

CAS CLINIQUE n° 1

- Mme C, 67 ans, d'origine antillaise
- IMC > 40 et DNID
- Suivie depuis 1993 pour une PR seropositive
- Biothérapie débutée en 2004 mais apparition d'une lésion du conduit auditif externe en 2011
=> exereses le 29/08/2011 d'un carcinome épidermoïde du CAE avec curage ganglionnaire

CAS CLINIQUE n° 1

- Puis carcinome mammaire infiltrant : chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie puis anti aromatase
 - Arrêt de l'abatacept dans ce contexte de néoplasie en 2011
 - Actuellement, en 2018, MTX+SLZ+cortancyl 6 mg/j mais insuffisamment efficace
- => Discussion du traitement à mettre en place

CAS CLINIQUE n° 1

- Indication des Inhibiteurs de JAK car pas de notion d'augmentation du risque tumoral avec ce type de traitement.
- De plus, si ce traitement est efficace, on pourra discuter d'un inhibiteur du JAK en monothérapie

CAS CLINIQUE n° 2

- IDE, 37 ans
- Tumeurs à Cellules géantes en 1999 : curetage et cimentoplastie
- Douleurs du genou qui récidivent depuis 1 an de caractère mécanique
- Faut il envisager une perfusion de biphosphonates ?

DESTREGUIL EMILIE

Imprimé par XDP by www.system-x.fr

[27/02/2017 , 11:13:50]
76% Taille réelle
non calibrée

EN CHARGE

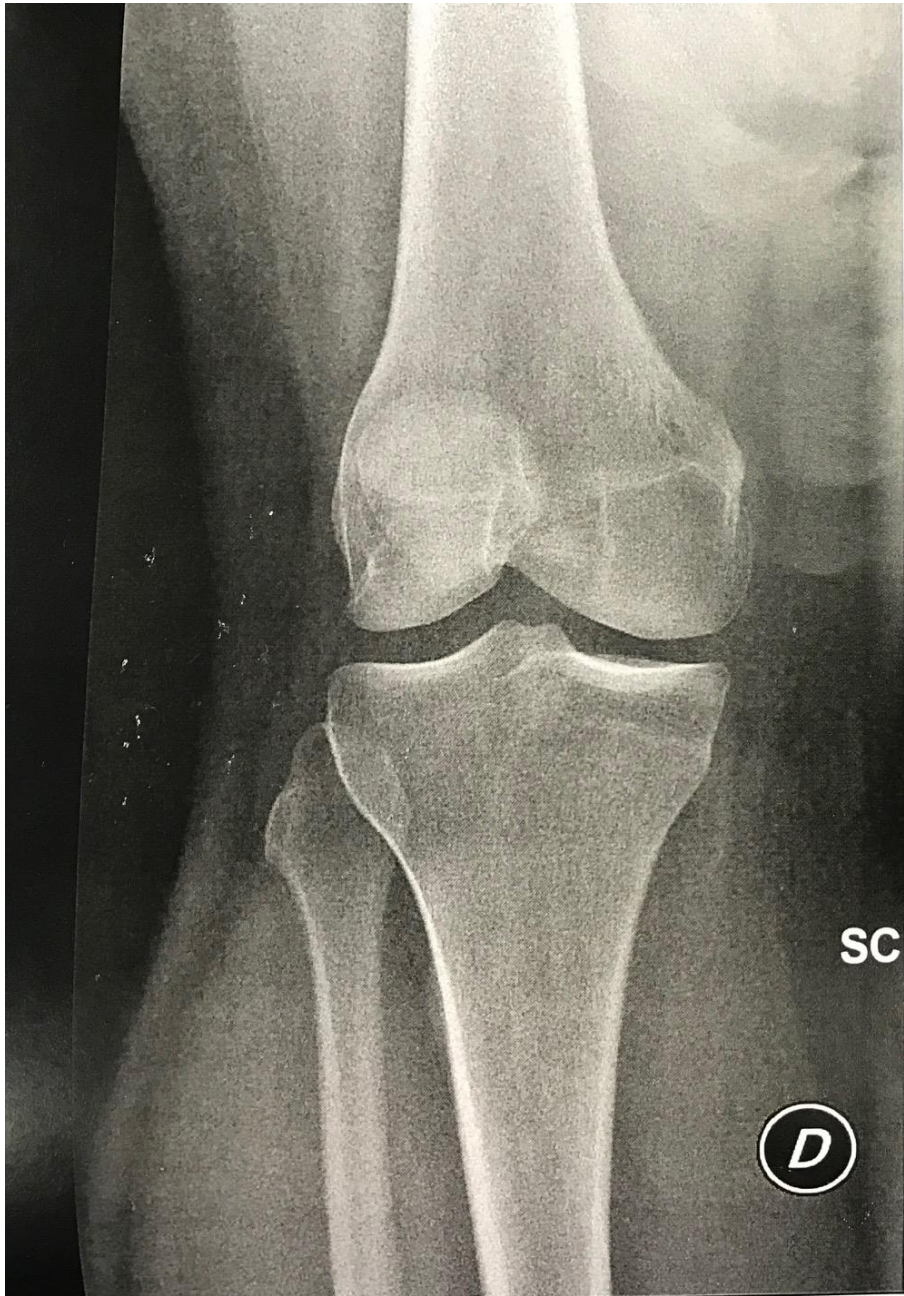
G

5 cm

DESTREGUIL EMILIE
02/04/1980

27/02/2017

C 1013
L 2639
RADIOLOGIE PAUILLAC



27/02/2017 11:12:10
84% Taille réelle
non calibrée

SCHUSS

D

G

DESTREGUIL EMILIE
02/04/1980

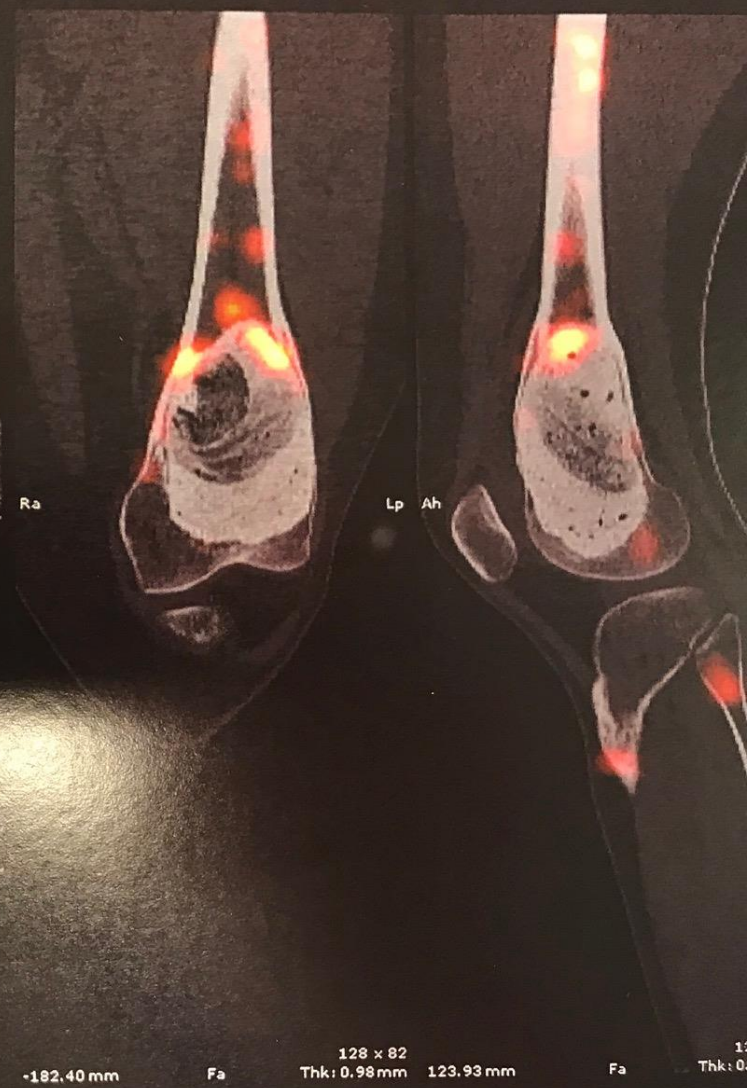
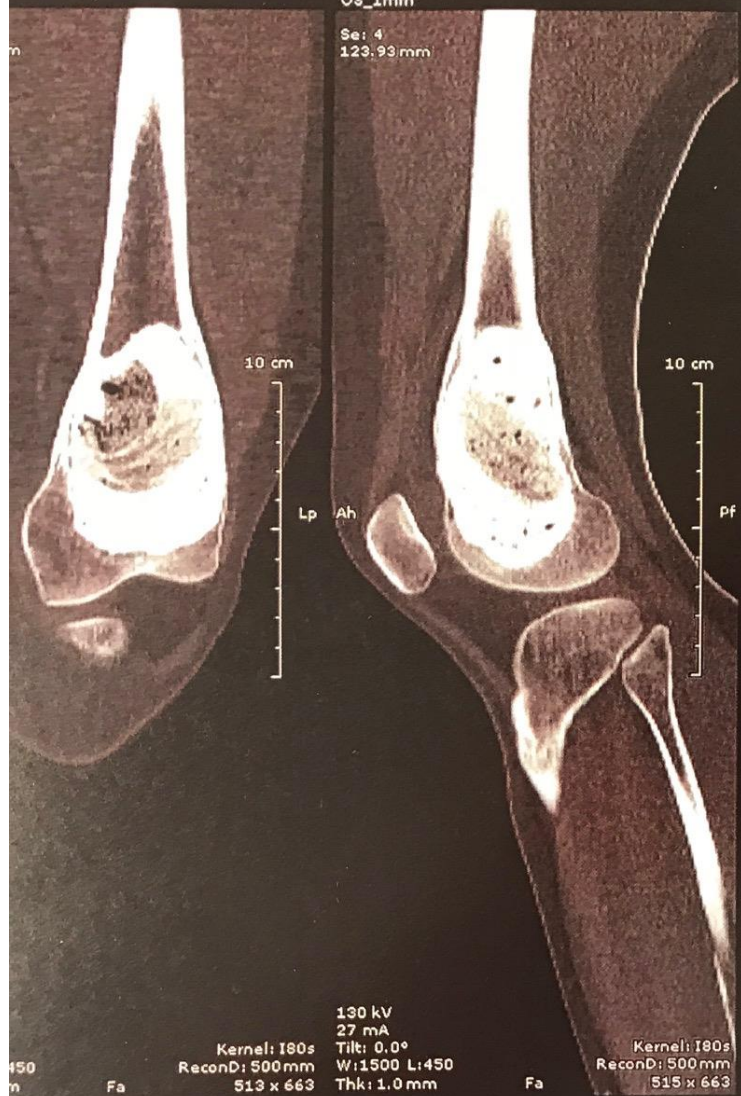
27/02/2017

RADIOLOGIE PAUL
L S

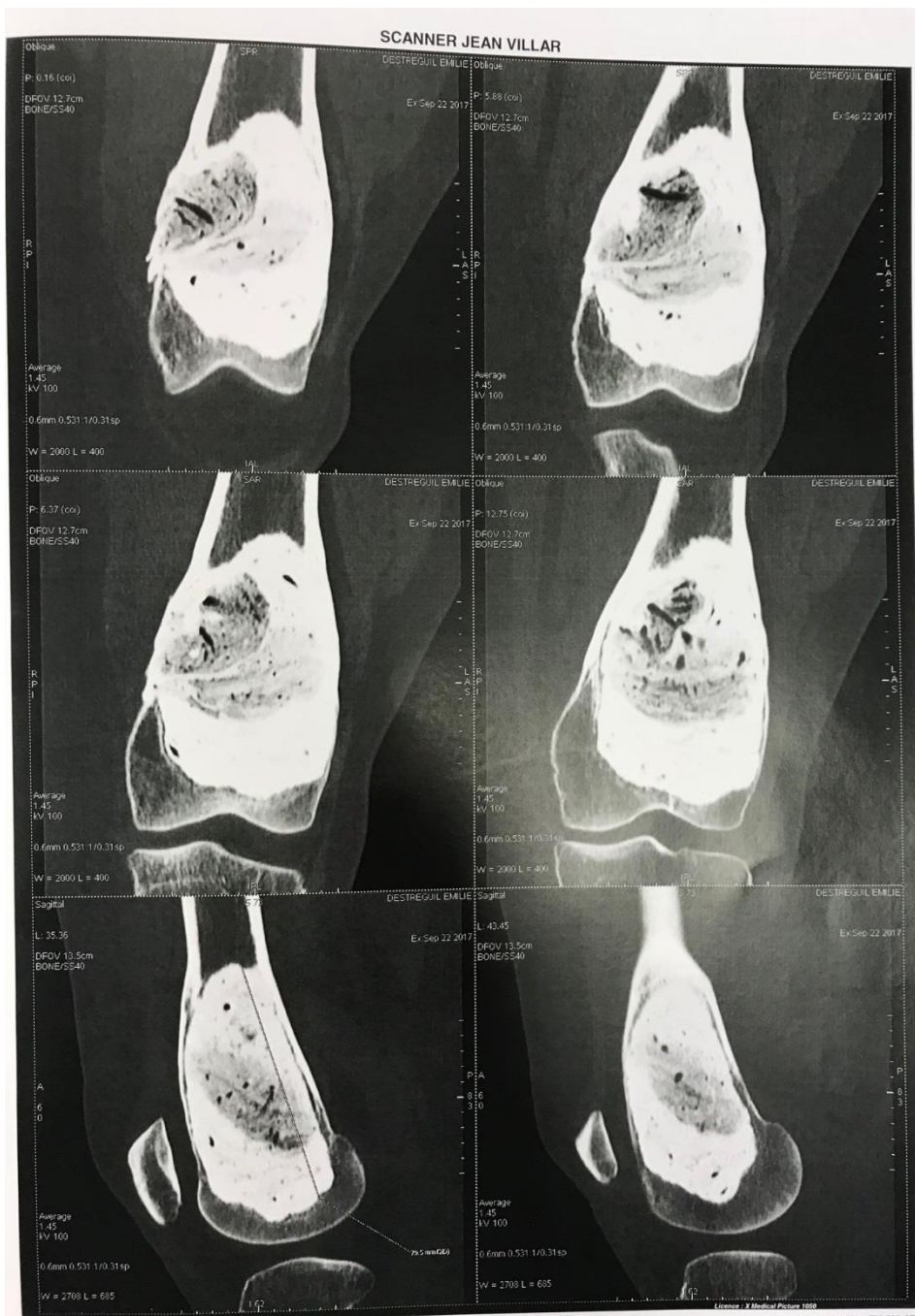
SymbiaT16 Ah Ex: 17/10/2017 11:15
Ex ID: 252106
3D Os 1.0 180s
OS_1mm
Se: 4
869.20 mm

6 106 180s Hp Ex: 17/10/2017 11:15 SymbiaT16 Ex ID: 252106 3D Os 1.0 180s OS_1mm Se: 4 123.93 mm

Tomo Os[Recon... Hp Ex: 17/10/2017 Tomo Os[Recon... Hp Ex: 17/10/2017



130 kV 27 mA



En conclusion sur l'imagerie :

- absence de lyse osseuse
- pas d'image évoquant un Processus actif

Pas d'indication à proposer
Une PTG car l'interligne
articulaire est respectée

Sur le plan thérapeutique :

- BP sont inefficaces
- à discuter et proposer un inhibiteur de tyrosine kinase (Dr Italiano).

CAS CLINIQUE n° 3

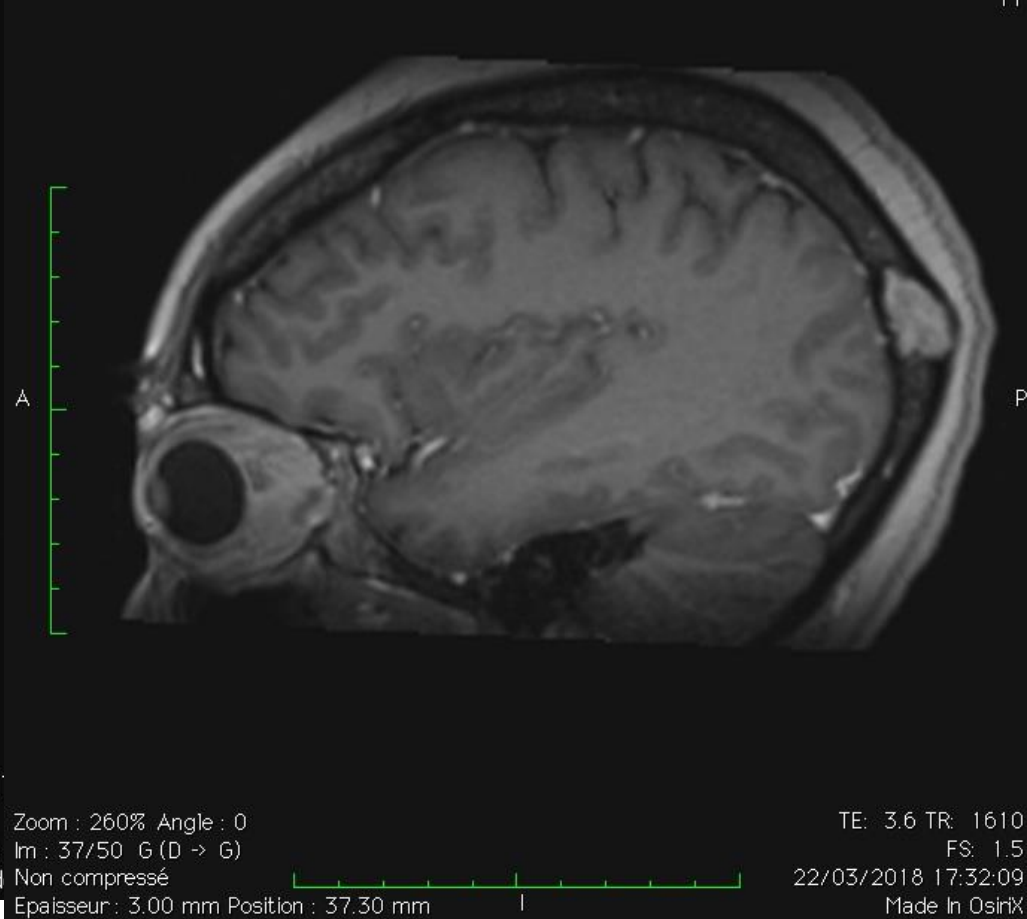
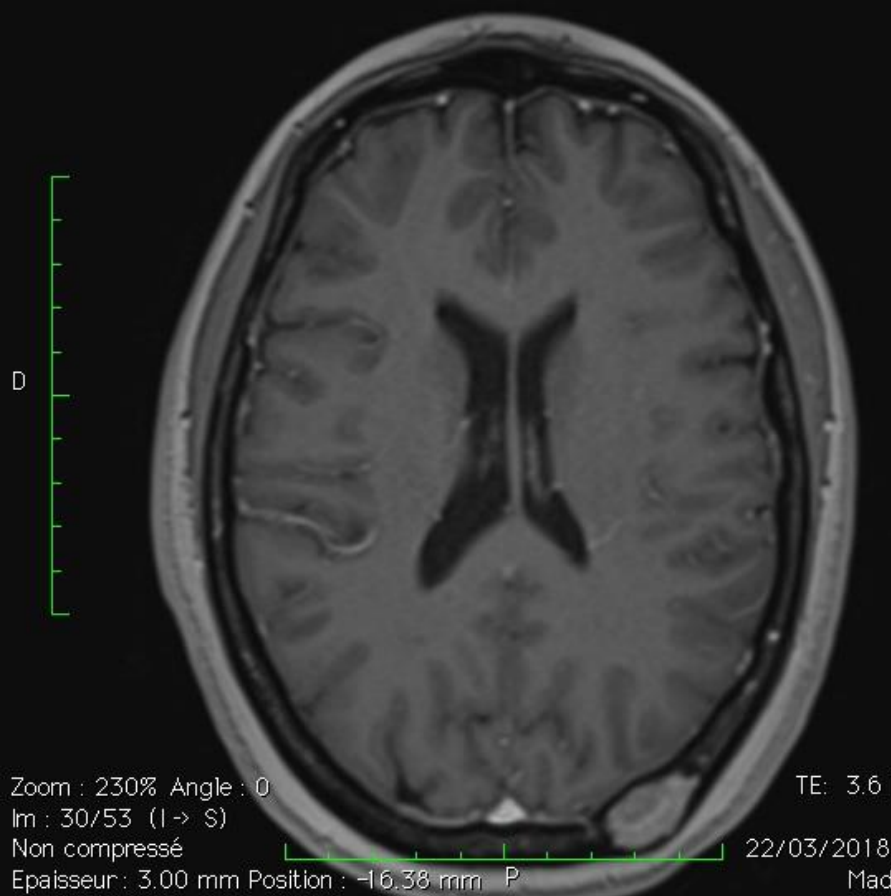
- Homme de 46 ans
- Douleurs mais surtout palpation d'une voussure au niveau du crâne
- TDM cérébral réalisé:
 - Hypothèse de dysplasie Fibreuse réfutée car cette Lésion est unique au niveau De la voute du crâne avec un Aspect expansif
- => Plutôt un hémangiome



Taille de l'image : 265 x 265
Taille de la vue : 609 x 609
NF : 205 LF : 457

11332001 (46 y)
-- AX T1 3D MPRAGE ISO GADO. Taille de la vue : 688 x 688
A2002 NF : 177 LF : 418

11332001 (46 y , 46 y)
-- AX T1 3D MPRAGE ISO GADO_MPR_Sag
A20029457140
11



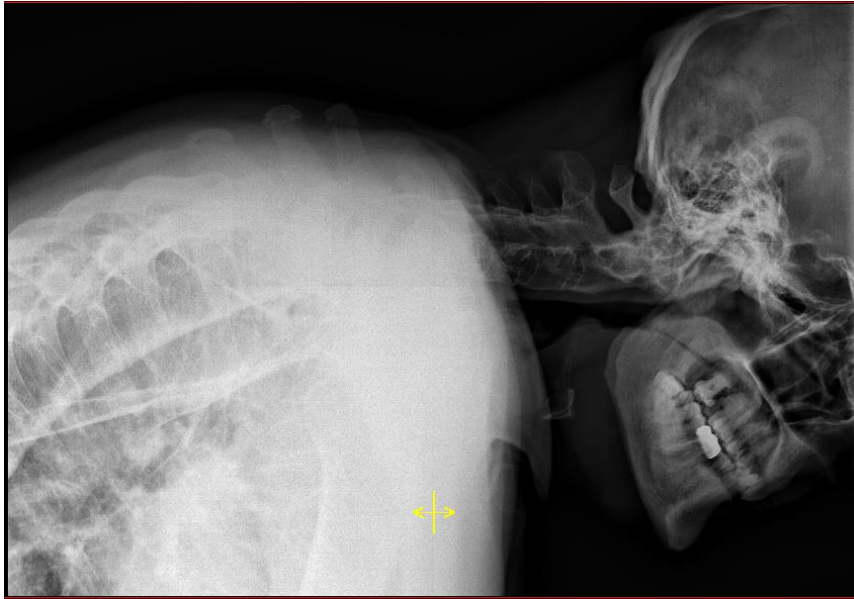
Conduite à tenir :
Avis neurochirurgical recommandé

CAS CLINIQUE n° 4

- Mr C, 57 ans
- Spondylo arthrite ankylosante sévère, évoluant depuis 1990 avec une ankylose rachidienne majeure qui ont rendu la réalisation et surtout l'interprétation de l'IRM du rachis et du TDM très compliquées car il a une cyphose dorsale majeure

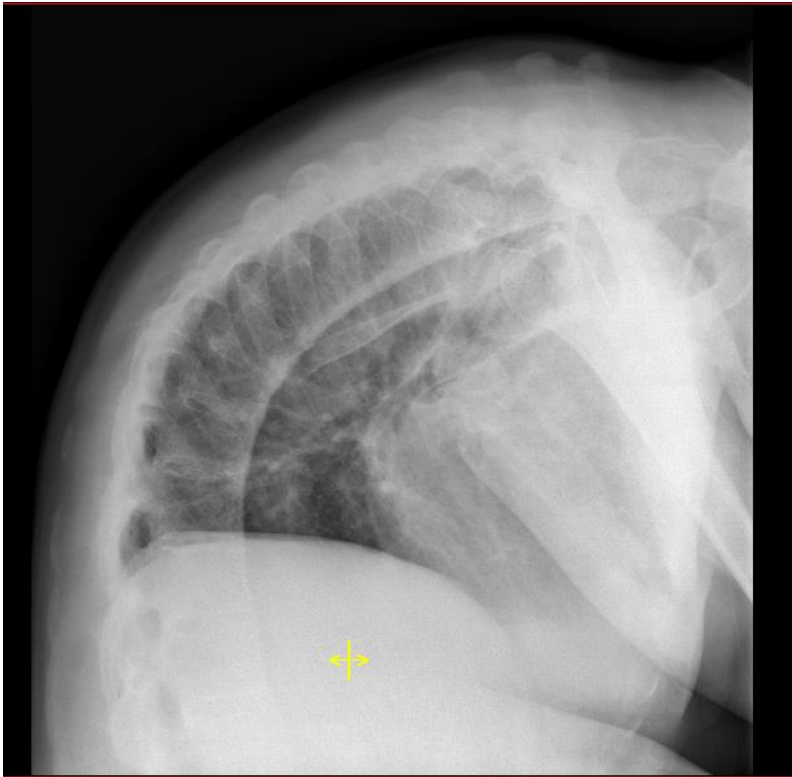
CAS CLINIQUE n° 4

Or ce patient présentait des troubles de la marche qui s'aggravaient progressivement avec à l'examen clinique, une hypoesthésie des membres inférieurs et un syndrome cordonal postérieur



- Cyphose dorsale majeure, distance occiput mur 41 cm
- Calcification du ligament inter épineux
- Fusion des articulations sacro iliaques

Ankylose rachidienne complète
avec indice de Schoeber 10+0,5 cm





Cliché EOS pour rendre compte
de l'anomalie de la statique
rachidienne

- Ainsi après discussion avec les examens :
 - imagerie
 - exploration électrophysiologique
 - orthopédiste
 - rhumato : probable étirement médullaire sur la déformation rachidienne

⇒Prise en charge chirurgicale proposée / 2
ostéotomies car but de réaxation et
décompression de la moelle

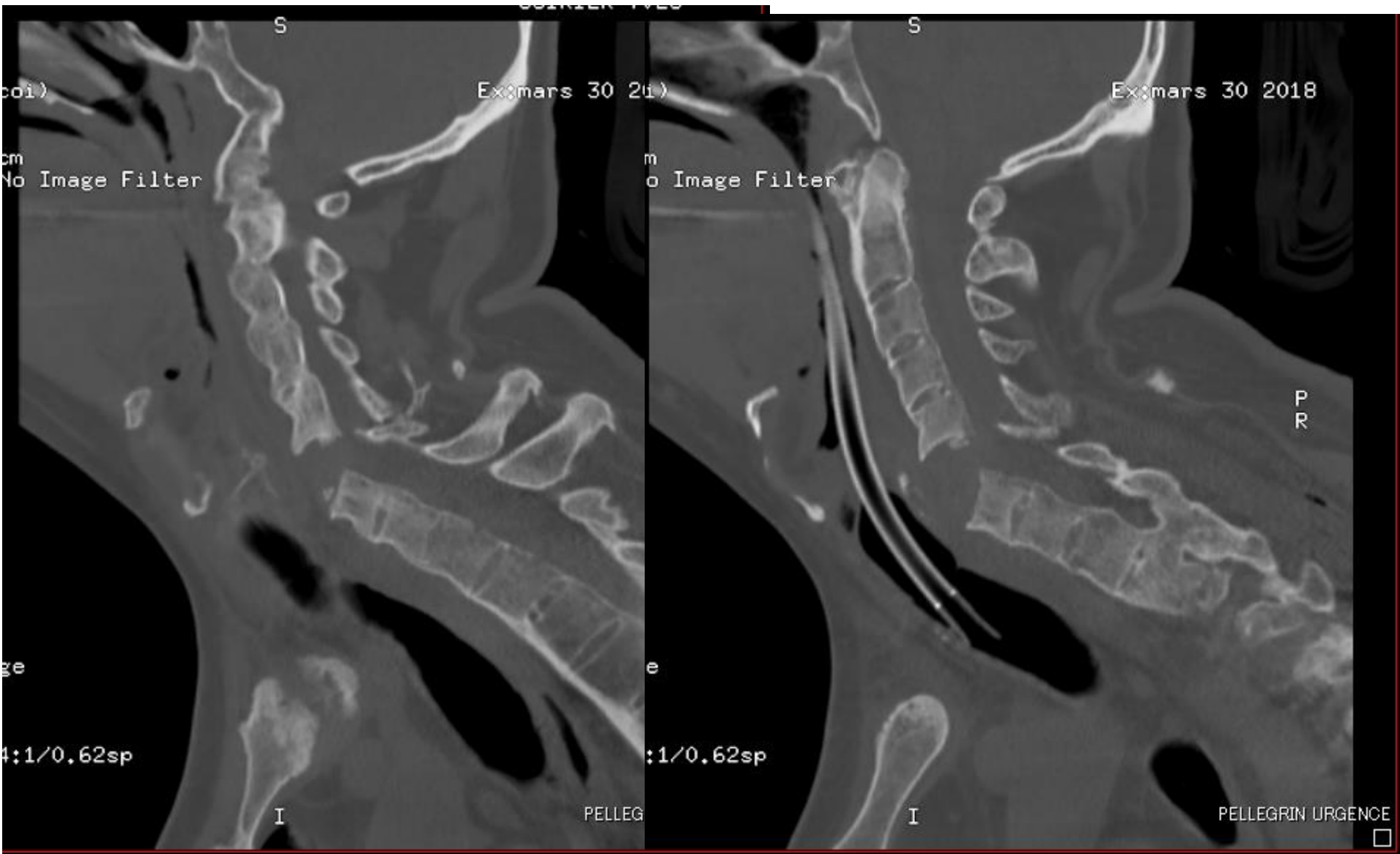
⇒MALHEUREUSEMENT....au décours de la chirurgie,
la tête serait « tombée » de l'étrier...

CONCLUSION :

Fracture transdiscale C5-C6 avec dislocation bâillement antérieur marqué.

Décoaptation articulaire postérieure l'excédent fragment intracanalaires.

=> Tétraplégie niveau C5 à J2 du post op



IL ne faut pas oublier que la chirurgie sur un rachis ankylosé est très risquée en per opératoire
Heureusement, toutes les chirurgies dans le cadre des SA ne sont pas aussi tragique



Femme de 37 ans, suivie pour une spondylarthrite ankylosante
Et une maladie de Crohn (infiximab toutes les 6 semaines)

Douleur de type lombocruralgie droite d'apparition brutale
Alors que la SA est en rémission

TDM du rachis lombaire octobre 2014 :
lyse isthmique bilatérale L2-L3 sur rachis
ankylosé (colonne postérieure ++).

IRM du rachis lombaire novembre 2014 :
aspect très inflammatoire++ au niveau
de la colonne postérieure en L2-L3.

Chirurgie : ostéotomie de L4 et arthrodèse
Complète disparition de la douleur lombaire et dans la cuisse
EVA patient en post opératoire 0/10



Autre cause de rachis ankylosé

Femme de 36 ans

- rachialgies de rythme mixte apparues dès l'âge de 12 ans
- enraidissement progressif du rachis
- diagnostic évoqué : spondylarthrite ankylosante juvénile
 - pas d'antécédent personnel ou familial notable (ni psoriasis, ni MICI, ni uvéite)
 - pas de syndrome inflammatoire biologique
 - B27 -
- $\pm$ améliorée par les AINS

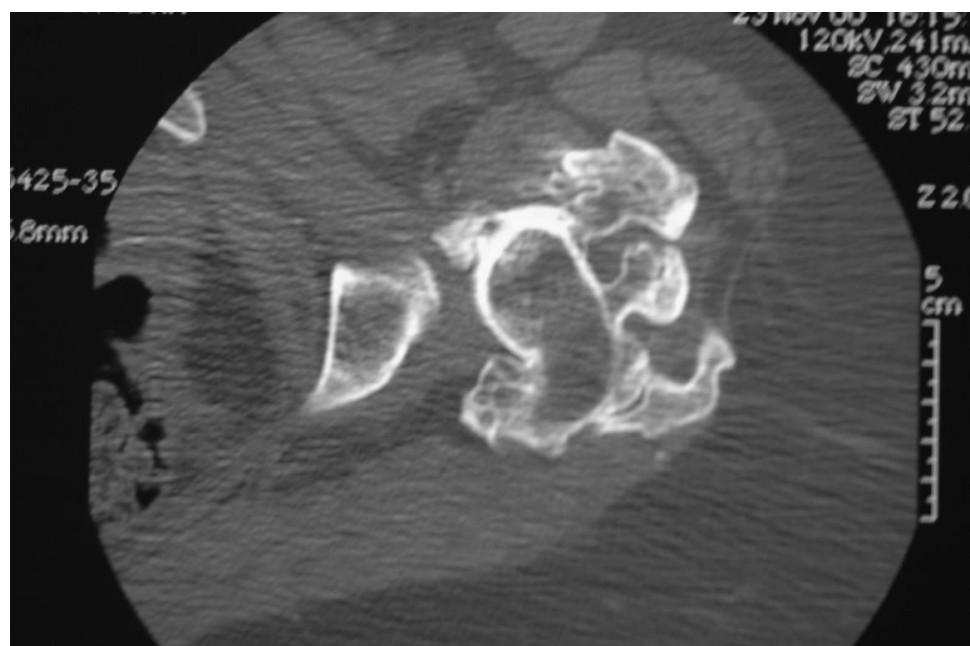
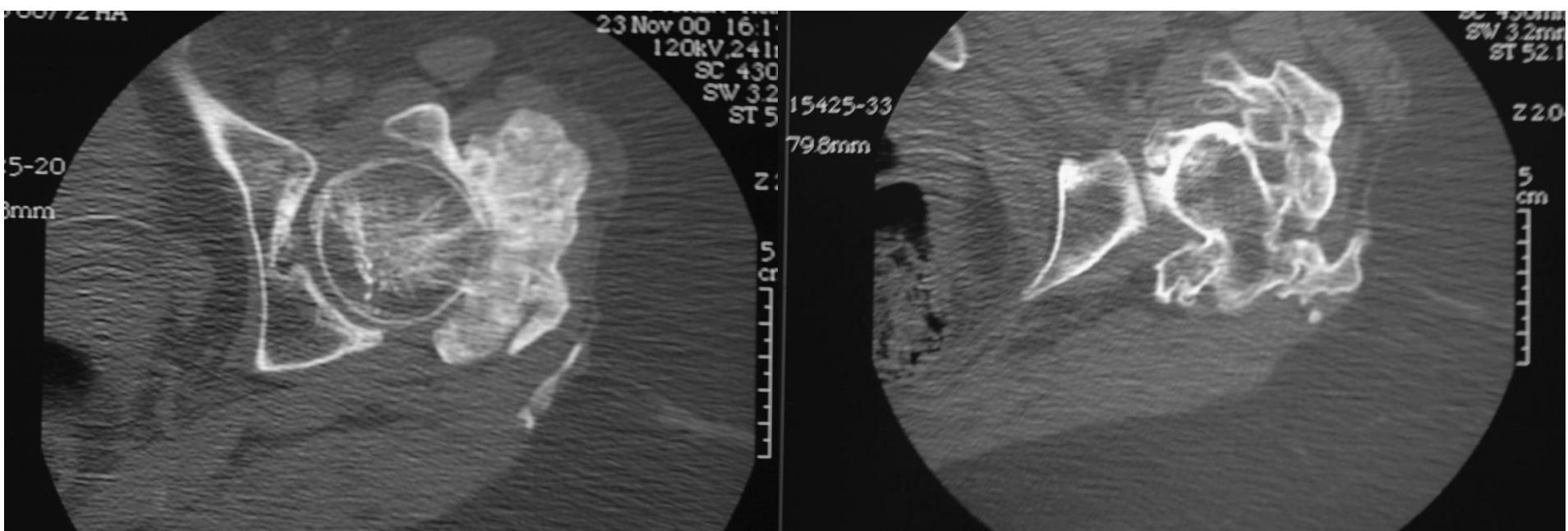
- puis douleur et enraidissement de hanche G
- diagnostic d'ostéochondromatose de hanche
- intervention chirurgicale suivie d'une ossification périarticulaire massive
- puis apparition d'ostéochondrome hanche D
- aggravation de l'enraidissement du rachis avec camptocormie +++
- un essai d'enbrel totalement inefficace.....

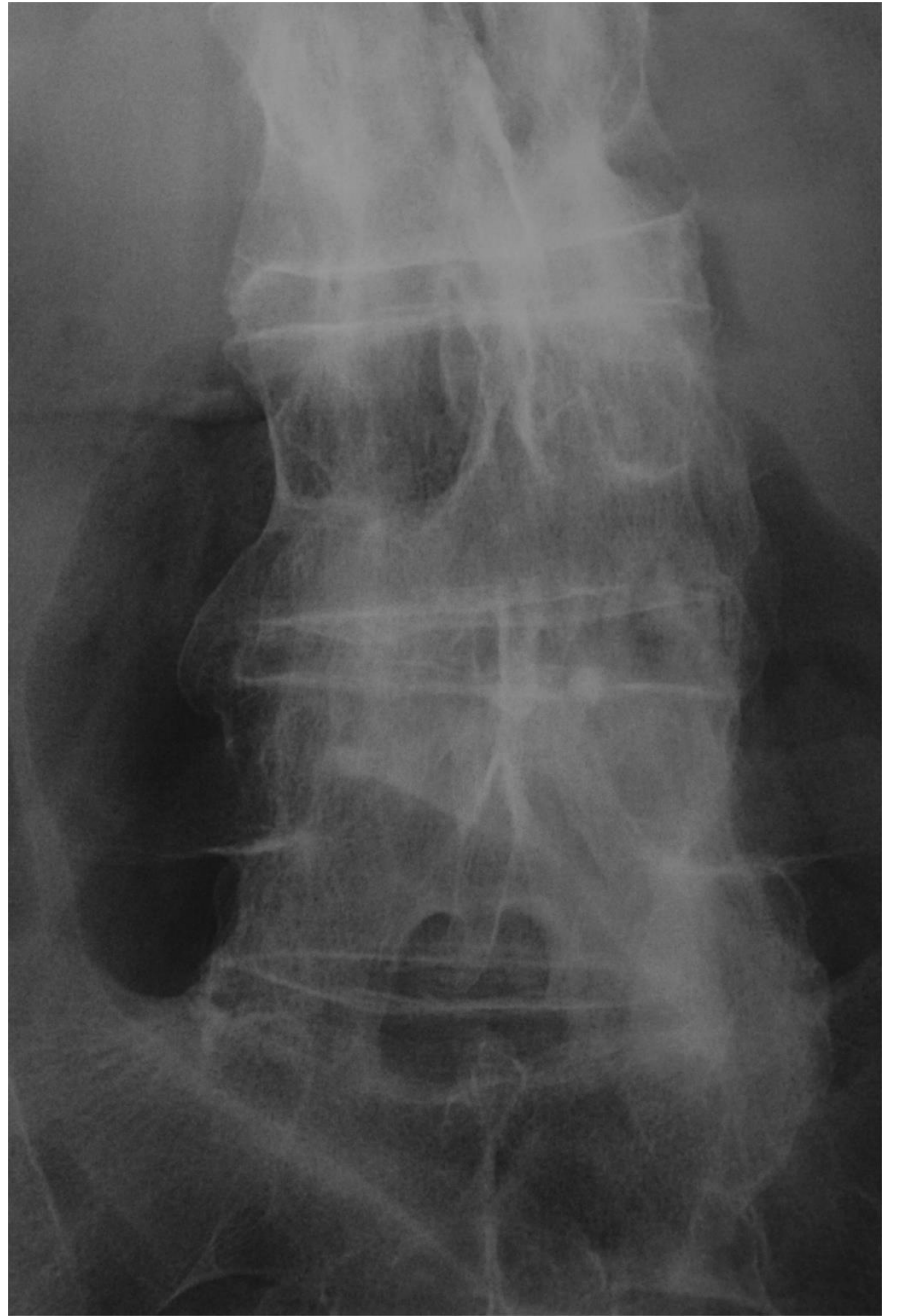


examen clinique

- ankylose complète du rachis dorso-lombaire
- persistance d' une petite mobilité cervicale
- hanche droite très limitée
- hanche gauche totalement ankylosée malgré une intervention locale. Aggravation de l'ankylose en post opératoire

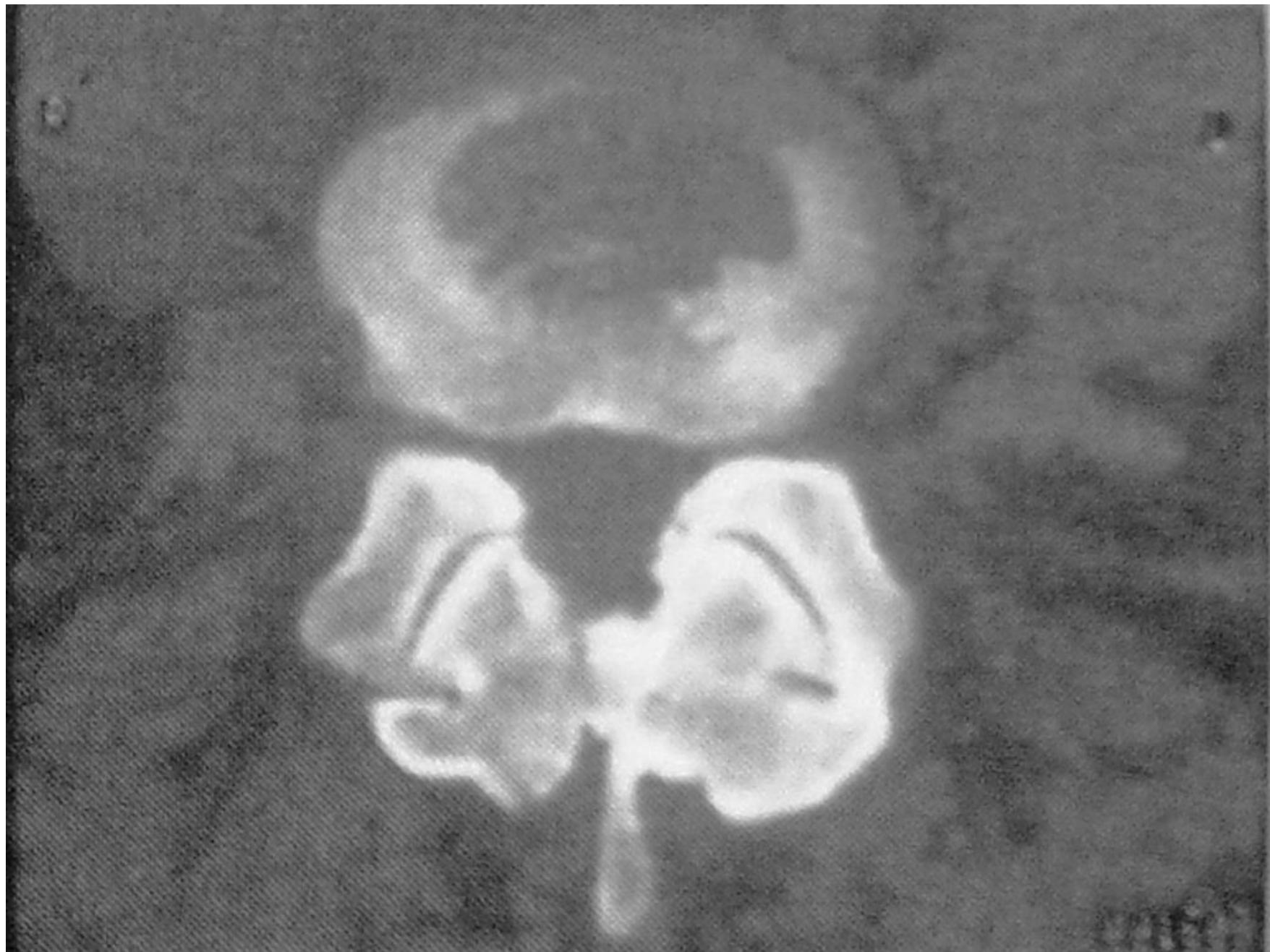








Sur un scanner du rachis, on avait noté que les ossifications étaient très postérieures, et que les articulaires postérieures paraissaient épargnées (pas d' érosion ni pincement de l' interligne)



Des radiographies des genoux avaient également été réalisées pour divers épisodes douloureux



Vous notez également dans sa prime-
enfance la notion d' une chirurgie des 2
avant-pieds pour malformation du premier
rayon





Deux questions vous sont posées :

- devant l'aggravation de la cyphose, deux interventions sont discutées :
 - ostéotomie de soustraction du rachis
 - arthrolyse de la hanche gauche
- compte tenu des douleurs rachidiennes persistantes, indication d'un autre anti-TNF ?

Que répondez-vous ?

1. essai d' un anticorps monoclonal anti-TNF avant d' envisager une chirurgie
2. chirurgie première de la hanche avant de mettre en route un anti-TNF
3. chirurgie du rachis avant d' envisager un anti-TNF
4. autre proposition

autre proposition ?

1. hyperostose vertébrale engainante (maladie de Forestier) précoce et sévère
2. ostéomalacie vitamino-résistante hypophosphorémique
3. arthrogrypose
4. fibrodysplasie ossifiante progressive
5. maladie de Klippel-Feil

ostéomalacie hypophosphorémique

- ankylose rachidienne progressive
- associée à des signes typiques d'ostéomalacie et à une hypophosphorémie majeure



Klippel-Feil

- bloc cervical congénital
- cou court
- anomalies cardiaques
(communication interventriculaire)
parfois
- hypo ou agénésie utérine (parfois)
- anomalies fréquence de formation
du labyrinthe



Arthrogrypose

- Syndrôme d'immobilité foetale
- déficience musculaire
- raideurs articulaires
- déficit neuro-moteur

ankylose présente dès la naissance

hyperostose

- âge
- ossification grossière du ligament commun vertébral antérieur
- n'explique pas les autres anomalies :
 - ostéochodromatose
 - malformation de l'hallux

Synthèse :

- ossification périrachidienne (massifs post)
- ostéochondromatose de hanche
- ossifications ectopiques post opératoires (hanche gauche)
- pseudo-exostoses
- dysgénésie de l' hallux

Fibrodysplasie ossifiante
progressive

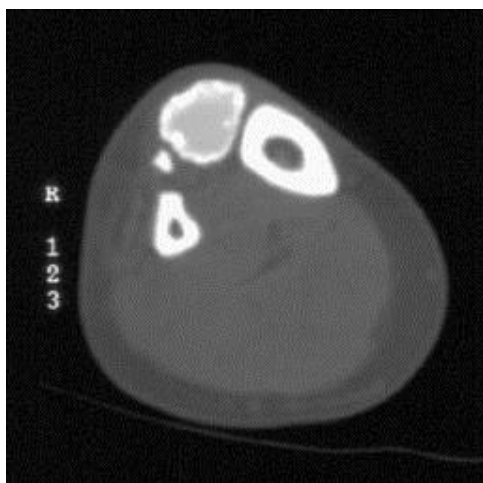
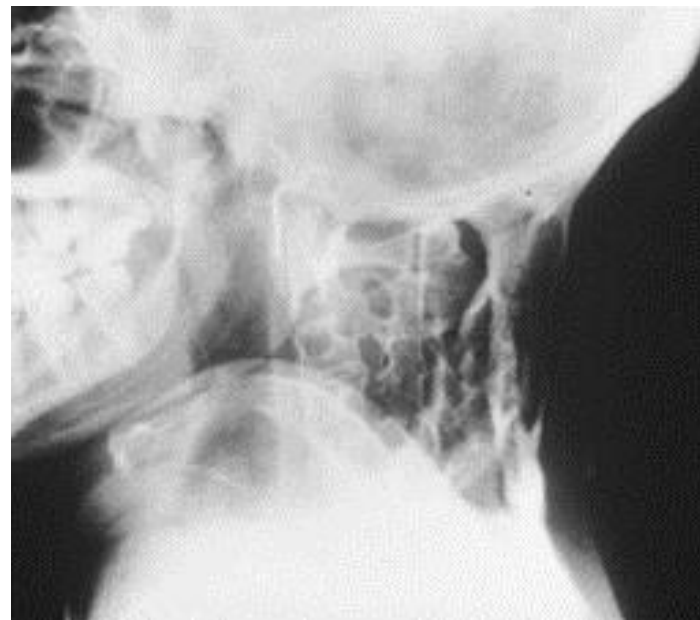
autres dénominations

- maladie de Munchmeyer
- myosite ossifiante progressive
- maladie de l'homme de pierre

FOP

- maladie génétique rare (1 / 1000000 naissances)
- transmission autosomique dominante avec pénétrance variable
- fréquence des formes sporadiques
- caractérisée par des ossifications hétérotopiques multiples

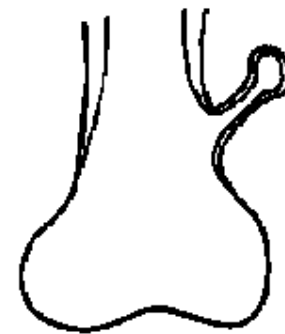
- se révèle le plus souvent dès la première décennie
- tuméfactions ou masses cervico-scapulaires ou thoraciques évoluant par poussées, laissant place à des plaques d'ossification
- ces lésions font souvent suite à des traumatismes
- les tentatives d'exérèse chirurgicale sont suivies d'exacerbations de poussées inflammatoires et d'ossifications exubérantes
- associé constamment à une agénésie du premier rayon du pied

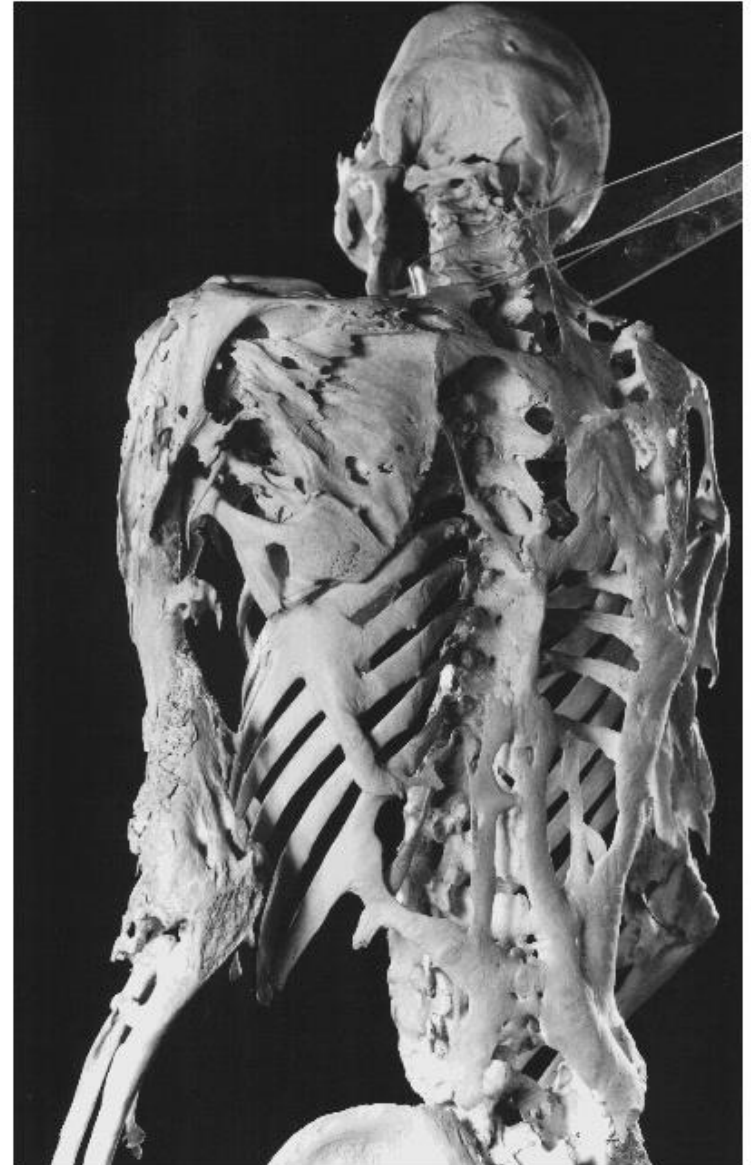
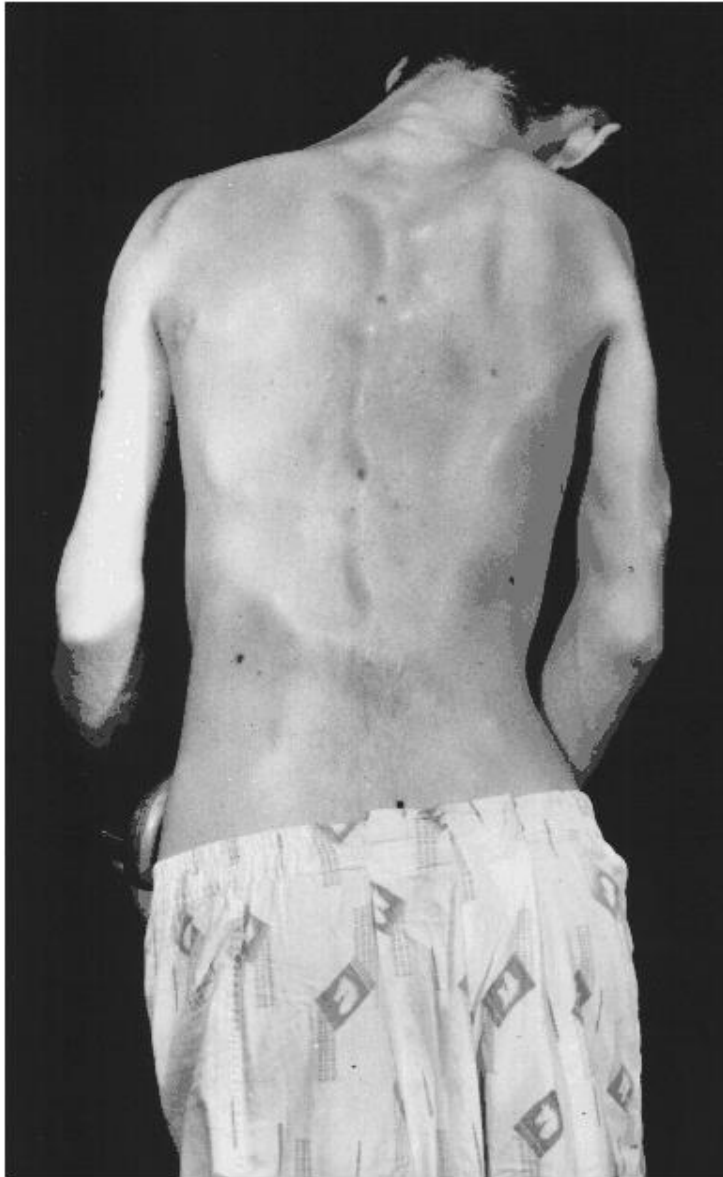


pseudo-exostose de la FOP



exostose





Décès par insuffisance respiratoire dans ce type de forme gravissime

physiopathologie

- surexpression de la BMP4
 - modèle de souris transgénique surexprimant la BMP4 = phénotype FOP
- 2 mutations identifiées :
 - gène ACVR1 (récepteur de la BMP)
 - mutation 17q21-22 correspondant probablement au gene Noggin (régulateur de la famille du TGF- β)

conduite pratique

- **éviter tout geste intempestif, notamment sur le plan chirurgical, sinon, il faut ENCADRER la chirurgie par :**
 - corticothérapie lors des poussées inflammatoires
 - des inhibiteurs de la voie NOGGIN sont en préparation...