



Collège Hospitalier et Universitaire
de Chirurgie Pédiatrique

DESC de Chirurgie Pédiatrique
Session de Mars 2008 - PARIS

SYNTHESE et CONCLUSIONS

F. CHOTEL

Les tumeurs bénignes
sont **plus difficiles**
à prendre en charge
que les tumeurs malignes !

Difficultés / Variété

- Grande variété de tumeurs différentes

tumeurs osseuses vraies / pseudotumeurs / dysplasies génétiques

- **Histopathologie** : Frontière parfois tenue entre bénin et malin

Apport diagnostique restreint de l'immunochimie

Apport de la biologie moléculaire ?

- **Pluridisciplinarité non systématique**

- Grande variété de prises en charge :

Abstention / Surveillance / biopsie ?

- Grande variété d'options thérapeutiques :

Percutané / Chirurgicaux larges / tt adjuvants

Une Triple enquête

- Clinique
- Radiographique
- Anatomopathologique

N'est pas une science divinatoire .

N'est pas parole d'évangile .

Selon l'âge :

- 0-5 Histiocytose X,
Ostéomyélite
- 5-10 KOE, KOA, FNO,
Dysplasie Fibreuse , Ostéome Ostéoïde,
Histiocytose X
- 10-20 Dysplasie Fibreuse, Ostéome Ostéoïde, FNO,
KOA, Chondroblastome,
Dysplasie ostéo-fibreuse

Présentation clinique :

- **Douleur**

durée, localisation, intensité, caractéristiques, soulagée par

- **Tuméfaction**

durée, taille, consistance, profondeur, mobilité

- **Fracture pathologique**

avant tout symptômes, mécanisme et caractéristiques de la fracture ?

- **Découverte fortuite**

pourquoi a-t-on réalisé le cliché ?

Toute douleur persistante en point du squelette
chez l'enfant
doit faire pratiquer un radiographie !

4 questions sur la Rx Standart :

- **Où est localisée la tumeur** sur l'os ?
 - Sur os long : épiphysaire, métaphysaire, diaphysaire ? central ou excentrique
 - Quelle partie du squelette ? Rachis ou pelvis
- **Que fait la lésion à l'os ?**
 - Lyse géographique, perméative, mouchetée
- **Comment réagit l'os face à la tumeur ?**
 - Appositions périostées, condensation osseuse,
- Y-a-t-il des éléments **d'orientation spécifiques** diagnostiques ?

Selon la localisations :

« Les classiques »

Epiphysaires

- Chondroblastome
- Infection
- TCG

Métaphysaires

- Tous

Diaphysaires

- Dysplasie fibreuse
- Histiocytose X
- Otéofibro-dysplasie
- KOE

Rachis postérieur

- KOA
- Ostéoblastome
- Ost Ostéoide

Pelvis

- Exostose
- Dysplasie fibreuse

Rachis antérieur

- Histiocytose X

Cote

- Dysplasie fibreuse
- Histiocytose X, KOA

Atteinte Rachis





Tumeurs épiphysaires



Tumeurs diaphysaires



En général pas de biopsie :

- Lésions asymptomatiques de découverte fortuite
- Ostéome Ostéoïde
- Chondroblastome => curetage-biopsie
- Fracture de fatigue
- Myosite ossifiante

II Arguments différentiels entre tumeur bénigne et tumeur maligne

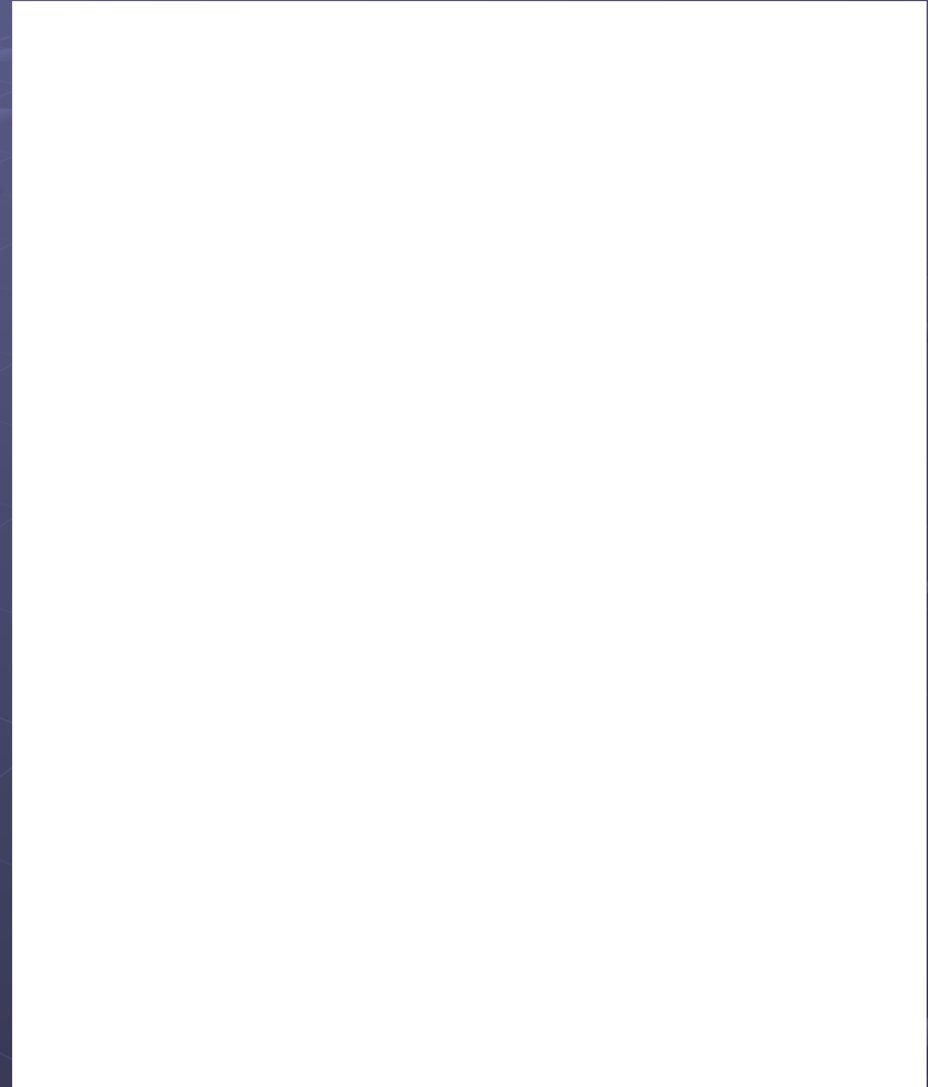
Signes	Bénignité	Malignité
Limite	Régulière, parfois ondulée, nette, distincte, quelquefois avec liséré et sclérose	Absente, mal définie, parfois bordée par des zones d'ostéolyse ponctuée
Extension	Limitée, intéressant soit la cavité médullaire, soit le cortex qui est simplement érodé, mais non détruit	Point de départ médullaire ; extension le long de la cavité médullaire et à travers le cortex qui est détruit ; présence d'une masse mal limitée dans les parties molles
Taille	Grand diamètre habituellement inférieur à 6 cm	grand diamètre habituellement supérieur à 6 cm
Architecture interne	Homogène, avec quelquefois des trabéculations	Irrégulière, non homogène, mouchetée, ponctuée ou mixte, à la fois condensante et lytique
Réaction périostée	Rare. Quand elle présente, elle est pleine, massive homogène	Fréquente, mais peut être absente. Irrégulière interrompue en bulbe d'oignon ou avec spiculation
Durée d'évolution	Chronicité évidente, pas de modification par rapport au film précédent - sclérose périlésionnelle - expansion corticale - remodelage et déformation de l'os	Ostéolyse ponctuée en périphérie de la lésion
Localisation	Les lésions tumorales des épiphyse ou des os courts sont plus volontiers bénignes	

Certaines T bénignes nécessitent exploration complémentaire

- **Bilan phosphocalcique et endocrinien /**
Dysplasie fibreuse forme polyostotique
- **Bilan médical extension /** histiocytose X
- **TDM** = exploration de choix pour OO
- **Enquête familiale /** exostoses multiples, FNO multiples
- **Signes cutanés :** histiocytose X, Maffucci, Albright

Quelles tumeurs amènent à rechercher des lésions cutanées ?

- Enchondromes
- Dysplasie fibreuse



Quelles tumeurs peuvent se transformer en T malignes ?

- Enchondrome < Ollier < Maffucci
- Maladie exostosante
- Dysplasie fibreuse

Quelles tumeurs peuvent entraîner des troubles de croissance ?

- **Toutes**
- Le cartilage de croissance est une barrière temporaire
- Attention aux curetages contre la plaque



Toujours rester méfiant

- Bien resituer le **contexte clinique**
- On ne fait pas de l'anapath sur des RX
- Pas de biopsie sans imagerie au préalable
- Ne pas se fier à un seul signe :

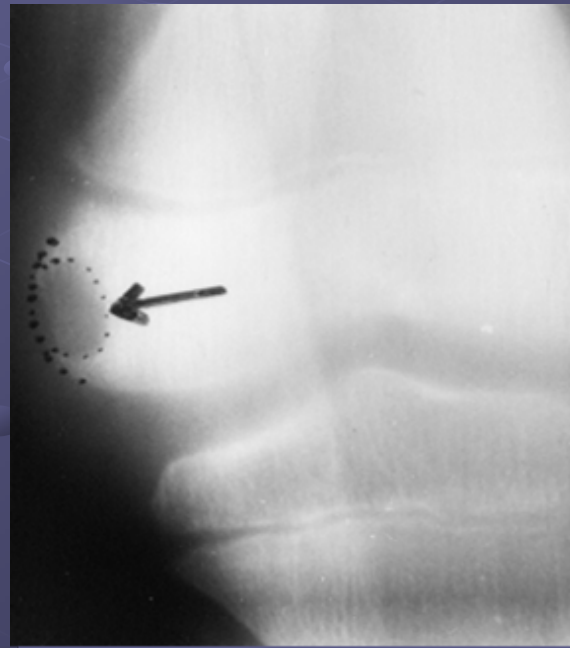
Aucun signe n'est pathognomonique !!

Toujours penser à l'infection !!

Lors d'une biopsie :

Jamais d'anapath sans bactério !

Jamais de bactério sans anapath !

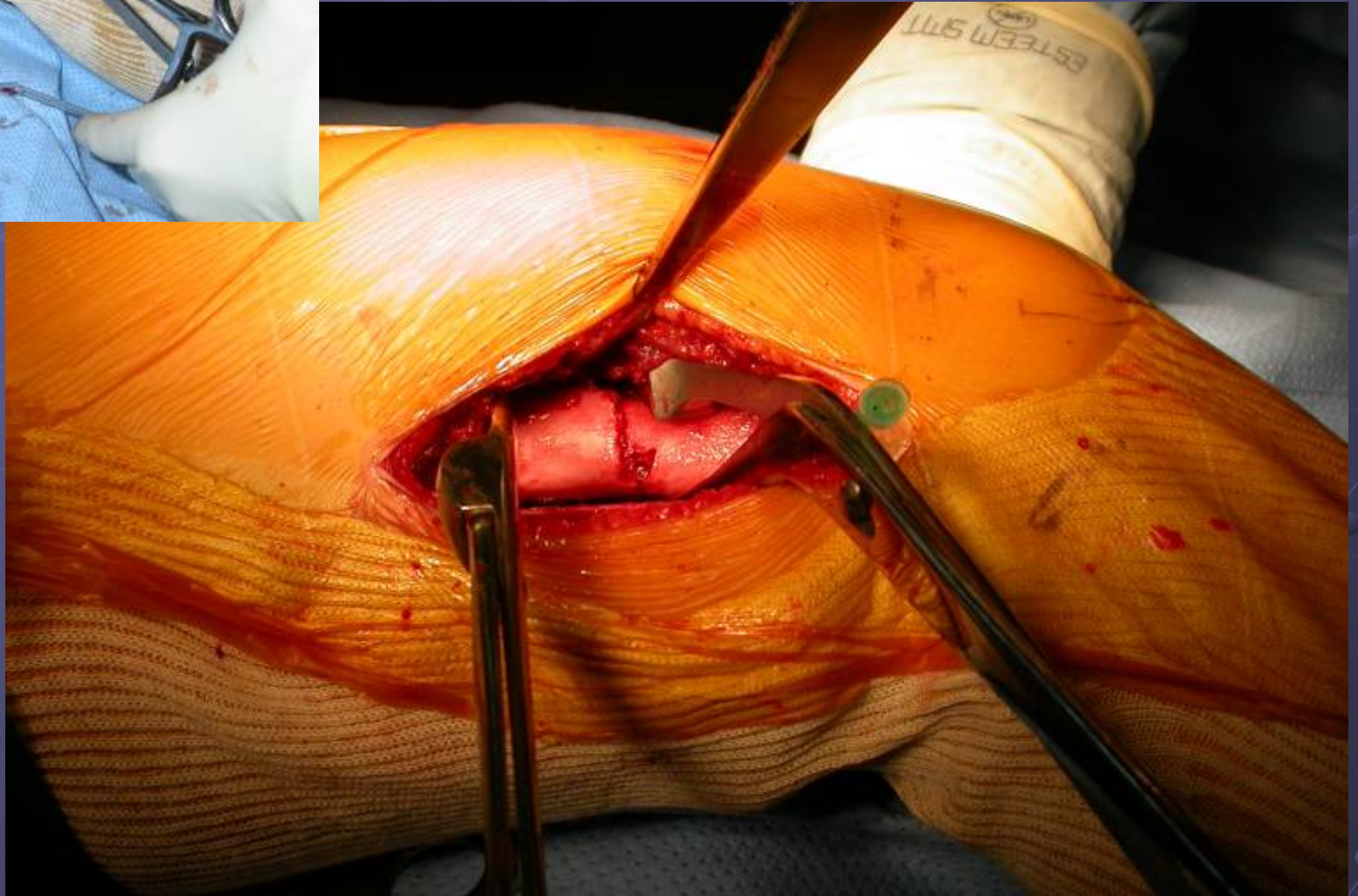






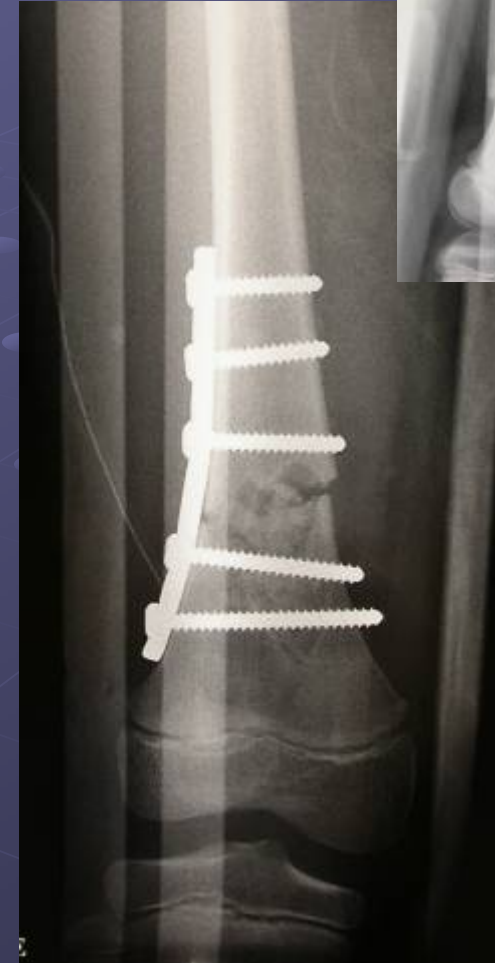


Per-opératoire



Aspect macroscopique

Tissu charnu mou
De couleur brun-jaune



4 questions sur la Rx Standart :

- **Où est localisée la tumeur** sur l'os ?
 - Sur os long : épiphysaire, métaphysaire, diaphysaire ?
central ou excentrique
 - Quelle partie du squelette ? Rachis ou pelvis
- **Que fait la lésion à l'os ?**
 - Lyse géographique, perméative, mouchetée
- **Comment réagit l'os face à la tumeur ?**
 - Appositions périostées, condensation osseuse,
- Y-a-t-il des éléments **d'orientation spécifiques** diagnostiques ?

JP Dormans USA

Douleur constante
Insomniante

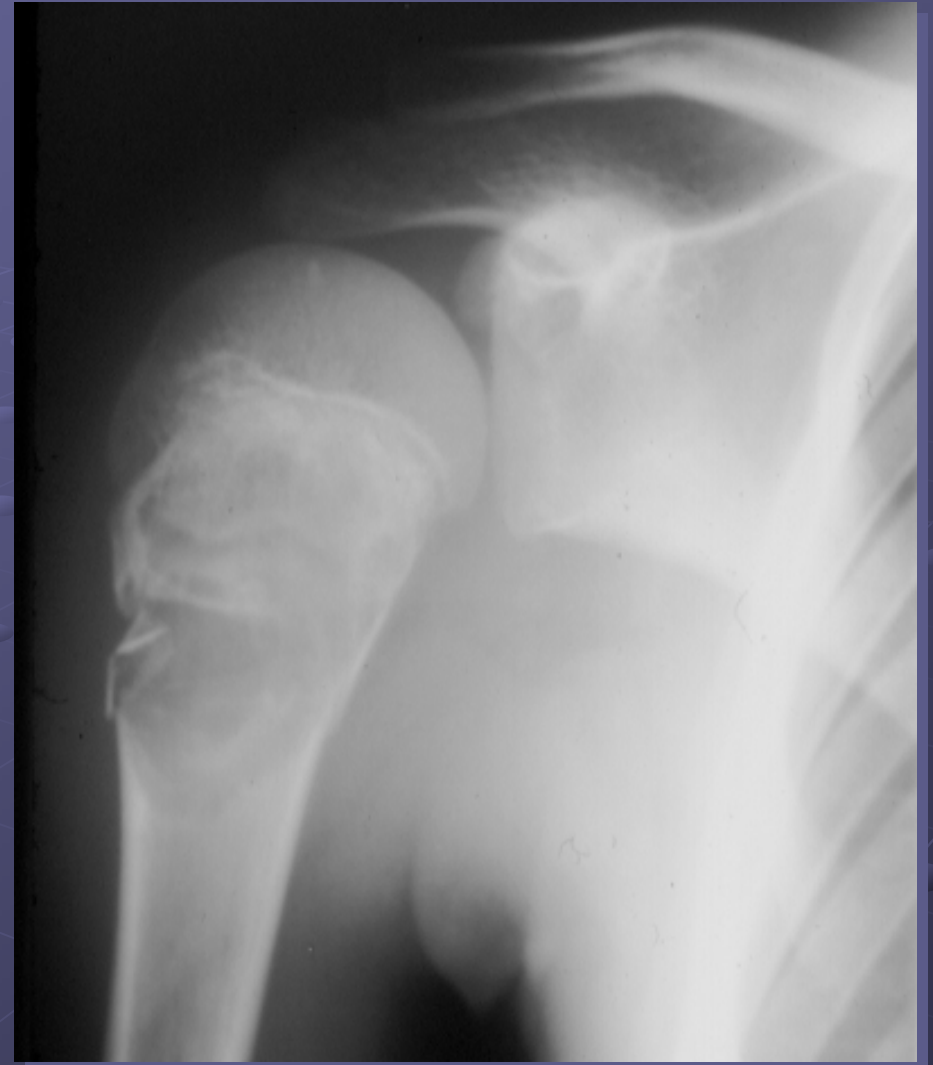


4 questions sur la Rx Standart :

- **Où est localisée la tumeur** sur l'os ?
 - Sur os long : épiphysaire, métaphysaire, diaphysaire ?
central ou excentrique
 - Quelle partie du squelette ? Rachis ou pelvis
- **Que fait la lésion à l'os ?**
 - Lyse géographique, perméative, mouchetée
- **Comment réagit l'os face à la tumeur ?**
 - Appositions périostées, condensation osseuse,
- Y-a-t-il des éléments **d'orientation spécifiques** diagnostiques ?

JP Dormans USA

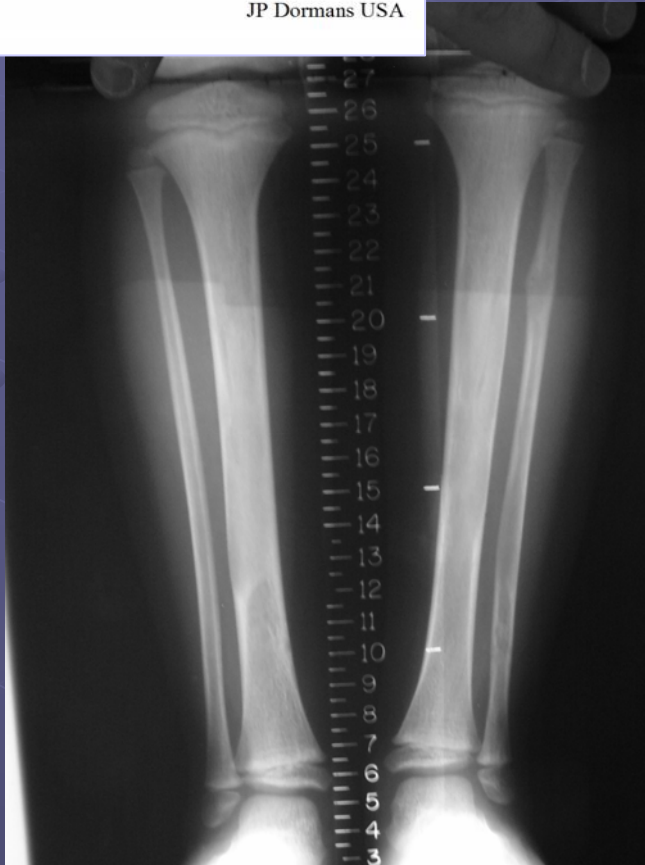
Chute de sa hauteur
Aucun signe au préalable



4 questions sur la Rx Standart :

- **Où est localisée la tumeur** sur l'os ?
 - Sur os long : épiphysaire, métaphysaire, diaphysaire ?
central ou excentrique
 - Quelle partie du squelette ? Rachis ou pelvis
- **Que fait la lésion à l'os ?**
 - Lyse géographique, perméative, mouchetée
- **Comment réagit l'os face à la tumeur ?**
 - Appositions périostées, condensation osseuse,
- Y-a-t-il des éléments **d'orientation spécifiques** diagnostiques ?

JP Dormans USA



4 questions sur la Rx Standart :

- **Où est localisée la tumeur** sur l'os ?
 - Sur os long : épiphysaire, métaphysaire, diaphysaire ?
central ou excentrique
 - Quelle partie du squelette ? Rachis ou pelvis
- **Que fait la lésion à l'os ?**
 - Lyse géographique, perméative, mouchetée
- **Comment réagit l'os face à la tumeur ?**
 - Appositions périostées, condensation osseuse,
- Y-a-t-il des éléments **d'orientation spécifiques** diagnostiques ?

JP Dormans USA



4 questions sur la Rx Standart :

- **Où est localisée la tumeur** sur l'os ?
 - Sur os long : épiphysaire, métaphysaire, diaphysaire ?
central ou excentrique
 - Quelle partie du squelette ? Rachis ou pelvis
- **Que fait la lésion à l'os ?**
 - Lyse géographique, perméative, mouchetée
- **Comment réagit l'os face à la tumeur ?**
 - Appositions périostées, condensation osseuse,
- Y-a-t-il des éléments **d'orientation spécifiques** diagnostiques ?

JP Dormans USA



4 questions sur la Rx Standart :

- **Où est localisée la tumeur** sur l'os ?
 - Sur os long : épiphysaire, métaphysaire, diaphysaire ?
central ou excentrique
 - Quelle partie du squelette ? Rachis ou pelvis
- **Que fait la lésion à l'os ?**
 - Lyse géographique, perméative, mouchetée
- **Comment réagit l'os face à la tumeur ?**
 - Appositions périostées, condensation osseuse,
- Y-a-t-il des éléments **d'orientation spécifiques** diagnostiques ?

JP Dormans USA



4 questions sur la Rx Standart :

- **Où est localisée la tumeur** sur l'os ?
 - Sur os long : épiphysaire, métaphysaire, diaphysaire ?
central ou excentrique
 - Quelle partie du squelette ? Rachis ou pelvis
- **Que fait la lésion à l'os ?**
 - Lyse géographique, perméative, mouchetée
- **Comment réagit l'os face à la tumeur ?**
 - Appositions périostées, condensation osseuse,
- Y-a-t-il des éléments **d'orientation spécifiques** diagnostiques ?

JP Dormans USA



4 questions sur la Rx Standart :

- **Où est localisée la tumeur** sur l'os ?
 - Sur os long : épiphysaire, métaphysaire, diaphysaire ?
central ou excentrique
 - Quelle partie du squelette ? Rachis ou pelvis
- **Que fait la lésion à l'os ?**
 - Lyse géographique, perméative, mouchetée
- **Comment réagit l'os face à la tumeur ?**
 - Appositions périostées, condensation osseuse,
- Y-a-t-il des éléments **d'orientation spécifiques** diagnostiques ?

JP Dormans USA



4 questions sur la Rx Standart :

- **Où est localisée la tumeur** sur l'os ?
 - Sur os long : épiphysaire, métaphysaire, diaphysaire ?
central ou excentrique
 - Quelle partie du squelette ? Rachis ou pelvis
- **Que fait la lésion à l'os ?**
 - Lyse géographique, perméative, mouchetée
- **Comment réagit l'os face à la tumeur ?**
 - Appositions périostées, condensation osseuse,
- Y-a-t-il des éléments **d'orientation spécifiques** diagnostiques ?

JP Dormans USA



4 questions sur la Rx Standart :

- **Où est localisée la tumeur** sur l'os ?
 - Sur os long : épiphysaire, métaphysaire, diaphysaire ?
central ou excentrique
 - Quelle partie du squelette ? Rachis ou pelvis
- **Que fait la lésion à l'os ?**
 - Lyse géographique, perméative, mouchetée
- **Comment réagit l'os face à la tumeur ?**
 - Appositions périostées, condensation osseuse,
- Y-a-t-il des éléments **d'orientation spécifiques** diagnostiques ?

JP Dormans USA

