

Tumeurs osseuses bénignes du rachis

D. FRON

Généralités

Les tumeurs osseuses du rachis sont rares chez l'enfant et il faut savoir y penser devant des douleurs parfois banales ou en cas de signes neurologiques.

Leur diagnostic et leur traitement posent des problèmes souvent difficiles.

Epidémiologie¹

La fréquence des différentes tumeurs osseuses bénignes du rachis est difficile à préciser et particulièrement chez l'enfant. En effet, certaines tumeurs peuvent être asymptomatiques et de découverte fortuite (granulome éosinophile) et toutes ne seront pas biopsiées.

Globalement, les localisations rachidiennes représentent 1 à 2% de l'ensemble des tumeurs osseuses bénignes².

Les plus fréquentes sont probablement l'ostéome ostéoïde et le kyste anévrisimal.

Il est par contre plus facile de décrire la répartition des différentes tumeurs en fonction de l'âge de l'enfant (Tableau 1).

Age	Diagnostics
0-5 ans	Granulome éosinophile
5-10 ans	Kyste osseux anévrisimal
	Granulome éosinophile
	Ostéome ostéoïde et Ostéoblastome
10-20 ans	Kyste osseux anévrisimal
	Ostéochondrome
	Ostéome ostéoïde

Tableau 1 : Tumeurs les plus fréquentes en fonction de l'âge de découverte

Circonstances de découverte³

La douleur est le signe le plus fréquemment retrouvé (76%). Il faudra être alerté par une douleur nocturne, une douleur localisée ou une douleur de rythme inflammatoire. Elle peut être réveillée par la percussion des épineuses. Elle est peu sensible aux antalgiques simples.

Les troubles neurologiques sont présents dans plus de la moitié des cas. Il peut s'agir de signes radiculaires moteurs ou sensitifs ou de signes de compression médullaire :

- Syndrome rachidien : douleurs, raideur

- Syndrome lésionnel (donne le niveau de la compression) :
 - Douleurs radiculaires, paresthésies de topographie constante. Elles surviennent en éclairs et sont impulsives à la toux. Elles peuvent s'estomper dans la journée et se réveiller au repos ou la nuit.
 - Déficit radiculaire avec hyperesthésie, hypoesthésie ou anesthésie en bande, abolition d'un réflexe, déficit moteur, amyotrophie. Au niveau cervical, c'est la classique névralgie cervicobrachiale.
- Syndrome sous-lésionnel :
 - Troubles moteurs : c'est le syndrome pyramidal (fatigabilité à la marche, claudication intermittente) avec exagération des réflexes ostéotendineux, abolition des réflexes cutanés, signe de Babinski.
 - Troubles sensitifs : dysesthésies, hypoesthésie, anesthésie. Le niveau sensitif a une limite nette.
 - Troubles sphinctériens : miction impérieuse, dysurie, constipation

La présence de signes neurologiques est un critère d'urgence diagnostique et parfois thérapeutique avec nécessité de décompression médullaire.

Les jeunes enfants auront parfois des manifestations moins typiques qui se limiteront à une simple boiterie (23% des cas).

Les tumeurs peuvent également être à l'origine d'une déformation rachidienne (25% des cas¹) : cyphose, scoliose (Figure 1) ou torticolis. Devant une scoliose, surtout si elle est douloureuse, il faudra être vigilant si le rachis est raide et s'il n'y a pas de rotation importante (pas de gibbosité, pas de rotation sur la radiographie).



Figure 1 : Attitude scoliootique chez une fille de 10 ans avec des douleurs depuis 2 ans. Découverte d'une vertebra plana évocatrice d'un granulome éosinophile de T6.

Enfin, si la tumeur se développe vers l'arrière, on pourra noter une masse tumorale à la palpation.

Imagerie

Le bilan comprendra toujours un examen radiographique simple qui permettra de décrire les lésions et d'envisager certains diagnostics.

Puis, en fonction de la localisation ou du type de tumeur suspectée, on aura recours à l'imagerie en coupe, scanner ou IRM. Le scanner sera préféré en cas de suspicion d'ostéome ostéoïde/ostéoblastome alors que l'IRM sera indispensable pour l'étude de l'atteinte des parties molles et en cas de lésion neurologique pour préciser les rapports avec la moëlle épinière et les racines.

L'imagerie sera également largement utilisée pour réaliser les prélèvements biopsiques indispensables au diagnostic.

Biopsie

Elle est le préalable à toute prise en charge des tumeurs osseuses.

Néanmoins, l'aspect typique de l'ostéome ostéoïde autorise souvent d'envisager le traitement sans preuve histologique.

De la même façon, dans l'histiocytose Langerhansienne, on peut souvent ne pas réaliser de biopsie en cas d'atteinte multi-viscérale ou devant le tableau typique de vertebra plana (Figure 5).

Il sera souvent plus facile et précis de réaliser une biopsie sous contrôle scanographique mais la biopsie à ciel ouvert garde des indications permettant d'obtenir un matériel souvent plus abondant (Figure 2).

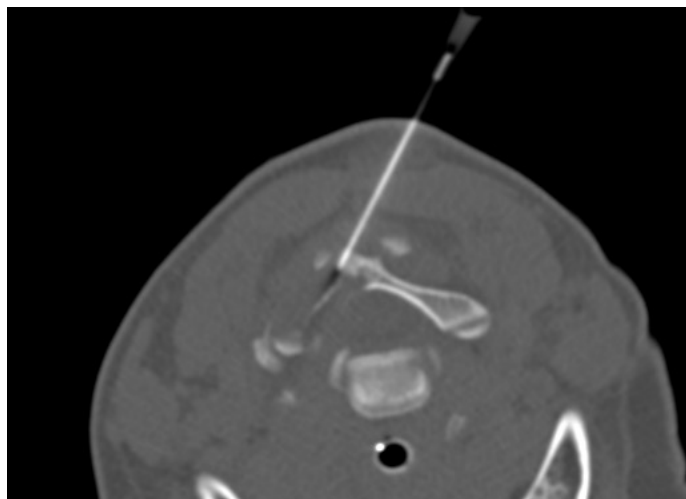


Figure 2 : Biopsie sous contrôle scanographique d'une lésion de l'arc postérieur de C3 chez un garçon de 13 ans.

Quoi qu'il en soit, il est important que la biopsie soit envisagée par l'équipe spécialisée qui réalisera le traitement ultérieur. Il faudra toujours choisir la voie d'abord en fonction du geste qui sera éventuellement réalisé pour le traitement de la tumeur.

Traitement

La prise en charge de ces pathologies difficiles nécessite une équipe multidisciplinaire associant radiologues, pathologistes, chirurgiens orthopédistes, neurochirurgiens, radiothérapeutes, oncologues et parfois médecins de médecine physique.

Il est en effet nécessaire de pouvoir utiliser différentes techniques très spécialisées à cause du risque hémorragique ou neurologique et du risque d'instabilité secondaire à la lésion ou au traitement.

Les principales tumeurs bénignes du rachis rencontrées chez l'enfant

- Ostéome ostéoïde et ostéoblastome
- Histiocytose Langerhansienne
- Kyste anévrysmal
- Hémangiome
- Ostéochondrome (exostose)
- Tumeurs à cellules géantes

Ostéome ostéoïde et ostéoblastome

Il s'agit d'une tumeur ostéogénique arrondie, de petite taille, caractérisée par la présence d'un nidus entouré d'une réaction osseuse corticale et décrite par Jaffe en 1935 pour l'ostéome ostéoïde (OO) et en 1956 par Lichtenstein et Jaffe pour l'ostéoblastome (OB).

Si le nidus mesure moins de 15 mm on parlera d'ostéome ostéoïde et s'il dépasse 15 mm, on parlera d'ostéoblastome.

Epidémiologie⁴

L'OO est fréquent, 12% des tumeurs osseuses bénignes alors que l'OB est plus rare (1-2%).

10 à 25% des OO sont localisés au niveau du rachis, le plus souvent au niveau de l'arc postérieur⁵.

Il y a une prédominance masculine (2 à 4 garçons pour une fille).

Ces tumeurs affectent l'adolescent et l'adulte jeune.

Circonstances de découverte

La clinique est très caractéristique avec des douleurs intenses à prédominance nocturne et progressivement croissantes. Elles sont très classiquement calmées par l'Aspirine.

On retrouve fréquemment pour les localisations rachidiennes une rigidité et une attitude scoliotique dont la concavité est centrée sur la lésion (Figure 2).

Une localisation cervicale pourra se révéler par un torticolis douloureux.

Des signes neurologiques peuvent être retrouvés à type de radiculalgie quand le nidus est proche du trou de conjugaison.

La localisation au niveau rachidien est lombaire (40%), cervicale (40%) ou thoracique (20%).

Le bilan biologique est normal permettant d'écartier une ostéomyélite.

Imagerie

Elle est également très caractéristique et permet le plus souvent de se passer de la biopsie.

La radiographie peut visualiser le nidus sous forme d'une image claire ronde ou ovoïde entourée d'une ostéocondensation qui est souvent peu apparente au niveau du rachis. Des foyers de calcifications peuvent être visibles au sein du nidus.

La scintigraphie est un excellent examen permettant

de visualiser une hyperfixation localisée intense avec parfois un aspect de double densité caractéristique (Figure 4).

Le scanner permet de confirmer le diagnostic et d'apprécier la localisation précise par rapport aux structures nerveuses. Elle localise le nidus et permet de le mesurer. C'est l'examen de choix pour le diagnostic de l'OO (Figure 3).

L'IRM est moins caractéristique en raison des phénomènes inflammatoires importants (Figure 3).



Figure 3. Aspect scanographique et IRM d'un ostéome ostéoïde de l'isthme droit de S1 chez une fille de 6 ans.

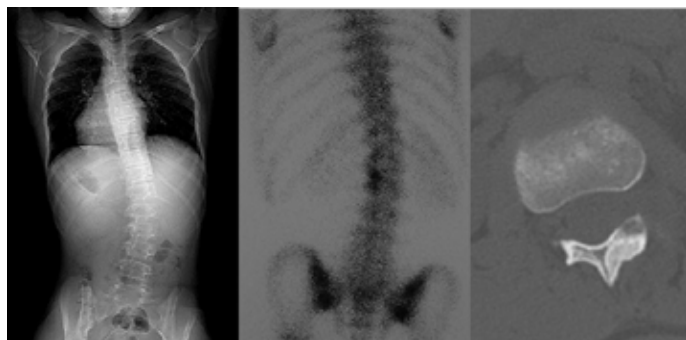


Figure 4. Garçon de 13 ans. Attitude scoliotique centrée sur la tumeur. La scintigraphie montre l'hyperfixation caractéristique. Le scanner visualise le nidus au niveau de l'arc postérieur de L1.

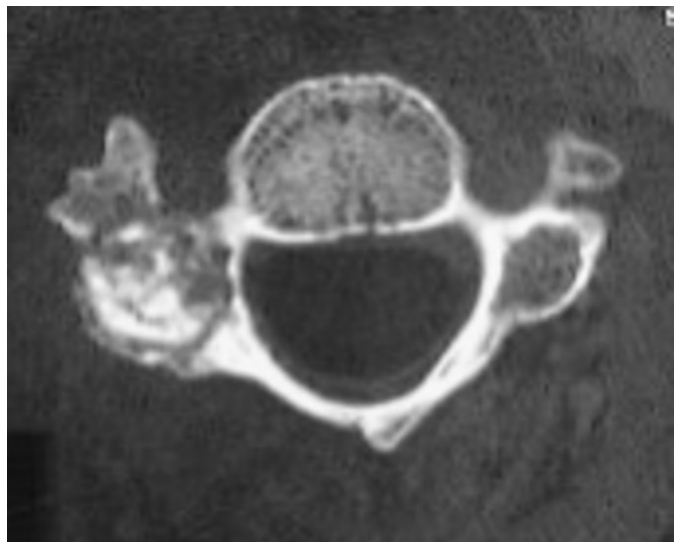


Figure 5. Ostéoblastome de la 3ème vertèbre cervicale chez un garçon de 15 ans.

Traitement

Surveillance

En l'absence de traitement, l'OO peut guérir spontanément en plusieurs années.

Traitement chirurgical

Cependant, l'importance des douleurs conduit le plus souvent à proposer un traitement curatif. Il consiste à enlever ou à détruire le nidus. La difficulté au niveau du rachis est liée à la proximité des structures nerveuses. En cas de résection incomplète, on s'exposera au risque de récurrence.

La résection du nidus à foyer ouvert devra donc enlever la totalité de la lésion. On s'aidera pour cela, soit de la scopie si la lésion est visible sur les simples radiographies, soit d'un repérage isotopique peropératoire, soit d'un scanner peropératoire⁶.

En cas de résection large, une stabilisation chirurgicale pourra être nécessaire.

Le forage percutané^{7,8} réalisé sous scanner évite un abord délabrant et permet la résection des lésions du corps vertébral ou de l'arc postérieur avec précision sans déstabilisation du rachis.

Traitement par radiofréquence

Une autre alternative consiste à détruire la lésion par radiofréquence sous contrôle scanographique. Une électrode est introduite jusqu'au centre du nidus guidée par le scanner. Elle va permettre de détruire la lésion par la chaleur. Compte tenu du risque neurologique, la procédure peut être faite sous monitoring neurophysiologique avec augmentation progressive de la température et fragmentation en plusieurs cycles permettant d'interrompre la procédure en cas de modifications non réversibles⁵.

La douleur disparaît généralement rapidement et totalement après la procédure.

Traitement médical : les Biphosphonates⁹⁻¹¹

Enfin, plus récemment, a pu être proposé un traitement médical par bisphosphonates permettant d'éviter le geste chirurgical, essentiellement dans des localisations dont l'accès est compliqué, risqué ou délabrant. Une injection intraveineuse lente de 1mg/kg de Pamidronate (Aredia®) ou de 4 mg d'acide Zolédronique (Zometa®) sera éventuellement répétée à 1 mois en cas de persistance de douleurs. L'efficacité sur les douleurs est importante (83%¹⁰) et durable.



Figure 6. Aspect scanographique et IRM d'un ostéome ostéoïde du pédicule de C3 guéri après 2 cures de Bisphosphonates

Histiocytose Langerhansienne

Il s'agit d'un ensemble de maladies caractérisées par une prolifération de cellules de Langerhans et qui regroupe 3 entités distinctes qui peuvent toutes avoir des localisations osseuses :

- Le granulome éosinophile : localisation osseuse isolée unique ou multiple
- La maladie de Hand-Schüller-Christian : lésions osseuses crâniennes + diabète insipide + exophtalmie
- La maladie de Letterer-Siwe : lésion osseuse + hépato-splénomégalie + adénopathie

On l'appelle également Histiocytose X comme décrit par Lichtenstein en 1953¹².

Epidémiologie¹³⁻¹⁷

L'incidence est de 2 à 10 cas par million chez l'enfant. La répartition garçon-fille est le plus souvent équilibrée ou avec une légère prédominance masculine.

L'âge de découverte est plus précoce en cas de maladie systémique (1 à 3 ans) que pour les granulomes éosinophiles (7 ans pour les lésions uniques, 5 ans pour les lésions multiples).

L'atteinte est le plus souvent osseuse mono-systémique (75%) prédominant au niveau du crâne. L'atteinte rachidienne survient dans 10 à 20% des cas^{13,18}. Les localisations sont thoraciques (49%), lombaires (32%) ou cervicales (19%)¹⁸.

En cas de lésion systémique, le pronostic vital peut être engagé.

Circonstances de découverte

La douleur est l'élément le plus fréquent. On peut également retrouver une tuméfaction (voute crânienne), une limitation des mobilités, un torticolis ou une déformation rachidienne modérée (cyphose, scoliose). Dans les formes viscérales, ce sont plutôt les signes extra-osseux qui seront révélateurs : diabète insipide, exophtalmie, altération de l'état général, lésions cutanées...

Les signes neurologiques sont plus rares en rapport avec une extension intra-canalair ou avec une instabilité rachidienne.

Le délai diagnostique peut être important pouvant atteindre plusieurs mois¹⁷.

Imagerie¹⁸

Radiographie

En radiographie, les lésions osseuses au niveau des os longs ou au niveau du crâne sont à type de lacune bien limitée.

Au niveau du rachis, c'est la partie antérieure de la vertèbre qui est généralement touchée (90%¹⁴).

L'atteinte peut être symétrique ou non et plus ou moins importante (inférieure ou supérieure à 50% de la hauteur du corps¹⁸) aboutissant à la classique et très caractéristique Vertebra Plana. On note par contre une intégrité discale.

La hauteur vertébrale pourra être récupérée à distance et ce, d'autant plus que la lésion survient précocement.

Une atteinte de l'arc postérieur est possible mais plus rare.

La recherche d'autres localisations osseuses se fera sur la radiographie du squelette complet plutôt que sur la scintigraphie.

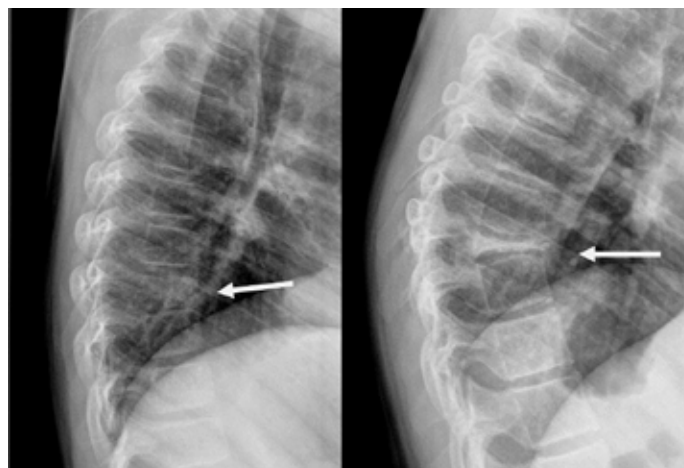


Figure 7. Granulome éosinophile de T8 chez une fille de 10 ans. A gauche, aspect initial, A droite, aspect de vertebra plana 2 ans après le début des douleurs

IRM

Les lésions sont iso ou hypo intenses en T1 et hyper intenses en T2.

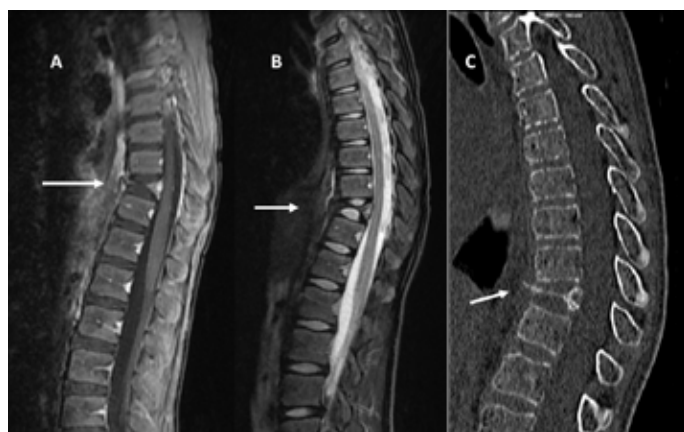


Figure 8 : Aspect en IRM T1 (A) et T2 (B) et en scanner (C) d'une vertebra plana de T10 chez un garçon de 13 ans (Collection Pr Boutry)

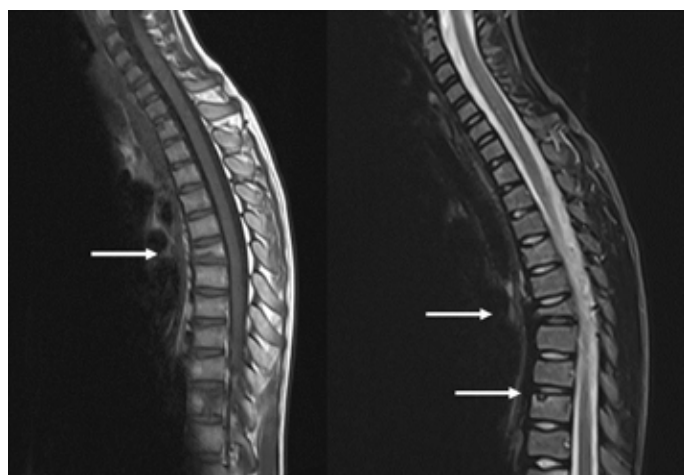


Figure 9. Aspect en T1 et en T2 d'un granulome éosinophile de T6 et de T9 chez une fille de 10 ans

Biopsie

Sa réalisation est controversée. Elle n'est pas nécessaire quand l'aspect est typique.

Si elle est réalisée, il faut préférer une localisation facile d'accès (crâne). Sinon, on privilégiera une biopsie à l'aiguille sous contrôle scanographique.

Elle pourra avoir un effet bénéfique sur la lésion.

Traitement

L'évolution des formes osseuses isolées est souvent bonne spontanément.

En cas de compression médullaire, un traitement par corticoïdes ou une radiothérapie à faible dose peut être proposée^{14,19}.

Des traitements médicaux ont été proposés : AINS (Indométacine), bisphosphonates, chimiothérapie (Vinblastine). Ces traitements sont parfois associés entre eux ou à de la radiothérapie¹⁴. La chimiothérapie est le plus souvent proposée en cas de lésions multiples ou en cas de récurrence.

La résection chirurgicale est donc le plus souvent inutile. Cependant, en cas d'atteinte neurologique, une décompression postérieure ou antérieure, éventuellement complétée par une ostéosynthèse, peut être proposée. La récupération sera le plus souvent totale.

Le traitement orthopédique par corset, plâtre ou minerve peut être associé comme traitement antalgique, en post-opératoire ou en cas de déformation.

Kyste anévrysmal (KA)

Il s'agit d'une lésion pseudo-tumorale bénigne expansive, ostéolytique décrite par Jaffe et Lichtenstein en 1942¹².

Il est composé de zones kystiques multiples au contenu hématique et séparées par des cloisons conjonctives contenant des fibroblastes, des ostéoclastes, des cellules géantes et de l'os réactionnel.

Il peut être secondaire à une tumeur osseuse bénigne préexistante (30% des cas) : tumeur à cellules géantes, ostéoblastome, chondroblastome ou sarcome télangiectasique²⁰.

La biopsie est donc toujours nécessaire.

Epidémiologie²¹⁻²³

Le kyste anévrysmal atteint essentiellement l'enfant entre 10 et 20 ans. Il y a une très légère prépondérance féminine.

Il représente 1% des tumeurs osseuses.

Les localisations les plus fréquentes²⁴ sont au niveau des os longs (Fémur 22%, tibia 17%, humérus 10%, fibula 9%), du rachis 15% et du pelvis 9%.

Au niveau du rachis, les localisations sont thoracolumbaires (70%) et cervicales (25%) et peuvent intéresser 2 vertèbres adjacentes. La localisation est plus fréquente au niveau de l'arc postérieur avec extension possible à une côte ou au corps vertébral.

Circonstances de découverte

Les KA sont fréquemment découverts suite à des

douleurs du rachis, parfois associées à des raideurs rachidiennes. Ces douleurs sont plus souvent de rythme inflammatoire survenant au repos ou la nuit. Les troubles neurologiques initiaux sont rares et il faut savoir rechercher une simple faiblesse musculaire. En cas d'atteinte neurologique, la récupération après traitement le plus souvent chirurgical est souvent notée²⁵.

Les signes cliniques étant souvent frustrés initialement, limités à des dorsalgies banales, on notera un retard diagnostic fréquent.

Dans de rares cas, le diagnostic se fera sur une fracture pathologique ou sur une déformation du rachis.

Imagerie

Radiographie : Lésion ostéolytique excentrée avec résorption et amincissement cortical. On note des trabéculations internes mais pas de réaction corticale. En fonction de l'aspect radiologique, Capanna a défini 3 types de KA¹² :

- Kyste inactif : lésion bien délimitée, réaction de sclérose à sa partie profonde, ossification sous-périostée continue à sa partie superficielle. On retrouve de nombreux septas.
- Kyste actif : pas de sclérose à la partie profonde, ossification sous-périostée discontinue. Pas de septas
- Kyste agressif : ostéolyse uniforme sans limites visibles en profondeur ou en superficie

Scanner : on retrouve une lésion lytique avec érosions corticales, des niveaux liquide-liquides non spécifiques et l'absence d'envahissement des tissus mous adjacents.

IRM : la lésion est bien limitée avec un liseré périphérique et des multiloculations de signal différent correspondant à des saignements d'âge différent. Les niveaux liquide-liquides sont mieux visualisables qu'au scanner et le périoste est respecté, en hyposignal. La prise de contraste est hétérogène.

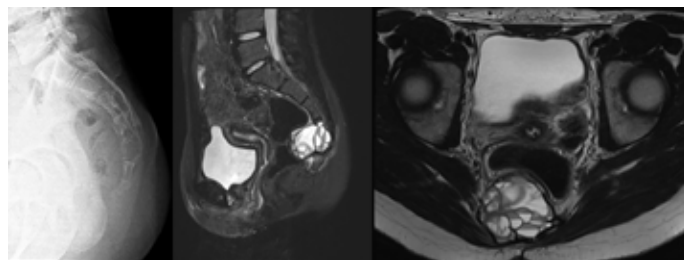


Figure 10. Kyste anévrysmal de la 4^{ème} vertèbre sacrée chez une fille de 15 ans. Aspect radiographique et IRM sur coupe sagittale et axiale avec visualisation de plusieurs logettes et de niveaux liquides évocateurs.

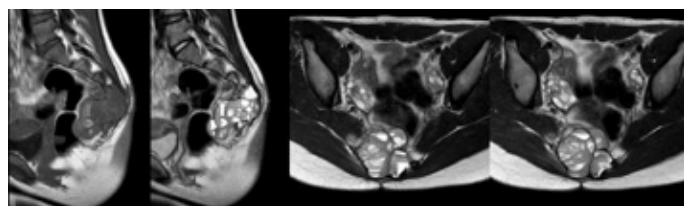


Figure 11. Même patiente que la Figure 7. Aspect évolutif à 2 mois. Persistance de douleurs : indication d'embolisation.

Traitement

Le traitement devra toujours être précédé d'une biopsie le plus souvent chirurgicale.

De nombreux traitements ont été proposés avec un risque de récurrence souvent important (5-50%).

Abstention

Dans les formes inactives, la simple biopsie peut conduire à la guérison du kyste.

Traitement chirurgical

Deux grands principes de prise en charge chirurgicale :

- Excision intra-lésionnelle : abord de la lésion, fenêtre osseuse, curetage et excision des parois du kyste. On y associera éventuellement une phénolisation, une cryothérapie (application d'azote liquide sur la lésion) ou une greffe osseuse.

- Résection carcinologique : exérèse du kyste en passant en zone saine. Elle sera réalisée par simple ou double voie selon la localisation de la tumeur. Elle pourra nécessiter de réaliser une vertébrotomie²⁶.

Il faudra ensuite reconstruire la zone par greffe +/- ostéosynthèse.

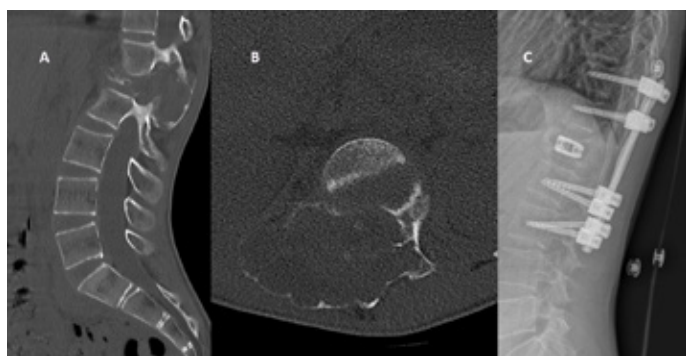


Figure 12 : Kyste anévrysmal de l'arc postérieur de L1 chez un garçon de 10 ans. Aspect préopératoire (A et B) et aspect après curetage, ostéosynthèse et cage (C)

Pour limiter le risque hémorragique, on pourra réaliser une embolisation préopératoire voire une occlusion aortique par ballon per-opératoire pour les lésions sacrées²⁷. L'embolisation sera néanmoins évitée dans les localisations cervicales à cause du risque d'ischémie médullaire ou d'embolisation ectopique²⁰.

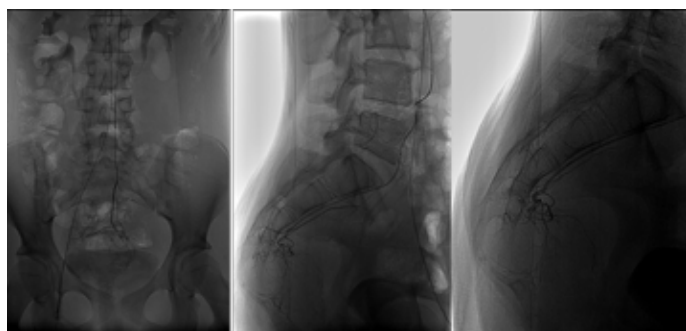


Figure 13. Même patiente que la Figure 7. Embolisation de la lésion sacrée



Figure 14. Kyste anévrysmal du pédicule droit de T12 chez un garçon de 6 ans. Aspect initial en IRM et aspect radiographique 18 mois après curetage.

Traitement médical

Dans les localisations complexes ou en cas de récurrence après curetage, un traitement par Denosumab peut permettre une stabilisation ou une amélioration des lésions.

Le Denosumab est un anticorps monoclonal humain qui a pour cible le système RANK/RANKL empêchant l'activation du récepteur RANK situé à la surface des ostéoclastes et de leurs précurseurs. Le blocage de l'interaction RANK/RANKL inhibe la formation, la fonction et la survie des ostéoclastes et diminue ainsi la résorption osseuse dans l'os cortical et trabéculaire. C'est un traitement utilisé dans l'ostéoporose et dans les métastases osseuses. Il a pu également montrer une efficacité dans le traitement des tumeurs à cellules géantes et a donc été utilisé pour traiter des kystes osseux anévrysmaux chez l'enfant²⁸ avec une efficacité rapide sur la douleur et une régression tumorale. La durée du traitement et les résultats à long terme ne sont cependant pas clairement précisés.

Les bisphosphonates ont également pu démontrer une efficacité dans le traitement des KA¹¹.

Autres traitements

Injection intra-kystique :

- L'injection de corticoïdes, comme réalisée pour les kystes essentiels, n'est pas efficace²⁹.
- L'injection de Calcitonine peut apporter une amélioration mais nécessite d'être répétée fréquemment.
- L'injection intra kystique d'Ethibloc® n'est pas indiquée dans la prise en charge des lésions rachidiennes.
- Injection d'os déminéralisé associé à de la moëlle osseuse sans curetage préalable. Cette technique limite l'abord chirurgical et la perte sanguine et peut être intéressante dans les lésions d'accès difficile²⁹.
- L'injection d'alcool est peu utilisée dans les localisations rachidiennes

L'embolisation peut également être utilisée comme traitement des KA avec cependant nécessité de répéter la procédure jusqu'à obtention de la consolidation osseuse. La morbidité est plus faible que pour les traitements chirurgicaux mais nécessite de repérer l'artère d'Adamkiewicz pour éviter son embolisation³⁰. La radiothérapie n'est plus utilisée à cause de ses conséquences sur la croissance et du risque de sarcome radio-induit.

Indications

Le traitement chirurgical est le traitement de référence en cas de signes neurologiques ou en cas d'instabilité rachidienne. Pour éviter les récives, on préférera la résection carcinologique si elle est possible.

L'embolisation préopératoire est souhaitable pour limiter le saignement per-opératoire.

En cas de lésion inextirpable ou en cas de récive, la tendance actuelle est à l'utilisation du Denosumab.

La récive survient dans 20% des cas et il est donc nécessaire de surveiller ces patients de façon prolongée en réalisant des IRM régulièrement pendant plusieurs années²⁵.

Hémangiome^{4,31}

Epidémiologie

Il s'agit d'une tumeur fréquente chez l'adulte, exceptionnelle chez l'enfant. Elle atteint préférentiellement les femmes (63%).

L'âge de survenue est le plus souvent après 10 ans³².

Les lésions les plus fréquentes sont au niveau de la voute crânienne puis au niveau vertébral. La localisation est alors plus fréquemment thoracique³².

Elles sont le plus souvent isolées (66%) mais il existe des formes multiples⁴.

Circonstances de découverte

La douleur est fréquemment retrouvée (82%) mais l'angiome peut être totalement asymptomatique et sera découvert de façon fortuite sur une IRM réalisée pour une autre raison.

Les troubles neurologiques sont également souvent révélateurs (55%) : radiculalgie, compression médullaire, syndrome de la queue de cheval.

Imagerie³³

En radiographie, l'atteinte vertébrale se caractérise par un aspect en nid d'abeille avec un aspect soufflé du corps vertébral. On peut retrouver une déminéralisation avec des corticales mal limitées ou un tassement vertébral.

En IRM, on retrouve un hyposignal T1, hypersignal T2 se rehaussant après injection de Gadolinium. Elle permet également d'évaluer l'extension intra-canalair et le retentissement médullaire.

La tomodensitométrie précisera l'extension osseuse dans la vertèbre.

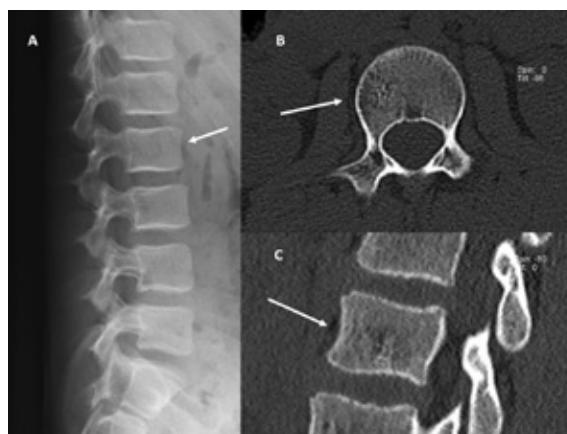


Figure 15 : Hémangiome de L2 chez un garçon de 15 ans. Lésion peu visible sur la radiographie (A), située en plein corps vertébral sur le scanner (B et C). (Collection Pr Boutry)



Figure 16 : même patient que la figure précédente. Aspect en IRM. (Collection Pr Boutry)

Biopsie

Elle n'est pas toujours indispensable quand les lésions sont typiques à l'imagerie³².

Sinon, elle se fera de préférence à l'aiguille sous contrôle tomodensitométrique.

Traitement

Compte tenu de la rareté de cette lésion, il n'y a pas de consensus quant à la prise en charge des hémangiomes vertébraux.

Une classification clinique a été décrite par Heyd³⁴ pour orienter la prise en charge thérapeutique :

	Signes cliniques	Proposition de traitement
Grade 1	Asymptomatique	Abstention
Grade 2	Douleurs mais absence de signes neurologiques	Traitement conservateur ou décompression chirurgicale
Grade 3	Signes neurologiques modérés (radiculalgies) sans déficit	Traitement conservateur ou décompression chirurgicale
Grade 4	Tableau de compression médullaire	Décompression chirurgicale suivie de radiothérapie

Traitement conservateur

Outre les traitements antalgiques symptomatiques et les anti-inflammatoires non stéroïdiens, les bêta-bloquant (Propranolol à la dose de 1 mg/kg/j) sont utilisés pour faire diminuer la taille de la tumeur. Ils ont également un rôle antalgique intéressant³⁵.

La Rapamycine est un immunosuppresseur sélectif utilisé dans le traitement de la lymphangioliomyomatose ou pour prévenir le rejet de greffe rénale. Elle pourra être proposée en cas d'inefficacité du Propranolol^{32,36}. La radiothérapie a également pu être proposée³⁷ mais est à éviter à cause de ses effets indésirables chez l'enfant (troubles de la croissance, tumeurs secondaires).

Traitement chirurgical

Une embolisation préopératoire peut être réalisée pour diminuer le risque hémorragique per-opératoire. L'abord postérieur permettra la décompression médullaire par laminectomie et sera si nécessaire associée à une ostéosynthèse.

Si besoin, un abord antérieur sera réalisé pour réaliser la corporectomie avec reconstruction par greffe ou implant.

La vertébroplastie est peu utilisée chez l'enfant à cause du risque de complications secondaires à l'issue intra-canaulaire de ciment. Elle a néanmoins une efficacité rapide et durable sur la douleur mais devra se limiter aux lésions bien circonscrites et sans complications neurologiques³⁸.

Indications

En cas de lésion asymptomatique (Grade 1), on fera une simple surveillance.

En l'absence de signes neurologiques (Grade 2), un traitement par Propranolol sera instauré avec traitement possible par Rapamycine en cas d'inefficacité. La vertébroplastie peut être une alternative intéressante³⁸.

En cas de Grade 3, il faut craindre le tassement avec compression et on proposera une ostéosynthèse postérieure, éventuellement percutanée, suivie d'un traitement médical par Propranolol.

Enfin, en cas de compression médullaire (Grade 4), une résection tumorale sera réalisée préférentiellement en 2 temps et précédée d'une embolisation artérielle. Le 1^{er} temps sera postérieur avec décompression et stabilisation et le 2nd temps sera antérieur avec corporectomie et reconstruction. Certains se limitent néanmoins au temps postérieur³⁹.

Ostéochondrome

Il s'agit d'une tumeur chondrogénique appelée également exostose ostéocartilagineuse. Elle est généralement isolée, solitaire, mais se rencontre également dans le cadre de la maladie des exostoses multiples (maladie exostosante) qui est une ostéochondrodysplasie d'origine génétique et de transmission autosomique dominante.

Elle se présente sous la forme d'une excroissance osseuse recouverte d'une coiffe cartilagineuse qui en assure la croissance. La croissance des ostéochondromes se fait donc plus souvent pendant l'enfance avec arrêt après la puberté.

La transformation maligne en chondrosarcome est rare <1%⁴. Elle doit être suspectée en cas de développement rapide d'une exostose.

Epidémiologie^{40,41}

C'est la plus fréquente des tumeurs osseuses bénignes (35%)⁴.

La localisation rachidienne est par contre rare (1 à 4% des ostéochondromes uniques), plus fréquente au niveau du rachis cervical (50%), de préférence au niveau de C1 ou C2 et la localisation est le plus souvent au niveau de la lame avec extension postérieure⁴².

En cas de maladie exostosante, la fréquence est plus élevée (35%) dont la moitié sont intra-canaux⁴³ mais pas obligatoirement symptomatiques.

On retrouve une prédominance masculine et les lésions apparaissent le plus souvent entre 10 et 20 ans.

Circonstances de découverte

La découverte peut se faire par la palpation d'une tuméfaction ou par l'apparition de troubles neurologiques (faiblesse des membres inférieurs, douleur radiculaire) en cas de localisation intra-canaulaire.

Cependant, les lésions rachidiennes sont souvent asymptomatiques et de découverte fortuite⁴⁴.

Imagerie

La radiographie simple est le plus souvent insuffisante et l'ostéochondrome sera généralement mis en évidence par le scanner ou par l'IRM.

Le scanner confirmera le diagnostic probable (composante osseuse et cartilagineuse) et localisera précisément la lésion par rapport à la vertèbre et à son contenu.

L'IRM permettra d'évaluer le retentissement médullaire en cas de compression dans les formes intra-canaux.

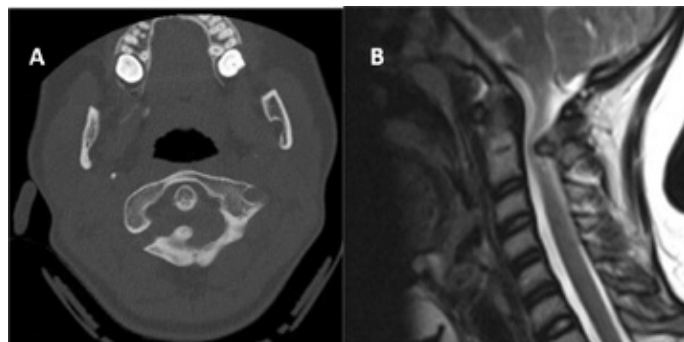


Figure 17 : Aspect scanographique (A) et en IRM d'une exostose intra-canaulaire (Vu et al. 2020⁴³)

Il est prudent de réaliser une IRM systématique dans les cas de maladies exostosantes pour dépister une lésion asymptomatique intra-canaulaire qui pourrait bénéficier d'une résection chirurgicale préventive. Certains réservent cette exploration aux patients devant avoir une anesthésie générale ou présentant des signes neurologiques⁴³. D'autres limitent l'exploration aux patients ayant de nombreuses lésions dont des atteintes concomitantes des côtes et du bassin⁴⁴.

Traitement

Le traitement est uniquement chirurgical consistant en la résection si possible en bloc de la tumeur associée à une laminectomie. La récupération neurologique en cas de compression médullaire, n'est pas toujours obtenue⁴².

En cas d'exérèse incomplète, la récurrence peut survenir (2 à 5%).

En cas de découverte systématique ou fortuite d'une lésion endo-canalair, la décision de résection chirurgicale devra être discutée en fonction de la localisation et de la taille de la lésion et de l'existence de signes neurologiques. En cas de lésions jugées de bon pronostic, lésion de petite taille asymptomatique, une simple surveillance par IRM pourra être proposée.

Tumeur à cellules géantes (TCG)

Il s'agit d'une tumeur ostéolytique bénigne mais localement agressive avec un risque fracturaire important.

La récurrence est relativement fréquente.

Bien qu'il s'agisse d'une tumeur bénigne, des métastases pulmonaires peuvent être retrouvées dans 1 à 9% des cas⁴⁵ avec un risque accru chez les patients jeunes avec atteinte du squelette axial et récurrence locale.

Epidémiologie

Les tumeurs à cellules géantes représentent 5% de l'ensemble des tumeurs osseuses bénignes.

Elles surviennent plus souvent chez l'adulte jeune (20-40 ans) et sont donc rarement retrouvées chez l'enfant.

Circonstances de découverte

La TCG est le plus souvent révélée par des douleurs associées à des troubles neurologiques (radiculopathie, paraparésie).

Imagerie

L'aspect au scanner est celui d'une lésion lytique et l'IRM permettra de préciser les rapports avec la moëlle et les racines.

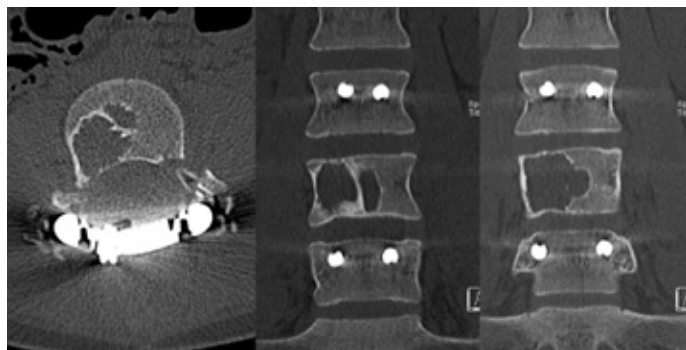


Figure 18 : Aspect scannographique d'une TCG de L4 chez une fille de 16 ans après stabilisation postérieure (Collection Pr Boutry)

Biopsie

La biopsie se fera de préférence en percutané sous contrôle scannographique.

Traitement**Traitement conservateur**

Le Denosumab a été proposé pour traiter des tumeurs inextirpables chez l'adolescent et l'adulte avec une stabilisation des lésions dans 89% des cas⁴⁶. La durée du traitement n'est cependant pas codifiée. Le traitement consiste généralement en une injection sous-cutanée toutes les 4 semaines avec augmentation des intervalles (6 semaines) en fonction de l'évolution en IRM. La surveillance du métabolisme Phosphocalcique est nécessaire. Bien décrit chez l'adulte, le Denosumab est peu utilisé chez l'enfant à cause du risque d'ostéosclérose⁴⁷, d'ostéonécrose mandibulaire³⁷, de troubles phospho-calciques et de troubles du modelage osseux pouvant aboutir à des déformations fémorales typiques (Erlenmeyer).

Le Denosumab a également été proposé en complément d'un traitement chirurgical incomplet ou après récurrence après traitement chirurgical⁴⁸ ou pour prévenir les récurrences. Il peut néanmoins compromettre la consolidation des greffes osseuses⁴⁹.

Les bisphosphonates peuvent également être utilisés après une résection incomplète⁴⁹. Ils semblent cependant moins efficaces que le Denosumab.

La radiothérapie peut être utilisée mais doit être réservée aux situations extrêmes sans autre recours thérapeutique à cause des risques de troubles de croissance et de transformation maligne secondaire.

Traitement chirurgical

Le traitement classique des TCG consiste à réséquer de façon plus ou moins extensive la tumeur. L'hypervascularisation de la lésion exposant au risque de saignement per-opératoire abondant, on peut faire précéder l'intervention d'une embolisation artérielle sélective et/ou utiliser une occlusion aortique par ballon en per-opératoire pour les lésions sacrées²⁷.

Le traitement pourra être :

- Un curetage : Il sera isolé ou associé à un comblement de la lésion par du ciment
- Une résection en bloc : C'est le traitement classique qui consiste à réséquer la tumeur en bloc, le plus complètement possible et à reconstruire le défaut. Il peut nécessiter une double voie, une ostéosynthèse postérieure, une ostéosynthèse antérieure et l'utilisation de cage ou d'allogreffe.

La résection ne peut pas toujours être complète et expose à un risque de récurrence (10-75%⁴⁸).



Figure 19 : Récidive d'une TCG de C2, 2 ans après le traitement chirurgical (Collection Pr Boutry)

Résumé

Les tumeurs bénignes du rachis sont rares chez l'enfant.

Il faudra y penser devant des douleurs plutôt de rythme inflammatoire, devant une raideur rachidienne et toujours en cas de signes neurologiques. La présence de signes neurologiques nécessitera un bilan et une prise en charge urgente. Le bilan d'imagerie comprendra, en plus des radiographies simples, le plus souvent une IRM et parfois un scanner.

La biopsie est toujours nécessaire sauf dans certains cas précis (histiocytose Langerhansienne, ostéome ostéoïde). Elle devra être réalisée dans le centre qui prendra en charge l'enfant et sera le plus souvent faite sous contrôle scanographique.

Le traitement sera discuté en fonction de l'histologie. Il était le plus souvent chirurgical mais l'arrivée de nouvelles thérapeutiques (bisphosphonates et Denosumab) permet des alternatives intéressantes à ces prises en charge souvent difficiles.

Bibliographie

1. Ravindra VM, Eli IM, Schmidt MH, Brockmeyer DL. Primary osseous tumors of the pediatric spinal column: review of pathology and surgical decision making. *Neurosurg Focus*. 2016;41(2):E3. doi:10.3171/2016.5.FOCUS16155
2. Kelley SP, Ashford RU, Rao AS, Dickson RA. Primary bone tumours of the spine: a 42-year survey from the Leeds Regional Bone Tumour Registry. *Eur Spine J*. 2007;16(3):405-409. doi:10.1007/s00586-006-0188-7
3. Parikh SN, Crawford AH. Orthopaedic Implications in the Management of Pediatric Vertebral and

Spinal Cord Tumors: A Retrospective Review: *Spine*. 2003;28(20):2390-2396. doi:10.1097/01.BRS.0000085323.71376.42

4. Maroteaux P. Les Maladies Osseuses de l'enfant. 3^e édition. Flammarion médecine-sciences; 1995.

5. Noël MA, Segura MJ, Sierre S, et al. Neurophysiological Monitoring in Radiofrequency Ablation of Spinal Osteoid Osteoma With a Progressive Time and Temperature Protocol in Children. *Spine Deform*. 2017;5(5):351-359. doi:10.1016/j.jspd.2017.03.001

6. Kadhim M, Binitie O, O'Toole P, Grigoriou E, De Mattos CB, Dormans JP. Surgical resection of osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine. *J Pediatr Orthop B*. 2017;26(4):362-369. doi:10.1097/BPB.0000000000000406

7. Kohler R, Rubini J, Postec F, Canterino I, Archimbaud F. Traitement de l'ostéome ostéoïde par forage résection percutané sous contrôle tomodensitométrique (F.R.O.P.) A propos de 27 cas. *Orthop Traumatol Surg Res*. 1995;81(4):317-325.

8. Labbé JL, Clement JL, Duparc B, Poey C, Railhac JJ. Percutaneous extraction of vertebral osteoid osteoma under computed tomography guidance. *Eur Spine J*. 1995;4(6):368-371. doi:10.1007/BF00300301

9. Larid G, Valayer S, Jacquier C, Lafforgue P, Laredo JD, Pham T. Les bisphosphonates comme alternative thérapeutique dans les ostéomes ostéoïdes inaccessibles. *Rev Rhum*. Published online October 2023:S1169833023009511. doi:10.1016/j.rhum.2023.10.556

10. Bousson V, Leturcq T, Ea HK, et al. An open-label, prospective, observational study of the efficacy of bisphosphonate therapy for painful osteoid osteoma. *Eur Radiol*. 2018;28(2):478-486. doi:10.1007/s00330-017-5019-1

11. Cornelis F, Truchetet ME, Amoretti N, et al. Bisphosphonate therapy for unresectable symptomatic benign bone tumors: A long-term prospective study of tolerance and efficacy. *Bone*. 2014;58:11-16. doi:10.1016/j.bone.2013.10.004

12. Lascombes P, Lefort G. Les tumeurs osseuses bénignes de l'enfant. Sauramps médical; 1996.

13. Erol B, Sofulu O, Caliskan E. Long-term Follow-up of Eosinophilic Granulomas of the Axial and Appendicular Skeleton Managed With Biopsy Alone. *J Pediatr Orthop*. 2020;40(10):615-622. doi:10.1097/BPO.0000000000001612

14. Moyano CA, Remondino RG, Tello CA, et al. Histiocytosis in the pediatric spine: a clinical and radiographic analysis of 50 patients. *Spine Deform*. 2021;9(3):823-831. doi:10.1007/s43390-020-00261-8

15. Jiang L, Liu XG, Zhong WQ, et al. Langerhans cell histiocytosis with multiple spinal involvement. *Eur Spine J.* 2011;20(11):1961-1969. doi:10.1007/s00586-010-1390-1
16. Bollini G, Jouve JL, Gentet JC, Jacquemier M, Bouyala JM. Bone Lesions in Histiocytosis X. *J Pediatr Orthop.* 1991;11(4):469-477.
17. Salotti JA, Nanduri V, Pearce MS, Parker L, Lynn R, Windebank KP. Incidence and clinical features of Langerhans cell histiocytosis in the UK and Ireland. *Arch Dis Child.* 2009;94(5):376-380. doi:10.1136/adc.2008.144527
18. Garg S, Mehta S, Dormans JP. Langerhans Cell Histiocytosis of the Spine in Children. *J Bone Jt Surg.* 2004;86(8):1740-1750.
19. Ng-Cheng-Hin B, O'Hanlon-Brown C, Alifrangis C, Waxman J. Langerhans cell histiocytosis: old disease new treatment. *QJM Mon J Assoc Physicians.* 2011;104(2):89-96. doi:10.1093/qjmed/hcq206
20. Zhao Y, He S, Sun H, et al. Symptomatic aneurysmal bone cysts of the spine: clinical features, surgical outcomes, and prognostic factors. *Eur Spine J.* 2019;28(6):1537-1545. doi:10.1007/s00586-019-05920-7
21. Saccomanni B. Aneurysmal bone cyst of spine: a review of literature. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2008;128(10):1145-1147. doi:10.1007/s00402-007-0477-6
22. Cottalorda J, Kohler R, Sales De Gauzy J, et al. Epidemiology of aneurysmal bone cyst in children: a multicenter study and literature review. *J Pediatr Orthop B.* 2004;13(6):389-394. doi:10.1097/01202412-200411000-00008
23. Mascard E, Gomez-Brouchet A, Lambot K. Bone cysts: Unicameral and aneurysmal bone cyst. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2015;101(1, Supplement):S119-S127. doi:10.1016/j.otsr.2014.06.031
24. Cottalorda J, Bourelle S. Current treatments of primary aneurysmal bone cysts. *J Pediatr Orthop B.* 2006;15(3):155-167. doi:10.1097/01.bpb.0000210588.50899.29
25. Beck A, Skaggs DL, Kovach T, Kiehna E, Andras LM. Two cases of paralysis secondary to aneurysmal bone cysts with complete neurologic recovery. *Spine Deform.* 2020;8(2):339-344. doi:10.1007/s43390-019-00023-1
26. Geffroy L, Hamel O, Odri GA, et al. Treatment of an aneurysmal bone cyst of the lumbar spine in children and teenagers, about five cases. *J Pediatr Orthop B.* 2012;21(3):269-275. doi:10.1097/BPB.0b013e32834f16b5
27. Wang J, Du Z, Yang R, Tang X, Yan T, Guo W. Surgical Strategy of Pediatric Benign Sacral Tumors. *J Pediatr Orthop.* 2021;41(4):227. doi:10.1097/BPO.0000000000001738
28. Lange T, Stehling C, Fröhlich B, et al. Denosumab: a potential new and innovative treatment option for aneurysmal bone cysts. *Eur Spine J.* 2013;22(6):1417-1422. doi:10.1007/s00586-013-2715-7
29. Docquier PL, Delloye C. Treatment of Aneurysmal Bone Cysts by Introduction of Demineralized Bone and Autogenous Bone Marrow. *J Bone Jt Surg.* 2005;87(10):2253-2258. doi:10.2106/JBJS.D.02540
30. Amendola L, Simonetti L, Simoes CE, Bandiera S, De lure F, Boriani S. Aneurysmal bone cyst of the mobile spine: the therapeutic role of embolization. *Eur Spine J.* 2013;22(3):533-541. doi:10.1007/s00586-012-2566-7
31. Goldstein CL, Varga PP, Gokaslan ZL, et al. Spinal Hemangiomas: Results of Surgical Management for Local Recurrence and Mortality in a Multicenter Study. *Spine.* 2015;40(9):656-664. doi:10.1097/BRS.0000000000000840
32. De Marco R, Piatelli G, Rossi A, Nasto LA, Pavanello M. Stepwise approach for vertebral hemangioma in children: case-reports and treatment algorithm proposal. *Eur Spine J.* 2022;31(12):3748-3758. doi:10.1007/s00586-022-07241-8
33. Bassou D, Darbi A, Benaissa L, et al. L'hémangiome vertébral : une cause rare de compression médullaire chez l'enfant. *J Radiol.* 2008;89(2):262-263. doi:10.1016/S0221-0363(08)70404-9
34. Heyd R, Seegenschmiedt MH, Rades D, et al. Radiotherapy for Symptomatic Vertebral Hemangiomas: Results of a Multicenter Study and Literature Review. *Int J Radiat Oncol.* 2010;77(1):217-225. doi:10.1016/j.ijrobp.2009.04.055
35. Uzunaslán D, Saygin C, Gungor S, Hasiloglu Z, Ozdemir N, Celkan T. Novel use of propranolol for management of pain in children with vertebral hemangioma: report of two cases. *Childs Nerv Syst.* 2013;29(5):855-860. doi:10.1007/s00381-012-2012-5
36. Dávila-Osorio VL, Iznardo H, Roé E, Puig L, Baselga E. Propranolol-resistant infantile hemangioma successfully treated with sirolimus. *Pediatr Dermatol.* 2020;37(4):684-686. doi:10.1111/pde.14163
37. Parekh AD, Amdur RJ, Mendenhall WM, Morris CG, Zlotecki RA. Long-term Tumor Control With Radiotherapy for Symptomatic Hemangioma of a Vertebral Body. *Spine.* 2019;44(12):E731-E734. doi:10.1097/BRS.0000000000002973
38. Issa M, Lucas G, Violas P, Griffet J, Courvoisier A. Vertebroplasty for vertebral hemangioma in children:

- a report of two cases with 2-year follow-up. *Childs Nerv Syst.* 2015;31(11):2179-2183. doi:10.1007/s00381-015-2777-4
39. Singh PK, Chandra PS, Vaghani G, et al. Management of pediatric single-level vertebral hemangiomas presenting with myelopathy by three-pronged approach (ethanol embolization, laminectomy, and instrumentation): a single-institute experience. *Childs Nerv Syst.* 2016;32(2):307-314. doi:10.1007/s00381-015-2941-x
40. Lotfinia I, Vahedi A, Aeinfar K, Tubbs RS, Vahedi P. Cervical osteochondroma with neurological symptoms: literature review and a case report. *Spinal Cord Ser Cases.* 2017;3(1):16038. doi:10.1038/scsandc.2016.38
41. Rao H, Jakheria S. Giant cervical exostosis: a case report with review of literature. *J Pediatr Orthop B.* 2009;18(2):103-105. doi:10.1097/BPB.0b013e328329431c
42. Kamiya Y, Horii E, Sakai Y, Inoue H. Cervical cord compression in pediatrics with hereditary multiple exostoses: a report of two cases and review of the literature. *J Pediatr Orthop B.* 2016;25(3):267-270. doi:10.1097/BPB.0000000000000220
43. Vu CL, Lindberg AW, Bompadre V, White KK, Bauer JM. Prospective spine at risk program for prevalence of intracanal spine lesions in pediatric hereditary multiple osteochondromas. *Spine Deform.* 2020;8(5):1069-1074. doi:10.1007/s43390-020-00130-4
44. Jackson TJ, Shah AS, Arkader A. Is Routine Spine MRI Necessary in Skeletally Immature Patients With MHE? Identifying Patients at Risk for Spinal Osteochondromas. *J Pediatr Orthop.* 2019;39(2):e147-e152. doi:10.1097/BPO.0000000000001084
45. Chan CM, Adler Z, Reith JD, Gibbs CPJ. Risk Factors for Pulmonary Metastases from Giant Cell Tumor of Bone. *JBJS.* 2015;97(5):420. doi:10.2106/JBJS.N.00678
46. Chawla S, Blay JY, Rutkowski P, et al. Denosumab in patients with giant-cell tumour of bone: a multicentre, open-label, phase 2 study. *Lancet Oncol.* 2019;20(12):1719-1729. doi:10.1016/S1470-2045(19)30663-1
47. Kobayashi E, Setsu nokitaka. Osteosclerosis induced by denosumab - The Lancet. *Lancet.* 2015;(385):539.
48. Luo Y, Xiu P, Chen H, Zeng J, Song Y, Li T. Denosumab salvage therapy in an 11-year-old boy with locally recurrent unresectable giant cell tumor of the lumbar spine after surgery. *Neurochirurgie.* 2023;69(3):101427. doi:10.1016/j.neuchi.2023.101427
49. Beck-Nielsen SS, Hasle H, Safwat A, Valancius K, Langdahl B, Hansen ES. Giant cell tumour of bone in os sacrum of a prepubertal girl – Surgical and medical treatment with zoledronate and denosumab. *Bone Rep.* 2023;18:101687. doi:10.1016/j.bonr.2023.101687

DOI : 10.34814/sofop-2024-06