

UNIVERSITE DE LIMOGES
FACULTE DE MEDECINE

ANNEE 1991

THESE N° 154

**L'ANGIOMATOSE OSSEUSE KYSTIQUE
DIFFUSE:
A PROPOS D'UN CAS SUIVI SUR
SEPT ANS**

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le : 20 Septembre 1991

Par

Patrick MILLANT

né le 4 Mai 1963 à Lorient (56)

EXAMINATEURS DE LA THESE

Mr. Le Professeur ROUSSEAU
Mr. Le Professeur de LUMLEY WOODYEAR
Mr. Le Professeur DUPUY
Mr. Le Professeur VANDROUX

Président
Juge
Juge
Juge

U N I V E R S I T E D E L I M O G E S

F A C U L T E D E M E D E C I N E

- DOYEN DE LA FACULTE : Monsieur le Professeur BONNAUD
- ASSESEURS : Monsieur le Professeur PIVA
Monsieur le Professeur COLOMBEAU

PERSONNEL ENSEIGNANT

. PROFESSEURS DES UNIVERSITES

ADENIS Jean-Paul	Ophtalmologie
ALAIN Luc	Chirurgie infantile
ARCHAMBEAUD Françoise	Médecine interne
ARNAUD Jean-Paul	Chirurgie orthopédique et traumatologique
BARTHE Dominique	Histologie, Embryologie
BAUDET Jean	Clinique obstétricale et Gynécologie
BENSAID Julien	Clinique médicale cardiologique
BONNAUD François	Pneumo-Phtisiologie
BONNETBLANC Jean-Marie	Dermatologie
BORDESSOULE Dominique	Hématologie et Transfusion
BOULESTEIX Jean	Pédiatrie
BOQUIER Jean-José	Clinique de Pédiatrie
BRETON Jean-Christian	Biochimie
CAIX Michel	Anatomie
CATANZANO Gilbert	Anatomie pathologique
CHASSAIN Albert	Physiologie
CHRISTIDES Constantin	Chirurgie thoracique et cardiaque
COLOMBEAU Pierre	Urologie
CUBERTAFOND Pierre	Clinique de chirurgie digestive
de LUMLEY WOODYEAR Lionel	Pédiatrie
DENIS François	Bactériologie - Virologie
DESCOTTES Bernard	Anatomie
DESPROGES-GOTTERON Robert	Clinique thérapeutique et rhumatologique
DUDOGNON Pierre	Rééducation fonctionnelle
DUMAS Michel	Neurologie
DUMAS Jean-Philippe	Urologie
DUMONT Daniel	Médecine du Travail
DUPUY Jean-Paul	Radiologie
FEISS Pierre	Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale
GAINANT Alain	Chirurgie digestive
GAROUX Roger	Pédopsychiatrie
GASTINNE Hervé	Réanimation médicale
GAY Roger	Réanimation médicale

GERMOUTY Jean	Pathologie médicale et respiratoire
GUERET Pascal	Cardiologie et Maladies vasculaires
HUGON Jacques	Histologie-Embryologie-Cytogénétique
LABADIE Michel	Biochimie
LABROUSSE Claude	Rééducation fonctionnelle
LASKAR Marc	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
LAUBIE Bernard	Endocrinologie et Maladies métaboliques
LEGER Jean-Marie	Psychiatrie d'Adultes
LEROUX-ROBERT Claude	Néphrologie
LIOZON Frédéric	Clinique Médicale A
LOUBET René	Anatomie pathologique
MALINVAUD Gilbert	Hématologie
MENIER Robert	Physiologie
MERLE Louis	Pharmacologie
MOREAU Jean-Jacques	Neurochirurgie
MOULIES Dominique	Chirurgie infantile
NICOT Georges	Pharmacologie
OLIVIER Jean-Pierre	Radiothérapie et Cancérologie
OUTREQUIN Gérard	Anatomie
PECOUT Claude	Chirurgie orthopédique et traumatologique
PESTRE-ALEXANDRE Madeleine	Parasitologie
PILLEGAND Bernard	Hépatologie-Gastrologie-Entérologie
PIVA Claude	Médecine légale
RAVON Robert	Neurochirurgie
RIGAUD Michel	Biochimie
ROUSSEAU Jacques	Radiologie
SAUVAGE Jean-Pierre	Oto-Rhino-Laryngologie
TABASTE Jean-Louis	Gynécologie - Obstétrique
TREVES Richard	Thérapeutique
VALLAT Jean-Michel	Neurologie
VANDROUX Jean-Claude	Biophysique
WEINBRECK Pierre	Maladies infectieuses

SECRETARE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

CELS René

Je dédie cette thèse :

A Gérard MILLANT

Ton image reste en ma mémoire comme un exemple
pour ma vie de médecin.

A MES PARENTS

Votre soutien et votre présence constante à mes côtés ont été une grande aide et un précieux réconfort tout au long de mes études.

A ISABELLE

Les mots ne sont pas assez forts, tu le sais.

A MA GRAND-MERE

A LAURENCE ET BRUNO

A TOUTE MA FAMILLE

A MA BELLE-FAMILLE

Avec toute mon affection.

A Monsieur le Professeur ROUSSEAU
Professeur des Universités de Radiologie
Electro-Radiologiste des Hopitaux
Chef de Service

Dans votre service, nous avons été séduits par la Radiologie.

Vous nous avez fait profiter de votre savoir et de votre expérience.

Nous tenons à vous exprimer notre reconnaissance pour votre enseignement.

Vous nous faites le grand honneur de présider cette thèse.

Recevez l'expression de notre gratitude et de notre profond respect.

A Monsieur le Professeur de LUMLEY WOODYEAR
Professeur des Universités de Pédiatrie
Médecin des Hopitaux

Vous nous faites l'honneur de juger cette thèse.

Vous nous avez aidé avec bienveillance dans la réalisation de ce travail.

Veillez trouver ici le signe de notre grande considération.

A Monsieur le Professeur DUPUY
Professeur des Universités de Radiologie
Electro-Radiologiste des Hopitaux
Chef de Service

Vous nous avez permis l'apprentissage de cette discipline passionnante: la Radiologie Vasculaire.

Vous nous avez toujours accueilli avec beaucoup de gentillesse et avez été d'une grande disponibilité pour nous éclairer de vos conseils.

Veillez trouver ici le témoignage de notre reconnaissance et nos sincères remerciements.

A Monsieur le Professeur VANDROUX
Professeur des Universités de Biophysique
Biologiste des Hopitaux
Chef de Service

Vous avez été pour nous d'une grande aide dans la réalisation de nombreux travaux au cours de notre internat.

Nous avons pu apprécier vos grandes qualités humaines.

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger cette thèse.

Trouvez ici le témoignage de notre profonde considération.

A tous mes amis et compagnons de l'internat de Limoges,
avec qui j'ai vogué sur le bateau "Internat" pour une aventure
enrichissante qui a duré quatre ans.

**Aux Médecins Hospitaliers, aux Chefs de Clinique des
services de Radiologie A et B,** qui m'ont appris la Radiologie.

**A André Bonnaud, Philippe Goergen, Emmanuel
Marsaudon,** pour leur collaboration à la reproduction de
l'iconographie.

**Aux Manipulateurs et à tout le personnel des services de
Radiologie** qui ont concouru à ma formation de Radiologue.

**Au Laboratoire GUERBET, en particulier à Monsieur
François-Régis MARRET** pour sa gentillesse tout au long de ces
années et, **au Laboratoire SCHERING, à Madame C.
BROUSTASSOUX,** pour leur aide à la réalisation de ce travail.

PLAN

	Pages
INTRODUCTION.....	14
OBSERVATION.....	16
ICONOGRAPHIE.....	22
HISTORIQUE.....	40
DISCUSSION.....	43
 ASPECTS RADIOLOGIQUES DES LESIONS OSSEUSES:	
-RADIOLOGIE STANDARD.....	45
-TOMODENSITOMETRIE.....	46
-LYMPHOGRAPHIE.....	47
-IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE.....	50
-ARTERIOGRAPHIE.....	52
-SCINTIGRAPHIE OSSEUSE AU Tc 99m.....	53

BIOLOGIE.....	54
EVOLUTION.....	55
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	60
ETIOPATHOGENIE.....	69
ANATOMOPATHOLOGIE.....	73
TRAITEMENT.....	76
CLASSIFICATION.....	80
CONCLUSION.....	84
BIBLIOGRAPHIE.....	87

INTRODUCTION

L'angiomatose osseuse kystique diffuse est une maladie rare.

Moins de cent cas sont retrouvés dans la littérature. Elle se caractérise par l'existence de multiples clartés osseuses disséminées au niveau du squelette. Ces lésions résultent d'une dysplasie vasculaire complexe dont l'origine embryologique est très précoce.

Radiologiquement il n'est pas possible de différencier un aspect de lymphangiomatose, d'un aspect d'hémangiomatose et d'un point de vue anatomopathologique les deux types de lésions sont souvent retrouvés au niveau d'un même prélèvement biopsique.

Aussi a-t-on regroupé les deux pathologies sous une terminologie globale: l'angiomatose osseuse kystique diffuse.

Cela permet de concilier les différents termes utilisés:

- hémangiomatose diffuse.
- hémolympangiomatose hamartomateuse.
- lymphangiomatose .
- lymphangiectasies osseuses disséminées.
- hamartome hémolympangiomateux.

Comme le montre notre observation les lésions osseuses sont fréquemment associées à d'autres atteintes. Les localisations sous-cutanées, cutanées et surtout viscérales jouent un rôle important dans le pronostic.

Notre propos sera plus particulièrement d'insister sur l'apport de la radiologie au diagnostic de cette affection et de préciser l'aspect des lésions visualisées dans les différentes techniques d'imagerie médicale.

OBSERVATION :

En juin 1984, Sabine R. , fillette de quatre ans est hospitalisée après la découverte d'une masse sus-claviculaire droite, non douloureuse, n'entraînant ni fièvre, ni gêne fonctionnelle, apparue quinze jours auparavant.

La palpation clinique retrouve une tuméfaction mal limitée, souple, élastique, de quatre centimètres de diamètre environ, située en avant des vaisseaux du cou.

Le reste de l'examen clinique retient l'existence de trois petites indurations d'un centimètre de diamètre autour de la masse évoquant des adénopathies ainsi que la présence de trois angiomes tubéreux d'un centimètre de diamètre au niveau de la cuisse gauche, du coude gauche et de la base thoracique gauche.

Le bilan biologique est normal. Il n'existe pas de syndrome inflammatoire.

La radiographie du thorax découvre une opacité de tonalité hydrique du médiastin supérieur droit, dont la limite interne se confond avec le médiastin, dont la limite externe est nette et se prolonge au dessus de la clavicule.

De plus, la plupart des côtes présente de nombreuses lésions lytiques soufflant la corticale (cliché n° 1).

Ces lésions lytiques mal limitées, multiples, de taille variable se retrouvent aussi au niveau du crâne (cliché n° 2), des humérus, des omoplates, du radius droit, du bassin (cliché n° 3), des deux fémurs, des tibias, des péronés (clichés n° 4 et 5), du rachis en D9, D10, D11, L1, L2, L3, L4, épargnant les os des mains et des pieds.

Un examen tomodensitométrique (clichés n° 6 et 7) met en évidence l'extension de la masse médiastinale au niveau latéro-cervical droit. Cette masse infiltre l'ensemble du médiastin supérieur entourant les vaisseaux supra-aortiques artériels et veineux. Son contenu de densité liquidienne est homogène et n'est pas rehaussé après injection intra-veineuse de produit de contraste.

Sa ponction à l'aiguille ramène un liquide de type lymphatique, confirmé par l'analyse biologique comme étant de la lymphe sans aucun élément tumoral à la cytologie.

La lymphographie montre une opacification normale de tout le système lymphatique des membres inférieurs, iliaque, lombo-aortique et cave sans anomalie de la progression du produit de contraste, sans injection vasculaire des ectasies osseuses.

Ce bilan fait faire le diagnostic de lymphangiome kystique thoraco-cervical (confirmé par l'examen anatomo-pathologique après excrèse, qui révèle par ailleurs l'abondance d'aspects d'hyperplasie myomateuse dans la lésion, se rapprochant des aspects décrits dans la lymphangiomyomatose).

L'enfant est suivi régulièrement pendant sept ans.

Au niveau thoracique, l'excrèse est curatrice, il n'y a pas de récurrence.

Au niveau cervical, en septembre 1987, une tuméfaction est découverte au niveau de l'extrémité interne de la cicatrice opératoire, ses caractéristiques évoquent un lymphangiome sous-cutané.

En août 1988, la masse augmente brutalement de taille, présente un aspect rénitent, tendu, inflammatoire sans adénopathie associée.

Il existe une fièvre à 38°5, une hyperleucocytose à 12900 avec 72,8% de polynucléaires neutrophiles. L'échographie retrouve une formation kystique cloisonnée mesurant 5,5 cm de longueur pour 2,5 de largeur. L'épisode est concomitant avec une virose grippale affectant les deux grand-parents. Sous traitement anti-inflammatoire, le lymphangiome diminue nettement de taille.

En avril 1991, il n'est plus retrouvé à l'examen clinique.

Au niveau osseux, la croissance est normale mais émaillée de complications secondaires à l'angiomatose osseuse kystique diffuse avec des épisodes douloureux.

En 1985, douleur du péroné droit avec en regard sur la radiographie un remaniement ostéolytique important avec exagération de la soufflure de l'extrémité supérieure du péroné (cliché n° 4).

En 1986, découverte d'une déformation cunéiforme de D10, sans cyphose avec respect du mur postérieur.

En 1989, douleur de l'avant-bras avec présence d'une fissure de l'extrémité supérieure du radius survenue sur une lésion kystique, ayant justifié la pose d'un plâtre pendant trois semaines avec un bon cal osseux à l'issue.

En février 1991, la survenue d'une douleur basi-thoracique gauche associée à une toux fait pratiquer une radiographie thoracique qui montre un épanchement diaphragmatique gauche; diagnostic fait à postériori car la première interprétation avait conclu à une surélévation de la coupole diaphragmatique.

Devant la persistance de la symptomatologie en avril, un contrôle est effectué authentifiant cette fois l'épanchement.

La patiente est alors hospitalisée. Son état général est bon. L'examen clinique retrouve les signes d'épanchement pleural gauche sans autres anomalies. Le bilan sanguin (hémogramme, ionogramme, protidémie, glycémie, fonction glomérulaire) est normal. Il existe ni syndrome inflammatoire, ni syndrome infectieux.

L'analyse biologique du liquide de ponction pleurale conclut à un chylothorax du fait de la présence en abondance de chylomicrons et de triglycérides.

Une imagerie par résonance magnétique est effectuée au niveau thoracique à la recherche d'un lymphangiome médiastinal. Seules quelques anomalies de signal correspondant aux séquelles de l'excérèse du lymphangiome kystique thoraco-cervical droit sont décelées.

Profitant de ce dernier examen, une étude I.R.M. des lésions osseuses est pratiquée (clichés n° 14, 15, 16 et 17); nous en parlerons dans la discussion.

La lymphographie pédieuse réalisée ensuite, tout comme la première, ne montre pas d'anomalies de la vascularisation lymphatique (clichés n° 8 et 9). Les clichés tardifs ne mettent pas en évidence d'issue de produit de contraste dans les cavités osseuses.

Du fait de la plus grande sensibilité de la tomодensitométrie, des coupes sont effectuées au niveau des lacunes osseuses du bassin et du fémur droit (clichés n° 10 et 11) sans qu'on observe de passage du lipiodol dans ces lésions.

Dans l'épanchement pleural, on ne retrouve pas de produit de contraste. Par contre, sur les coupes en fenêtres parenchymateuses, deux lésions nodulaires de moins d'1 cm de diamètre, au niveau du lobe moyen, pouvant correspondre à des localisations angiomateuses, sont découvertes (clichés n° 12 et 13).

L'enfant sort avec un traitement symptomatique sous la forme d'un régime pauvre en graisse afin de diminuer la pression à l'intérieur des lymphatiques, avec un rendez-vous de consultation un mois plus tard afin de contrôler l'évolution.

ICONOGRAPHIE



Cliché n° 1: Radiographie du thorax de face

Opacité de tonalité hydrique du médiastin supérieur droit, dont la limite interne se confond avec le médiastin, l'externe nette se prolonge au dessus de la clavicule: Lymphangiome kystique.

Nombreuses lésions lytiques costales soufflant la corticale.

Cliché n° 2: Radiographie du crane de profil

Multiples lacunes à contours géographiques atteignant la majeure partie de la voute.

Cliché n° 3: Radiographie du bassin de face (à l'âge de sept ans)

multiples images lacunaires à contours nets atteignant l'ensemble du bassin, les deux fémurs, avec une localisation au niveau de l'épiphyse fémorale droite.

Cliché n° 4 : Radiographie de la jambe droite de face et de profil en
1985

Cliché n° 5 : Radiographie de la jambe droite de face et de profil en 1988

L'image lacunaire visible sur le profil du tibia en 1988, correspond à une localisation au niveau de la corticale interne. Elle n'était pas visualisée en 1985, date à laquelle on retrouve le petit décrochement de cette corticale sur le cliché de face.

La lésion existait donc déjà, elle a augmenté de taille avec la croissance de l'os, pour devenir plus discernable trois ans plus tard.

L'aspect soufflé de la corticale, au niveau de la lésion du 1/3 supérieur du péroné, a nettement diminué en 1988.

Cliché n° 6 : Coupe tomodensitométrique au niveau médiastinal

Présence d'une masse latéro-médiastinale droite, de densité liquidienne, ne prenant pas le contraste, n'envahissant pas les gros vaisseaux.

Cliché n° 7 : Coupe tomодensitométrique au niveau cervical

La même lésion est retrouvée sur cette coupe. Elle montre l'extension du lymphangiome au niveau cervical.

Cliché n° 8 : Radiographie du thorax de face après lymphographie
(temps canalaire)

Aspect normal du canal thoracique qui est bien visualisé.

Cliché n° 9 : Radiographie du bassin de face après lymphographie
(temps ganglionnaire)

Absence d'anomalie de nombre, forme et répartition des ganglions
visibles.

Cliché n° 10 : Coupe tomodensitométrique post-lymphographie
(48h.) au niveau du bassin

Nombreuses images lacunaires arrondies, contenant des cloisons osseuses. La densité prise est de 26 U.H. donc para-liquidienne. Au niveau de l'aile iliaque droite, les lésions érodent la corticale sans qu'il existe de réaction périostée associée.

Absence de lipiodol intra-osseux.

Cliché n° 11 : Coupe tomodensitométrique post-lymphographie
(48h.) au niveau du fémur droit

La lésion lytique occupe la majeure partie de la médullaire. La corticale osseuse est discrètement amincie dans sa partie antérieure. La densité intra-kystique mesurée est de 25 U.H.

Absence de lipiodol intra-osseux.

Cliché n° 12: Coupe tomодensitométrique post-lymphographie (48h.)
au niveau thoracique (constantes médiastinales)

Important épanchement pleural gauche sans visualisation de lipiodol à son niveau.

Aspect élargi du hile droit : possible séquelle post-chirurgicale ou localisation muette de la maladie.

Cliché n° 13: Coupe tomodensitométrique post-lymphographie (48h.)
au niveau thoracique (constantes pulmonaires)

Découverte fortuite au niveau du lobe moyen de deux petites lésions nodulaires de moins d'un cm de diamètre pouvant correspondre à une localisation angiomateuse.

Cliché n° 14: Coupe d'I.R.M. coronale en séquence de spin-écho pondérée T1 (TR= 665, TE= 18) centrée sur l'aile iliaque et le fémur droits

Net hyposignal des lésions osseuses avec présence de quelques foyers d'hypersignal.

Cliché n° 15: Coupe d'I.R.M. coronale, en séquence de spin-écho pondérée T2 , premier écho (TR= 2000, TE= 20) , centrée sur l'aile iliaque et le fémur droits

Les lésions osseuses sont en isosignal par rapport à l'urine, en hyposignal par rapport à l'os sain, certaines présentent un discret hypersignal.

Cliché n°16: Coupe d'I.R.M. coronale, en séquence de spin-écho pondérée T2 , deuxième écho (TR= 2000, TE= 100) , centrée sur l'aile iliaque et le fémur droits

Net hypersignal des lésions osseuses avec importants phénomènes de déplacement chimique.

Atténuation des zones en hypersignal visible en T1 donc en faveur d'un contingent graisseux.

Cliché n° 17: Coupe d'I.R.M. coronale, en séquence rapide FFE pondérée T2 , (TR= 600, TE= 18, Angle= 25°) , centrée sur l'aile iliaque et le fémur droits

L'hypersignal des lésions osseuses est très net, le déplacement chimique moins important que sur le SE T2.

HISTORIQUE

C'est en 1835 que fut décrit le premier cas d'angiomatose osseuse kystique diffuse. Cruveilhaer (13) dans son traité "d'Anatomie pathologique du Corps humain", rapporte la première observation chez un malade présentant des lésions ostéolytiques diffuses, atteignant le crâne, les côtes, l'extrémité supérieure de l'humérus droit.

En 1941, Pierson (40) signale le cas d'un garçon de seize ans porteur de lésions ostéolytiques disséminées (crâne, rachis, bassin, fémur). L'étude anatomopathologique des biopsies révélait des hémangiomes osseux.

En 1948, Harris (25) publie l'observation d'un jeune homme de vingt ans, hospitalisé pour oedème de l'avant-bras gauche, survenu après l'injection d'un vaccin anti-diphtérique.

Dans ses antécédents, on note un traumatisme costal à l'âge de neuf ans, qui a permis la découverte de lésions osseuses lytiques costales, d'une fracture pathologique et de géodes humérales. On parle alors d'hémangiomes multiples.

A l'âge de dix ans, l'histologie d'une masse axillaire biopsiée correspond à un lymphangiome caverneux.

A vingt ans, une biopsie costale aboutit au diagnostic de lymphangiome osseux. Le processus ostéolytique atteint l'ensemble du squelette, épargnant les mains et les pieds.

Un an après, les lésions osseuses sont stationnaires alors que deux masses pré-sternales probablement lymphangiomateuses sont apparues.

En 1955, Cohen (11) rapporte le cas d'une fillette de huit ans présentant, une quadriparésie due à l'importante lyse de ses vertèbres cervicales, un épanchement pleural chyleux très abondant responsable d'un décès rapide.

De nombreux auteurs décrivent par la suite des cas semblables.

Parmi les étapes les plus importantes dans l'étude de cette maladie, sont à retenir:

-L'emploi pour la première fois du terme "angiomatose kystique des os" par Jacobs et Kimmelstiel (27) en 1953.

-La publication de Wallis (61), qui rapporte en 1964, deux observations et reprend 24 cas de la littérature mondiale. Il propose alors une classification sur laquelle nous reviendrons.

-L'article de de Sèze (58), qui signale en 1968, l'opacification par le lipiodol des lésions osseuse après une lymphographie, ce qui permet d'authentifier leur nature lymphatique sans avoir recours à une biopsie.

-Le travail de Lunel (34), en 1974, qui se basant sur les données embryologiques, établit une nouvelle classification des angiomatoses osseuses.

DISCUSSION:

GENERALITES

L'angiomasose osseuse kystique peut toucher tous les os mais affecte surtout les os longs, plats et le crâne. Le rachis, les mains et les pieds sont plus rarement concernés.

Le moment de la découverte de la maladie est très variable et se situe entre la naissance (61), et soixante-seize ans (50). La majorité des cas publiés correspond à un groupe d'enfants âgés de dix à quinze ans.

Il semble exister une légère prédominance masculine, trois hommes atteints pour deux femmes (5, 34).

Trois formes cliniques ont été différenciées:

- une forme osseuse pure (50 % des cas).
- une forme osseuse avec atteinte cutanée et/ou sous-cutanée (23%).
- une forme osseuse avec atteinte viscérale (27%).

Elles partagent une même sémiologie radiologique et histologique en ce qui concerne les lésions osseuses et, se distinguent principalement par leurs circonstances de découverte et leurs modalités évolutives.

Les atteintes de la peau comportent des troubles pigmentaires secondaires à un lymphoedème sous-jacent (25), des cas de naevi disséminés (5, 24, 40), de purpura (30) et d'acanthosis nigricans (7).

Par ordre de fréquence décroissante, les viscères atteints sont la plèvre, le médiastin, la rate, le poumon, le péricarde, le foie.

Le thymus, le diaphragme, le tissu rétro-péritonéal, le rein, le pancréas peuvent aussi être atteints, mais de manière beaucoup moins fréquente.

Les circonstances de diagnostic ne sont pas univoques. La forme ostéolytique pure est très souvent asymptomatique et de découverte fortuite, mais peut se compliquer à tous moments de douleurs osseuses ou de fractures pathologiques. Dans les deux autres groupes, c'est la symptomatologie cutanée et viscérale (lymphangiome kystique , lymphangiectasies pulmonaires ou intestinales, chylothorax) ou sous-cutanée (lymphoedème) qui associée ou non à des signes osseux conduit à la découverte de l'affection.

ASPECTS RADIOLOGIQUES DES LÉSIONS OSSEUSES.

RADIOLOGIE STANDARD:

D'un point de vue radiologique, les lésions osseuses sont assez stéréotypées.

Il s'agit de lacunes géographiques, multiples, bien limitées, parfois bordées d'un mince liseré de sclérose. Elles siègent le plus souvent dans le spongieux métaphysaire ou la médullaire diaphysaire, mais parfois aussi, dans la corticale (cliché n°4). Les épiphyses sont le plus souvent respectées ce qui n'est pas le cas chez notre malade (cliché n°3). Les cartilages de conjugaison ne sont habituellement pas atteints.

Elles atteignent l'ensemble du squelette mais de façon moins fréquente le rachis. Les petits os des extrémités semblent épargnés.

Parfois elles se groupent dans une atteinte loco-régionale.

Ces lésions sont de taille variable, mesurant de un à deux mm jusqu'à une quinzaine de cm, pouvant alors être soufflantes mais sans entraîner de réaction périostée (clichés n° 4 et 5).

Les petites lacunes sont rondes, les lacunes plus étendues volontiers ovales selon le grand axe de l'os, avec des contours polycycliques.

Ces lésions de petite taille peuvent se grouper et réaliser un aspect de "nid d'abeille " ou de "bulles de savon" (41). Parfois, elles prennent un aspect tortueux, variciforme.

TOMODENSITOMETRIE:

La tomodensitométrie participe au bilan des lésions des associées à l'angiomatose osseuse kystique. Lorsqu'on étudie en scanographie les lésions osseuses, on visualise des lacunes, arrondies, à bords nets, parfois condensés, contenant des cloisons osseuses fines et incomplètes (clichés n°10 et 11). La densité intra-lacunaire est tissulaire ou para-liquidienne (d=25 U.H. dans notre cas) et ne se modifie pas après injection intra-veineuse de produit de contraste.

Reilly (43) avait réalisé des tomographies en 1972 pour affirmer la présence de lipiodol dans le corps de la cinquième vertèbre dorsale de son patient. L'examen scanographique pourrait nous permettre de visualiser le passage du produit de contraste dans les lacunes osseuses plus facilement que les radiographies standards, dans certaines régions où l'interprétation peut être difficile, comme les régions à riche réseau lymphatique.

LYMPHOGRAPHIE:

Najman (37) avait injecté dans un kyste osseux cranien du produit de contraste qui avait diffusé dans les lésions kystiques adjacentes et ainsi mis en évidence la communication des kystes entre eux.

C'est de Sèze (58) qui, le premier, en 1968, a mis en évidence l'intérêt de la lymphographie pour établir le diagnostic de lymphangiectasies intra-osseuses. Au cours de cet examen, le produit de contraste peut pénétrer dans les lésions osseuses, et cette pénétration est pathognomonique. Par contre, l'absence de pénétration n'élimine pas le diagnostic (10, 38, 63).

La démonstration par la lymphographie de l'appartenance des lésions osseuses au système lymphatique permet d'éviter le recours à une biopsie pour affirmer le diagnostic.

Cette issue de lipiodol dans l'os peut être fonction de l'évolution et de l'intensité de l'affection. Sauvegrain (53) a rapporté l'observation d'un enfant chez lequel deux lymphographies ont été réalisées à cinq ans d'intervalle.

Au cours de la première, il n'avait pas été vu d'opacification des lésions osseuses qui à ce moment étaient très minimales. Cinq ans plus tard, le même aspect malformatif des lymphatiques était observé, par contre plusieurs lésions osseuses étaient opacifiées, ces lésions ayant largement progressé.

Il est nécessaire de réaliser des clichés tardifs, car la pénétration intra-osseuse du produit de contraste peut n'apparaître qu'à la 48 ième heure ou même plus tardivement. Par contre, le lipiodol stagne pendant plusieurs mois et même années (32) dans les lacunes intra-osseuses.

Avant de Sèze (58), quelques publications avaient fait état de la réalisation de lymphographie chez des patients atteints de lymphangiomatose osseuse. Ces premières lymphographies avaient été faites pour investigation d'un chylothorax (60), d'un chylopéricarde ou d'un lymphangiome (29). Dans ces cas, il n'y avait pas eu de pénétration osseuse par le lipiodol. Mais l'attention n'avait pas alors été focalisée sur le comportement du produit de contraste vis à vis des lésions osseuses, ce qui fait qu'il n'est pas possible à postériori de dire s'il avait pénétré ou non dans ces lésions.

Par contre, les examens avaient montré d'importantes anomalies du système lymphatique. Le lymphangiome de la cuisse gauche du malade de Kittredge (29) s'était opacifié. Le patient de Steiner (60) présentait un aspect normal des chaînes lombo-aortiques et du canal thoracique et de nombreux vaisseaux lymphatiques anormaux dans le médiastin et la paroi thoracique.

L'examen histologique des lésions osseuses pour ces deux cas avait confirmé la présence de canaux lymphatiques anormaux dans les os.

La lymphographie peut objectiver des anomalies souvent étendues du système lymphatique, atteignant également des territoires où il n'existe pas d'anomalies osseuses. Ces anomalies consistent en un aspect plexiforme anormal des vaisseaux lymphatiques dont le réseau est désorganisé, en une réduction du nombre des canaux lymphatiques, dont l'aspect peut être tortueux, irrégulier, dilaté voire varicoïde avec stase du produit de contraste et drainage retardé, en une aplasie locale ou régionale du système ganglionnaire ou canalaire avec même absence du canal thoracique, en un reflux dans les lymphatiques intercostaux. Fréquemment des lacs malformatifs et des voies collatérales de dérivation ont été décrits.

Dans quelques cas le produit de contraste a été retrouvé dans les épanchements pleuraux (3), péricardiques (19), dans les lymphangiomes (10, 29), permettant de conclure à une origine lymphatique des phénomènes pathologiques.

En effet, l'association d'anomalies du système lymphatique et des lésions osseuses suggère très fortement le diagnostic, même en l'absence d'opacification des kystes osseux.

Comme dans notre cas ou dans celui de Zenny (64), la lymphographie peut aussi être normale.

IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE:

A notre connaissance, nous sommes les premiers à avoir utilisé ce type d'imagerie sur les lésions osseuses de cette pathologie.

L'examen a été centré sur l'aile iliaque et le fémur droits. Des coupes coronales, en écho de spin, pondérées T1 (TR= 665, TE=18), pondérées T2 (TR= 2000, TE=20, 100), et en séquence rapide FFE avec une pondération T2 (TR= 600, TE=18, angle=25°), ont été

réalisées, avec un antenne circulaire de 25 cm de diamètre.

Les lacunes osseuses sont visibles sur les séquences pondérées T1 sous la forme d'hyposignaux à l'intérieur de la médullaire de l'os.

Le signal devient franchement hyperintense sur les séquences pondérées T2 au deuxième écho. Le signal se rapproche donc de celui d'une collection liquidienne et correspond au liquide séreux retrouvé lors de l'examen macroscopique.

Il existe par endroit, au niveau de zones lytiques, de très petits foyers apparaissant en hypersignal sur les séquences pondérées T1, alors que leur signal semble s'atténuer sur les séquences longues, néanmoins l'importance du déplacement chimique sur ces dernières rend difficile l'interprétation. Ce type de signal est plutôt de type graisseux et peut donc correspondre à des localisations contenant de la lymphe.

Ainsi l'imagerie par résonance magnétique en mettant en évidence au niveau des zones lacunaires un contenu liquidien peut apporter des arguments en faveur du diagnostic d'angiomatose osseuse kystique.

ARTERIOGRAPHIE:

Les résultats de l'artériographie au niveau des lésions osseuses sont variables.

Rousseau (50) décrit l'existence d'une importante hypervascularisation et de shunts artério-veineux précoces et massifs au niveau de certaines lésions, alors que d'autres ne présentent pas d'anomalie.

Bargon (2) note une hypervascularisation au temps artériel, avec persistance anormalement prolongé du produit de contraste au temps veineux.

Par contre, Gordin (21) et Rondier (47) n'ont détecté aucune anomalie vasculaire, aucune hypervascularisation au niveau des lésions osseuses de leur malade.

L'artériographie peut aussi être pratiquée dans le cadre du bilan des lésions viscérales associées.

Dans les cas de Rolain (46) et Gordin (21), elle a permis de mettre en évidence les signes angiographiques caractéristiques des angiomes caverneux au niveau des localisations hépatiques que présentaient les malades.

Les signes positifs étant l'opacification de petits lacs vasculaires et la stase du produit de contraste au delà de la phase veineuse. Les signes négatifs, le calibre normal de l'artère hépatique et l'absence de visualisation du retour veineux.

SCINTIGRAPHIE OSSEUSE AU Tc 99m:

Cet examen n'a que peu été utilisé dans le cadre de l'angiomatose osseuse kystique disséminée.

Rondier (47), chez une femme adulte, observe des foyers d'hyperfixation en regard de lésions visibles sur les radios alors que d'autres ne fixent pas.

Chu (10) retrouve, chez un garçon de douze ans, des foyers d'hyperfixation correspondant aux lésions visibles radiologiquement mais aussi, au niveau de zones normales sur les radiographies osseuses standards.

Certaines lésions donc, entraînent une hyperfixation alors que d'autres ne fixent pas et, la scintigraphie permet de découvrir certaines localisations avant leur émergence radiologique.

BIOLOGIE:

Les examens biologiques sont pratiquement toujours normaux. Une augmentation des phosphatases alcalines a parfois été noté (61) ainsi qu'une anémie hypochrome banale (30).

Un malade est décédé de C.I.V.D. (58).

L'absence d'anomalie biologique constitue un signe négatif utile au diagnostic.

Gordin (21) a constaté une augmentation des glycosaminoglycanes dans les urines. Ce dosage pourrait être assez spécifique des angiomatoses, puisque corrélé avec la quantité de tissu vasculaire dans l'organisme.

EVOLUTION:

L'évolution et le pronostic de la maladie sont variables.

Les patients présentant seulement une atteinte osseuse ont le meilleur devenir (54). Une seule issue fatale due à l'affection est relevée dans ce groupe.

L'évolution des lésions osseuses peut être marquée par un certain nombre d'accidents à type de fracture pathologique lors de l'augmentation de volume d'une lacune (progression de l'ostéolyse) ou, lors d'un traumatisme mineur, de déformations osseuses, incurvation, coxa-vara, genu-valgum, entraînant une inégalité de longueur des membres inférieurs. L'atteinte du rachis avec tassement vertébral est à l'origine de douleurs, de troubles de la statique (5, 43), de paresthésies, de parésie ou même de quadriplégie (11).

Les lésions osseuses sont souvent lentement progressives, évoluant avec la croissance. Certaines s'aggravent, s'étendent, d'autres se stabilisent, parfois même régressent ou disparaissent (54), d'autres encore peuvent apparaître.

Au bout de plusieurs années, l'aspect de lyse osseuse peut évoluer

vers un aspect de sclérose avec visualisation de travées osseuses très irrégulières. La sclérose correspondant à l'oblitération des lésions kystiques (42).

Dans notre cas personnel, de nombreuses lésions semblent avoir augmenté de taille avec la croissance des os, d'autres se sont stabilisées. Nous n'avons pas vu apparaître de nouvelles zones lytiques, ni vu disparaître celles qui existaient. Certaines, difficilement discernables, mais existant au moment du diagnostic en 1984, sont devenues nettement plus visibles les années suivantes (tibia: clichés 4 et 5). D'autres ont connu une phase de croissance avec importante lyse osseuse, soufflure de la corticale, puis une phase de reconstruction (péroné: clichés 4 et 5).

Moseley (36) décrit le cas d'un enfant dont seulement quatre côtes étaient atteintes à l'âge d'un an, alors que trois ans plus tard, la majorité des os longs et des os plats étaient touchés.

Sauvegrain (53) rapporte l'histoire d'un petit garçon dont seules des lésions très discrètes, portant sur l'extrémité supérieure des tibias et sur l'aile iliaque droite furent décelées à l'âge de cinq mois et demi. A cinq ans et demi, l'atteinte s'étendaient au niveau des deux membres inférieurs, de l'ensemble du pelvis, de l'extrémité supérieure des humérus, de plusieurs côtes droites.

La progression de l'ostéolyse peut être très importante.

Zenny (64), à propos d'un cas suivi sur cinq ans, décrit l'histoire d'une enfant chez laquelle la progression considérable de l'ostéolyse entre douze et dix-sept ans, associée à la récurrence d'un lymphangiome thoraco-scapulaire a rendu impossible tout traitement chirurgical ou radiothérapeutique faisant décider l'abstention thérapeutique.

Par contre, un des malades de Brower (6) sur treize ans de suivi, deux malades de Brunzell (7) sur cinq à six ans n'ont manifesté aucune tendance évolutive.

Sur trois ans, certaines lacunes du patient de Raybaud (41) ont disparu, d'autres sont apparues, d'autres encore ont augmenté de taille.

L'évolution des lésions osseuses est donc très variable et imprévisible.

Des lésions cutanées sont retrouvées chez 30 à 50 % des malades. On estime qu'environ 20% des formations lymphangiomateuses des tissus mous se manifestent sous la forme de masses molles et fluctuantes qui subissent des variations de volume, spontanées ou provoquées par un épisode inflammatoire.

Ainsi les malades de Lunel (34) et d'Harris (25) présentent une augmentation de volume, pour le premier d'un lymphangiome

cervical, pour le second d'une localisation axillaire, après une vaccination.

De même, notre patiente présentait en 1987 une masse de consistance molle, au niveau de la région cervicale droite, ayant brutalement augmenté de volume à l'occasion d'un épisode inflammatoire, et retrouvée à l'échographie sous la forme d'une lésion kystique. Quatre ans plus tard, l'examen clinique ne retrouve plus ce petit lymphangiome.

Les modalités évolutives sont le plus souvent conditionnées par les localisations extra-squelettiques des anomalies lymphatiques.

En effet, si l'existence de lymphangiectasies spléniques (45) ou même d'un lymphangiome sous-cutané (55) ne compromet guère le pronostic, les atteintes pleuro-pulmonaires sont souvent graves entraînant la mort par insuffisance respiratoire, ou par cachexie par pertes lipido-protéidiques, lorsqu'elles se compliquent de chylothorax intarrissable. Chez notre malade, l'apparition d'un épanchement chyleux est un facteur de mauvais pronostic puisque 64% des sujets qui les présentent meurent quelques mois après les premiers signes respiratoires, d'après Lunel (34).

Le foie peut être atteint, l'atteinte entraînant le décès du patient dans le cas de Rolain (46). La diffusion angiomateuse peut aussi toucher le cœur avec formation d'un chylopéricarde très souvent asymptomatique (30).

Des lymphangiectasies intestinales peuvent alourdir la morbidité de l'affection. L'ascite chyleuse, beaucoup moins fréquente que les épanchements pleuraux a un très mauvais pronostic avec une forte mortalité (3 cas sur 4, d'après Rouault (49)).

En fait, peu de malade ont été suivi sur une longue période.

Au total, les formes osseuses pures ont une évolution le plus souvent lente et bénigne et un bon pronostic. Les formes avec atteinte cutanée ou sous-cutanée bénéficient d'un pronostic aussi bénin, mais présentent une morbidité plus importante inhérente aux complications de ces localisations. Les formes systémiques sont les plus graves avec de nombreux décès consécutifs à l'atteinte viscérale.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

La découverte des lésions ostéolytiques de l'angiomatose osseuse kystique disséminée pose de délicats problèmes diagnostiques. Leur aspect conduit à discuter un certain nombre d'affections:

I Les autres atteintes osseuses angiomateuses

1) Les angiomes multiples des os (28)

Beaucoup moins fréquents que les hémangiomes solitaires, ils présentent le plus souvent leurs caractères typiques quant à leurs aspects radiologiques.

Ils atteignent deux ou plusieurs os des extrémités ou des ceintures, avec un aspect d'ostéolyse circonscrite, déformant les os, amincissant les corticales, le périoste restant intact.

Une atteinte des tissus mous et de la peau à type d'hémangiome, est souvent associée.

2) L'ostéolyse loco-régionale massive ou maladie de GORHAM

Gorham (20) a décrit un aspect très particulier sous lequel se manifestent les angiectasies osseuses, connu sous le nom de "ostéolyse massive" ou "os évanescent" ou "maladie des os fantomes".

Cette maladie atteint les enfants ou les adultes jeunes.

Radiologiquement il s'agit de lésions ostéolytiques massives, assez intenses pour entraîner la disparition complète des os. Les os atteints présentent des zones radio-transparentes sous-corticales et intra-médullaires de taille variable, sans parois individualisées. Ces lésions ostéolytiques progressent, entraînant une rupture de la corticale sans réaction périostée et, envahissent les tissus mous. Les os peuvent alors disparaître totalement ou ne laisser qu'une vague opacité très peu calcifiée, constituée par la fibrose résiduelle.

La distribution des lésions est strictement focale, unilatérale, atteignant un ou plusieurs os voisins.

Dans les cas de Gorham (20), les atteintes portaient trois fois sur une clavicule, débordant plus ou moins sur les vertèbres cervico-dorsales et l'omoplate, une fois sur l'aile iliaque gauche débordant sur le rachis lombo-sacré, le pubis et le fémur.

Comme dans l'angiomatose osseuse kystique disséminée , l'ostéolyse peut être associée à des atteintes viscérales qui rendent le pronostic plus sévère (39).

L'histologie des deux affections est très proche. L'ostéolyse est due à la prolifération d'un hémangiome caverneux. Ce sont le caractère focal, l'évolution strictement locale, et le caractère très destructeur des lésions qui les différencient.

La progression de l'affection est imprévisible. Elle affecte le pronostic fonctionnel du membre atteint mais pas le pronostic vital, sauf en cas d'association avec un épanchement séreux.

II Les lésions osseuses ostéolytiques non angiomateuses(33)

1) La dysplasie fibreuse

Diagnostiquée habituellement chez l'adulte jeune, elle est beaucoup plus fréquente que l'angiomatose osseuse kystique disséminée . Son expression peut être purement osseuse, ou associe les lésions osseuses, à des troubles endocriniens (en particulier une puberté précoce chez la fille) ainsi qu'à des zones de pigmentation cutanée. L'association constituant le syndrome d'Albright.

Elle n'est que rarement généralisée et, dans ce cas, les lésions sont le plus souvent unilatérales. Habituellement, elle est limitée à un segment osseux, ou même à un seul os.

Les lésions sont fréquemment radiées, touchant un seul rayon du pied et de la main, fait très spécial qui s'observe uniquement dans les dysembriopathies osseuses.

Les aspects radiologiques regroupent différentes images: des lacunes uniloculaires ou multiloculaires qui amincissent et soufflent la corticale, présentent des contours nets et restent en règle métaphysaire ou diaphysaire, ou parfois une simple clarté anormale de la trame osseuse qui est élargie et parcourue par quelques travées épaissies (aspect en verre opalescent).

Il s'agit d'une ostéo-pagétose avec présence de zones condensées et raréfiées.

2) L'Hyperparathyroïdie

L'affection se rencontre chez la femme adulte, entre 40 et 60 ans.

Radiologiquement, on observe **une résorption endostale**, amincissant la corticale, surtout visible au niveau des os longs, **une**

résorption sous périostée presque pathognomonique, avec encoches multiples, visibles sur les phalanges terminales des mains, **une déminéralisation** diffuse se traduisant par une augmentation de la transparence osseuse.

3) Les Réticuloses

a) L'Hystiocytose X

La Maladie de Hand-Schuller-Christian:

Elle débute dans l'enfance ou l'adolescence, associant classiquement :

- exophtalmie
- diabète insipide
- lacunes osseuses

Ces dernières sont retrouvées, le plus souvent au niveau du crâne, mais peuvent atteindre tous les os. Elles sont homogènes, à limites nettes, ne s'accompagnant pas en règle d'ostéocondensation périphérique.

La Maladie de Letterer-Siwe:

Elle frappe le nourrisson et le jeune enfant, associe des signes cutanés et viscéraux, notamment une hépatosplénomégalie, des adénopathies, et presque constamment des localisations osseuses atteignant en particulier les os longs et les os des membres. Le crâne restant le site de prédilection.

On observe des zones de déminéralisation diffuse, des lacunes pouvant souffler l'os sans réaction périostée.

L'évolution est le plus souvent fatale.

b) Les Réticuloses par surcharge

La maladie de Gaucher:

Elle associe une hépatosplénomégalie et des lésions osseuses à type de lyse osseuse à limites nettes ou floues, parfois entourées d'une réaction d'ostéo-condensation. Les nécroses épiphysaires et les infarctus osseux sont fréquents.

L'atteinte peut toucher tous les os, mais prédomine aux membres inférieurs.

La maladie de Niemann-Pick:

Elle associe une déminéralisation, un élargissement des cavités médullaires avec amincissement des corticales et, défaut de tubulation ainsi qu'une raréfaction et un épaissement des travées osseuses spongieuses.

4) La Maladie d'Ollier ou Chondromatose Enchondrale Multiple

Elle est caractérisée par la présence d'enchondromes multiples, siégeant en particulier aux extrémités des membres, associés à des raccourcissements et à des déformations des os longs. Souvent unilatérale, elle épargne le crâne.

Dans un certain nombre de cas, elle est associée à une hémangiomatose cutanée, viscérale plus rarement : Syndrome de Kast ou de Maffucci.

5) La Neurofibromatose de Recklinghausen

Il faut aussi y penser, en se rappelant qu'elle s'accompagne de troubles du métabolisme phosphocalcique.

III Les lésions malignes

1) Les Métastases ostéolytiques

C'est le diagnostic le plus difficile à éliminer devant une forme systémique d'angiomatose osseuse kystique disséminée . La négativité du bilan recherchant une tumeur primitive, plus particulièrement un neuroblastome et un sympathoblastome, cancers les plus fréquents du jeune enfant, et les résultats de la biopsie osseuse permettent d'éliminer cette étiologie.

2) Le Myélome multiple

Exceptionnel avant trente ans, il se présente sous la forme de géodes multiples, de taille variable, aux contours nets sans liseré de condensation, creusées à l'emporte-pièce, disséminées sur l'ensemble du squelette. La biologie permet le diagnostic.

3) Les Leucémies aiguës

Elles provoquent parfois des destructions osseuses, mais les modifications du périoste et les anomalies hématologiques conduisent au diagnostic.

ETIOPATHOGENIE:

La pathogénie de l'angiomatose osseuse kystique est restée longtemps mystérieuse; diverses hypothèses étaient opposées. A l'heure actuelle, l'ensemble des auteurs semblent s'accorder sur son appartenance au groupe des génopathies rares, appelées par Albrecht en 1904, "hamartoma" et définies par Willis (62) comme " des malformations pseudo-tumorales non néoplasiques ou erreurs congénitales du développement des tissus, caractérisées par l'excès de l'un ou de plusieurs tissus normalement présents ".

C'est donc une maladie congénitale, à l'origine de laquelle il existe une corrélation inconstante entre les complexes des tissus embryonnaires. Au lieu de se résorber, les plexus vasculaires primitifs persistent à côté du tissu définitif, s'assurant ainsi des branches afférentes et efférentes. Il s'agit de la conservation de l'étape embryonnaire du tissu vasculaire. Les tissus définitifs ne pouvant par manque de place se développer normalement (31).

D'après Lunel (34), on pourrait expliquer par l'analyse embryologique l'existence de deux formes distinctes, multigéodique diffuse et, ostéolytique régionale des angiomatoses squelettiques.

Une perturbation embryologique focalisée engendrerait dans le cas de la maladie de Gorham une anomalie portant sur la vascularisation d'une région du squelette. La persistance d'un réseau angiomateux de type embryonnaire, aurait pour conséquence le développement de voies de dérivation créant une hyperémie active génératrice d'ostéolyse, de modifications des tissus cutanés et sous-cutanés de voisinage et, dans certains cas, la rupture de ces dérivations dans la cavité pleurale serait responsable d'épanchements chyleux ou hémorragiques intarissables.

Une perturbation embryologique plus précoce, donc beaucoup plus diffuse serait à l'origine de l'angiomatose osseuse kystique diffuse, en créant une anomalie généralisée du système vasculaire sous la forme histologique de "cavernomes", vestiges du système capillaire primitif, qui pourraient intéresser le squelette seul ou l'ensemble des vaisseaux de l'organisme. Ces "cavernomes", responsables de l'ostéolyse circonscrite, garderaient un potentiel évolutif plus ou moins grand, engendrant dans ce dernier cas, une hyperhémie passive par compression avec anoxie, ce qui pourrait expliquer l'existence de lésions ostéocondensantes jamais signalées dans l'ostéolyse massive.

Trois publications (7, 23, 42) rapportent l'existence de cas familiaux.

Haas (23) rapporte l'histoire d'une famille dont douze membres présentent une lymphangiomatose diffuse du squelette, Brunzell (7), celle d'une fratrie où cinq personnes sur douze sont atteintes de lipodystrophie congénitale généralisée associée dans trois cas à une angiomatose osseuse kystique diffuse, Reid (42), celle d'une atteinte de douze personnes (sur trente examinées), réparties sur quatre générations.

L'existence de ces vingt-sept cas familiaux, permet de soulever l'hypothèse d'une dysembryoplasie mésenchymateuse probablement génotypique.

La transmission semblant se faire sur le mode autosomique dominant.

Pour Raybaud (41), les angiomatoses osseuses diffuses feraient partie des phacomatoses angiomateuses diffuses dont certaines s'accompagnent d'angiomes squelettiques multiples:

-Le syndrome de Maffucci définie par une dyschondroplasie associée à une hémangiomatose cutanée, viscérale et parfois osseuse.

-L'angiomasose de Rendu-Osler ou Téliangiectasie hémorragique héréditaire (4).

-L'hémangiomasose ostéolytique décrite par Servelle (57).

-L'hémangiomasose atypique décrite par Schmidt (55).

-Les lymphangiomes osseux associés à un syndrome de Klippel-Trenaunay (24).

L'appartenance au groupe des phacomatoses expliquerait la possible dégénérescence sarcomateuse décrite par Wallis (61).

L'association de l'atteinte osseuse à celle des parties molles adjacentes peut suggérer, que les lymphangiectasies intra-osseuses sont provoquées par une malformation lymphatique touchant initialement les tissus sous-cutanés et, s'étendent secondairement de dehors en dedans à l'os contigu (44). Cette hypothèse est soutenue par le fait que des communications lymphatiques entre l'os et le lymphoedème adjacent des parties molles peuvent être démontrées sans qu'il existe encore de lésions osseuses décelables (1).

ANATOMOPATHOLOGIE:

Lorsque la lymphographie n'entraîne pas d'opacification des lésions osseuses et ne montre pas d'anomalies du système lymphatique, c'est l'examen anatomo-pathologique qui permet d'authentifier la maladie.

Dans certains cas, la biopsie osseuse a dû être répétée plusieurs fois pour aboutir au diagnostic. Elle doit être pratiquée de préférence sur une lésion costale (51, 52, 56), pour être examinée ensuite en microscopie optique et électronique.

L'examen objective des cavités confluentes, soufflant l'os, contenant un liquide séreux, opalescent, acellulaire (lymphe) ou contenant des hématies ou même optiquement vides. Ces cavités sont bordées par un revêtement endothéliforme composé par une assise unique de cellules endothéliales plates, reposant sur un tissu conjonctif de structure lâche, parcouru par d'assez nombreux capillaires ou artérioles sanguins. Les cavités aperçues macroscopiquement semblent communiquer avec des fentes irrégulières qui, dissociant parfois l'adventice artérielle, arrivent souvent au contact des travées osseuses et de leurs ostéoblastes.

En microscopie optique, il n'est pas possible de différencier un processus hémangiomateux d'un processus lymphangiomateux, en effet l'aspect des cellules endothéliales lymphatiques est comparable à celui des cellules endothéliales des capillaires sanguins bien qu'étant plus minces et de limites plus sinueuses (9) et, la présence de sang ou de lymphe dans les cavités ne permet pas non plus cette différenciation car la biopsie peut entraîner des perturbations hémorragiques.

En microscopie électronique, la lumière vasculaire est limitée par une assise de cellules endothéliales dont la face basale émet des prolongements nombreux et courts. Elles contiennent de nombreuses fibrilles et des inclusions diverses surtout tubuleuses. Dans le cas des lymphatiques, à la périphérie, séparées par une substance intercellulaire fibrillaire, les cellules sont de type myoépithélial avec des amas filamenteux à condensations périodiques. La membrane basale, discontinue, se délamine et se prolonge sur les cellules myoépithéliales immédiatement voisines. En fait, cette description n'est que rarement rencontrée car valable pour les gros vaisseaux lymphatiques et non pour les petits capillaires qui sont le plus souvent retrouvés au niveau des os atteints.

Ces lésions remplacent la spongieuse osseuse normale.

On trouve donc associés, des éléments de type lymphatique et des images vasculaires pseudo-angiomateuses voire angiomateuses.

Ainsi, la comparaison des données radiologiques, macroscopiques et histologiques aboutit au diagnostic d'angiomatose osseuse kystique.

Sur les 24 cas étudiés par Wallis (61) en 1964, 4 qui associaient lésions osseuses et viscérales, présentaient des lésions histologiquement malignes. Ces données ne sont pas retrouvées dans les cas publiés depuis.

TRAITEMENT:

Le traitement est purement symptomatique, concernant les complications osseuses, sous-cutanées, cutanées et viscérales.

Dans les **mesures hygiéno-diététiques**, la pratique des sports violents est déconseillée, dans la crainte de traumatismes sur des os fragilisés.

Il faut proposer des activités plus douces comme la natation, la gymnastique au sol.

Des **mesures orthopédiques**, comme le port de corset devant des lésions vertébrales importantes afin de limiter le risque de tassements vertébraux, peuvent être utilisées.

Un traitement plus agressif doit souvent être employé:

1) La Chirurgie osseuse

Elle concerne les fractures pathologiques qui consolident dans des délais normaux (Cas personnel, 3, 5, 6, 26, 32, 47, 48), et les interventions de chirurgie réparatrice pour correction de déformations (Hayes (26): correction d'un genu varum).

2) La Chirurgie sous-cutanée, cutanée et viscérale

L'excision des lymphangiomes sous-cutanés, cutanés et viscéraux peut donner de bons résultats, mais les récurrences sont fréquentes.

Pour notre malade, bien que le chirurgien pensait ne pas avoir pu enlever la totalité de son lymphangiome thoraco-cervical, l'enfant n'a pas eu de récurrence.

L'excision des lymphangiomes spléniques aboutit à une splénectomie avec un très bon devenir des patients, alors qu'au niveau hépatique, les lésions souvent diffuses permettent rarement un geste curateur.

Nous parlerons du traitement chirurgical des épanchements pleuraux et péricardiques dans un chapitre particulier.

3) La Radiothérapie

Son action intéressante sur l'angiome vertébral solitaire a conduit à l'essayer dans le cadre de l'angiomatose osseuse kystique disséminée avec des résultats variables :

-Positifs pour Gorham (20), Reilly (43), Spjut (59), Wallis (60).

-Négatifs pour Cohen (11), Rolain (46), de Sèze (58), Steiner (61).

L'indication privilégiée pourrait être l'existence d'une lésion vertébrale évolutive menaçante ou douloureuse, tout en émettant certaines réserves sur son utilisation puisqu'il s'agit de lésions à priori bénignes pouvant se stabiliser ou même régresser.

Ainsi dans le cas de Reilly (43), la radiothérapie a été considérée comme efficace puisque les lésions irradiées ont régressé. Mais il est difficile de porter un jugement sur son efficacité réelle, puisque les lésions, qui n'étaient pas comprises dans le champs d'irradiation, ont aussi diminué de taille.

Elle agirait par l'oblitération des lumières capillaires. La dose administrée, soit par Cobalt 60, soit par faisceaux d'électrons, ne devrait pas dépasser 800 à 1000 rads sur deux semaines d'après Raybaud (41).

4) La Chimiothérapie et la Corticothérapie

Utilisées seules ou associées, afin de tarir des épanchements pleuraux récidivants ou pour lutter contre une forme très évolutive, elles n'ont jamais fait la preuve de leur efficacité (15, 30, 46, 61).

Le chlorambucil, les moutardes azotées, la vinblastine, le cyclophosphamide ont été utilisés sans succès.

5) Traitement des épanchements pleuraux et péricardiques

Ils méritent un chapitre particulier car ils sont très fréquents.

Les ponctions répétées des épanchements pleuraux sont inefficaces tout comme la radiothérapie, la chimiothérapie, la corticothérapie, dont nous avons déjà parlé.

Fessard (17) a soumis un de ses malades à un régime rigoureusement sans graisse. Des ponctions pleurales ont été réalisées à la demande, tout d'abord tous les six jours, puis tous les deux jours. Sous ce régime, la composition du liquide s'est modifiée, mais son abondance a augmenté.

Certains ont essayé sans résultat, un régime pauvre en graisse, utilisant uniquement les triglycérides à chaînes moyennes, et une alimentation exclusivement parentérale associée à un drainage thoracique.

Par contre, la symphyse pleurale par injection de teinture d'iode et de glucosé à 50% dans la cavité pleurale a permis à Ducharme (16) de tarir l'épanchement que présentait son malade. La ligature du canal thoracique (19), une pleurectomie, une hémipéricardectomie ont permis aussi la guérison dans certains cas.

Cependant, afin de lutter contre les désordres métaboliques causés par la diffusion lymphatique, une hyperalimentation est nécessaire.

CLASSIFICATION:

Jusqu'au travail de Lunel (34), la classification de Wallis (61), auteur d'une importante monographie sur l'angiomatose osseuse en 1964, était utilisée et discutée.

Il s'agit d'une classification clinique basée sur la topographie des atteintes.

Classification clinique des Angiomatoses du squelette d'après Wallis

Hémangiome isolé des os (10% des nécropsies)

Hémangiomes multiples des os

-avec angiomes cutanés et sous-cutanés

-sans angiomes sous-cutanés

-Maladie de Gorham

Hémangiomatose diffuse viscérale sans participation osseuse

-avec atteinte de la peau

-sans atteinte de la peau

Hémangiomatose diffuse du squelette

-sans localisation viscérale

-avec localisations viscérales

Lymphangiomatose diffuse du squelette

Hémangiomatose diffuse du squelette associée à une autre anomalie
du développement

-syndrome de Maffucci

-syndrome de Rendu-Osler

Cette classification différencie hémangiomatose et lymphangiomatose et, nous avons vu que les deux affections semblent en fait n'être qu'une, provenant d'une anomalie embryologique antérieure à la différenciation des parois vasculaires.

Lunel (34), en 1974, a proposé de classer les angiomatoses osseuses, en excluant l'hémangiome et le lymphangiome solitaires solitaires de l'os, en deux parties:

- les Angiodysplasie d'organe
- les Angiodysplasie d'organisme

Classification des angiomatoses du squelette d'après Lunel

I. Angiomatose squelettique expression d'une angiodysplasie régionale.

correspondant à une perturbation embryologique focalisée.

a) **Ostéolyse massive avec ou sans participation cutanée et sans participation viscérale** intéressant le squelette d'un membre ou d'un segment de membre

b) **Ostéolyse massive avec participation pleuro-pulmonaire**, où le trouble embryologique intéresse le système vasculaire pulmonaire, le squelette scapulo-thoracique n'étant atteint que secondairement par suite du développement d'une circulation de suppléance.

II Angiomatose squelettique expression d'une angiodyplasie diffuse.

correspondant à une perturbation embryologique précoce (stade cordonal) généralisée.

a) Forme osseuse pure d'angiomatose multigéodique affectant l'ensemble des vaisseaux du squelette.

b) Forme cutanée d'angiomatose multigéodique affectant l'ensemble du système squelettique et des tissus cutanés et sous-cutanés sous-jacents.

c) Forme systémique d'angiomatose multigéodique affectant l'ensemble des vaisseaux de l'organisme.

Cette classification repose sur des hypothèses embryologiques et semble plus convaincante car ne différencie pas hémangiomatose et lymphangiomatose et regroupe les différents types cliniques rencontrés.

CONCLUSION:

Cette observation d'angiomatose osseuse kystique diffuse nous a permis, avec les données de la littérature de faire une étude approfondie de cette pathologie.

Notre but était plus particulièrement de détailler la sémiologie radiologique, en y intégrant les données des nouvelles techniques d'imagerie, tomodensitométrie et par résonance magnétique.

Des explorations scanographiques avaient déjà été réalisées sur les lésions osseuses, mais seulement dans quelques cas, du fait de la rareté de la maladie. Nos observations correspondent et se rajoutent à celles des publications précédentes.

Par contre, nous effectuons la première description par imagerie par résonance magnétique. L'étude des signaux a permis d'authentifier les lésions osseuses comme des lésions kystiques avec un contenu mixte, liquidien, associant deux types de signal pouvant correspondre d'une part à un contingent séreux, d'autre part à de la lymphe.

L'I.R.M. donc peut apporter des éléments en faveur du diagnostic mais, sa place reste encore à définir, nécessitant pour cela la réalisation d'autres examens.

Nous avons distingué trois formes cliniques de la maladie:

- une forme osseuse pure.
- une forme osseuse associant des lésions cutanées et sous-cutanées.
- une forme osseuse avec atteintes viscérales.

Les trois partagent une même sémiologie histologique et radiologique et, diffèrent par leurs pronostics et leurs circonstances de découverte.

Les deux premières ont un bon pronostic. Notre malade appartient au troisième groupe à évolution plus grave, souvent mortelle.

Chez elle, comme souvent, c'est la symptomatologie viscérale, en l'occurrence l'apparition d'un lymphangiome kystique thoraco-cervical, qui a été à l'origine de la découverte de la maladie.

L'analyse des clichés osseux de l'ensemble du squelette a permis le diagnostic d'angiomatose osseuse kystique dans sa forme multigéodique diffuse.

Les complications viscérales intéressent le pronostic vital, les complications osseuse le pronostic fonctionnel. La survenue d'un chylothorax, sept ans après la découverte de l'affection est un facteur évolutif péjoratif.

Devant des lésions osseuses ostéolytiques disséminées, les critères diagnostiques à retenir sont:

- la présence de lésions cutanées à type d'hémangiome ou de lymphangiome, d'un lymphoedème, de lésions viscérales hémolymphangiomateuses, d'un épanchement chyleux.

- l'existence d'anomalies lymphatiques ganglionnaires ou canalaies découvertes lors d'une lymphographie. L'opacification tardive, pathognomonique, des lésions osseuses par le lipiodol.

- les résultats de l'examen anatomo-pathologique, pratiqué de préférence sur une lésion costale.

Notre malade a subi deux lymphographies qui n'ont pas mis en évidence d'anomalie du réseau lymphatique. Mais même en l'absence d'une histologie sur une lésion osseuse, le diagnostic d'angiomatose osseuse diffuse peut être porté du fait de l'association des lésions osseuses avec un lymphangiome kystique, des angiomes cutanés, et un chylothorax.

BIBLIOGRAPHIE:

1) **ABE R.**, Lymphatico-osseous Communication and Primary Lymphedema. **Radiology** 1978, 129 , 2 , 375-377.

2) **BARGON G. (Von), YU D.**, Diffuse haëmongiomatose des skelets der leber nieve and weichteile. **Fortschr. Röntgenstr.** 1968, 109 , 805-808.

3) **BERBERICH F., BERNSTEIN I., OCHS H., SCHALLER R.**, Lymphangiomatosis with chylothorax. **Journal of Pediatrics** 1975, 87 , 941-943.

4) **BOYEZ M., VALETTE M.**, Hémangiome et affections apparentées, **Encycl. Med.Chir. (Paris, France)**, Radiodiagnostic I-II, 31489 A10, 10-1984.

5) **BOYLE W. J.**, Cystic Angiomatosis of Bone. **J. Bone Joint Surg.** 1972, 54-B, 4 , 626-636.

6) **BROWER A. C., CULVER J. E., Jr, KEATS T. E.,**
Diffuse Cystic Angiomatosis of Bone. Report of two cases. **A. J. R. ,**
1973 , 118 , 2 , 456-463 .

7) **BRUNZELL D., STEWART W., SHANKLE J.,**
Congenital generalized lipodystrophy accompanied by cystic
angiomatosis. **Amer. Int. Med.** 1968, 69 , 501-516.

8) **CHAGNON S., VALLEE C., BLERY M.,** Hémangiome et
angiomatose diffuse. **Feuillets de Radiologie,** 1985 , 25 , 2 ,
156-160 .

9) **CHEVREMONT M.** Notions de cytologie et d'histologie.
Vol.2, 1402, Maloine (Paris) 1975

10) **CHU J., GRAVISS E., DANIS R., HO J.,**
Lymphangiography and bone scan in the study of lymphangiomatosis.
Pediatric Radiology, 1977, 6 ,46-48.

11) **COHEN J., CRAIG J.M.,** Multiple Lymphangiectases of
Bone. **J. Bone Joint Surg.** 1955, 37-A , 585-596.

12) **Comité Néerlandais des Tumeurs Osseuses.** Atlas radiologique des tumeurs osseuses. Tome II . MALOINE. 575-576.

13) **CRUVEILHIER J.** Anatomie pathologique du corps humain. Baillière Edition. Tome 2, Paris 1835-1842

14) **CYNA-GORSE F., FRIJA J., YANA C., OLLIER P., LAVAL-JEANTET M.,** Du lymphangiome à la lymphangiomatose. A propos de dix observations. **J. Radiol.**, 1989 , 70 , 6-7 , 381-387 .

15) **DESPROGES-GOTTERON R., DUNOYER J., LOUBET R., ROUSSEAU J., DUPUY J.P., ARRAMON J.Y., LATHELIZE H., LEROY V.,** Un cas d'angiomatose diffuse extensive. **Revue de médecine de Limoges**, 2 , 2 , 1971 ,87-92.

16) **DUCHARME J-C., BELANGER R., SIMARD P., BAZINET H-P.,** Chylothorax, Chylopericardium With Multiple Lymphangioma of Bone. **Journal of Pediatric Surgery**, 1982, 17 , 4 , 365-367

17) FESSARD C., BOULESTEIX J., ROUDIL C., GRYNBLAT N., FONDIMARE A., DUMAS R., JEAN R., DAILLY R., Ascite chyleuse, chylothorax et ectasies capillaires intra-osseuses. *Arch. Franç. Ped.*, 1974, 31 , 489-506.

18) GILSANZ V. Multiple lymphangiomas of the neck, axilla, mediastinum and bones in an adult. *Radiology* 1976, 120 ,161

19) GOLDSTEIN M., BENCHIMOL A., CORNELL W., LONG D., Chylopericardium with multiple lymphangioma of bone . *New England Journal of Medecine.* 1969 ,280 ,1034-1037.

20) GORHAM L. W., STOUT A. P., Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone). Its relation to hemangiomatosis. *J. Bone Joint Surg.* 1955, 37-A, 985-1004.

21) GORDIN A., EDGREN J., FRIMAN C., HOLMSTÖM T., A case of disseminated hemangiomatosis with cutaneous, hepatic and skeletal manifestations and increased urinary excretion of glycosaminoglycans. *Acta. Med. Scandinavia.* 1975 ,198 ,425-430.

22) GRAHAM D., GONZALES J., KOTHARI S., Diffuse skeletal angiomatosis. *Skeletal Radiology* 1978, 2 ,131-135.

23) HAAS J.P., REICHEL A. Die isolierte Knochenlymphangiomatose. Eine familiäre Erkrankung ? *Forstch. Roentgenest.* 1966, 105, 733

24) HAFNER E., FUCHS W. A., KUFFER F., Lymphangiography in Lymphangiomatosis of Bone . *Lymphology*, 1972, 5 , 129-131.

25) HARRIS R., PRANDONI A.G. Generalized primary lymphangiomas of bone. Report of a case associated with congenital lymphedema of the forearm. *Ann. Intern. Med.* 1950, 33, 1302-1313

26) HAYES J.T., BRODY G.L., Cystic Lymphangiectasis of Bone. *J. Bone Joint Surg.* 1961, 43-A , 107-117.

27) JACOBS J.E., KIMMELSTIEL P., Cystic angiomatosis of the skeletal system. *J. Bone Joint Surg.* 1953, 35-A , 409-420.

28) KARLIN C.A., BROWER A.C., Multiple Primary Hemangioma of Bone. *A. J. R.* , 1977, 129 , 1 , 162-164.

29) KITTREDGE R. D., FINBY N., The many facets of Lymphangioma. *A. J. R.* , 1965, 95 , 65-66.

30) KOBLENZER P. J., BUKOWSKI M. J., Angiomatosis (Hamartomatous hem-lymphangiomatosis). Report of a case with diffuse involvement. *Pediatrics*, 1961 , 28 , 65-76 .

31) KONSTANTINOVA B., HADJIDECOV I., GORANOV J., MITROV G., DOBREV D., PASTARMADJEVIA M., L'hémangiomatose diffuse. *Journal de Radiologie et d'Electrologie*. 1964, 45 , 8-9, 451-456.

32) LAURET P., MONCONDUIT M., SOLNICA J. Lymphangiomatose cutanée et osseuse disséminée avec C.I.V.D. *Ann. Dermatol. Vénéreol*. 1978, 105, 759-763.

33) LAVAL-JEANTET M., PALLARDY G., CHEVROT A., Tumeurs et pseudo-tumeurs osseuses benignes. *Traité de Radiodiagnostic*, MASSON, N°10, Deuxième édition, 317-319.

34) LUNEL G., Les angiomatoses du squelette. Revue générale.
Thèse Médecine, Bordeaux 1974

35) MAROTEAUX P. Maladies osseuses de l'enfant.
FLAMMARION 436-437.

36) MOSELEY J., STARBORIN S., Cystic angiomatosis of
bone. *A. J. R.*, 1964, 91 , 1114-1120.

37) NAJMAN E., FABECIC-SABADI V., TEMMER B.,
Lymphangioma in Inguinal Region with Cystic Lymphangiomatosis of
Bone. *J. Pediat.*, 1967, 71 , 561-566.

38) NIXON G.W., Lymphangiomatosis of Bone demonstrated by
Lymphangiography. *A. J. R.* , 1970 ,110 , 3 , 582-586 .

39) PATRICK J.H., Massive osteolysis complicated by
chylothorax successfully treated by pleurodesis. *J. Bone Joint Surg.*
1976, 58B, 347-349.

40) **PIERSON J., FARBER G., EAGER H.,** Multiple hemangiomatosis of bone probably congenital. *J.A.M.A.* 1914, 116, 2145-2149.

41) **RAYBAUD C. P., AUBRESPY P., GUIDICELLI H., TROMBETTA J.P.** Les angiomatoses osseuses disséminées de l'enfant. *Arch. Franç. Ped.* 1978 , 35 ,519-528.

42) **REID A. B., REID I. L., JOHNSON G., HAMONIC M., MAJOR P.,** Familial Diffuse Cystic Angiomatosis of Bone . *Clin. orthop.* 1989, 238, 211-218.

43) **REILLY B. J., DAVIDSON J. W., BAIN H.,** Lymphangiomatosis of the skeleton. *Radiology* 1972, 103 , 2 , 385-386.

44) **REMY-JARDIN M., DEFFONTAINES C., DUPONT S., GOSSELIN B., REMY J.,** Les malformations congénitales de la circulation lymphatique du thorax (lymphangiomes exceptés). *Rev. Im. Med.* 1990, 2 , 733-741.

45) RITCHIE G., ZEIER F. G., Hemangiomas of the skeleton and the spleen. *J. Bone Joint Surg.* 1956, 38-A, 1 , 115-122.

46) ROLAIN G., OLIVE D., MARCHAL C., LEVAELI D., HOFFEL Y.C., BRETAGNE M.L., Etude radiologique d'angiomes multiples hépatiques et osseux chez un nourrisson. *Journal de Radiologie et d'Electrologie.* 1978 ,59 ,2 ,109-111.

47) RONDIER Y., CAYLA J., CHEVROT J.P., BOUVET J.A., FOREST H., Les angiomas osseuses diffuses. *Revue du Rhumatisme.* 1977 , 44 , 343-353.

48) ROSENQUIST C.J., WOLFE D.C., Lymphangioma of Bone. *J. Bone Joint Surg.* 1968 , 50-A , 158-162.

49) ROUAULT A. Angiomas osseuse ostéolytique diffuse. Maladie de Gorham généralisée ? *Thèse Lille* 1986.

50) ROUSSEAU J., DUPUY J.P., BUY B., COMTE B., Aspects Radiologiques d'une angiomas diffuse extensive. *Ann. Radiol.*, 1971 ,14 (11-12) , 955-959 .

51) SACREZ R., KLEIN F., LEVY J.M., BERLAND H., PHILIPPE E., KEMPF Y., LALHOU B., GOLDBACH R., Lymphangiectasies osseuses disséminées. Arch. Franc. Péd., 1969 , 26 ,537-546 .

52) SACREZ R., WALTER J. P., KLEIN J., SCHRAUB S., GRUMBACH Y., LALHOU B., BERLAND H., Lymphangiectasies osseuses disséminées (Aspect radiologique). Journal de Radiologie et d'Electrologie. 1969, 50 , 12 , 940-942.

53) SAUVEGRAIN J., PARSA G., AICARDI J., MANLOT G., Lymphangiectasies intra-osseuses et lymphoedème congénital. Ann. Radiol., 1973 , 16 (1,2) , 1-10.

54) SCHAJOWICZ F., AIELLO C. L., FRANCONI M. V., GIANNINI R.E. Cystic Angiomatosis (Hamartous Haemolymphangiomatosis) of Bone . A clinicopathological study of three cases. J. Bone Joint Surg. 1978, 60-B, 1 , 100-106.

55) SCHMIDT B.J., DE TOMASI, FARHAT C.K., NEVES J.C., CAVALHAL S., CARVALHO A.A., FURLATENO J. , SOUTO R., Hémangiomatose sclérosante atypique. Arch. Franç. Pédiat. 1969, 26 , 213-.

56) SCULLY R. E., GALBADINI J. J., Mc NELLY B. U., Anatomical Diagnosis.Lymphangiomatosis. The New England Journal of Medicine.1980, 303 , 5 , 270-276.

57) SERVELLE M. Pathologie vasculaire Tome 3, p. 327, MASSON Paris 1975

58) SEZE de S., DEBEYRE J., SCHWEISGUTH O., MAZABRAUD A., LANGUMIER J.F., SOLNICA J., BUSSIÈRE J.J., A propos de deux cas de lymphangiomes osseux. J. Belg. Rhumat. Med. Phys. 1968, 23, 281-288

59) SPJUT H. J., DORFMAN H. D., FECHNER R. E., ACKERMAN L. V. Tumor of Bone and Cartilage. Second serie. Fascicle 5. Published by the Armed Forces Institute of Pathology. Washington D.C. 330-332

60) STEINER G.M., FARMAN J., LAWSON J.P.,
Lymphangiomas of Bone. **Radiology** 1969, 93 , 1093-1098.

61) WALLIS L. A., ASCH T., MAISEL B. W. Diffuse
skeletal hemangiomas. Report of two cases and review of
literature. **The American Journal of Medicine.** 1964, 37,
545-563.

62) WILLIS R. A., *The Borderland of Embryology and
Pathology*, Ed. Butterworth and Co., 1958 , London

63) WINTERBERGER A. R., Radiographic Diagnosis of
Lymphangiomas of Bone. **Radiology** 1972, 102 , 2 , 321-324.

64) ZENNY J. C., LECLERE J., BOCCON-GIBOD L.,
FAURE C., L'angiomas kystique des os ou ectasies capillaires
intra-osseuses. à propos d'un cas suivi sur cinq ans. **J. Radiol.**, 1981 ,
62 , 1 , 43-46.

TABLES DES MATIERES

	Pages
INTRODUCTION.....	14
OBSERVATION.....	16
ICONOGRAPHIE.....	22
-Cliché n° 1: Radiographie du thorax de face	23
-Cliché n° 2: Radiographie du crane de face	24
-Cliché n° 3: Radiographie du bassin de face (à l'age de sept ans)	25
-Cliché n° 4 : Radiographie de la jambe droite de face et de profil en 1985	26
-Cliché n° 5 : Radiographie de la jambe droite de face et de profil en 1988	27
-Cliché n° 6 : Coupe tomодensitométrique au niveau médiastinal	28
-Cliché n° 7 : Coupe tomодensitométrique au niveau cervical	29
-Cliché n° 8 : Radiographie du thorax de face après lymphographie (temps canalaire)	30
-Cliché n° 9 : Radiographie du bassin de face après lymphographie (temps ganglionnaire)	31

-Cliché n° 10 : Coupe tomodensitométrique post-lymphographie (48h.) au niveau du bassin	32
-Cliché n° 11 : Coupe tomodensitométrique post-lymphographie (48h.) au niveau du fémur droit	33
-Cliché n° 12: Coupe tomodensitométrique post-lymphographie (48h.) au niveau thoracique (constantes médiastinales)	34
-Cliché n° 13: Coupe tomodensitométrique post-lymphographie (48h.) au niveau thoracique (constantes pulmonaires)	35
-Cliché n° 14: Coupe d'I.R.M. coronale en séquence de spin-écho pondérée T1, centrée sur l'aile iliaque et le fémur droits	36
-Cliché n° 15: Coupe d'I.R.M. coronale, en séquence de spin-écho pondérée T2 , 1° écho, centrée sur l'aile iliaque et le fémur droits	37
-Cliché n°16: Coupe d'I.R.M. coronale, en séquence de spin-écho pondérée T2 , 2° écho, centrée sur l'aile iliaque et le fémur droits	38
-Cliché n° 17: Coupe d'I.R.M. coronale, en séquence rapide FFE pondérée T2, centrée sur l'aile iliaque et le fémur droits	39

HISTORIQUE.....40

DISCUSSION..... 43

ASPECTS RADIOLOGIQUES DES LESIONS OSSEUSES:

-RADIOLOGIE STANDARD.....	45
-TOMODENSITOMETRIE.....	46
-LYMPHOGRAPHIE.....	47
-IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE.....	50
-ARTERIOGRAPHIE.....	52
-SCINTIGRAPHIE OSSEUSE AU Tc 99m.....	53

BIOLOGIE.....	54
----------------------	-----------

EVOLUTION.....	55
-----------------------	-----------

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	60
-------------------------------------	-----------

I Les autres atteintes osseuses angiomateuses

1) Les angiomes multiples des os-----	60
2) L'ostéolyse loco-régionale massive ou maladie de GORHAM----	61

II Les lésions osseuses ostéolytiques non angiomateuses

1) La dysplasie fibreuse-----	62
2) L'Hyperparathyroïdie-----	63

3) Les Réticuloses-----	64
a) L'Hystiocytose X	
<i>La Maladie de Hand-Schuller-Christian</i> -----	64
<i>La Maladie de Letterer-Siwe</i> -----	65
b) Les Réticuloses par surcharge	
<i>La maladie de Gaucher</i> -----	65
<i>La maladie de Niemann-Pick</i> -----	66
4) La Maladie d'Ollier ou Chondromatose Enchondrale Multiple---	66
5) La Neurofibromatose de Recklinghausen-----	66
III Les lésions malignes	
1) Les Métastases ostéolytiques-----	67
2) Le Myélome multiple-----	67
3) Les Leucémies aiguës-----	68
ETIOPATHOGENIE.....	69
ANATOMOPATHOLOGIE.....	73
TRAITEMENT.....	76
1)La Chirurgie osseuse-----	76
2)La Chirurgie sous-cutanée, cutanée et viscérale-----	77

3)La Radiothérapie.....	77
4)La Chimiothérapie et la Corticothérapie.....	78
5)Traitement des épanchements pleuraux et péricardiques.....	79

CLASSIFICATION.....	80
---------------------	----

Classification des angiomatoses du squelette d'après Wallis

Classification des angiomatoses du squelette d'après Lunel

CONCLUSION.....	84
-----------------	----

BIBLIOGRAPHIE.....	87
--------------------	----

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères et s'ils devaient entreprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné à jamais de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole, et que je me parjure, puissè-je avoir un sort contraire.