

Intérêt de l'imagerie dans le diagnostic de l'hématopoïèse extra-médullaire para-vertébrale

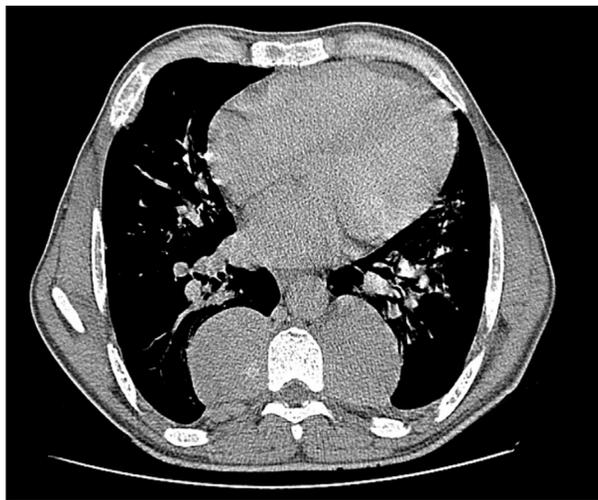
O. Jamal; N. Sahel; Z. El Bougrini; B. Talamoussa; M. Zaizaa; N. Bahadi; A. Rkiouak; Y. Sekkach
Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

Introduction

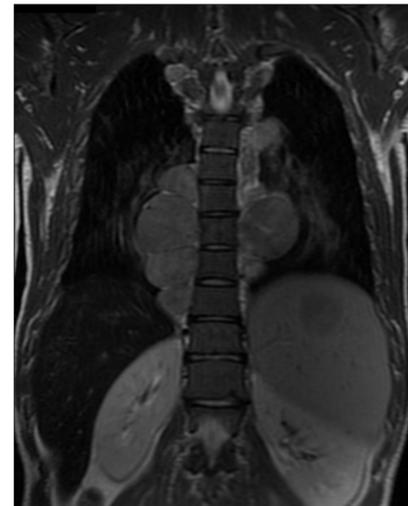
L'hématopoïèse extra-médullaire est un phénomène compensateur pouvant survenir au cours de certaines pathologies hématologiques responsables d'une insuffisance médullaire. Elle siège habituellement au niveau du foie, de la rate et des ganglions lymphatiques, mais d'autres tissus peuvent également être concernés. La localisation para-vertébrale est rare. Sa physiopathologie n'est pas encore bien connue et son diagnostic repose essentiellement sur l'imagerie par résonance magnétique.

Observation

Un patient de 48 ans, sans antécédents pathologiques notables, était adressé en consultation de médecine interne pour l'exploration d'une splénomégalie de découverte fortuite. Le bilan biologique montrait une anémie microcytaire (Hb à 10 g/dl) avec une anisopoïkytose modérée au frottis sanguin et des signes d'hémolyse (baisse de l'haptoglobine et augmentation de la bilirubine non conjuguée et de la lactate déshydrogénase). Le bilan inflammatoire ainsi que le bilan martial était normal. L'enquête infectieuse et toxique était négative. Le test direct à l'antiglobuline était également négatif. L'électrophorèse de l'hémoglobine était en faveur d'une bêta-thalassémie. La tomographie montrait la présence de formations tissulaires para-vertébrales dorsales. L'IRM mettait en évidence deux masses tissulaires ovalaires, bien limitées, situées de façon bilatérale au niveau des gouttières costo-vertébrales, étendues de T6 à T12, en iso-signal par rapport à la moelle osseuse sur toutes les séquences et non rehaussées après injection de gadolinium, sans lyse osseuse en regard ni extension endo-canalair. Le diagnostic d'une hématopoïèse extra-médullaire para-vertébrale réactionnelle à la bêta-thalassémie a été retenu. Une abstention thérapeutique a été décidée devant le caractère asymptomatique des foyers d'hématopoïèse extra-médullaire.



TDM thoracique, coupe axiale: masses de densité tissulaire, polylobées, développées dans les gouttières costo-vertébrales.



IRM dorsale: Formations tissulaires arrondies bilatérales, étagées et confluentes, du médiastin postérieur, situées dans les gouttières costo-vertébrales étendues de T6 à T12, en isosignal par rapport à la moelle osseuse sur toutes les séquences et non rehaussées après injection de gadolinium

Discussion

L'hématopoïèse extra-médullaire peut compliquer l'évolution des anémies chroniques et serait secondaire à la surproduction des facteurs de croissance érythropoïétiques. Les pathologies hématologiques les plus souvent associées sont les anémies hémolytiques congénitales, les syndromes myélo-prolifératifs et les syndromes myélo-dysplasiques. Elle est retrouvée chez 15 à 20% des patients présentant une bêta-thalassémie intermédiaire et non transfusés, avec comme localisation principale la région para-vertébrale dorsale comme c'est le cas de notre patient. La physiopathologie de l'hématopoïèse extra-médullaire para-vertébrale n'est pas encore bien connue. Il s'agirait soit d'une transformation du tissu ostéogénique embryonnaire en tissu hématopoïétique en cas d'anémie chronique, soit d'une extension du tissu hématopoïétique à travers les tubercules costaux proximaux ou les corps vertébraux adjacents. Le plus souvent, ces masses para-vertébrales sont asymptomatiques, mais peuvent parfois être responsables de lésions neurologiques graves de par leur proximité avec le canal médullaire. L'aspect radiologique est typique et nécessite rarement une confirmation histologique. La tomographie thoracique seule ne permet pas d'exclure les diagnostics différentiels évoqués devant de telles images: tumeurs neurogènes, lymphomes, tumeurs mésoenchymateuses, les abcès tuberculeux. L'imagerie par résonance magnétique vertébrale permet de conforter le diagnostic et de préciser l'extension lésionnelle épидurale et méningée. L'imagerie hybride (tomo-scintigraphie) permettrait de visualiser et de localiser les foyers de petite taille ou de faible activité médullaire. La biopsie percutanée permet un diagnostic histologique de certitude mais elle est souvent techniquement difficile et associée à un risque hémorragique important. Elle n'est proposée qu'en cas de localisation atypique ou s'il existe un doute diagnostique avec une pathologie maligne. La prise en charge thérapeutique n'est pas codifiée. Le traitement associe, selon les cas, les transfusions répétées, la chirurgie, la radiothérapie, la corticothérapie ou l'hydroxyurée. En l'absence de signes cliniques, l'abstention thérapeutique et la surveillance radiologique sont recommandées.

Conclusion

L'hématopoïèse extra-médullaire doit être évoquée chez tout patient présentant une masse para-vertébrale sur un terrain d'hémoglobinopathie. Les explorations radiologiques et isotopiques simples et non invasives permettent de confirmer le diagnostic et de suivre l'évolution des lésions.

