



Collège Hospitalier et Universitaire  
de Chirurgie Pédiatrique

DESC de Chirurgie Pédiatrique

*Session de Mars 2008 - PARIS*

# Les Tumeurs Osseuses Bénignes d'origine Cartilagineuse

F. SAILHAN

# *Les tumeurs Bénéignes Cartilagineuses*

- Le Chondrome Solitaire
- Les Chondromes Multiples
- Le Chondroblastome

# *Les Chondromes*

- **Solitaire:**
  - **Centrale:** enchondrome
  - **Périphérique:** chondrome paraostéal ou périosté
- **Multiples:**
  - Enchondromatose, Maladie d'Ollier
  - Syndrome de Maffucci

# 1. Le Chondrome Solitaire

## *Epidémiologie*

- 2.8% / des tumeurs osseuses
- Environ 10% / des tumeurs bénignes de l'os
- Pas de prédominance selon le sexe
- Pas de formes familiales

## *Dégénérescence Maligne*

- Lésion périphériques: exceptionnel
- Os long et ceintures : rare
  - Diagnostique anapath difficile / chondrosarcome
  - Zones « saines » et zones « malignes »

# 1. Le Chondrome Solitaire

- Age: 10-30 ans
- Siège
  - 50% des cas: **mains et pieds** (os longs)
  - 50% des cas: autres os longs: Fémur, Humérus et Tibia...
  - **Métaphysaire**
- Type:
  - Chondrome **central** 8/10
  - Chondrome **périosté** 2/10
    - Prolifération de cartilage hyalin à partir du tissu conjonctif paraostéal

# 1. Le Chondrome Solitaire

## Clinique

- Latence
  - Développement lent
  - **Asymptomatique**
  - Découverte fortuite sur RX
  - Fracture pathologique (33%)
  - **Doigts**: tuméfaction, déformation, douleur



# 1. Le Chondrome Solitaire

## Imagerie / Radiographie Standard

- **Forme endomédullaire (chondrome central)**
  - Lésion ostéolytique
  - Homogène
  - Métaphysaire ou métaphysodiaphysaire
  - Géographique
  - Corticale parfois soufflée, non rompue
  - Jamais de réaction périostée
  - Dépôts calcaires floconneux, en « pop corn », opacification intense



# 1. Le Chondrome Solitaire

## Imagerie / Radiographie Standard

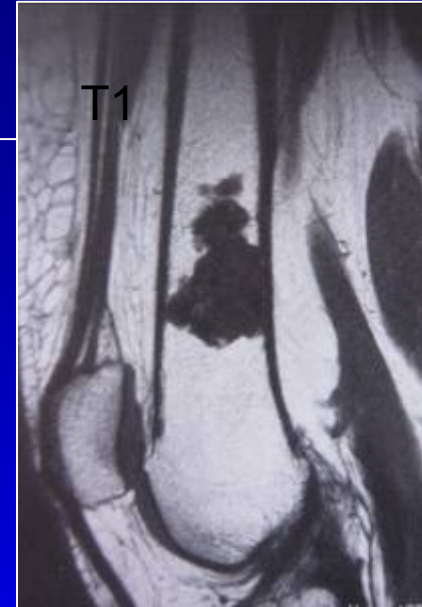
- **Forme Périostée** ou Paraostéal (chondrome périphérique)
  - **Empreinte corticale** inhomogène, dépression corticale cupuliforme
  - +/- calcifications lésionnelles
  - **Corticale respectée forme cloison de séparation** avec l'os spongieux sain ≠ exostose qui communique à plein canal



# 1. Le Chondrome Solitaire

## Imagerie / TDM, IRM, scintigraphie

- Diagnostique différentiel (TCG, dysplasie fibreuse, chondroblastome...)
- **TDM:**
  - Respect de la corticale
  - Extension intra-osseuse
- **Scintigraphie:**
  - Hyperfixation non spécifique
  - Examen de référence / **autres localisations**
- **IRM:**
  - Confirme l'intégrité des parties molles
  - Hypo T1, Hyper T2 de la matrice cartilagineuse
  - **Prise de contraste massive = chondrosarcome?**



# 1. Le Chondrome Solitaire

## Anatomopathologie

- **Macroscopie:**
  - Nodules de **cartilage hyalin mature** dans une enveloppe conjonctive fine
- **Microscopie:**
  - **Chondrocytes normaux**
  - Si chondrocytes multinucléés et/ou atypies nucléaires = Malignité?
  - **Forme paraostéale:**
    - cellularité augmentée, chondrocytes pléiomorphes ou binucléés
    - parfois **difficile à distinguer d'un CS sous-périosté**

# 1. Le Chondrome Solitaire

## Traitement

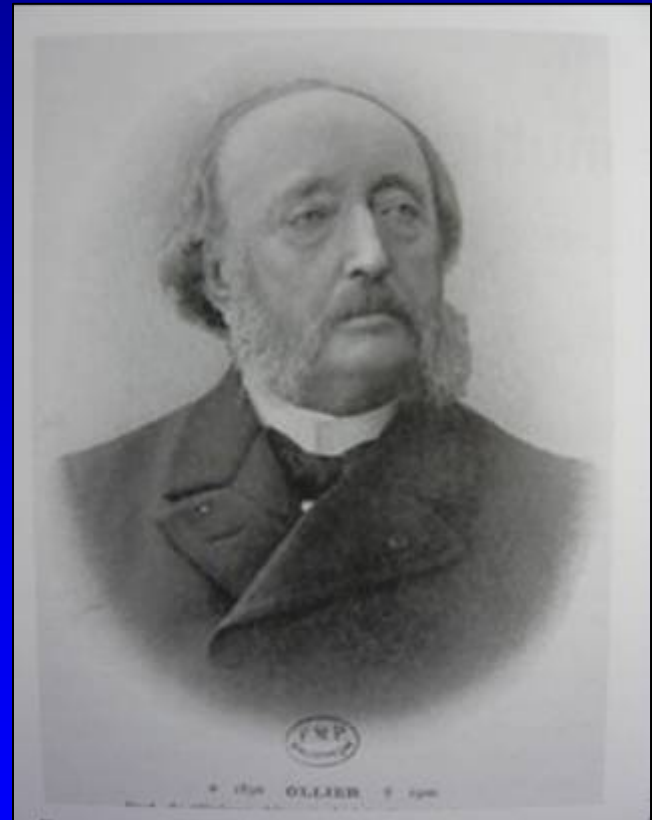
- Abstention, surveillance:
  - Lésion **asymptomatique** os long, **imagerie typique**
  - Surveillance annuelle
- **Curetage comblement:**
  - Lésion douloureuses, gênantes (mains)
  - **Analyse anapth systématique**
  - +/- ostéosynthèse
- Biopsie première:
  - Lésion atypique os long
  - Lésion des ceintures

## 2. Les Chondromes Multiples

### Historique

- 1899:  
Louis Xavier Edouard Léopold OLLIER  
(1830-1900), Lyon
  - 3 observations d'enchondromes multiples
  - Anarchiques et asymétriques
  - « Dyschondroplasie »
- Transmission
  - Inconnue
  - Formes familiales
- Garçons > Filles

Maladie d'Ollier  
Enchondromatose  
Maladie des Chondromes Multiples



## 2. Les Chondromes Multiples

### *Formes cliniques*

- Forme localisée:
  - un ou deux rayons de la main
- Forme unilatérale
  - hémimélique ou hémicorporelle
  - dites « Maladie d'Ollier »
- Forme diffuse

### *Diagnostique*

- Enfance:
  - Inégalité de longueur des membres
  - Déformation du poignet, main botte cubitale, incurvation radius
  - Genu valgum, varum
- Adulte:
  - Déformation, tuméfaction doigts, os long
- Fracture pathologique

## 2. Les Chondromes Multiples

### Radiographie

- Répartition **asymétrique et anarchique**
  - **Métaphyses** os longs
  - Main / Pieds, fémur, jambe, avant-bras
  - Os plats: scapula, bassin
  - Rachis (rare) : vertèbre biconcave
- 
- Plages **d'ostéolyse hétérogène**
    - « Traînées » ou « coulées » du CDC vers la diaphyse
    - Atteintes épiphysaires
    - **Calcifications** au sein des tumeurs
    - Migration diaphysaire avec la croissance
  - Aspect des Chondromes solitaires (cortical soufflée) ou Périostés
  - Déformations des membres atteints



## 2. Les Chondromes Multiples

### Pronostique / Complications

#### A. Dégénérescence Sarcomateuse (adulte)

- Toute localisation (rarement à la main)
  - Tout âge, adulte jeune (non rapporté chez l'enfant impubère)
  - 10-12% (Liu, Maffucci, Loder) à 30-50% (Campanacci, Hasbini)
- 
- Signes d'appel
    - Augmentation rapide de **volume**
    - Apparition de **douleurs** persistantes
    - Modifications radiologiques
      - Lyse corticale
      - Chou fleur calcifié
      - Réaction périostée
    - Bassin, fémur distal

## 2. Les Chondromes Multiples

### Complications

#### B. Déformations Orthopédiques (enfant)

- Par atteinte des CDC
- Fréquentes voire constantes
- Membre supérieur
  - Av-Bras:  
Chondrome cubital, raccourcissement, main botte cubitale, incurvation radiale, dislocation radio-ulnaire, luxation tête radiale
    - Résection chondrome, allongement ulnaire
- Membre inférieur
  - Déviations axiales, asymétrie de croissance
    - Correction complexe, ostéotomies, FE
  - ILMI
    - **Pronostic évolutif difficile (≠congénitales)**, importantes
    - Allongements, épiphysiodèses







## 2. Les Chondromes Multiples

### *Syndrome de Maffucci, 1881*

- Chondromes Multiples
- Angiomes Disséminés
  - Dououreux
  - Tous les organes
  - Lymphangiomes, phlébolites
  - Autres tumeurs: ovarienne, pancréatique, bénigne ou maligne
- Risque élevé de **Dégénérescence Sarcomateuse**



# *Le Chondroblastome*

- Assimilée à une TCG (Codman, Ewing)
- Chondroblastome osseux bénin
  - 1942: Jaffe et Lichtenstein
- Histologie:
  - La cellule type provient du CDC
  - Fortes cellularité
    - Chondroblastes
    - Cellules géantes multinucléées
  - Matrice chondroïde

# Le Chondroblastome

## Epidémiologie

- 1-2% des tumeurs osseuses bénignes
- Sexe ratio : 1,6 à 2,8 G/F
  - Mayo Clinic 2/1 (495 cas)
- Population
  - Adolescents, pré-adolescents: 10-20 ans
  - Tout âge : 3-83 ans (*Dahlin Cancer 1972, Kurt Hum Pathol, 1989*)

## Clinique

- Douleur (60-100%)
  - Mécanique, inflammatoire ou mixte
- Tuméfaction
- Boiterie (petit enfant)
- Raideur articulaire, Fortuitement

# *Le Chondroblastome*

## *Localisation*

- **Epiphysaire 61,5%**
- Epiphyso-métaphysaire
- Métaphysaire
- Apophysaire

Population pédiatrique  
89 cas



# *Le Chondroblastome*

## *Localisation*

- Epiphysaire
- **Epiphyso-métaphysaire 31%**
- Métaphysaire
- Apophysaire

Population pédiatrique  
89 cas



# *Le Chondroblastome*

## *Localisation*

- Epiphysaire
- Epiphyso-métaphysaire
- **Métaphysaire 5%**
- Apophysaire

Population pédiatrique  
89 cas

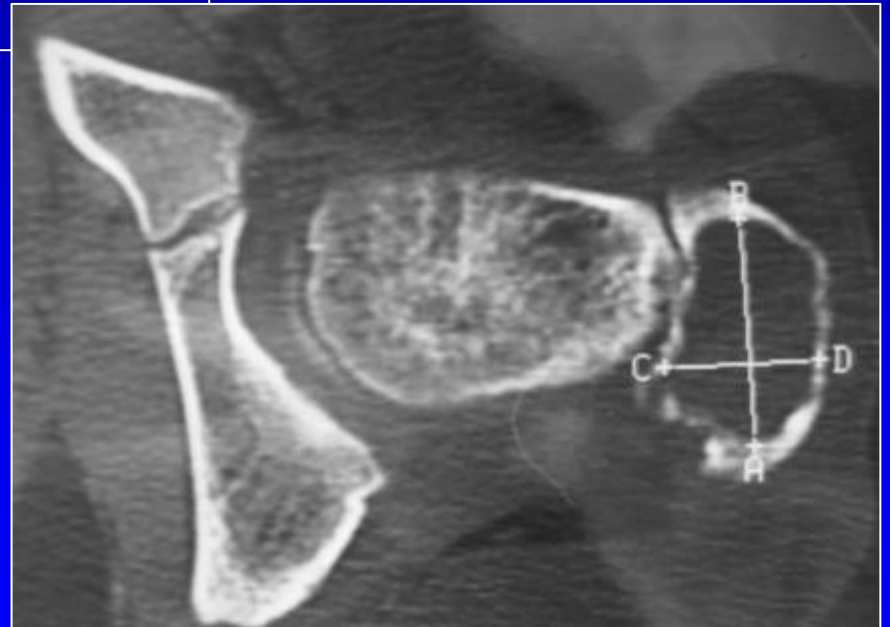


# *Le Chondroblastome*

## *Localisation*

- Epiphysaire
- Epiphyso-métaphysaire
- Métaphysaire
- **Apophysaire 2,5%**

Population pédiatrique  
89 cas





# Le Chondroblastome

## Localisation

- Os longs 77%
- Os plats 23% (13-43% selon auteurs)

### Epaule

Humérus proximal

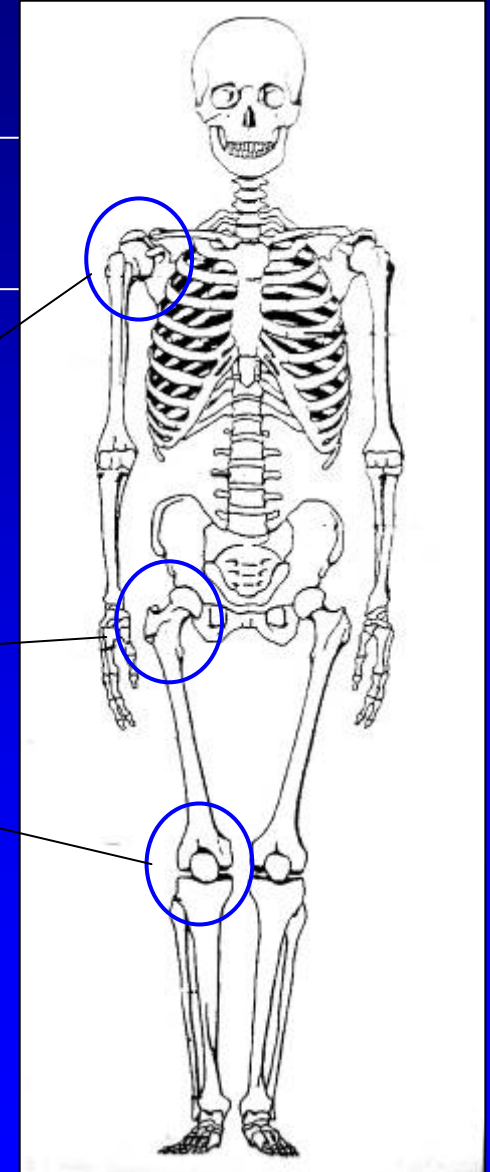
### Hanche

Fémur proximal

### Genou

Fémur distal

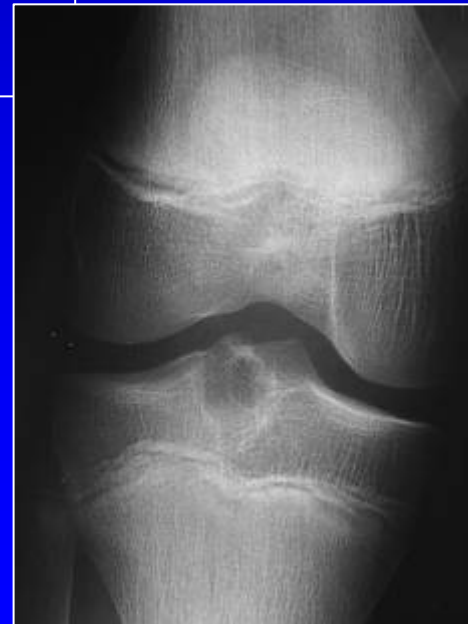
Tibia proximal



# *Le Chondroblastome*

## *Imagerie / Radiographie*

- Lésion ostéolytique
- Epiphysaire ou épiphyso-métaphysaire
- Liseré d'ostéosclérose périphérique
- Calcification lésionnelles
- Sans réaction périostée ni rupture corticale
- **Allure bénigne, lente**
- **Rarement agressive**

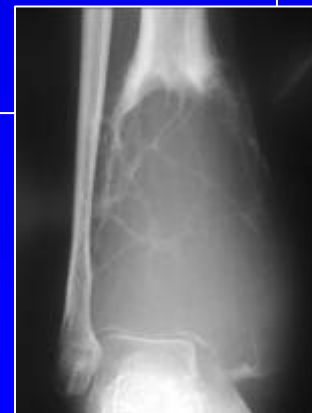


# Le Chondroblastome

## Imagerie / Radiographie

### Classification de Springfield

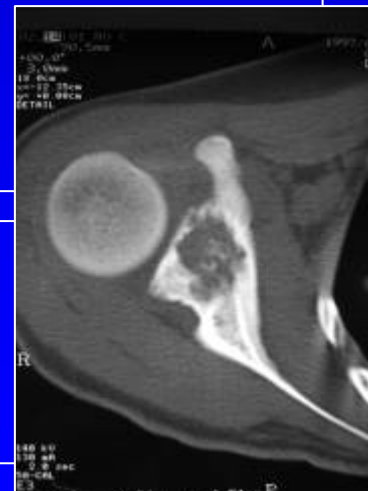
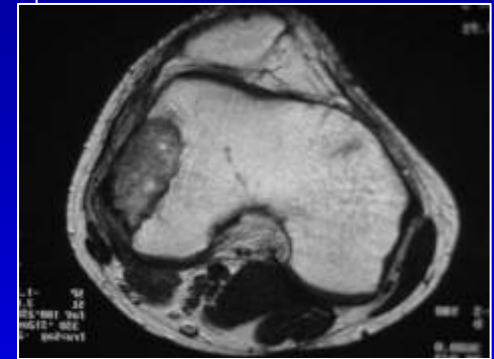
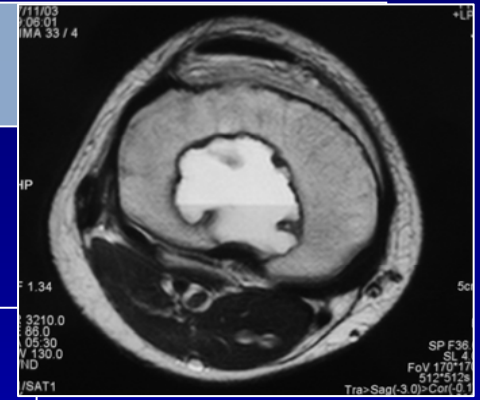
- **Latente (27%) :**
  - liseré ostéosclérose, bien limitée sans calcifications, pas d'effraction corticale...
- **Active (60,5%) :**
  - calcifications, réaction de sclérose incomplète, limites floues
- **Agressive (12,5%) :**
  - mal limitée, expansion extra-osseous...



# Le Chondroblastome

## Imagerie / IRM TDM

- Lobulée, limites fines et nettes
  - Niveaux liquidiens, composante anévrysmatique
  - T2:
    - Hétérogène mais **toujours une composante en hyposignal**
    - Oedème de la moelle adjacente et des parties molles
  - T1:
    - **Hyposignal homogène**
    - **Prise de contraste**
- 
- Lésion ostéolytique épiphysaire
  - Cloison, septa
  - Calcifications, rupture corticale?



# *Le Chondroblastome*

## *Traitement*

### Chirurgical

- **Curetage simple**
  - Minutieux, complet (récidive)
  - Voie la plus directe possible
    - Trans-physaire ou articulaire
    - Eviter contamination ! (récidive)
- **+ Comblement**
  - Autogreffe
  - Allogreffe
  - Ciment (PMMA)
- **+ Adjuvants: phénolisation, alcoolisation...**
  - Cryothérapie CI chez enfant (CDC)

# *Le Chondroblastome*

## *Traitement*

### Chirurgical

- Résection en bloc
  - Certaines localisations (côtes, ischion, fibula...)
  - Certaines lésions agressives
  - Récidives ++
  - Evaluer les possibilités de reconstruction

### Thermo-coagulation percutanée sous TDM



# Le Chondroblastome

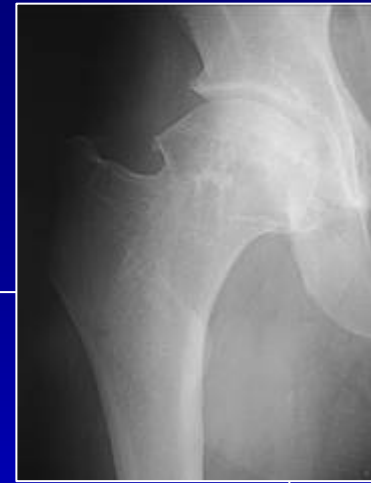
## Récidive / Pronostique

### Récidive

- **Risque élevé:**
  - 10-40%, série de la SOFOP **31,5%** (pop pédiatrique)
  - Aucun critère prédictif fiable (âge, localisation, type de lésion RX...)

### Pronostique

- **Récidive**
  - Sacrifice articulaire: arthrodeuse, prothèse
  - Chirurgie itérative: raideur, ankylose (genou, hanche)
- **Fonctionnel, bon 65% env. (SOFOP)**
  - ES fémur
  - Os du Tarse



# *Le Chondroblastome*

## *Suivi*

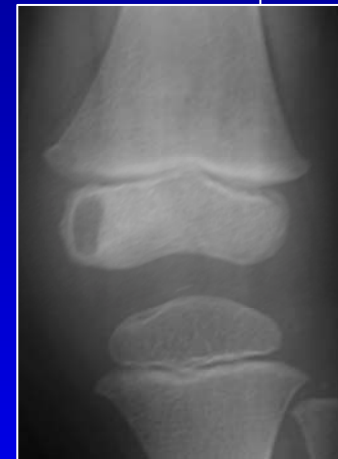
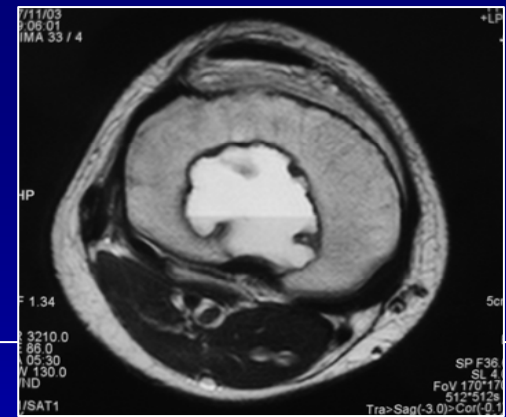
- **Fin de la croissance**
  - Récidive
  - Epiphysiodèse iatrogène, proximité CDC
- **Dégénérescence locale**
  - Risque nulle
- **CB métastatiques**
  - Agressifs, multiples récides locales
  - Rares cas... (surveillance RP)
  - Décès



# Le Chondroblastome

## Diagnostic Différentiel

- **Enfant**
  - Ostéomyélite subaigue
  - TCG, adolescent
  - Kyste Anévrysmatique
  - Schwannome intra-osseux
- **Adulte**
  - TCG
  - Chondrosarcome à cellules claires (2% des CS)
  - Kyste Anévrysmatique



# MOTS CLES



Adulte  
Bénin  
Solitaire  
Métaphyse  
Doigts  
Curetage greffe  
Nécrose cutanée



Enfant, ado  
Risque  
Dégénérescence  
Multiple (1/2 corps)  
Méta-épiphysaire  
Déformation,  
inégalités  
Corrections,  
allongements



Enfant, ado  
Bénin  
Epiphyse  
Récidive  
Curetage greffe  
Préserver CDC  
voisin