

Cas de la semaine #264

2022 Médecine nucléaire #34



Anne Couture R4 Université de Montréal

Dre Sophie Turpin MD CHU Sainte-Justine

Dr Martin Lord MD Hôpital Charles-LeMoyne

Dr Daniel McNamara MD Hôpital Charles-LeMoyne

Département de radiologie, radio-
oncologie et médecine nucléaire

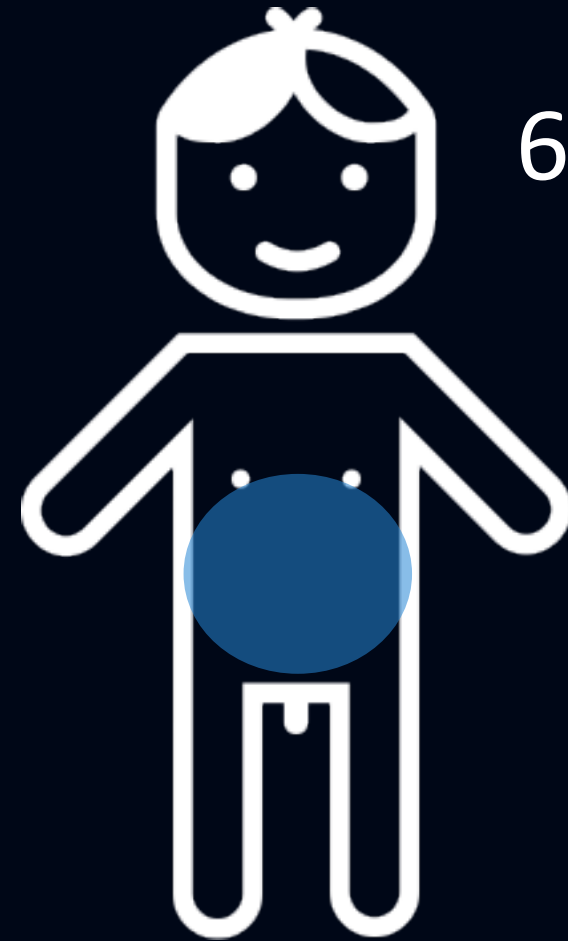


Université 
de Montréal

Faculté de médecine

Histoire Clinique

- Garçon de 6 ans
- Pas d'antécédents pertinents, en bonne santé
- 24 janvier 2022
 - Visite à l'urgence de l'hôpital Ste-Justine (HSJ)
 - Douleurs abdominales x 3 jours
 - Position antalgique du patient, courbé sur lui-même
 - Échographie abdominale effectuée pour R/O appendicite



6 ans

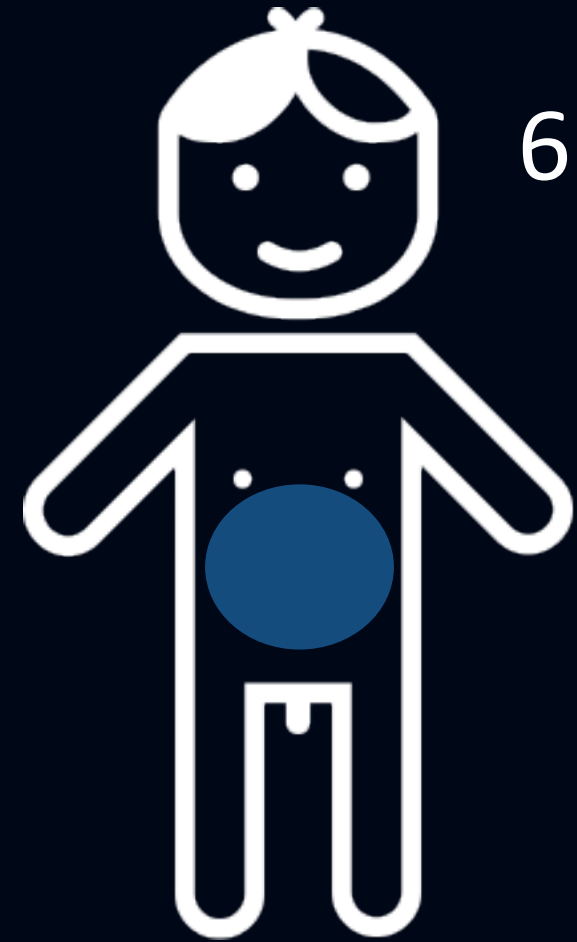
Écho abdominale HSJ

- *«Examen sans particularité. Par contre, l'appendice n'a pas pu être visualisé. Il n'y a pas de signe inflammatoire indirect à la fosse iliaque droite»*
- Vitesse de sédimentation normale
- La douleur s'améliore. Le patient a congé.

Histoire Clinique

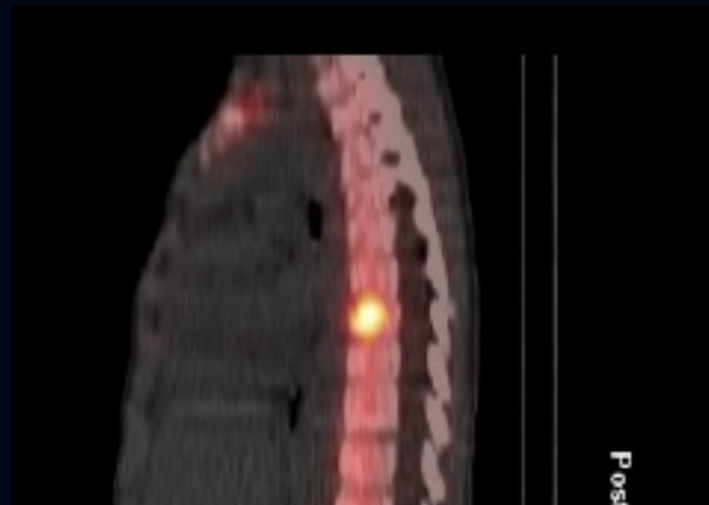
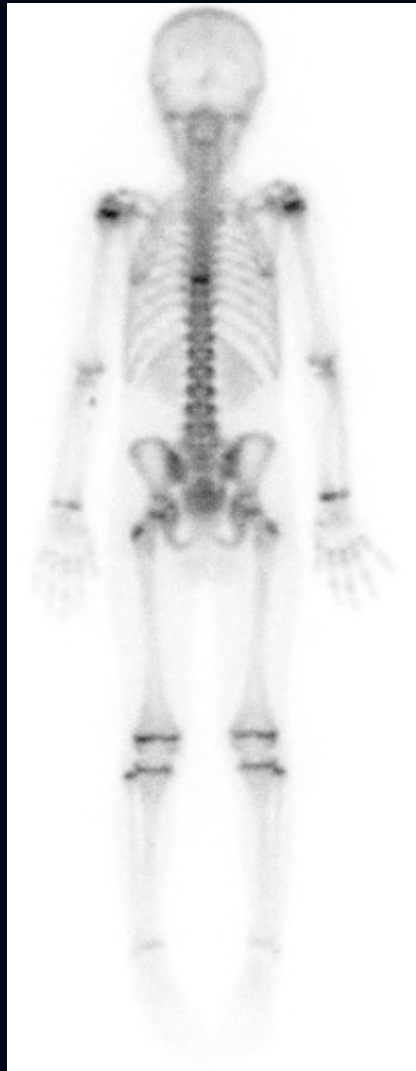
5 jours plus tard, du 29 au 31 janvier

- Augmentation des douleurs abdominales + nouvelle douleur thoracique
- Patient hospitalisé en pédiatrie à l'hôpital Charles-LeMoyne et reprise des investigations
- Radiographie hémithorax droit effectuée = normale
- Migration de la douleur, qui est maintenant dorsale
- Pas de fièvre, pas de leucocytose
- Scintigraphie osseuse triple phase et au gallium effectuées

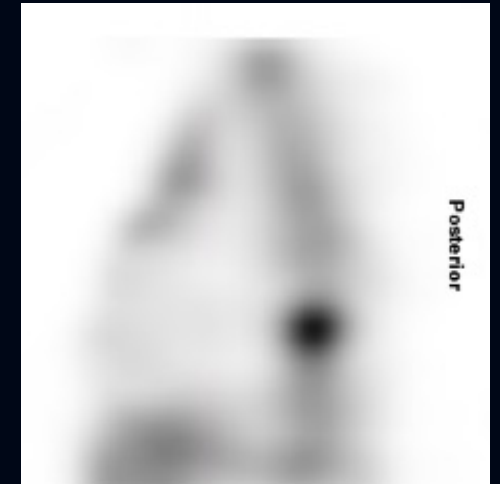


6 ans

Scintigraphie osseuse triple phase ^{99m}Tc MDP



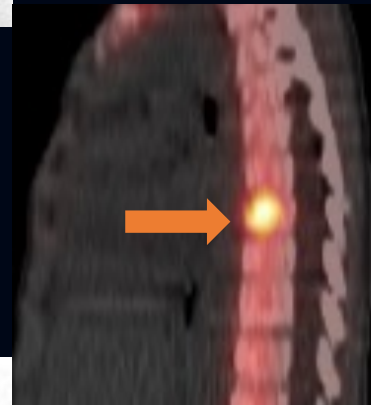
Scintigraphie au gallium



Anomalies aux examens de Scintigraphie osseuse et au gallium

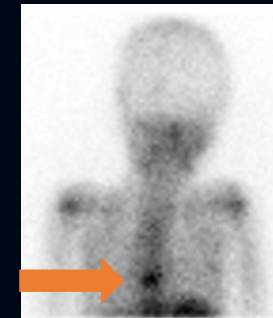
Scintigraphie osseuse

- Flot et phase immédiate = Discret rehaussement focal du compartiment vasculaire en projection du rachis dorsal moyen.
- À l'étude tardive = Captation au corps vertébral de D8.
- Sur la TDM faible dose, on note un affaissement de la région antéro-supérieure du corps vertébral de D8.



Scintigraphie au gallium

- Captation d'intensité supérieure à celle de la scintigraphie osseuse triple phase et légèrement plus étendue dans la région antéro-supérieure du corps vertébral de D8.



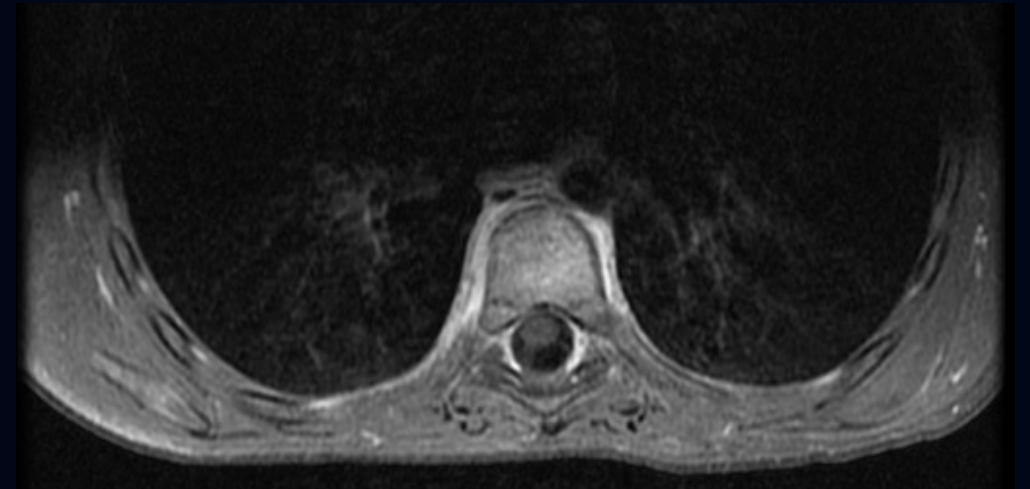
Transfert du patient à l'hôpital Ste-Justine et hospitalisation du 31 janvier au 11 février 2022, avec poursuite des investigations

IRM de la colonne (1^{er} février 2022)

T1 FLAIR



T1 FATSAT C+

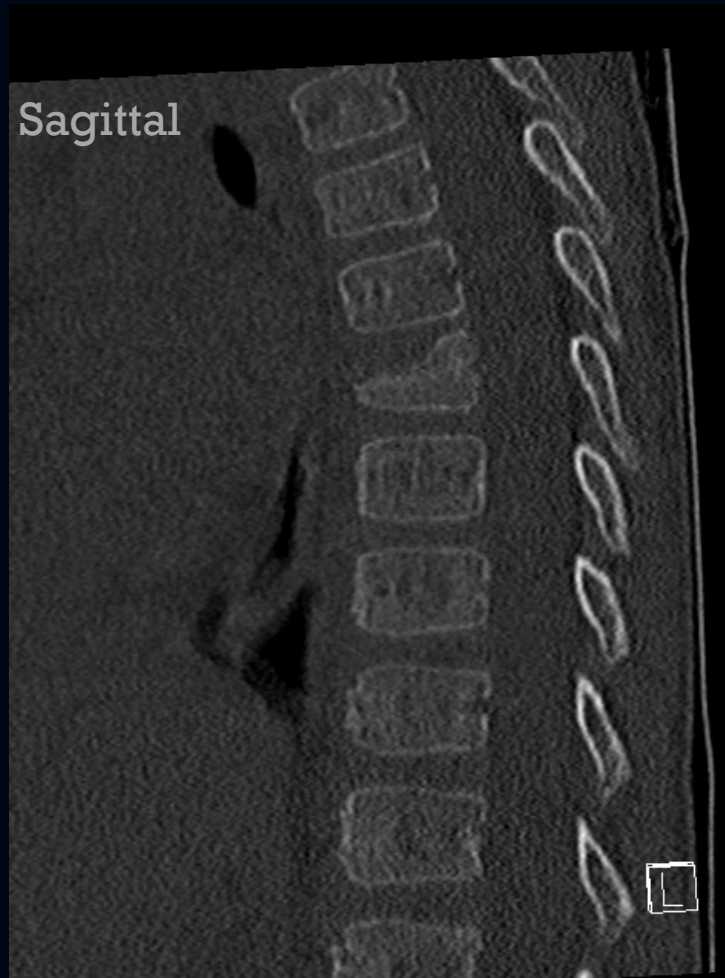


TDM de la colonne (7 février 2022)

Coronal



Sagittal



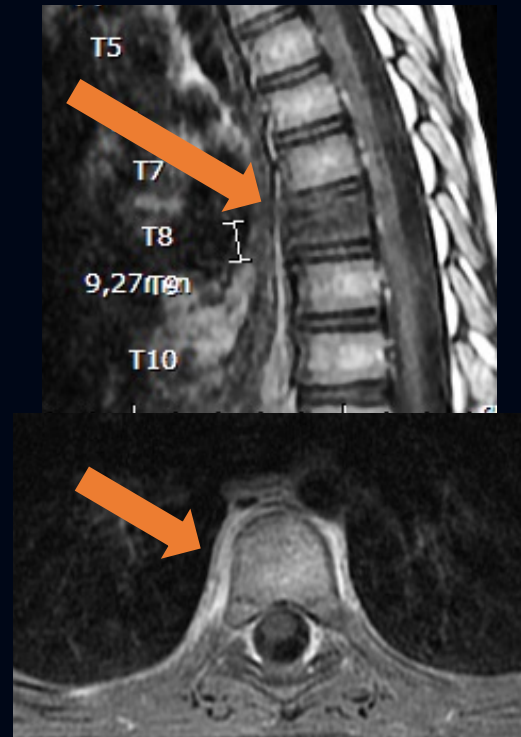
Axial



Description

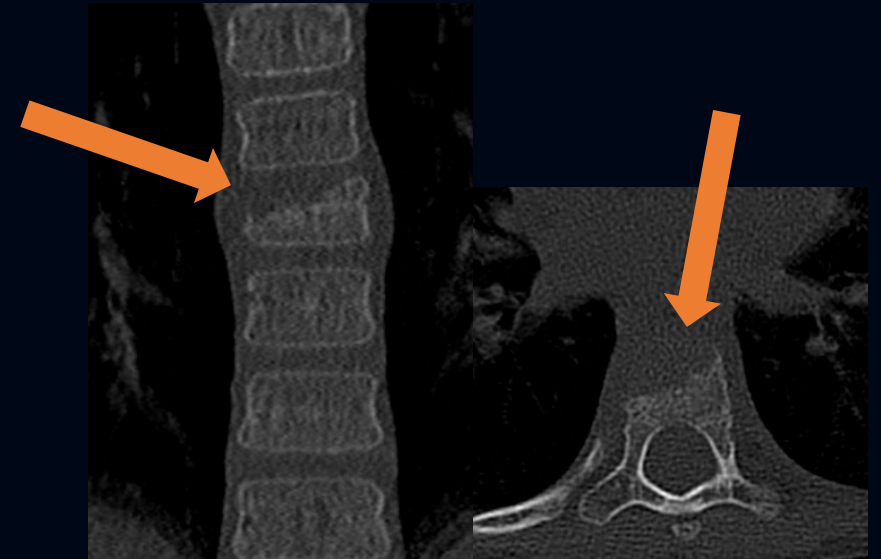
IRM de la colonne

- Hyposignal T1 du corps vertébral de T8, avec perte de hauteur d'environ 30%
- Rehaussement après injection de contraste
- Réaction inflammatoire dans les tissus mous environnant
- Pas d'extension dans l'espace épidural, pas d'abcès ni d'implication des disques intersomatiques adjacents



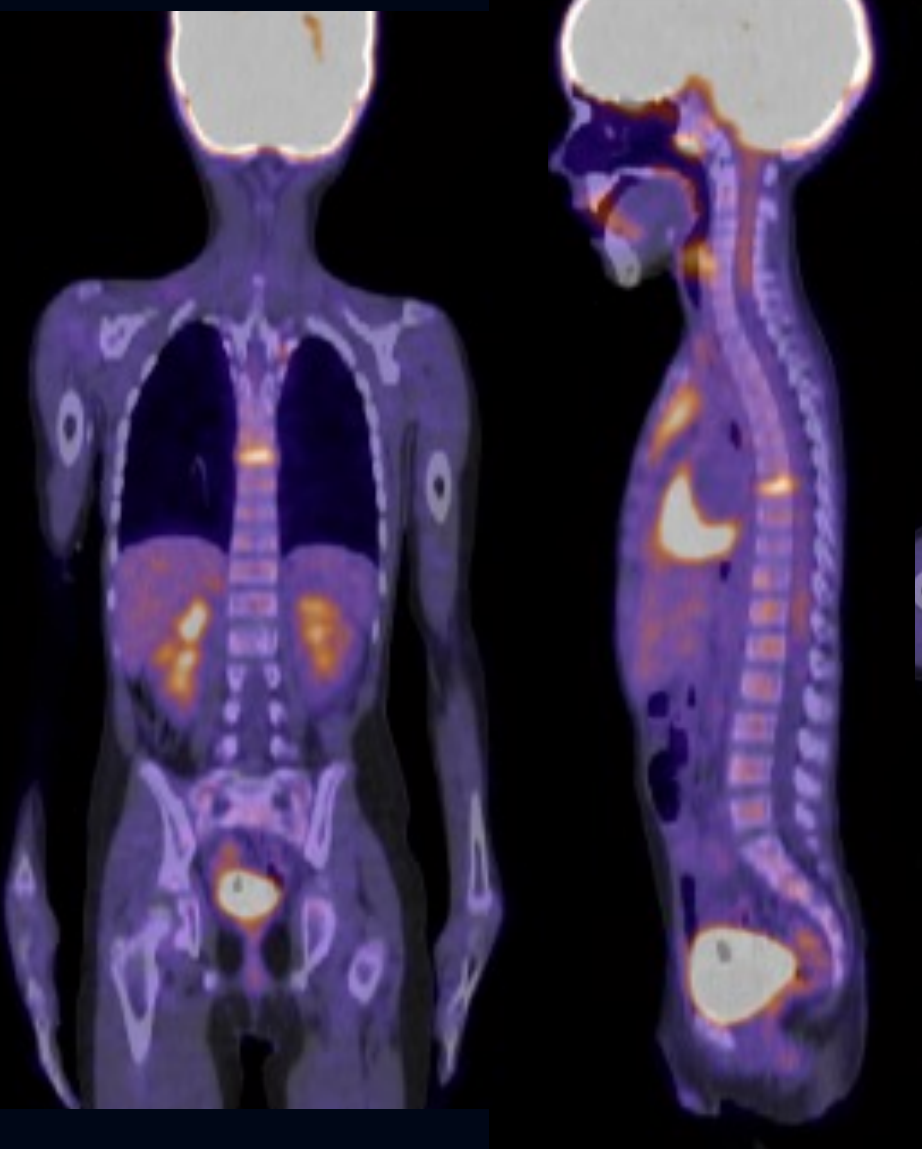
CT dorsal

- Perte de substance osseuse au plateau vertébral supérieur de T8, avec aspect irrégulier
- Pas de masse des tissus mous au pourtour

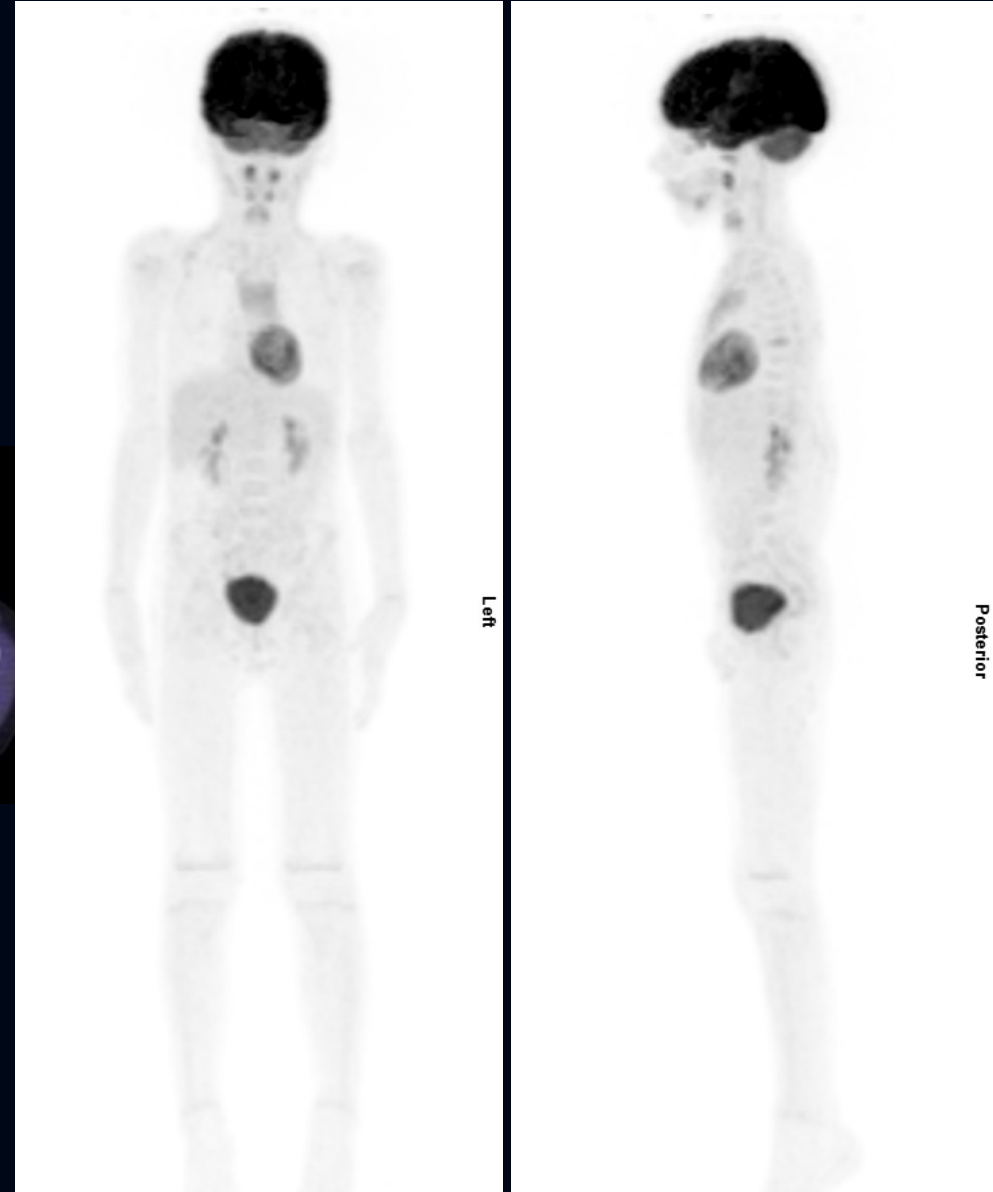
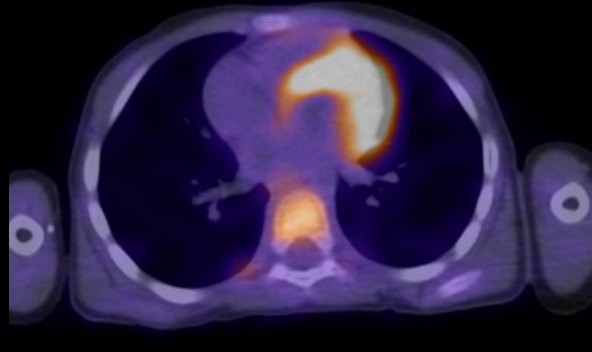


L'investigation se poursuit en TEP

TEP 18-FDG 8 février 2022

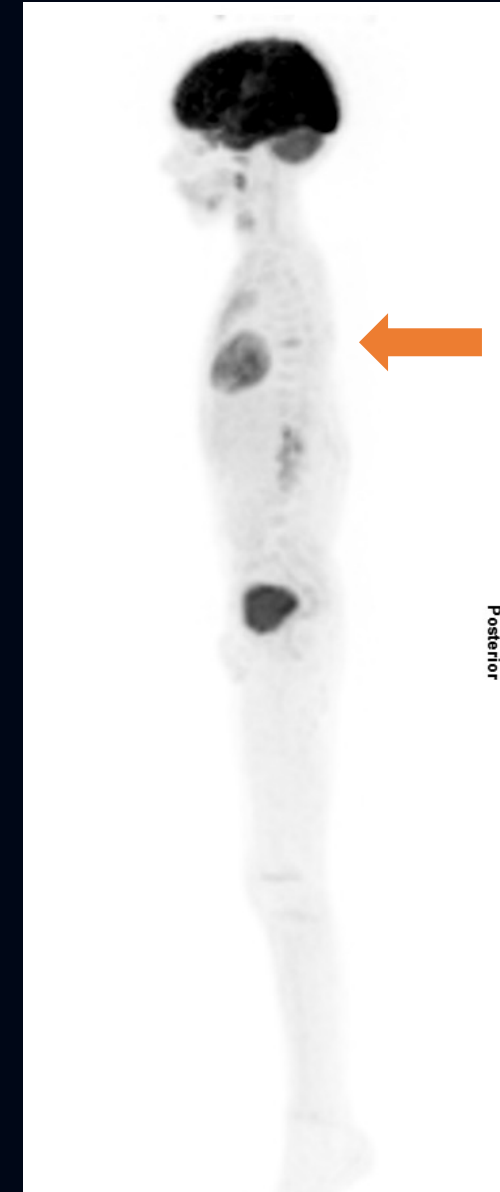
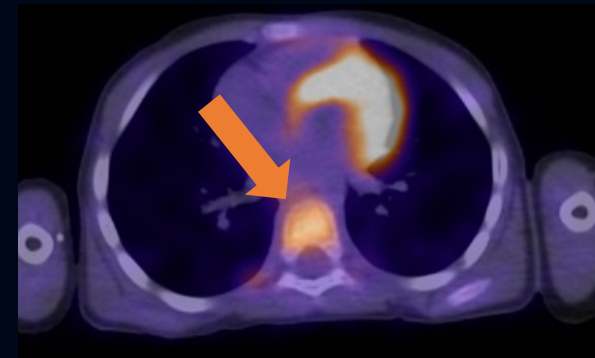


SUV_{max} = 1,95



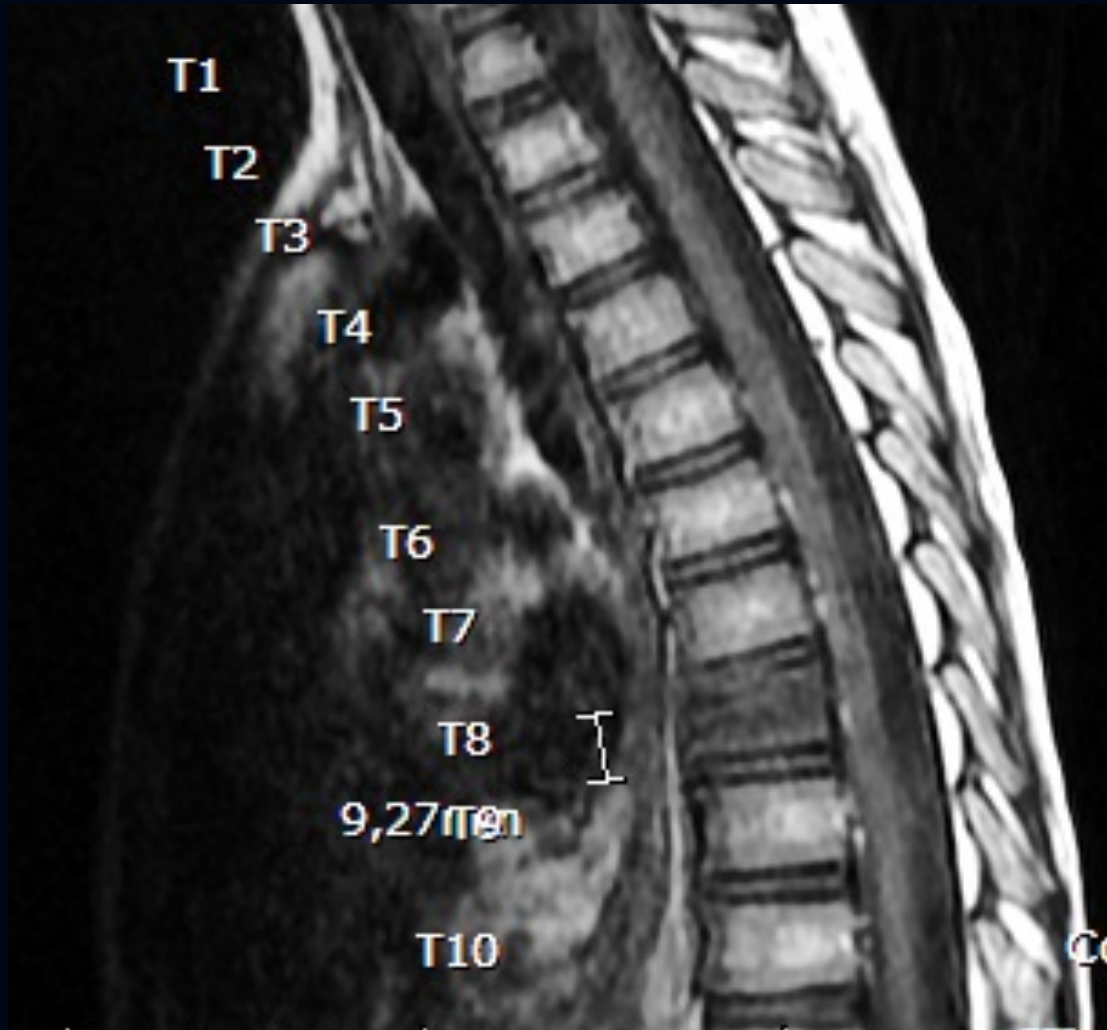
Description TEP

- Léger hypermétabolisme au corps vertébral de T8, avec un SUV à 1,95
- Absence d'hypermétabolisme en regard de la zone de perte osseuse au versant supérieur droit de la vertèbre T8
- Absence d'hypermétabolisme des vertèbres adjacentes et dans les tissus mous au pourtour
- Pas d'autre lésion hypermétabolique aux structures osseuses

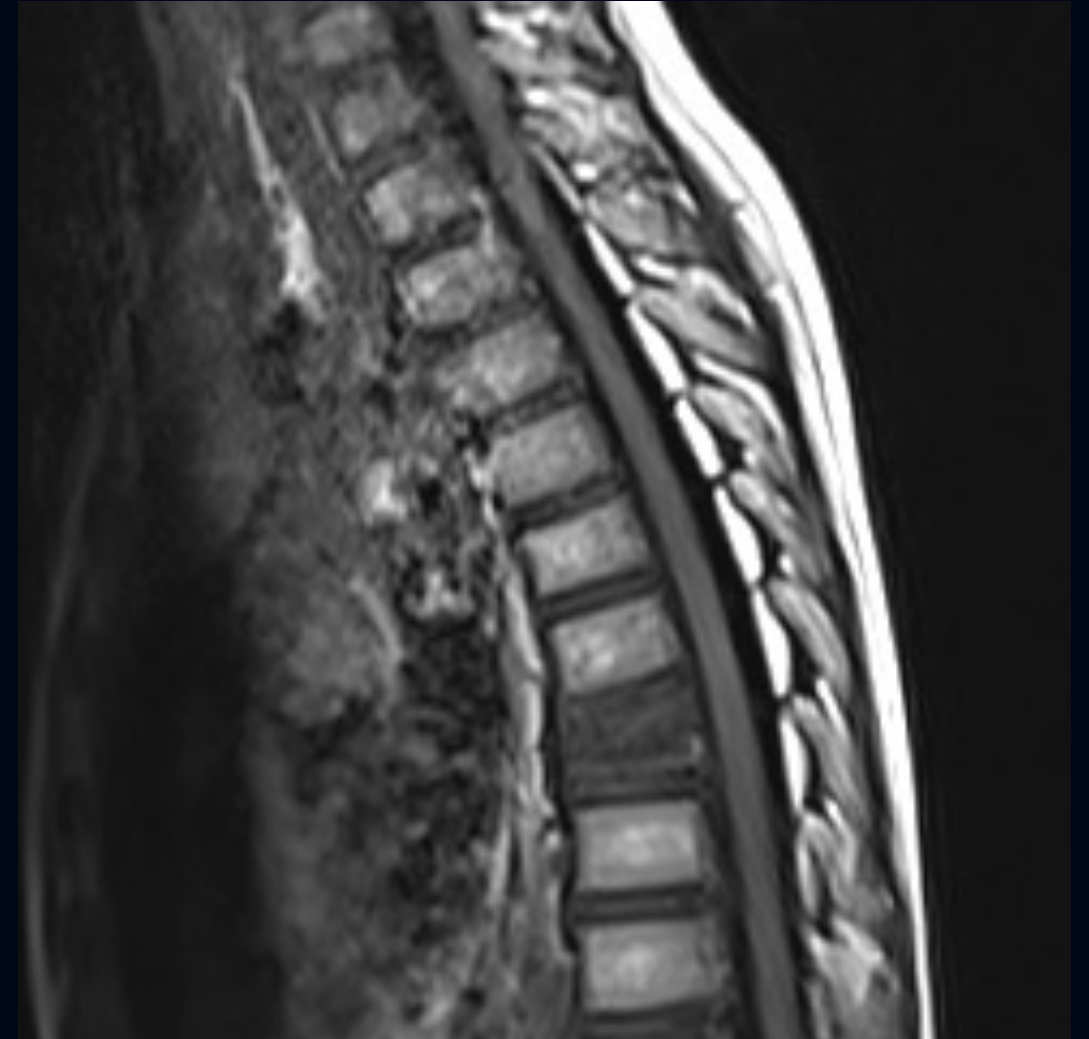


IRM de la colonne

Initial: 1^{er} février 2022



Contrôle: 11 février 2022

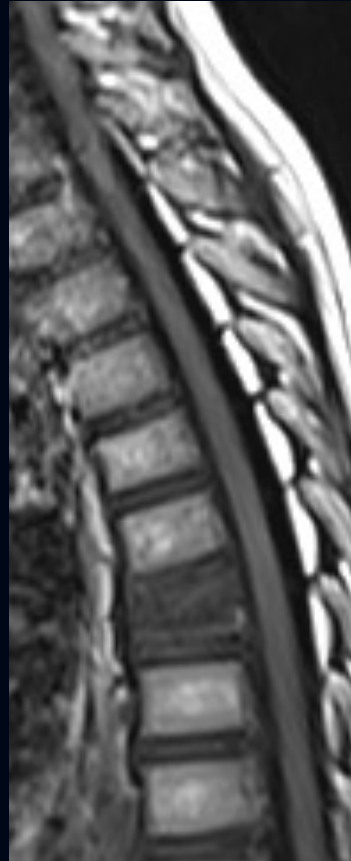


Description

Suivi IRM de la colonne dorsale



1^{er} février

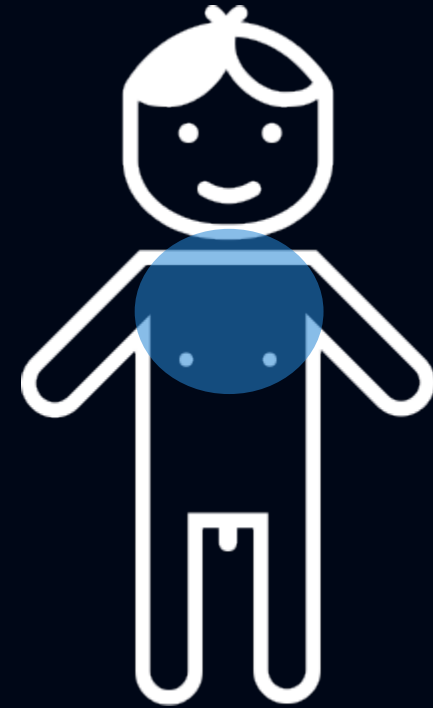


11 février

- On revoit l'hypersignal T1, avec un tassement associé
- Dans l'intervalle, le degré d'affaissement a légèrement progressé
- On revoit de légers changements inflammatoires environnants
- Pas de nouvelle lésion identifiée

Laboratoires

- Formule sanguine complète (FSC) = normale
- Hémocultures = négatives
- Vitesse de sédimentation (VS) = 24 ($N \leq 13$)
- Protéine C réactive (CRP) = 1.2 ($N \leq 1,0$)
- COVID = négatif
- PPD = négatif



6 ans

En résumé...



- Garçon de 6 ans, en bonne santé
- Douleur dorsale
- Pas de fièvre, pas de leucocytose
- CRP et VS légèrement augmentées

- ✓ Scinti osseuse MDP
- ✓ Gallium
- ✓ FDG TEP
- ✓ IRM
- ✓ CT

anormaux
niveau dorsal
T8 avec
tassement
vertébral

Diagnostic différentiel

1. Ostéomyélite
2. Fracture
3. Histiocytose à cellules de Langerhans
4. Sarcome d'Ewing
5. Métastase osseuse / lymphome primaire de l'os

Diagnostic différentiel

1. Ostéomyélite (OM) 

POUR

- Il s'agit d'un enfant (fréquence + élevée d'OM)
- MDP + Ga + FDG positifs

2. Fracture

3. Histiocytose à cellules de Langerhans


4. Sarcome d'Ewing

5. Métastase osseuse / lymphome primaire de l'os

CONTRE

- Ø de fièvre
- Ø de leucocytose
- Ø d'implication des espaces intersomatiques (IRM)

Diagnostic différentiel

1. Ostéomyélite
2. Fracture 
3. Histiocytose à cellules de Langerhans
4. Sarcome d'Ewing
5. Métastase osseuse / lymphome primaire de l'os

POUR

- MDP + Ga + FDG positifs

CONTRE

- Ø histoire de trauma
- Aspect radiologique atypique

Diagnostic différentiel

1. Ostéomyélite
2. Fracture
3. Histiocytose à cellules de Langerhans (granulome éosinophilique)
4. Sarcome d'Ewing
5. Métastase osseuse / lymphome primaire de l'os




POUR

- Cause #1 de *vertebra plana* chez les enfants
- Vitesse de sédimentation ↑

CONTRE

- Déformation asymétrique du corps vertébral = présentation atypique

Diagnostic différentiel

1. Ostéomyélite
 2. Fracture
 3. Histiocytose à cellules de Langerhans
 4. Sarcome d'Ewing
 5. Métastase osseuse / lymphome primaire de l'os
- 

POUR

- MDP + Ga + FDG

CONTRE

- Ø de masse des tissus mous
- Ø d'infiltration dans le canal spinal
- Ø d'autre lésions hypermétaboliques à la TEP

**Granulome
éosinophilique**

**(Histiocytose à
cellules de
Langerhans)**

**Diagnostic
final**

Histiocytose de Langerhans

- Considérée maintenant comme une vraie néoplasie
 - Avant considéré comme un processus réactif
- Mise en évidence de la mutation **BRAF V600E** ou **MAP2K1**
- Accumulation de cellules qui ont les caractéristiques phénotypiques des cellules de Langerhans
 - PATHO = Granules de Birbeck
- Polymorphisme très varié
 - Atteinte pulmonaire, hépatomégalie, diabète insipide, etc.



<https://www.medicaltalk.net/t/tennis-racket-appearance-birbeck-granules-electron-microscopy/46046>

Granulome éosinophilique = lésion la plus fréquente (80%)

- Cellules «osteoclast-like» → Nécrose → Lésion lytique

Granulome éosinophilique

Âge	3 à 10 ans
Fréquence	Atteinte monostotique dans 90%
Laboratoires	Vitesse de sédimentation ↑
Localisation	Crâne = site le plus fréquent Os longs



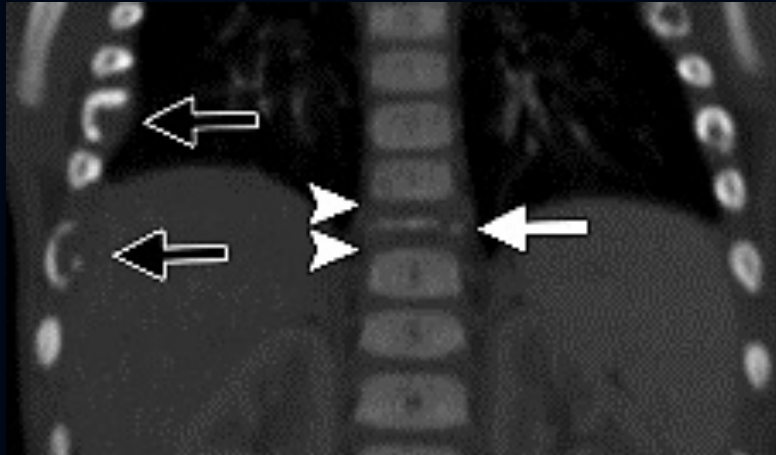
<https://radiopaedia.org/cases/eosinophilic-granuloma-skull-4>



<https://www.numedicalbook.com/articles/NMDigitalBook/Skeletal/EosinophilicGranuloma.htm>

Atteinte rachis aspect radiologique

- Aspect typique au rachis =
Vertebra plana



<https://radiopaedia.org/articles/vertebra-plana>

- Aspect atypique au rachis =
Déformation asymétrique du
corps vertébral
 - Tel que dans ce cas!



Médecine nucléaire

Scintigraphie osseuse:

- Peu sensible, faible captation «en beigne»
- 30% = aucune captation
- TDM faible dose = lésion lytique



Scintigraphie au Gallium:

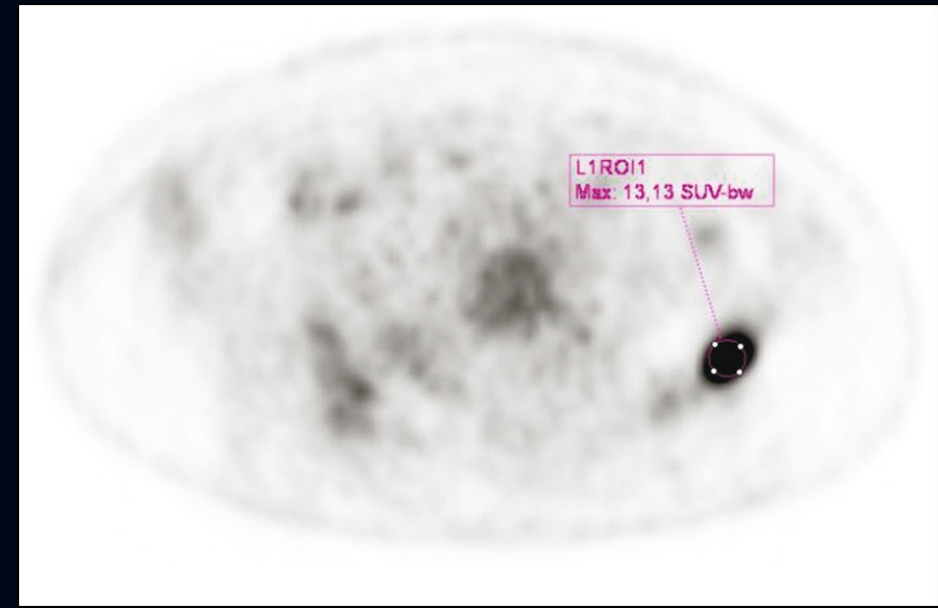
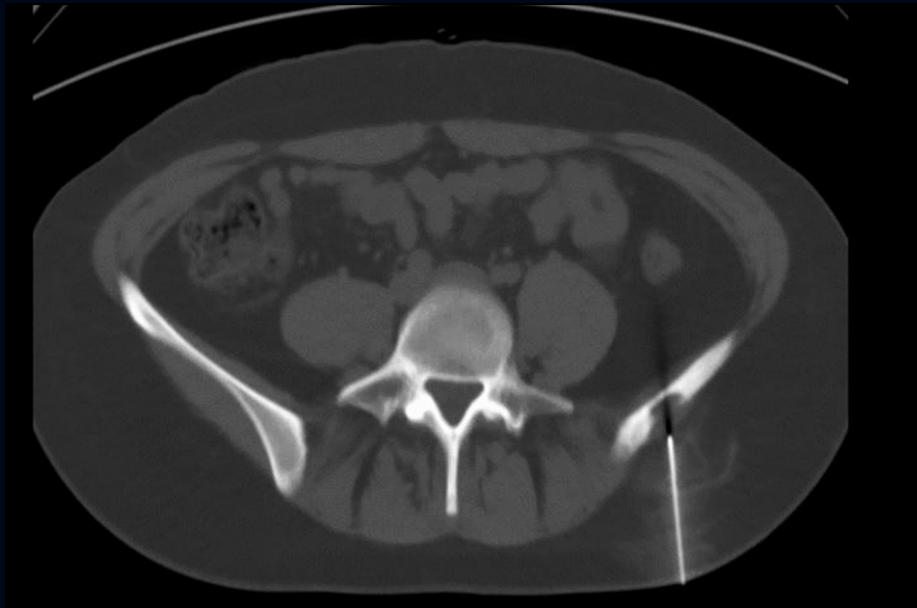
- «centre du beigne» hypercaptant



Médecine nucléaire

TEP au ^{18}F -FDG

- Hypermétabolisme des lésions actives (SUVmax $\sim 7.3 \pm 6.7$)*



Complication : Fracture pathologique

Pour le jeune patient :

- Consultation en orthopédie
- Port d'un corset pour les activités physiques
- Physiothérapie pour renforcement musculaire

Autres traitements disponibles:

- AINS
- Radiothérapie
- Curetage
- Chimiothérapie

Traitement

Évolution et Pronostic

Selon l'atteinte :

Monostotique = survie à 10 ans 100%

Polyostotique = survie à 10 ans 90-100%

Multisystème = survie à 10 ans 77%

Histoire naturelle:

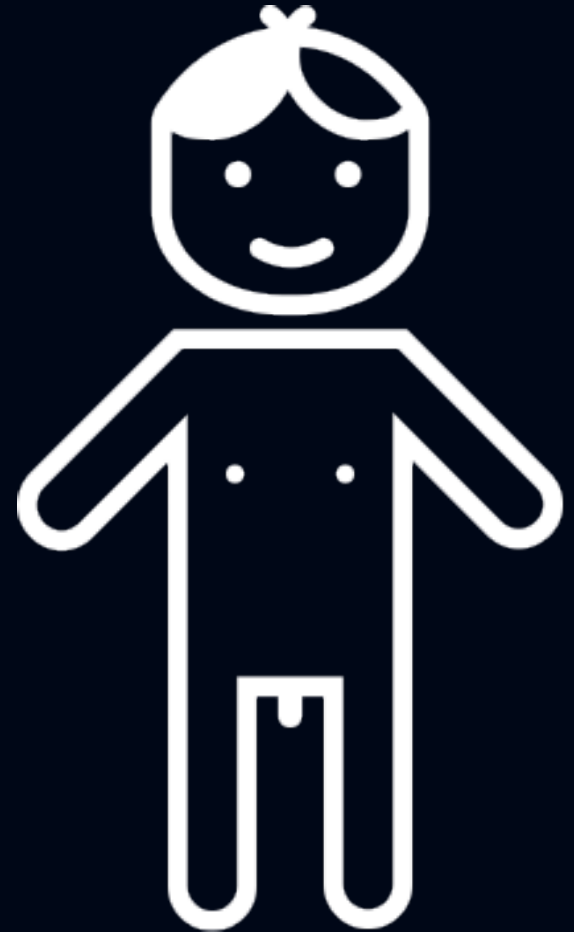
Rémission spontanée avec fibrose dans 1-2 ans

- Marges sclérotiques des lésions lytiques
- TEP au ^{18}F -FDG se négative

Points clés de ce cas:

Granulome éosinophilique:

- Enfants, principalement le crâne
- Au rachis = *vertebra plana*
- Scintigraphie osseuse peu contributive
- Hypermétabolisme au FDG
- R/O infection, néoplasie!



Références

1. Siegelman S. Taking the X out of histiocytosis X. Radiology 1997;204:322-324
2. Zinn et al. Langerhans Cell Histiocytosis: Emerging Insights and Clinical Implications. Oncology. 2016 Feb;30(2):122-32, 139
3. Treves. Pediatric Nuclear Medicine. 4th Edition.
4. Angelini et al. Current concepts for the diagnosis and management of eosinophilic granuloma of bone. J Orthop Traumatol. 2017 Jun.
5. Argawal et al. 18F-Fluorodeoxyglucose PET/CT in Langerhans cell histiocytosis: spectrum of manifestations. Jpn J Radiol. 2016.
6. Huynh. Histiocytosis and Neoplasms of Macrophage-Dendritic Cell Lineages: Multimodality Imaging with Emphasis on PET/CT. Radiographics. April 2021.
7. Park et al. Imaging of Histiocytosis in the Era of Genomic Medicine. Radiographics. Jan 2019.
8. Zaveri et al. More than Just Langerhans Cell Histiocytosis: A Radiologic Review of Histiocytic Disorders. Radiographics. Dec 2014.
9. DiCaprio, MR; Roberts, TT. Diagnosis and management of Langerhans cell histiocytosis. JAAOS 2014
10. Gelezhe, et al. Diagnosis of solitary eosinophilic granuloma by CT, MRI, and 18F-FDG PET/CT: two clinical cases. Vol 2, No 1
11. Domenico et al. Role of 18F-FDG PET/CT in patients affected by Langerhans cell histiocytosis. Japanese Journal of Radiology. July 2017
12. Alayed K, Medeiros LJ, Patel KP, Zuo Z, Li S, Verma S, Galbincea J, Cason RC, Luthra R, Yin CC. BRAF and MAP2K1 mutations in Langerhans cell histiocytosis: a study of 50 cases. Hum Pathol. 2016 Jun;52:61-7. doi: 10.1016/j.humpath.2015.12.029. Epub 2016 Feb 1. PMID: 26980021.