



Collège Hospitalier et Universitaire
de Chirurgie Pédiatrique

DESC de Chirurgie Pédiatrique

Session de Mars 2008 - PARIS

Les Tumeurs Osseuses Bénignes d'origine Cartilagineuse

F. SAILHAN

Les tumeurs Bénéignes Cartilagineuses

- Le Chondrome Solitaire
- Les Chondromes Multiples
- Le Chondroblastome

Les Chondromes

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

1. Le Chondrome Solitaire

Epidémiologie

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

Dégénérescence Maligne

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

1. Le Chondrome Solitaire

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

1. Le Chondrome Solitaire

Clinique

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



1. Le Chondrome Solitaire

Imagerie / Radiographie Standard

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



1. Le Chondrome Solitaire

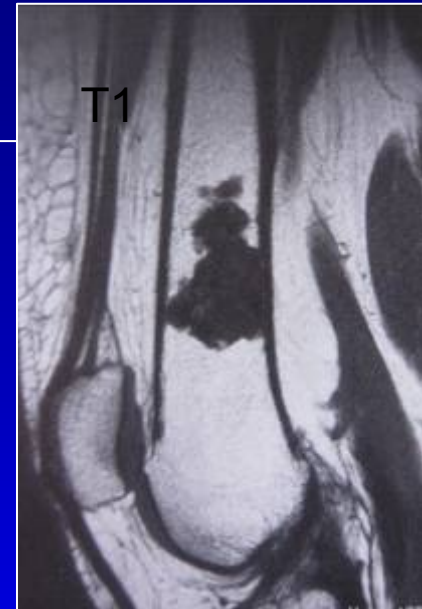
Imagerie / Radiographie Standard

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

1. Le Chondrome Solitaire

Imagerie / TDM, IRM, scintigraphie

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



1. Le Chondrome Solitaire

Anatomopathologie

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

1. Le Chondrome Solitaire

Traitement

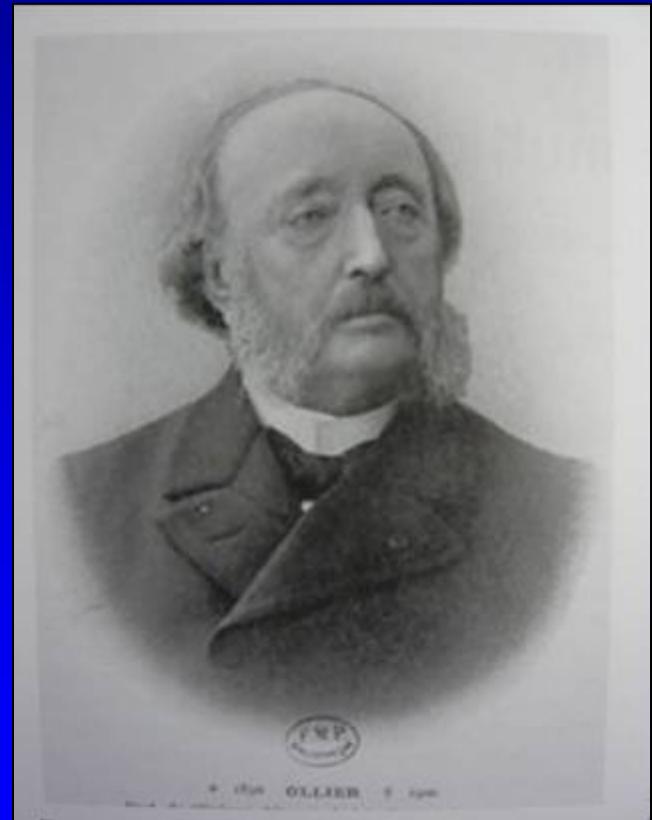
- Abstention, surveillance:
 - Lésion **asymptomatique** os long, **imagerie typique**
 - Surveillance annuelle
- **Curetage comblement:**
 - Lésion douloureuses, gênantes (mains)
 - **Analyse anapth systématique**
 - +/- ostéosynthèse
- Biopsie première:
 - Lésion atypique os long
 - Lésion des ceintures

2. Les Chondromes Multiples

Historique

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

Maladie d'Ollier
Enchondromatose
Maladie des Chondromes Multiples



2. Les Chondromes Multiples

Formes cliniques

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

Diagnostique

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

2. Les Chondromes Multiples

Radiographie

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



2. Les Chondromes Multiples

Pronostique / Complications

A. Dégénérescence Sarcomateuse (adulte)

- Toute localisation (rarement à la main)
- Tout âge, adulte jeune (non rapporté chez l'enfant impubère)
- 10-12% (Liu, Maffucci, Loder) à 30-50% (Campanacci, Hasbini)

- Signes d'appel
 - Augmentation rapide de **volume**
 - Apparition de **douleurs** persistantes
 - Modifications radiologiques
 - Lyse corticale
 - Chou fleur calcifié
 - Réaction périostée
 - Bassin, fémur distal

2. Les Chondromes Multiples

Complications

B. Déformations Orthopédiques (enfant)

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





2. Les Chondromes Multiples

Syndrome de Maffucci, 1881

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



Le Chondroblastome

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

Le Chondroblastome

Epidémiologie

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

Clinique

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

Le Chondroblastome

Localisation

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

Population pédiatrique
89 cas



Le Chondroblastome

Localisation

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

Population pédiatrique
89 cas



Le Chondroblastome

Localisation

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

Population pédiatrique
89 cas



Le Chondroblastome

Localisation

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

Population pédiatrique
89 cas



Le Chondroblastome

Localisation

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

Epaule

Humérus proximal

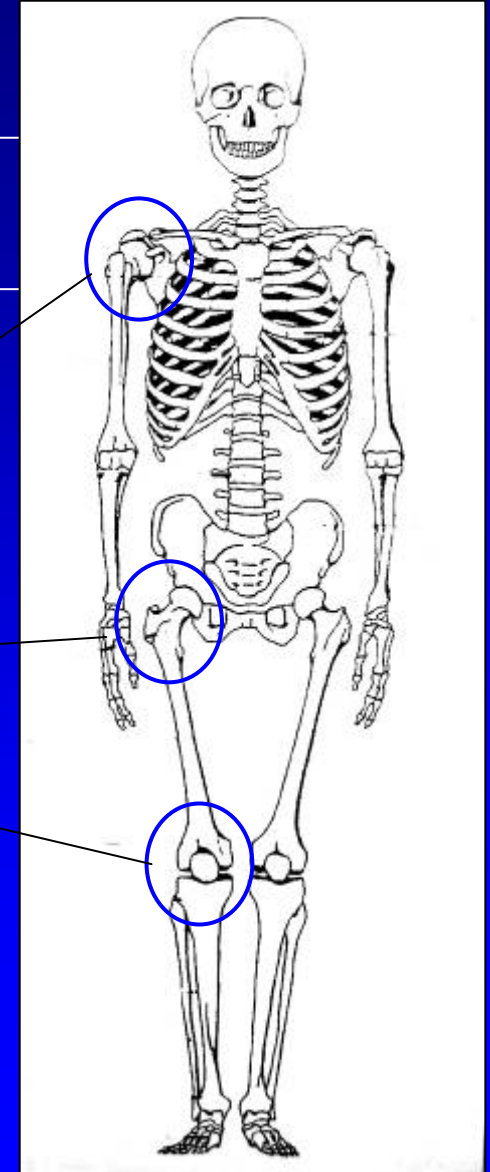
Hanche

Fémur proximal

Genou

Fémur distal

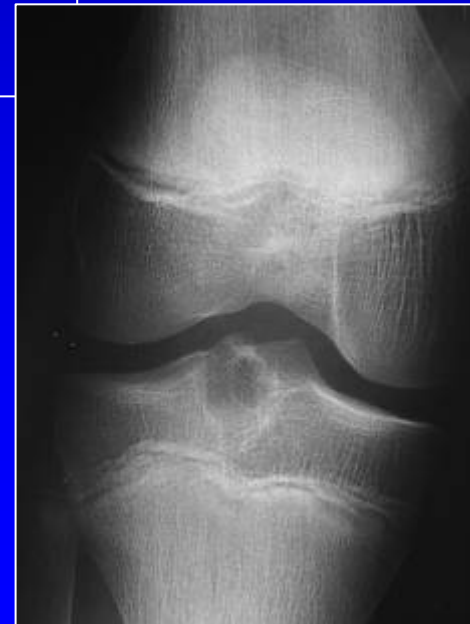
Tibia proximal



Le Chondroblastome

Imagerie / Radiographie

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

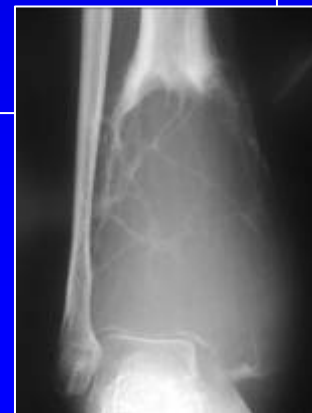


Le Chondroblastome

Imagerie / Radiographie

Classification de Springfield

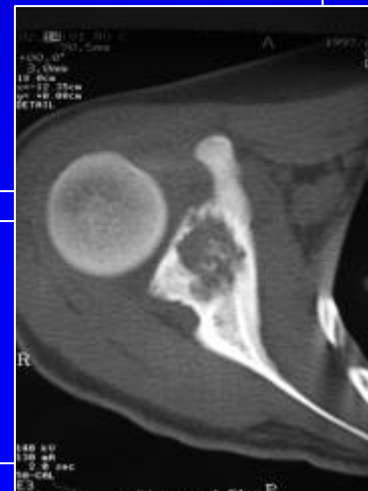
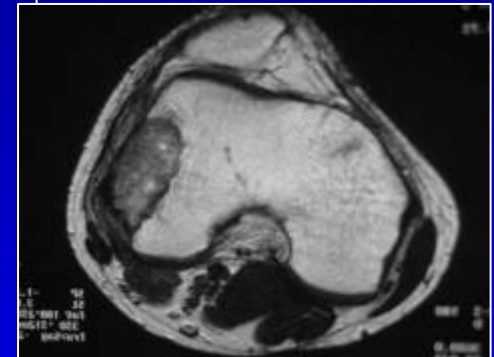
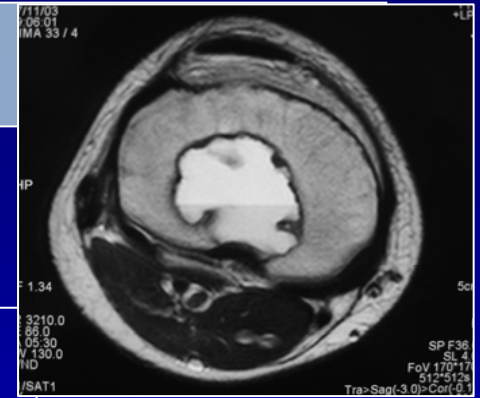
- **Latente (27%) :**
 - liseré ostéosclérose, bien limitée sans calcifications, pas d'effraction corticale...
- **Active (60,5%) :**
 - calcifications, réaction de sclérose incomplète, limites floues
- **Agressive (12,5%) :**
 - mal limitée, expansion extra-osseous...



Le Chondroblastome

Imagerie / IRM TDM

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



Le Chondroblastome

Traitement

Chirurgical

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

Le Chondroblastome

Traitement

Chirurgical

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

Thermo-coagulation percutanée sous TDM



Le Chondroblastome

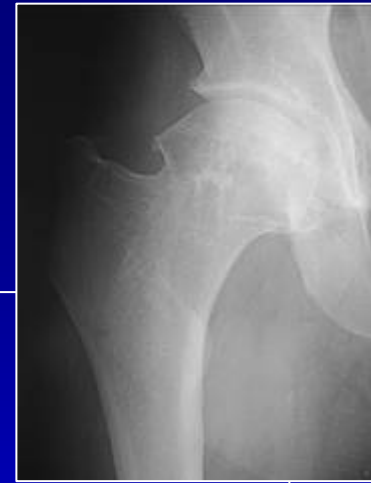
Récidive / Pronostique

Récidive

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

Pronostique

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



Le Chondroblastome

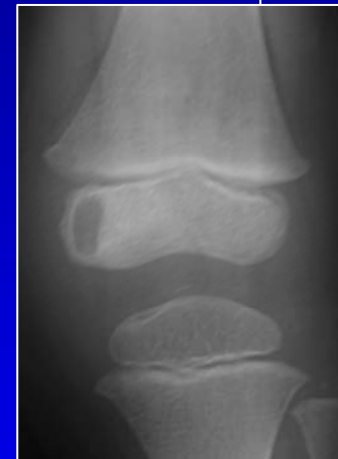
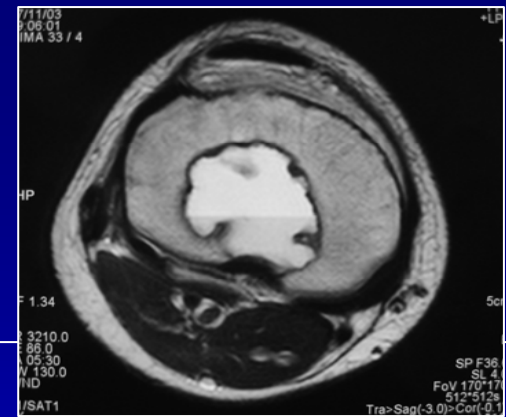
Suivi

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

Le Chondroblastome

Diagnostic Différentiel

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



MOTS CLES



Adulte
Bénin
Solitaire
Métaphyse
Doigts
Curetage greffe
Nécrose cutanée



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



Enfant, ado
Bénin
Epiphyse
Récidive
Curetage greffe
Préserver CDC
voisin