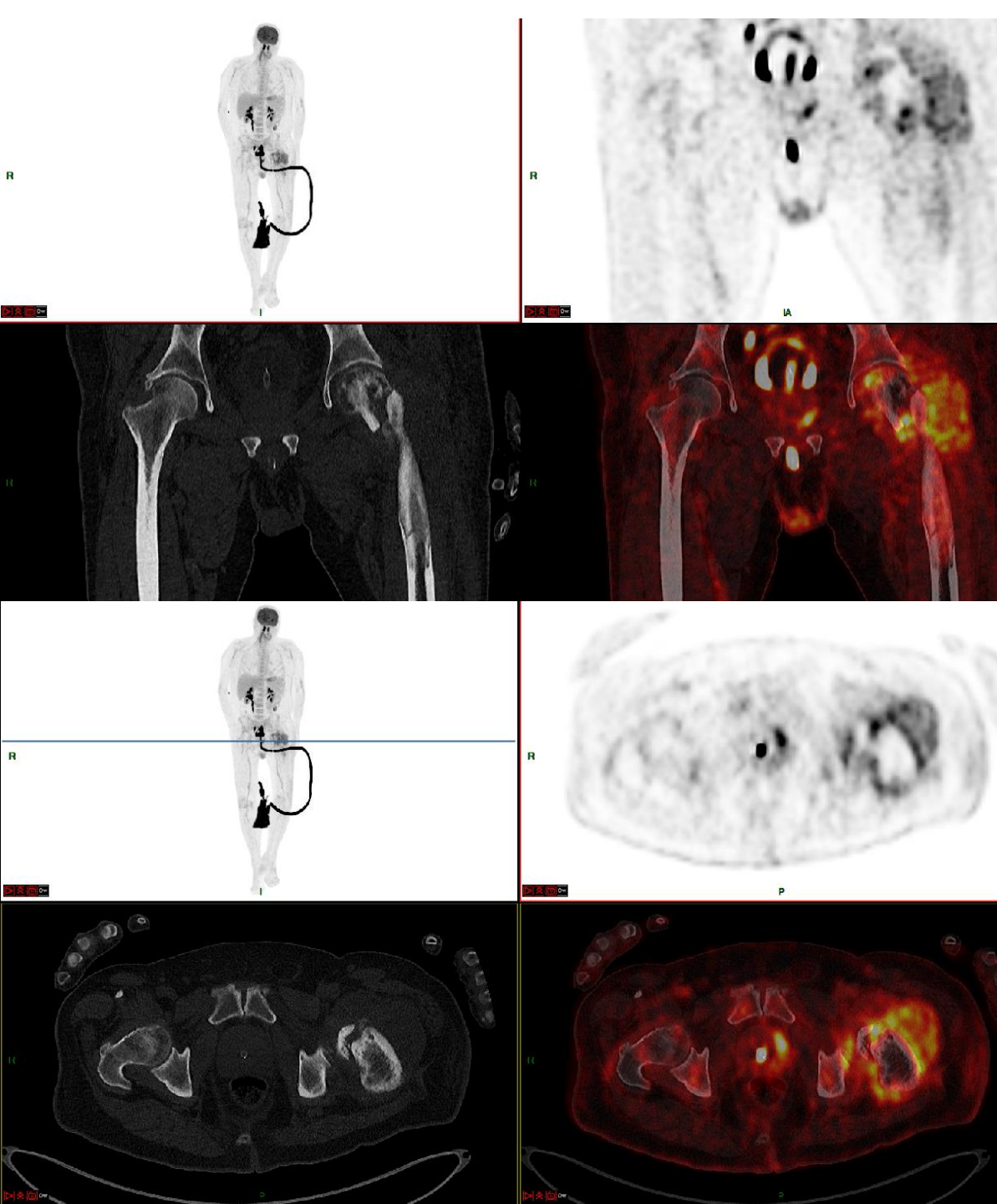
TEP/TDM FDG

Coupes coronales pelvi-bi-fémorales



TEP/TDM FDG Synthèse

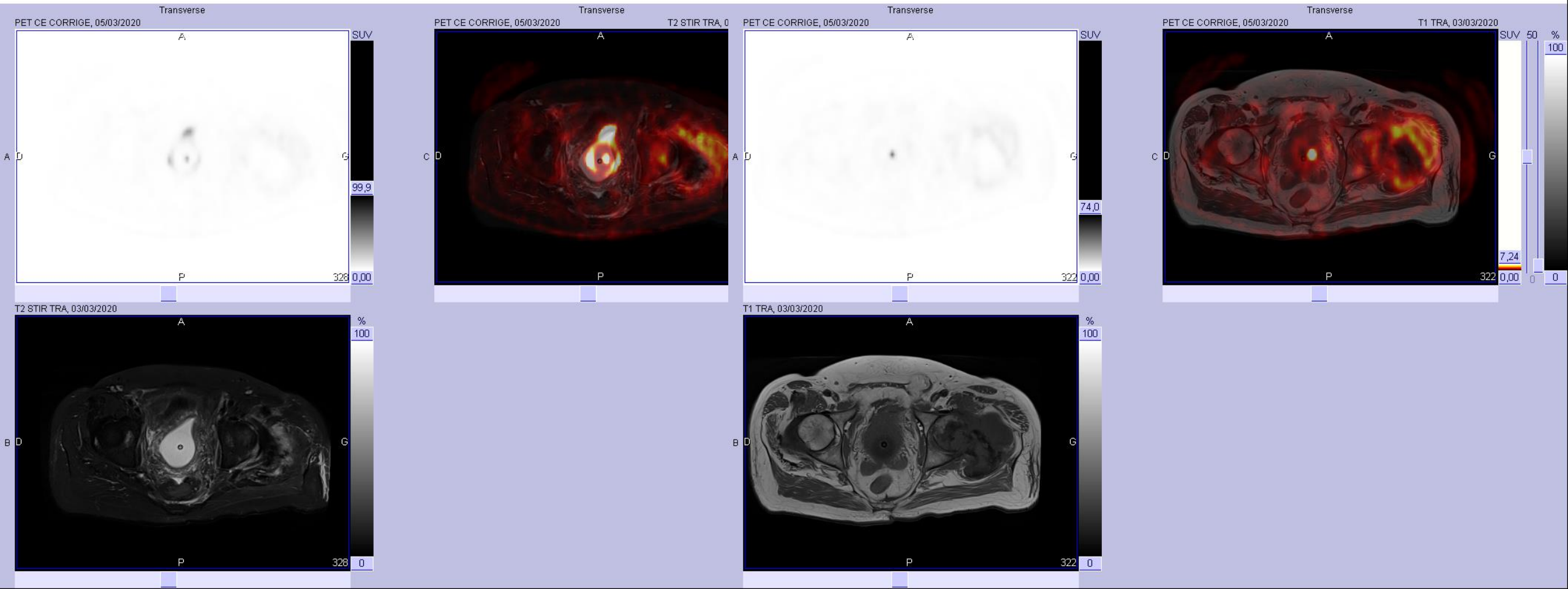
- Hypermétabolisme tissulaire centro-osseux épimétadiaphysaire proximale du fémur G (SUV max = 7.6) interrompu par une plage hypométabolique impliquant la majorité de la tête fémorale, le col et la région intertrochantérienne
- **La masse tissulaire hypermétabolique envahit les muscles pelvi-trochantériens**
- La hauteur du fémur proximal atteint par le processus tumoral est mesurée à 22 cm sur les coupes coronales réorientées de la TEP/TOM
- Absence de *skip lesion*
- Absence d'adénopathie loco-régionale
- Absence de localisation pulmonaire



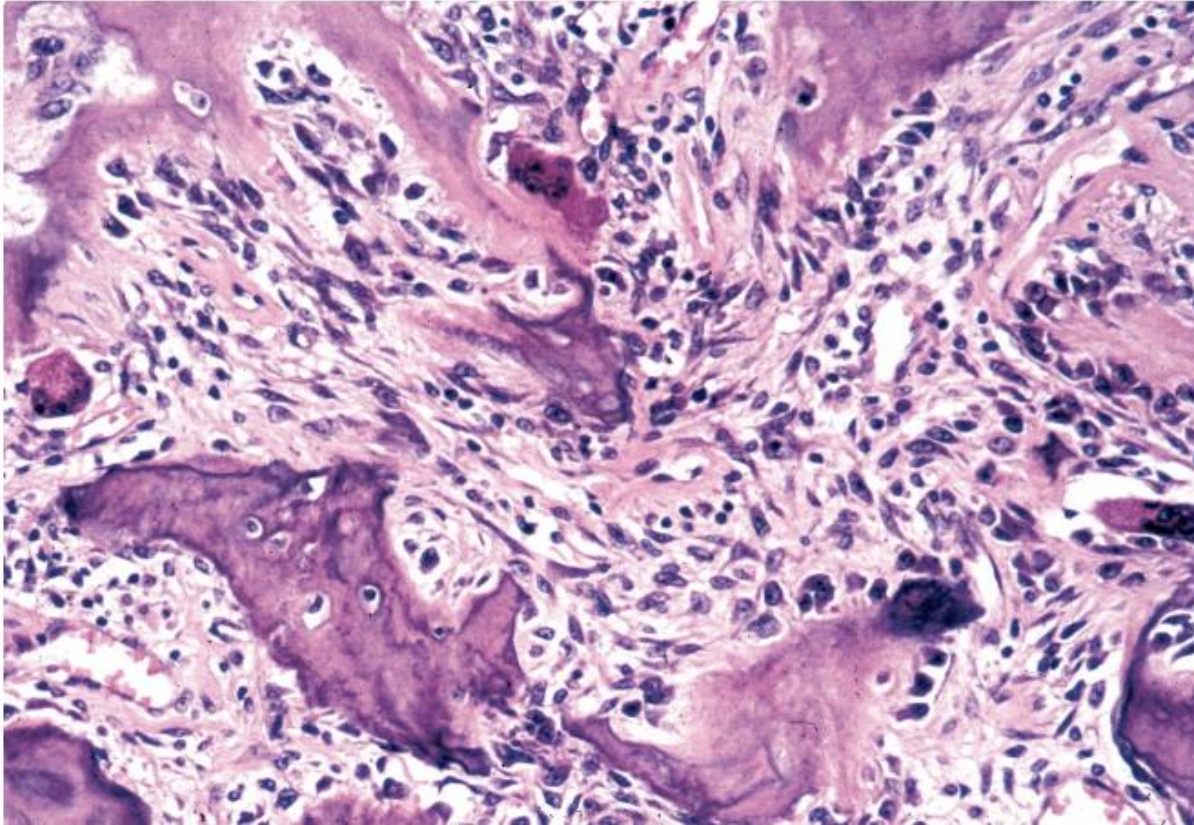
TEP/IRM T1+T2 STIR

Bassin coupes axiales

GOZLAN RICHARD



Biopsie de la lésion fémorale



- Travées osseuses préexistantes d'aspect pagétoïde, infiltrées et par endroits détruites par une prolifération cartilagineuse comportant par endroits des aspects plus ostéoïdes
- Au total, on évoque un chondrosarcome, voire un ostéosarcome chondroblastique, développé sur un tissu osseux pagétoïde, correspondant probablement à une maladie de Paget préexistante

<https://www.pathologyoutlines.com/topic/bonepagetosteo.html>

Dernier accès le 20/05/20

Radiographies pelvi-bi-fémorales post-opératoires



Diagnostic différentiel

Sarcomes compliquant une maladie de Paget

- Neoplastic complications arising from Paget disease are rare, occurring in 1% of patients or fewer.
- However, patients with polyostotic Paget disease have rates of malignant transformation reported in 5%-10% of cases.
- Typically, patients with malignant transformation are 60 years of age or older.
- Sarcomatous transformation into osteosarcoma (50%-60% of cases), malignant fibrous histiocytoma/fibrosarcoma (20-25% of cases), and chondrosarcoma (10% of cases) predominate.

TCG associée à la maladie de Paget ≠ TCG de novo

- Sex ratio: 1 H/1,5 F
- Maladie de Paget polyostotique ancienne active
- Localisations préférentielles: crâne, massif facial
- TCG multifocale: 25%
- Absence de réaction périostée agressive
- Absence d'extension aux parties molles avoisinantes
- Réponse spectaculaire à la corticothérapie
- Patients avec racines italiennes (Avellino, Campanie)
- Mutations séquestosome 1 (SQSTM1) : Absentes

Take-home messages

- Sarcome compliquant une maladie de Paget : cas particulier des sarcomes secondaires (développés sur maladie de Paget, tumeur primitive des os bénigne [ex: enchondrome], os irradié, ostéomyélite chronique)
- Sarcome compliquant une maladie de Paget non limité à l'ostéosarcome :
 - Chondrosarcome
 - Fibrosarcome/Histiofibrosarcome
 - Angiosarcome
 - ...
- Imagerie multimodalité :
 - Perte des caractéristiques de la maladie de Paget non compliquée
 - Marqueur de dégénérescence vs complications bénignes de la maladie de Paget :
Extension extra-osseuse

Repères bibliographiques

- SH Ralston. Paget's disease of bone. N Engl J Med 2013;368: 644-50
- DJ Theodorou, et al. Imaging of Paget disease of bone and its musculoskeletal complications: Review. AJR 2011; 196: S64–S75
- SE Smith, et al. Radiologic spectrum of Paget disease of bone and its complications with pathologic correlation. RadioGraphics 2002; 22: 1191–216
- GJR Cook, et al. Fluorine-18-FDG PET in Paget's disease of bone. J Nucl Med 1997; 38: 1495-7