

Cas de la semaine #328

Date 8 juillet 2024

Médecine nucléaire #47



Préparé par Dr Yasser Foufa _{R2}

Dr Marc-André Morin _{MD FRCPC}

Centre hospitalier de l'Université de Montréal

Département de radiologie, radio-
oncologie et médecine nucléaire



Université 
de Montréal

Faculté de médecine

Histoire Clinique

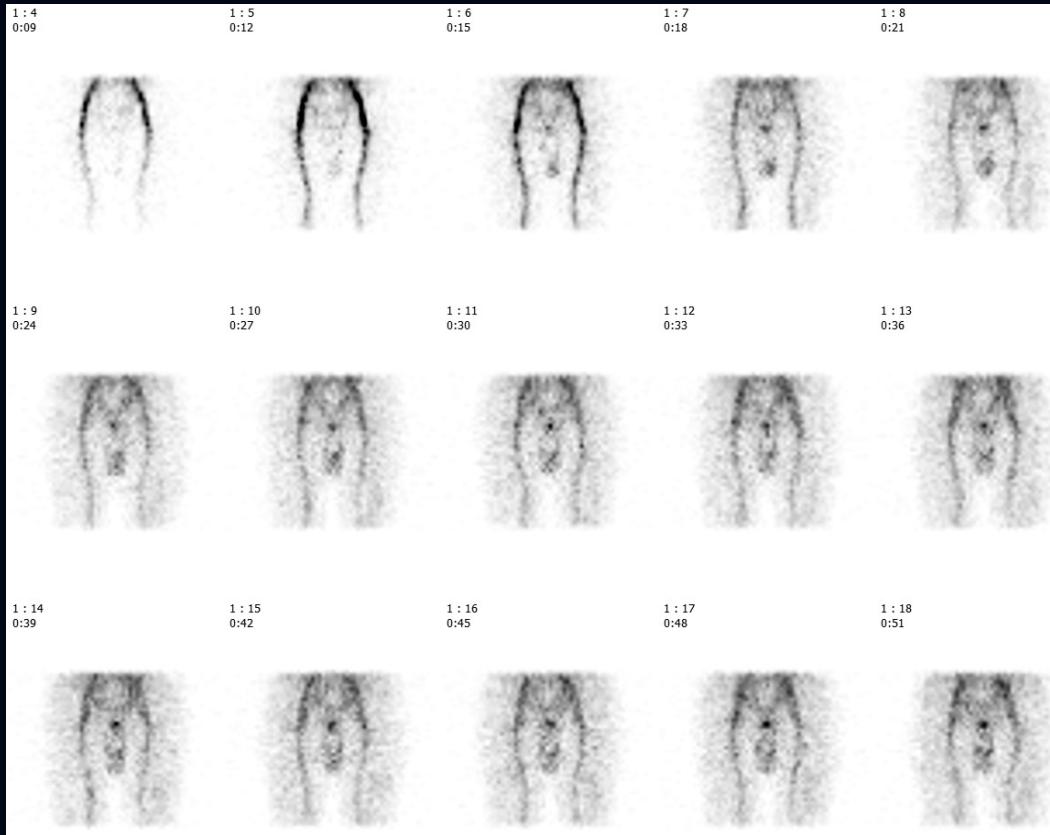
- Se présente en choc septique avec douleur aiguë au genou et à l'aîne gauche
- Antécédent de myasthénie grave sous prednisone/MMF (mycophenolate mofetil)
- Infections urinaires à répétition avec hospitalisation récente pour des abcès prostatiques et orchi-épididymite gauche
- Cultures positives pour E. Coli multirésistant au dossier
- > 8 cultures positives pour BGN (bacilles gram-négatif) per-hospit



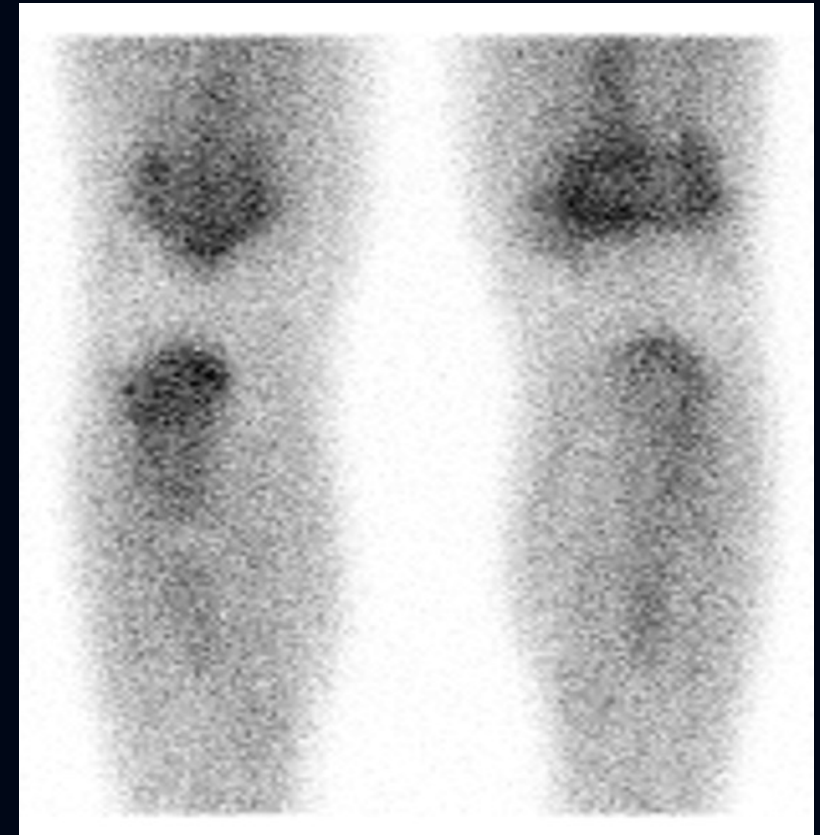
43 ans

Scintigraphie osseuse et au Gallium

Renseignement clinique : lésion ostéolytique du fémur gauche.
Bactériémie à E. Coli. Absès prostatique.



Étude de flot



Phase immédiate

Scintigraphie osseuse et au Gallium



Cliché statique en incidence antérieure
des fémurs à l'étude osseuse

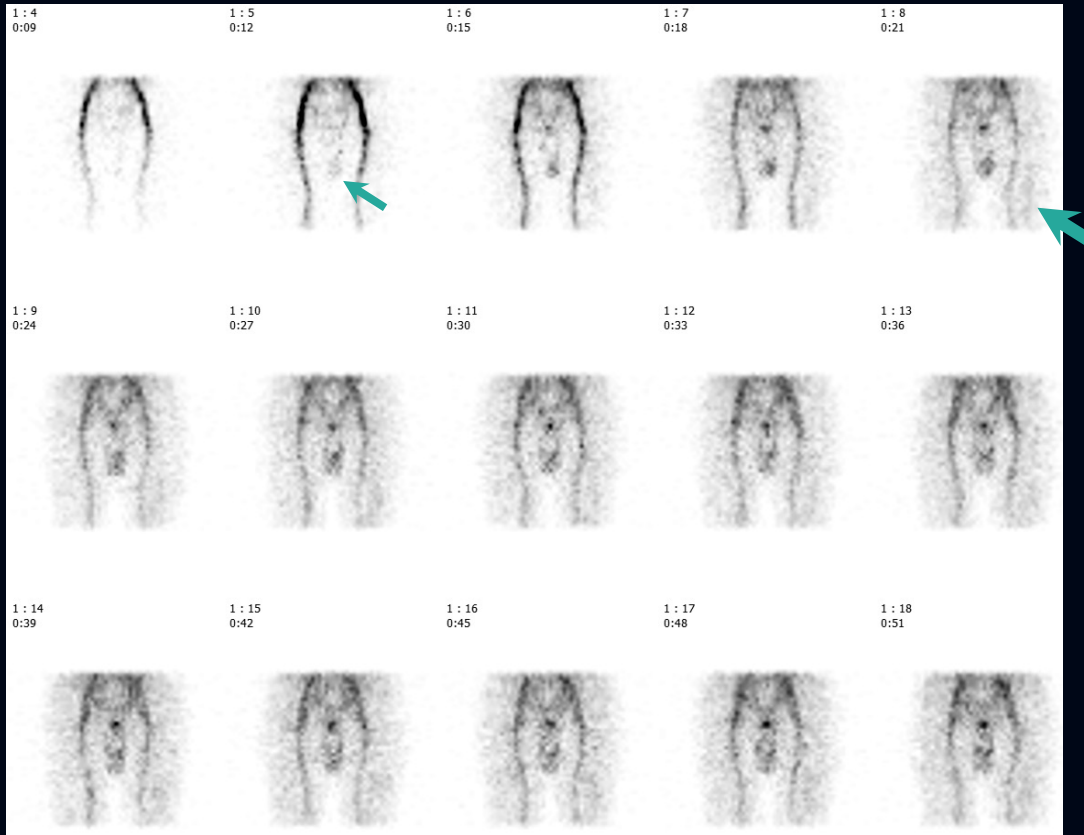


Cliché statique en incidence antérieure
des tibias à l'étude osseuse

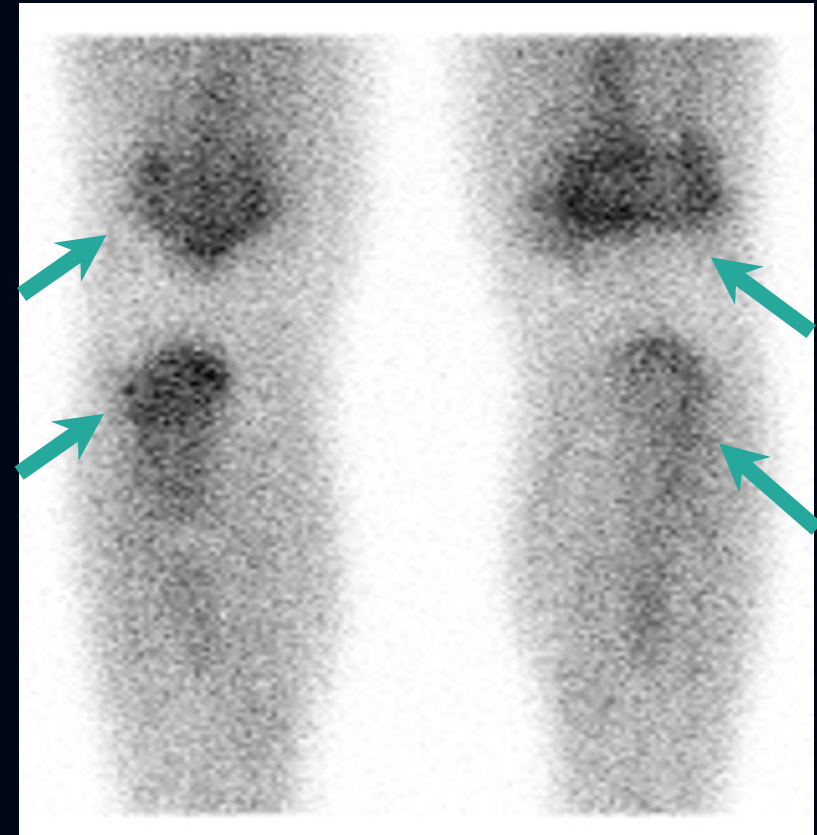


Balayage en incidence antérieure
de l'étude au gallium-67

Trouvailles radioisotopiques

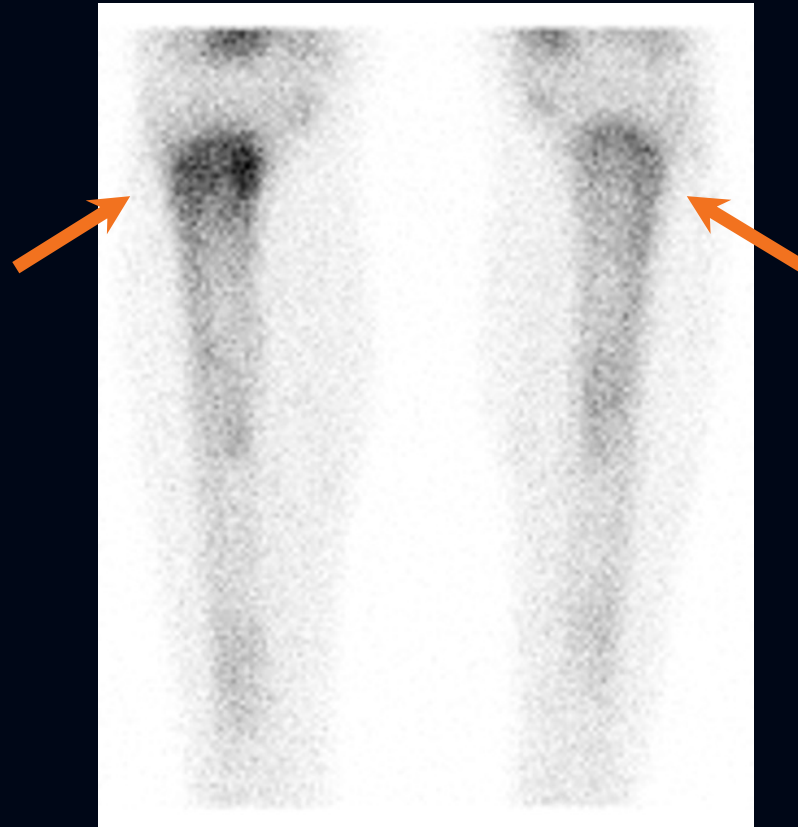
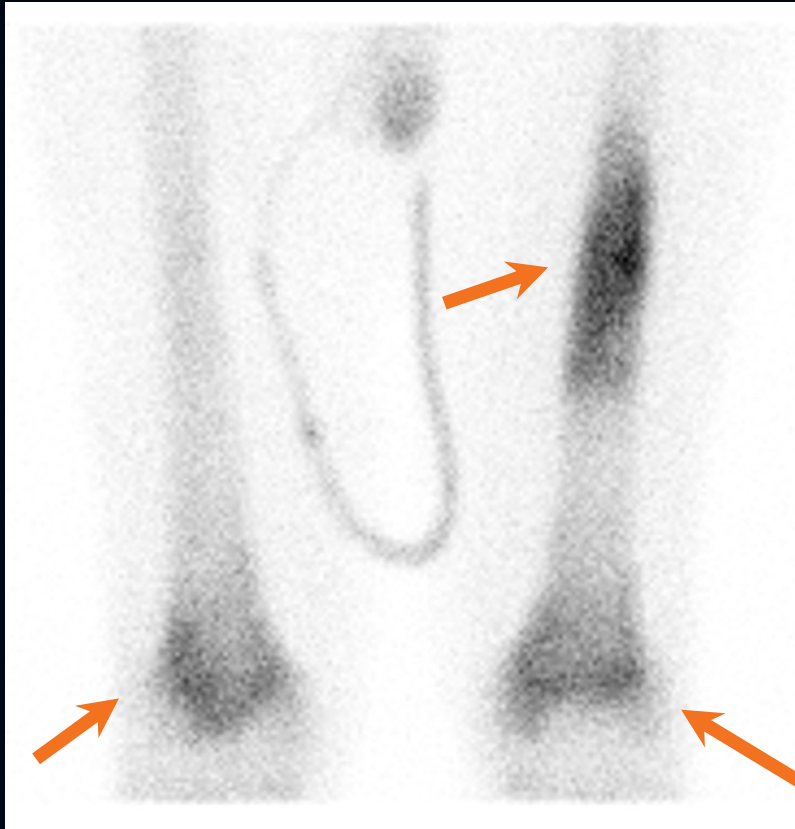


Étude de flot centrée sur les fémurs : foyers hyperhémiques en projection de la région scrotale gauche et plus discrètement de la région diaphysaire du fémur gauche



Cliché immédiat en incidence antérieure centré sur les genoux : augmentation du pool vasculaire dans les régions diaphyso-métaphysaires des fémurs distaux et tibias proximaux

Trouvailles radioisotopiques



Phase tardive: hypercaptation de gradient modéré à la diaphyse fémorale moyenne gauche, en diaphysométaphysaire aux fémurs distaux et aux tibias proximaux

Trouvailles radioisotopiques

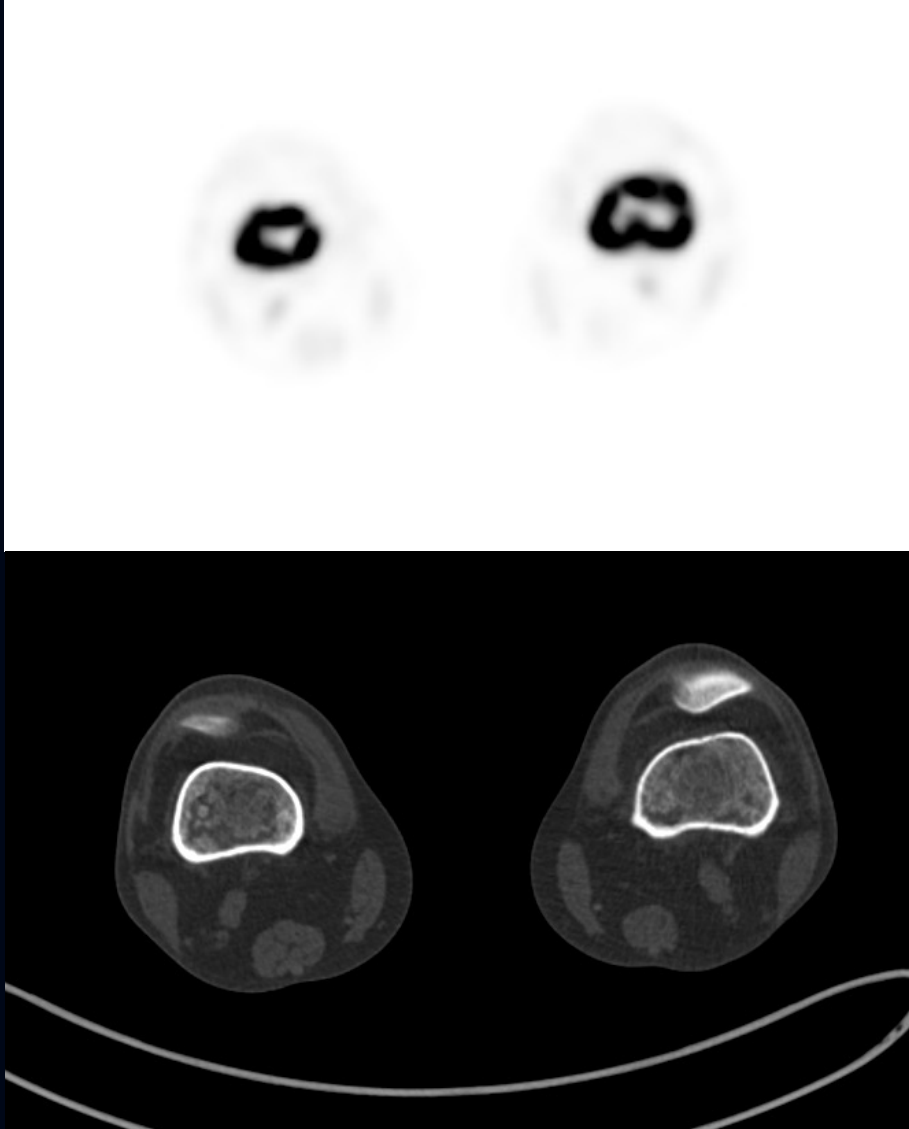
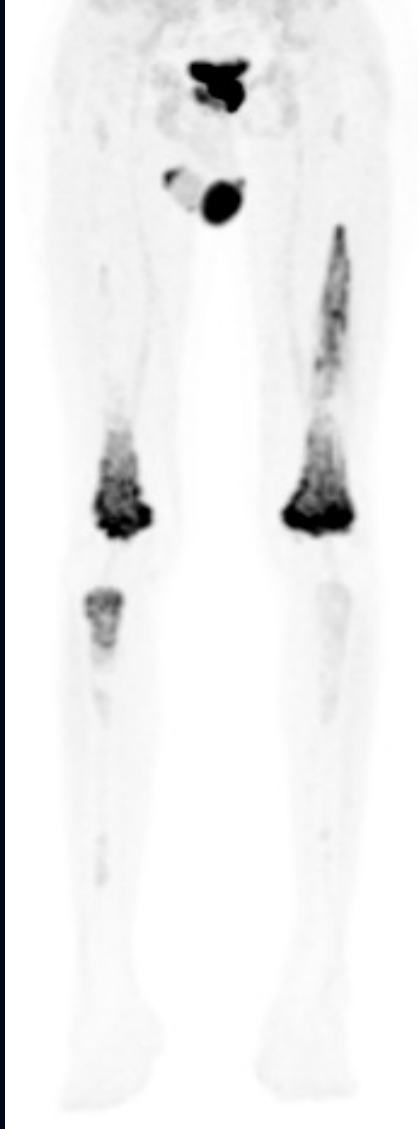
Au gallium, les trouvailles aux structures osseuses sont congruentes en gradient et en étendue par rapport à la scintigraphie osseuse.

Trouvaille fortuite : captation intense du gallium au testicule gauche, qui est incomplètement imagé à la TDM de faible dose.

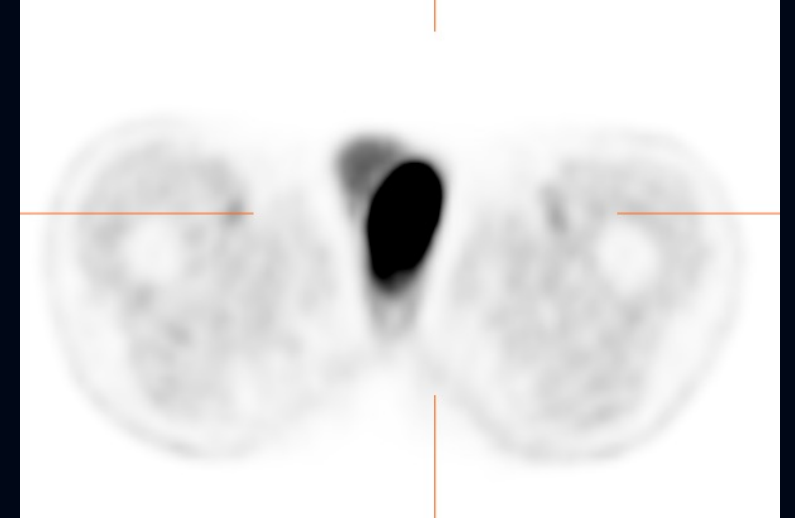
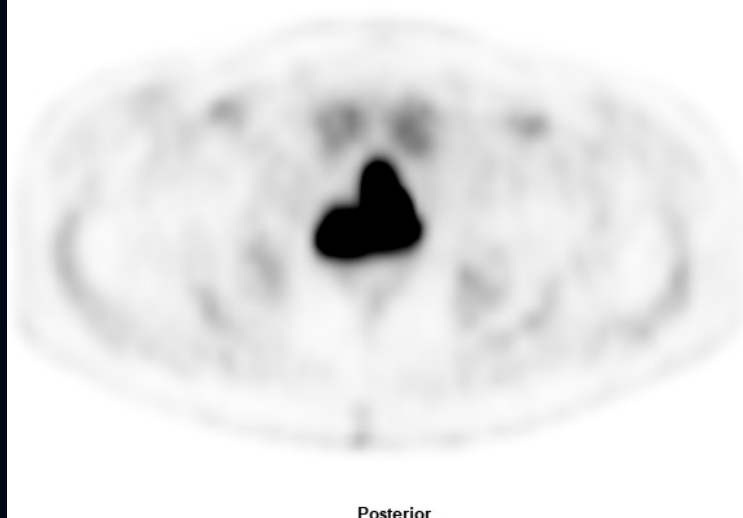
Dans le contexte, une TEP au FDG a été recommandée afin de compléter l'investigation testiculaire.

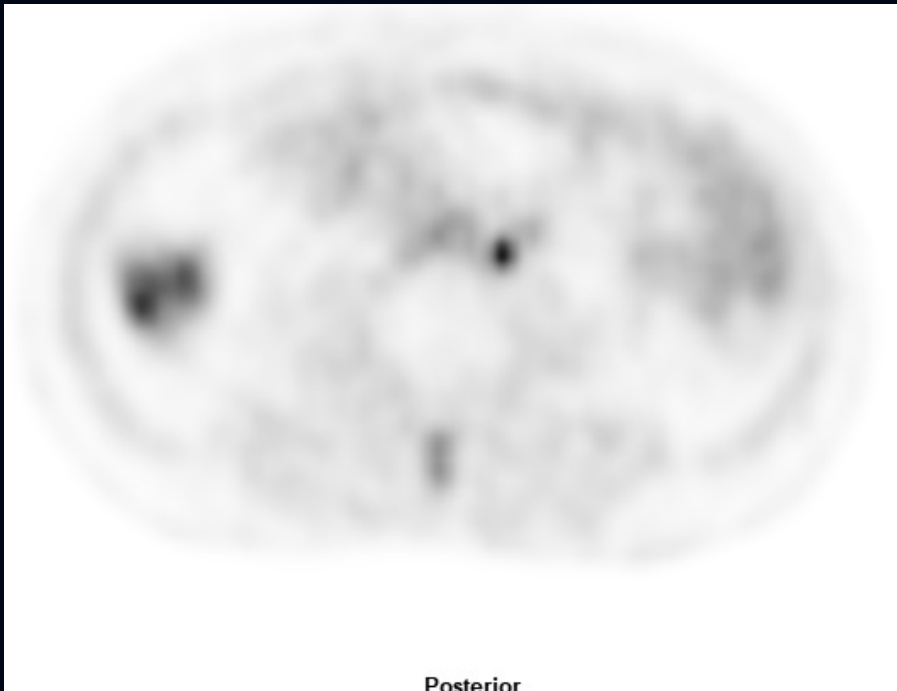


TEP/TDM au 18F-FDG

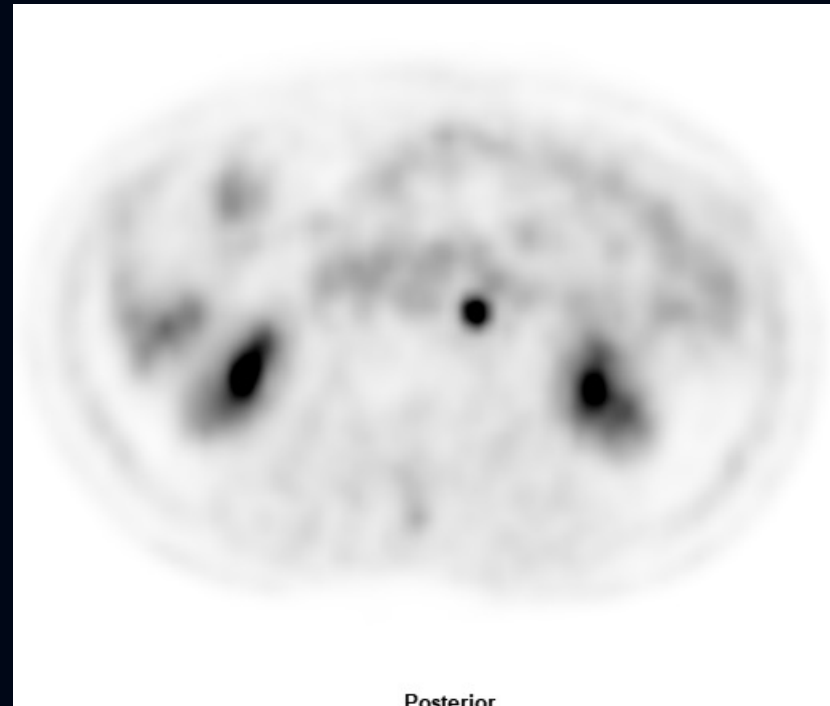


TEP/TDM au 18F-FDG

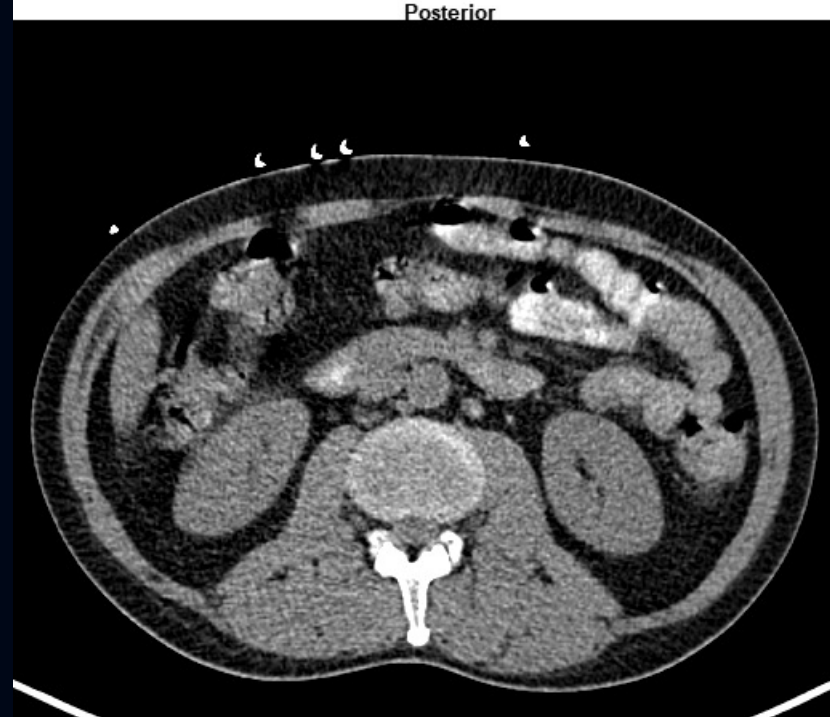
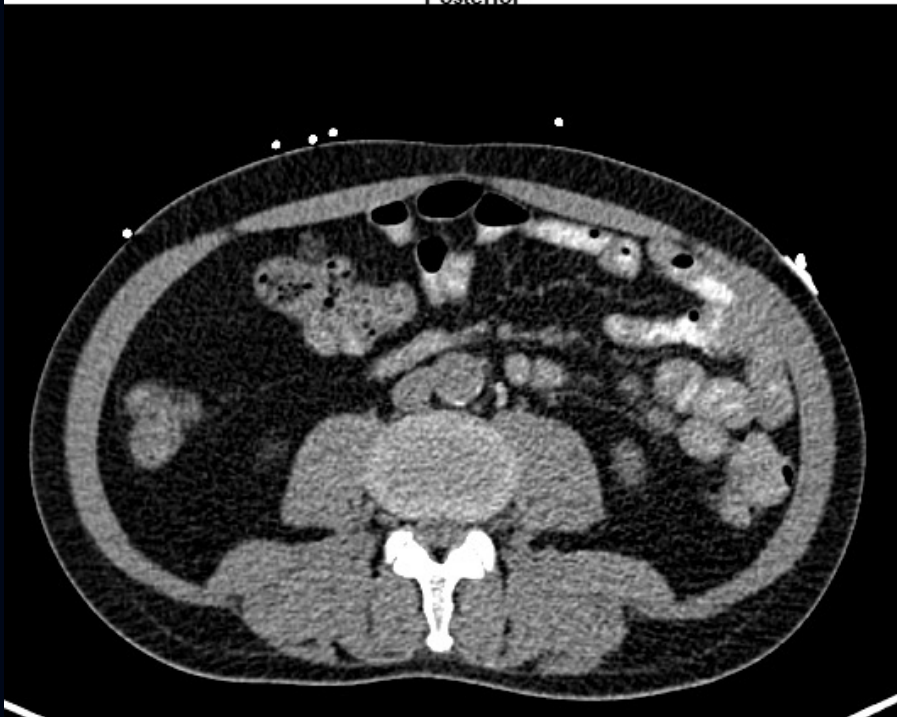




Posterior



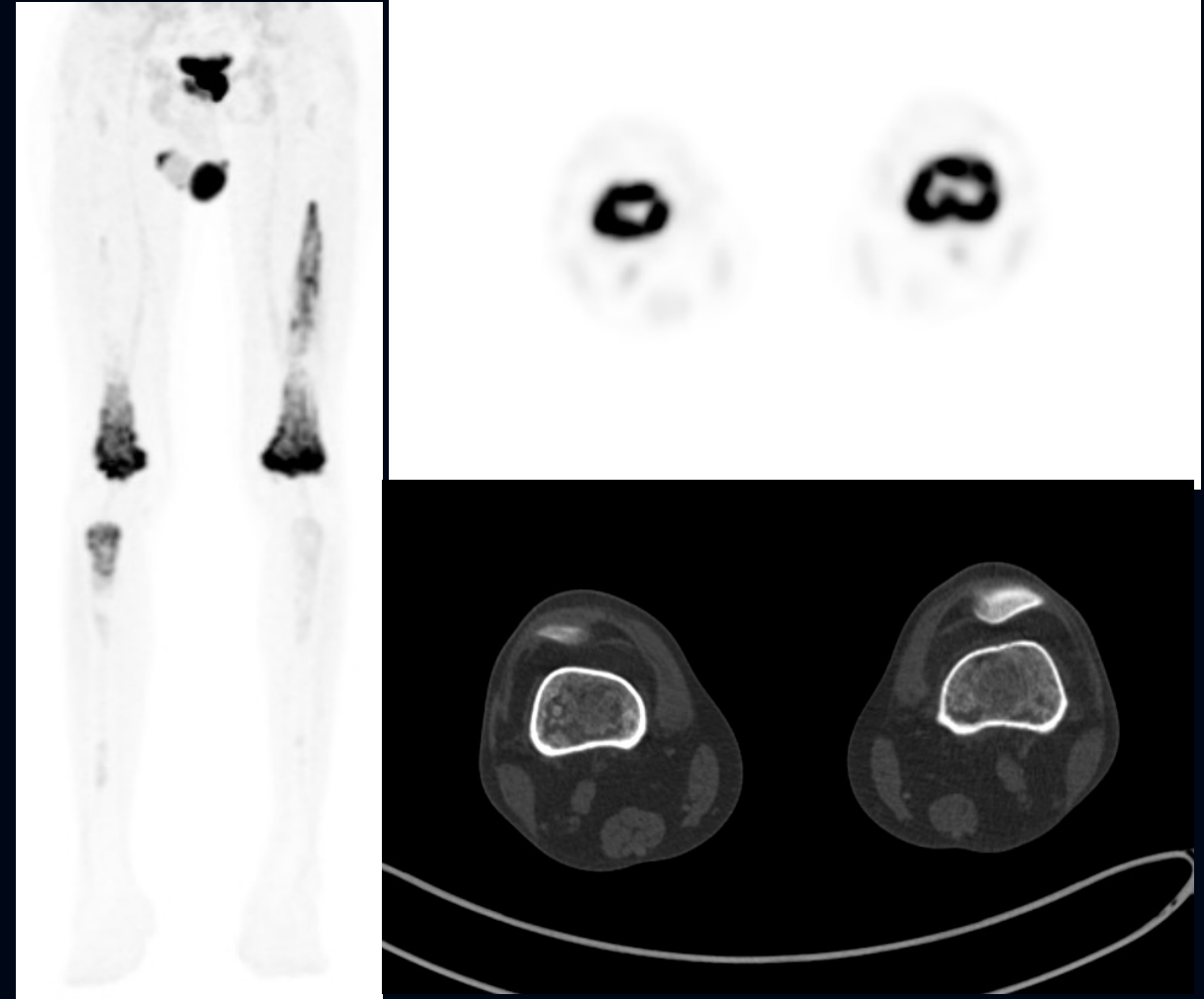
Posterior



Trouvailles radioisotopiques TEP FDC

Trouvailles osseuses :

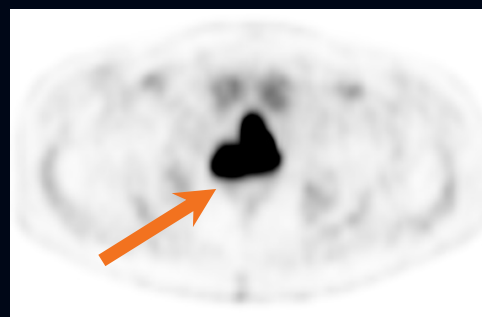
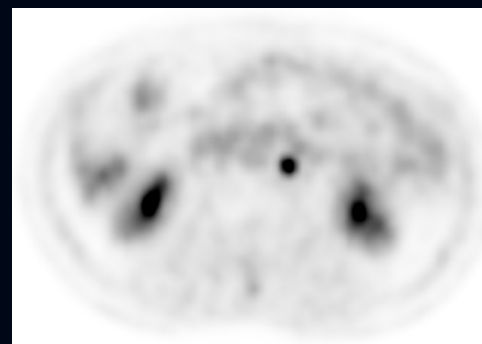
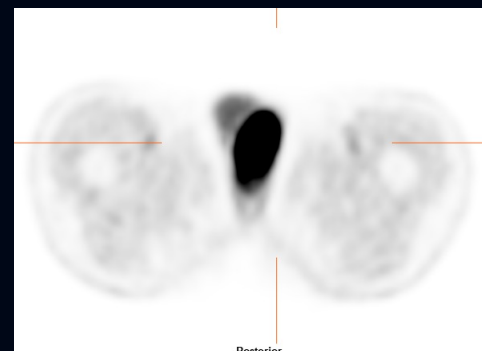
- Multiples foyers médullaires fortement hypermétaboliques à la diaphyse fémorale moyenne gauche (SUVmax 10,1), à la région métaphysaire fémorale distale et tibiale proximale bilatérale et au tiers distal des diaphyses tibiales bilatérales
- À la TDM, on retrouve un aspect hyperdense/sclérotique de la cavité médullaire sous-corticale à distribution plutôt circonférentielle



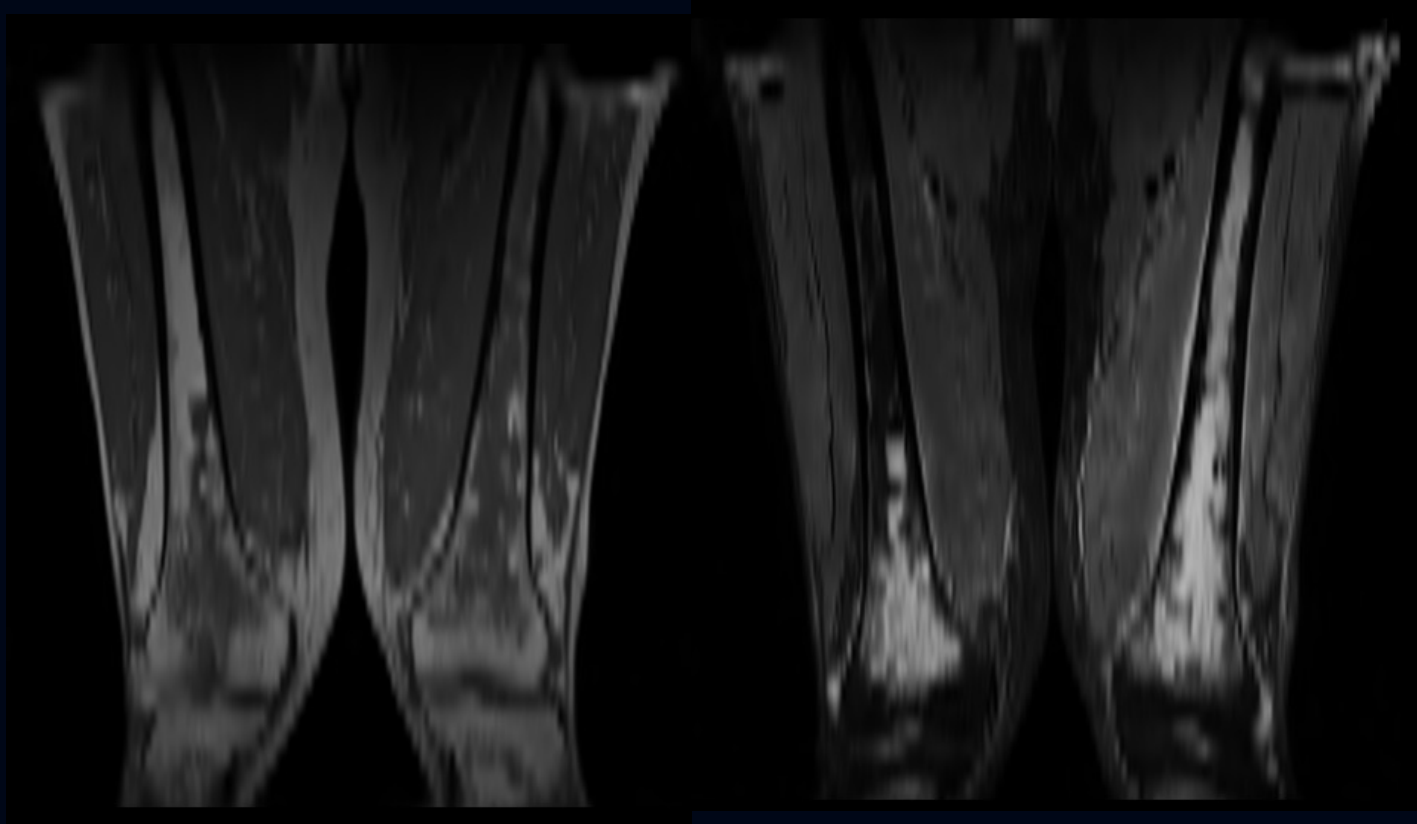
Trouvailles radioisotopiques TEP FDG

Trouvailles viscérales :

- Hypermétabolisme diffus intense (SUVmax 17,6) du **testicule gauche** avec un aspect diffusément hyperdense à la TDM (HU : 140)
- **Quelques ganglions** millimétriques modérément hypermétaboliques au **rétropéritoine**, avec un aspect également hyperdense
- Captation modérée en regard d'une structure hyperdense de 22 mm en regard du **parenchyme prostatique**

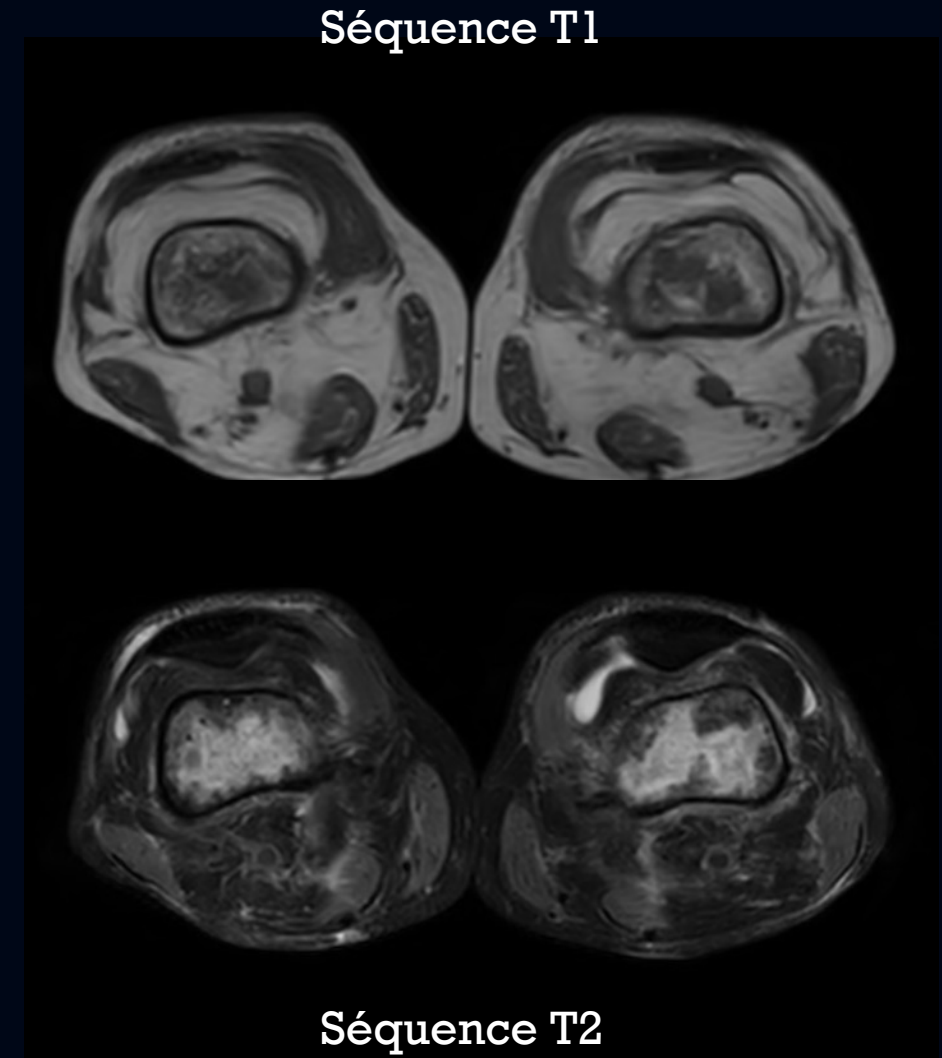


Corrélation IRM



Séquence T1

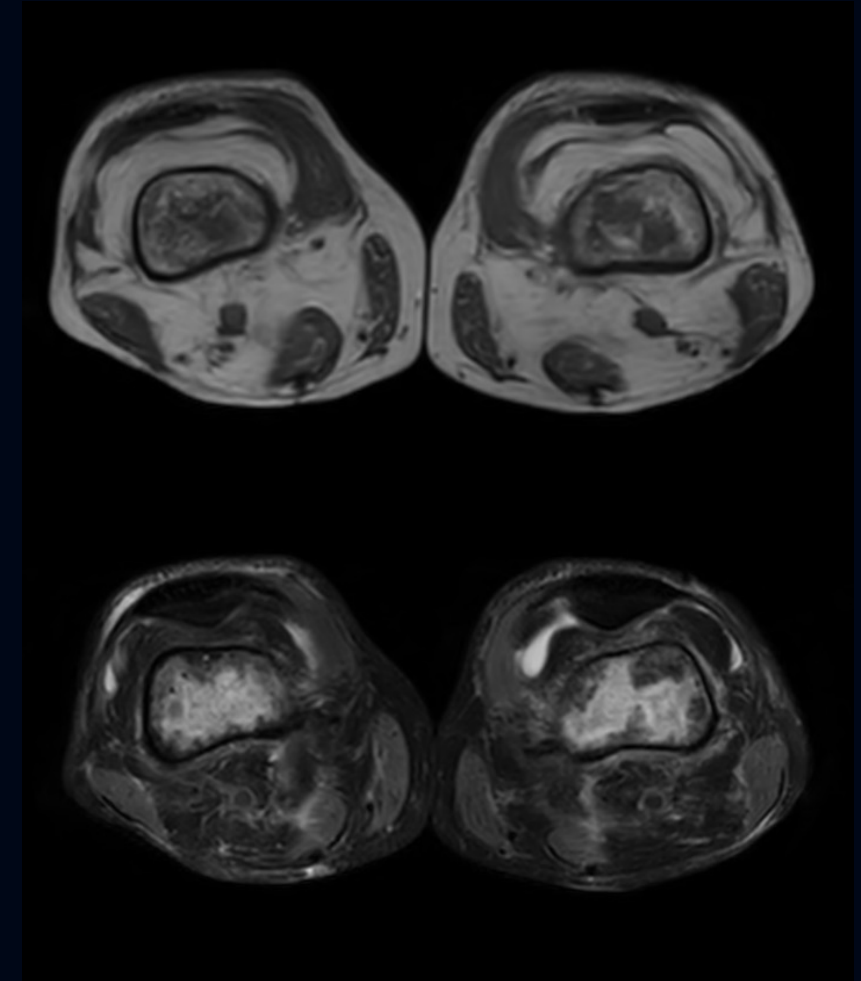
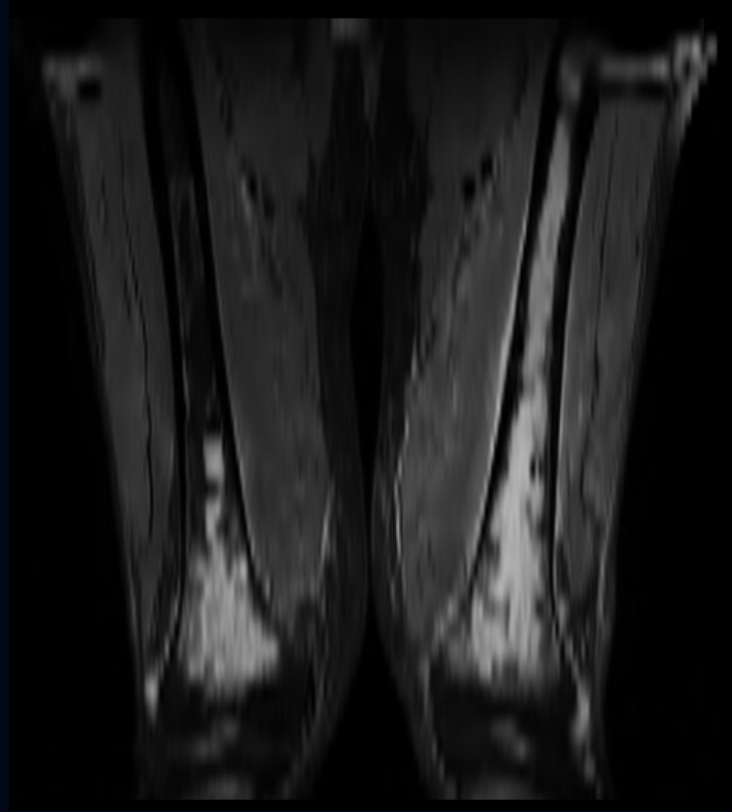
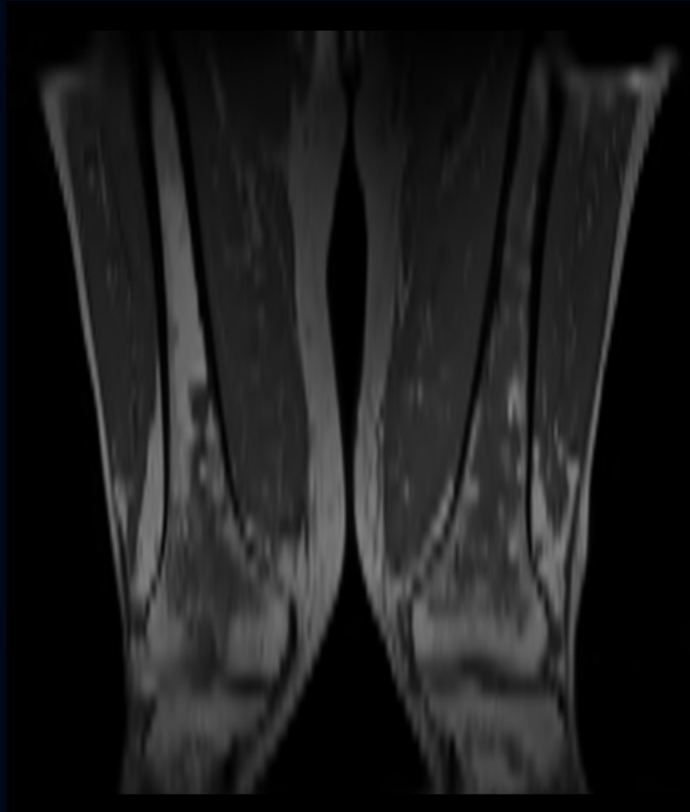
Séquence T2



Séquence T1

Séquence T2

Description IRM



Remplacement médullaire étendu aux deux tiers distaux du fémur G (hypointense en T1, hyperintense en T2) avec **rehaussement circonférentiel sous-cortical serpigineux** à la surface périostée. Aspect similaire, mais moins étendu au fémur D. Rehaussement sous-cortical aux métaphyses proximales des tibias. Globalement, **présentation quasi-symétrique D et G.**

Diagnostic différentiel

Trouvailles osseuses :

- Maladie de Erdheim-Chester
- Ostéomyélite infectieuse multifocale
- Lymphome
- Infarctus osseux multiples
- Autres Dx moins probables :
 - Histiocytose langerhansienne
 - CRMO (« Chronic recurrent multifocal osteomyelitis »)
 - Maladie de Paget
 - Atteinte métastatique

Trouvailles viscérales :

- Néoplasie testiculaire
 - Tumeur à cellules germinales (séminome?)
 - Tumeur à cellules non-germinales
- Lymphome testiculaire
- Erdheim-Chester testiculaire
- Étiologie infectieuse?

Diagnostic différentiel

Maladie de Erdheim-Chester →

Ostéomyélite infectieuse multifocale

Lymphome

Infarctus osseux multiples

✓ Atteinte osseuse est la plus fréquente (95%)

✓ Atteinte diaphysométaphysaire symétrique des os longs avec épargne relative des épiphyses (Mb Inf > Mb Ssup)

x Présence de zones perméatives/lytiques

x Prévalence rare (~1000 cas rapportés)

x Absence d'atteinte extra-squelettique convaincante (présente >50% du temps selon Veyssier-Belot et al.)

Diagnostic différentiel

Maladie de Erdheim-Chester

Ostéomyélite infectieuse
multifocale



Lymphome

Infarctus osseux multiples

- ✓ Lésions osseuses d'allure perméatives / agressives
- ✓ Contexte infectieux récidivant avec sepsis

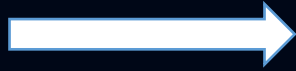
- x La dissémination hématogène représente 20% des cas chez l'adulte (surtout en vertébral)
- x Atteinte bilatérale symétrique avec des trouvailles os-gallium concordantes
- x BGN sont des agents causatifs rares

Diagnostic différentiel

Maladie de Erdheim-Chester

Ostéomyélite infectieuse multifocale

Lymphome



Infarctus osseux multiples

✓ Lésion d'allure perméative est le patron osseux le plus décrit (Kanavos et al.)

✓ Atteinte des os longs (diaphyse > métaphyse)

✓ Incidence plus élevée chez les hommes (1.5:1)

x Lymphome osseux primaire rare (1% des lymphomes et 7% des tumeurs osseuses primaires selon Kanavos et al.)

x Lymphome osseux multifocal : 3-16% des lymphomes osseux (très rare !)

Diagnostic différentiel

Maladie de Erdheim-Chester

Ostéomyélite infectieuse multifocale

Lymphome

Infarctus osseux multiples



✓ Prise chronique de glucocorticoïdes

✓ Présentation multifocale

✓ Atteinte de la région diaphysométaphysaire du genou qui peut être symétrique

✓ Aspect serpigineux/tortueux à l'imagerie

× Signal médullaire habituellement normal à l'IRM

× Atteinte diaphysaire demeure plus rare

× Contexte infectieux (fièvre / présentation aigue)

Et l'atteinte viscérale?

Néoplasie testiculaire avec atteinte ganglionnaire

- Un séminome reste le plus probable dans ce groupe d'âge
- Atteinte ganglionnaire compatible avec le pattern de dissémination habituel
- **Séminome est toutefois plus fréquemment accompagné de microcalcifications**
- Cas de macrocalcifications dans la littérature : **Tumeur à cellules de Sertoli** (Albisinni et al)

Erdheim-Chester testiculaire

- Quelques cas dans la littérature avec hypermétabolisme testiculaire diffus
- < 10 cas décrits dans la littérature avec une atteinte testiculaire (Sezer et al.)
- **Les cas avec atteinte testiculaire présentaient tous d'autres trouvailles extra-osseuses**
- **Quelques cas rapportés d'atteinte ganglionnaire d'ECD, sans atteinte testiculaire associée**

Lymphome testiculaire primaire

- Représente <1-2% des lymphomes/1-5% des tumeurs testiculaires primaires
- **Âge moyen au diagnostic : 66-68 ans**
- Absence de littérature sur une présentation diffusément hyperdense/calciifiée



- **Biopsie prostatique :**
 - Pathologie: **inflammation chronique histiocytaire** avec des macrophages à cytoplasme abondant et des **corps de Michaelis-Gutmann**.
- **Débridement et lavage des fémurs et tibias:**
 - Culture : **E. Coli multi-résistant**
 - Pathologie : **ostéomyélite** avec destruction osseuse et inflammation mixte

Investigations

**Malakoplakie
prostatique**
(avec atteinte présumée
testiculaire et ganglionnaire)
**et ostéomyélite
infectieuse multifocale**

**Diagnostic
final**

La malakoplakia : survol de la littérature

Définition: maladie inflammatoire granulomateuse multi-systémique caractérisée par la présence de *plaques molles* constituées de cellules mononucléaires (histiocytes)

- ❖ Décrite initialement en 1902 par Leonor Michaelis et Carl Gutmann
- ❖ Atteint de façon prédominante les femmes (3-4:1)
- ❖ Âge moyen au diagnostic : 50 ans
- ❖ Facteurs de risque : Immunosuppression (diabète, Rx, transplantation, etc) et infections urinaires à répétition (surtout à *E. Coli*)
- ❖ Atteinte des voies urinaires (vessie > rein > prostate >> uretère) dans 60-80% des cas
- ❖ Atteintes extra-urinaires semblent plus fréquentes chez les hommes
- ❖ Exemple d'atteinte rapportée dans la littérature : surrénales, rate, pancréas, rétropéritoine, ganglions, poumons, peau et vésicule biliaire.

Hypothèse physiopathologique

- ❖ Probable défaut de la fonction phagocytaire par les macrophages et monocytes, entraînant une digestion incomplète des débris bactériens
- ❖ Accumulation de débris partiellement digérés dans le cytoplasme cellulaire, causant une réaction immunitaire inflammatoire chronique
- ❖ Trouvaille pathognomonique: **corps de Michaelis-Gutmann** (flèches noires) au niveau de cellules de Von Hanseman (inclusions bactériennes partiellement digérées et calcifiées)

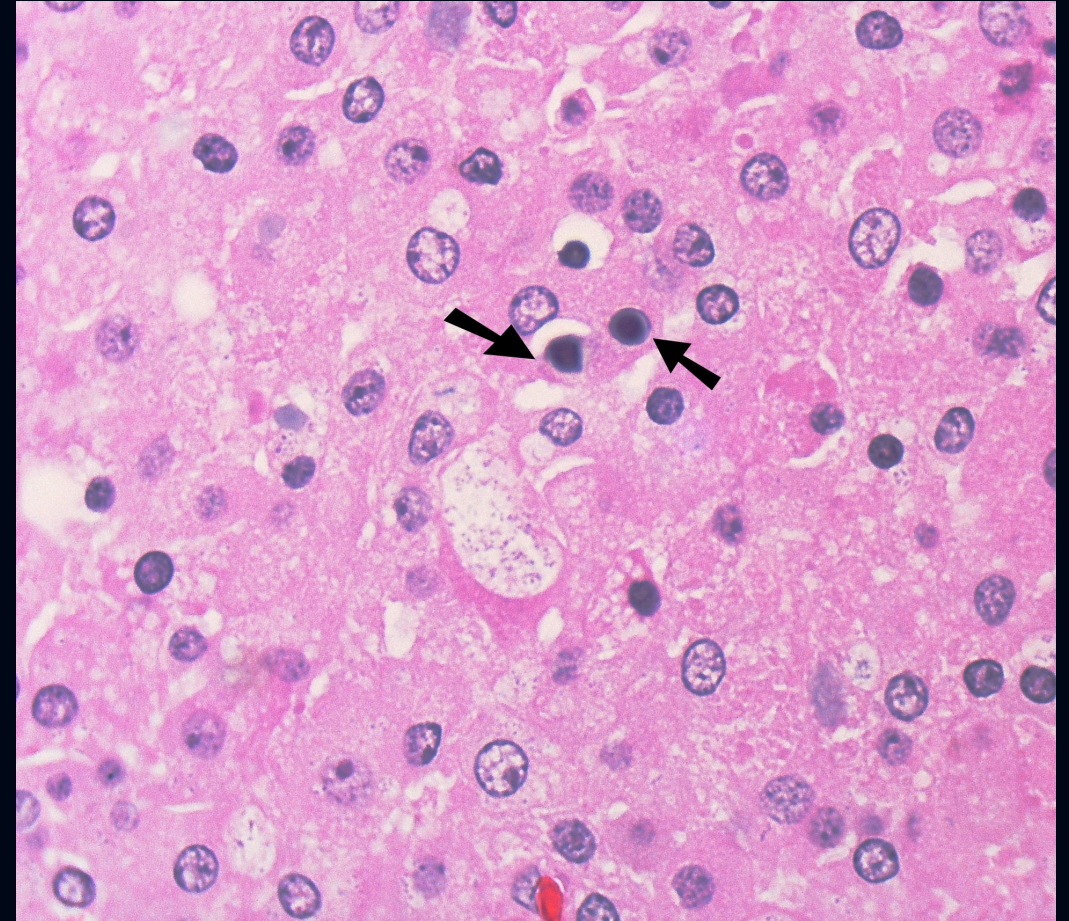
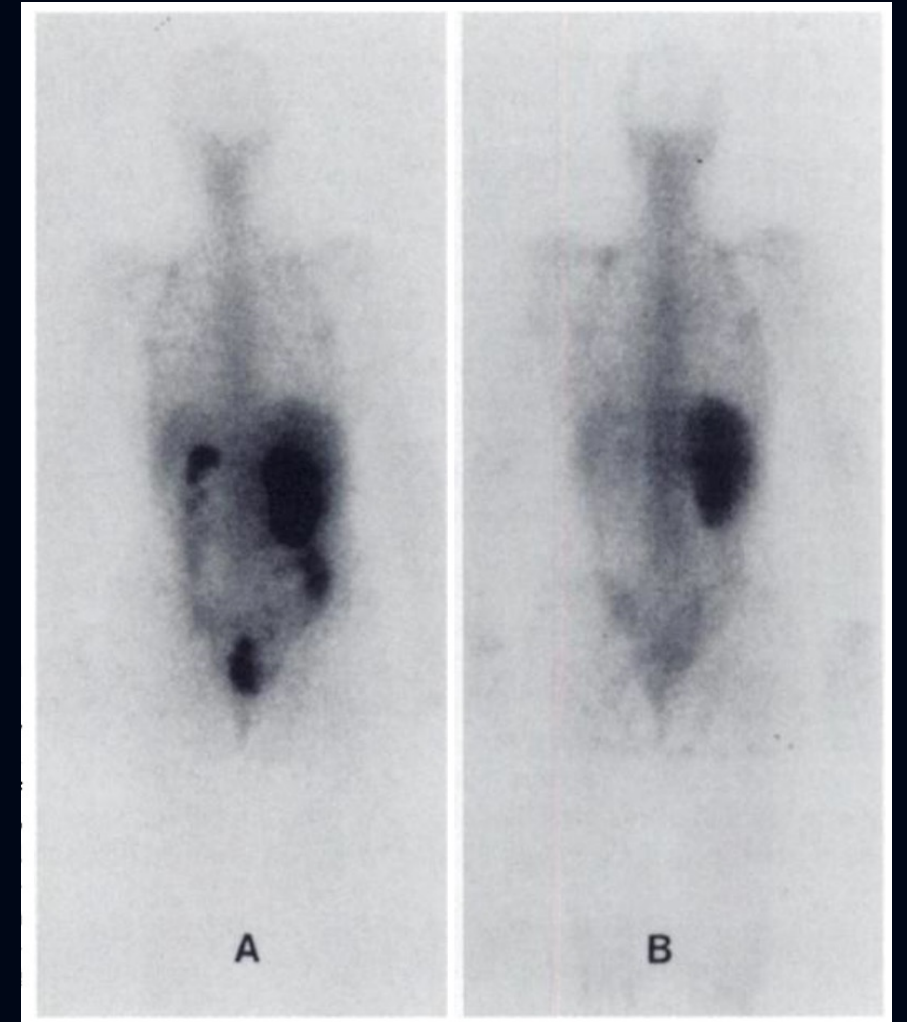


Image tirée du « Dr. Yale Rosen Atlas of Pulmonary Pathology », accessible au https://www.flickr.com/photos/pulmonary_pathology/

Investigation imagerie

- Tant en médecine nucléaire qu'en radiologie, compte tenu du faible nombre de cas dans la littérature (surtout des *case reports*), il n'y a pas de pattern distinctif à l'imagerie.
- Quelques cas dans la littérature décrivent une captation rénale intense au Gallium-67 des foyers de malakoplakie.
 - Ainsi, une captation intense dans le cadre d'une néphromégalie devrait potentiellement soulever ce diagnostic (JNM 1996).
- Peu d'expérience en TEP au FDG. Quelques *case reports* dans la littérature (<10) :
 - Les cas décrits rapportent des captations modérées à intenses aux sites impliqués
 - L'aspect tissulaire hyperdense à la TDM sans contraste est une description récurrente
 - La TEP permet d'objectiver l'étendue de la maladie et le fardeau multi-systémique
 - Rôle potentiel au suivi? Cas de régression totale à la suite du traitement antibiotique (Vanbrabant et al. 2016)

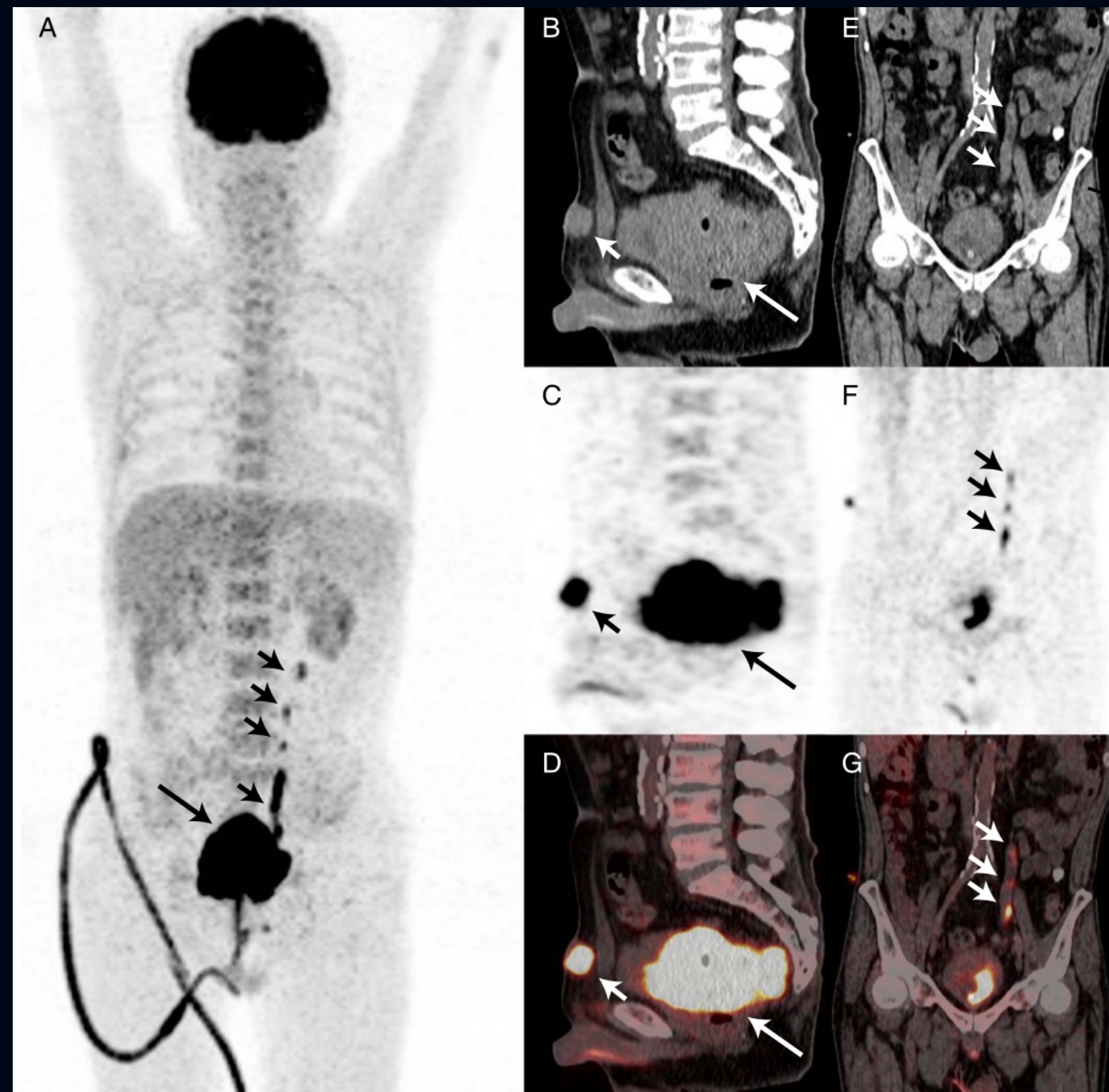


Tiré de JNM 1996; 39; 1454-1457.

Exemple de la littérature

TEP au FDG démontrant de multiples foyers fortement hypermétaboliques impliquant le rectum et les organes adjacents, avec quelques foyers le long de l'uretère gauche.

À la composante TDM de l'examen, ces captations sont en correspondance avec des lésions légèrement hyperdense (HU : 47,9-53,4).



Prise en charge et pronostic

- ✓ Peu de données probantes vu le faible nombre de cas
 - ✓ Une biopsie est nécessaire pour confirmer le diagnostic, mais surtout pour éliminer d'autres pathologies, notamment néoplasiques
 - ✓ Pronostic à long terme?
 - ✓ Absence de transformation maligne dans la littérature
 - ✓ Quelques rares cas d'insuffisance rénale et dysfonction du greffon dans la littérature (Patel et al)
 - ✓ 1 décès secondaire à un abcès paracolique (McKenzie et al)
- ✓ Traitement antibiotique de durée indéterminée
 - ✓ Agents avec potentialisation de la phagocytose (ex. quilonones, TMP-SMX, Rifampin)
 - ✓ Agents potentialisateurs du niveau intra-cellulaire de cGMP (cholinergiques)?
 - ✓ Résection chirurgicale selon l'organe atteint
 - ✓ Si envisageable, diminuer/cesser l'agent immunosuppresseur?

Références

1. Dion, Elisabeth, et al. “Bone Involvement in Erdheim-Chester Disease: Imaging Findings Including Periostitis and Partial Epiphyseal Involvement.” *Radiology*, vol. 238, no. 2, Feb. 2006, pp. 632–39, <https://doi.org/10.1148/radiol.2382041525>.
2. Houston, T. K., et al. “Gallium-67-Citrate Scanning of Renal Parenchymal Malacoplakia.” *Journal of Nuclear Medicine: Official Publication, Society of Nuclear Medicine*, vol. 39, no. 8, Aug. 1998, pp. 1454–57, pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9708528/.
3. Kang, Yu Jin, et al. “Malacoplakia of the Epididymis.” *Korean Journal of Urology*, vol. 54, no. 4, Apr. 2013, pp. 274–76, <https://doi.org/10.4111/kju.2013.54.4.274>.
4. Kim, Young Jun, and Jae Hoon Lee. “Disseminated Osteomyelitis after Urinary Tract Infection in Immunocompetent Adult: A Case Report.” *World Journal of Clinical Cases*, vol. 8, no. 16, Aug. 2020, pp. 3542–47, <https://doi.org/10.12998/wjcc.v8.i16.3542>.
5. Kwee, Thomas C., et al. “Benign Bone Conditions That May Be FDG-Avid and Mimic Malignancy.” *Seminars in Nuclear Medicine*, vol. 47, no. 4, Elsevier BV, July 2017, pp. 322–51, <https://doi.org/10.1053/j.semnuclmed.2017.02.004>.
6. Lafforgue, Pierre, and Sophie Trijau. “Bone Infarcts: Unsuspected Gray Areas?” *Joint Bone Spine*, vol. 83, no. 5, Elsevier BV, Oct. 2016, pp. 495–99, <https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2016.02.003>.
7. Lane, Jason L., et al. “Malakoplakia of Bone.” *JBJS Case Connector*, vol. 4, no. 4, Dec. 2014, p. e116, <https://doi.org/10.2106/jbjs.cc.n.00103>.
8. Morgan, Tara A., et al. “Testicular Malakoplakia: A Rare Sonographic Mimic of Malignancy.” *Journal of Clinical Ultrasound*, vol. 43, no. 3, Sept. 2014, pp. 199–202, <https://doi.org/10.1002/jcu.22239>.
9. Murtadah Alnemer, et al. “Primary Testicular Lymphoma Mimicking Germ-Cell Tumor: A Case Report.” *Curēus*, Cureus, Inc., Nov. 2023, <https://doi.org/10.7759/cureus.48990>.
10. Nuciforo, Paolo Giovanni, et al. “Malakoplakia of the Pancreas with Diffuse Lymph-Node Involvement.” *Virchows Archiv: An International Journal of Pathology*, vol. 442, no. 1, Jan. 2003, pp. 82–85, <https://doi.org/10.1007/s00428-002-0727-5>.

Références

11. Onder, Omer, et al. “Identifying the Deceiver: The Non-Neoplastic Mimickers of Genital System Neoplasms.” *Insights into Imaging*, vol. 12, no. 1, July 2021, <https://doi.org/10.1186/s13244-021-01046-x>.
12. Parkin, Cameron James, et al. “Malakoplakia, a Malignant Mimic.” *Bladder*, vol. 7, no. 3, Sept. 2020, p. e44, <https://doi.org/10.14440/bladder.2020.818>.
13. Patel, Manas Ranjan, et al. “Renal Graft Malakoplakia Masquerading Post-Transplant Lymphoproliferative Disorder.” *BMJ Case Reports*, vol. 14, no. 8, Aug. 2021, p. e244228, <https://doi.org/10.1136/bcr-2021-244228>.
14. Prateek Kumar Madaan, et al. “Imaging of Primary Testicular Lymphoma with Unusual Intraabdominal Spread along the Spermatic Cord and Gonadal Vein.” *Radiology Case Reports*, vol. 16, no. 3, Elsevier BV, Mar. 2021, pp. 419–24, <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2020.12.003>.
15. Sezer, Havva, et al. “Erdheim-Chester Disease: Case Report with Testes Involvement and Review of Literature.” *Urology Case Reports*, vol. 18, Elsevier BV, May 2018, pp. 19–21, <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2018.02.007>.
16. Sipahioglu, Serkan, et al. “Bilateral Acute Tibial Osteomyelitis in a Patient without an Underlying Disease: A Case Report.” *Journal of Medical Case Reports*, vol. 8, no. 1, Nov. 2014, <https://doi.org/10.1186/1752-1947-8-388>.
17. Vanbrabant, P., et al. “18-Fluoro-Deoxyglucose Positron Emission Tomography May Contribute to the Diagnosis and Follow-up of Malakoplakia.” *Acta Clinica Belgica*, vol. 59, no. 3, 2004, pp. 138–42, <https://doi.org/10.1179/acb.2004.020>.
18. Zhao, Xulong, et al. “18F-FDG PET/CT in a Patient with Epididymo-Testicular Malacoplakia.” *Clinical Nuclear Medicine*, vol. 48, no. 10, Oct. 2023, pp. e496–99, <https://doi.org/10.1097/RLU.0000000000004799>.