

Cas de la semaine # 150

2 décembre 2019

Préparé par Dr Thierry Fecteau _{R2}

Dr François Guilbert _{MD}

Centre hospitalier de l'Université de Montréal

**Département de radiologie, radio-
oncologie et médecine nucléaire
Faculté de médecine**

Université 
de Montréal

Histoire Clinique

- Patiente qui se présente en clinique d'ophtalmologie pour rendez-vous de suivi.
- Hémianopsie gauche de novo à l'examen physique.
- Patiente transférée à l'urgence pour suspicion d'AVC.
- Renseignements cliniques mentionnant masse pariétale droite palpable.



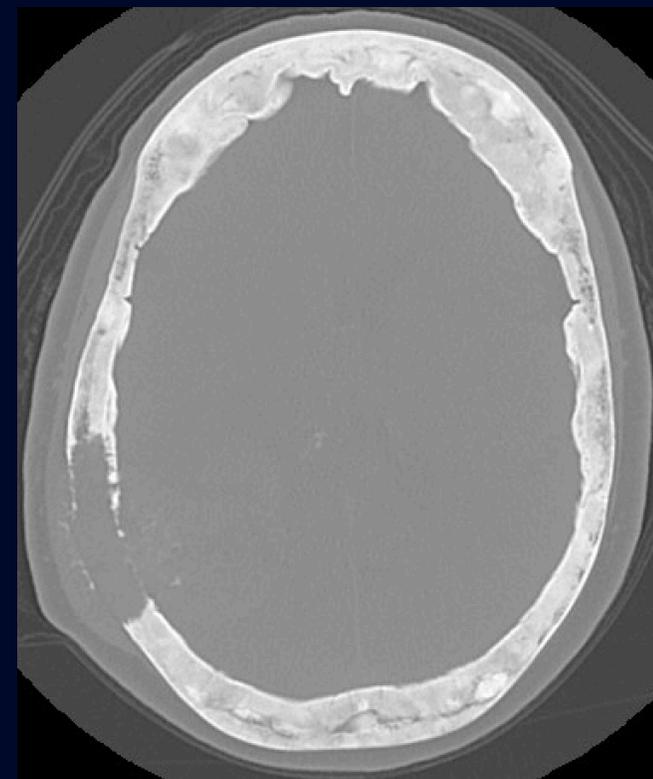
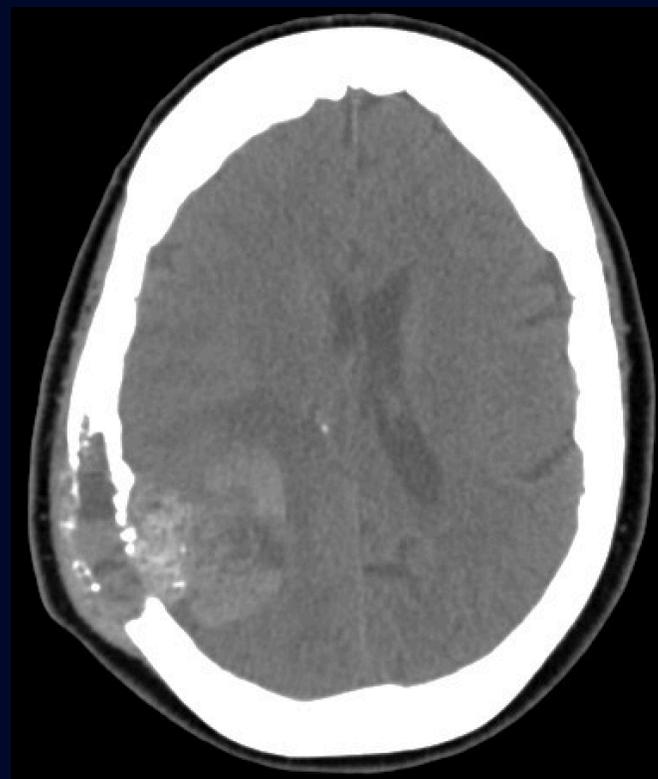
75 ans

Caucasienne

Antécédents:

- HTA
- Diabète type 2
- Syndrome de Bowen

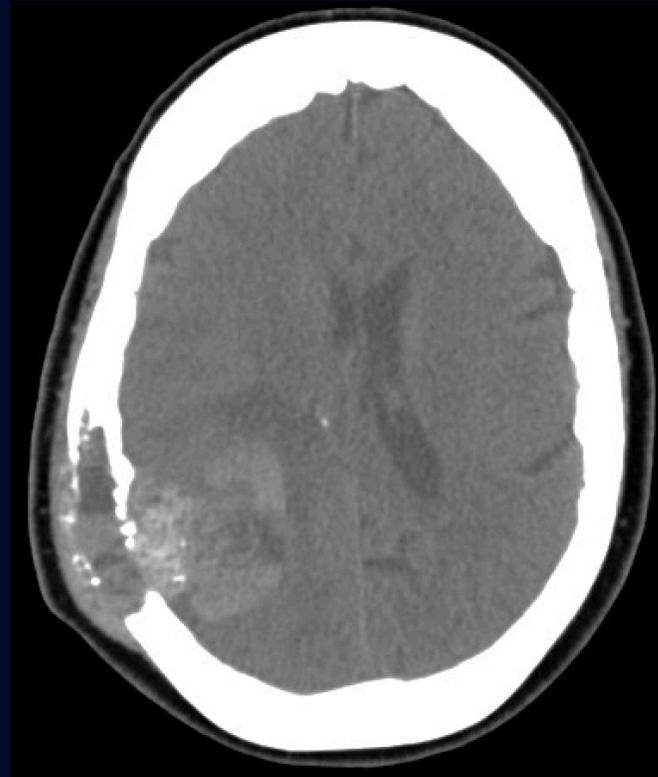
CT cérébral C- initial



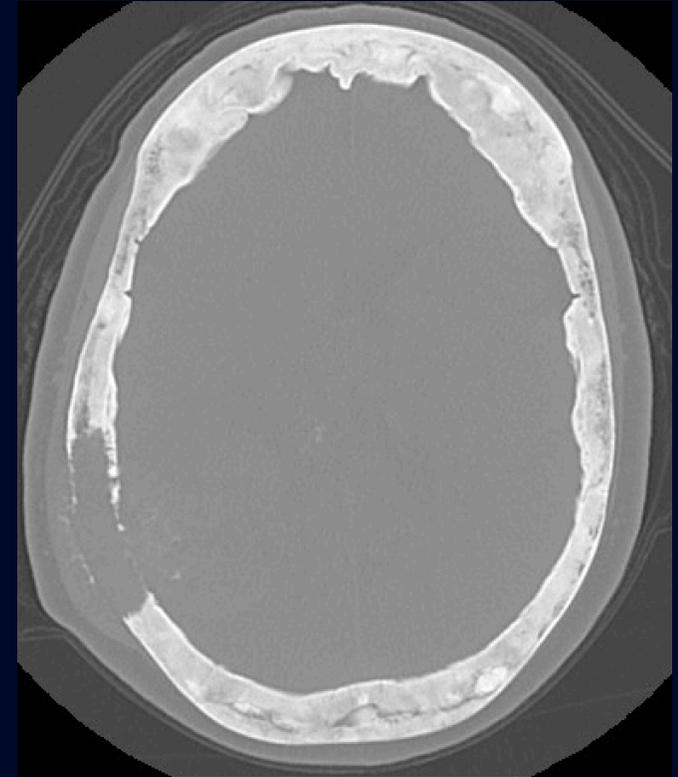
CT cérébral C- initial



Lésion expansive pariétale droite à départ osseux comportant des portions hémorragiques.



Destruction ostéolytique, extension en extra-crânien et intra-parenchymateux probable.



Aspect expansif du diploé comportant des zones sclérotiques multifocales

Histoire Clinique

- Transfert au CHUM pour investigation.
- Consultation en neurochirurgie qui révéla:
 - Troubles visuels depuis quelques semaines
 - Céphalées occasionnelles
 - Hémianopsie homonyme gauche à l'examen physique.



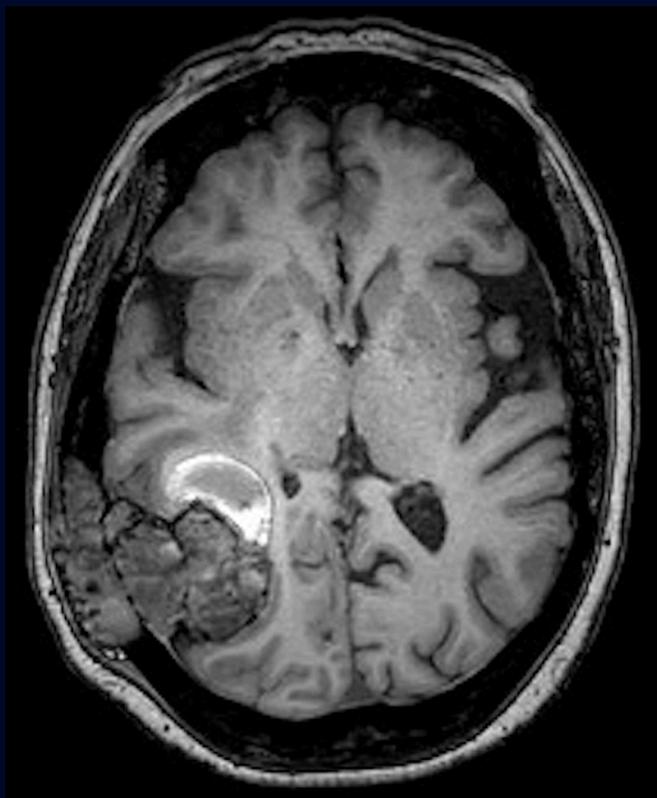
75 ans

Caucasienne

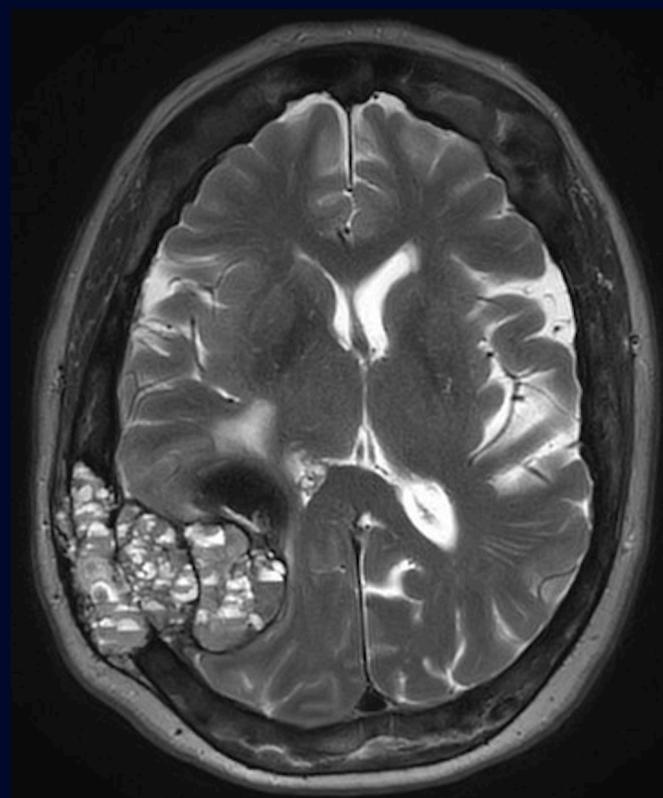
Antécédents:

- HTA
- Diabète type 2
- Syndrome de Bowen

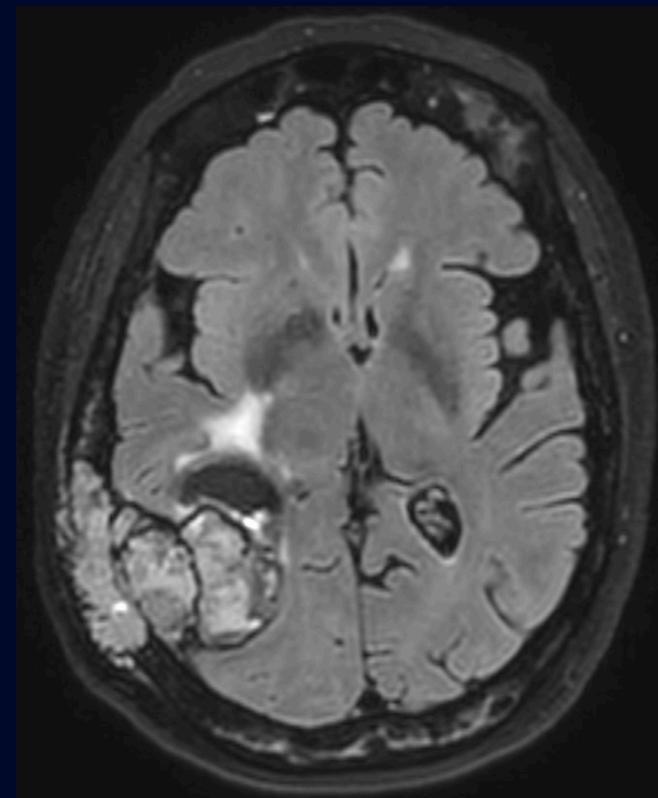
IRM cérébrale C+



T1

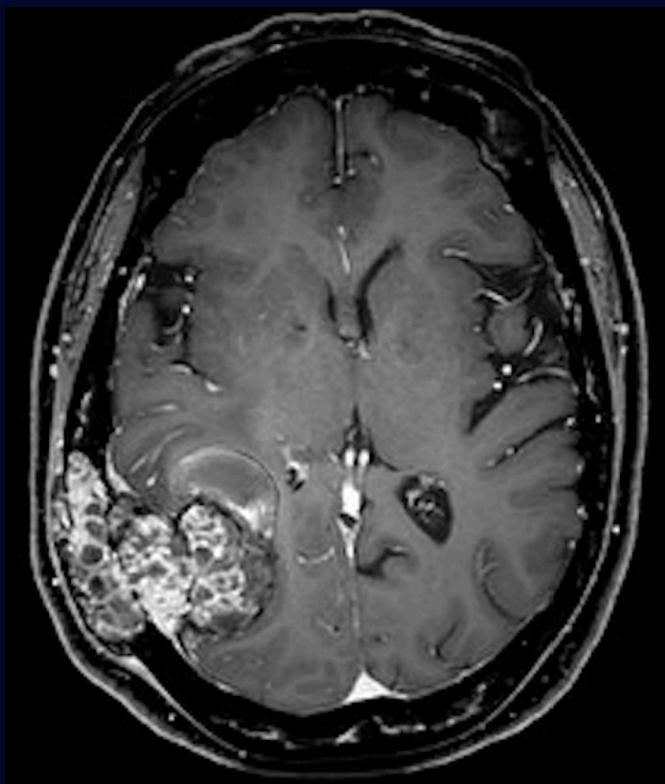


T2

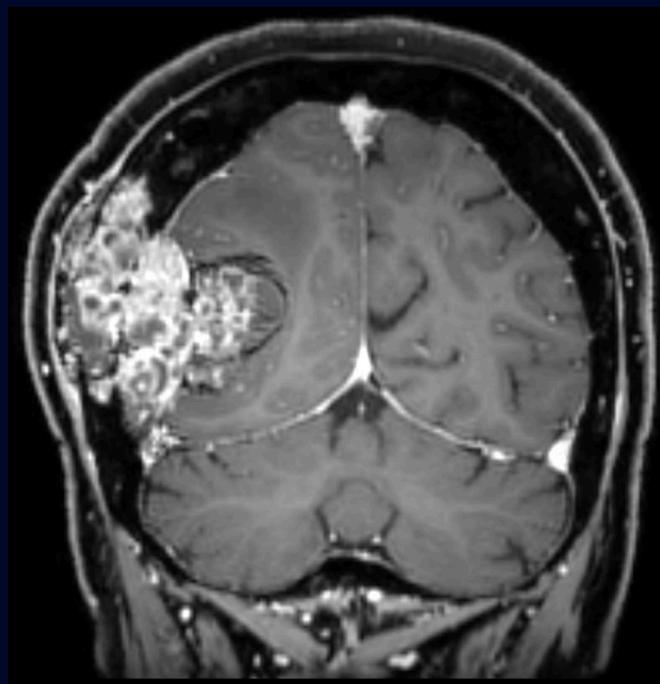


Flair

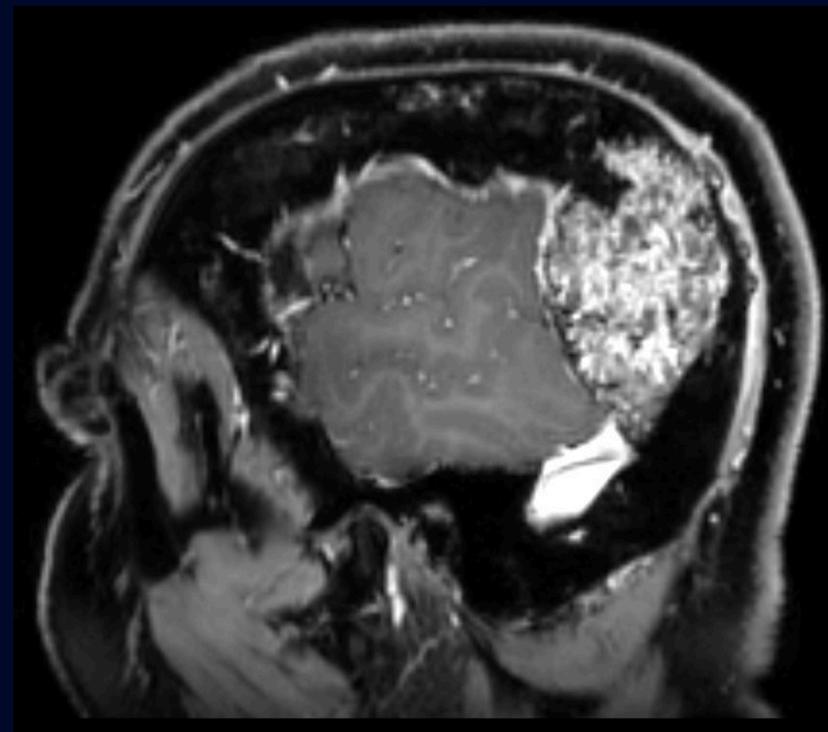
IRM cérébrale C+



T1 C+ axial



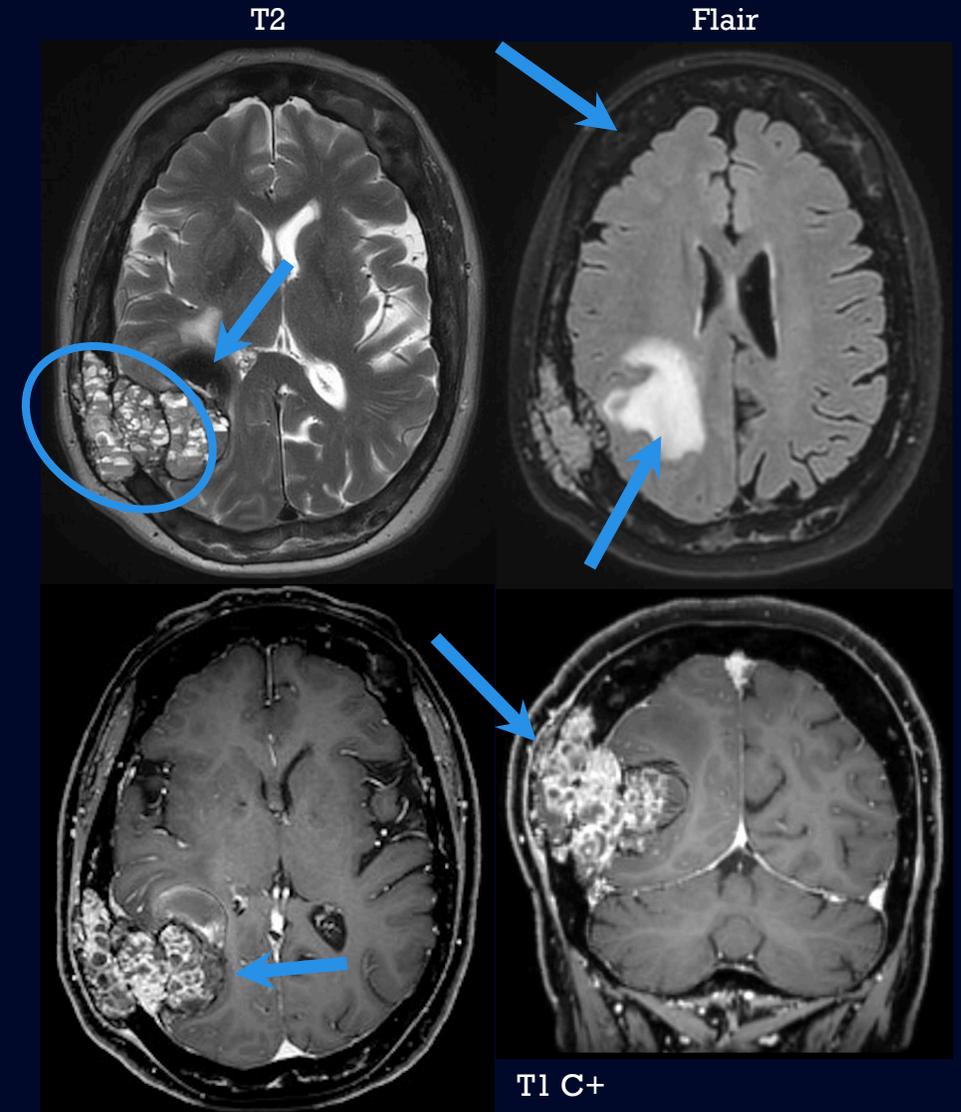
T1 C+ coronal



T1 C+ sagittal

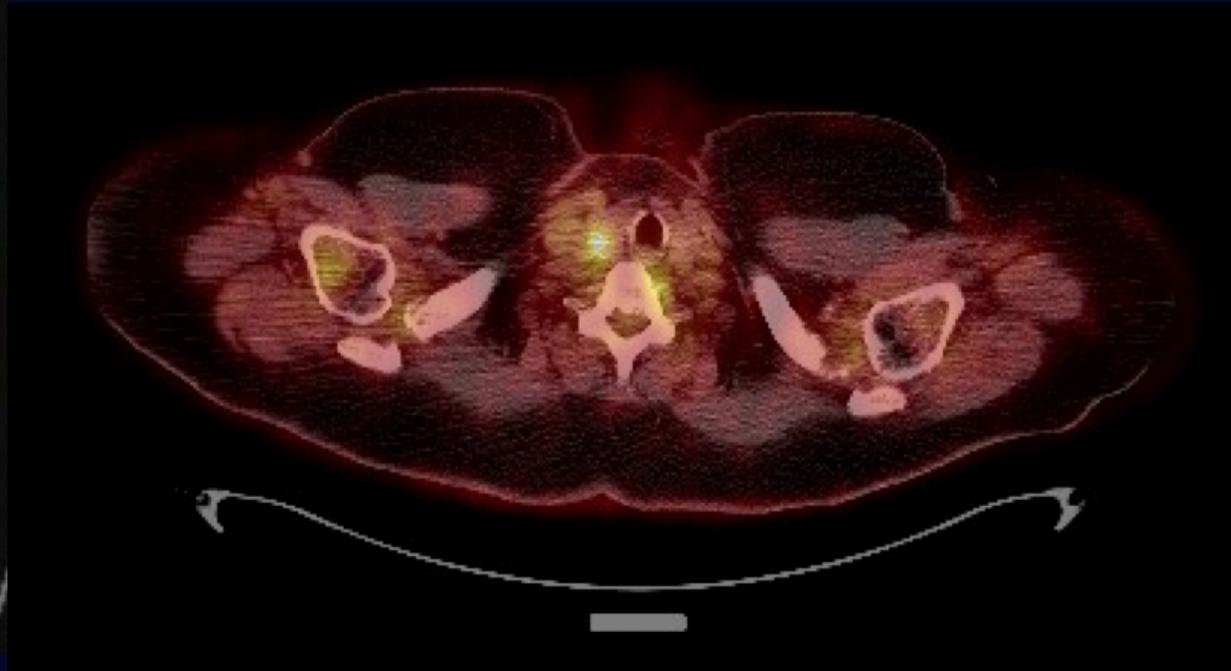
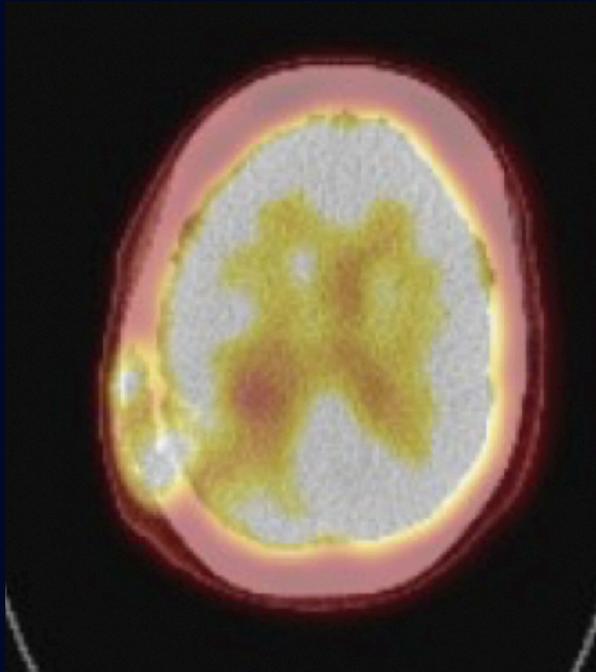
Description radiologique

- Lésion expansive extra-axiale hétérogène comportant des nodules solides rehaussants et des kystes avec niveaux liquide-liquide et septa rehaussants
- Foyer d'hémorragie contenue dans sa portion profonde et antérieure
- Œdème vasogène péri-lésionnel
- Destruction de l'os pariétal, et impression d'envahissement du parenchyme cérébral adjacent
- Aspect expansif du diploé

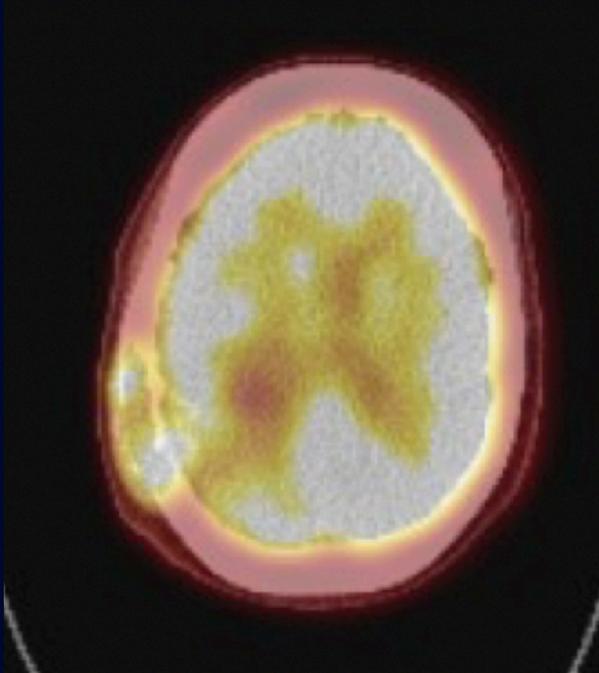


Examens supplémentaires

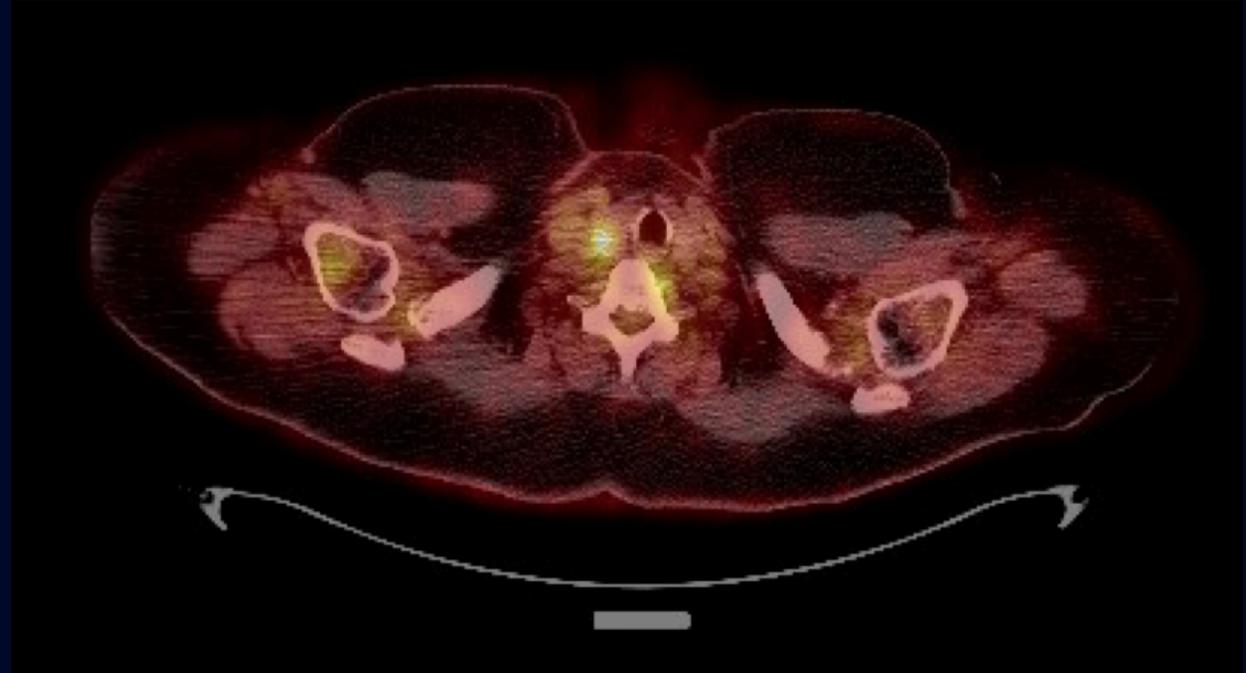
- Un scan thoracique effectué le même jour se révéla négatif.
- Un TEP-Scan au FDG a été réalisé 5 jours après l'IRM cérébrale à la recherche d'une lésion primaire.



TEP-Scan au FDG



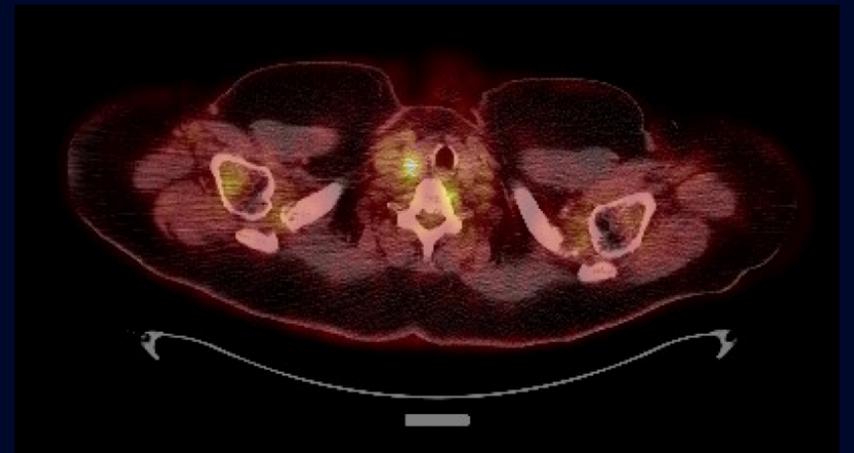
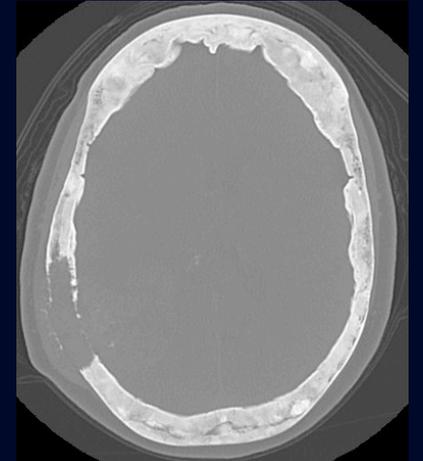
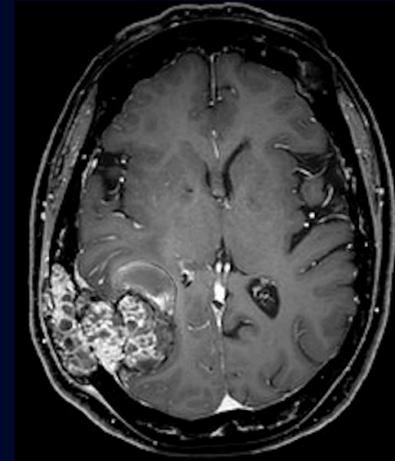
Lésion fortement hypermétabolique impliquant l'os pariétal droit.
Hypométabolisme du parenchyme cérébral adjacent (œdème).



Nodule fortement hypermétabolique au tiers moyen du lobe droit de la thyroïde.

Synthèse radiologique

- Lésion extra-axiale plurikystique comportant des niveaux liquide-liquide et chevauchant les compartiments extra et intra-crâniens
- Aspect diffusément expansif de la voûte crânienne
- Nodule thyroïdien hypermétabolique



Diagnostic différentiel

Plusieurs différentiels à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- **Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide**
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Kyste osseux anévrisimal

Tumeur à cellules géantes

Ostéosarcome télangiectasique

Chondroblastome

Tumeur brune

Ostéoblastome

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Kyste osseux anévrismal:

- Forme secondaire pouvant accompagner plusieurs tumeurs ou une dysplasie fibreuse (+)
- Rehaussement des septas possible (+)
- **Jamais de nodule rehaussant (-)**
- Tendance à repousser les tissus mous sans les envahir (-)

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Tumeur à cellules géantes:

- Peut contenir des niveaux liquide-liquide si accompagné d'un kyste osseux anévrisimal secondaire (+)
- Plus communément aux épiphyses des os longs chez les jeunes adultes (-)
- Possible complication d'une maladie de Paget (+)
- Cortex osseux aminci/absent (+)
- Comprend portion solide rehaussante (+)

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Ostéosarcome télangiectasique:

- Habituellement jeunes patients mais distribution large (-)
- Cas décrits dans la littérature en complication d'un Paget (+)
- Lésion lytique avec zone de transition variable (+)
- Niveaux liquide-liquide visibles radiologiquement dans 90% des cas (+)
- Nodule tissulaire rehaussant (+)

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Chondroblastome:

- Plutôt squelette immature mais peut atteindre le crâne chez les adultes d'âge moyen (-)
- Peut y avoir kystes avec niveaux liquide-liquide si kyste osseux anévrysmal secondaire (+)
- Lésion lytique à marges sclérotiques (-)
- On recherche la présence de matrice chondroïde (-)

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Tumeur brune:

- Secondaire à hyperparathyroïdisme (-) avec autres trousses radiologiques associées (-)
- Composantes solides et kystiques possibles, avec rehaussement des composantes solides et des septa (+)
- Lésion expansive pouvant amincir le cortex sans le transgresser (-)

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Ostéoblastome:

- 1^{ère} à 3^e décennie (-)
- Atteint surtout rachis ou métaphyse/diaphyse distale des os longs (-)
- Très souvent géographique et d'aspect non agressif (-)
- Lésion lytique avec niveaux liquide-liquide lorsqu'associée à kyste osseux anévrisimal secondaire (+)

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- **Lésions extra-axiales à considérer**
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Méningiome

Hémangiopéricytome

Tumeurs méningées mésenchymales

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Méningiome:

- Rehaussement homogène typique (-)
- Méningiomes atypiques peuvent comporter des kystes à parois rehaussantes (+)
- Multiples niveaux liquide-liquide jamais décrits (-)
- Sclérose plutôt que lyse osseuse (-)

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Hémangiopéricytome:

- Tendance à être volumineux et lobulés (+)
- Envahissement du parenchyme cérébral, «mushroom sign» (+)
- Envahissement lytique de l'os adjacent (+)
- Multiples niveaux liquide-liquide non décrits (-)

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Tumeurs méningées mésenchymales

- Plusieurs possibles:
 - Lipome/liposarcome
 - Chondrome/ chondrosarcome
 - Ostéome/ostéosarcome
 - ...
- Celles dont l'aspect pourrait être compatible furent énumérées dans la section précédente

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- **Métastases vasculaires**

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Néoplasie thyroïdienne

Choriocarcinome

Mélanome

Carcinome rénal

Hépatocarcinome

Néoplasie pulmonaire ou mammaire
(étant donné haute prévalence de ces cancers)

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- **Métastases vasculaires**

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Métastase vasculaires:

- Hémorragies internes communes mais niveaux liquide-liquide sont très rares
 - Rapportés principalement avec néoplasies mammaires, carcinomes gastriques et néoplasies pulmonaires métastatiques.
- Nodule thyroïdien rehaussant au TEP mais unique, sans évidence d'autres lésions métastatiques...

Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Quelques hypothèses:

Maladie de Paget:

- Élargissement avec zones sclérotiques focales du diploé (+)
- Cortex épaissi (-)

Dysplasie fibreuse:

- Aspect soufflé et en verre dépoli de l'os spongieux (+)
- Souvent aspect mixte sclérotique et déminéralisé (-)

Métastases sclérotiques diffuses:

- Aspect expansif des portions non sclérotiques serait alors inexplicable (-)

Diagnostic différentiel

Hypothèses diagnostiques unicistes considérant les facteurs épidémiologiques, la localisation et l'aspect de la lésion et de la voûte crânienne:

1) Tumeur à cellules géantes en complication d'une maladie de Paget

2) Ostéosarcome télangiectasique en complication d'une maladie de Paget

Diagnostic final reposant sur la pathologie.

Suivi clinique

- Tumeur réséquée sans complication.
- Bonne évolution, congé en post-opératoire jour 2.
- Consultation en ORL demandée en externe pour évaluation du nodule thyroïdien captant au TEP.



Pathologie

Lésion principale:

- Lésion ostéogénique avec de multiples espaces sanguins béants.
- Transgression de la voute crânienne mais pas d'envahissement du parenchyme cérébral.
- Présence d'ostéoïde en dentelle avec atypies ostéoblastiques et de l'activité mitotique.
- Septa entre les espaces sanguins contenant des cellules malignes.

Voûte crânienne:

- Sclérose de l'os spongieux avec des lignes de minéralisation irrégulières,.

Diagnostic final

Ostéosarcome télangiectasique sur
maladie de Paget

Épidémiologie

- Découvert par James Paget en 1853
- Rare sous-type d'ostéosarcome
 - 4-12% des ostéosarcomes
- Plus souvent chez les enfants à jeunes adultes mais distribution large
- Touche le plus souvent la métaphyse des os longs mais le squelette axial peut aussi être atteint.
- Cas décrits dans la littérature en complication d'une maladie de Paget

Description tumorale

- Lésion osseuse lytique avec destruction corticale
- Zone de transition variable
- Envahit fréquemment les tissus mous adjacents
- Comporte un ou plusieurs kystes contenant des niveaux hématiques ou des débris nécrotiques (90% visibles à l'imagerie, septa rehaussants)
- Comprend des portions solides (et rehaussantes)

Pronostic + traitement

Traitement :

- Traité comme un ostéosarcome usuel.
- Chimiothérapie néo-adjuvante, résection tumorale à larges marges, chimiothérapie adjuvante.

Pronostic :

- Semble être légèrement supérieur à l'ostéosarcome usuel dont la survie est de 70% à 5 ans.

Références

1. STATdx. Bone Lesion With Fluid-Fluid Levels. [En ligne]. 11-2019. <https://app.statdx.com/document/bone-lesion-with-fluid-fluid-levels/Rohini, N. & Yousem, D. Neuroradiology: the Requisites, 4th edition. Philadelphia, PA: Elsevier Inc; 2017>
2. Helms, C. Fundamentals of Skeletal Radiology. 4th edition. Philadelphia, PA: Elsevier Inc; 2014
3. Chen, M. & Yuan, H. “ Bone metastases with multiple fluid-fluid levels from gastric cancer: a case report and review of literature” *Skeletal Radiology* vol. 48 813-817. Mai 2019, doi: <https://doi.org/10.1007/s00256-018-3075-5>
4. Liu, Jun-Jian et al. “Telangiectatic osteosarcoma: a review of literature.” *Oncotargets and therapy* vol. 6 593-602. 28 Mai 2013, doi:10.2147/OTT.S41351
5. UpToDate. Chemotherapy and radiation therapy in the management of osteosarcoma. [En ligne]. 11-2019. <https://www.uptodate.com/contents/chemotherapy-and-radiation-therapy-in-the-management-of-osteosarcoma>
6. Smeland, Sigbjørn et al. “Survival and prognosis with osteosarcoma: outcomes in more than 2000 patients in the EURAMOS-1 (European and American Osteosarcoma Study) cohort.” *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)* vol. 109 (2019): 36-50. doi:10.1016/j.ejca.2018.11.027