

OSTÉOSARCOME JUXTACORTICAL DU RADIUS CHEZ UN ENFANT

M. SMIDA¹, K. NIGROU¹, S. SASSI², M. BEN GHACHEM¹

SUMMARY : *Juxtacortical osteosarcoma of the radius in a child.*

The authors report a rare case of juxtacortical osteosarcoma of the radius in a child. The diagnosis and treatment were delayed because of misleading and wrongly reassuring radiological and histological aspects.

The 12-year-old boy was admitted for a tumefaction of the proximal extremity of the right radius noticed after trauma. Physical examination showed a hard and slightly painful swelling. Xrays showed an irregular osseous mass developed from the superior metaphysis of the radius and encircling it. MRI showed a juxtacortical tumor with medullary involvement. A biopsy concluded to a fracture callus. Ten months later, the tumor became painful and homogeneous, regular and well defined on xrays. A repeat biopsy showed juxtacortical osteosarcoma. Enbloc resection of the tumor was done. After a follow-up of 2 years, the child is alive without recurrence and metastasis and with a satisfactory function of the upper limb.

Keywords : osteosarcoma ; juxtacortical ; radius ; child.
Mots-clés : ostéosarcome ; juxtacortical ; radius ; enfant.

INTRODUCTION

L'ostéosarcome juxtacortical ou parostéal est rare. Sa localisation au radius l'est davantage encore. Il se distingue par son caractère généralement bien différencié et son bon pronostic. Son diagnostic n'est pas aisé. Nous rapportons un cas de localisation au radius proximal chez l'enfant, dont le diagnostic et le traitement ont été retardés à

cause de ses aspects radiologique et histologique trompeurs.

OBSERVATION

Le petit Z.M. âgé de 12 ans a consulté pour une tuméfaction de la face antéro-externe de l'extrémité supérieure de l'avant-bras droit, apparue suite à un traumatisme minime remontant à un mois. L'examen montrait une tuméfaction dure, légèrement sensible, de 7 cm de grand axe, sans signes inflammatoires locaux, avec une limitation de la pronosupination. Les radiographies standard montraient une tumeur ostéocondensante, hétérogène, à contours irréguliers, développée au dépens de la métaphyse radiale supérieure et l'englobant (fig. 1). Une tumeur maligne a été évoquée et un bilan d'extension a été pratiqué. L'IRM montrait une tumeur juxtacorticale avec un envahissement intramédullaire (fig. 2). La scintigraphie osseuse montrait une hyperfixation isolée au niveau de la métaphyse radiale supérieure. Le bilan d'extension général est revenu négatif. Une biopsie a été pratiquée et l'étude anatomopathologique a montré un mélange de tissus cartilagineux et fibreux, évoquant un cal fracturaire. Les coupes ont été relues et rediscutées ; on n'a pas évoqué le diagnostic de

¹ Service d'Orthopédie Infantile, Hôpital d'Enfants de Tunis.

² Service d'Anatomie Pathologique, Institut de Carcinologie Salah Azaïz, Tunis.

Correspondance et tirés à part : Mahmoud Smida, Service d'Orthopédie Infantile, Hôpital d'Enfants de Tunis, Bab Saadoun 1007 Tunis, Tunisie. E-mail : mahmoud.smida@rns.tn.



Fig. 1. — Radiographie initiale : Tumeur ostéocondensante, hétérogène, à contours irréguliers et englobant la métaphyse radiale supérieure.

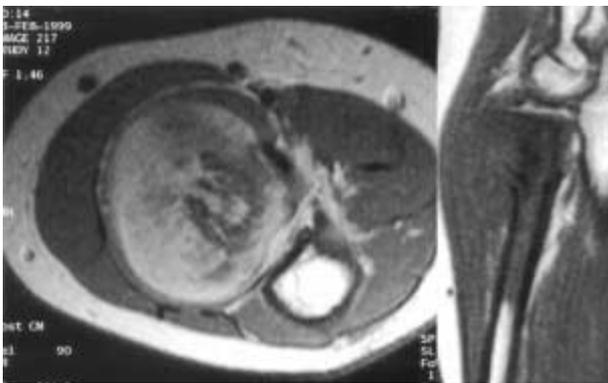


Fig. 2. — 1^{re} IRM : Tumeur juxtacorticale encerclant la métaphyse radiale, avec un envahissement médullaire.

sarcome osseux. Etant donné l'antécédent traumatique, on a retenu le diagnostic de cal fracturaire exubérant et il a été proposé de surveiller l'enfant cliniquement et radiologiquement tous les mois.

L'évolution a été marquée par une augmentation lente du volume de la tumeur, qui est devenue radiologiquement plus dense, homogène et bien limitée (fig. 3). Dix mois après, la tumeur est devenue douloureuse et a entraîné une gêne fonctionnelle au niveau du coude, ce qui nous a poussés à répéter la biopsie. Les prélèvements ont été multiples et ont intéressé la tumeur et la médullaire de la métaphyse radiale. L'étude anatomopathologique a conclu à un ostéosarcome bien différencié avec envahissement intra-médullaire. Devant ces aspects radiologiques et histologiques, nous avons retenu le diagnostic d'ostéosarcome juxtacortical avec



Fig. 3. — Radiographie un an plus tard : Augmentation du volume de la tumeur, qui est devenue plus dense, homogène et bien délimitée.

envahissement médullaire. Un deuxième bilan d'extension tumorale a été pratiqué et s'est révélé négatif.

Le traitement a consisté en une résection tumorale en bloc, emportant le trajet de la biopsie, la branche motrice du nerf radial englobée par la tumeur et le périoste cubital adjacent à la tumeur. La marge de sécurité distale était de 1 cm. Une synostose radio-cubitale en position de fonction a été faite. Actuellement, à 24 mois de l'opération, l'enfant est vivant, indemne de récurrence et de métastase, avec une fonction acceptable : flexion-extension du coude complète, avant-bras bloqué en position neutre, absence de prono-supination et déficit d'extension du poignet et des doigts (fig. 4).

DISCUSSION

L'ostéosarcome juxtacortical a été décrit pour la première fois par Geschickter et Copeland en 1951 (4, 9). Il s'agit d'une entité rare représentant 1 à 6% de l'ensemble des ostéosarcomes (7, 9). Dans notre service et depuis 10 ans, nous n'avons observé que ce cas sur un total de 90 tumeurs osseuses malignes dont 50 ostéosarcomes. L'ostéosarcome juxtacortical touche plus souvent la femme que l'homme, avec une moyenne d'âge supérieure à celle de l'ostéosarcome classique (9, 10). Son siège de prédilection est la métaphyse inférieure du fémur, puis l'extrémité supérieure du tibia et l'extrémité supérieure de l'humérus (9, 10). La localisation au niveau du radius n'est pas commune (2, 3). Dans une étude récente, Temple *et al.* (9) n'ont noté



Fig. 4. — Radiographie à 22 mois de l'opération : pas de récurrence ; synostose radio-cubitale.

aucune localisation radiale parmi 38 cas. Nous en avons trouvé moins de 15 cas publiés dans la littérature. Selon Resnick (8), la localisation au niveau du radius représente environ 2% de l'ensemble des localisations. Dans une série de 84 cas, Tomeno *et al.* (10) rapportent 2 sarcomes juxtacorticaux au niveau du radius soit 2,4%. Okada *et al.* (6) ont rapporté 4 localisations à la métaphyse radiale distale parmi 226 cas soit 1,8%.

La majorité des auteurs insistent sur la difficulté du diagnostic différentiel avec de nombreuses lésions tumorales bénignes ou malignes ou encore pseudo-tumorales, comme la myosite ossifiante, le cal fracturaire, l'hématome ossifié, l'ostéochondrome et l'ostéosarcome extra-osseux (1, 6). Pour Tomeno *et al.* (10), la sous-estimation du potentiel sarcomateux est fréquente à toutes les étapes du diagnostic de l'ostéosarcome juxtacortical. En

effet, un aspect radiologique évocateur n'est retrouvé qu'une fois sur deux avec une lésion typiquement très dense, homogène, à contours réguliers, implantée sur une métaphyse et se développant en dehors des contours habituels de l'os. Ailleurs, l'aspect est moins typique avec une image moins dense, moins homogène et à contours irréguliers (1, 10). Nous pensons que ces deux aspects radiologiques pourraient correspondre à des stades évolutifs différents de la même tumeur, comme nous l'avons observé dans notre cas. Par ailleurs, la tumeur en augmentant de taille, a tendance à s'étaler sur la corticale et à encercler l'os (1, 10) comme ce fut le cas dans notre observation.

Sur le plan histologique, il s'agit classiquement d'une prolifération cellulaire bien différenciée avec des travées osseuses peu vascularisées où les anomalies nucléaires ne sont décelables que sur un contingent cellulaire réduit. Par ailleurs, les plages tumorales d'aspect fibroblastique et chondroïde forment parfois l'essentiel de la lésion. Toutes ces caractéristiques rendent le diagnostic difficile (6, 10). Il nous paraît donc indispensable de multiplier les prélèvements biopsiques devant la moindre suspicion de cette tumeur, afin de pouvoir détecter les atypies nucléaires.

Le traitement du sarcome juxtacortical est toujours chirurgical, consistant en une résection tumorale selon les impératifs de la chirurgie carcinologique des tumeurs osseuses, c'est à dire une résection en bloc avec des limites de tissu sain, et en emportant le trajet de la biopsie. Cependant, la marge de résection osseuse peut être réduite, permettant ainsi dans la majorité des cas une chirurgie conservatrice (5, 9).

Dans notre cas et après la résection tumorale emportant la tête radiale, aucune reconstruction n'a été faite mais une synostose radio-cubitale a été jugée nécessaire afin d'éviter une éventuelle désaxation du poignet secondaire à un trouble de croissance distal.

Seuls les sarcomes juxtacorticaux dits mixtes (c'est à dire comportant des contingents cellulaires indifférenciés associés) constituent en principe l'indication d'une chimiothérapie adjuvante à la chirurgie, comme dans les ostéosarcomes classiques (10).

Le pronostic du sarcome juxtacortical est généralement bon. Il semble ne pas être influencé par les caractères épidémiologiques, cliniques ou radiologiques de la tumeur (6, 9). En effet, il est bien admis actuellement que seul le caractère indifférencié que peuvent présenter certains contingents cellulaires des sarcomes juxtacorticaux (essentiellement dans les lésions récidivées) constitue le facteur de risque essentiel des métastases et donc du pronostic vital (6, 9). Quant à l'envahissement intramédullaire qui peut se voir selon les auteurs dans 8 à 59% des cas, il ne constitue pas un facteur de mauvais pronostic (5, 6, 9).

CONCLUSION

L'ostéosarcome juxtacortical est une tumeur osseuse maligne rare, de pronostic relativement bon. Ses aspects radiologiques et histologiques peuvent prêter à confusion avec de nombreuses autres lésions tumorales ou pseudo-tumorales. Ce n'est que la confrontation entre les données cliniques, épidémiologiques, radiologiques et histologiques qui conduit généralement à établir le diagnostic. Le traitement consiste en principe en une résection tumorale en bloc.

RÉFÉRENCES

1. Abdelwaheb I. F., Kenan S., Hermann G., Klein M. J. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma of the radius. *Skeletal Radiol.*, 1997, 26, 242-245.
2. Adler C. P. Osteosarcoma of the distal radius epi-metaphysis with pseudo-epithelial differentiation. *Verh. Dtsch. Ges. Pathol.*, 1974, 58, 272-274.
3. Farnlett E., Fishman E. K. Case report 300. Parosteal osteosarcoma arising from the proximal end of the left radius. *Skeletal Radiol.*, 1985, 13, 89-93.
4. Geschickter C. F., Copeland M. M. Paraosteal osteoma of bone. A new entity. *Ann. Surg.*, 1951, 133, 790-807.
5. Lewis V. O., Gebhardt M. C., Springfield D. S. Parosteal osteosarcoma of the posterior aspect of the distal part of the femur. *J. Bone Joint Surg.*, 2000, 82-A, 1083-1088.
6. Okada K., Frassica F. J., Sim F. H., Beabout J. W., Bond J. R., Unni K. K. Parosteal osteosarcoma. *J. Bone Joint Surg.*, 1994, 76-A, 366-378.
7. Partovi S., Logan P. M., Janzen D. L., O'Connell J. X., Connell D. G. Low-grade parosteal osteosarcoma of the ulna with dedifferentiation into high-grade osteosarcoma. *Skeletal Radiol.*, 1996, 25, 497-500.

8. Resnick D., Nawayama G. *Diagnosis of bone and joint disorders*. Saunders, Philadelphia, 1988, 3669.
9. Temple T. H., Scully S. P., O'Keefe R. J., Katapurum S., Mankin H. J. Clinical outcome of 38 patients with juxtacortical osteosarcoma. *Clin. Orthop.*, 2000, 373, 208-217.
10. Tomeno B., Languelin A., Forest M., Le Charpentier Y. *Sarcomes juxtacorticaux*. Conférence d'Enseignement de la SOFCOT, Masson, Paris, 1978, 27-44.

SAMENVATTING

M. SMIDA, K. NIGROU, S. SASSI, M. BEN GHACHEM. Juxtacorticaal osteosarcoma van de radius bij een kind.

Beschrijving van een zeldzaam juxtacorticaal osteosarcoma van de radius. Misleidt door geruststellende radiologie en histologie werd de diagnose maar laatstijdig gesteld en de behandeling verdaagd.

Het ging om een 12-jarige jongen die na een trauma een gezwel vertoonde aan het proximale deel van de voorarm. Het ging om een harde licht gevoelige zwelling bij onderzoek. Radiografisch had een onregelmatige beenmassa de proximale metaphysis van de radius omgroeid. Op NMR was buiten de juxtacorticale groei ook medullaire aantasting duidelijk. Histopathologisch onderzoek van een biopsie wees op callusvorming. Tien maand later was de tumor pijnlijk en op RX homogeen en goed afgelijnd. Een nieuwe biopsie eindigde met de diagnose van juxtacorticaal osteosarcoma. Er volgde een "en bloc" resectie. Twee jaar later is er geen teken van herval of van metastases en stelt het kind het wel met een bevredigend functionerend bovenste lidmaat.

RÉSUMÉ

M. SMIDA, K. NIGROU, S. SASSI, M. BEN GHACHEM. Ostéosarcome juxtacortical du radius chez un enfant.

Les auteurs rapportent une observation rare d'ostéosarcome juxtacortical du radius, dont le diagnostic et le traitement ont été retardés à cause de ses aspects radiologiques et histologiques trompeurs et faussement rassurants.

Il s'agit d'un garçon de 12 ans qui a consulté pour une tuméfaction de l'extrémité supérieure de l'avant bras droit remarquée après un traumatisme. L'examen trouvait une tuméfaction dure et légèrement douloureuse. Les radiographies standard montraient une tumeur

ostéocondensante développée au dépens de la métaphyse radiale supérieure et l'englobant, hétérogène et à contours irréguliers. L'IRM montrait une tumeur juxtacorticale avec un envahissement intramédullaire. La biopsie a conclu à un cal fracturaire. Dix mois après, la tumeur est devenue douloureuse, plus dense, homogène

et bien délimitée. Une deuxième biopsie a conclu à un ostéosarcome juxtacortical bien différencié avec envahissement médullaire. Une résection tumorale en bloc a été faite et à un recul de 2 ans environ, l'enfant est vivant, sans récurrence et avec une fonction satisfaisante du membre supérieur.