

# Apport De Scintigraphie Osseuse Couplée A La TEMP/TDM Dans La Dysplasie Fibreuse : A Propos De 21 Cas

Fatima Zahrae Errazouki<sup>1</sup>, Amirath Nouatin<sup>2</sup>, Imane Malki<sup>3</sup>,  
Yasmine Amrani Joutei<sup>4</sup>, Nadia Ismaili Alaoui<sup>5</sup>

<sup>1,2,3,4,5</sup>Medecin, Service De Medecine Nucleairecléaire, Centre Hospitalier Universitaire Hassan Ii  
Rsitaire Hassan Ii, Fès,

## Résumé :

La dysplasie fibreuse est une maladie congénitale, bénigne de l'os, en rapport avec une mutation du gène GNAS. Deux formes sont possibles : une forme monostotique, la plus fréquente, touchant préférentiellement le fémur et les côtes, et une forme polyostotique, plus rare, caractérisée par une prolifération extensive du tissu fibreux dans la moelle osseuse. Nous avons mené une étude descriptive prospective incluant tous les patients ayant bénéficié d'une scintigraphie osseuse révélant une dysplasie fibreuse. 21 patients ont été inclus dans notre série, dont 11 femmes contre 10 hommes. L'âge moyen des patients était de 52 ans avec des extrêmes allant de 2 à 70 ans. La découverte était fortuite chez 13 patients au cours d'une scintigraphie réalisée dans le cadre d'un bilan d'extension d'une pathologie tumorale. 8 patients ont présenté des manifestations cliniques Les localisations les plus fréquentes étaient les côtes (60%) suivies du crâne (23.80%) et du fémur (19%). La majorité des patients présentait une atteinte monostotique soit 71% des cas.

**Motsclés :** dysplasie fibreuse, scintigraphie osseuse, médecine nucléaire.

## Introduction :

La dysplasie fibreuse est une maladie congénitale, bénigne de l'os, en rapport avec une mutation du gène GNAS. Deux formes sont possibles : une forme monostotique, la plus fréquente, touchant préférentiellement le fémur et les côtes, et une forme polyostotique, plus rare, caractérisée par une prolifération extensive du tissu fibreux dans la moelle osseuse. Les douleurs osseuses représentent le maître symptôme. Le diagnostic est généralement difficile, nécessitant, le plus souvent, une approche multidisciplinaire, en raison de la nature lente et asymptomatique des formes monostotiques.

## Objectif :

Notre travail a pour but d'illustrer l'intérêt de la scintigraphie osseuse aux biphosphonates et notamment des acquisitions tomoscintigraphiques couplées à la tomодensitométrie (TEMP/TDM) dans le diagnostic ainsi que le bilan d'extension de la dysplasie.

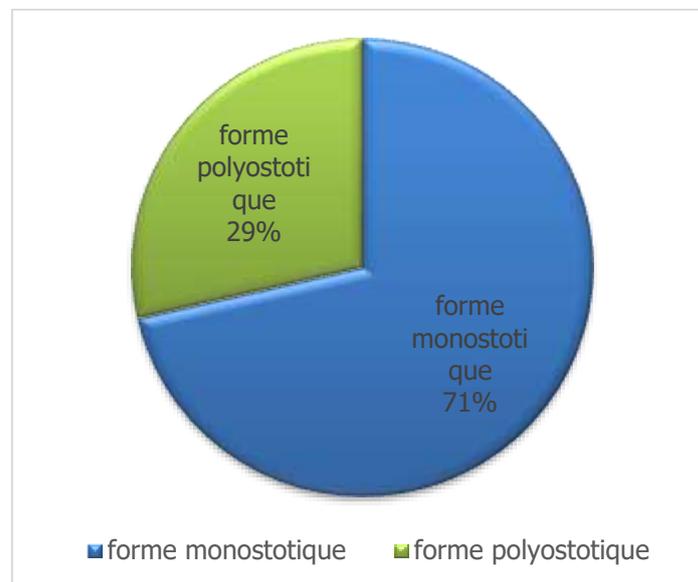
**Matériel et méthode :**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive menée au sein du service de médecine nucléaire du centre hospitalier universitaire (CHU) HASSAN II de FES, sur une période de 9 ans, allant de janvier 2013 à mai 2022, portant sur les patients ayant bénéficié d'une scintigraphie osseuse (SO) révélant une dysplasie fibreuse.

**Résultats :**

21 patients ont été inclus dans notre série, dont 11 femmes contre 10 hommes. L'âge moyen des patients était de 52 ans avec des extrêmes allant de 2 à 70 ans.

La découverte était fortuite chez 13 patients au cours d'une scintigraphie réalisée dans le cadre d'un bilan d'extension d'une pathologie tumorale. 8 patients ont présenté des manifestations cliniques telles qu'un syndrome douloureux, des fractures ou des déformations. L'atteinte monostotique représentait 71% des cas contre 29% pour l'atteinte polyostotique [figure 1].



**Figure 1 : Répartition selon la forme**

Les localisations les plus fréquentes étaient les côtes (60%) suivies du crâne (23.80%) et du fémur (19%) [Figure 2].

Sur l'image scintigraphique planaire on a mis en évidence des hyperfixations chez tous les cas, hormis un seul patient chez qui l'hyperfixation n'a été constatée que sur la TEMP. Ces localisations hyperactives correspondaient sur le scanner de repérage à des ostéocondensations en verre dépoli chez 18 patients et une hétérodensité associant une hypertrophie osseuse déformante et soufflant l'os sans réaction périostée à son regard chez 3 patients. Un nourrisson âgé de 2 ans et 6 mois présentait une association à des manifestations endocriniennes (puberté précoce avec un âge osseux avancé) entrant dans le cadre du syndrome de Mac Cune-Albright.

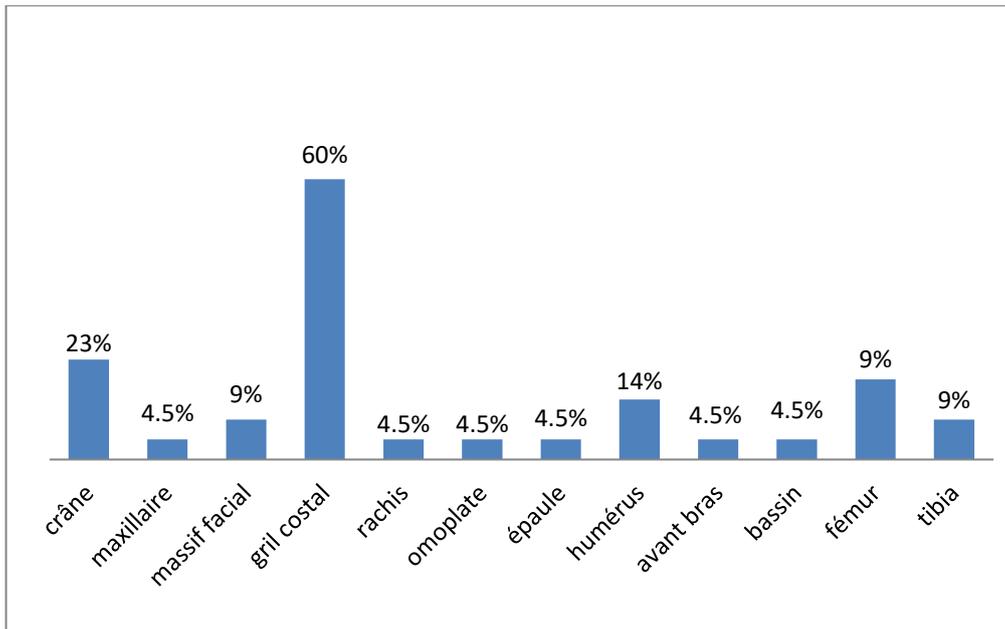


Figure 2 : Localisation des lésions

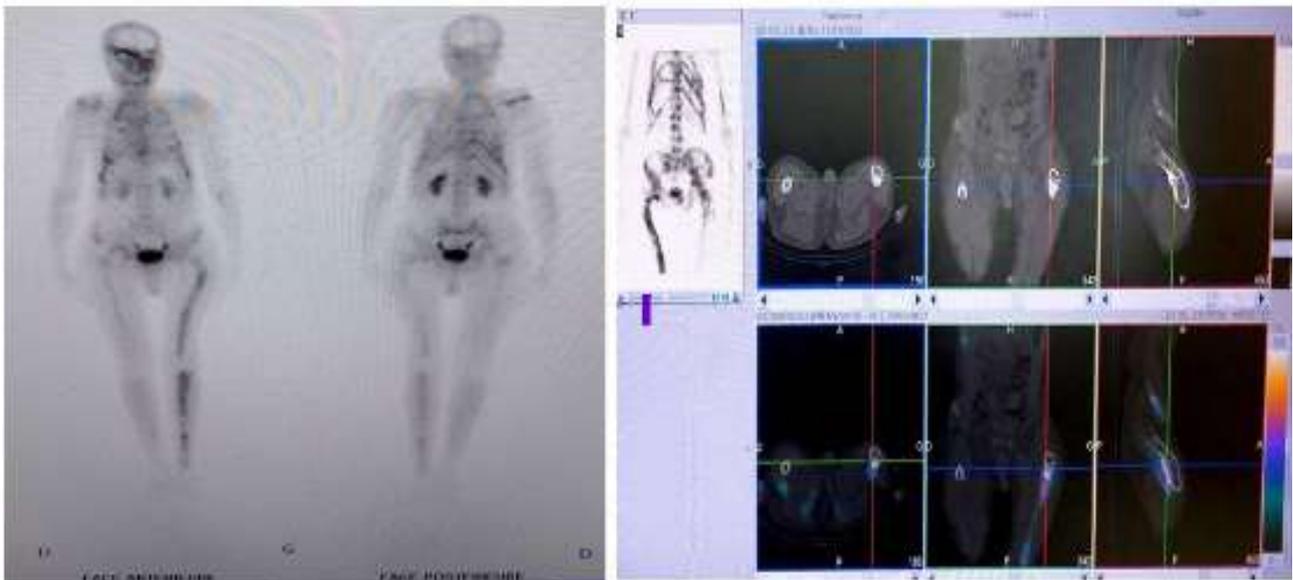


Figure 3 : images planaire et TEMP TDM d'une dysplasie fibreuse polyostotique.

### Discussion :

La prévalence de la dysplasie fibreuse reste inconnue, on peut considérer qu'elle est de 1/30000. Elle représente 2,5% des maladies osseuses et 7% des tumeurs osseuses [2].

Dans notre étude portant sur 21 patients présentant une dysplasie fibreuse osseuse, les femmes sont légèrement plus atteintes que les hommes avec un sexe ratio de 0.90, ce qui rejoint les résultats obtenus dans les études publiées [3, 4]. L'âge moyen était de 52.42 ans, ce qui est supérieur à l'âge moyen dans la littérature [2]. Cette différence est expliquée par la présence dans notre série de formes monostotiques asymptomatiques dont la découverte était fortuite à un âge tardif au cours d'un bilan d'extension tumorale. Tous les os peuvent être touchés. L'atteinte peut être monostotique ou

polyostotique. Dans la forme monostotique qui représente 71,43% des cas de notre série, l'atteinte des côtes était la plus fréquente (60%), concordant avec la littérature [5].

### Aspects radiologique et scintigraphique :

L'aspect radiographique de la dysplasie fibreuse est très variable. L'os normal est remplacé par un tissu plus radiotransparent, avec un motif grisâtre en "verre dépoli" qui correspond à la densité de l'os spongieux mais qui est homogène, sans motif trabéculaire visible [6]. La région radio-transparente est composée histologiquement d'une masse solide de tissu fibro-osseux, qui contient parfois une composante kystique avec une cavité remplie de liquide. La lésion est typiquement délimitée par un bord ou une enveloppe distincte d'os réactif qui est défini plus nettement sur son bord interne que sur son bord externe, où il peut se fondre progressivement dans l'os spongieux normal [6]. Les lésions apparaissent dans le canal médullaire mais remplacent systématiquement l'os spongieux et l'os cortical, de sorte que la distinction habituellement nette entre le cortex et le canal médullaire est masquée. Souvent, le diamètre de l'os est augmenté par la croissance de la lésion, mais la lésion continue d'être délimitée par l'enveloppe d'os réactif. Les variations de l'épaisseur de la corticale sont dues à la lente résorption de la surface endostéale communément appelée "festonnage endostéale". La surface périostée est lisse et sans réaction [6]. Les lésions monostotiques mûrissent après l'arrêt de la croissance du squelette.

Selon M. Boufettal [7], la TDM et l'IRM sont utiles pour une analyse plus détaillée de la lésion dysplasique ainsi que ses rapports anatomiques et peuvent être nécessaires afin d'éliminer les diagnostics différentiels. Les caractéristiques des lésions de dysplasie fibreuse au scanner sont [8] :

- Lésion à point de départ spongieux avec une composante légèrement condensée, homogène, en verre dépoli et une composante kystique à limites nettes.
- Liseré d'ostéosclérose périphérique, complet ou incomplet
- Travées osseuses intra lésionnelles possibles réalisant un aspect cloisonné
- Calcifications intra lésionnelles possibles, en particulier au fémur proximal
- Corticale amincie et volontiers soufflée
- Déformation et hypertrophie osseuse

La scintigraphie osseuse est un examen non invasif rapide de dosimétrie peu élevée. C'est une technique d'imagerie qui permet un examen radio-isotopique qui utilise des traceurs administrés par voie intraveineuse : les pyrophosphates marqués au technétium 99m, choisis pour leur stabilité, leur forte fixation osseuse et l'élimination urinaire rapide du produit non fixé. Leur fixation osseuse se passe en fonction du débit sanguin local et de l'activité ostéoblastique locale donc le degré de fixation est généralement proportionnel à l'activité métabolique de la dysplasie fibreuse [9]. C'est l'outil le plus sensible pour détecter la présence de lésions dysplasiques.

La scintigraphie osseuse corps entier est fréquemment utilisée, spécialement pour une évaluation initiale de la maladie afin de déterminer les extensions possibles. De plus, elle permet de distinguer avec précision les limites de l'affection. La lésion apparaît en scintigraphie souvent plus étendue que ne le laissent prévoir les radiographies dont la sensibilité est moindre. Cependant, les lésions évoluées donnent des images radiographiques et scintigraphiques comparables. L'étude d'Arabella considère la scintigraphie osseuse comme étant la meilleure technique pour déterminer l'étendue de la maladie chez ses patients. Elle mentionne que la scintigraphie osseuse est très sensible pour détecter les lésions du crâne, de la colonne vertébrale et des côtes, ainsi que les lésions précoces et précliniques des os longs

surtout chez ses patients avec une tranche d'âge entre 8- 10 ans, car la grande majorité des lésions (crânio-faciales et des os longs) à cet âge sont déjà établies et sont détectables par la scintigraphie osseuse [10]. Ainsi, une scintigraphie osseuse effectuée à un stade précoce de la maladie n'est pas seulement diagnostique, mais peut être utilisée pour le pronostic.[11] L'étendue de l'atteinte squelettique a une valeur prédictive élevée pour le résultat fonctionnel.

La TEMP TDM peut être utile pour le diagnostic et le suivi des lésions osseuses. Elle consiste à faire une étude fonctionnelle et métabolique, ainsi qu'une localisation anatomique plus précise.

La scintigraphie osseuse évalue donc l'ensemble du squelette osseux. Son utilité réside surtout dans l'établissement de la topographie des lésions et l'évaluation du développement des formes polyostotiques [12].

### Cas particulier :

Une dysplasie fibreuse polyostotique peut être associée à des lésions cutanées et à une endocrinopathie constituant le syndrome de McCune-Albright. La mutation du gène GNAS peut affecter d'autres types cellulaires, notamment les mélanocytes de la peau et les cellules de nombreuses glandes endocrines (gonades, thyroïde, hypophyse, surrénales, etc.), ce qui explique atteinte syndromique. [13]

### Conclusion :

La scintigraphie osseuse est un atout précieux. Elle permet une cartographie lésionnelle complète en cas de dysplasie fibreuse en explorant la totalité du squelette. La réalisation complémentaire d'images tomo-scintigraphiques couplées au scanner permet d'affirmer le diagnostic, en affinant les aspects de fixation scintigraphique et en corrélant ces activités à la morphologie osseuse. La TEMP/TDM peut également majorer la sensibilité de détection des lésions.

Listes des figures :

Figure 1 : Répartition selon la forme

Figure 2 : Localisation des lésions

Figure 3 : images planaire et TEMP TDM d'une dysplasie fibreuse polyostotique.

### Références :

1. Pan African Medical Journal. 2015 ; 21 :2 doi : 10.11604/pamj.2015.21.21.3487This article is available online at : <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/21/21/full/>
2. Orcel P, Chapurlat R. Dysplasie fibreuse des os. Rev Prat. 2007 Oct 31 ;57(16):1749–55. [PubMed] [Google Scholar]
3. Wei Y-T, Jiang S, Cen Y. Fibrous dysplasia of skull. J Craniofac Surg. 2010 ;21(2):538- 42.
4. Benhamou J, Gensburger D, Messiaen C, Chapurlat R. Prognostic Factors From an Epidemiologic Evaluation of Fibrous Dysplasia of Bone in a Modern Cohort : The FRANCEDYS Study. J Bone Miner Res. 2016 ;31(12):2167- 72.
5. Sler M, Turcotte R, Doyon J. Dysplasie fibreuse. Encycl Med Chir Paris. 2001 ;14-740 :8. [Google Scholar]
6. M. R. Dicaprio et W. F. Enneking, « PATHOPHYSIOLOGY, EVALUATION, AND TREATMENT », VOLUME, p. 17.
7. S. Ousehal, K. Nassar, et S. Janani, « La dysplasie fibreuse des os », p. 6.

8. Y. S. Kushchayeva et al., « Fibrous dysplasia for radiologists : beyond ground glass bone matrix », *Insights Imaging*, vol. 9, no 6, p. 1035-1056, déc. 2018, doi: 10.1007/s13244-018-0666-6
9. D. Gensburger, R. D. Chapurlat, C. Rey-Jouvin, et P. Orcel, « Prise en charge de la dysplasie fibreuse : recommandations actuelles et perspectives thérapeutiques », p. 5.
10. C. E. Dumitrescu et M. T. Collins, « McCune-Albright syndrome », *Orphanet J. Rare Dis.*, vol. 3, no 1, p. 12, déc. 2008, doi: 10.1186/1750-1172-3-12.
11. A. I. Leet et M. T. Collins, « Current approach to fibrous dysplasia of bone and McCune–Albright syndrome », *J. Child. Orthop.*, vol. 1, no 1, p. 3-17, mars 2007, doi: 10.1007/s11832-007-0006-8.
12. Lisle DA, Monsour P a. J, Maskiell CD. Imaging of craniofacial fibrous dysplasia. *J Med Imaging Radiat Oncol.* 2008 ;52(4) :325- 32.
13. D. Gensburger et R. D. Chapurlat, « Dysplasie fibreuse des os », *EMC - Appar. Locomoteur*, vol. 7, no 1, p. 1-10, janv. 2012, doi: 10.1016/S0246- 0521(12)57250-5.