

## Vertebra plana révélant un kyste osseux anévrysmal du rachis chez un enfant : à propos d'une observation et revue de la littérature.

### Vertebra plana revealing an aneurysmal bone cyst of the spine in a child : case report and literature review.

Besbes. H, Ghedira. L, Hadj Salem. R, Ben Meriem. Ch, Chouchane. C, Chouchane. S

Service de pédiatrie, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

#### RÉSUMÉ

Nous rapportons une observation pédiatrique d'un kyste osseux anévrysmal (KAO) du rachis chez un enfant de 5 ans. La circonstance de découverte était un syndrome de compression médullaire. Le diagnostic était évoqué sur l'imagerie montrant un aspect de vertebra plana et confirmé par l'examen histo-pathologique de la pièce opératoire après une chirurgie urgente de décompression. Dans cet article, nous passons en revue les différentes expressions cliniques et radiologiques du KOA du rachis et nous rappelons les principes de la prise en charge chirurgicale.

#### ABSTRACT

We report a pediatric observation of an aneurysmal bone cyst (ABO) of the spine in a 5-year-old child. The child was hospitalized with symptoms of acute spinal cord compression. The diagnosis was done by imaging showing vertebra plana and confirmed by histopathological examination of the operative specimen. In this article, we review the different clinical and radiological expressions of KOA of the spine and we recall principles of surgical management.

**Mots clés :** kyste osseux anévrysmal, rachis, vertebra plana, enfant

**Keywords :** aneurysmal bone cyst, spine, vertebra plana, child

#### OBSERVATION :

Enfant de sexe masculin, âgé de 5 ans, sans antécédents particuliers, est admis pour trouble de la marche d'apparition récente. L'enfant se plaignait de dorsalgies depuis environ trois mois, soulagés par des antalgiques. Son histoire récente remonte à une semaine par la survenue d'une fatigabilité anormale ressentie aux membres inférieurs lors de la marche qui cède après un repos plus ou moins prolongé et entraînant une limitation du périmètre de marche et parfois une boiterie avec des chutes fréquentes. Des radiculalgies paroxystiques ont été rapportées.

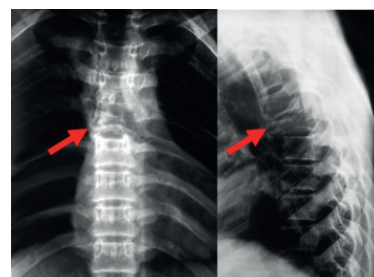
A l'examen physique: T° : 37°, FR : 21 cpm, FC 98 bpm, P : 19 Kg.

L'enfant est bien orienté dans le temps et l'espace. La position debout est instable avec une scoliose à l'inspection. Il avait une paraparésie avec un déficit plus prononcé du côté gauche. Les reflexes ostéo-tendineux au niveau des membres inférieurs étaient vifs et symétriques. Nous avons noté l'absence de troubles de la sensibilité superficielle et profonde. Les reflexes

cutanéoplantaires étaient en flexion. Il ne présentait pas de syndrome cérébelleux. L'examen des nerfs crâniens était sans anomalies. En outre, il n'avait pas de troubles sphinctériens.

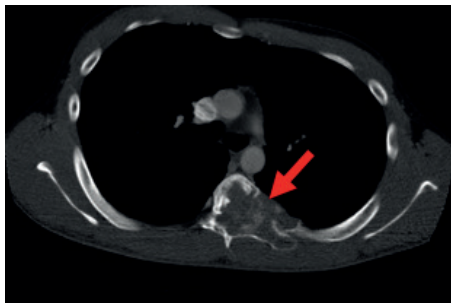
Une douleur exquise à la palpation de la 4ème et 5ème vertèbre thoracique a été mise en évidence sans masse palpable en regard. L'examen était en faveur d'un syndrome de compression médullaire. La radiographie standard du rachis dorsal (figure 1)

**Figure 1 :** Radiographie standard du rachis dorsal face et profil montrant un tassement et un collapsus de la vertèbre T5.

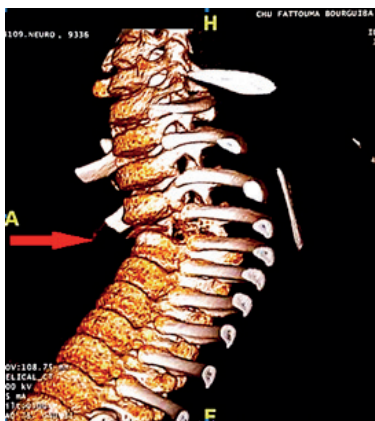


a montré un tassement vertébral biconcave en regard de T5.

La tomодensitométrie (TDM) du rachis dorsal (Figure 2 et 3)



**Figure 2 :** La TDM en coupe axiale en fenêtre osseuse au niveau de T5 montre une lésion ostéolytique et expansive touchant principalement le corps vertébral gauche et la partie adjacente de l'arc costal postérieur gauche avec extension endothoracique.



**Figure 3 :** aspect TDM de vertebra plana en reconstruction 3D.

a montré un aspect de vertebra plana avec des lésions lytiques intéressant l'arc postérieur de T5.

Un complément par imagerie par résonance magnétique (IRM) médullaire a montré une lésion soufflante multiloculaire en isoT1 et hypersignal T2, bien limitée par une ostéosclérose en T1 et T2. Certaines de ces lésions contiennent un niveau liquide-liquide. Il existe une extension intra-durale et extra-médullaire évoquant une compression médullaire.

Une prise en charge neuro-chirurgicale urgente a été indiquée. La décompression consistait à une laminectomie de T3 à T6 avec dissection et curetage chirurgical d'un tissu tumoral rouge-grisâtre, hémorragique et friable, refoulant la moelle à gauche. Aussi, un aspect pathologique de lame postérieure droite de T5 était constaté. L'étude histo-pathologique était en faveur d'un kyste osseux anévrysmal avec coexistence d'éléments histologiques en faveur d'une tumeur à cellules géantes. Les suites immédiates étaient simples.

## DISCUSSION :

Cette observation illustre une circonstance de découverte rare amenant au diagnostic du KOA du rachis. C'était qu'en 1942 que Jaffe et Lichtenstein ont individualisé le KOA comme une entité distincte des autres kystes osseux (1).

Il s'agit d'une lésion ostéolytique pseudo-tumorale formée par des espaces de taille variable séparés par de fins cloisons de tissu conjonctif contenant des cellules géantes à type d'ostéoclastes, des trabécules et/ou du tissu ostéoïde. Il ne s'agit ni d'une véritable tumeur ni d'un kyste, ni d'un anévrysme vrai (2).

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»(3). L'étiopathogénie du KOA est encore mal élucidée (4).

Le KOA affecte surtout les os longs. Il touche la colonne vertébrale dans environ 12 à 30% des cas (4,5). Tous les niveaux du rachis à l'exception du coccyx peuvent être touchés, avec légère prédilection du rachis lombaire et thoracique (4-8).

Dans plus que les trois quart des cas, ce sont des adolescents et des jeunes adultes de moins de 20 ans sans prédominance de sexe (3-7).

La séquence lésionnelle au niveau du rachis commence habituellement dans les segments postérieurs puis atteint le pédicule avant de s'étendre dans le corps vertébral (4-7).

Le KOA est dit secondaire lorsqu'il est la conséquence d'une lésion préexistante bénigne ou maligne. Cela est observé dans près de 30% des cas, notamment avec une tumeur à cellules géantes, un chondroblastome, un ostéoblastome, un fibrome chondromyxoïde, un fibrome osseux non ossifiant ou même un ostéosarcome. Le caractère primitif ou secondaire est parfois difficile à établir (4). Dans notre observation, l'existence d'une tumeur à cellule géante est en faveur de l'origine secondaire.

La douleur rachidienne est le symptôme le plus fréquent évoluant typiquement depuis 1 à 2 mois (5). Cette douleur peut s'associer à une masse palpable en regard des vertèbres touchées, sensible à la palpation (6). La symptomatologie peut être fruste au début mais des symptômes aigus de compression peuvent être révélateurs tel est notre cas. La compression médullaire est évoquée en présence de trois syndromes cliniques: le syndrome lésionnel, le syndrome sous-lésionnel et le syndrome rachidien.

Le syndrome "lésionnel" est dominé par la douleur radiculaire. Cette douleur est de topographie fixe, lancinante, déclenchée ou exacerbée par les manœuvres augmentant la pression intra-rachidienne. Le déficit moteur ou sensitif est inconstant.

Le syndrome "sous-lésionnel" dominé par des troubles sensitifs sous-lésionnels sans topographie fixe (hypoesthésie, paresthésies, crampes...). Le niveau de la

compression peut être orienté par la limite supérieure l'hypoesthésie (valeur localisatrice).

Le syndrome "rachidien" comporte une contracture musculaire para-vertébrale, une raideur segmentaire du rachis et une douleur provoquée par la pression d'une épineuse.

Une scoliose ou une cyphoscoliose révélatrice est plus spécifique des compressions médullaires de l'enfant. Les troubles sphinctériens dans le cadre d'un syndrome de queue de cheval sont rares chez l'enfant (10). Toute compression médullaire évoluée peut entraîner des lésions irréversibles. La gravité de l'enjeu fonctionnel doit faire souligner l'importance d'un diagnostic et d'un traitement précoce et urgent.

La conjonction des radiographies standards, la TDM et l'IRM permettent de suspecter fortement le KOA. L'aspect en montgolfière des éléments postérieurs avec des bords minces est très évocateur sur une radiographie standard (11). D'autres anomalies peuvent être observées sur le rachis tel que des lacunes osseuses lobulées expansives, une atteinte hémicorporéale, une scoliose et une extension à l'articulation costo-vertébrale (3-7).

Le couple TDM et IRM montre typiquement des lésions expansives ou soufflantes, lytiques multiloculaires avec des fins cloisons (septa) et des niveaux liquide-liquide. Le signal IRM faible à la périphérie, est différent entre les lobules au sein de la lésion donnant l'aspect hétérogène caractéristique (3-11). Des fractures pathologiques vertébrales allant jusqu'à un collapsus du corps vertébral désigné sous le nom de « vertebra plana » sont rarement rapportés (13). Cet aspect étant non spécifique au KOA et peut poser le diagnostic différentiel avec l'histiocytose langerhansienne (granulome eosinophile), une tumeur maligne ou encore une ostéomyélite vertébrale (13). L'examen anatomo-pathologique est décisif dans ces cas.

L'IRM permet également de mieux évaluer l'extension endo-canaulaire responsable de la compression médullaire et aussi l'extension para-vertébrale. La TDM et l'IRM sont les outils de diagnostic les plus importants pour la planification du geste chirurgical (10-12).

Chez les patients ayant une atteinte neurologique, la prise en charge chirurgicale est justifiée. Elle est urgente s'il y a des signes en faveur d'une souffrance médullaire. L'emplacement du kyste, son volume et son degré d'agressivité déterminent la tactique chirurgicale en vue d'une résection complète, et éventuellement pour la reconstruction osseuse, en présence de zones de faiblesse mécanique significative (3,10-15). La résection la plus complète « en bloc » de la lésion est le traitement de choix. Elle est quasi similaire à une résection carcinologique. L'excision totale doit inclure la paroi du kyste entier et tous les tissus anormaux aux alentours (3-5,14-16). La colonne vertébrale instable nécessite une fixation et une reconstruction par une greffe osseuse. Dans notre cas la reconstruction par greffe osseuse n'a pas été réalisée en raison du contexte d'urgence.

Le simple curetage chirurgical avec ou sans greffe osseuse n'est pas idéale dans le rachis vu le risque important de récurrence aux environs un à deux cas sur cinq dans les deux ans suivant le geste (13).

L'embolisation artérielle sélective peut être proposée en préopératoire ou avant la biopsie sous contrôle scanographique. Elle est simple de réalisation, diminue le risque de saignement et peut être facilement répétée (17). Dans certaines circonstances où le site du KOA est inaccessible, l'embolisation peut être une alternative à la chirurgie. Elle peut conduire à elle seule à la régression et à la nécrose de la tumeur avec un coût moindre et un risque de récurrence comparable (5,6,10,17).

La radiothérapie en première intention est actuellement délaissée en raison des résultats incertains et d'un risque surajouté de tumeurs secondaires malignes. Elle peut être proposée pour les lésions agressives inopérables, les lésions hypervasculaires à haut risque chirurgical et les récurrences post-opératoires fréquentes (5,6,10,15). D'autres thérapeutiques ont été proposées : il s'agit d'injections intra-kystiques de calcitonine, de produits sclérosants ou d'autres substances inducteurs de remaniement intra-kystique. L'efficacité, particulièrement au niveau du rachis, reste encore théorique et reste à prouver par des études plus solides (6,10,11,15).

## CONCLUSION :

Le kyste osseux anévrysmal du rachis est une lésion particulière, rapidement expansive et agressive, d'aspect caractéristique à l'imagerie. L'aspect de vertebra plana n'est que rarement décrit. La compression médullaire, mode de révélation rare, est une urgence diagnostique et thérapeutique. Le traitement chirurgical doit être agressif et le plus complet possible. Le risque de complications per et post-opératoires ainsi que de récurrence demeurent non négligeables. En dehors des lésions irréversibles de la moelle, le pronostic est globalement bon.

## RÉFÉRENCES :

- [1] Jaffe HL, Lichtenstein L. Solitary unicameral bone cyst with emphasis on the roentgen picture, the pathologic appearance and the pathogenesis. Arch Surg. 1942;44:1004-25.
- [2] Schajowicz F. Berlin, Germany: Springer Verlag;1992. Aneurysmal bone cyst. Histologic Typing of Bone Tumors; p. 37.
- [3] 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.
- [4] Kransdorf MJ, Sweet DE. Aneurysmal bone cyst: concept, controversy, clinical presentation, and imaging. AJR Am J Roentgenol. 1995 Mar;164(3):573-80.

- [5] Papagelopoulos PJ, Currier BL, Shaughnessy WJ, Sim FH, Ebersold MJ, Bond JR, et al. Aneurysmal bone cyst of the spine. Management and outcome. *Spine (Phila Pa 1976)* 1998;23:621-8.
- [6] D. K. Singh, N. Singh, and M. C. Pant. Aneurysmal bone cyst: An unusual presentation of back pain. *Asian J Neurosurg.* 2014 Apr;9(2):105-7
- [7] Boriani S, De lure F, Campanacci L, Gasbarrini A, Bandiera S, Biagini R, et al. Aneurysmal bone cyst of the mobile spine: report on 41 cases. *Spine (Phila Pa 1976)* 2001;26:27-35.
- [8] De Kleuver M, Van der Heul RO, Veraart BEEMJ (1998) Aneurysmal bone cyst of the spine: 31 cases and the importance of the surgical approach. *J Pediatr Orthop B* 7:286-292.
- [9] Vergel de Dios AM, Bond JR, Shives TC, McLeod RA, Unni KK (1992) Aneurysmal bone cyst. A clinicopathologic study of 238 cases. *Cancer* 69:2921-2931
- [10] Zileli M, Isik HS, Ogut FE, Is M, Cagli S, Calli C. Aneurysmal bone cysts of the spine. *Eur Spine J.* 2013 Mar;22(3):593-601
- [11] Lim JB1, Sharma H, Reid R, Reece AT. Aneurysmal bone cysts of the vertebrae. *J Orthop Surg (Hong Kong).* 2012 Aug;20(2):201-4.
- [12] Tonomura ET, Ramos P, Hemais PM, Marchiori E, Gasparetto EL (2008) Aneurysmal bone cyst at C2. Imaging evaluation after intralesional injection of calcitonin and methylprednisolone. *Arq Neuropsiquiatr* 66(3-B):711-715
- [13] Codd PJ, Riesenburger RI, Klimo P Jr, Slotkin JR, Smith ER. Vertebra plana due to an aneurysmal bone cyst of the lumbar spine. Case report and review of the literature. *J Neurosurg.* 2006 Dec;105(6 Suppl):490-5.
- [14] Mesfin A, McCarthy EF, Kebaish KM. Surgical Treatment of Aneurysmal Bone Cysts of the Spine
- [15] Cottalorda J, Louahem D, Prodhomme O, Cyteval C. Kyste osseux anévrisimal primitif : Nouvelles thérapeutiques en 2014 : Mise au point. *E-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie*, 2014, 13 (3) : 073-082.
- [16] Goutham Cugati, Anil Pande, Pradeep K. Jain, Nigel Peter Symss, Ravi Ramamurthi, and Chakravarthy M. Vasudevan. Aneurysmal bone cyst of the lumbar spine. *Asian J Neurosurg.* 2015 10(3): 216-218.
- [17] Rossi G, Rimondi E, Bartalena T, Gerardi A, Alberghini M, Staals EL, et al. Selective arterial embolization of 36 aneurysmal bone cysts of the skeleton with N-2-butyl cyanoacrylate. *Skeletal Radiol* 2010;39:161-7.