EXOSTOSES OSTEOGENIQUES

G. Delepine, S. Alkhallaf, B. Markowska

Nicole Delépine

Service d'Oncologie d'Adolescents et d'Adultes Jeunes

www.nicoledelepine.fr

L ’ostéochondrome ou exostose ostéogénique

Excroissance *cartilagineuse* et *osseuse* développée à la surface de la métaphyse d’un os d’ossification enchondrale aux dépens du cartilage de conjugaison, elle peut être solitaire ou localisation d’une maladie exostosante.

Tumeur cartilagineuse la plus fréquente elle représente près de 30% des tumeurs osseuses bénignes vues en milieu spécialisé mais sa fréquence réelle est supérieure car sa latence habituelle,son aspect radiologique caractéristique et son évolution bénigne n ’incitent guère à consulter en milieu spécialisé

L ’exostose ostéogénique touche l ’enfant en croissance avec une nette prédominance masculine

Répartition par sexe et age de 1177 Exostoses

Le sex ratio est proche de 2

L ’ age moyen lors du diagnostic est de 11 ans.

L ’exostose siège près des métaphyses fertiles

Excroissances *cartilagineuses* et *osseuses*
elles se localisent à la surface des métaphyses fertiles des gros os longs :

Avant tout près du genou :
extrémité inférieure du fémur(30%)
extrémité supérieure du tibia (16%)

et loin du coude :
métaphyse humérale supérieure (16%)

topographies de 1676 Exostoses publiées en série

L ’ exostose ostéogénique solitaire

Circonstances de découverte des exostoses ostéogéniques solitaires

- Découverte fortuite le plus souvent
- Gêne liée au volume :
  - Saillies remarquée lors de la toilette
  - Limitations articulaires
  - Signes de compressions nerveuses ou vasculaires

Le signe révélateur habituel est la tumeur

Volumineuse tuméfaction révélatrice d’une exostose humérale

Exostose volumineuse

Exostose volumineuse peu symptomatique pendant de nombreuses années.

Ce n ’est qu ’au bout de dix ans que le préjudice esthétique a décidé le malade a consulter et à se faire opérer.

Synovite douloureuse révélant une toute petite exostose fémorale

Petite exostose peu visible mais très symptomatique :

Jeune homme de 13 ans venu consulter pour des douleurs de la face antérieure du genou avec sensations de blocages transitoires lors de certains mouvements de flexion.

Gêne à la mobilisation de l’omoplate

Saillie, tension, Sensation « d’accrochage » lors des mouvements

Blocages articulaires révélateurs

Raideur de hanche

Blocage de la pronosupination

l ’ image radiologique standard permet le diagnostic dans la quasi totalité des cas

- Tumeur métaphysaire
- Bien limitée
- Pédiculée
- Implantée sur l’os avec continuité des travées osseuses.
- Le diagnostic est parfois plus difficile :
- exostose d ’un os plat
- Coiffe cartilagineuse calcifié se projetant sur le pédicule : intérêt des incidences obliques, voire du scanner

L ’exostose ostéogénique est un cartilage à croissance mal orientée (latéralement)

Exostose ostéogénique pédiculée

Exostose pédiculée

Au dessus d'un socle osseux qui constitue la base persiste une coiffe cartilagineuse dont l'épaisseur domine l'évolution

Exostose Bifide...

- Longue exostose bifide pédiculée à partir du péroné

Exostoses des petits os périphériques

Évolution naturelle

- Peut se faire vers la régression spontanée : la tumeur étant reprise par la croissance longitudinale de l ’os.
- Peut être émaillée de complications mécaniques
  compressions artérielle ,veineuse ,nerveuse , limitation des mobilités articulaires, de la pronosupination ,des rotations de hanche, déformation segmentaire d ’un os par l ’os voisin…
- Mais la crainte majeure reste la dégénerescence

régression spontanée d ’une exostose

Régression spontanée lors de la croissance
d ’une exostose sessile de la métaphyse fémorale inférieure .

Complication des exostoses

- Avant tout complications mécaniques
  - Compression nerveuse , tronculaire ou radiculaire
  - compression veineuse
  - compression artérielle
  - compression de l ’os adjacent
  - blocage articulaire
- Exceptionnellement dégénérescence

Compression radiculaire par exostose implantée sur une apophyse épineuse transverse

F - 20 ans, découverte d'examen systématique

Compression tronculaire

Tout particulièrement le nerf sciatique poplité externe autour du col du péroné

Compression du SPE par une petite exostose sessile du péroné.

Compression du SPE par exostose tibiale à long pédicule

Compression veineuse

Exostose révélée par une grosse jambe d'apparition progressive. La menace de thrombose veineuse et de ses complications emboliques justifient une exérèse chirurgicale

Compression artérielle

La compression artérielle peut entraîner un pseudo anévrysme et doit être levée

Compression du trépied poplité par une exostose tibiale

Compression de l 'artère fémorale par une exostose fémorale

Conflits péronéo-tibiaux

Exostose tibiale déformant le péroné

Exostose péronière déformant le tibia

Traitement des exostoses

- Les **exostoses asymptomatiques** de l ’enfant relèvent de la simple surveillance radiologique.
- **Le traitement des exostoses gênantes** : inesthétiques, compressives ou enraidissantes repose sur l ’ablation complète de la tumeur (le socle osseux , la coiffe et la bourse séreuse) en sectionnant le pédicule.
- **Chez l ’enfant** on veillera à ne pas léser le cartilage de conjugaison
- **Chez l ’adulte** on craindra la dégénérescence: l exérèse sera large et l ’examen anatomopathologique complet.

Traitement d ’exostoses gênantes: enlever toute l’exostose en coupant le pédicule

- N’opérer que les exostoses mal tolérées
- N’opérer qu’en fin de croissance (si possible)
- La résection totaleest facile et sans risque quand l ’exostose est diaphysaire et pédiculée

Intérêt du scanner lorsque le pédicule est difficile à voir

Large base d'implantation apparente

Scanner montrant le pédicule de l'exostose

Pédicule bien visible sur la pièce

Guérison après résection d'une exostose pédiculée de la métaphyse fémorale inférieure.

Déformation de la cheville
Guérison après résection

Postopératoire immédiat

En cas d ’exostose sessile le remodelage de l ’os est parfois plus incomplet

En cas d ’exostose sessile : la fragilisation de l’os est possible

Traitement de l' exostose ostéogénique solitaire de l'enfant

Attention au cartilage de croissance !

- N'opérer qu'en fin de croissance (si possible)
- N'opérer que les exostoses mal tolérées en respectant toujours le cartilage de croissance

Traitement des exostoses de l ’enfant

Lorsqu ’enlever toute l’exostose risque de léser le cartilage de croissance il est prudent de n ’enlever que la partie gênante et de repérer radiologiquement celui ci lors de l ’intervention .

Exostose solitaire et Risque de dégénérescence maligne : 1%

- Bénignité habituelle
- <u>Se méfier</u> :
  - des exostoses “apparaissant” chez l’adulte
  - des exostoses rapidement évolutives
  - des modifications radiologiques (lacunes à la base et calcifications à distance)
  - des exostoses du tronc et des racines
  - quand la coiffe cartilagineuse a plus de 1 cm

Dégénérescence d ’ exostoses humérales

Le risque de dégénérescence est d ’autant plus élevé que taille de la coiffe cartilagineuse est importante et que l’age du malade est avancé.

Jeune femme de 30 ans ayant remarqué une progression rapide de sa tuméfaction du bras depuis 6 mois.

Jeune fille de 21 ans ayant remarqué une tuméfaction du bras rapidement croissante depuis 3 mois

Dégénérescence d’une exostose fémorale

Malade de 42 ans
Exostose ancienne
peu symptomatique
jusqu’il y a 2 mois.
Depuis douleurs
et tuméfaction
croissante .
Exérèse large
d ’emblée
confirmant la
dégénérescence

Dégénérescence d’une exostose tibiale

Malade de 26 ans ayant remarqué depuis 4 mois une tuméfaction.peu douloureuse progressivement croissante du genou

Le diagnostic précoce de dégénérescence est difficile

- Le début est insidieux
- au début les signes radiologique sont minimes.
- la scintigraphie osseuse est infidèle: hyperfixation non spécifique.
- L ’IRM et le scanner sont peu démonstratifs.
- Le scanner F18G paraît prometteur mais le nombre d ’appareils français est trop faible pour qu ’on puisse s ’en servir utilement

Comment minimiser lees conséquences de la dégénérescence des exostoses?

- Compte tenu des difficultés du diagnostic précoce, et des difficultés chirurgicales que posent les grosses tumeurs malignes
- Nous sommes partisans de **l ’ablation systématique préventive en fin de croissance de toute les exostoses « à risque élevé »** lorsque l ’intervention n ’expose pas à des complications lourdes.