



**Patient de 49 ans
présentant des douleurs
tibiales surtout nocturnes.**

Cas clinique 2021

Scintigraphie osseuse

Gamma caméra Siemens Intevo Bold



D

G



D

Temps précoce

ANTERIEUR

POSTERIEUR



D

G

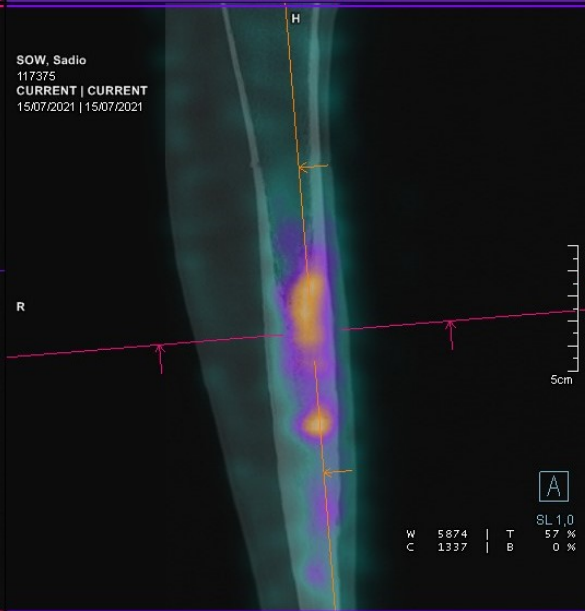
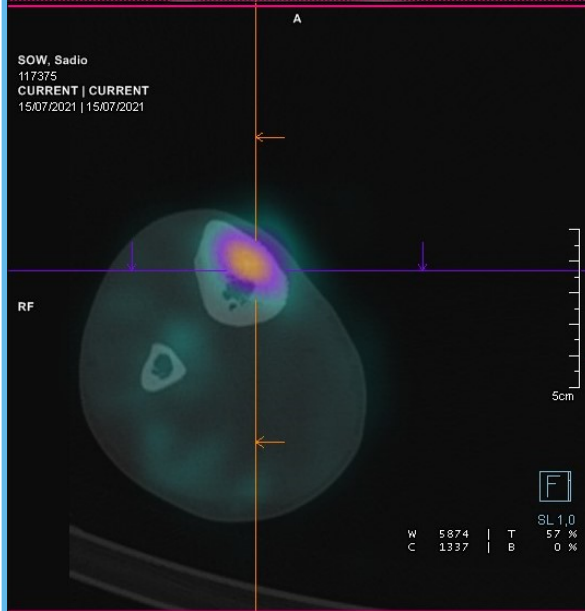
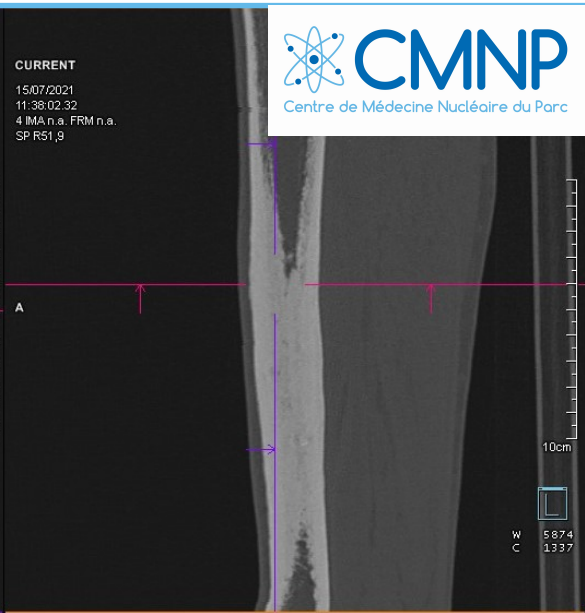
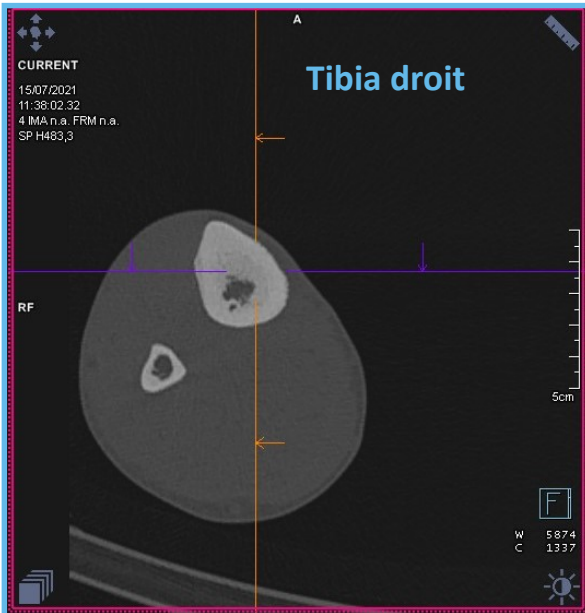


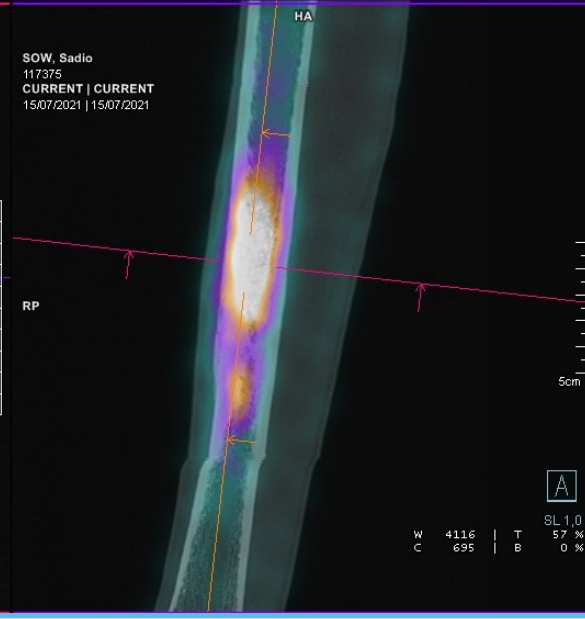
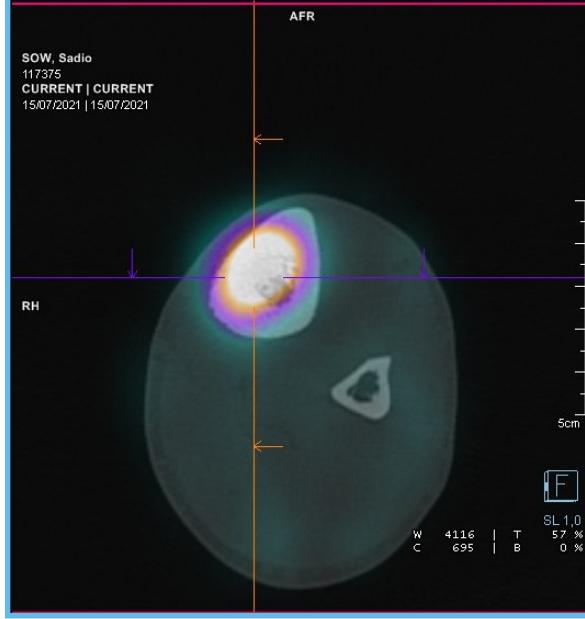
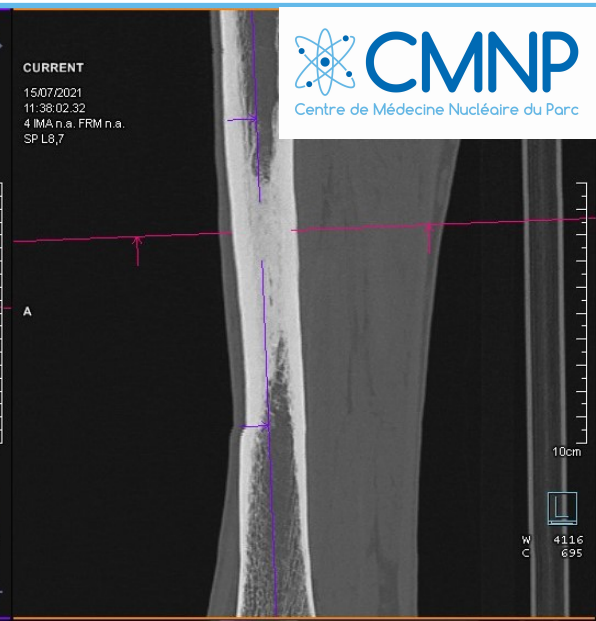
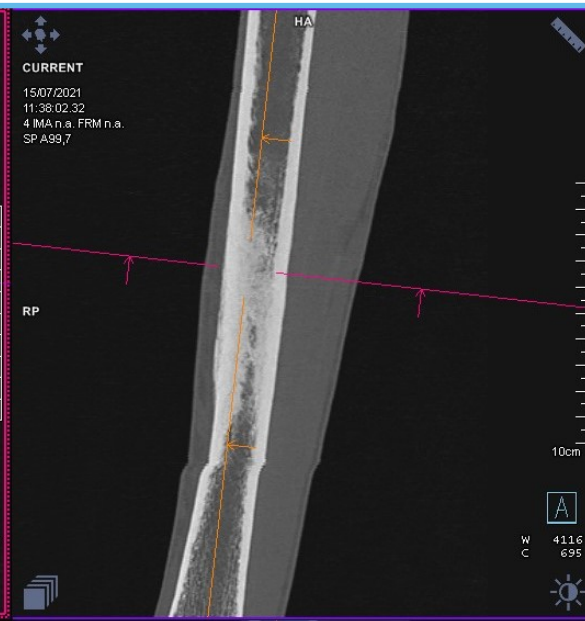
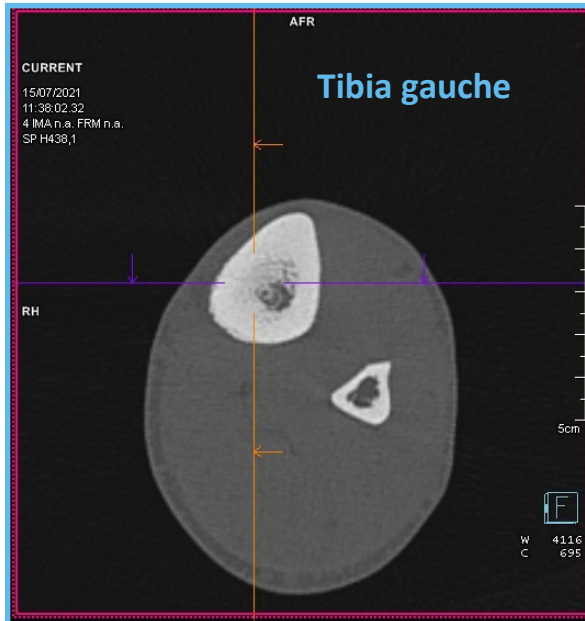
D

Temps tardif

ANTERIEUR

POSTERIEUR





Hypothèses diagnostiques ?

a) Lésions bénignes

b) Lésions malignes

c) Je ne sais pas

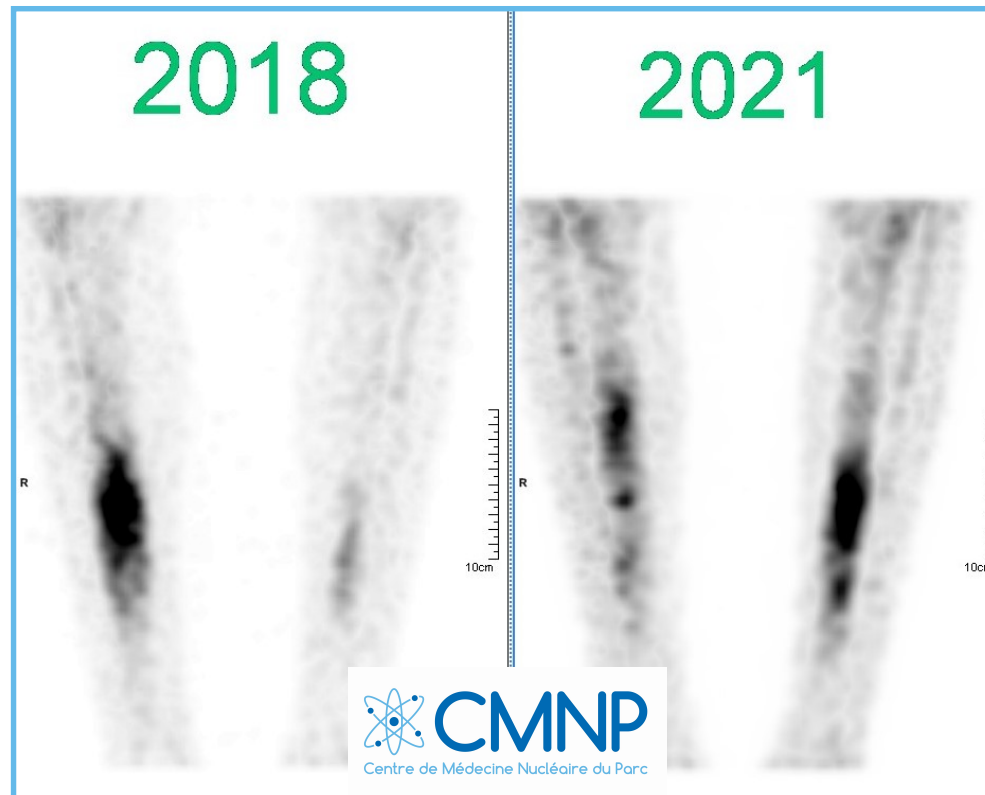
d) La réponse D



Centre de Médecine Nucléaire du Parc

Syndrome de Camurati-Engelmann

- Dysplasie osseuse cliniquement variable caractérisée par une hyperostose des os longs, du crâne, de la colonne vertébrale et du pelvis, associée à une douleur sévère au niveau des extrémités, une démarche dandinante, des contractures articulaires, une faiblesse musculaire et une fatigabilité accrue.
- 300 cas rapportés environ. Mutation génétique gène TGFB1 (19q13.1) dans 90% des cas.
- Signes cliniques sont liés à l'hyperostose et à la sclérose osseuse. L'âge moyen d'apparition est d'environ 13 ans. Les patients présentent généralement une douleur aux extrémités, une démarche dandinante, une fatigabilité accrue et une faiblesse musculaire. La douleur peut être sévère, constante et suraigüe, et elle est exacerbée par le froid et l'activité physique. Les autres manifestations incluent une diminution de la masse musculaire, des contractures articulaires et parfois un aspect marfanoïde.
- La caractéristique radiographique de la maladie est une sclérose périostéale et endostéale bilatérale, parfois symétrique, des diaphyses des longs os, résultant en un épaissement cortical. L'atteinte du crâne, de la colonne vertébrale et du pelvis peut également être observée à l'examen radiographique.
- Diagnostics différentiels : dysplasie cranio-diaphysaire, le syndrome de Kenny-Caffey autosomique dominant, la maladie de Paget juvénile, la dysplasie hémato-diaphysaire de Ghosal, l'ostéosclérose autosomique dominante de type Worth, la sclérostéose et l'hyperostose corticale généralisée.
- Il n'existe pas de traitement modifiant la maladie. Les corticostéroïdes peuvent soulager les symptômes. Des analgésiques et des méthodes non pharmacologiques peuvent être prescrits pour traiter la douleur. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les bisphosphonates sont inefficaces.
- La maladie de Camurati-Engelmann est une maladie progressive et le pronostic est pauvre. La qualité de vie est altérée par la douleur et la diminution de la mobilité, en fonction de leur sévérité.



Pour ce dossier : errance diagnostique pendant 3 ans, patient adressé pour bilan de cette maladie.

Une scintigraphie avait déjà été réalisée 3 ans auparavant avec un aspect un peu différent avec peu d'atteinte à gauche notamment en TDM. Une biopsie était préconisée.