

TUMEURS OSSEUSES DE L'ENFANT

M. PANUEL Hôpital des Enfants de la Timone - Marseille

1. INTRODUCTION

Les tumeurs osseuses de l'enfant sont variées; elles représentent différents types histologiques, bénins ou malins, primitifs ou secondaires. On en rapproche les processus dits pseudo-tumoraux dont l'approche diagnostique est identique. Le point de départ peut être de diverses origines: ostéogénique, cartilagineuse, fibreuse, inconnue ou autre (tableau 1). Les tumeurs malignes sont dominées par l'ostéosarcome ostéogénique ou la tumeur d'Ewing; elles sont approximativement dix fois moins fréquentes que les tumeurs bénignes. Certaines étiologies comme les métastases ou le chondrosarcome sont, contrairement à ce que l'on observe chez l'adulte, rares ou exceptionnelles; de même, le myélome ne se rencontre pas à l'âge pédiatrique. Inversement, d'autres étiologies sont l'apanage du jeune: histiocytose à cellules de Langerhans (granulome éosinophile), kyste osseux essentiel, kyste anévrysmal...

ORIGINE	BENIN	MALIN
➦ Ostéogénique	Ostéome ostéoïde ++ Ostéome Ostéoblastome Ilôt condensant bénin	Ostéosarcome ostéogénique ++
Chondrogénique	Ostéochondrome +++ Chondrome + Chondroblastome Fibrome chondromyxoïde	Chondrosarcome (e)
Fibreuse	Lacune fibreuse corticale +++ Fibrome non ossifiant ++ Desmoïde périosté Dysplasie fibreuse (forme monostotique) Ostéofibrodysplasie (e)	Fibrosarcome (e)
Hématologique	Granulome éosinophile ++	Métastases Lymphome (e) (Leucémie)
Inconnue	Tumeur à cellules géantes (forme agressive possible) Kyste osseux essentiel + Kyste osseux anévrysmal	Tumeur d'Ewing ++ (origine neuroectodermique)
Vasculaire	Hémangiome	Hémangioendothéliome épithéloïde (e)
Autres	Kyste dermoïde ou épidermoïde +	Chordome (notochorde) (e) Adamantinome (e)

Tableau 1 : Tumeurs et Pseudo-Tumeurs Osseuses (liste non exhaustive)

Note: le nombre de croix donne un ordre croissant de fréquence approximatif, (e): exceptionnel

Les *situations cliniques* dans lesquelles sont découvertes une tumeur osseuse sont variables. La douleur dont il faudra préciser les caractères ou une tuméfaction d'apparition récente sont les plus fréquentes. La fièvre est exceptionnellement rencontrée (tumeur d'Ewing). Une découverte fortuite est possible (clichés pour traumatisme, radiographie du thorax...). Enfin, c'est dans le cadre d'un bilan d'extension d'un processus tumoral ou d'une maladie générale que la ou les lésions osseuses pourront être mises en évidence.

Les différentes *techniques d'imagerie* occupent une place déterminante dans l'étude des processus tumoraux osseux. Quels que soient les signes d'appel, les *clichés simples* ont un rôle fondamental:

- mise en évidence de la lésion,
- base à l'orientation étiologique,
- indication des autres explorations.

Il est indispensable de disposer de clichés d'excellente qualité prenant la totalité du membre associés à des clichés localisés sur la lésion avec différents degrés de rotation. La *tomodensitométrie* est réservée maintenant à l'exploration des localisations axiales (ceintures, rachis, base du crâne) et, si besoin, à l'étude de la matrice tumorale. La *scintigraphie* aux dérivés phosphonates marqués au Technétium 99m avec étude en trois phases est utile pour apprécier la vascularisation de la lésion et la réaction métabolique osseuse; sa spécificité est très faible (excepté pour l'ostéome ostéoïde). L'*IRM* est indispensable pour déterminer l'extension loco-régionale des processus tumoraux; elle est de plus très utile à l'évaluation de la réponse à la chimiothérapie des tumeurs malignes.

Si la *biopsie osseuse* est souvent nécessaire pour poser le diagnostic précis de la lésion, l'analyse des données de l'imagerie confrontées aux données cliniques (âge, en particulier) permet de réduire dans la plupart des cas les hypothèses à un petit nombre, voire à un seul diagnostic. Si la biopsie s'avère indispensable, elle ne sera pratiquée qu'après les explorations d'imagerie. En dehors du type même de la tumeur, le diagnostic se pose souvent avec les lésions infectieuses ou certains processus post-traumatiques.

2. ELEMENTS D'ORIENTATION ETIOLOGIQUE

Plusieurs éléments doivent être envisagés:

- la morphologie de la lésion,
- sa topographie,
- le nombre de lésions,
- l'âge de découverte.

2.1. Morphologie de la lésion

L'analyse de la morphologie de la lésion porte sur la taille, la position de la lésion dans un plan transversal, la réaction de l'os, l'état de la corticale, la réaction du périoste, la matrice tumorale et les parties molles adjacentes. Il faut impérativement apprécier l'agressivité de la lésion.

**Taille de la lésion:* schématiquement, une lésion de plus de 6 centimètres de long est le plus souvent maligne, mais cette règle est loin d'être absolue.

** Position de la lésion dans un plan transversal:* la position du centre de la lésion peut être déterminée si la lésion n'est pas trop volumineuse. On distingue les lésions centrales, excentrées, corticales ou juxtacorticales. Cette distinction peut être utile au diagnostic (tableau 2).

POSITION CENTRALE	Kyste osseux essentiel Enchondrome Ostéoblastome Tumeur d'Ewing
POSITION EXCENTREE	Tumeur à cellules géantes Chondrome fibromyxoïde Kyste anévrysmal Ostéosarcome Ostéoblastome
POSITION CORTICALE	Lacune fibreuse corticale Ostéome ostéoïde Kyste anévrysmal Ostéosarcome Tumeur d'Ewing Ostéoblastome
POSITION JXTACORTICALE OU PAROSTEALE	Ostéochondrome Chondrome Kyste anévrysmal Ostéosarcome Tumeur d'Ewing

Tableau 2 - Quelques étiologies selon la position de la lésion dans un plan transversal

** Réaction de l'os:* elle peut être ostéolytique, condensante ou mixte.

L'ostéolyse peut être géographique (type I de Lodwick), mitée (type II) ou ponctuée (type III). L'ostéolyse géographique correspond à une destruction osseuse d'un seul tenant; selon les limites de cette ostéolyse, on distingue le type IA avec sclérose marginale, le type IB sans sclérose marginale mais à limites nettes et le type IC à limites floues. L'ostéolyse mitée est caractérisée par la juxtaposition et parfois la confluence de lacunes de plus de 5 mm de diamètre. L'ostéolyse ponctuée correspond à de multiples lacunes corticales de petite taille. Ces différents types peuvent être associés. (Tableau 3)

La réaction condensante peut répondre à plusieurs mécanismes dont l'association est possible: ostéocondensation péri-ostéolytique (IA), stimulation ostéoblastique, nécrose osseuse, matrice tumorale ostéogénique. La combinaison de réaction lytique et condensante est aussi possible.

* *Etat de la corticale*: la corticale peut être intacte, lysée, érodée sur sa face interne ("scalloping endostéal"), sur sa face externe ou présenter un trouble du modelage d'origine périostée.

* *Réaction périostée*: sa présence traduit une ostéogénèse réactionnelle lorsque la lésion atteint le périoste. Sa morphologie dépend de la vitesse d'évolution du processus causal. On distingue les appositions périostées spiculaires, perpendiculaires à la corticale, les appositions lamellaires parallèles à la corticale, uniques ou multiples, fines ou épaisses. Les appositions périostées peuvent être interrompues réalisant en périphérie l'éperon de Codman. Une apposition épaisse et longitudinale témoigne d'un processus lentement évolutif; inversement, des appositions fines, une spiculation, une interruption sont en

OSTEOLYSE GEOGRAPHIQUE TYPE IA	Kyste osseux essentiel Kyste osseux anévrysmal Lacune corticale fibreuse Dysplasie fibreuse Chondrome Chondroblastome Fibrome chondromyxoïde Granulome éosinophile Ostéomyélite circonscrite
OSTEOLYSE GEOGRAPHIQUE TYPE IB I	Kyste osseux essentiel Kyste osseux anévrysmal Lacune corticale fibreuse Dysplasie fibreuse Chondrome Fibrome chondromyxoïde Granulome éosinophile Ostéomyélite circonscrite Tumeur à cellules géantes
OSTEOLYSE GEOGRAPHIQUE TYPE IC	Tumeurs malignes (I ou II) Ostéomyélite Granulome éosinophile
OSTEOLYSE MITEE	Tumeurs malignes (I ou II) Ostéomyélite Granulome éosinophile
OSTEOLYSE PONCTUEE	Tumeurs malignes (I ou II) Ostéomyélite Granulome éosinophile Déminéralisation d'autres causes
REACTION OSTEOCONDENSANTE	Ostéome ostéoïde Ostéome Ilôt condensant bénin Ostéosarcome Infarctus osseux Ostéomyélite Fracture en cours de consolidation
REACTION MIXTE LYTIQUE ET CONDENSANTE	Tumeurs malignes (I ou II) Ostéomyélite

Tableau 3 - Quelques étiologies selon l'aspect de la réaction osseuse

Note: Plusieurs lésions peuvent avoir des présentations différentes

faveur d'un processus agressif. Une orientation étiologique grossière est possible devant la morphologie de l'apposition périostée (Tableau 4).

REACTION PERIOSTEE UNILAMELLAIRE EPAISSE	Ostéome ostéoïde Granulome éosinophile Hématome sous-périosté Ostéomyélite Troubles métaboliques
REACTION PERIOSTEE PLURILAMELLAIRE OU UNILAMELLAIRE FINE	Granulome éosinophile Tumeur maligne I ou II Hémopathie Hématome sous-périosté Cal post-fracturaire Ostéomyélite
APPOSITIONS SPICULAIRES	Ostéosarcome Tumeur d'Ewing Chondrosarcome Ostéomyélite Cal hypertrophique
REACTION PERIOSTEE DISCONTINUE	Tumeur maligne Granulome éosinophile Hématome sous-périosté Ostéomyélite

Tableau 4 - Différentes réactions périostées et principales étiologies

* *Matrice tumorale*: l'analyse de la matrice tumorale peut apporter des éléments d'orientation étiologique. La nature cartilagineuse d'une lésion se caractérise par la présence de calcifications lobulées ("en pop-corn") ou arciformes. La constatation de niveaux liquides se fait dans diverses lésions: kyste anévrysmal (++), kyste osseux essentiel fracturé, ostéosarcome télangiectasique, ostéoblastome, tumeur à cellules géantes, hémangiome osseux, ostéomyélite...

* *Parties molles adjacentes*: l'extension dans les parties molles correspond à diverses circonstances. On distingue le développement exo-osseux exclusif (ostéochondrome, sarcome parostéal, certains kystes anévrysmaux...) et le développement accompagné d'une atteinte endo-osseuse (tumeur d'Ewing, ostéosarcome, kyste anévrysmal, ostéoblastome...). Il s'agit dans ce dernier cas d'un caractère d'agressivité, d'autant plus que l'extension est concentrique.

Au terme de cette analyse, on peut différencier:

- *Lésion lentement évolutive* : ostéolyse type IA, trouble du modelage osseux; hyperostose corticale ou apposition périostée unilamellaire épaisse.

- *Lésion intermédiaire*: ostéolyse type IB; appositions périostées fines, plurilamellaires continues.

- *Lésion rapidement évolutive*: ostéolyse type IC, II ou III; appositions périostées rompues ou spiculaires; envahissement des parties molles.

2.2. Topographie de la lésion

La topographie de la lésion sur un os long ou sur un os plat peut donner une orientation étiologique.

** Epiphyse*

- chondroblastome et tumeur à cellules géantes, mais aussi granulome éosinophile et infection.

** Métaphyse*

- pas d'orientation possible, près d'un tiers des lésions, quelque soit le type, sont métaphysaires fémorales inférieures ou tibiales supérieures; 80% des ostéosarcomes siègent près du genou.

** Diaphyse*

- tumeur d'Ewing, métastase mais aussi processus infectieux.

** Os plat (côte ou aile iliaque)*

- tumeur d'Ewing, granulome éosinophile, métastase, chondrome et chondrosarcome (aile iliaque), kyste anévrysmal et processus infectieux.

** Rachis*

- corps vertébral: granulome éosinophile, tumeur d'Ewing, métastase, angiome;

- arc postérieur: ostéoblastome, kyste anévrysmal;

- base du crâne et sacrum: siège de prédilection du chordome.

2.3. Nombre de lésions

Des lésions osseuses tumorales multiples se rencontrent dans diverses circonstances: ostéochondromes, chondromes, granulome éosinophile, métastases, exceptionnellement tumeur d'Ewing métastatique d'emblée ou ostéosarcome multifocal.

2.4. Age de découverte

Avant l'âge de 5 ans, une lésion agressive est le plus souvent une métastase de neuroblastome, un granulome éosinophile, plus rarement une tumeur d'Ewing, exceptionnellement un fibrosarcome. Penser chez le nourrisson aux formes monostotiques d'hyperostose corticale infantile (omoplate, aile iliaque).

Au-delà de l'âge de 5 ans, une lésion agressive est plutôt une tumeur d'Ewing ou un ostéosarcome.

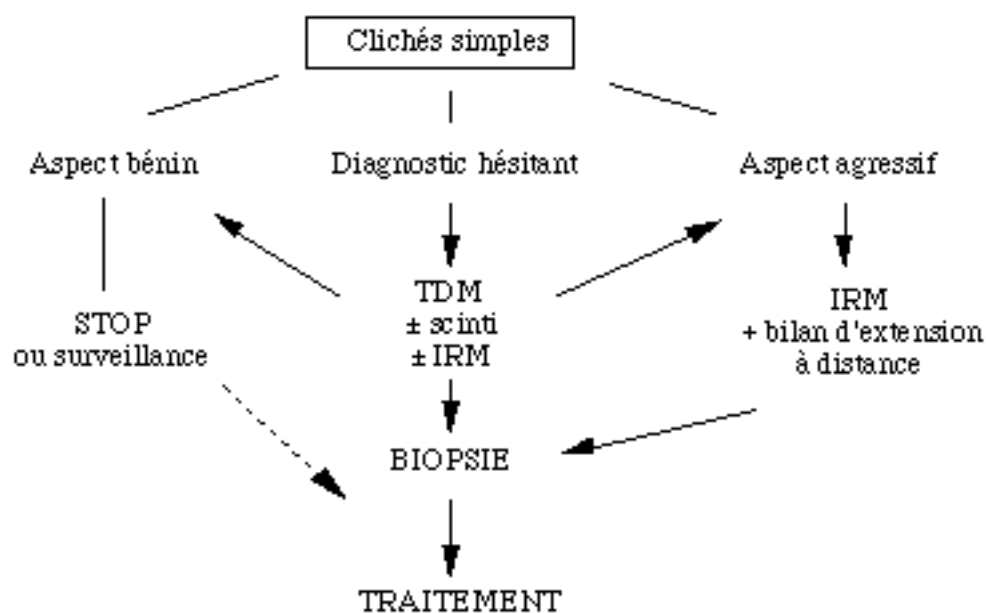
La tumeur à cellules géantes ne survient en règle qu'après le milieu de la 2ème décade.

2.5. Au total

Au terme de cette première analyse, trois situations schématiques sont possibles :

- *Lésion d'allure bénigne certaine* (biopsie à visée diagnostique inutile, mais quelquefois geste chirurgical nécessaire: exostose avec compression sur les structures voisines, kyste osseux en zone portante, exérèse...).
- *Lésion d'allure agressive* avec comme première hypothèse une tumeur maligne (biopsie chirurgicale indispensable à réaliser après le bilan complet d'imagerie).
- *Diagnostic hésitant*: s'inscrivent dans ce cadre, les lésions présentant un caractère évolutif intermédiaire (cf supra) ou les lésions mal explorées par les clichés simples.

La stratégie d'exploration peut se résumer dans le tableau suivant:



3. PRINCIPALES ETIOLOGIES

3.1. Lésions bénignes

3.1.1. Lacune fibreuse corticale (cortical défaut), fibrome non ossifiant et desmoïde périosté

Ce sont des anomalies très fréquentes. La lacune fibreuse corticale n'est jamais symptomatique. L'aspect radiologique est caractéristique: lésion métaphysaire corticale, de petite taille, à limites nettes et liseré d'ostéocondensation. La disparition spontanée est possible ou l'évolution peut se faire vers le fibrome non ossifiant. L'aspect de celui-ci est identique à celui de la lacune corticale, de taille plus importante, supérieure à 3 cm, révélé dans un tiers des cas par une fracture.

Le desmoïde périosté est une lésion de même nature. Il se rencontre le plus souvent chez les garçons entre 10 et 15 ans, de façon bilatérale dans un tiers des cas. Sa topographie est particulière: insertion du grand pectoral sur l'humérus, partie postérieure du condyle fémoral interne, au dessus du tubercule des adducteurs. La possibilité de petites appositions périostées perpendiculaires peut poser un problème diagnostique (non réglé par la scintigraphie) avec une lésion maligne: mais la topographie et l'absence de symptomatologie voire une surveillance rapprochée permettent de confirmer la bénignité de la lésion.

3.1.2. Ostéome ostéoïde

Le contexte peut être évocateur: douleurs osseuses nocturnes, traînantes, calmées par les salicylés. L'aspect radiologique est celui d'hyperostose réactionnelle intense masquant souvent la lacune du nidus (qui est la lésion). Le diagnostic se fait par la scintigraphie osseuse: hyperfixation précoce, intense et localisée. La TDM est utile dans certains cas:

- rachis, pour localiser le nidus au milieu de la condensation qui peut déborder sur les arcs postérieurs adjacents;
- localisations articulaires, où la réaction condensante peut être à distance du nidus;
- os ronds ou à formes complexes (bassin), pour orienter la voie d'abord chirurgicale. La TDM peut aussi guider l'exérèse percutanée.

3.1.3. Ostéochondrome ou exostose

C'est une lésion fréquente, révélée par la palpation, ou de découverte fortuite; isolée le plus souvent, ou multiple dans le cadre d'une maladie exostosante. Il s'agit d'une formation ostéo-cartilagineuse à base osseuse large (sessile) ou étroite (pédiculée), recouverte d'une coiffe cartilagineuse. L'ostéochondrome peut siéger sur n'importe quel os à croissance enchondrale, de siège métaphysaire sur les os longs, orienté vers la diaphyse. Aspect radiologique important: continuité du cortex de l'os atteint et de l'exostose. Le risque de dégénérescence en chondrosarcome est exceptionnel à l'âge pédiatrique et survient plutôt en cas de maladie exostosante ou de localisation iliaque ou rachidienne.

3.1.4. Chondrome

Lésion d'origine cartilagineuse, le chondrome se présente comme une lacune lobulée, de topographie le plus souvent centrale (mais chondrome périosté possible), refoulant et amincissant la corticale, sans réaction périostée (en l'absence de fracture), avec calcifications floconneuses évocatrices dans 50% des cas. La main est atteinte dans la moitié des cas.

3.1.5. Kyste essentiel

Le kyste osseux essentiel est asymptomatique en dehors de la survenue de fracture (2/3 des cas), plus fréquente chez le garçon, après l'âge de 3 ans. Son aspect et sa topographie sont très évocateurs. Il s'agit d'une lacune ovoïde de contours nets, avec pseudo-cloisons par crêtes pariétales; un remodelage osseux est possible. Le contenu est de type liquidien (TDM), parfois hémorragique avec apposition périosté en cas de fracture. La lésion est centrée, métaphysaire au contact du cartilage de croissance, humérale supérieure (50% des cas), fémorale supérieure (25% des cas); une migration diaphysaire se fait avec la croissance, quand le kyste n'est plus actif.

3.2. Lésions malignes

3.2.1. Tumeurs malignes primitives

Les chimiothérapies lourdes et la chirurgie conservatrice permettent une amélioration du pronostic des tumeurs malignes primitives des os chez l'enfant. Le pronostic global à 5 ans est de plus de 50% pour la tumeur d'Ewing et environ 70 % pour l'ostéosarcome. Le bilan d'extension loco-régionale, réalisé avant la biopsie, est fait par IRM, et doit préciser la limite de l'extension intra-médullaire, en particulier par rapport à l'épiphyse et l'importance de l'extension aux parties molles. Au delà du bilan initial, l'imagerie a un rôle fondamental dans l'appréciation de l'efficacité thérapeutique. Le chondrosarcome, l'adamantinome, le fibrosarcome, l'histiocytofibrome malin peuvent survenir dans la deuxième décade mais sont exceptionnels.

3.2.1.1. Ostéosarcome ostéogénique

C'est la plus fréquente des tumeurs malignes de l'enfant. Plusieurs aspects sont possibles: ostéocondensant, ostéolytique ou mixte. Dans près de 80% des cas, la lésion touche la métaphyse fémorale inférieure ou tibiale supérieure. Cette tumeur présente quelques particularités:

- localisations médullaires à distance possibles dans la même diaphyse (skip métastases), leur identification est essentielle pour déterminer le niveau de la résection osseuse;
- métastases pulmonaires fréquentes, pouvant se calcifier ou s'excaver;
- métastases osseuses rares.

Parmi les nombreuses formes anatomo-pathologiques, citons:

- ostéosarcome périostéal: tumeur développée entre périoste et corticale, avec médullaire souvent normale;
- sarcome parostéal: développé dans les parties molles en regard d'une corticale normale à laquelle il n'est rattaché que par un pont osseux.

3.2.1.2. Tumeur d'Ewing

Il s'agit d'une tumeur d'origine neuro-ectodermique, touchant l'enfant à un âge un peu plus précoce que l'ostéosarcome. On distingue deux types de localisations: os longs et os plats. Sur les os longs (40% des cas), la diaphyse est plus souvent atteinte que la métaphyse. Le bilan d'extension est le même que pour l'ostéosarcome. Sur les os plats (60% des cas), les localisations préférentielles sont l'aile iliaque et les côtes. Le contingent tumoral tissulaire extra-osseux peut être volumineux avec atteinte osseuse très discrète, voire invisible. Les métastases peuvent être pulmonaires, osseuses ou médullaires (moelle hématopoïétique).

3.2.2. Métastases osseuses

Chez l'enfant, les métastases osseuses sont relativement rares; elles surviennent dans le neuroblastome, le rhabdomyosarcome, l'exceptionnel sarcome du rein, les tumeurs osseuses malignes primitives et le rétinoblastome. Leur découverte se fait dans deux circonstances: bilan d'extension d'une tumeur connue par scintigraphie, douleur localisée motivant une exploration radiologique. La topographie est très variée. L'aspect radiologique est pratiquement dans tous les cas celui d'une lésion agressive.

3.3. Lésions agressives non malignes

Certaines étiologies bien qu'histologiquement bénignes peuvent présenter un aspect radiologique agressif.

3.3.1. Granulome éosinophile

Localisation osseuse unique ou multiple de l'histiocytose à cellules de Langerhans (histiocytose X), le granulome éosinophile se manifeste toujours par une ostéolyse mais avec des degrés très variables d'agressivité. L'IRM a permis de montrer que la réaction dans les parties molles adjacentes peut être très importante. Crâne, fémur, rachis (vertebra plana), bassin sont les localisations les plus fréquentes.

3.3.2. Kyste anévrysmal

Le kyste anévrysmal est une lésion kystique composée de plusieurs cavités hématiques séparées par des septa d'épaisseur variable. Cette lésion est souvent très expansive; elle touche les os longs et les os plats (bassin, rachis, arc postérieur surtout). Le kyste anévrysmal peut être primitif ou associé à une tumeur bénigne ou maligne adjacente.

3.3.3. Ostéoblastome

Son histologie est la même que celle de l'ostéome ostéoïde mais son volume est plus important. Son caractère expansif est responsable de son aspect agressif. Il touche souvent le rachis sur l'arc postérieur. Par l'étude de la matrice tumorale, la TDM permet la différenciation avec le kyste anévrysmal.

3.3.4. Chondroblastome

Tumeur cartilagineuse bénigne, le chondroblastome est très particulier par sa topographie épiphysaire ou épiphyso-métaphysaire et son caractère lytique, parfois très expansif. Des calcifications témoignant de la nature cartilagineuse sont reconnues dans plus de 50% des cas. En raison de la topographie et du caractère lytique, le diagnostic peut se poser avec la tumeur à cellules géantes, mais celle-ci est exceptionnelle.

3.3.5. Diagnostic différentiel

Dans ce cadre, le diagnostic différentiel se pose avec les lésions de nature *infectieuse*, les lésions de nature *post-traumatique* (fracture de fatigue, cal hypertrophique, arrachements apophysaires répétitifs, hématome sous-périosté) et la *myosite ossifiante circonscrite* dont la nature post-traumatique n'est pas toujours retrouvée.

La myosite ossifiante circonscrite se traduit par une tuméfaction douloureuse et parfois fébrile, touchant la cuisse, le bras, le bassin et les métacarpiens ou métatarsiens plus rarement. Elle se caractérise par des calcifications juxtaosseuses associées souvent à une apposition périostée. Eléments diagnostiques importants: calcifications prédominant en périphérie et d'évolution rapide. Il ne faut pas confondre cette lésion bénigne avec un ostéosarcome parostéal ou une tumeur d'Ewing. Le diagnostic histologique avec l'ostéosarcome parostéal peut être difficile, ceci donnant toute sa valeur à l'étude radiologique.