



Tumeurs osseuses bénignes de l'enfant et l'adolescent Caractéristiques et alternatives à la chirurgie ?

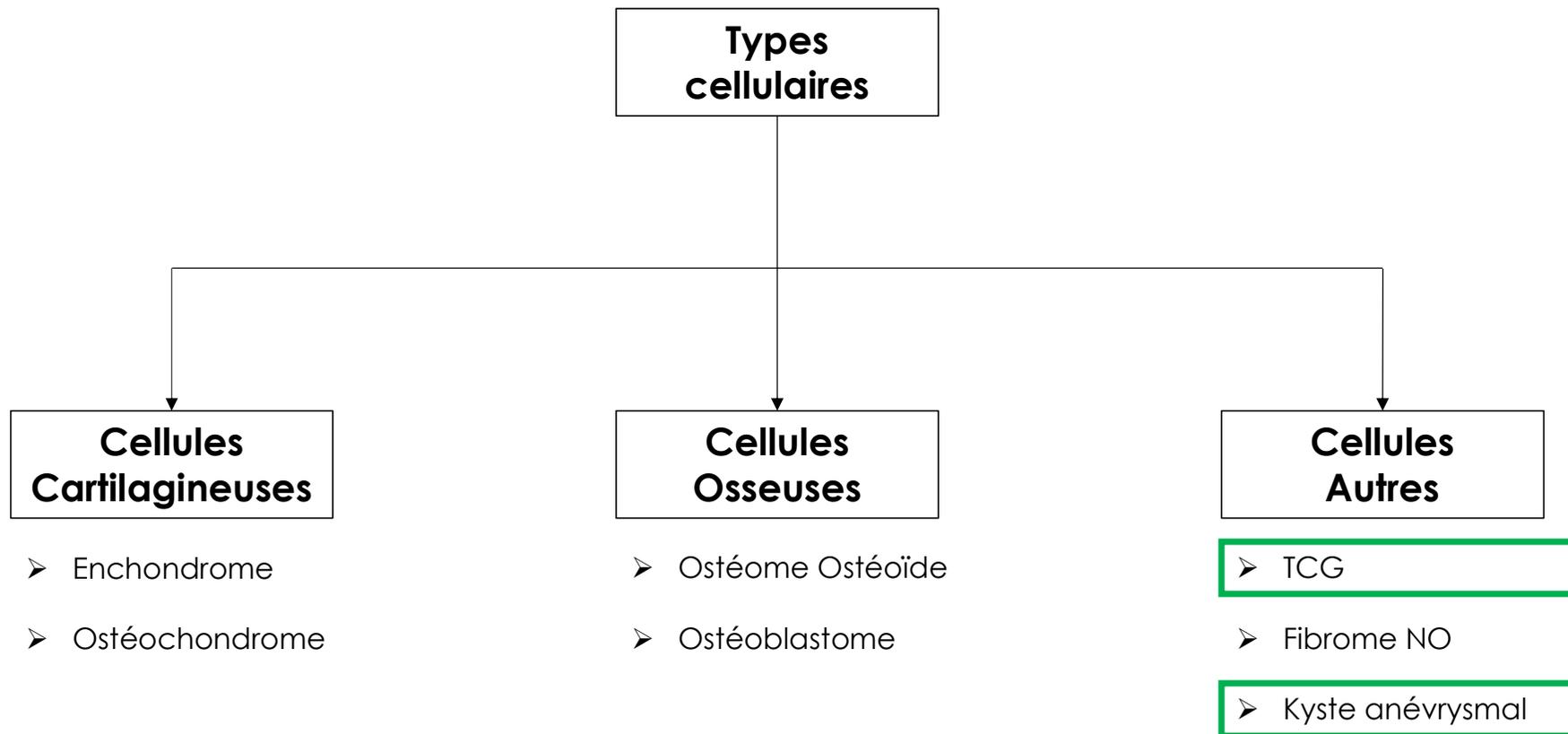
Journée de la Société des Rhumatologues de l'Ouest

06/04/2024

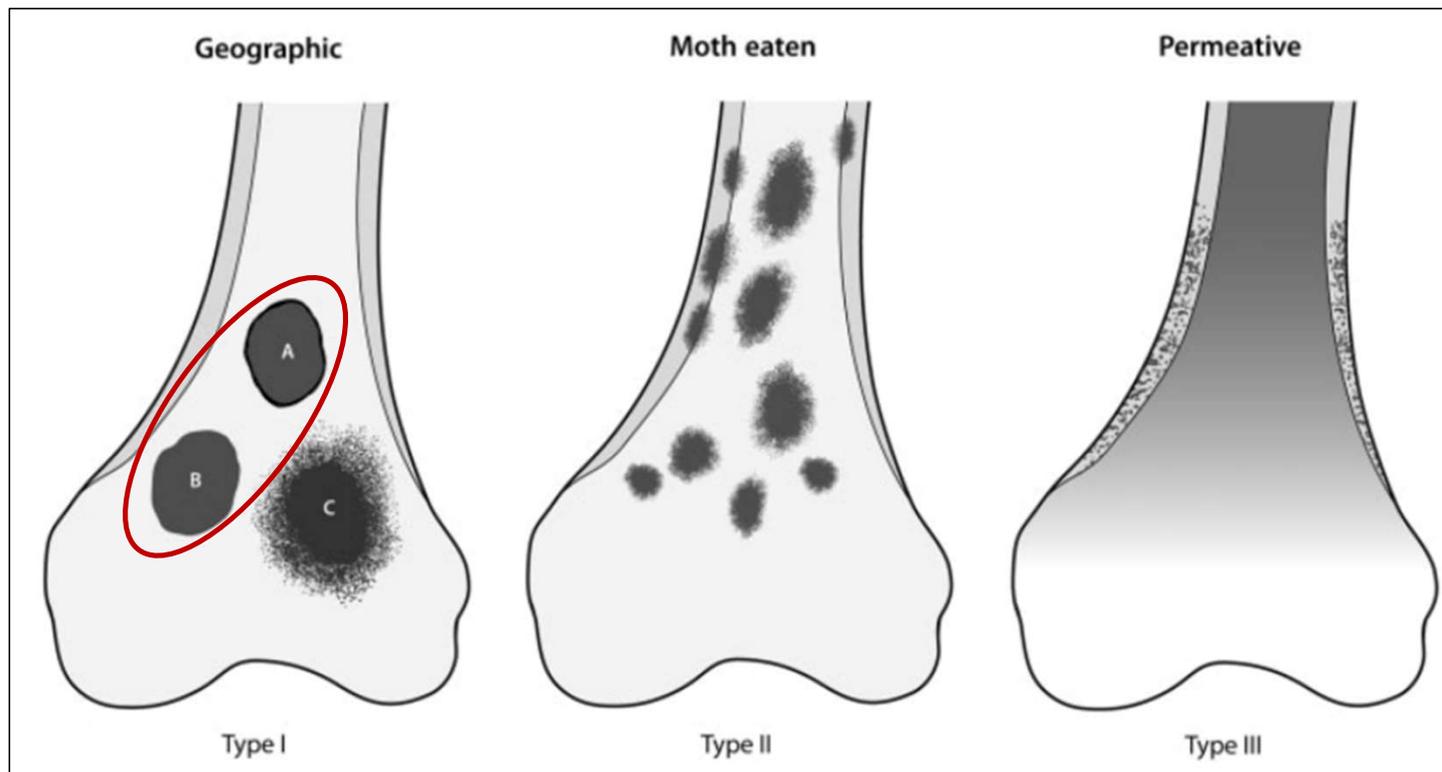
Dr François ROBIN

PHU - CHU Rennes

De quoi allons-nous parler ?

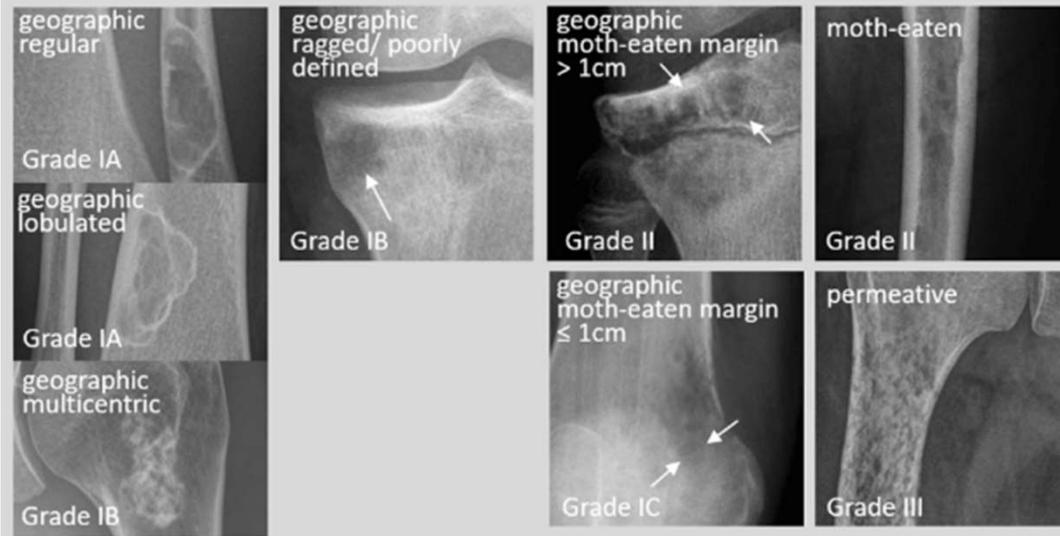


Classifications de Lodwick : l'étape initiale



Quelques exemples...

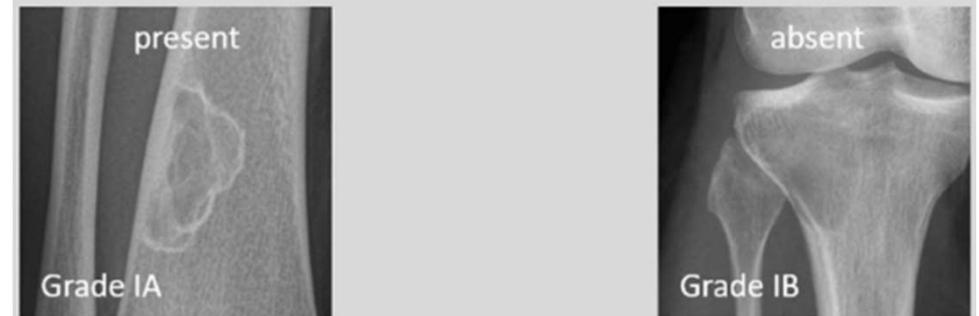
1 Pattern of bone destruction



2 Penetration of cortex



3 Sclerotic rim



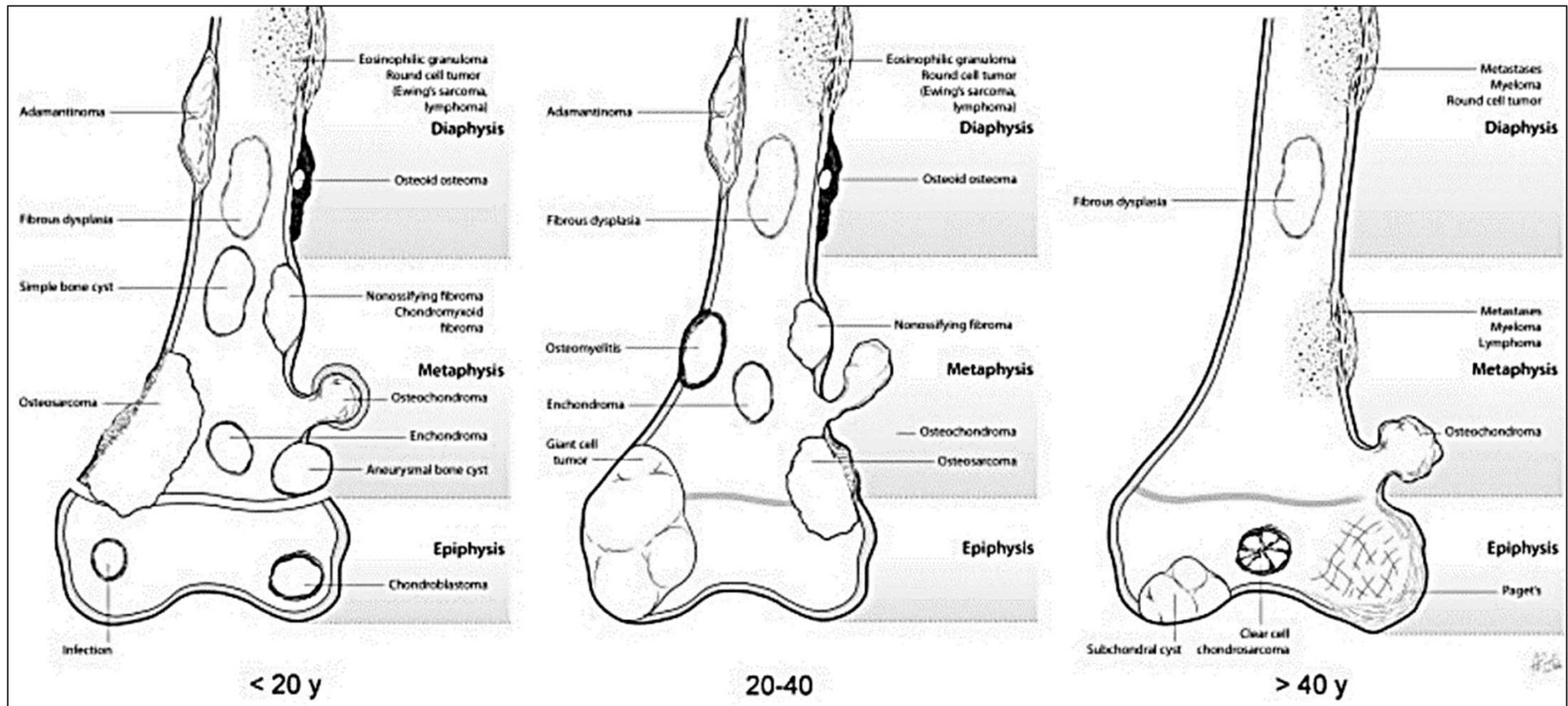
4 Expanded shell



Quelques exemples...



Localisations caractéristiques à connaître

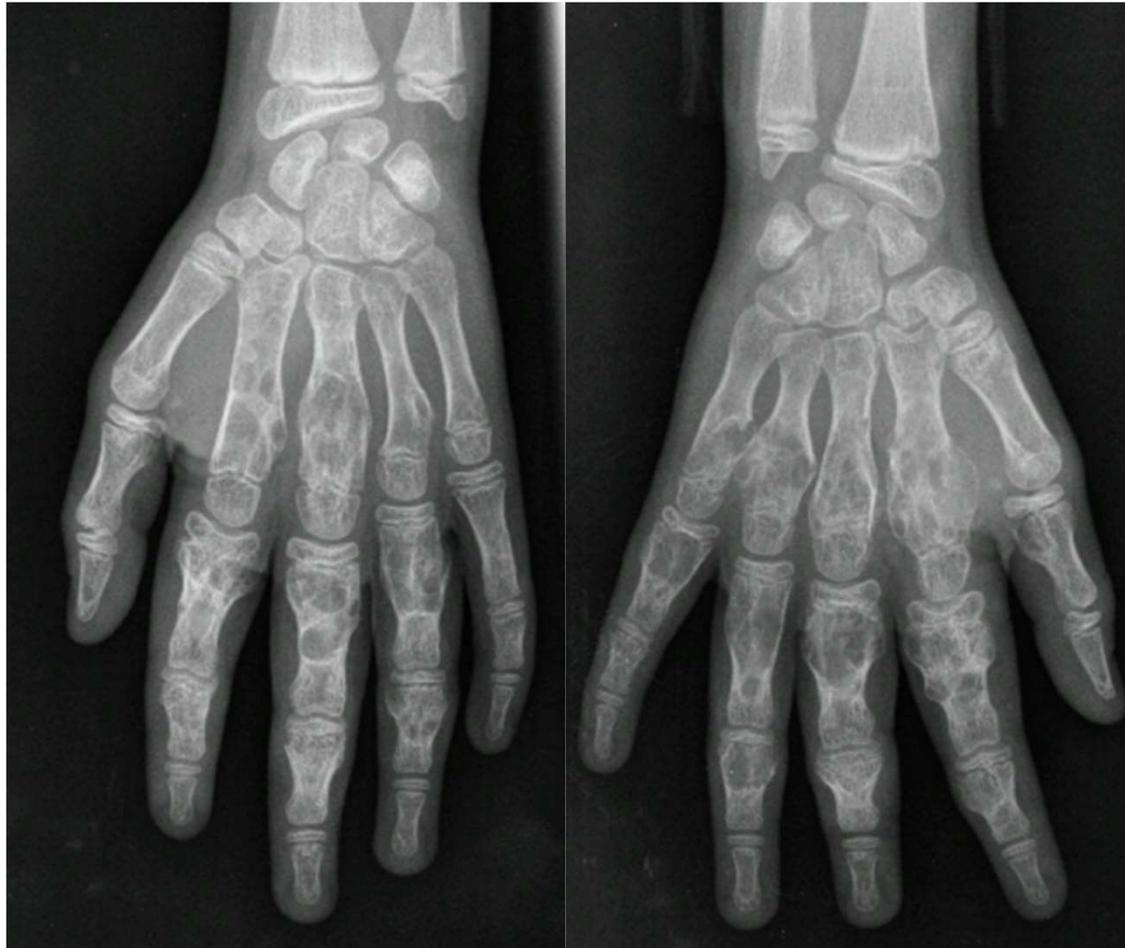


Localisations caractéristiques à connaître

Tumor	Epiphysis	Metaphysis	Diaphysis
Metastatic carcinoma	Rare	Common	Most common
Ewing's sarcoma	Rare	Common	Most common
Osteosarcoma, high grade	Rare	Most common	Uncommon
Osteosarcoma, low grade	Most common	Common	Uncommon
Osteosarcoma, telangiectatic	Rare	Common	Uncommon
Osteoblastoma	Rare	Most common	Uncommon
Osteoid osteoma	Uncommon	Common	Uncommon
Giant-cell tumor	Most common	Rare	Extremely rare
Chondroblastoma	Most common	Rare	Extremely rare
Chondromyxoid fibroma	Rare	Most common	Common
Enchondroma	Rare	Common	Common
Chondrosarcoma	Uncommon	Common	Most common
Osteochondroma	Extremely rare	Most common	Common
Non-ossifying fibroma	Extremely rare	Most common	Common
Aneurysmal bone cyst	Common	Common	Rare

Cellules cartilagineuses

Enchondromes multiples : maladie de Ollier



Enchondromes multiples : maladie de Ollier

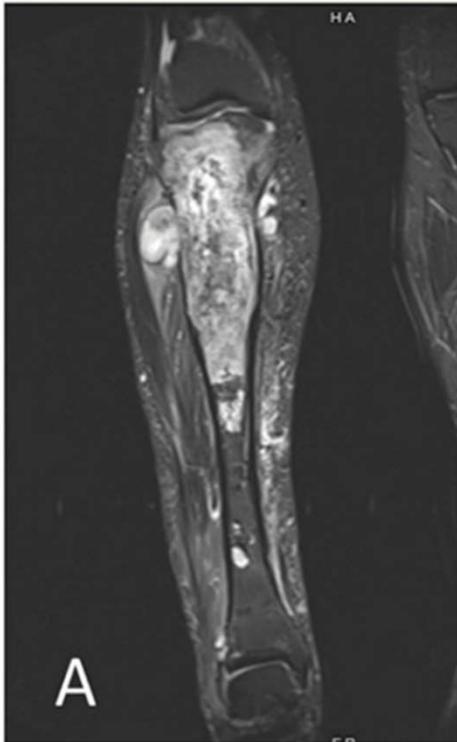
Le plus souvent asymétrique et appendiculaire

Mutation IDH1/IDH2, plus rarement PTH1R

Traitement chirurgical +++ et surveillance devant la multiplicité des lésions

Risque de transformation ++

Enchondromes multiples : maladie de Ollier



Risque de transformation (vie entière) ?

- A) 1%
- B) 5%
- C) 20%
- D) 40%
- E) 70%

Maladie de Ollier : Syndrome de Maffucci



Ostéochondromes multiples : Maladie de exostoses multiples

Profil moléculaire rencontré au niveau de la plaque de croissance dans la MEM

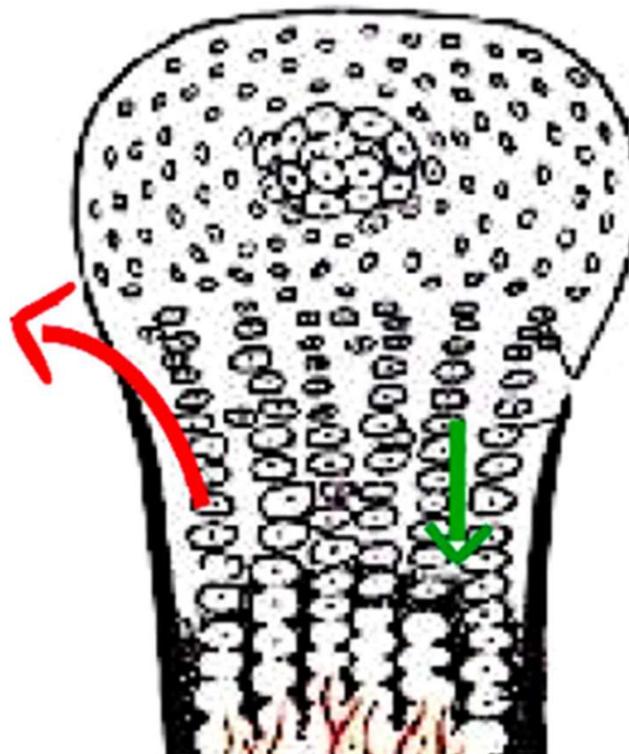
- ↓ HS (par mutations de EXT et ↑ des héparanases)
- ↑ BMP (par ↑ des héparanases)
- ↓ Wnt (par ↓ des HS)
- ↑ Ihh (par mutation de EXT)
- ↓ FGF (par ↓ des HS)

Conséquences au niveau cellulaire

Défaut d'ossification du péri-chondre

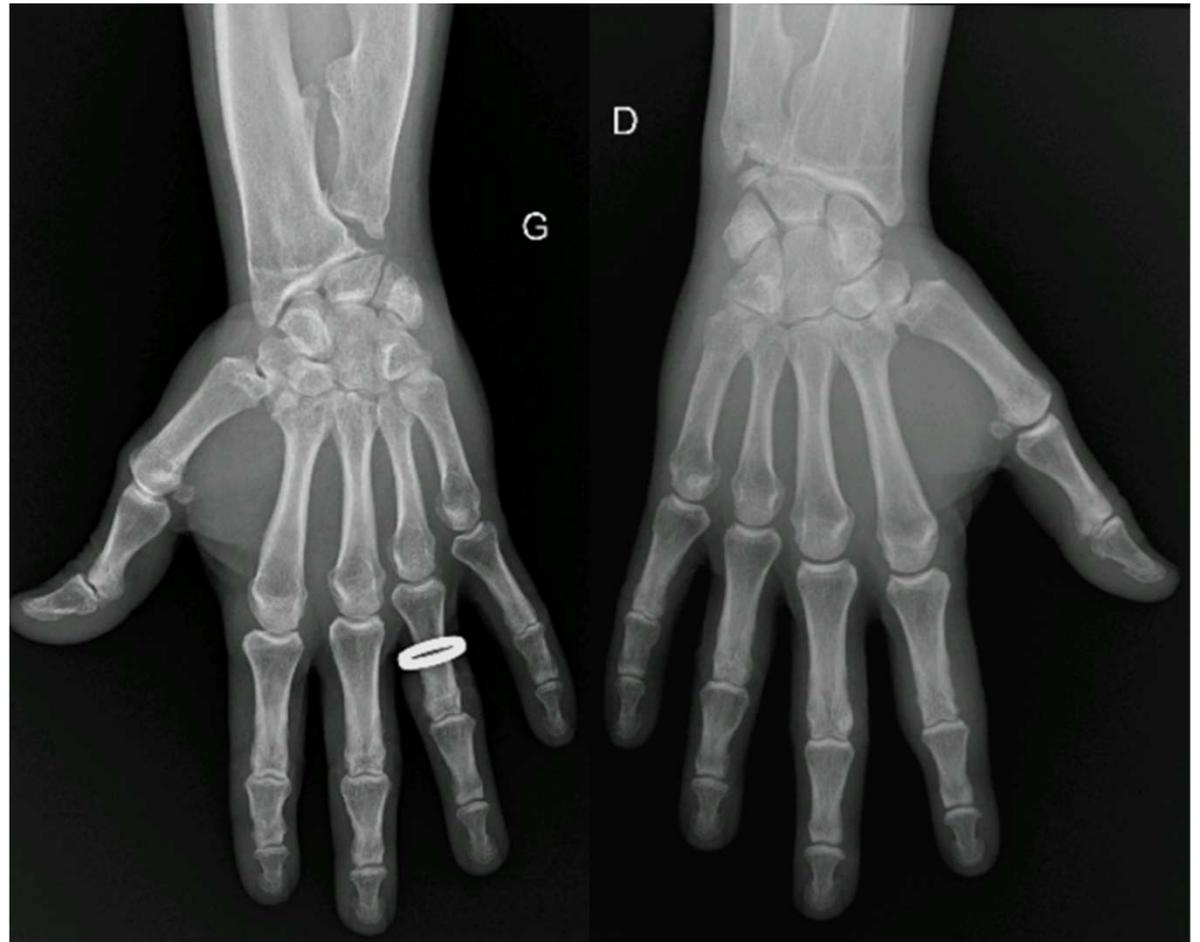
- ↑ Chondrocnèse
- ↑ Prolifération chondrocytaire

Création de plaque de croissance ectopique



Pas d'évolution après l'adolescence ++

Ostéochondromes multiples : Aspects radiographiques



Ostéochondromes multiples : Maladie de exostoses multiples

Tableau 1

Caractéristiques cliniques et en imagerie évocatrices de transformation sarcomateuse d'une exostose [40].

Clinique	Imagerie
Majoration de la douleur locale	Augmentation de taille de l'exostose
Augmentation des signes inflammatoires locaux	Augmentation de l'épaisseur cartilagineuse > 2 cm chez l'adulte ou 3 cm chez l'enfant
Localisation pelvienne ou de la racine du membre supérieur	Survenue de fracture avec traumatisme minime
Âgé de 30 ans	Atteinte des tissus mous adjacents
	Présence d'une importante réaction périostée, d'une ostéolyse focale, d'une destruction corticale

Petite présentation d'une consultation

Patient de 65 ans

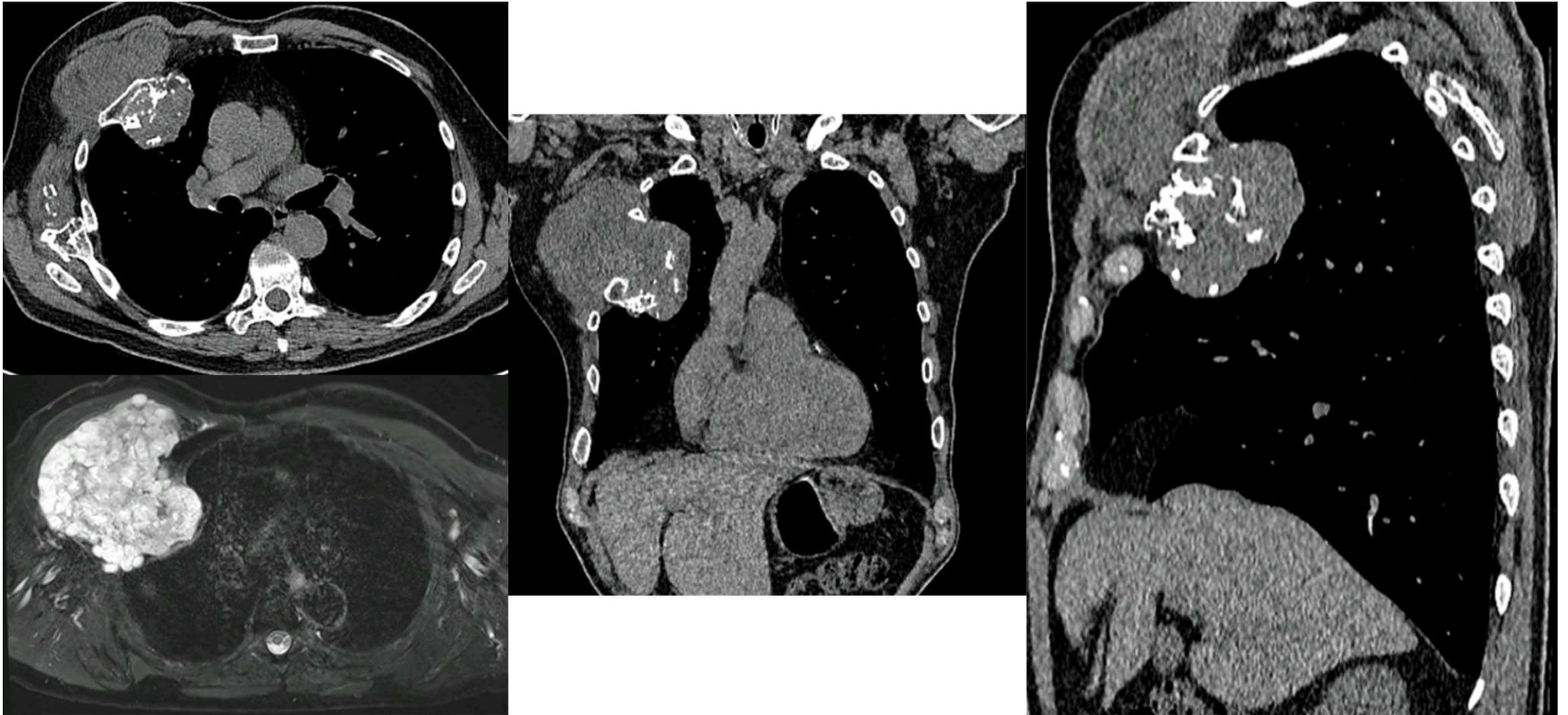
Antécédent de maladie des exostoses multiples ancienne et familiale

Demande omnidoc pour douleur d'épaule avec bursite, antécédent d'exostose à ce niveau

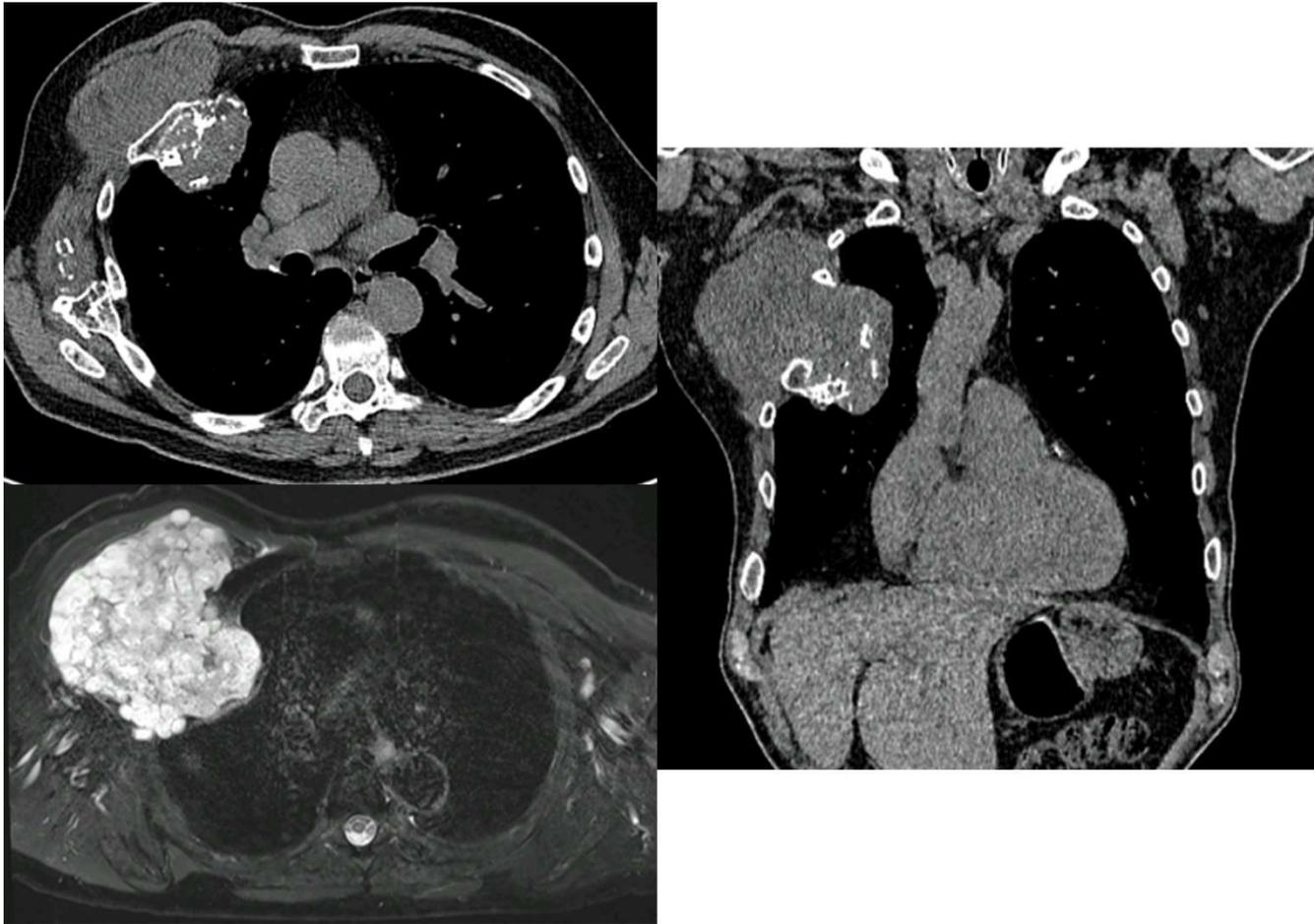
Demande d'infiltration

Courageusement je regarde les images de TDM...

Ostéochondromes multiples : transformation possible..



Ostéochondromes multiples : transformation possible..



**Intérêt d'un cartographie
par imagerie corps
entier ++
(Abdo, rachis thorax)**

Cellules osseuses

Ostéome ostéoïde/Ostéoblastome

5% de la totalité des tumeurs osseuses primitives, OO = 10-14% des tumeurs bénignes

Tumeurs ostéoblastiques

Sujet jeune (entre 10 et 30 ans)

Sexe masculin

Souvent unique, mais quelques cas d'atteintes multiples voire polyostotiques

Ostéome ostéoïde/Ostéoblastome

Présentation radiographique et clinique



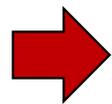
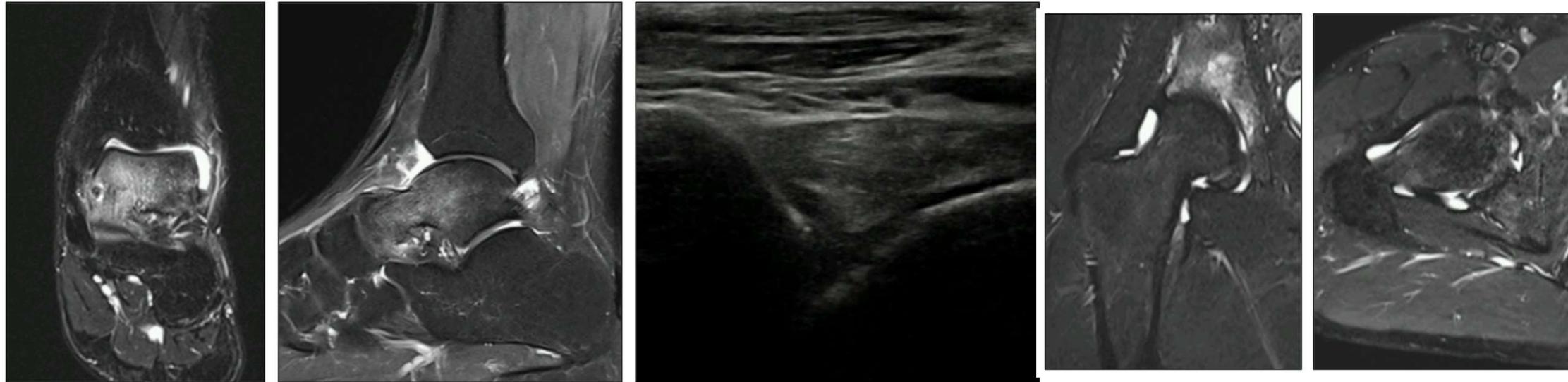
Taille	< 2 cm	> 2 cm
Localisation	Os longs principalement, peu d'atteinte axiale (10%)	Os longs, atteinte axiale dans 1/3 des cas
Clinique	Douleurs inflammatoires, nocturnes, bien calmée par l'aspirine	Douleurs profondes constantes, persistantes
Imagerie	Lésion bien limitée, sclérose péri-lésionnelle avec nidus central	Sclérose péri-lésionnelle non systématique, nidus non systématique



Troubles de croissance/scoliose ++

Ostéome ostéoïde

Atteinte juxta-articulaire



Explique aussi la nécessité d'une imagerie IRM/TDM en cas de mono-arthrite récidivante du sujet jeune

Ostéome ostéoïde

Histologie/Physiopathologie

Sclérose péri-lésionnelle avec **nidus central**, le plus souvent unique

Ostéoblastes majoritaires et composé d'os ostéoïde et d'os trabéculaire nouvellement formé, le tout inclus dans un stroma **richement vascularisé**

Deux mécanismes semblent en cause dans le développement et les caractéristiques de la douleur :

- Richement vascularisé, fines fibres nerveuses non myélinisées à proximité des vaisseaux, se terminant dans le nidus
- Tumeur riche en prostaglandines, produite par les ostéoblastes

Ostéome ostéoïde

Traitements

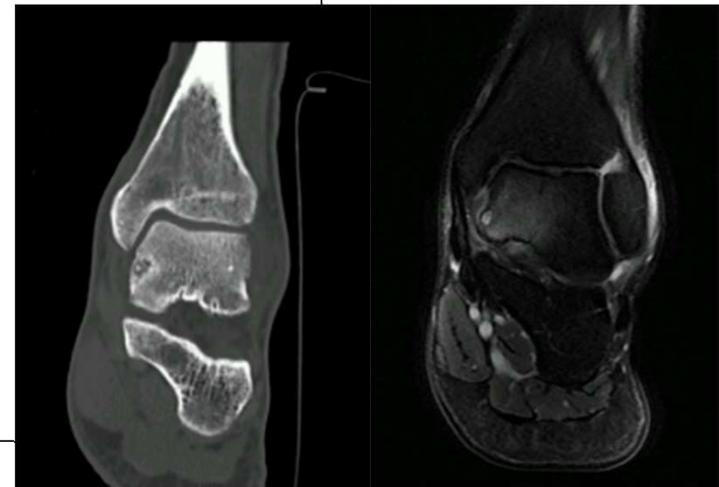
Effet des Bisphosphonates :

- Diminution de l'inflammation
- Augmentation de la densité de minéralisation du nidus

An open-label, prospective, observational study of the efficacy of bisphosphonate therapy for painful osteoid osteoma

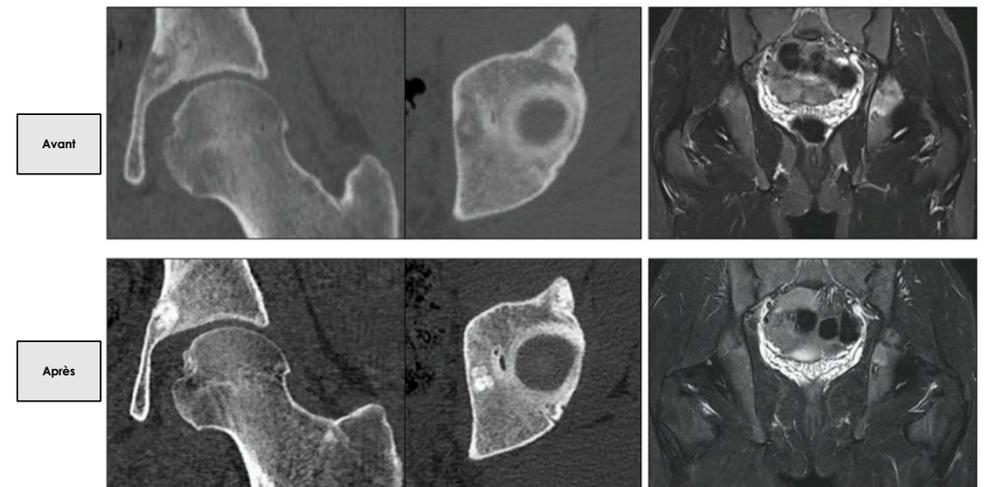
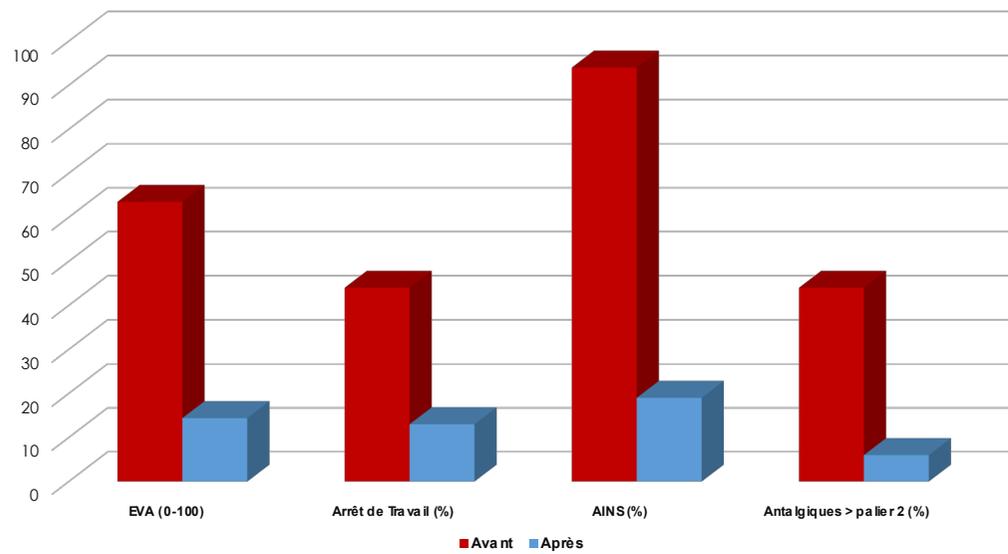
Valérie Bousson^{1,2}  • Tifenn Leturcq^{3,2} • Hang-Korng Ea^{3,2} • Olivier Hauger⁴ •
Nadia Mehsen-Cetre⁵ • Bassam Hamzé¹ • Caroline Parlier-Cuau^{1,2} •
Jean-Denis Laredo^{1,2} • Thierry Schaefferbeke⁵ • Philippe Orcel^{3,2}

Received: 11 October 2016 / Revised: 14 July 2017 / Accepted: 2 August 2017 / Published online: 7 September 2017
© European Society of Radiology 2017



Ostéome ostéoïde

Traitements



Utilisation des Bisphosphonates en oncologie bénigne

Protocole :

- **4 à 5 mg tous les mois, maximum pendant 3 mois (ZOMETA/ACLASTA)**
- **60 mg tous les mois, maximum pendant 3 mois (PAMIDRONATE)**

Effet rémanent dans l'os

Autres cellules

Kyste anévrysmal

Lésion potentiellement extrêmement délabrante

Etiologie indéterminée

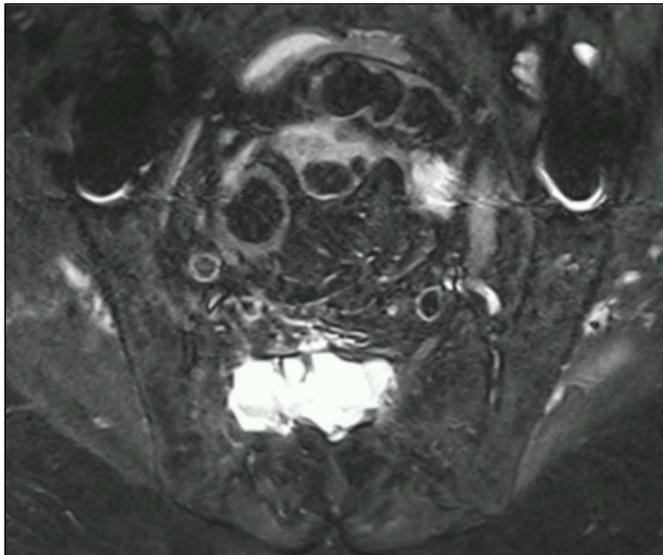
Niveau hémorragique intra lésionnel

Ostéoclastes géants et hyperactifs

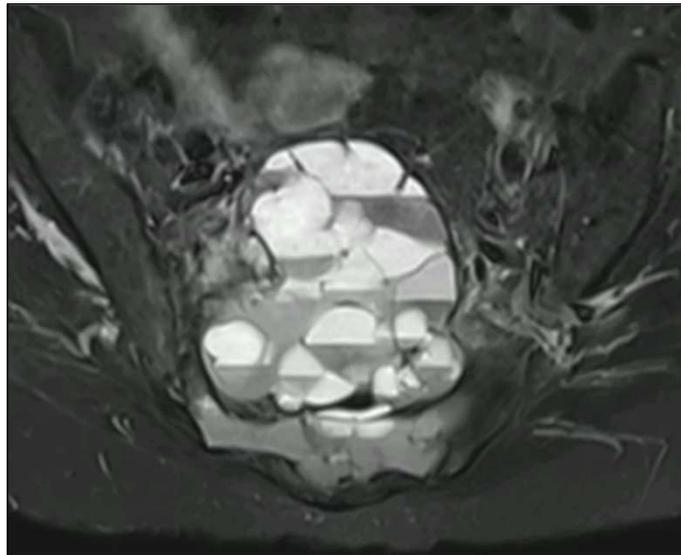
Primitif ou secondaire (USP6++)



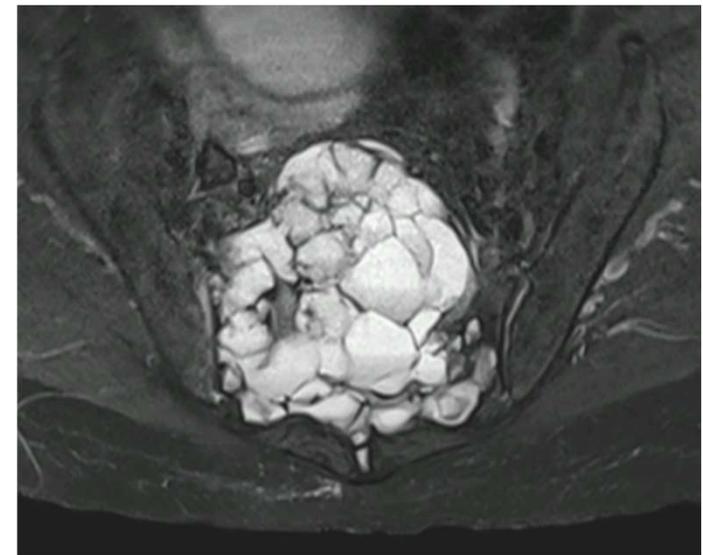
Kyste anévrysmal, parfois gros !



2019

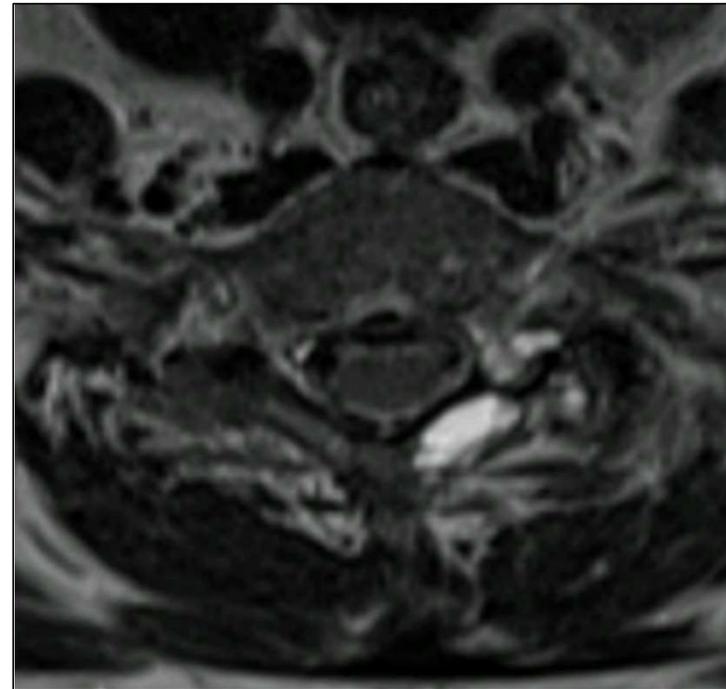
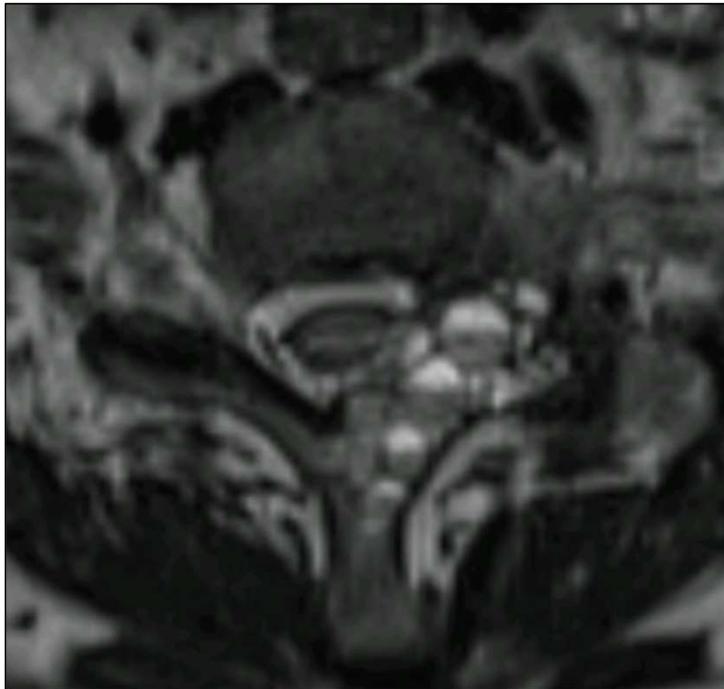


2021



2023

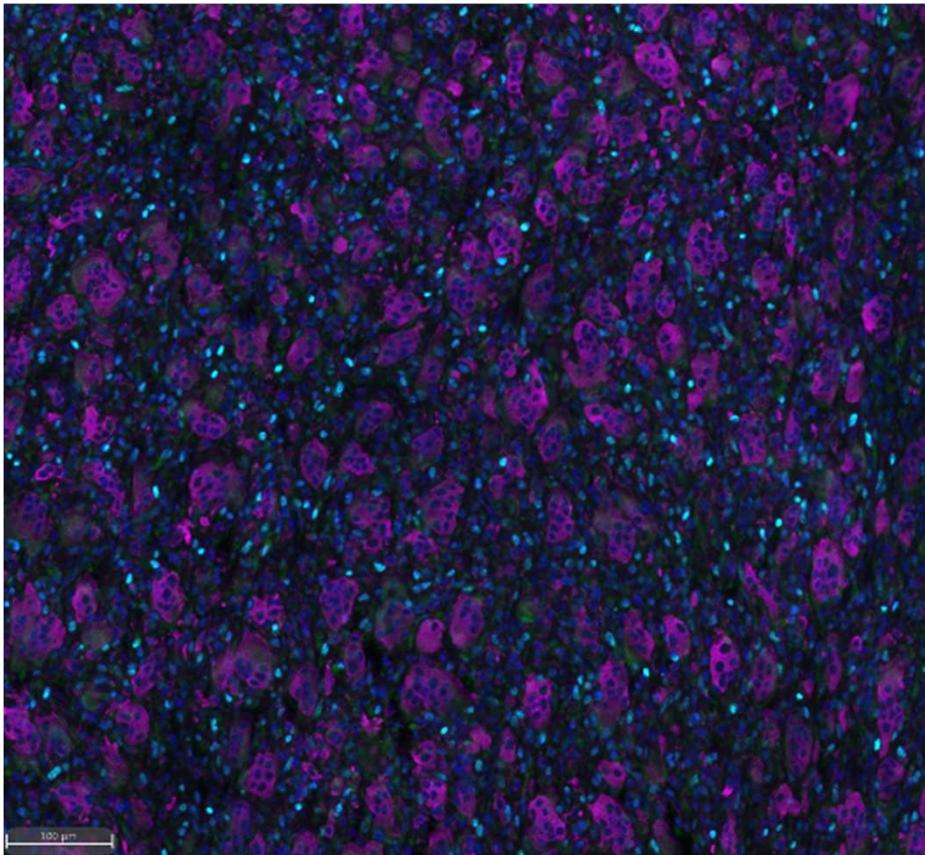
Kyste anévrysmal, mais aussi petit...



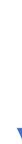
+ 3 mois

Tumeurs osseuses, origine indéterminée

TCG



Mutation H3F3 ostéoblastique

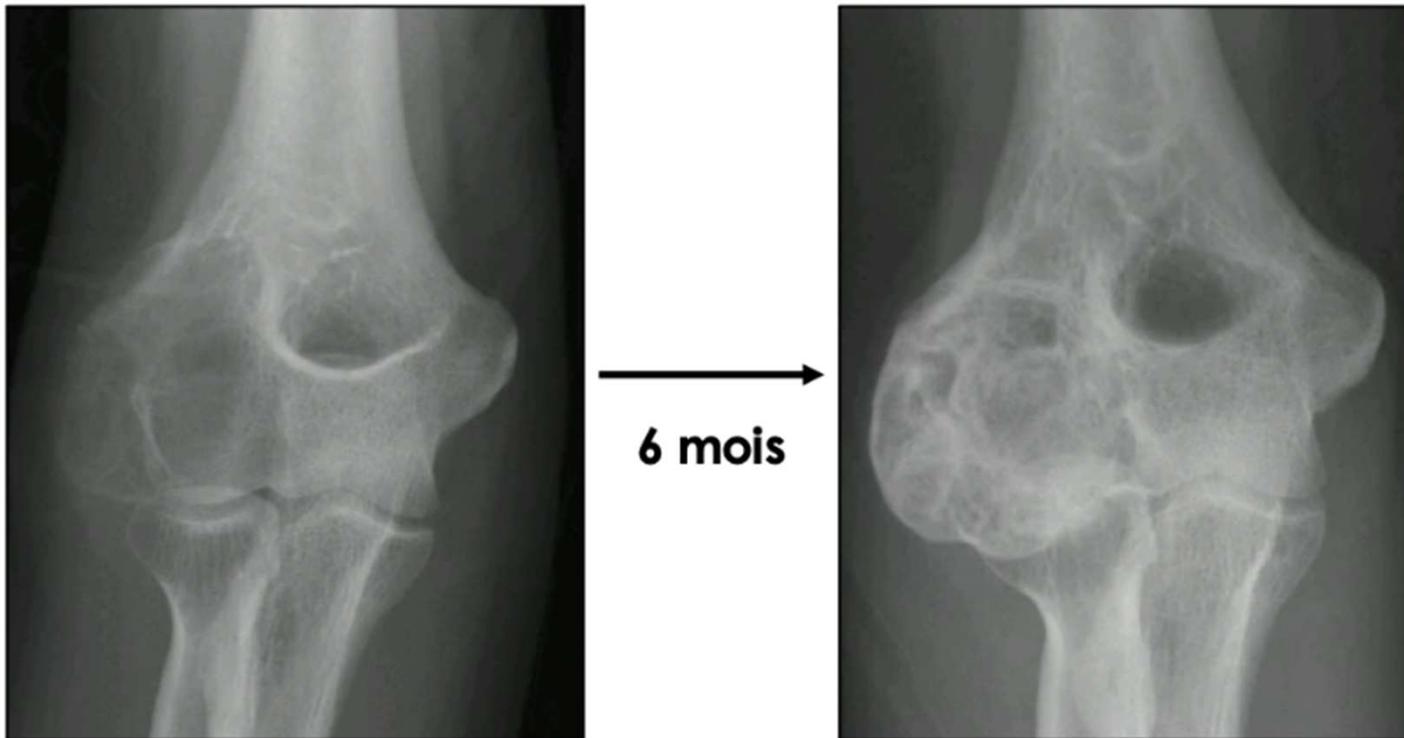


Apparition de cellules géantes ostéoclastiques
expliquant le délabrement local



Intérêt du anti-RANKL

Tumeurs à cellules géantes



Utilisation de l'anti-RANKL en oncologie

Protocole : **120 mg tous les mois**, après dose de charge (S0, S1, S2, S4)

Utilisation pour les kystes anévrysmaux et les tumeurs à cellules géantes (TCG)

Hors AMM, donc en HJ et validée en RCP

Mais...

Maintenant qu'on a joué ?

Suivi instauré :

- Dosage mensuel du bilan phosphocalcique et des marqueurs de résorption (Crosslaps)
- DMO à l'arrêt du traitement et si nécessité de bisphosphonates

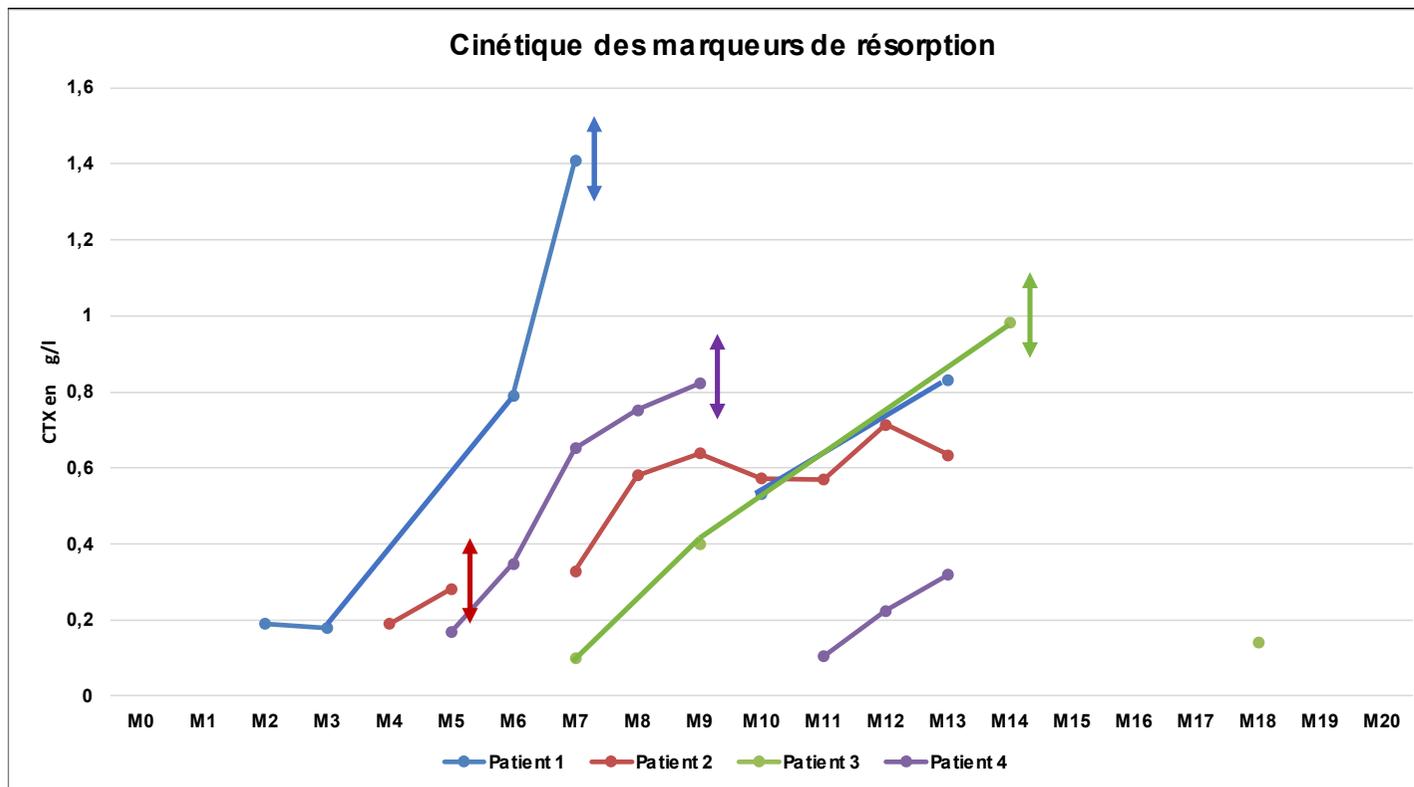
Un cas **d'hypercalcémie aiguë (3,2mmol/l)** :

- A **6 mois** de l'arrêt du traitement
- Chez la patiente **la plus jeune** (16 ans)
- **Symptomatique** (syndrome polyuro-polydipsique), sans retentissement cardiaque

Augmentation brutale des marqueurs de résorption à 6 mois **chez 2 patients** :

- Reprise **plus progressive** de la résorption chez le sujet le plus âgé (33 ans)
- Chez ce patient, BP nécessaire à M15, contre M7 en moyenne pour les sujets plus jeunes

Reprise rapide de la résorption



Perfusion de BP : ↑↓

Indication à Bisphosphonates

3 reprises de résorption ↑↓↑
1 hypercalcémie aigue ↑↓

Augmentation moyenne des Crosslaps

0,1µg/l par mois à partir du 4^{ème} mois

Délai moyen de traitement par BP

10 mois (6-15) après arrêt anti-RANKL

Perte osseuse importante et rapide

	DMO Lombaire (g/cm ²)			DMO au Col (g/cm ²)			Délai
	Fin anti-RANKL	Avant BP	Variation	Fin anti-RANKL	Avant BP	Variation	
Patient 1	1,005	0,927	- 0,078	0,989	0,923	- 0,066	14 mois
Patient 2	1,032	0,979	- 0,053	0,948	0,936	- 0,012	15 mois
Patient 3	1,163	1,055	- 0,108	0,933	0,947	+ 0,014	8 mois
Patient 4	1,124	1,066	- 0,058	0,971	0,977	+ 0,006	10 mois

Messages importants

Le plus important : bien identifié le problème et bien surveillé !

Il existe des alternatives à la chirurgie, mais pas sans risque, pensez chirurgie ou radiologie quand c'est possible, RCP ++

Les traitements possibles :

- Pour les OO : BP en cas de récurrence ou de lésions avec potentielles conséquences locales
- Pour les TCG et KOA : Dénozumab
- Pour les KOA : S'assurer du caractère primitif, USP6 ++, dénozumab

Le petit plus :

- Surveillance nécessaire et cartographie initiale des MEM et MO