



Scintigraphie osseuse au ^{99m}Tc -HMDP et dysplasie fibreuse polyostotique dans le cadre du syndrome de McCune-Albright: A propos d'un cas



H. Boudriga ^a, M. Ben Fredj ^b, A. Ezzine ^b, S. Mensi ^b, S. Ajmi ^b, K. Chatti ^b, M. Guezguez ^b

a: Laboratoire de Technologies et Imagerie Médicale LR12ES06, Université de Monastir, TUNISIE

b: Service de médecine nucléaire, CHU Sahloul, Sousse, TUNISIE

Introduction :

La dysplasie fibreuse représente 7% des tumeurs osseuses bénignes se traduisant par la formation au sein d'os normal de plages de tissu fibreux faiblement minéralisé. Elle peut être isolée ou rentrant dans un cadre syndromique (Syndrome de McCune Albright) dans le cas d'une atteinte polyostotique.

Patiente et méthodes :

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 29 ans, admise au service d'endocrinologie pour un retard staturo-pondéral et une puberté précoce (ménarche à 8 ans). A l'examen, elle avait des taches café-au-lait au visage et des déformations osseuses ainsi que de multiples fractures.

Des radiographies standards ont montré un aspect soufflé associé à une lyse osseuse des os longs. Une scintigraphie osseuse a été alors demandée.

La patiente a bénéficié d'un balayage du corps entier 2 heures après injection de 740 MBq de ^{99m}Tc -HMDP.

Résultats :

La scintigraphie osseuse a montré un aspect très hétérogène de la fixation sur tout le squelette avec présence en particuliers des hyperfixations touchant le massif facial, le gril costal et les extrémités proximales des os long.

Le dosage des marqueurs de remodelage osseux a montré un taux élevé des phosphatases alcalines.

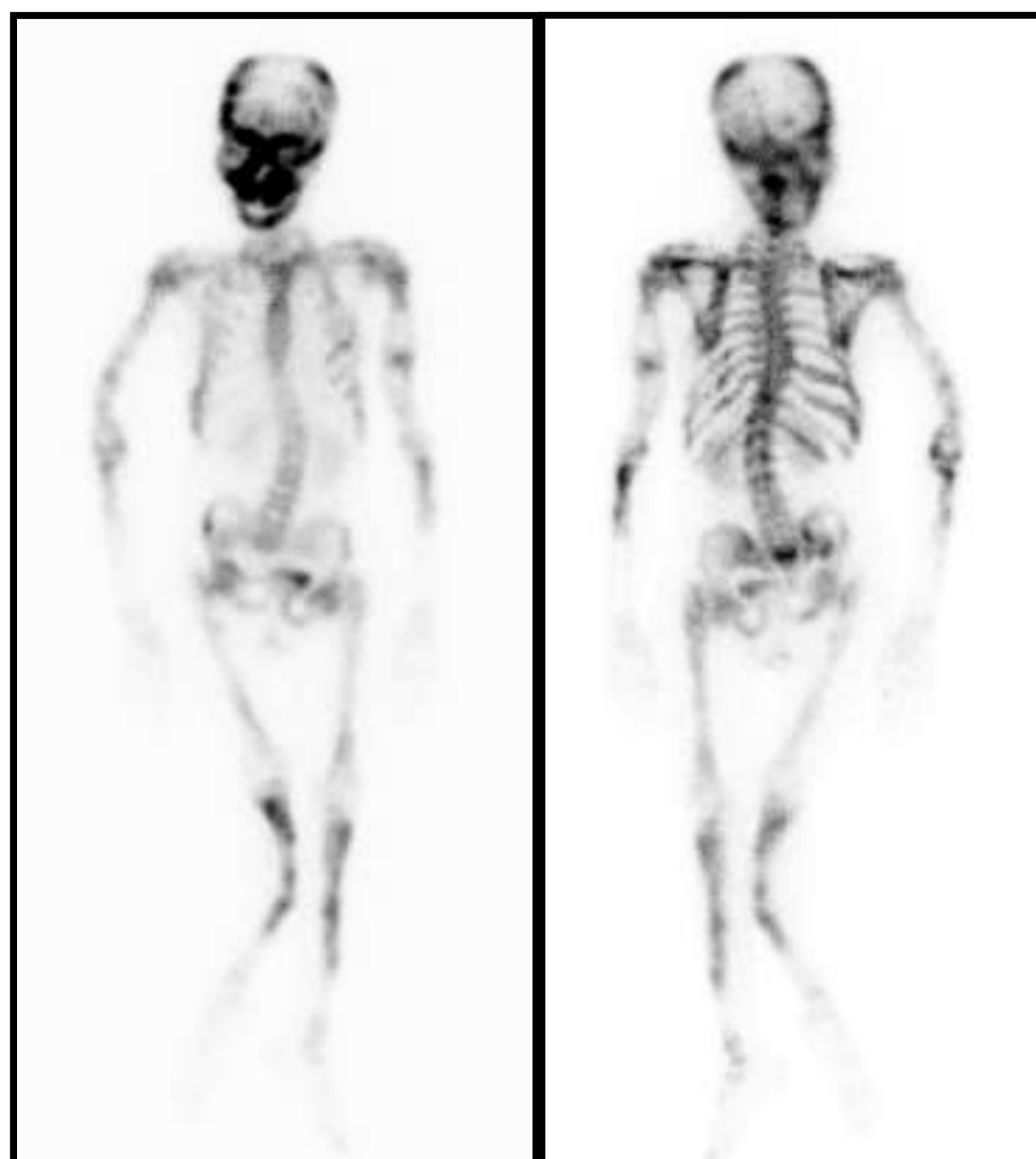


Fig. 1 Le balayage du corps entier en face antérieure et postérieure montre la fixation hétérogène et les déformation en particulier au niveau du rachis. Les hyperfixations n'épargnent aucun os et sont nettes au niveau des os longs.



Fig. 2 Les radiographies standards montrent la déformation et la lyse osseuse, un aspect soufflé des os longs et du rachis associé à un amincissement cortical.

Discussion:

- Le syndrome de MacCune Albright correspond à l'association d'une dysplasie fibreuse, de troubles endocriniens et des taches café au lait.
- Les troubles endocriniens rencontrés sont : la puberté précoce, anomalie la plus fréquente présente chez 20 % de filles et dans 65 % des formes polyostotiques.
- La dysplasie fibreuse polyostotique dans le cadre du syndrome de MacCune Albright touche les jeunes adultes d'âge inférieur à 30 ans avec une Légère prédominance féminine [1].
- Il s'agit d'une mutation du gène GNAS qui conduit à un défaut de différenciation ostéoblastique et une augmentation de la résorption osseuse. [2]
- La scintigraphie osseuse au ^{99m}Tc -HMDP assure un bilan lésionnel initial par la découverte des formes polyostotiques asymptomatiques et par l'étude de l'extension, elle permet aussi le suivi par l'étude de la maturation ce qui va orienter l'attitude thérapeutique.
- Les bisphosphonates ont été utilisés dans le traitement de la dysplasie fibreuse pour soulager les douleurs osseuses et améliorer les lésions lytiques. Les suppléments de calcium, de vitamine D et de phosphore peuvent être utiles chez certains patients. La chirurgie est également utile pour prévenir et traiter les fractures et les déformations.

Conclusion:

Dans le cas présent, la scintigraphie osseuse a permis de rattacher les atteintes osseuses au syndrome de MacCune Albright par la visualisation des anomalies typiques de la fixation osseuse polyostotique et a servi d'un bilan lésionnel initial.

[1]. Akasbi N, Abourazzak FE, Talbi S, Tahiri L, Harzy T. La dysplasie fibreuse: état des lieux. *The Pan African Medical Journal*. 2015;21:21.

[2]. Chapurlat RD, Orcel P. Fibrous dysplasia of bone and McCune-Albright syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008 Mar;22(1):55-69.