

Cas de la semaine #393

2 février 2026

Médecine nucléaire # 62

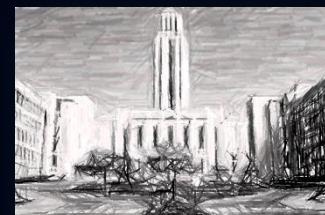


Préparé par Dr Vincent Forget _{R3}

Dr Cheng-Han Shih _{MD FRCPC}

Centre hospitalier de l'Université de Montréal

Département de radiologie, radio-oncologie et médecine nucléaire

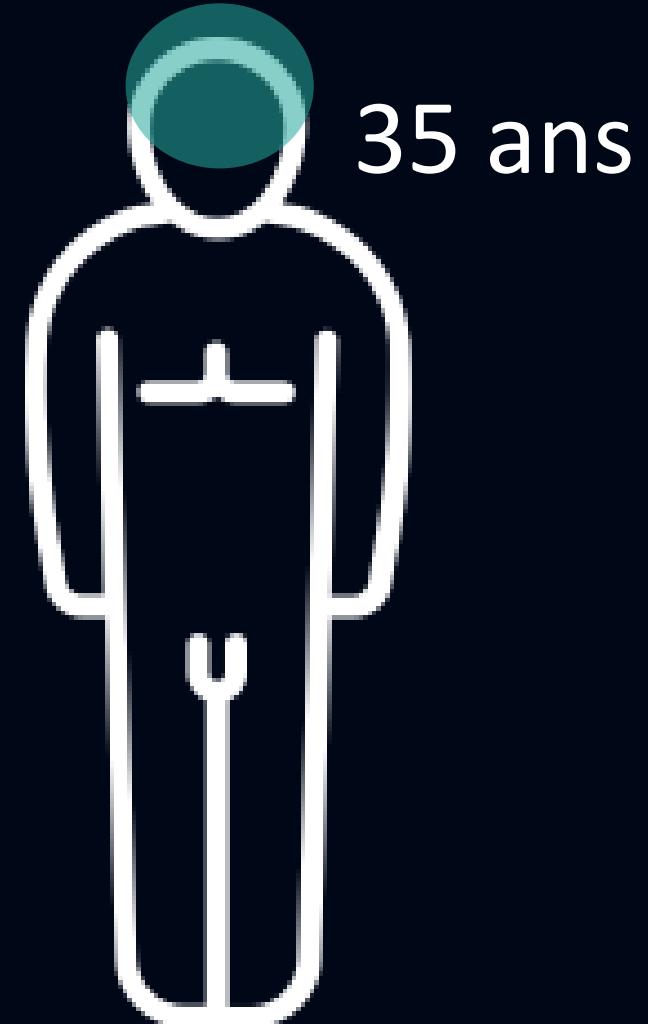


Université 
de Montréal

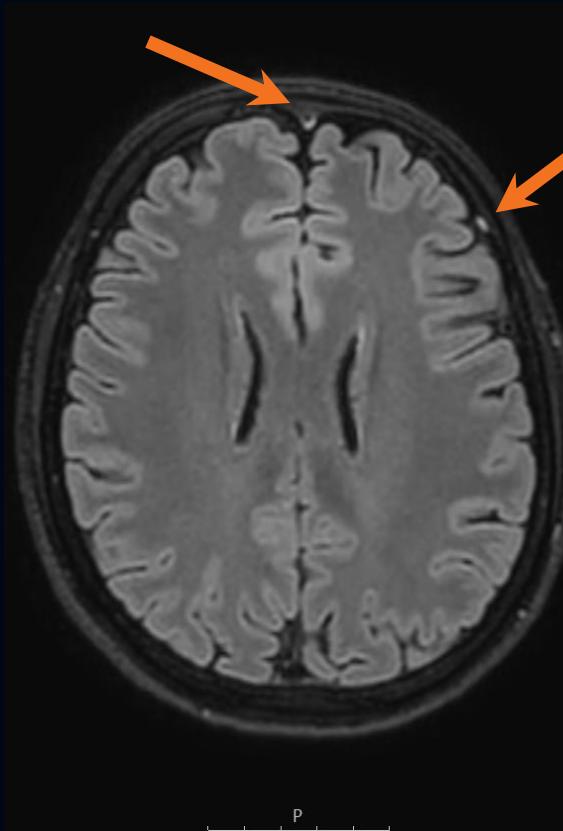
Faculté de médecine

Histoire Clinique

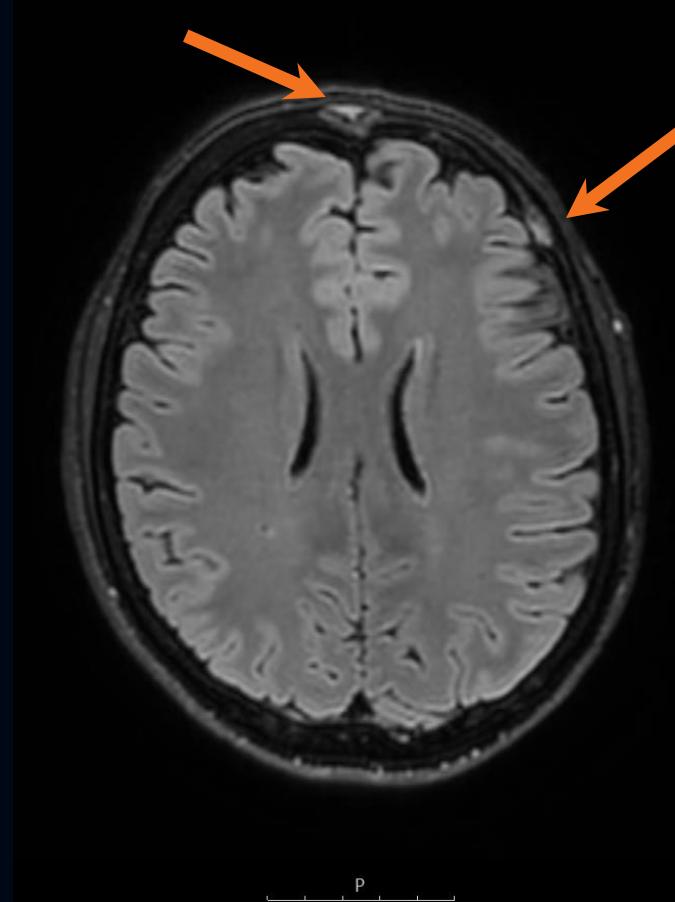
- Présentation initiale avec épisode convulsif il y a 8 mois.
- 3 lésions cérébrales parenchymateuses de nature indéterminée qui sont stables au suivi par IRM.
- Bilan de recherche de néoplasie primaire initialement négatif (TDM TAP et TEP ^{18}F -FDG).
- Apparition de foyers de rehaussement osseux aux os frontaux lors du suivi d'IRM il y a 4 mois.
- Pas de nouveaux symptômes depuis la présentation initiale.
- Pas de traitement systémique.
- Référé en médecine nucléaire pour caractérisation supplémentaire à la scintigraphie osseuse, puis à la TEP ^{18}F -FDG.



IRM de la tête (Séquence FLAIR)



4 mois avant la
scintigraphie osseuse



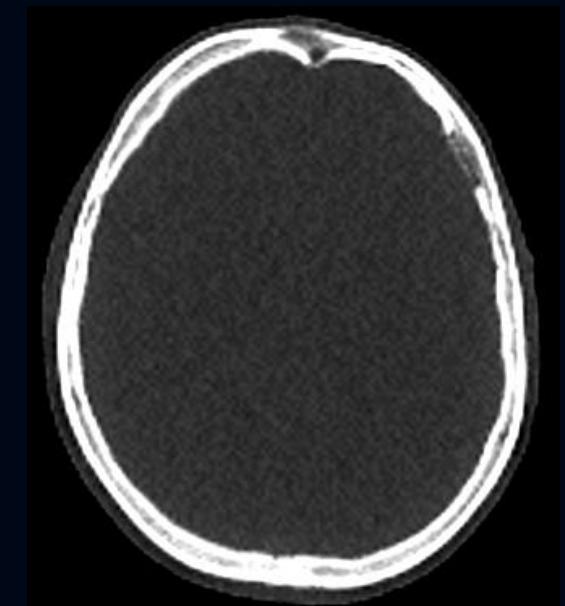
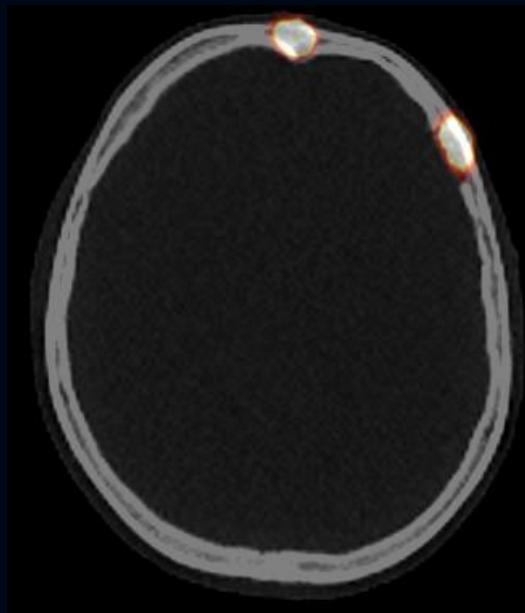
2 mois avant la
scintigraphie osseuse

SPECT/TDM au ^{99m}Tc -MDP

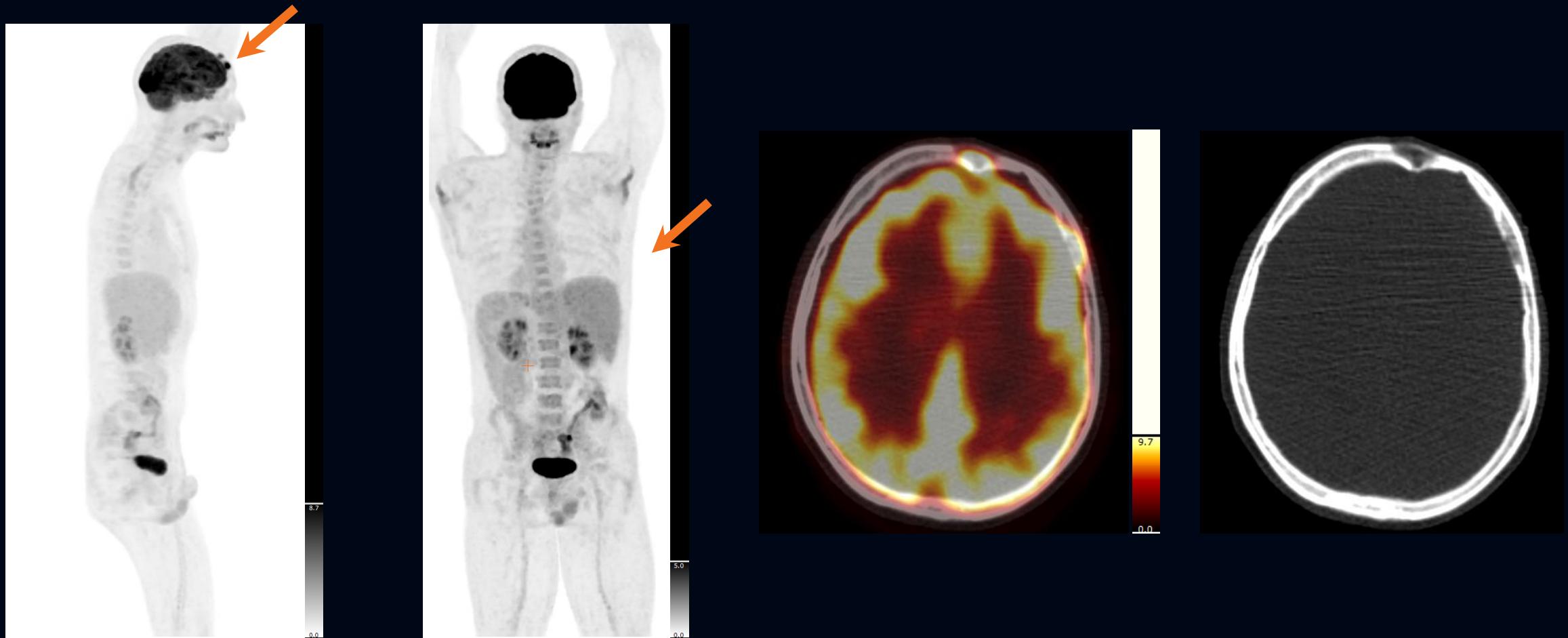


MIP antéropostérieur : 3 foyers de remodelage osseux intense aux os frontaux.
Pas d'autre foyer de remodelage suspect au reste du squelette imaged.

Fusion SPECT/CT : 3 lésions lytiques sous-jacentes (lésion frontale droite non incluse).
2 centrées sur le diploé et 1 centrée sur la table interne.



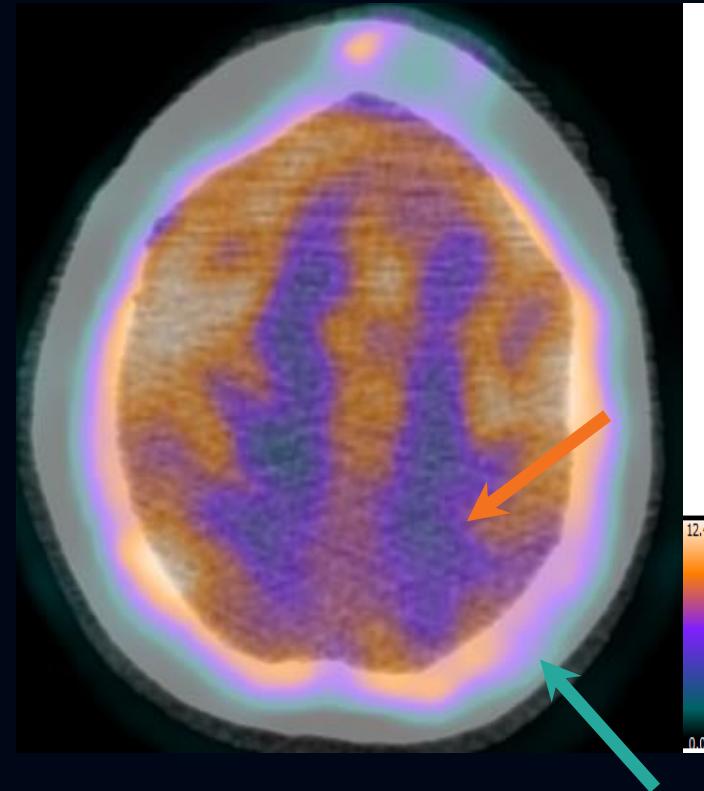
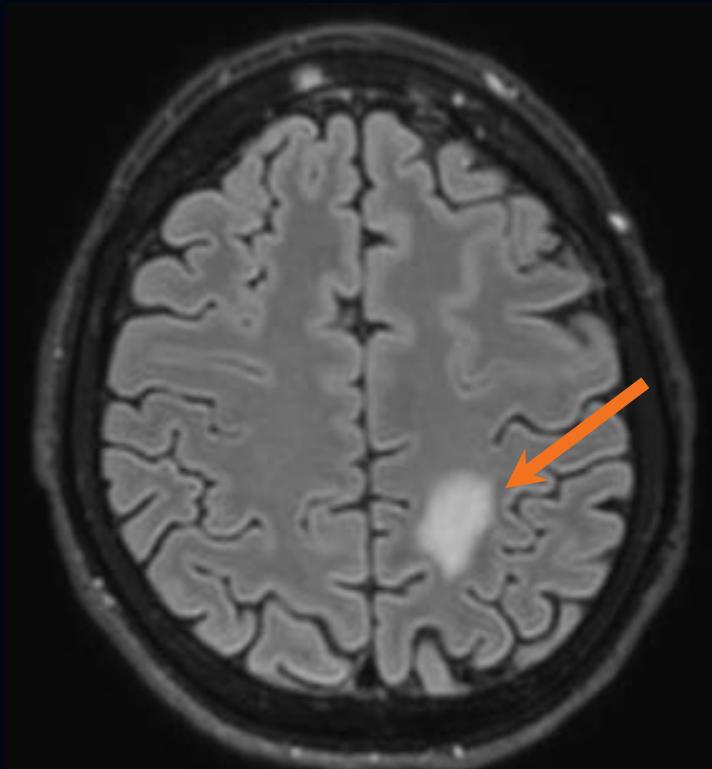
TEP/TDM au ^{18}F -FDG



MIP latéral : les lésions frontales sont intensément hypermétaboliques.
MIP antéropostérieur : pas d'autre foyer hypermétabolique suspect.

Fusion TEP/CT : progression morphologique des 3 lésions lytiques FDG avides.

IRM de la tête et TEP $^{18}\text{F-FDG}$



L'intense métabolisme physiologique du cortex cérébral limite l'évaluation des lésions intracrâniennes avec le $^{18}\text{F-FDG}$.
En exemple, l'anomalie dominante en T2 FLAIR à la haute convexité gauche se confond avec l'activité cérébrale physiologique au $^{18}\text{F-FDG}$.
Léger diaschisis pariéto-occipital ipsilateral secondaire à l'atteinte, mais qui ne permet pas d'orienter vers une étiologie causale précise.

Synthèse des trouvailles

- Atteinte lytique multifocale progressive des os frontaux (3 foyers).
- Remodelage intense au ^{99m}Tc -MDP.
- Intensément hypermétabolique au ^{18}F -FDG.
- Contexte de lésions cérébrales parenchymateuses de nature indéterminée et stables au suivi par IRM, en l'absence de traitement systémique.
- Patient asymptomatique.

^{99m}Tc MDP



^{18}F FDG



Diagnostic différentiel

1. Histiocytose langerhansienne
2. Métastases osseuses
3. Maladie plasmocytaire
4. Granulomatose
 - 1.1 Sarcoïdose
 - 1.2 Infectieuse
5. Lymphome osseux primaire

Diagnostic différentiel

1. **Histiocytose langerhansienne**
2. Métastases osseuses
3. Maladie plasmocytaire
4. Granulomatose
 - 1.1 Sarcoïdose
 - 1.2 Infectieuse
5. Lymphome osseux primaire



Pour

- Légèrement plus fréquent chez l'homme.
- Atteinte osseuse et du système nerveux central (SNC).
- Site d'atteinte osseuse fréquent (crâne).
- Type de lésion osseuse la plus fréquente (lytique).

Contre

- Âge (pic d'incidence entre 1 et 3 ans).
- Atteinte cérébrale atypique (rarement parenchymateuse).
- Présentation initiale avec une atteinte du système nerveux central isolée rare.

Diagnostic différentiel

1. Histiocytose langerhansienne

2. Métastases osseuses

3. Maladie plasmocytaire

4. Granulomatose

1.1 Sarcoïdose

1.2 Infectieuse

5. Lymphome osseux primaire



Pour

- Lésions osseuses intensément hypermétaboliques.
- Progression des lésions osseuses (mois).
- Atteinte cérébrale parenchymateuse associée.

Contre

- Âge (moins fréquent chez les jeunes).
- Recherche de primaire négative.
- Stabilité des lésions cérébrales, sans traitement systémique.
- Site osseux de métastase moins fréquent (crâne).

Diagnostic différentiel

1. Histiocytose langerhansienne

2. Métastases osseuses

3. Maladie plasmocytaire

4. Granulomatose

1.1 Sarcoïdose

1.2 Infectieuse

5. Lymphome osseux primaire



Pour

- Plus fréquente chez les hommes.
- Lésions osseuses lytiques progressives.
- Possible atteinte plasmocytaire extramédullaire du SNC concomitante.

Contre

- Âge (pic d'incidence entre 65 et 74 ans).
- Site moins fréquent d'atteinte osseuse plasmocytaire (crâne).
- Pas d'évolution des lésions cérébrales, sans traitement systémique.
- L'atteinte du SNC demeure très rare (80 % des plasmocytomes sont à la sphère ORL).

Diagnostic différentiel

1. Histiocytose langerhansienne
2. Métastases osseuses
3. Maladie plasmocytaire

4. Granulomatose

1.1 Sarcoïdose

1.2 Infectieuse

5. Lymphome osseux primaire



Pour

- Âge (entre 20 et 60 ans).
- Possible atteinte osseuse et du SNC.
- Évolution fluctuante sans traitement.
- Lésions osseuses lytiques FDG avides.
- Atteinte osseuse crânienne possible.

Contre

- Atteint davantage les femmes.
- Absence d'atteinte pulmonaire ou ganglionnaire.
- Le SNC et les os sont des sites d'atteinte extra-thoraciques moins communs (+ communs : ganglions, peau et yeux).

Diagnostic différentiel

1. Histiocytose langerhansienne
2. Métastases osseuses
3. Maladie plasmocytaire

4. **Granulomatose**

1.1 Sarcoïdose
1.2 Infectieuse

5. Lymphome osseux primaire



Pour

- Possibilité d'atteinte osseuse et cérébrale.
- Lésions osseuses FDG avides.
- Peut mimer une atteinte néoplasique.
- Ostéomyélite tuberculeuse possible dans tous les os.

Contre

- Pas d'exposition évidente ni de facteur de risque.
- Absence de symptômes généraux.
- Atteinte osseuse ou cérébrale rare.
- Aucune évidence d'atteinte thoracique (active ou ancienne).

Diagnostic différentiel

1. Histiocytose langerhansienne
2. Métastases osseuses
3. Maladie plasmocytaire
4. Granulomatose
 - 1.1 Sarcoïdose
 - 1.2 Infectieuse
5. **Lymphome osseux primaire**



Pour

- Âge (pic d'incidence entre 40 et 60 ans).
- Lésions osseuses lytiques FDG avides.
- Pas d'autre lésion FDG avide suspecte de néoplasie à distance.
- Site d'atteinte fréquente (crâne).

Contre

- Rarement une atteinte multifocale.
- Absence de symptômes systémiques ou locaux.
- Lésions osseuses apparues après l'atteinte cérébrale.

Hémangioendothéliome pseudomyogénique

Les lésions du SNC sont demeurées stables au suivi par IRM sur plus d'un an et ont été considérées d'une autre étiologie.

Diagnostic final (pathologique)

Hémangioendothéliome pseudomyogénique

Définition, génétique et épidémiologie

- Nouvelle entité diagnostique de la 4^e édition de la classification de l'OMS des tumeurs des tissus mous.
 - Tumeur d'origine vasculaire.
 - Histologie qui mime les tumeurs myoïdes ou le sarcome épithélioïde.
 - Translocation t(7;19)(q22;q13) caractéristique, gène de fusion SERPINE1-FOSB.
-
- 31 ans d'âge moyen au diagnostic.
 - Prédominance masculine (4,6 H : 1 F).

Hémangioendothéliome pseudomyogénique

Localisation, distribution et imagerie

- Souvent une atteinte **multifocale** (67 % des cas).
- Atteint les membres inférieurs (54 %), les membres supérieurs (24 %), le tronc (18 %) ainsi que la **tête et le cou** (4 %).
- Les tissus affectés sont le derme (31 %), les tissus sous-cutanés (20 %), les muscles (34 %) et les **os** (14 %).
- Radiographie et TDM de l'atteinte osseuse : **lésion(s) lytique(s), lobulée(s) et définie(s)**.
- Captation variable des lésions au ^{99m}Tc -MDP et au ^{18}F -FDG.

Hémangioendothéliome pseudomyogénique

Traitement

Traitement optimal incertain étant donné la rareté de cette entité et le peu d'études prospectives.

- Excision large.
- ± radiothérapie adjuvante.
- ± chimiothérapie adjuvante :
 - Réponses observées avec gemcitabine, chimiothérapies à base de taxane et inhibiteurs mTOR (everolimus, sirolimus).
 - Un rapport de cas avec réponse complète au telatinib (inhibiteur du VEGFR).

Hémangioendothéliome pseudomyogénique

Pronostic

- Lésion localement agressive à faible potentiel de métastase :
 - Séries de cas avec suivis disponibles : 5 % des sujets avec métastase(s) à distance (4, 8.5 et 16 ans du diagnostic initial).
 - 3 % des sujets avec métastase(s) ganglionnaire(s).
 - 40 à 60 % de récidives locales.
- Possibles facteurs pronostiques : la distribution de l'atteinte (unifocale ou multifocale), la taille des lésions, l'âge à la présentation et le sexe.

Références

1. Al-Qaderi, A., & Mansour, A. T. (2019). *Pseudomyogenic Hemangioendothelioma*. <https://doi.org/10.5858/arpa.2017-0430-RS>
2. *Bone and joint tuberculosis—UpToDate*. (s. d.).
3. *Clinical manifestations and diagnosis of sarcoidosis—UpToDate*. (s. d.).
4. *Clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of Langerhans cell histiocytosis—UpToDate*. (s. d.).
5. Daghighi, M. H., Poureisa, M., Shimia, M., Mazaheri-Khamene, R., & Daghighi, S. (2012). Extramedullary Plasmacytoma Presenting as a Solitary Mass in the Intracranial Posterior Fossa. *Iranian Journal of Radiology*, 9(4), 223-226. <https://doi.org/10.5812/iranjradiol.8759>
6. Dianat, S., Yousaf, H., Murugan, P., & Marette, S. (2019). Pseudomyogenic hemangioendothelioma—A case report and review of the literature. *Radiology Case Reports*, 14(10), 1228-1232. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2019.06.029>
7. *Epidemiology, clinical presentation, and diagnosis of bone metastasis in adults—UpToDate*. (s. d.).
8. Goyal, G., Tazi, A., Go, R. S., Rech, K. L., Picarsic, J. L., Vassallo, R., Young, J. R., Cox, C. W., Laar, J. V., Hermiston, M. L., Cao, X.-X., Makras, P., Kaltsas, G., Haroche, J., Collin, M., McClain, K. L., Diamond, E. L., & Girschikofsky, M. (s. d.). *International expert consensus recommendations for the diagnosis and treatment of Langerhans cell histiocytosis in adults*.
9. Grois, N., Pötschger, U., Prosch, H., Minkov, M., Arico, M., Braier, J., Henter, J.-I., Janka-Schaub, G., Ladisch, S., Ritter, J., Steiner, M., Unger, E., Gadner, H., & for the DALHX- and LCH I and II Study Committee. (2006). Risk factors for diabetes insipidus in langerhans cell histiocytosis. *Pediatric Blood & Cancer*, 46(2), 228-233. <https://doi.org/10.1002/pbc.20425>
10. *Hémangioendothéliome pseudo-myogénique*. (s. d.). ResearchGate. Consulté 23 décembre 2025, à l'adresse https://www.researchgate.net/publication/321437754_Hemangioendotheliome_pseudo-myogenique
11. Hornick, J. L., & Fletcher, C. D. M. (2011). Pseudomyogenic Hemangioendothelioma : A Distinctive, Often Multicentric Tumor With Indolent Behavior. *The American Journal of Surgical Pathology*, 35(2), 190. <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e3181ff0901>

Références

12. Iqbal, Q. U. A., & Majid, H. J. (2025). Plasmacytoma. In *StatPearls*. StatPearls Publishing. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK573076/>
13. Karanian, M. (s. d.). *Quatrième édition de la classification OMS des tumeurs des tissus mous*.
14. Koffi, P. N., Ouambi, O., El Fatemi, N., & El Maaquili, R. (2019). Tuberculome cérébral un challenge diagnostique : À propos d'un cas et mise au point. *The Pan African Medical Journal*, 32, 176. <https://doi.org/10.11604/pamj.2019.32.176.16623>
15. Kohut-Jackson, A. L., Goyal, S. D., Carpenter, D. H., & Shahi, J. (s. d.). Solitary Intracranial Plasmacytoma of the Brain Treated With Primary Radiation Therapy. *Cureus*, 15(12), e49798. <https://doi.org/10.7759/cureus.49798>
16. Krebs, S., Monti, S., Lewis, N., Luciano, A., Rastrelli, L., & Mannelli, L. (2017). Lower-Extremity Pseudomyogenic Hemangioendothelioma on Bone Scintigraphy and PET/CT. *Clinical Nuclear Medicine*, 42(5), 383. <https://doi.org/10.1097/RNU.0000000000001625>
17. Liao, F., Luo, Z., Huang, Z., Xu, R., Qi, W., Shao, M., Lei, P., & Fan, B. (2022). Application of 18F-FDG PET/CT in Langerhans Cell Histiocytosis. *Contrast Media & Molecular Imaging*, 2022, 8385332. <https://doi.org/10.1155/2022/8385332>
18. Pranteda, G., Magri, F., Muscianese, M., Pigliacelli, F., D'Arino, A., Federico, A., Pranteda, G., & Bartolazzi, A. (2018). The management of pseudomyogenic hemangioendothelioma of the foot : A case report and review of the literature. *Dermatologic Therapy*, 31(6), e12725. <https://doi.org/10.1111/dth.12725>
19. *Pulmonary tuberculosis disease in adults : Clinical manifestations and complications—UpToDate*. (s. d.).
20. Schupp, J. C. (s. d.). Phenotypes of organ involvement in sarcoidosis. *INTERSTITIAL LUNG DISEASES*.
21. *Solitary plasmacytoma of bone—UpToDate*. (s. d.).
22. Tazi, I. (2021). *Les lymphomes non-Hodgkiniens osseux de l'adulte*.
23. <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e3181ff0901>