

L'ostéosarcome intra-médullaire de bas grade. Une entité rare et déroutante

Low grade intra-osseous osteosarcoma. A rare and misleading entity

Hannachi Sassi S.,¹ Doghri R.,¹ Abbas I.,¹ Mrad K.,¹ Ben Slama S.,¹ Dhoubi R.,¹ Driss M.,¹ Azaeiz H.,¹ Cherif M.R.,² M'barek M.,² Ben Romdhane K.¹

1. Laboratoire d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques. Institut Salah Azaeiz, Bab Saadoun, 1006 Tunis, Tunisie

2. Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique. Hôpital Aziza Othmana. Place du Gouvernement Tunis. Tunisie

CORRESPONDANCE : Samia HANNACHI SASSI

Villa 7 Impasse 3 Rue des Mères de Tunisie. Les jardins d'El Menzah El Manar I, 2092 Tunis - Tunisie.

E-mail : samia.hannachi@rns.tn

RÉSUMÉ

L'ostéosarcome intra-médullaire de bas grade (OIBD) est une variante rare d'ostéosarcome (1 à 2% des ostéosarcomes) d'évolution indolente par rapport à l'ostéosarcome conventionnel. Son diagnostic histologique est parfois difficile car il peut ressembler à un ostéosarcome juxta-cortical, une dysplasie fibreuse ou à un fibrome desmoplastique. Mais, la confrontation radiologique et histologique est indispensable et permet souvent de redresser le diagnostic.

Nous rapportons un cas et étudions les aspects anatomo-cliniques de cette entité rare en insistant sur les problèmes de diagnostic différentiel.

ABSTRACT

Low grade intra-osseous osteosarcoma (LGIO) is a very rare and painless form of osteosarcoma (1 to 2% of osteosarcomas). The histological diagnosis is sometimes difficult because of its similarities to juxtacortical osteosarcoma, fibrous dysplasia or desmoplastic fibroma. The confrontation between imaging and histopathology is helpful to the exact diagnosis.

We report here a case of LGIO osteosarcoma and we will describe the anatomo-clinical aspects of this entity and stress on diagnosis problems.

I. INTRODUCTION

L'ostéosarcome est actuellement divisé en plusieurs variétés différentes selon les données cliniques, radiologiques et histologiques. Même si la plupart des ostéosarcomes sont de haut grade de malignité, il est important de reconnaître l'ostéosarcome de bas grade intra-osseux et de surface. L'ostéosarcome de bas grade de surface, encore appelé ostéosarcome parostéal (ou juxta-cortical), est de bon pronostic et diffère cliniquement et histologiquement de l'ostéosarcome conventionnel. Cependant, l'ostéosarcome intra-osseux de bas grade (OIBD) est une variante rare d'ostéosarcome d'évolution indolente dont le diagnostic est souvent difficile [1].

II. OBSERVATION

Il s'agit d'une femme âgée de 28 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui était hospitalisée pour des douleurs persistantes de l'extrémité inférieure du genou droit évoluant depuis un an, en dehors de tout contexte inflammatoire et traumatique. L'examen clinique révélait une douleur à la palpation sans tuméfaction associée, localisée au niveau de l'extrémité inférieure du fémur droit. La mobilité du genou et de la hanche était normale. Il n'y avait pas de signes inflammatoires, ni d'adénopathies loco-régionales. Le reste de l'examen orthopédique et le bilan biologique étaient normaux.

Les radiographies standards mettaient en évidence une tumeur condensante de l'extrémité inférieure du fémur droit, comblant la cavité médullaire avec un envahissement des parties molles (Fig 1).



Figure 1 : Radiographie standard: tumeur condensante de l'extrémité inférieure du fémur droit, comblant la cavité médullaire avec un envahissement des parties molles

L'IRM du fémur droit objectivait une lésion centro-osseuse épiphysio-métaphysio-diaphysaire étendue sur 11 cm faite d'os compacte en hyposignal T1 et T2 (témoignant de son caractère condensant) et contenant par endroits des zones hémorragiques en hyposignal T1 et T2. La limite supérieure de la tumeur se situait à 32,5 cm du bord supérieur

du grand trochanter. En bas, la tumeur arrivait au niveau de la plaque osseuse sous-chondrale au niveau du condyle externe, alors qu'elle respectait la partie inférieure et postérieure du condyle interne. Il existait une extension tumorale dans les parties molles prédominant en arrière et en externe mais également présente en avant où elle restait à distance du tendon quadricipital. L'articulation du genou, les axes vasculaires et nerveux n'étaient pas envahis (Fig 2).



Figure 2 : IRM du fémur droit: lésion centro-osseuse épiphysio-métaphysio-diaphysaire étendue faite d'os compacte en hyposignal T1 et T2 (témoignant de son caractère condensant)

Le bilan d'extension générale (TDM thoraco-abdominale et scintigraphie osseuse) ne montrait pas de localisations secondaires.

Une biopsie chirurgicale, réalisée à deux reprises, avait conclu à un ostéosarcome juxta-cortical avec envahissement secondaire de la médullaire. Une résection en bloc de la tumeur, sans chimiothérapie pré-opératoire, suivie d'une prothèse massive ont été réalisées. La pièce opératoire mesurait 17/10/7 cm et comportait une section chirurgicale passant par la région diaphysaire. Elle était recouverte de tissu mou du côté interne sur 15/6 cm comportant en surface un lambeau cutané de 9/1,5 cm. Une section selon plan frontal et médian a été réalisée montrant que la quasi-totalité de la cavité médullaire était occupée par une tumeur d'aspect blanchâtre ossifiée, de contours irréguliers et s'étendant sur une hauteur de 12,5 cm. Elle était distante de 3,5 cm de la limite de résection chirurgicale et de 0,7 cm du cartilage des condyles fémoraux. La tumeur rompait focalement la corticale avec présence de 3 nodules tumoraux sous-périostés dont 2 médio-externes de 0,5 et 1,5 cm de grand axe et 1 médio-interne de 1,5 cm de grand axe. Il existait un nodule tumoral dans les parties molles postéro-internes mesurant 4 cm de grand axe (Fig 3).



Figure 3 : Coupe frontale de l'extrémité du fémur droit montrant une tumeur blanchâtre ossifiée aux contours irréguliers occupant presque la totalité de la cavité médullaire

L'examen histologique, après une décalcification préalable, montrait que la tumeur était constituée de nombreuses travées osseuses largement calcifiées et anastomosées entre elles qui n'étaient pas cernées d'ostéoblastes. Elles infiltraient, selon un mode perméatif, l'os trabéculaire pré-existant. Le stroma entre les travées osseuses était souvent fibreux hyalinisé abondant (Fig 4).

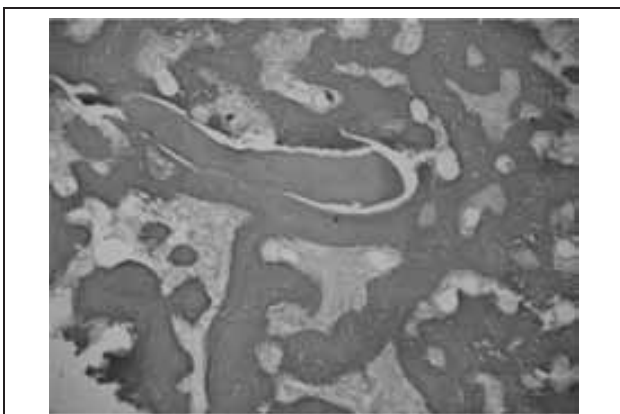


Figure 4 : Histologie standard (X250) : nombreuses travées osseuses largement calcifiées et anastomosées entre elles qui n'étaient pas cernées d'une couronne ostéoblastique

Ce stroma était rarement peu cellulaire contenant une composante cellulaire mésenchymateuse faite de cellules fibroblastiques peu atypiques aux noyaux hyperchromatiques montrant une faible activité mitotique (1 mitose / 10 champs successifs au grossissement 400) (Fig 5).

La tumeur respectait le cartilage des condyles fémoraux. Elle arrivait au contact de l'échancrure inter condylienne sans la dépasser. Les limites d'exérèse chirurgicales des tissus mous étaient saines mais infra-millimétrique. La limite chirurgicale osseuse était saine.

Les aspects histologiques et la relecture de la

biopsie initiale confrontés aux données radiologiques étaient en faveur d'un ostéosarcome centro-médullaire bien différencié de l'extrémité inférieure du fémur droit.

L'évolution était favorable après un recul de 1 an 8 mois.

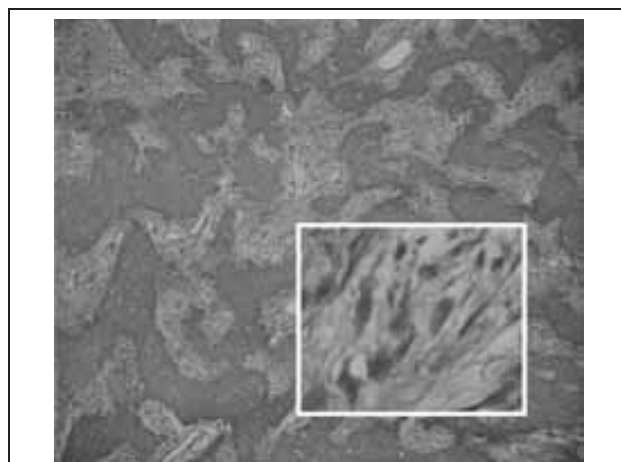


Figure 5 : Histologie standard (X250) : Tissu fibreux peu cellulaire comportant des cellules fibroblastiques peu atypiques aux noyaux hyperchromatiques.

III. DISCUSSION

L'ostéosarcome intra-médullaire de bas grade (OIBD), encore appelé : ostéosarcome intra-médullaire bien différencié ou ostéosarcome intra-osseux de bas grade, se définit selon l'OMS, comme un ostéosarcome se développant dans la cavité médullaire [2]. C'est une variante rare d'ostéosarcome représentant < 1% des tumeurs osseuses primitives et 1 à 2% des ostéosarcomes. Son pic d'incidence est la 2^{ème} et 3^{ème} décade, une décade plus âgée que l'ostéosarcome conventionnel. A l'opposé de l'ostéosarcome intra-médullaire de haut grade, il n'existe pas de prédisposition pour le sexe [2, 3]. Il siège fréquemment (80%) au niveau des os longs avec prédilection pour l'extrémité distale du fémur et l'extrémité proximale du tibia (autour du genou). Le fémur est le plus atteint (50%), comme notre cas, suivi par le tibia. L'atteinte des os plats est inhabituelle [1-3]. Le siège dans l'os est similaire à celui de l'ostéosarcome conventionnel. Il touche la métaphyse avec extension souvent à l'épiphyse [3]. La symptomatologie clinique est habituellement représentée par la douleur et la tuméfaction. La durée évolutive pré-diagnostique est variable de quelques mois à plusieurs années [1, 2]. Dans notre cas, les douleurs évoluées depuis 1 an. À la radiologie standard, la tumeur est intra-médullaire, souvent large, de siège métaphysaire ou métaphyso-diaphysaire. Une extension épiphysaire peut se voir quand le cartilage de conjugaison est soudé. La tumeur est souvent mal limitée et dans 1/3 des cas elle comporte des limites bien définies sclérotiques suggérant la nature bénigne

ou indolente de la tumeur. Une sclérose diffuse et une trabéculatation intra-tumorale sont souvent retrouvées témoignant également de la nature indolente de la tumeur. Cependant, une destruction de la corticale est le signe radiologique le plus évocateur de la malignité. La majorité des OIBG montrent un certain degré de destruction de la corticale avec ou sans extension dans les parties molles. Le scanner ou l'IRM permettent d'étudier le degré d'extension de la tumeur et de rechercher une rupture de la corticale qui peut être non évidente à l'imagerie standard [2-4]. Dans notre cas, l'imagerie standard montrait une large tumeur centro-osseuse, condensante, épiphysio-métaphysio-diaphysaire qui était étendue sur 11 cm. La corticale était rompue avec extension dans la graisse péri-tumorale.

Macroscopiquement, l'OIBG montre une cavité médullaire d'aspect blanc-grisâtre ferme et sablonneux de. Une destruction de la corticale avec ou sans extension dans les parties molles peuvent se voir [1, 2]. Dans notre cas, la quasi-totalité de la cavité médullaire de l'extrémité inférieure du fémur était occupée par une tumeur d'aspect blanchâtre ossifiée, de contours irréguliers. De plus, une extension dans les parties molles était présente avec présence de nodules tumoraux dans la graisse péri-tumorale.

Histologiquement, l'OIBG se caractérise par la présence d'un stroma fibroblastique hypocellulaire ou modérément cellulaire avec une production variable d'ostéoïde. Il existe de larges bandes de collagène hyalinisé, produit par les cellules fibroblastiques tumorales, qui sont anastomosées entre elles. Elles infiltrent de façon perméatives la moelle osseuse et entourent les travées osseuses pré existantes à la manière d'un fibrome desmoplastique. Les cellules fibroblastiques sont peu atypiques aux noyaux hyperchromatiques, augmentés de taille et montrent d'occasionnelles figures de mitoses. Une production osseuse variable est retrouvée dans l'OIBG. Mais, le fibroblastome desmoplastique n'a pas de marge infiltrative [1].

Certaines tumeurs contiennent des travées osseuses, branchées et courbées simulant une dysplasie fibreuse. Mais, la dysplasie fibreuse ne présente jamais de signe de malignité radiologique [1]. D'autres tumeurs contiennent des travées osseuses parallèles et longitudinales ressemblant à un ostéosarcome parostéal [1, 2]. Mais, la radiologie standard de l'ostéosarcome parostéal permet habituellement d'évoquer le diagnostic. Elle montre une image très dense, lobulée, homogène, à contours réguliers et présentant typiquement une large base d'implantation au niveau de la corticale osseuse [2].

De rares petits foyers de cartilage atypique peuvent occasionnellement se voir dans l'OIBG [1,

2]. De même des cellules géantes multinucléées peuvent se voir dans 36% des cas [1].

Le diagnostic différentiel histologique se pose également avec le fibrosarcome de bas grade. Mais, ce dernier même s'il est constitué de cellules fusiformes atypiques ne comporte pas d'élaboration osseuse ou d'ostéoïde [1].

Son évolution est lente et longtemps locale. Son pronostic est favorable si une résection large est réalisée. Cependant, l'OIBG est caractérisé par des récurrences fréquentes après une résection adéquate. Selon Kurt et al. [5], lors d'une résection incomplète une transformation en un sarcome de haut grade de malignité est retrouvée dans 15% des cas. Elle est associée à une prévalence élevée de métastases. Elle assombrit le pronostic et justifie une chimiothérapie selon certains auteurs [1]. La confrontation radiologique et histologique est donc essentielle pour redresser diagnostic

IV. RÉFÉRENCES

- 1) Bertoni F, Bacchini P, Fabbri N, Mercuri M, Picci P, Ruggieri P, Campanacci M. Osteosarcoma. Low grade Intraosseous-type osteosarcoma, histologically resembling parosteal osteosarcoma, fibrous dysplasia, and desmoplastic fibroma. *Cancer* 1993; 71:338-45.
- 2) Fletcher C, Unni KK, Mertens F. World Health Organisation Classification. Pathology and Genetics. Tumours of the Soft Tissue and Bone. Lyon : IARC Press, 2002.
- 3) The many faces of osteosarcoma. *Radiographics* 1997; 17:1205-31.
- 4) Unni KK, Dahlin DC, McLeod RA, Pritchard DJ. Intraosseous well-differentiated osteosarcoma. *Cancer* 1977; 40:1337-47.
- 5) Kurt AM, Unni KK, McLeod RA, Pritchard DJ. Low-grade intra-osseous osteosarcoma. *Cancer* 1990; 65:1418-28.