

L'essentiel en 10 points

1. Les tumeurs osseuses primitives de l'enfant peuvent être
 1. bénignes (elles sont alors fréquentes)
 2. malignes (beaucoup plus rares, ostéosarcomes et sarcomes d'Ewing)
2. Suspecter TM si RX lésion grande taille, limites floues, sans condensation périphérique, avec érosion ou rupture des corticales, avec envahissement des parties molles, réaction périostée (triangle de Codman, feux d'herbes)
3. Découverte: douleurs > tuméfaction > fractures pathologiques
4. Rx suffit simples radiographies suffisent pour certaines tumeurs osseuses primitives (exostose, kyste osseux essentiel) sinon CT/IRM sinon biopsie
Aucun traitement ne doit être entrepris sans connaître la nature exacte de la tumeur.
5. Prise en charge des TM par équipes spécialisées.
6. FNO métaphysaire unique ou multiple: Rx suffit
30%!! guérison spontanée (RR fracture pathologique surtout tibiales distales)
7. EXOSTOSE OSTÉOGÉNIQUE ou OSTÉOCHONDROME: TB excroissance osseuse métaphysaire
 - Uniques: exérèse si gêne
 - Multiples: AD, désaxations, raccourcissements => TRT plus complexe
 - TB=>TM(< 1% si unique /10 à 20% si multiple) surtout épaule, bassin
8. OSTÉOME OSTÉOÏDE: douleur nocturne calmée par ASA.
 - Nidus (qq mm) entouré par zone dense non tumorale (vu en scinti)
 - TRT: exérèse ou thermo-coagulation per cutanée ss AG
9. KOE unique, métaphyse proximale fémur et de l'humérus
douleur (fissure ou fracture corticale très amincie)
Rx: ostéolyse bien limitée sans rupture de corticale => guérison (fractures)
TRT: si en zone portante (ostéosynthèse+perforations + inj corticoïdes ou curetage => greffe osseuse.
10. TM? => biopsier rapidement => chimiothérapie néoadj (3 mois)=> résection conservatrice => chimiothérapie adj

1. Introduction

1.1 Histologie

chez l'enfant - tumeurs osseuses 1aires

- tumeurs osseuses 2aires = très rares métastases des neuroblastomes

Lésions ΨT: KOE, KOA, Grome Eo (HCL), FNO

1.2 Examen clinique

- **douleur** (boiterie, projection genou-hanche)
- **tuméfaction** (exostoses ostéogéniques)
- **fracture pathologique** (lésion kystiques comme KOE)

Des douleurs nocturnes et insomniantes = TM sauf ostéome ostéoïde (nocturnes calmées par ASA)

1.3 Imagerie

1.3.1 Rx F/P

Les signes radiologiques en faveur d'une lésion

bénigne sont :

1. **Petite taille**
2. **Limites nettes**
3. **Condensation périphérique**
4. **Intégrité des corticales**
5. **Pas d'envahissement t. mous**

Les signes radiologiques en faveur d'une lésion

maligne sont

1. **Taille importante de la lésion**
2. **Limites floues**
3. **Pas de condens périph**
4. **Erosion ou rupture corticale**
5. **L'envahissement t. mous**
6. **Réaction périostée (Eperon de Codman, feux d'herbes)**

1.3.2 Scintigraphie

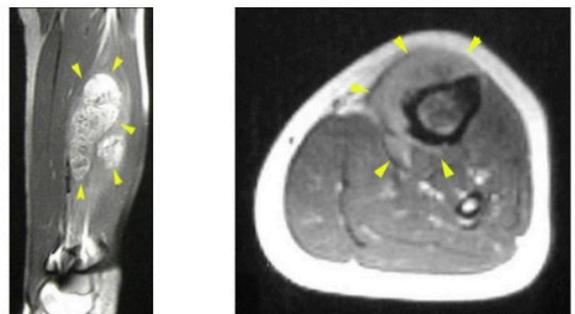
hyperfixation possible sur TB (KOA) et TB normofixation = TB

1.3.3 Les autres examens

IRM: diagnostic / limites / bilan d'extension local et général

CT pulm: métastases?

Lignée cellulaire	Tumeur bénigne	Tumeur maligne
Lignée Ostéoblastique (os)	Ostéome ostéoïde Ostéoblastome Dysplasie fibreuse	Ostéosarcome
Lignée chondroblastique (cartilage)	Chondrome (solitaire et multiple) Exostose ostéogénique Chondroblastome Fibrome chondro-myxoïde	Chondrosarcome
Tissu conjonctif	Fibrome	Fibrosarcome Histiocytofibrome malin
Tissu hématopoïétique de la moelle osseuse		Lymphome Myélome Plasmocytome
Notochorde		Chordome
Neuro-ectoderme	Neurofibrome Schwannome	Tumeur d'Ewing Schwannome malin Adamantinome
Origine incertaine	Tumeur à cellules géantes	Tumeur à cellules géantes



-----Envahissement des parties molles (Aspect IRM)-----

1.4 Localisations des tumeurs osseuses de l'enfant

- Métaphysaire>>>
- Epiphysaire => chondroblastome (tumeur Ø géantes only adulte)
- Diaphysaire => dysplasie fibreuse ou HCL

1.5 faut-il faire une biopsie osseuse ?

NON: maladie exostosante, chondromes multiples, dysplasie fibreuse poly-ostotique, KOE

OUI: tous les autres cas. Cette biopsie doit se faire (centre spécialisé Par le chirurgien qui TRT, délai court (8 à 10 j. max)

1.6 Généralités sur les stratégies thérapeutiques

1.6.1 TB et ΨT

symptomatiques (douleur). L'aspirine ou ses dérivés doivent être interrompus 10 à 15 jours

Chir: gêne fct, renfort (greffe osseuse, ostéosynthèse)

Thermo-coag. per cut. ss CT et AG (Os Os)

1.6.2 Tumeurs osseuses primitives malignes (centre spécialisé)

Chimiothérapie + exérèse conservatrice

Radiothérapie si loc. difficile / palliatif

2. Lésions osseuses les plus fréquemment retrouvées chez l'enfant

2.1 FNO =« cortical defect »

ΨT 35% 2 -12 ans. ♀ < ♂

métaphysaire membres inférieurs (fémur distal : 40%, tibia : 40%)

- douleurs => Rx

- Fracture (tibiale distale)

RX: Clarté métaphysaire dans la corticale, entourée d'un fin liseré de condensation, petite encoche corticale

TRT : **Aucun** (se calcifie) **sauf** fractures pathologiques (tibiale distale) => OS + curetage / greffe



2.2 EXOSTOSE OSTÉOGÉNIQUE (OSTÉOCHONDROME)

TB chondroblastique => excroissance métaphysaire d'un os long + coiffe cartilagineuse=> ↗

NB: Exostoses multiples (Bessel Hagen) AD

Métaphyse - Os longs : 50% fémur inférieur + humérus et tibia supérieur
- Os plats : omoplate / bassin
- Os courts : exceptionnellement

Tuméfaction (accrochage tendineux, compression nerveuse ou vasculaire)

Métaphysaires \perp axe

base large (sessile) ou étroite (pédiculée)

trames osseuses en continuité

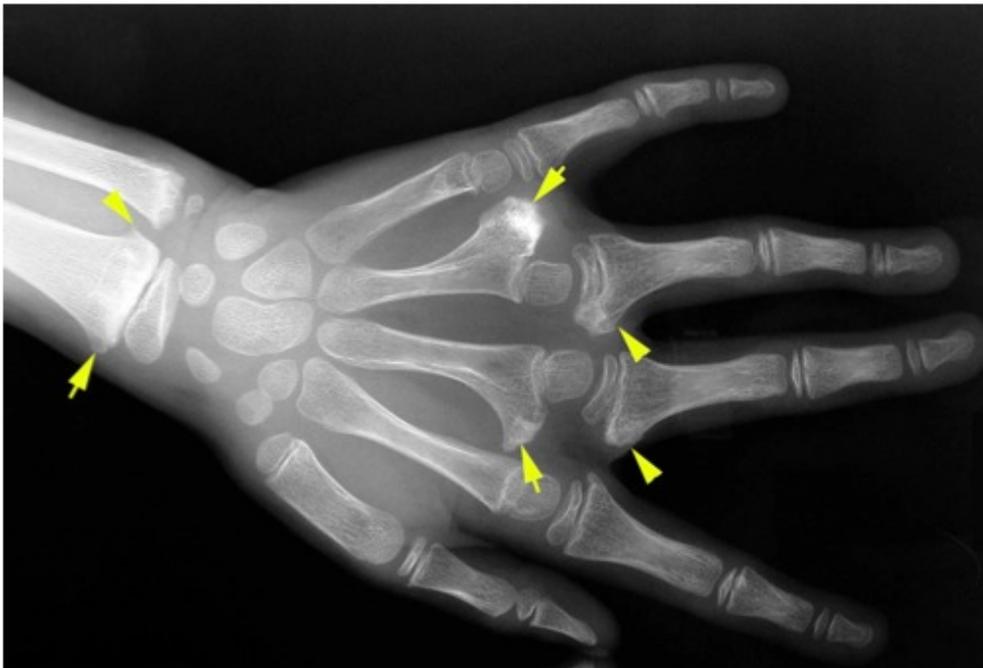
Coiffe cartilagineuse : US/IRM => si > 1cm RR chondrosarcome grade I = 90% survie
(<1% unique/10 à 20% multiples, bassin, omoplate)

Evolution :

- ↗ jusqu'en fin de la croissance
- Exostoses multiples : cols fémoraux courts et élargis, genu valgum. croissance asymétrique (main botte ulnaire, cheville en valgus)

Traitement :

Chir. en totalité si gêne, si déformation



2.3 OSTÉOME OSTÉOÏDE

TB ostéoblastique => nidus = petite cavité qq mm, entourée par ostéocondensation (0-30 ans)

♀ < ♂

Localisation :

Diaphyse et métaphyse os longs > os courts main / pied > arc post. des vertèbres (d+ et scoliose)

Rx: (nidus) << ostéocondensation

Evolution :

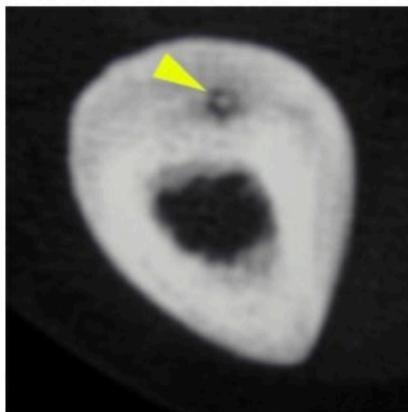
~~TM~~

TRT: symptomatique (douleur car hypersécrétion de Pg)

Enlever (exérèse chir) ou détruire (électro ou photo coagulation) le nidus ss AG



Quand la symptomatologie est évocatrice et que les radiographies sont peu explicites une scintigraphie osseuse est utile. La scintigraphie montre une zone d'hyper fixation.



La tomodensitométrie centrée sur cette zone d'hyper fixation permettra de voir alors le nidus.

KOE

ΨT: cavité métaphysaire (liquide clair, jaune citrin) 0-20 ans
métaphyse supérieure humérus ou fémur
douleurs (fracture ou fissure)

Rx:

Image claire métaphysaire affleurant le CC sans déformation
fracture ou fissure d'une corticale très amincie

Scinti: discrète fixation en l'absence d'une fracture

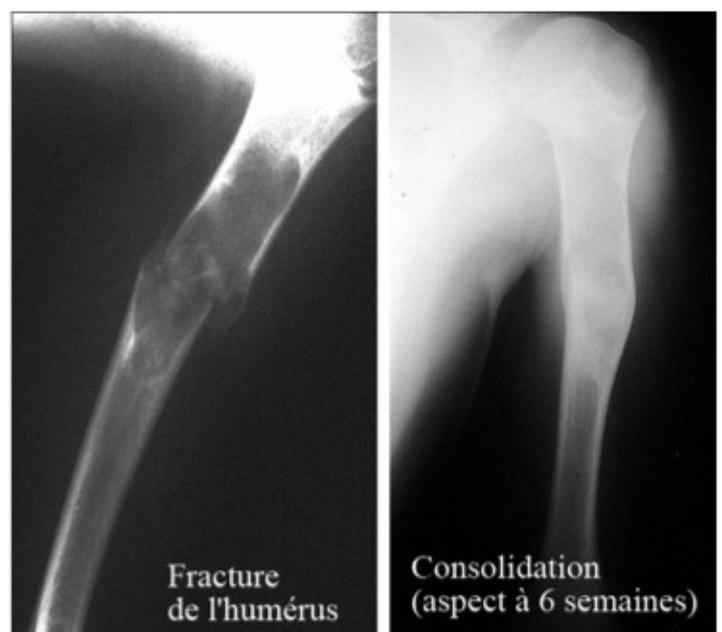
Evolution :

régression spontanée, « migre » vers la diaphyse

TRT : ortho si #

perforations per-cut. ou des inj. corticoïdes

« ostéosynthèse préventive »



2.5 OSTÉOSARCOMES ET SARCOMES D'EWING

Ewing < ostéosarcomes

5-30 ans (pic 10 - 15 ans)

Localisation : « près du genou et loin du coude »

métaphyses des os longs => métaphyses inf. fémur et sup. du tibia > métaphyses sup. de l'humérus

Ewing aussi os plats (bassin, omoplate) et côtes.

Mode de révélation :

douleurs >> fracture ou tuméfaction

Aspect en imagerie:

Ewing Ostéolyse

Ostéosarcome: ostéolyse et/ou ostéocondensation s

+ rupture corticale, envahissement des t. Mous

BILAN:

1. scintigraphie osseuse et IRM

2. CT bassin, rachis, omoplate + THORAX

3. biopsie: centre spécialisé par l'équipe chirurgicale qui fera le TRT

NB: attention DD ostéomyélites like Ewing

60 à 70% de guérison selon anapath et réponse ChTh

chimiothérapie néo adjuvante 3 mois

résection conservatrice

chimiothérapie adjuvante

Ostéosarcome de la métaphyse proximale du tibia gauche. Résultat 2 ans après la résection chirurgicale et la mise en place d'un prothèse totale du genou gauche

