



Imagerie de la lymphangiomatose kystique intra osseuse et de ses principaux diagnostics différentiels

R. Benchimol, M. Cohen, A. Gog, B. Bonnaire, M. Warin, G. Boulu, C. Mancheron, J. Azran, A. Benchimol, D. Zeitoun, H. Deramond

CHU Amiens, JFR 2014

Objectif

- A partir de la littérature et de 3 cas suivis au CHU d'Amiens, décrire la sémiologie de la lymphangiomatose kystique intra osseuse en imagerie
- Savoir la différencier de ses principaux diagnostics différentiels :
 - Histiocytose langerhansienne polyostotique
 - Dysplasie fibreuse polyostotique
 - Angiomatose diffuse
 - Maladie d' Ollier
 - (Tumeurs brunes d'hyperparathyroïdie, métastases de neuroblastome) : NON traitées, contexte clinique souvent évocateur
- Argumenter une gamme diagnostique devant :
 - Lésions ostéolytiques multiples, bien limitées, chez un enfant de moins de 10 ans

Plan

Histiocytose
langerhansienne

Dysplasie fibreuse
polyostotique

Lymphangiomatose
kystique
intra-osseuse

Angiomatose kystique
diffuse

Maladie d'Ollier

Lymphangiomatose kystique intra-osseuse

- S'intègre le plus souvent dans le cadre d'une lymphangiomatose kystique systémique :
- Anomalie de développement embryologique du système lymphatique
- Localement infiltrant
- Rare
- Découverte dans l'enfance dans 65 % des cas
- TOUS les organes peuvent être atteints (sauf SNC):
 - Tissus mous cervicaux, axillaires, médiastinaux, rétro péritonéaux, extrémités
 - Atteinte viscérale possible mais moins fréquente :
 - Foie, rate (kystes sans parois et sans contingent tissulaire), reins (simule polykystose), mésentère, mésocôlon, pénis, poumon, plèvre (chylothorax)
- Biologie normale

Lymphangiomatose kystique intra-osseuse

Lésion
élémentaire

- Topographie : Crâne, rachis (avec arc postérieur), côtes, bassin, sacrum, os longs
 - Lymphangiome osseux solitaire exceptionnel

Radiographie-
TDM

- Lésion ostéolytique, arrondie ou ovalaire, à l'emporte pièce, type Ia ++ ou Ib (bien limitée)
- Métaphyso-diaphysaire OU épiphysaire
- Centro-médullaire OU excentrée OU intra-corticale
- \pm Erosion sur le versant endosté, \pm amincissement cortical, sans rupture corticale
- Pas d'appositions périostées
- NON soufflant

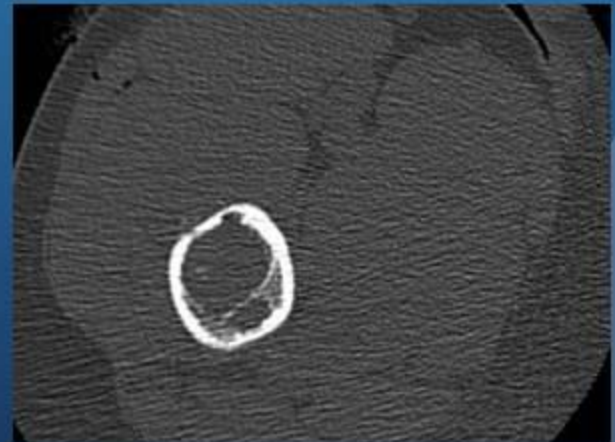
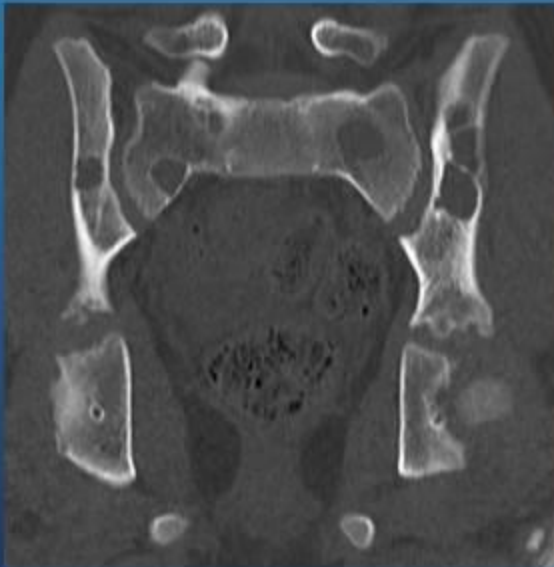
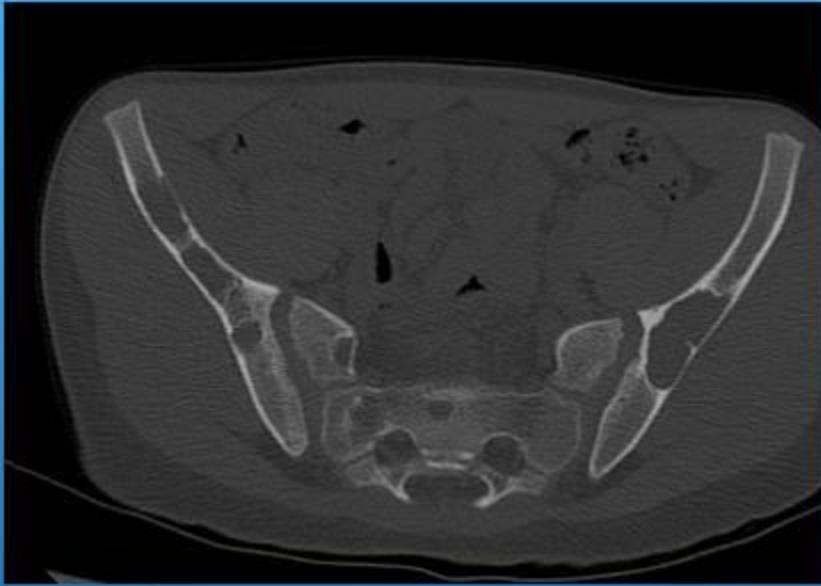
IRM

- T1: Iso ou hypersignal centro-lésionnel modéré (chyle), majoré sur le FS Gado
 - Variante : niveau liquide (hémorragie)
- T2 FS : Hypersignal homogène
- T1 Gado FS :
 - Pas de réhaussement matriciel
 - Discret réhaussement périphérique (paroi kystique)
 - Hypersignal centrolésionnel se majorant en raison de la saturation de la graisse
- IRM Corps entier pondéré STIR pour le bilan lésionnel

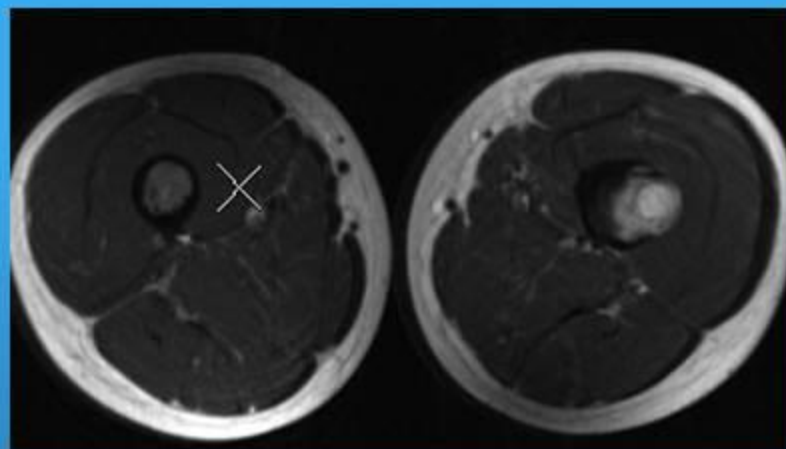
Radiographies



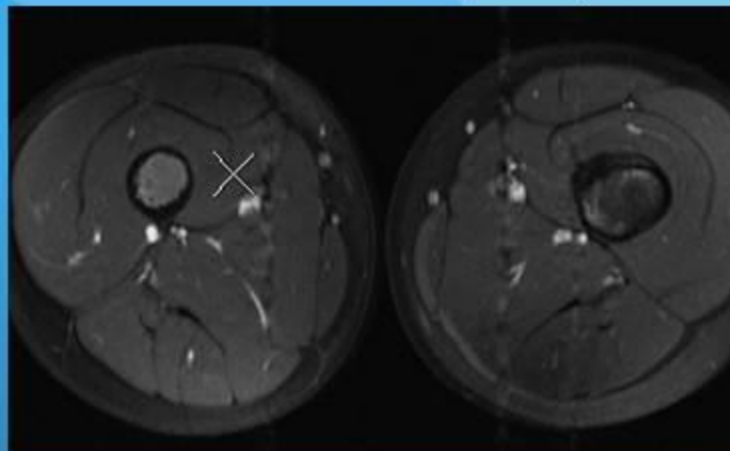
Scanner



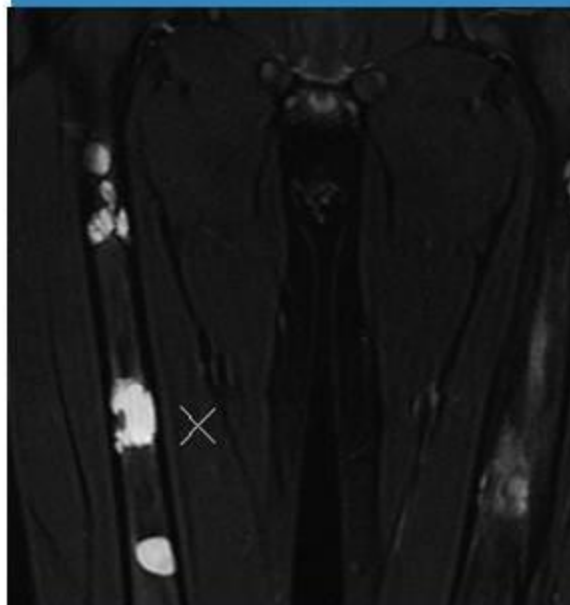
Ax T1



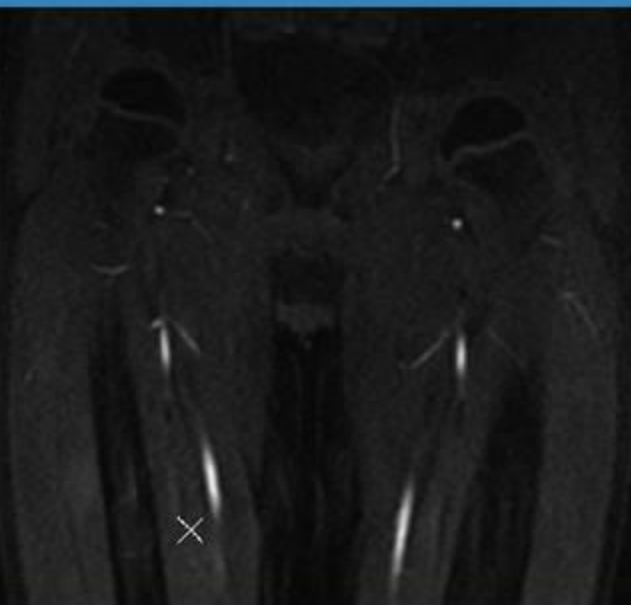
Ax T1 FS G (2mn)



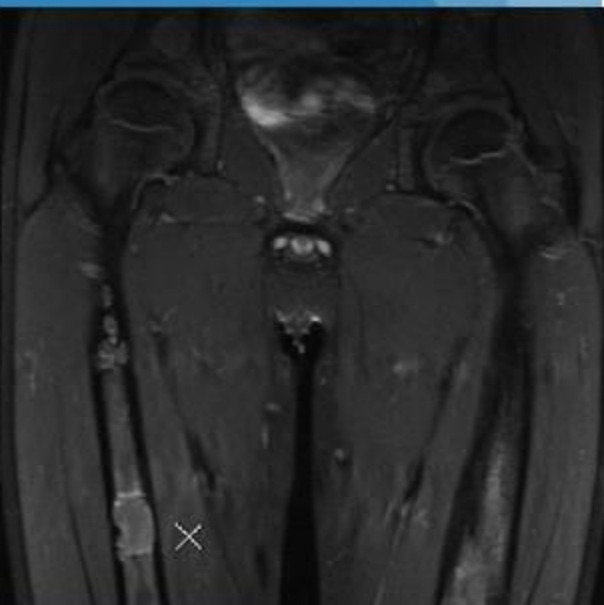
Coro T2 FS



T1 FS Perf



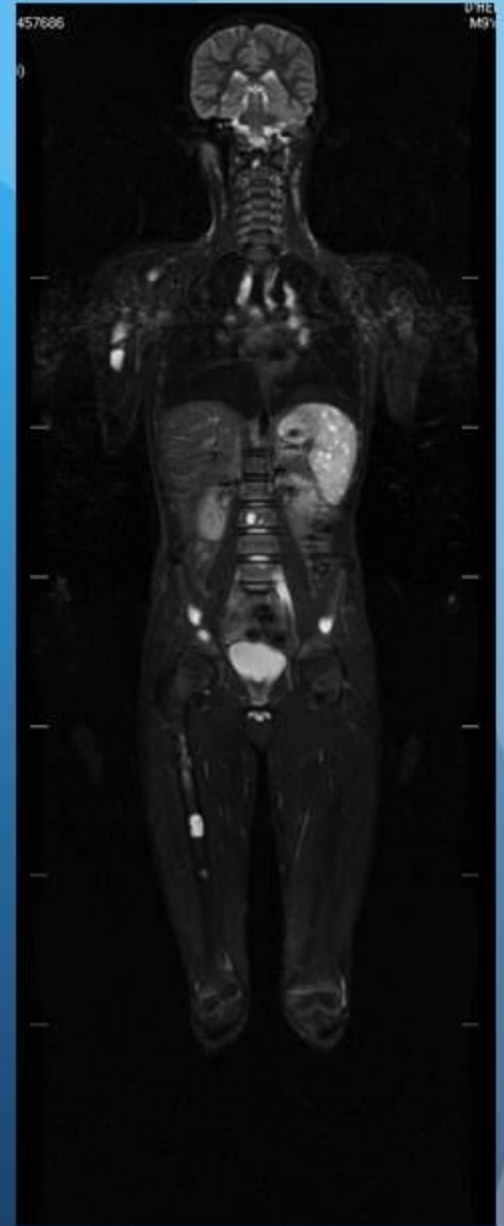
T1 FS G (4mn)



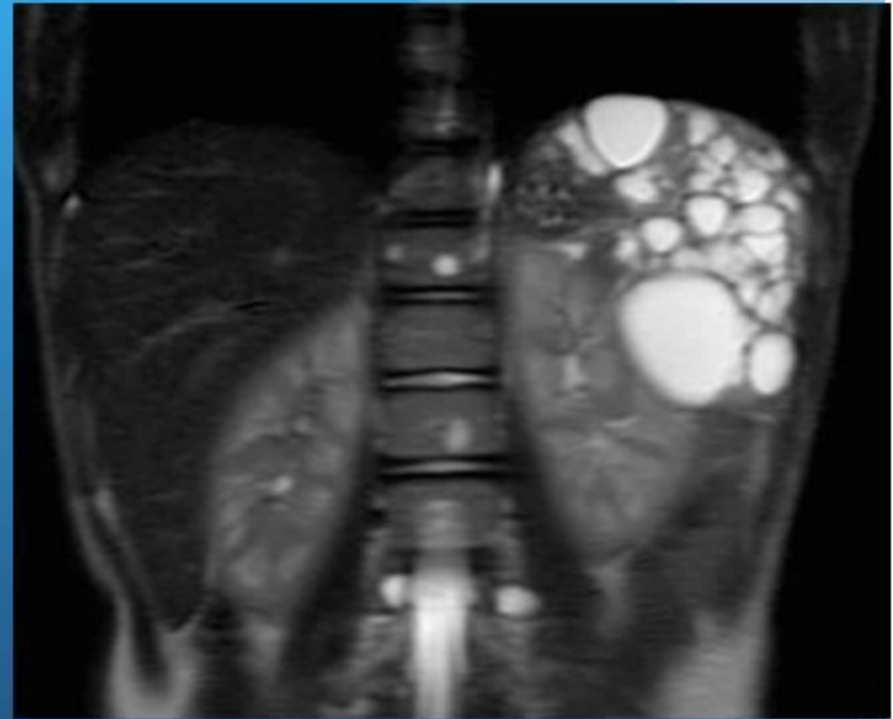
IRM de perfusion



STIR Corps entier



Echographie



Une atteinte splénique était présente chez les 3 patients suivis au CHU

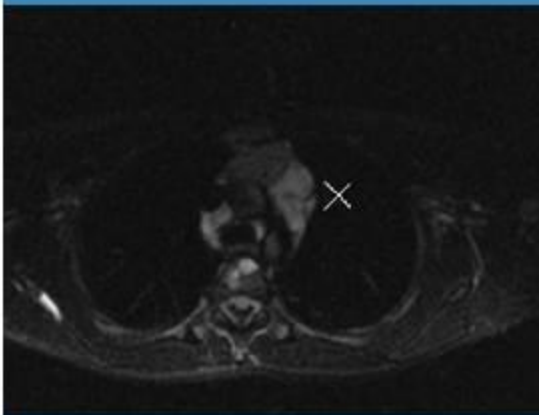
Lymphangiomatose kystique intra-osseuse

- Complication :
 - Fractures pathologiques, compression médullaire
Enclouage centro médullaire préventif chez un patient ayant présenté une fracture pathologique



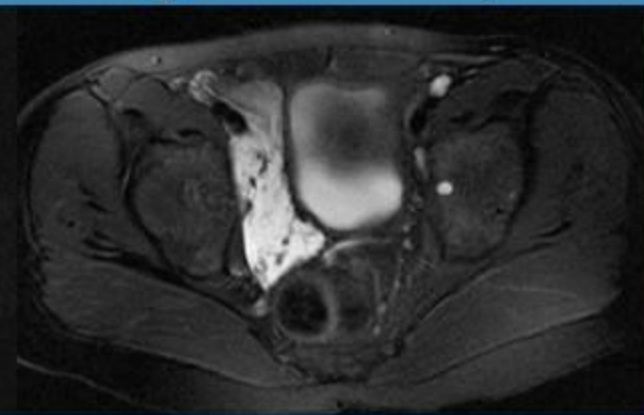
Lymphangiomatose kystique intra-osseuse

- Atteinte viscérale possible :
 - Pronostic péjoratif (++ médiastin et chylothorax)
 - Une atteinte viscérale était présente chez nos 3 patients, soit au moment du diagnostic initial, soit dans le suivi



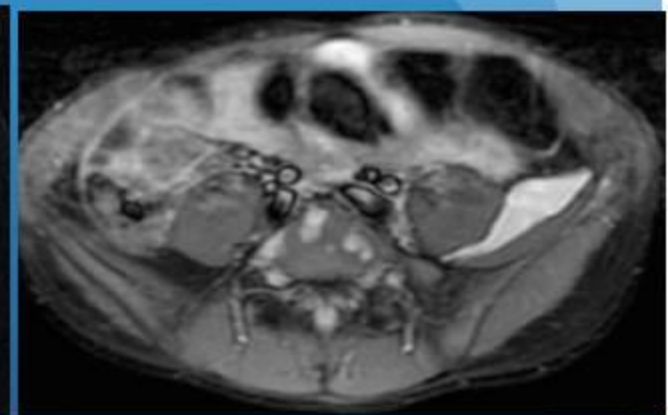
Axial T2 FS

Apparition d'un lymphangiome kystique médiastinal dans le suivi



Axial T2 FS

Lymphangiome kystique de la cuisse droite remontant en endopelvien (mode de découverte)



Axial STIR

Lymphangiome kystique entre les 2 chefs du muscle ilio psoas gauche (mode de découverte)

Histiocytose langerhansienne

- Causée par une infiltration idiopathique d'histiocytes anormaux
- Clinique :
 - Entre 3 et 10 ans, 2H/1F
 - \pm symptomatique
 - Association viscérale (poumon, hypophyse, peau, SNC, rate, foie, ganglions lymphatiques)
- Topographie :
 - Monostotique 2/3 (granulome à éosinophile), polyostotique 1/3
 - Intérêt de radiographies du squelette entier pour le bilan lésionnel
 - Prédilection pour les os plats : crâne ++ (uni ou pluri), os temporal, orbite (région supéro-latérale), rachis (vertébra plana ou atypique), mandibule (dents flottantes) , sternum, bassin (ailes iliaques et région supra-acétabulaire), côtes, scapula (aspect souvent agressif)
 - Squelette appendiculaire : fémur ++, humérus, tibia

Histiocytose langerhansienne

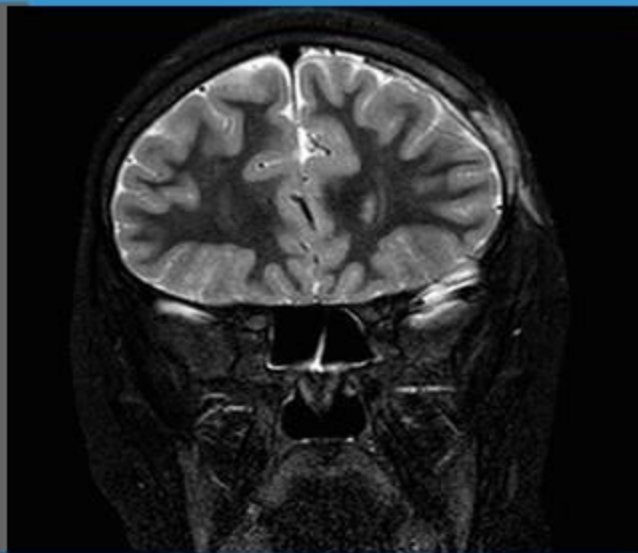
<p>Lésion élémentaire</p> <p>Radiographie-TDM</p>	<ul style="list-style-type: none">• Lésion élémentaire:<ul style="list-style-type: none">• Ostéolyse la , lb ou lc \pm parties molles ; \pm séquestre d'os non lysé au sein de la lacune• Aspect en carte de géographie si les lacunes deviennent coalescentes• Métaphyso-diaphysaire (atteinte épiphysaire RARE)• Erosions corticales, appositions périostées, épaissement cortical• Evolutivité rapide à la phase initiale• Lors de la cicatrisation :<ul style="list-style-type: none">• Apparition de marges de scléroses• Les lésions peuvent disparaître
<p>IRM</p>	<ul style="list-style-type: none">• Iso ou hyposignal T1, hypersignal T2 et STIR hétérogène• Œdème périosté, médullaire et tissus mous au contact• Extension aux parties molles, parfois délabrante• Réhaussement intense • Une IRM corps entier pondérée STIR peut être réalisée pour le bilan lésionnel
<p>Scintigraphie</p>	<ul style="list-style-type: none">• Selon activité de la lésion

Histiocytose langerhansienne

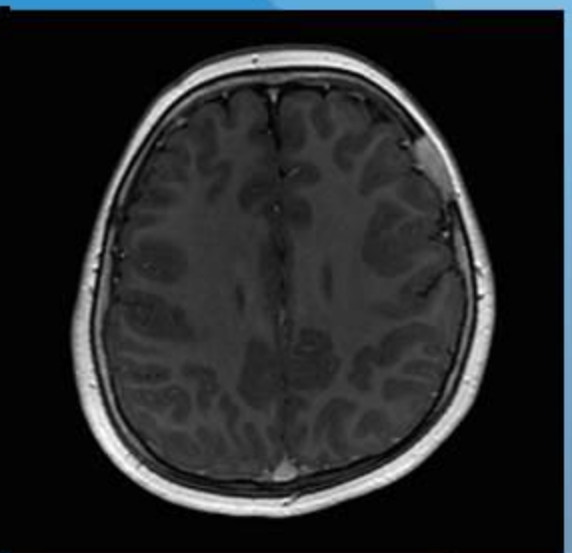
Clichés du Dr Mélody Amouyel-Castier



Scanner



Coronal T2 FS



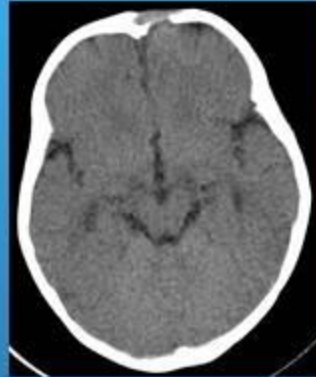
Axial T1 FS gado

Granulome à éosinophile de la voûte

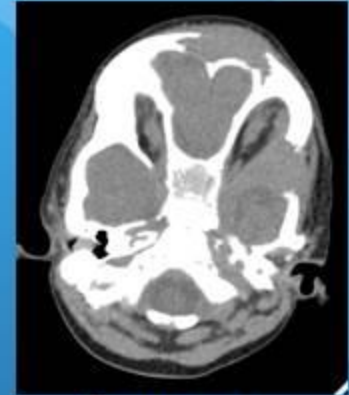
Histiocytose langerhansienne



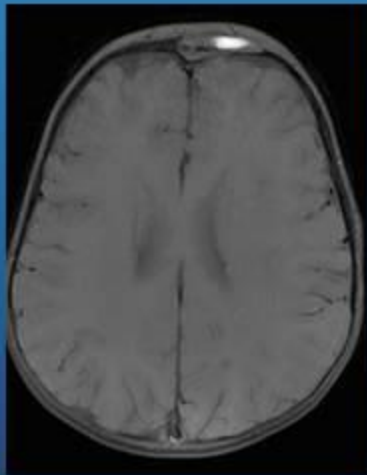
Crane Profil



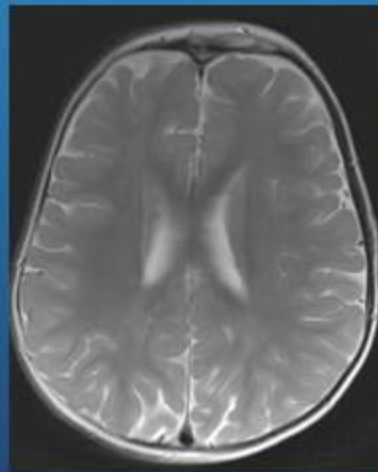
Scanner



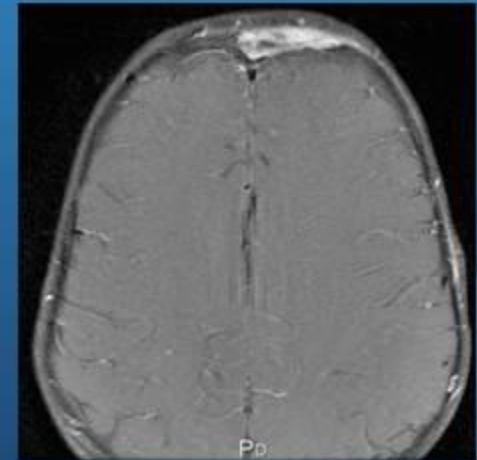
Scanner



Axial T1 FS



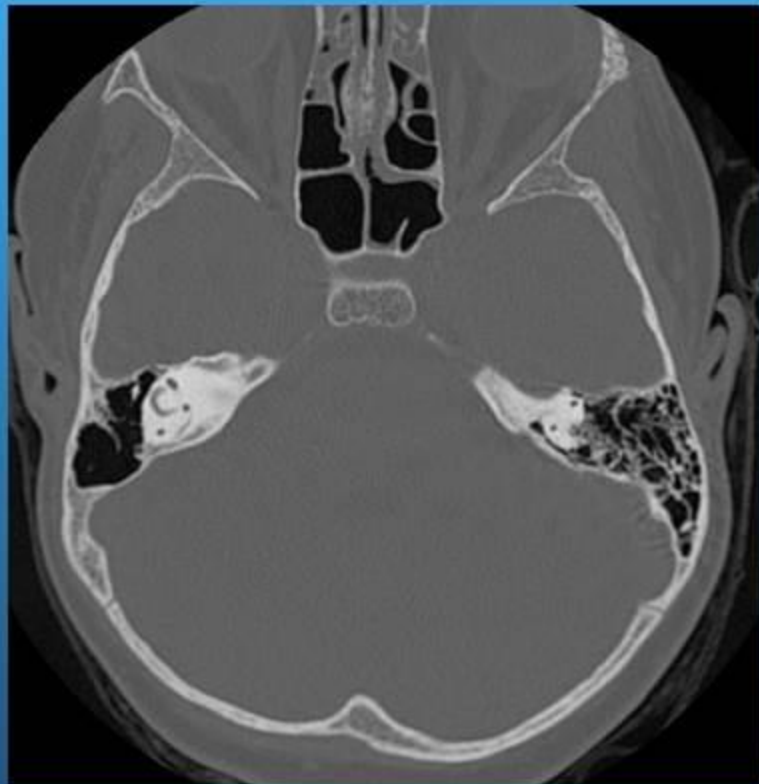
Axial T2



Axial T1 FS Gado

Deux granulomes à éosinophile avec saignement intralésionnel dans le frontal gauche

Histiocytose langerhansienne



*Séquelle d'une atteinte de l'os temporal droit
avec destruction des cellules mastoïdiennes et de la cavité moyenne*

Histiocytose langerhansienne

- Confirmation du diagnostic : biopsie avec histologie
- Diagnostics différentiels :
 - Ostéomyélites (mastôidite au niveau de l'os temporal)
 - Sarcome d' Ewing
 - Métastases de neuroblastomes
 - Limites floues
 - Appositions spiculées en feu d'herbe
 - Kystes dermoïdes et épidermoïdes (voûte crânienne)
 - Ligne médiane ++
- Complications :
 - Saignement intra lésionnel (possible hématome extra dural au niveau encéphalique)
 - Atteinte délabrante des parties molles adjacentes

Dysplasie fibreuse

	Monostotique (80%)	Polyostotique (20%)
Clinique	<ul style="list-style-type: none">• 20-30 ans• Asymptomatique• F>H	<ul style="list-style-type: none">• < 10 ans• 2/3 symptomatique• Association syndromique :<ul style="list-style-type: none">• Mac-Cune Albright<ul style="list-style-type: none">• Tâches pigmentaires « café-au-lait »• Troubles endocriniens (puberté précoce)• Mazabraud<ul style="list-style-type: none">• Myxomes
Topographie	<ul style="list-style-type: none">• fémur>tibia>côtes>face• Bassin, Os longs, Rachis• 45% des tumeurs costales bénignes (soufflantes, grande taille)	<ul style="list-style-type: none">• 90% unilatérale, ++ monomérique, membres inférieurs• Crâne>face>fémur>tibia• Rachis (cervical)

Dysplasie fibreuse

<p>Lésion élémentaire</p> <p>Radiographie-TDM</p>	<ul style="list-style-type: none">• Métaphyso-diaphysaire (JAMAIS Epiphysaire)• Tous les os peuvent être atteints• Polymorphisme : association lacune/condensation, selon le degré d'ossification du stroma fibreux• Verre dépoli (caractéristique), multiloculé (crêtes)• Calcifications possible (dysplasie fibro cartilagineuse)• Centro médullaire, élargissant le canal médullaire, amincissement cortical (rarement périphérique)• Sclérose nette sur le pourtour; os soufflé si fin• Pas d'appositions périostées (sauf si antécédent de fracture)• Pas d'atteinte des parties molles• Aspect incurvé, déformé des os longs (fémur, humérus)• Rq: voûte: ostéolyse, base: ostéocondensation
<p>IRM</p>	<ul style="list-style-type: none">• T1: signal variable, hétérogène, dépendant de la quantité d'os trabéculaire, de collagène et de la cellularité• T2: idem que T1• Liseré hypoT1, hypoT2 (parfois hyperT2)• Remaniements inflammatoires parfois importants dans la lésion et autour• Gado : réhaussement variable de la matrice, parfois réhaussement périphérique
<p>Scintigraphie</p>	<ul style="list-style-type: none">• Recommandé pour le bilan d'extension<ul style="list-style-type: none">• 90% fixation• 10% non fixation

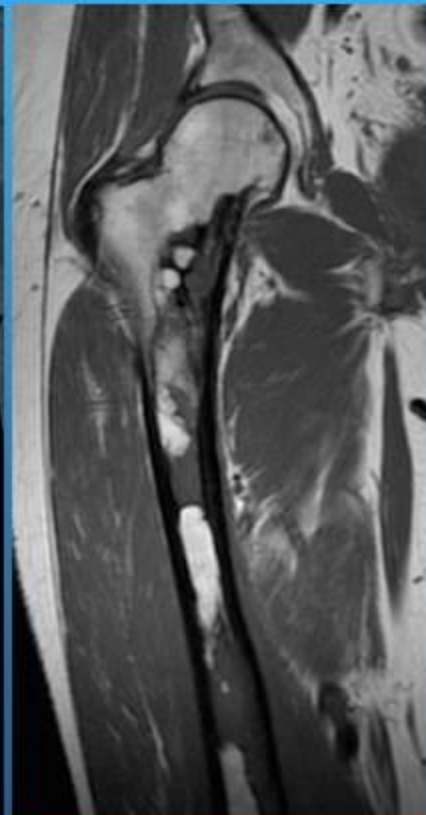
Dysplasie fibreuse



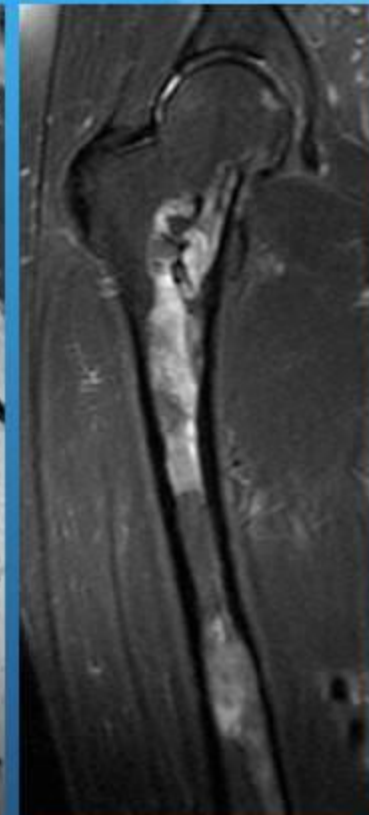
Standard



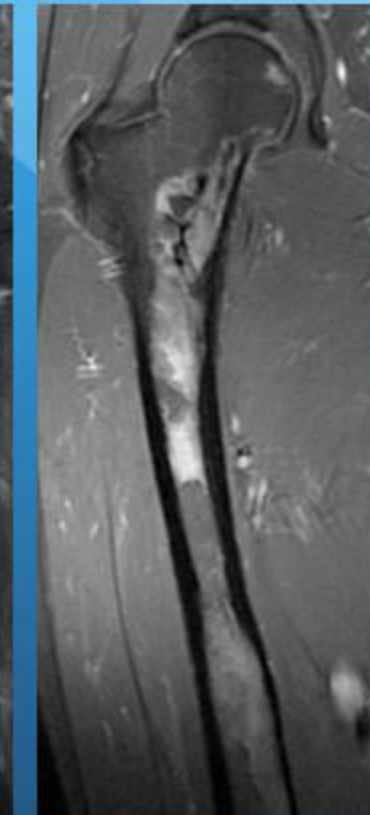
TDM



T1



T2 FS



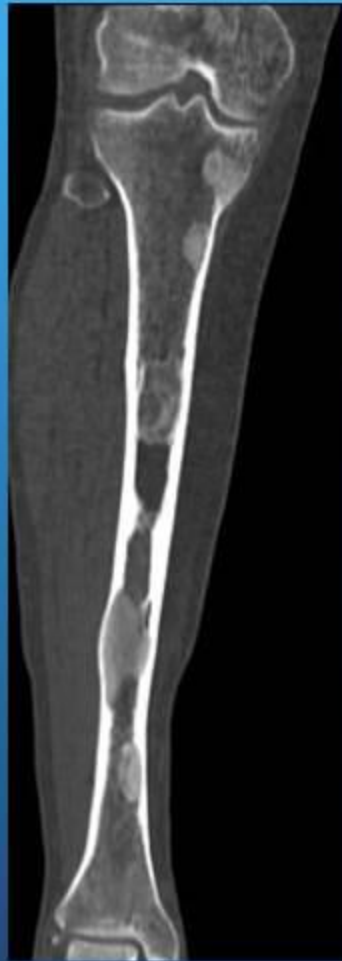
T1 FS Gado

Dysplasie fibreuse polyostotique - atteinte du fémur droit

Dysplasie fibreuse



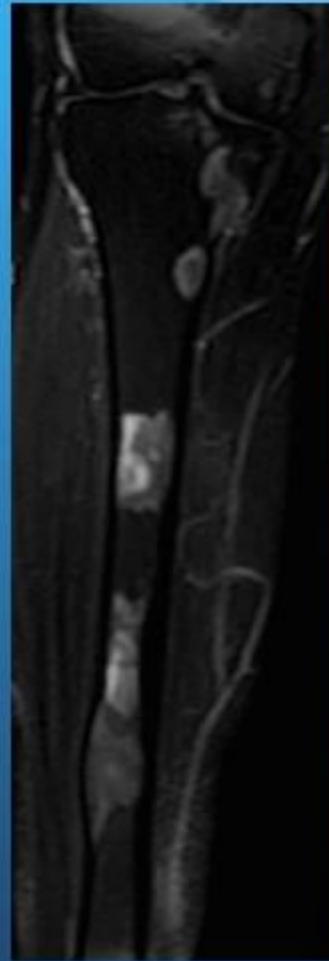
Standard



TDM



Coronal T1



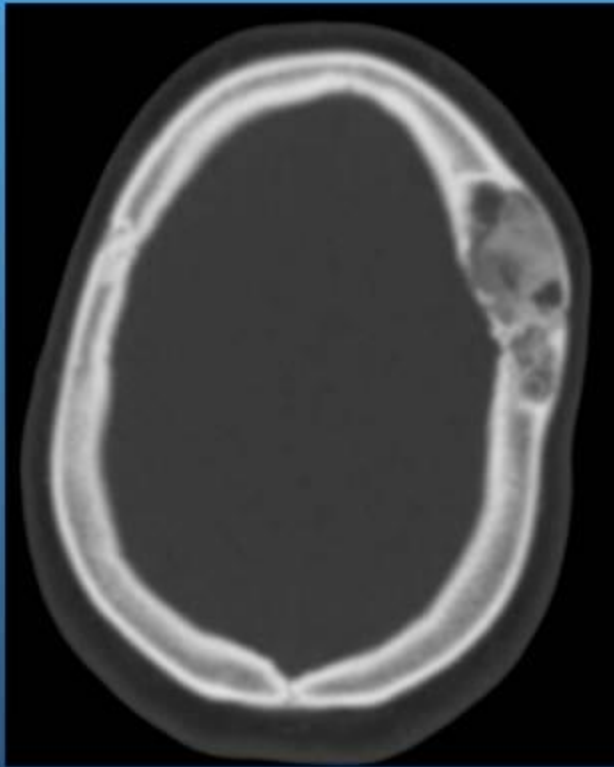
T2 FS



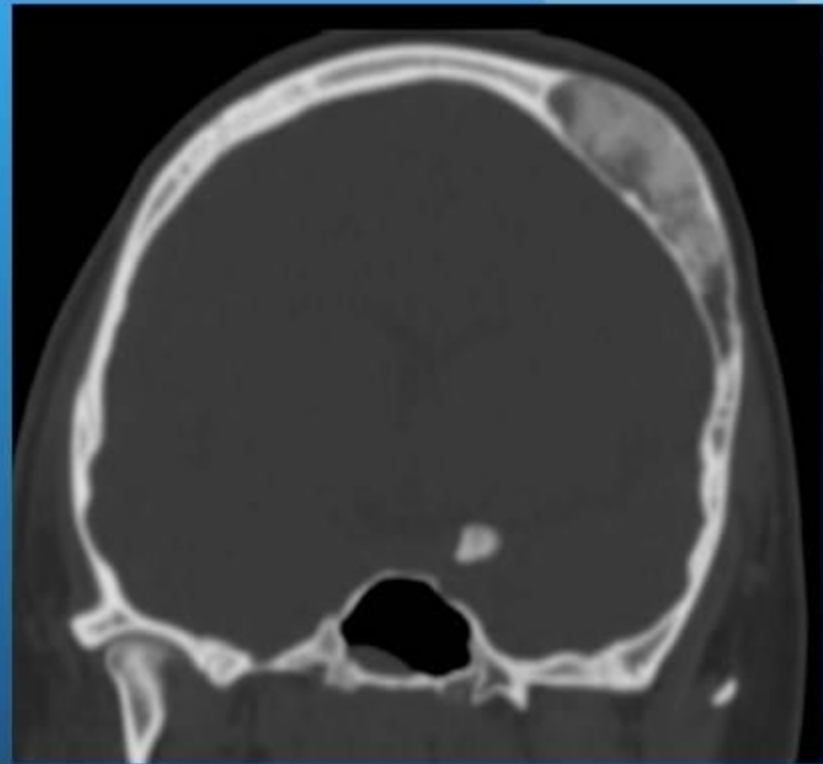
T1 FS Gado

Dysplasie fibreuse polyostototique (même patient) - atteinte du tibia droit

Dysplasie fibreuse



Scanner coupe axiale



Coronale

Atteinte monostotique de la voûte crânienne

Dysplasie fibreuse

- Diagnostics différentiels :
 - Métastases sclérosées
 - Ostéosarcome de bas grade
 - Chondrome/Chondrosarcome :
 - si calcifications extensives
 - Dégénérescence sarcomateuse (érosion corticale, atteinte des parties molles ++)
 - Méningiome en plaque (région sphéno-orbitaire) :
 - Hyperostose par invasion osseuse
 - Atteinte de la table interne (épargnée dans les dysplasies fibreuses)
 - Irrégularités de surface
 - Réhaussement méningé en IRM injecté

Dysplasie fibreuse

- Pronostic :
 - Dépend de la localisation et l'extension des lésions
 - Monostotique : évolution le plus souvent favorable
 - Polyostotique : évolution émaillée de possibles complications
- Evolution :
 - Fracture (++) extrémité proximale du fémur)
 - Déformations osseuses, notamment rachidiennes (scoliose)
 - Dysmorphie faciale et compression nerveuse pour les atteintes de la face
 - Modification de forme ou d'apparence : ++ IRM
 - Transformation kystique
 - Kyste anévrysmal secondaire
 - Dégénérescence sarcomateuse (recherche d'une portion tissulaire)
 - ++ forme polyostotique, notamment après radiothérapie

Angiomatose diffuse

- = Angiomatose kystique, hémangiomatose squelettique diffuse
- Clinique
 - <20 ans, 2H pour 1 F
 - Pas d'antécédent familial ++
 - Au niveau osseux : Asymptomatique ou douleur (fracture, atteinte des tissus mous)
 - Révélation : lésions viscérales associées (foie, rate, poumon, reins, tube digestif, tissus mous, plèvre, péritoine) ++
 - Hémoptysie, dyspnée, masse des tissus mous, insuffisance cardiaque, hépatosplénomégalie, ascite
 - Atteinte osseuse isolée : 40 % des cas
 - Association
 - Angiomatose viscérale dans 70% des cas
 - Possible Maladie de Rendu Osler
- Topographie : tous les os peuvent être atteints, synchrone ou métachrone
 - Côtes, bassin, fémur, humérus, vertèbres, crâne, scapula, tibia, fibula
 - Respect mains et pieds
- Rq: à différencier des hémangiomes multiples
 - Pathologie régionale touchant 1 ou 2 os (++ extrémités)

Angiomatose diffuse

Lésion
élémentaire
NON
rachidienne

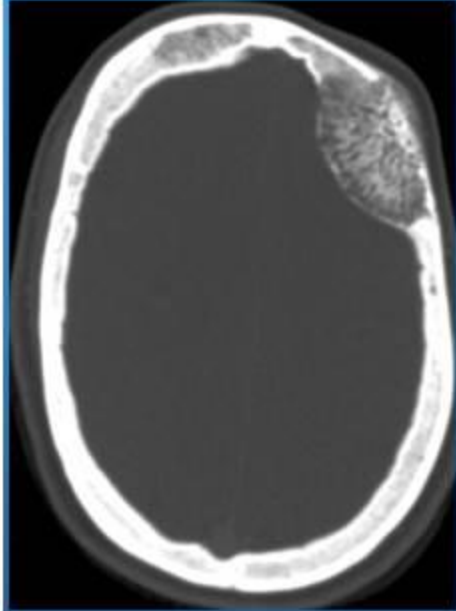
Radiographie-
TDM

- Partout dans l'os (métaphyse, diaphyse, épiphyse, intraspongieux, intracortical)
- Sémiologie très variable ++
- Lacunes rondes ou ovoïdes, type Ia++ (liseré de sclérose), ou Ib, parfois soufflantes
- Calcifications intra lésionnelles possibles
- Trabécules osseux centraux, aspect multilobulé avec septas
- Parfois, lésions ostéocondensantes
- Aspect en nid d'abeille au bassin, en rayon de miel
- Réactions périostées RARES, PAS de destruction corticale (simple érosion possible)
- Encoches endostées possibles
- Zone grasseuse caractéristique en TDM
- Association à des hémangiomes des tissus mous contenant des phlébolithes est caractéristique

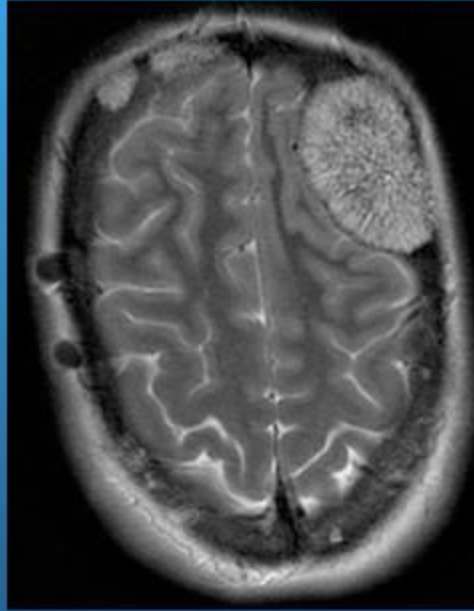
IRM

- Signaux de type vasculaire, fibreux et grasseux
- T1: variable, dépendant des contingents tissulaires
- T2 ou STIR: hypersignal hétérogène
- Gadolinium: rehaussement important

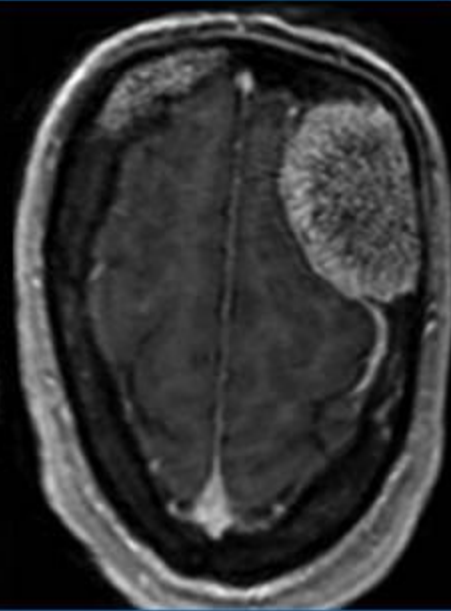
Angiomatose diffuse



TDM Axial



Axial T2



T1 FS Gado



Coronal TRICKS

multiples angiomes de la voûte crânienne de découverte fortuite chez une patiente présentant une malformation vasculaire de la face récidivante

Angiomatose diffuse

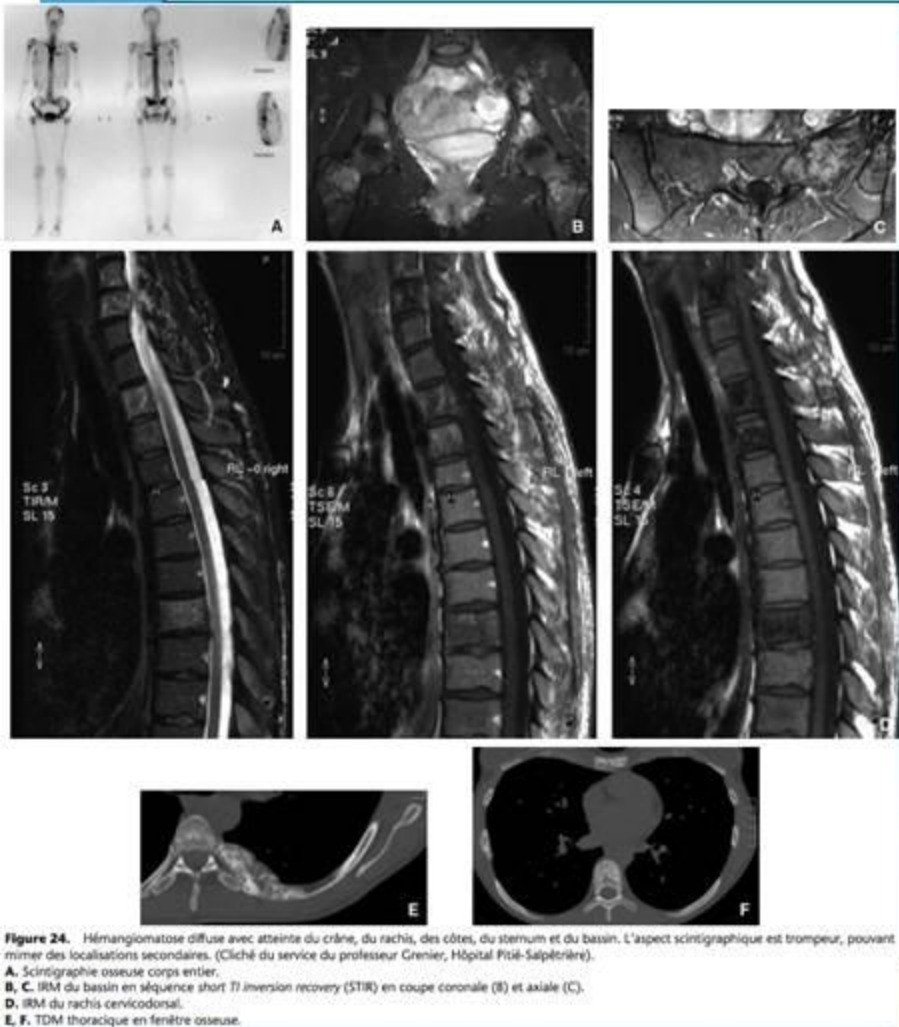


Figure 24. Hémangiomatose diffuse avec atteinte du crâne, du rachis, des côtes, du sternum et du bassin. L'aspect scintigraphique est trompeur, pouvant mimer des localisations secondaires. (Cliché du service du professeur Grenier, Hôpital Pitié-Salpêtrière).
A. Scintigraphie osseuse corps entier.
B, C. IRM du bassin en séquence short T1 inversion recovery (STIR) en coupe coronale (B) et axiale (C).
D. IRM du rachis cervicodorsal.
E, F. TDM thoracique en fenêtre osseuse.

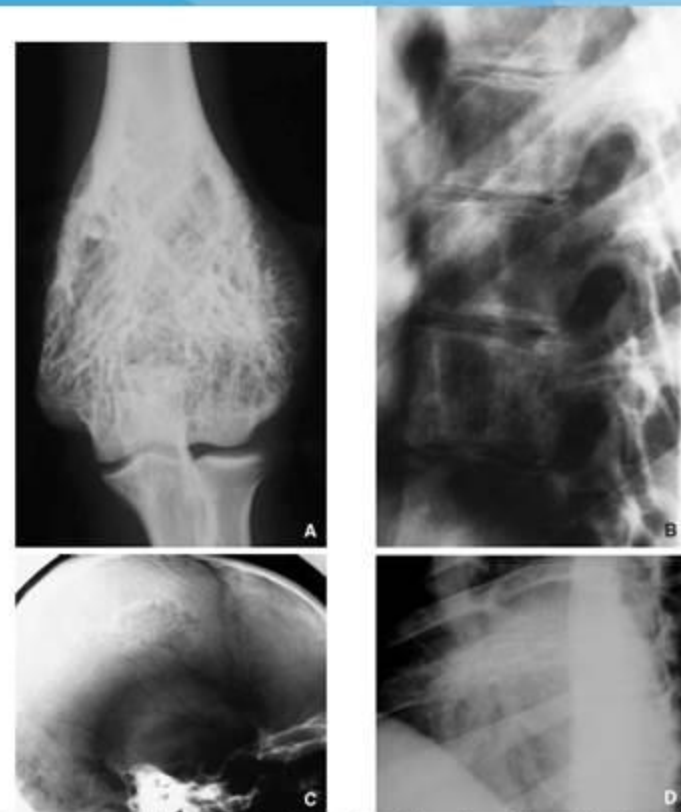


Figure 23. Hémangiomatose associant un hémangiome épiphysaire de l'humérus, un hémangiome rachidien, un hémangiome du crâne et un hémangiome costal.
A. Radiographie de coude.
B. Radiographie de rachis lombaire de profil.
C. Radiographie de crâne.
D. Cril costal.

R. Khayat , Feydy A., R. Campagna, H. Guerini, E. Pluot, J. Rousseau, D. Richarme, F. Larousserie, A. Chevrot, J-L Drapé. Hémangiomes et angiomatoses diffuses. EMC Radiologie et Imagerie médicale 2010;31-489-A-10.

Angiomatose diffuse

- Diagnostics différentiels :
 - Métastases (si aspect condensant)
 - Maladie de Paget (au niveau du rachis)
 - Dédifférenciation corticomédullaire
 - Hypertrophie osseuse
 - Epaissement cortical
 - Ostéomyélite, infection chronique (quand ostéolyse allongée et striée)
 - Ostéome ostéoïde, adamantinome (pour les angiomes corticaux)
 - Méningiome en plaque (au niveau crânien)
- Pronostic :
 - Dépend des localisations viscérales (risque d'hémorragie massive)

Maladie d'Ollier

- = enchondromatose multiple
- = Syndrome de Maffucci quand associé à des hémangiomes des parties molles
- Prévalence : 1/100 000, discrète prédominance masculine
- NON héréditaire
- Enchondrome = chondrome endoméduillaire = tumeur bénigne constituée de cartilage hyalin
 - Se développe à proximité du cartilage de conjugaison
- Clinique
 - 1ères manifestations dans la première décade
 - Déformations squelettiques
 - Anomalie de longueur des membres inférieurs
 - Masse osseuse palpable au niveau des doigts ou des orteils

Maladie d'Ollier

- Se développe à partir des métaphyses et peut s'étendre aux diaphyses et épiphyses
- ++ les os longs (tibia, fémur, fibula, radius)
- Atteinte des os plats possible (pelvis ++, massif crânio-facial)
- Os de la main et du pied
 - Rare que tous les os soient atteints
 - Tailles irrégulières des doigts
- Respect du rachis mais atteinte des côtes possible
- Scoliose possible (déséquilibre du bassin)
- Chondromes médullaires (enchondrome) et périostés (ecchondrome)
- Distribution asymétrique des lésions (de façon exclusive ou avec prédominance d'un côté)
- Déformation des os atteints : raccourcissement ++, élargissement, incurvation à proximité de la métaphyse

Maladie d'Ollier

Lésion
élémentaire

Radiographie-
TDM

- Enchondrome :
 - Lacune de forme ovale ou allongée, dans l'axe de l'os, centrée ou excentrée, aux contours bien limités (1a ou 1b)
 - Plus rarement, traînée radiotransparente débutant aux extrémités
 - Corticale osseuse: amincie ou épaissie
 - Erosions endostées fréquentes (<2/3)
 - Pas de réaction périostée (suspecte si présente)
 - Calcifications de type chondroïde avec le temps, avec un aspect ponctué, en anneau, en arc, en « pop corn »
 - Souvent absentes aux extrémités (doigts,orteils)
 - Des trabécules osseuses peuvent persister
 - Souvent regroupés en grappe => élargissement métaphysaire
 - Aspect soufflé possible, SANS rupture corticale

Maladie d'Ollier

IRM	<ul style="list-style-type: none">• T1 : Remplacement médullaire circonscrit, en hypo ou iso signal, \pm ponctué• T2 FS: Lésion lobulée<ul style="list-style-type: none">• Zones en hypersignal : cartilage hyalin.• Zones en hyposignal (calcifications)• Pas d'œdème périlésionnel• T1 Gado FS : réhaussement modéré périphérique et septal, en arc et anneaux
Scintigraphie	<ul style="list-style-type: none">• Fixation variable, habituellement modérée

Maladie d'Ollier

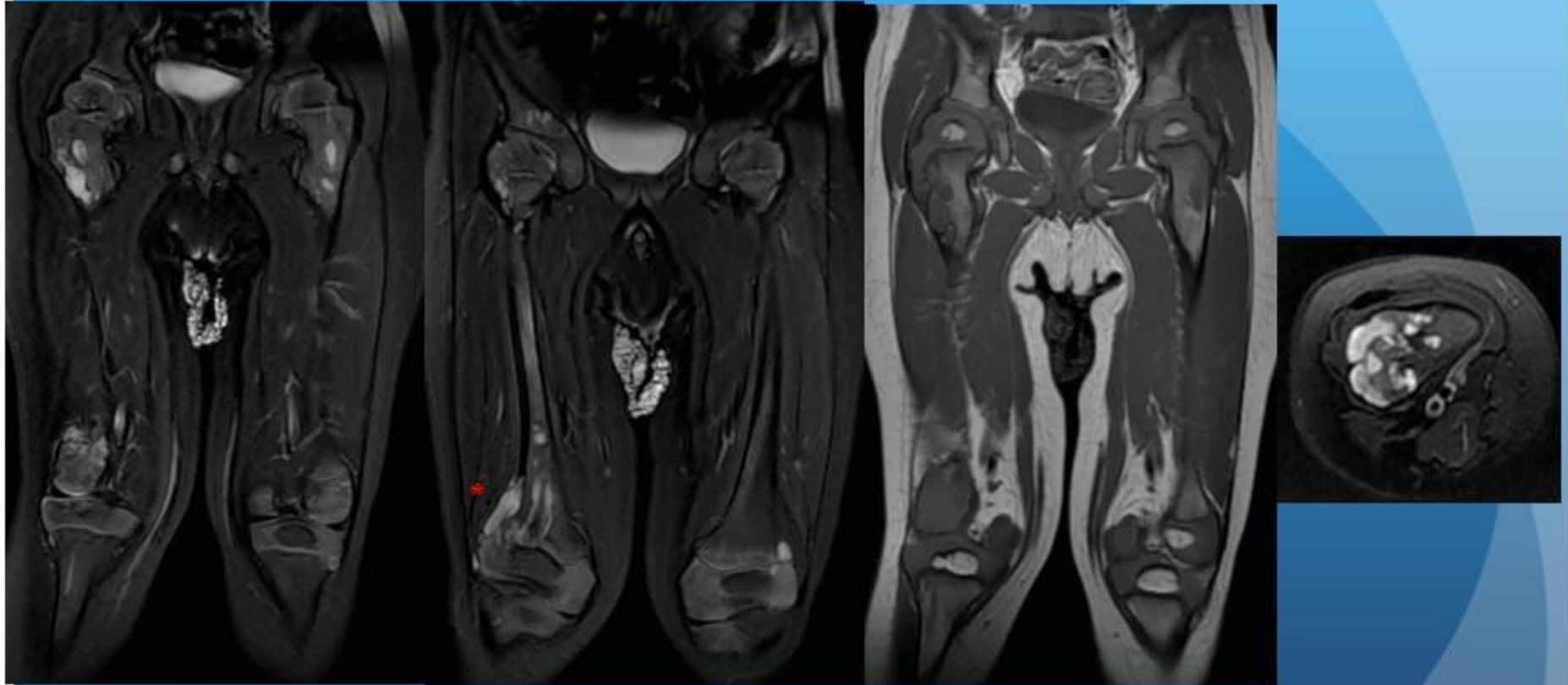
- Chondrome périosté = ecchondrome = chondrome juxta cortical
 - Prolifération de cartilage hyalin entre le périoste et la corticale
 - Développé à proximité des insertions tendineuses et ligamentaires
 - 15 % des chondromes
 - Découvert avant 20 ans, prédominance masculine
 - Clinique :
 - Tuméfaction des parties molles
 - Radiographies - TDM :
 - Destruction du versant sous périosté de la corticale
 - Se présente comme une masse des parties molles attenante à la corticale qu'il érode
 - Limite interne : fine bande d'ostéosclérose (le délimite de la cavité médullaire; « signe de la cloison »)
 - Calcifications possibles mais moins fréquentes que dans la forme endomédullaire
 - TDM - IRM :
 - Permet d'analyser l'extension dans les parties molles
 - Aspect similaire à l'enchondrome

Maladie d'Ollier



Raccourcissement du fémur droit, avec traînée radiotransparente métaphyso diaphysaire, dans l'axe de l'os, sans calcifications. Persistances de travées osseuses. Pseudo rupture corticale métaphysaire inférieure droite en rapport avec un chondrome périosté (cf IRM)

Maladie d'Ollier



Coronal T2 FS

Coronal T1

Axial T1 FS Gado

*Atteinte des 2 fémurs chez un enfant de 15 mois, à prédominance droite
Présence d'enchondromes et d'un ecchondrome (*)*

Maladie d'Ollier

- Evolutivité :
 - Fracture pathologique
 - Déformations osseuses
 - Retard de croissance
 - Pronostic dépend de l'âge des 1ères déformations
 - Risque de dégénérescence en chondrosarcomes (5-50 %)
 - Risque supérieur dans le syndrome de Maffucci
 - L'apparition d'une douleur n'est pas un bon signe distinctif de malignité
 - A suspecter si
 - Fracture pathologique
 - Topographie proche des ceintures
 - Atteinte rachidienne, épiphysaire
 - Taille > 5 cm
 - Encoche endostée profonde (> 2/3 épaisseur) ou étendue (> 2/3 de la hauteur lésionnelle (NON valable pour les extrémités))
 - Disparition de calcifications connues
 - Extension tumorale dans les parties molles
 - Irrégularité lésionnelle, contours mal définis
 - Peu de calcifications (sauf aux extrémités)
 - Hypersignal STIR périlésionnel
 - Réhaussement en plage intra lésionnel
 - Réhaussement précoce et exponentiel de la lésion
 - Hyperfixation en scintigraphie, supérieur à la fixation des crêtes iliaques
- Risque de tumeur cérébrale primitive supérieur

Maladie d'Ollier

Table 2. Clinical and radiographic (risk) factors of secondary chondrosarcoma in enchondroma(tosis)

Clinical [14, 15, 18, 20-24, 27, 28, 43, 48]	<ul style="list-style-type: none"> - Pain - Increasing tumor size - Palpable mass - Localisation: femur, proximal humerus, scapula, (tibia) - Localisation: pelvis (primary chondrosarcoma?) - Age in the mid 30s
Radiographic [29, 42-47, 49-59]	<ul style="list-style-type: none"> - Cortical destruction - Moth-eaten or permeative osteolysis - Spontaneous pathologic fracture - Periosteal reaction - Oedema surrounding the tumor - predominantly intermediate signal on T1-weighted images (in discussion) - multilocular appearance on contrast-enhanced T1-weighted images (in discussion) - Soft tissue mass - Endosteal scalloping > 2/3 of the cortex (with limitation in the metaphyseal region where the cortex is thin, especially in the proximal fibula) - Extent of endosteal scalloping superior to two-thirds of the lesion length - Cortical thickening and enlargement of the medullary cavity - Increased uptake in scintigraphy (more than that of the anterior iliac crest) - Lesion size > 5-6 cm (risk factor)
Pre-existing Lesion - Risk of malignant transformation [10, 15, 24]	<ul style="list-style-type: none"> - Enchondroma: risk of malignant transformation up to 4%, on average about 2% - Enchondromatosis / Ollier disease: risk of malignant transformation up to 46% - Maffucci syndrome: risk of malignant transformation up to 55%
Genetics [8, 15, 34-37, 40, 41]	<ul style="list-style-type: none"> - Mutation in parathyroid hormone receptor 1 (PTH1R)? - Rearrangements of chromosome 6 and chromosome 12 - PTPN11 mutations - Alterations at some level in the pRb pathway - Other highly variable genetic alterations

Herget GW, et al., Insights into Enchondroma, Enchondromatosis and the risk of secondary Chondrosarcoma. Review of the literature with an emphasis on the clinical behaviour, radiology, malignant transformation and the follow up. Neoplasma. 2014;61(4):365-78.

Maladie d'Ollier

- Diagnostic différentiel :
 - Maladie des exostoses multiples
 - Autosomique dominant
 - Ostéochondromes (=exostoses):
 - Tumeurs osseuses avec coiffe cartilagineuse au niveau métaphysaire
 - Localisés à la surface des os (enchondromes au centre des os)
 - Infarctus osseux
 - Contours géographiques
 - Calcifications périphériques
 - Kyste osseux anévrysmal
 - Plus expansif
 - Non calcifié
 - Fibrome chondromyxoïde
 - Plus expansif
 - Travée osseuses intralésionelles épaisses
 - Tumeur à cellule géante :
 - Plus agressive

Conclusion

- Devant des lésions lytiques multiples chez un enfant de moins de 10 ans : 5 principaux diagnostics à évoquer :
 - Lymphangiomatose kystique intra-osseuse:
 - Pas de rupture corticale
 - Pas de réhaussement en IRM, discret hypersignal T1 (chyle)
 - Histiocytose langerhansienne
 - Rupture corticale, séquestre osseux
 - Lésion très inflammatoire en IRM (hypersignal T2 hétérogène, réhaussement important)
 - Dysplasie fibreuse polyostotique
 - Verre dépoli, liseré d'ostéosclérose, distribution monomélrique
 - Liseré hypoT1, hypoT2 en IRM
 - Angiomasose diffuse
 - Contingent graisseux caractéristique en TDM, aspect en nid d'abeille au bassin, contingent vasculaire réhaussé
 - Maladie d'Ollier:
 - Raccourcissement et déformation des os (fémur et doigts ++)
 - Atteinte métaphysaire ++

QCM 1

- En radiographie standard :
 - A. Un os long raccourci et déformé lié à une lésion lytique métaphysaire doit faire évoquer une enchondromatose.
 - A. Un aspect soufflant est possible dans l'angiomatose kystique diffuse, la dysplasie fibreuse polyostotique, et la maladie d'Ollier
 - A. Une atteinte monomélique est caractéristique de l'angiomatose kystique diffuse
 - A. Un épaissement des parties molles est souvent retrouvé dans le granulome à éosinophile
 - A. Des trabécules osseux centrolésionnels sont fréquents dans la lymphangiomatose kystique

QCM 1

- En radiographie standard :

A. Un os long raccourci et déformé lié à une lésion lytique métaphysaire doit faire évoquer une enchondromatose.

A. Un aspect soufflant est possible dans l'angiomatose kystique diffuse, la dysplasie fibreuse polyostotique, et la maladie d'Ollier

A. Une atteinte monomélique est caractéristique de l'angiomatose kystique diffuse

A. Un épaissement des parties molles est souvent retrouvé dans le granulome à éosinophile

A. Des trabécules osseux centrolésionnels sont fréquents dans la lymphangiomatose kystique

QCM 2

- La lymphangiomatose kystique intra osseuse :
 - A. Peut atteindre tous les os
 - A. Est souvent associée à une rupture corticale avec envahissement des parties molles
 - A. Peut présenter en IRM un hypersignal T1 discret, témoignant de la présence de chyle
 - A. Présente un risque de dégénérescence maligne
 - A. Il existe un fort réhaussement en IRM après injection

QCM 2

- La lymphangiomatose kystique intra osseuse :

A. Peut atteindre tous les os

A. Est souvent associée à une rupture corticale avec envahissement des parties molles

A. Peut présenter en IRM un hypersignal T1 discret, témoignant de la présence de chyle

A. Présente un risque de dégénérescence maligne

A. Il existe un fort réhaussement en IRM après injection

QCM 3

- En IRM
 - A. Un réhaussement important des parties molles se rencontre dans la dysplasie osseuse polyostotique
 - A. Il existe un hypersignal T2 homogène dans l'histiocytose langerhansienne
 - A. La destruction corticale avec atteinte des parties molles est fréquente dans l'angiomatose kystique diffuse
 - A. La séquence STIR corps entier permet d'établir un bilan lésionnel dans la lymphangiomatose kystique intra osseuse
 - A. Un liseré en hyposignal T1 et hyposignal T2 est évocateur d'une lésion de dysplasie fibreuse

QCM 3

- En IRM
 - A. Un réhaussement important des parties molles se rencontre dans la dysplasie osseuse polyostotique
 - A. Il existe un hypersignal T2 homogène dans l'histiocytose langerhansienne
 - A. La destruction corticale avec atteinte des parties molles est fréquente dans l'angiomatose kystique diffuse
 - A. La séquence STIR corps entier permet d'établir un bilan lésionnel dans la lymphangiomatose kystique intra osseuse
 - A. Un liseré en hyposignal T1 et hyposignal T2 est évocateur d'une lésion de dysplasie fibreuse

Bibliographie

- Warin M, Bonnaire B, Deramond H. [Generalized cystic lymphangiomas of bone with splenic involvement: minor variant of a systemic disease]. *J Radiol* 2010;91:907-10.
- Yang DH, Goo HW. Generalized Lymphangiomas: Radiologic Findings in Three Pediatric Patients. *Korean J Radiol* 2006;7:287-91.
- Khung S, Budzik J-F, Amzallag-Bellenger E, Lambilliotte A, Soto Ares G, Cotten A, et al. Skeletal involvement in Langerhans cell histiocytosis. *Insights Imaging* 2013;4:569-79.
- Bousson V, Rey-Jouvin C, Laredo J-D, Le Merrer M, Martin-Duverneuil N, Feydy A, et al. Fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome: Imaging for positive and differential diagnoses, prognosis, and follow-up guidelines. *Eur J Radiol* 2014.
- Larbi A, Viala P, Omoumi P, Lecouvet F, Malghem J, Cyteval C, et al. Tumeurs cartilagineuses et lésions calcifiées de la main : revue iconographique. *J Radiol Diagn Interv* 2013;94:408-23.

Bibliographie

- Khayat R., Feydy A., R. Campagna, H. Guerini, E. Pluot, J. Rousseau, D. Richarme, F. Larousserie, A. Chevrot, J-L Drape. Hémangiomes et angiomatoses diffuses. EMC Radiologie et Imagerie médicale 2010;31-489-A-10.
- Brouchet A, Amoretti N, Penel N, Héritier S, Thariat J. Tumeurs vasculaires primitives osseuses. EMC - Appar Locomoteur 2012;7:1-12.
- Silve C, Jüppner H. Ollier disease. Orphanet J Rare Dis 2006;1:37.
- Herget GW, Strohm P, Rottenburger C, Kontny U, Krauß T, Böhm J, et al. Insights into Enchondroma, Enchondromatosis and the risk of secondary Chondrosarcoma. Review of the literature with an emphasis on the clinical behaviour, radiology, malignant transformation and the follow up. Neoplasma 2014;61:365-78.
- Vanhoenacker FM, Schepper AM, Raeve H, Berneman Z. Cystic angiomatosis with splenic involvement: unusual MRI findings. Eur Radiol 2003;13 Suppl 6:L35-39.