

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE



2010

Thèse N°58 /10

**AIDE AU DIAGNOSTIC DES TUMEURS OSSEUSES
DES MEMBRES CHEZ L'ADULTE**
THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 26 MARS 2010

PAR

M. ALAQUI LAMRANI MOULAY YOUSSEF
INTERNE DU CHU

Né le 13 Avril 1982 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

AIDE AU DIAGNOSTIC ; TUMEURS OSSEUSES; MEMBRES

JURY

| | | |
|-----------------|--|------------|
| M ^{me} | AMARTI RIFFI AFAF | PRESIDENTE |
| | Professeur d'Anatomie pathologique | |
| M. | EL MRINI ABDELMAJID | RAPPORTEUR |
| | Professeur agrégé de Chirurgie Traumatologique et Orthopédique | |
| M. | NEJJARI CHAKIB | |
| | Professeur d'Epidémiologie Clinique | |
| M ^{me} | TIZNITI SIHAM | |
| | Professeur agrégée de Radiologie | |
| M | AFIFI MOULAY ABDERRAHMANE | |
| | Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique | |

}

JUGES

SOMMAIRE

| | |
|---|-----------|
| INTRODUCTION | 1 |
| MATERIELS & METHODES..... | 4 |
| RESULTATS..... | 10 |
| I. Tumeurs osseuses bénignes..... | 12 |
| 1. Ostéochondrome ou exostose solitaire | 12 |
| 2. Ostéome ostéoïde..... | 18 |
| 3. Tumeurs à cellules géantes..... | 20 |
| 4. Kyste osseux anévrysmal..... | 26 |
| 5. Dysplasie fibreuse..... | 28 |
| 6. Autres..... | 31 |
| 6-1 Chondroblastome..... | 31 |
| 6-2 Chondrome..... | 34 |
| 6-3 Hémangiome veineux..... | 36 |
| II. Tumeurs osseuses malignes..... | 38 |
| 1. Ostéosarcome..... | 38 |
| 2. Sarcome d'Ewing..... | 44 |
| 3. Chondrosarcome | 47 |
| 4. Autres..... | 49 |
| 4-1 Lymphome osseux primitif..... | 49 |
| 4-2 Plasmocytome..... | 52 |
| 4-3 Adamantinome..... | 53 |
| III. Métastases osseuses..... | 55 |
| IV. Conclusion | 62 |
| DISCUSSION..... | 63 |
| I. Généralités..... | 64 |
| 1. Epidémiologie..... | 64 |
| 2. Classification des tumeurs osseuses..... | 65 |
| II. Diagnostic des tumeurs osseuses..... | 70 |
| 1. Diagnostic clinique..... | 71 |
| 2. Diagnostic radiologique..... | 73 |
| 2-1 Radiographie standard..... | 73 |
| 2-2 TDM..... | 93 |

| | | |
|---|---|-----|
| 2-3 | IRM..... | 95 |
| 2-4 | Echogrpahie..... | 102 |
| | 2-5 Médecine nucléaire..... | 104 |
| 3. | Synthèse du bilan radio-clinique..... | 106 |
| 4. | Diagnostic histologique..... | 108 |
| | 4-1 Biopsie..... | 108 |
| | 4-2 Règles de la biopsie..... | 109 |
| | 4-3 Résultats anatomopathologiques..... | 111 |
| III. | Traitement des tumeurs osseuses..... | 112 |
| 1. | Traitement chirurgical..... | 112 |
| 2. | Chimiothérapie et radiothérapie..... | 114 |
| 3. | Radiologie interventionnelle..... | 116 |
| IV. | Principales tumeurs osseuses bénignes..... | 120 |
| 1. | Ostéochondrome..... | 120 |
| 2. | Ostéome ostéoïde..... | 125 |
| 3. | Kyste anévrysmal..... | 132 |
| 4. | Dysplasie fibreuse..... | 137 |
| 5. | Tumeur à cellules géantes..... | 140 |
| 6. | Kyste osseux simple..... | 146 |
| 7. | Chondroblastome..... | 149 |
| 8. | Chondrome..... | 152 |
| V. | Principales tumeurs osseuses malignes..... | 157 |
| 1. | Ostéosarcome..... | 157 |
| 2. | Chondrosarcome..... | 171 |
| 3. | Sarcome d'Ewing..... | 179 |
| 4. | Lymphome osseux primitif..... | 186 |
| 5. | Adamantinome..... | 195 |
| 6. | Fibrosarcome..... | 200 |
| 7. | Maladie myélomateuse..... | 204 |
| 8. | Histiocytose langerhansienne..... | 210 |
| VI. | Métastases osseuses..... | 215 |
| PROGRAMME D'AIDE AU DIAGNOSTIC DES TUMEURS OSSEUSES DES MEMBRES (PADTOM) | | 225 |
| I. | Conception..... | 226 |

| | | |
|-----------------------------|------------------------------|-----|
| II. | <u>Base de données</u> | 227 |
| III. | <u>Pondération des Items</u> | 230 |
| IV. | <u>Validité</u> | 231 |
| V. | <u>Auto-évaluation</u> | 232 |
| <u>CONCLUSION</u> | | 233 |
| <u>RESUMES</u> | | 235 |
| <u>BIBLIOGRAPHIE</u> | | 241 |

INTRODUCTION

Le diagnostic d'une tumeur osseuse repose sur la confrontation des données cliniques, radiologiques et histopathologiques ; les données cliniques et radiologiques permettent au chirurgien de réaliser avec rigueur une biopsie, puis un geste thérapeutique approprié, les données histologiques posent le diagnostic de certitude mais aussi le pronostic. Chacune de ces étapes conduisant au diagnostic peut en effet être erronée et doit être contrôlée, confortée ou réfutée par l'étape suivante. Ainsi toute orientation diagnostique séparant l'une des étapes des autres, peut induire une erreur d'orientation ou de diagnostic.

Cette approche multidisciplinaire repose initialement sur l'analyse des différents éléments sémiologiques cliniques et radiologiques donnant des renseignements appréciant le caractère agressif ou non de la lésion osseuse, puis une étape de synthèse de ces différents éléments pour aboutir à des propositions diagnostiques.

Ce présent travail consiste en une étude analytique de dossiers médico-radiologiques et une revue de la littérature au sujet des tumeurs osseuses des membres, plus précisément leurs aspects clinique et radiologique. Ces renseignements serviront de base de données à un logiciel/programme visant à reproduire le raisonnement du médecin face à une tumeur osseuse, en vue d'évoquer les types histologiques les plus probables à partir d'un profil clinique et radiologique déterminé.

Ce programme d'aide au diagnostic des tumeurs osseuses, destiné aux cliniciens et radiologues, aura pour but la formulation d'hypothèses diagnostiques devant un large éventail de lésions, sans avoir la vocation de se substituer à l'avis des spécialistes. Il sera destiné également aux étudiants en médecine et médecins en formation offrant une console interactive pour améliorer leurs aptitudes dans le diagnostic des lésions osseuses.

Un complément didactique d'autoévaluation a été mis au point sous forme de Quid (Quel est votre diagnostic?). Ce volet a été conçu à partir de 5 séries de dossiers sélectionnées pour leurs valeurs sémiologiques et vertus didactiques. Ces séries sont de degré croissant de difficulté, et recouvrent différentes modalités d'imagerie, mais essentiellement la radiographie standard.

MATERIELS & METHODES

Notre étude est basée sur une série qui renferme 53 observations colligées au service de traumatologie et orthopédie du CHU Hassan II de Fès sur une période de 4 ans allant de 2005 à 2008.

L'étude rétrospective de toutes les observations a été faite selon une fiche d'exploitation (voir fiche) pour chaque patient et comporte une analyse des données suivantes:

- Données épidémiologiques ;
- Données cliniques ;
- Données radiologiques ;
- Données histologiques.

Cette série regroupe les cas ayant eu une confirmation histologique après une biopsie, ou après une intervention chirurgicale à but thérapeutique.

FICHE D'EXPLOITATION –Aide Au Diagnostic des Tumeurs Osseuses des

Membres Chez l'adulte-

▪ NOM, PRENOM AGE

▪ NE NO DATE D'ENTREE

▪ ATCD

- ❖ Antécédent de néoplasme
 - * Pulmonaire
 - * Sein
 - * Autre :
- ❖ Antécédent de maladie d'hodgkin ou kahler
- ❖ Autres

▪ CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :

- * Découverte fortuite
- * Douleur Aigue Mécanique Inflammatoire
- * Tuméfaction
- * Signes généraux : fièvre AEG
- * Asymétrie d'un membre
- * Signes hématologiques
- * Déformation du membre
- * Fracture Pathologique
- * Signes inflammatoires (œdème, gonflement, chaleur)
- * Autres

▪ MODALITE DE DEBUT DE L'AFFECTION

Rapide Subaigu Chronique :

▪ BIOLOGIE

- * Hyperleucocytose
- * VS /CRP
- * Dosage phosphatases alcalines
- * Hypercalcémie
- * Anémie
- * Autres

▪ DELAI ENTRE LE DEBUT DES SIGNES CLINIQUES ET L'EXPLORATION

▪ RADIOLOGIE

➤ Localisation Unique Multiple

▪ Siège

- * Os long
 - Épipysaire
 - Métaphysaire
 - Epiphysso-métaphysaire
 - Diaphysaire

- Articulaire
 - * Os court
 - * Bassin
 - * Calcanéus
 - * Scapula
 - * Carpe et tarse
- **Radiographie standard**
 - * incidences orthogonales
 - * autres incidences
- Evolutivité de la lésion**
- Aspect de destruction osseuse**
 - * Type I
 - Type I a
 - Type I b
 - Type I c
 - * Type II
 - * Type III
- Aspect de condensation osseuse**
 - * Homogène
 - * Hétérogène
 - Mixte
- Aspect de la corticale**
 - * Normale ou épaisse
 - * amincie ou soufflée
 - * Lysée
- **Réaction périostée**
 - * Pleine, unilamellaire, mince
 - * Pleine, homogène, hyperostosante
 - * Expansion corticale
 - * Pluri-lamellaire (en bulbe d'oignon)
 - * Spiculaire (en rayon de soleil)
 - * Éperon périosté (triangle de Codman)
 - * Autres
- **Parties molles** Normales Masse
- **Morphologie spécifique :**
 - * Excroissance sessile ou pédiculée
 - * Niveaux liquides
 - * Présence de calcifications
 - * Lacune au sein d'une ostéocondensation
 - * Cloisons

- * Aspect en verre dépoli
- * Aspect en bulles de savon
- Taille de la lésion (> à 6cm suspecte de malignité)
- **Nature de la lésion**

- * Osseuse
- * Cartilagineuse
- * Fibreuse
- * Présence de calcifications
- **HYPOTHESE DIAGNOSTIQUE :**

- **TDM**

Corticale osseuse

- * Amincie
- * Détruite
- * Continue
- * Discontinue

Nature de la matrice tumorale

- * Osseuse
- * Cartilagineuse
- * Fibreuse

Autres éléments à préciser

- * Présence de calcifications
- * Sclérose corticale
- * Densité de la lésion
- * Atteinte des tissus mous
- **IRM** Avant biopsie Après biopsie
 - * Anomalie de signal de la médullaire avoisinant la lésion
 - Homogénéité
 - Taille de la lésion
 - Extension
 - Intégrité des structures adjacentes
 - * Extension aux tissus mous
 - * Autres extensions
 - Articulaire
 - Autre localisation dans la même pièce

HYPOTHESE DIAGNOSCTIQUE :

- **ECHOGRAPHIE DES PARTIES MOLLES**

- Lésion tissulaire
- Lésion Osseuse
- Lésion kystique

▪ **AUTRES INVESTIGATIONS REALISEES**

- Scintigraphie
- Artériographie
- Autres

▪ **RADIOGRAPHIE THORACIQUE FACE**

- Normale
- Lésions radiologiques

▪ **DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE :**

▪ **CAT** A ne pas toucher Biopsie

▪ **BIOPSIE**

▪ **DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE RETENU**

▪ **TRAITEMENT**

- Chimiothérapie
- Radiothérapie
- Chirurgical
- Rééducation
- Orthopédique

▪ **SURVEILLANCE RADIOLOGIQUE POST-THERAPEUTIQUE**

- Faite oui non
- Radio standard
- TDM
- IRM

RESULTATS

Nos résultats seront présentés sous forme d'une étude analytique des différentes tumeurs osseuses recensées. Dans ces résultats, seront détaillés essentiellement les aspects cliniques et radiologiques.

Le petit nombre de patients recrutés de cette série est un facteur limitant vis-à-vis des conclusions qui peuvent en émaner, cependant les caractères démonstratifs cliniques et iconographiques radiologiques des cas présentés sont d'un d'une valeur sémiologique considérable.

I. Tumeurs osseuses bénignes

1- Ostéochondrome ou exostose solitaire

1-1 Nombre de cas

C'est la tumeur osseuse la plus fréquente. Dans notre série, le nombre de cas est de 12 exostoses solitaires sur 53 tumeurs osseuses, ce qui correspond à une fréquence de 22%.

1-2 Age au moment du diagnostic

Les tranches d'âge au moment du diagnostic ont été réparties comme suit (Fig. 1) :

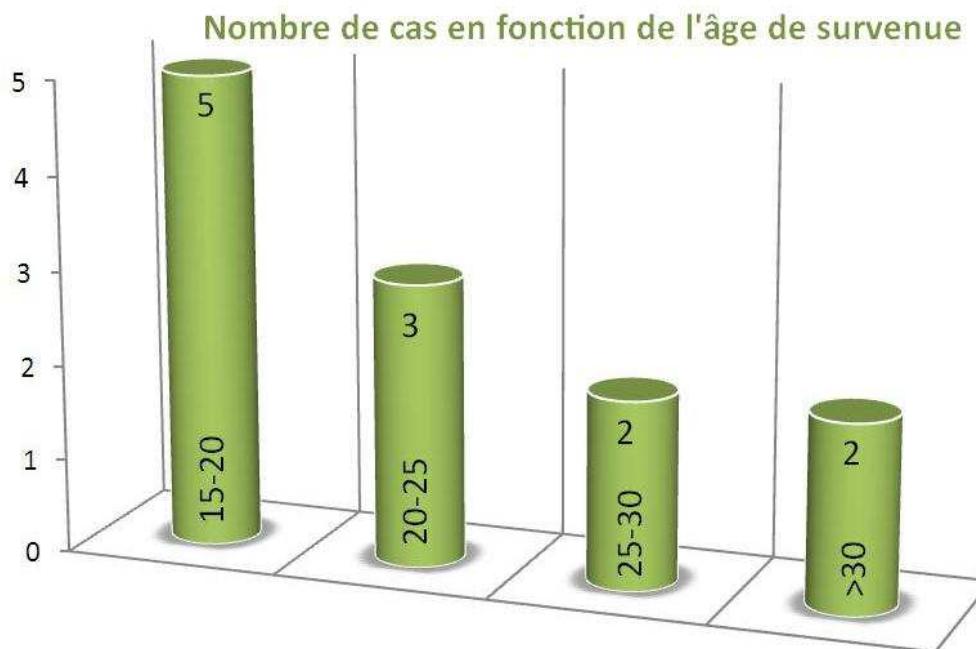


Fig. 1 : histogramme représentant le nombre de patients porteurs d'ostéochondrome par tranches d'âge

1-3 Influence du sexe

Le diagnostic est porté dans la majorité des cas au cours des trois premières décades : 80 % des cas ont moins de 30 ans.

L'âge moyen de nos patients est de 23 ans avec des extrêmes d'âge allant de 15 à 43 ans.

1-4 Symptômes cliniques

La tuméfaction dure est le maître symptôme des 12 cas, les autres signes se repartissent comme suit (Fig.2) :

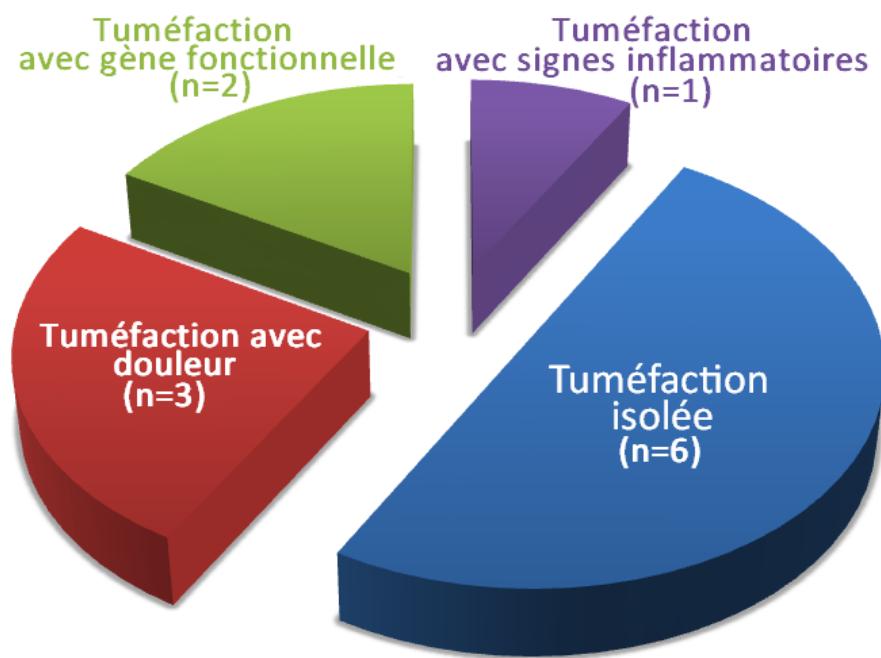


Fig. 2 :Graphique résumant la fréquence des symptômes cliniques des ostéochondromes

1-5 Délai entre les symptômes et la chirurgie

Le délai moyen entre la découverte et la consultation en chirurgie est d'environ 5 ans, avec des extrêmes allant de 2 à 15 ans, montrant la croissance très lente de cette tumeur.

1-6 Analyse topographique

Il existe une nette prédisposition de la tumeur au niveau du membre inférieur (66% près du genou). Deux cas ont intéressé la région sous-unguiale du gros orteil et un seul cas l'extrémité supérieure de l'humérus (Fig. 3).

Les os intéressés par ordre de fréquence sont présentés sur le diagramme en secteurs suivant :

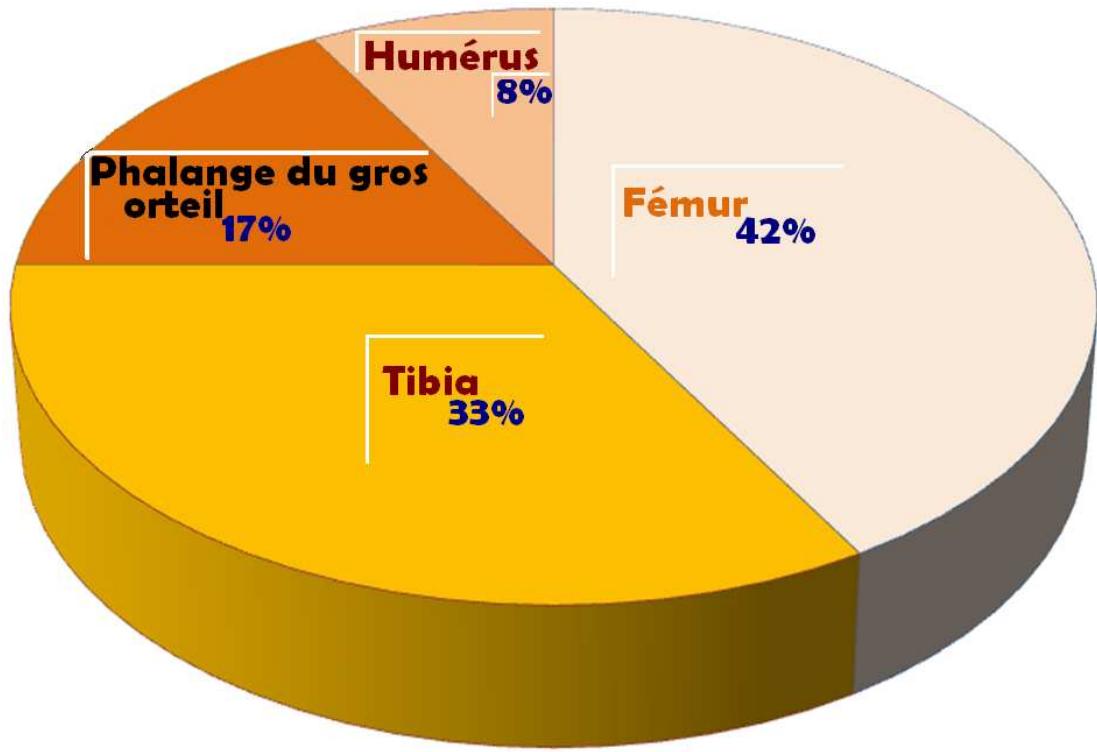


Fig. 3: Graphique illustrant les os intéressés par ordre de fréquence

1-7 Analyse radiologique

La radiographie standard objective une excroissance cartilagineuse et osseuse issue de la surface osseuse métaphysaire, et présentant une base d'implantation pédiculée chez 7 cas et sessile chez 5 patients (Fig. 4-6).

La TDM a été réalisée chez un seul patient vu le volume important de l'excroissance suspectant sa dégénérescence, elle n'a pas montré de signes scanographiques de malignité (Fig. 7).

L'analyse sémiologique radiologique de l'ensemble des exostoses n'a dépisté aucune manifestation d'allure agressive. Aucune transformation maligne sarcomateuse n'a été répertoriée.



Fig.4 : exostose sous unguéale de la 2^{ème} phalange du gros orteil



Fig. 5: double excroissances osseuses pédiculées naissant de la face interne de l'extrémité humérale supérieure et se dirigeant vers la diaphyse de l'os porteur

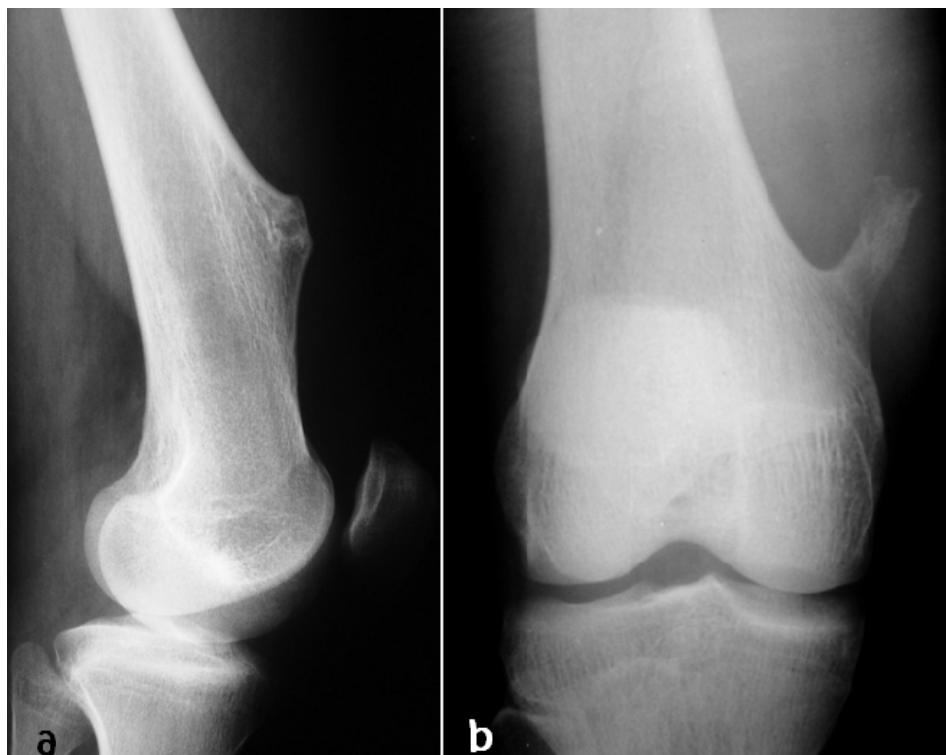


Fig. 6: radiographies de profil et de face des extrémités inférieures du fémur pratiquées chez 2 patients montrant chez le premier une exostose sessile (a), et chez le second une exostose pédiculée (b)



Fig. 7 : radiographie du genou en incidence de profil montrant une exostose pédiculée de la face postérieure de l'extrémité supérieure du tibia. La coupe scanographique axiale correspondante montre une continuité corticale et médullaire entre l'os parent et l'exostose, sans rupture corticale ou calcifications, la coiffe cartilagineuse est difficile à analyser

1-8 Traitement et anatomopathologie

Le traitement repose sur une exérèse dans la majorité des cas. La vérification anatomopathologique de la pièce opératoire est faite dans 100 % des cas, et confirme toujours le diagnostic d'exostose sans signe de malignité.

1-9 Conclusion

L'exostose ostéogénique est de diagnostic radioclinique facile, néanmoins l'étude anatomopathologique de la pièce d'exérèse s'avère nécessaire vu le risque certes très faible mais réel, d'une transformation sarcomateuse.

2- Ostéome ostéoïde

2-1 Nombre de cas

On a dénombré dans notre étude 2 cas d'ostéomes ostéoïdes, ce qui correspond à une fréquence de 4,76% parmi toutes les tumeurs osseuses primitives recensées.

2-2 Age au moment du diagnostic

Il était de 21 et 40 ans au moment du diagnostic.

2-3 Influence du sexe

Nos deux patients sont de sexe masculin.

2-4 Symptômes cliniques

La douleur intense sensible aux salicylés était le principal symptôme chez nos deux malades, elle était associée à une tuméfaction chez le plus jeune.

2-5 Délai entre les symptômes et la chirurgie

Le jeune patient a consulté 5 années après le début de la douleur, le second après 9 mois.

2-6 Analyse topographique

Les deux tumeurs étaient de siège médiodiaphysaire tibial.

2-7 Analyse radiologique

Chez nos deux patients, les radiographies standards (Fig.8) réalisées ont montré une importante ostéocondensation fusiforme de la corticale diaphysaire sans image de lacune. La TDM a été nécessaire pour mettre en évidence l'aspect lytique du nidus au sein de l'ostéosclérose réactionnelle (Fig.8).

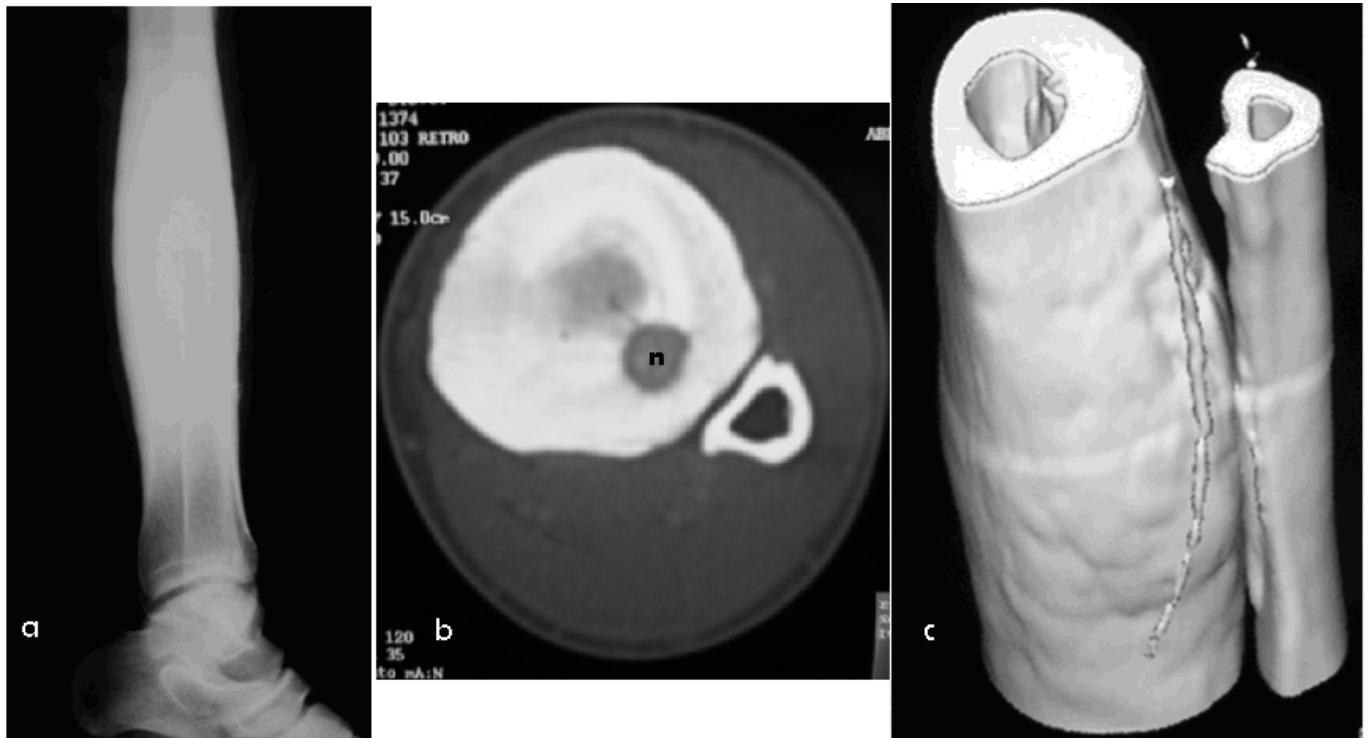


Fig.8 : (a) radiographie de la jambe en incidence de profil montrant une ostéocondensation fusiforme de la diaphyse tibiale sans lacune évidente en son sein. (b) coupe axiale scanographique en fenêtrage osseux montrant une lacune centimétrique (n=nidus) corticale entourée d'une importante ostéosclérose réactionnelle circonférentielle de la corticale. -c- la reformation VR illustre l'aspect fusiforme de l'ostéosclérose réactionnelle

2-8 Traitements et anatomopathologie

Le traitement repose sur l'excision du nidus après repérage scanographique.

La vérification anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic dans les deux cas.

2-9 Conclusion

La petite taille du nidus pose des difficultés de localisation en peropératoire, rendant le développement des techniques de repérage et de résection percutanée une alternative prometteuse de la chirurgie classique.

3- Tumeurs à cellules géantes (TCG)

3-1 Nombre de cas

Il est de 06 sur un total de 27 tumeurs bénignes, ce qui correspond à une fréquence de 22 %, chiffre proche des données de la littérature (21% des tumeurs bénignes de la série de Dahlin).

3-2 Age au moment du diagnostic

Cet âge varie entre 19 et 44 ans, avec une moyenne à 26 ans, ce qui est concordant avec les données de la littérature.

3-3 Influence du sexe

Dans notre étude, on note une nette prédominance féminine (SR à 4/6), ratio plus important que celui noté dans les différentes séries.

3-4 Symptômes cliniques

La douleur était présente chez tous nos patients, et la tuméfaction chez deux. Trois patients ont consultés à l'occasion d'une fracture pathologique.

3-5 Délai entre les symptômes et la chirurgie

La moyenne du délai entre le début des symptômes et la consultation en chirurgie est environ 9 mois, avec des extrêmes allant de 1 mois à 2 années, délai objectivant la croissance lente de la tumeur.

3-6 Analyse topographique

Les six tumeurs sont réparties au niveau épiphysio-métaphysaire des os longs, et ce, de façon préférentielle autour du genou (4 cas) confirmant les données de la littérature.

3-7 Analyse radiologique

La radiographie standard a objectivé des lésions épiphysio-métaphysaires (Fig.9) purement lytiques. Les lésions étaient associées à une rupture de la corticale dans deux cas (Fig.10) et à une fracture pathologique chez trois patients (Fig. 11).

Selon les marges de la lésion ostéolytique, on est arrivé à déterminer le nombre de cas selon le Grading fait par Campanacci comme suit:

- ✖ Grade 1 : lésion ostéolytique aux marges bien limitées avec sclérose périphérique ou « lésion quiescente »; il est au nombre de 1 cas.
- ✖ Grade 2 : lésion aux marges bien limitées sans sclérose périphérique appelée encore « lésion active »; il au nombre de 2 cas.
- ✖ Grade 3 : lésion aux marges mal définies avec destruction corticale et extension aux parties molles, ou « lésion agressive »; il est au nombre de 3 cas.

La TDM a été réalisée chez deux patients pour une meilleure analyse sémiologique, et essentiellement pour évaluer l'état de la corticale. Elle a montré des processus ostéolytiques lysant par endroit la corticale dans deux cas (Fig.12) avec une extension aux parties molles dans un seul (Fig.13).



Fig.9 : radiographies du genou en incidence de face et de profil objectivant un processus ostéolytique épiphysométaphysaire type Ib de Lodwick. On n'objective pas de rupture corticale, ni de réaction périostée ni d'envahissement des parties molles

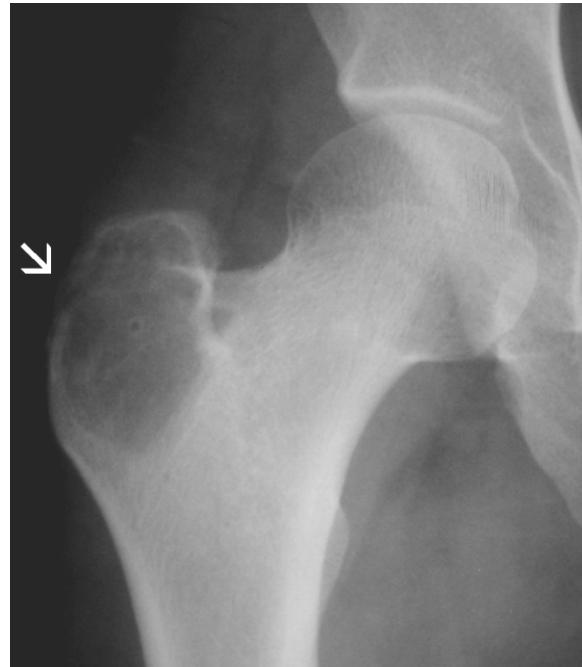


Fig.10 : lésion ostéolytique du grand trochanter type Ib associée à une rupture de la corticale (flèche)

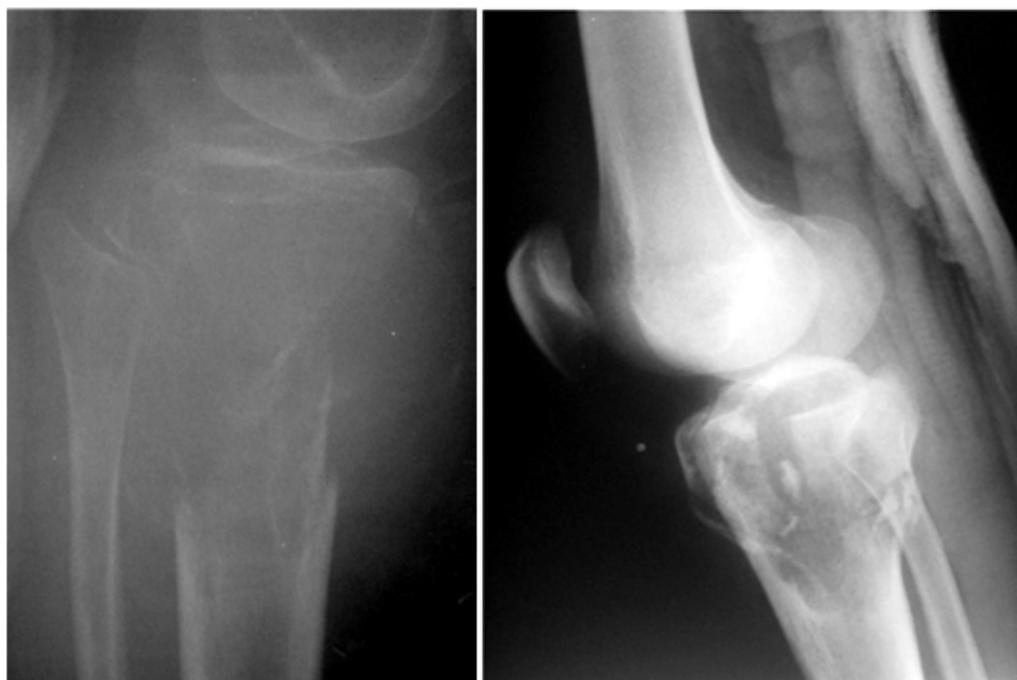


Fig.11 : Lésion ostéolytique épiphysso-métaphysaire de l'extrémité supérieure du tibia type Ic. Cette lésion est siège d'une fracture pathologique



Fig.12 : coupe axiale et reformation sagittale passant par le grand trochanter montrant un processus ostéolytique dont la matrice tissulaire rompe la corticale par endroit (flèches)



Fig.13 : Reformation coronale passant par l'extrémité supérieure du tibia en fenêtrage parenchymateux montrant un processus tissulaire ostéolytique hétérogène de siège épiphysométaphysaire étendu aux parties molles

3-8 Traitements et anatomopathologie

Le traitement utilisé était un curetage-comblement dans la majorité des cas (Fig.14). Le recours à une lame plaque était nécessaire pour une fracture pathologique (Fig.15). La vérification anatomopathologique de la pièce opératoire

est faite dans 100 % des cas aussi bien pour la certitude diagnostique, que pour le grading tumoral.



Fig.14 : curetage comblement par du ciment pour une TCG du grand trochanter et une autre de l'extrémité inférieure du radius



Fig.15 : comblement par du ciment associé à une lame plaque pour une fracture pathologique produite sur une TCG de l'extrémité supérieure du tibia

3-9 Suivi

Une seule patiente a présenté une récidive locale découverte à l'occasion d'une fracture survenue deux années après un traitement initial fait de curetage-comblement. Le même traitement a été repris avec une bonne évolution.

3-10 Conclusion

Dans la plupart des cas les TCG sont bénignes siégeant prédictivement dans les régions épiphysaires des os longs, notamment autour du genou.

Une insuffisance thérapeutique à type de résection ou de curetage incomplets expose au risque de récidive.

4- Kyste anévrysmal

4-1 Nombre de cas

On a dénombré dans notre étude 2 cas de kystes anévrysmaux sur 27 tumeurs osseuses bénignes primitives, ce qui correspond à une fréquence de 7,4 %, avoisinant la fréquence notée dans la série de Dahlin qui est de 10% des tumeurs bénignes primitives.

4-2 Age au moment du diagnostic

Il était de 21 et 50 ans au moment du diagnostic.

4-3 Influence du sexe

Les deux patients sont de sexes différents.

4-4 Symptômes cliniques et délai entre les symptômes et la chirurgie

La douleur était présente chez nos deux patients. La patiente a consulté deux mois après le début de la symptomatologie en raison de l'augmentation de la taille de la tuméfaction. Le jeune patient a consulté à l'occasion d'une fracture pathologique produite plusieurs mois après le début de la symptomatologie.

4-5 Analyse topographique

Une tumeur a évolué au niveau de l'extrémité inférieure du fémur et la seconde au niveau de son extrémité supérieure.

4-6 Analyse radiologique

La radiographie standard a objectivé dans le premier cas une lésion ostéolytique métaphysaire expansive, dont les limites sont bien définies, contenant des cloisons internes fines. Cette lésion est associée à une réaction périostée continue avec destruction corticale, et sans extension aux parties molles (Fig.16). Dans le second cas la tumeur s'est manifestée par une fracture pathologique portant sur une métaphyse ostéolytique (Fig.17).



Fig.16 : lésion ostéolytique épiphysométaphysaire de l'extrémité inférieure du fémur contenant des cloisons est responsable d'une destruction de la corticale et restant séparée des parties molles par une fine coque périostée



Fig.17 : fracture du massif trochantérien portant sur une lésion ostéolytique métaphysaire contenant des cloisons réalisant un aspect en nid d'abeille

4-7 Anatomopathologie

La confirmation anatomopathologique de la pièce opératoire est faite chez les deux patients.

5- Dysplasie fibreuse

5-1 Nombre de cas

Deux cas de dysplasie fibreuse (DF) ont été dénombrés sur 42 tumeurs primitives, ce qui correspond à une fréquence de 4,76 %.

5-2 Age au moment du diagnostic

Il est de 35 et 24 ans.

5-3 Influence du sexe

On ne note pas d'influence du sexe.

5-4 Symptômes cliniques et délai entre les symptômes et la chirurgie

La douleur était présente chez nos deux patients. Le patient a consulté deux mois après le début de la symptomatologie en raison de l'augmentation de la taille d'une tuméfaction de la jambe. La patiente a consulté à l'occasion d'une fracture produite suite à un traumatisme mineur du coude 3 mois après le début de la douleur.

5-5 Analyse topographique et radiologique

La première tumeur a occupé la région métaphyso-diaphysaire distale du tibia (Fig.18), alors que la seconde a évolué dans la métaphyse proximale du radius (Fig.19). Les deux lésions sont intramédullaires, remplaçant l'architecture osseuse normale par une matrice en verre dépoli. De fines trabéculations ont été identifiées au sein d'une des deux lésions, associées à une ostéosclérose périphérique sans lyse corticale, ni apposition périostée ni extension aux parties molles.

5-6 Traitement

Le traitement a consisté en un évidement-comblement par du ciment (Fig.20).



Fig.18 : Lésion ostéolytique type I a de Lodwick métaphysso-diaphysaire tibiale distale, réalisant un aspect en verre dépoli au sein de laquelle existent de fines trabéculations



Fig.19 : fracture métaphysaire radiale proximale produite sur une lésion ostéolytique soufflante, dont la matrice est en verre dépoli



Fig.20 : fracture pathologique sur DF traitée par évidement-comblement au ciment

5-7 Anatomopathologie

L'étude anatomopathologique a été faite confirmant ainsi le diagnostic de DF.

6- Autres

6-1 Chondroblastome

Un seul cas a été recensé dans notre série, sa présentation clinico-radiologique est détaillée dans le tableau récapitulatif ci-dessous.

| | |
|---|---|
| Age | 18 |
| Sexe | Masculin |
| Circonstance de découverte | douleurs mécaniques du genou |
| Délai entre début de la symptomatologie et consultation | Quelques semaines |
| Localisation | Genou droit : épiphysé fémorale |
| Radiographie standard (Fig.21) | Lésion ostéolytique épiphysaire condylaire interne à limites polycycliques et lobulées entourées d'une ostéosclérose périphérique : type IA de Lodwick, sans lyse corticale ni réaction périostée. |
| TDM (Fig.22) | Lésion ostéolytique de contours lobulés contenant des calcifications granulaires. |
| IRM (Fig.23) | Lésion en hyposignal T1 hypersignal T2 hétérogène, cernée d'un liseré hypointense T1 et T2 en rapport avec l'ostéosclérose périphérique et entourée d'une large plage hypo T1 hyper T2 en rapport avec un œdème réactionnel de la moelle osseuse. |
| Biopsie | Chondroblastome de l'épiphysé fémorale |
| Traitemenr reçu | Curetage-comblement |

En conclusion, les données radiologiques corrélées à l'âge du patient évoquaient fortement le diagnostic de chondroblastome sans pour autant empêcher un geste biopsique venant confirmer le diagnostic.



Fig.21: Radiographie du genou gauche en incidence de face montrant la lésion ostéolytique type IA de Lodwick de siège épiphysaire condylaire interne

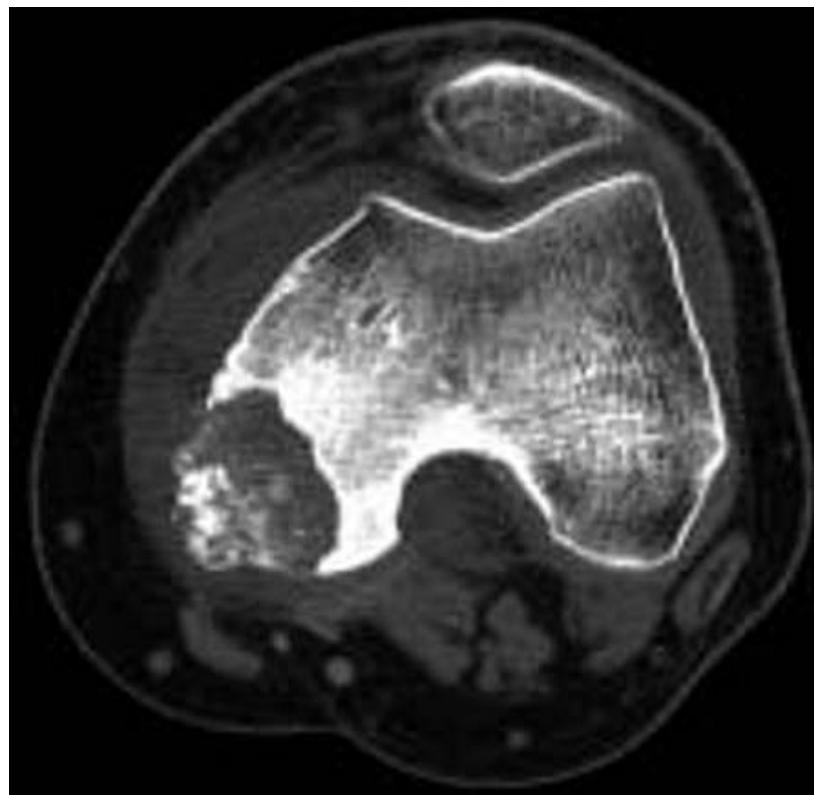


Fig.22 : Coupe scanographique axiale du genou gauche à la hauteur de la lésion sus-décrise mettant en évidence des calcifications granulaires au sein de la lésion ostéolytique épiphysaire fémorale confirmant sa matrice cartilagineuse



Fig.23 : a et b coupes axiales en Sp T2 Fat Sat et en Sp T1 après injection de Gadolinium, – c- coupe sagittale en SP T1 sans injection du produit de contraste, –d- coupe coronale en Sp en T2 Fat Sat

6-2 Chondrome

Sur l'ensemble des observations de notre série, un seul cas de chondrome a été répertorié.

| | |
|--|--|
| Age | 56 |
| Sexe | Masculin |
| Circonstance découverte | Tuméfaction de l'avant pied gauche sans signes inflammatoires. Masse ferme partiellement fixée et indolore |
| Délai entre début de la symptomatologie et consultation en chirurgie | Trois ans |
| Localisation | Avant pied gauche (Fig.24) |
| Radiographie standard (Fig.24) | multiples calcifications des parties molles à la jonction métatarsophalangienne. Calcifications de forme granulaire et arciforme, témoignant de la nature cartilagineuse de cette matrice tumorale, associées à une érosion du deuxième rayon. |
| Biopsie | Chondrome extraosseux de l'avant pied Absence de malignité |
| Traitements reçus (Fig.24) | Résection en bloc du 2 ^{ème} orteil portant également la moitié distale du métatarsé. |
| Recul | 36 mois, absence de signes de récidive |

Dans notre cas, le caractère symptomatique, l'âge tardif de révélation et l'aspect radiologique rendaient la vérification histologique nécessaire afin d'éliminer un chondrosarcome.



Fig.24: aspect clinico-radiologique et post-chirurgical du chondrome de l'avant pied. -a- tuméfaction interne et dorsale du pied gauche. -b- La radiographie correspondante pré-chirurgicale montre de multiples calcifications dans les parties molles à la jonction métatarsophalangienne, calcifications arrondies en pop-corn, granulaires et d'autres arciformes, témoignant de la nature cartilagineuse de cette matrice tumorale, ceci est associé à une érosion du deuxième rayon. -c- aspect radiologique post-chirurgical illustrant le résultat après résection de la tumeur et du 2^{ème} rayon

6-3 Hémangiome veineux

Parmi nos observations, un seul cas d'hémangiome veineux a été noté, ci-dessous un tableau récapitulatif de sa présentation clinico-radiologique.

| | |
|---|---|
| Age | 47 ans |
| Sexe | Féminin |
| Circonstance de découverte | Douleurs inflammatoires de la jambe accentuées quelques mois avant sa consultation, et calmées par les AINS |
| Délai entre début des symptômes et consultation | 10 ans |
| Localisation | Jonction 1/3 moyen 1/3 inférieur de la Jambe gauche |
| Radiographie standard (Fig.25) | Lésion ostéolytique de siège diaphysaire centromédullaire, type IC de Lodwick, associée à un scalloping endosté |
| TDM (Fig.26) | Processus tissulaire ostéolytique corticomédullaire rehaussé après contraste |
| Biopsie | Hémangiome veineux sans signes de malignité |
| Traitements reçus | Abstention thérapeutique |



Fig.25: Radiographies de face et de profil de la jambe gauche montrant une lésion ostéolytique type I C de siège diaphysaire, centromédullaire, responsable d'un scalloping endosté, sans rupture corticale, ni réaction périostée ni envahissement des parties molles

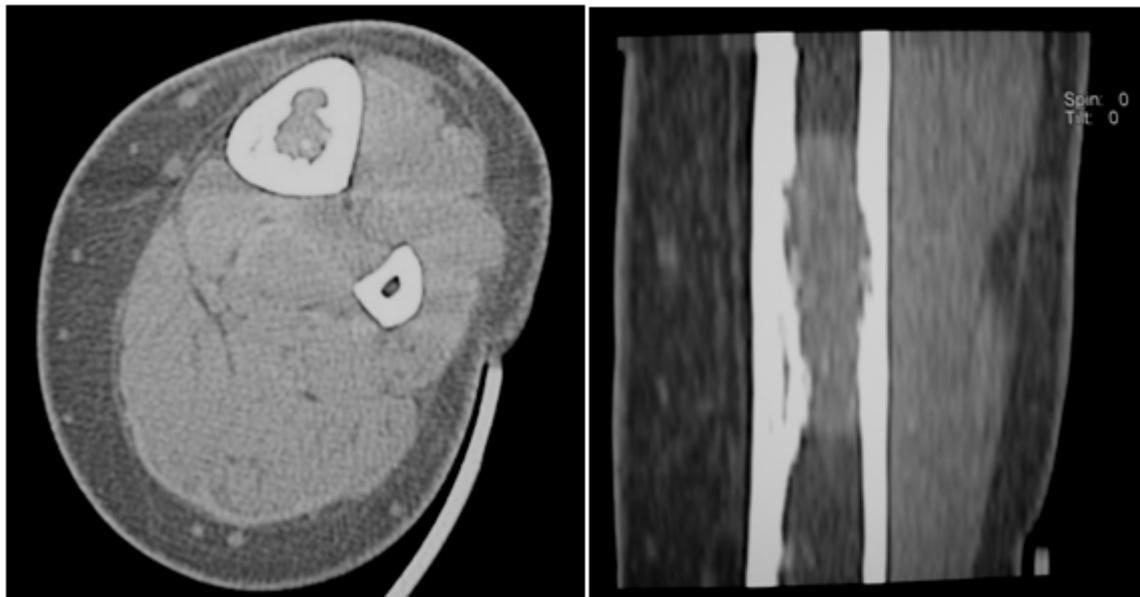


Fig.26 : coupe axiale à la hauteur de la lésion avec une reformation sagittale montrant un processus tissulaire cortico-médullaire rehaussé après contraste sans réaction périostée ou envahissement des parties molles

En conclusion, les données clinico-radiologiques sont aspécifiques et le diagnostic ne sera fait sans étude et confirmation histologique.

II. Tumeurs osseuses malignes

1– Ostéosarcome

1-1 Nombre de cas

C'est la tumeur maligne la plus fréquente des tumeurs osseuses primitives myélome exclu. Dans notre série, le nombre de cas est porté à 8 de 15 tumeurs osseuses malignes primitives, ce qui correspond à une fréquence de 53 %.

1-2 Age au moment du diagnostic

Il est compris entre 16 et 38 ans avec une moyenne d'âge à 22 ans. 75% de nos patients sont compris dans une tranche d'âge entre 15 et 25 ans. Ces données concordent avec celles des grandes séries.

1-3 Influence du sexe

5 malades étaient de sexe féminin et 3 de sexe masculin.

1-4 Symptômes cliniques

Les deux symptômes cliniques principaux de la quasi-totalité de nos patients étaient la tuméfaction et la douleur au site tumoral. La tuméfaction débute insidieusement, pour devenir une véritable masse chez 4 de nos patients. La douleur était initialement intermittente pour devenir continue et lancinante chez tous nos malades. 4 patients présentaient des signes inflammatoires au moment du diagnostic, et une seule s'est présentée à l'occasion d'une fracture pathologique.

1-5 Délai entre la découverte et la chirurgie

Le délai moyen entre le premier symptôme et la consultation au service était de 6 mois, avec des extrêmes allant de 1 mois à 12 mois.

1-6 Analyse topographique

On a dénombré 5 localisations autour du genou, une au niveau de l'extrémité humérale supérieure, une radiale inférieure et la 8^{ème} au niveau de la région crurale.

1-7 Analyse radiologique

Parmi les 8 cas examinés, 5 lésions étaient métaphysaires, une lésion épiphysso-métaphysso-diaphysaire, une métaphysso-épiphysaire et une lésion de siège diaphysaire.

- La radiographie a montré :

- * Un aspect condensant (Fig.27) de la lésion osseuse chez 4 patients, un aspect lytique (Fig.28) chez 2, et une lésion mixte (Fig.29) chez 2.
 - * Une corticale rompue chez 7 cas.
 - * Un envahissement des parties molles avec une réaction périostée en feu d'herbe chez trois patients, et une réaction périostée en éperon de Codman chez deux patients (Fig.30).
 - * Une fracture pathologique chez une patiente (Fig.31).
- La TDM a été réalisée chez un patient pour une meilleure analyse de la matrice tumorale et a montré des calcifications orientant à tort vers une matrice cartilagineuse (Fig.32).
- L'IRM a été pratiquée chez deux patients pour un bilan d'extension locorégionale, et a montré un envahissement des parties molles non apprécié sur la radiographie standard dans un cas (Fig.33), et des skip métastases chez le second patient.

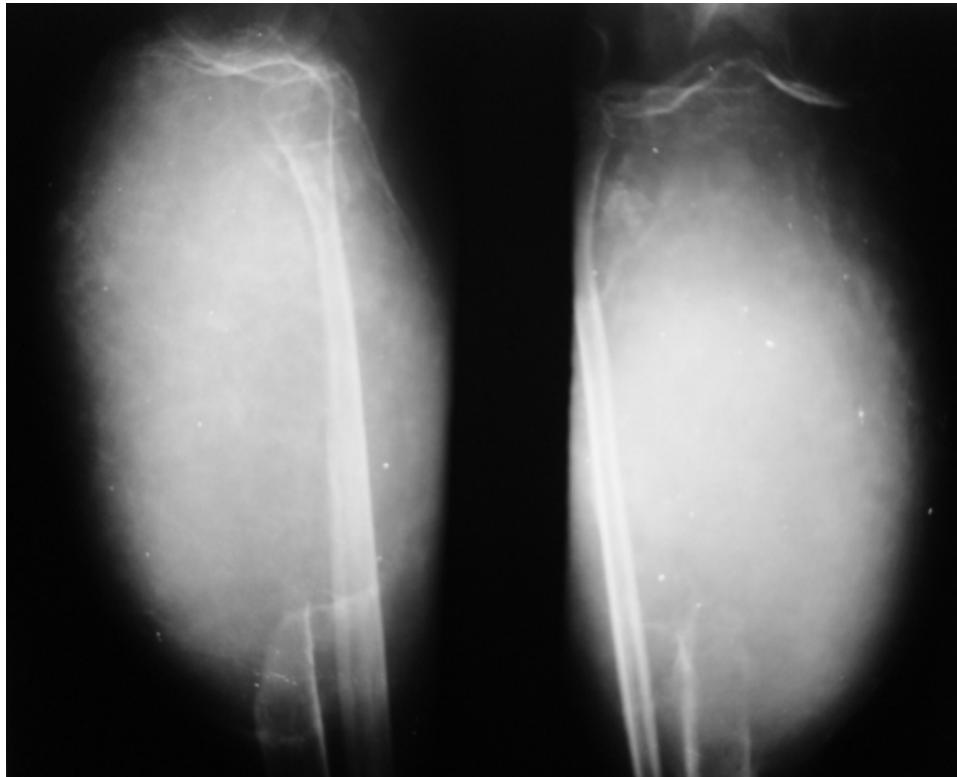


Fig.27 : Radiographie de jambe face et profil montrant un processus ostéocondensant épiphyso-métaphysaire de l'extrémité supérieure du tibia, détruisant la corticale, associé à une extension aux parties molles avec refoulement du péroné



Fig.28 : Lésion ostéolytique de l'extrémité humérale supérieure de siège métaphysaire, associée à une destruction corticale avec réaction périostée continue et sans extension apparente aux parties molles



Fig.29 : Lésion mixte ostéolytique et ostéocondensante métaphysaire tibiale proximale associée à des appositions périostées en feu d'herbe



Fig.30 : Lésions mixtes ostéolytique et ostéocondensante métaphysaires des deux extrémités fémorales illustrant une réaction périostée en feu d'herbe (astérisque *), et en éperon de Codman (flèche ↖) avec ossification des parties molles



Fig.31: fracture pathologique oblique et chevauchée de la diaphyse fémorale produite sur une lésion ostéolytique mitée

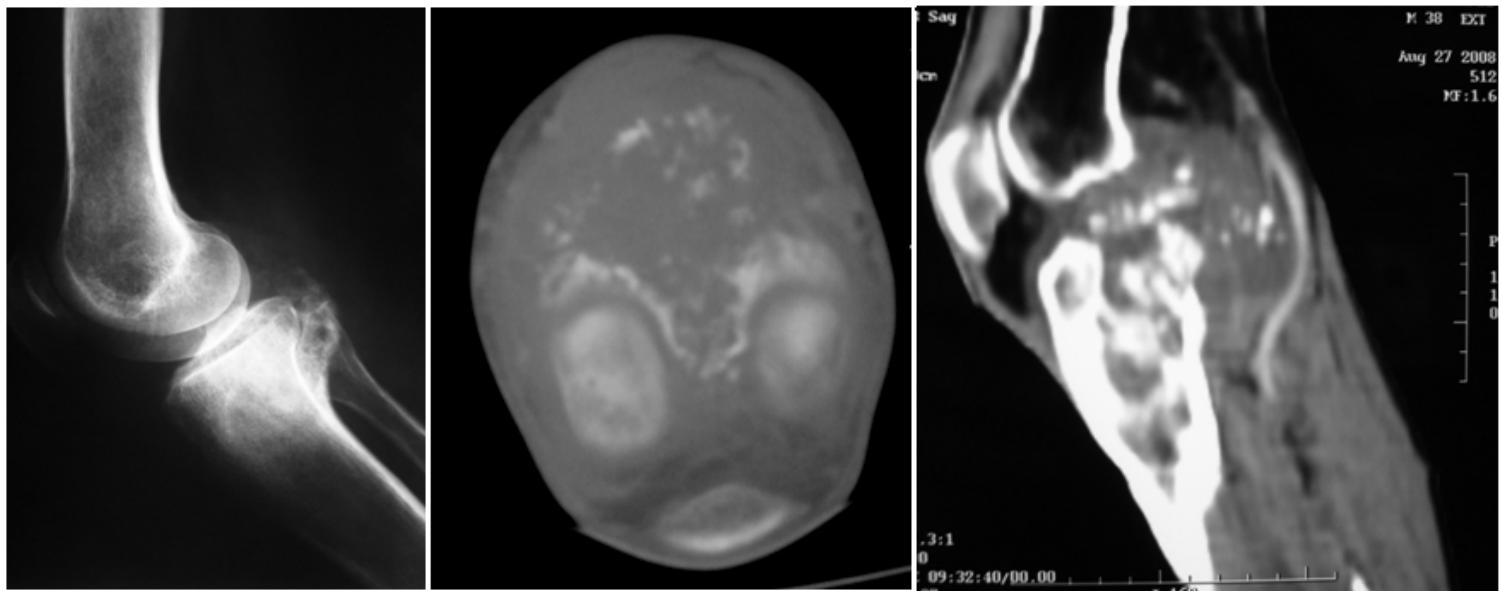


Fig.32: aspect radiographique et scanographique d'une Lésion ostéolytique épiphysométaphysaire de l'extrémité supérieure et postérieure du tibia. L'étude de la matrice tumorale révèle qu'elle est tissulaire et comporte des calcifications nodulaires. Elle envahit l'espace articulaire, le plan musculaire profond postérieur et refoule le paquet vasculaire poplité qui reste perméable (ostéosarcome chondroblastique)

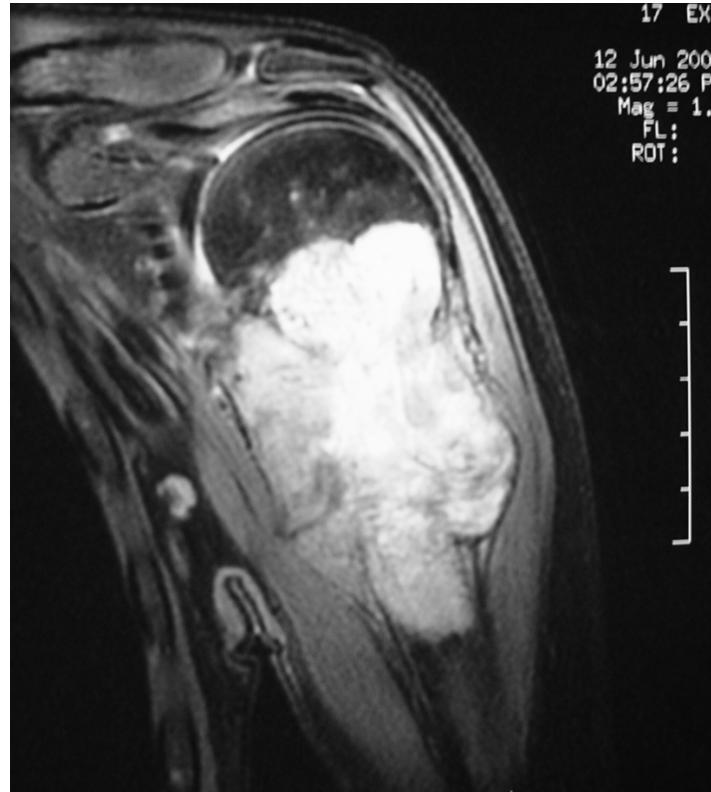


Fig.33: processus lésionnel métaphysodiaphysaire de l'extrémité humérale supérieure envahissant les parties molles

1-8 Traitement

L'indication thérapeutique variait en fonction de chaque cas (taille tumorale et degré d'extension) :

- * Chimiothérapie néoadjuvante,
- * Amputation,
- * Résection large puis remplacement prothétique.

Tous les patients ont été suivis au centre d'oncologie.

1-9 Anatomopathologie

Les 8 cas en été confirmés sur le plan histologique.

1-10 Conclusion

L'ostéosarcome est la plus fréquente des tumeurs osseuses malignes primitives. Depuis l'étape diagnostique jusqu'au suivi post-thérapeutique, l'imagerie reste un outil indispensable pour une équipe soignante nécessairement pluridisciplinaire.

2- Sarcome d'Ewing

1-1 Nombre de cas

Dans notre série, le nombre de cas est porté à 2 parmi 15 tumeurs osseuses malignes primitives, ce qui correspond à une fréquence de 13 %, chiffre situé dans la fourchette de fréquence avancée par les données de la littérature 10 à 15%.

1-2 Age au moment du diagnostic et sexe

L'âge au moment du diagnostic est de 18 et 16 ans chez deux patients de sexes différents.

1-3 Symptômes cliniques

Les deux symptômes cliniques principaux de nos deux patients étaient la douleur et la tuméfaction au site tumoral. Ils étaient associés à un amaigrissement et un déficit du nerf SPE chez la patiente.

1-4 Délai entre la début des symptômes et chirurgie

Les deux patients ont consulté à 1 et à 2 mois après le début de la symptomatologie.

1-5 Analyse topographique

Les deux tumeurs se sont développées au niveau des os longs, avec atteinte de la région métaphysio-diaphysaire supérieure de la fibula dans un cas, et la région diaphysaire du fémur chez le second.

1-6 Analyse radiologique

La radiographie standard a montré (Fig.34, 35):

- ✖ Une ostéolyse pérmeative dont les limites sont imprécises,
- ✖ Une réaction périostée étendue, plurilamellaire avec triangle de Codman,
- ✖ Un épaississement cortical sur le versant endostal,
- ✖ Une ostéolyse pérmeative associée à une réaction périostée lamellaire interrompue,
- ✖ Un envahissement des parties molles sans calcification.



Fig.34 : radiographie de la cuisse gauche montrant un épaississement cortical diaphysaire intéressant le versant endostéal avec une réaction périostée plurilamellaire en bulbe d'oignon (étoile) et en éperon de Codman (flèche), ceci est associé à une densification des parties molles

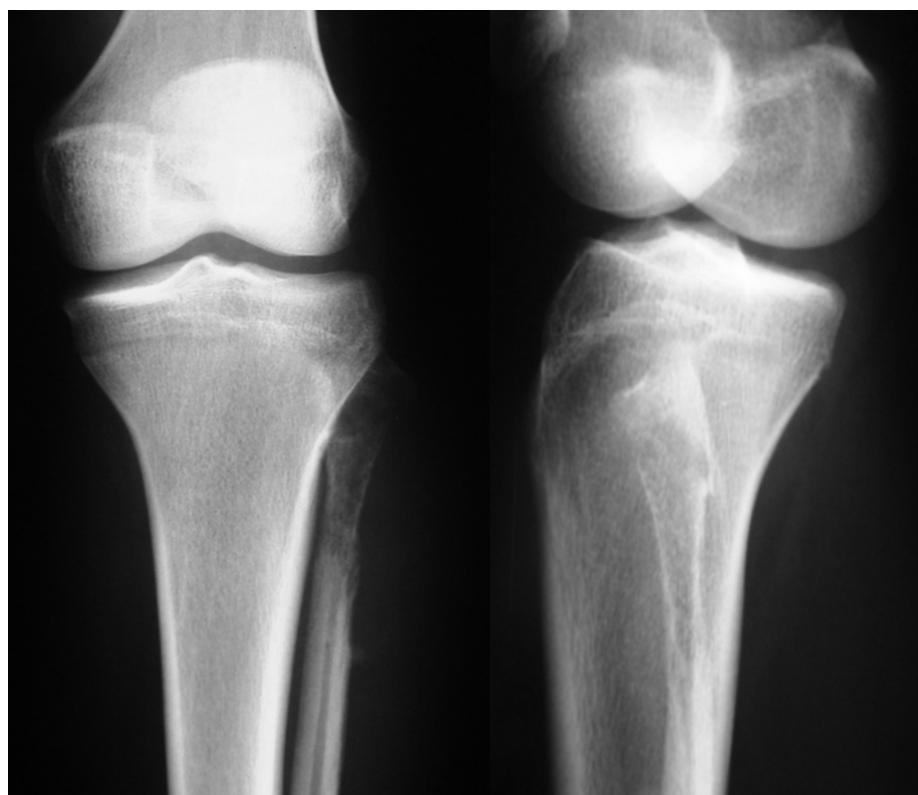


Fig.35 : Radiographie de l'extrémité supérieure de la jambe en incidence de face et de profil montrant une ostéolyse verrouillée épiphysio-métaphysio-diaphysaire de l'extrémité fibulaire supérieure. Cette ostéolyse est associée à une réaction périostée plurilamellaire interrompue (en éperon de Codman) avec densification des parties molles sans calcifications

1-7 Anatomopathologie

L'étude histologique a approuvé le diagnostic de sarcome d'Ewing dans les deux cas.

1-8 Conclusion

Au total, le sarcome d'Ewing est une tumeur primitive hautement maligne de la seconde décennie. La douleur associée à une tuméfaction restent les modes de révélation les plus fréquents. Cette tumeur se caractérise par une ostéolyse vermouluue, une réaction périostée agressive et un envahissement des parties molles sans calcifications, ce dernier aspect le différencie de l'ostéosarcome. Le diagnostic de certitude reste histologique.

3- Chondrosarcome

Sur l'ensemble de nos dossiers un seul cas de chondrosarcome a été répertorié. Le résumé clinico-radiologique et thérapeutique figure sur le tableau suivant :

| | |
|--|--|
| Age | 28 ans |
| Sexe | Masculin |
| Circonstance de découverte | Douleurs et masse de l'extrémité supéro-externe de la jambe associées à un déficit du SPE. |
| Délai entre début de la symptomatologie et consultation en chirurgie | 1 mois |
| Localisation | Extrémité supérieure de la jambe |
| Radiographie standard (Fig.36) | Lésion ostéolytique pérmeative fibulaire proximale de siège épiphysio-métaphysodiaphysaire et produisant des calcifications floconneuses. Ostéosclérose réactionnelle de la corticale diaphysaire fémorale et fibulaire. Masse des parties molles. |
| Anatomopathologie | Chondrosarcome grade II |
| Geste chirurgical réalisé | Amputation trans-fémorale |

La douleur et la tuméfaction associées à une matrice cartilagineuse et des signes d'agressivité sur la radiographie standard évoquent fortement le diagnostic de chondrosarcome, tumeur possédant un profil hautement malin à l'exemple de l'extension locorégionale réalisée par la tumeur de notre patient.



Fig.36 : Jambe droite en incidence de face et de profil montrant une lésion ostéolytique pérmeative fibulaire proximale de siège épiphyso-métaphyso- diaphysaire, produisant des calcifications punctiformes et floconneuses. Ceci est associé à une réaction périostée continue et irrégulière de la diaphyse fibulaire et tibiale. Densification des parties molles surrales

4- Autres

4-1 Lymphome osseux primitif

Dans cette série, l'atteinte osseuse lymphomateuse primitive a concerné deux patients suivis au service de traumatologie, puis au service de médecine interne. Il s'agit de deux patients de sexe masculin, âgés de 37 et de 68 ans, ayant consulté pour un tableau de monoarthrite. Le diagnostic de LMNH osseux primitif était retenu devant la localisation osseuse isolée sans atteinte ganglionnaire. Le tableau suivant récapitule la présentation clinico-radiologique détaillée de nos deux patients.

| | | |
|---|--|--|
| Age | 37 | 68 |
| Circonstance de découverte | douleurs inflammatoires et tuméfaction du genou | Mono-arthrite du coude |
| Délai entre début des symptômes et consultation | 6 mois | 4 mois |
| Localisation | Extrémité fémorale inférieure | Olécrane |
| Biologie | VS accélérée Ponction articulaire du genou : aseptique | VS accélérée Ponction articulaire du coude : aseptique |
| Radiographie standard | Radiographie sans particularités (Fig.37) | Ostéolyse pérmeative de l'olécrane avec ruptures corticales et densification des parties molles (Fig.39) |
| Autres moyens d'imagerie | IRM (Fig.38): épanchement intra-articulaire avec rehaussement synovial associés à des anomalies de signal osseux épiphysio-métaphysaire. | TDM : processus tissulaire olécranien ostéolytique envahissant les parties molles. |
| Biopsie | Lymphome malin non Hodgkinien de type B | Lymphome malin non Hodgkinien de type B |
| Traitements | Chimio-radiothérapie | Chimiothérapie |

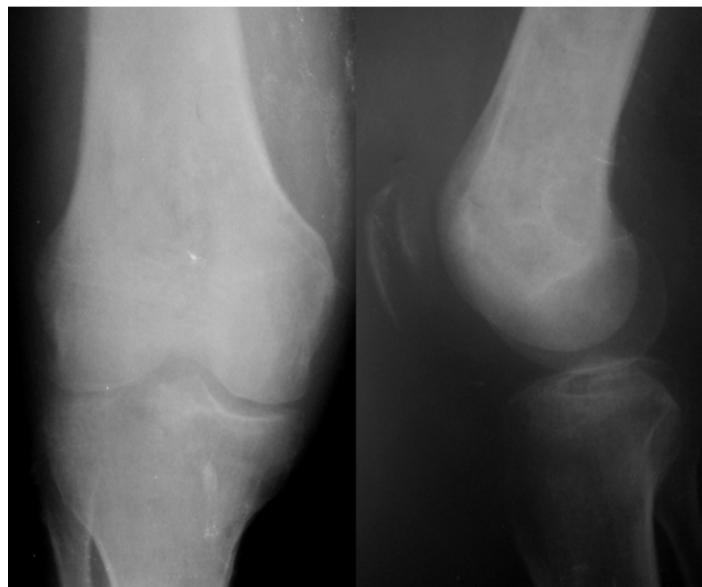


Fig. 37 : radiographie du genou du premier patient en incidence face et profil ne montrant pas d'anomalies osseuses notables



Fig.38 : Coupes sagittale (a) et coronale (b), avec saturation de graisse coronale (c) et axiale (d) du genou du même patient montrant un épanchement intraarticulaire avec épaississement synovial et rehaussement hétérogène de la médullaire osseuse délimitant des foyers liquidiens de rehaussement annulaire donnant le change avec une ostéoarthrite séptique



Fig.39 : Radiographie du coude montrant une ostéolyse pérmeative de l'olécrane avec rupture corticale et densification des parties molles. Le respect des autres extrémités articulaires écarterait l'hypothèse de l'atteinte articulaire primitive (tableau clinique pseudoarthrititique)

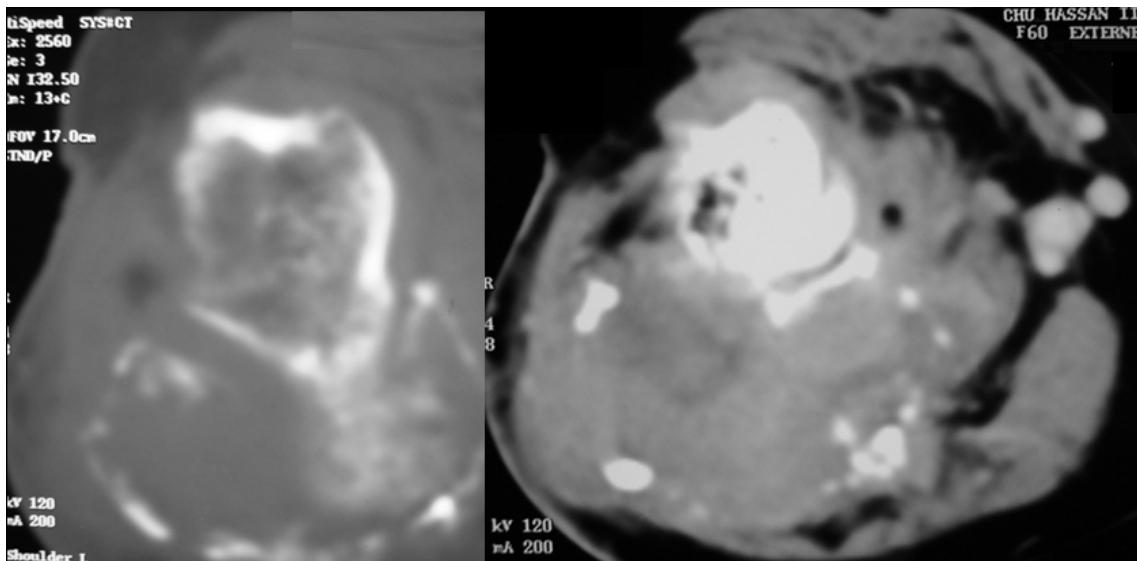


Fig.40 : Coupes axiales passant par le coude en fenêtrage osseux et parties molles après contraste, objectivant un processus olécranien tissulaire ostéolytique réhaussé de façon hétérogène et envahissant le tissu mou avoisinant

4-2 Plasmocytome

Un cas de plasmocytome a été colligé dans cette série, chez une patiente de 60 ans, admise pour impotence fonctionnelle du membre inférieur droit. Le début de sa symptomatologie est corrélé à un traumatisme minime, survenu 01 mois avant son admission ayant occasionné douleur et tuméfaction rapidement progressives, associées à un raccourcissement du membre, sans autre signe associé. La radiographie standard (Fig.41) a montré une fracture pathologique au site d'une lésion ostéolytique perméative métaphysaire fémorale inférieure, avec extensions épiphysaire et diaphysaire, une réaction périostée en éperon de Codman associées à une rupture corticale et densification des parties molles.

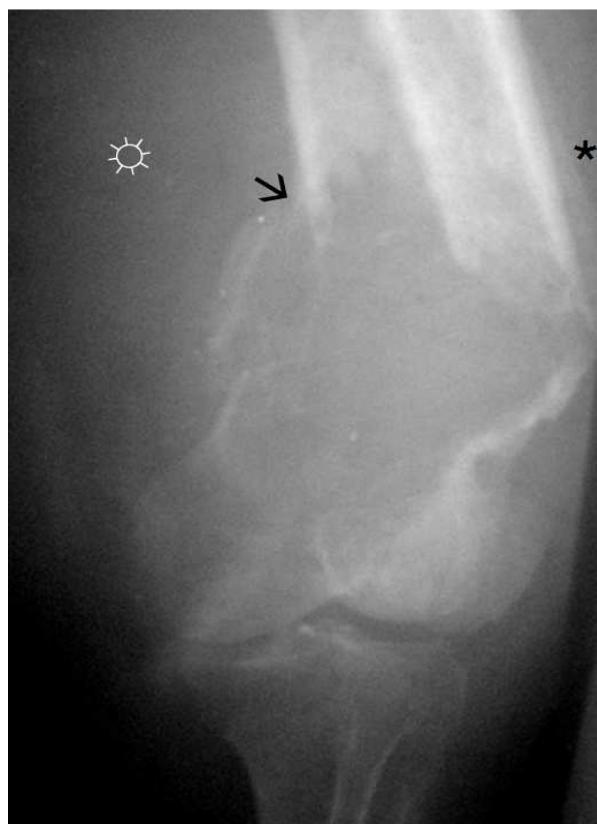


Fig.41 : lésion ostéolytique pérmeative de la métaphyse fémorale inférieure siège d'une fracture pathologique associée à une rupture corticale (flèche), une réaction périosté en éperon de Codman (étoile), et densification des parties molles (soleil)

4-3 Adamantinome

Un cas d'adamantinome a été noté dans notre étude chez un patient de 53 ans. Ce dernier s'est présenté pour tuméfaction de la face antérieure de la jambe remontant à un an, ayant augmenté progressivement de taille associée à une douleur mécanique, sans autres signes associés. La radiographie de la jambe a montré une lésion ostéolytique tibiale, de siège diaphysaire cortical antérieur. Cette lésion est bien circonscrite avec des septa en son sein, sans réaction périostée ou envahissement apparent médullaire ou des parties molles (Fig.42). Le bilan a été complété par une TDM de la jambe (Fig.43), ayant apporté un élément ignoré à la radiographie standard, en rapport avec la destruction de la corticale antérieure, sans envahissement des parties molles et sans atteinte médullaire.

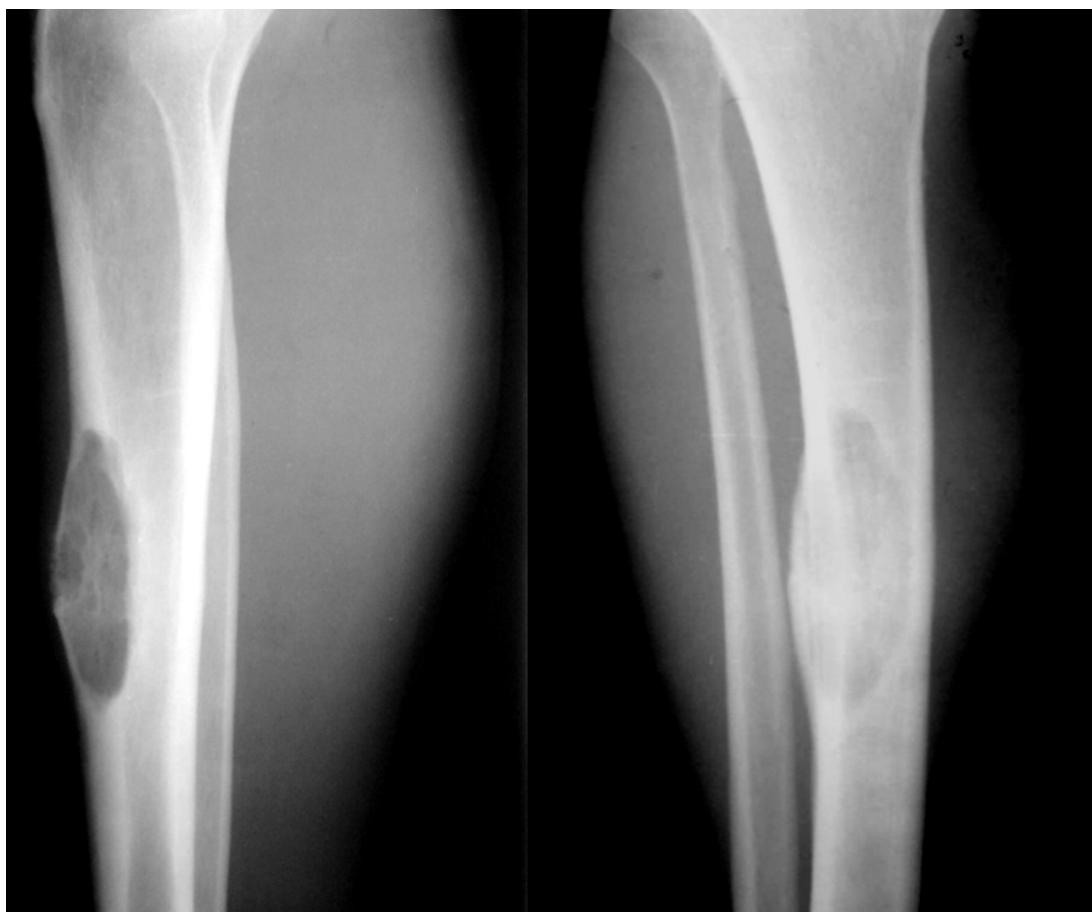


Fig.42 : lésion ostéolytique diaphysaire du tiers moyen de la jambe de siège cortical antérieur sans ostéosclérose périphérique, présentant des septa en son sein et sans réaction périostée

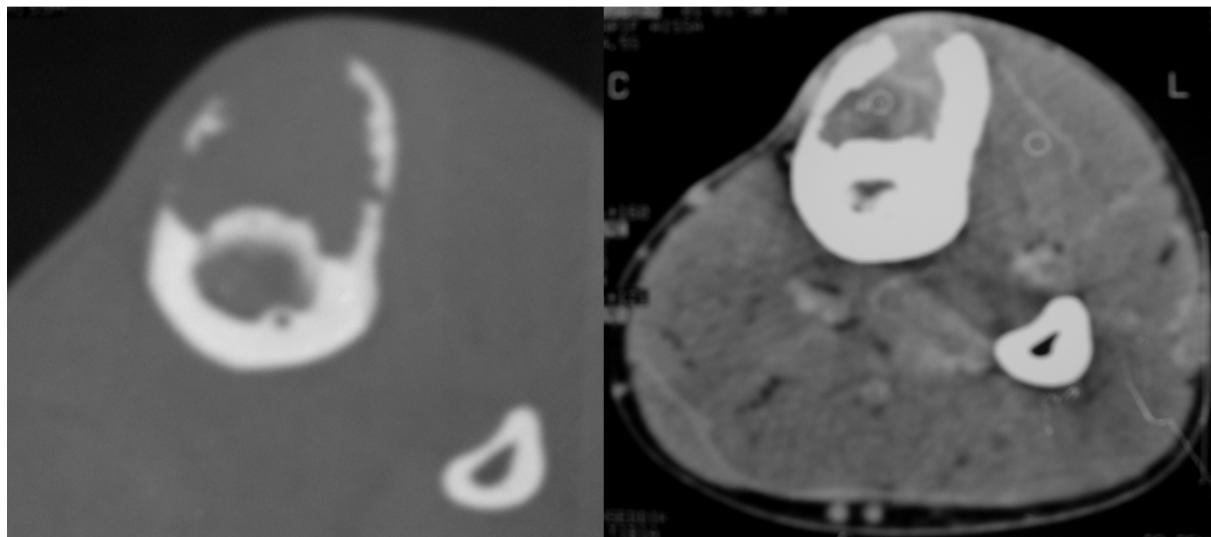


Fig.43 : coupes scanographiques axiales passant par la jambe en fenêtrage osseux et parties molles montrant un processus tissulaire cortical antérieur rehaussé de façon hétérogène après contraste, détruisant la corticale par endroits sans envahissement des parties molles et respectant la médullaire osseuse

III. Métastases osseuses

1– Nombre de cas

Dans notre série, le nombre de lésions osseuses secondaires à une dissémination métastatique d'un néoplasme à distance est porté à 11 sur un total de 53 tumeurs, ce qui correspond à une fréquence de 20,7%.

C'est la plus fréquente des tumeurs osseuses malignes dans notre série représentant 42% (Fig. 44).

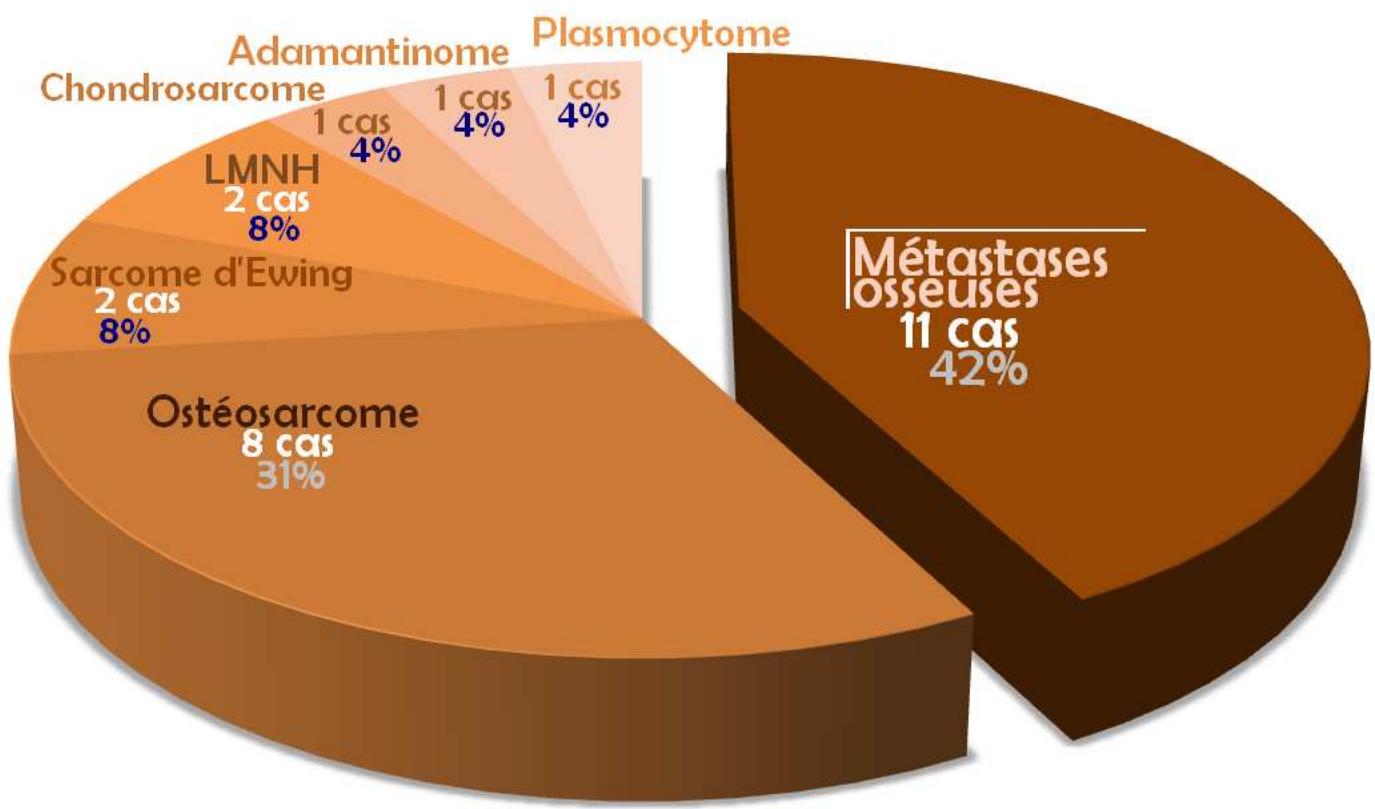


Fig. 44 : Graphique illustrant la fréquence des différentes tumeurs malignes de notre série

2– Age au moment du diagnostic

Le diagnostic a été porté dans la majorité des cas à partir de la 4^{ème} décennie. L'âge moyen de nos patients est de 56 ans, avec des extrêmes allant de 42 à 85 ans. On note une légère prédominance féminine 60% (cancer du sein).

3- Nombre de cas par type de tumeur

Huit lésions osseuses secondaires étaient survenues chez des patients dont le néoplasme primitif est connu. Trois métastases étaient révélatrices du néoplasme primitif, une d'un carcinome de la thyroïde, la seconde d'un cancer du rein et la troisième d'un adénocarcinome prostatique. La tumeur du sein était le 1er néoplasme métastasant dans l'os dans notre série avec 4 cas. Le reste des tumeurs est illustré sur le diagramme à cylindre suivant (Fig.45):

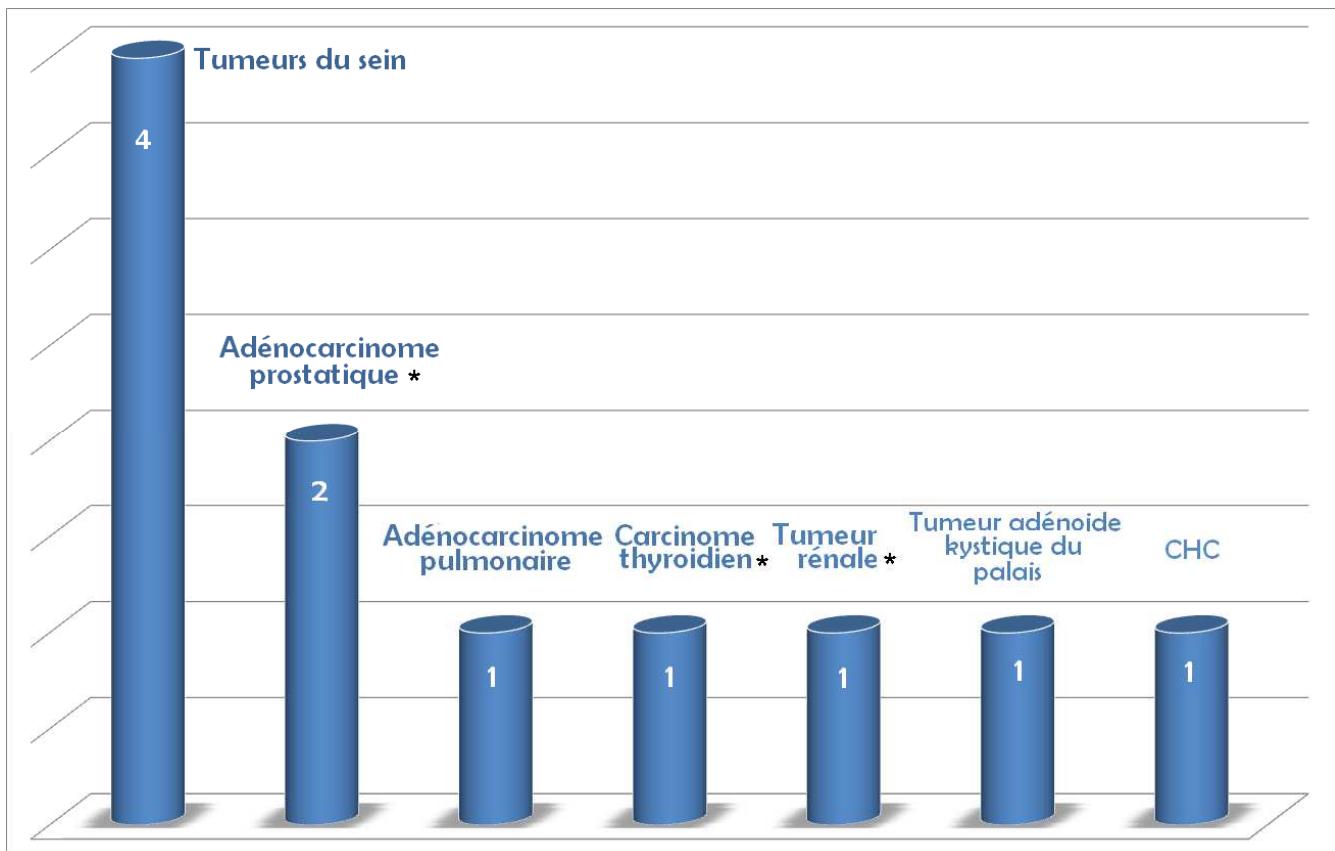


Fig. 45 : Diagramme illustrant le nombre de cas de métastases osseuses par nombre de néoplasmes primitifs (* : métastases révélatrices du primitif)

4- Symptômes cliniques

Le premier motif de consultation était la fracture pathologique avec 63% des cas. Le graphique suivant représente le résumé des circonstances de découverte, ainsi que les délais entre découverte et consultation (Fig.46).

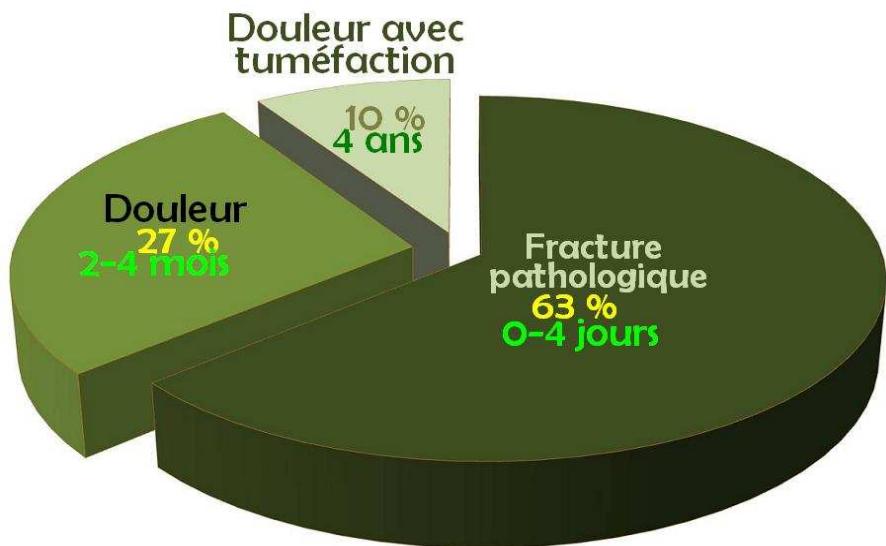


Fig. 46: Graphique résumant la fréquence des symptômes cliniques ainsi que les délais de consultation par motif

5- Analyse radiologique

Sur le plan topographique, il existe une nette prédisposition pour l'os spongieux des extrémités proximales des membres (6 cas). L'envahissement métastatique osseux a provoqué une réaction osseuse ostéolytique géographique chez tous nos patients, dont la majorité est de type Ic de Lodwick (Fig.47). Dans la plupart des cas, des érosions endostées responsables d'un aspect ondulé de la corticale étaient associées à une rupture corticale, les figures 48, 49 et 50 en donnent trois exemples. Deux lésions ont été associées à des réactions périostées, une unilamellaire (Fig.51) et la seconde est de type spiculé. Les parties molles étaient envahies chez 4 patients (Fig.53, 54).

On ne note pas de lésions ostéocondensantes ni mixtes dans notre série. Aucune acrométastase n'a été répertoriée.



Fig.47 : Radiographie de l'épaule droite en incidence de face, réalisée à l'occasion de douleurs chroniques survenues chez un patient suivi pour carcinome hépatocellulaire. Cette radiographie montre une lésion ostéolytique (étoile) métaphysio-diaphysaire de l'extrémité supérieure humérale, de type géographique mal limitée (type I c de Lodwick), associée à des érosions endostées et une rupture corticale (flèche), sans individualisation de réaction périostée ni envahissement des parties molles



Fig.48 : Patiente de 50 ans, suivie depuis 5 ans pour tumeur du sein opérée. Radiographie de la hanche gauche réalisée lors d'une impotence fonctionnelle totale du membre inférieur gauche survenue suite à un traumatisme mineur de la cuisse. Elle montre une fracture sous trochantérienne chevauchée et angulée, produite sur un foyer ostéolytique mité (ostéolyse type II de Lodwick), associée à des érosions endostées (flèche), sans individualisation de réaction périostée.



Fig.49 : Patiente de 55 ans opérée pour tumeur du sein. Admise pour fracture décalée de l'extrémité humérale inférieure gauche de siège métaphysaire, survenue sur os fragilisé par un foyer ostéolytique perméatif (type III de Lodwick). On n'individualise pas de réaction périostée ou d'envahissement des parties molles



Fig.50 : radiographie de la cuisse droite en incidence de face pratiquée chez un patient de 40 ans pour bilan d'une douleur inflammatoire remontant à 2 mois. Elle montre une lésion ostéolytique centrée sur la médullaire médiodiaphysaire fémorale type Ib de Lodwick (étoile), associée à des érosions endostées (têtes de flèche noires) amincissant la corticale qui est rompue de façon discontinues (tête de flèche blanche). Métastase révélatrice d'un carcinome rénal à cellules claires



Fig.51 : Radiographie de la cuisse gauche en incidence de face, pratiquée chez une patiente de 55 ans suivie pour adénocarcinome mammaire et admise pour une importance fonctionnelle totale après une chute de sa hauteur. Elle montre une fracture pathologique médiodiaphysaire angulée et déplacée en rotation externe du segment distal, produite sur une lésion ostéolytique centromédullaire médiodiaphysaire fémorale mitée (astérisque), associée à des ruptures discontinues de la corticale (têtes de flèche) et une réaction périostée unilamellaire (flèche)

Fig. 52: Radiographie de la jambe droite en incidence de face objectivant une lésion tibiale distale ostéolytique géographique mal limitée (type Ic) et perméative (losanges), de siège métaphyso-diaphysaire et cortico-médullaire, associée à une rupture de la corticale externe et une réaction périostée spiculée subtile (astérisques). [Métastase révélatrice d'un adénocarcinome prostatique]

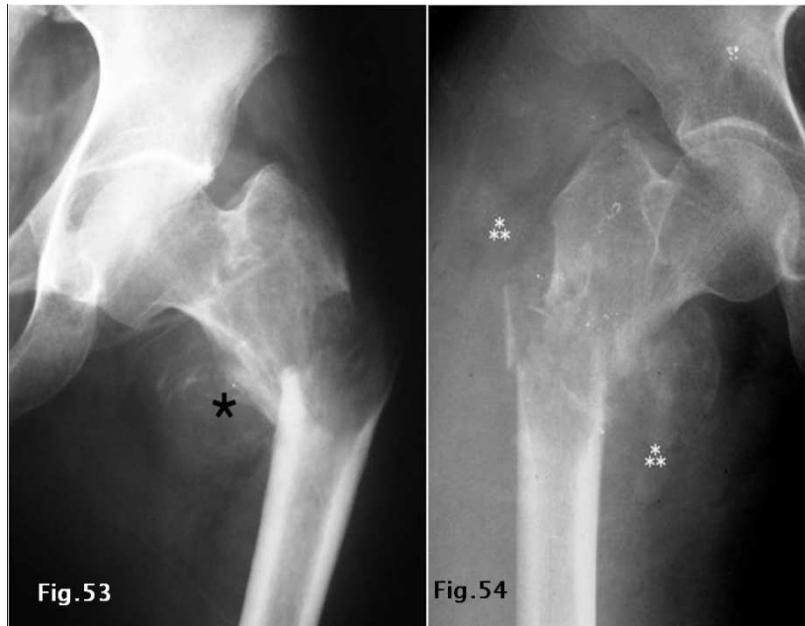


Fig. 53 : Radiographie de la hanche gauche en incidence de face réalisée chez un patient de 49 ans suivi pour adénocarcinome pulmonaire. Elle montre une fracture pathologique sous trochantérienne produite sur un foyer ostéolytique type I b grossièrement arrondi, associé à un envahissement des parties molles adjacentes (étoile)

Fig. 54 : Radiographie de la hanche droite en incidence de face réalisée chez une patiente de 50 ans, opérée pour carcinome adénoïde kystique de l'hémi-palais droit. Elle montre une fracture pathologique sous trochantérienne comminutive, produite sur un foyer ostéolytique mal limité type I C, associé à un envahissement des parties molles adjacentes (étoiles)

6- Anatomopathologie et traitement

Toutes ces localisations secondaires ont été confirmées histologiquement. Le traitement proposé variait en fonction de la localisation métastatique, les techniques diffèrent entre ostéosynthèse à foyer fermé et ostéosynthèse à foyer ouvert avec cimentation.

7- Conclusion

La tumeur osseuse secondaire est la plus fréquente des tumeurs malignes dans notre série, avoisinant la moitié des cas. Chez 27% des patients, elle était révélatrice du néoplasme primitif, et dans 63% des cas elle était révélée par une fracture pathologique. La tumeur du sein était le néoplasme primitif pourvoyeur du plus grand nombre de métastases avec 36 %, suivi par l'adénocarcinome prostatique 18%.

IV. Conclusion

Les conclusions qui découlent de cette série et auxquelles nous sommes arrivées sont représentées comme suit :

- ✖ Les tumeurs osseuses primitives représentent dans notre série 80% des tumeurs dénombrées, chiffre élevé vis-à-vis des tumeurs osseuses secondaires, et lié à un biais de sélection.
- ✖ Les tumeurs osseuses bénignes représentent le double des tumeurs osseuses primitives malignes. Le nombre réel des tumeurs osseuses bénignes est forcément plus élevé, du fait du caractère pauci-symptomatique voire asymptomatique des tumeurs osseuses bénignes.
- ✖ La découverte d'une tumeur osseuse chez un patient peut être fortuite ou suite à l'apparition de symptômes cliniques représentés essentiellement par la douleur (63%), la tuméfaction (24%), plus rarement une fracture pathologique (13%).
- ✖ Les tumeurs bénignes ont la plupart du temps une croissance lente et des rapports bien définis avec les tissus voisins. A l'opposé, les tumeurs malignes sont capables d'essaimer localement et à distance.

Le diagnostic d'une tumeur osseuse repose sur la confrontation des données épidémiologiques, cliniques et radiologiques dont 5 forment les piliers de l'argumentaire diagnostique : Le premier élément fondamental est l'âge du patient, le second est le nombre de lésions osseuses, viennent ensuite les localisations sur le squelette et sur la pièce osseuse, et la vitesse d'accroissement. Le 5^{ème} élément capital est l'aspect radiologique pouvant être assez caractéristique pour certains types histologiques (ostéochondrome, ostéome ostéoïde, dysplasie fibreuse).

DISCUSSION

I. Généralités

1– Epidémiologie

Les tumeurs osseuses primitives sont rares; les pseudo-tumeurs, la maladie métastatique et les hémopathies pouvant simuler ces tumeurs sont beaucoup plus nombreuses. La majorité des tumeurs osseuses primitives sont bénignes, leur caractère peu symptomatique voire asymptomatique rend la détermination de leur vraie incidence difficile. En revanche, l'incidence des tumeurs osseuses malignes est parfaitement documentée grâce aux registres oncologiques.

En excluant les hémopathies malignes et les lymphomes malins développés au niveau de la moelle osseuse, les tumeurs osseuses primitives malignes représentent uniquement 0,2% de l'ensemble des tumeurs malignes chez l'adulte, et 5 % des tumeurs chez l'enfant (< 15 ans). L'incidence annuelle des tumeurs osseuses primitives malignes avoisine les 2500 cas aux Etats-Unis et 500 cas au Royaume-Uni. Plus de 75% des tumeurs osseuses malignes sont des sarcomes et sont dominés par les ostéosarcomes, chondrosarcomes et sarcome d'Ewing.

Les données des registres oncologiques indiquent que l'ostéosarcome est la tumeur maligne primitive la plus fréquente constituant 35% des cas, suivie par le chondrosarcome (25%) et le sarcome d'Ewing (16%).

Les ostéosarcomes ont un profil d'incidence biphasique, avec un premier pic à l'adolescence et un second pic chez des adultes âgées. Les chondrosarcomes surviennent principalement après 40 ans. Les sarcomes d'Ewing surviennent typiquement entre 15 et 30 ans.

Outre la rareté et une répartition par âge particulière, les sarcomes osseux partagent également souvent une répartition par sexe et type ethnique qui n'est pas aléatoire. Ainsi, le SR des ostéosarcomes est de 1,5 à 2 hommes pour 1 femme et il est de 2 hommes pour 1 femme pour le sarcome d'Ewing. La prévalence est la même

quelle que soit l'ethnie pour les ostéosarcomes, tandis que l'on note davantage de sarcomes d'Ewing chez les Caucasiens que dans la population noire.

2– Classification des tumeurs osseuses

2.1 Classification anatomopathologique

Traiter de la classification des tumeurs osseuses revêt un caractère capital pour l'ensemble des intervenants dans la pathologie tumorale osseuse, aussi bien cliniciens, radiologues que pathologistes. Ainsi, l'élaboration de cette classification s'avère cruciale pour son utilité comme langage commun et reproductible dans le contexte pluridisciplinaire d'une telle pathologie.

Deux concepts régissent la plupart des classifications tumorales: l'histogenèse et la différenciation. La première se réfère aux cellules ou au tissu dont serait issu un clone tumoral, seules quelques entités tumorales osseuses ont un support histogénétique présumé. La différenciation représente le degré de similitude plus ou moins achevé avec un tissu normal de l'organisme, sous la dépendance du groupe de gènes que la cellule tumorale est susceptible de transcrire ; Elle peut être cellulaire et/ou se traduire par une matrice produite par la tumeur. Une telle différenciation peut être variable dans le temps, exemple fait des sarcomes, et ce, sous la dépendance vraisemblable de l'instabilité génétique et du microenvironnement tissulaire.

Une telle instabilité a des conséquences majeures d'ordre évolutif. A titre d'exemple, un chondrosarcome n'est pas obligatoirement issu du cartilage de voisinage, et peut présenter dans ses récidives ou ses métastases un profil histologique d'ostéosarcome.

L'OMS était l'organe officiel de la classification des tumeurs osseuses, grâce au rapport du groupe d'étude de pathologistes réalisé en 1993, lequel a été modifié, toujours sous l'égide de l'OMS, par l'Agence Internationale de Recherche sur le Cancer (International Agency for Research on Cancer: IARC). Cette dernière a publié

lors d'une conférence de consensus de son groupe d'étude réuni à Lyon en Avril 2002 une dernière version de cette classification, fondée sur des critères histologiques, de différenciation et sur les données récentes d'immunohistochimie.

Ci-dessous, deux tableaux de la nouvelle classification OMS 2002 des tumeurs osseuses (Fig. 55, 56). Le premier récapitule de façon synoptique toutes les tumeurs osseuses avec leurs codes CIM (classification internationale des maladies), et le second résume l'ensemble des syndromes associés aux tumeurs osseuses.

Aux tumeurs citées dans le tableau ci-dessous, sont associées d'autres lésions pseudotumorales entre autres:

- ✗ Le kyste épidermique ;
- ✗ La tumeur brune d'hyperparathyroïdie ;
- ✗ L'infarctus osseux ;
- ✗ Et la myosite ossifiante.

| | | | |
|---|---------|---------------------------------|--------|
| CARTILAGE TUMOURS | | GIANT CELL TUMOUR | |
| Osteochondroma | 9210/0* | Giant cell tumour | 9250/1 |
| Chondroma | 9220/0 | Malignancy in giant cell tumour | 9250/3 |
| Enchondroma | 9220/0 | | |
| Periosteal chondroma | 9221/0 | | |
| Multiple chondromatosis | 9220/1 | | |
| Chondroblastoma | 9230/0 | NOTOCHORDAL TUMOURS | |
| Chondromyxoid fibroma | 9241/0 | Chordoma | 9370/3 |
| Chondrosarcoma | 9220/3 | | |
| Central, primary, and secondary | 9220/3 | VASCULAR TUMOURS | |
| Peripheral | 9221/3 | Haemangioma | 9120/0 |
| Dedifferentiated | 9243/3 | Angiosarcoma | 9120/3 |
| Mesenchymal | 9240/3 | | |
| Clear cell | 9242/3 | | |
| OSTEOGENIC TUMOURS | | SMOOTH MUSCLE TUMOURS | |
| Osteoid osteoma | 9191/0 | Leiomyoma | 8890/0 |
| Osteoblastoma | 9200/0 | Leiomyosarcoma | 8890/3 |
| Osteosarcoma | 9180/3 | LIPOGENIC TUMOURS | |
| Conventional | 9180/3 | Lipoma | 8850/0 |
| chondroblastic | 9181/3 | Liposarcoma | 8850/3 |
| fibroblastic | 9182/3 | | |
| osteoblastic | 9180/3 | | |
| Telangiectatic | 9183/3 | NEURAL TUMOURS | |
| Small cell | 9185/3 | Neurilemmoma | 9560/0 |
| Low grade central | 9187/3 | | |
| Secondary | 9180/3 | MISCELLANEOUS TUMOURS | |
| Parosteal | 9192/3 | Adamantinoma | 9261/3 |
| Periosteal | 9193/3 | Metastatic malignancy | |
| High grade surface | 9194/3 | | |
| FIBROGENIC TUMOURS | | MISCELLANEOUS LESIONS | |
| Desmoplastic fibroma | 8823/0 | Aneurysmal bone cyst | |
| Fibrosarcoma | 8810/3 | Simple cyst | |
| | | Fibrous dysplasia | |
| FIBROHISTIOCYTIC TUMOURS | | Osteofibrous dysplasia | |
| Benign fibrous histiocytoma | 8830/0 | Langerhans cell histiocytosis | 9751/1 |
| Malignant fibrous histiocytoma | 8830/3 | Erdheim-Chester disease | |
| | | Chest wall hamartoma | |
| EWING SARCOMA/PRIMITIVE NEUROECTODERMAL TUMOUR | | JOINT LESIONS | |
| Ewing sarcoma | 9260/3 | Synovial chondromatosis | 9220/0 |
| HAEMATOPOIETIC TUMOURS | | | |
| Plasma cell myeloma | 9732/3 | | |
| Malignant lymphoma, NOS | 9590/3 | | |

Fig. 55 : Tableau récapitulatif des tumeurs osseuses avec CIM (*) de chaque tumeur /0 : correspond aux tumeurs bénignes, /1 aux lésions borderlines, et /3 aux tumeurs malignes [1]

| OMIM ^a | Disorder ^b | Inheritance | Locus ^c | Gene | Bone and soft tissue tumours |
|-------------------|---|-------------|-----------------------|-----------------------------|---|
| 103580 | Albright hereditary osteodystrophy | AD | 20q13 | <i>GNAS1</i> | Soft tissue calcification and osteomas |
| 210900 | Bloom syndrome | AR | 15q26 | <i>BLM</i> | Osteosarcomas |
| 112250 | Diaphyseal medullary stenosis with malignant fibrous histiocytoma | AD | 9p21-22 | - | Malignant fibrous histiocytomas of bone |
| 151623 | Li-Fraumeni syndrome | AD | 17p13 22q11 | <i>TP53</i> <i>CHEK2</i> | Osteosarcomas, rhabdomyosarcomas and other soft tissue sarcomas |
| 166000 | Maffucci syndrome | Sporadic | - | - | Enchondromas, chondrosarcomas, spindle cell haemangiomas, haemangiomas, angiosarcomas |
| - | Mazabraud syndrome | Sporadic | 20q13 | <i>GNAS1</i> | Polyostotic fibrous dysplasia, osteosarcomas, intramuscular myxomas |
| 174800 | McCune-Albright syndrome | Sporadic | 20q13 | <i>GNAS1</i> | Polyostotic fibrous dysplasia, osteosarcomas |
| 133700, 133701 | Multiple osteochondromas, non-syndromic | AD | 8q24, 11p11-12 | <i>EXT1</i> <i>EXT2</i> | Osteochondromas, chondrosarcomas |
| 166000 | Ollier disease (enchondromatosis) | Sporadic | 3p21-22 | <i>PTHR1</i> | Enchondromas, chondrosarcomas |
| 167250; 602080 | Paget disease of bone, familial | AD | 18q21 5q31 5q35 | <i>TNFRSF11A</i> | Osteosarcomas |
| 180200 | Retinoblastoma | AD | 13q14 | <i>RB1</i> | Osteosarcomas, soft tissue sarcomas |
| 268400 | Rothmund-Thomson syndrome | AR | 8q24 | <i>RECOL4</i> | Osteosarcomas |
| 277700 | Werner syndrome | AR | 8p11-12 | <i>WRN</i> | Various bone and soft tissue sarcomas |

a OMIM = entry number in McKusick's Online Mendelian Inheritance in Man (1376).
b Syndromes associated with tumours affecting only the skin or parenchymatous organs are not included.
c AD = autosomal dominant; AR = autosomal recessive.

Fig. 56: Tableau récapitulatif des syndromes congénitaux associés aux tumeurs osseuses [1]

2.2 Classification d'ENNEKING

C'est une classification proposée par l'école d'ENNEKING qui prend en compte le développement local de la tumeur, rendant plus compréhensibles et plus homogènes les publications et les résultats. Ainsi, elle a permis de comparer les études et les résultats, et de poser des indications thérapeutiques pour des groupes de patients, tant pour les gestes locaux que pour les traitements adjuvants. Cette classification concerne à la fois les lésions bénignes et malignes, celles de l'os et des parties molles. Elle ne s'applique pas aux myélomes ni aux métastases [2, 3].

Cette classification se base sur 3 items, le grade (G), la topographie (T) et la diffusion métastatique (M) :

a. Grade

Le grade de la tumeur est basé sur une triple appréciation histologique, radiologique et clinique :

- G_0 :

- * Histologie bénigne ;
- * Radiologie : lésion bien limitée par un liseré de condensation ;
- * Clinique : encapsulée.

- G_1 :

- * Histologie : faible malignité ;
- * Radiologie : limites nettes mais irrégulières, non cernée d'un liseré de condensation ;
- * Clinique : croissance relativement lente, lésion limitée par une pseudo-capsule réactionnelle.

- G_2 :

- * Histologie : lésion hautement maligne ;
- * Radiologie : lésion destructrice et invasive avec des limites floues ;
- * Clinique : croissance rapide et bruyante, métastases à distance.

b. Topographie

- T_0 : lésion contenues dans une capsule intacte et de siège intracompartimental ;
- T_1 : existence de tissu tumoral en dehors de la capsule, mais inclus dans un compartiment anatomique ;
- T_2 : tumeur extracompartmentale.

c. Diffusion métastatique

- M_0 : pas de diffusion métastatique ;
- M_1 : diffusion métastatique.

Au terme de ce grading, cette classification permet de distinguer différents types tumoraux :

- * Les tumeurs bénignes : non évolutives, évolutives, et agressives ;
- * Les tumeurs malignes avec 5 types [1] :
 - ✓ I_a bas grade (G₁), intracompartimentale (T₁), sans métastase (M₀),
 - ✓ I_b bas grade (G₁), extracompartimentale (T₂), sans métastase (M₀),
 - ✓ II_a haut grade (G₂), intracompartimentale (T₁), sans métastase (M₀),
 - ✓ II_b haut grade (G₂), extracompartimentale (T₂), sans métastase (M₀),
 - ✓ III bas ou haut grade avec métastases (M₁).

II. Diagnostic des tumeurs osseuses

Il est judicieux de rappeler que le diagnostic d'une tumeur osseuse n'est pas l'affaire d'un seul examen ou d'une seule discipline, mais il réclame des étapes successives de raisonnement pour conduire une démarche sans erreur. Si une étape manque, si on ne rassemble pas les faisceaux de renseignements pour les confronter les uns aux autres, on risque d'entrer dans un engrenage erroné qui sera préjudiciable pour le malade et pour l'équipe soignante. Ainsi, la hantise doit être de négliger une tumeur maligne qui doit impérativement être prise en charge dès le début selon des modalités précises et codifiées, dans un centre de référence. La prise en charge de cette tumeur doit impérativement suivre des règles strictes sous peine de compromettre le pronostic vital.

La nécessité d'une équipe multidisciplinaire (chirurgiens, radiologues, anatomopathologistes, oncologues, et radiothérapeutes) organisée en réseau a été démontrée par les registres scandinaves, qui ont permis d'établir que la prise en charge dans un centre de référence améliorait le pronostic. Ces centres de références, actuellement officiellement prônés par l'Institut national du cancer (Inca) au niveau régional ou inter-régional permettent une prise en charge idéale suivant des référentiels et des recommandations déjà évalués. Ce travail en équipe, permet

un dialogue permanent entre les divers acteurs et permettra d'aboutir au diagnostic le plus proche possible de la vérité.

Enfin il faut se rappeler que malgré les progrès considérables effectués, l'étape histologique doit être contrôlée, confrontée et si nécessaire réfutée si elle ne concorde pas avec le reste de la chaîne diagnostique. Ainsi, l'établissement d'un diagnostic requiert toute la rigueur technique et intellectuelle nécessaire dont l'équipe pluridisciplinaire doit faire preuve.

1– Diagnostic clinique

Le contexte clinique est indispensable à toute démarche diagnostique. En effet, l'interrogatoire et l'examen physique, avant même l'interprétation d'un cliché simple, d'une TDM ou d'une IRM, permettent d'envisager quelques hypothèses [4].

Des études épidémiologiques ont démontré que chaque décennie est exposée de façon préférentielle à un ou plusieurs types de tumeurs. De façon générale, chez un jeune, il convient d'évoquer en premier lieu une tumeur primitive et chez un patient de plus de 50 ans une métastase osseuse ou un myélome. Les métastases de neuroblastome se rencontrent dans les premières années de vie. L'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing atteignent généralement des patients entre 10 et 20 ans [5]. Le tableau synoptique de la figure 57 récapitule les pics d'incidence des tumeurs osseuses en fonction de l'âge [6].

Un antécédent de cancer primitif oriente vers des lésions secondaires. Une évolution lente et sur plusieurs années de la lésion oriente vers une tumeur bénigne, une tumeur cartilagineuse ou un chordome.

Sur le plan clinique, le caractère douloureux d'une tumeur constitue un critère préoccupant. Mais, cet élément n'est ni sensible ni spécifique, il existe des tumeurs malignes rigoureusement asymptomatiques et des douleurs faussement attribuées à une autre pathologie. Les autres signes cliniques locaux n'ont pas plus de

spécificité. Cependant, une évolution rapide traduit un processus actif, qui, s'il est d'origine tumorale, est très en faveur d'une lésion maligne [5].

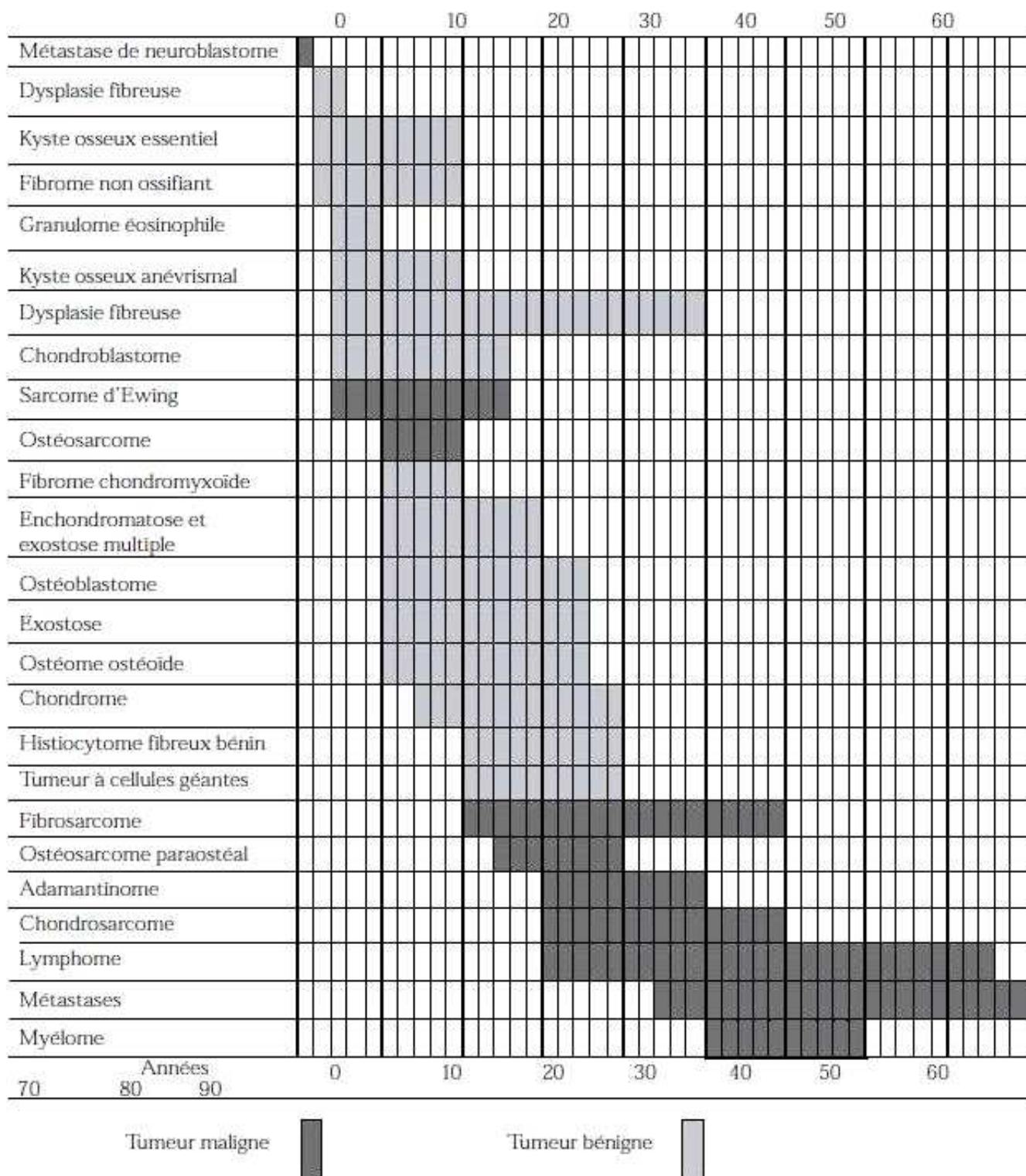


Fig.5.7: Pics d'incidence des tumeurs osseuses en fonction de l'âge [6]

L'apparition d'une tuméfaction palpable peut être le signe d'appel de certaines tumeurs bénignes, en particulier, l'ostéochondrome. Cependant, de véritables tumeurs malignes finissent par donner une tuméfaction par envahissement locorégional, dans ce cas, il faut relever des éléments donnant le change avec les tumeurs bénignes, et qui sont le caractère rapidement évolutif, adhérent et inflammatoire de la tumeur maligne.

2- Diagnostic radiologique

L'imagerie tient une place fondamentale dans le diagnostic de tumeur osseuse à la condition de respecter un plan d'analyse rigoureux qui peut se scinder en deux volets :

- * Analyse sémiologique des lésions en utilisant la terminologie connue et partagée par tous ;
- * Intégration des données radiologiques aux données épidémiologiques et cliniques : âge, localisation, symptômes et évolution.

2-1 Radiographies standards [4]

Les radiographies de face et de profil devront impérativement être prescrites avant tout autre examen d'imagerie. Afin de préciser les caractéristiques de la lésion examinée, des clichés en incidences obliques, voire tangentielles peuvent être demandés. La disponibilité de la radiographie numérisée, offre aujourd'hui des perspectives intéressantes en utilisant le zoom pour mieux étudier la structure osseuse, mais également en modifiant le spectre de l'image afin d'étudier les tissus mous [8].

Ces radiographies suffisent à évoquer ou à faire le diagnostic dans la majorité des cas. Les examens plus sophistiqués trouvent leur place lors du bilan d'extension.

Différents éléments sémiologiques peuvent être relevés, le nombre de lésions, la vitesse de croissance de la lésion représentée par les phénomènes d'ostéolyse et

de condensation osseuse, la réaction de l'os adjacent, et le type de réaction périostée. La nature est ensuite envisagée en précisant la localisation, le site, la matrice, la taille de la tumeur et son éventuelle extension dans les tissus mous [8].

a. Nombre de lésions

Etape essentielle puisque, d'emblée, elle permet chez l'adulte de différencier les atteintes osseuses secondaires ou myélomateuses les plus fréquentes d'une atteinte tumorale primitive. Chez l'enfant les atteintes multiples orientent plutôt vers une histiocytose X, une hémopathie, ou une diffusion secondaire d'un neuroblastome.

b. Siège de la lésion

Il permet de distinguer les lésions affectant les os longs versus os courts ou plats. Cette distinction est parfois très utile au diagnostic, ainsi, l'atteinte des petits os de la main est associée fréquemment au diagnostic d'enchondrome, celle du pelvis et des côtes est privilégiée du chondrosarcome. D'autres lésions se développent presque sur un seul os, tel l'exemple d'adamantinome qui n'affecte presque exclusivement que le tibia.

c. Localisation dans l'os

La localisation dans l'os a une valeur d'orientation selon le siège : épiphysaire, métaphysaire ou diaphysaire. De même, savoir la topographie de l'atteinte, os spongieux, corticale, sous-périostée, ou juxtapériostée a un intérêt diagnostique capital (Fig. 58-64).

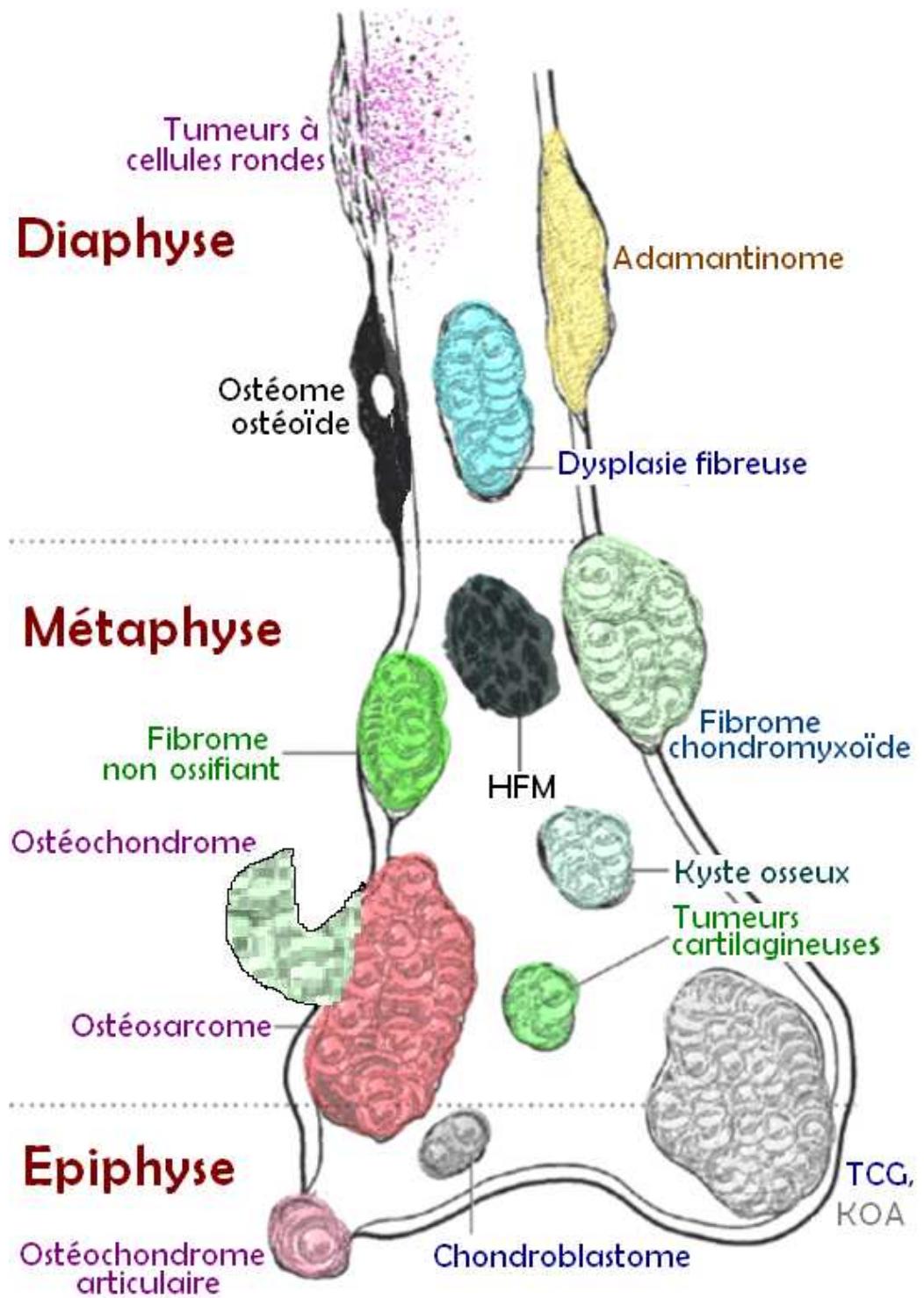


Fig. 58: localisations typiques des tumeurs osseuses [HFM : histiocytofibrome malin ; KOA : kyste osseux anévrysmal ; TCG : tumeur à cellules géantes] [10]

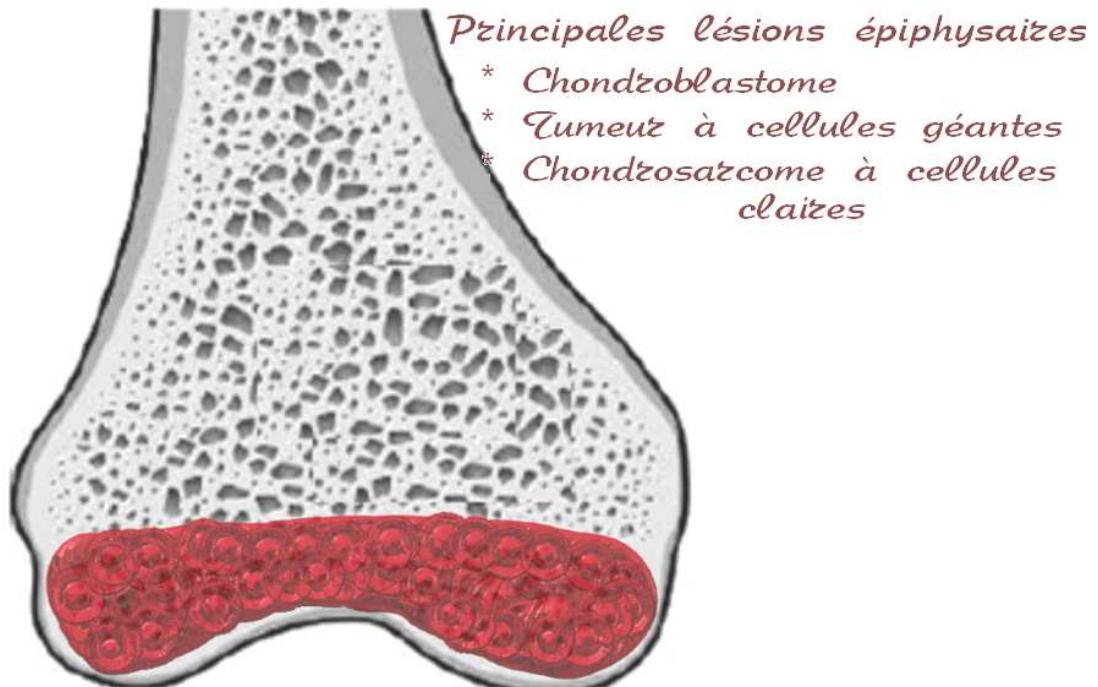


Fig. 59: Principales lésions épiphysaires

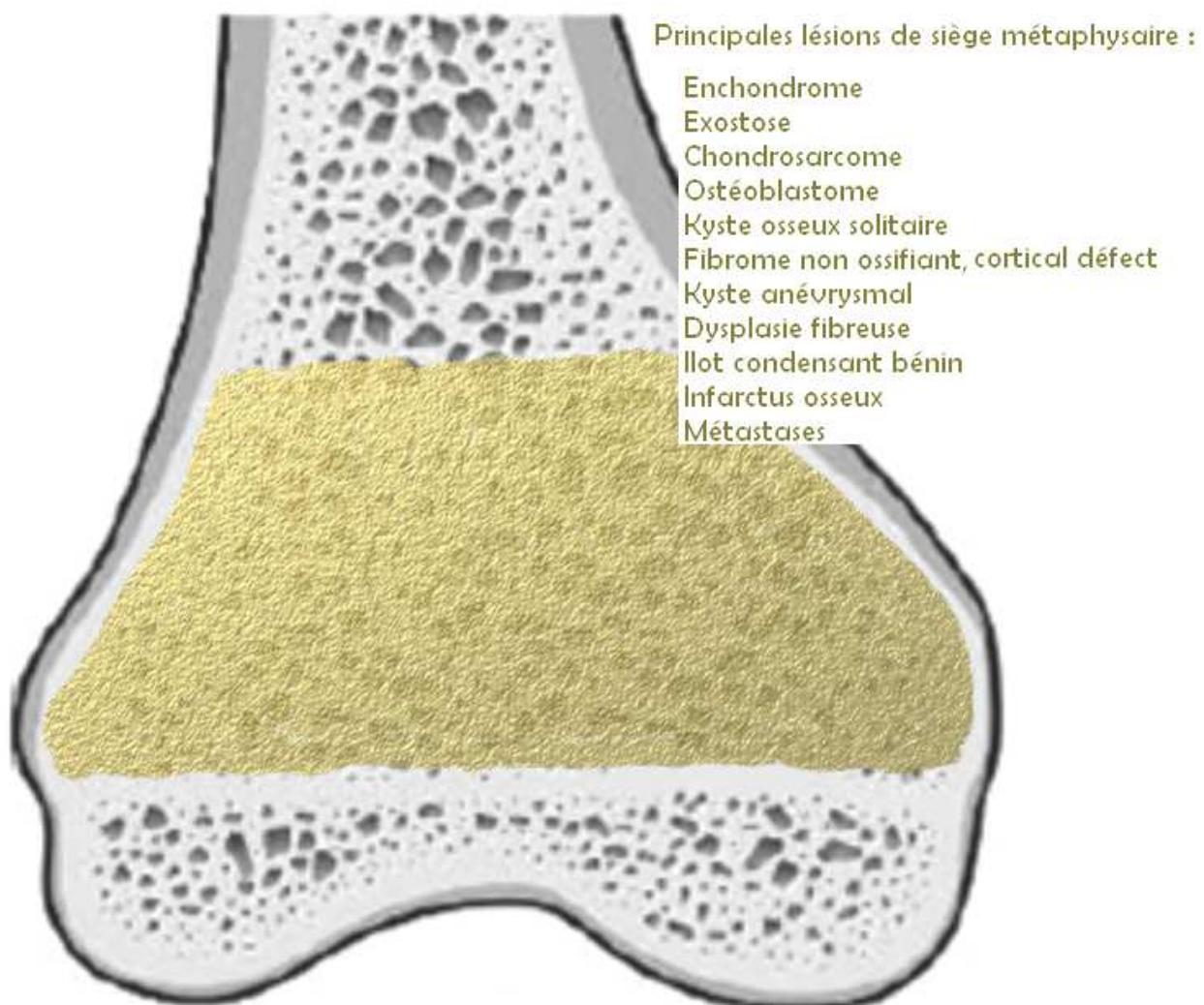


Fig. 60: Principales lésions métaphysaires

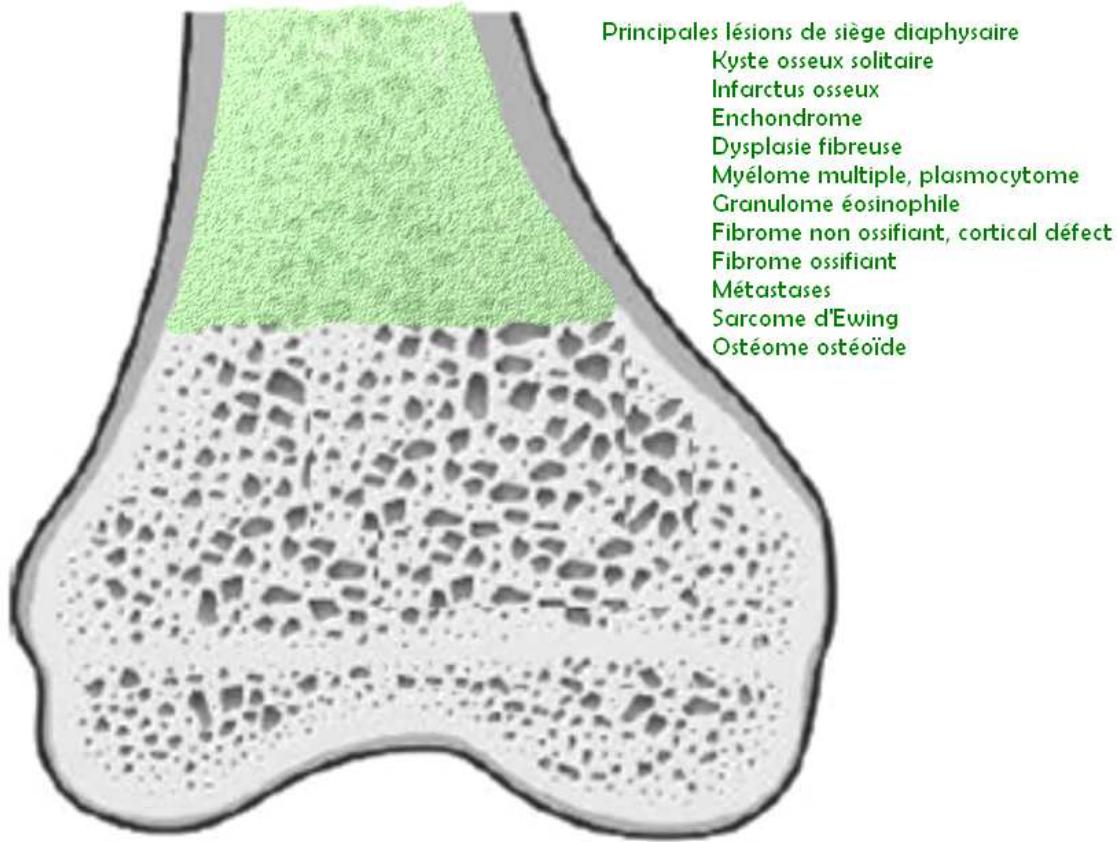


Fig. 61: Principales lésions diaphysaires

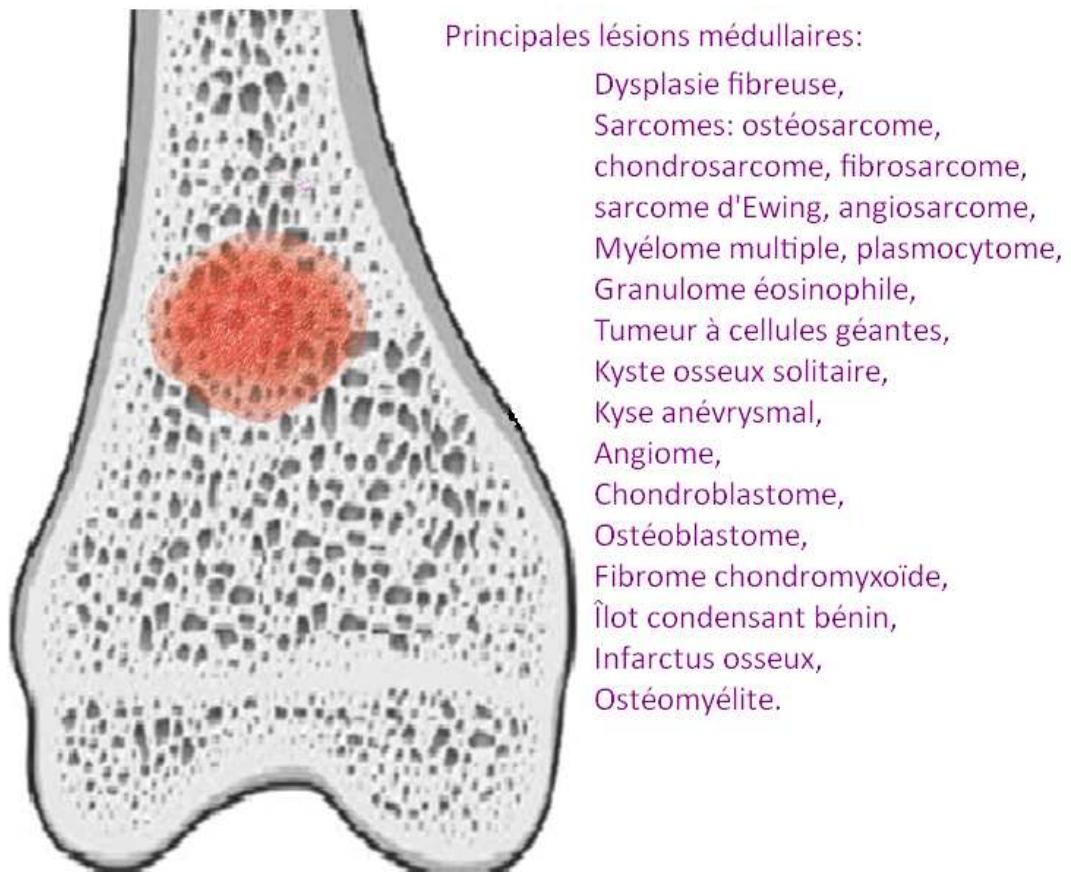


Fig. 62: Principales lésions médullaires

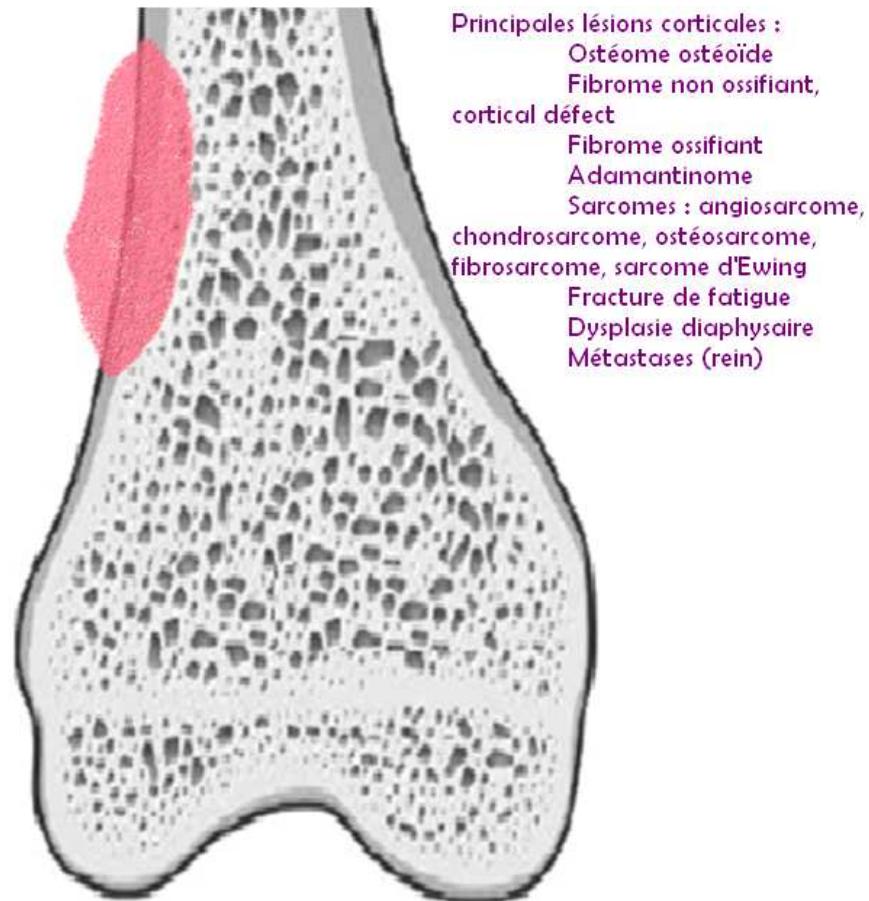


Fig. 63: Principales lésions corticales

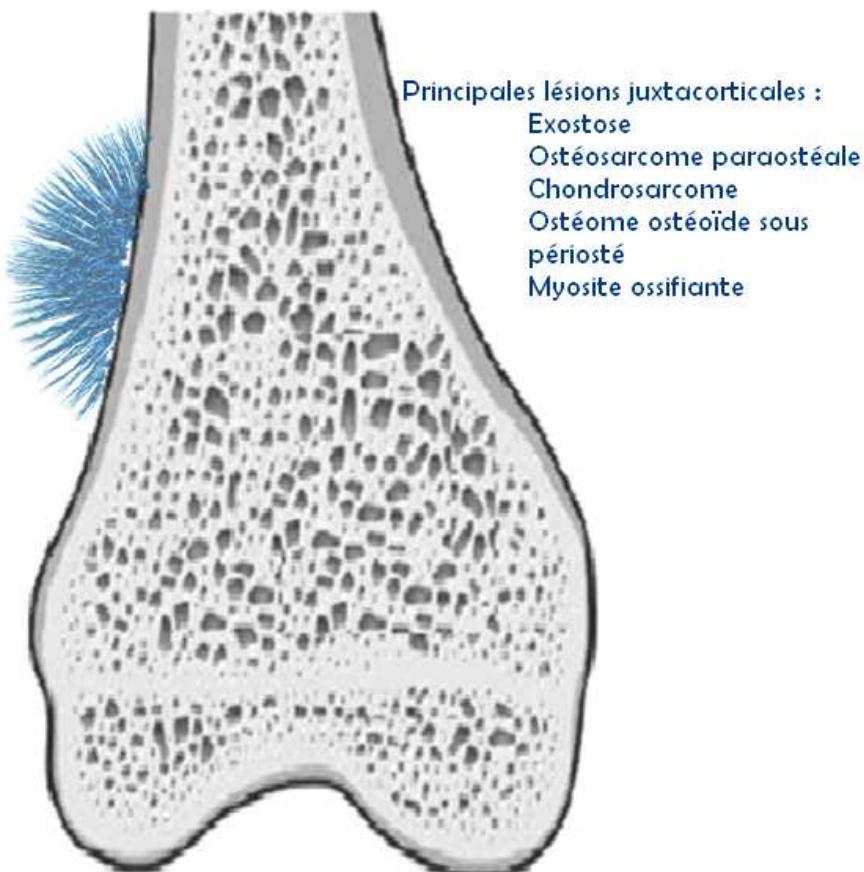


Fig. 64: Principales lésions juxtacorticales

d. Evolutivité de la lésion

2-1.d.1 Ostéolyse

La description des différents types d'ostéolyse selon Lodwick reste d'actualité et permet de définir le degré d'agressivité de la lésion tumorale. La figure 65 ci-dessous résume les différents types d'ostéolyse de cette classification [10]. La description de chaque type sera suivie d'un listing des différentes tumeurs qui en sont pourvoyeuses et illustrée d'exemples de radiographie standard (Fig. 66–69).

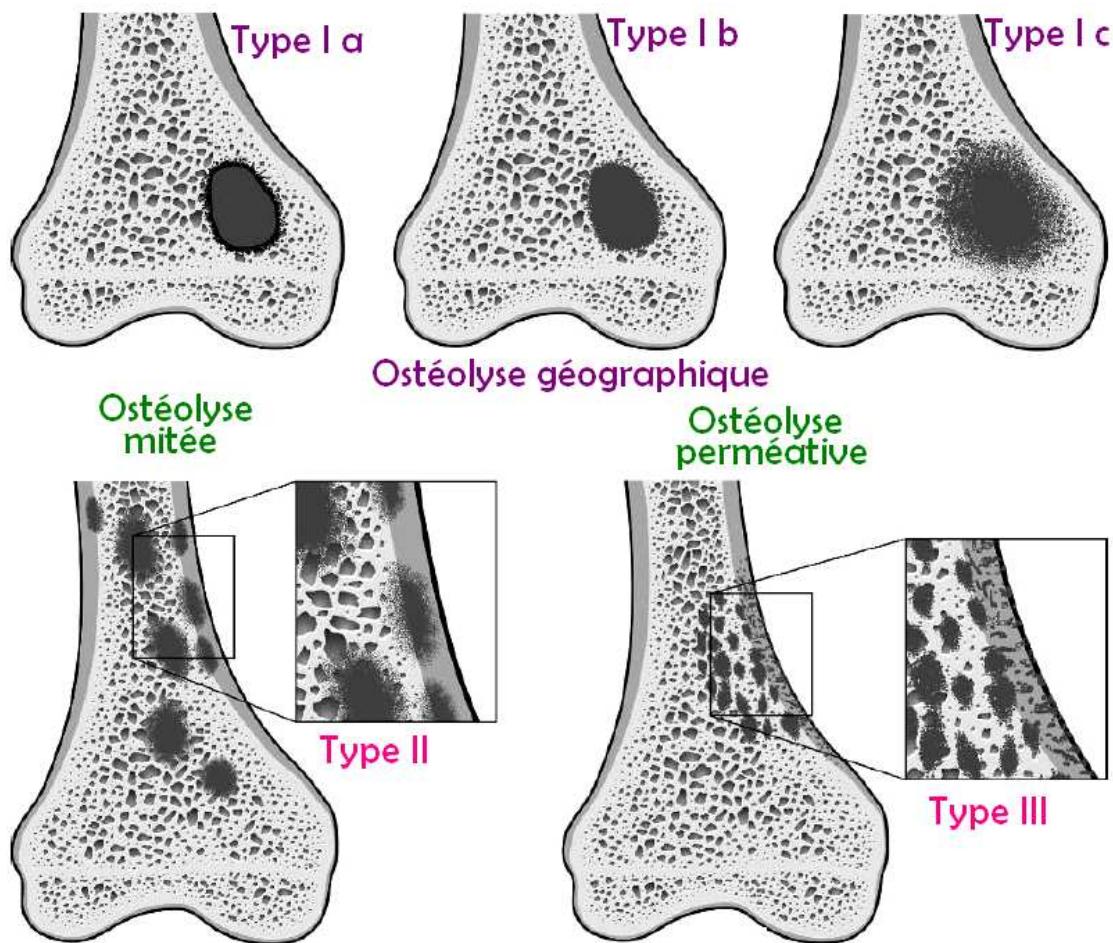
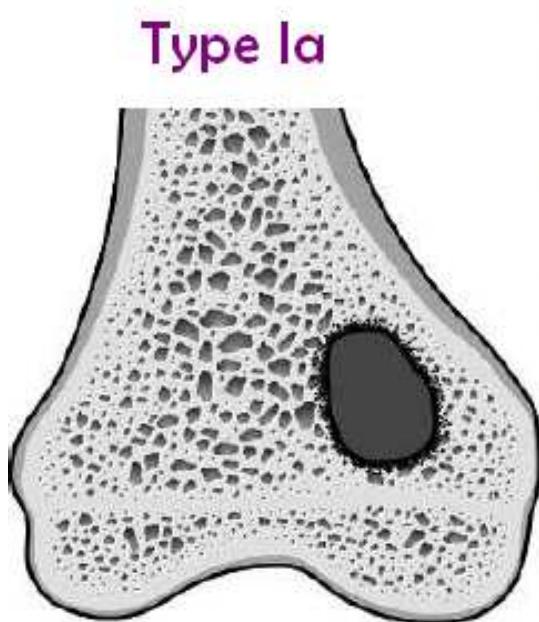


Fig. 65: traduisant l'aspect radiologique des différents types d'ostéolyse selon Lodwick

- L'ostéolyse de type I est qualifiée de géographique et correspond à une lacune bien définie.

- * La présence d'une sclérose périlésionale ou liseré de condensation marginale définit le type I_a (Fig. 66). Ce type est évocateur d'un processus lentement évolutif le plus souvent bénin.

Principales lésions pouvant donner une ostéolyse type I_a =>



Type I_a
 Chondroblastome
 Fibrome chondromyoïde
 Fibrome non ossifiant,
 Cortical defect
 Dysplasie fibreuse
 Kyste osseux solitaire
 Kyste anévrismal
 Ostéome ostéoïde
 Infarctus osseux
 Tumeur à cellules géantes
 Lipome
 Ostéoblastome
 Adamantinome
 Dysplasie ostéo-fibreuse

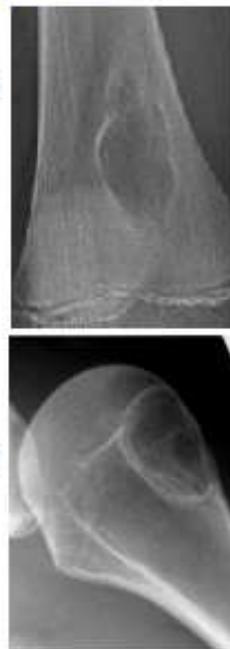


Fig. 66: principales lésions pouvant donner une ostéolyse type I_a

- * L'absence de sclérose périlésionale définit le type I_b évoquant une évolutivité plus rapide (Fig. 67). Cet aspect se rencontre dans les tumeurs à cellules géantes.

Principales lésions pourvoyeuses d'une ostéolyse type I b ==>

Myélome

Enchondrome

Lipome

Plasmocytome

Infarctus osseux

Dysplasie fibreuse

Métastases

Kyste synovial

Granulome éosinophile

Kyste osseux solitaire

Tumeur à cellules géantes

Fibrome non ossifiant, cortical défaut

Tumeurs brunes de l'hyperparathyroïdie

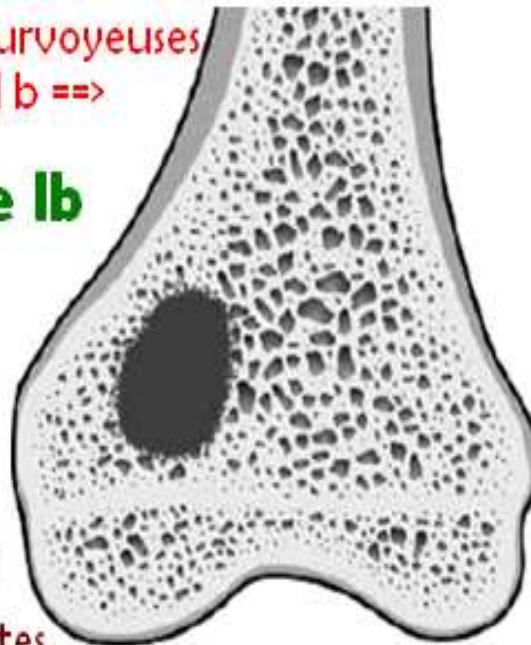
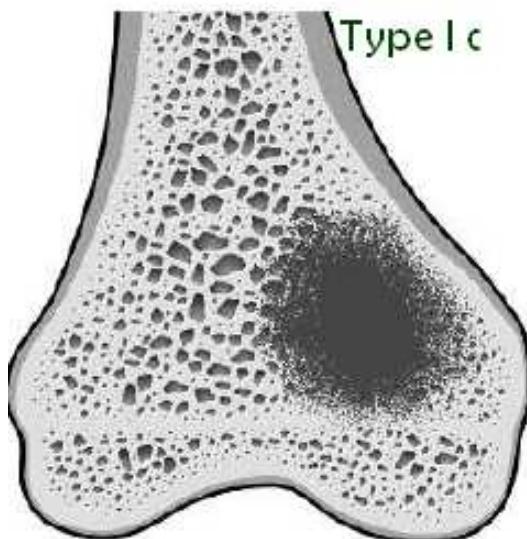


Fig. 67: Principales lésions pouvant donner une ostéolyse type I_b

- * L'ostéolyse géographique de type I_c de contours flous avec zone transitionnelle mal définie est plus péjorative et se rencontre dans les tumeurs malignes (Fig. 68).

Lésions donnant une ostéolyse type I c ==>



Type I c

- Ostéosarcome,
- Sarcome d'Ewing,
- Chondrosarcome,
- Métastases,
- Lymphome
- Fibrosarcome,
- Angiosarcome,
- Liposarcome,
- Histiocytome fibreux malin
- Ostéomyélite,
- Kyste anévrismal



Fig. 68: Principales lésions pouvant donner une ostéolyse type I_c

- Ostéolyse de type II ou ostéolyse mitée : c'est une lacune bordée de microlacunes périphériques parfois confluentes. Elle témoigne d'une lésion agressive rapidement évolutive, maligne ou infectieuse (Fig. 69).
- Ostéolyse type III perméative ou ponctuée : elle concerne l'os cortical et témoigne d'un processus agressif à point de départ médullaire avec envahissement cortical (Fig. 69).

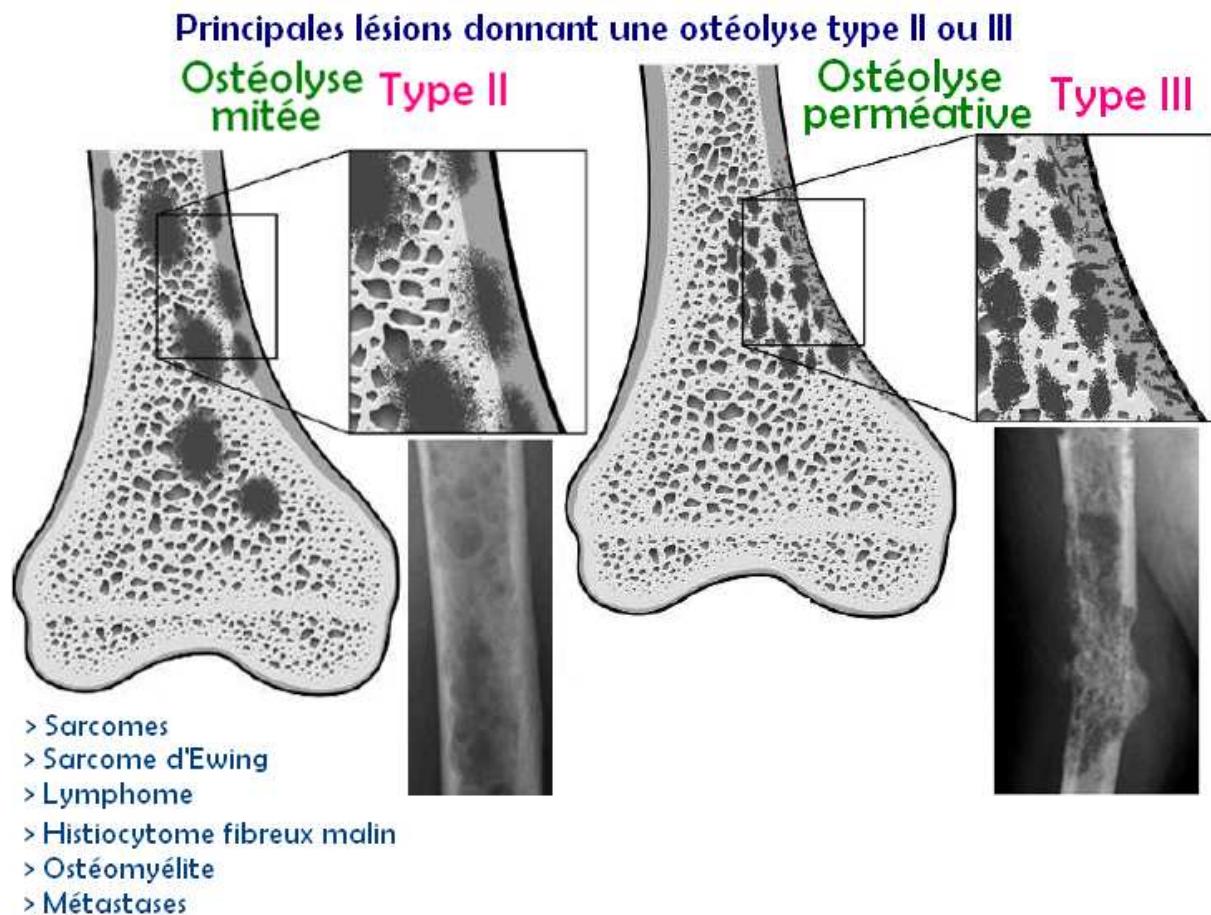


Fig. 69: Principales lésions pourvoyeuses d'une ostéolyse type II ou III

2-1.d.2 Condensation osseuse

La pièce osseuse « accueillant » une lésion tumorale se défend en stimulant la formation de tissu osseux afin de limiter l'extension de la lésion tumorale. Une condensation homogène est en faveur d'une origine bénigne (type ostéome ostéoïde : Fig.70a). Lorsqu'elle est hétérogène, la malignité est fortement suspectée, exemple fait de l'ostéocondensation hétérogène de l'ostéosarcome (Fig. 70b).



Fig. 70: condensation osseuse homogène dans (a) et hétérogène dans (b) [6]

2-1.d.3 Mixte

Il s'agit de l'association d'une ostéolyse et d'une condensation pouvant se rencontrer à la fois dans les lésions bénignes et malignes (exemple fait d'un ostéosarcome de l'extrémité supérieure du tibia montrant une ostéolyse perméative et minéralisation ostéoïde associée à une réaction périostée complexe) (Fig. 71).



Fig. 71: réaction osseuse mixte

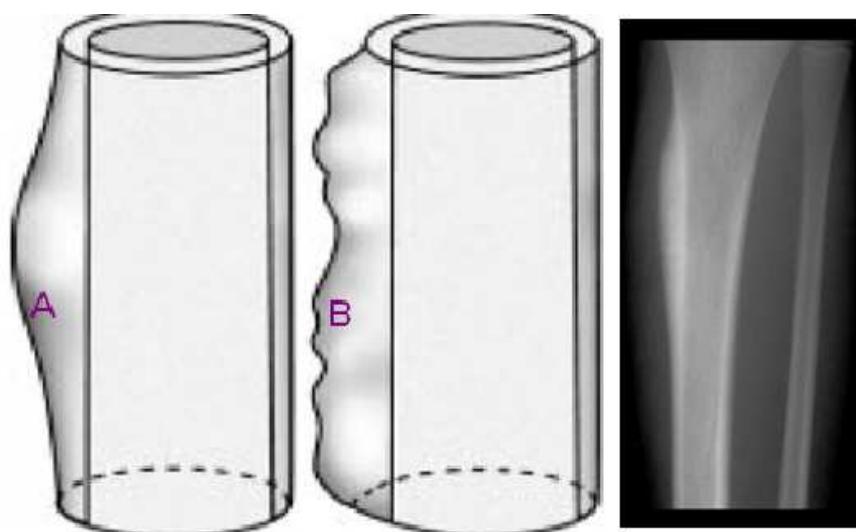
2-1.d.4 Réaction corticopériostée [11]

La présence ou l'absence de réaction du périoste à l'agression tumorale est également un bon indicateur d'évolutivité lésionnelle.

- Réaction périostée continue :

- * Réaction périostée avec conservation de la corticale :

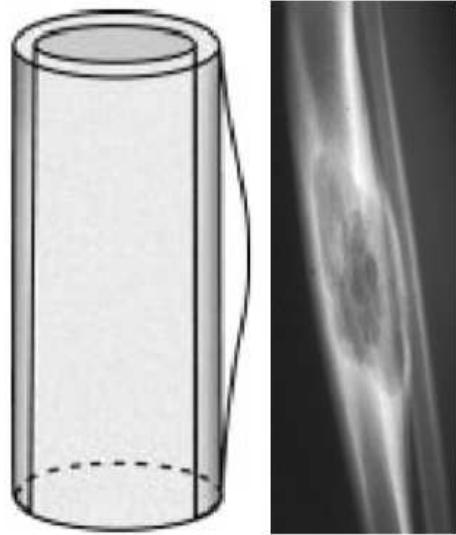
- ✓ *Réaction périostée homogène pleine* : la corticale est épaissie par incorporation sur son versant externe d'une couche d'os compact néoformé. C'est le cas de lésion bénigne lentement évolutive (Fig. 72).



Réaction périostée continue pleine homogène régulière A (hyperostose) et irrégulière B avec conservation de la corticale (exp: ostéome ostéoïde)

Fig. 72: réaction périostée continue pleine homogène régulière et irrégulière [6]

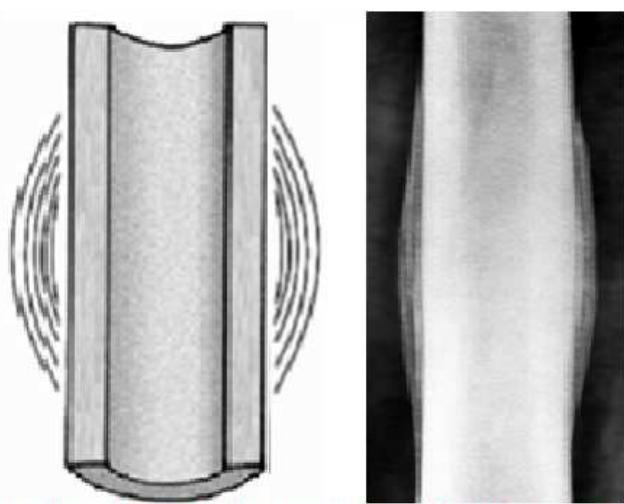
- ✓ *Réaction périostée unilamellaire* : elle se traduit par la présence d'une seule couche d'os néoformé séparée de la corticale externe par un fin liseré mais reliée à la corticale à ses deux extrémités (Fig. 73). Cette réaction peut se rencontrer au tout début du sarcome d'Ewing, de l'ostéosarcome, de la leucémie, mais également rencontrer dans l'ostéomyélite.



Réaction périostée continue unilamellaire avec conservation de la corticale

Fig. 73: réaction périostée continue unilamellaire à corticale conservée [6]

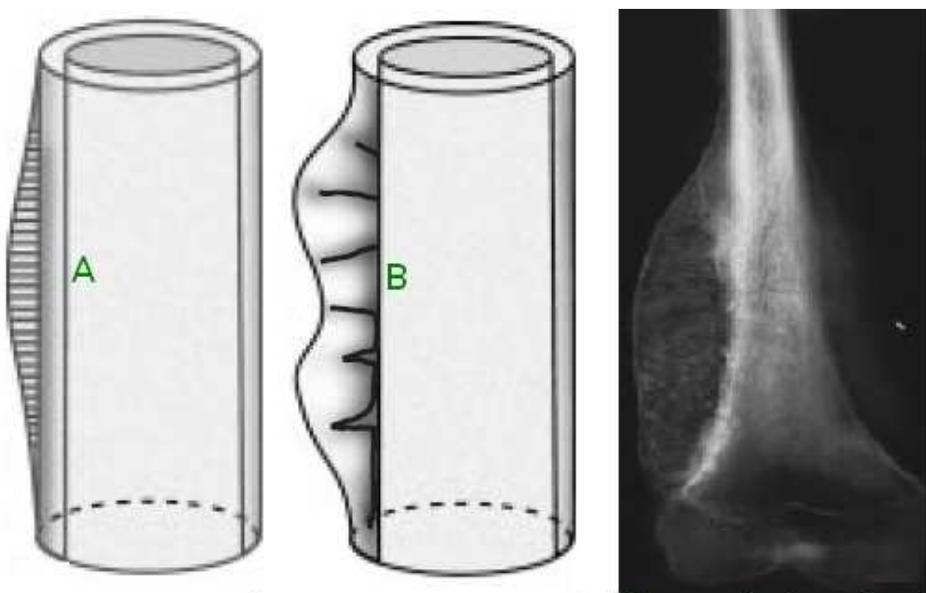
- ✓ *Réaction périostée plurilamellaire*: c'est l'aspect en bulbe d'oignon.
- On observe plusieurs lamelles osseuses parallèles, séparées les unes des autres et de la corticale externe par des liserés clairs. Les lamelles osseuses visibles sont des bandes d'ostéogenèse sous-périostées successives qui n'ont pas eu le temps d'être assimilées par l'os (Fig. 74). Cet aspect est rencontré dans le sarcome d'Ewing, dans le granulome éosinophile, mais également les processus infectieux.



Réaction périostée plurilamellaire en "bulbe d'ognion"

Fig. 74: réaction périostée plurilamellaire témoignant d'un processus rapidement évolutif [6]

- ✓ *Spiculations sous-périostées* : se produisent quand le périoste est décollé de la corticale par un processus agressif venant de la médullaire à travers l'os cortical, il entraîne des lames conjonctives qui en s'ossifiant vont former de fins spicules perpendiculaires à la corticale. Cet aspect est rencontré dans les processus malins primitifs (Fig. 75).



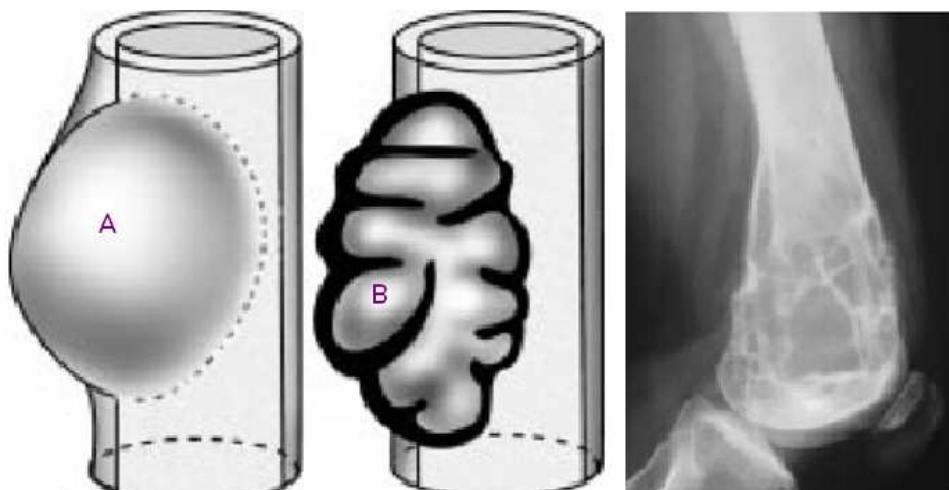
A- processus malin avec spiculation régulière en "velours" ou en "couche de soleil"
 B- processus bénin avec spicules rares et épais

Fig. 75: spiculations sous-périostées [6]

- * Réaction périostée continue avec destruction de la corticale : dans ce cas la corticale est érodée puis détruite par le processus tumoral. Le périoste est stimulé et forme une coque périphérique fine ou épaisse selon l'évolutivité rapide ou lente de la lésion. Cette coque ne doit pas être confondue avec une corticale refoulée et amincie.

Les coques minces se voient dans les processus expansifs bénins moyennement évolutifs, comme les kystes anévrysmaux, les tumeurs à cellules géantes. Les coques épaisses se voient dans les lésions lentement

évolutives bénignes, exemple fait des lésions lobulées fibreuses ou cartilagineuses (Fig. 76).



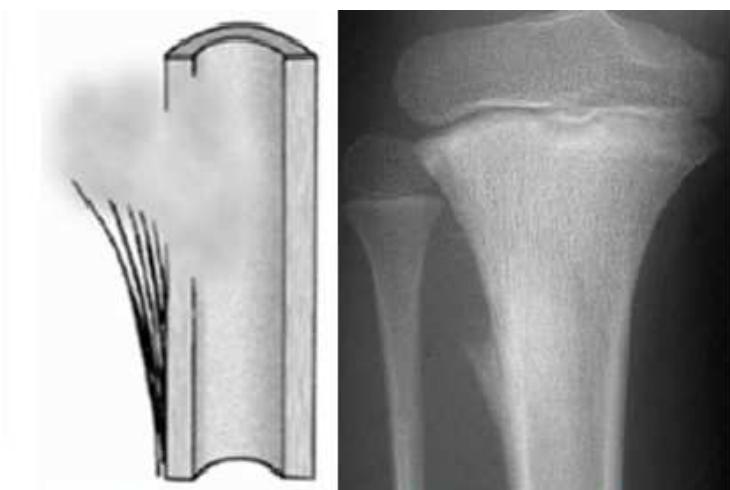
A- coque mince. B- coque épaisse avec crêtes

Radiographie de profil de l'extrémité inférieure du fémur d'une patiente de 41 ans montrant une ostéolyse géographique, étendue, avec rupture de la corticale, parcourue par de multiples crêtes épaisses et denses, donnant un aspect de trabéculations grossières (Dr B. Bui Bordeaux)

L'anatomopathologie est en faveur d'un fibrome desmoplastique

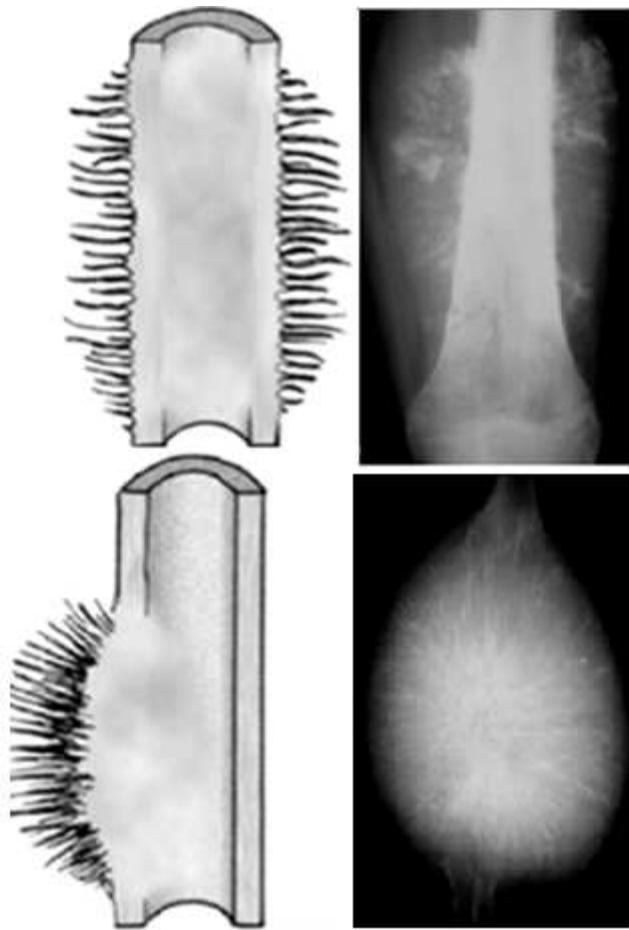
Fig. 76: réaction périostée continue avec destruction de la corticale [6]

- Réaction périostée discontinue: dans ce cas le périoste est décollé avec un aspect d'éperon de Codman voire de spiculations transverses « feu d'herbe » ou en « rayon de soleil ». Cette réaction signe pratiquement toujours la présence d'une tumeur osseuse maligne (ostéosarcome ou sarcome d'Ewing) (Fig. 77, 78).



ostéolyse perméative de la corticale avec interruption de la spiculation: éperon de Codman

Fig. 77: réaction périostée discontinue (éperon de Codman) [6]



Spiculations en "feu d'herbe" et en "rayon de soleil"

Fig. 78: réaction périostée spiculée [6]

e. Matrice tumorale

L'analyse de la matrice tumorale est le dernier élément essentiel à la caractérisation lésionnelle.

La tumeur peut être de densité graisseuse (lipome intraosseux) liquidienne (kyste essentiel) avec des niveaux liquide-liquide (kyste anévrysmal) ou tissulaire. Dans ce dernier cas, l'analyse du type de minéralisation, si elle existe, oriente vers le type de tumeur osseuse :

- * Lignée osseuse avec des calcifications grossières, en plage, denses (ostéoblastome ou ostéosarcome) ou matrice en verre dépoli évocatrice de dysplasie fibreuse ou matrice totalement ossifiée (îlot condensant bénin, sarcome ostéogénique).

- * Lignée cartilagineuse avec des calcifications granuleuses, floconneuses, arciformes ou annulaires.

Ci-dessous des schémas et des figures récapitulatifs des différents aspects de matrices tumorales (Fig. 79–83).

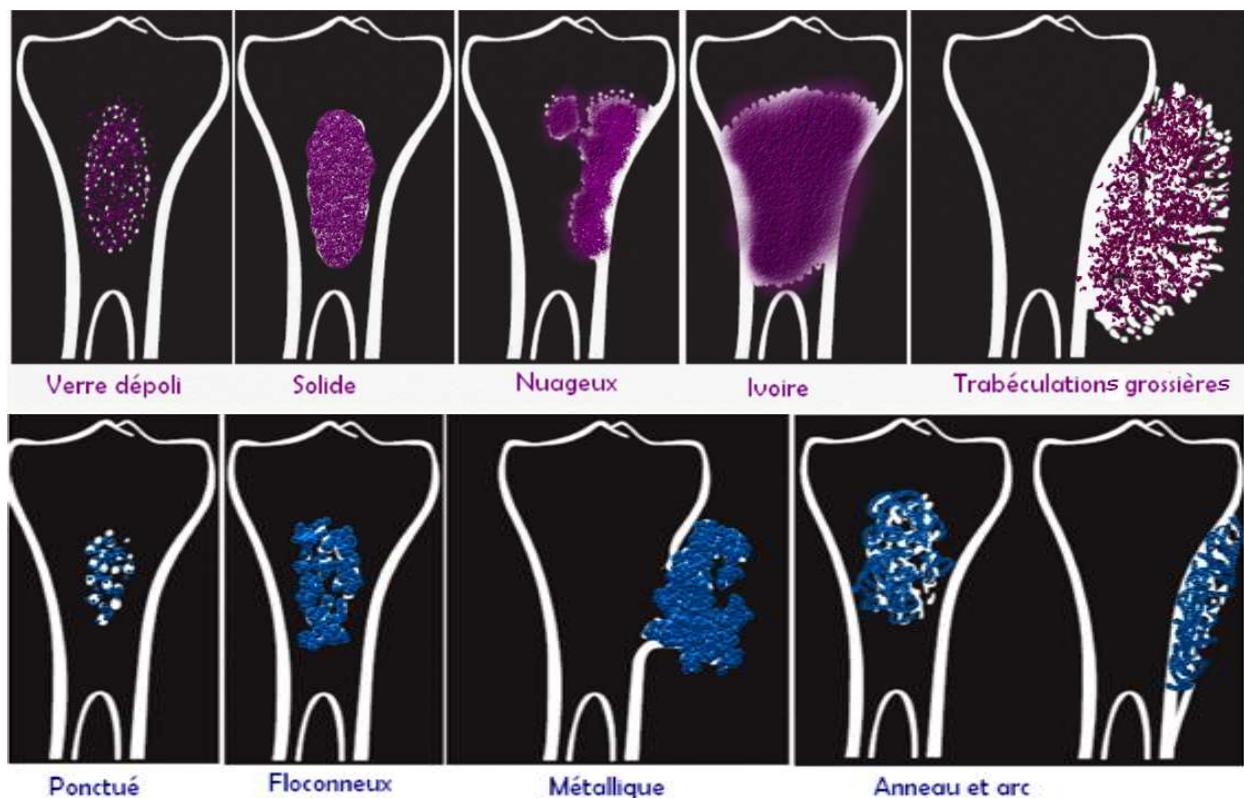
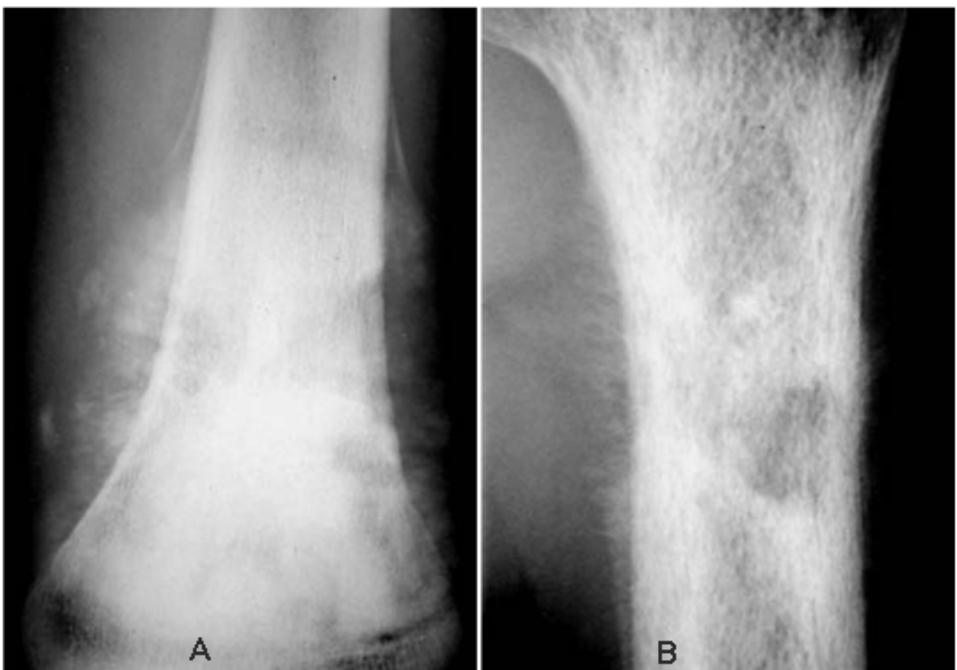


Fig. 79: différents aspects des matrices tumorales osseuses



Matrice ostéoïde calcifiée présentant des calcifications de densité variables
 A-matrice ostéoïde floue intra et extra osseuse + éperon de Codman (ostéosarcome)
 B-néoformations osseuses en surface correspondant à une réaction périostée spiculaire *radiataise* + éperon de Codman (sarcome d'Ewing)

Fig. 80: matrice ostéoïde [6]



Enchondrome métaphysaire huméral: calcifications de type chondroïde: punctiformes, confluentes et annulaires à centre radiotransparent sur l'agrandissement.

Fig. 81: matrice cartilagineuse [6]



Matrice fibreuse donnant un aspect en "verre dépoli" de dysplasie fibreuse

Fig. 82: matrice fibreuse [6,10]



Matrice graisseuse: lipome sous-périosté du radius avec petite exostose. La TDM confirme la formation hypodense de densité graisseuse avec l'exostose corticale

Fig. 83: matrice graisseuse [10]

Après cette étape de radiographie standard, la mise en œuvre des autres moyens d'imagerie, si nécessaire, est assez bien codifiée et consensuelle.

- * Soit la lésion est manifestement maligne, et le bilan d'imagerie complémentaire s'intègre dans le bilan d'extension et alors c'est l'IRM qui fournit les meilleurs éléments du bilan.
- * Soit la lésion reste indéterminée, et la TDM reste le moyen d'imagerie le plus précis pour permettre une analyse complémentaire de la réaction périostée et de la matrice tumorale.

f. aspects particuliers

Quelques aspects particuliers méritent d'être mentionnés du fait de leur grande valeur dans l'orientation du diagnostic.

2-1.f.1 Présence de cloisons

Elles se présentent sous forme de travées de densité calcique intralésionnelles accompagnant volontiers de volumineuses lésions (Fig. 84).

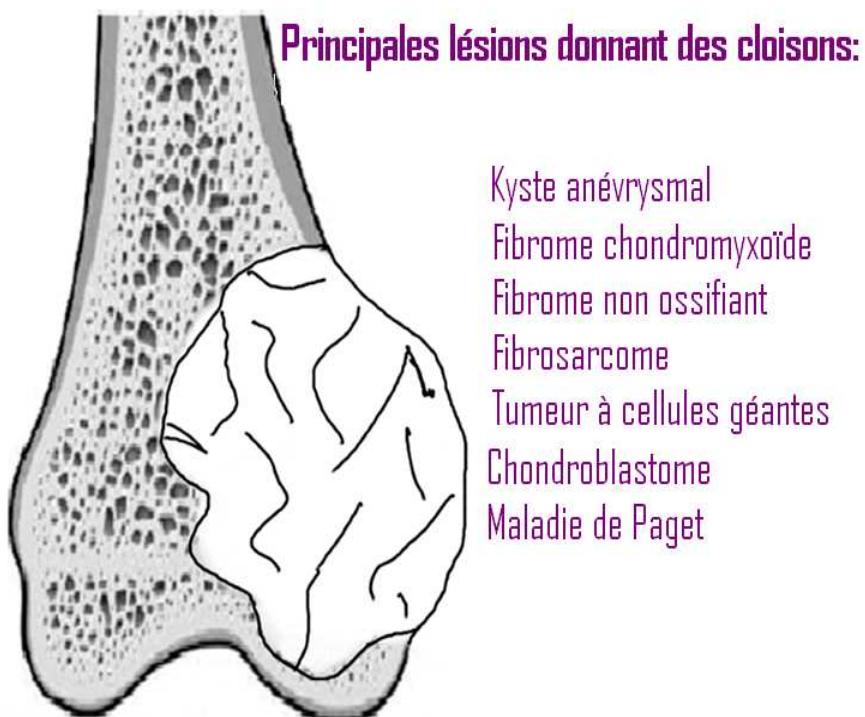
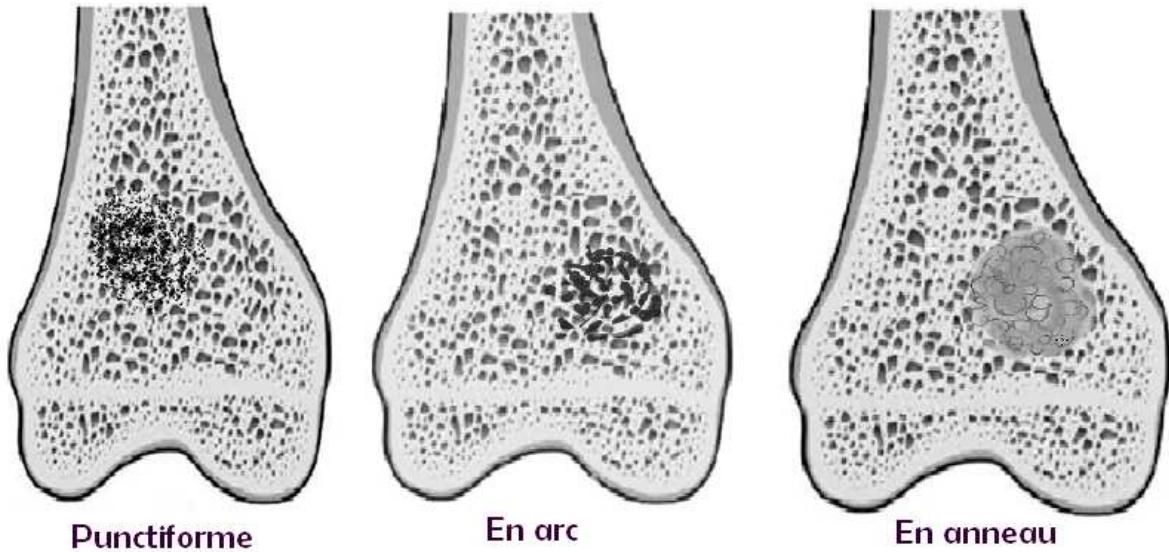


Fig. 84: Lésions pourvoyeuses de travées intralésionnelles [modifiée d'après 10]

1-1.a.1 Présence de calcifications

La présence de calcifications au sein d'une lésion osseuse témoigne de sa matrice cartilagineuse. Ces calcifications peuvent être punctiformes floconneuses, arciformes ou annulaires (Fig.85).



Les principales lésions présentant des calcifications ==>

- > Chondrosarcome
- > Ostéochondrome,
- > Chondrome,
- > Chondroblastome,
- > Fibrome chondromyoïde,
- > Ostéoblastome,

Fig. 85: lésions présentant des calcifications intralésionnelles [modifiée d'après 10]

2-2 TDM

L'intérêt de la TDM réside dans la possibilité d'explorer des zones difficilement accessibles en radiographie standard telles que le pelvis, le sacrum, le rachis et la base du crâne. Cette technique, grâce à sa résolution spatiale, sa capacité à fournir des reconstructions multiplanaires de haute qualité, garde un intérêt majeur dans l'exploration des tumeurs osseuses [11]. Cet intérêt est illustré à travers les exemples suivants :

- * La corticale osseuse est la structure la mieux étudiée. La TDM affirme l'existence d'un simple amincissement ou une destruction corticale (dans le

but de différencier un kyste osseux anévrismal d'une tumeur à cellules géantes par exemple).

- * Dans le cadre d'un ostéochondrome, le scanner met en évidence la continuité de la corticale de l'os avec cette lésion.
- * Etude des appositions périostées continues ou non.
- * Evaluer la matrice tumorale d'une lésion, en particulier dans la recherche des calcifications. La mise en évidence des calcifications non identifiées sur la radiographie confortent le diagnostic des tumeurs de la famille cartilagineuse : chondrome, chondroblastome et chondrosarcome [12].
- * Mise en évidence du nidus d'un ostéome ostéoïde : indication historique de la TDM. L'examen est demandé devant la symptomatologie typique avec à la radiographie simple une ostéosclérose corticale ou une quasi-normalité de celle-ci.
- * Exploration de certaines tumeurs kystiques telles le kyste osseux anévrismal afin de mettre en évidence une différence de densité au sein de la lésion (niveaux liquide-liquide), certes évocateur du diagnostic mais non spécifique, le diagnostic différentiel étant l'ostéosarcome télangiectasique.
- * Etude des parties molles après injection de contraste iodé.
- * Etude de l'envahissement vasculaire par les tumeurs à composante tissulaire expansive, ceci est rendu possible grâce aux machines de dernière génération (angioscanner).



Fig. 86 : Fille de 15 ans porteuse d'un fibrome osseux non ossifiant. TDM sans contraste réalisée à l'occasion de douleurs post-traumatiques à la recherche d'une fracture. La TDM analyse bien la corticale et met en évidence un défaut osseux cortical

2-3 IRM

L'IRM occupe actuellement une place essentielle dans l'extension locale des tumeurs osseuses en raison de sa haute résolution en contraste entre les différentes structures (moelle osseuse, corticale, muscle, graisse, structures vasculo-nerveuses) et de la possibilité de faire une étude multiplanaire.

- Trois points essentiels doivent être requis lorsqu'on envisage de faire une IRM pour une tumeur osseuse :
 - * Une lésion rapidement évolutive pour laquelle une étude histologique est envisagée doit bénéficier d'une IRM avant la biopsie.
 - * Les radiographies simples sont indispensables avant d'entamer l'analyse d'une tumeur osseuse en IRM, impératif permettant d'éviter de nombreux pièges.
 - * La pièce osseuse atteinte est étudiée dans son ensemble, en englobant les articulations sus et sous-jacentes lorsqu'il s'agit d'un membre.

- Les séquences utilisées sont variées et chacune possède un intérêt particulier :
 - * Les séquences pondérées en T1 (écho de spin et écho de spin turbo, écho de gradient) étudient la moelle osseuse.
 - * La séquence d'inversion-récupération (STIR) est utile pour l'identification des plages d'œdème.
 - * Les séquences en T2 et plus particulièrement en écho de gradient, sont utiles pour rechercher une composante cartilagineuse intralésionnelle apparaissant en hypersignal.
 - * Les séquences en suppression de graisse accompagnant une exploration en pondération T2 ou T1 après injection de chélates de gadolinium augmentent considérablement le contraste.
 - * L'utilisation de chélates de gadolinium n'est pas systématique.
 - * Les séquences de diffusion (DWI) permettent d'identifier la restriction de diffusion des molécules d'eau dans la tumeur.
 - * L'utilisation de la spectroscopie dans l'étude des tumeurs osseuses est récente, les études en mono-voxel et multi-voxel ont montré l'augmentation des niveaux de choline dans de nombreuses tumeurs osseuses malignes. Ses études préliminaires des niveaux de choline et d'autres métabolites peuvent être de bons indicateurs pour évaluer aussi bien, la réponse tumorale au traitement, que pour la surveillance des tumeurs récurrentes [10, 13]

L'IRM présente plusieurs pôles d'intérêt dans l'étude des tumeurs osseuses, intérêts illustrés à travers les exemples suivants [14-19] :

- Etude des tumeurs cartilagineuses : à titre d'exemple l'IRM permet de préciser, comme le scanner, la base d'implantation (sessile ou pédiculée) d'un ostéochondrome mais surtout de déterminer l'épaisseur de sa coiffe cartilagineuse qui doit être inférieure à 2 cm en fin de croissance (Fig. 87) [12].



Fig. 87: Radiographie de la jambe droite en incidence de trois quarts montrant un ostéochondrome sessile métaphysaire tibiale distale. L'IRM dans le plan coronal et axial en séquence écho de gradient montre un hypersignal de la coiffe cartilagineuse caractéristique de l'ostéochondrome [4]

- Etude des lésions à contenu liquidien, confirmant la présence des niveaux liquide-liquide pouvant être en faveur d'un kyste osseux anévrysmal (signe pouvant se rencontrer toutefois dans d'autres lésions dont certaines sont malignes comme l'ostéosarcome télangiectasique (Fig. 88, 89).

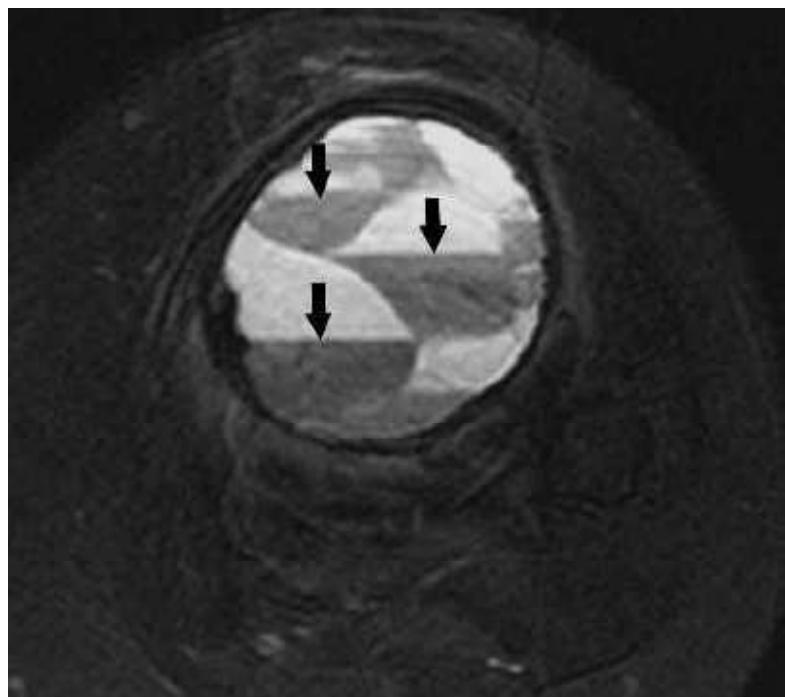


Fig. 88 : Niveau liquide-liquide dans un kyste anévrysmal. Coupe transverse passant par le tibia proximal en séquence pondérée T2 avec suppression de graisse objectivant des niveaux liquide-liquide en rapport avec la sédimentation des produits de dégradation d'hémoglobine [10]

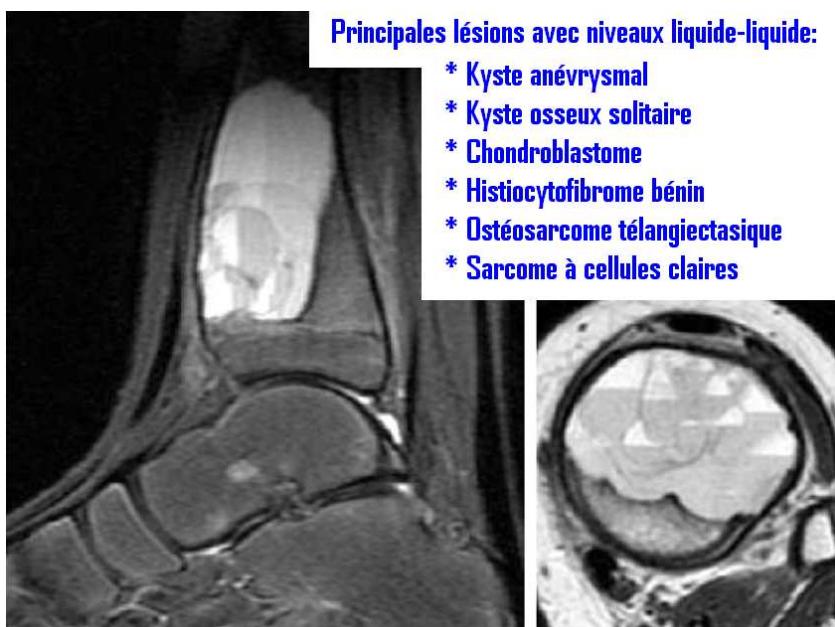


Fig. 89: principales lésions présentant des niveaux liquide-liquide [10]

- L'IRM est un examen d'un grand apport lorsque la transformation maligne d'une tumeur bénigne est suspectée. Des modifications morphologiques sont identifiées : la coiffe cartilagineuse d'un ostéochondrome remplacée par une masse nodulaire est suspecte de dégénérescence [12].



Fig. 90 : Chondrosarcome secondaire à un ostéochondrome: -a-radiographie de l'humérus proximal montrant un large ostéochondrome, Le cortex latéral est partiellement détruit suggérant une transformation maligne. Images IRM montrant une large masse intra et extraosseuse, de signal hétérogène sur les coupes T2 en saturation de graisse -b-, en hyposignal sur les T1 -c- se rehaussant considérablement sur les T1 C+ en saturation de graisse [10]

- Evaluation de l'extension tumorale grâce aux séquences T2 dans le plan axial fournissant des renseignements sur une atteinte intra- ou extracompartmentale nécessaires au staging tumoral. Ainsi, elle précise la localisation de la tumeur : strictement intramedullaire ou si elle envahit la corticale, si elle décolle le périoste, s'il existe une masse extraosseuse dans les tissus mous et si l'articulation adjacente est atteinte.
- Evaluation précise des mensurations de la tumeur et de son extension intramedullaire sur les séquences T1 dans l'axe longitudinal pour les os longs. L'hyposignal lésionnel est différent de l'hypersignal habituel de la moelle osseuse (Fig.91).
- L'étude de la dynamique de rehaussement d'une lésion cartilagineuse semble orienter vers la malignité en présence d'un rehaussement précoce et de croissance exponentielle, et exclure la dégénérescence en absence de rehaussement précoce ou retardé.
- Guidage de la biopsie chirurgicale en précisant le site où la concentration de tissu tumoral viable est maximale.

- Prévision de la voie d'abord de biopsie chirurgicale (trajet biopsique doit être réséqué lors de la chirurgie curative).
- Détection des métastases à distance de la lésion mère sur la même pièce osseuse (skip métastase) grâce à la séquence T1. Le STIR est également utile pour rechercher ces lésions secondaires (Fig.91).

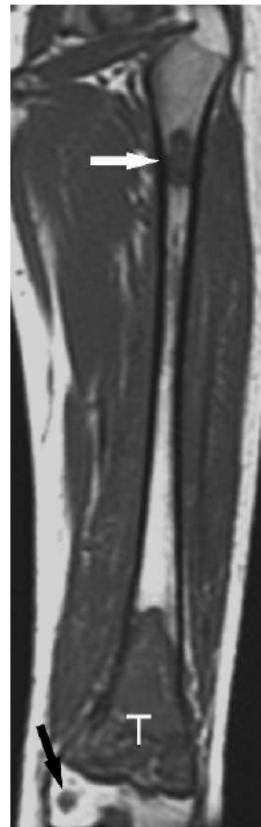


Fig. 91 : Coupe coronale T1 du fémur gauche montrant des lésions secondaires (skip métastases) à distance de l'ostéosarcome (T) sur l'épiphyse distale (flèche noire) et la diaphyse proximale (flèche blanche) [10]

- Distinction entre tumeur et œdème péritumoral grâce aux séquences de diffusion (Fig. 92). Ces mêmes séquences permettent l'évaluation de la réponse tumorale à la chimiothérapie (la destruction des cellules tumorales sous chimiothérapie augmente la diffusion des molécules d'eau donnant un hyposignal sur les DWI, comparativement au signal plus élevé présent avant la thérapie). Si la tumeur présente une nécrose limitée suite à la chimiothérapie, c'est que cette dernière est peu efficace, et doit alors indiquer un changement du protocole de chimiothérapie.

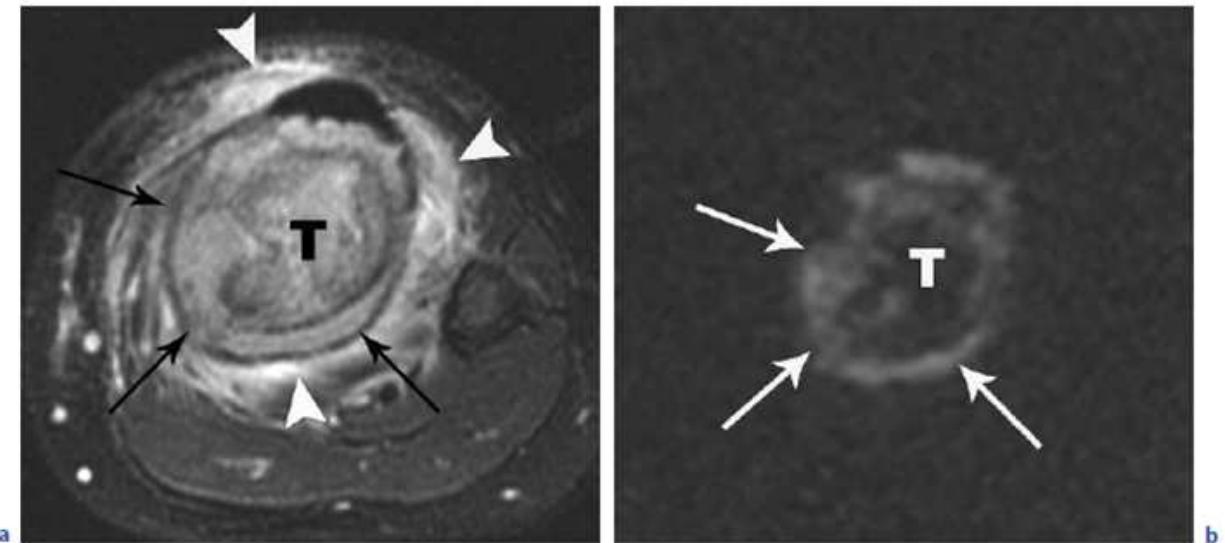


Fig. 92 : Patient porteur d'un sarcome d'Ewing. -a- Image transverse en séquence pondérée T2 avec suppression du signal de la graisse montrant une tumeur (T) extensive avec composante périostéale (flèches noires) et œdème des parties molles (têtes de flèches). La séquence transverse en diffusion différencie l'œdème perilésionnel (flèches blanches) de la tumeur (T) en montrant l'augmentation du signal au sein de la tumeur et non au niveau de l'œdème avoisinant [10]

- Evaluation des tumeurs malignes avant la chimiothérapie néoadjuvantes et avant la biopsie, événements qui modifient l'aspect tumoral.
- Evaluation de la nécrose tumorale qui est un signe de bonne réponse après chimiothérapie, ces zones apparaissent liquéfiées ou non rehaussées après contraste.
- Distinction entre récidive tumorale et remaniement inflammatoire post-opératoire, en utilisant les séquences dynamiques après injection de chélates de gadolinium, faisant le change entre une prise de contraste tardive liée au remaniement cicatririel, d'une prise de contraste précoce liée à une récidive tumorale.

2-4 Echographie

Son rôle est extrêmement réduit en pathologie tumorale osseuse. L'incapacité des ultrasons à pénétrer l'os cortical adulte, limite le rôle de l'échographie dans l'étude des tumeurs intramédullaires. Cependant, une fois le cortex est rompu avec développement d'une masse extraosseuse, l'établissement des caractéristiques de cette tumeur sera possible. De façon semblable, l'évaluation des tumeurs juxtacorticales est possible.

Le cortex normal apparaît comme une ligne épaisse hyperéchogène avec un ombre acoustique postérieur. Une fois la corticale détruite par un primitif intramédullaire, cette ligne hyperéchogène apparaît discontinue ou irrégulière, associée ou non à une masse extraosseuse (Fig. 93).

L'échographie peut étudier la réaction périostée en montrant de multiples fines lignes hyperéchogènes périostées. L'éperon de Codman visualisé sur la radiographie standard se manifeste en échographie sous forme d'une angulation douce du cortex (Fig.94).

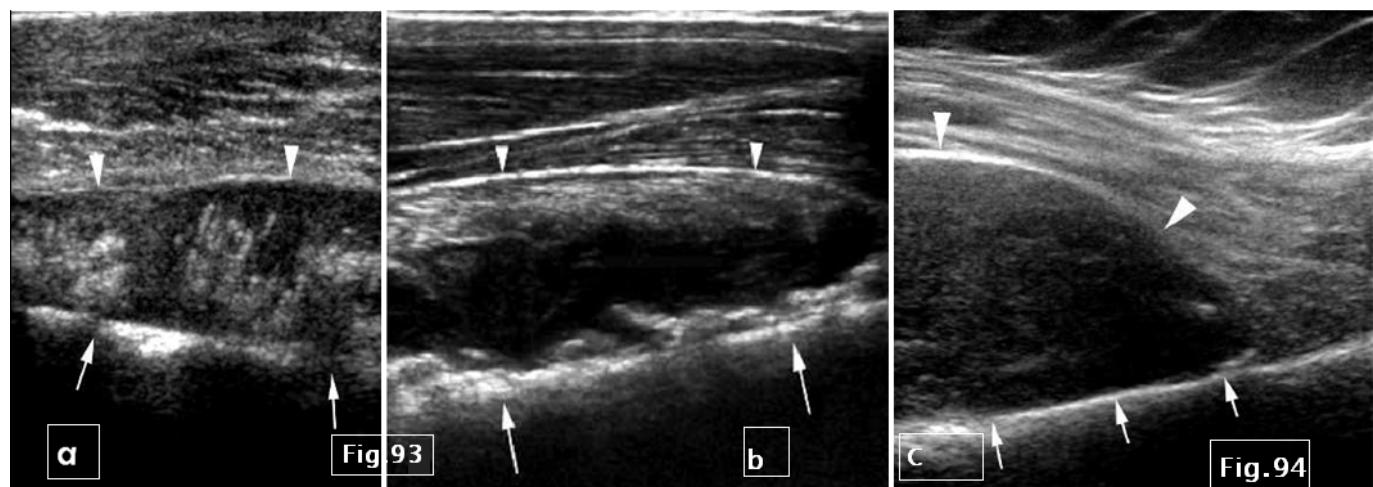


Fig. 93-94 : (a) Ostéosarcome fémoral: aspect irrégulier et discontinu de la corticale fémorale (flèches) avec une masse extraosseuse (têtes de flèche). (b) Sarcome d'Ewing : coupe longitudinale montrant une extension de la masse tumorale à travers une rupture corticale perméative (flèches) couverte d'une réaction périostée intacte (têtes de flèche). Fig. 94 masse tumorale hypoéchogène (têtes de flèche) au contact de la corticale intacte (flèches) [10]

L'échographie est également intéressante dans l'évaluation de l'épaisseur de la coiffe cartilagineuse d'une exostose, guettant ainsi une éventuelle transformation maligne (Fig.95).

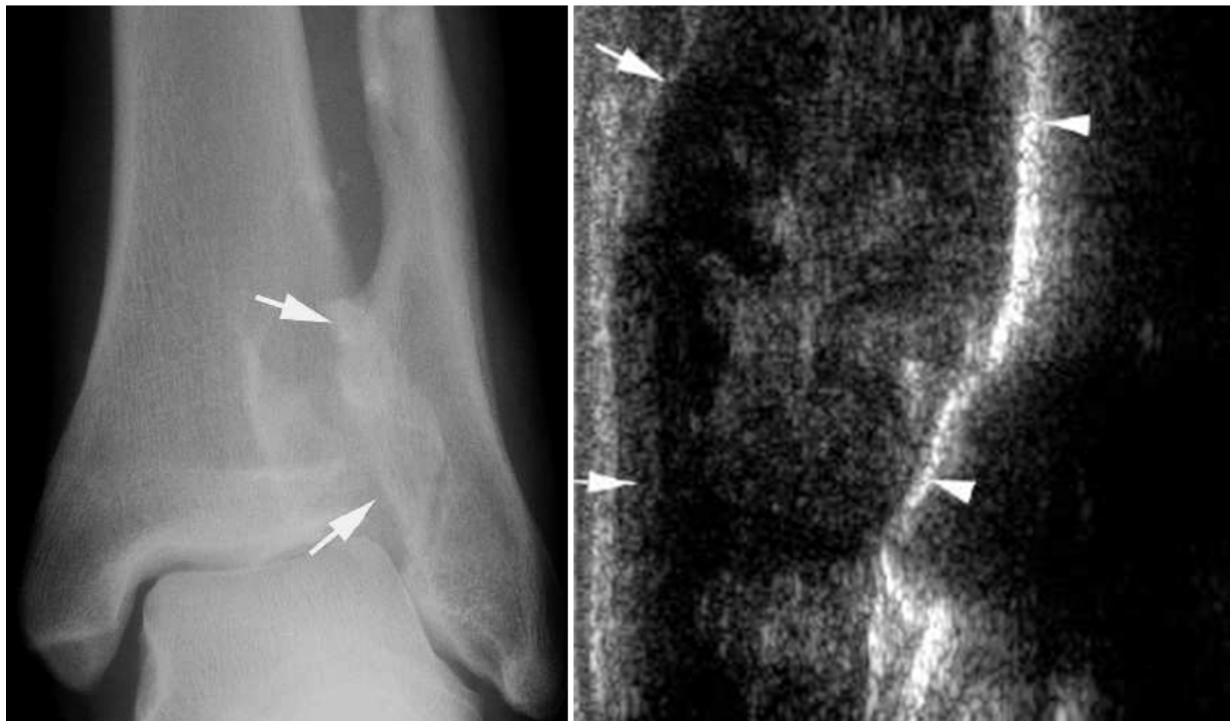


Fig.95 : radiographie de face de la cheville montrant un ostéochondrome sessile de la fibula (flèche). L'image correspondante en échographie révèle une masse (flèches) épaisse hétérogène naissant à la surface de l'ostéochondrome (têtes de flèche) : chondrosarcome périphérique [10]

L'échographie rentre en compétition avec l'IRM dans l'étude des axes vasculaires proches de la tumeur, hormis l'étude du débit vasculaire qu'elle évalue, elle s'assure de l'éloignement du paquet vasculo-nerveux du trajet de l'aiguille lors d'une démarche biopsique, cet impératif technique peut être difficile à apprécier même lors d'une biopsie scannoguidée d'où l'intérêt croissant de l'échographie dans ce genre d'indication.

Enfin, l'ultrasonographie a eu d'excellents résultats dans les biopsies osseuses percutanées à l'aiguille fine; et elle est en cours d'évaluation dans l'étude de la réponse tumorale à la chimiothérapie néoadjuvante.

2-5 Médecine nucléaire

Le scanning assuré par les techniques de médecine nucléaire est très sensible dans l'étude des pathologies osseuses en détectant les changements métaboliques de l'os. Parmi une panoplie de radiotraceurs, le méthyle diphosphonate marqué au Technétium 99 est le plus communément utilisé en scintigraphie, alors que le fluorodéoxyglucose (FDG) est le plus utilisé en TEP.

a. Scintigraphie osseuse

Les tumeurs osseuses restent une des indications préférentielles de la scintigraphie. Le radiotraceur utilisé se fixe sur l'os à la phase précoce en raison d'une vascularisation importante, puis sur les zones d'ostéogenèse à la phase tardive.

L'atout principal de cet examen est de pouvoir faire un examen corps entier et savoir si une lésion osseuse est unique ou si elle s'intègre dans une pathologie multifocale à type de maladie métastatique, lymphome, histiocytose langerhansienne, myélome, dysplasie fibreuse et maladie de Paget. Les autres avantages de cette technique sont :

- × La possibilité de détecter des lésions quiescentes ou actives ;
- × La capacité à identifier des lésions non vues sur les radiographies simples (ex. ostéome ostéoïde) ;
- × La recherche de « skip métastases » (moins sensible que l'IRM) ;
- × La détection de lésions secondaires d'une tumeur connue, notamment lorsque les lésions sont suspectées cliniquement mais non visualisées sur la radiographie standard.
- × L'évaluation de la réponse tumorale à une chimiothérapie néoadjuvante.
- × La détection de localisations secondaires extraosseuses en particulier les métastases pulmonaires ostéogéniques d'ostéosarcome.

On reproche à la scintigraphie sa faible spécificité, sa dépendance des autres moyens d'imagerie, sa résolution spatiale médiocre et son irradiation notable.

b. TEP et TEP/CT

La TEP est une technique d'imagerie fonctionnelle de médecine nucléaire utilisant le FDG comme radiotraceur, moyen devenant incontournable en radiologie oncologique. En ce qui concerne les tumeurs osseuses, ses indications sont intéressantes :

- * Au stade initial cet examen peut guider la biopsie d'une tumeur d'allure tumorale et aider à la détermination non invasive du grade tumoral, apportant alors des éléments pronostiques utiles pour une prise en charge optimisée.
- * Exploration en un seul temps du corps entier, permettant de compléter utilement le bilan d'extension des sarcomes osseux, sans pour autant remplacer les autres examens morphologiques conventionnels (IRM pour le bilan d'extension local, et la TDM pour l'exploration pulmonaire).
- * Distinction entre lésions secondaires et dégénératives.
- * Evaluation *in vivo* de la réponse des sarcomes au traitement néoadjuvant.
- * Contrôle post-thérapeutique de la résection tumorale, réalisé à distance de la chirurgie pour différencier une récurrence d'une réaction inflammatoire.

2-6 Artériographie

L'artériographie n'est plus utilisée à l'heure actuelle pour faire le bilan morphologique d'une tumeur osseuse. Cette technique a été supplantée par l'angiographie par résonnance magnétique, voire par l'angio-TDM en cas d'atteinte vasculaire par une lésion très étendue. Elle reste utiliser dans des cas particuliers, notamment, en vue d'une embolisation artérielle sélective d'une tumeur ou lors de l'administration de produit de chimiothérapie par voie artérielle directe.

3- Synthèse du bilan radio-clinique

Après cet examen clinique et radiologique plusieurs situations peuvent se rencontrer [5]:

- *Le diagnostic est certain et conduit à une simple surveillance*: Le diagnostic est fait à partir de l'histoire clinique et des radiographies standards. Pour se passer de la biopsie, il est indispensable d'avoir des certitudes sur ce diagnostic. Cela peut être le cas pour certaines tumeurs bénignes comme les chondromes au niveau des extrémités, les fibromes non ossifiants qui guérissent dans la majorité des cas, les exostoses quand elles ont un aspect radiologique typique et quand elles sont périphériques (les exostoses près du squelette axial peuvent évoluer vers une transformation maligne, et leur exérèse est préférable), certaines dysplasies fibreuses, quand elles sont typiques radiologiquement, et les kystes osseux essentiels.
- *Le diagnostic est fortement suspecté et un traitement envisagé*:
 - * Pour la malignité des chondrosarcomes ou ostéosarcomes, l'examen clinique et surtout l'imagerie permettent de suspecter ce diagnostic ; cependant, les traitements sont souvent lourds (larges résections, chimiothérapie) et il est impératif d'obtenir une certitude histologique, ainsi que le grade histopronostique de la tumeur, avant de réaliser le traitement définitif.
 - * Pour certaines tumeurs bénignes (ostéome ostéoïde, chondrome des extrémités, kyste essentiel), le diagnostic évident va permettre de réaliser le traitement en un temps : biopsie exérèse.
 - * Dans certains cas (tumeurs à cellules géantes), le diagnostic est fortement suspecté sur l'imagerie et la « bénignité » de la lésion sera confirmée par une analyse extemporanée d'un fragment de la lésion avant de poursuivre le traitement définitif de la tumeur.

- Le diagnostic est incertain: il convient de compléter le bilan par des examens biologiques : une NFS, une CRP, une calcémie et une électrophorèse des protides. Le diagnostic peut être orienté par les résultats des examens biologiques : Une hyperleucocytose et une CRP augmentée sont en faveur d'une infection, mais elles peuvent aussi être élevées dans certaines tumeurs comme dans le sarcome d'Ewing, le myélome ou le lymphome. L'électrophorèse des protéines sériques peut révéler un myélome et la NFS une leucose. Le dosage de la calcémie pourra éliminer une hyperparathyroïdie (qui peut simuler une lésion tumorale, notamment une tumeur à cellules géantes ou une dysplasie fibreuse), et d'autre part, dépister une hypercalcémie d'origine tumorale.
- Le diagnostic demeure incertain après l'examen clinique, le bilan radiologique et la biologie: ce cas de figure est fréquent, et le seul examen fiable et indispensable sera la biopsie ; elle va permettre d'effectuer une étude anatomopathologique et des cultures bactériologiques (afin d'éliminer une ostéite) avant de réaliser le traitement définitif de la tumeur.

4- Diagnostic histologique

4-1 La biopsie

Si une tumeur maligne est suspectée, une biopsie sera effectuée au plus tard dans la semaine qui suit la consultation, dans un centre spécialisé dans la chirurgie des tumeurs osseuses. Cet acte, qui fait partie du traitement, doit être réalisé par un chirurgien expérimenté. En effet, une biopsie faite de façon inadéquate peut compromettre le pronostic fonctionnel, voire le pronostic vital du patient. Avant cette biopsie, il convient d'expliquer au patient le but de cet examen et de l'informer du risque de biopsie non contributive (20% des procédures percutanées et 7% pour les procédures chirurgicales à « ciel ouvert » [5].

Le choix du mode de prélèvement peut différer en fonction de la tumeur suspectée. Si le diagnostic suspecté est celui d'une tumeur d'Ewing, une microbiopsie réalisée avec une aiguille de bonne qualité, évitant les zones tumorales nécrotiques, permettra d'assurer le diagnostic, la prolifération tumorale étant constituée de nappes de cellules rondes d'aspect homogène. Il faudra par contre impérativement prévoir dans ce cas un prélèvement tumoral congelé destiné à rechercher par biologie moléculaire un transcrit de fusion caractéristique des tumeurs de la famille Ewing. A l'inverse, si le diagnostic suspecté est celui d'un chondrosarcome, la réalisation d'une biopsie chirurgicale devra être privilégiée. Le diagnostic de chondrosarcome de bas grade repose essentiellement sur des critères architecturaux, nécessitant un matériel biopsique assez abondant. Dans le cadre d'une suspicion d'ostéosarcome, la biopsie chirurgicale est préférable, mais la réalisation d'une biopsie à l'aiguille peut néanmoins être parfois envisagée [5].

4-2 Les règles de la biopsie

- **La biopsie doit permettre d'obtenir un échantillon représentatif :** La biopsie doit fournir suffisamment de matériel, portant sur la tumeur avec divers fragments, surtout si celle-ci est hétérogène, des fragments sur les tissus au contact de la tumeur, sur l'infiltration et la réaction périostées.
- **Les prélèvements doivent parvenir au pathologiste dans de bonnes conditions :** Le diagnostic anatomopathologique nécessite la communication d'informations cliniques fondamentales précisant les dimensions de la tumeur, son siège exact, ses caractéristiques radiologiques et ses modalités d'apparition. La détermination du diagnostic repose en premier lieu sur l'étude microscopique classique basée sur l'architecture, la différenciation tissulaire, la cytologie, l'index mitotique et l'intensité de la nécrose. Actuellement, à côté de cette étude histologique, les techniques de biologie moléculaires prennent un grand intérêt.
- **Le trajet de la biopsie ne doit pas compliquer l'éventuelle résection future :** La voie d'abord de la biopsie, quel que soit son vecteur, chirurgical, à l'aiguille ou au trocart, est contaminée par la tumeur. Sa cicatrice et son trajet devront être enlevés « en bloc » avec la tumeur lors de la résection carcinologique de la tumeur. De la même façon, le trajet et l'orifice cutané d'un éventuel drainage doivent être au contact du champ de biopsie, le plus simple étant de faire sortir ce drain juste à côté et dans le prolongement d'une extrémité de la plaie.
- **La biopsie ne doit pas conduire à disséminer la tumeur :** Il faut éviter d'emprunter un trajet anatomique, car celui-ci pourra être utilisé pour limiter la future résection carcinologique, il doit donc rester vierge. Ainsi, il est préférable de traverser le muscle qui recouvre la zone tumorale, plutôt qu'en faire « anatomiquement » le tour. Si la tumeur est un sarcome, la résection sacrifiera ce muscle, alors que si le trajet de biopsie était dans le plan de séparation, il sera probablement nécessaire de sacrifier ce muscle, mais aussi tout ou une partie du

muscle voisin. De même, la biopsie doit être à distance des éléments nobles du voisinage, vaisseaux et nerfs.

- **Taille de la fenêtre et risque fracturaire :** Hormis une éventuelle destruction corticale par le processus tumoral, le prélèvement biopsique doit fenêtrer la corticale. Cette fenêtre doit être suffisante pour assurer un échantillon représentatif, mais également économique afin de ne pas aggraver le risque fracturaire. Il est parfois utile de renforcer la zone de prélèvement lorsque celle-ci semble être fragilisée (diaphyses des os portants notamment). Il est possible à cet effet de fixer une plaque, pontant la fenêtre, avec deux vis corticales de part et d'autre.
- **Il faut s'assurer que les prélèvements sont faits en zone tumorale ;** Trois éléments peuvent être utiles :
 - Repérer la zone tumorale sur les examens préopératoires à partir d'un repère anatomique identifiable ;
 - Examiner attentivement le prélèvement afin de rechercher un fragment tissulaire en son sein ;
 - Réaliser un contrôle radiographique peropératoire avec un repère radio opaque. Ces difficultés de repérage et de prélèvement constituent un argument pour privilégier une biopsie scannoguidée.
- **Il faut éviter la constitution d'un hématome :** La trépanation osseuse, l'ouverture du tissu tumoral et parfois du canal médullaire peuvent faire apparaître un hématome postopératoire qui présente un risque potentiel de dissémination des cellules tumorales dans un large espace ; il constitue un risque septique à l'origine de difficultés thérapeutiques, en particulier s'il faut entamer une chimiothérapie néoadjuvante. Des mesures sont recommandées pour diminuer ce risque :

- * Le contrôle de l'hémostase avant de fermer et après avoir relâché le garrot ;
 - * Le drainage efficace par drain de Redon ;
 - * L'obstruction d'une fenêtre osseuse par du ciment chirurgical.
- **Le bilan d'extension locorégionale doit être préalable :** La résection carcinologique nécessite de disposer d'un bilan d'extension locorégionale par IRM ou TDM. Or, l'interprétation de ces examens peut être rendue difficile par les traces d'une première intervention. Ainsi, la biopsie doit être faite après ce bilan radiologique.

4-3 Résultats anatomopathologiques

Lorsque la tumeur est calcifiée, il est nécessaire d'effectuer une décalcification qui doit être progressive afin de préserver la morphologie et les épitopes des cellules tumorales. L'anatomopathologiste va préciser :

- * Le type histologique de la tumeur selon la classification OMS (Fig. 55 et 56) et qui tient compte de la différenciation du tissu tumoral.
- * Le grade histopronostique évalué en fonction de l'importance des anomalies cytonucléaires, de la densité cellulaire et de l'activité mitotique de la prolifération tumorale. Les ostéosarcomes sont ainsi classés en quatre grades selon Broders, les chondrosarcomes en trois grades selon O'Neal et Ackermann ; les sarcomes d'Ewing sont, en revanche, toujours de haut grade.
- * Une étude immuno-histochimique peut compléter cette analyse morphologique et aider au diagnostic.
- * Une étude par biologie moléculaire est actuellement réalisée en routine pour typer certaines tumeurs, comme en particulier les tumeurs de la famille d'Ewing, caractérisées par la présence d'une translocation t(11;22) (q24;q12) ou de l'une de ses variantes.

III. Traitement des tumeurs osseuses

La prise en charge actuelle des tumeurs osseuses ne se conçoit que dans un cadre pluridisciplinaire, dont le traitement n'est qu'un volet parmi plusieurs étapes. Ainsi, la réussite ou l'échec de cette dernière signifie la réussite ou l'échec de toute une équipe. Outre les protocoles de chimiothérapie ou de radiothérapie, cette stratégie doit inclure un premier geste chirurgical, fondamental pour le diagnostic lésionnel et déterminant pour les possibilités chirurgicales ultérieures : la biopsie tumorale. Elle doit prendre aussi en compte la possibilité de thérapeutiques adjuvantes telles que l'embolisation préopératoire ou la radiothérapie. C'est le développement de ces coopérations ajouté aux progrès des techniques qui ont permis l'essor de la chirurgie conservatrice des membres qui domine actuellement les indications thérapeutiques.

1– Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical des tumeurs osseuses repose à l'heure actuelle sur la classification d'Enneking utilisant les notions de compartiment et de capsule (Fig.96) [20] :

- Chirurgie intralésionnelle (intracapsulaire) : c'est le curetage ;
- Chirurgie marginale : la dissection se fait au ras du tissu lésionnel, sans pénétrer dans la lésion ; c'est une excision simple ou une exérèse limitée ;
- Chirurgie large : on passe au large en tissu sain, mais en restant dans le compartiment où s'est développée la tumeur ;
- Chirurgie radicale : l'exérèse concerne le compartiment tumoral dans son entier, sans y pénétrer ;

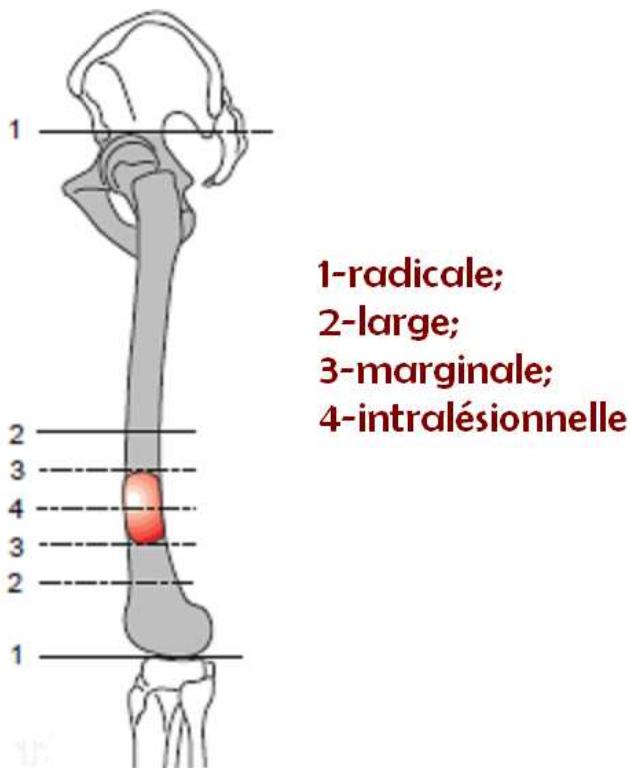


Fig.96 : Types de résection selon Enneking (d'après Tomeno) [20]

1-1 Chirurgie des tumeurs bénignes

Le curetage comblement est l'intervention princeps des tumeurs bénignes, c'est un geste exigeant sur le plan technique et qui demande une minutie extrême. Ce geste comporte deux temps, le premier visant l'exérèse des cellules tumorales : curetage, et le second vise à combler la cavité ainsi créée. Plusieurs produits sont utilisés, principalement de l'os autogène ou du ciment chirurgical. Parfois, il est nécessaire de coupler le geste à une ostéosynthèse pour renforcer un os fragilisé.

1-2 Chirurgie des tumeurs malignes

a. Traitements conservateur : résection reconstruction [21]

La résection se base sur l'exérèse complète de la tumeur en passant à distance de la capsule ou en dehors du compartiment comme décrit par Enneking. De cette technique ressort toute l'importance d'une biopsie réalisée avec les règles décrites dans le paragraphe « les règles de la biopsie » et la qualité du bilan d'extension réalisé.

Le but du traitement conservateur est avant tout la conservation d'une fonction du membre atteint, en étudiant les gestes de reconstructions envisageables en fonction des résultats du bilan d'extension.

La reconstruction fait appel à une panoplie de techniques, qui peuvent éventuellement être combinées les unes aux autres, afin d'assurer une mobilisation précoce, gage d'un bon résultat fonctionnel à terme.

Les techniques de reconstructions proposées sont : les allogreffes, l'arthroplastie, l'ostéogenèse en distraction selon Ilizarov et les transferts microchirurgicaux de fragments osseux vascularisés à partir de la fibula et de l'aile iliaque.

b. Traitements radical

L'amputation et la désarticulation sont envisagées en cas d'envahissement large des parties molles, en cas d'extension au pédicule neurovasculaire et lorsque le résultat fonctionnel d'une résection large serait désastreux.

2- Chimiothérapie et radiothérapie

La chimiothérapie et la radiothérapie (RT) sont, en plus de la chirurgie, les armes essentielles du traitement multidisciplinaire des ostéosarcomes, des sarcomes d'Ewing et des autres tumeurs osseuses. Plusieurs études randomisées ont démontré que l'administration d'une chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante améliorait de manière significative la survie globale.

2-1 Chimiothérapie [22-26]

Quatre molécules ont démontré leur efficacité dans le traitement des patients porteurs de sarcomes ostéogéniques : le méthotrexate, le doxorubicine, l'ifosfamide et le cisplatine. La séquence thérapeutique habituellement retenue est une chimiothérapie néoadjuvante, suivie du geste chirurgical locorégional et d'une chimiothérapie postopératoire adaptée en fonction de la qualité de la réponse histologique à la chimiothérapie préopératoire sur la pièce d'exérèse de la tumeur

d'origine. Ce paramètre pronostique essentiel est exprimé généralement en pourcentage de cellules résiduelles au sein de la tumeur primitive.

a. Chimiothérapie adjuvante

Le pronostic vital des ostéosarcomes avant l'arrivée des chimiothérapies adjuvantes était catastrophique, avec une médiane de survie à 2 ans de moins de 20%.

Les résultats de plusieurs études sur la chimiothérapie adjuvante et néoadjuvante encadrant un geste locorégional ont suggéré que l'administration d'une chimiothérapie pourrait réduire le risque de survenue de métastases. Ainsi la survie à 5 ans a augmenté à 60% sous chimiothérapie adjuvante. Des études récentes ont démontré l'évolution des patients traités à un stade non métastatique avec une polychimiothérapie associée à un contrôle chirurgical local agressif était favorable avec un nombre de patients survivants à 5 ans compris entre 60 et 80% [27]. L'administration de chimiothérapie adjuvante est donc désormais considérée comme un standard de traitement dans cette affection. Le protocole optimal de chimiothérapie reste cependant encore débattu.

b. Chimiothérapie néoadjuvante

L'administration d'une chimiothérapie avant le geste opératoire radical offre plusieurs intérêts:

- × Traitement précoce de la maladie métastatique infraclinique ;
- × Obtention d'un critère histopronostique essentiel en étudiant la réponse histologique au traitement préopératoire.

Des études récentes ont démontré que la chimiothérapie néoadjuvante a échoué de montrer des avantages vis-à-vis de la chimiothérapie adjuvante en terme de survie.

2-2 Radiothérapie [22-26]

La planification de la radiothérapie à la forme exacte du volume cible est appelée radiothérapie conformationnelle 3D, elle permet d'optimiser le gradient de dose entre le volume tumoral cible et les tissus sains environnents, afin d'améliorer le contrôle local de la maladie tout en réduisant le risque de séquelles.

La radiothérapie est indiquée après chimiothérapie et chirurgie, afin de réduire le risque de récidive locale et de contribuer au contrôle de la maladie générale.

La radiothérapie joue un rôle prépondérant dans le contrôle local des tumeurs d'Ewing et des tumeurs neuroectodermiques périphériques le plus souvent en association avec la chirurgie. Dans les chondrosarcomes, elle n'a que des indications rares, ces tumeurs étant plutôt radiorésistantes. Elle est réservée, aux formes dont l'exérèse carcinologique n'est pas réalisable, en cas de refus de l'intervention, ou encore à titre palliatif.

La radiothérapie est indiquée à titre palliatif dans le contrôle de la douleur des tumeurs osseuses.

La radiothérapie n'est envisagée dans les tumeurs bénignes que dans les formes agressives, récidivantes, lorsqu'une résection satisfaisante n'est pas possible. Son indication a été retenue en particulier dans les formes récidivantes de tumeurs à cellules géantes, localisées du nerf rachidien.

2-3 Radiologie interventionnelle

Un grand nombre de techniques d'imagerie interventionnelle en matière de pathologie tumorale osseuse sont actuellement décrites: alcoolisation, ablation par laser, ablation par radiofréquence, ablation par micro-ondes, ablation ultrasonore et la cryoablation. Elles constituent un nouvel outil thérapeutique qui offre de multiples avantages : caractère faiblement invasif, destruction tumorale ciblée, faible taux de complications, réalisation possible sous sédation. Elles sont destinées également au

traitement palliatif de la douleur engendrée par les métastases osseuses. La plupart de ces procédures ne nécessitent qu'une courte hospitalisation [10].

a. Alcoolisation

C'est la technique d'ablation tumorale la plus simple à mettre en œuvre. Après ponction à l'aiguille fine de la tumeur, un mélange de produit de contraste iodé (25 %) et de lidocaïne à 1 % (75 %) est injecté pour apprécier la zone de diffusion et de prévenir les douleurs. Ensuite, en absence de passage vasculaire ou de contact avec les structures vitales, l'alcool absolu est injecté. L'alcool provoque une nécrose de coagulation. Cette technique est utilisée pour traiter les métastases osseuses et plus exceptionnellement l'ostéome ostéoïde. La diffusion de l'alcool au sein de la tumeur et des tissus environnants est relativement aléatoire exposant aux risques d'échec ou de complications [10].

b. Ablation par laser

L'ablation par laser infrarouge utilise un générateur ou diode fonctionnant soit à basse puissance pour un effet thermique pur (photocoagulation), soit à fréquence plus élevée (vaporisation et cavitation). L'énergie lumineuse est transmise à la tumeur par l'extrémité dénudée d'une fibre optique et convertie en énergie thermique par diffusion dans les tissus. L'élévation thermique provoque une nécrose de coagulation. La nécrose tumorale est bien limitée et proportionnelle à la quantité d'énergie déposée. La photocoagulation est principalement utilisée pour traiter les ostéomes ostéoïdes. Il s'agit d'une technique précise et fiable permettant de traiter de petites lésions d'accès difficiles, parfaitement compatible avec l'IRM. Elle n'est pas adaptée au traitement des lésions volumineuses [28].

c. Ablation par microondes

C'est une technique largement utilisée dans un grand nombre d'indications. Elle utilise un générateur d'ondes radiofréquences délivrant un courant alternatif (fréquence de 460 kHz) à partir d'une électrode placée dans la tumeur. Au-delà de

60°C, surviennent des dommages cellulaires irréversibles par dénaturation protéique (nécrose de coagulation). La température cible doit donc être maintenue entre 60 et 100°C pendant 5-10 minutes. L'ablation par radiofréquence est utilisée pour traiter les tumeurs bénignes comme l'ostéome ostéoïde et également les métastases osseuses [29].

d. Cryoablation

Les applications percutanées de la cryothérapie découlent des progrès technologiques dans la fabrication des sondes et l'utilisation du gaz Argon comme cryogène. La technique est basée sur la congélation des tissus environnants à (-) 100°C. Les températures inférieures à (-) 20°C provoquent la mort cellulaire par dénaturation des protéines et éclatement des membranes cellulaires. La taille de la nécrose mesure jusqu'à plus de 3 cm de diamètre. La cryoablation ne dépend guère de la nature des tissus traversés et permet potentiellement de traiter des lésions osseuses même condensantes avec une efficacité constante. À la différence de l'ablation par radiofréquence, elle possède un effet anesthésique propre qui permet de réaliser la procédure sous sédation plus légère ou anesthésie locale. Le principal inconvénient est la durée de la procédure environ 30 minutes par cycle et le coût actuel du matériel. La cryoablation a été utilisée récemment pour traiter les métastases osseuses et l'ostéome ostéoïde [30].

e. Embolisation

L'embolisation peut être utilisée dans le traitement aussi bien des tumeurs malignes que bénignes. Le traitement des tumeurs malignes consiste en une embolisation pré-chirurgicale afin de diminuer l'apport vasculaire de cette tumeur, réduisant ainsi le risque hémorragique potentiel durant la résection. Quelques auteurs indiquent son intérêt dans le traitement palliatif de la douleur métastatique. L'indication la plus commune est son utilisation en préopératoire dans les

métastases des carcinomes rénaux. De multiples écrits parlent de son efficacité dans les métastases des carcinomes thyroïdiens et hépatocellulaires [31].

f. Cimentoplastie

La cimentoplastie est une technique qui consiste à emplir par du méthyle-méthacrylate injecté à travers un trocart. Les principales indications sont les métastases vertébrales et du cotyle à moindre degré. Elle est également indiquée dans des cas très sélectionnés de tassements ostéoporotiques. Dans les métastases osseuses le but de la cimentoplastie est double, rôle antalgique et mécanique permettant la mise en charge du patient. Ces résultats sont probants et prometteurs en pathologie métastatique vertébrale et moins intéressants dans les lésions diaphysaires des os longs [32].

IV. Principales tumeurs osseuses bénignes

1- Ostéochondrome (ou exostose)

1-1 Définition

L'ostéochondrome encore appelé exostose ostéochondrale ou ostéochondrome solitaire correspond à un hamartome qui se développe pendant la croissance par une ossification enchondrale et est recouvert d'une coiffe cartilagineuse [33].

CIM [1]:

- ✗ Ostéochondrome : 9210/0
- ✗ Ostéochondromatose : NOS 9210/1

1-2 Epidémiologie

Sa fréquence est estimée à 40 % des tumeurs osseuses bénignes et 10 à 15% des tumeurs osseuses primitives. Sa réelle fréquence est sous estimée en raison des formes asymptomatiques découvertes sur des radiographies standards réalisées pour une autre indication et qui est estimée à 1 à 2% des patients [34].

L'âge de prédilection de cette lésion se réparti sur les trois premières décennies avec un pic à 20 ans (Fig.97). On note une légère prédominance masculine [35].

1-3 Siège

L'ostéochondrome naît de façon prédictive dans les métaphyses des os longs : fémur distal, humérus proximal, l'extrémité supérieure du tibia et de la fibula (Fig.97) [1].

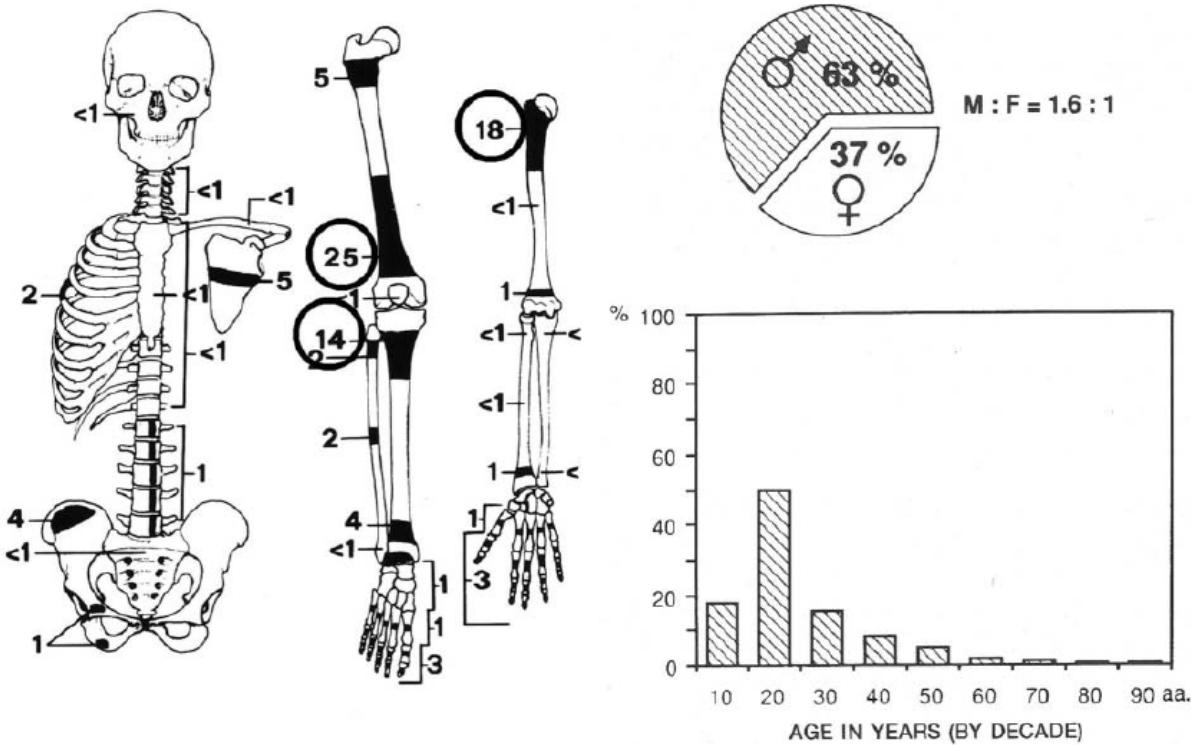


Fig. 97: distribution des ostéochondromes selon le site de la lésion, l'âge et le sexe [35]

1–4 Clinique

L'exostose est le plus souvent asymptomatique; rarement, elle se complique d'une compression vasculo-nerveuse, de la formation d'un pseudo-anévrysme, d'une bursite ou d'une déformation orthopédique consécutive à une compression d'un os adjacent [10]. Une douleur, une tuméfaction avec augmentation de volume chez un adulte doit faire soupçonner une dégénérescence en chondrosarcome.

1–5 Radiologie

a. Radiographie standard

L'ostéochondrome peut être sessile ou pédiculé (Fig. 98), prenant naissance perpendiculairement à la métaphyse de son os porteur et se dirige vers la diaphyse ; la corticale et l'os spongieux de l'exostose et de l'os adjacent sont en continuité. Sa coiffe cartilagineuse n'est visible en radiographie standard que lorsqu'elle est calcifiée [34]; il n'augmente de volume que chez l'enfant.



Fig. 98: montrant -a- deux exostoses pédiculées contigües humérales supéro-internes et -b- une exostose sessile fémorale antéro-inférieure [CHU Hassan II]

b. TDM

Cet examen est destiné essentiellement aux zones anatomiques complexes et n'est pratiqué que lorsqu'une suspicion de dégénérescence est présente. La réalisation de coupes fines avec des reformations bi et tridimensionnelles offre une analyse plus fines des éléments décrits dans la radiographie standard.

L'ostéochondrome, contrairement au chondrosarcome, présente une matrice plus dense en périphérie, ses calcifications sont bien organisées, sa coiffe cartilagineuse est fine (moyenne de 6 à 8 mm) et peu atteindre 20 mm en croissance [34]. Une augmentation en taille de l'ostéochondrome, une épaisseur de la coiffe cartilagineuse excédant 15 mm après la fin de croissance suggère une transformation maligne.

c. IRM

L'ostéochondrome non dégénéré présente une continuité de la corticale (bas signal) et de la cavité médullaire (signal graisseux) avec celles de l'os adjacent ; sa

coiffe cartilagineuse est très bien visible (hyposignal en séquence T1 et hypersignal intense en T2), et ne dépasse pas 15 mm (Fig. 99); il n'existe pas de modification après injection de Gadolinium.



Fig. 99 : coupes IRM dans le plan coronale, montrant un signal médullaire normal, intense en T1 (flèches) et une coiffe cartilagineuse très hydratée en signal intense en T2 (flèches)



Fig. 100 : montrant -a- deux exostoses sous-unguéales du gros orteil et -b- un aspect incurvé du radius consécutif à une exostose métaphysio-diaphysaire ulnaire distale [CHU Hassan II, 10, 36]

1-6 Evolution

Transformation maligne en chondrosarcome : elle est rare pour l'exostose solitaire (1 – 2 %) [34]. Les autres complications sont :

- * La fracture (Fig. 101) [10].
- * Compression vasculo-nerveuse, pseudo-anévrisme.
- * Bursite.
- * Compression médullaire.



Fig. 101 : exostose fracturée de l'extrémité inféro-externe du fémur [10]

1-7 Conduite thérapeutique

L'abstention thérapeutique est la règle dans l'exostose asymptomatique typique; la moindre suspicion de transformation maligne doit conduire à la biopsie chirurgicale.

2- Ostéome ostéoïde

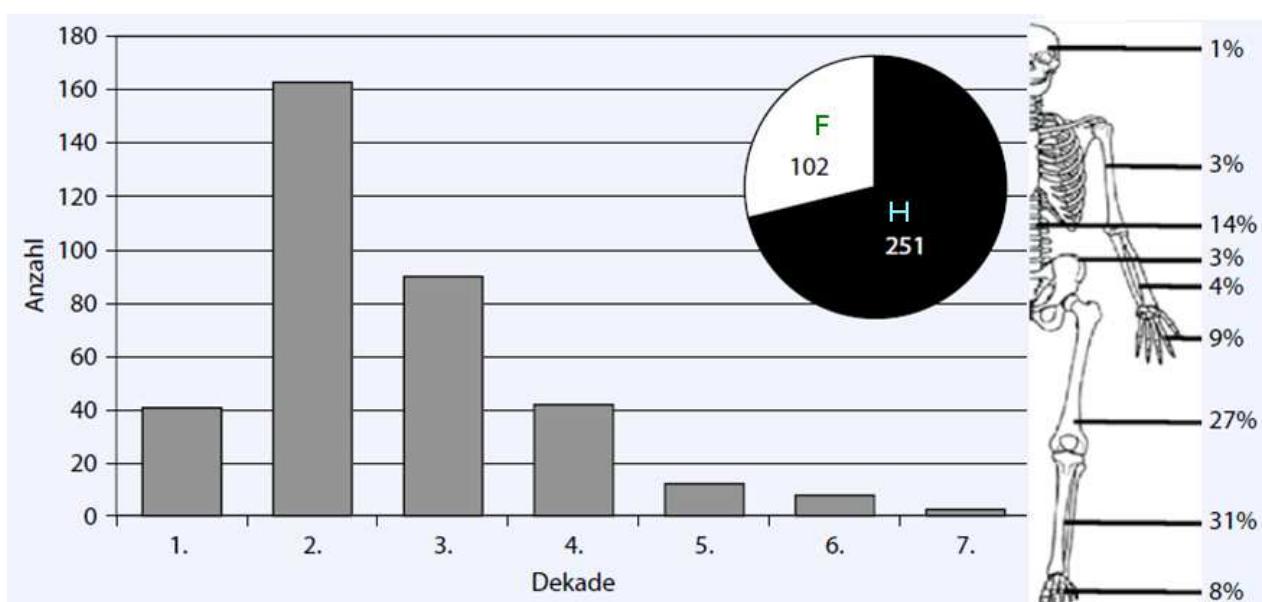
2-1 Définition

L'OMS définit l'ostéome ostéoïde (OO) comme une tumeur bénigne ostéogène, caractérisée par une petite taille et un potentiel de croissance limité, disproportionnés par rapport à la douleur intense qu'elle entraîne. Cette petite lésion ou nidus central est richement vascularisée, toujours inférieure à 2 cm et associée à une sclérose périphérique [1].

Le code de la CIM de cette tumeur est le : 9191/0 [1].

2-2 Epidémiologie et siège

L'OO représente 12% des tumeurs osseuses bénignes, fréquent chez l'enfant et l'adulte jeune entre 10 à 30 ans et touche 2 hommes pour 1 femme (Fig. 102) [37]. L'OO touche fréquemment les os longs tubulaires, les extrémités supérieures du fémur et du tibia regroupent 50% des cas ; l'humérus, le rachis (arc postérieur), les mains et les pieds peuvent être concernés. Le pied se caractérise par la fréquence de l'atteinte de l'astragale (la plus fréquente des os du pied) [38]. L'ostéome ostéoïde peut siéger au niveau métaphysaire ou diaphysaire ; il peut être cortical, médullaire ou sous périosté [37].



2-3 Clinique

Douleurs nocturnes, initialement intermittentes, puis devenant invalidantes poussant le patient à anticiper la prise de traitement. Cette douleur est classiquement calmée par l'aspirine et les autres anti-inflammatoires non stéroïdiens. L'examen physique peut mettre en évidence une tuméfaction parfois inflammatoire et une douleur localisée exquise à la palpation [1]. La douleur peut précéder l'anomalie radiologique standard.

2-4 Radiologie

a. Radiographie standard

La radiographie conventionnelle de l'ostéome ostéoïde apporte des renseignements de valeur variable en fonction de la localisation et de l'importance de l'ossification réactionnelle au nidus. La radiographie affirme le diagnostic d'ostéome ostéoïde dans les localisations diaphysaires ou métaphysaires, lorsqu'il existe une petite image claire entourée d'un halo de condensation (Fig. 103). Le centre de l'image claire est parfois calcifié (50% des cas), ce qui réalise un aspect dit en « cocarde ». Mais l'importance de la réaction péritumorale peut totalement masquer le nidus : la radiographie conventionnelle ne révèle dans ce cas qu'un épaississement fusiforme cortical diaphysaire (Fig. 103) ou une plage d'ostéosclérose métaphysaire [39]. Cette image de nidus si caractéristique dans les localisations corticales diaphysaires est moins évidente dans les os spongieux [40].

Edeikin et al. ont classé l'OO en 3 types [41] :

- * OO cortical : le plus fréquent représentant 75% des OO, se présente sous forme d'une lacune parfois calcifiée (nidus) entourée par une importante condensation corticale (Fig.103).
- * OO médullaire : de fréquence intermédiaire et compte 25% des OO, il siège de façon prédictive au niveau du col fémoral, petits os de la main et au

niveau de l'arc vertébral postérieur. L'ostéosclérose dans ce type d'OO est discrète à modérée et siège parfois à distance du nidus.

- * OO sous-périosté : localisation rare de l'OO, siège fréquemment au niveau du col du talus et ne produit pas d'ostéosclérose perilesionnelle [41].

b. TDM

La TDM en coupes fines jointive constitue la modalité d'imagerie la plus fiable dans le diagnostic d'OO particulièrement quand la lésion siège dans des zones anatomiques complexes et d'analyse difficile sur les clichés standards [42]. La sémiologie tomodensitométrique de l'OO est très évocatrice. L'image du nidus est classiquement une petite hypodensité à contours nets présentant dans 50 % des cas une calcification le plus souvent centrale, à contours réguliers (Fig. 104,105) [43]. La TDM joue également un rôle important dans le repérage préopératoire des OO avec le développement des résections percutanées [44].

c. Scintigraphie

N'est indiquée que devant un tableau évocateur alors que les radiographies standards sont interprétées comme normales. Elle montre presque toujours une hyperfixation caractéristique, très localisée (Fig.106) reflétant l'hypervasculisation du nidus mais également ses activités ostéoblastiques et phosphatasiques, ainsi sa sensibilité est proche de 100 % [42, 45].



Fig. 103 : Épaississement cortical postérieur entourant une zone lacunaire non calcifiée :
Ostéome ostéoïde diaphysaire fémoral [39]

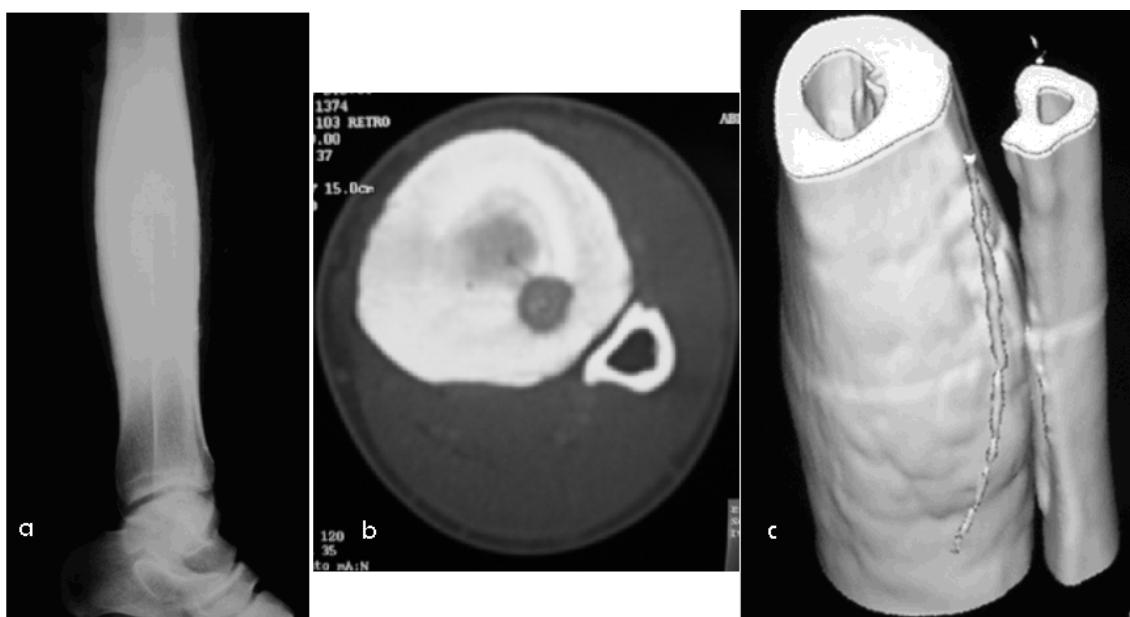


Fig. 104 : -a- Epaississement fusiforme de la diaphyse tibiale. -b- coupe scanographique axiale mettent en évidence le nidus sous forme d'une lésion hypodense centimétrique entouré d'une ostéosclérose corticale réactionnelle. -c- reformation VR illustrant remarquablement l'épaississement cortical [CHU Hassan II]



Fig. 105 : TDM en coupe coronale en fenêtre osseuse montrant la présence d'une géode centimétrique au niveau du col de l'astragale contenant une calcification (flèche) et entourée d'une ostéocondensation donnant un aspect en cocarde [43]



Fig. 106 : Radiographie du fémur en incidence de face montrant un aspect ostéocondensant et fusiforme de la corticale diaphysaire interne sans distinction de lacune au sein de cette ostéosclérose. La scintigraphie montre une hyperfixation caractéristique de l'OO [10]

d. IRM

L'IRM trouve son intérêt lorsque la symptomatologie est non suggestive du diagnostic de l'OO, et lorsque le siège est atypique, exemple fait des OO intra-articulaires et des OO de siège épiphysaire. Dans ces derniers cas le nidus hypodense et l'ostéosclérose réactionnelle peuvent être absents en TDM, alors que l'IRM montre une dynamique de rehaussement particulière au nidus, ce dernier présente un rehaussement intense et continu après injection de chélates de gadolinium [46]. L'IRM est très sensible dans la détection des anomalies médullaires et des parties molles et de la synoviale (Fig.107), ceci peut induire le diagnostic d'OO en erreur. Dans ce cas, elle ne devra pas être interprétée isolément sans recours à la TDM qui reste l'examen de diagnostic définitif de l'OO en montrant le nidus surtout dans les cas douteux et dans les zones anatomiques complexes [47].

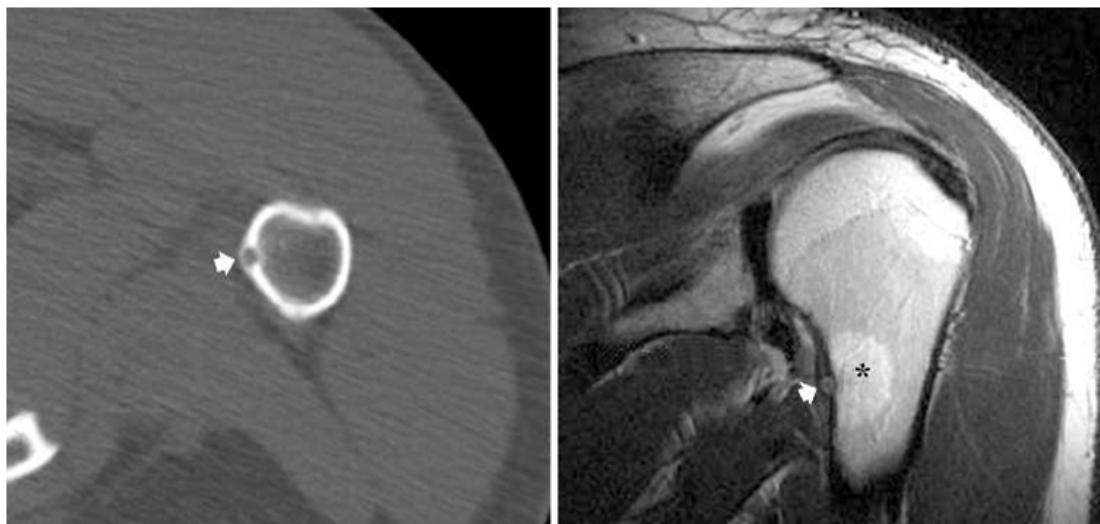


Fig. 107 : OO intracortical huméral chez une patiente de 28 ans. La coupe scanographique axiale humérale proximale montre une lacune (flèche) contenue dans la corticale. La coupe IRM T2 coronale montre la lésion (flèche) au sein du cortex associée à de l'œdème médullaire (étoile)

2-5 Traitements

Seule l'exérèse du nidus permet la cessation des douleurs, qu'elle soit chirurgicale, ou percutanée sous contrôle scanographique ou scopique. La

radiographie de la pièce en cas d'exérèse chirurgicale permet de s'assurer que le nidus a été retiré.

Actuellement l'ablation par radiofréquence est le gold standard dans le traitement de l'OO avec un succès initial dépassant les 90% [10, 48].

La thermocoagulation au laser est également un traitement prometteur en cours d'évaluation. La Figure 108 montre le positionnement de l'aiguille pour guider le cheminement de la fibre de laser [49].

Ces techniques mini-invasives sont particulièrement prisées pour les localisations juxta-articulaires, nécessitant un abord osseux minime pour réduire le risque de toute intervention chirurgicale délabrante sous peine d'induire des lésions dégénératives invalidantes, et pour raccourcir la période de convalescence [50].

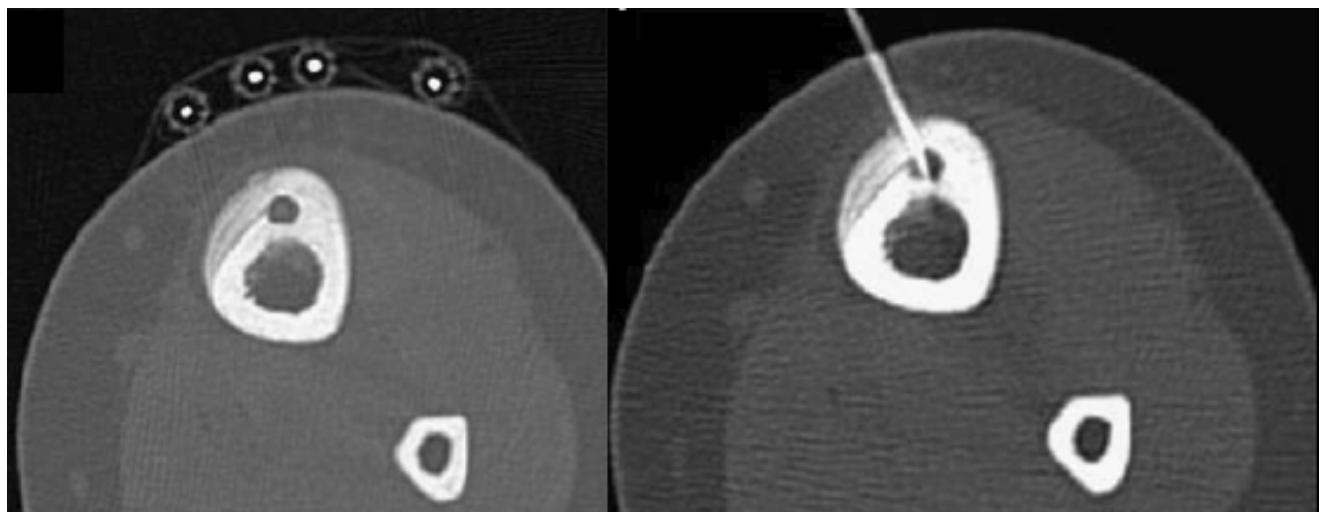


Fig. 108 : Coupes scanographiques axiales en fenêtrage osseux montrant le positionnement d'une aiguille 18-gauges au sein du nidus tibial [49]

3- Kyste anévrismal

3-1 Introduction

Le kyste osseux anévrismal (KOA) est une dystrophie osseuse pseudotumorale, toujours bénigne, habituellement solitaire et qui réalise une distension cavitaire uni- ou pluriloculaire à contenu hématique. S'il est primitif dans 70 % des cas, le KOA peut être secondaire à d'autres tumeurs osseuses vraisemblablement préexistantes dans 30 % des cas: chondroblastome, dysplasie fibreuse, tumeur à cellules géantes et fibrome non ossifiant [51, 52]. Des cas de transformation sarcomateuse ont été décrits surtout après radiothérapie [53]. L'ostéosarcome télangiectasique et le KOA peuvent être identiques sur le plan radiologique et de distinction difficile en histologie d'où l'intérêt de l'utilisation de la cytométrie de flux pour l'étude des modifications du contenu cellulaire en ADN [53, 54].

3-2 Epidémiologie

Le KOA représente 1 à 2 % des tumeurs osseuses bénignes [53], 80% des cas sont déclarés dans les deux premières décennies et sans prédominance de sexe (Fig. 109) [1].

3-3 Siège

Le KOA peut atteindre l'ensemble du squelette [53], mais il existe une atteinte prédictive pour les métaphyses des os longs (fémur, humérus, tibia ou la fibula) et pour les arcs postérieurs du rachis (essentiellement dorsal), bassin (Fig. 109).

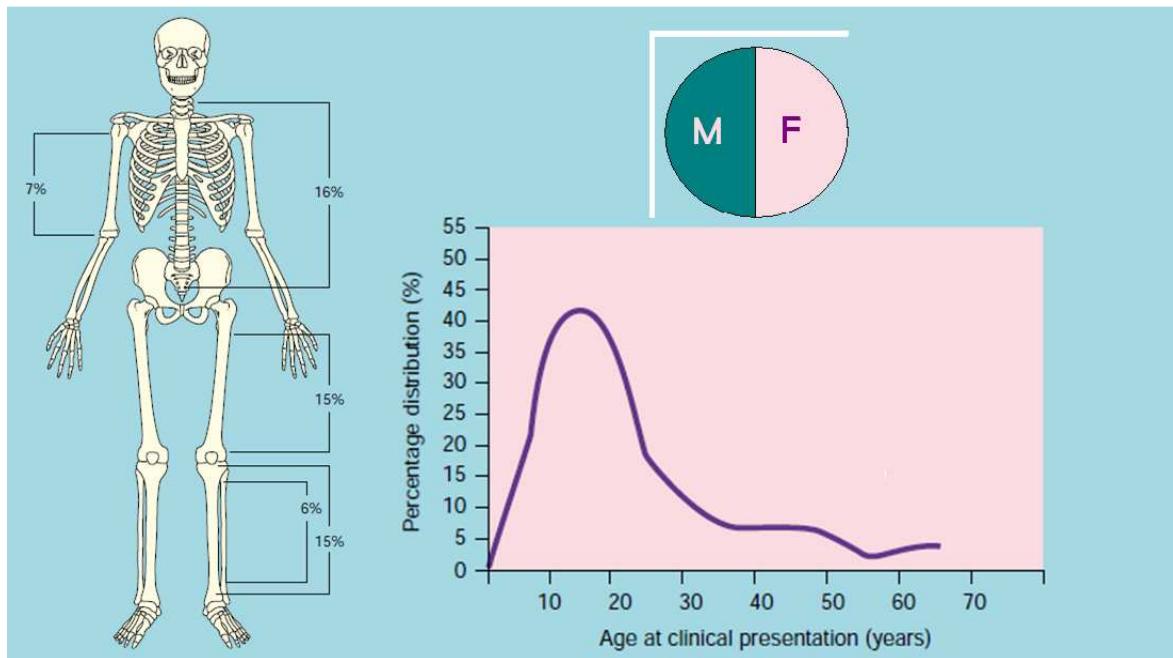


Fig. 109 : représentation schématique de la distribution anatomique et selon l'âge des KOA
(modifié d'après [55])

3-4 Clinique

La douleur et la tuméfaction sont les principaux signes rencontrés et sont rarement consécutifs à une fracture. Des signes de compression médullaire ou radiculaire peuvent accompagner l'atteinte vertébrale.

3-5 Radiologie

a. Radiographie standard

Le KOA se présente sous forme d'une lésion ostéolytique, en général métaphysaire (Fig.110), plus rarement métaphyso-diaphysaire ou diaphysaire. La localisation épiphysaire reste rare et est surtout le fait des KOA secondaires à des tumeurs à cellules géantes. Cette lésion est excentrée contient des cloisons et peut souffler énormément la corticale qui est amincie; la tumeur peut augmenter rapidement de volume et s'étendre dans les parties molles. Le KOA peut devenir très volumineux pour des localisations telles que le rachis, bassin et sacrum [52].

Capanna et al. ont décrit une classification comportant 5 types de KOA (Fig.111) [10, 56]:

- * Type I : lésion centrale avec une expansion discrète,
- * Type II : lésion centrale expansive avec amincissement cortical,
- * Type III : lésion excentrique avec participation d'une seule corticale,
- * Type IV : extension sous-périostée avec une corticale intacte ou présentant une érosion superficielle.
- * Type V : extension sous-périostée avec une excroissance à la fois vers l'extérieur et vers la moelle, avec une destruction corticale.

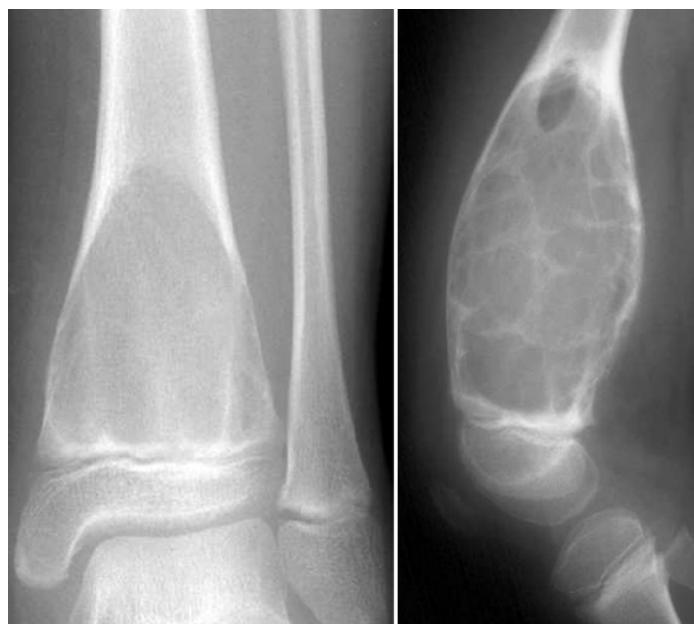


Fig. 110 : lésions ostéolytiques métaphysaires tibiale et fémorale distales, centrales avec une expansion discrète dans la première et manifeste dans la seconde. Les trabéculations intralésionnelles sont bien illustrées sur la seconde radiographie [10]

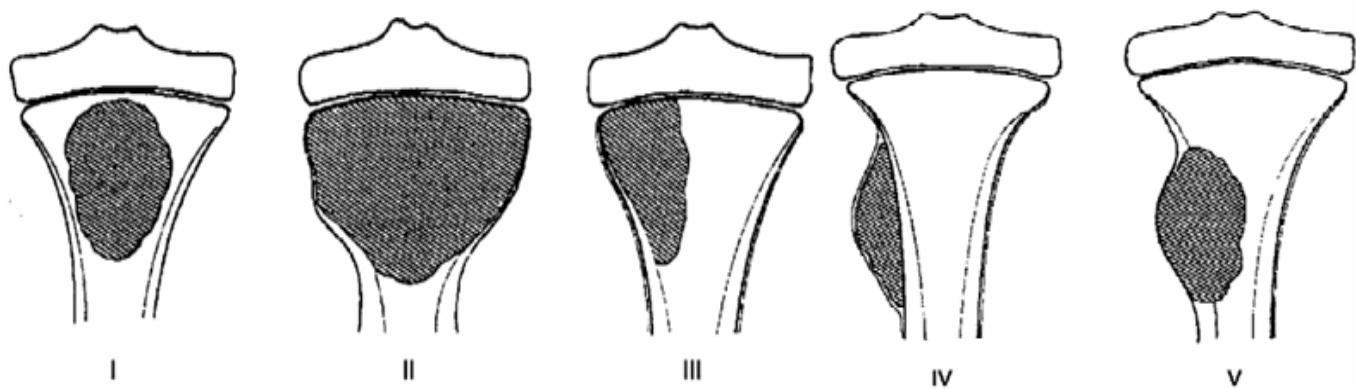


Fig. 111 : classification morphologique des types de KOA selon Capanna [56]

b. TDM

Elle a l'intérêt de montrer une fine lamelle corticale en périphérie, pas toujours visible sur les clichés standards qui peuvent évoquer à tort une rupture corticale; elle décèle parfois un niveau liquide témoignant d'un contenu hémorragique (le liquide déclive est en rapport avec la sédimentation des cellules sanguines) ; ces niveaux ne sont absolument pas spécifiques et peuvent s'observer dans d'autres tumeurs bénignes ou malignes comme l'ostéosarcome télangiectasique.

c. IRM

Elle montre également les niveaux liquides (Fig.112) qui ne sont pas spécifiques.

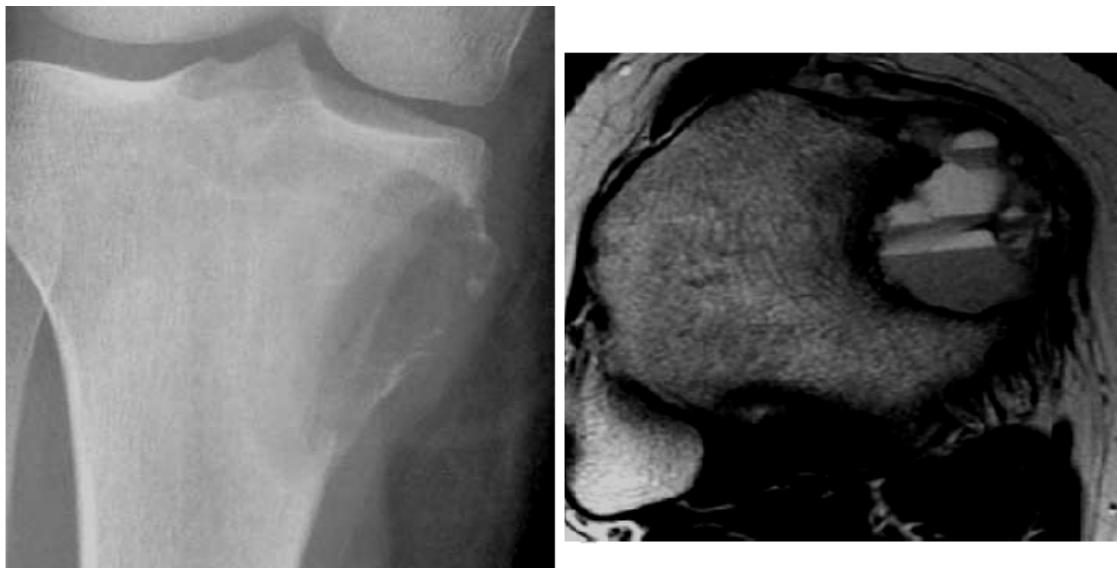


Fig. 112: KOA type V selon Capanna présentant sur l'IRM des niveaux liquide-liquides [10]

3-6 Traitements

Les méthodes thérapeutiques actuelles du KOA sont multiples [52]:

- * La résection définitive en passant en zone saine, précédée parfois d'une embolisation. La différence avec une résection carcinologique pour tumeur maligne est que l'ouverture du foyer ne présente aucun danger pour l'évolution ultérieure. C'est le traitement conseillé par de nombreux auteurs chaque fois que le kyste siège sur un os non porteur (fibula, ulna), sur le cadre

obturateur ou sur l'arc postérieur du rachis. Elle doit être associée à une reconstruction par une greffe osseuse, si elle compromet la solidité ou la continuité d'un os porteur.

- ✖ Le curetage osseux avec ou sans adjuvant (phénol, ciment et cryothérapie) : les taux de récidive après curetage sont de 20 à 60 % selon les auteurs.
- ✖ L'injection dans le kyste d'Éthibloc qui crée une thrombose vasculaire, puis une sclérose osseuse avec diminution de la taille de la lésion.
- ✖ L'implantation de particules osseuses partiellement déminéralisées (BMP-like) est en cours d'évaluation.

4- Dysplasie fibreuse

4-1 Introduction

La dysplasie fibreuse (DF) est une anomalie correspond à un trouble dans la formation des os en cours de croissance, elle est génétique et non héréditaire causée par une mutation du gène GNAS [57]. L'atteinte peut porter sur un os ou plusieurs os, parfois de façon massive et asymétrique ; la forme monostotique simulant une tumeur bénigne est beaucoup plus fréquente par rapport à la forme polyostotique rarissime, cette dernière s'inscrit dans le syndrome de Mc Cune-Albright associant lésions osseuses, taches café au lait, puberté précoce et souvent hyperthyroïdie.

4-2 Epidémiologie

50 % des lésions sont révélées à l'adolescence, mais elles peuvent s'observer à tout âge, sans prédominance de sexe. La forme monostotique est six fois plus fréquente que la polyostotique [1].

L'atteinte métaphysio-diaphysaire des os longs représente 1/3 des localisations (fémur et tibia) et elle est fréquente chez la femme ; Alors que l'atteinte crano-faciale (os frontal, sphénoïdal, éthmoïdal et maxillaire) représente 35% des localisations et elle prédomine chez l'homme. 20% des lésions sont costales (Fig. 113).

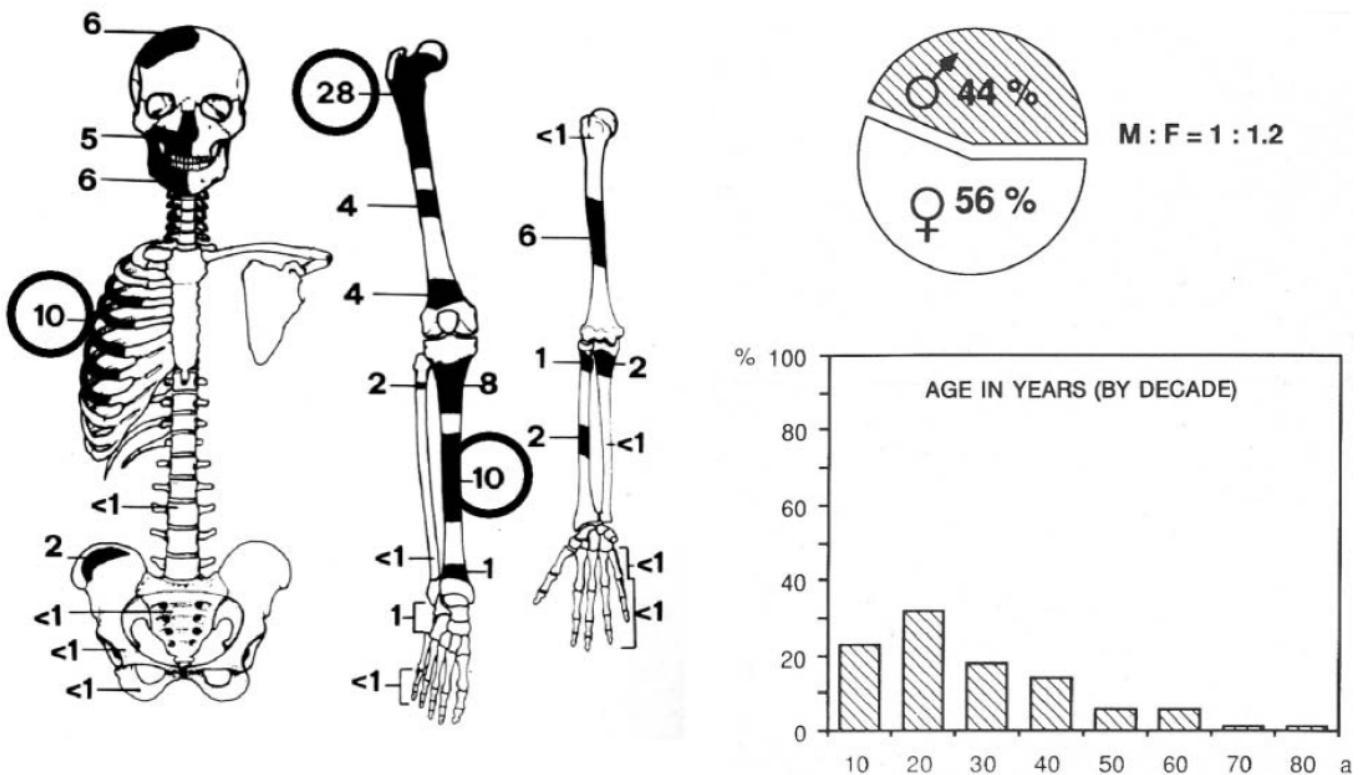


Fig. 113 : Distribution des DF selon le site de la lésion, l'âge et le sexe [35]

4-3 Clinique

La dysplasie fibreuse est le plus souvent asymptomatique, rarement révélée par une fracture pathologique ou une déformation osseuse.

4-4 Radiologie

a. Radiographie standard

La DF se présente sous forme d'une lésion ostéolytique avec aspect d'os tissé ou dit en "verre dépoli" (Fig. 114). Cette lésion est souvent bordée d'une ostéosclérose et contient souvent des travées osseuses ; quand la lésion est excentrée, la corticale adjacente peut être épaissie ou au contraire érodée à sa face interne avec "soufflure corticale".

Sur le crâne, on note une condensation de la base et des parois des sinus, parfois associée à des lacunes, ou des lacunes isolées.

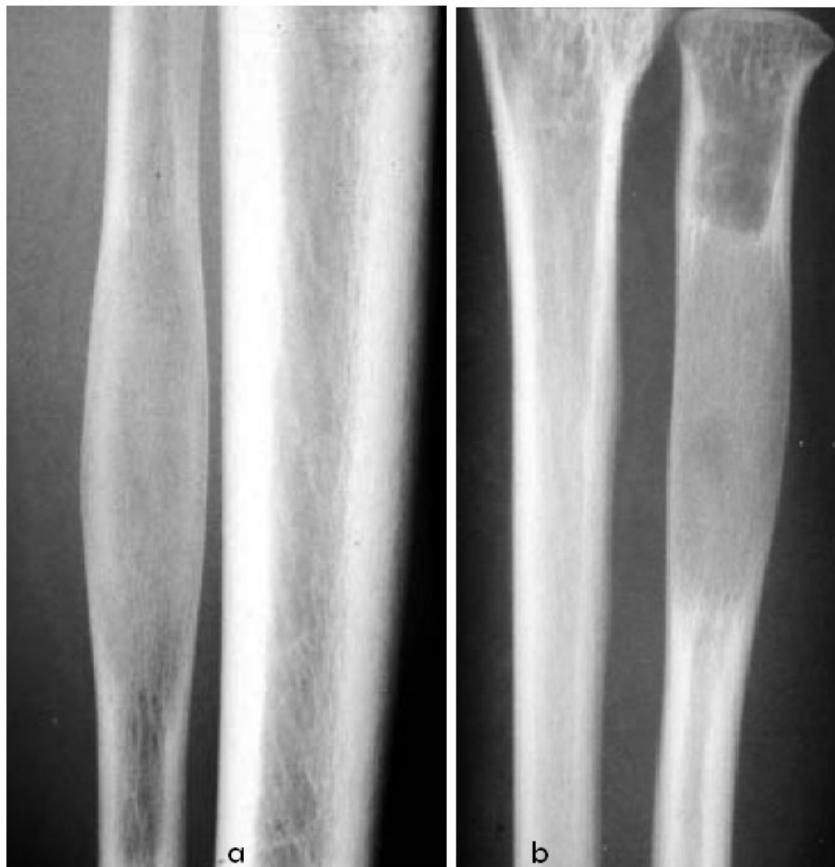


Fig. 114: Aspect en « verre dépoli » de deux lésions expansives des diaphyses fibulaire (a) et radiale (b) associées à une érosion endostéale sans réaction périostée, sémiologie compatible avec une DF

b. TDM

Quand la lésion est très soufflante, elle peut montrer une fine lamelle corticale pas toujours visible sur les clichés standards ; la lésion est faite de tissu fibreux de densité non spécifique ; elle peut contenir de la graisse. La TDM fait le bilan topographique des lésions crânio-faciales.

4-5 Traitements

Les lésions sont le plus souvent quiescentes et ne nécessitent pas de traitement chirurgical si elles sont asymptomatiques et que le diagnostic est certain. 1% des lésions dégénèrent en histiocytome fibreux malin, fibrosarcome, ostéosarcome ou chondrosarcome [58].

5- Tumeur à cellules géantes

5-1 Histologie et définition

La tumeur à cellules géantes (TCG) encore appelée ostéoclastome [1] est faite de cellules stromales mononucléées et de cellules géantes multinucléées. Elle est située à la frontière entre la bénignité et la malignité, son évolution reste imprévisible, marquée par le risque de récidive et de métastase à distance [59].

5-2 Epidémiologie et siège

La TCG représente 18 à 23% des tumeurs osseuses bénignes et 4 à 10% de l'ensemble des tumeurs osseuses primitives [60]. Elle touche préférentiellement l'adulte jeune après soudure du cartilage de croissance entre 20 et 40 ans (80% des cas). Cette tumeur atteint toutes les races, mais, une prévalence élevée en Chine et en Inde a été notée. Une faible prédominance féminine a été notée avec un sexe ratio oscillant entre 1,1 et 1,5 dans les grandes séries [35, 61].

Le siège est l'élément capital à analyser lors d'une suspicion de TCG, car il a une grande valeur orientatrice. Cette tumeur touche préférentiellement les os longs dans 70 à 90% des cas, au niveau épiphysio-métaphysaire chez 85% des patients et à 1cm de l'os sous-chondral dans 84 à 99% des lésions [62]. Classiquement elle siège près du genou et loin du coude, autour du genou dans 50 à 65% des cas, puis au niveau des extrémités inférieures du radius et du tibia et supérieures du fémur et de l'humérus. La localisation aux membres inférieurs est trois fois supérieure à celle des membres supérieurs. Le bassin et le sacrum peuvent être touchés (Fig. 115).

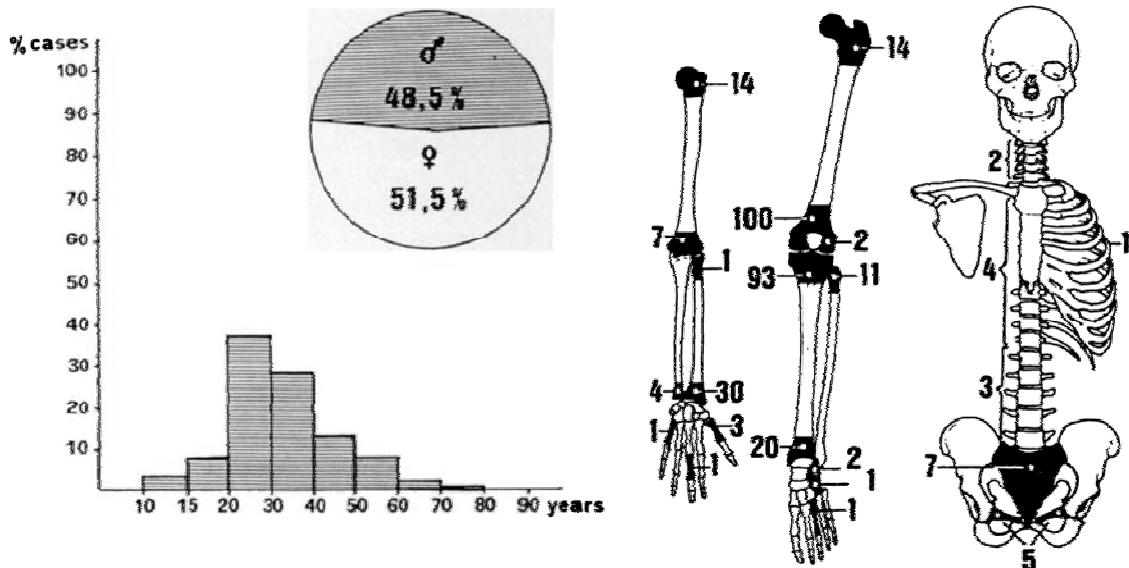


Fig. 115 : Graphique reproduisant la distribution des TCG en tranche d'âge, selon le sexe et le site atteint (étude de 327 TCG de l'institut Rizzoli de 1913 à 1983) [63]

5-3 Clinique

Les manifestations cliniques ne sont pas spécifiques et sont par ordre décroissant de fréquence : douleur, tuméfaction, limitation des mouvements de l'articulation adjacente.

5-4 Radiologie

a. Radiographie standard

La TCG se présente comme une lésion ostéolytique géographique bien limitée sans ostéosclérose marginale dans 85% des patients (Fig.116). Une ostéolyse mal limitée oriente vers une lésion agressive notée dans 10% des TCG. La majorité des lésions sont excentrées, cependant les larges TCG et celles siégeant sur les os tubulaires paraissent centrales. Les résorptions corticales sont notées dans 33 à 50% des cas, l'observation d'une réaction périostée reste rare (Fig. 116, 117). Des trabéculations intralésionnelles sont présentes dans presque la moitié des cas sous forme de travées proéminentes donnant un aspect multiloculaire ou une apparence en « bulles de savon » à la TCG (Fig.118). Une fracture pathologique complète ou incomplète est notée chez 11% des patients [10].

Campanacci et Enneking ont classé les TCG en trois formes, calme, active et agressive. Ce grading a été abandonné dans la récente classification OMS des tumeurs osseuses (2002), du fait de l'absence de corrélations pronostiques avec cette classification [10, 61, 64].



Fig. 116 : -a- lésion ostéolytique fémorale inférieure épiphysométaphysaire centrale type I_b (flèches), -b- lésion ostéolytique de même siège expansive excentrée de l'extrémité distale cubitale rompant la corticale avec une réaction périostée continue, cette lésion présente de fines cloisons

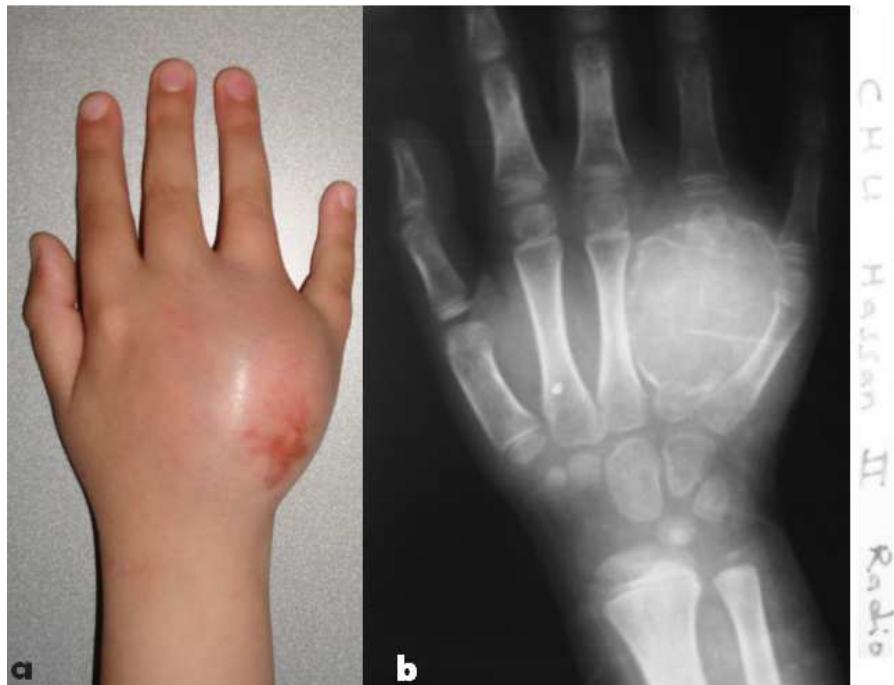


Fig. 117 : -a- face dorsale de la main droite d'un jeune enfant de 8 ans, présentant une tuméfaction et des douleurs du 4^{ème} métacarpien remontant à deux ans. -b- lésion ostéolytique et expansive du 4^{ème} métacarpien droit avec mise en évidence de fines travées intralésionnelles. L'anatomopathologie est en faveur d'une TCG (CHU Hassan II Fès)



Fig. 118 : TCG de l'extrémité radiale inférieure se présentant sous forme d'une lésion ostéolytique expansive associée à un remodelage cortical (flèches larges) au sein de laquelle on individualise de fines trabéculations subtiles (flèches longues) donnant un aspect en « bulles de savon »

b. TDM

La TDM est particulièrement utile pour différencier rupture et simple amincissement cortical (Fig. 119), mettre en évidence une fracture pathologique, étudier la réaction périostée et l'envahissement des parties molles présent dans 33 à 44% des cas. Parfois, la TDM met en évidence des niveaux liquide-liquide, non spécifiques, identiques à ceux d'un ostéosarcome télangiectasique ou un kyste osseux anévrismal (Fig.120).

c. IRM

Elle n'est indiquée que si la tumeur apparaît agressive sur les clichés standards et avant la biopsie chirurgicale ; elle précise l'extension médullaire, l'envahissement des parties molles et les rapports vasculaires; l'envahissement du tissu mou se fait typiquement à partir de la portion métaphysaire de la tumeur du fait du recouvrement cartilagineux de l'épiphyse, recouvrement qui joue un rôle de barrière, constat qui explique également l'intégrité de l'articulation adjacente. Le signal tumoral est non spécifique; on note parfois un niveau liquide non spécifique, identique à celui d'un kyste anévrismal [10].

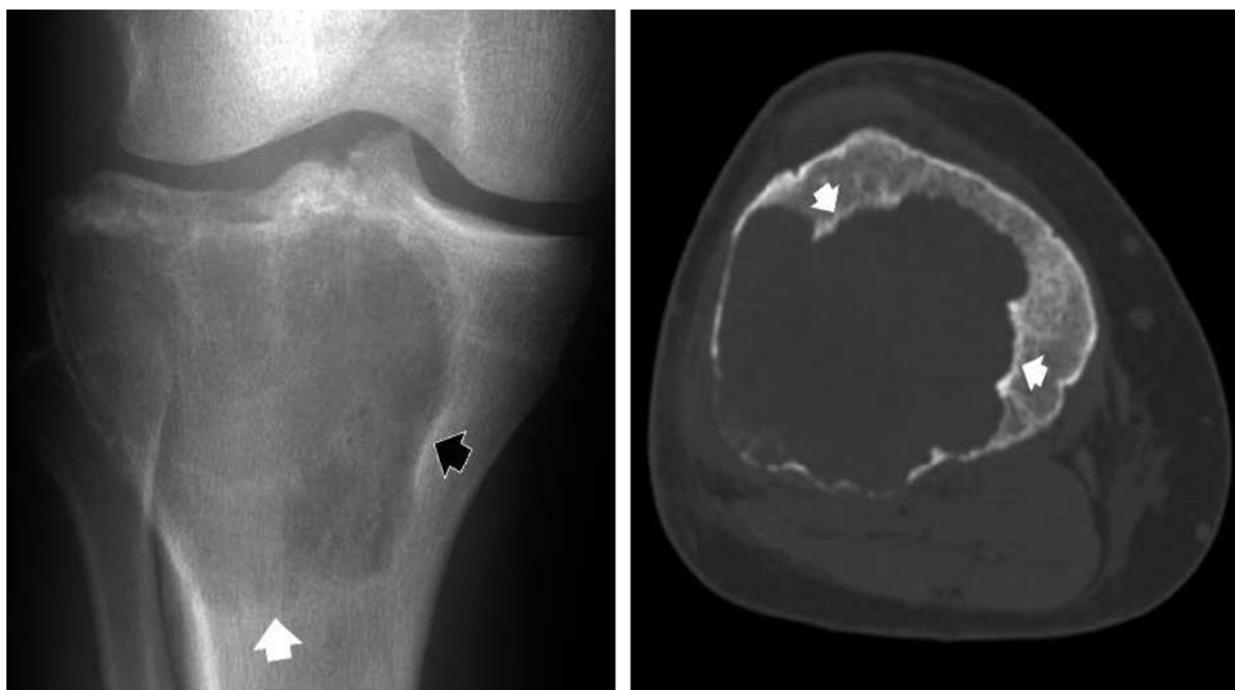


Fig. 119: TCG chez une patiente de 23 ans. Lésion ostéolytique géographique métaphysaire épiphysaire tibiale proximale montrant des zones d'ostéosclérose marginale (flèche noire) et d'autres mal délimitées (flèche blanche). La TDM réalisée en fenêtrage osseux montre les zones d'ostéosclérose (Flèches) avec résorption endostale

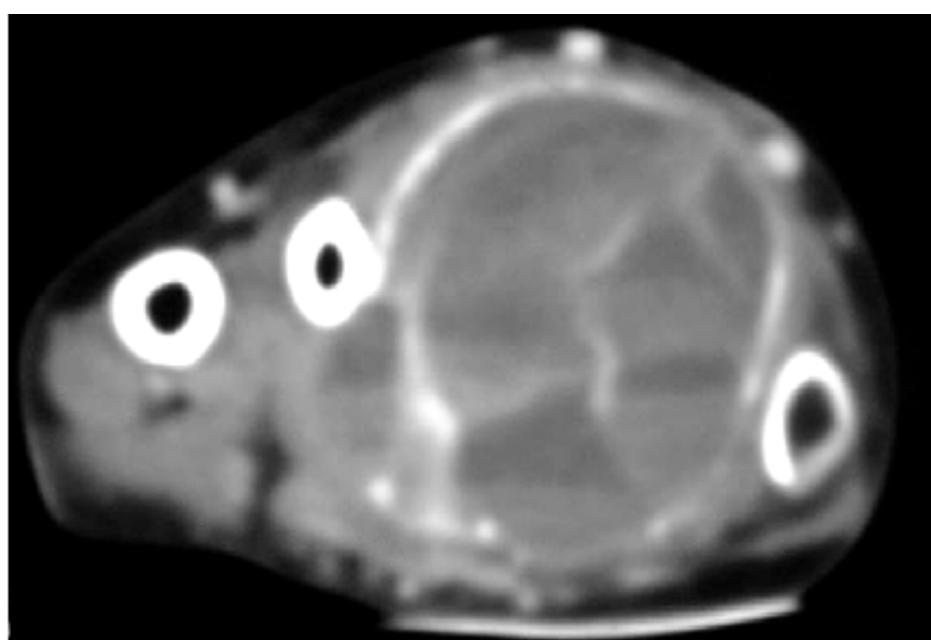


Fig. 120: même patient de la fig.117. La coupe scanographique montre une volumineuse lésion ostéolytique du 4^{ème} rayon au sein de laquelle on individualise de multiples loci présentant des niveaux liquide-liquide [65]

5-5 Formes cliniques

- ∅ TCG métaphysaire ou de l'enfant : exceptionnelle. Cette forme confirme le rôle de barrière que joue le cartilage de conjugaison [62].
- ∅ Forme multiple, simulant des lésions d'hyperparathyroïdie.
- ∅ TCG sur maladie de Paget située sur le crâne.
- ∅ TCG associée à un kyste osseux anévrismal.

5-6 Diagnostics différentiels [66]

- Chondroblastome et chondrosarcome : se distinguent des TCG par la présence de calcifications.
- Kyste osseux anévrismal : préfère se localiser à la métaphyse avec réaction périostée unilamellaire, bien développée, qui est absente ou fort incomplète lorsqu'une TCG s'étend dans les tissus mous.
- Ostéosarcome : aspect plus perméatif et des limites moins bien définies. Une réaction périostée maligne est trouvée.
- Tumeur brune de l'hyperparathyroïdie : pose un diagnostic différentiel surtout histologique. TCG: bilan phosphocalcique normal.

5-7 Evolution et attitude thérapeutique

La TCG guérit le plus souvent après traitement chirurgical conservateur ; la récidive survient dans 35 à 60% des cas, le plus souvent dans les deux ans. La transformation maligne en fibrosarcome ou ostéosarcome se rencontre dans 15% des cas avec un délai moyen de 13 ans ; rarement la tumeur peut être maligne d'emblée. Signalons la possibilité rare de métastases histologiquement bénignes, le plus souvent pulmonaires, parfois ossifiées [67].

6- Kyste osseux simple

6-1 Histologie et définition

Le kyste osseux simple (KOS) correspond à une formation kystique à paroi fine contenant un liquide séreux clair ou sérohématique. Il est nommé également kyste osseux juvénile ou kyste osseux essentiel ou encore kyste osseux solitaire [1].

6-2 Epidémiologie et siège

C'est la tumeur bénigne du squelette périphérique la plus fréquente de l'enfant. Elle survient de façon prédictive dans les premières décennies (Fig.121). Le KOS touche préférentiellement la métaphyse des os longs : extrémité supérieure de l'humérus (50%) ou du fémur, extrémités supérieure ou inférieure du tibia, calcanéum (Fig.121).

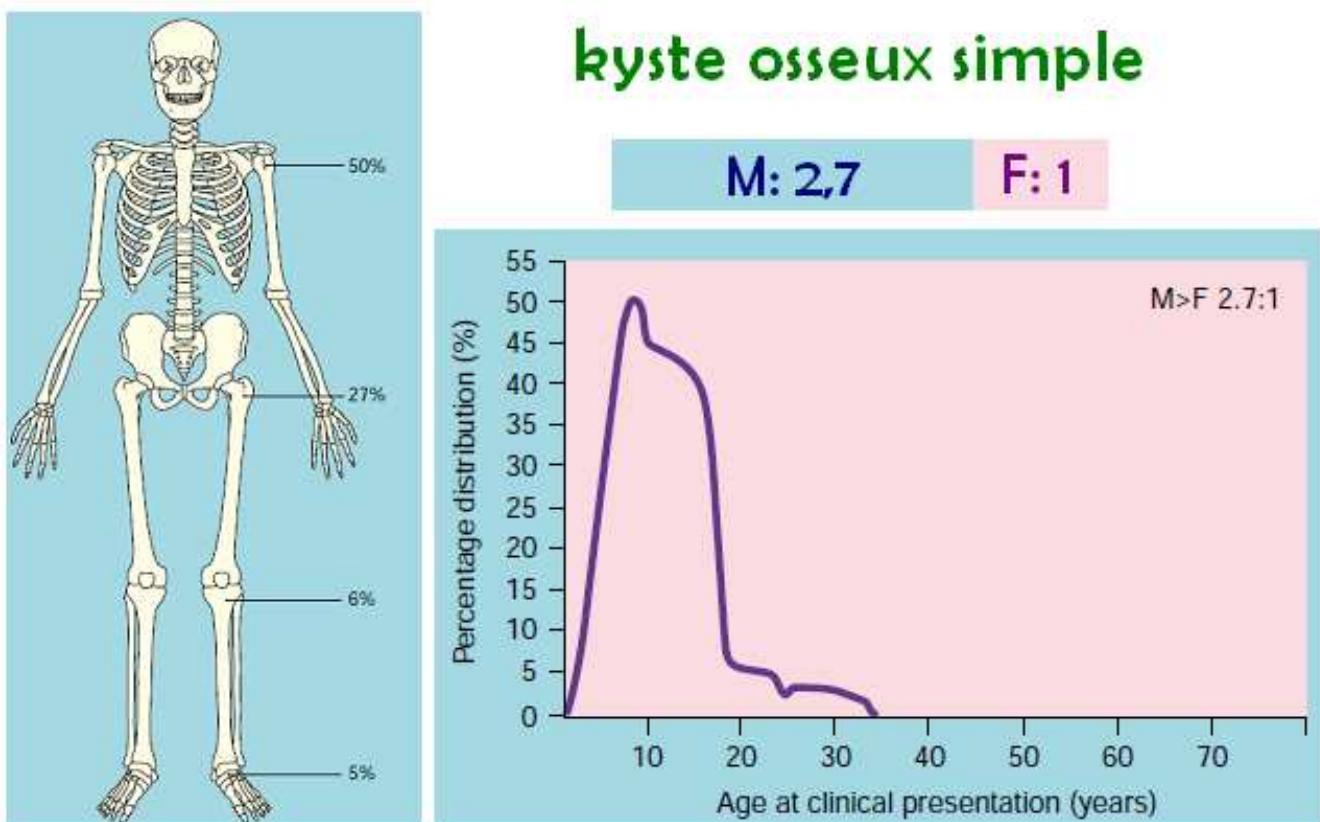


Fig. 121: Distribution du KOS en fonction du site anatomique, tranche d'âge, et avec le sexe ratio [55]

6-3 Clinique

C'est une lésion asymptomatique en dehors d'une fracture pathologique [78].

6-4 Radiologie

a. Radiographie standard

Le KOS se présente sous forme d'une ostéolyse géographique centrale, au contact du cartilage de croissance de la métaphyse, pouvant souffler la corticale et contenir des arêtes osseuses (Fig.122a) ; l'aspect en fond de coquetier est lié aux limites nettes (Fig.122). En cas de fracture pathologique, on observe le signe de la chute du fragment osseux (celui-ci tombe au fond du kyste) (Fig.122c); une réaction périostée peut alors apparaître.

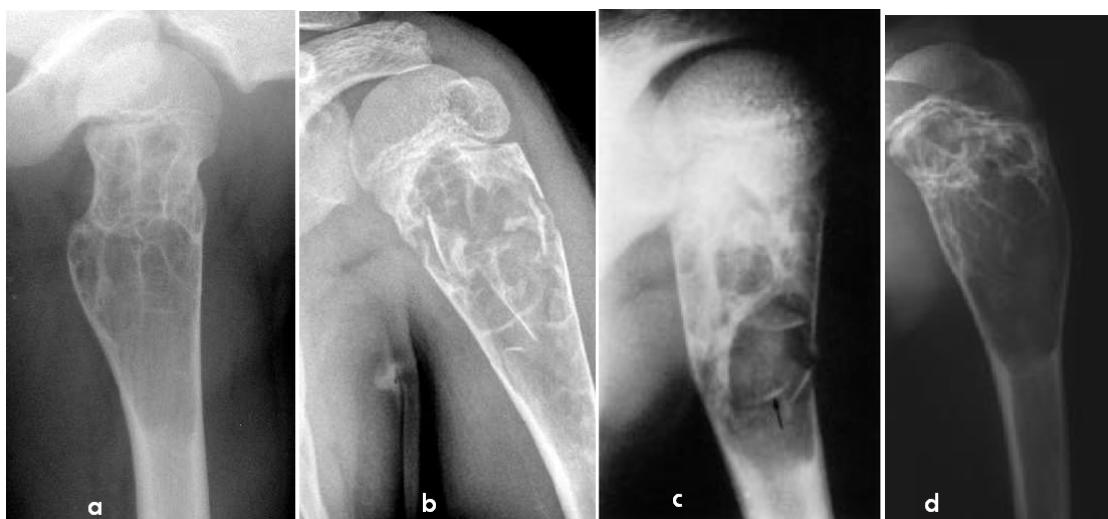


Fig. 122 : lésions ostéolytiques géographiques métaphysos-diaphysaires en rapport avec des KOS. **a**- radiographie de profil du fémur montrant les fines travées intralésionnelles d'un KOS non compliqué. **b** et **c** montrent des fractures pathologiques à l'origine du signe de la « chute du fragment osseux ». Le pôle inférieur de la lésion présente l'aspect typique du « fond de coquetier » (**a,c,d**)

b. TDM

Elle est le plus souvent inutile ; en cas de doute, elle affirme le diagnostic de kyste en montrant un contenu de densité liquidienne.

c. IRM

Elle est le plus souvent inutile ; en cas de doute, elle affirme le diagnostic de kyste en montrant un contenu de densité liquidienne. L'IRM est exceptionnellement nécessaire et montre un signal intra-lésionnel liquide (intermédiaire en séquence T1 et très intense en séquence T2) (Fig.123).



Fig. 123 : KOS en migration diaphysaire. Coupes IRM coronales montrant un KOS non compliqué hypointense en T1, hyperintense en T2 témoignant de sa nature liquidienne

6-5 Formes cliniques

- ∅ Kyste épipysaire : forme exceptionnelle.
- ∅ Kyste élaborant une substance cémentoïde : la lacune contient des calcifications coralliformes.
- ∅ Kyste contenant du gaz (localisation iliaque).

6-6 Evolution

Le plus souvent le kyste est quiescent et s'éloigne du cartilage de conjugaison au cours de la croissance, devenant diaphysaire.

Rarement le kyste est actif et reste au contact du cartilage de croissance.

La fracture pathologique, fréquente, consolide dans les délais normaux ; le kyste devient alors souvent multiloculaire, contient de nombreuses arêtes osseuses et guérit souvent dans les suites de cette fracture.

6-7 Traitement

Un kyste typique asymptomatique doit faire l'objet d'une abstention avec surveillance. Un kyste actif peut motiver une injection percutanée de corticoïdes. Une fracture pathologique justifie un traitement orthopédique.

7- Chondroblastome

7-1 Définition :

Tumeur cartilagineuse bénigne constituée de chondroblastes, de cellules géantes et de cartilage, naissant dans les épiphyses des squelettes immatures.

CIM: 9230/0 [1]

7-2 Epidémiologie et siège

Le chondroblastome compte moins de 1% des tumeurs osseuses primitives, la tranche d'âge intéressée se situe entre 10 et 25 ans, avec une prédominance masculine (Fig.124) [69, 70].

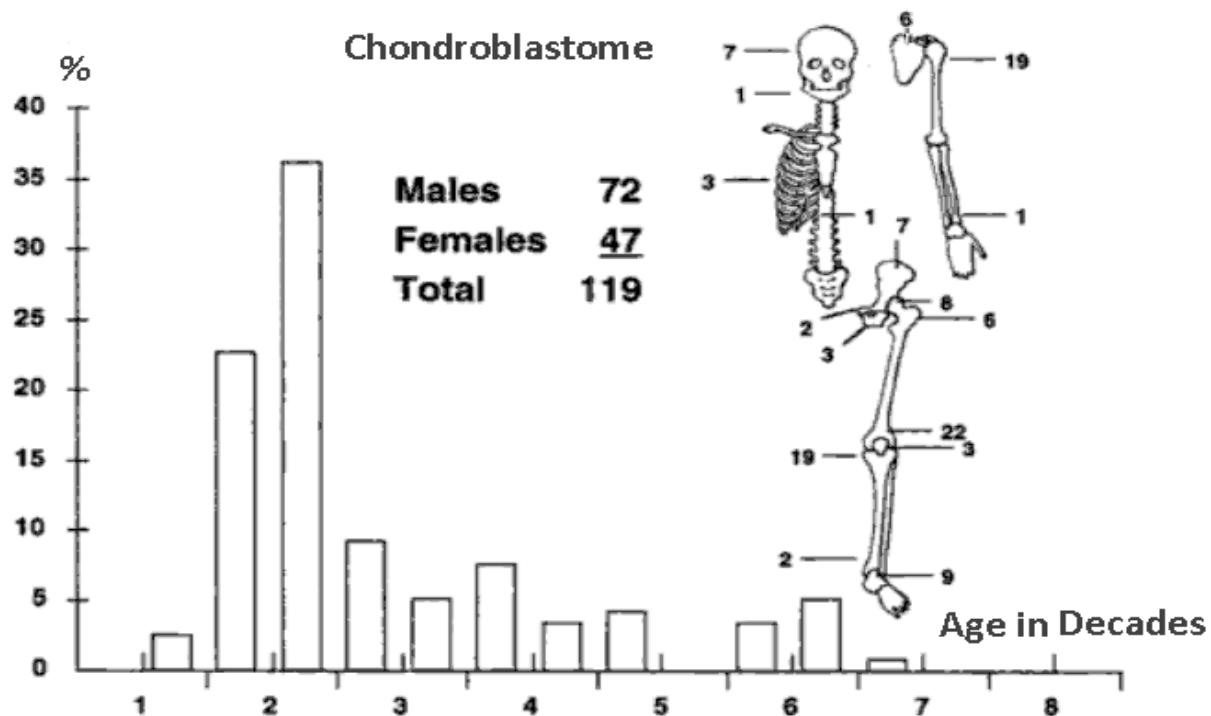


Fig. 124 : Graphique représentant la distribution des chondroblastomes selon l'âge, le sexe et le site de la lésion [70]

Le chondroblastome intéresse la région épiphysaire avant la soudure des cartilages de croissance. L'extrémité supérieure de l'humérus, du fémur ou du tibia et l'extrémité inférieure du fémur regroupent 75% des cas ; le grand trochanter, le bassin, le tarse et les os plats peuvent être touchés (Fig. 124).

7-3 Signes cliniques

La majorité des patients se présente pour des symptômes peu spécifiques: tuméfaction, douleurs, épanchement articulaire et plus rarement fracture pathologique [69].

7-4 Signes radiologiques

a. Radiographie standard

L'aspect radiologique est très évocateur fait d'une lésion ostéolytique de type géographique (Fig.125), épiphysaire ou épiphysométaphysaire, à limites nettes, régulières ou polycycliques, souvent cerclée par un fin liseré d'ostéosclérose (type Ia de LODWICK) Les calcifications intratumorales, s'observent dans moins de 25 % des cas. Leur morphologie granulaire, en arc ou en anneau est très évocatrice d'une matrice cartilagineuse. Une réaction périostée métaphysaire ou métaphysodiaphysaire, de type plein ou unilamellaire est observée dans près de la moitié des cas.

b. TDM

Montre les calcifications intra lésionnelles, l'état des corticales amincies et le siège de la tumeur par rapport au cartilage de croissance.

c. IRM

En IRM, contrairement à la plupart des tumeurs cartilagineuses qui sont hypo- ou iso-intenses en T1 et hyperintenses en T2, le chondroblastome est plutôt hypointense en T2, fait attribué à l'abondance de la matrice chondroïde immature, à l'hypercellularité, aux calcifications. Un signal élevé en T2 traduit le plus souvent un kyste anévrysmal associé. L'IRM permet d'évoquer le diagnostic d'une tumeur cartilagineuse en mettant en évidence le caractère multilobulé de la lésion et parfois des calcifications intralésionnelles. Elle révèle également le caractère inflammatoire de la lésion, en montrant une large plage d'oedème médullaire et des tissus mous [69].

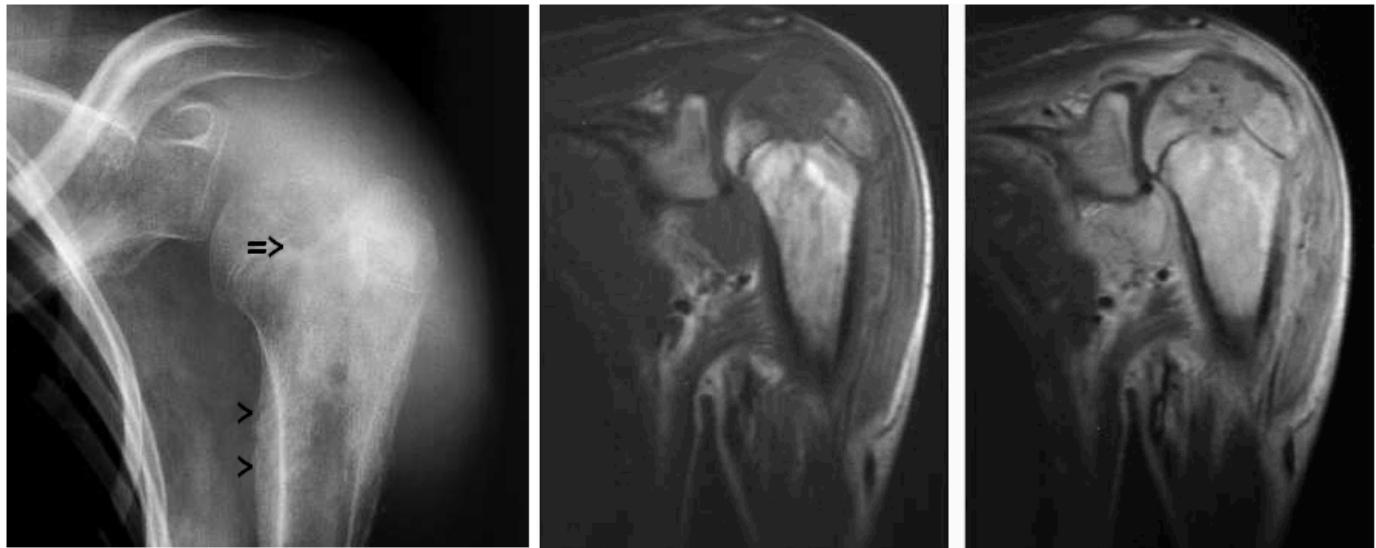


Fig. 125 : radiographie de l'épaule droite de face montrant une lésion ostéolytique géographique de siège huméral épiphysaire proximal, avec une légère extension métaphysaire (flèche), une réaction périostée métaphysaire pleine est associée (têtes de flèche). Les coupes IRM coronales en SE T1 avant et après contraste montrent la démarcation de la lésion après contraste, avec une extension métaphysaire

7–5 Traitements

Le traitement du chondroblastome est chirurgical associant curetage et comblement par greffe, si besoin. Le risque principal après traitement adapté est la récidive locale osseuse ou dans les parties molles adjacentes ; la possibilité de transformation maligne n'est pas prouvée à ce jour et reste controversée [69].

8- Chondrome (ou enchondrome) et enchondromatose

8-1 Introduction

Le chondrome est une tumeur cartilagineuse bénigne de l'os. Il en existe plusieurs variétés, la plus classique est représentée par le chondrome périphérique. Cette lésion est fréquente au niveau des os de la main (50 %). L'enchondrome ou chondrome est fait de lobules cartilagineux hyalins centromédullaires parfois calcifiés ; la plupart des chondromes sont solitaires, mais parfois ils sont polyostotiques [71]. Sa localisation extraosseuse est rare, représentant 1,5% des tumeurs des parties molles [72].

CIM : Chondrome : 9220/0.

8-2 Epidémiologie et siège

L'enchondrome est relativement fréquent comptant pour 10 à 25 % des tumeurs osseuses bénignes. La vraie incidence est actuellement plus élevée en raison de l'augmentation du nombre des chondromes de découverte fortuite. Cette tumeur concerne préférentiellement la 3^{ème} et 4^{ème} décennie (Fig.126) et touche presque également les deux sexes.

Dans toutes les séries, la moitié des enchondromes surviennent dans les mains autour de la métacarpo-phalangienne, et les pieds, ils sont dits périphériques. Les régions métaphysaires et métaphyso-diaphysaires des os longs (humérus, fémur, tibia] viennent en seconde position. Il existe des chondromes situés à la racine des membres. Ils sont dits centraux ou des ceintures par oppositions aux chondromes périphériques. L'atteinte crano-faciale est rarissime.

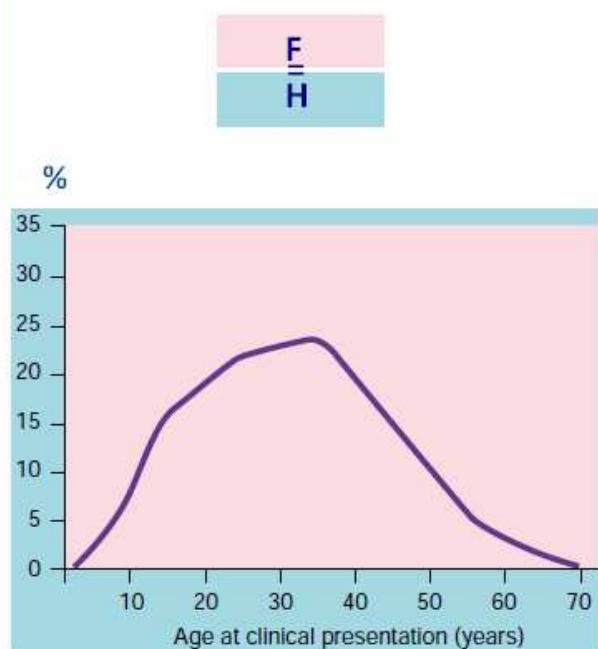
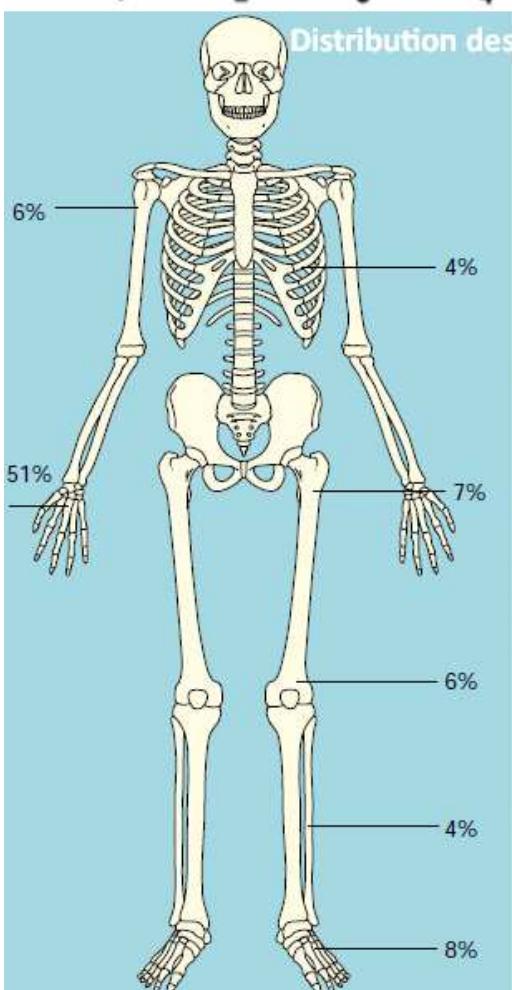
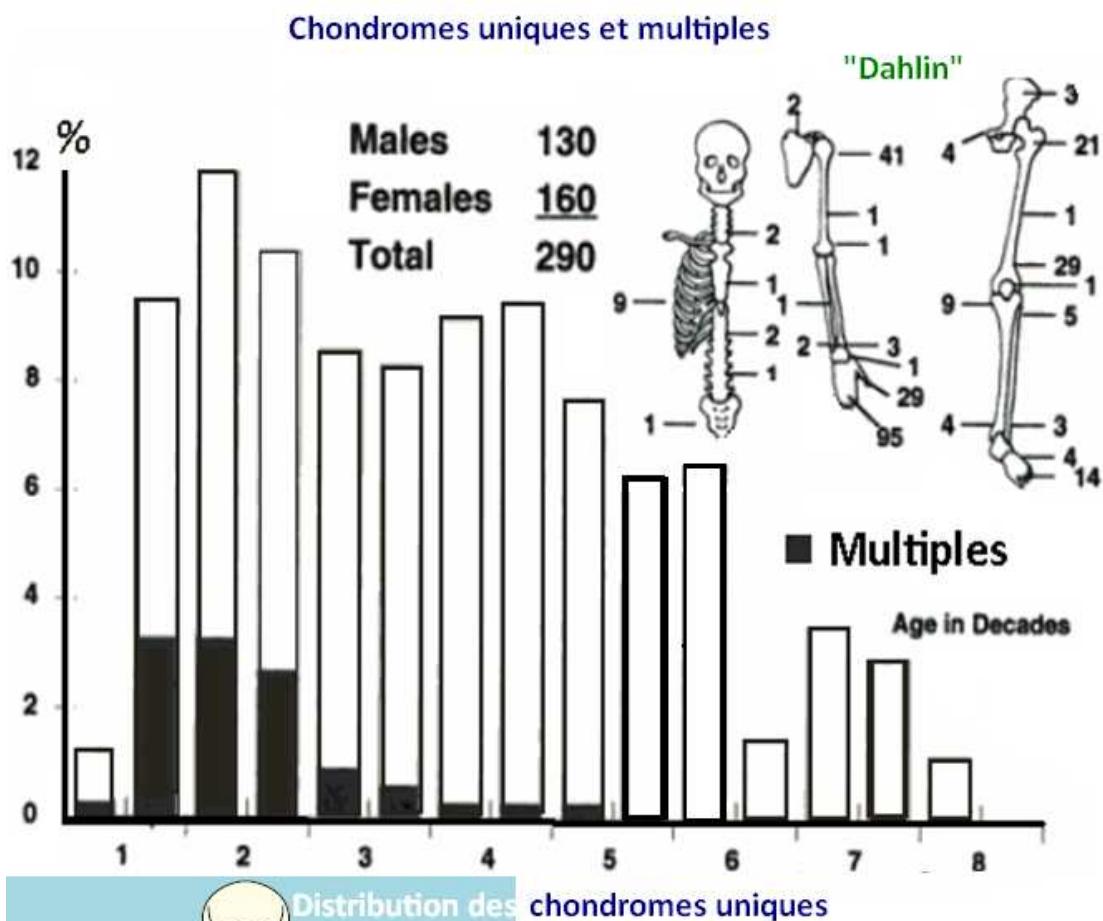


Fig. 126 : Distribution des chondromes selon l'âge, le sexe et le site [70, 55]

8-3 Clinique

L'atteinte des petits os de la main et du pied se présente sous forme d'une tuméfaction non douloureuse, en dehors d'une fracture pathologique. L'atteinte des os longs est asymptomatique.

8-4 Radiologie

a. Radiographie standard

Le chondrome se présente sous forme d'une lacune arrondie ou ovale (type Ia ou Ib selon Lodwick), bien limitée, contenant souvent des calcifications punctiformes, en arc ou en anneau, parfois lobulée ou cernée par un liseré dense, elle peut souffler la corticale (extrémités) ou se révéler par une fracture pathologique (Fig.127).



Fig. 127 :

- a- L'enchondrome peut être massivement calcifié : calcifications floconneuses et punctiformes en arc et anneau au niveau de la diaphyse tibiale très caractéristiques des tumeurs cartilagineuses.
- b- Localisation la plus fréquente des enchondromes : petits os de la main. Ostéolyse de la base de la seconde phalange du doigt bien limitée, discrètement expansive avec des calcifications en son sein.
- c- Enchondrome très expansif de la base de la première phalange du 5^{ème} doigt

b. TDM

Elle détecte les calcifications de la matrice cartilagineuse (Fig. 128).

c. IRM

- Hypersignal intense en séquence T2 lié à la matrice hyaline ;
- Calcifications en bas signal quelle que soit la séquence (Fig.128).

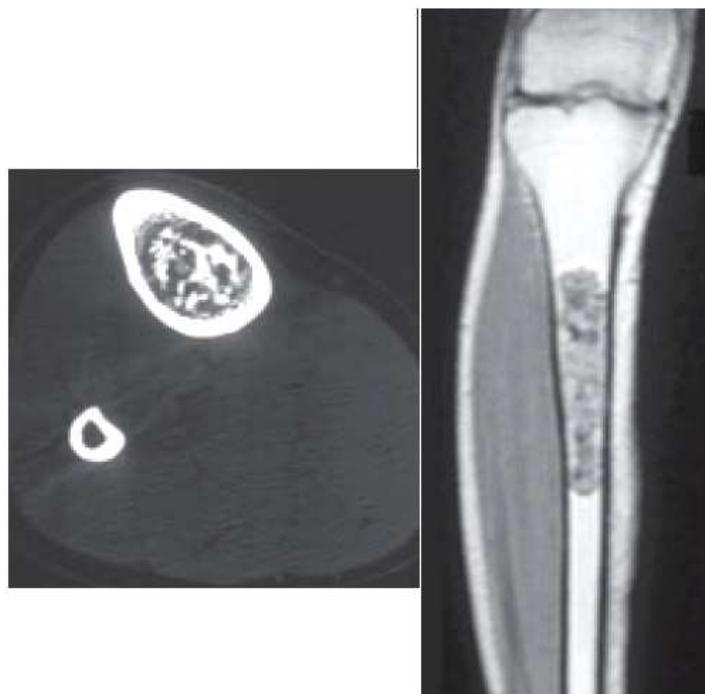


Fig. 128 : Coupe TDM axiale passant par la région médio-jambière montrant des calcifications punctiformes d'un chondrome tibial, avec à l'IRM un aspect hypointense des calcifications ayant un aspect nodulaire sans érosion endostale

8-5 Potentiel évolutif : dégénérescence en chondrosarcome

Les tumeurs cartilagineuses des extrémités sont toujours bénignes ; le risque de malignité augmente lorsque l'on se rapproche des ceintures. La dégénérescence en chondrosarcome doit être évoquée en cas d'augmentation de taille.

8-6 Formes cliniques

- Enchondromatose multiple ou maladie d'Ollier : non héréditaire, elle entraîne un raccourcissement ou une déformation d'un membre avec une prédominance souvent unilatérale et de nombreux chondromes métaphysaires et diaphysaires. Elle dégénère en chondrosarcome dans 30% des cas.

- Syndrome de Maffucci : Enchondromatose multiple associée à une angiomatose des parties molles (avec phlébolithes) ; la dégénérescence est fréquente.
- Chondrome juxta-cortical : masse des parties molles siégeant contre le périoste avec encoche corticale et réaction périostée. Cette lésion contient une fois sur deux des calcifications. Elle siège sur les petits os des mains et des pieds, sur les os longs ou les côtes.

8-7 Attitude thérapeutique

Un chondrome asymptomatique des extrémités justifie une abstention thérapeutique ; les chondromes des os longs doivent être biopsiés chirurgicalement. Lorsque le traitement chirurgical est indiqué, il consiste en un curetage de la lésion avec greffe par de l'os spongieux.

V. Principales tumeurs osseuses malignes

1– Ostéosarcome

1–1 Définition et classification

L'ostéosarcome est défini par l'OMS comme une tumeur hautement maligne, dont les cellules produisent de la substance ostéoïde, même en quantité minime [1,10].

Le comité de l'OMS réuni en 2002 a séparé l'ostéosarcome en huit catégories distinctes : L'ostéosarcome conventionnel, l'ostéosarcome télangiectasique, l'ostéosarcome à petites cellules, l'ostéosarcome central de bas grade, l'ostéosarcome secondaire, l'ostéosarcome paraostéal, l'ostéosarcome périostéal et l'ostéosarcome de haut grade de surface. Une version modifiée de cette classification séparant l'ostéosarcome en trois catégories présente un intérêt considérable dans le diagnostic radiologique, ainsi sont distingués :

- ✗ Les ostéosarcomes intramedullaires qui naissent de la cavité médullaire et regroupent l'ostéosarcome télangiectasique, l'ostéosarcome à petite cellules et l'ostéosarcome central de bas grade ;
- ✗ Les ostéosarcomes juxtacorticaux incluant l'ostéosarcome paraostéal, périostéal, intracortical et l'ostéosarcome de haut grade de surface ;
- ✗ Les ostéosarcomes secondaires à des précurseurs bénins, exemple des ostéosarcomes secondaires à la maladie de Paget, à une radiothérapie, les métastases d'ostéosarcome et l'ostéosarcome multicentrique (ostéosarcomatose) [10].

Code CIM :

- ✓ Ostéosarcome non spécifié : 9180/3
- ✓ Ostéosarcome chondroblastique : 9181/3
- ✓ Ostéosarcome fibroblastique ou ostéofibrosarcome : 9182/3

- ✓ Ostéosarcome conventionnel, intramédullaire, ostéoblastique,
ostéochondrosarcome ou central : 9180/3
 - ✓ Ostéosarcome intracortical : 9195/3

1–2 Epidémiologie et siège

L'ostéosarcome est la tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente (en excluant le myélome multiple) de l'enfant et de l'adulte jeune, elle compte approximativement 35% des tumeurs malignes et presque le double des tumeurs d'Ewing [10], elle est suivie par le chondrosarcome (26%) puis par l'Ewing (16%).

Il survient essentiellement entre 10 et 20 ans et présente un deuxième pic d'incidence à la 6^{ème} décennie. Cette tumeur touche entre une fois et demie et deux fois plus fréquemment les garçons que les filles [55, 73] (Fig.129).

Sa localisation élective est au niveau des os longs du squelette appendiculaire, autour du genou pour plus de la moitié des cas. L'atteinte est métaphysaire dans 91% des cas et diaphysaire dans moins de 9% [1]. L'atteinte rachidienne, crânio-faciale et pelvienne tend à croître avec l'âge (Fig.130).

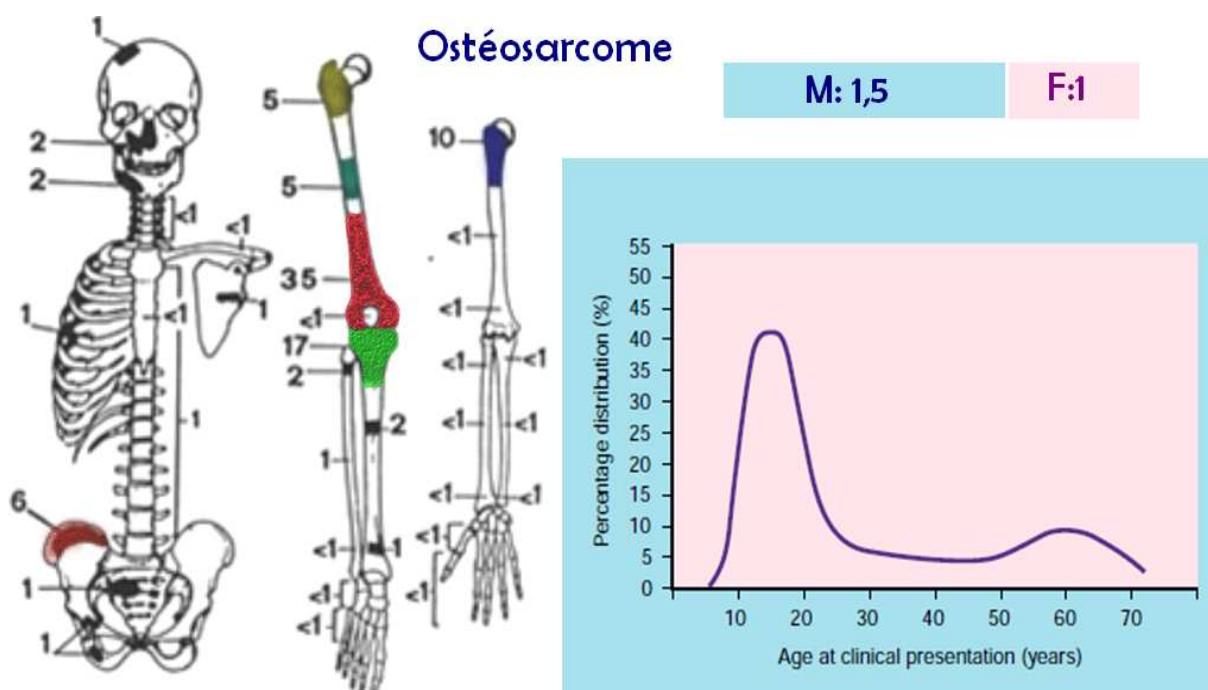


Fig. 129 : Graphique représentant le nombre d'ostéosarcome par site anatomique selon la série de Mirra avec sa distribution selon l'âge et le sexe [55] [35]

1–3 Clinique

Généralement les symptômes cliniques apparaissent des semaines voire des mois avant la consultation. La douleur sort comme la principale manifestation clinique. Une masse palpable apparaît plus tardivement, ensuite surviennent des signes inflammatoires cutanés et une circulation veineuse collatérale. Les fractures pathologiques sont rares mais corrélées à un mauvais pronostic [74].

1–4 Radiologie

a. Radiographie standard

A l'instar de toutes les lésions osseuses, la radiographie standard représente la première étape d'évaluation d'un ostéosarcome.

L'ostéosarcome est une lésion agressive avec un temps de doublement tumoral estimé de 20 à 30 jours, ainsi cette tumeur est volontiers volumineuse excédant les 6 cm au moment du diagnostic.

Dans la majorité des cas la radiographie montre une opacité d'aspect nuageux caractéristique de la matrice ostéoïde (Fig.130). Occasionnellement la lésion peut apparaître complètement blastique (type ostéoblastique) ou lytique (type fibroblastique), l'aspect mixte associant les deux aspects est fréquemment rencontré. L'ostéosarcome conventionnel a tendance à détruire la corticale sans expansion osseuse témoignant de son comportement hautement agressif. Cette croissance rapide est à l'origine d'une réaction périostée massive pouvant se manifester par un aspect en feu d'herbe, en rayon de soleil ou en éperon de Codman (Fig.131).

La radiographie arrive à orienter le diagnostic dans la majorité des cas, cependant, il existe quelques aspects atypiques pouvant prêter à confusion avec les lésions bénignes et retarder ainsi le diagnostic. Ceci est particulièrement probable avec les lésions atteignant des zones anatomiques complexes et lorsque la lésion est de petite taille (< à 5 cm) ou sous forme d'une petite plage gommée. Dans ce genre de situations, l'imagerie en coupe aide à faire asseoir le diagnostic d'une tumeur maligne avant l'étape de la biopsie.

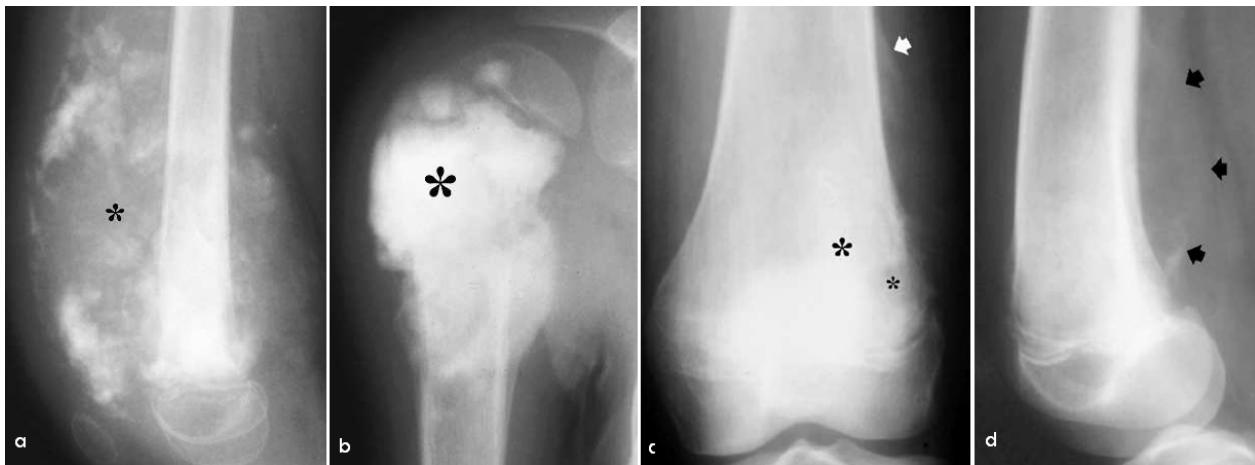


Fig. 130: reflétant l'aspect de la matrice ostéoïde d'ostéosarcome, duveteux ou velouté dans (a) (petite étoile) et nuageux dans (b) (grosse étoile) (a–b). La radiographie (c) montre une association de zones lytique (petite étoile) et ostéocondensante (étoile large) avec un petit triangle de réaction périostée interrompue dans le coin supérieur de la tumeur « triangle de Codman » (flèche). Une masse des parties molles (flèches) est dégagée sur le profil (d) de la radiographie (c)



Fig. 131 : montre une réaction périostée spiculaire en feu d'herbe en –a–, en rayon de soleil en –b– et en éperon de Codman en c

b. TDM

Le premier avantage de la TDM réside dans son habileté à démontrer une petite zone de minéralisation ostéoïde non détectée sur la radiographie standard, elle supplante l'IRM dans l'identification de la matrice osseuse au sein des lésions à prédominance lytique. La TDM étudie également les compartiments intra et

extraosseux de la lésion, montrant une atténuation de la densité du tissu mou envahi et un changement de la densité graisseuse de la moelle osseuse occupée. La TDM analyse également la composante chondroblastique se manifestant par des aires de haute atténuation en rapport avec la charge hydrique, les zones centrales nécrotiques sont facilement distinguées car non rehaussées. Enfin, la TDM apprécie l'extension de la matrice ostéoïde en intra et extra osseux.

c. IRM

Cet examen est devenu le moyen d'imagerie en coupe incontournable dans l'évaluation préopératoire et le staging tumoral, et ce, grâce à sa résolution en contraste et son étude multiplanaire. La tumeur possède un signal intermédiaire en T1 et sous forme d'une zone en hypersignal T2 remplaçant la moelle osseuse (Fig.132). Les zones d'intensité faible en T1 et T2 représentent la matrice osseuse. L'évaluation de l'extension intra et extraosseuse de la tumeur est capitale pour faire asséoir une conduite thérapeutique (Fig.132). L'IRM détermine l'extension de la tumeur au niveau des parties molles, son rapport avec l'épiphyse (Fig.133), une éventuelle atteinte articulaire ou neurovasculaire (Fig. 134). L'IRM détecte les skip métastases (Fig.135), et en dernier elle identifie les zones tumorales viables non nécrotiques et les zones de la matrice ostéoïde pour optimiser les résultats de la biopsie.

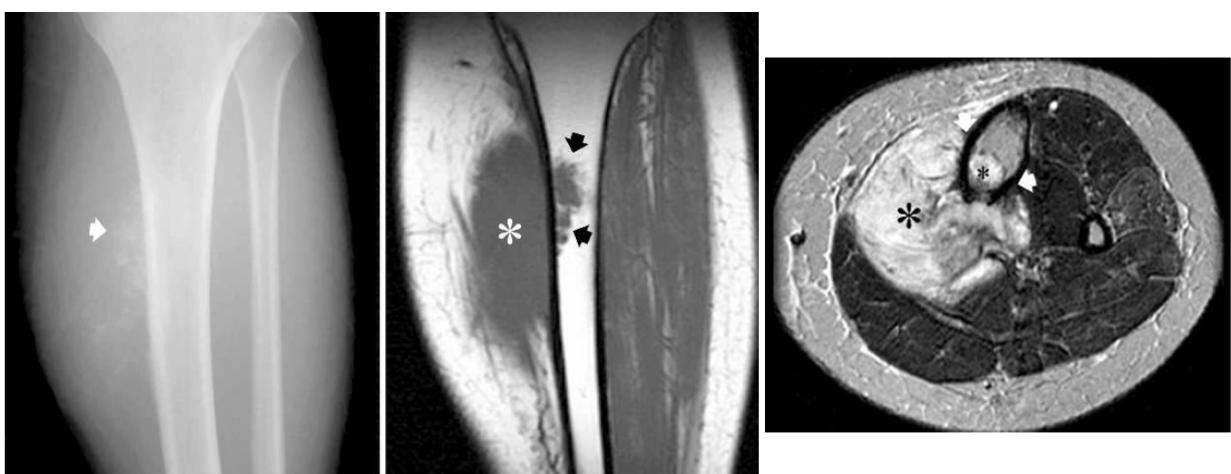


Fig. 132 : Radiographie standard montrant un ostéosarcome paraostéal de la diaphyse tibiale responsable d'une minéralisation subtile juxtacorticale (flèche). L'IRM réalisée montre sur la coupe coronale SE T1 une large masse juxtacorticale (étoile) avec une extension intramédullaire (flèche). La coupe axiale SE T2 montre l'extension intramédullaire (petite étoile) associée à la masse juxtacorticale occupant 50% de la circonférence osseuse [10]

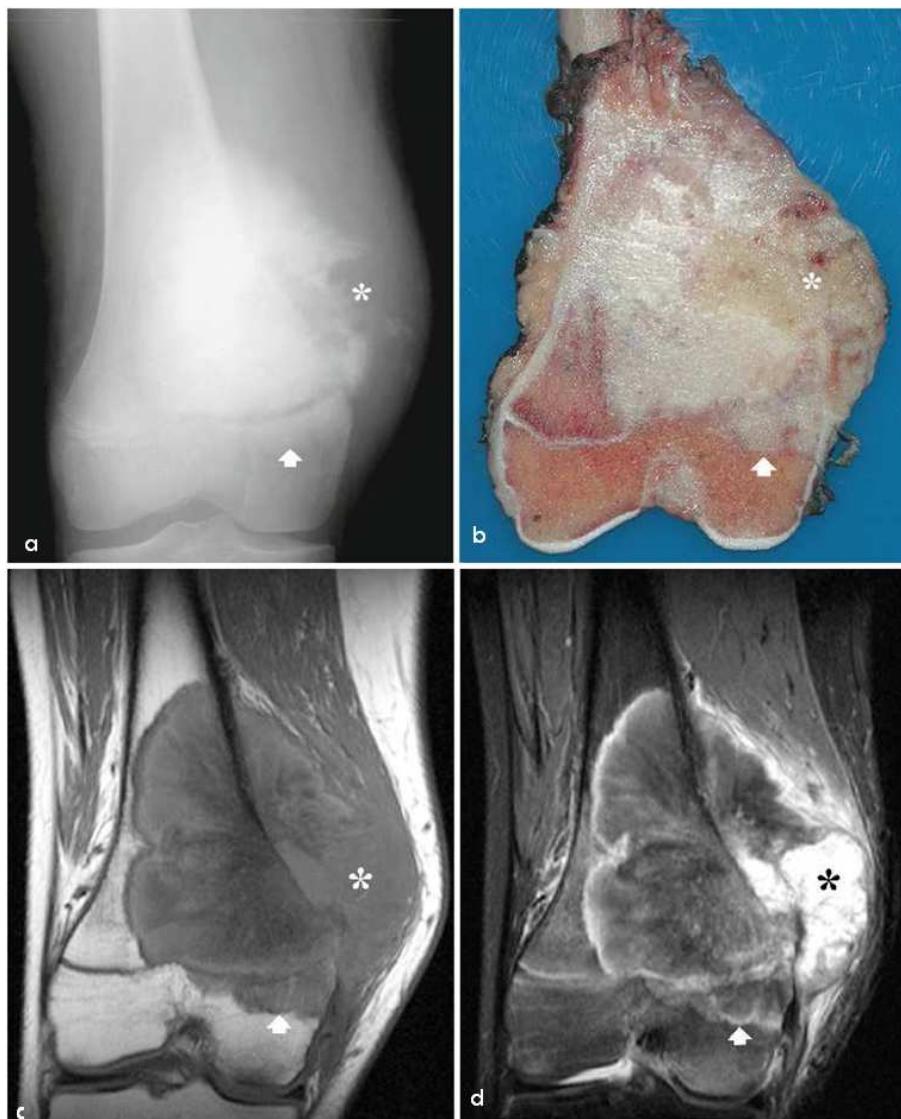


Fig. 133 : ostéosarcome chez une fille de 13 se présentant en radiographie standard (a) sous forme d'une opacité ostéoblastique du fémur distal associée à une masse du tissu mou présentant une portion non calcifiée (étoile) avec une extension épiphysaire (flèche). La section coronale de la pièce opératoire (b) différencie la zone ostéoblastique de la zone lytique (étoile) et démontre l'extension épiphysaire. La coupe IRM STIR coronale montre une masse de signal hétérogène avec une portion ostéoblastique en hyposignal et une zone chondroblastique de signal intermédiaire. La coupe coronale SE T2 (d) montre que la portion ostéoblastique est en hyposignal, alors que la portion chondroblastique est en hypersignal (étoile). L'extension épiphysaire est bien illustrée sur les deux coupes (flèche) [10]

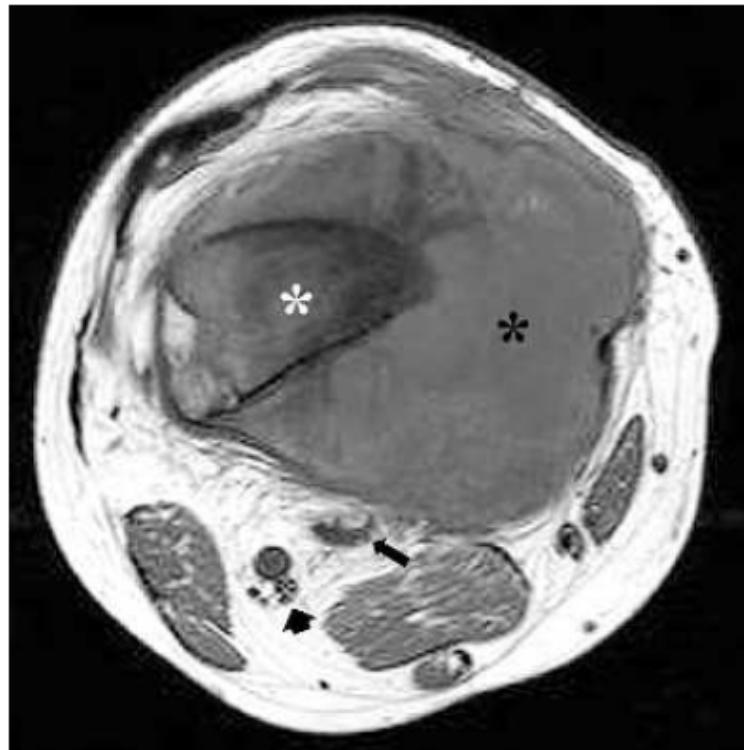


Fig. 134 : coupe IRM axiale passant à l'étage métaphysaire fémoral, traversant la tumeur présentée dans la figure au dessus (Fig. 130), montrant les rapports de la tumeur en signal intermédiaire (étoile) avec le pédicule fémoral superficiel (longue flèche) ainsi qu'avec les nerfs tibial et péroné commun (courte flèche)

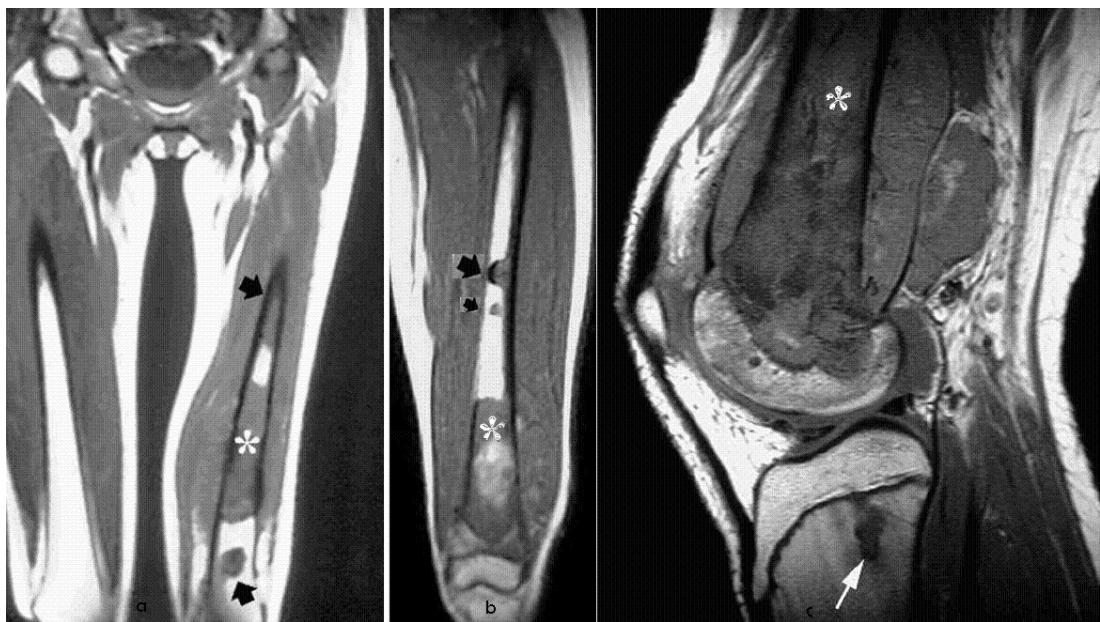


Fig. 135 : trois exemples de skip métastases (flèches) secondaires à des ostéosarcomes (étoiles). La première tumeur évolue dans la diaphyse fémorale -a- les deux autres dans son extrémité inférieure -b et c-. Les skip métastases apparaissent en hyposignal T1 et siègent dans le même segment osseux que le primitif dans les deux premiers exemples a et b, alors qu'elle est transarticulaire dans le 3^{ème} exemple

d. Scintigraphie

Le rôle majeur de la scintigraphie réside dans la détection des métastases à distance aussi bien osseuses qu'extra-osseuses. L'hyperfixation du radiotraceur est due à l'hyperhémie caractérisant cette tumeur (Fig.136).

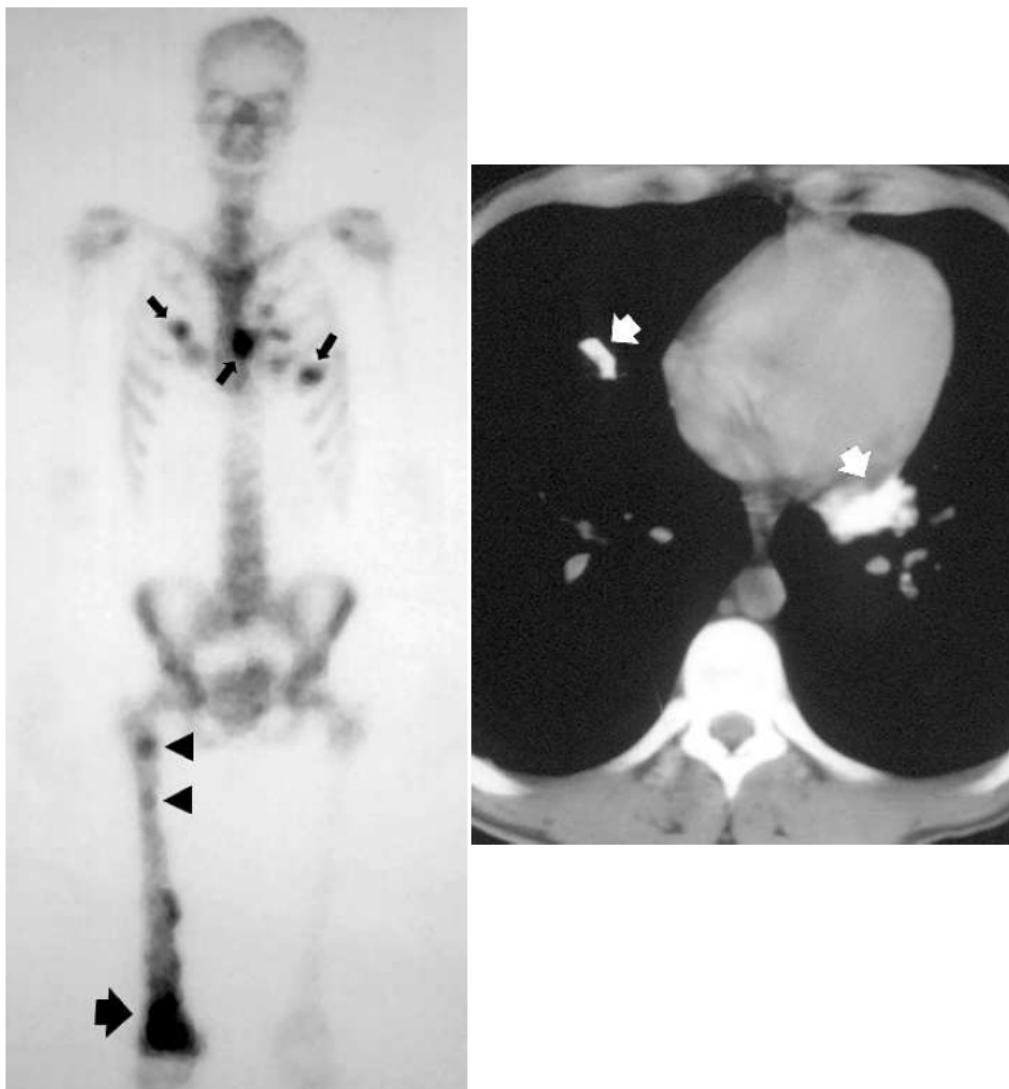


Fig. 136 :scintigraphie réalisée chez un patient porteur d'un ostéosarcome montrant la tumeur primitive (flèche large) au niveau fémoral distal associée à des skip métastases (têtes de flèches) et des métastases thoraciques correspondant à des lésions parenchymateuses calcifiées sur la TDM (flèche en blanc) [10]

1–5 Formes particulières

a. Ostéosarcome télangiectasique

Définition : tumeur osseuse maligne produisant de la matière ostéoïde, caractérisée par de larges cavités comblées de sang avec ou sans septa [1].

Le code de la CIM de cette tumeur est le : 9183/3.

Il représente un rare sous-type des ostéosarcomes, comptant 4% de l'ensemble de ses tumeurs. Il survient de façon prédictive dans la seconde décennie de vie avec une prédominance féminine.

La particularité clinique des ostéosarcomes télangiectasique tient au fait de son association fréquente à des fractures pathologiques.

En radiologie conventionnelle, cette tumeur siège de façon prédictive au niveau métaphysaire, elle est purement lytique mal limitée et sans ostéosclérose périphérique. Une réaction périostée agressive, une destruction corticale et un envahissement des parties molles est une association fréquemment décrite [75]. En tomodensitométrie la lésion est hétérogène. Les propriétés hémorragiques de la tumeur sont bien démontrées en IRM, montrant les niveaux liquide-liquide (Fig.137).

La biopsie serait d'étude difficile en prenant du matériel hémorragique. Cette pratique serait facilement orientée par l'imagerie en coupe déterminant la portion charnue à prélever.

Le diagnostic différentiel de l'ostéosarcome télangiectasique se pose essentiellement avec le kyste osseux anévrismal. L'aspect radiologique associant parois épaisses, composante charnue nodulaire entourant les lésions hémorragiques et matrice ostéoïde sont en faveur de l'origine sarcomateuse de la lésion.

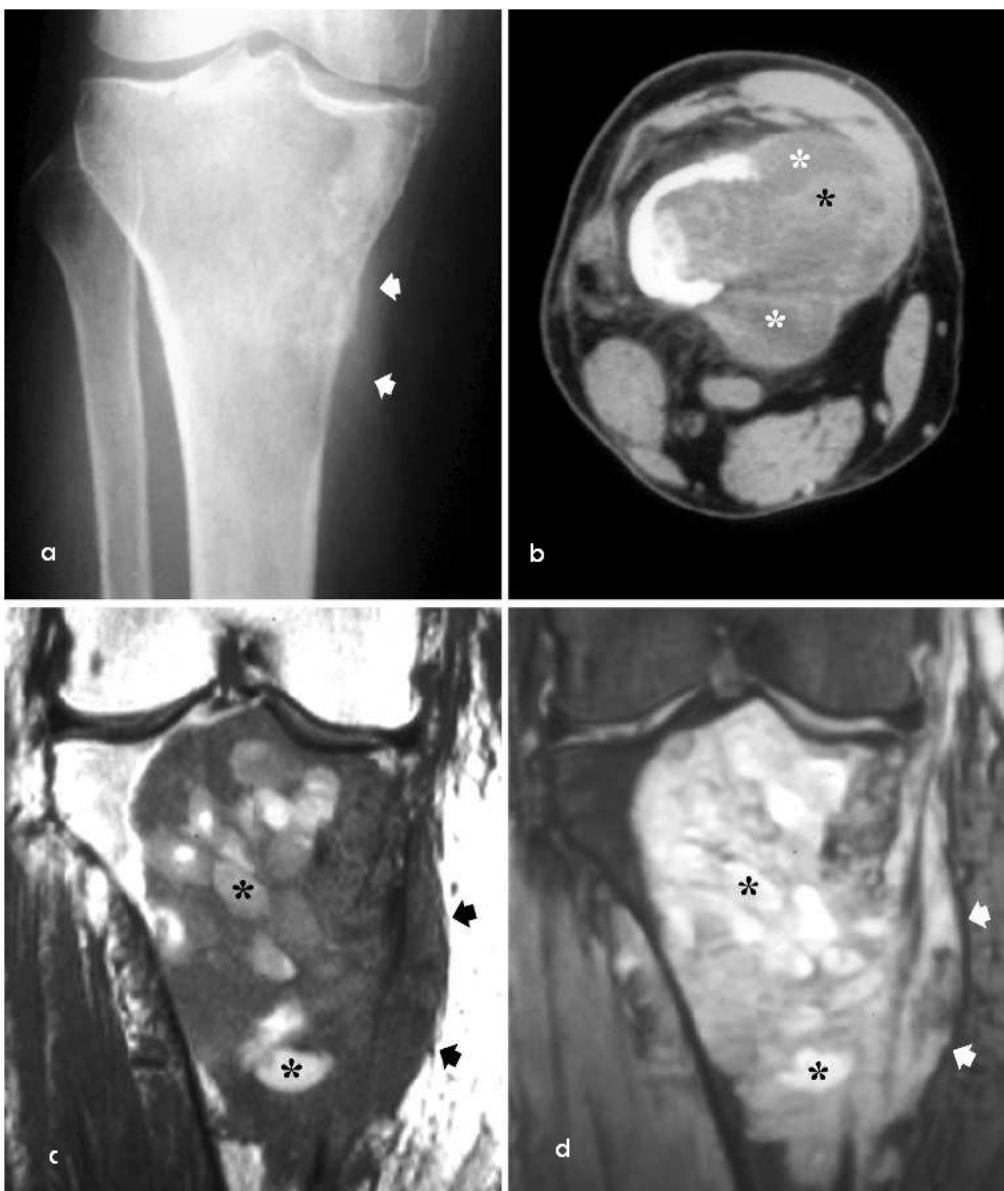


Fig. 137 : ostéosarcome télangiectasique se présentant en radiographie standard (a) comme lésion ostéolytique type I tibiale proximale envahissant les parties molles (flèches) sans formation ostéoïde. La coupe scanographique (b) montre des foyers hypodenses (astérisque blanc) et d'autres isodenses au muscle (astérisque noir). L'IRM montre une masse massivement hémorragique en spin écho et STIR (d) avec des zones d'hémorragie sub-aigüe (astérisques) sur la coronale T1. L'extension aux parties molles est manifeste (flèches) [10]

b. Ostéosarcome multicentrique

Rare entité touchant surtout les enfants de 6 à 9 ans. Des lésions multiples de taille équivalente, habituellement condensantes et atteignant l'épiphyse, sont diagnostiquées simultanément. La survie est très médiocre.

c. Ostéosarcome de bas grade

Tumeur de croissance très lente et peu agressive. Le diagnostic est souvent difficile radiologiquement et histologiquement. Une résection large semble être le traitement adéquat.

d. Ostéosarcome secondaire

Les ostéosarcomes secondaires peuvent survenir sur maladie de Paget, dysplasie fibreuse, et après radiothérapie. Radiologiquement ce sont surtout des lésions lytiques, avec destruction du cortex et envahissement des parties molles. La survie est habituellement médiocre.

1–6 Diagnostic différentiel

Il se pose surtout avec les autres lésions osseuses agressives :

- Le sarcome d'Ewing : tumeur de localisation plus volontiers centrale, souvent fébrile.
- Formes initiales d'ostéomyélite soulignant l'intérêt d'un prélèvement bactériologique systématique lors de la biopsie.
- Autres tumeurs malignes primitives : fibrosarcome, fibrohistiocytome malin, lymphome.
- Le kyste osseux anévrismal peut simuler un ostéosarcome télangiectasique devant les lacs sanguins. Des parois épaisses et des nodules pleins en scanner ou IRM doivent attirer l'attention et orienter vers l'origine sarcomateuse de la lésion [73].

1–7 Bilan d'extension

- Il repose au niveau local sur l'IRM.
- A distance il repose sur la radiographie et la TDM thoraciques pour les métastases pulmonaires, la scintigraphie pour les métastases osseuses.

1–8 Anatomopathologie

- Biopsie : après un bilan d'extension local réalisé par l'IRM, l'étape de la biopsie est nécessaire pour affirmer le diagnostic. L'aspect microscopique est dominé par l'hétérogénéité tumorale et par les fréquents remaniements présents. La démarche diagnostique du pathologiste est d'abord d'affirmer la malignité de la tumeur, de reconnaître l'ostéosarcome par les cellules tumorales et enfin de préciser la forme histologique [73]
- Pièce de résection : Son étude permet d'apprécier la taille et l'extension de la tumeur, de juger de la qualité de l'exérèse chirurgicale, d'évaluer la réponse à la chimiothérapie selon la classification de Huvos (En cas de pourcentage de cellules vivaces supérieure à 10%, les patients sont jugés comme mauvais répondeurs à la chimiothérapie).

1–9 Evolution

L'évolution spontanée s'effectue d'abord localement. La dissémination métastatique survient rapidement par voie hématogène principalement avec prédisposition pour les poumons, parfois d'autres pièces osseuses ou la plèvre. Les métastases ganglionnaires sont inhabituelles, observées entre 1 et 10% des séries.

1–10 Pronostic

Les rechutes locales surviennent avec une même fréquence après amputation ou traitement conservateur, entre 2 et 5%. L'évolution est extrêmement rapide.

Le pronostic général est régi par deux paramètres essentiels :

- ✗ La réponse à la chimiothérapie établie sur la pièce de résection.
- ✗ La présence initiale ou la survenue de métastases, leur découverte fait agraver le pronostic.

1-11 Traitement

Le traitement actuel de l'ostéosarcome implique toute l'équipe prenant en charge le patient et se fait dans des réunions de concertation pluridisciplinaires (Fig.138) [76].

| <i>Chirurgien</i> | <i>Radiologue</i> | <i>Anatomopathologiste</i> | <i>Oncologue</i> |
|--|--|--|--|
| Évaluation chirurgicale | Orientation diagnostique | Diagnostic précis | Évaluation médicale |
| Biopsie | Biopsie | Facteurs pronostiques | Protocole pré-opératoire |
| Voie d'abord diagnostique et thérapeutique | | Évaluation des thérapeutiques médicales (% nécrose) | Protocole postopératoire |
| Exérèse carcinologique | Évaluation de la réponse thérapeutique | Évaluation des thérapeutiques chirurgicales (marges) | Ajustement tolérance-efficacité |
| Métastasectomie | | | Récidive |
| Complications septiques, mécaniques | | | Complications médicales précoces et tardives |
| Surveillance | Surveillance | | Surveillance |

Fig. 138: principales missions des acteurs de la prise en charge des ostéosarcomes

La combinaison de chimiothérapie d'induction, chirurgie et chimiothérapie adjuvante a transformé le pronostic de cette lésion réputée gravissime.

La polychimiothérapie est reçue en cures alternées combinant différents produits dont les principaux sont le méthotrexate à hautes doses ajustées selon le taux sanguin, l'ifosfamide, la doxorubicine et le cisplatine. La combinaison de ses produits, certes, augmente le pourcentage de la réussite thérapeutique, mais au dépend de leurs effets secondaires. Parmi ses derniers, nous citons l'ostéopénie dont les bisphosphonates pourraient présenter une thérapeutique prometteuse [77].

On ne peut omettre de mentionner l'émergence brillante de la chimiothérapie intra-artérielle en phase d'induction. Cette dernière méthode arrive à augmenter le pourcentage de nécrose tumorale tout en gardant un taux sanguin du produit chimiotoxique similaire au taux du produit administré de façon conventionnelle, afin de stériliser les micrométastases [78].

La chirurgie proposée sera en fonction de l'âge, du siège, du volume et du type histologique de l'ostéosarcome.

Il faut distinguer :

- * La chirurgie conservatrice : (résection-reconstruction) : en cas de petites tumeurs.
- * La chirurgie radicale (amputation) : parfois encore obligatoire pour de grosses tumeurs envahissant les parties molles ou pour une récidive, ou encore pour les ostéosarcomes compliqués de fractures pathologiques [74].

La radiothérapie n'est que rarement utilisée du fait de la radiorésistance de ce type de tumeur, elle est réservée comme complément à une résection incomplète ou lorsque le patient refuse la chirurgie.

2- Chondrosarcome

2-1 Définition et histologie

Le chondrosarcome est la tumeur maligne la plus fréquente de la lignée cartilagineuse, il représente la 3^{ème} tumeur osseuse maligne après le myélome et l'ostéosarcome. Cette tumeur est caractérisée par une croissance maligne de chondrocytes ayant des anomalies cytonucléaires au sein de lobules cartilagineux dont l'architecture est perturbée [79]. Sur le plan pathogénique on différencie le chondrosarcome primaire, le chondrosarcome sans précurseur évident et le chondrosarcome secondaire à l'enchondrome ou à l'ostéochondrome [10]. On différencie selon le siège, le chondrosarcome périphérique du central. Ce dernier encore dénommé médullaire ou conventionnel représente à lui seul 90% des types histologiques. Les autres variétés histologiques sont le carcinome à cellules claires, le chondrosarcome mésenchymateux et le chondrosarcome juxtacortical. Trois grades de malignité histologique sont déterminés de 1 à 3 ayant une valeur pronostique ; plus le grade augmente plus le risque de métastase augmente et le taux de survie diminue [79, 80].

Chondrosarcome CIM : 9220/3

Nous nous limitons dans ce chapitre à décrire la forme conventionnelle.

2-2 Epidémiologie et siège

Le chondrosarcome représente 11 à 22 % des tumeurs malignes primitives selon Dahlin. L'âge de survenue de cette tumeur se situe principalement entre 40 et 70 ans, et il existe une discrète prédominance masculine (Fig. 139).

Cette tumeur atteint de façon usuelle l'extrémité supérieure du fémur, le bassin et l'extrémité supérieure de l'humérus, les autres localisations anatomiques sont schématisées dans la figure ci-dessous (Fig. 139) [70].

Les chondrosarcomes centraux sont localisés préférentiellement dans les os tubulaires, et les chondrosarcomes périphériques sur les os plats.

La découverte d'un chondrosarcome avant l'âge de 20 ans doit faire évoquer le diagnostic d'ostéosarcome chondroblastique [81].

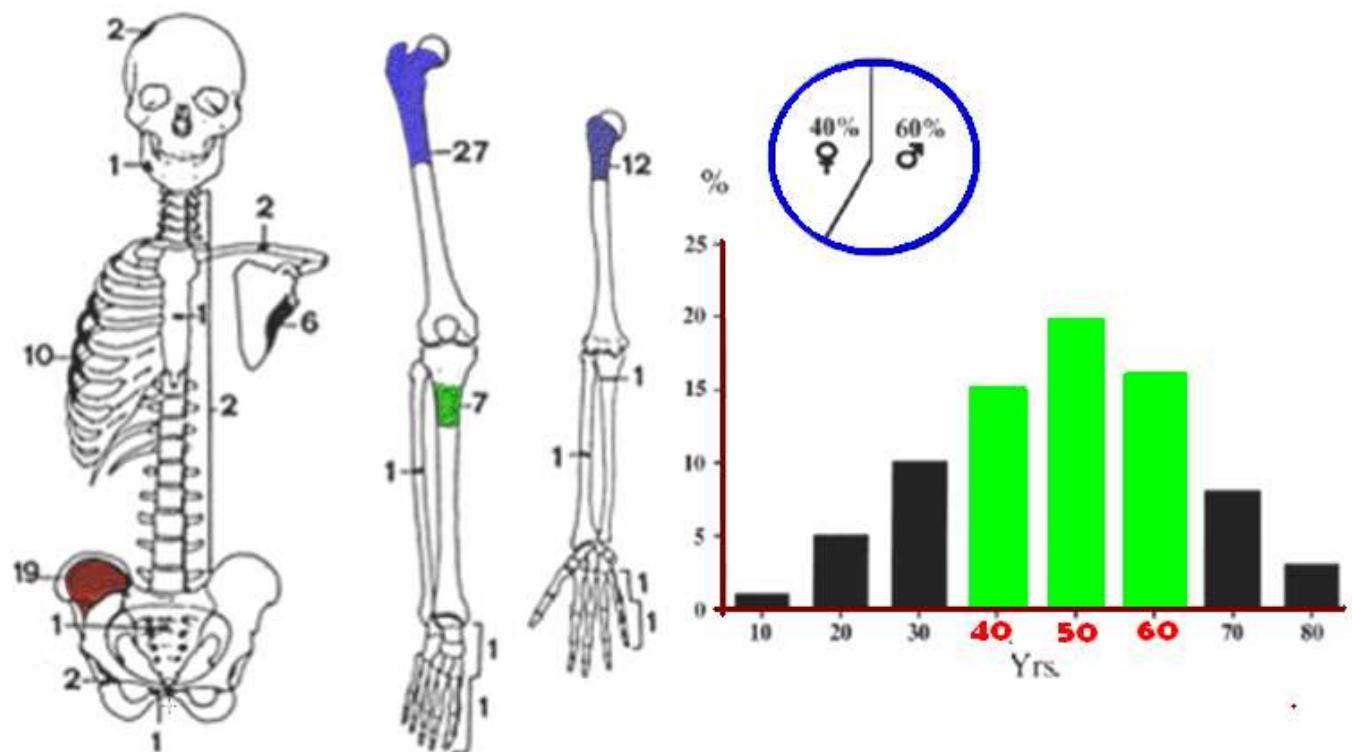


Fig. 139 : répartition des chondrosarcomes selon la localisation anatomique (modifié d'après Mirra), par tranches d'âge et sexe (modifié d'après Dahlin [70])

2-3 Clinique

La symptomatologie clinique est souvent discrète, d'installation progressive sur des mois voire des années [1]. Toutefois, une tumeur cartilagineuse symptomatique est suspecte de malignité [79]. Les symptômes ne sont pas spécifiques associant douleur et tuméfaction (surtout pour les chondrosarcomes péri-ostéaux). La fracture pathologique est rare et témoigne d'une tumeur de haut grade de malignité.

2-4 Radiologie

a. Radiographie standard

L'aspect radiographique est très suggestif du grade d'agressivité de la lésion, de ce fait, il change significativement en fonction du grade histologique, oscillant entre l'aspect ostéolytique d'un simple enchondrome et celui d'une véritable tumeur de haut grade de malignité. Classiquement, la radiographie standard montre une tumeur métaphysaire ou métaphyso-diaphysaire, de taille importante (> 5 cm), à type d'ostéolyse géographique à limites floues. L'association à des calcifications semi-lunaires, annulaires ou floconneuses en « pop corn » est très évocatrice de la matrice cartilagineuse (Fig.140). En fonction du degré de malignité, il existe des signes d'agressivité plus ou moins francs: lyse corticale, apposition périostée, érosion endostéale, extension aux parties molles.

b. TDM

Les critères du diagnostic en TDM sont identiques à ceux de la radiographie standard. Les contours polylobés de la tumeur sont dessinés par le contraste entre la densité hydrique de la tumeur et la densité graisseuse de la moelle jaune périphérique. La matrice cartilagineuse est bien précisée avec des calcifications punctiformes, annulaires à centre clair ou semi-lunaires (Fig.140).

La TDM permet de déceler et d'évaluer l'étendue des plages de cartilage non calcifié remplaçant la densité graisseuse médullaire normale. Elle permet de rechercher des signes d'agressivité à type de lyse corticale ou d'extension dans les parties molles très évocateurs de chondrosarcome [82].

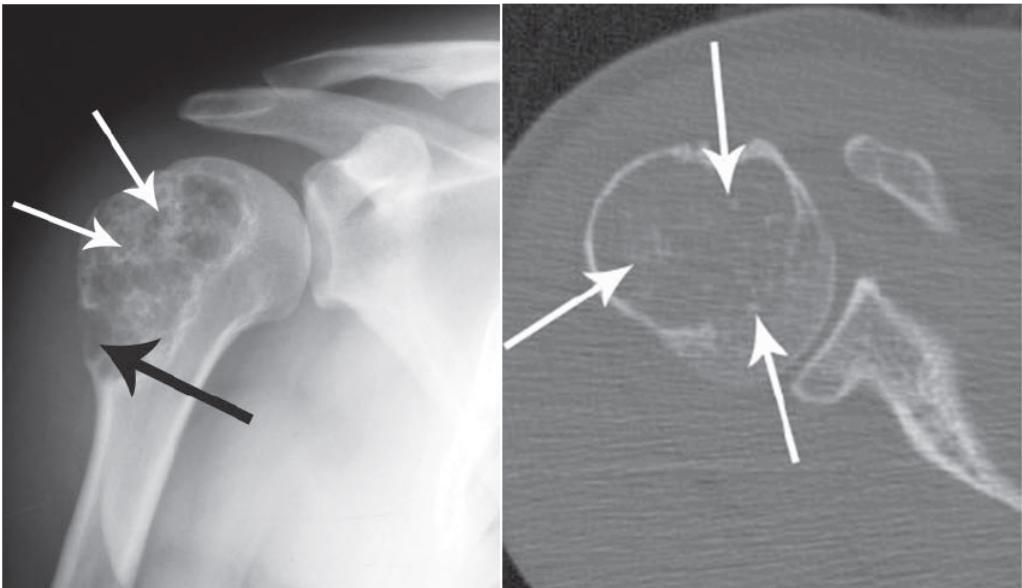


Fig. 140 : chondrosarcome intramédullaire de l'extrémité humérale supérieure. -a- Radiographie de l'épaule de face montrant une lésion de centre métaphysaire, expansive, mixte lytique et sclérotique. La composante sclérotique est représentée par des calcifications en arc typiques de la matrice cartilagineuse (flèches blanches), cet aspect est associé à un scalloping endosté profond typique du chondrosarcome ; -b- Coupe scanographique axiale en fenêtrage osseux passant par la lésion sus décrite montrant un aspect hypodense de la composante non minéralisée associé à des calcifications chondroïdes (flèches)

c. IRM

L'IRM objective un signal typique des tumeurs cartilagineuses : hypersignal franc sur les séquences pondérées en T2 (teneur hydrique élevée) avec des septa et des contours en hyposignal (Fig.141). Les calcifications annulaires ou en arc apparaissent en hyposignal sur les séquences pondérées en T1 et en T2. La prise de contraste des septa après injection de Gadolinium est variable.

Des signes peuvent orienter vers le caractère agressif de la tumeur [83]:

- × L'extension de la tumeur dans toutes les directions avec perte du caractère lobulé.
- × La présence de zones liquidiennes évoque la nécrose intratumorale.
- × La présence de zones tissulaires non calcifiées.
- × La détection d'une « skip métastase » à distance de la tumeur principale dans le même fût diaphysaire.

- * La détection d'un hypersignal T2 périosseux peut orienter vers une extension non soupçonnée (même sans atteinte de la corticale en TDM) ou bien être en rapport avec l'œdème péritumoral ; dans les deux situations une telle découverte reflète un certain degré d'agressivité.

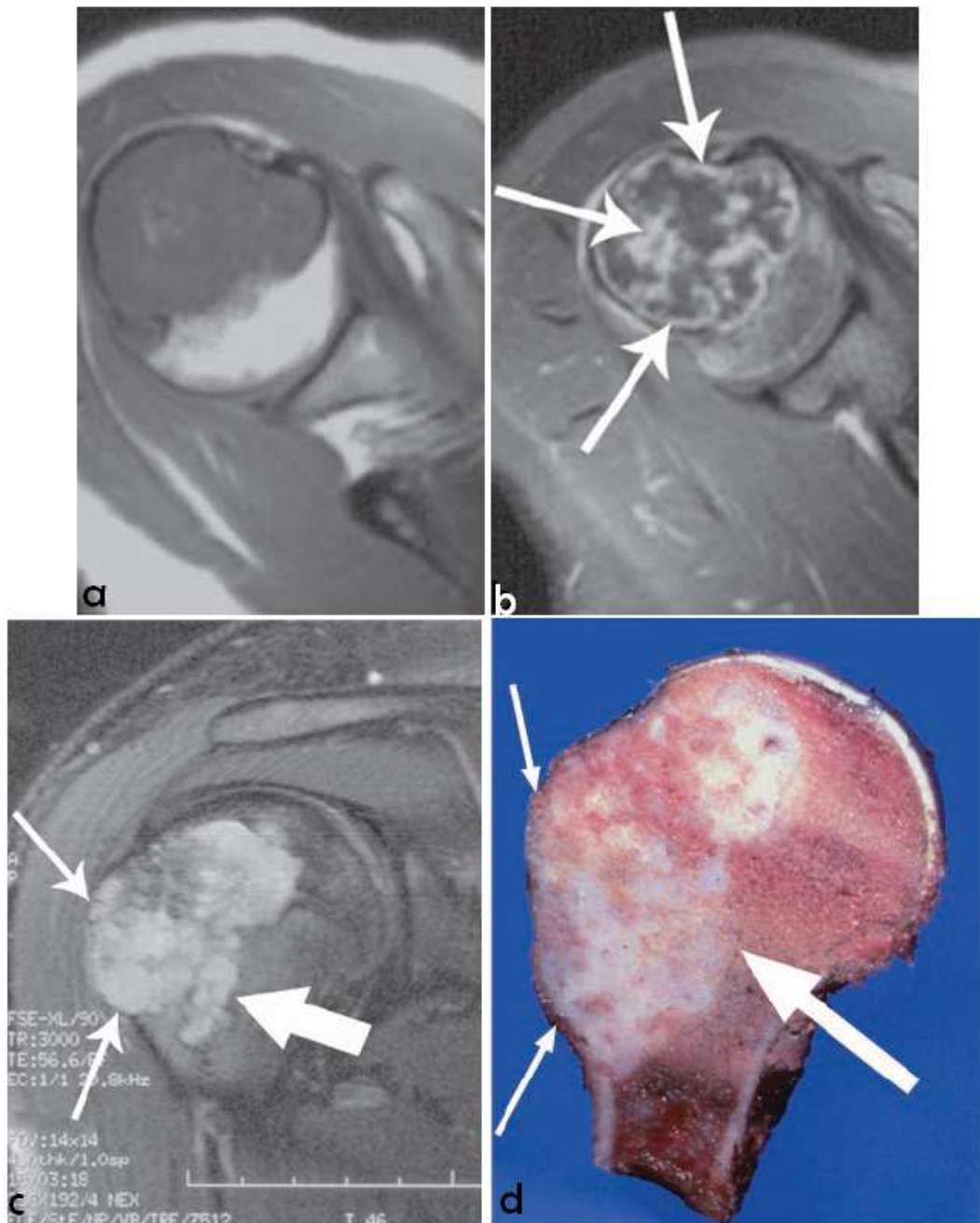


Fig. 141: même dossier que celui de la figure 140 (a et b) coupes axiales en séquences pondérées T1 en saturation de graisse avant -a- et après -b- injection de chélates de gadolinium montrant une lésion en hyposignal présentant un rehaussement périphérique fin, et linéaire au centre (flèches). -c- coupe coronale en T2 montrant la croissance tumorale lobulaire (flèche large) associée à un scalloping endosté focal (flèches). -d- section coronale de la pièce opératoire montrant une tumeur cartilagineuse à croissance lobulaire (large flèche) responsable d'une érosion corticale latérale (petites flèches) corrélées parfaitement à la description radiologique

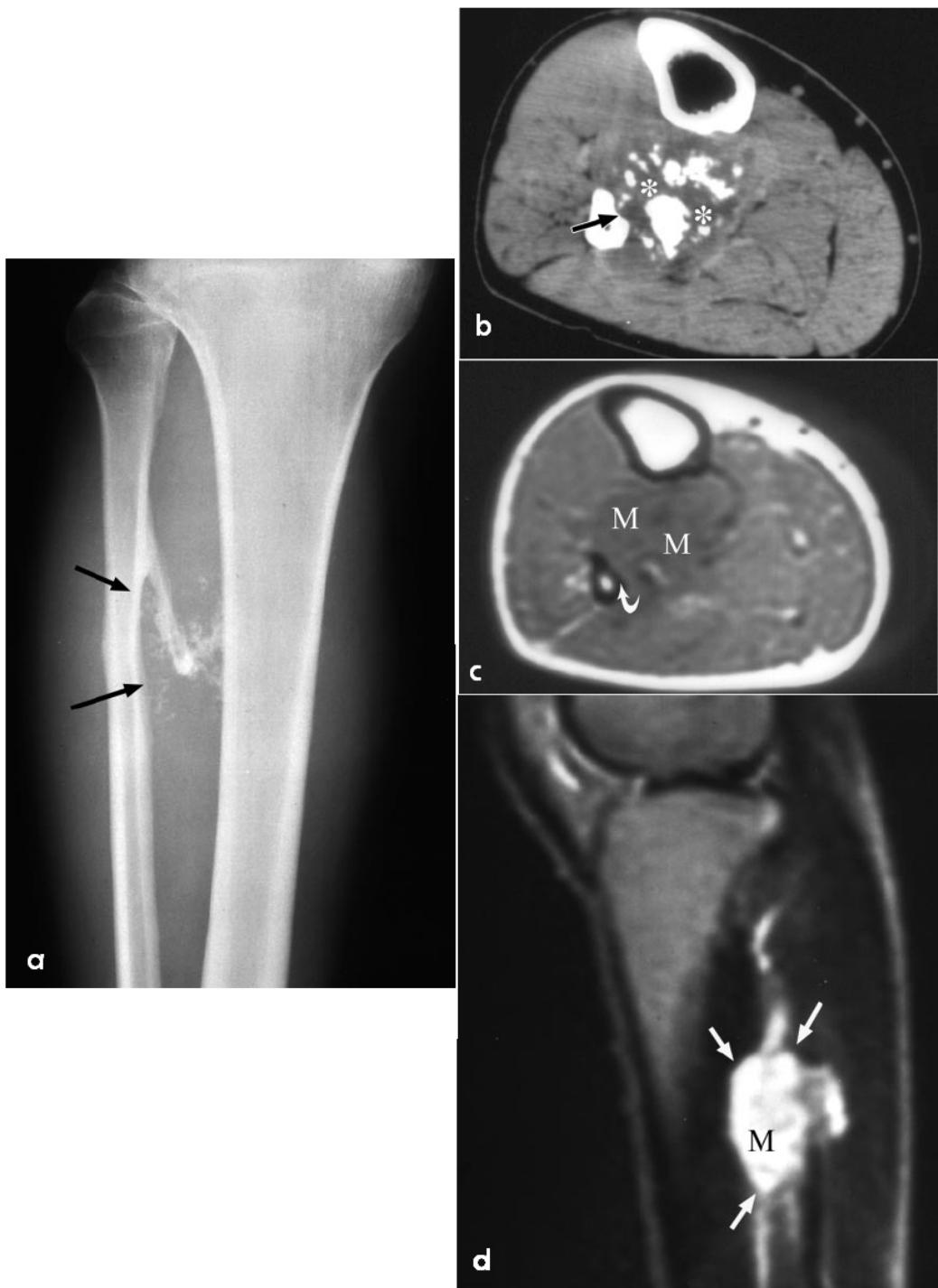


Fig. 142 : chondrosarcome juxtacortical fibulaire. -a- radiographie de la jambe en incidence de face montrant une excroissance osseuse pédiculée de la face interne de la fibula, associée à des calcifications des parties molles et une érosion extrinsèque de la corticale (flèches) ; -b- coupe scanographique axiale révélant une matrice composée de foyers minéralisés et d'autres hypodenses non minéralisés (astérisque) typiques des néoplasmes cartilagineux, associée à une érosion extrinsèque de la fibula (flèche). -c- coupe axiale en séquence pondérée T1 montrant une masse de l'extrémité proximale de la diaphyse fibulaire en hyposignal de siège juxtacorticale (M), associée à une érosion extrinsèque de la corticale, mais sans extension endomédullaire. -d- Coupe IRM sagittale T2 montrant une masse en hypersignal franc (M) ayant des marges lobulées (flèches)

2-5 Diagnostic différentiel

- En cas de chondrosarcome central, il peut faire discuter:

- * Un *chondrome bénin* ;
- * Un *infarctus osseux* : typiquement diaphysaire central, parsemé de calcifications pouvant être source de confusion diagnostique. Intérêt de la TDM et/ou de l'IRM qui ne montrent pas (dans le cas d'infarctus osseux) de masse tissulaire tumorale ;
- * Un *ostéosarcome chondroblastique* : seule l'histologie redressera le diagnostic ;
- * Un *fibrosarcome*, un *plasmocytome* ;
- * Une *tumeur à cellules géantes*, un *chondroblastome* seront discutés en cas de chondrosarcome épiphysaire.

- En cas de chondrosarcome périphérique :

- * *Ostéochondrome* : La médullaire et la corticale sont en continuité avec le fût osseux. Il peut toutefois dégénérer en chondrosarcome de type périphérique. La perte du contour de l'exostose, l'apparition de petites calcifications, un épaississement de la coiffe cartilagineuse (TDM) ainsi que des lacunes à la base d'implantation sont des signes d'alerte.
- * *Ostéosarcome ostéogène juxtacortical* : Généralement massivement calcifié, il est homogène et mieux limité.

2-6 Traitement

Les chondrosarcomes ont un traitement essentiellement chirurgical et nécessitent une exérèse suffisante [83].

Le curetage et l'exérèse marginale doivent être bannis. Seules, l'exérèse large (plan de clivage passant en tissu sain à distance de la tumeur mais restant dans le « compartiment » intéressé) et l'exérèse radicale (au-delà du « compartiment » envahi)

souvent synonyme d'amputation, associées à une chirurgie de reconstruction, sont carcinologiques.

Les tumeurs de grade I doivent bénéficier d'une exérèse large et les tumeurs de grade élevé d'une exérèse radicale.

Les traitements non chirurgicaux (radiothérapie, chimiothérapie) n'ont pas fait leurs preuves et aucun bénéfice dans la survie des patients n'a été noté [83].

2-7 Evolution et pronostic

- Récidive locale : le taux de récidive locale varie selon les séries. Le contrôle local de la tumeur dépend de la qualité de résection ; lorsque la chirurgie est extratumorale, et a fortiori large, le risque de récidive est divisé par trois.
- Survie : la survie globale varie selon les séries, de 60 à 70% à 5 ans et de 50 à 60% à 10 ans. Les facteurs pronostiques sont essentiellement le grade histologique et la qualité de l'exérèse.
- Les métastases : elles surviennent chez 10 à 22 % des patients. Elles sont essentiellement pulmonaires ; les localisations osseuses et ganglionnaires sont rares. Contrairement aux récidives locales, les métastases ont un taux plutôt corrélé au grade histologique qu'au traitement [83].

3- Sarcome d'Ewing

3-1 Introduction

Le sarcome d'Ewing (SE) est une tumeur maligne primitive de l'os du sujet jeune dérivée du neuroectoderme et non pas du tissu mésenchymateux. Les données histologiques et cytogénétiques ont montré qu'en réalité cette tumeur n'était qu'une forme indifférenciée de la famille des tumeurs neuroectodermiques et on parle actuellement de « tumeurs de la famille PNET ». De ce fait, le terme de sarcome est actuellement peu approprié et il faudrait mieux dire tumeur d'Ewing. Ces tumeurs partagent les mêmes translocations chromosomiques t(11;22)(q24;q12) qui aboutissent à l'expression au niveau des cellules tumorales de protéines oncogéniques et présentent de véritables marqueurs tumoraux. L'identification de ces marqueurs génétiques est utile dans le diagnostic, surtout lorsque l'histologie est atypique [84, 85].

Le code de la CIM de cette tumeur est le : 9260/3 [1].

3-2 Epidémiologie et siège

Le SE est une tumeur relativement peu commune présentant 6 à 8% des tumeurs primitives malignes de l'os, moins fréquente que le myélome, l'ostéosarcome et le chondrosarcome. C'est le second sarcome en terme de fréquence chez l'enfant et l'adolescent après l'ostéosarcome et il représente 2% des tumeurs malignes de l'enfant [86]. Ce sarcome survient dans 90 % des cas avant 30 ans. Il se développe avec un pic de fréquence maximum autour de la puberté mais, contrairement à l'ostéosarcome, peut s'observer chez l'enfant très jeune et chez l'adulte au-delà de la 3^{ème} décennie. On note une légère prédisposition masculine avec un sexe ratio de 1,5 [87-89].

Le SE évolue de façon prédictive sur les os longs des membres inférieurs, en tête desquels vient le fémur (Fig.143). L'atteinte tronculaire intéresse en premier la ceinture pelvienne, les atteintes rachidiennes et thoraciques viennent en seconde

position alors que l'atteinte cervico-facio-crânienne est rarissime : 1-4% des localisations du SE [90]. L'atteinte des os longs intéresse de façon prédominante les régions métaphysodiaphysaire et diaphysaire avec une fréquence de 60 et 35% respectivement. La figure 143 ci-dessous schématise les résultats obtenus dans la série grandiose de Dahlin [70].

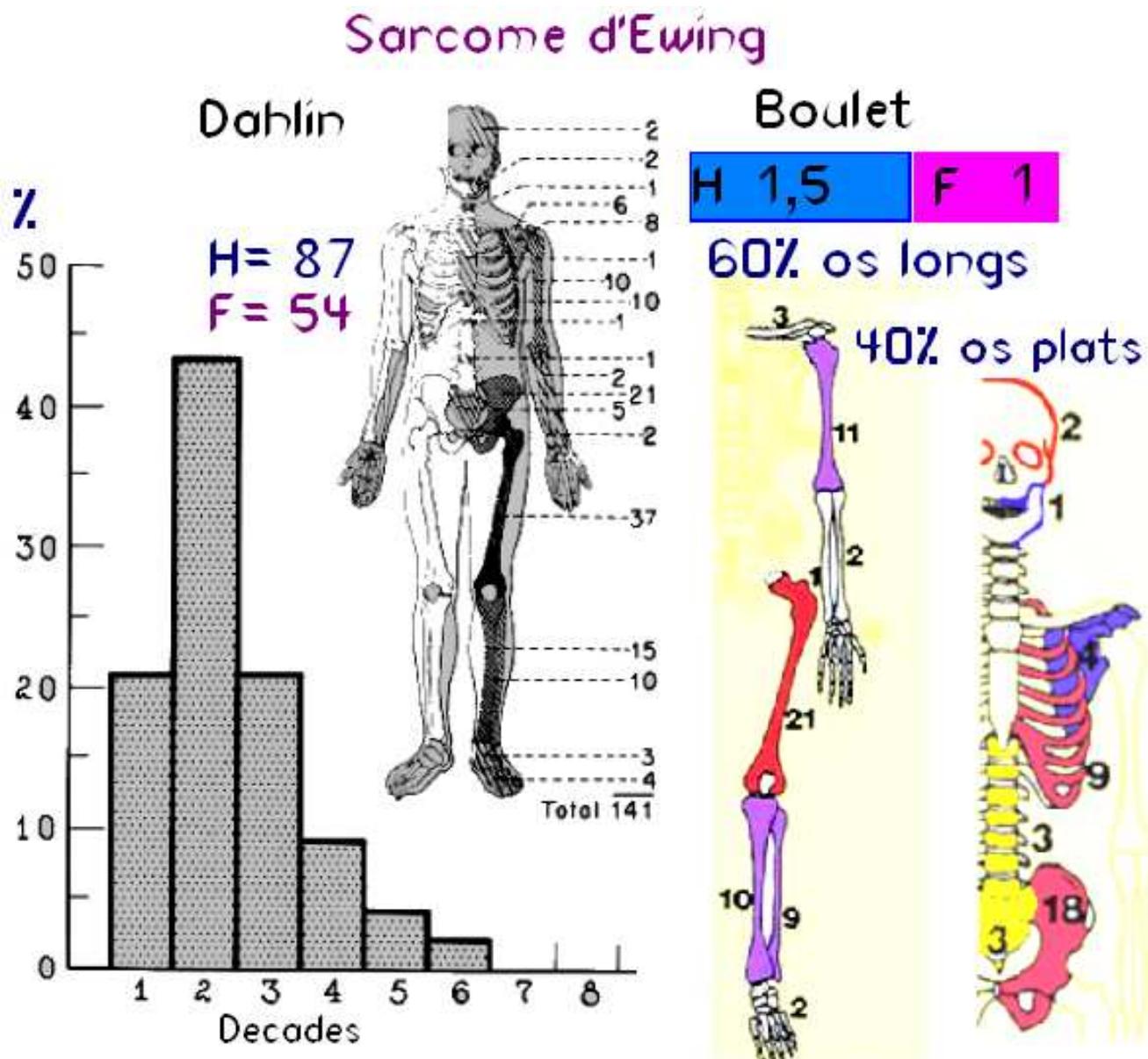


Fig. 143 : distribution des sarcomes d'Ewing selon l'âge, le sexe et le siège d'après Dahlin [70] et Boulet [91]

3-3 Clinique

Le principal signe d'appel est la douleur, presque toujours présente, d'intensité variable, permanente ou transitoire, elle peut s'accompagner de fièvre. La tumeur des parties molles, souvent volumineuse, associée à la tumeur d'Ewing (en particulier au niveau des os plats) peut être à l'origine d'autres symptômes : compression nerveuse ou mécanique des lésions du bassin, troubles respiratoires des lésions costales avec ou sans épanchement, compression médullaire ou radiculaire d'une tumeur vertébrale [84].

3-4 Radiologie

a. Radiographie standard

Le SE est responsable d'une lésion ostéolytique le plus souvent perméative ou mitée, ou parfois même une ostéolyse géographique type IC de Lodwick. Les limites sont floues sans démarcation nette entre l'os sain et l'os pathologique, à l'origine d'une sous-estimation du volume tumoral sur les radiographies standards. Cette lésion ostéolytique est associée à une destruction corticale avec une ostéogenèse réactionnelle et une réaction périostée, le plus souvent plurilamellaire, parallèle à l'axe de l'os, réalisant l'aspect classique en « pelure d'oignon » (Fig.144a). Plus rarement, la prolifération périostée s'effectue sous forme de fins spicules peu calcifiés, perpendiculaires à l'axe osseux, l'éperon de Codman est inconstant (Fig.144b).

Certaines tumeurs sont corticales, responsables d'une lacune asymétrique. Dans ce cas, la destruction corticale s'accompagne d'une réaction périostée très intense, lamellaire ou spiculaire, qui prédomine aux deux pôles de la tumeur. Lorsque la tumeur est à point de départ métaphysaire, qu'elle soit centrale ou corticale, l'extension diaphysaire est habituelle alors que classiquement, l'épiphyse est respectée.



Fig. 144: A- sarcome d'Ewing du fémur gauche chez un jeune patient de 20 ans, se présentant sous forme d'une lésion ostéolytique mal limitée associée à une hyperostose corticale et une réaction périostée plurilamellaire. B- Sarcome d'Ewing radial évoluant chez une jeune fille de 14 ans, se présentant sous forme d'une lésion ostéolytique perméative diaphysaire distale de siège corticale sur la face ulnaire du radius, associée à une réaction périostée spiculaire et en éperon de Codman (flèche)

b. TDM

La TDM révèle la même sémiologie dévoilée en radiographie standard, on retrouve ainsi, une ostéolyse de l'os spongieux et cortical et une réaction périostée agressive.

L'intérêt de la TDM réside dans l'étude des corticales et des rapports vasculaires. Elle étudie également certaines localisations anatomiques complexes, telles les atteintes pelviennes costales et vertébrales.

L'extension tumorale dans les tissus mous est mieux appréciée qu'en radiologie standard et est typiquement beaucoup plus importante que l'atteinte osseuse. Cependant la TDM n'est pas le meilleur examen dans les atteintes des os longs périphériques. Elle précise mal l'envahissement intramedullaire, ainsi que l'atteinte des parties molles.

c. IRM

L'IRM est l'examen de choix dans le bilan d'extension locale du SE. Elle est particulièrement précise dans l'étude de l'extension intramédullaire comme en témoigne la parfaite corrélation entre les coupes longitudinales T1 et les macrosections des pièces opératoires (Fig.145). Les coupes transversales T2 analysent l'interface entre la tumeur et le tissu mou et différencient l'atteinte intracompartmentale de l'extracompartmentale. L'IRM est très sensible dans l'exclusion de l'atteinte articulaire, cependant les faux positifs peuvent survenir en cas d'atteinte synoviale inflammatoire réactionnelle.

Outre le staging tumoral locorégional, l'IRM peut être utilisée dans l'évaluation métastatique à distance. L'IRM corps entier présente une alternative à la scintigraphie osseuse et présente l'avantage d'être non irradiante [10]. Cependant, la TEP au FDG s'avère plus sensible dans l'établissement et la surveillance de la maladie métastatique [86, 92].

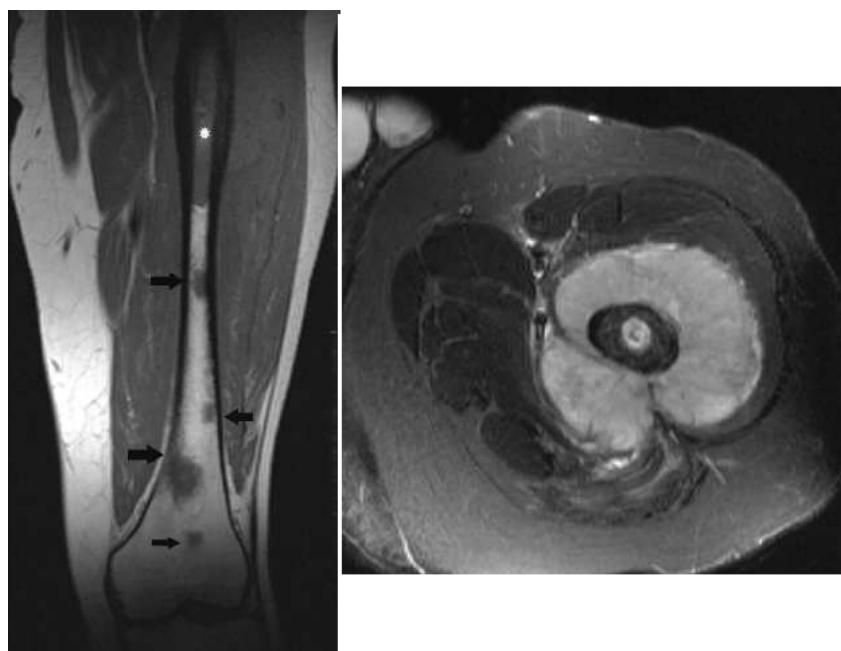


Fig. 145 : intérêt de l'IRM dans le bilan d'extension locorégional. -a- coupe coronale SE T1 montrant une tumeur évoluant dans la région médiodiaphysaire (astérisque) associé à de multiples skip métastases métaphysodiaphysaires (flèches). -b-coupe axiale SE T2 avec suppression du signal de graisse montrant une importante extension régionale sous forme d'une véritable masse du tissu mou

3-5 Diagnostic différentiel

- A l'étape clinique, l'existence de douleurs ostéoarticulaires associées à une tuméfaction inflammatoire fébrile peut évoquer une ostéomyélite, diagnostic différentiel encore plus difficile en association avec un syndrome inflammatoire biologique. Il est donc impératif devant une suspicion d'ostéomyélite de faire un prélèvement anatomopathologique.
- L'image classique en « bulbe d'oignon », l'aspect moucheté et vermoulu rencontrés dans le SE peuvent se voir dans d'autres pathologies comme l'ostéomyélite ou les lymphomes non hodgkiniens. Ces derniers touchent habituellement des patients plus âgés que le SE. Le diagnostic différentiel est fait par l'étude histologique et immunohistochimique.
- Chez l'enfant de moins de 5 ans, les métastases de neuroblastome sont les premières causes de lésions osseuses lytiques. Le diagnostic différentiel avec le SE est facile devant le caractère multiple des lésions, le dosage des catécholamines confirme le diagnostic et la scintigraphie permet de localiser la tumeur primitive.

3-6 Facteurs pronostiques

- Plusieurs facteurs pronostiques ont été établis :
 - * Âge du patient : le taux de survie des enfants de moins de 10 ans est plus élevé comparativement à celui des adultes (86% et 55% sur 5 ans respectivement).
 - * Site tumoral : l'atteinte axiale est de mauvais pronostic comparativement à l'atteinte des extrémités.
 - * volume tumoral : un volume initial supérieur à 200 ml est corrélé à un mauvais pronostic.
 - * Certaines translocations chromosomiques sont corrélées à une mauvaise réponse à la chimiothérapie [93].

- * La présence de métastases : le taux de survie à 5 ans en présence de métastase est abaissé à 21% versus 55% en cas de tumeur localisée.
- * La réponse thérapeutique : un taux de tumeur viable résiduelle supérieur à 10% après chimiothérapie néoadjuvante est corrélé à un mauvais pronostic.

3-7 Traitement

La prise en charge du SE impose une approche multidisciplinaire. Les choix thérapeutiques doivent être guidés par des facteurs pronostiques cliniques et biologiques sus-décris. L'avènement des polychimiothérapies a permis d'augmenter les chiffres de survie globale de 5 % à 70 % dans les formes localisées et à 30 % dans les formes métastatiques.

La chirurgie reste essentielle en termes de contrôle local et est optimisée par la réduction du volume tumoral suite à la chimiothérapie néoadjuvante qui améliore les marges chirurgicales. Une chimiothérapie additionnelle post-chirurgie est nécessaire pour couvrir la maladie résiduelle [10].

La radiothérapie est nécessaire dans certaines situations mais doit être optimisée afin d'en limiter les effets secondaires tardifs. Les formes métastatiques restent actuellement de très mauvais pronostic.

Le protocole thérapeutique européen actuellement en cours [Euro-Ewing] stratifie les tumeurs en plusieurs groupes. Chaque groupe possède un schéma thérapeutique selon le caractère localisé ou non de la tumeur, selon la présence de métastase extrapulmonaire ou non et selon la réponse histologique [90, 94].

L'amélioration de la survie corolaire à la polychimiothérapie et à la prise en charge multidisciplinaire a encouragé le développement de technique visant à préserver ou restaurer la fonction des membres. On cite parmi ces méthodes, les modalités de réorientation des muscles et des os restants ainsi que les allo et autogreffe et l'utilisation des implants métalliques [10, 95].

4- Lymphome osseux primitif

4-1 Introduction

Les lymphomes malins sont définis par une prolifération maligne de cellules lymphoïdes ou histiocytaires. Ces proliférations malignes affectent le plus souvent les ganglions lymphatiques (localisations nodales), mais des sites extra-ganglionnaires (localisations extra-nodales) peuvent également s'observer, notamment au niveau osseux. Cette dernière atteinte reste rare et s'observe dans trois circonstances :

- ✖ Lorsque le lymphome osseux est primitif (LOP), il est généralement de localisation unique, rarement multiple. Un certain nombre de critères sont nécessaires pour retenir ce diagnostic : lymphome survenant de façon primitive (au niveau de la médullaire osseuse), sans envahissement ganglionnaire régional ni envahissement viscéral dans les 6 mois qui suivent la découverte de l'atteinte osseuse [96].
- ✖ Lorsque l'atteinte osseuse est révélatrice d'un lymphome diffus (4 %).
- ✖ Lorsque l'atteinte osseuse émaille de l'évolution d'un lymphome diffus, connu par ailleurs.

La distinction entre un LOP et l'atteinte osseuse d'un lymphome diffus est importante. Le LOP est en effet de meilleur pronostic, classé I E dans la classification de Ann Arbor, alors que la présence d'une atteinte osseuse au cours d'un LMNH le classe dans un stade IV d'emblée.

Si le diagnostic de localisation lymphomateuse est facilement évoqué lorsque l'hémopathie est déjà connue, il est beaucoup plus délicat en cas de LOP.

Une maladie de Paget, une ostéomyélite chronique ou un traumatisme local sont des facteurs favorisants reconnus [96]. Par ailleurs, il existe un groupe de maladies auto-immunes associées à un risque de développement de LOP, entre autres : la thyroïdite de Hashimoto, la maladie de Sjogren, la maladie cœliaque et la

polyarthrite rhumatoïde [97, 98]. Des LOP associés à un syndrome d'immunodéficience acquise sont rares et ont fait l'objet de quelques faits cliniques dans la littérature [99].

4–2 Epidémiologie et siège

Les LOP représentent 4 % des tumeurs osseuses primitives malignes, moins de 1 % de l'ensemble des lymphomes et 5% de ses localisations extra-nodales [100]. L'âge de survenue s'échelonne entre 1 an 6 mois et 86 ans avec un âge médian de 36–52 ans et un pic de fréquence entre les sixième et septième décennies. Il existe une prédominance masculine avec un sexe ratio de 1 :1,75, l'atteinte masculine est marquée chez la population pédiatrique avec un ratio de 1 : 6 [101, 55].

Tous les os peuvent être atteints avec, cependant, une prédisposition pour les os longs des membres inférieurs. Le tropisme particulier du LOP pour la région du genou et la fréquence de l'atteinte métaphysaire sont reconnus (Fig. 146). L'atteinte de l'os iliaque est la plus fréquente après celle des os longs [Amara]. L'atteinte du squelette appendiculaire distal reste peu commune en dehors d'un lymphome diffus [102].

L'atteinte synoviale est rare dans la littérature médicale, et elle est classiquement réactionnelle à une atteinte osseuse de proximité [103].

Les LOP multifocaux se localisent principalement autour du genou (21% des cas) et la majorité des patients ont une atteinte intéressant à la fois le genou et le crâne [104].

Le lymphome diffus à grandes cellules représente le type histologique le plus fréquent des LOP (Fig.147) [105–108].

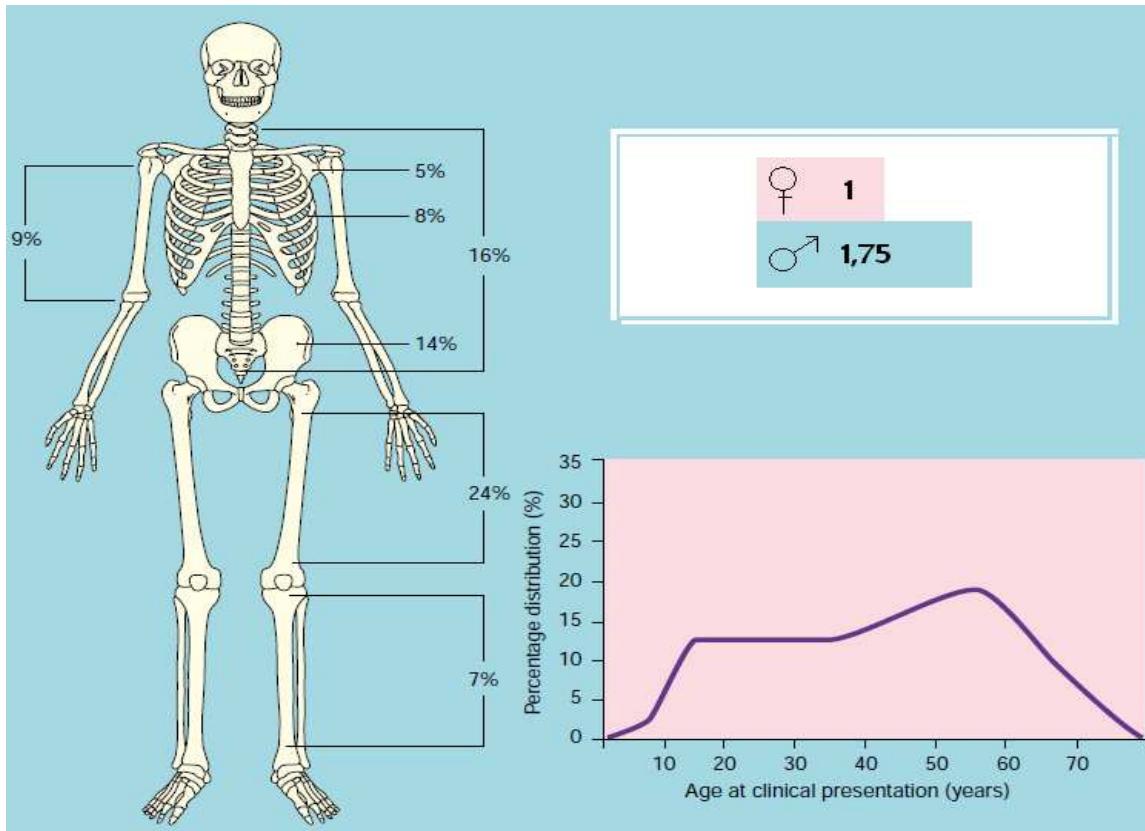


Fig. 147 : Graphique représentant la distribution des LOP selon le site anatomique, l'âge et le sexe (modifié d'après [55])

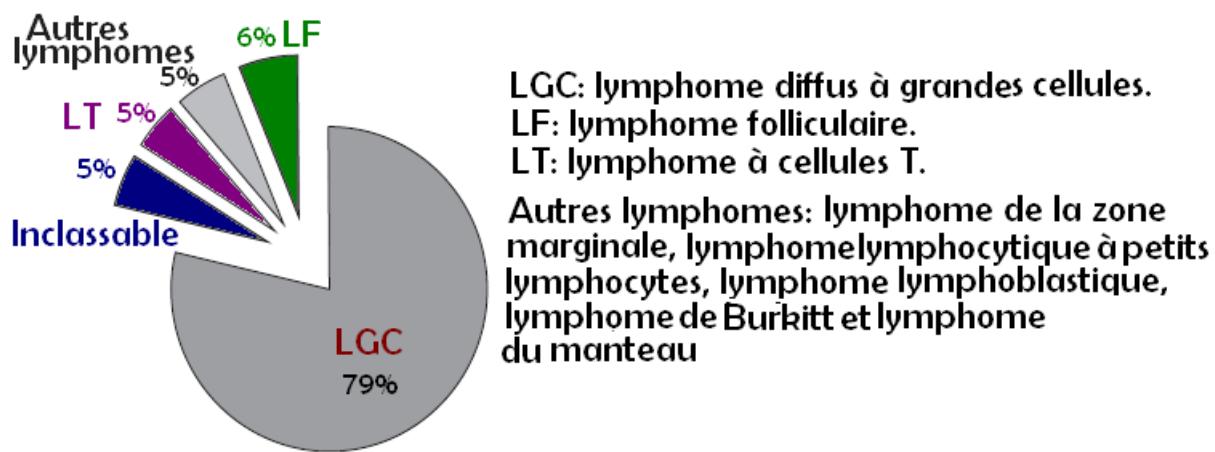


Fig. 146 : tarte représentant la fréquence des types histologiques des LOP (n=131) (modifié d'après Ramadan [105])

4-2 Clinique

Les manifestations cliniques peu spécifiques sont à l'origine d'un délai très long entre le début de la symptomatologie et le diagnostic [109]. Les douleurs osseuses sont fréquemment rapportées (60 à 100%) et le plus souvent inflammatoires non calmées au repos, associées parfois à une tuméfaction palpable

en cas de localisation superficielle (50% des cas) [110, 111]. Une fracture pathologique peut parfois révéler un LOP. L'atteinte articulaire est rare, donnant souvent un tableau mono-artritique [111, 114]. L'atteinte rachidienne peut s'accompagner de signes neurologiques. Des signes généraux ou un syndrome inflammatoire biologique sont évocateurs d'une pathologie maligne, mais très inconstants [115].

4-3 Radiologie

a. Radiographie standard

L'éventail lésionnel du LOP en radiographie standard est large pouvant s'échelonner d'une radiographie parfaitement normale à une ostéolyse perméative (Fig.148) [116]. La lésion ostéolytique constitue la lésion élémentaire la plus fréquente avec 80 % des cas. Elle est souvent de type perméatif, les aspects mité ou géographique sont moins fréquents (Fig. 149, 150). La normalité de la radiographie standard est constatée au début de l'envahissement tumoral, et s'explique par le siège médullaire de la tumeur et par la nécessité d'une destruction d'au moins 50% de la trame osseuse pour avoir une traduction radiographique.



Fig. 148 : radiographies de l'extrémité inférieure du fémur chez deux patients ayant un LOP en incidence de face -a- et profil -b-. L'aspect illustré varie d'une radiographie parfaitement normale -a- à une plage perméative -b-. Les coupes IRM coronales T1 -a- et T2 -b- illustrent correctement l'étendue lésionnelle et l'extension aux parties molles (astérisques et flèches)



Fig. 149 : radiographies de jambe en incidence de profil pratiquées chez des patients ayant un LOP. -a- lésion ostéolytique métaphysodiaphysaire tibiale proximale de type géographique excentrée antérieure, sans destruction corticale, ni réaction périostée ou masse des parties molles. -b- lésion ostéolytique mitée médiodiaphysaire sans réaction périostée ou masse des parties molles



Fig. 150 : LOP –a et b– lésions ostéolytiques perméatives médiodiaphysaires fémorale et cubitale associées à une masse des parties molles (astérisques). –c– fracture pathologique médiodiaphysaire fémorale chevauchée déplacée sur foyer d'ostéolyse perméative

L'ostéocondensation isolée est rare accompagnant 5 % des LOP, mais le lymphome est une étiologie classique d'une « vertèbre d'ivoire ». L'atteinte osseuse peut enfin, être mixte [117].

Une réaction périostée est rarement rencontrée. Cependant, lorsqu'elle est présente, elle témoigne que son évolution s'est faite d'un centre géographique médullaire, traversant la corticale, vers les parties molles, donnant ainsi une réaction périostée. Cette dernière est souvent discrète contrastant avec l'importance de l'atteinte osseuse [118].

L'atteinte synoviale lymphomateuse primitive est rarissime, elle donne habituellement des anomalies à type de sclérose sous-chondrale, élargissement articulaire (épanchement articulaire), et lésions osseuses ostéolytiques [112]. L'atteinte osseuse de part et d'autre de l'articulation est pathognomonique de la participation primitive de la synoviale [103].

Les anomalies radiologiques des LOP multifocaux sont similaires à celles retrouvées dans le cas d'une atteinte focale [104].

Il n'a pas été mis en évidence de relation fiable entre l'aspect des anomalies radiographiques et le type histologique du LOP. Néanmoins, une destruction corticale, une fracture pathologique et / ou une masse des parties molles sont corrélées à un mauvais pronostic (Fig. 2) [119].

b. TDM

En TDM, le LOP se traduit le plus souvent par une ostéolyse mal limitée intéressant d'abord la spongieuse, puis la corticale, traduisant ainsi le début médullaire de l'affection. Une réaction périostée et des calcifications intratumorales correspondant à des séquestrés osseux peuvent être mises en évidence (11% des cas) [99].

Les éléments évocateurs du diagnostic sont l'association d'une lésion osseuse et d'une importante infiltration des tissus mous en regard, alors que la corticale est conservée ou finement mitée. Au niveau rachidien l'envahissement des parties molles et l'extension épidurale sont évocateurs du diagnostic, sans pour autant, empêcher une biopsie qui peut être scannoguidée [120].

c. IRM

L'IRM constitue l'imagerie de choix pour la réalisation du bilan d'extension au sein de la moelle osseuse et des parties molles. Ce bilan d'extension est d'ailleurs facilité par la possibilité de l'étude dans les différents plans de l'espace, notamment dans celui de la diaphyse des os longs (appréciation de l'extension médullaire).

Le LOP présente classiquement un hyposignal T1 et un signal hyperintense en T2. L'utilisation de séquences d'imagerie rapide après injection de gadolinium a été décrite dans l'exploration des tumeurs primitives osseuses pour différencier la prolifération tumorale (réhaussement précoce inférieur 1 minute) de la réaction inflammatoire péritumorale (réhaussement plus tardif : 4 à 5 minutes). L'envahissement des tissus mous, très fréquent, est souvent bien plus important que l'atteinte osseuse, ce qui constitue un argument en faveur de ce diagnostic. La masse des parties molles est souvent infiltrante, étendue, envahissant un ou plusieurs compartiments, engainant les axes vasculaires et n'ayant pas l'aspect pseudoencapsulé des sarcomes osseux [121].

L'atteinte articulaire associe une prolifération synoviale, un épanchement intra-articulaire et les modifications osseuses sus-décrivées [112]. Le diagnostic de certitude est porté sur les données d'une biopsie à ciel ouvert ou sous arthroscopie [103].



Fig. 151 : -a- radiographie du genou en incidence de face montrant un processus ostéolytique perméatif épiphyso-métaphysaire tibial proximal, sans atteinte corticale évidente [124]. -b- coupe coronale IRM T1 objectivant une masse tumorale hypointense (têtes de flèches blanches) associée à une destruction focale de la corticale médiale et un envahissement des parties molles (têtes de flèches noires)

d. Scintigraphie et TEP au FDG

Après la confirmation histologique de l'origine lymphomateuse de la lésion osseuse, une TDM TAP est nécessaire pour exclure une atteinte lymphomateuse à distance. Cette dernière technique a été supplantée par la TEP au FDG dont la sensibilité dépasse largement celle de la TDM [122]. La scintigraphie au Technetium-99m est utilisée également afin de détecter des sites anatomiques cliniquement silencieux [123].

4-4 Diagnostic différentiel

Les principaux diagnostics différentiels sont :

- Les métastases osseuses,
- Les sarcomes osseux,
- Le myélome multiple,
- L'histiocytose X,
- L'ostéomyélite.

L'atteinte synoviale donne le change avec une infection chronique, une synovite villonodulaire pigmentée, une arthropathie métabolique ou encore un sarcome synovial [103].

4–5 Evolution et attitude thérapeutique

Le LOP présente un pronostic bien meilleur que la plupart des autres tumeurs osseuses malignes, d'où l'importance d'un diagnostic précoce.

Le traitement du LOP n'est pas consensuel : En général, la modalité thérapeutique proposée associe radiothérapie et chimiothérapie. Cette association donne des résultats satisfaisants avec une survie à 5 ans dépassant les 90% [107, 109, 124, 125]. Dernièrement, la thérapie génique avec des anticorps anti-CD20 est en évaluation dans le dans le traitement du lymphome osseux [126].

La chirurgie est réservée au geste biopsique et aux procédures de reconstruction [127, 128].

Les facteurs de mauvais pronostics sont le type histologique à grandes cellules, une localisation au bassin ou au rachis, une extension aux parties molles, une fracture pathologique. Le risque de récidive serait plus grand chez le patient de moins de 10 ans ou de plus de 50 ans [104].

L'appréciation de la réponse thérapeutique ne répond pas aux critères OMS, son évaluation par imagerie conventionnelle reste difficile en raison de la persistance des anomalies radiologiques, même après un succès thérapeutique. Les seules biopsies multiples –souvent non nécessaires– sur plusieurs sites de l'os atteint peuvent confirmer une réponse thérapeutique complète [128]. Ces biopsies, souvent contraignantes pour le patient, peuvent être remplacées, de façon aussi fiable, par la TEP pour une évaluation de la réponse thérapeutique. En fonction du métabolisme lésionnel du FDG, on peut déterminer une réponse thérapeutique complète, partielle, ou une progression de la maladie [129].

5- Adamantinome

5-1 Introduction

L'adamantinome (encore appelé angioblastome) est une tumeur osseuse rare maligne et d'évolution lente de l'adulte jeune. Elle intéresse typiquement la diaphyse tibiale. Son histogenèse reste mystérieuse et l'aspect anatomopathologique est schématisé par une prolifération cellulaire polymorphe pouvant avoir origine des cellules épithéliales, endothéliales ou synoviales qui sont confinées au sein d'un tissu fibreux ostéogénique [130, 131].

Les études cytogénétiques montrent que de multiples anomalies du caryotype peuvent accompagner les adamantinomes, cependant celles qui sont caractéristiques correspondent aux trisomies 7, 8, 12, 19, et 21 [55].

L'adamantinome est une tumeur de bas grade de malignité, localement invasive et peut métastaser tardivement dans 20% des cas [55].

Le code de la CIM de cette tumeur est le:9261/3 [1].

5-2 Epidémiologie

L'adamantinome est l'une des tumeurs les plus rares du squelette, comptant 0,4% de l'ensemble des tumeurs osseuses primitives. L'âge de survenue s'échelonne entre 3 et 86 ans avec un âge médian de 25–35 ans et un pic de fréquence entre les seconde et troisième décennies [132]. Il existe une légère prédominance masculine (Fig. 152) [10, 55, 131, 133].

Cette tumeur a une forte prédisposition pour les os longs des membres. Le tibia est atteint dans 85–90% des cas, son association à une atteinte fibulaire est notée dans 10 % des cas [35, 134–136].

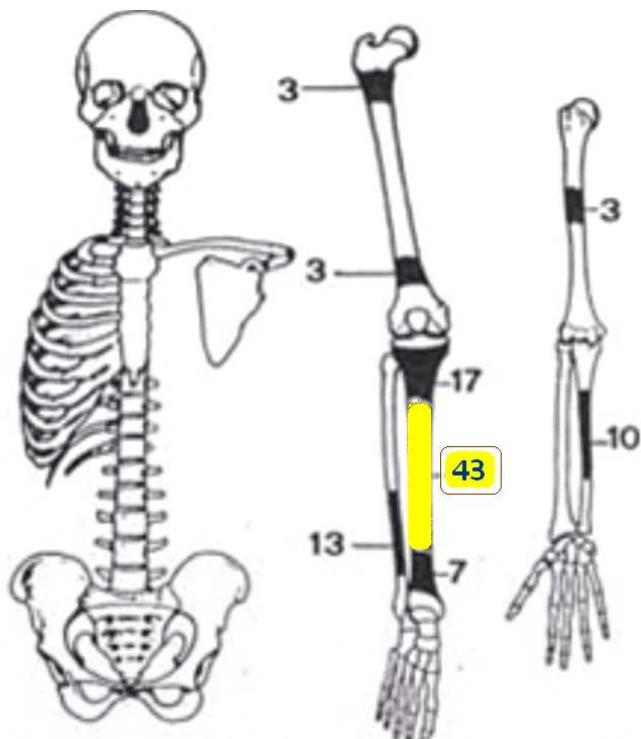


Fig. 152 : schéma représentant la distribution anatomique des adamantinomes de la série de Mirra (modifié d'après [35])

5-3 Clinique

Une douleur chronique associée à une tuméfaction sont les deux principales manifestations cliniques de l'adamantinome, généralement apparues quelques mois à plusieurs années avant le diagnostic. Une fracture pathologique est présente chez 20 % des cas et une histoire de traumatisme récent est souvent rapportée [137, 138].

5-4 Radiologie

a. Radiographie standard

La radiographie standard montre typiquement une lésion ostéolytique tibiale antérieure, légèrement expansive, mono ou multi-loculée donnant un aspect en « bulles de savon ». Elle est de siège central ou excentré, bien circonscrite avec des septa et une condensation périphérique [139]. La lésion est le plus souvent intra-corticale et peut s'étendre longitudinalement. Une destruction corticale et un envahissement de la cavité médullaire peuvent se voir. L'atteinte peut être multifocale au tibia, ou simultanée affectant tibia et fibula (Fig. 153) [10].



Fig. 153 : radiographies de jambes montrant les différents aspects radiographiques de l'adamantinome. a- radiographie de jambe en incidence de profil montrant une lésion ostéolytique diaphysaire tibiale corticale antérieure, type I a de Lodwick et légèrement expansive. b- lésions de mêmes caractéristiques ayant un aspect multiloculaire (astérisques). c- radiographies de la jambe en incidence de face et profil montrant une lésion ostéolytique multiloculaire tibiale diaphysaire allongée, légèrement expansive avec scalloping endosté (flèche) sans réaction périostée ni rupture corticale. d- atteinte bifocale tibiale d'un adamantinome silhouettant l'aspect en « bulles de savon ». e- radiographies de cheville en incidence de face et profil réalisées chez une patiente de 29 ans, montrant une lésion ostéolytique tibiale distale, synchrone à une atteinte fibulaire ipsilatérale [10, 135, 136, 140]

b. Radiographie standard

La TDM précise mieux les caractères de la lésion et peut déceler un autre petit foyer tumoral invisible sur les radiographies.

c. IRM

L'IRM est l'examen de choix pour le bilan d'extension locorégionale capital pour l'opérabilité. Elle a l'intérêt majeur d'apprecier l'extension en hauteur, de rechercher une petite lésion à distance ou sur la fibula, ainsi qu'une extension médullaire et aux tissus [141].

5-5 Diagnostic différentiel

Toute tumeur du tibia doit faire penser à l'adamantinome même s'il s'agit d'une pathologie rare. Selon les cas, les diagnostics différentiels évoqués seront la dysplasie ostéo-fibreuse, le fibrome ossifiant, le fibrome non ossifiant, le kyste anévrismal, le kyste solitaire, le fibrome chondromyoïde, le chondrosarcome, l'hémangioendothéliome et le granulome éosinophile.

A l'étape histologique, un petit fragment biopsique ou un matériel de curetage peu suffisant peuvent donner le change avec la métastase carcinomateuse et la dysplasie fibreuse [136].

5-6 Evolution

L'évolution spontanée est lente, mais comporte une extension locale progressive avec envahissement des tissus mous, qui reste cependant rare. La dissémination peut se faire par voie lymphatique ou sanguine, avec des métastases tardives pulmonaires, ganglionnaires et rarement viscérale abdominale ou osseuse.

5-7 Traitement

Le seul traitement actuellement admis est la résection large, elle doit être faite en tissu sain, suivie d'une reconstruction. Les formes massives et récidivantes font

parfois discuter l'amputation. La radiothérapie et la chimiothérapie n'ont pas d'indication actuellement [144].

Le curetage doit être proscrit. Cependant, lorsqu'il est réalisé devant la suspicion d'une tumeur bénigne (dysplasie ostéofibreuse) il doit être complété par une résection large une fois le diagnostic est redressé par l'étude histologique.

Le risque de récidive et de métastase est important quand la résection est intralésionnelle, les autres facteurs de risque de récidive sont le sexe masculin, le jeune âge, et la douleur au moment du diagnostic [132, 133]. La plus grande série d'adamantinome documentée dans la Mayo Clinic (85 cas) note un taux de récidive à 31% et un taux de métastases pulmonaires de 15% [145].

6- Fibrosarcome

6-1 Introduction

Le fibrosarcome est une tumeur maligne primitive d'origine fibroblastique, caractérisée par des cellules tumorales ayant une organisation fasciculaire.

Cette tumeur maligne ne présente aucun trait radiologique permettant de la différentier, de façon catégorique, d'une autre tumeur osseuse maligne. Le point essentiel reste à établir les signes d'agressivité qui conduiront à la biopsie osseuse.

Le code de la CIM de cette tumeur est le : 8810/3 [1].

6-2 Epidémiologie et siège

Le fibrosarcome est une tumeur relativement rare, 10 fois moins fréquente que l'ostéosarcome [10]. Il représente 3 % des tumeurs malignes primitives de l'os pour Dahlin. Cette tumeur a une répartition très étendue en âge de la 2^{ème} à la 6^{ème} décennie [146].

Classiquement la tumeur siège sur la métaphyse et parfois la diaphyse des os longs, ces derniers sont atteints dans plus de la moitié des cas. Les atteintes fémorale et de l'extrémité supérieure du tibia sont les plus fréquentes. Les atteintes pelviennes, maxillaires, costales et de la voûte du crâne sont rarissimes, alors que l'atteinte des extrémités est exceptionnelle (Fig.154).

Le fibrosarcome des os longs atteint la médullaire dans 67 % des cas et concerne plutôt l'adulte jeune, alors que l'atteinte périostée touche essentiellement les os plats et se voit préférentiellement chez les sujets plus âgés [147].

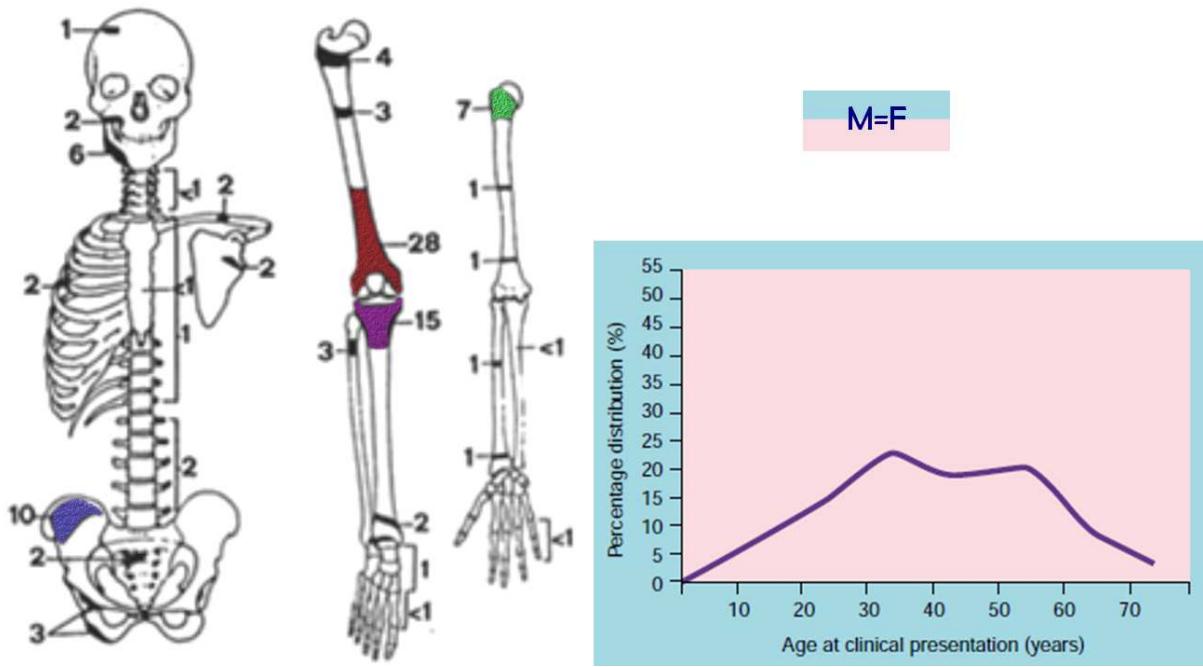


Fig. 154 : Graphique représentant la distribution des fibrosarcomes selon le site anatomique et l'âge de survenue (d'après Mirra et Bullough [55])

6-3 Clinique

La douleur et la tuméfaction datant parfois de nombreux mois sont les principaux signes du fibrosarcome bien différencié ; en revanche, les tumeurs de haut grade se manifestent par une masse de découverte récente. La fracture pathologique est révélatrice dans un tiers des cas.

Des antécédents de radiothérapie ou de lésion osseuse préexistante sont retrouvés dans les fibrosarcomes secondaires [147].

6-4 Radiologie

a. Radiographie standard

L'apparence classique du fibrosarcome médullaire « central » est sous forme d'une ostéolyse mal limitée type 1 C de Lodwick ou de type ver moulu mitée ou perméative (Fig. 155-a-). Il n'existe jamais de condensation ni de matrice tumorale cartilagineuse ou osseuse. La rupture corticale avec envahissement des parties molles est fréquente, tandis que la réaction périostée est exceptionnelle. L'atteinte

est de siège métaphysaire prédominant au niveau des os tubulaires, elle s'associe souvent à une extension épiphysaire ou diaphysaire [10].

L'atteinte périostée prend la forme d'une masse des parties molles adjacentes à l'os, associée à une corticale encochée ou à l'inverse épaissie (Fig. 155-b-).

b. TDM

La TDM illustre la même sémiologie des clichés standards et reste moins fiable que l'IRM dans l'établissement du bilan d'extension préopératoire.

c. IRM

L'IRM est la technique de choix dans l'établissement de l'extension intramédullaire en hauteur, ainsi que pour l'évaluation de l'enveloppement des parties molles et les rapports avec les axes vasculaires. Cependant, aussi précis soit ce bilan d'extension, les caractéristiques sémiologiques ne sont pas spécifiques du fibrosarcome.



Fig. 155 : -a- fibrosarcome médiodiaphysaire huméral se présentant sous forme d'une lésion ostéolytique perméative (type III de Lodwick), associée à une destruction corticale sans réaction périostée ni envahissement évident des parties molles. -b- fibrosarcome périosté de la corticale interne du fémur se manifestant par une masse des parties molles (astérisque) érodant la corticale interne de dehors en dedans, comme en témoigne l'aspect sain en grande partie de la médullaire et l'os spongieux sur la coupe axiale TDM et coronale IRM [146, 148]

6-5 Diagnostics différentiels [147]

- Le fibrosarcome médullaire peut réaliser un aspect similaire aux tumeurs suivantes:
 - * Le myélome ou le plasmocytome,
 - * L'ostéosarcome lytique pur,
 - * Le chondrosarcome central dans sa forme ostéolytique pure,
 - * L'histiocytome fibreux malin,
 - * Le lymphome.
- Le fibrosarcome périosté: N'importe quelle tumeur maligne périostée ou des parties molles ayant envahi l'os réalise un aspect très proche.

6-6 Pronostic

Le pronostic change en fonction du grade histologique du fibrosarcome. La dissémination métastatique pulmonaire osseuse et cérébrale est l'apanage des fibrosarcomes de haut grade, ces derniers sont rencontrés chez le grand enfant et de l'adulte, tandis que la forme bien différenciée ne récidive pas et n'entraîne pas de métastase après traitement chirurgical.

En dehors du grade histologique, le fibrosarcome médullaire, l'envahissement des parties molles et la récidive locale sont corrélés à un mauvais pronostic [147].

6-7 Attitude thérapeutique

Le traitement est essentiellement chirurgical avec exérèse large en bloc, associée ou non à une chimiothérapie [147] :

- Le traitement du fibrosarcome médullaire de bas grade repose sur une exérèse chirurgicale large sans chimiothérapie.
- Le traitement du fibrosarcome médullaire de haut grade associe une exérèse large et chimiothérapie.

7- Maladie Myélomateuse

Le myélome est une affection maligne du système hématopoïétique, due à la prolifération anormale d'un clone de plasmocytes. L'atteinte myélomateuse se présente sous deux formes : les myélomes multiples ou maladie de kahler et le myélome solitaire ou plasmocytome.

7-1 Myélome multiple

Le diagnostic est établi sur deux des trois éléments suivants :

- La plasmocytose médullaire,
- Le pic d'immunoglobuline monoclonale,
- L'atteinte osseuse.

a. Epidémiologie

Le MM est la tumeur maligne primitive osseuse la plus fréquente (35%). La maladie de kahler peut apparaître entre 25 et 80 ans; plus fréquente après 40 ans, elle atteint préférentiellement les patients de 60 à 70 ans, avec une discrète prédominance masculine.

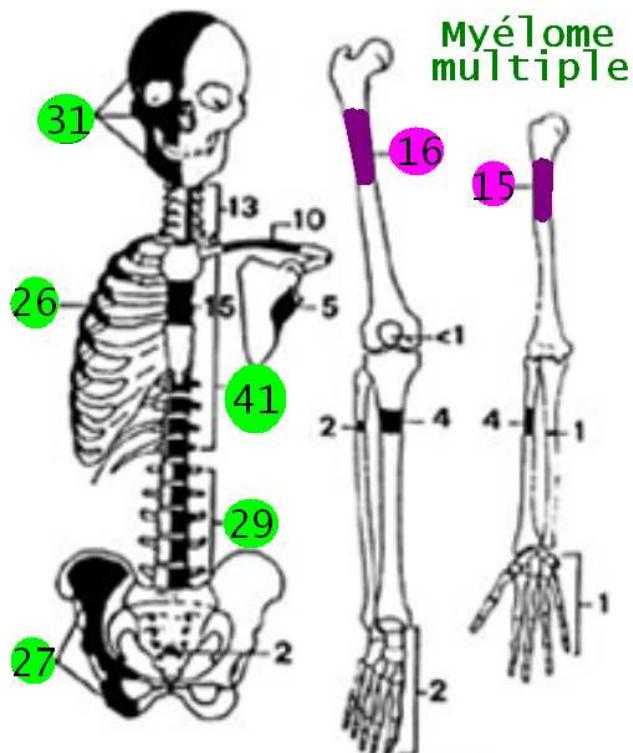


Fig. 156 : représentation schématique de la distribution anatomique des MM (modifié d'après Mirra)

b. Signes cliniques

Les manifestations osseuses dominent le tableau: douleurs osseuses prédominant sur le rachis dorsal et lombaire, les côtes et le bassin; fractures pathologiques, tassements vertébraux avec compression médullaire.

L'altération de l'état général est fréquente associée à une asthénie, pâleur, fièvre inexplicable, perte de poids. Peuvent s'associer : une hépatosplénomégalie, des tuméfactions extramédullaires fréquentes dans le nasopharynx.

c. Signes biologiques

Le bilan réalisé montre :

- Une immunoglobuline monoclonale dans 80% des cas.
- Une protéinurie de Bence-Jones qui existe dans 20% des cas.
- Une anémie est fréquente.
- Une hypercalcémie (facteur de gravité).

Le myélogramme est obtenu par ponction sternale et met en évidence une prolifération plasmocytaire.

La biopsie médullaire de la crête iliaque n'est effectuée que lorsque la ponction sternale n'est pas concluante.

d. Radiologie

Les lésions radiologiques osseuses sont présentes dans 90% des cas avec une atteinte axiale prédominante (Fig. 156). La localisation rachidienne de l'atteinte myélomateuse est la plus fréquente. Toutes les localisations de la moelle hématopoïétique peuvent être intéressées.

Il existe plusieurs aspects radiologiques du MM : la forme ostéolytique qui est la plus fréquente, la forme ostéopénique (déminéralisation diffuse) et la forme ostéocondensante. Ces aspects sont décrits comme suit :

- * Les lacunes : zones d'ostéolyse, multiples, arrondies ou ovalaires, à limites nettes, à l'emporte-pièce (Fig.157). Leur siège est médullaire et leur taille est variable.
- * La déminéralisation: diffuse mais prédomine sur le rachis dorsal et lombaire. Elle atteint électivement les corps vertébraux.
- * Les fractures pathologiques : parfois révélatrices de la maladie, elles intéressent principalement les côtes, les clavicules et les vertèbres.

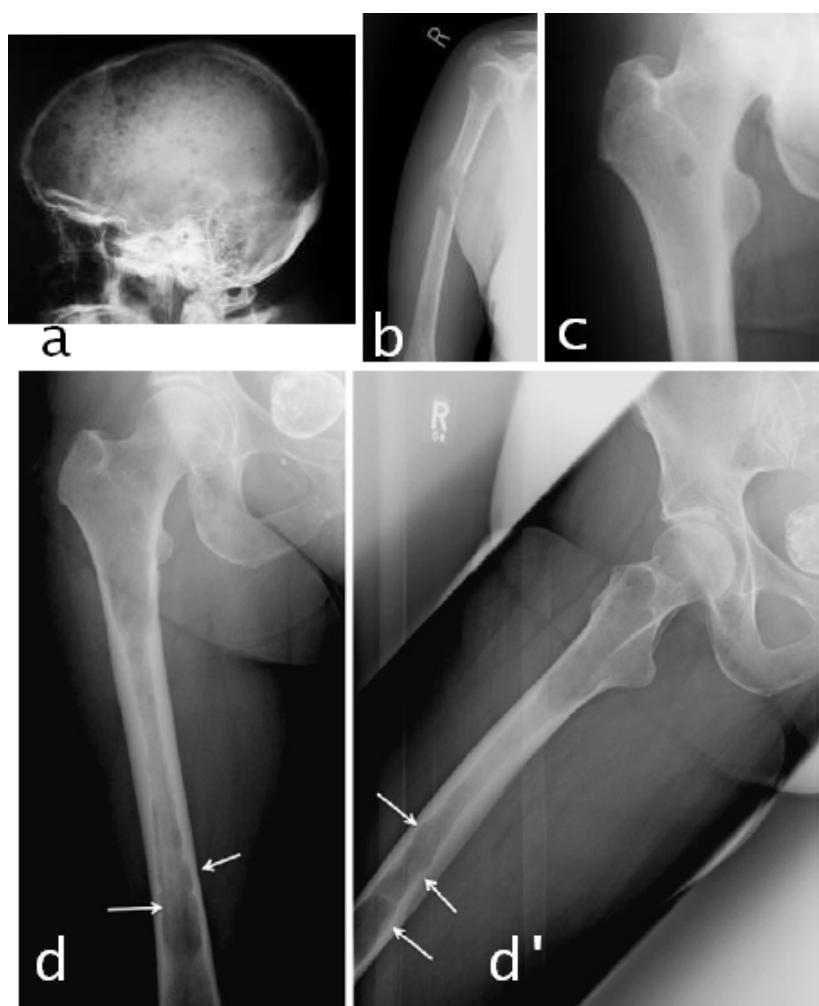


Fig. 157 : Radiographies pratiquées chez des patients porteurs de MM. -a- Radiographie de crâne en incidence de profil montrant des ostéolyses à « l'emporte pièce » très évocatrices du diagnostic. -b- Radiographie du bras droit en incidence de face montrant une ostéolyse diaphysaire rompant la corticale sans réaction périostée. -c- Radiographie de l'extrémité supérieure du fémur montrant une lésion ostéolytique arrondie type Ib intertrochantérienne centimétrique. (d et d') Radiographies du fémur droit en incidence de face et profil objectivant un processus ostéolytique médiodiaphysaire à point de départ médullaire donnant des résorptions endostées multiples (flèches) [149].

7-1.d.1 Radiographie standard

Principale méthode d'imagerie dans l'étude du MM puisqu'elle intervient dans le diagnostic, le pronostic et la surveillance.

7-1.d.2 TDM

Technique supérieure aux radiographies standards dans la détection des lésions osseuses myélomateuses, dans l'évaluation du risque fracturaire et dans la vérification de l'efficacité du traitement. Elle évite les manipulations nécessaires à la réalisation des radiographies standards chez des patients souvent douloureux [150].

7-1.d.3 IRM

Technique présentant un grand intérêt en raison de sa sensibilité dans la détection des infiltrations médullaires au cours des MM. C'est la technique de choix dans l'appréciation des atteintes rachidienne avec retentissement médullaire.

Sur le plan technique l'utilisation d'une antenne corps entier, permettant l'exploration du rachis dorso-lombaire et du sacrum en une seule acquisition, est souhaitable.

Les sites d'examen sont adaptés à la symptomatologie clinique. Généralement, les séquences utilisées sont : STIR, T1 et T1 après injection de gadolinium et saturation de la graisse.

Les lésions myélomateuses se présentent en hyposignal T1, en hypersignal T2 et STIR; ces lésions fixent les chélates de gadolinium; L'aspect particulier de lésion en « cocarde » à centre hypo-intense en pondération T1 avant et après injection de gadolinium, a été décrit et semble assez évocateur du myélome.

- Performances de l'IRM par rapport aux autres techniques :

- × Dans les cas où la biologie est douteuse ou quand le bilan radiologique standard est normal ou montre une simple déminéralisation, une IRM centrée sur le rachis peut avoir une utilité diagnostique.
- × L'IRM est réalisée également dans le cadre d'un bilan préthérapeutique afin de permettre la surveillance de l'efficacité du traitement.

- * L'IRM apprécie mieux l'atteinte épidurale et les menaces ou compressions médullaires.

e. Diagnostic différentiel

- Gammapathie monoclonale bénigne,
- Métastases osseuses,
- Maladie de Waldenström,
- Leucémies, lymphome, histiocytose X, hyperparathyroïdie.

7-2 Myélome solitaire (plasmocytome)

C'est une tumeur plasmocytaire isolée de siège osseux ou extra-osseux. Le plasmocytome peut être sécrétant ou non sécrétant.

C'est une lésion rare, survenant à un âge inférieur à celui du myélome multiple : 50 ans.

a. Clinique

Le plasmocytome se révèle, le plus souvent, par des douleurs osseuses, une fracture pathologique ou une tuméfaction.

Les localisations osseuses les plus fréquentes sont le rachis dorsal et lombaire.

Le myélogramme ne montre pas d'envahissement plasmocytaire.

b. Radiologie

Le plasmocytome se manifeste par une zone d'ostéolyse géographique à point de départ médullaire, soufflant et amincissant la corticale.

La tomodensitométrie permet de mieux apprécier l'état des corticales et de faire le bilan d'extension plus précis de la lésion.

L'IRM est le meilleur examen pour les atteintes rachidiennes avec compression médullaire. Elle peut mettre en évidence d'autres localisations osseuses vertébrales, ce qui modifie le pronostic.

c. Diagnostic différentiel

Ce sont surtout les métastases osseuses et les spondylodiscites. L'angiome peut également être évoqué.

d. Conduite thérapeutique

Le traitement du myélome repose sur la chimiothérapie, avec notamment l'utilisation des alkylants, associés à de la corticothérapie. Des autogreffes de moelle osseuse sont également parfois pratiquées.

8- Histiocytose langerhansienne

8-1 Introduction/définition

L'histiocytose langerhansienne (HL), anciennement nommée histiocytose X, est une maladie rare caractérisée par l'accumulation d'un processus granulomateux idiopathique, localisé ou systémique, composé d'un contingent histiocyttaire particulier : la cellule de Langerhans [151]. Cette cellule présente à sa surface les marqueurs antigéniques CD1a et la protéine S100. La maladie se rencontre essentiellement chez l'enfant et l'adulte jeune.

Presque tous les organes peuvent être affectés. Traditionnellement trois sous-types ont été distingués : la maladie de Letterer-Siwe, la maladie de Hand-Schüller-Christian et le granulome éosinophile. Toutefois, on est souvent dans l'impossibilité de classer les patients dans un de ces cadres et il existe de nombreux chevauchements [151] :

a. La maladie de Letterer-Siwe ou HL aiguë disséminée

Elle survient classiquement dans les deux premières années de vie. L'éruption cutanée est faite de papules érythémateuses prenant un aspect purpurique. S'y associent de façon variable une atteinte osseuse (crâne, côtes, fémur) une hépatosplénomégalie, une lymphadénopathie, et une infiltration pulmonaire.

b. La maladie de Hand-Schüller-Christians ou HL chronique multifocale

Elle s'observe chez l'enfant de moins de cinq ans. Le diagnostic est souvent porté devant l'atteinte du squelette. La mâchoire et l'orbite sont souvent atteintes. S'y associent un diabète insipide et une otite chronique externe secondaires respectivement à l'atteinte de l'hypophyse et de l'os temporal. La triade classique exophtalmie, diabète insipide et atteinte de crâne ne s'observe que dans 10 % des cas.

c. Le granulome à éosinophiles ou HL chronique focale

Il s'agit d'une forme bénigne qui atteint généralement l'enfant de deux à cinq ans. L'atteinte osseuse est très fréquente. Lorsqu'une atteinte cutanée existe, elle se présente sous la forme de papules croûteuses extensives sur le cuir chevelu, le visage et le tronc.

Le pronostic de l'HL dépend de l'âge de survenue et de l'extension initiale du processus.

La surveillance et le dépistage sont basés sur la radiographie standard, cependant, l'utilisation de l'IRM corps entier est en recrudescence [10].

- Code CIM :

- * HL focale 9752/1
- * HL multifocale 9753/1
- * HL disséminée 9754/3

8-2 Epidémiologie et siège

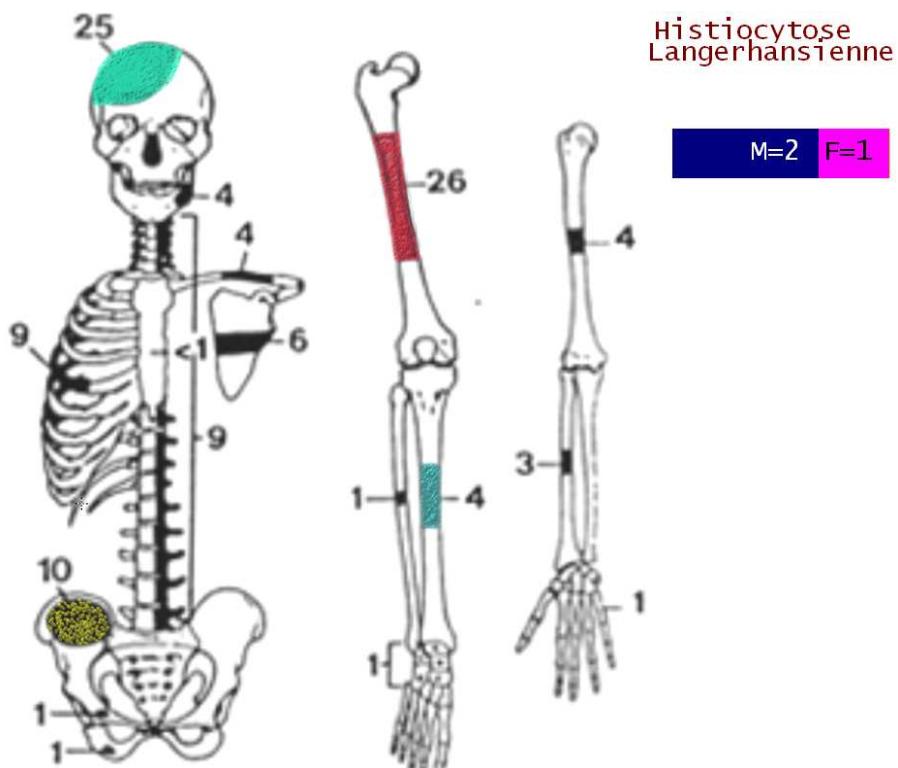


Fig. 158 : schéma représentant la localisation d'HL selon le site anatomique et le sexe ratio (d'après [35, 10])

Une atteinte osseuse isolée non accompagnée d'une autre localisation viscérale est présente dans 60% des HL, dans les deux tiers des cas, il s'agit d'une atteinte monostotique. L'âge de survenue dépend de la forme clinique, et est classiquement inférieur à 30 ans avec un pic de fréquence entre 5 et 7 ans. La voûte du crâne, les métaphyses fémorale et tibiale, et la mandibule représentent les sites anatomiques les plus fréquents (Fig. 158).

8-3 Clinique

Les symptômes qui orientent vers ce diagnostic sont la douleur, une tuméfaction indolore et, parfois, une fracture pathologique. Tous les segments peuvent être touchés, mais l'atteinte des petits os des pieds et des mains est exceptionnelle. La localisation du crâne est fréquente. Au niveau de la voûte, la lésion se manifeste par l'apparition d'une tuméfaction rénitrante ou molle. La palpation peut retrouver une dépression osseuse sous-jacente. Au niveau temporal, on retrouve cliniquement des otites récidivantes.

8-4 Radiologie

a. Radiographie standard

L'aspect radiologique varie considérablement en allant d'une image manifestement bénigne à une lésion agressive évoquant une tumeur maligne. Une atteinte des os longs peut prendre l'aspect d'une lésion médullaire diaphysaire ou métaphysaire, rarement épiphysaire. La lésion est souvent ovalaire détruisant l'endoste et élargissant la cavité médullaire. La corticale est généralement épaisse, parfois franchie jusqu'à la masse tissulaire adjacente dans 20% des cas [152].

b. TDM

La tomodensitométrie confirme la présence d'une lésion ostéolytique, hétérogène prenant le contraste. Elle permet d'analyser la réaction corticopériostée

et de l'extension de la lésion, en particulier au niveau de la base du crâne, rachis et hanche [153].

c. IRM

L'IRM permet d'apprécier l'expansion tridimensionnelle de l'atteinte dans la moelle et dans les parties molles adjacentes à l'os. L'IRM peut montrer des lésions non visibles à la radiographie standard [154].

8–5 Diagnostic différentiels radiologiques

Dans les formes osseuses isolées et solitaires des membres, le diagnostic différentiel se pose avec plusieurs lésions lytiques du squelette dont les plus fréquentes sont l'ostéomyélite et le sarcome d'Ewing. À l'opposé du sarcome d'Ewing, et d'une façon comparable à l'ostéomyélite, les lamelles de réaction périostée sont plus épaisses que les lignes radiotransparentes qui les séparent. Les rares atteintes épiphysaires peuvent simuler un chondroblastome. Dans les formes disséminées, le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec les leucoses et les métastases disséminées de neuroblastome.

8–6 Pronostic

Le pronostic des 3 formes d'HL est lié à l'expression clinique et inversement proportionnel à l'âge:

- ✗ HL aiguë disséminée : évolution fatale ;
- ✗ HL chronique multifocale : pronostic réservé (mortalité de 15%) ;
- ✗ HL chronique focale : bon pronostic.

8-7 Attitude thérapeutique

Les lésions osseuses uniques ne nécessitent généralement pas de traitement spécifique, la majorité des auteurs préconisent un simple traitement antalgique par l'indométacine. Pour les formes multifocales et/ou multiviscérales, une approche agressive est utilisée à base d'une polychimiothérapie associant quatre substances (stéroïdes, vinblastine, VP16, 6-mercaptopurine). Une approche plus conservatrice peut associer uniquement la vinblastine et les stéroïdes. La radiothérapie est rarement utilisée [155].

VI. Métastases osseuses

1– Introduction

L'OMS définit la métastase osseuse (MO) comme étant une tumeur (classiquement maligne) développée au sein de l'os à partir d'un site tumoral distant [1].

L'os constitue le site privilégié des métastases, alors qu'il ne reçoit que 5 % du flux sanguin. Sa contamination se fait essentiellement par voie hématogène. Plus rarement, l'atteinte osseuse se fait par contiguïté ou extension à partir d'un site secondaire. 1 % des cellules métastatiques ayant essaimé se fixeront et seront responsables du développement d'une métastase. Le développement d'une MO est souvent tardif.

La survenue d'une MO est corrélée à un mauvais pronostic du fait des risques liés à l'hypercalcémie et aux complications des fractures pathologiques.

Toutes les tumeurs malignes peuvent métastaser au squelette. Cette complication fréquente grève le pronostic de nombreux néoplasmes solides, essentiellement les tumeurs du sein, prostate, thyroïde, rein et bronches. De surcroît, l'émergence de traitements efficaces dans certains cancers a rendu possible l'apparition de MOs au cours de l'évolution de pathologies malignes jusqu'alors mortelles avant le développement clinique de localisations osseuses. C'est le cas, par exemple, des carcinomes hépatocellulaires dont l'évolution extrahépatique est marquée par un tropisme osseux marqué [5].

Les MOs sont très souvent ostéolytiques, parfois ostéocondensantes ou mixtes [156].

2- Epidémiologie et siège

Les MOs représentent les tumeurs les plus fréquentes du squelette et constituent le troisième site de localisations secondaires après le poumon et le foie. La MO représente la tumeur osseuse maligne la plus fréquente après l'âge de 40 ans. On la retrouve au cours de l'évolution de 25 % de tous les cancers, et est prévalente dans 15 % des cas. Dans ce dernier cas, le cancer primitif reste inconnu une fois sur quatre [157].

Les MOs siègent essentiellement là où il existe de la moelle hématopoïétique. Ainsi plus de 80 % des métastases sont situées au niveau du squelette axial et lorsqu'elles sont révélatrices, elles sont rachidiennes dans 80 % des cas. N'importe quelle partie des os longs peut être également touchée avec néanmoins une atteinte métaphysaire ou au niveau du tiers moyen de la diaphyse prépondérante et le plus souvent bilatérale.

3- Clinique

Les MOs peuvent être asymptomatiques et sont recherchées systématiquement avant la décision thérapeutique vis-à-vis d'un néoplasme, ou lorsqu'un marqueur circulant est très élevé (PSA dans le cancer de la prostate, CA 15-3 dans le cancer du sein).

Lorsqu'elles sont symptomatiques, les douleurs sont la manifestation la plus fréquente, sporadiques au début puis devenant continues, intenses, insomniantes, invalidantes et dégradant rapidement la qualité de vie justifiant un traitement antalgique majeur.

Les fractures pathologiques représentent une complication, parfois révélatrice, touchant aussi bien le squelette axial qu'appendiculaire.

Les compressions neurologiques se traduisent par des déficits et des douleurs différentes des douleurs osseuses; elles représentent de véritables urgences

lorsqu'il s'agit de compressions médullaires de la queue de cheval imposant une levée de la compression dans les 48 heures.

L'hypercalcémie peut être révélatrice, ou survenir en cours d'évolution. Elle impose un traitement antinéoplasique [1].

4- Radiologie

Les MOs peuvent prendre classiquement une apparence lytique, blastique ou mixte (Fig.159). En réalité, leur variabilité radiologique est énorme, pouvant mimer n'importe quelle lésion osseuse (Fig. 160). Nous résumons dans la figure 159 l'apparence typique des MOs en fonction du néoplasme primitif et dans la figure 161 les principaux primitifs pourvoyeurs de métastases ostéolytiques, blastiques et mixtes [10, 158].

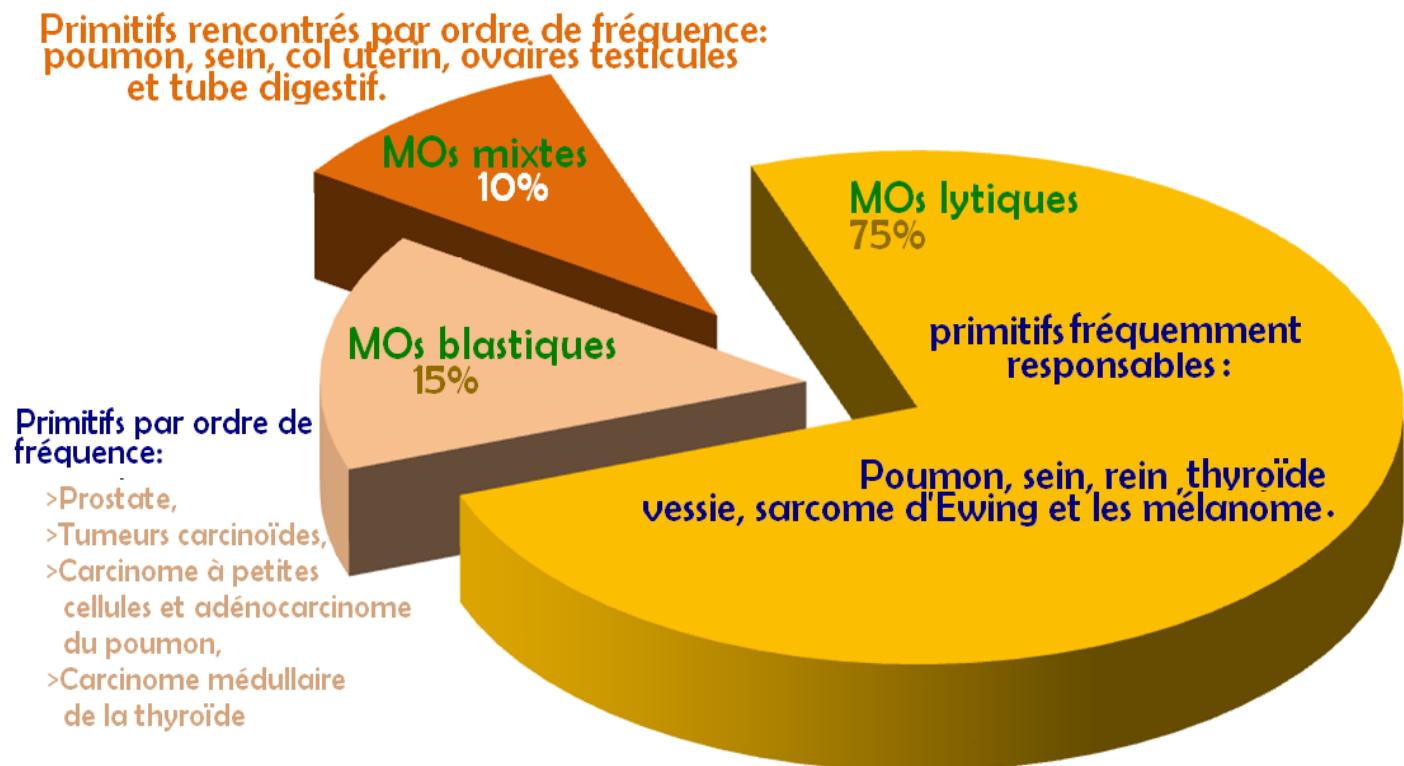


Fig. 159 : les différents néoplasmes primitifs organisés selon l'apparence de leurs MOs et par ordre de fréquence



Fig. 160 : patiente de 45 ans ayant un ATCD d'adénocarcinome colique admise pour douleur du genou. Les radiographies du genou en incidence de face et de profil montrent un processus ostéoblastique (astérisques) agressif de la métaphyse fémorale inférieure associé à une réaction périostée spiculaire (flèches). Ces données sont typiques d'un ostéosarcome, cependant, les données histologiques ont montré la nature métastatique colique de la lésion osseuse. Exemple montrant la grande variabilité des lésions secondaires qui peuvent mimer n'importe quelle lésion osseuse primitive

| Cancer primitif | Apparence radiographique de la MO |
|------------------------------------|--|
| Cancer du sein | Classiquement mixtes, lytiques et sclérotiques |
| Cancer de la prostate | Classiquement blastique ou mixte mais peuvent être totalement lytiques |
| Cancer pulmonaire | Classiquement lytique, de siège périphérique et cortical |
| Cancer rénal | Typiquement lytique, peut être expansive |
| Cancer de la thyroïde | Typiquement lytique, peut être expansive |
| Cancer gastro-intestinal | MO peu commune, classiquement lytique |
| Cancer à cellules transitionnelles | Typiquement lytique |
| Mélanome | MO peu commune, classiquement lytique |
| Sarcome du tissu mou | Lytique |
| Sarcome osseux | Reproduit classiquement l'aspect du sarcome primitif |

Fig. 161 : tableau détaillant l'apparence typique des MOs en fonction du néoplasme primitif

[10]

a. Radiographie standard

La radiographie standard reste historiquement le moyen radiologique venant en 1^{ère} ligne de mire pour l'exploration de l'os, technique disponible et facile d'accès à tous les professionnels de santé. Le principal problème inhérent à cette technique réside dans sa faible sensibilité vis-à-vis de l'os détruit. En effet 30 à 70% de la masse osseuse doit être détruite pour devenir apparente à la radiographie standard [10, 157].

- Les MOs ostéolytiques : Elles se présentent sous forme de géodes arrondies ou ovalaires, classiquement homogènes, contenant parfois des septas. L'ostéolyse est le plus souvent de type I c ou II de la classification de Lodwick sans réaction périostée, parfois, elles sont de très petite taille avec un aspect verrouillé pérmeatif. Les lésions ostéolytiques volumineuses sont rencontrées dans les cancers du rein et de la thyroïde.
- Les MOs ostéoblastiques : Elles peuvent être focales arrondies ou ovalaires (Fig.162a), de contours bien limités ou étendues en plage aux contours flous. L'étendue peut affecter une partie ou toute une pièce osseuse et donner un aspect dense du squelette de façon uniforme ou non. Au rachis, elle peut donner l'aspect de vertèbre ivoire.
- Les MOs mixtes : Elles associent des images d'ostéolyse et d'ostéocondensation de limites souvent imprécises.
- Les MOs corticales : Elles sont mieux visibles sur l'incidence tangentielle et orientent, par ordre de fréquence, vers des primitifs d'origine pulmonaire, mammaire, rénale, et plus rarement pancréatique ou laryngée (Fig.162b) [158].
- Les acrométastases : Elles correspondent aux MOs du squelette appendiculaire distal (Fig.162c), elles sont rares (incidence estimée à 0,1 %), tardives et constituent un facteur pronostic péjoratif. Elles intéressent les mains plus que les pieds et siègent au niveau des os tubulaires de la main (Métacarpiens et

phalanges distales) et au tarse au membre inférieur. Les primitifs métastasant au niveau des os des mains sont par ordre de fréquence : les cancers bronchiques, mammaires et rénaux, plus rarement, nous retrouvons le cancer de l'œsophage, du colon, du rectum et l'ostéosarcome. Au niveau du pied, le néoplasme colique, rénal et vésical sont les étiologies les plus fréquentes (Fig.162d) [158].

- Les MOs à réaction périostée exubérante : Les réactions périostées en feu d'herbe ou en rayon de soleil sont le plus souvent rencontrées dans les tumeurs osseuses primitives. Certaines métastases osseuses avec réaction périostée peuvent être associées à un primitif prostatique, bronchique, digestif ou vésical, le neuroblastome et le rétinoblastome sont également rencontrés.

Les tumeurs osseuses primitives avec réaction périostée spiculée sont rares après 40 ans. Dès lors, toute réaction périostée spiculaire chez un sujet âgé doit faire aussi suggérer la possibilité d'une localisation métastatique (Fig. 162d) [159].

- Les MOs expansives : Elles sont à l'origine d'une soufflure de l'os sous-jacent. Elles montrent des signes d'hypervasculisation en TDM et en IRM. Le carcinome rénal, thyroïdien, le phéochromocytome, le mélanome et le carcinome hépatocellulaire sont les principaux primitifs pourvoyeurs de ce genre de métastases.

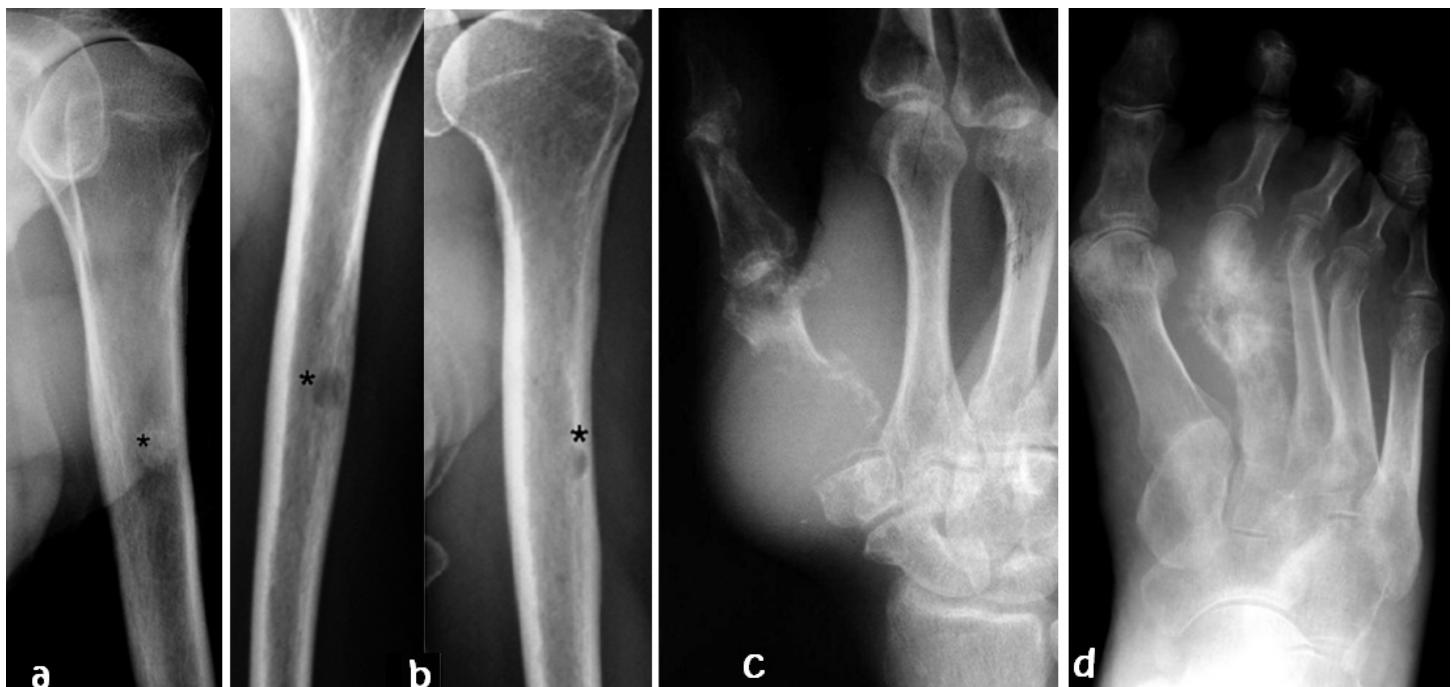


Fig.162 :

- a- lésion ostéocondensante (astérisque) de faible intensité grossièrement arrondie au sein d'une plage ostéolytique mal limitée chez une patiente suivie pour adénocarcinome mammaire.
- b- lésion ostéolytique lacunaire arrondie type Ib (type d'ostéolyse rare dans les MOs) médiodiaphysaire humérale de siège cortical (astérisque) mieux visible sur l'incidence tangentielle.
- c- Acrométastase : ostéolyse destructive de la base et du corps du premier métacarpien chez un patient de 55 ans ayant un carcinome bronchique.
- d- Acrométastase du pied d'un carcinome bronchique à petites cellules se manifestant sous forme d'une destruction osseuse du 2^{ème} métatarsien avec une réaction osseuse en feu d'herbe

b. TDM

La TDM a une bonne sensibilité et complète souvent les clichés standards. Mais sa sensibilité reste inférieure à celle de l'IRM ou des techniques d'imagerie nucléaire. La TDM ne s'est jamais imposée comme outil de dépistage des MOs, mais la colonne vertébrale et le bassin sont régulièrement imaginés au cours des TDM thoraciques et abdominopelviennes réalisées dans le bilan d'extension des différents néoplasmes. La TDM permet de guider un geste à visée diagnostique ou thérapeutique [10].

c. IRM

L'infiltration tumorale de la moelle osseuse peut être détectée en IRM avant la détection scintigraphique de la réaction associée aux métastases. Plusieurs séquences peuvent être proposées. La séquence pondérée T1 permet habituellement une bonne détection des localisations secondaires. Elle peut être associée à une séquence pondérée T2 avec ou sans saturation du signal de la graisse et une séquence pondérée T1 après injection de Gadolinium. Certains utilisent des séquences en opposition de phase ou en diffusion.

Les métastases ostéolytiques se manifestent en hyposignal T1, hypersignal T2 et se rehaussent après injection de Gadolinium. Alors que les lésions ostéocondensantes se manifestent en hyposignal T1, hyposignal T2 hétérogène. Elles ne se rehaussent que peu ou pas après injection de Gadolinium [158].

Actuellement l'IRM corps entier prend une place considérable dans le dépistage systématique des patients cancéreux. Elle présente une bonne sensibilité allant de 82 à 92% selon les séries.

d. Scintigraphie

Méthode de référence dans le dépistage systématique des MOs. Sa sensibilité est évaluée de 71 à 83%. Elle peut présenter des faux négatifs en cas de lésions ostéolytiques pures. En cas de positivité, l'association à d'autres méthodes d'exploration est nécessaire.

e. TEP-Scanner au FDG

Sensibilité de l'ordre de 90%, supérieure à l'IRM corps entier et à la scintigraphie, mais avec une augmentation du nombre de faux positifs.

5- Diagnostic différentiel

En présence d'une lésion unique, plusieurs lésions posent un problème de diagnostic différentiel (Fig.163), entre autres, les tumeurs primitives malignes, le plasmocytome et le granulome éosinophile.

En présence de lésions multiples le myélome multiple, l'histiocytose et l'atteinte osseuse lymphomateuse peuvent donner le change avec les MOs (Fig.164).

Diagnostics différentiel en présence d'une lésion unique

| Lytique | Blastique |
|------------------------|---------------------------|
| Kyste osseux solitaire | Chondroblastome |
| Kyste anévrismal | Tumeurs osseuses malignes |
| Lymphome | Tumeur à cellules géantes |
| Tumeur brune | Plasmocytome |
| Abcès de Brodie | Sarcoïdose |
| Fibrome non ossifiant | Granulome éosinophile |
| | Mixte |
| | Ostéosarcome |
| | Ostéomyélite |
| | Lymphome |

Fig. 163: tableau des diagnostics différentiels des MOs en présence d'une lésion unique

Diagnostics différentiels en présence de lésions multiples

| Lytiques | Blastiques |
|--------------------------|--------------------|
| Enchondromatose multiple | Ostéomes multiples |
| Goutte | Sclérose tubéreuse |
| Hemangiomatose | |
| Histiocytose | |
| Hémophilie | |
| Hyperparathyroïdie | |

Fig. 164: tableau des diagnostics différentiels des MOs en présence de lésions multiples

6- Attitude thérapeutique

La prise en charge de la maladie métastatique osseuse est une illustration de l'évolution des pratiques, des moyens et des objectifs en cancérologie. Hormis les rares maladies malignes pour lesquelles un traitement curatif peut exister à ce stade (lymphomes, cancers du testicule), le traitement des patients atteints de métastases de cancers a longtemps été considéré comme exclusivement palliatif avec comme unique objectif l'amélioration des symptômes et le maintien du confort. La prise en charge pluridisciplinaire des MOs est justifiée en raison, d'une part, de l'allongement de la durée de vie des patients cancéreux métastatiques, d'autre part, à cause de l'important retentissement fonctionnel accompagnant l'atteinte osseuse. Cette prise en charge est complexe et doit être pluridisciplinaire associant différents intervenants pour assurer des traitements locaux (chirurgie, radiothérapie, cimentoplastie, embolisation), des traitements de confort (antalgiques), un traitement de soutien (bisphosphonates), et des traitements systémiques (hormonothérapie, chimiothérapie cytotoxique, immunothérapie et antiangiogenèse).

PROGRAMME D'AIDE AU
DIAGNOSTIC DES TUMEURS
OSSEUSES DES MEMBRES
(PADTOM)

I. Conception

Le Programme d'Aide au Diagnostic des Tumeurs Osseuses des Membres (PADTOM) a été conçu à travers une analyse des dossiers clinico-radiologiques de notre série de tumeurs osseuses et à partir des données des plus grandes séries de tumeurs osseuses dans la littérature médicale ostéo-articulaire. A partir de ces données sémiologiques clinico-radiologiques a été élaboré un canevas regroupant 40 items épidémiologiques, cliniques et radiologiques dans le but de décrire 36 tumeurs osseuses. Cette base de données a servi par la suite à l'élaboration d'une console à 3 paliers (Fig.165). Le premier palier est clinique, le second renferme le nombre et le siège de la lésion, et le 3^{ème} se consacre à la sémiologie radiologique. A partir de ces marches on aura une gamme diagnostique selon la pondération de chaque tumeur (Fig.165).

II. Base de données

La base de données de ce programme est résumée sur un tableau Excel (Fig. 166) consultable en entier sur la version CD-R du présent travail.

AIDE AU DIAGNOSTIC DES TUMEURS OSSEUSES

| CLINIQUE | NOMBRE DE LESION ET SIEGE | SEMOLOGIE RADIOLOGIQUE |
|---|---|------------------------|
| AGE 24 | SEX <input type="radio"/> Feminin <input checked="" type="radio"/> Masculin | |
| CIRCONSTANCES CLINIQUES | | |
| <input type="checkbox"/> Antécédent de néoplasie <input type="checkbox"/> Découverte fortuite <input checked="" type="checkbox"/> Douleur <input type="checkbox"/> Tuméfaction <input type="checkbox"/> Fracture <input type="checkbox"/> Déformation orthopédique <input type="checkbox"/> Signes inflammatoires | | |
| Suivant Fermer | | |

AIDE AU DIAGNOSTIC DES TUMEURS OSSEUSES

| CLINIQUE | NOMBRE DE LESION ET SIEGE | SEMOLOGIE RADIOLOGIQUE |
|---|--|------------------------|
| NOMBRE DE LESION <input checked="" type="radio"/> Unique <input type="radio"/> Multiple | SIEGE <input checked="" type="radio"/> Os longs Diaphysaire <input type="radio"/> Carpe-tarse <input type="radio"/> Phalanges <input type="radio"/> Calcanéum | |
| Précédent Suivant Fermer | | |

AIDE AU DIAGNOSTIC DES TUMEURS OSSEUSES

| CLINIQUE | NOMBRE DE LESION ET SIEGE | SEMILOGIE RADIOLOGIQUE |
|---|--|--|
| <p><input checked="" type="radio"/> Ostéolyse : la</p> <p><input type="radio"/> Ostéocondensation : oui</p> | <p><input type="radio"/> Mixte : oui</p> | <p>Etat de la corticale</p> <ul style="list-style-type: none"> <input checked="" type="radio"/> Normale ou épaisse <input type="radio"/> Amincie ou soufflée <input type="radio"/> Lysée |
| <p>Réaction périostée</p> <ul style="list-style-type: none"> <input checked="" type="radio"/> Normale <input type="radio"/> Unilamellaire <input type="radio"/> Plurilamellaire, triangle de Codman, en feu d'herbe, en rayon de soleil | | <p>Parties molles</p> <ul style="list-style-type: none"> <input checked="" type="radio"/> Normales <input type="radio"/> Syndrome de masse |
| <p>Aspect particulier</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Excroissance sessile ou pédiculée <input type="checkbox"/> Niveaux liquides <input type="checkbox"/> Présence de calcifications <input checked="" type="checkbox"/> Lacune au sein d'une ostéocondensation <input type="checkbox"/> Cloisons <input type="checkbox"/> Aspect en verre dépoli <input type="checkbox"/> Aspect en bulles de savon | | <p style="text-align: right;">Précédent OK Fermer</p> |

Form2

| | |
|---|--|
| <p>CLINIQUE</p> <p>AGE 24 ans</p> <p>CIRCONSTANCES CLINIQUES</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Antécédent de néoplasie <input type="checkbox"/> Découverte fortuite <input checked="" type="checkbox"/> Douleur | <p>SEXÉ Masculin</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Tuméfaction <input type="checkbox"/> Fracture <input type="checkbox"/> Déformation orthopédique |
| <p>NOMBRE DE LESION ET SIEGE</p> <p>NOMBRE DE LESION Unique</p> <p>SIEGE Diaphysaire</p> | |
| <p>SEMILOGIE RADIOLOGIQUE</p> <p>Ostéolyse : la</p> <p>ETAT DE LA CORTICALE Normale ou épaisse</p> <p>REACTION PERIOSTEE Normale</p> <p>PARTIES MOLLES Normales</p> <p>ASPECT PARTICULIER Lacune au sein d'une ostéocondensation</p> | |
| <p>Précédent Valider Quitter</p> | |

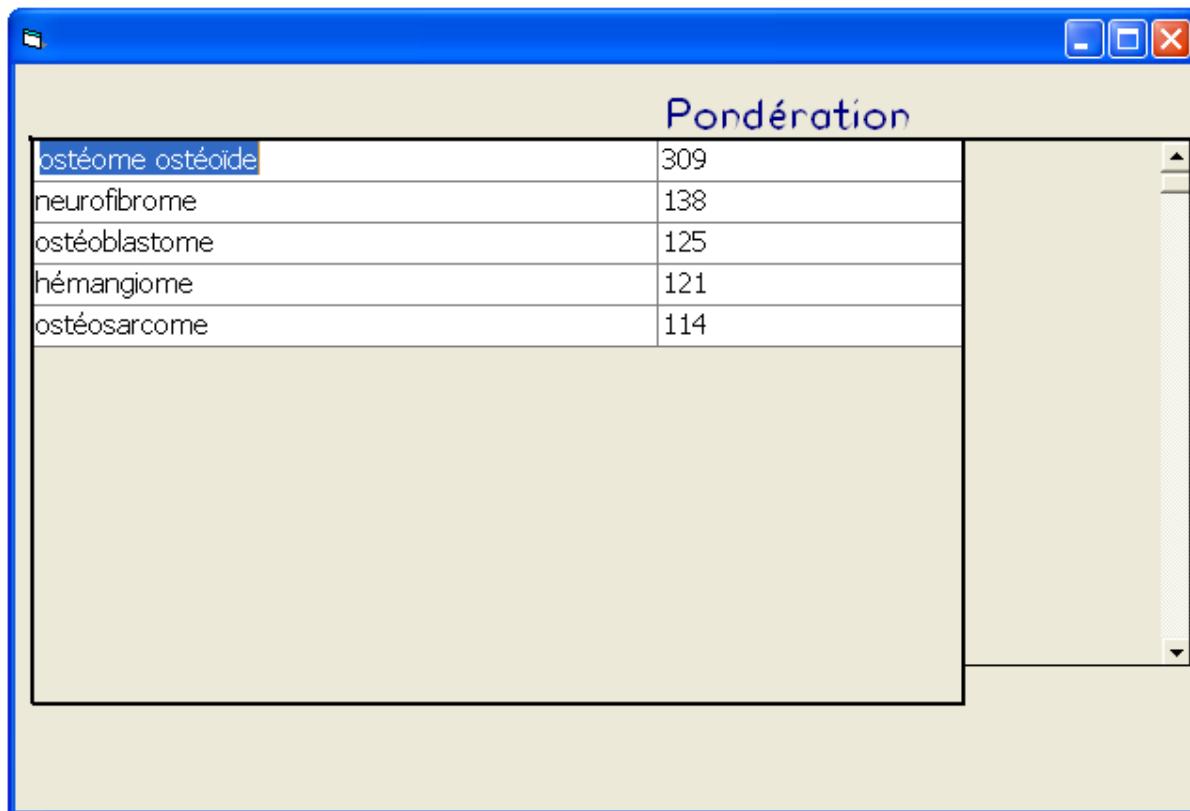


Fig. 165 : les différentes fenêtres interactives du PADTOM

| A1 | B | C | D | E | F | G | H | I | J | K | L | M | N | O | P | Q | R | S | T | U | V | W | X | Y | Z | AA | AB | |
|---------|--------------------------------|------|-----|------|-----|-----|-----|-----|-----|--------|----------|--------|---------|---------|---------|---------|------|------|-----|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Tumeurs | peau | mus | âge | ATCD | For | Dou | Tu | Fr | déf | Sign | Nombre | os | os long | os long | os long | os long | carp | phal | cal | ostéo |
| 1 | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| 2 | adamantinome | 1 M | 25 | 35 | non | non | oui | oui | non | non | non | unique | non | non | oui | non | oui | non | non | oui | oui | non | non | non | non | oui | oui | |
| 3 | angiosarcome | 1 M | 20 | 50 | non | non | oui | oui | non | non | unique | non | oui | non | non | oui | non | non | non | oui | oui | non | non | non | non | non | oui | |
| 4 | chondroblastome | 1 M | 5 | 25 | non | non | oui | oui | non | non | unique | oui | non | non | non | oui | non | non | non | non | oui | non | non | non | non | non | oui | |
| 5 | chondrome | 6 0 | 10 | 40 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | oui | non | non | oui | non | oui | non | oui | oui | oui | non | non | non | oui | oui | |
| 6 | chondrosarcome | 10 M | 30 | 70 | non | non | oui | oui | oui | non | unique | non | oui | non | non | oui | non | oui | non | non | oui | oui | non | non | non | oui | oui | |
| 7 | displasie fibreuse | 8 0 | 5 | 30 | non | oui | oui | non | oui | oui | unique | non | oui | oui | oui | oui | non | oui | oui | non | oui | oui | non | non | non | oui | oui | |
| 8 | displasie fibreuse | 1 0 | 5 | 30 | non | oui | oui | oui | oui | non | multiple | non | oui | oui | oui | oui | non | oui | oui | non | oui | oui | non | non | non | oui | oui | |
| 9 | fibrome chondromatique | 1 0 | 20 | 30 | non | oui | oui | oui | oui | non | unique | non | oui | non | non | oui | non | non | non | oui | oui | non | non | non | non | oui | oui | |
| 10 | fibrome ossifiant ou dysplasie | 4 M | 5 | 15 | non | oui | oui | non | oui | oui | non | unique | non | oui | non | oui | non | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | |
| 11 | fibrosarcome | 2 0 | 30 | 45 | non | non | oui | oui | oui | non | unique | non | oui | non | non | oui | non | non | oui | non | oui | oui | non | non | non | oui | | |
| 12 | granulome éosinophile | 1 M | 5 | 20 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | non | oui | non | non | non | oui | non | oui | | |
| 13 | hémiangiome | 1 F | 10 | 60 | non | oui | non | non | non | non | unique | non | oui | oui | oui | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 14 | hématangiopéricytome | 1 M | 40 | 60 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | oui | oui | non | oui | non | non | oui | non | oui | oui | non | non | non | oui | oui | | |
| 15 | histiocytose X | 4 M | 5 | 20 | non | oui | oui | non | non | non | multiple | non | oui | oui | oui | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 16 | kyste anévrismal | 10 0 | 5 | 30 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | oui | non | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 17 | kyste osseux solitaire | 8 M | 5 | 20 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | oui | oui | oui | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 18 | laçonne corticale métaphysaire | 6 M | 5 | 20 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | oui | non | non | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 19 | lipome | 1 0 | 40 | 60 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | oui | non | non | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 20 | liposarcome | 1 M | 25 | 45 | non | oui | oui | non | non | non | unique | oui | oui | oui | oui | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 21 | lymphangiome | 1 0 | 5 | 20 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | oui | non | non | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 22 | lymphome primitif | 4 M | 20 | 70 | non | oui | oui | oui | oui | non | unique | non | oui | oui | oui | oui | non | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 23 | méタstase osseuse | 40 0 | 45 | 50 | oui | oui | oui | oui | oui | non | unique | non | oui | oui | oui | oui | non | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 24 | méタstase osseuse | 40 0 | 45 | 50 | oui | oui | oui | oui | oui | non | multiple | non | oui | oui | oui | oui | non | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 25 | myélome multiple | 16 M | 40 | 90 | non | oui | non | oui | non | non | multiple | oui | oui | oui | oui | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 26 | plasmocytome ou myélome sc | 1 M | 30 | 90 | non | oui | non | non | non | non | unique | oui | oui | oui | oui | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 27 | neurofibrome | 1 0 | 20 | 30 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | oui | oui | oui | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 28 | ostéoblastome | 1 M | 10 | 40 | non | oui | oui | non | non | unique | non | oui | oui | oui | oui | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 29 | ostéochondrome | 30 0 | 5 | 25 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | oui | non | non | non | non | non | non | non | non | non | non | non | non | oui | | |
| 30 | ostéome | 10 M | 40 | 50 | non | oui | non | non | non | non | multiple | non | oui | non | non | non | non | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 31 | ostéome ostéoïde | 10 M | 10 | 30 | non | oui | non | non | non | non | unique | non | oui | oui | oui | oui | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 32 | ostéosarcome | 40 M | 10 | 25 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | oui | non | non | non | non | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 33 | ostéosarcome | 40 M | 60 | 75 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | oui | non | non | non | non | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 34 | tumeur d'Ewing | 10 M | 5 | 30 | non | oui | oui | oui | non | oui | unique | non | oui | oui | oui | oui | non | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 35 | tumeur glomérique | 1 F | 30 | 50 | non | oui | non | non | non | non | unique | non | non | non | non | non | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 36 | tumeurs à cellules géantes | 15 F | 20 | 45 | non | oui | oui | oui | non | non | unique | non | oui | non | oui | oui | non | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |
| 37 | kyste épidermique | 1 M | 25 | 45 | non | oui | non | oui | non | non | unique | non | non | non | non | non | non | non | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | oui | | |

Fig.166 : extrait de la base de données du PADTOM

III. Pondération des items

Le PADTOM a confié un poids à chaque item des 40 critères sémiologiques de la base de données en fonction de sa valeur diagnostique. Les 5 éléments fondamentaux les mieux cotés de ce PADTOM sont :

- * L'âge du patient,
- * Le nombre de lésions osseuses,
- * La localisation sur le squelette et sur la pièce osseuse,
- * La vitesse d'accroissement,
- * Les aspects radiologiques si caractéristiques pour certains types histologiques (lacune au sein d'une ostéocondensation pour l'ostéome ostéoïde, l'aspect en bulles de savon pour la tumeur à cellules géantes ...).

Ainsi, la somme de l'ensemble des pondérations donnera une gamme de diagnostics histologiques dont il est obligatoire de les confronter aux données cliniques et histologiques.

IV. Validité

Ce programme « PADTOM » a été testé et validé au sein du service de traumatologie et d'orthopédie du Professeur Rachid KHALID au Centre Hospitalier Militaire Moulay Ismaïl de Meknès contre 50 tumeurs osseuses confirmées histologiquement.

→ **92 % des tumeurs ont été évoquées par le PADTOM** dont :

- * 52 % au premier rang de la liste des diagnostics,
- * 8 % en seconde position,
- * 12 % en troisième position,
- * 20 % des tumeurs étaient évoquées en 4^{ème}, 5^{ème} et 6^{ème} positions.

→ 8 % des diagnostics étaient ratés.

Dans cette dernière catégorie, les diagnostics ratés étaient : un ostéosarcome chondroblastique, un kyste osseux anévrysmal, un lymphome osseux primitif, et une métastase osseuse révélatrice d'un carcinome rénal.

V. Autoévaluation

Ce chapitre d'Autoévaluation vient compléter la vocation didactique de ce travail, en proposant une approche diagnostique de la pathologie tumorale osseuse à travers des dossiers clinico-radiologiques.

- 5 séries de dossiers ont été sélectionnées pour leurs valeurs sémiologiques et vertus didactiques, recouvrant différentes modalités d'imagerie et essentiellement la radiographie standard.
- Tous les cas cliniques proposés sont confirmés histologiquement.
- Ces séries de dossiers sont classées par ordre croissant de difficulté, en commençant par la série N°1 comportant des cas faciles à la série 5 contenant des dossiers difficiles, en abordant les cas de difficulté intermédiaire dans les séries 2, 3 et 4.
- Chaque série comporte 10 dossiers cliniques, chacun est organisé en 4 rubriques selon le plan suivant :
 - Histoire clinique et bilan radiologique : cette rubrique renferme une brève description clinique du dossier médical accompagnée des Figures du bilan radiologique réalisé.
 - Quel est votre diagnostic? : Ce volet renferme le diagnostic histologique enfoui au milieu de plusieurs diagnostics erronés. L'utilisateur doit cocher la réponse juste.
 - Points clés et diagnostic retenu : cette rubrique du dossier clinico-radiologique comporte une brève description technique des notes cliniques et radiologiques ayant amené à porter le diagnostic final.
 - Commentaire : ce volet comprend une revue générale de la littérature concernant le diagnostic retenu.

Au terme de chaque série, l'utilisateur pourra en fonction du nombre de bonnes réponses, s'orienter vers une révision obligatoire, ou vers la série suivante.

CONCLUSION

Notre étude a consisté en une analyse descriptive de 53 dossiers médicaux de patients adultes admis pour tumeurs osseuses des membres. Les données de cette analyse, associées à celles d'une revue de la littérature confirment l'intérêt de la combinaison des données cliniques et des signes radiologiques dans l'élaboration d'un canevas diagnostique. De cette étude découle 5 éléments fondamentaux nécessaires pour appuyer un diagnostic ou approcher un type histologique. Le premier élément fondamental est l'âge du patient, le second est le nombre de lésions osseuses, viennent ensuite les localisations sur le squelette et sur la pièce osseuse, la vitesse d'accroissement, et le 5^{ème} élément capital est l'aspect radiologique pouvant être assez caractéristique pour certains types histologiques.

Le diagnostic positif d'une tumeur osseuse peut être suspecté cliniquement et confirmé par les examens radiologiques, mais le diagnostic de certitude est posé par l'examen anatomo-pathologique qui permet le grading tumoral.

Actuellement, les données sémiologiques offertes par les prouesses des techniques récentes d'imagerie médicale morphologique et fonctionnelle affinent le diagnostic et permettent un bilan d'extension avec grande exactitude. Ces techniques modernes permettent également de faire le suivi évolutif de la lésion osseuse sous traitement. Cependant, aussi pointues soient elles, ces techniques récentes ne dispenserait en aucune circonstance, des données cliniques, de celles de la radiologie standard, et encore plus du maillon fort de cette chaîne représenté par l'étude anatomo-pathologique.

RESUMES

Résumé

Dans ce travail nous avons réalisé une étude analytique et descriptive de 53 tumeurs osseuses colligées au service de traumatologie-orthopédie CHU Hassan II durant une période de 4 années allant de 2005 à 2008.

A travers cette analyse des dossiers cliniques et des données de la littérature, a été élaboré un canevas regroupant 40 items épidémiologiques, cliniques et radiologiques dans le but de décrire 36 tumeurs osseuses. Cette base de données a servi par la suite à l'élaboration d'un programme d'aide au diagnostic des tumeurs osseuses des membres (PADTOM). Ce programme offre trois grandes rubriques, utilisées en fonction des connaissances et du type de renseignement que l'utilisateur souhaite obtenir.

La première rubrique du PADTOM est celle d'une base de données offrant une gamme de diagnostics après une saisie d'éléments anamnestiques et radiologiques. A travers ces derniers éléments le PADTOM confiera une pondération à chaque critère sémiologique en fonction de sa valeur diagnostique. Ainsi, la somme de l'ensemble des points obtenus donnera un éventail de diagnostics histologiques classés selon leur pondération. Ces résultats obtenus ne dispenseront pas d'une confrontation aux données cliniques et histologiques. Ce PADTOM a été contrôlé contre 50 tumeurs osseuses confirmées histologiquement au service de traumatologie et d'orthopédie de l'Hôpital Militaire Moulay Ismaïl de Meknès. Les diagnostics listés comportaient le diagnostic histologique dans 92 % des cas, ce dernier a été évoqué au premier rang dans 52% des cas. Le PADTOM a raté les diagnostics de 8 % des tumeurs.

Le second axe du PADTOM est fait d'une revue récente de la littérature des tumeurs osseuses classées par ordre alphabétique. L'utilisateur va pouvoir sélectionner, au sein d'un index alphabétique, la tumeur osseuse qu'il souhaite étudier. Chaque tumeur est traitée selon un plan explicite, donnant des renseignements histologiques, épidémiologiques, cliniques, radiologiques, les diagnostics différentiels, le traitement et l'évolution pronostique. Ces données sont associées à une iconographie commentée très riche.

Le 3^{ème} axe du PADTOM est un outil d'auto-évaluation des connaissances au sujet des tumeurs osseuses, dans la perspective d'aider tout étudiant, tout praticien dans l'abord

diagnostique et étiologique d'une tumeur osseuse. Cet axe est sous forme de dossiers clinico-radiologiques "Quid : quel est votre diagnostic ?" classés par ordre croissant de difficulté.

Summary

In this study, we have realized an analytic and descriptive study of 53 bony tumours colligated in the service of Traumatology orthopedics in CHU Hassan II during the period of 4 years going from the year 2005 to 2008.

Based on the analysis of the clinical files and the literature data base, a framework including 40 epidemiological, clinical and radiological items has been elaborated with the aim of describing 36 bony tumours. This data base has allowed us to elaborate a help program for the diagnosis of member's bony tumours called "PADTOM". This program in question offers three important sections used according to the knowledge and the type of information the user wants to obtain.

The first section of PADTOM is the one of the data base that offers a large range of diagnosis's after the capturing of anamnestical and radiological elements. Through these last elements, the PADTOM would confide a weighting to each semeiological criterion contingent on its diagnostic value. Then, the sum of the set of the grades obtained would give a range of histological diagnostics ranked according to their weightings. The results obtained would not be exempt from a comparison with the clinical and histological data base. This PADTOM has been controlled against 50 bony tumours confirmed histologically in the service of traumatology and orthopedic in the Military hospital Moulay Ismail in Meknes. The listed diagnostics included the histological diagnostic in 92% of cases while this histological diagnostic recalled in the first rank in 52% of cases. The PADTOM has failed the diagnostics of 8% of tumours.

The second section of PADTOM is made based on a recent literature journal of bony tumours ranked according to the alphabetical order. The user would be able to select, on the basis of an alphabetical index, the bony tumour that he is likely to study. Each tumour is treated depending on an explicit plan where histological, epidemiological, clinical and radiological information, differential diagnostics, treatment and the prognostic evolution are found. This data base is associated with a rich explained iconography.

The third section of PADTOM is an auto evaluation tool of the knowledge about the bony tumours subject. This meant to help each student and each practitioner in the

diagnostic and etiological approach of the bony tumour. This section is in the form of clinical-radiological files: What is your diagnosis? classified by growing of difficulty order.

لقد قمنا بدراسة وصفية وتحليلية لـ 53 حالة من الأورام العظمية تمت معالجتها ومتابعتها بمصلحة جراحة العظام والمفاصل بالمركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس خلال فترة 4 سنوات متقدمة ما بين 2005 و 2008.

من خلال تحليل الملفات السريرية وعبر دراسة معمقة للمعطيات العلمية، تم وضع إطار يتألف من 40 معطى وبائي، سريري وإشعاعي من أجل وصف 36 ورم عظمي. هذه القاعدة من البيانات استخدمت لوضع برنامج المساعدة في تشخيص الأورام العظمية. يتتوفر هذا البرنامج على ثلاثة محاور أساسية يتم استغلالها بمقدار المعرفة الطبية المستفيد، وتبعاً لنوع المعلومات التي يرغب فيها.

القسم الأول من هذا البرنامج يمنح مجموعة من التشخيصات وذلك بعد ملئه بمعطيات سريرية وإشعاعية. عبر هذه المعطيات يتم تصنيف مجموعة من التشخيصات وفقاً لقيمة التشخيصية لكل معيار أساس. النتائج المحصل عليها لا تغني عن المواجهة مع المعطيات السريرية والدراسة التشريحية. تم تقييم هذا البرنامج بعد دراسة محايدة أجريت في مصلحة جراحة العظام بالمشفى العسكري مولاي اسماعيل بمكناس مقابل 50 ورما عظيميا تم التأكد من تشخيصهم عن طريق الدراسة التشريحية. البرنامج تمكّن من تشخيص 92% من الحالات في لائحة نظم 6 عينات من الحالات، وتعذر عليه تشخيص 8% من الأورام.

يتطرق المحور الثاني لدراسة آخر المعطيات والمستجدات العلمية بخصوص الأورام العظمية. وسيكون المستفيد من هذا البرنامج قادرًا على تحديد، في فهرس هجائي الورم العظمي الذي يوجد دراسته. كل ورم عظمي يتم التطرق له وفق منهج يضم ملاحظات تشريحية، وبائية، سريرية وإشعاعية، يتم التطرق أيضًا للتشخيص التفريري. كل هذه البيانات يتم الاستدلال عليها بصور معتبرة وغنية بالتعليق.

المحور الثالث الذي يتطرق له هذا البرنامج هو عبارة عن طيف من 50 ملاحظة سريرية وصور إشعاعية مرتبة بنحوٍ تصاعديٍ من الصعوبة يدعى فيها المترن للإجابة عن التشخيص الذي يترجمه : "ما هو تشخيصك؟ ضمن عدة تشخيصات مغلوطة وذلك لمساعدة أي طالب أو ممارس من الاستئناس مع تشخيص الأورام العظمية.

BIBLIOGRAPHIE

1. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon: IARC Press; 2002.
2. Dubousset J, Forest M, Tomeno B. Tumeurs des os. Généralités diagnostiques (biopsie et anatomie pathologique). Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur, 14–700, 2001, 8 p.
3. Tomeno B, Forest M. Intérêt pronostique des données histologiques et de la classification d'Enneking (« staging et grading ») dans les tumeurs primitives de l'appareil locomoteur. Conférences d'enseignement de la Sofcot 1994 ; 46 :183–94.
4. Leflot L, Ducou H, Lenoir M, Ariche-Maman S, Montagne JP. Bonnes pratiques en imagerie dans les tumeurs osseuses. EMC-Rhumatologie Orthopédie 2005 ; 2: 59–79.
5. Anract P. Cancers osseux. Paris : John Libbey ; 2007.
6. Sans N, Loustau O, Despeyroux ML, Vial J. Conduite à tenir devant la découverte d'une tumeur osseuse sur des radiographies : orientation diagnostique, bilan d'extension, suivi post-thérapeutique. JFR 2006; FMC 2 :13–21.
7. Biau D, Anract P. Fractures sur os pathologique. EMC–Appareil locomoteur, 14–031–C–10, 2007.
8. Hoeffel JC, Fornes P et Kelner M. Approche diagnostique des tumeurs osseuses chez l'enfant. Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic ; Appareil locomoteur, 2003 ; 31–530–A–10, 10 p.
9. Malghem J, Vande Berg B, Lecouvet F, Maldague B. Approche radiologique élémentaire des tumeurs osseuses. Application aux lésions « à laisser tranquille ». JFR 2006 ; FMC 3:23–56.

10. Baert AL, Knauth LM. Imaging of Bone Tumors and Tumor-Like Lesions Techniques and Applications. Berlin: Springer; 2009.
11. Manaster BJ, Ensign MF. The role of imaging in musculoskeletal tumors. Semin Ultrasound CT MR 1989; 10: 498–517.
12. Brien EW, Mirra JM, Kerr R. Benign and malignant cartilage tumors of bone and joint: their anatomic and theoretical basis with an emphasis on radiology, pathology, and clinical biology. I. The intramedullary cartilage tumors. Skeletal Radiol 1997;26:325–53.
13. Fayad L, Bluemke D, McCarthy E, Weber K, Barker P, Jacobs M. Musculoskeletal Tumors: Use of Proton MR Spectroscopic Imaging for Characterization. Journal Of Magnetic Resonance Imaging 2006; 23:23–8.
14. Fayad L, Barker P, Jacobs M, et al. Characterization of Musculoskeletal Lesions on 3-T Proton MR Spectroscopy. AJR 2007; 188:1513–20.
15. Masciocchi C, Sparvoli L, Barile A. Diagnostic imaging of malignant cartilage tumors. Eur J Radiol 1998;27(suppl): S86–S90.
16. Campanacci M, Mercuri M, Gasbarrini A, Campanacci L. The value of imaging in the diagnosis and treatment of bone tumors. Eur J Radiol 1998;27(suppl):S116–S122.
17. Bitar R, Leung G, Perng R, et al. MR Pulse sequences what every radiologist wants to know but is afraid to ask. RG 2006; 26:513–37.
18. Heck R, Terrance D, Simon M. Staging of Primary Bone Malignancies. CA Cancer J Clin 2006;56:366–75.
19. Skubitz K, Adamo D. Sarcoma. Mayo Clin Proc 2007;82:1409–32.
20. Wilfred C G. The role of imaging in the staging of bone tumors. Critical Reviews in Oncology: Hematology 1999;31:147–67.
21. Vichard P, Gagneux E. Traitement chirurgical des tumeurs des os. Encycl Méd Chir. Appareil locomoteur 2001; 14–701,1–2.

22. Rosen G, Marcove RC, Huvos AG, et al. Primary osteogenic sarcoma: eight-year experience with adjuvant chemotherapy. *J Cancer Res Clin Oncol* 1983;106(suppl):S55-S67.
23. Crews KR, Liu T, Rodriguez-Galindo C, et al. High-dose methotrexate pharmacokinetics and outcome of children and young adults with osteosarcoma. *Cancer* 2004;100:1724-33.
24. Meyers PA, Schwartz CL, Kralo M, et al. Osteosarcoma: a randomized, prospective trial of the addition of ifosfamide and/or muramyl tripeptide to cisplatin, doxorubicin, and high-dose methotrexate. *J Clin Oncol* 2005;23:2004-11.
25. Goorin AM, Schwartzenruber DJ, Devidas M, et al. Presurgical chemotherapy compared with immediate surgery and adjuvant chemotherapy for nonmetastatic osteosarcoma: Pediatric Oncology Group Study POG-8651. *J Clin Oncol* 2003;21:1574-80.
26. Goorin AM, Schwartzenruber DJ, Devidas M, Gebhardt MC, Ayala AG, Harris MB. Presurgical chemotherapy compared with immediate surgery and adjuvant chemotherapy for non metastatic osteosarcoma: Pediatric Oncology Group Study POG-8651. *J Clin Oncol* 2003;21:1574-80.
27. Yukihide I; Kazuhiro T; Kazuo I; Akira K, Shinichiro T; Takeshi I. Multiinstitutional phase II study of neoadjuvant chemotherapy for osteosarcoma (NECO study) in Japan: NECO-93J and NECO- 95J. *J Orthop Sci* 2009; 14:397-404.
28. Moser T, Buy X, Goyault G, Tok CH, Irani F, Gangi A. Ablation des tumeurs osseuses sous contrôle de l'imagerie : revue des techniques actuelles. *J Radiol* 2008;89:461-71.
29. Thanos L, Mylona S, Galani P et al. Radiofrequency ablation of osseous metastases for the palliation of pain. *Skeletal Radiol* 2008; 37:189-94.

30. Callstrom MR, Kurup AN. Percutaneous ablation for bone and soft tissue metastases – why cryoablation? *Skeletal Radiol* 2009;38:835–9.
31. Eustatia-Rutten C, Romijn Ja, Guijt MJ, Vielvoye GJ, Van Den Berg R, Corssmit Ep. Outcome of palliative embolization of bone metastases in differentiated thyroid carcinoma. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88:3184–89.
32. Giovanni C, Antonio M, Cinzia O, Giovanni G, Felicino B, Daniele R. Treatment of Extraspinous Painful Bone Metastases with Percutaneous cementoplasty: A Prospective Study of 50 Patients. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2008;31:1165–73.
33. Mnif H, Zrig M, Jawahdou R, Sahnoun N, Koubaa M, Abid A. Une localisation exceptionnelle d'un ostéochondrome. À propos d'un cas. *Chir Main* 2009;28:247–49.
34. Murphey M, Choi JJ, MJ Kransdorf, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of Osteochondroma: Variants and Complications with Radiologic–Pathologic correlation. *RG* 2000; 20;5:1407–37.
35. Mirra JM. Bone tumors. Philadelphia: Lea and Febiger; 1989.
36. El Ibrahim A, Daoudi A, Shimi M, Elmrini MA, Boutayeb F. Les exostoses sous-unguéales du gros orteil. *Med Chir Pied* 2009; 25:9–12.
37. Spiro A, Zustin J, Habermann C, Meenen N, Sauter G, Amling M. Osteoidosteom. Minimal-invasive, bildwandlergesteuerte Resektion und histopathologische Diagnosesicherung mittels Diamanthohlfräsen. *Orthopäde* 2009;38:962–69.
38. Jowett CRJ, Singh D. Osteoid osteoma of the great toe: A case report. *Foot Ankle Surg* 2009; In press.
39. Bonnevieille P, Railhac JJ. Ostéome ostéoïde, ostéoblastome. *Encycl Méd Chir-Appareil locomoteur*, 14–712, 2001, 7 p.

40. Fnini S, Arssi M, Largab A. Journal de Traumatologie du Sport 2009;26: 236–39.
41. Baert AL, Knauth LM. Imaging of Bone Tumors and Tumor-Like Lesions Techniques and Applications. Berlin: Springer; 2009.
42. Kumar R, Chandrashekhar N, Dasan JB, Ashok S, Rastogi S, Gupta V. Recurrent osteoid osteoma. A case report with imaging features. Clin Imaging 2003;27:269–72.
43. Omezzinea S, Hafsab C, Ghozlanec C, Hamzaa H, Sassi N, Gannouni A. Ostéome ostéoïde du talus et kyste osseux essentiel du calcaneus homolatéral. Une association rare. Revue de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'appareil moteur 2008;94 :96–9.
44. Spencer E, Beirman J, Femino J. Osteoid osteoma of the fifth metatarsal: a case report and literature review. J Foot Ankle Surg 2002;8:71–8.
45. Kransdorf MJ, Stull MA, Gilkey FW, Moser RP. Osteoid osteoma. RG 1991;11:671–96.
46. Zampa V, Bargellini I, Ortori S, Faggioni L, Cioni R, Bartolozzi C. Eur J Radiol 2009; 71: 527–35.
47. Hachem K, Haddad S, Aoun N, Tamraz J, Attalah N. Intérêt de l'IRM dans le diagnostic d'ostéome ostéoïde. J Radiol 1997; 78:635–41.
48. Hoffmann R, Tobias F, Constanze H, Christoph G, Webere C, Duerrd H. Radiofrequency ablation in the treatment of osteoid osteoma—5-year experience. Eur J Radiol 2010;73:374–79.
49. Aschero A, Gorincour G, Glard Y, et al. Percutaneous treatment of osteoid Osteoma by laser thermocoagulation under computed tomography guidance in pediatric patients. Eur Radiol 2009;19:679–86.

50. Sparsa L, Sordet C, Moser T, Kuntz J, Sibilia J. Arthrite au cours d'une spondylarthropathie révélatrice d'un ostéome ostéoïde. Rev Med Interne 2010; In press.
51. Cottalorda J, Bourelle S. Modern concepts of primary aneurysmal bone cyst. Arch Orthop Trauma Surg 2007;127:105-14.
52. Fnini, J. Hassoun, A. Garche, A. Largab. Kyste osseux anévrismal de l'ulna. Chir Main 2009;28:239-42.
53. Addy C, Luijtgaarden V, Rene P, et al. Metastatic potential of an aneurysmal bone cyst. Virchows Arch 2009; 455:455-59.
54. Vester H, Wegener B, Weiler C, Baur-Melnyk A, Jansson V, Roland Dürr H. First report of a solid variant of aneurysmal bone cyst in the os sacrum. Skeletal Radiol 2010;39:73-7.
55. Bullough P G. Orthopaedic pathology. 5th Ed. Maryland: Mosby; 2010.
56. Capanna R, Bettelli G, Biagini R, Ruggieri P, Bertoni F, Campanacci M. Aneurysmal cysts of long bones. Ital J Orthop Traum 1985;11:410-7.
57. Mancini F, Corsi A, De Maio F, Riminucci M, Ippolito M. Scoliosis and spine involvement in fibrous dysplasia of bone. Eur Spine J 2009; 18:196-202.
58. Ould Slimane O, Foulongne O, Derrey S, Fréger S, Proust F. Dysplasie fibreuse polyostotique du rachis dorsal. Cas clinique et revue de la littérature. Neurochirurgie 2009;55:595-99.
59. Trabelsi A, Chtioui A, Stita W, Mestiri S, Mokni M, Sriha B. Tumeurs à cellules géantes de l'os. Particularités anatomocliniques : à propos de 14 cas. Oncologie 2009;11:1-4.
60. Fraquet N, Faizon G, Rosset P, Phillipau J M, Waast D, Gouin F. Long bones giant cells tumors: Treatment by curettage and cavity filling cementation. Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research 2009;95:402—06.
61. Turcotte R. Giant cell tumor of bone. Orthop Clin N Am 2006;37:35-51.

62. Murphey MD, Nomikos GC, Flemming DJ, Gannon FH, Temple HT, Kransdorf MJ. Imaging of Giant Cell Tumor and Giant Cell Reparative Granuloma of Bone: Radiologic–Pathologic Correlation. RG 2003;21: 1283–1309.
63. Campanacci M, Baldini N, Boriani S, Sudanese A. Giant-cell tumor of bone. J Bone Joint Surg Am 1987;69:106–14.
64. Werner M. Giant cell tumour of bone: morphological, biological and histogenetical aspects. Int Orthop 2006;30:484–89.
65. Arroud M, Afifi MA, Chbanib L, Amarti Riffi A, Bouabdallah Y. Giant-cell tumor of the fourth metacarpal bone in children: case report. J Pediatr Orthop B 2010;19:86–9.
66. Malajati H, Akjouj S, Mahi M, Bousselmane N, Chaouir S. La tumeur à cellules géantes de l'os : quel rôle de l'imagerie? J Rad 2009, Vol 90, Issue 10, 1577.
67. Donthineni R, Boriani L, Ofluoglu O, Bandiera S. Metastatic behaviour of giant cell tumour of the spine. International Orthopaedics (SICOT) 2009; 33:497–501.
68. Omezzine SJ, Hafsa C, Ben Ghazlane C, Hamza HA, Sassi N, Gannouni A. Ostéome ostéoïde du talus et kyste osseux essentiel du calcaneus homolatéral. Une association rare. Rev Chir Orthop Réparatrice Appar Mot 2008;94:96—9.
69. Sqalli H N, Tizniti S et Maaroufi M. Quel est votre diagnostic ? J Radiol 2006;87:579–81.
70. Unni K. Dahlin's Bone Tumors General Aspects and Data on 11,087 Cases. 5^{ème} ed. Philadelphia: Lippincott–Raven; 1996.
71. Hommadi A, Ziadi A, Louaste J, Amhaji L, Drissi, Rachid K. Le chondrome de l'acromion : à propos d'une exceptionnelle localisation. Chir Main 2009;28:120–22.

72. Marzouki A, Loudyi D, Elibrahimi A, Elmrini A, Boutayeb F. Chondrome extraosseux du pied. *Med Chir Pied* 2009;25:13–16.
73. Guinebretière JM, Le Cesne A, Le Péchoux C, et al. Ostéosarcome de forme commune. *Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur* 2001;14–704, 13 p.
74. Scully SP, Ghert MA, Zurakowski D, Thompson R, Gebhardt MC. Pathologic Fracture In Osteosarcoma: Prognostic Importance And Treatment Implications. *J Bone Joint Surg Am* 2002;84:49–57.
75. Murphey MD, wan Jaovisidha S, Temple HT, Gannon FH, Jelinek JS, Malawer M. Telangiectatic ostéosarcoma: radiologic-pathologic comparison. *Radiol* 2003;229:545–53.
76. Goldwasser F, Anract P. Prise en charge des osteosarcomes de l'adulte. *Oncologie* 2008;10:378–83.
77. Zoccali C, Prencipe U, Ferraresi V, Salducca N. An osteoporotic hip fracture in a 14-year-old girl undergoing chemotherapy and operated for knee ostéosarcome. *J Orthopaed Traumatol* 2009;10:151–54.
78. Martin M, Malawer and Paul H, Sugarbaker. *Musculoskeletal Cancer Surgery Treatment of Sarcomas and Allied Diseases*. 1st Ed. Netherland : Kluwer Academic Publishers ; 2001.
79. Garnier A, Josserand L, Berthezène Y, Demazière J, Blineau N, Pagnon P. Quel est votre diagnostic ? Chondrosarcome de bas grade. *J Radiol* 2004;85:55–8.
80. Springfield S, Gebhardt M, McGuire M. Chondrosarcoma: a Review. *J Bone Joint Surg* 1996;78:141–9.
81. Yen C, Chang C, Huo M, Chen P, Chiou H, Chiu N. Different and Identical Features of Chondroblastic Osteosarcoma and Chondrosarcoma: Highlights on Radiography and Magnetic Resonance Imaging. *J Chin Med Assoc* 2009;72:76–82.

82. Cuau C, Bousson V, Chicheportiche V, et al. Imagerie et conduite à tenir devant une lésion cartilagineuse : chondrome ou chondrosarcome ? Rev Rhum 2008;75:369–76.
83. Lopez P, Nevesny G, Cyteval C, Baron M, Garnier B, Lamarque J. chondrosarcome. Radiologie et imagerie médicale: Musculosquelettique – Neurologique – Maxillofaciale 1993;31:520–40.
84. Oberlin O. Sarcomes d'Ewing. Oncologie 2006;8:551–54.
85. Kano T, Sasaki A, Tomizawa S, Tamura M, Ohye C. Primary Ewing's sarcoma of the orbit: case report. Brain Tumor Pathol 2009;26:95–100.
86. Mody R, Bui C, Hutchinson C, et al. FDG PET Imaging of Childhood Sarcomas. Pediatr Blood Cancer 2010;54:222–27.
87. Madhar M, Jalal H, Chafik R, Saidi R, Oussehal R, Fikry T. Sarcome d'Ewing du calcanéus: à propos d'un cas. Med Chir Pied 2008;24: 174–76.
88. Mar WA, Taljanovic MS, Bagatell R, et al. Update on imaging and treatment of Ewing sarcoma family tumors: what the radiologist needs to know. J Comput Assist Tomogr 2008;32:108–18.
89. Sari N, Togral G, Faik C, Gungor, Ilhan I. Treatment Results of the Ewing Sarcoma of Bone and Prognostic Factors. Pediatr Blood Cancer 2010;54:19–24.
90. Schmidt S, Lackner H, Urban C. Ewing Sarcoma of the Neck. Pediatr Blood Cancer 2010;54:339.
91. Boulet B, Couanet D. Imagerie des tumeurs osseuses primitives malignes de l'enfant : de la découverte au traitement. JFR 2008;FMC 40:667–79.
92. Girma A, Paycha F, Carrier P, et al. La TEP/TDM au FDG-(18F) apparaît plus sensible que la scintigraphie osseuse planaire et tomographique aux bisphosphonates-(99mTc) dans la récidive du sarcome d'Ewing à localisations ostéomédullaires. À propos d'une observation de sarcome d'Ewing à

- localisation initiale mandibulaire et récidive sternale chez un enfant de 13 ans et revue de la littérature. Médecine Nucléaire 2009;33:398–409.
93. Delaney T, Hornicek FJ, Mankin HJ. Treatment of the Ewing sarcoma family of tumors 2008; disponible sur <http://www.uptodate.com>.
94. Galindo C, Spunt S, Pappo A. Treatment of Ewing Sarcoma Family of Tumors: Current Status and Outlook for the Future. Med Pediatr Oncol 2003;40:276–87.
95. Baunin C, Rubie H et Sales De Gauzy J. Sarcome d'Ewing. Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic, Appareil locomoteur, 31-520-A-50, 2001, 9 p.
96. Amara H, Elomri H, Cherni N, Tlili N, Mrad-Dali K, Sriha B and al. Lymphomes osseux primitifs : apport de l'imagerie médicale. J Radiol 2002;83:55–8.
97. Eskander M, McPhee E, Eskander J, et al. A left knee wound complication by non-Hodgkins lymphoma in bilateral total knee arthroplasties. Arch Orthop Trauma Surg. 2008;128:1387–90.
98. Hannequin J, Bohly J, Campos F, Oberling F. Lymphoma revealed by femoral fracture in a rheumatoid arthritis patient treated with méthotrexate. Eur J Orthop Surg Traumatol 1998;8:53–6.
99. Mathur S, Damron T, Murray D. Malignant Lymphoma 2008 ; Disponible sur <http://emedicine.medscape.com/article/1256034-overview>.
100. Ruzek K, Wenger D. The multiple faces of lymphoma of the musculoskeletal system. Skeletal Radiol 2004;33:1–8.
101. Krishnan A, Shirkhoda A, Tehranzadeh J, Armin A, Irwin R, Les L. Primary Bone Lymphoma: Radiographic-MR Imaging Correlation. RG 2003; 23:1371–87.
102. Tauro L, Ramesh H, Shindhe V, et al. Primary bone lymphoma presenting as chest wall mass. Ind J Thorac Cardiovasc Surg, 2007;23:253–55.

103. Donovan A, Schweitzer M, Roberto A, Nomikos G. Chronic lymphocytic leukemia/small lymphocytic lymphoma presenting as septic arthritis of the shoulder. *Skeletal Radiol* 2008 ;37:1035-39.
104. Sans N, Despeyroux-Ewers M, Loustau O, et al. Imagerie des lymphomes osseux. *J Radiol* 2004;85:1536.
105. Ramadan K, Shenkier T, Sehn L, Gascoyne R, and Connors J. A clinicopathological retrospective study of 131 patients with primary bone lymphoma: a population-based study of successively treated cohorts from the British Columbia Cancer Agency. *Annals of Oncology* 2007 ;18:129-35.
106. Sanchez C, Hebrero M, Mesa C, Villanego I, Calzado J, Errazquin L. Primary bone lymphoma. *Clin Transl Oncol* 2006;8:221-4.
107. Stein M, Epelbaum R, Zaidan J, Kuten A, Ben-Schachar B, Haim N. Excellent Long-Term Survival in Patients With Early-Stage Primary Bone lymphoma Treated With Doxorubicin-Based Chemotherapy and Local Radiotherapy. *Am J Clin Oncol (CCT)* 2002;25: 603-5.
108. Heyning F, Kroon H, Hogendoorn P, Taminiau A, Woude H. MR imaging characteristics in primary lymphoma of bone with emphasis on non-aggressive appearance. *Skeletal Radiol* 2007 ;36:937-44.
109. Dürr H, Müller P, Hiller E, et al. Malignant lymphoma of bone. *Arch Orthop Trauma Surg* 2002;122:10-16.
110. Berrady R, Harzy T, Khammar Z, Lahlou M, Lamchachti L, Rabhi S, And Al. Atteinte osseuse au cours des lymphomes non-Hodgkinien. Etude de 8 observations. *AMETHER* 2009;1:14 - 17.
111. Harzy T, Berrady R, Elmriini A, Bono W. Primary Bone Lymphoma Presenting as a Monoarthritis. *Journal of Clinical Rheumatology* 2009.

112. Sqalli Houssaini N, Maaroufi M, Zteou B, Bono W, Tizniti S. Non-Hodgkin's Lymphoma Of The Knee Presenting As Monoarthritis : Inhabitual MRI Aspect. ICR 2008.
113. Agarwal V, Pal L, Aggarwal A, Misra R, Gandhi S. Primary Patellar T Cell Lymphoma: An Unusual Cause of Monoarthritis. *J Rheumatol* 2001;28:876–77.
114. Birlik M, Akar S, Onen F, Ozcan M, Bacakoglu A, Ozkal S, and al. Articular, B-cell, non-Hodgkin's lymphoma mimicking rheumatoid arthritis: synovial involvement in a small hand joint. *Rheumatol Int* 2004;24:169–72.
115. Power D, McVey P, Korpanty G, et al. Primary bone lymphoma: single institution case series. *Ir J Med Sci* 2008; 177:247–51.
116. Hwang S. Imaging of Lymphoma of the Musculoskeletal System. *Magnetic Resonance Imaging Clinics of North America* 2010; 18: 75–93.
117. Bounhir B, Chellaoui M, Réduouane R, Amar B. Quel est votre diagnostic ? *J Radiol* 2001;82:943–5.
118. Fikry AL, Hoch B, Hermann G, Bianchi S, Klein M, Springfield D. Primary periosteal lymphoma—rare and unusual. *Skeletal Radiol* 2007; 36: 335–39.
119. Sato T, Ferguson P, Khanna G. Primary multifocal osseous lymphoma in a child. *Pediatr Radiol* 2008.
120. Demondion X, Boutry N, Thomine C, Chastanet C, Cotton A. Imagerie des atteintes osseuses lymphomateuses. *Feuillets de Radiologie* 1997;37:268–74.
121. Manaster J, Tehranzadeh J, Krishnan A, Shirkhoda A. Invited Commentary Authors' Response RG 2003;23:1384–87.
122. Chen W, Ho C. Disseminated diffuse large B cell lymphoma of bone on PET scan. *Int J Hematol* 2008;88:1–2.
123. Mulligan M. bone lymphoma. Emedicine Web MD 2008
<http://emedicine.medscape.com>.

124. Mengardi B, Honegger H, Hodler J, Exner U, Csherdhi M, Bruhlmann W. Primary Lymphoma of Bone: MRI and CT Characteristics During and After Successful Treatment. *Am J Roentgenol* 2005;184:185–192.
125. Maruyama D, Watanabe T, Beppu Y, Kobayashi Y, Kim S, Tanimoto K, and al. Primary Bone Lymphoma: A New and Detailed Characterization of 28 Patients in a Single-Institution Study. *Jpn J Clin Oncol* 2007;37:216–23.
126. Chao S, Mullins M, Gallagher L, Slanetz P. Primary Non-Hodgkin's Lymphoma of the Femur. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176(5):1160.
127. Israel O, Mekel M, Shalom R, et al. Bone Lymphoma: 67 Ga Scintigraphy and CT for Prediction of Outcome After Treatment. *J Nucl Med* 2002;43:1295–1303.
128. Deshmukh C, Bakshi A, Parikh P, Nair R, Pai V, Gupta S, Shaikh A, and al. Primary Non-Hodgkin's Lymphoma of the Bone, A Single Institution Experience. *Medical Oncology* 2004 ; 21,263–67.
129. Park Y, Kim S, Choi S, et al. Clinical impact of whole-body FDG-PET for evaluation of response and therapeutic decision-making of primary lymphoma of bone. *Ann Onc* 2005;16:1401–02.
130. Ricart O, Guinebretière JM. Adamantinome. *Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur* 2001; 14–768.
131. Frey S, Hardes J, Ahrens H, Winkelmann W, Gosheger G. Total tibia replacement using an allograft (in a patient with adamantinoma). Case report and review of literature. *J Cancer Res Clin Oncol* 2008; 134:427–31.
132. Panchwagh Y, Puri A, Agarwal M, Chinoy R, Jambhekar N. Case report: metastatic adamantinoma of the Tibia –an unusual presentation. *Skeletal Radiol* 2006;35:190–93.
133. Desai S, Jambhekar N, Agarwal M, Puri A, Merchant N. Adamantinoma of Tibia: A Study of 12 Cases. *Journal of Surgical Oncology* 2006;93:429–33.

134. Ii S, Tsuchiya H, Takazawa H, Minato H, Tomita K. Adamantinoma of the proximal femur: a case report. *J Orthop Sci* 2004; 9:152–56.
135. Kahn L B. Adamantinoma, osteofibrous dysplasia and differentiated adamantinome. *Skeletal Radiol* 2003;32:245–58.
136. Rijn R, Bras J, Schaap G, Van Den Berg H, Maas M. Adamantinoma in childhood: report of six cases and review of the literature.
137. Cappuccio M, Montalti M, Bosco G, Gasbarrini G, Boriani S. Unusual Radiographic Appearance of Adamantinoma. *Orthopedics* 2009;32:926–30.
138. Bouaziz M, Meherzi M, Jlassi H, et al. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2009;19:427–32.
139. Camp M, Tompkins R, Spanier S, Bridge J, Bush C. Adamantinoma of the Tibia and Fibula with Cytogenetic Analysis. *RG* 2008;28:1215–20.
140. Hoshi M, Matsumoto S, Manabe J, et al. Surgical Treatment For Adamantinoma Arising From The Tibia. *J Orthop Sci* 2005;10:665–70.
141. Van der Woude J, Hazelbag H, Bloem J, Taminiau A, Hogendoorn P. MRI of Adamantinoma of Long Bones in Correlation with Histopathology. *AJR Am J Roentgenol* 2004;183:1737–44.
142. Roque P, Mankin J, Rosenberg A. Adamantinoma: an unusual bone tumour. *Chir Organi Mov* 2008;92:149–54.
143. Bishop J, Ali S. Primary Tibial Adamantinoma Diagnosed By fine needle aspiration. *Diagnostic Pathology* 2009; 00:1–4.
144. Jain D, Jain V, Vasishta R, Ranjan P, Kumar Y. Adamantinoma: A clinicopathological review and update. *Diagn Pathol* 2008;15;3:8.
145. Kahn L B. Adamantinoma, osteofibrous dysplasia and differentiated adamantinome. *Skeletal Radiol* 2003;32:245–58.

146. Delepine F, Delepine G. Fibrosarcomes, histiocytofibromes malins et sarcomes à cellules géantes. Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur 2001; 14-736, 9 p.
147. Chagnon S, Judet O, Lacombe P, Vallée C, Chevallier A. Fibrosarcome. Traité de radiodiagnostic appareil locomoteur. 1995; 31-520-A-30.
148. Dickey D. fibrosarcoma. Emedicine specialties, Orthopedic Surgery, neoplasms 2007; disponible sur <http://www.emedicine.com>.
149. Delorme S, Melnyk A. Imaging in multiple myeloma. Eur J Radiol 2009;70:401-08.
150. Hervé F, Gbaguidi X, Kerleau J, Janvresse A, Levesque H, Marie I. Des lésions osseuses multiples au scanner multidétecteur. Rev Med Interne 2007; 28:495-497.
151. Fraitag S. Histiocytoses langerhansiennes. Ann Dermatol Venereol. 2010;137:163-6.
152. Bouzaidi K, Ben Ghorbel I, Nouira K, Houman H, Menif E. Histiocytose langerhansienne multifocale de l'adulte. A propos de 9 observations. <http://pe.sfrnet.org/ModuleConsultationPoster/posterDetail.aspx?intIdPoster=2443>.
153. Razzouk M, Cadet G, Deville A, Carrier P, Darcourt J. Intérêt de la scintigraphie osseuse dans l'histiocytose langerhansienne À propos d'un cas. Médecine Nucléaire 2008;32:495-99.
154. Ghanem I, Checrlallah A, Kharrat K, Dagher F. Histiocytose à cellules de Langerhans. Encycl Méd Chir ; Appareil locomoteur ; 2001,14-776, p14.
155. Lahiani D, Hammamia B, Maâloul A, Frikha M, Baklouti S, Jlidi R, and al. Histiocytose langerhansienne osseuse multifocale : révélation tardive chez une femme de 76 ans. Rev Med Interne 2008;29:249-51.

156. Clézardin P. Pathogénie des métastases osseuses. Rev Rhum 2008 ; 75:327-31.
157. Muyard B, Solacroup J, Colineau X, Rhari M, Tourrette J, Nun P. Approche diagnostique d'une métastase osseuse. Feuillets de Radiologie 1998;38:290-96.
158. Proust C, Proust J, Maubon A. Imagerie des métastases osseuses Médecine Nucléaire -Imagerie fonctionnelle et métabolique 2006;3:149-54.
159. El Otmany A, Bouklata S, Hafid H, Chami I, Jalil A, Benjelloun S. Métastase osseuse révélatrice d'un cancer prostatique simulant une tumeur primitive. J Radiol 2000;81:990-91.

SIGLES ET ABREVIATIONS

AINS : Anti-Inflammatoire Non Stéroïdien

ATCD : Antécédent

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CIM : Classification Internationale des Maladies

CRP: C-Reative Proteine

DF : Dysplasie Fibreuse

DWI: Diffusion-Weighted Imaging

Exp: Exemple

FAT SAT : séquence en saturation du signal de la graisse

FDG: Fluoro-Deoxy-Glucose

Fig.: Figure

GE: Granulome Eosinophile

HL : Histiocytose Langerhansienne

ICB : Ilot Condensant Bénin

IRM : Imagerie Par Résonnance Magnétique

KOA : Kyste Osseux Anévrismal

LMH : Lymphome Malin Hodgkinien,

LMNH : Lymphome Malin Non Hodgkinien

LOP : Lymphome Osseux Primitif

MM : Myelome Multiple

MO : Métastase Osseuse

NFS : Numération Formule Sanguine

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

OO : Ostéome Ostéoïde

PADTOM : Programme d'Aide au Diagnostic des Tumeurs Osseuses des Membres

RT : Radiothérapie

SE : Sarcome d'Ewing

SPE : Sciatique Poplité Externe

SR: Sex Ratio

STIR: Short Tau Inversion–Recuperation

TCG : Tumeur à Cellules Géantes

TDM TAP: Tomodensitométrie Thoraco–Abdomino–Pelvienne

TDM : Tomodensitométrie

TEP : Tomographie par Emission de Positon

VR : Volume Rendering

VS : Vitesse de Sémentation