

**L'ostéosarcome
télangiectasique de l'enfant.
Une entité histologique à ne
pas ignorer**

**Telangiectasic osteosarcoma in
children. Distinct histologic
entity not to be ignored**

Thaichi H *, Lamalmi N **, Dendane MA *.

RESUME

La forme télangiectasique de l'ostéosarcome est une entité rare. Nous rapportons le cas d'une fillette de 5 ans, qui a présenté depuis 4 semaines une discrète boiterie d'esquive, l'imagerie a montré une lésion lytique, avec des cloisons et de multiples niveaux liquides/liquides, simulant un kyste osseux anévrysmal. La biopsie chirurgicale a posé le diagnostic d'ostéosarcome télangiectasique. Nous discutons les principales caractéristiques de cette rarissime entité et nous insistons sur la nécessité de considérer l'aspect anévrysmatique expansif de l'os pédiatrique comme une lésion potentiellement maligne.

MOTS-CLÉS: ostéosarcome télangiectasique, histologie, enfant.

* Faculté de médecine et de pharmacie, Rabat

** Laboratoire d'anatomie pathologique, hôpital d'Enfants, Rabat.

ABSTRACT

Telangiectasic osteosarcoma is a rare entity. We report the case of a 5-year-old girl, who presented, for 4 weeks, a discreet lameness. Standard radiography and MRI showed lytic bone cystic, with cavities and multiple liquids / liquids levels, similar aspect as an aneurysmal bone cyst. We discuss the main features of this rare histological entity and we insist on the need to consider the expansive aneurysmal aspects of pediatric bone as potentially malignant lesions.

Keywords: telangiectasic osteosarcoma, histology, children.

INTRODUCTION

L'ostéosarcome est la tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente chez l'enfant et l'adolescent. La forme télangiectasique est une entité rare qui représente moins de 4% de tous les cas d'ostéosarcome (1). Il siège habituellement au niveau des os longs et atteint exceptionnellement les os plats. Dans 90% des cas la lésion est métaphysaire. Nous présentons une observation originale d'ostéosarcome télangiectasique distincte par l'âge de survenue précoce et par les difficultés de diagnostic différentiel radiologique et histologique avec le kyste osseux anévrysmal.

OBSERVATION CLINIQUE

Il s'agit d'une fillette de 5 ans, sans antécédents particuliers, qui a présenté depuis 4 semaines une discrète boiterie d'esquive. L'examen clinique a retrouvé un empâtement peu douloureux du fémur distal gauche. Le reste de l'examen clinique était sans particularités. (Figure 1)

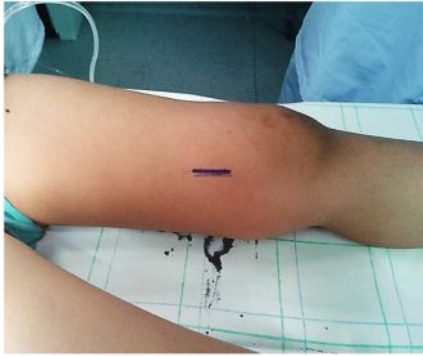


Fig 1: Aspect Clinique



Fig 2: lésion osteolytique agressive de la métaphyse distale du fémur



Fig 3: aspect IRM : tumeur métaphyso-épiphysaire multi cloisonnée avec niveaux liquide – liquide et infiltration des parties molles adjacentes

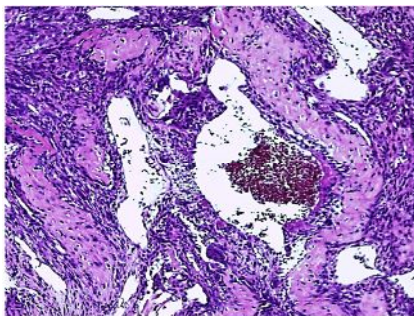


Fig 4 : aspect telangiectasique

Les radiologies standards du fémur gauche objectivaient un processus osteolytique d'allure agressive de la métaphyse fémorale distale. La lésion rompait la corticale interne, envahissait discrètement les parties molles et paraissait limitée en dehors par un liseré de condensation (figure 2). L'IRM a mis en évidence une lésion épiphyso métaphysaire en hyposignal T1 et hypersignal T2 de siège intra médullaire renfermant des cloisons et de multiples niveaux liquides/liquides, cette lésion excentrée médiale mesurait 75/40/45mm et soufflait la corticale avec infiltration des parties molles adjacentes (figure 3)

La lecture histologique de la biopsie chirurgicale a montré un aspect de cavités remplies de sang bordées de septas avec des cellules sarcomateuses de haut grade. Le diagnostic retenu était celui d'un ostéosarcome telangiectasique (figure 4)

La patiente a bénéficié d'une chimiothérapie première. La tumeur a montré une augmentation rapide de son volume avec envahissement vasculo nerveux ce qui avait nécessité un traitement radical avec amputation suivie d'une prothèse externe.

L'évolution clinique et radiologique n'a pas montré de récurrence locale ou générale après 3 ans de recul.

DISCUSSION

L'ostéosarcome telangiectasique est une variante rare de l'ostéosarcome avec des caractéristiques radiologiques et histologiques qui le différencie des autres sous types. Toutefois, il est assez difficile de distinguer un ostéosarcome telangiectasique d'un kyste osseux anévrysmal. Notre observation se caractérise par le jeune âge de la patiente, la discrétion relative des symptômes révélateurs ainsi que l'imagerie qui prête à confusion.

Le pic d'incidence de l'ostéosarcome télangiectasique se situe à la deuxième décennie de vie, il est très rare avant l'âge de 10 ans et présente une légère prédominance masculine. Un cas d'une fillette âgée de 4 ans a été rapporté par Fikri et Al (1-4). Dans notre cas, la patiente avait 5 ans au moment du diagnostic.

Le tableau clinique n'est pas spécifique et est généralement similaire à celui de l'ostéosarcome conventionnel. La douleur osseuse trainante et l'apparition secondaire d'une masse des parties molles sont les symptômes les plus habituels.

L'orientation diagnostique repose d'abord sur les données de l'imagerie qui montrent sur les radio standards une tumeur purement lytique, expansive avec une destruction osseuse géographique et une infiltration tardive des parties molles adjacentes. Les fractures pathologiques sont assez fréquentes (5). Les atteintes les plus agressives peuvent se présenter comme une expansion anévrysmale avec extension de la lésion métaphysaire vers l'épiphyse ce qui pose un réel problème de diagnostic différentiel avec le kyste osseux anévrysmal comme c'est le cas chez notre patiente. Cet aspect anévrysmatique a été rapporté par Murphey et al et par Discepolo et al (3, 4). Par ailleurs, des cas d'ostéosarcome télangiectasique rapportés chez l'adolescent ont simulé la tumeur à cellules géantes (5)

La TDM permet de mieux visualiser les micro lacunes de la corticale et la disparition des trabéculations de l'os spongieux, de préciser l'extension aux parties molles en montrant une masse tissulaire renfermant une hypodensité centrale kystique, qui refoule ou envahit les muscles adjacents. (3)

L'IRM retrouve un aspect en hyper signal central en T2, les niveaux liquide/liquide sont présents dans 90% des cas, Comme c'est le cas chez notre

patiente, ces niveaux posent le problème de diagnostic différentiel avec le kyste osseux anévrysmal dont le rehaussement périphérique en TDM et en IRM est souvent absent (3)

Murphey et al. ont rapporté 3 signes radiologiques communs à l'ostéosarcome télangiectasique et permettant de le différencier du kyste osseux anévrysmal. Le premier est la présence d'un tissu nodulaire épais et solide entourant les espaces kystiques, mieux détecté après administration de produit de contraste en TDM ou IRM. Le deuxième est la détection d'une matrice minéralisée au sein de la lésion, reflétant une tumeur produisant de la substance ostéoïde mieux visible sur les radiologies standards ou TDM. Le dernier signe est une destruction corticale associée à une masse des parties molles non encapsulée trouvée à la TDM et l'IRM. (3)

Le diagnostic d'ostéosarcome télangiectasique est confirmé par l'histologie après une biopsie chirurgicale. Macroscopiquement, l'ostéosarcome télangiectasique est constitué de cavités kystiques remplies de sang et bordées de septas. Microscopiquement, on retrouve des cavités séparées par des septas formés de tissus sarcomateux comportant des grandes atypies cellulaires. (1) Le diagnostic différentiel le plus commun d'ostéosarcome télangiectasique est le kyste osseux anévrysmal. L'aspect radiologique et macroscopique de ces 2 entités montre plusieurs similitudes. L'examen microscopique est le seul outil diagnostique tranchant dans ce cas. Le kyste osseux anévrysmal comporte des cavités de sang séparées par des septas qui contiennent des fibroblastes uniformes et des cellules géantes multi nucléés bénignes, sans atypies cellulaires ni signes de malignité (6). On peut parfois trouver des cellules géantes dans l'ostéosarcome télangiectasique simulant une tumeur à cellules géantes (6), Toutefois, les cellules stromales dans ces tumeurs ne montrent

aucune atypie cytologique ni activité mitotique (6).

Le pronostic de l'ostéosarcome télangiectasique était initialement considéré comme médiocre; Actuellement, cette entité répond bien au traitement (5). En plus de la chirurgie, la chimiothérapie adjuvante joue un rôle important dans le traitement de l'ostéosarcome télangiectasique. Le traitement associe une chirurgie et une chimiothérapie pré et post opératoire (1). L'ostéosarcome télangiectasique a un pourcentage d'amputation plus élevé que les autres sous types d'ostéosarcome, à cause de la fréquence des fractures pathologiques, la progression rapide et la difficulté du diagnostic positif. Nous insistons sur l'importance de considérer les aspects anévrismatiques sur le squelette pédiatrique comme des lésions potentiellement malignes et de réaliser en urgence une biopsie chirurgicale suivie d'une lecture histologique faite par un anatomopathologiste confirmé.

Dans l'étude de Bacci et al (7), 24 patients atteints d'ostéosarcome télangiectasique des extrémités ont été suivis pour une durée moyenne de 74 mois, (60-96 mois). L'étude a comparé les résultats à ceux obtenus chez 269 patients contemporains atteints d'ostéosarcome conventionnel en utilisant les mêmes protocoles thérapeutiques. Ils ont observé qu'il y avait une réponse histologique significativement meilleure à la chimiothérapie (96% contre 68% de bonne réponse histologique, $P = 0,004$) et de la survie sans maladie (83% contre 55%, $P = 0,01$) dans le groupe d'ostéosarcome télangiectasique. L'étude a conclu que l'ostéosarcome télangiectasique était plus sensible à la chimiothérapie que l'ostéosarcome conventionnel (7). Weiss et al (8) ont examiné les patients atteints d'ostéosarcome télangiectasique et ont observé la même réponse. Mervak et al (9) ont également signalé l'efficacité de la chimiothérapie adjuvante dans

l'amélioration du pronostic. Ils ont remarqué que la chimiothérapie est particulièrement utile chez les patients atteints de métastase, Chez les patients sans métastase, la survie n'a pas été influencée par la chimiothérapie.

CONCLUSION

L'ostéosarcome télangiectasique est une entité rare de l'ostéosarcome. La confrontation des signes cliniques, radiologiques et histologiques peut aider à un diagnostic précoce de cette forme histologique. Il est nécessaire d'évoquer une lésion maligne devant tout aspect anévrismatique expansif sur un os pédiatrique.

REFERENCES

- 1- Dorfman HD, Czerniak B. Bone Tumors. Editions Mosby. 1998; 30: 1269.
- 2- Fikri M, Chat L, Dafiri R. Ostéosarcome télangiectasique de l'omoplate. À propos d'un cas. J Radio 2005 ; 86 : 418-20.
- 3- Murphey MD, wan Jaovisidha S, Temple HT, Gannon FH, Jelinek JS, Malawer MM. Telangiectatic Osteosarcoma: Radiologic-Pathologic Comparison. Radiology 2003; 229:545–553.
- 4- Discepola F, Powell TI, Nahal A. Telangiectatic Osteosarcoma: Radiologic and Pathologic Findings. Radio Graphics 2009; 29: 380-383.
- 5- Liu JJ, Liu S, Wang JG, Zhu W, Hua YQ, Sun W, Cai ZD. Telangiectatic osteosarcoma: a review of literature. Onco Targets Ther. 2013; 6: 593–602.
- 6- Sangle NA, Layfield LJ. Telangiectatic Osteosarcoma. Arch Pathol & Lab Med 2012; 136: 572-576.
- 7- Bacci G, Ferrari S, Ruggieri P, et al. Telangiectatic osteosarcoma of the extremity: neoadjuvant chemotherapy in 24 cases. Acta Orthop Scand. 2001; 72(2):167–172.
- 8- Weiss A, Khoury JD, Hoffer FA, et al. Telangiectatic osteosarcoma: the St Jude Children's Research Hospital's experience. Cancer. 2007; 109(8):1627–1637.
- 9- Mervak TR, Unni KK, Pritchard DJ, McLeod RA. Telangiectatic osteosarcoma. Clin Orthop Relat Res. 1991; 270:135–139.



**Rupture Bilatérale Du
Tendon Patellaire : Une
Complication Rare Du
Lupus Erythémateux
Disséminé Suite A La
Pratique Du Sport.****Bilateral Rupture Of
Patellar Tendon: A Rare
Complication Of Systemic
Lupus Erythematosus Due
To The Practice Of Sport.**

M. Rotbi, R. Hani, M. Kharmaz,
MO.Lamrani, M. Mahfoud, MS.Berrada.

RESUME

Les auteurs rapportent un cas de rupture spontanée bilatérale du tendon patellaire au cours d'une pratique sportive, chez une patiente âgée de 36 ans suivie pour un lupus érythémateux disséminé depuis 12 ans et sous corticothérapie au long cours. Le traitement a été chirurgical par une suture tendineuse complétée par un laçage laissé en place pendant 60 jours. Une revue de la littérature montre la rareté de cette entité, ses facteurs prédisposants et la difficulté de sa prise en charge thérapeutique.

Mots clés : tendon patellaire- lupus érythémateux disséminé- sport

Conflit d'intérêt : Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec la rédaction de cet article

Université Mohamed V Souissi, service de chirurgie orthopédique et traumatologie, hôpital Avicenne, CHU

ABSTRACT

The authors report a case of spontaneous bilateral rupture of the patellar tendons in sport. This 36 years-old woman was treated with oral corticosteroids for 12 years because of systemic lupus erythematosus (LEAD). The treatment was surgical made by joining and repositioning of the apparatus bungee cord by cerclage wire during 60 days. We try through this case and review of the literature to underline the rarity of this entity, its predisposing factors, and the difficulty of therapeutic coverage as well as the interest of the premature rehabilitation

Keywords: patellar tendon- systemic lupus erythematosus- sport

INTRODUCTION

La rupture bilatérale des tendons patellaires est un événement exceptionnel. Elle intéresse surtout les sujets ayant pratiqué une longue activité sportive avec une usure progressive de leur appareil extenseur.

Certaines situations particulières sont associées à un risque élevé de rupture tendineuse comme la prise de corticoïdes au long cours, les maladies de système et les désordres métaboliques (1).

Nous rapportons un cas de rupture spontanée bilatérale du tendon patellaire au cours d'une pratique sportive chez une patiente qui présente un lupus érythémateux aigu disséminé (LEAD) avec une prise de corticoïde au long cours.

OBSERVATIONS CLINIQUES

C'est le cas d'une patiente âgée de 36 ans, suivie pour un LEAD depuis 12 ans et traitée par corticothérapie au long cours avec des doses qui varient entre cinq à 60

mg/ jour, elle a présenté brusquement une douleur vive au niveau des deux genoux suite à une réception de saut lors d'un match de volley-ball avec une impotence fonctionnelle totale.

La patiente a été transférée immédiatement au service des urgences où l'examen clinique a retrouvé un œdème avec douleur et ecchymose des deux genoux, une impossibilité d'extension active et un vide sous patellaire bilatéral (figure 1). La patiente rapportait la notion de gonalgies bilatérales depuis six mois survenant surtout à l'effort. Les radiographies standard ont montré une patella alta bilatérale selon l'Insall Salvati ratio sans autres lésions osseuses associées (figure 2). L'échographie a confirmé le diagnostic en objectivant une image hypoéchogène signant une interruption de la structure fibrillaire des deux tendons patellaires. Le diagnostic de rupture bilatérale spontanée du tendon patellaire était donc évident.

La patiente a été opérée sous rachianesthésie : la voie d'abord était médiane, centrée sur la rotule et le tendon patellaire. L'exploration chirurgicale retrouvait une rupture totale du tendon patellaire en plein corps sur des tendons d'un aspect tuméfié, inflammatoire, probablement en rapport avec une tendinopathie chronique, les ailerons rotuliens étaient intacts (figure 3).

La patiente a bénéficié d'une suture tendineuse termino-terminale renforcée par un surjet et complétée par un cerclage au fil d'acier à 30° de flexion. Le contrôle radiographique post opératoire montrait un bon repositionnement de la rotule (figure 4). Une rééducation passive post-opératoire immédiate a été préconisée autorisant une flexion jusqu'à 90° et un renforcement isométrique du quadriceps. Les suites post opératoires étaient simples, le fil d'acier a été enlevé à la huitième semaine permettant un élargissement du secteur de flexion arrivant jusqu'à 120° au troisième mois. En fin de rééducation, le résultat

fonctionnel était bon malgré une légère amyotrophie du quadriceps surtout à gauche sans retentissement sur la force globale, les mobilités articulaires étaient revenues à la normale après 10 mois d'évolution avec une reprise progressive des activités sportives.



Fig 1: pré-opératoire montrant l'ecchymose et le vide sous patellaire bilatérale



Fig2: radiographie de profil des deux genoux montrant une Patella Alta



Fig3: aspect per-opératoire de la rupture tendineuse.

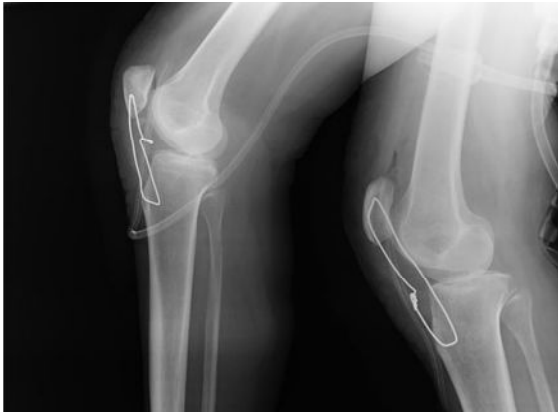


Fig 4: aspect radiographique du cerclage au fil d'acier

DISCUSSION

La rupture spontanée d'un ou plusieurs tendons dans le cadre du LEAD est un événement rare. Moins de 40 cas ont été décrits dans la littérature internationale (2). Dans 65% des cas le tendon patellaire ou quadriceps est concerné (3), un cas a été rapporté avec une double rupture sur le tendon rotulien et quadriceps (4), et il est rare de constater une bilatéralité de cette rupture. Dans 27% des cas (3), la rupture concerne le tendon d'Achille. Dans moins de 10% des cas, ont été décrites des ruptures du tendon bicipital, tricipital et extenseur commun des doigts, dans les cas répertoriés (et dans le cas que nous rapportons), une corticothérapie était débutée depuis au moins neuf ans (2). Aucun cas de rupture tendineuse à notre connaissance, n'a été observé dans la littérature chez des malades lupiques sans corticothérapie. Le rôle des corticoïdes serait d'être à l'origine de remaniements dégénératifs avec une altération de l'ultrastructure de collagène au niveau du site de rupture (5). Ce rôle néfaste est sans doute davantage majoré par un traitement au long cours plutôt que des fortes doses sur une courte période. Balasubramaniam et al (6) ont montré qu'une injection de corticoïdes dans le tendon d'Achille de lapins était toxique sur le collagène. Mais

la réparation spontanée du tendon doit certainement contrebalancer une prise chronique de corticoïdes comme l'ont supposés Morgan et al (7).

Dans le cadre du LEAD, la rupture semble découler de l'association de frottements mécaniques minimes avec une fragilité tendineuse corticodépendante. Un seul de ces paramètres ne semble pas suffisant pour créer la rupture spontanée.

La rareté des ruptures bilatérales et la symétrie des signes retrouvés à l'examen clinique peuvent masquer le diagnostic et diminuer la possibilité de comparaison avec l'autre membre.

Le tableau clinique comporte une douleur, une tuméfaction et un faible degré d'extension du genou (8). La distinction entre rupture du tendon patellaire et celle du quadriceps doit se faire par la palpation d'une dépression du tendon et la position de la patella après contraction du quadriceps. Dans les ruptures du tendon patellaire, la patella est déplacée en haut ou communément appelée patella alta sur la radiographie de profil. La position de la patella doit être évaluée par la mesure de l'Insall-Salvati ratio, s'il est inférieur à huit dixièmes on parle de patella alta (9). D'autres écoles d'orthopédie utilisent l'index de Caton et Deschamps. Le diagnostic doit être confirmé par une échographie ou une IRM (8).

Le traitement est exclusivement chirurgical, basé sur des sutures tendineuses si la rupture se situe en plein corps ou des sutures transosseuses en cas d'arrachement, le tout doit être protégé par un cerclage permettant un secteur de flexion allant jusqu'à 90° (8).

Les protocoles de rééducation doivent comporter une rééducation passive précoce, suivie d'une rééducation active dont le secteur de mobilisation s'élargira après ablation de cerclage (10).

CONCLUSION

La rupture bilatérale spontanée du tendon patellaire est rare chez des malades porteurs de LEAD. Elle est beaucoup plus fréquente après un traumatisme. Elle ne doit pas être méconnue car le traitement d'une lésion invétérée est plus difficile et le résultat plus aléatoire.

Il faut savoir qu'une corticothérapie prolongée augmente le risque de rupture tendineuse spontanée. Il faut prévenir les patients ayant déjà présenté cette pathologie qu'une récurrence sur d'autres articulations est très probable.

Urgentistes, médecins du sport et orthopédistes doivent connaître cette complication, certes rarissime, du LEAD pour mieux la prendre en charge.

REFERENCES

- 1- Chagar B, Boussouga M, Lazrak KH, Taobane H. Rupture bilatérale spontanée négligée des tendons rotuliens : à propos d'un cas. *Rev Chir Orthop* 2003; 89(8):733-7.
- 2- Aparé T, Moui Y. Rupture spontanée du long extenseur du pouce dans le cadre du lupus érythémateux disséminé : cas clinique et revue de la littérature. *Chir main* 2004; 23(5), 254-6
- 3- Furie RA, Chartash EK. Tendon rupture in systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1988; 18(2) :127-33.
- 4 -Wener JA, Schein AJ. Simultaneous bilateral rupture of the patellar tendon and quadriceps expansions in systemic lupus erythematosus. A case report. *JBJS Am* 1974; 56(4):823-4.
- 5-Wan Nar Wong M, Yin Nei Tang Y, Kwong Man Lee S, Sai Chuen B, Pui Chan B, kai Ming Chan C. Effect of dexamethasone on cultured human tenocytes and its reversibility by platelet-derived growth factor. *J Bone Joint Surg* 2003;85 A(10):1914-20.
- 6-Balasubramaniam P, Prathap K. The effect of injection of hydrocortisone on articular cartilage in rabbits. *JBJS* 1972;54(4):729-34.
- 7-Morgan J, Mc Carty DJ. Tendon ruptures in patients with systemic lupus erythematosus treated with corticosteroids. *Arthritis Rheum* 1974;17(6):1033-6.
- 8-Quintero Quesada J, Mora Villadeamigo J, Abad Rico JJ. Spontaneous bilateral patellar tendon rupture in an otherwise healthy patient: a case report. *Acta Orthop Belg* 2003;69(1):89-92.
- 9-Rose PS, Frassica FJ. Atraumatic bilateral patellar tendon rupture. *J Bone Joint Surg* 2001;9:1382-6.
- 10-Saidi H, El Bouanani A, AAYach A, Fikry T. Rupture bilatérale du tendon patellaire chez un footballeur à propos d'un cas. *J trauma sport* 2008 ;25(1) ;54-57.

