



Kyste osseux anévrysmal (KOA)

Michel Dutoit^a, André Kaelin^b, Gernot Jundt^c, Klaus Siebenrock^d, Arthur von Hochstetter^e, Fritz Hefti^f

^a Hôpital orthopédique de la Suisse romande, Lausanne, ^b Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital des enfants, Genève, ^c Institut für Pathologie der Universität Basel, Basel, ^d Klinik und Poliklinik für orthopädische Chirurgie, Inselspital, Bern, ^e Pathologie Institut Enge, Zürich, ^f Kinderorthopädische Universitätsklinik, Universitätskinderhospital beider Basel, Basel

Quintessence

- Le kyste osseux anévrysmal est une lésion agressive et destructrice, mais bénigne, des os longs, de la colonne vertébrale ou du bassin, touchant principalement les enfants et les jeunes adultes.
- Il se manifeste par des douleurs et par une voussure rapidement progressive. Ces signes cliniques, associés à une image radiologique de lésion expansive font penser à une tumeur maligne.
- Dans ses formes typiques, il s'agit d'une lésion non maligne, souvent associée à d'autres tumeurs véritables, telles qu'un chondroblastome, un ostéoblastome, une tumeur à cellules géantes ou – dans de très rares cas – un ostéosarcome malin.
- L'image radiologique est en général typique et l'IRM permet le plus souvent de confirmer le diagnostic de suspicion posé sur la base de la clinique.
- Le diagnostic devra parfois être confirmé par une biopsie, qui imposera néanmoins une grande prudence, surtout pour les lésions profondes, car elles peuvent donner lieu à des hémorragies importantes.
- Le traitement standard consiste en un curetage avec greffe spongieuse. Les récurrences sont fréquentes puisqu'elles surviennent dans 20 à 30% des cas.
- On peut procéder dans certains cas à une résection large, pour autant qu'elle ne donne pas lieu à une mutilation (lésions de la fibula par ex.). Le risque de récurrence est alors pratiquement nul.
- Cette lésion agressive bénigne est rare et son traitement est réservé au spécialiste.

Summary

Aneurysmal bone cyst (ABC)

- *Aneurysmal bone cyst is a benign, destructive and aggressive lesion of the long bones, spine and pelvis, occurring mainly in children and young adults. The clinical signs, pain and quick-growing mass, are associated with radiological signs of an aggressive lesion. This suggests malignancy, but in typical cases it is really a totally benign lesion sometimes associated with genuine tumours such as chondroblastoma, osteoblastoma and (very rarely) osteosarcoma.*
- *The X-ray findings are usually typical; MRI bears out the clinical impression, but in most cases biopsy is necessary to confirm the diagnosis. Biopsy should be done with the utmost caution, due to the risk of cataclysmic bleeding.*
- *Treatment consists of curettage and bone grafting, but recurrences are frequent. Curettage associated with high-speed mechanical burr, cementation or phenol application may lessen the risk of recurrence. In selected cases broad resection can be done, provided there is no functional loss (e.g. peroneal nerve). After a resection of this kind the risk of recurrence is almost non-existent.*
- *This aggressive but benign lesion is rare and requires treatment by a specialist.*

Introduction

Le kyste osseux anévrysmal (KOA) est une lésion particulière du squelette osseux. D'après la base de données de Medline, plus de 500 publications ont porté sur cette affection au cours des dix dernières années. Il ne s'agit à vrai dire ni d'une véritable tumeur (les examens cytogénétiques indiquent tout de même la présence d'une prolifération clonale), ni d'un kyste (car il n'existe pas de membrane kystique), ni d'un anévrysme vrai. Le KOA a été décrit pour la première fois par Jaffé et Lichtenstein en 1942, qui l'ont clairement distingué des autres lésions kystiques et des tumeurs à cellules géantes. Le kyste osseux anévrysmal est une lésion agressive, souvent caractérisée par une croissance rapide, inquiétante, et dont le tableau clinique est parfois impressionnant.

Définition

En 2002, l'OMS a défini le kyste osseux anévrysmal de la manière suivante: «une lésion kystique bénigne de l'os, constituée de cavités remplies de sang et séparées les unes des autres par des septa de tissu conjonctif contenant des fibroblastes, des cellules géantes ostéoclastiques et un os trabéculaire réactif» [1].

Dans près de 30% des cas, le kyste osseux anévrysmal est associé à d'autres lésions (surtout chez l'adulte [2, 3]), notamment une tumeur à cellules géantes, un chondroblastome, un ostéoblastome, un fibrome chondromyxoïde, un fibrome osseux non ossifiant ou même un ostéosarcome (on parle alors de kyste osseux anévrysmal secondaire). Les tumeurs primaires les plus fréquentes s'accompagnant d'un KOA sont la tumeur à cellules géantes et le chondroblastome.

Epidémiologie

Cette lésion rare (quatre fois plus rare que l'ostéosarcome et deux fois plus rare que la tumeur à cellules géantes) est localement agressive et compte pour environ 6% de l'ensemble des tumeurs osseuses. Dans 80% des cas, elle touche

des adolescents de moins de 20 ans [3–5] et peut en principe concerner tous les os, comme le montre un travail de la Mayo Clinic (n = 238): fémur 40 (16,8%), tibia 34 (14,3%), colonne vertébrale 34 (14,3%), bassin 18 (7,6%), etc.

Pathologie

Cette lésion est souvent comparée à une éponge remplie de sang, formée de lacs et de cavernes séparées par des parois contenant des fibroblastes, des myofibroblastes, des cellules géantes de type ostéoclastes, de la substance ostéoïde et des ponts osseux recouverts d'une membrane. Dans environ un tiers des cas, on observe la présence d'ostéoïde immature ou minéralisée avec, à l'examen histologique, une coloration caractéristique («blue bone»). On voit une image de processus de réparation intense et puissant, mais sans atypies cellulaires, ni mitoses anormales. Des transformations malignes ont été décrites dans des cas isolés (surtout après irradiation) [2, 5].

Clinique

Cette lésion, qui est aussi fréquente chez la fille que chez le garçon, se manifeste le plus souvent par des douleurs et une masse palpable à l'examen clinique. Dans un tiers des cas, le kyste osseux anévrysmal est à l'origine d'une fracture pathologique. La région du bassin est le siège de tumeurs de taille souvent impressionnante. En cas d'atteinte de la colonne vertébrale (20% des cas, en général dans le segment dorsal), on observe des symptômes neurologiques [3].

Radiologie

Le signe caractéristique de cette lésion est son agressivité locale, qui provoque des destructions étendues, avec une corticale soufflée et amincie au niveau de la métaphyse, mais sans effraction du périoste. Sur le squelette axial, les lésions sont souvent en position excentrique et peuvent être la cause de fractures pathologiques. Les formes à position centrale sont en général secondaires. Elles ont une plus forte tendance aux récurrences et plus de la moitié de ces tumeurs sont caractérisées par des signes de grande agressivité, tandis que 9% d'entre elles ont les critères radiologiques d'un sarcome [6].

Selon Enneking, l'évolution d'un KOA peut être classée en trois stades:

- *Stade I*: Tumeur de faible activité ou inactive à croissance lente ou même absente, entourée d'une capsule de tissu (osseux ou fibreux) mature.

- *Stade II*: Lésion bénigne active. Croissance et réaction osseuse marquées. Capsule fine, souvent renforcée par un tissu pseudocapsulaire épais.
- *Stade III*: Lésion bénigne agressive. Croissance marquée. L'agressivité locale peut être très prononcée et il existe une pseudocapsule irrégulière avec de multiples invaginations.

Dans les formes excentriques particulièrement agressives, les clichés radiographiques conventionnels (fig. 1A et 2A) seront complétés par un CT-scan et une IRM (fig. 1B et 2B). Le recours à l'imagerie complémentaire est indispensable dans les lésions proches du tronc, par exemple de la colonne vertébrale et du bassin. Le CT-scan permet de mettre en évidence les septa, ainsi que la corticale et le périoste. On observe également des images de niveau, qui représentent l'interface entre le milieu sédimentaire (à densité plus élevée) et le milieu liquidien. Ces images de niveau sont très typiques du kyste osseux anévrysmal. A l'IRM, on voit une lésion multiloculaire clairement délimitée (fig. 1B et 2B). Les septa présentent des signaux d'intensité variable selon l'importance du revêtement de tissu fibreux. Les images de niveau sont également bien visibles. L'injection de gadolinium révèle l'hypervascularisation massive de la lésion.



Figure 1A et B
Radiographie ap (A) et IRM (B) du bassin: lésion expansive soufflée de la partie postérieure de l'acétabulum et des segments osseux voisins de l'os iliaque et du pubis.



Figure 2A et B

Radiographie ap (A) et IRM (B) du fémur distal. Lésion multikystique expansive étendue à proximité du versant proximal du cartilage épiphysaire.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic primaire est posé par l'imagerie conventionnelle. Le diagnostic différentiel est celui d'une lésion ostéolytique métaphysaire: kyste osseux solitaire (nettement moins agressif), tumeur à cellules géantes, ostéoblastome, hémangiome, chondroblastome, fibrome chondromyxoïde, ostéosarcome télangiectasique. Si l'épiphyse est également touchée, s'il y a une extension dans les tissus mous, s'il survient une récurrence rapide après curetage ou s'il existe une image radiologique atypique, il faut penser à d'autres pathologies. Hormis les ostéosarcomes télangiectasiques, certains sarcomes conventionnels, moins minéralisés, peuvent en effet présenter une image similaire. Il existe aussi des formes solides de kystes osseux anévrysmaux [7, 8]. La présence à l'IRM de parties solides de plus grande taille doit faire évoquer une tumeur maligne (par ex. un ostéosarcome télangiectasique).

Biopsie

Si la lésion a un aspect agressif sur les images radiologiques, on doit toujours penser à un processus malin. Cela dit, la clinique et l'imagerie au stade I chez l'enfant et l'adolescent sont en règle générale suffisamment caractéristiques pour poser un diagnostic de certitude même sans biopsie.

Au niveau du rachis, les risques associés à la biopsie sont souvent plus importants que ceux inhérents au traitement chirurgical. Ce risque doit être connu. Dans les sites difficiles d'accès, on peut procéder à une embolisation immédiatement avant la biopsie, afin de réduire les risques d'hémorragie. A propos de la biopsie, on se souviendra aussi que la destruction de la paroi du kyste peut, à elle seule, stopper la tendance aux hémorragies. Le comblement et le tamponnement conduisent à une augmentation du volume de la tumeur et donc à un risque d'hémorragie plus élevé.

La biopsie est ainsi indiquée essentiellement dans les cas peu clairs, surtout lorsque la lésion se démarque par une forte agressivité et présente des zones solides importantes. On se rappellera toujours que la biopsie est en soi un acte délicat et dangereux, dont le risque doit donc être soigneusement pesé face au risque lié au traitement primaire.

Traitement

Certains kystes, surtout les plus matures, peuvent guérir spontanément ou être traités par une ponction, suivie d'une injection. La maturation est en effet favorisée par l'injection directe de substances sclérosantes, telles que stéroïdes, alcool ou Ethibloc® [9]. Ce dernier peut cependant aussi déclencher un choc anaphylactique et doit par conséquent être utilisé avec la plus grande prudence et être réservé à certaines localisations particulières.

L'emplacement du kyste, son volume et son degré d'agressivité déterminent la tactique chirurgicale en vue de la résection, comme de la reconstruction, pour autant qu'il existe une zone de faiblesse mécanique significative [3, 10].

L'embolisation est indiquée dans les lésions de grande taille, dans toutes les localisations du bassin et dans certains cas au niveau du rachis. Elle diminue la tendance aux saignements et facilite l'intervention chirurgicale. Parfois, l'embolisation peut conduire à elle seule à la régression et à la calcification de la tumeur et peut à ce moment-là suffire à guérir la lésion [11].

Le traitement purement chirurgical consiste en un curetage simple avec ou sans greffe osseuse, mais il comporte un risque de récurrence de l'ordre de 20 à 40%. Les mesures complémentaires (phénolisation, azote liquide, cimentage ou meulage systémique) peuvent réduire à moins de 10% le risque de récurrence nécessitant une réintervention. Parfois, il faut un deuxième curetage. La résection en bloc (seul traitement véritablement curatif) doit passer dans l'os sain tout en conservant le périoste. Mais même après une telle résection totale, le risque de récurrence ne

tombe pas à zéro, puisqu'il semble tout de même se situer vers 10% [12].

D'autres techniques de traitement ont été proposées: il s'agit de l'écrasement et du «brisement» ou d'injections locales de moelle osseuse décrites récemment, mais dont l'efficacité reste encore à prouver dans le cadre de grandes séries. Ces techniques pourraient éventuellement trouver une indication dans certaines formes particulières de kystes osseux anévrysmaux.

Finalement, c'est le traitement par résection large qui présente le moins de risques de récurrences. Il importe néanmoins d'éviter tout sacrifice fonctionnel, puisqu'il ne s'agit après tout que d'une lésion de nature bénigne, donc potentiellement curable. La résection large est par exemple indiquée dans les lésions situées au niveau du péroné.

Après toute résection étendue compromettant la stabilité de la colonne vertébrale, il convient de suivre avec une stabilisation par ostéosynthèse et reconstruction du tissu osseux. Dans le squelette périphérique, une ostéosynthèse complémentaire peut réduire le risque de fractures [1, 8].

Le kyste osseux anévrysmal est une lésion particulière, touchant principalement les adolescents, rapidement progressive, d'aspect impressionnant à l'imagerie, mais dont le pronostic est globalement bon. Dans les lésions au stade I, un simple suivi de l'évolution suffit souvent, alors que pour les lésions plus actives, le traitement peut s'avérer difficile, parfois même dangereux avec des risques de complications non négligeables. La prise en charge de ces tumeurs devrait à notre avis être réservée à des centres spécialisés.

Références

- 1 Dekeuwer P, Odent T, Cadilhac C, Journeau P, Langlais J, Padovani J-P, et al. Kyste anévrysmal du rachis chez l'enfant. *Rev Chir Orthop.* 2003;89:97-106.
- 2 Campanacci M. Bone and soft tissue tumors. Springer Verlag, Wien, New York 1990;725-50.
- 3 Martinez V, Sissons HA. Aneurysmal bone cyst, A review of 123 cases including primary lesions and those secondary to other bone pathology. *Cancer.* 1988;61:2291-304.
- 4 De Dios AM, Bond JR, Shives TC, McLeod RA, Krishan Unni K. Aneurysmal Bone Cyst. A clinicopathologic Study of 238 Cases. *Cancer.* 1992;69:2921-31.
- 5 Szendroi M, Cser I, Konya A, Renyi-Vamos A. Aneurysmal bone cyst. A review of 52 primary cases and 16 secondary cases. *Arch Orthop Trauma Surg.* 1992;11:318-22.
- 6 Leithner A, Sarkar MR, Baer AV, Schultheiss M, Suger G, Hartwig E. Two cases of calcaneal Osteosarcomas presenting as aneurysmal bone cysts. *Foot and ankle Int.* 2004;25:815-8.
- 7 Schulte M, Sarkar MR, Baer AV, Schultheiss M, Suger G, Hartwig E. Die Therapie der Aneurysmatischen Knochenzyste. *Unfallchirurg.* 2000;103:115-21.
- 8 Rosenberg AE, Nielsen GP, Fletcher CDM. Aneurysmal Bone Cyst. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds.) *Pathology and Genetics: Tumours of Soft Tissue and Bone*, WHO, Lyon, IARC Press, 2002.
- 9 Adamsbaum C, Mascard E, Guinebretière JM, Kalifa G, Dubouset J. Intralesional Ethibloc injections in primary aneurysmal bone cysts: an efficient and safe treatment. *Skeletal Radiology.* 2003;32:559-66.
- 10 Cottalorda J, Chotel F, Kohler R, de Gauzy J, Louahem D, Lefort G, et al. Aneurysmal bone cyst of the pelvis: a multicentric Study and literature review. *J Pediatr Orthop.* 2005;25:471-5.
- 11 Wathiong J, Brys P, Samson I, Maleux G. Selective Arterial Embolization in the Treatment of an Aneurysmal Bone Cyst of the Pelvis. *J Bone Jt Surg Br.* 2003;86:325-8.
- 12 Gibbs CP, Hefele MC, Peabody TD, Montag AG, Aithal V, Simon MA. Aneurysmal bone cyst of the extremities, factors related to local recurrences after curettage with a high-speed burr. *J Bone and Joint Surgery.* 1999;81A:1118-28.

Correspondance:
 Prof. Dr Michel Dutoit
 Médecin-chef
 Hôpital orthopédique
 de la Suisse romande
 Av. Pierre Decker 4
 CH-1005 Lausanne
michel.dutoit@chuv.ch