



Collège Hospitalier et Universitaire
de Chirurgie Pédiatrique

DESC de Chirurgie Pédiatrique

Session de Mars 2008 - PARIS

Fibrome non ossifiant (FNO) et lésions kystiques (KEO et KOA)

F. CHOTEL, J COTTALORDA

Pourquoi ensemble ?

- Ce sont des pseudo-tumeurs
- Lésions 2ème décennie
- Potentiellement spontanément régressives

Fibrome non ossifiant (FNO)

= Tumeur d'origine fibreuse

- **Fibrome non ossifiant**
(0.5 à 7 cms et en intra-médullaire)
- ***Cortical defect***
(<0.5 cm dans le cortex)

Selon la taille
et l'apparence radio
= Phases différentes de
développement
d'une même lésion

- *Metaphyseal fibrous defect*
- *Histiocytic fibroma*
- Fibrome non ostéogénique

Fibrome Non Ossifiant



- **Anomalie de développement**

(plutôt que vrai néoplasme)

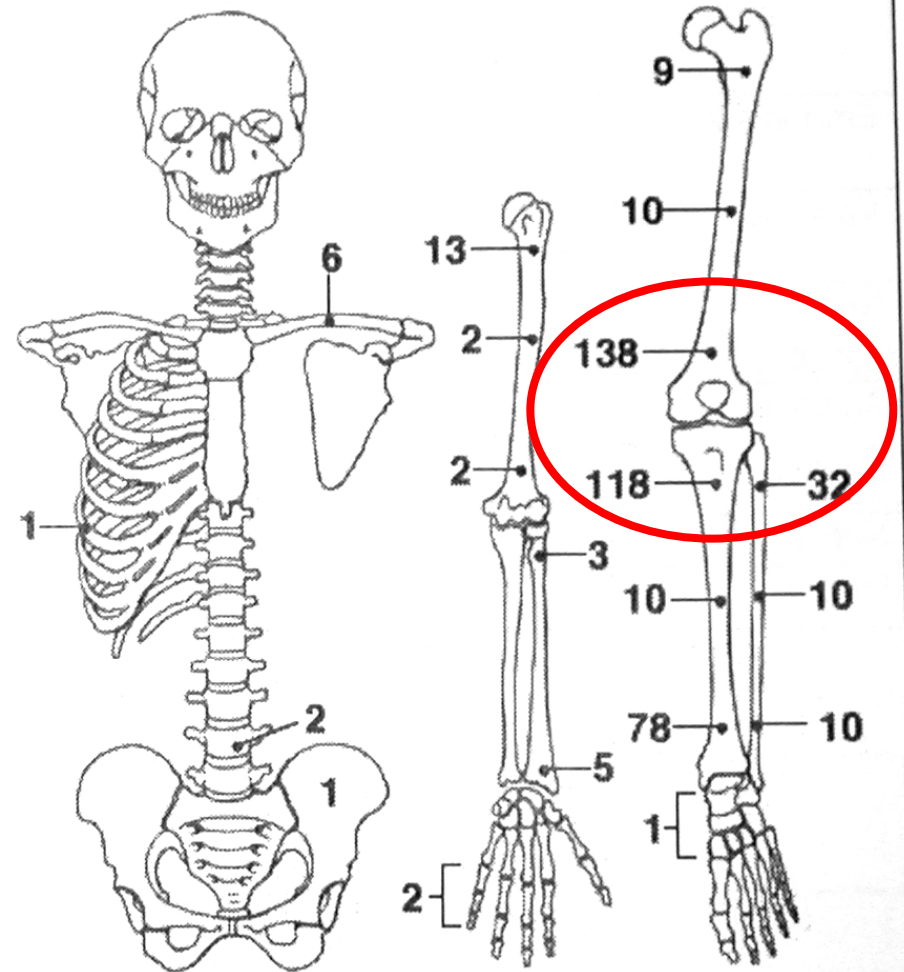
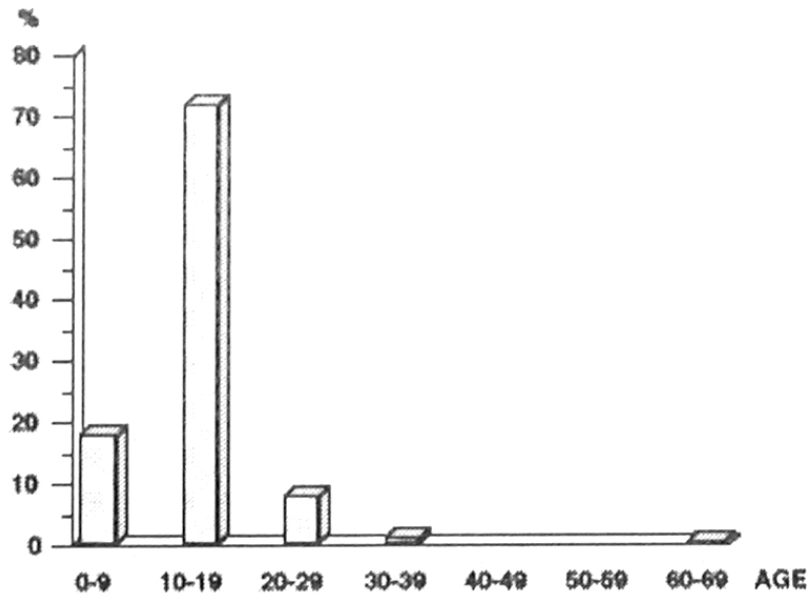
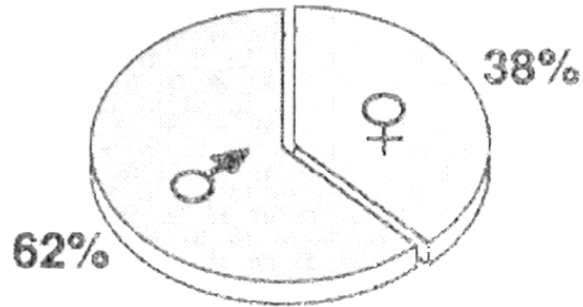
l'ossification normal est occupée par un tissu fibreux conjonctif

- **Une des tumeurs bénignes les plus fréquentes**

30 % des Rx genou de l'enfant ?

HISTIOCYTIC FIBROMA

406 cases



20 multicentric (67 lesions)

- Pic de fréquence : entre **10 et 20 ans**
- Localisation : **Métaphyse Os longs** : 95%
« Autour du genou et de la cheville »
(Mb sup 8%)
- Le sujet est **asymptomatique**
(découverte fortuite)
- Risque de fracture : lié à la taille de la lésion
(>50% de surface osseuse dans le plan transversal et sagittal)

Lacune claire **multilobulaire**

Métaphysaire

Excentrée intracorticale

Grand axe parallèle à la
diaphyse

Limites nettes

avec **fine sclérose marginale**



Evolution naturelle :

- Arrêt de croissance à la puberté
- Puis ossification progressive

Régression spontanée

Conduite à tenir

- **Typique** / Age, localisation, taille, aspect Rx

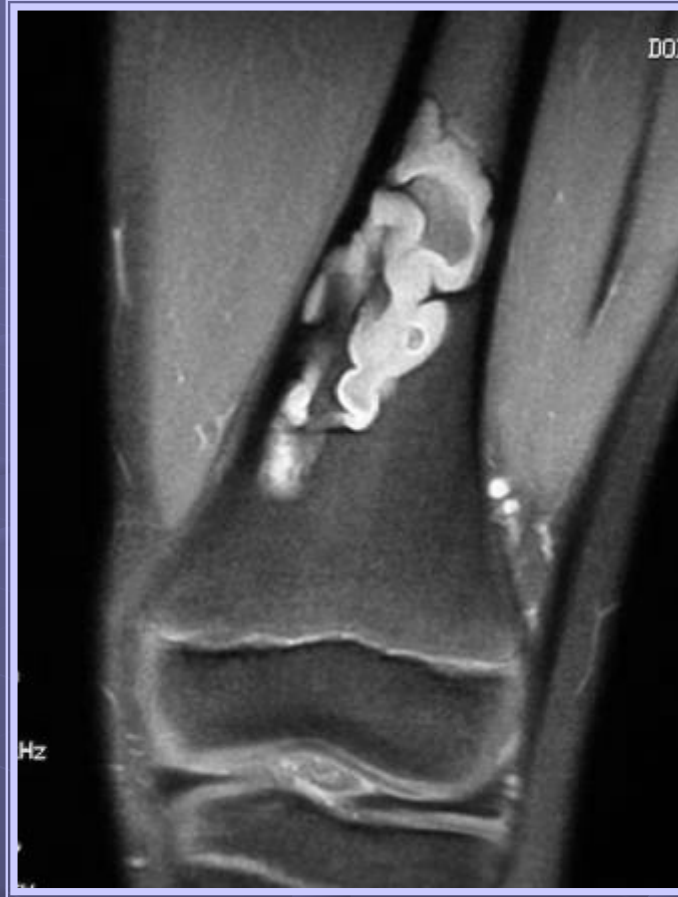
**=> pas de biopsie / ni imagerie
complémentaire**

Enfant : surveillance au cas par cas

Adulte : surveillance

- **Atypique** / forme géantes, symptomatique

=> IRM +/- curetage-biopsie



IRM : très rarement nécessaire !

Diagnostic différentiel

- Fibrome chondromyxoïde
- Ostéofibrodysplasie

Garçons 5-10

Incurvation tibiale

Ostéolyse antérieure

Régression spontanée avec le temps



Nov. 06

Avril 07

Fév. 08

Risque de fracture



Kyste Osseux Essentiel (KOE)

Simple bone cyst

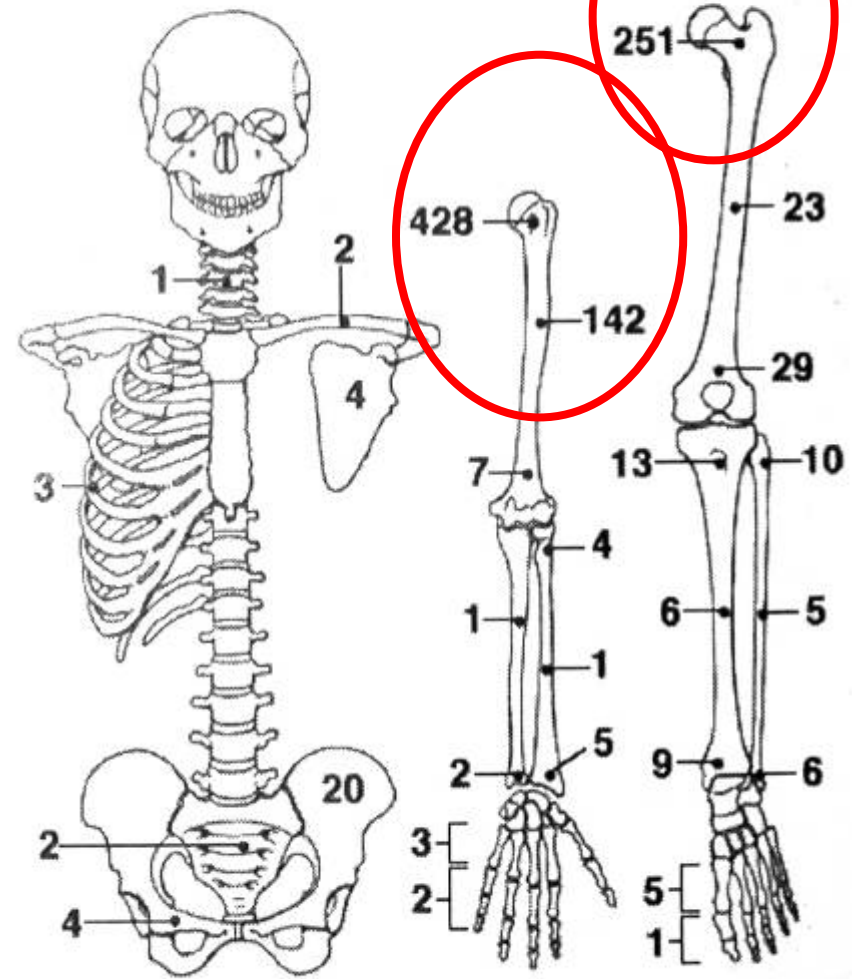
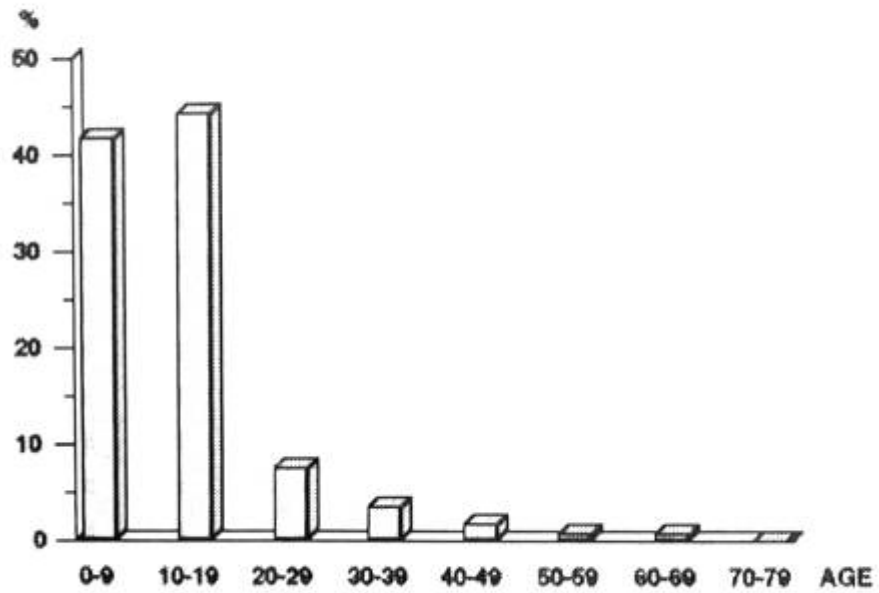
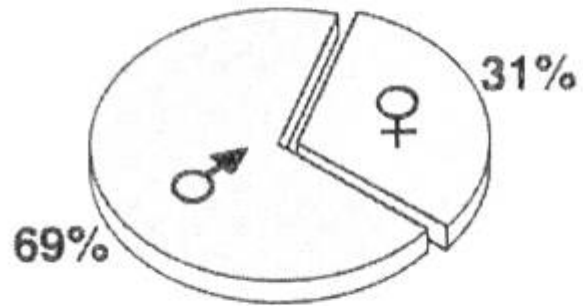
Unicameral bone cyst

Déf. : Lésion kystique primitive **remplie de liquide**

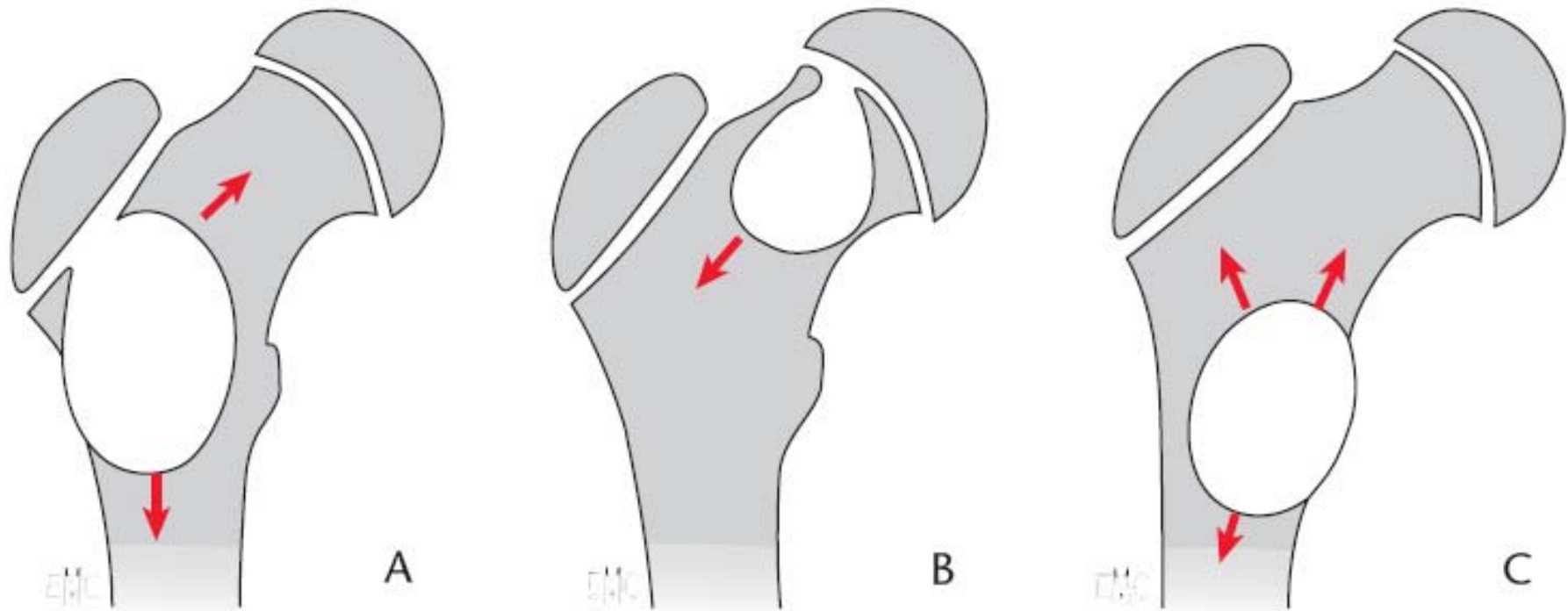
Une des lésions osseuses les plus **fréquentes**

SIMPLE BONE CYST

987 cases



Natif au contact d'un cartilage de croissance



- 2 Les différents kystes essentiels de l'extrémité supérieure du fémur.
- A. Développement à partir du grand trochanter.
 - B. Développement à partir du cartilage cervicocéphalique.
 - C. Développement à partir du petit trochanter.

- Métaphyse os long / sous la plaque de croissance
- Possibilité de migration diaphysaire



Clinique

Asymptomatique

**Ne devient symptomatique
qu'à l'occasion
d'une fracture !**



Le diagnostic est radiographique!

- Ostéolyse pure
- Amincissant et gonflant le cortex
- Septa osseux
aspect multi lobulé
- Aspect en **fond de coquetier**
- Si fracture : signe du **fragment tombé**

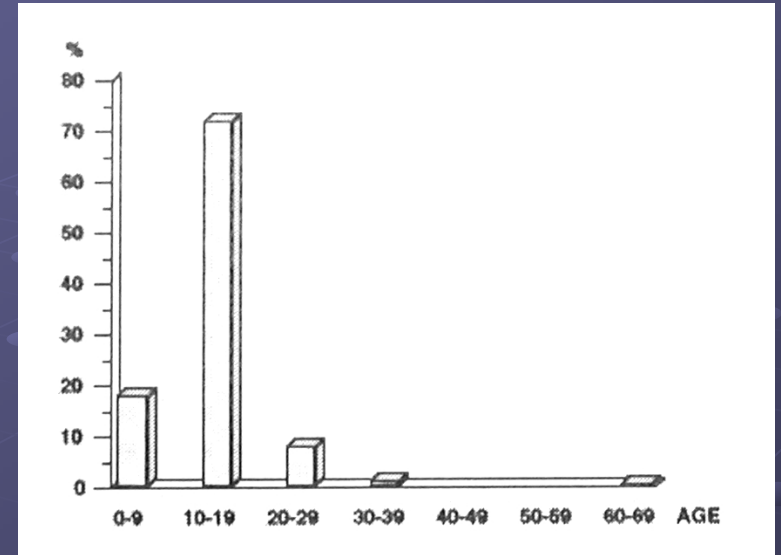


Traitement

- Abstention - surveillance
- Kyste actif : Injection percutanée de méthyl-prédnisolone répétées (3 mois d'écart et à distance de la fracture)
- Curetage / greffe osseuse ? (ES Fémur)
- Ostéosynthèse pour fracture ou prévention du risque fracturaire (Fémur)

Que traite-t-on?

- Le kyste ?



- Le risque de fracture ?

Idées reçues, idées fausses !
Table ronde Venise 1976



La fracture peut parfois permettre au kyste de consolider !



2 injections de corticoïdes à 13 ans



10 ans
après 3 fractures



13 ans

Coll. Sales de Gauzy

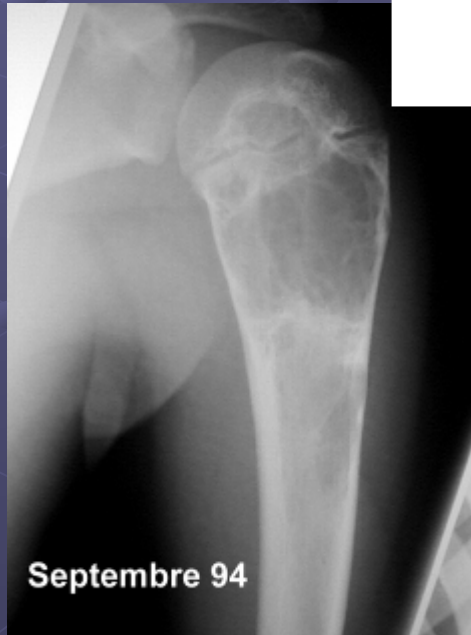


Curetage +
Grefe cortico spongieuse



Complications

- Fracture
- Trouble de croissance



Kyste osseux anévrysmatique (KOA)

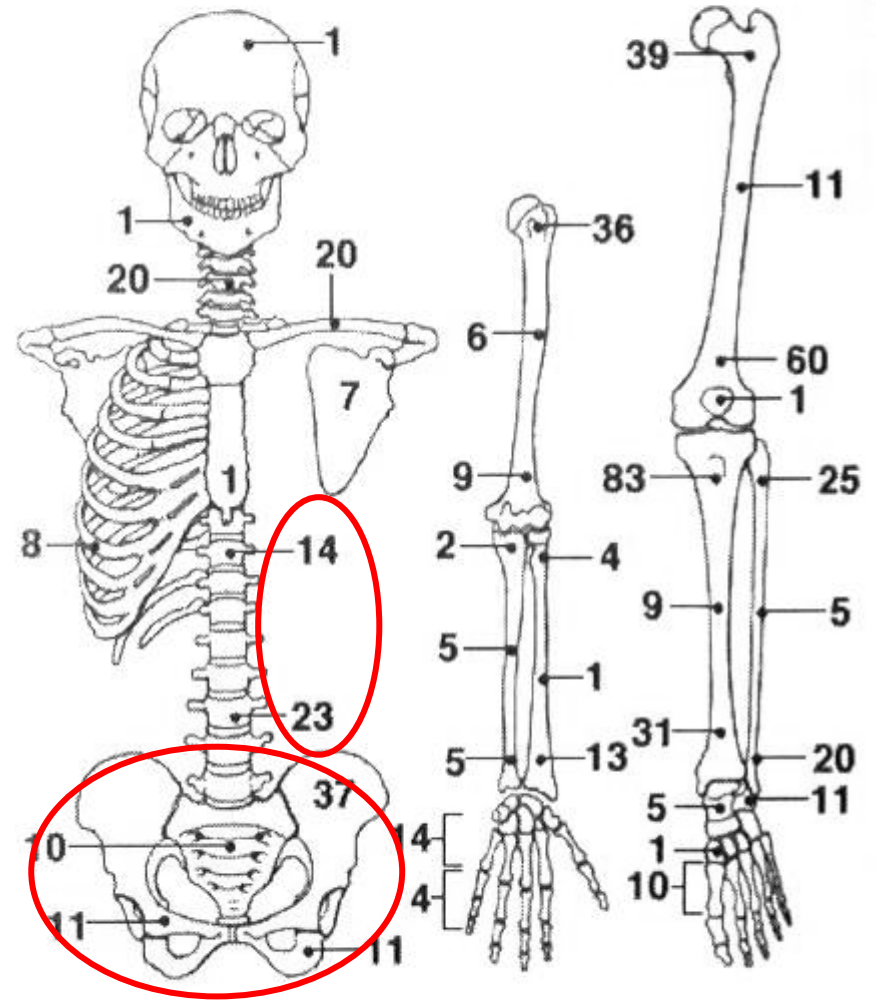
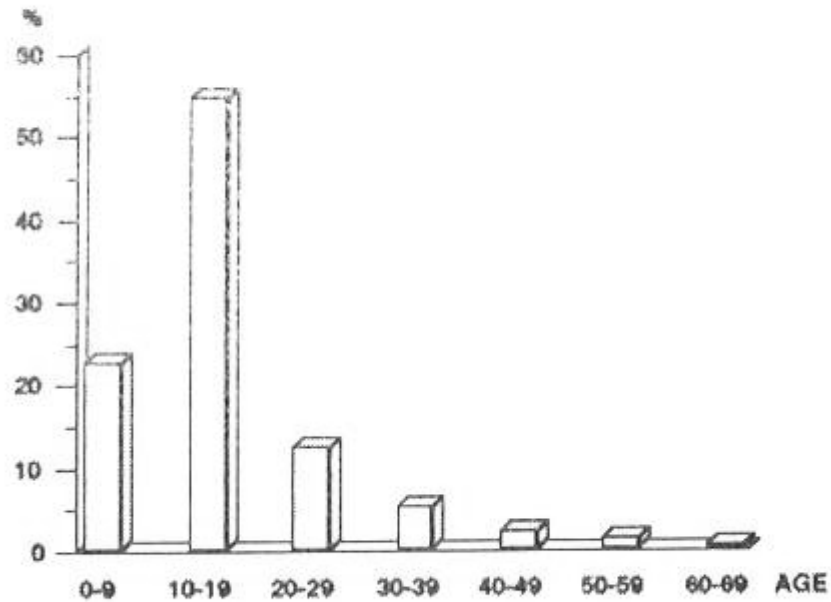
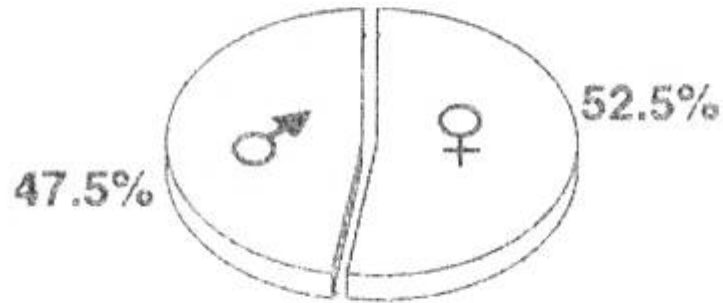
Aneurysmal bone cyst (ABC)

Déf : Lésion bénigne reactive et hyperplastic caractérisée par des cavités kystiques tapissées de tissu mésenchymateux et **remplis de sang**

Parfois confondue avec T malignes en raison de l'aspect radio et anatomopathologique **agressif**

ANEURYSMAL BONE CYST

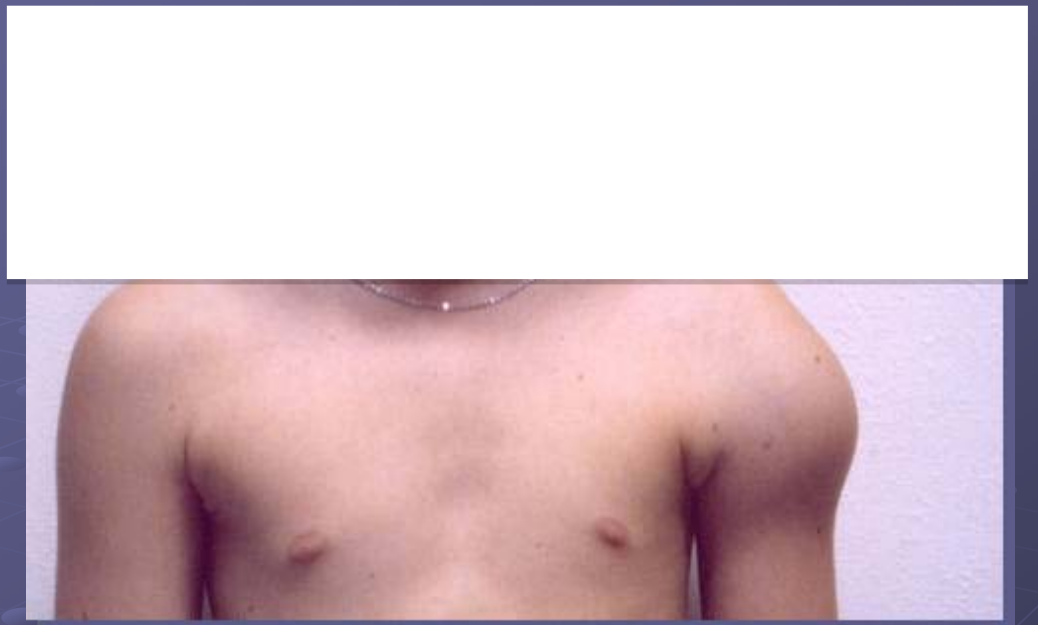
569 cases



KOA

- Tumeur rare 1% des T bénignes
- Les plus grosses séries publiées
sont pédiatriques
(20 à 30 cas)
(environ 1 cas par an)

Symptômes



- Douleur et gonflement dans les 3 derniers mois
- Notion traumatisme préalable sur le même site



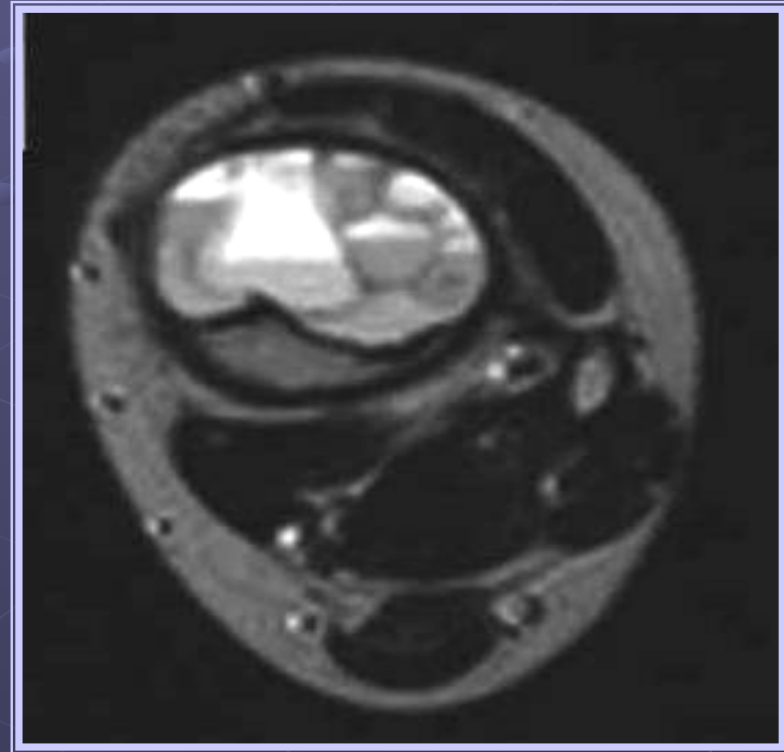
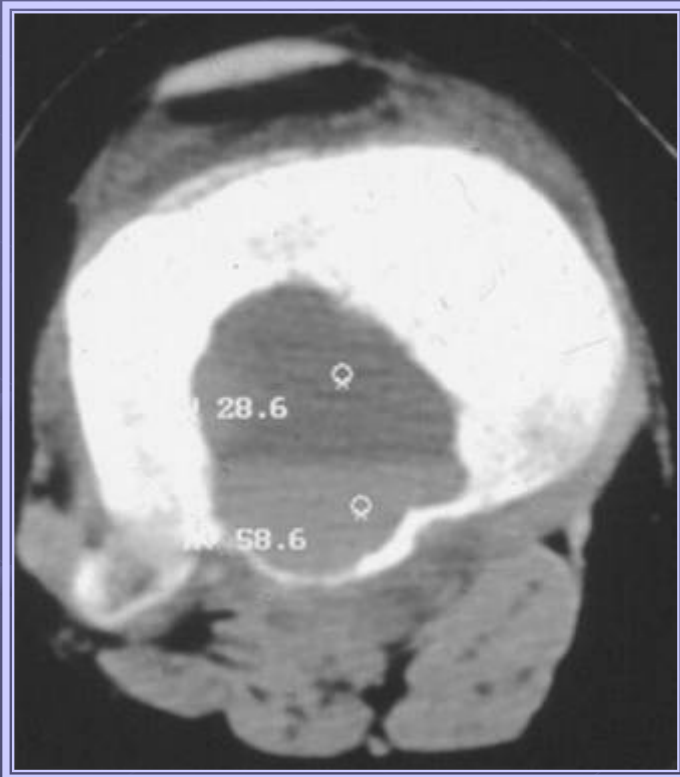
Radio

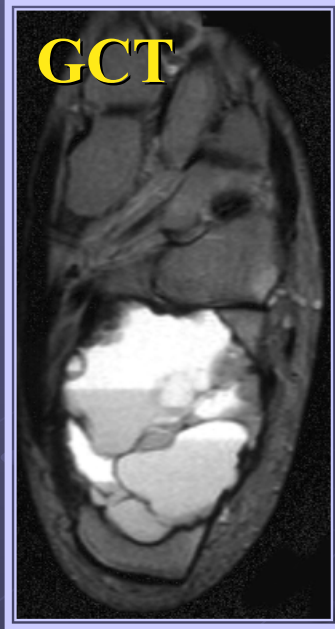
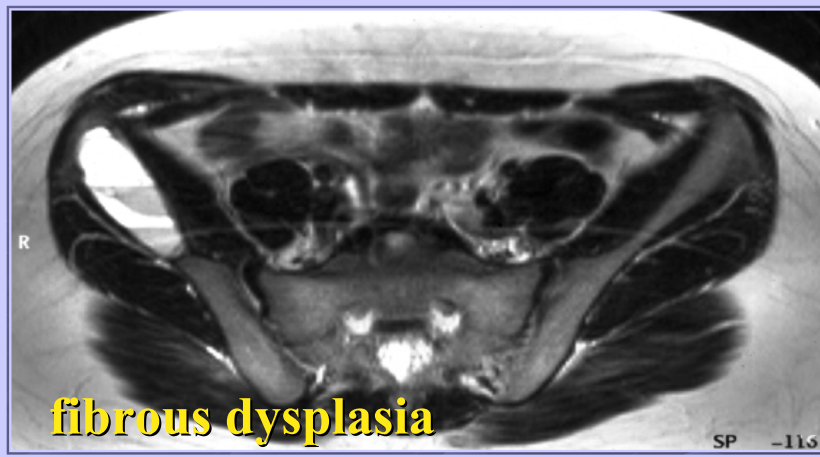
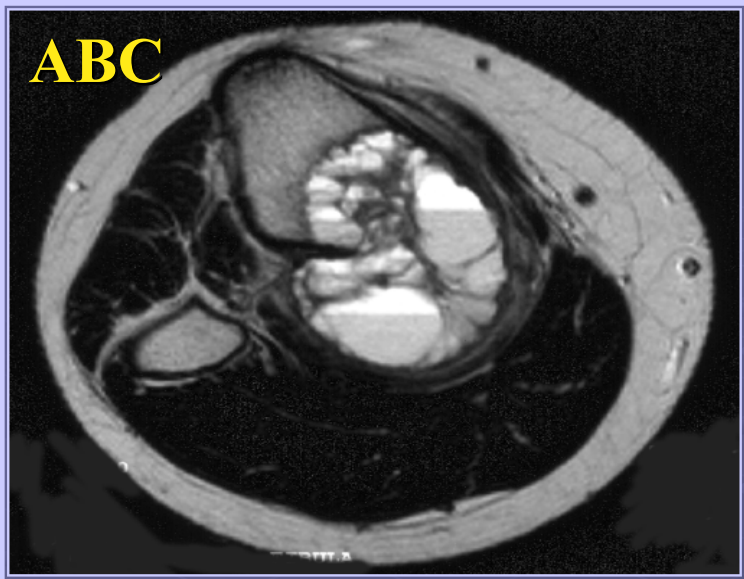
- Osteolyse mal définie souspériostée
- Avec **cloisons**
- Elevant et **soufflant le cortex** avec érosion progressive de celui-ci



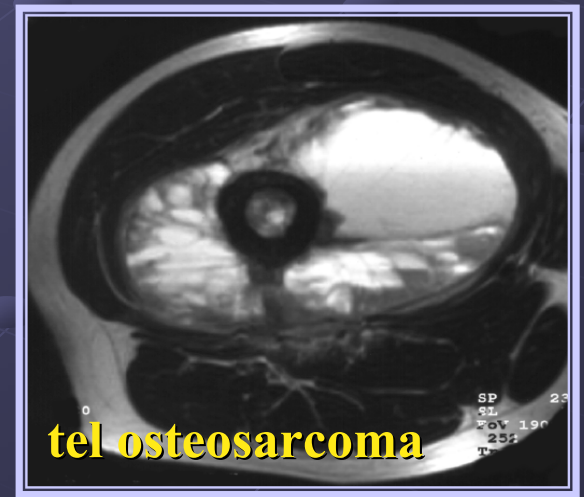
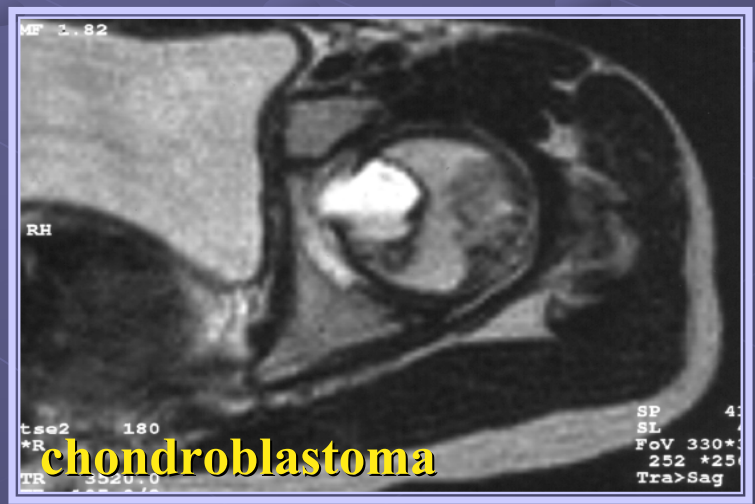
Scanner / IRM

- Niveaux « liquide-liquide »
ils sont évocateurs mais pas pathognomoniques !





fluid-fluid levels



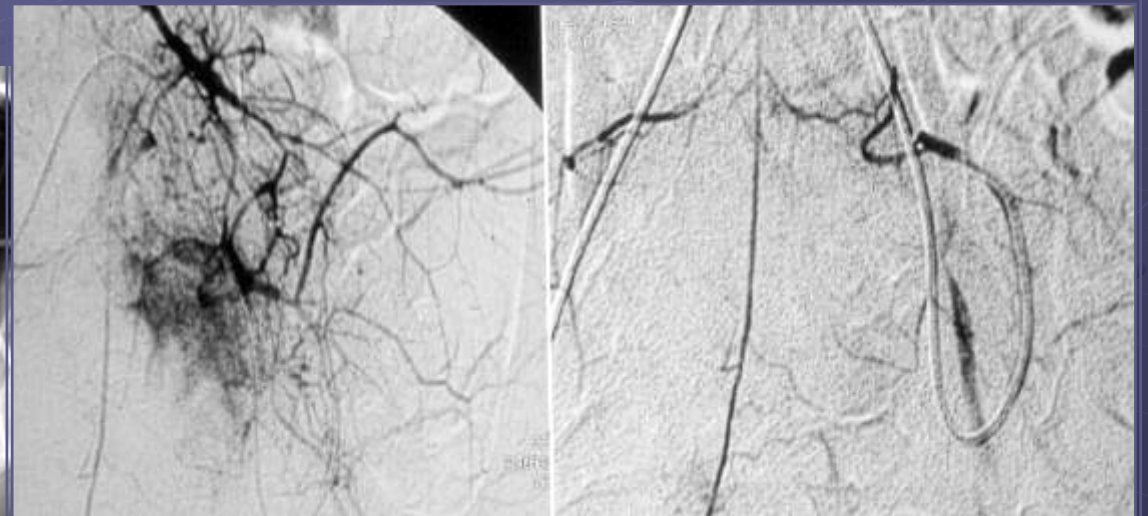
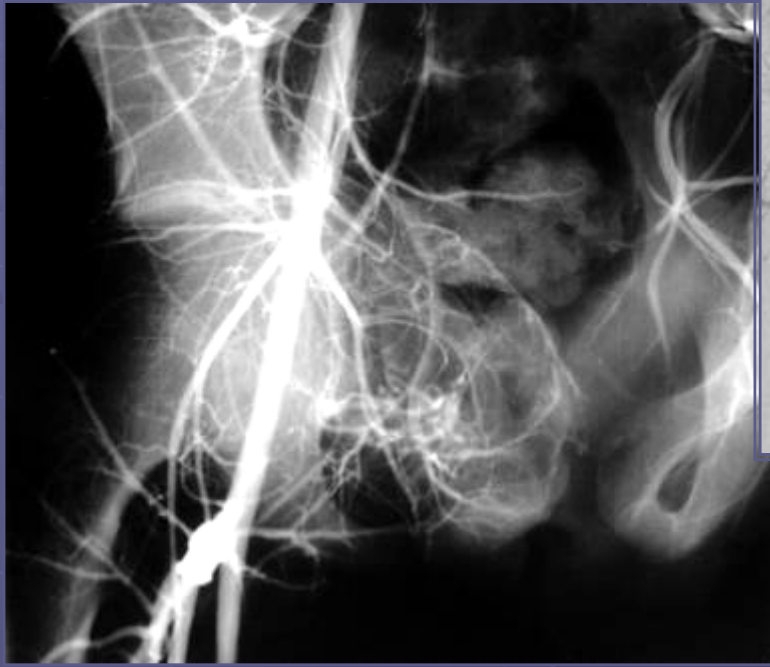
Scintigraphie

Hyper fixation
avec zone « froide »
au centre



Angiographie

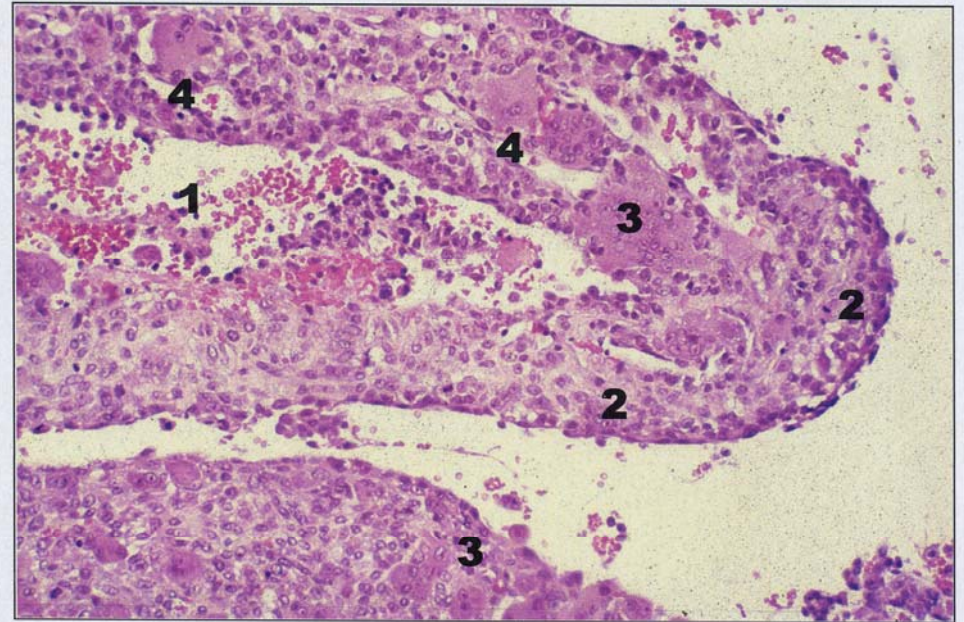
Hypervasculaire ++



% de l'embolisation pré-op pour localisation vertébrale ou bassin

Histologie

- Eponge remplie de sang avec fine membrane fibreuse périphérique
- La cavité kystique est tapissée d'un tissu mésenchymal



The typical spongy structure is observed: multiloculated cystic spaces of varying size filled with blood are interspaced with solid areas of benign appearing fibrous tissue.

- 1- Blood-filled lacunae.
- 2- The walls of the haematic cavities are formed by an histio-fibroblastic tissue.
- 3- Multinucleated giant cells.
- 4- Thin blood capillaries.

KOA symptomatique / 1/3 lésions secondaires

- Chondroblastome
- Ostéoblastome
- Dysplasie fibreuse
- FNO
- Ostéosarcome

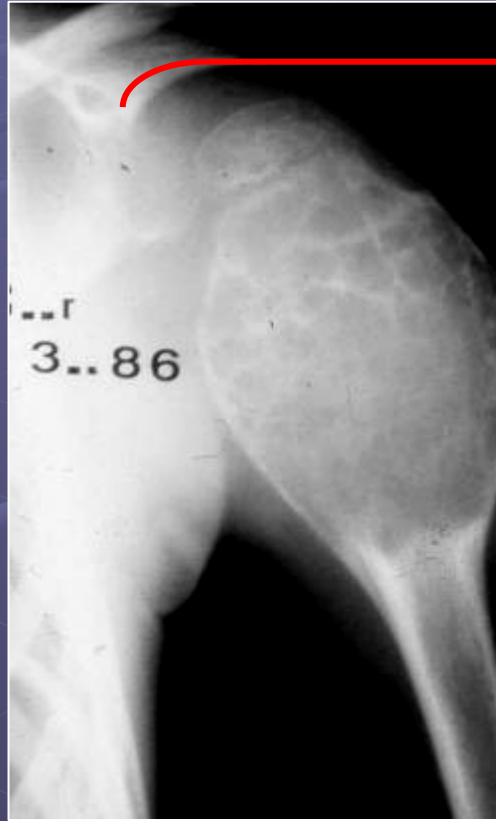
Pas de traitement sans biopsie
Biopsie et prélèvement de
différents échantillons
Biopsie curetage ?

CLASSIFICATION RADIOLOGIQUE

100% récidives



Inactif

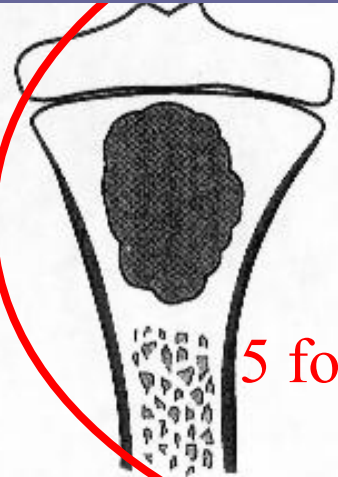


Actif



Agressif

Classification de Capanna



1

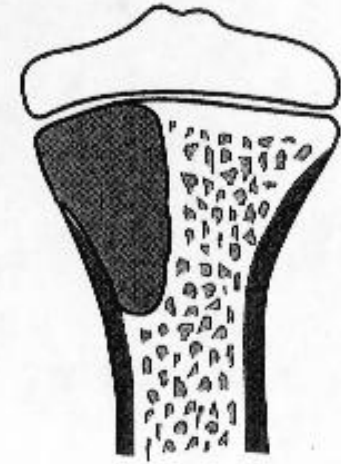
Central

5 fois plus de récidive
24%

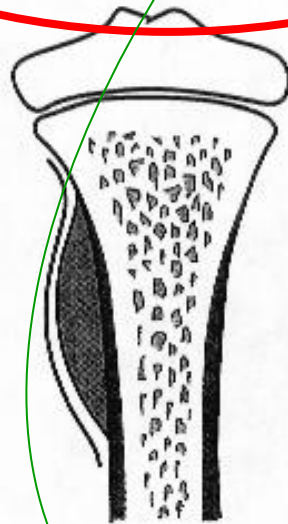


2

Central soufflant

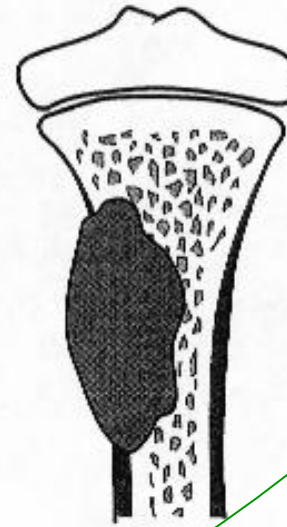


Excentré IntraO



4

Sous périoste externe



5

Sous périoste intra et extra O

Récidive 5%

Tableau I. – Éléments de diagnostic différentiel entre kystes osseux et kystes anévrismaux.

	Kyste osseux	Kyste anévrismal
Siège	Humérus et fémur proximal	Variable
Contenu	Sérum	Sang
Radiologie		
Définitions des limites	Plus importants	Moins importants
Expansion corticale	Moins fréquente	Plus fréquente
IRM		
Niveau liquide/liquide	Non	Oui
Septa	Peu abondants (cavité ± unique)	Nombreux (« bulles de savon »)
Signal	Intermédiaire en T1, élevé en T2	Bas en T1, élevé en T2
Croissance	De la métaphyse vers la diaphyse	De la diaphyse vers la métaphyse
Invasion épiphysaire	Moins fréquente	Plus fréquente
Évolution	Lente	Rapide

Diagnostic différentiel

Sarcome télangiectasique



Fibrome chondromyxoïde



Traitements

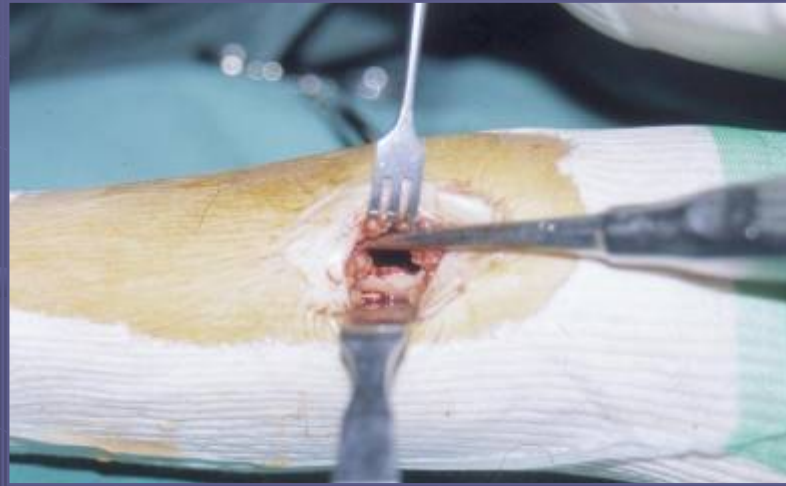
- A éviter : Radiothérapie, corticoïdes
- En cours d'évaluation : injection alcool, de calcitonine, particules osseuses déminéralisées
- Classiques : Embolisation, Ethibloc, curetage, resections
- Adjuvants : alcool, ciment, fraise, bistouri électrique, cryothérapie .

CURETAGE

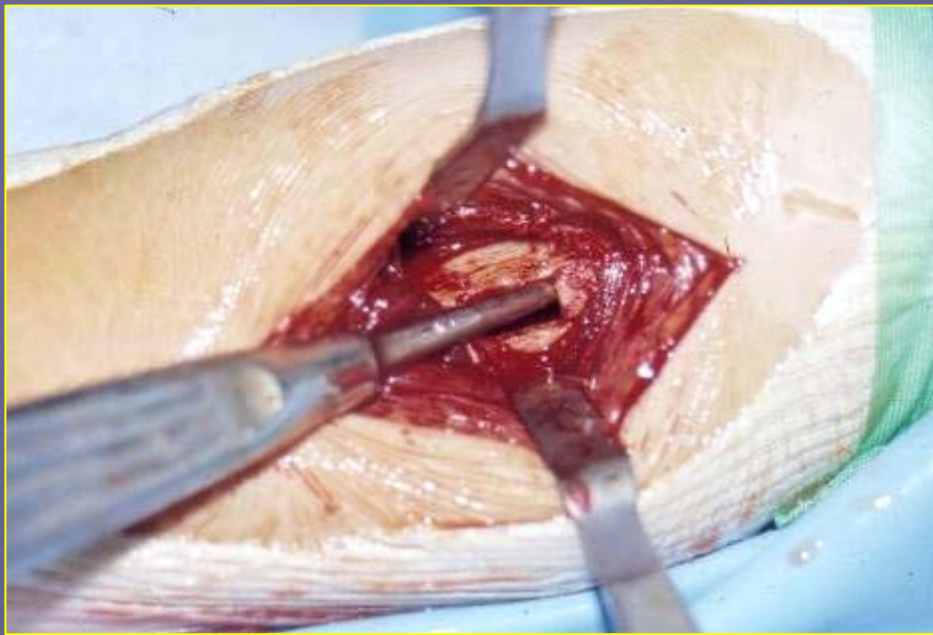
+/- greffe



Avant



Après



**Curetage
à distance du
cartilage de croissance**

**Tampon monté
à son contact**



**Bollini G et al. Aneurysmal bone cysts in children: analysis
of 27 patients. *J Pediatr Orthop B* 1998;7:274-85.**

**« Préserver à tout prix le CdC
même au risque d'avoir une récurrence »**

**« Il est plus facile de traiter une récurrence
prise à un stade précoce que de traiter
un pont d'épiphyse et ses conséquences
chez un jeune enfant »**

**Bollini G et al. Aneurysmal bone cysts in children: analysis
of 27 patients. *J Pediatr Orthop B* 1998;7:274-85.**

RECIDIVES APRES CURETAGE

Le pourcentage varie de 8 % pour Koskinen à 71% pour Freiberg (curetage - saucérisation)



Plus importantes
pour les formes
actives ou agressives
et chez l'enfant jeune



INJECTION D'ETHIBLOC



N'est pas anodin ! Risque EP

Guibaud L, et al. Aneurysmal bone cysts: percutaneous embolization with an alcoholic solution of zein. *Radiology* 1998;208:369-73.

INJECTION D'ETHIBLOC



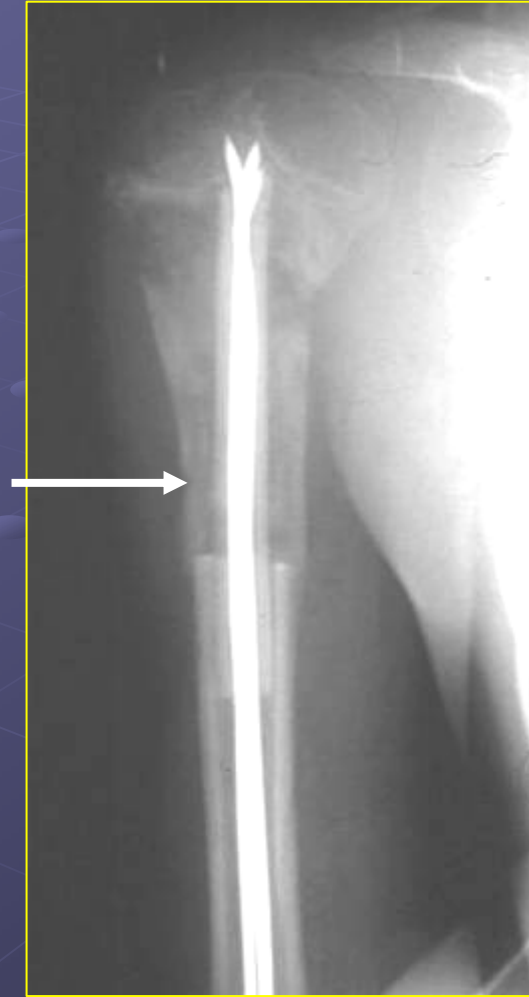
Avant

**Lésion
traversant
le CdC
(33% des cas)**



Après

RESECTION SOUS PERIOSTEE



Intérêt : pas de récidence

Inconvénient : Trt agressif ?

Conclusion / KOA

- Peut cacher autre chose
- Grande variété
 - présentation
 - agressivité
 - modalité de prise en charge,
 - Modalité thérapeutiques