

# CAS CLINIQUE SRO 2013

Aurélie NAJM  
Des Rhumatologie Nantes

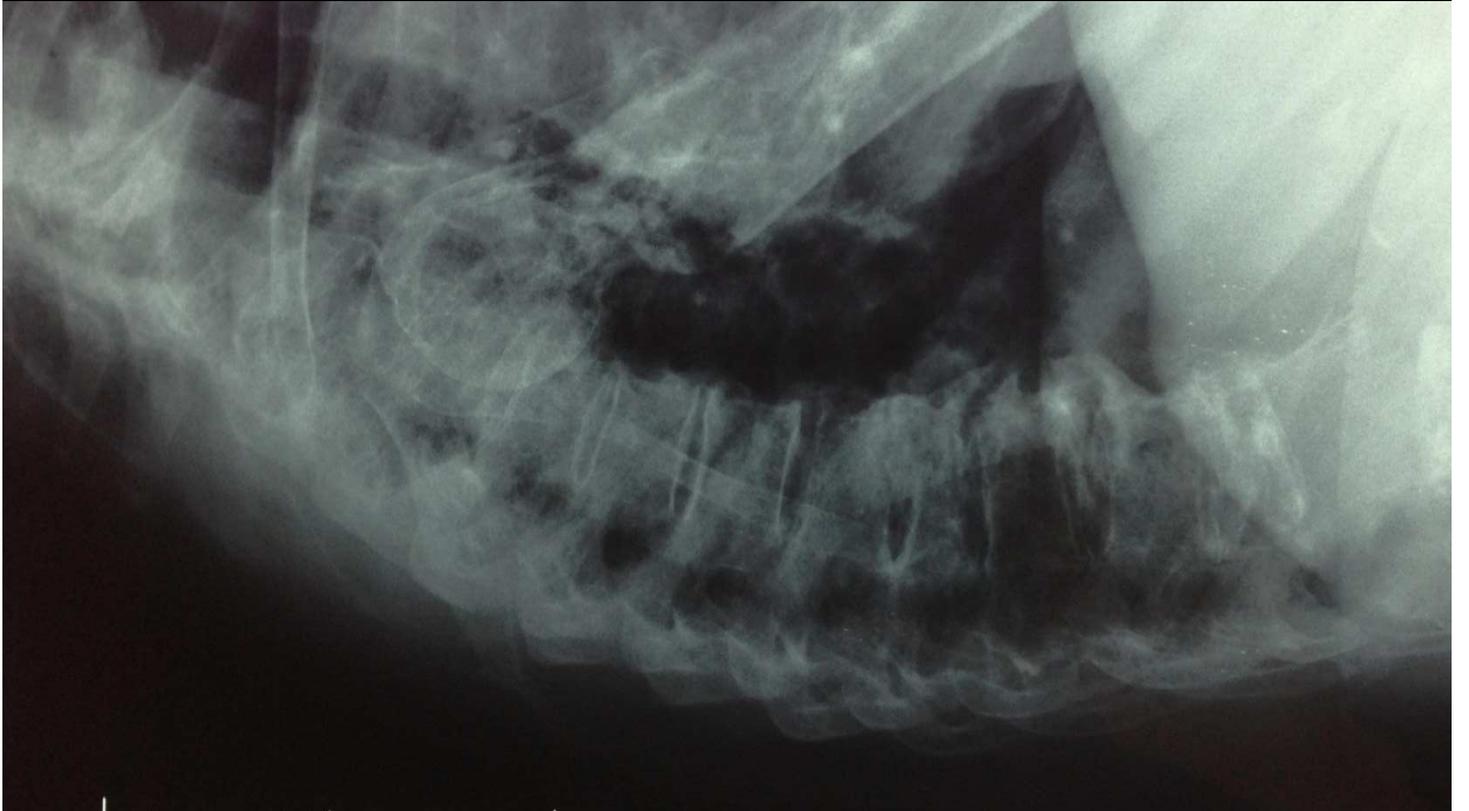
# Mme C, 72 ans

- Adressée pour lombalgies aiguës
- Facteur déclenchant : chute au domicile
- Rythme mécanique
- Pas d'irradiation radiculaire
- Pas de déficit neurologique

# Antécédents

- Contexte de violences conjugales.
- Ethylisme chronique, sevré.
- Antécédents fracturaires : T8, T11, L1 côtes, humerus.
- Epilepsie non traitée.





# Examen clinique

- Poids 56 kg
- Taille 1m60
- Douleur rachidienne
- Pas de signes neurologiques. Pas de troubles vésico-sphinctériens.

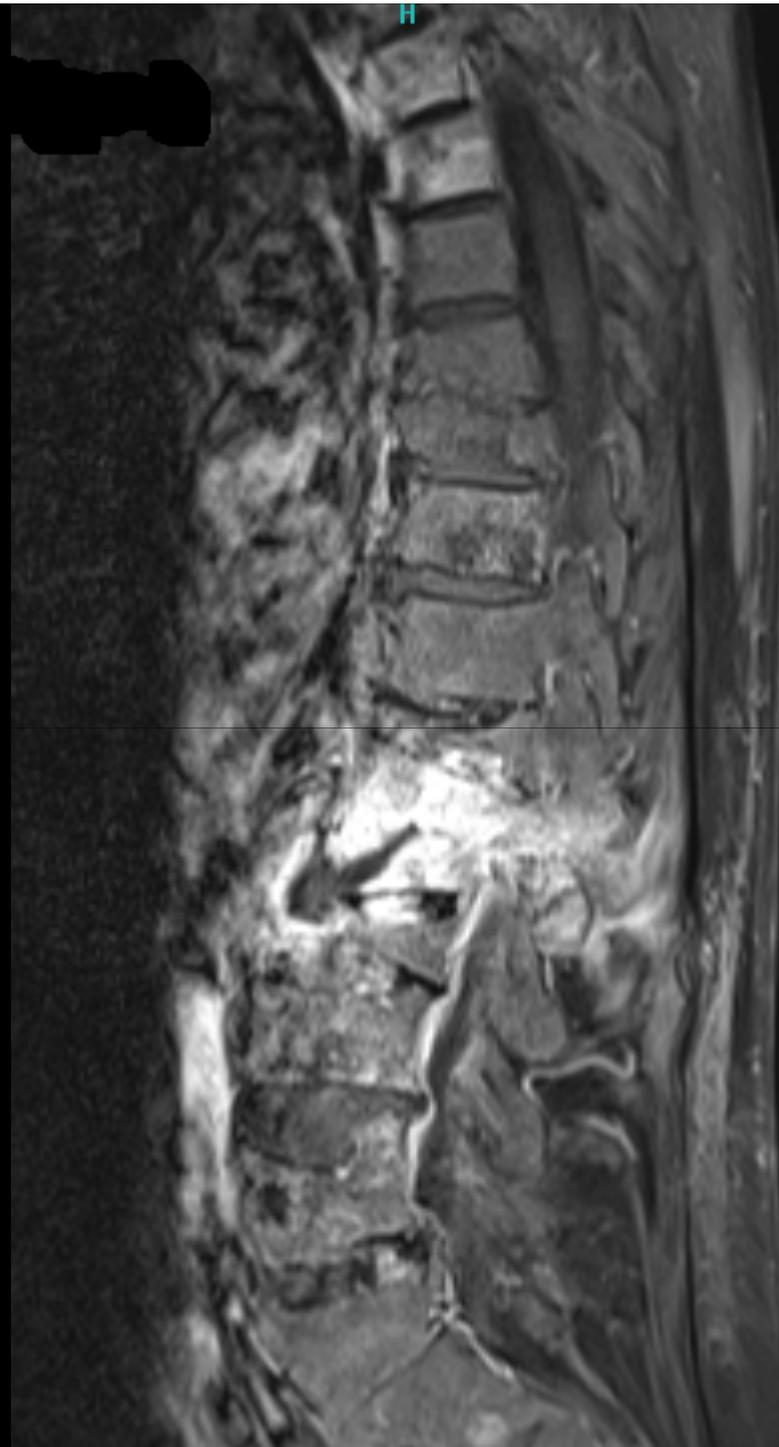
# EXAMENS BIOLOGIQUES (1)

- Hb 12,5 g/dl. Plaquettes 426 G/l. GB 8 G/l.
- VS 12 mm CRP 6 mg/l.
- Créat 46  $\mu$ mol/l.
- ALAT,ASAT N GammaGT à 2N.

# EXAMENS BIOLOGIQUES (2)

- Ca 2,28 mmol/l. P 1,10 mmol/l.
- TSH 2,62 mUI/l. PTH 38 pg/ml. 25-OH-D à 10 µg/l.
- EPP : normale
- Protéinurie des 24 heures négative
- LDH : normaux.

T1 Gado



T2STIR



# Interprétation du radiologue

- Lésions vertébrales étagées de T6, T10 et T12, L1 et L2 avec une épидурite en regard de L1 et L2 responsable d'une sténose canalaire et compression du cône terminal en rapport avec des lésions secondaires.

# EXAMENS MORPHOLOGIQUES

- RP normale
- TDM TAP : pas de lésion thoraco-abdomino-pelvienne suspecte.

# BILAN COMPLEMENTAIRE

- **Dosage de la tryptase sérique** : augmentée  
80
- **BOM** : Localisation ostéo-médullaire d'une Mastocytose, dont le caractère localisé ou systémique est à confronter aux données cliniques.
- Recherche de **mutation c-kit** en cours

# EVOLUTION

- Fractures vertébrales sur fragilité multifactorielle dont Mastocytose
- Amélioration clinique (biopsie vertébrale ?)
- Traitement par bisphosphonates envisagé.



**BACK UP**

# Mastocytose

- **Critère majeur:**

Présence d'infiltrats denses et multifocaux de mastocytes au niveau de la moelle osseuse ou d'autres organes extracutanés (>15 mastocytes/agrégat, confirmés par immunohistochimie et par colorations spécifiques).

- **Critères mineurs:**

- présence de mastocytes atypiques de forme allongée dans la moelle (>25%)

- Mutation du c-kit sur le codon 816 dans la moelle osseuse, le sang ou d'autres organes extracutanés

- Coexpression du CD2 et/ou du CD25 par les mastocytes médullaires, sanguins ou d'autres organes extracutanés

- Tryptase sérique > 20 g/l

- **Le diagnostic est établi en présence de 1 critère majeur et 1 critère mineur, ou de 3 critères mineurs**

# MASTOCYTOSE

- Atteinte cutanée : signe de Darier (tuméfaction d'une lésion pigmentée après friction)
- Atteinte hématologique : anémie, thrombopénie, neutropénie, SMD, SMP
- Atteinte organes lymphoïdes : SMG, HMG, ADP
- Atteinte digestive

Diagnostic positif : **BOM**



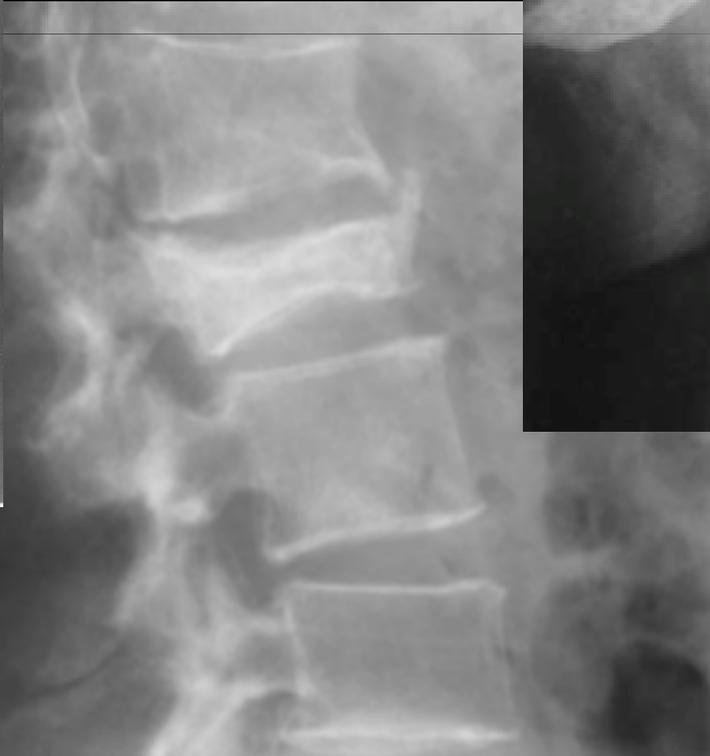
# Mastocytose

CRITERES B : INFILTRATION MASTOCYTAIRE SANS DYSFONCTION D'ORGANE	CRITERES C : DYSFONCTION ORGANIQUE AVEC TRADUCTION CLINICOBIOLOGIQUE
Infiltrat mastocytaire >30% (BOM) Tryptase sérique > 200 ng/mL	
Dysmyelopoïèse NFS normale	PNN < 1000/mm <sup>3</sup> Hb < 10 g/dL Plq < 100000/m <sup>3</sup>
Organomégalie : HMG pas d'ascite pas de perturbation hépatique SMG sans hypersplénisme Adénopathies	HMG + ascite, perturbation BH, HTTP SMG + hypersplénisme
	Digestive : sd malabsorption
	<b>Osseuse : ostéolyse et/ou ostéoporose sévère avec fractures pathologiques</b>

**Classification OMS 2001 modifiée et adaptée Adkin C 2004 Ann Rev Med**

<b>Mastocytose cutanée (MC)</b>	Pas d'atteinte systémique; âge < 2 ans	
<b>Mastocytose systémique (MS)</b>	<b>indolente</b>	Pas d'argument pour forme grave Age > 2 ans
	<b>Smoldering</b>	Infiltration médullaire Tryptase > 200 Signes B +
	<b>Agressive</b>	Signes C + (fracture pathologiques)
	<b>Associée à une hémopathie maligne (non mastocytaire)</b>	SMD ou SMP Plus rarement LA ou LNH
	<b>Leucémie à mastocyte</b>	Mastocytes atypiques > 20% mastocystes myelogramme
	<b>Sarcome mastocytaire</b>	Tumeur maligne détruisant les tissus mous, atypies mastocytaire

# Mastocytose



# Signes radiologiques en faveur fracture bénigne

- fracture située sous la cinquième vertèbre thoracique
- absence d'ostéolyse
- respect du mur vertébral postérieur et de l'arc postérieur (en particulier des pédicules)
- Symétrique, biconcave, en galette

# Facteurs de Risque d'ostéoporose

- Age, sexe
- Ménopause précoce
- OH chronique, tabagisme
- RIC
- Traitements ostéopéniants (hormonothérapie, corticothérapie  $> 7,5\text{mg/J}$  pendant  $> 3$  mois..)
- IMC  $< 19$
- ATCD fracture ESF au 1er degré.
- Hypovitaminose D, apports calciques quotidiens inférieurs à 1g
- Endocrinopathie ostéopéniante

# Bilan Ostéoporose

- Bilan phospho-calcique :  
Calcémie, phosphorémie, 25 OH Vit D, PTH, TSH, T4L, PAL, EPP, protéinurie des 24H.  
+/- CTX, Ostéocalcine, Calciurie et phosphaturie des 24H
- Selon contexte : CLU, FSH, LH, Prolactinémie, tryptase sérique, bilan maladie coeliaque
- Chez l'homme : bilan martial, testostéronémie

# TRAITEMENT

- Activité physique
- Mesures hygiéno-diététiques (tabac, alcool...)
- Supplémentation vitamino-calcique (objectif apports calciques quotidiens  $> 1$  g, 25 OH Vit D  $> 30$  ng/ml)
- Traitements spécifiques (SERM, Bisphosphonates, Denosumab, Teriparatide)