

Aspects radiologiques des manifestations osseuses des hémopathies malignes

**R. Andaloussi, S. Salam, S. Lamsak, L. Ouzidane
Service de Radiologie, Hôpital d'enfants
CHU Ibn Rochd, Casablanca**

Introduction

- Toutes les proliférations osseuses malignes des cellules de la moelle osseuse peuvent se comporter comme des tumeurs à l'égard de l'os et provoquer une résorption à leur contact
- Le myélome multiple est l'affection médullaire dont le retentissement osseux est le plus important, mais les leucémies, la maladie de Hodgkin peuvent aussi s'accompagner de lésions osseuses
- Le but de ce travail est décrire les aspects radiologiques des principales hémopathies à révélation osseuses

Myélome multiple

Généralités

- C'est une hémopathie maligne, le plus souvent à localisation osseuse, il se caractérise par une prolifération monoclonale de plasmocytes sécrétant une immunoglobuline retrouvée dans le sang
- Constitue 15% des hémopathies malignes et 45% des tumeurs osseuses malignes
- Age moyen de survenu est de 60 à 70 ans, plus fréquent chez l'homme.

Clinique

- Symptomatologie non spécifique
- Douleurs osseuses localisées (thorax, rachis et hanches) de type inflammatoire
- Sciatalgies suite au tassement vertébral
- L'atteinte pulmonaire et urinaire est fréquente
- Syndrome fébrile et amaigrissement

Biologie

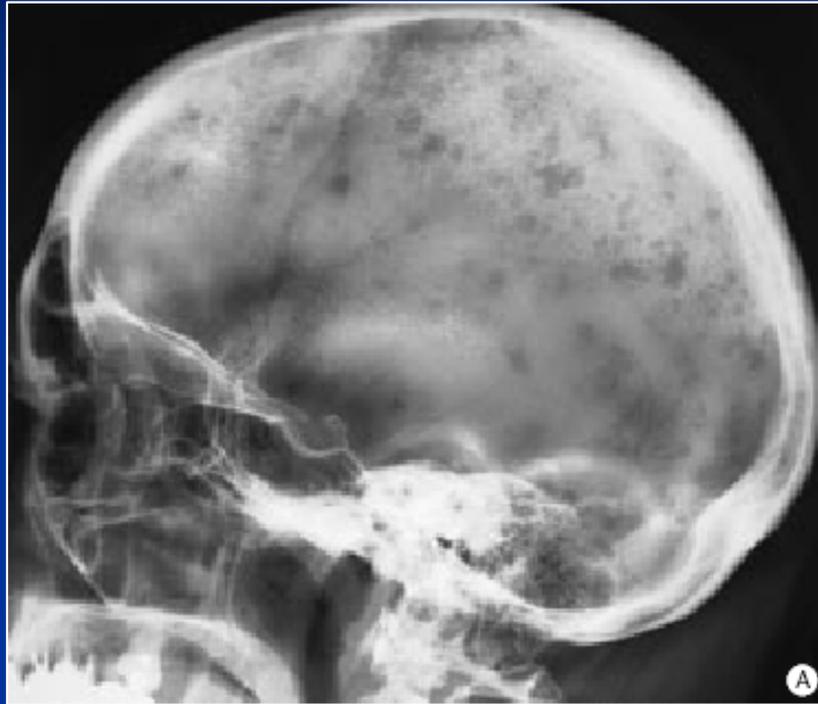
- Electrophorèse des protides sériques : pic étroit dans la région des γ et β
- Electrophorèse des protides urinaires : protéinurie de Bence-Jones
- Myélogramme : prolifération plasmocytaire
- La biopsie médullaire réalisée sur la crête iliaque, n'est indiquée que dans les rares cas où la ponction sternale est anormale ou douteuse

Imagerie radiologie standard

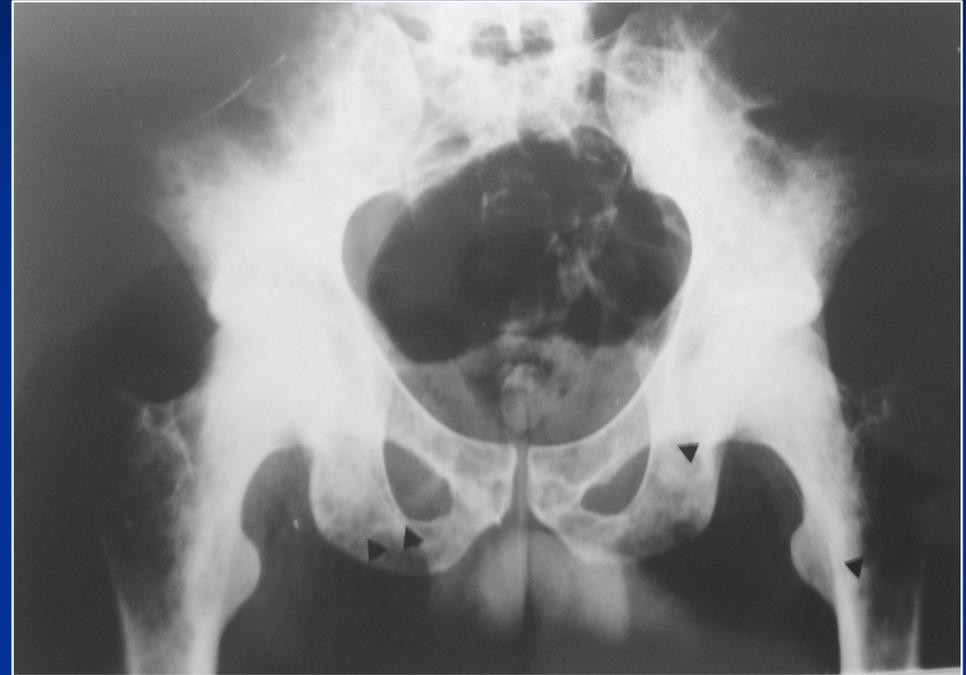
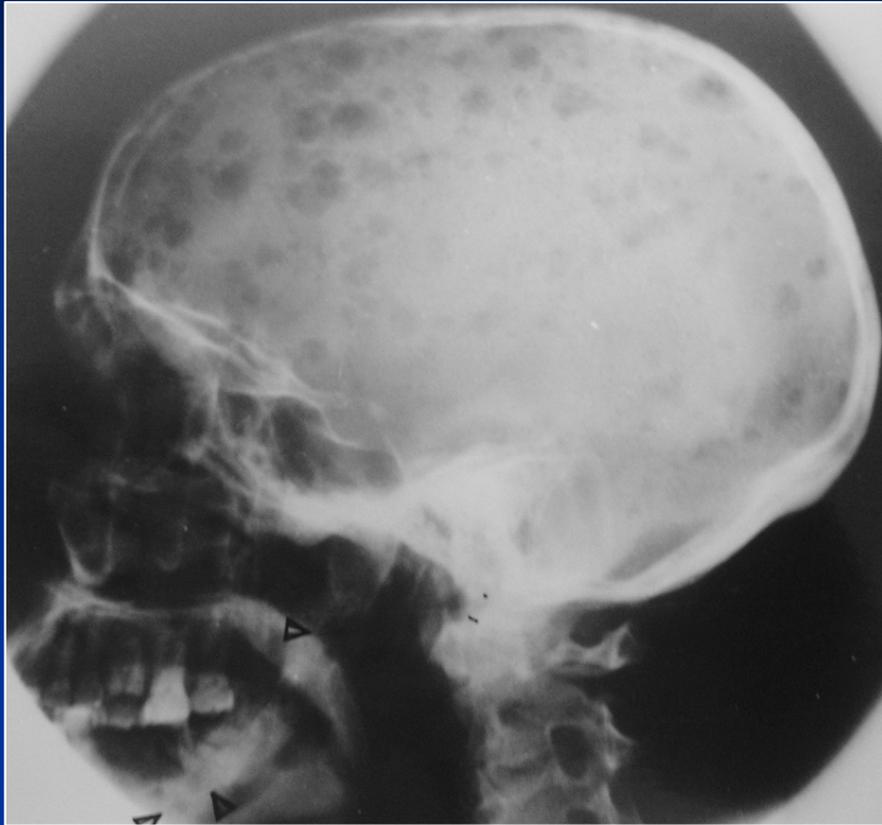
- Triple intérêt:
 - Diagnostic : lésions osseuses lytiques
 - Pronostic : classification de Salmon et Durie
 - Surveillance
- Les lésions sont souvent diffuses, prédominant au niveau du squelette axiale: rachis, crâne, côtes et bassin

Radiologie standard

- **Forme ostéolytique lacunaire**
 - Lésions multiples arrondies ou ovalaires à l'emporte pièce
 - Absence de réactions périostées
 - Contours nets
 - Dimension et nombre variables
 - L'atteinte costale et vertébrale s'accompagnent de tumeurs des parties molles



Aspect microlacunaire très typique au niveau du crâne (A). Au niveau de l'humérus droit (B), les lésions apparaissent à l'emporte-pièce.



*Aspect de lacunes multiples à l'emporte
pièce typique*

Radiologie standard

■ **Forme déminéralisante**

- Déminéralisation osseuse diffuse
- Déminéralisation avec aspect microgéodique
- Atteinte élective de corps vertébraux en respectant les pédicules : aspect de « vertèbre en verre »
- Tassement vertébraux multiples avec aspect biconcave ou en galette
- Disque habituellement respecté
- Déformation rachidienne avec risque de compression médullaire



Forme déminéralisante: myélomatose décalcifiante diffuse



Aspect vermoulu de la trame osseuse de la partie moyenne de l'humérus.



Tassements vertébraux étagés d'allure cunéiforme avec aspect microgéodique hétérogène de l'ensemble de la trame osseuse.



Radiologie standard

■ **Forme condensante**

■ POMES Syndrome: étiologie inconnue

- Homme jeune

- Plasmocytose avec condensation osseuse uni ou multifocale, polyradiculonévrite, organomégalie, lésions cutanées, calcifications ligamentaires

■ **Forme isolée**

- Liseré de condensation entourant les lésions : rare

- Après fracture pathologique, CTH, RTH

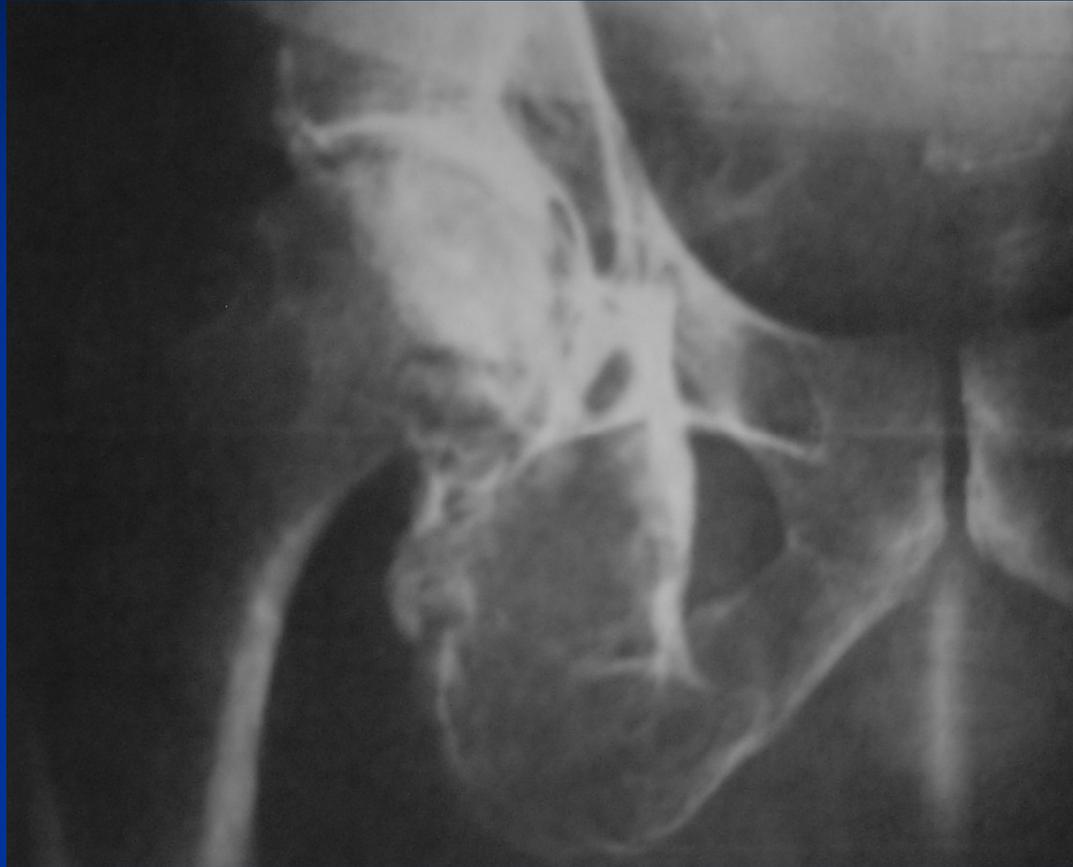
- Côtes, sternum et bassin



Mise en évidence de lésions condensantes à droite sur l'aile iliaque droite à contours irréguliers et à gauche sur l'ischion, la symphyse pubienne, le cotyle et de la région intertrochantérienne

Radiologie standard

- **Forme associée à une amylose**
 - Erosion osseuse périarticulaire sans pincement ni déminéralisation, géodes sous chondrales et des masses des parties molles
 - L'atteinte est bilatérale puis symétrique
- **Fracture pathologique** avec consolidation possible
- **Zones de destruction osseuse** avec disparition d'un segment osseux



Myélome. Forme destructrice et soufflante: de l'ischion droit

TDM

- Réalisée souvent sans injection de PDC à cause de l'insuffisance rénale
- Détecte les atteintes des parties molles
- Lésion élémentaire
 - Lacune osseuse lytique
 - Contenu tissulaire plus élevé que la moelle osseuse normale
 - Taille variable
 - Condensation périphérique est peu habituelle
- Selon le nombre et la taille des lésions:
 - Forme infiltrante diffuse: lacunes innombrables donnant un aspect hétérogène avec désorganisation de l'os trabéculaire
 - Forme multifocale: lacunes osseuses en nombre variable souvent étagées
 - Forme tumorale: lésion tumorale volumineuse unique ou un faible nombre de lésions osseuses avec rupture de la corticale et envahissement des parties molles

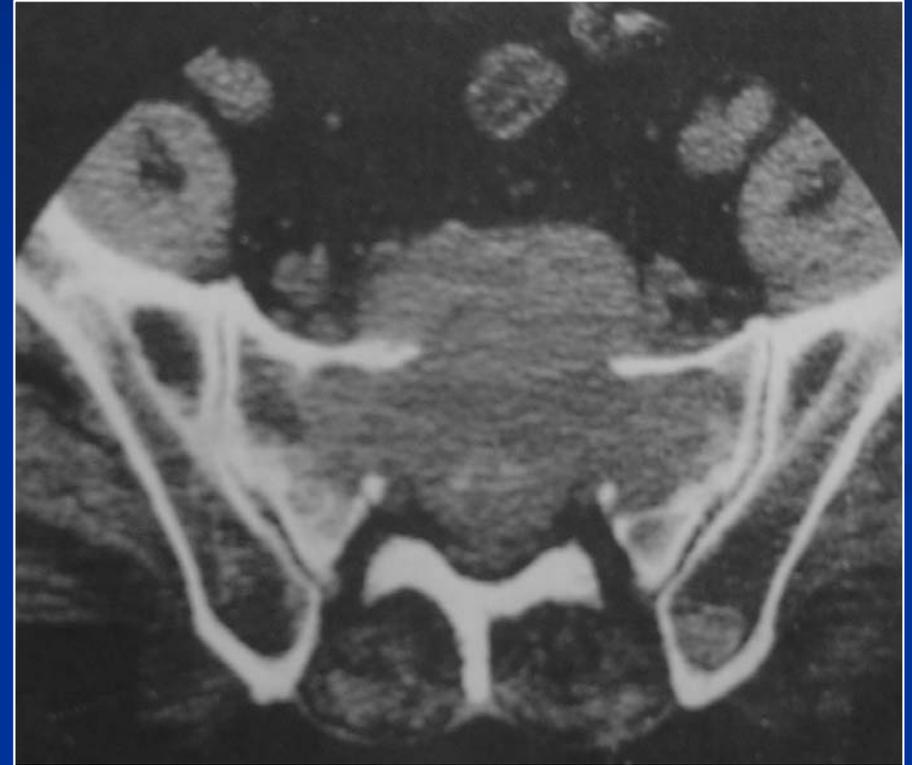


Forme infiltrante diffuse

Myélome. Forme tumorale



Atteinte myélomateuse avec envahissement de la totalité du corps vertébral et lyse cortical du mur postérieur



Localisation myélomateuse sacrée avec lyse corticale et extension aux parties molles



Lésion ostéolytique de la première côte gauche, avec aspect micro géodique de la vertèbre en regard.



Aspect micro lacunaire du corps vertébral



Lésions ostéolytiques de l'hémicorps vertébral gauche s'étendant au pédicule homolatéral sans extension intracanalair.



Ostéolyse géodique du corps de D9 et de l'arc postérieur de la 9^{ème} côte droite

IRM

- Présente un grand intérêt en raison de son extrême sensibilité dans la détection des lésions de la moelle osseuse en cas d'envahissement médullaire et les conséquences d'un éventuel retentissement médullaire
- Cependant, elle n'est pas spécifique et les mêmes aspects peuvent se rencontrer dans les processus infiltrants diffus tels que les leucémies et les lymphomes, on distingue plusieurs types d'envahissements

IRM

- Envahissement focal
 - Lésions nodulaires de petite taille, limitées à la médullaire ou volumineuses soufflant et lysant la corticale, en hyposignal T1, hypersignal T2 se rehaussant après injection de gadolinium
- Envahissement diffus homogène
 - MO en hyposignal global T1, hypersignal franc T2 et STIR
 - Rehaussement homogène de la MO après injection de gadolinium
- Envahissement diffus hétérogène
 - Multiples lésions de petites tailles en hyposignal T1, hypersignal T2 et STIR
 - Rehaussement des lésions après injection de gado « aspect en poivre et sel »



IRM PT1 : hyposignal diffus et homogène de l'ensemble des vertèbres explorées avec un tassement de la 10^{ème} vertèbre thoracique.



IRM PT1 du rachis lombosacré : infiltration diffuse de type « poivre et sel »



IRM PT2 du rachis lombosacré: hypersignal diffus et homogène des vertèbres

Scintigraphie

- C'est une méthode peu utilisée pour le diagnostic du myélome multiple du fait de sa faible sensibilité: 16 à 25%
- Les faux négatifs ne sont pas rares du fait de la mauvaise fixation de certaines lésions de petites tailles
- La spécificité est également faible
- Le bilan radiologique est donc plus fiable que la scintigraphie

Diagnostiques différentiels

- Métastases osseuses: arguments en faveur du myélome multiple
 - Uniformité de taille des lacunes
 - Encoche du bord endostal des corticales
 - Intégrité des pédicules
 - Atteinte des ceintures scapulaire et pelvienne
- Gammapathie monoclonale bénigne
- Maladies de Waldstrom

Plasmocytome solitaire

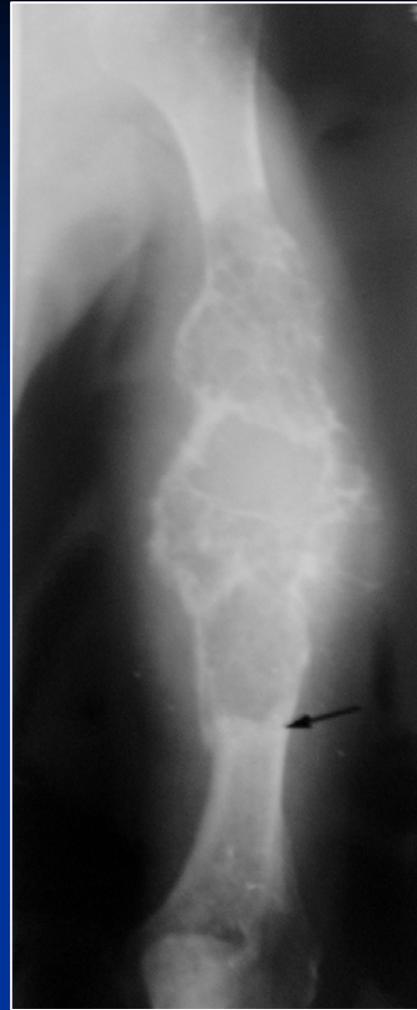
Généralités

- C'est une tumeur plasmocytaire isolée, de siège osseux ou extra osseux, il peut être sécrétant ou non
- Il se caractérise par une lésion osseuse isolée
- Il atteint les patients plus jeunes que le myélome multiple
- Il se distingue du myélome multiple par son caractère isolé, local, son évolution souvent lente

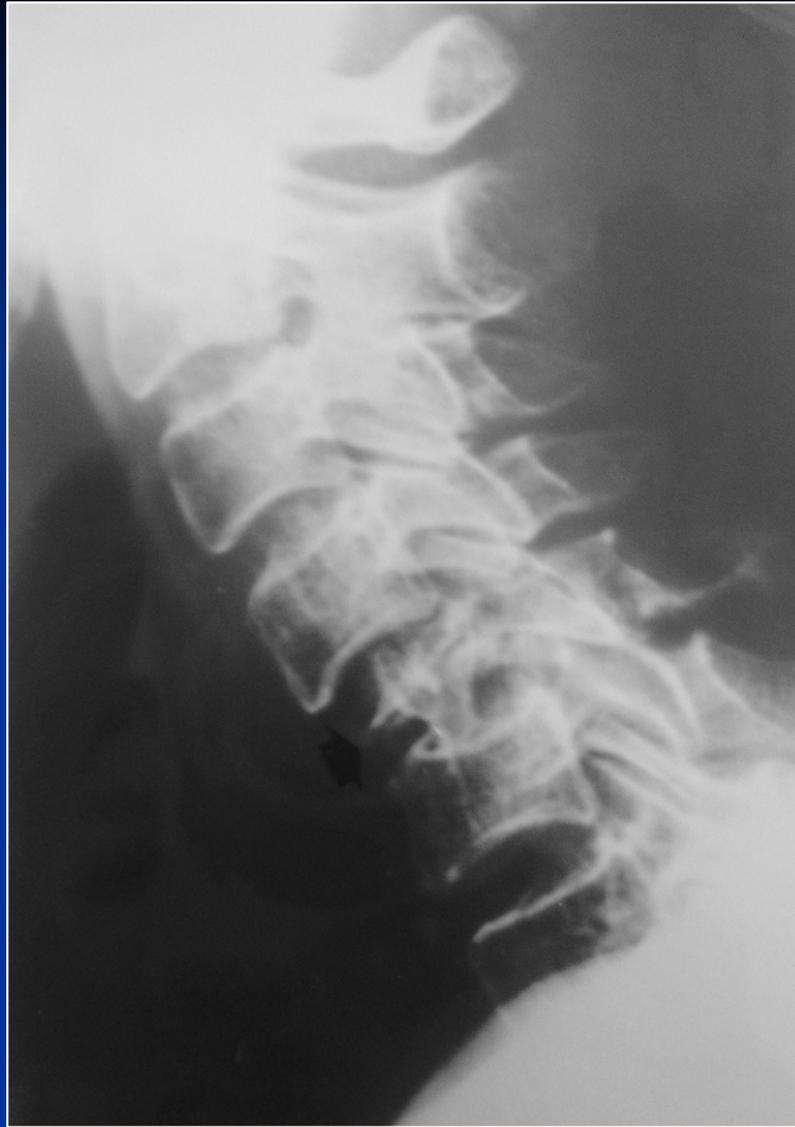
Imagerie

Radiologie standard

- L'aspect se manifeste par une zone d'ostéolyse en « carte de géographie » à point de départ médullaire, soufflant la corticale et l'amincissant, contenant des cloisons, parfois des trabéculations qui peuvent être grossières ou irrégulières donnant un aspect en « bulles de savon »
- La rupture de la corticale est possible, elle s'accompagne d'une diffusion dans les parties molles
- Les atteintes vertébrales siègent essentiellement dans le corps vertébral et respectent l'arc postérieur. Elles peuvent entraîner un tassement vertébral.



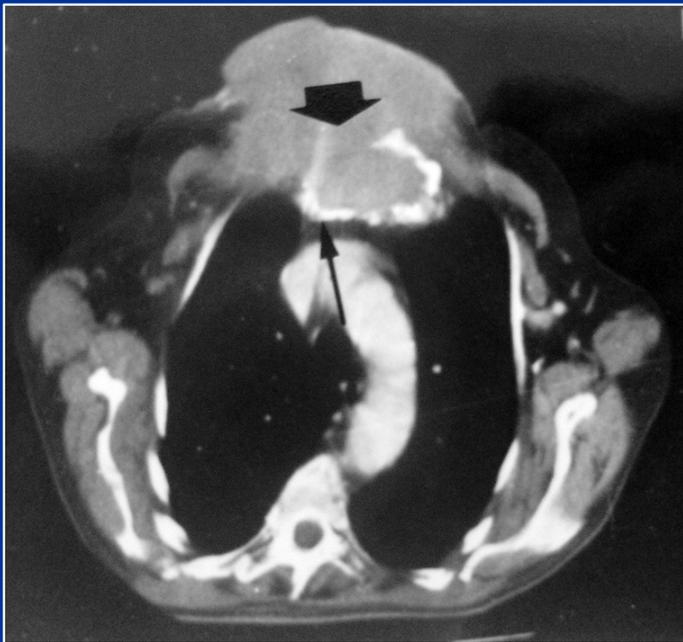
***Radiographie de profil de l'humérus gauche:
zone d'ostéolyse diaphysaire en « carte de
géographie » contenant des cloisons
donnant un aspect en « bulles de savon »
avec rupture corticale et épaissement des
parties molles en regard***



Radiographie de profil du rachis cervical: tassement complet du corps de C5 avec respect de l'arc postérieur

TDM

- La TDM est très fiable pour apprécier l'état des corticales et faire un bilan d'extension plus précis de la lésion
- L'aspect TDM se manifeste par une volumineuse lésion hyperdense avec une ostéolyse en regard. Elle permet également de guider une biopsie dans les régions anatomiques complexes comme le rachis et le pelvis.



Plasmocytome sternal: TDM thoracique: importante masse des parties molles avec lyse et soufflure corticale du sternum

IRM

- Supérieure au scanner pour éliminer d'autres localisations osseuses ou vertébrales associées, ce qui modifie le pronostic
- Le gadolinium a l'intérêt de montrer la zone hypervascularisée de la tumeur qui doit être le siège de la biopsie percutanée



IRM dorsale en T1: tassement de D6 avec extension aux parties molles

Lymphomas

Généralités

- Ce sont des tumeurs malignes du tissu lymphoïde
- Deux groupes : maladie de Hodgkin et lymphome malin non Hodgkinien
- Trois entités :
 - Lymphome osseux primitif
 - Infiltration de la MO
 - Localisation osseuse secondaire

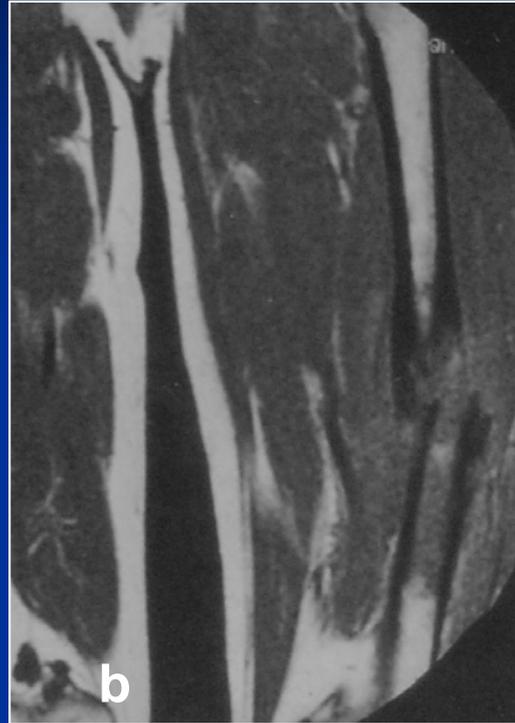
Lymphome malin non Hodgkinien

Lymphome osseux primitif

- Rare, souvent à grandes cellules
- Se manifeste par des douleurs osseuses et des fractures pathologiques
- Les lésions prédominent au niveau des os longs (membres inférieurs)

Imagerie

- Radiographie standard
 - Lésion ostéolytique à limites floues
 - Lésion mixte, condensante pure exceptionnelle
 - Apposition périostée de type spiculée ou lamellaire unique ou multiple
 - Séquestre osseux
- TDM
 - Montre les séquestres osseux
 - Extension vers les parties molles
- IRM
 - Confirme les lésions
 - Apprécie le degré d'extension vers les parties molles



***Lymphome osseux primitif révélé par une fracture pathologique:
a: lésion mixte, lytique et condensante, à limites floues***

***b: IRM pondérée en T1: extension tumorale en hypo signal à
l'intérieur de la diaphyse de part et d'autre du foyer de fracture***

***c: IRM pondération T1 avec gadolinium: prise de contraste au
niveau de l'extension dans les parties molles***



LMNH: ostéolyse géographique à contours flous de l'extrémité supérieure du fémur droit.



LMNH : ostéolyse mitée du cubitus associée à des appositions périostées plurilamellaires.



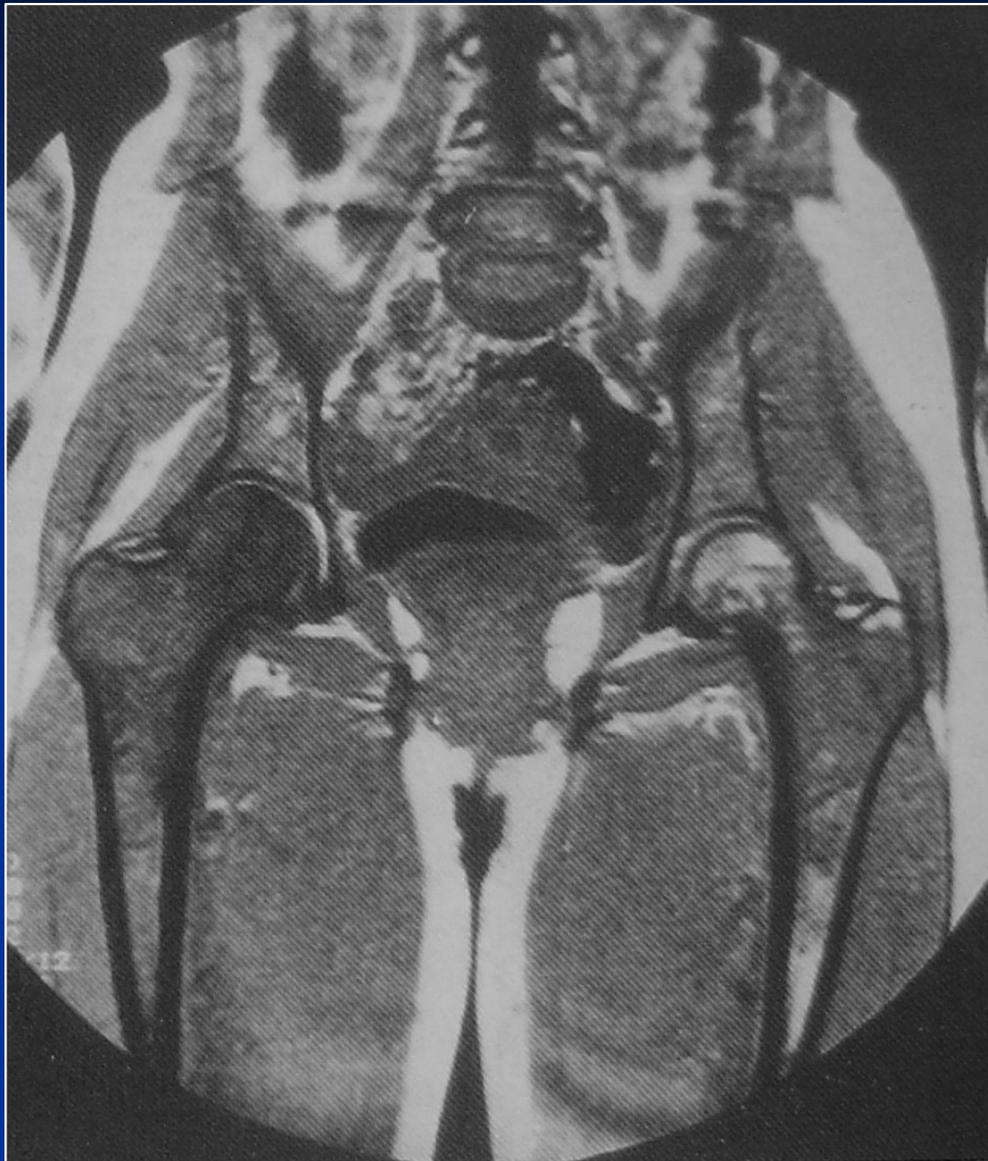
LMNH: lésion mixte du corps vertébral de L3.



Lymphome osseux primitif : aspect condensé de T12.

Infiltration de la moelle osseuse

- Stade IV de la maladie
- Confirmée par biopsie médullaire
- Absence d'anomalies radiologiques sur les clichés standards et sur les coupes TDM
- IRM
 - Aspect hétérogène de la MO en T1
 - Hypersignal franc des lésions tumorales en T2 et STIR
 - Prise de contraste des lésions après injection de Gadolinium



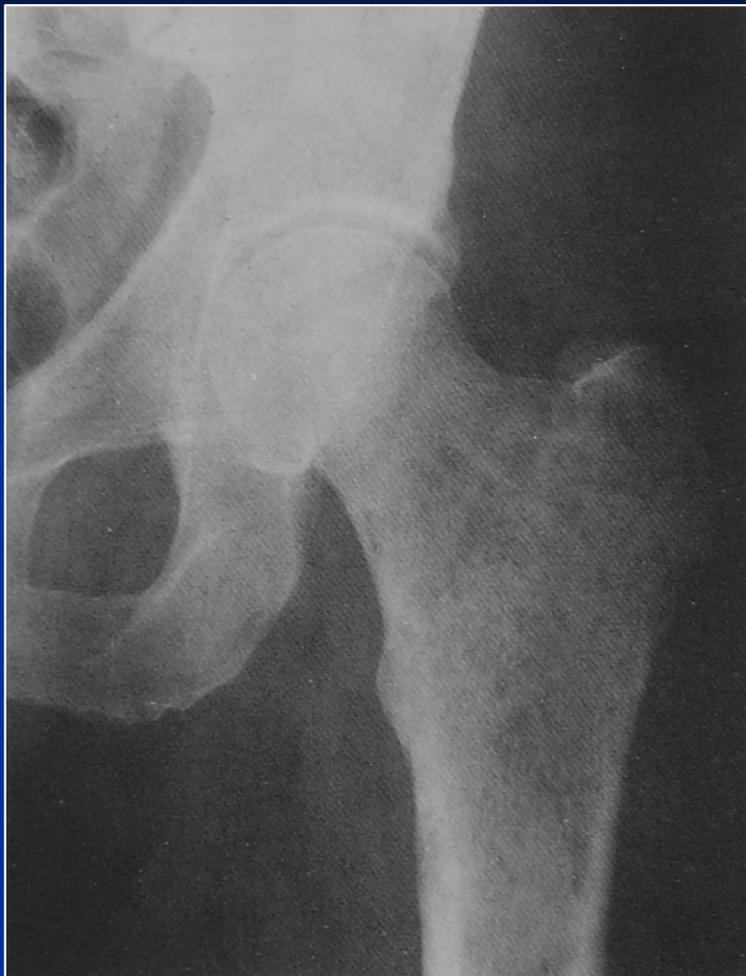
**Localisation médullaire
fémorale d'un lymphome
non hodgkinien:**

**IRM pondérée en T1: hypo
signal franc de la moelle
des métaphyses et des
épiphyses fémorales
contrastant avec l'aspect
normal de moelle des os du
bassin**

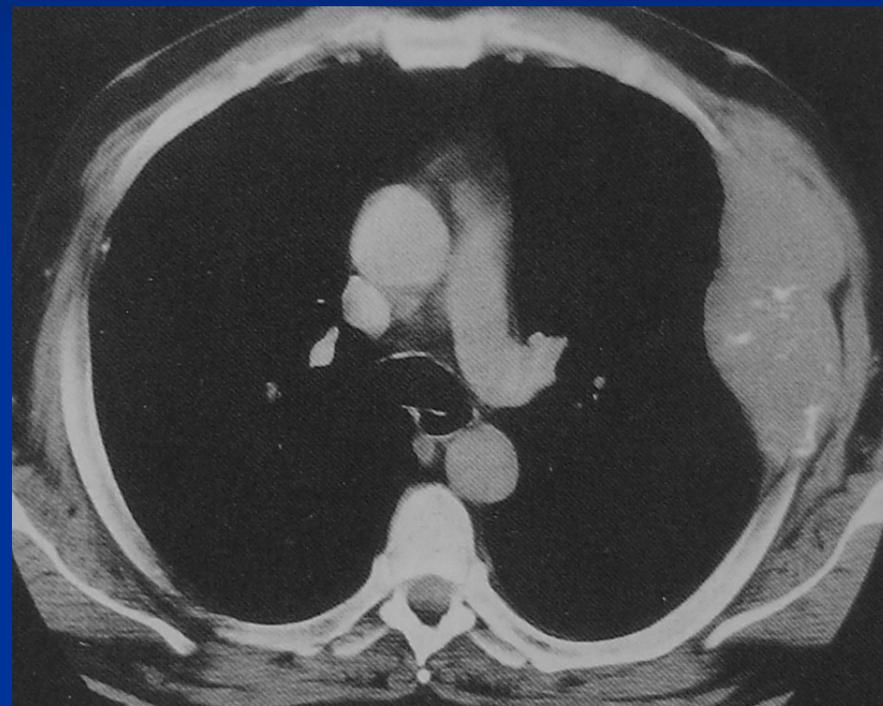
Localisation secondaire

- Fréquente au cours des rechutes
- Lésion osseuse lytique associée à une masse des parties molles
- TDM, IRM+++
- Au niveau du rachis: recul du mur postérieur et atteinte épidurale
- Peut être méconnue : lésion lytique ou condensante sans déformation de l'os ni atteinte des parties molles

Localisation osseuse secondaire d'un LMNH



***Multiples lésions lytiques
fémorales gauche à
l'emporte pièce***



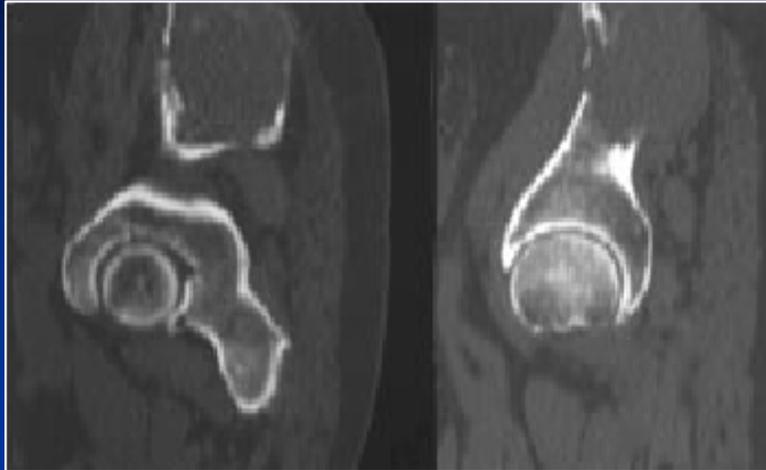
***Volumineuse lésion lytique
costale avec masse dans les
parties molles***



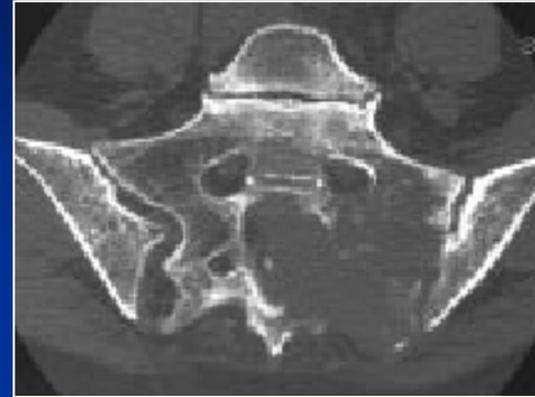
Lymphome malin non hodgkinien : ostéolyse perméative (type III) intéressant l'épiphyse, la métaphyse et une partie de la diaphyse du cubitus.



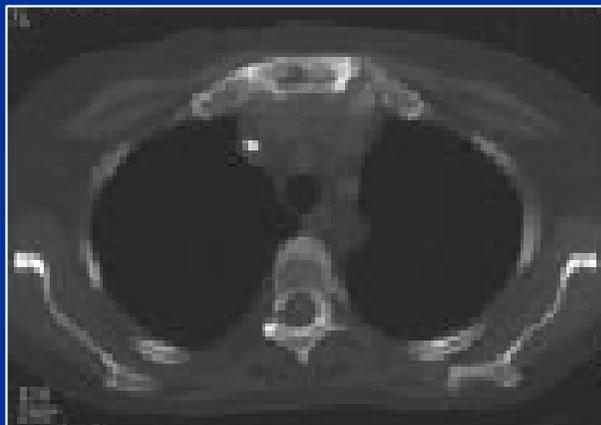
Ostéolyse mitée (type II) de la diaphyse fémorale.



LMNH : reconstruction en deux dimensions d'une lyse de l'aile iliaque.



LMNH: ostéolyse de l'hémisacrum gauche



LMNH : ostéolyse du sternum associée à une masse médiastinale antérieure située au contact

Maladie de Hodgkin

- Localisation osseuse primitive
 - Exceptionnelle
 - Stade IV révélé par une atteinte osseuse
- Localisation médullaire
 - Fréquente
 - Rx standard et TDM n'objectivent pas de lésions
 - IRM: lésions en hyposignal T1, hypersignal T2 et STIR avec prise de contraste
- Localisation osseuse secondaire
 - Extension par contigüité (ADP) ou hématogène
 - Lésion osseuse lytique avec épaissement des parties molles
 - Lésion condensante : vertèbre d'ivoire

**Localisation osseuse secondaire de
la maladie de hodgkin**



**Lésion lytique de l'aile
iliaque gauche associée
à une masse des
parties molles**



**Lésion condensante de
L2 réalisant un aspect
de vertèbre ivoire**

Leucémies aiguës

Généralités

- Les manifestations ostéo-articulaires des leucémies sont fréquentes et peuvent survenir quelque soit le type de leucémie aigue, lymphoblastique ou myéloblastique.
- Cliniquement:
 - Douleur osseuse typiquement migratrice para articulaire, parfois localisée
 - Arthralgies
 - ADP, splénomégalie, hépatomégalie

Radiographie standard

- Atteinte osseuse chez l'enfant
 - Lésions siégeant au niveau des os long++,symétriques et bilatérales
 - Ostéopénie diffuse (métaphyses): aspect micro lacunaire moucheté
 - Bandes claires ou denses métaphysaires peuvent être responsables de fractures ou de glissements épiphysaires. Au niveau vertébral, elles peuvent entraîner des altérations de la croissance osseuse avec déformations
 - Lésions ostéolytiques focales uniques ou multiples de tailles variables
 - Appositions périostées homogènes uni ou pluri lamellaires
 - Disjonction des sutures
 - Ostéosclérose: rare

Radiographie standard

- Atteinte osseuse chez l'adulte
 - Ostéopénie diffuse progressive
 - Lésions ostéolytiques (crâne, bassin, portion proximale des os longs)
 - ostéoporose
- Atteinte articulaire
 - Tuméfaction des parties molles
 - Épanchement intra-articulaire
 - Anomalies osseuses juxta articulaires

Leucémie aigue lymphoblastique



*Apposition périostée
et déminéralisation
métaphysaire de
l'extrémité inférieure
du fémur*



*Lésions
punctiformes, bien
limitées métaphyses
radio cubitale*



*Lésion mixte avec
Ostéocondensation
métaphysaire de
l'extrémité sup du
tibia associée à des
lacunes*

TDM

- Lésions osseuses envahissant les parties molles
- Lésion osseuse unique de type chlorome
- Atteinte de la voute du crâne, disjonction des sutures à la recherche d'une extension intracrânienne
- Atteinte du rachis à la recherche d'une extension intracanalalaire
- Recherche de complications (fracture, ostéomyélite)

IRM

- Bilan d'extension des lésions (crâne, rachis)
- Séquence T2 supérieure à T1
- Les lésions sont en hypersignal T2 et STIR
- Permet le diagnostic des complications thérapeutiques : ostéonécrose

Type particulier de leucémie

1- Leucémie réticulo-endotheliale:

- Adulte: 40-60 ans,
- Homme ++
- Pancytopénie, SPM, HPM, ADP
- *Imagerie:*
 - Lésions lytiques uniques ou multiples (rachis et extrémité sup du fémur ++)
 - Lésions condensantes, ostéoporose et l'atteinte articulaire sont rares

2- Myélofibrose maligne ou leucémie aigue mégacaryoblastique

- Enfants et adultes
- Pancytopénie progressive et myélofibrose diffuse
- *Imagerie:*
 - Zones lacunaires prédominant aux métaphyses: fracture pathologique
 - Lésions périostées
 - Chez l'adulte les lésions ostéocondensantes prédominant
 - Diagnostic différentiel: métaplasie myéloïde ou métastases osseuses



*Leucémie à mégacaryoblastes:
Enfant de 18 mois , lésions
lytiques fémoro-tibiales
métaphysaires très
importantes, responsable de
fractures*

3- Sarcome granulocytique ou chlorome

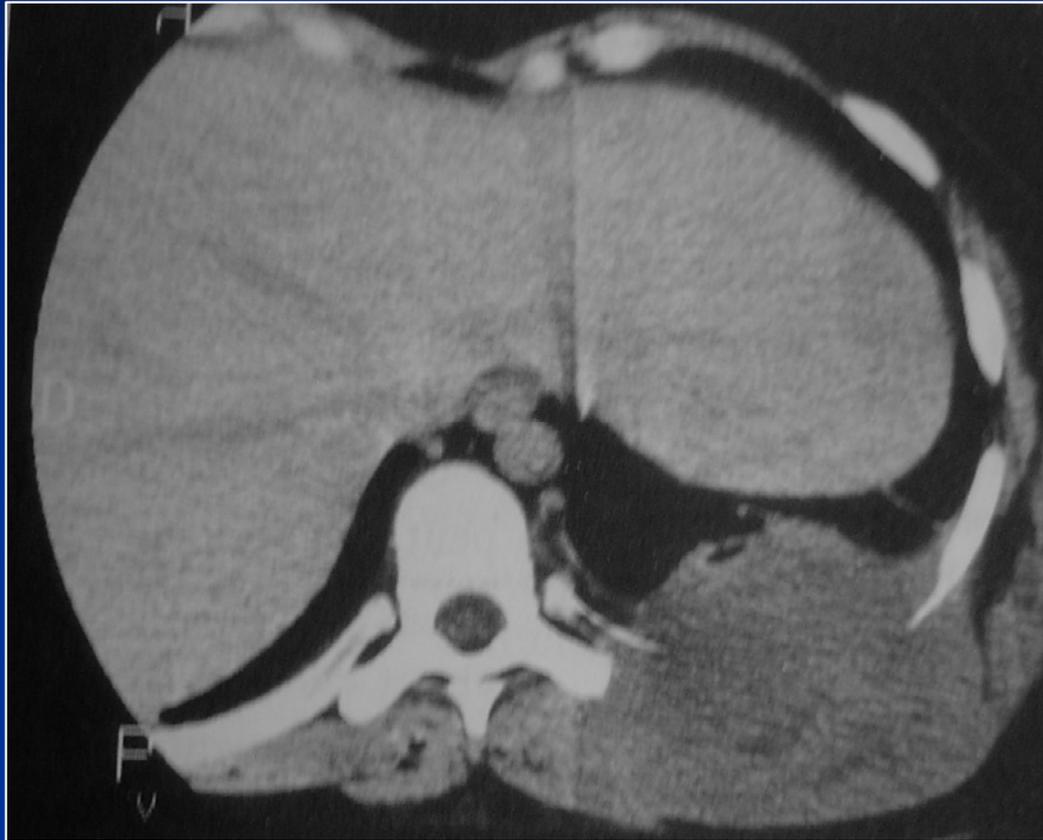
- Tumeur solide rare
- Souvent associé aux leucémies
- Pronostic non modifié en association avec les LA, mais elle assombrir le pronostic des LC
- *Imagerie:*
 - **Radiographie standard:**
 - lyse osseuse cortico-médullaire en « carte de géographie »
 - contours nets mais irréguliers, sans ostéocondensation périphérique
 - Réaction périostée
 - Tuméfaction des parties molles

□ **Tomodensitométrie:**

- Envahissement tissulaire non spécifique des espaces médullaires
- Ponction biopsie scanno-guidée
- Atteinte musculaire : lésions hypodenses prennent le contraste après injection et érodent les structures osseuses adjacentes

□ **IRM:**

- Lésions apparaissent en hypo signal T1, T2 et prenant le contraste après injection
- Vertèbre, sternum, côtes, orbites et crâne +++



Sarcome granulocytique pariétal.

***Femme de 30 ans, volumineuse
masse tissulaire pariétale avec lyse
costale.***

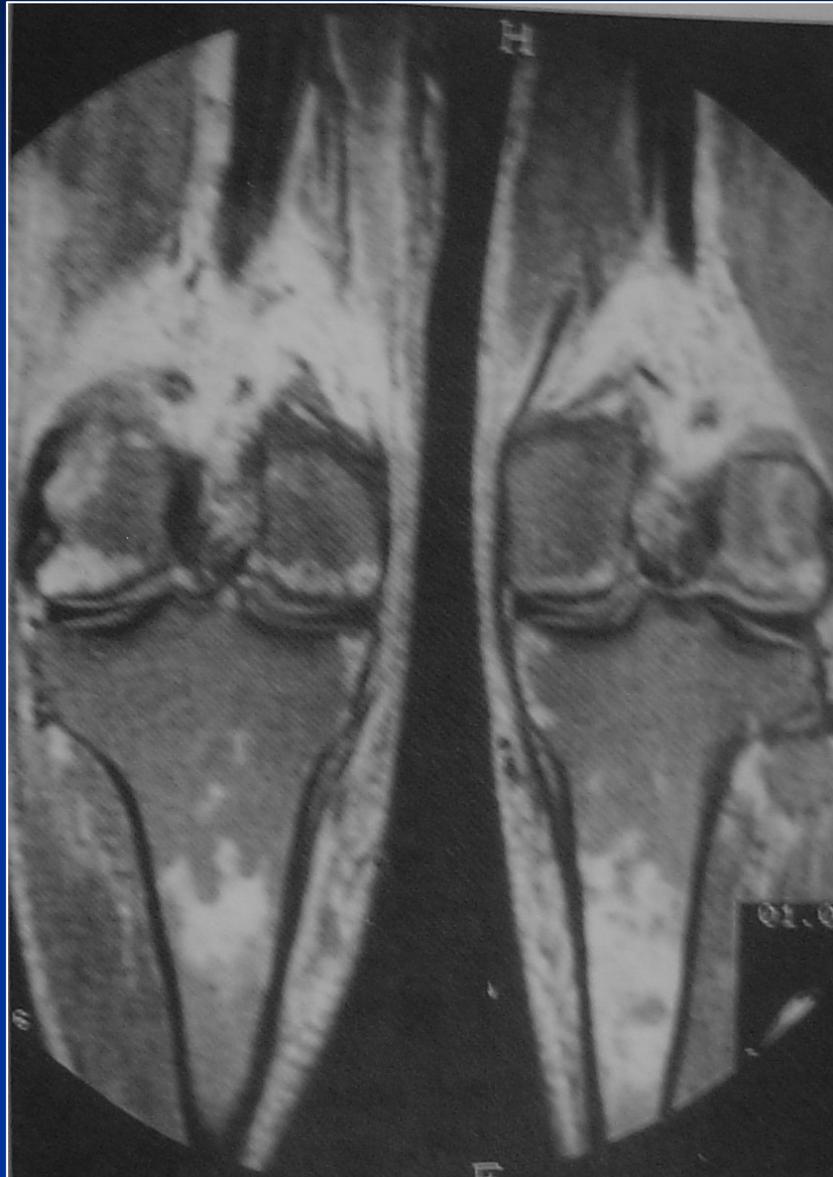
Leucémie chronique

Leucémie myéloïde chronique

- Atteint adulte de 30 à 40 ans
- Hépatomégalie, splénomégalie
- Anomalies acquises du caryotype touche le chromosome 22 (chromosome Philadelphie)
- Traitement: greffe de la moelle

Imagerie

- Radiographie standard
 - Petites lésions ostéolytiques multiples touchant les os longs (fémur, humérus)
 - Lésions focales lytiques plus étendues
 - Ostéocondensation focale ou diffuse: rare
 - Atteinte articulaire: ostéopénie, épaissement des parties molles
- TDM
 - Extension dans les parties molles et dans le canal rachidien
- IRM
 - Le remplacement de la moelle graisseuse par la moelle hématopoïétique: hyposignal T1 et discret hypersignal T2



**Leucémie myéloïde
chronique:**

**Hyperplasie médullaire se
traduisant par un hypo signal
de la moelle osseuse en
pondération T1.**

Leucémie lymphoïde chronique

- Plus fréquente que la LMC
- L'atteinte osseuse est rare
- Transformation en lymphome est rare
- Imagerie
 - Lésions lytiques, ostéopénie
 - Fracture pathologique, syndrome de masse des parties molles
- Atteinte rachidienne: TDM et IRM
 - Lyse osseuse
 - Anomalies de signal vertébral: hyposignal T1, hypersignal T2
 - Massa para-vertébrale et intracanaulaire
 - Atteinte des os de la main avec lyse osseuse et épaissement des parties molles
 - Infiltration de la synoviale



**Leucémie lymphoïde
chronique:**

**Séquence pondéré T1 après
injection de gadolinium:
tassement de la vertèbre D6
associé à une masse
intra-canalalaire comprimant le
cordon médullaire et à une
masse prévertébrale. Relatif
hypo signal des vertèbres
correspondant à une
infiltration médullaire osseuse
diffuse.**

Myélofibrose

- Peu fréquente
- Adulte: 40 – 80 ans
- Asthénie, anorexie, amaigrissement, purpura et splénomégalie douloureuse
- **Biopsie médullaire:**
 - **Stade I** : fibrose « réticulinique » hyperplasie médullaire avec fibrose débutante
 - **Stade II** : fibrose collagène; fibrose mutilante empiétant sur les territoires hématopoïétiques
 - **Stade III** : ostéosclérose; le tissu hématopoïétique a disparu

□ Myélofibrose primitive

- Sujet exposé aux rayons et produits chimiques (benzène)
- Survient après 50 ans
- Douleur ostéo-articulaire axiale ou extra axiale
- Hémarthrose
- Polyarthralgie et polyarthrite
- Splénomégalie, hépatomégalie, masses médiastinales

■ *Imagerie:*

➤ *Radiographie standard:*

- Discrète ostéopenie avec zones d'ostéolyse
- ✓ Au niveau des os longs:
 - Epaissement cortical
 - Dédifférenciation cortico-médullaire
- ✓ Au niveau du rachis:
 - Condensation des plateaux supérieur et inférieur des vertèbres « vertèbre en sandwich »
 - Condensation focale ou diffuse des vertèbres
- ✓ Au niveau du crâne:
 - Condensation focale ou diffuse

➤ **IRM:**

- Evaluation du stade et évaluation thérapeutique
- Zones de cellularites ou de fibrose: hypointense T1
- Masses extra-viscérales de densité tissulaire, uni ou bilatérale polycyclique, au voisinage du corps vertébral, d'un arc costal et du bassin sans les envahir.
- Liseré en hyper signal T1 entourant la masse
- Bonne analyse de l'envahissement épidual, de la moelle osseuse et du cordon médullaire.

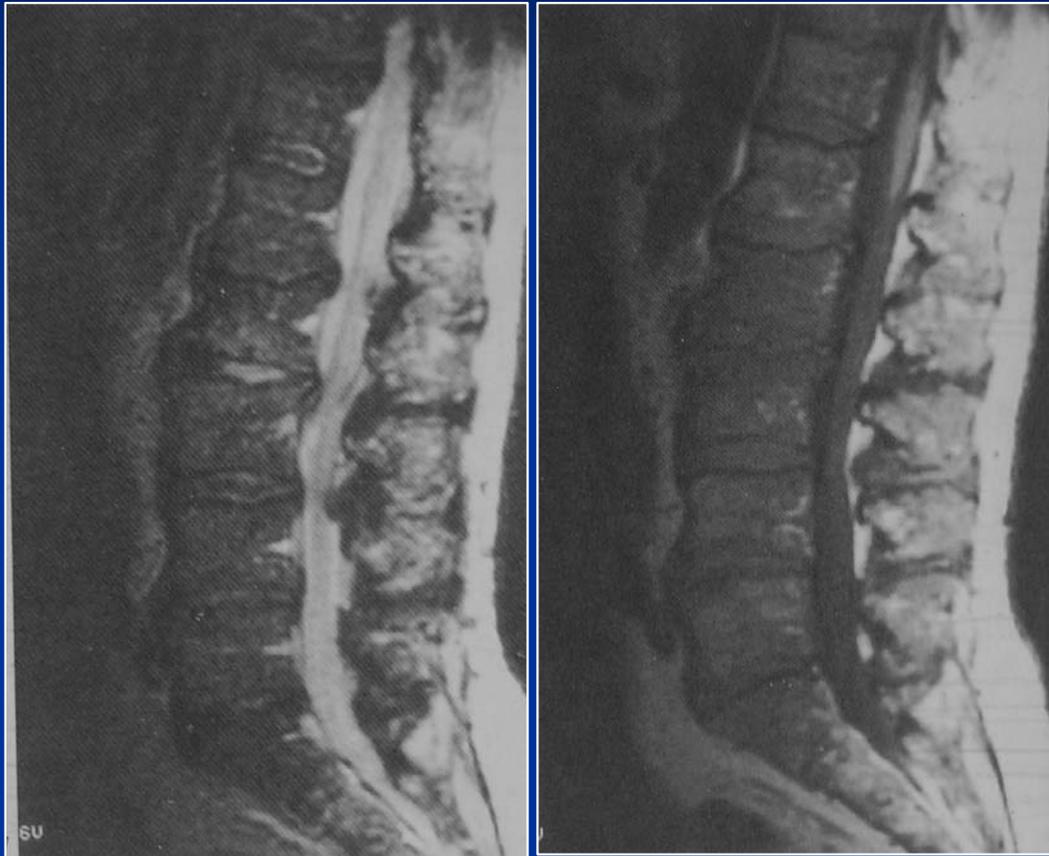
Myélofibrose primitive



*Apposition périostée
métaphyso-
hypophysaire de
l'extrémité inférieure du
fémur*



*Ostéocondensation
diffuse et homogène
des corps
vertébraux.*



Hypo signal hétérogène de la moelle osseuse des corps vertébraux en T1 (a) et T2 (b) chez un patient de 72 ans



Masse tissulaire discrètement hétérogène pelvienne, correspond à une localisation hématopoïèse extra médullaire chez un patient de 41 ans.

❑ Myélofibrose secondaire:

- Secondaire à une maladie maligne ou non
- Même manifestation radiologique de la myélofibrose primitive

❑ Diagnostic différentiel:

- Lymphomes, leucémies
- Mastocytose systémique
- Métastases ostéocondensantes
- Ostéodystrophie rénale
- Maladie de paget

Conclusion

- Les localisations osseuses des hémopathies sont rares, mais doivent être connues
- Le myélome multiple est l'hémopathie maligne, le plus souvent à localisation osseuse
- La radiographie standard est souvent suffisante pour poser le diagnostic de la lésion osseuse
- La TDM et L'IRM permettent de faire un diagnostic plus précoce de l'atteinte osseuse et d'établir un bilan lésionnel complet, locorégional et à distance