

Une masse calcifiée des tissus mous chez un enfant

A soft tissue calcified mass in a child

Douira-Khomsy W.¹, Louati H.¹, Smida M.², Ben Hassine L.¹, Mrad K.³, Ben Ghachem M.², Bellagha I.¹

1. Service de Radiologie Pédiatrique. Hôpital d'Enfants. Tunis.

2. Service d'Orthopédie de l'Enfant et l'Adolescent - Hôpital d'Enfants. Tunis.

3. Laboratoire de Cytologie et d'Anatomie Pathologique. Institut de Carcinologie Salah AZAÏZ. Tunis

CORRESPONDANCE : Maher BEN GHACHEM

Service d'Orthopédie Traumatologie de l'Enfant et de l'Adolescent. Hôpital d'Enfants de Tunis. 1007 Bab Saadoun. Tunis - Tunisie

E-mail : ben.ghachem@rns.tn

OBSERVATION

Une fille âgée de 11 ans, sans ATCD pathologiques notables, consulte pour l'apparition d'une tuméfaction douloureuse de la face interne de la cuisse droite, évoluant depuis 3 semaines sans notion de traumatisme.

L'examen clinique, trouve une enfant apyrétique, en bon état général, présentant une impotence fonctionnelle partielle de son membre inférieur droit avec présence à la palpation d'une masse indurée de la face interne de la cuisse de 15cm de grand axe. Cette masse est douloureuse à la palpation, mobile par rapport aux plans superficiel et profond et sans signes inflammatoires en regard. Le reste de l'examen clinique est normal.

Le bilan biologique trouve une VS à 40mm à la première heure et des globules blancs à 11 450 élément/mm.

Des radiographies du fémur droit (Fig 1a et b), complétées d'une échographie de la cuisse droite (Fig 2) et d'une IRM (Fig 3a et b), ont été réalisées.

Quel est votre diagnostic ?



Fig 1 : Radiographie du fémur droit ; a) de face, b) de 3/4.

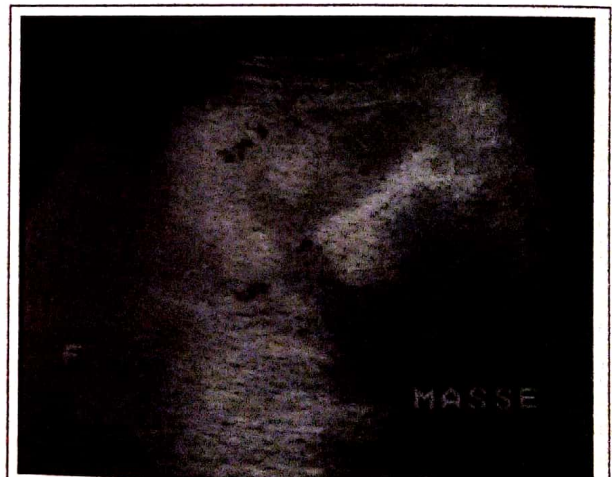


Fig 2 : Echographie coupe axiale.

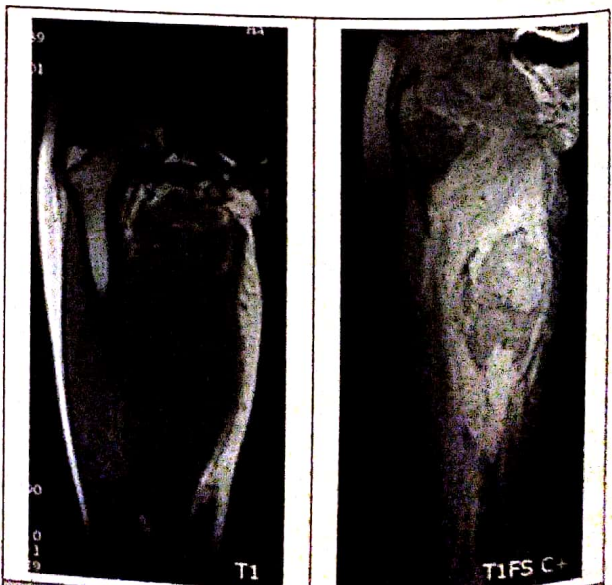


Fig 3 : IRM coupes coronales : a) en SE T1, b) après injection de gadolinium et saturation de la graisse.

Réponse

Les radiographies du fémur droit de face et de profil montrent une masse des parties molles para-corticale interne, de la région médio-diaphysaire, comportant des calcifications floconneuses en anneau périphériques et un centre radio-transparent [Figure 1a]. L'anneau calcifié et le fémur sont séparés par un espace clair avec présence d'une petite réaction périostée de type compact en regard (Figure 1b). L'échographie retrouve cette masse à paroi calcifiée de la loge des adducteurs entourée d'une zone d'hyperhémie périphérique (Figure 2).

L'IRM montre une volumineuse masse tissulaire de signal hétérogène en T1 et en T2, se rehaussant après injection de gadolinium et associée à un important œdème périlésionnel [Figures 3a et b]. Le signal osseux en regard est par ailleurs normal.

Devant cette masse tissulaire partiellement calcifiée de la loge des adducteurs, découverte chez un enfant, de nombreuses hypothèses diagnostiques sont envisageables :

- Un hématome calcifié mais on ne note pas de notion de traumatisme dans les antécédents et la prise de contraste à l'IRM va contre cette hypothèse
- Un ostéosarcome paraostéal, se manifeste généralement à un âge plus avancé, est peu probable devant l'aspect aux radiographies standard et le siège médio-diaphysaire
- Un synoviosarcome, tumeur mésenchymateuse maligne rare, mais les calcifications tumorales sont plus fines
- Un ostéosarcome ostéogénique des tissus mous ne peut être formellement exclu sans prélèvement histologique
- Une myosite ossifiante circonscrite doit être évoquée de principe devant l'aspect aux radiographies standard.

En fait, l'aspect IRM de la lésion et son signal, ne sont pas spécifiques. Une biopsie-exérèse chirurgicale de la masse, sous anesthésie générale, a été alors réalisée. L'examen anatomopathologique a montré un aspect en zone caractéristique d'une myosite ossifiante avec en périphérie un tissu osseux relativement mature et dans la partie centrale un tissu ostéoïde très riche en éléments cellulaires et en vaisseaux (Figure 4).



Fig 4 : Coupe d'anatomopathologie. Aspect en zone caractéristique de la myosite ossifiante.

DISCUSSION

La MOC est une affection bénigne rare, caractérisée par une prolifération hétérotopique non néoplasique d'os et de cartilage dans les tissus mous [1-3]. Elle est totalement différente de la myosite ossifiante progressive (maladie de Münchmeyer) qui est une maladie héréditaire, autosomique dominante à début précoce dans l'enfance et d'évolution souvent fatale.

La MOC est une pseudotumeur localisée des tissus mous qui survient chez l'adolescent ou l'adulte jeune, avec une prédominance masculine. Dans 75% des cas, elle est post-traumatique, en particulier chez les sportifs, et touche préférentiellement la partie proximale des membres (ceinture pelvienne et scapulaire, cuisse et bras) [3].

Cliniquement, la MOC se manifeste par l'apparition d'une masse douloureuse des tissus mous. Le maximum de la symptomatologie est atteint en moins de 3 semaines (phase aiguë), immédiatement suivie d'une diminution de la douleur, entre la 3ème et la 8ème semaine (phase subaiguë) puis d'une disparition habituelle de la masse dans l'année suivant la survenue des premiers symptômes (phase chronique avec guérison spontanée) [1, 4, 5].

Un syndrome inflammatoire biologique constant est parfois associé à une fébricule [2, 5-7].

Sur le plan de l'imagerie, l'évolution radiologique de la MOC est stéréotypée et doit conduire au diagnostic. A la phase aiguë, les radiographies standard sont normales ou montrent une tuméfaction des parties molles avec parfois des appositions périostées uni ou pluri lamellaires continues de l'os cortical adjacent. A la phase de maturation, apparaissent des calcifications en couronne qui s'organisent autour d'un centre clair. La persistance d'une zone de transparence normale entre la lésion et la corticale osseuse adjacente doit permettre d'orienter le diagnostic. Les radiographies standard doivent être répétées pour vérifier la rapidité caractéristique de maturation des calcifications [2, 5, 6].

L'échographie, méthode de choix dans l'étude des structures musculaires, peut à la phase aiguë montrer des anomalies de l'échogénicité d'un muscle mais sans aucune spécificité.

L'aspect tomodynamométrique de la MOC est typique. Les meilleures indications sont à la phase précoce quand les radiographies standard sont encore normales. A la phase aiguë, le scanner montre les calcifications périphériques, le centre tissulaire en cours de minéralisation et s'assure de la présence d'un liseré de sécurité entre la lésion et la corticale qui est un signe de grande valeur diagnostique. La couronne calcifiée peut être mise en évidence au scanner dès la 3ème semaine. A la phase chronique, la TDM met en évidence l'aspect caractéristique de coque osseuse compacte [2, 7].

La scintigraphie au Technétium 99m montre une hyperfixation plus précoce que les radiographies standard mais elle est également non spécifique.

L'IRM, malgré sa place fondamentale dans l'exploration des tumeurs des tissus mous, n'apparaît pas utile dans le diagnostic et la surveillance d'une MOC sous réserve

que le diagnostic ait été formellement établi par l'imagerie photonique. Lorsqu'elle est réalisée, l'IRM permet de déceler encore plus précocement la lésion avant l'apparition de calcifications. Elle met en évidence l'œdème des parties molles (en hyposignal T1 et hypersignal T2) et le cerne calcique de la lésion en hyposignal T1 et T2. Le centre nécrotico-hémorragique peut être en discret hypersignal T1 sans injection. Une atteinte de l'os adjacent avec rehaussement cortical et médullaire en séquence pondérées T1 après injection de gadolinium et saturation du signal de la graisse est possible [6, 7].

Les diagnostics différentiels varient en fonction du stade de maturation de la lésion et de sa localisation. Avant l'apparition des calcifications, l'importante inflammation des parties molles est aspécifique et fera discuter un processus infectieux, néoplasique ou post-traumatique. Lors de la phase de maturation, la localisation de cette lésion fera évoquer une périostite réactionnelle exubérante ou une ossification paraostéale simulant un ostéosarcome. Enfin, chez le sujet jeune présentant des images calciques douloureuses proches de la diaphyse des os longs, il conviendra d'éliminer un sarcome d'Ewing [1, 5, 6, 8]. Histologiquement, on met en évidence dès les stades précoces, une architecture bien définie, en trois couches ou zones concentriques:

centrale constituée de fibroblastes et de remaniements nécrotico-hémorragiques
intermédiaire, formée d'ostéoblastes élaborant des îlots de tissu ostéoïde
et périphérique comportant des travées d'os mature [6, 9].

Un prélèvement histologique n'intéressant que les zones centrales pourraient faussement orienter vers une tumeur maligne type sarcome surtout en phase aiguë (hypercellularité). Donc, si une biopsie est à envisager, elle devra intéresser les différentes couches pour retrouver l'architecture zonale très caractéristique. Intéressant seulement une partie de la tumeur, la biopsie est moins fiable et peut être trompeuse [2, 10].

Concernant le traitement, l'abstention thérapeutique est de règle dans la MOC, avec une surveillance clinique et radiologique. L'exérèse chirurgicale en est rarement nécessaire en cas de doute diagnostique ou de gêne fonctionnelle importante [9]. Le pronostic est bon et l'évolution se fait vers la stabilisation, la régression ou la disparition spontanée de la lésion au bout de quelques mois ou années [2, 5, 6].

I. CONCLUSION

La MOC est une pathologie rare mais importante à évoquer car elle est bénigne et mène à l'abstention thérapeutique. Il convient de rester pragmatique devant son aspect agressif, de se fier à son évolution clinico-radiologique très évocatrice en répétant les radiographies, d'éliminer les diagnostics différentiels par une imagerie complète. Au moindre doute, un prélèvement histologique comprenant les 3 zones de maturation permettra d'éliminer les autres diagnostics différentiels notamment néoplasiques.

RÉFÉRENCES:

- 1) Hann S.L., Lynn Magill H., Teresa Brooks M., Burton E.M., Boulden T.F., Glen Seidel F. Cases of the day. *Radiographics* 1990; 10:945-9.
- 2) Moineuse C., Navaux F., Cantagrel A., Mazières B., Laroche M. Myosite ossifiante circonscrite. *Rev Rhum* 2000; 67:651-4.
- 3) Renault E., Favier T., Laumonier F. Myosite ossifiante circonscrite non traumatique. *Arch Pédiatr* 1995; 2:150-5.
- 4) Ryan J.M. Case reports. Myositis ossificans: a serious complication of a minor injury. *CJEM. JCMU* 1999; 1:198.
- 5) Cluzel G., Brion M.C., Ducou le Pointe H., Vialle R., Montagne J.P. Imagerie-Réponse. Une masse douloureuse de la cuisse chez un garçon de 11 ans. *Arch Pédiatr* 2006, 13:1340-1.
- 6) Alouini-Mekki R., El Mhabrech H., Hasni I., Allani M., Jemni H., Gamaoun W., M'hamed B., Mseddi M., Tlili-Graïess K. La myosite ossifiante circonscrite apport de l'imagerie. *J Radiol* 2007; 88:663-8.
- 7) Bernard M., Coumbaras M., Zeitoun F., Arrivé L., Tubiana J.M., Le Hir P. Spectre radiologique évolutif de la myosite ossifiante circonscrite. *J Radiol* 2003; 84:54-6.
- 8) Chadha M., Agarwal A. Myositis ossificans traumatica of the hand. *Can J Surg* 2007; 50:21-2.
- 9) Amendola M.A., Glazer G.M., Agha F.P., Francis I.R., Weatherbee L., Martel W. Myositis ossificans circumscripta: computed tomographic diagnosis. *Radiology* 1983; 149:775-9.
- 10) Ragunathan N., Sugavanam C. Pseudomalignant myositis ossificans mimicking osteosarcoma: a case report. *J Orthop Surg* 2006; 14:219-21.

