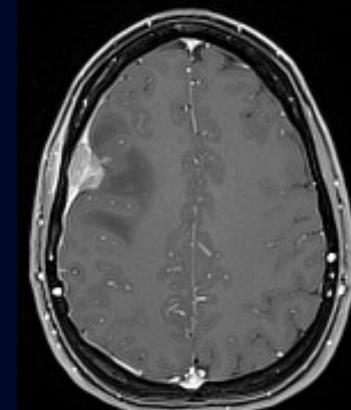
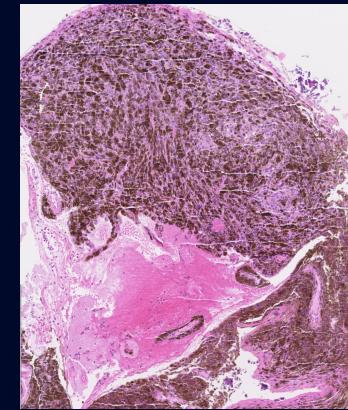
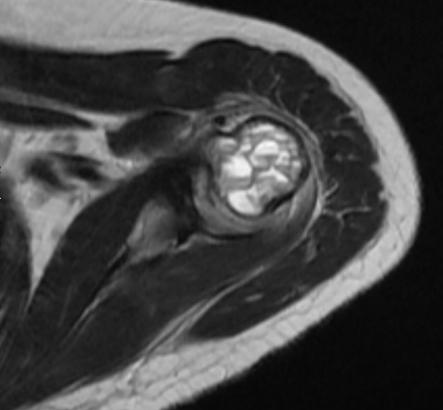
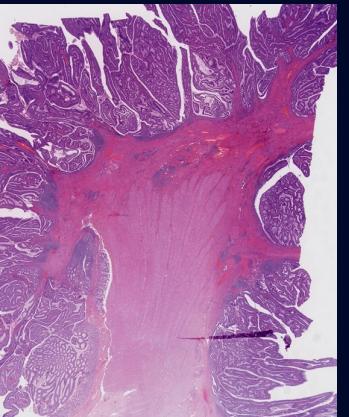




AMERICAN INSTITUTE FOR  
RADIOLOGIC PATHOLOGY

A PROGRAM OF THE  
AMERICAN COLLEGE OF RADILOGY



# Cas AIRP 2022

Thierry Fecteau <sub>R5</sub> et Samuel Jaquet <sub>R5</sub>

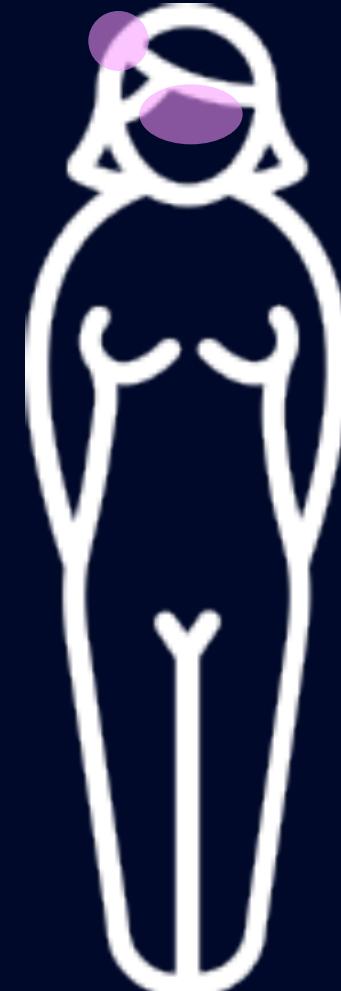
Cas proposé par Dr François Guilbert

CHUM



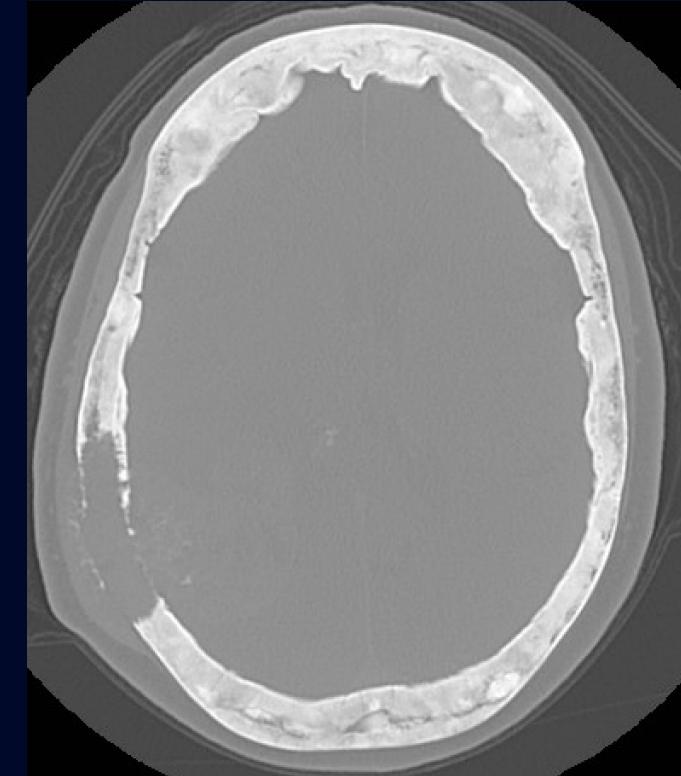
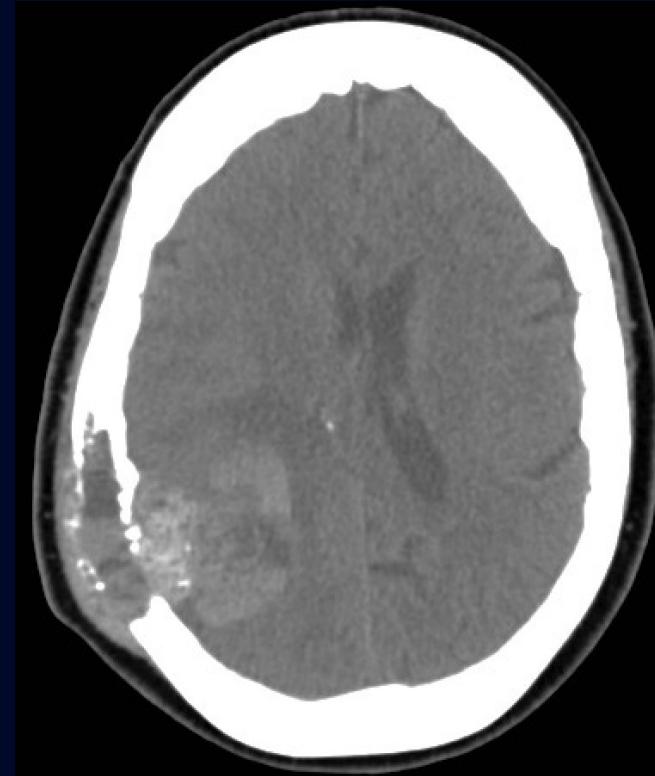
# Histoire Clinique

- Patiente qui se présente en clinique d'ophtalmologie pour rendez-vous de suivi
- Hémianopsie gauche de novo et masse pariétale droite palpable à l'examen physique
- Patiente référée à l'urgence pour suspicion d'AVC



75 ans

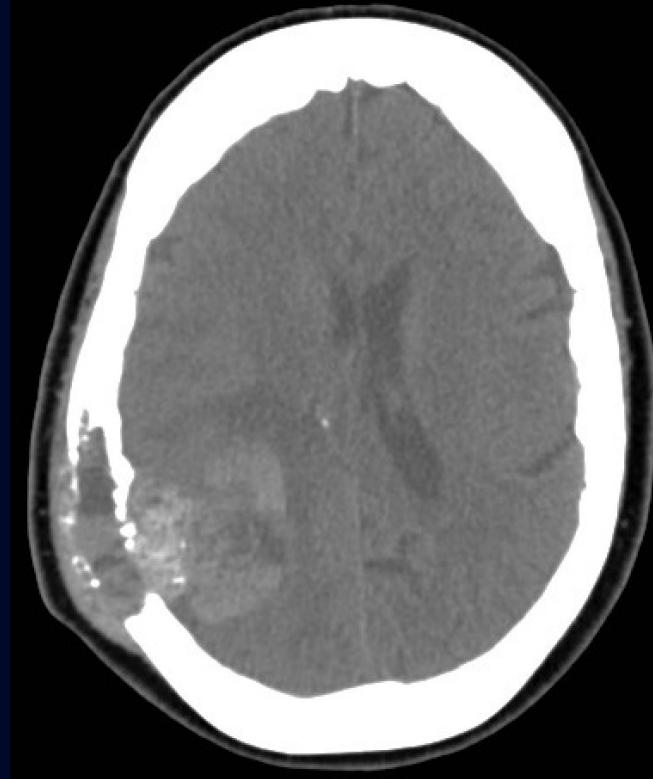
# CT cérébral C- initial



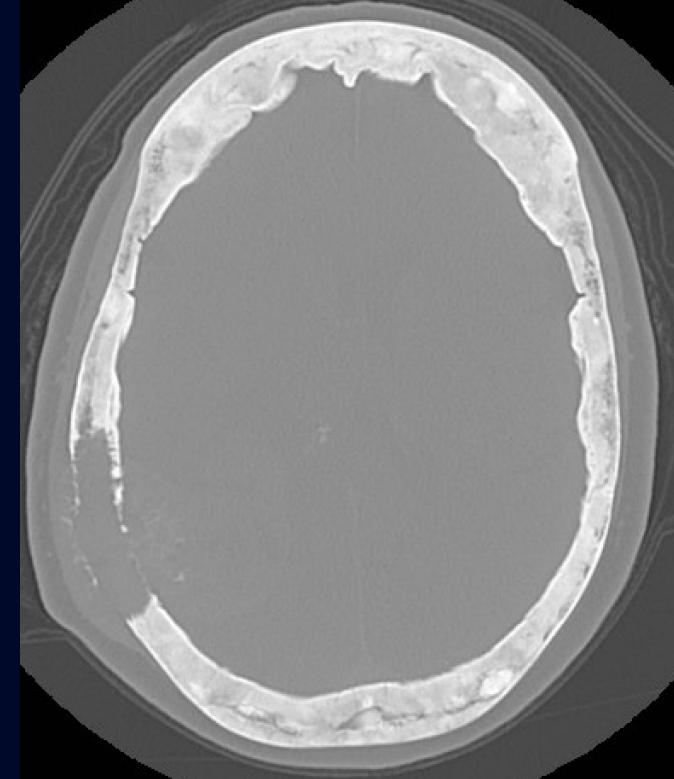
# CT cérébral C- initial



Lésion expansive pariétale droite comportant des portions hémorragiques.  
Départ osseux probable.



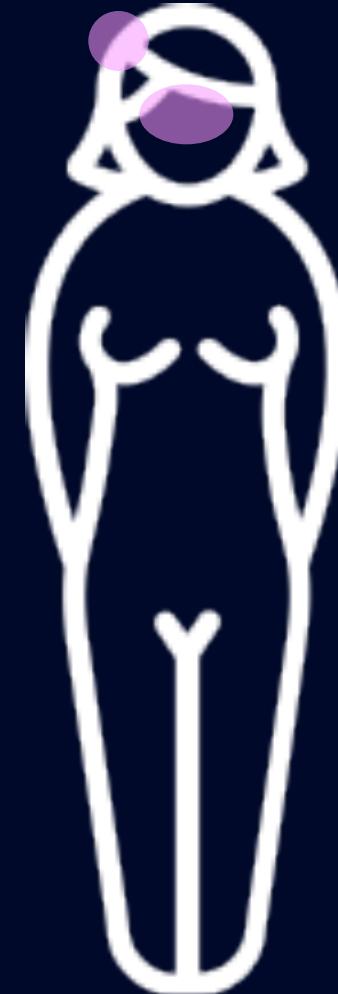
Destruction ostéolytique,  
extension en extra-crânien  
et possible envahissement  
du parenchyme cérébral.



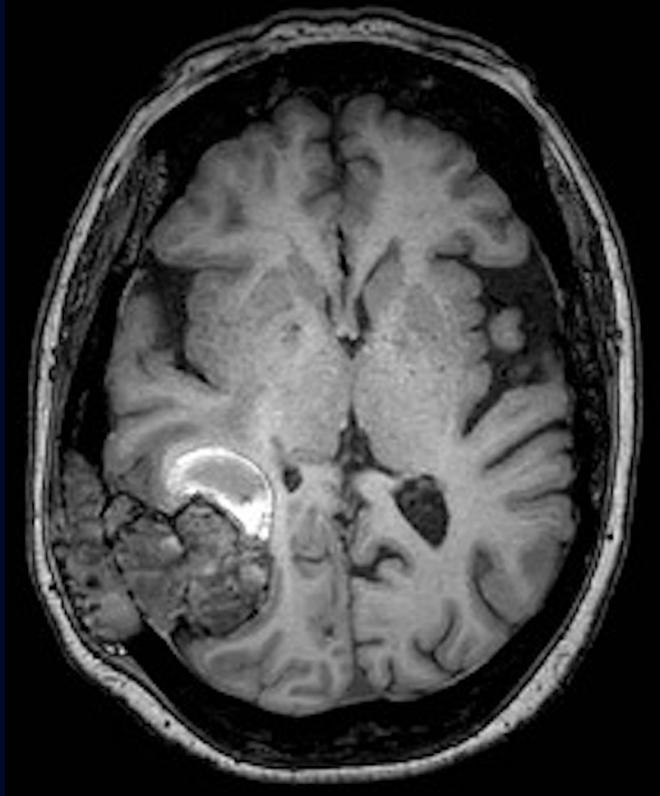
Aspect expansif du diploé  
comportant des zones  
sclérotiques multifocales.

# Histoire Clinique

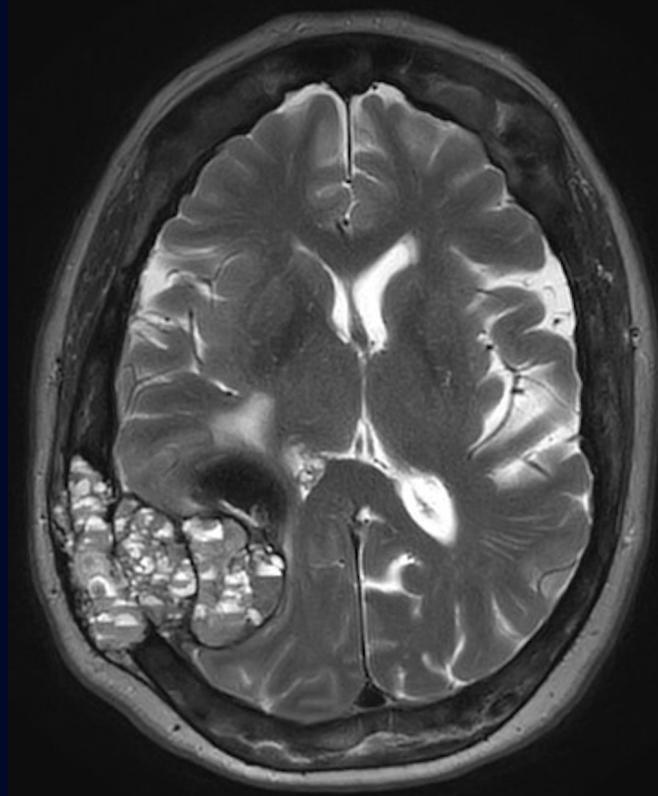
- Transfert au CHUM pour investigation
- Consultation en neurochirurgie qui révéla :
  - Troubles visuels depuis quelques semaines
  - Céphalées occasionnelles
  - Hémianopsie homonyme gauche à l'examen physique.



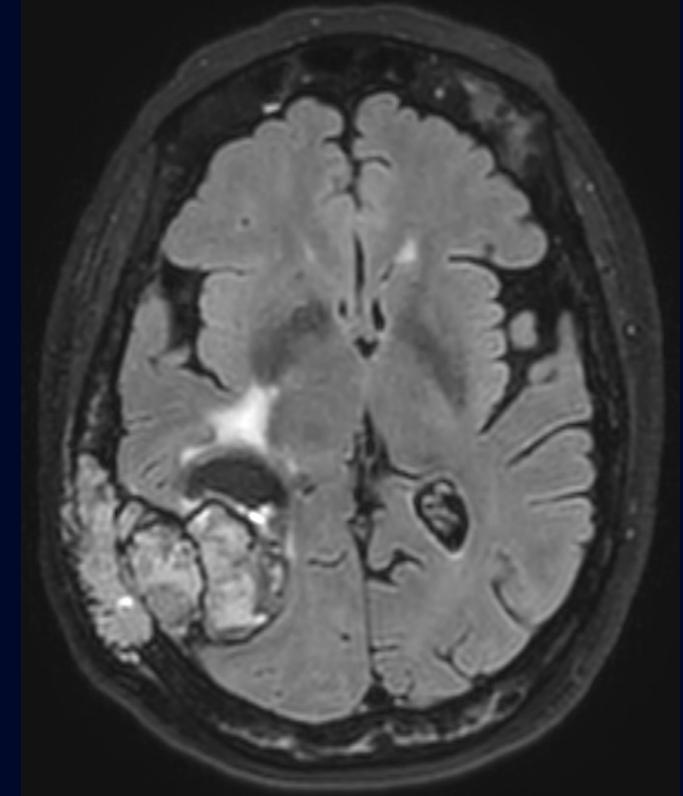
# IRM cérébrale C+



T1

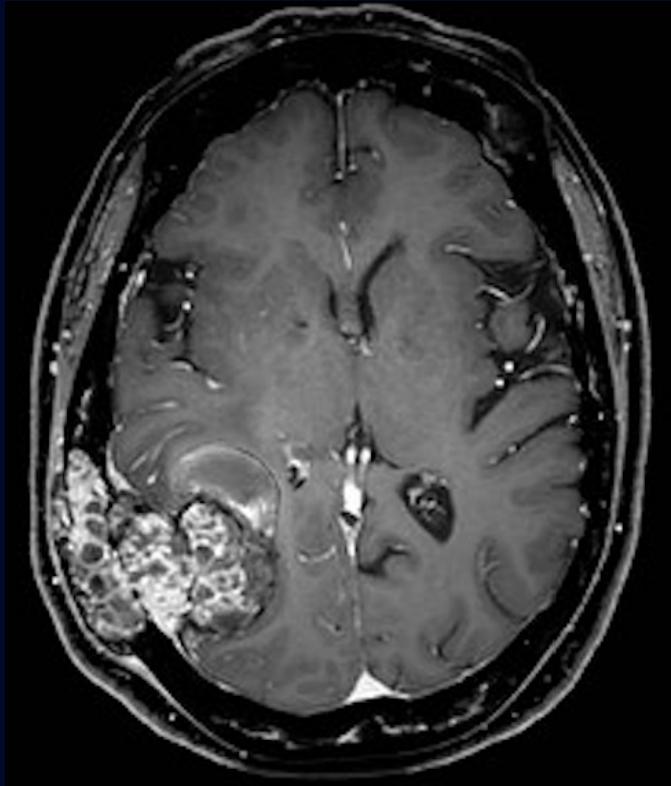


T2

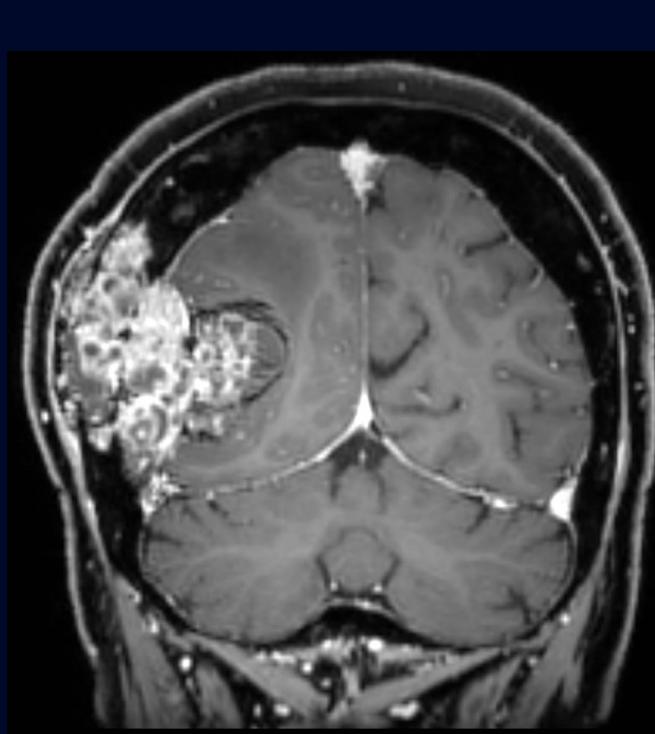


Flair

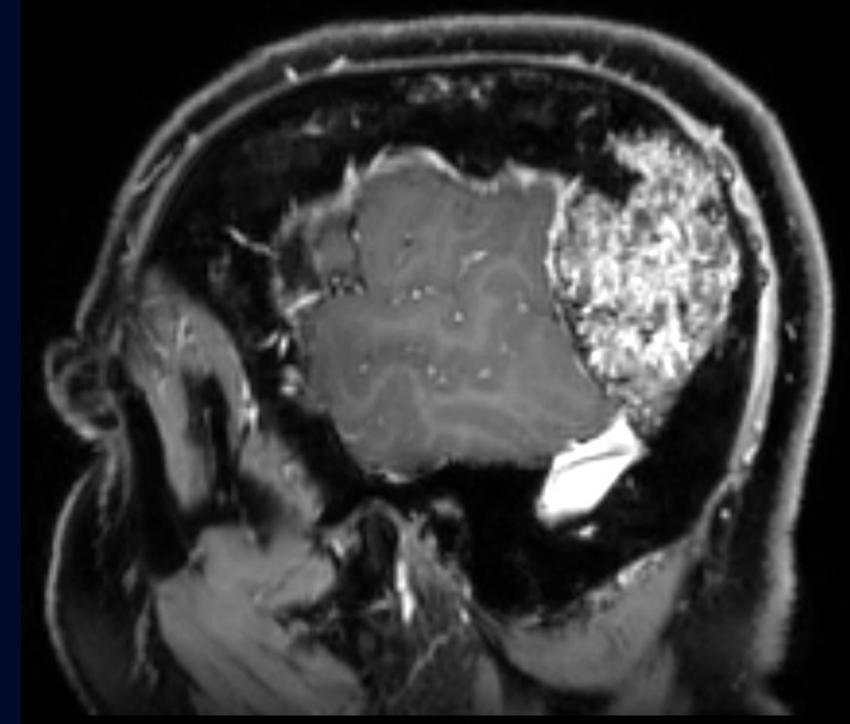
# IRM cérébrale C+



T1 C+ axial

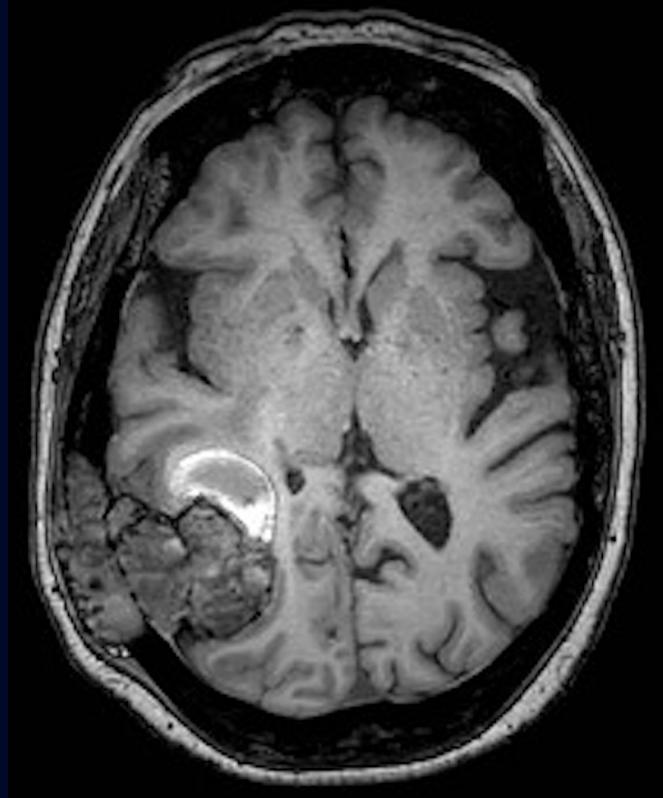


T1 C+ coronal



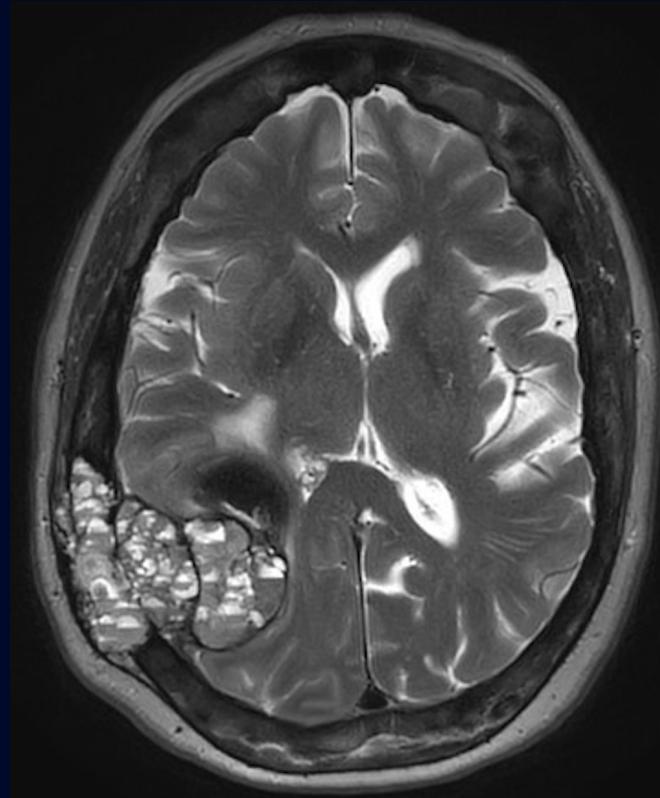
T1 C+ sagittal

# IRM cérébrale C+

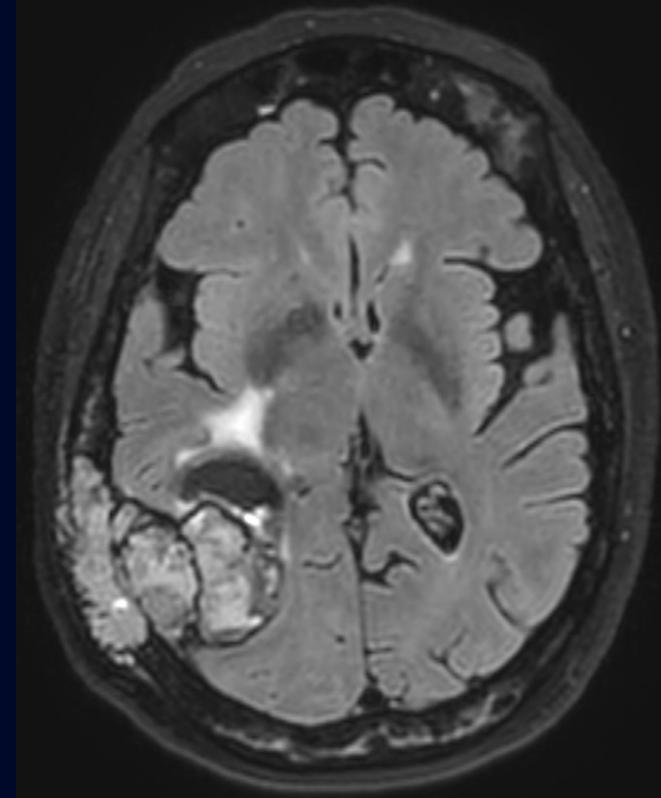


Lésion à départ osseux ou extra-axiale

Envahissement du parenchyme



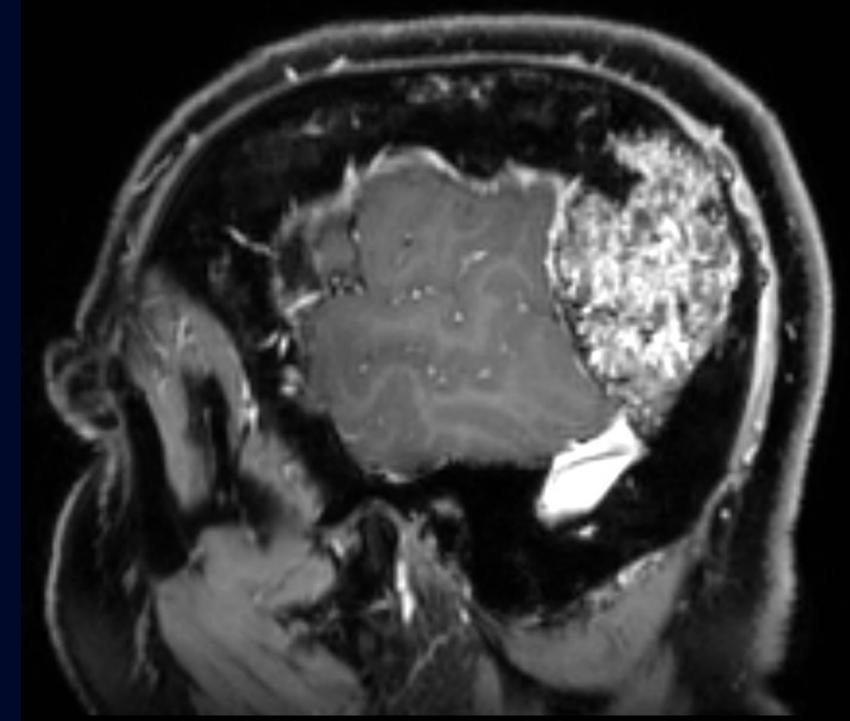
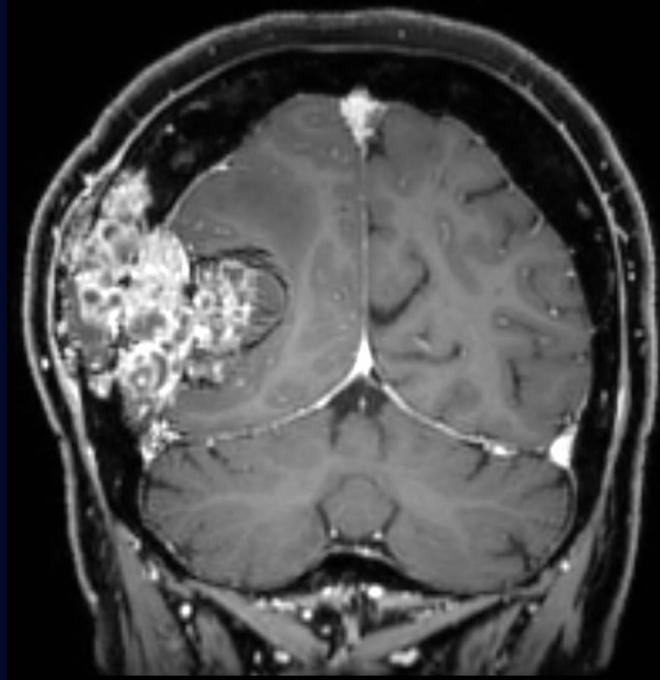
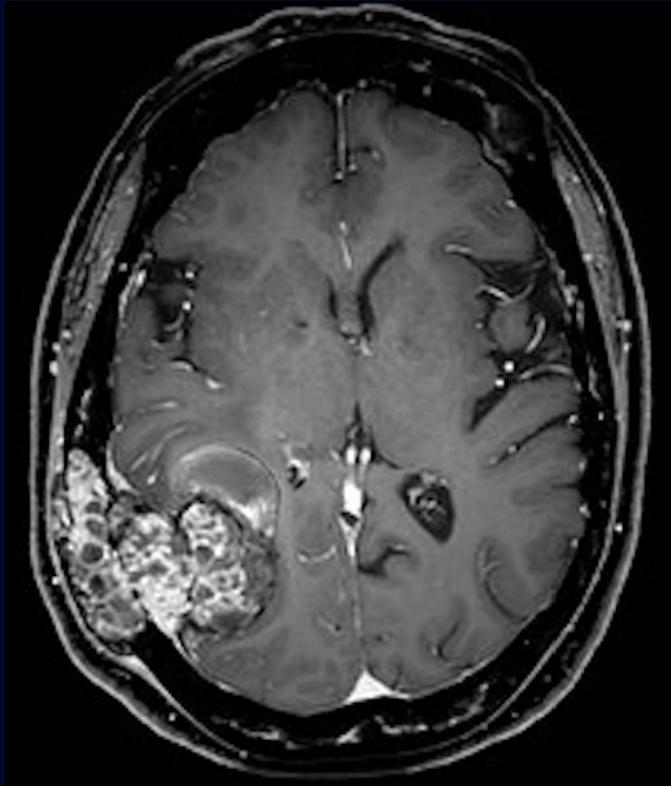
Multiples niveaux liquide-liquide



Léger oedème au parenchyme cérébral

Foyer hémorragique versant antéro-médial

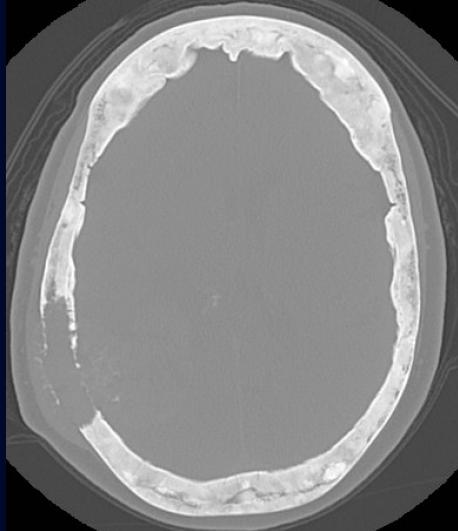
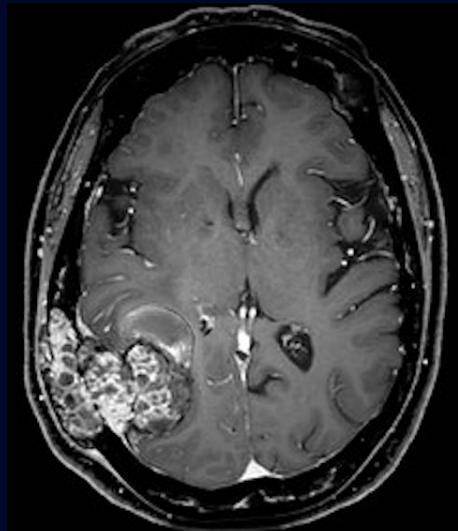
# IRM cérébrale C+



Multiples portions tissulaires rehaussantes

# Synthèse radiologique

- Lésion extra-axiale chevauchant les compartiments extra et intra-crânien
- Contenu plurikystique avec niveaux liquide-liquide et portions tissulaires rehaussantes
- Oedème vasogénique et foyers hémorragiques associés
- Aspect diffusément expansif de la voûte crânienne



# Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide

Kyste osseux anévrismal

Tumeur à cellules géantes

Ostéosarcome télangiectasique

# Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide

Kyste osseux anévrismal

Tumeur à cellules géantes

Ostéosarcome télangiectasique

Kyste osseux anévrismal:

- Forme secondaire pouvant accompagner plusieurs tumeurs ou une dysplasie fibreuse (+)
- **Jamais de nodule rehaussant (-)**
- Tendance à repousser les tissus mous sans les envahir (-)

# Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide

Kyste osseux anévrismal

Tumeur à cellules géantes

Ostéosarcome télangiectasique

Tumeur à cellules géantes:

- Plus communément aux épiphyses des os longs chez les jeunes adultes (-)
- Possible complication d'une maladie de Paget (+)
- Peut contenir des niveaux liquide-liquide si accompagné d'un kyste osseux anévrismal secondaire (+)
- Comprend portion solide rehaussante (+)

# Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide

Kyste osseux anévrismal

Tumeur à cellules géantes

Ostéosarcome télangiectasique

Ostéosarcome télangiectasique:

- Habituellement jeunes patients mais distribution large (-)
- Cas décrits dans la littérature en complication d'un Paget (+)
- Lésion lytique avec zone de transition variable (+)
- Niveaux liquide-liquide visibles radiologiquement dans 90% des cas (+)
- Portion tissulaire rehaussante (+)

# Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer

Méningiome

Hémangiopérycytome

Tumeurs méningées mésenchymales

# Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer

Méningiome

Hémangiopéricytome

Tumeurs méningées mésenchymales

Méningiome:

- **Rehaussement homogène typique (-)**
- Méningiomes atypiques peuvent comporter des kystes à parois rehaussantes (+)
- **Multiples niveaux liquide-liquide jamais décrits (-)**
- Sclérose plutôt que lyse osseuse (-)

# Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer

Méningiome

Hémangiopéryctome

Tumeurs méningées mésenchymales

Hémangiopéryctome:

- Tendance à être volumineux et lobulés (+)
- Envahissement du parenchyme cérébral, «mushroom sign» (+)
- Envahissement lytique de l'os adjacent (+)
- Multiples niveaux liquide-liquide non décrits (-)

# Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer

Méningiome

Hémangiopéricytome

Tumeurs méningées mésenchymales

Tumeurs méningées mésenchymales

- Plusieurs possibles:
  - Lipome/liposarcome
  - Chondrome/ chondrosarcome
  - Ostéome/ostéosarcome
  - ...
- Celles dont l'aspect pourrait être compatible furent énumérées dans la section précédente.

# Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Mnémonique: CT MR

- Choriocarcinome
- Thyroïde
- Mélanome
- Rein
- Néoplasie pulmonaire ou mammaire (pas spécifiquement mais cancers à haute prévalence)
- Hémorragies internes communes mais niveaux liquide-liquide sont très rares

# Diagnostic différentiel

Plusieurs DDX à considérer:

- Lésions osseuses contenant plusieurs niveaux liquide-liquide
- Lésions extra-axiales à considérer
- Métastases vasculaires

Et concernant l'aspect de la voûte crânienne...

Quelques hypothèses:

Maladie de Paget:

- Élargissement avec zones sclérotiques focales du diploé (+)
- Cortex épaisse (-)

Dysplasie fibreuse:

- Aspect soufflé et en verre dépoli de l'os spongieux (+)
- Souvent aspect mixte sclérotique et déminéralisé (-)

Métastases sclérotiques diffuses:

- Aspect expansif des portions non sclérotiques serait alors incompréhensible (-)

# Diagnostic différentiel

Hypothèses retenues considérant les facteurs épidémiologiques, la localisation et l'aspect de la lésion et de la voûte crânienne:

- 1) Tumeur à cellules géantes en complication d'une maladie de Paget
- 2) Ostéosarcome télangiectasique en complication d'une maladie de Paget

Diagnostic final reposant sur la pathologie.

# Pathologie

Face externe



Face interne





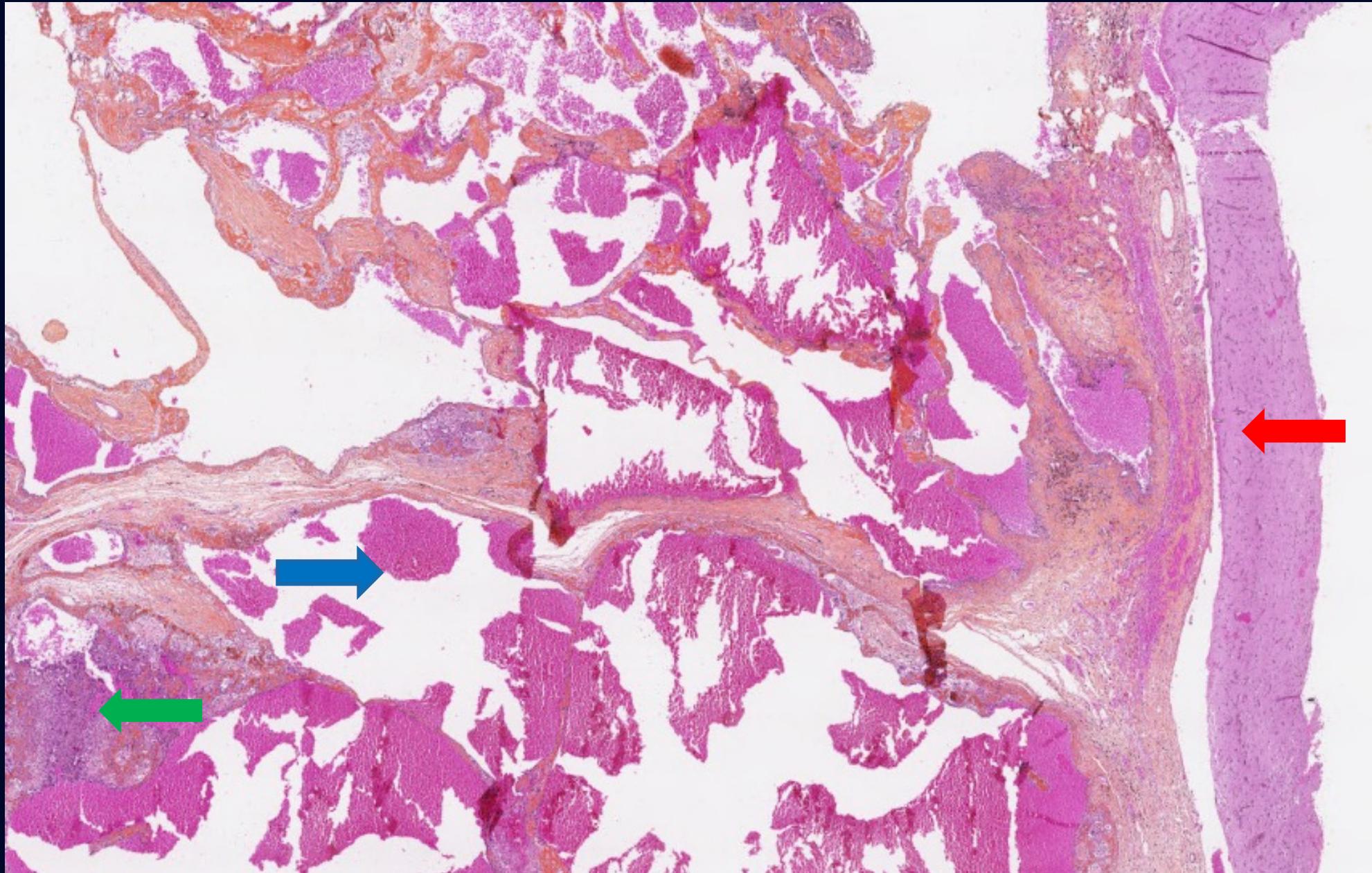
Cavités  
kystiques  
remplies de  
sang

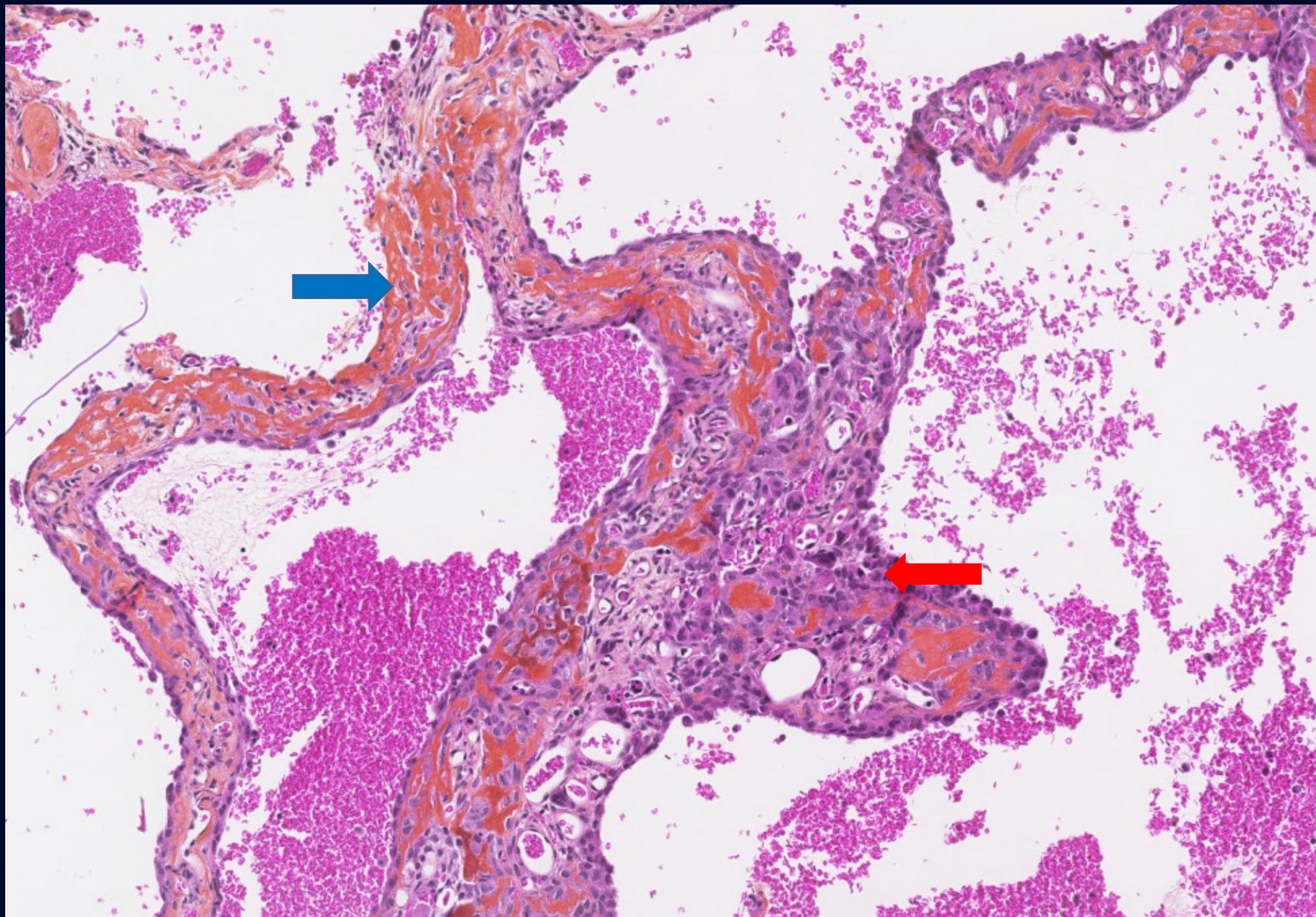


Parenchyme  
cérébral



Foyers  
cellulaires





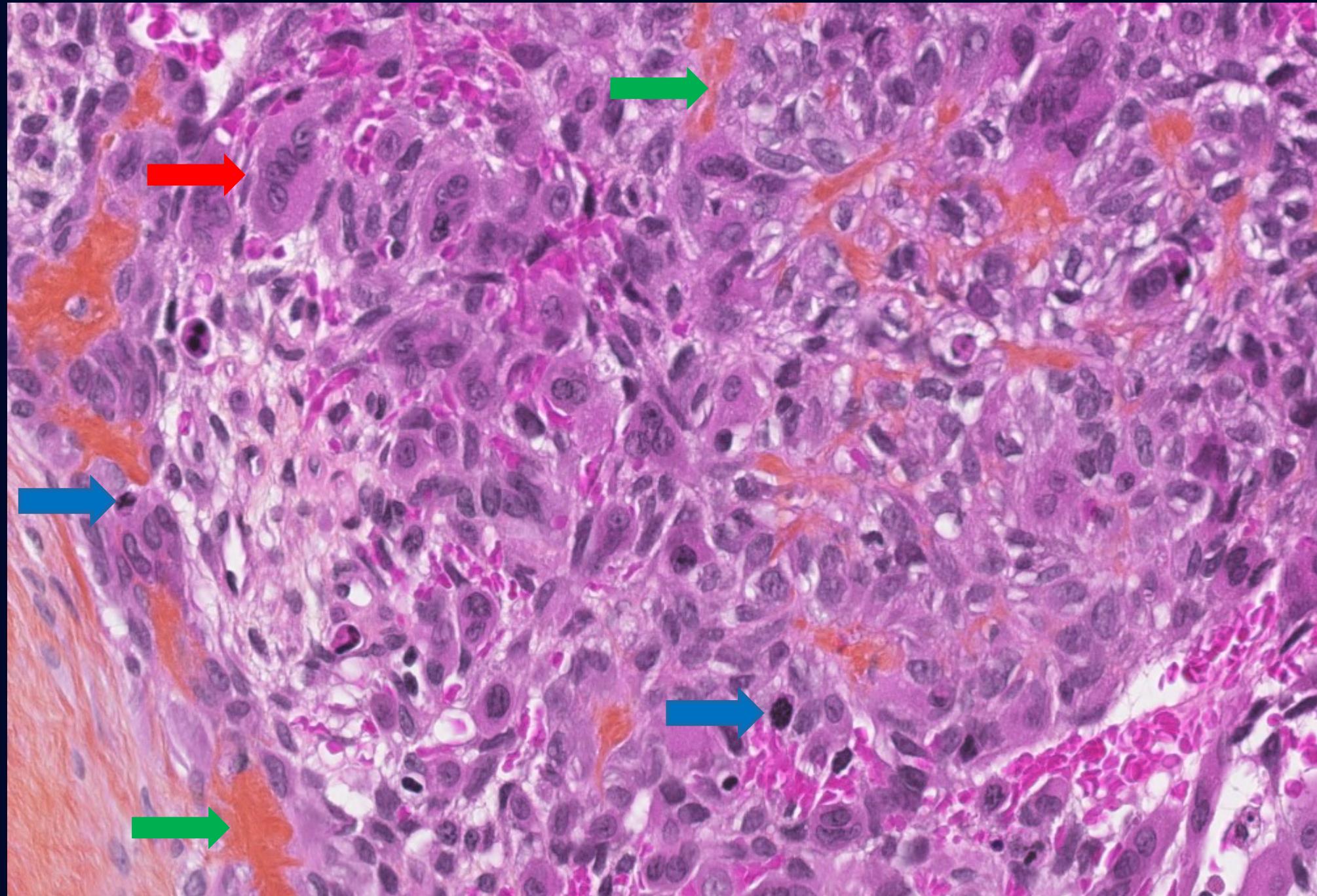
Ostéoïde

Cellules  
atypiques

→ Mitoses

→ Cellules géantes multinucléées

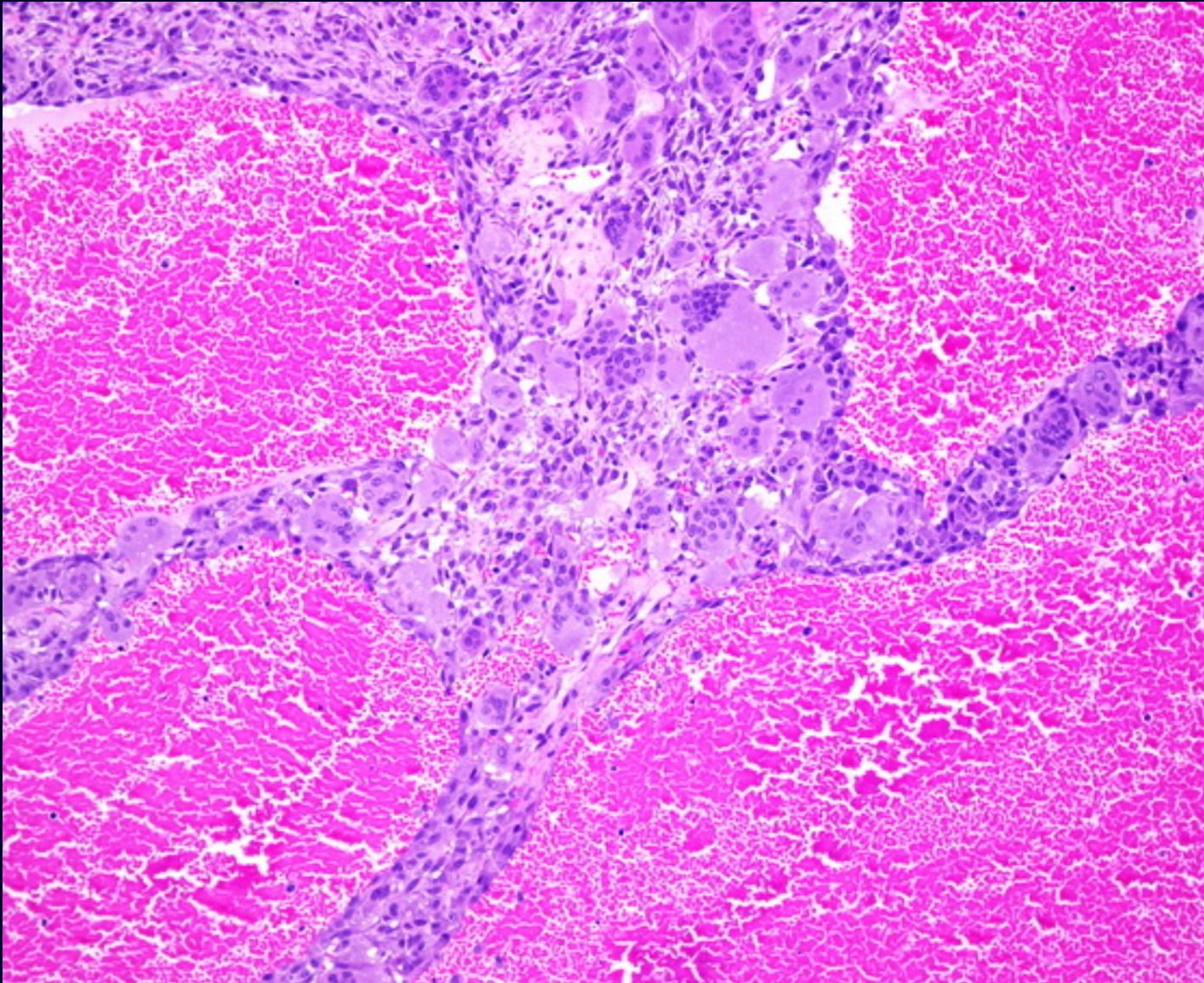
→ Ostéoïde



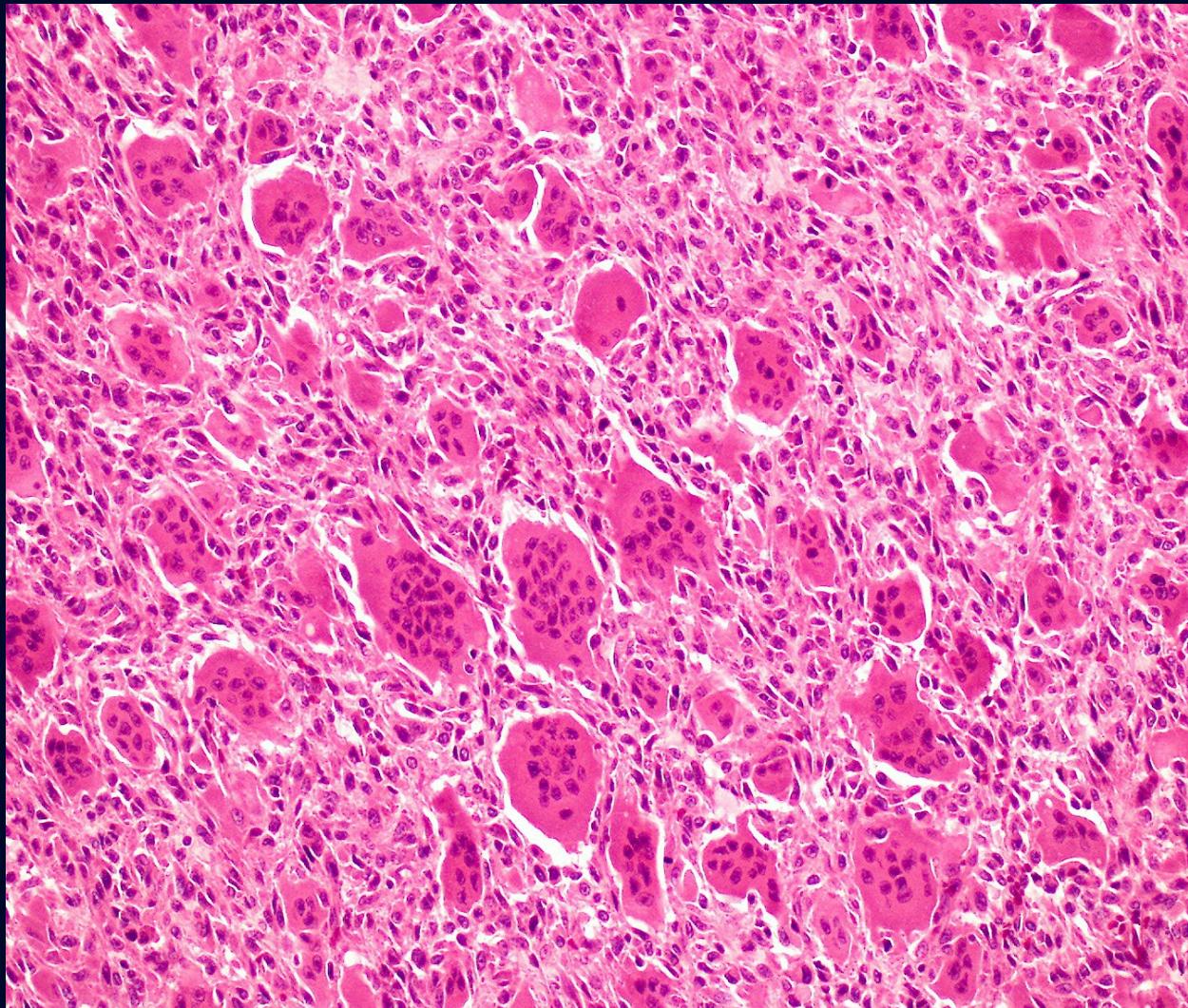
# **Diagnostic différentiel - pathologie**

- Kyste osseux anévrismal
- Tumeur à cellules géantes de l'os
- Ostéosarcome télangiectasique

# Kyste osseux anévrismal



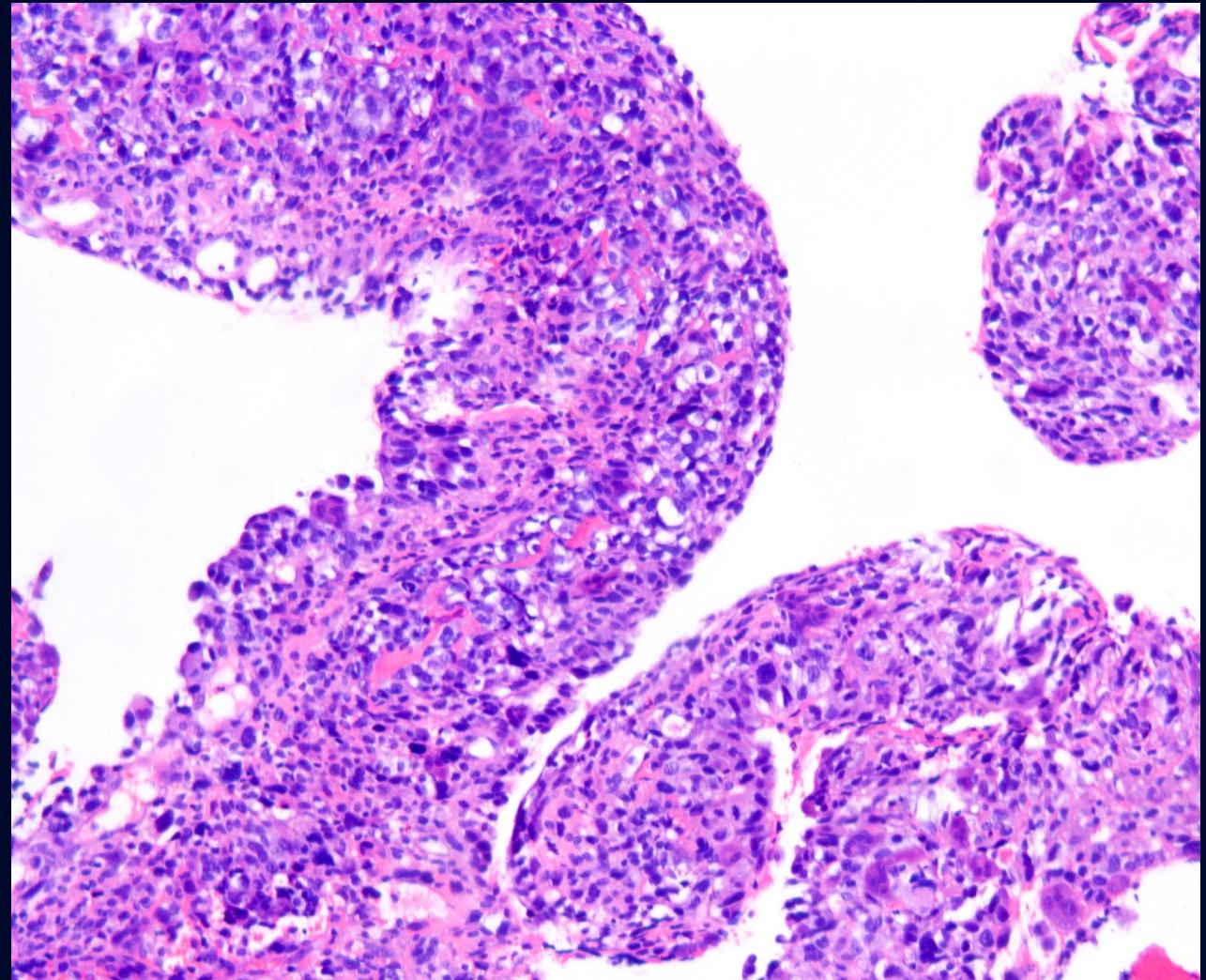
# Tumeur à cellules géantes de l'os



# Ostéosarcome télangiectasique

Sous-type rare de d'ostéosarcome

- Cavités kystiques, hémorragiques
- Ostéoïde
- Cellules géantes de type ostéoclaste
- Septas avec cellules pléomorphes, atypiques



# **Diagnostic final**

Ostéosarcome télangiectasique sur  
maladie de Paget

# Épidémiologie

- Découvert par James Paget en 1853
- Rare sous-type d'ostéosarcome
  - 4-12% des ostéosarcomes
- Plus souvent chez les enfants - jeunes adultes, mais distribution large
- Touche le plus souvent la métaphyse des os longs mais le squelette axial peut aussi être atteint.
- Cas décrits dans la littérature en complication d'une maladie de Paget

# Imagerie typique

- Lésion osseuse lytique avec destruction corticale
- Zone de transition variable
- Envahissement des tissus mous adjacents
- Kystes avec niveaux liquide-liquide / hématique est typique
  - 90% visibles à l'imagerie
  - Septa rehaussants
  - Portions solides rehaussantes

# Pronostic + traitement

- **Traitements :**

- Traité comme un ostéosarcome usuel.
- Chimiothérapie néo-adjuvante,  
résection tumorale à larges marges,  
chimiothérapie adjuvante.

- **Pronostic :**

- Semble être légèrement supérieur à  
l'ostéosarcome usuel dont la survie  
est de 70% à 5 ans.

# Suivi clinique

- Tumeur réséquée sans complication.
- Bonne évolution post-opératoire immédiate, congé jour 2.



75 ans

# Références

1. STATdx. Bone Lesion With Fluid-Fluid Levels. [En ligne]. 11-2019. <https://app.statdx.com/document/bone-lesion-with-fluid-fluid-levels>/Rohini, N. & Yousem, D. *Neuroradiology: the Requisites*, 4th edition. Philadelphia, PA: Elsevier Inc; 2017
2. Helms, C. *Fundamentals of Skeletal Radiology*. 4th edition. Philadelphia, PA: Elsevier Inc; 2014
3. Chen, M. & Yuan, H. "Bone metastases with multiple fluid-fluid levels from gastric cancer: a case report and review of literature" *Skeletal Radiology* vol. 48 813-817. Mai 2019, doi: <https://doi.org/10.1007/s00256-018-3075-5>
4. Liu, Jun-Jian et al. "Telangiectatic osteosarcoma: a review of literature." *OncoTargets and therapy* vol. 6 593-602. 28 Mai 2013, doi:10.2147/OTT.S41351
5. UpToDate. *Chemotherapy and radiation therapy in the management of osteosarcoma*. [En ligne]. 11- 2019. <https://www.uptodate.com/contents/chemotherapy-and-radiation-therapy-in-the-management-of-osteosarcoma>
6. Smeland, Sigbjørn et al. "Survival and prognosis with osteosarcoma: outcomes in more than 2000 patients in the EURAMOS-1 (European and American Osteosarcoma Study cohort)." *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)* vol. 109 (2019): 36-50. doi:10.1016/j.ejca.2018.11.027