

Une vertèbre "blanche" chez un enfant

A "white" vertebra in a child

¹Saïed W., ¹Barsaoui M., ²Douira W., ³Driss M., ¹Smida M., ¹Ben Ghachem M.

¹Service d'Orthopédie de l'Enfant et l'Adolescent – Hôpital d'Enfants de Tunis. Tunis – Tunisie.

²Service de Radiologie Pédiatrique – Hôpital d'Enfants de Tunis. Tunis – Tunisie.

³Laboratoire d'Anatomie Pathologique et de Cytologie. Institut Salah AZAIZ. Tunis – Tunisie.

CORRESPONDANCE : Dr. Walid SAIED

Service d'Orthopédie de l'Enfant et l'Adolescent – Hôpital d'enfants de Tunis. 1007 Bab Saadoun, Tunis – Tunisie.

E-mail : walidsaied@voila.fr

I. OBSERVATION

Un jeune garçon, âgé de 8 ans, nous a consulté pour des lombalgies spontanées d'installation progressive depuis 2 mois, de type mixte mais à prédominance inflammatoire, associées à un amaigrissement non chiffré et une asthénie. L'examen clinique montre un état général conservé et un fébricule à 38°C. On objective par ailleurs, une tuméfaction en regard de l'apophyse épineuse de la vertèbre L3. Cette tuméfaction est ferme, douloureuse et fixe par rapport au plan profond. On ne trouve pas de signes inflammatoires en regard. L'examen neurologique est strictement normal. Le reste de l'examen physique est sans particularités particulièrement il n'y avait pas d'adénopathies.

Une radiographie standard du rachis lombaire de face et de profil (Figure 1) ainsi qu'une imagerie par résonance magnétique (IRM) du rachis entier (Figure 2) ont été demandées.

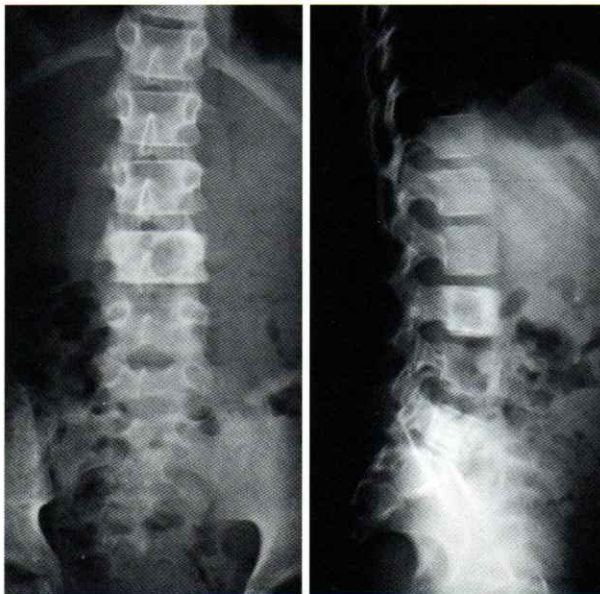


Figure 1 : Radiographie du rachis lombaire de face et de profil

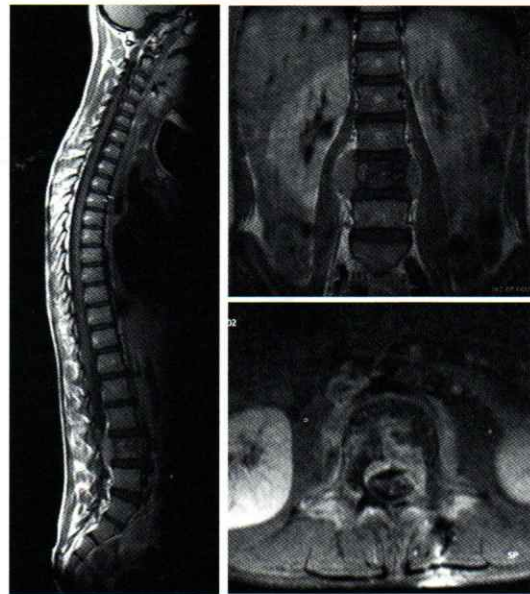


Figure 2 : IRM du rachis lombaire (séquence T1)

Quel est
votre diagnostic ?

II. RÉPONSE

Il s'agit d'un sarcome d'EWING primitif vertébral.

III. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

A- Interprétation de l'imagerie

Sur la radiographie standard, on note une ostéocondensation de tout le corps vertébral de L3 y compris le mur postérieur. La vertèbre a conservé sa taille et ses contours, sans changement dans l'opacité et la taille des disques intervertébraux adjacents. C'est l'aspect classique de la vertèbre "blanche" ou la vertèbre ivoire.

Sur les clichés d'IRM, on note une anomalie de signal du corps vertébral, des pédicules et des apophyses transverses de la 3ème vertèbre lombaire avec masse circonférentielle entourant la vertèbre et refoulant le muscle psoas latéralement et un envahissement intra-canalair refoulant la moelle en postérieur. Les disques intervertébraux adjacents sont de signal normal. Par ailleurs, nous ne voyons pas de tumeur de la région rénale, ni du système nerveux central.

B- Discussion diagnostique

Le signe de la vertèbre ivoire peut être vu chez les adultes et moins fréquemment chez les enfants.

La découverte fortuite d'un tel corps vertébral présente un défi diagnostique compte tenu du nombre des étiologies possibles.

Chez les enfants et en dehors d'une ostéopétrose, ce signe radiologique est généralement la traduction sémiologique d'une tumeur osseuse primitive (maligne ou bénigne) ou d'une métastase condensante. Il s'agit fréquemment d'un lymphome de HODGKIN en général et moins fréquemment, les enfants peuvent avoir une vertèbre ivoire en rapport avec un ostéosarcome vertébral [1, 2], une métastase d'un neuroblastome ou d'un médulloblastome (tumeur neuroectodermique maligne du système nerveux central) [1], ou un ostéoblastome [3]. Le sarcome d'Ewing vertébral, une tumeur lytique, peut se traduire radiologiquement par un aspect condensant de vertèbre ivoire. Dans de tels cas exceptionnels, la formation osseuse réactive est alors opaque [4, 5].

Chez l'adulte, de nombreuses pathologies peuvent s'exprimer par une vertèbre ivoire. Traditionnellement, la vertèbre ivoire est associée avec une maladie de PAGET ou à une métastase condensante, en particulier d'un carcinome de la prostate ou du sein [1, 6].

Dans notre cas, l'atteinte est solitaire touchant une seule vertèbre éliminant ainsi le diagnostic d'ostéopétrose. La métastase est très peu probable vu l'absence d'adénopathies à l'examen clinique (lymphome de HODGKIN) et de tumeurs primitives (neuroblastome ou médulloblastome) sur l'IRM. Donc le diagnostic d'une tumeur primitive bénigne ou maligne est le plus probable.

C- Biopsie

Une biopsie par voie postérieure percutanée, transpédiculaire, a été faite sous contrôle fluoroscopique. L'étude histologique a conclu à un sarcome d'Ewing.

IV. DISCUSSION

Le sarcome d'Ewing représente 5 à 7% de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes et 4% des tumeurs primitives du rachis [7, 8]. Ce type de sarcome survient surtout chez l'enfant et l'adolescent avec un maximum de fréquence entre 10 et 15 ans. Cette tumeur neuroectodermique [9] peut intéresser tout le squelette, ou plus exceptionnellement primitifs au rachis [4] ; il s'agit souvent de métastases d'autres localisations primitives [10].

Au moment du diagnostic et dans 80% des cas [8], on note des signes de compression médullaires ou radiculaires.

Radiologiquement, on note 2 aspects [8-10]. Souvent c'est une masse ostéolytique avec un tassement vertébral et une masse paravertébrale mal limitée. Mais il peut aussi s'agir d'une image ostéocondensante (comme dans notre cas) où la tumeur siège préférentiellement au niveau du corps vertébral qui devient élargi densifié, aux contours irréguliers et feuilletés, réalisant ainsi l'aspect d'une vertèbre ivoire. La tumeur peut intéresser plusieurs vertèbres à la fois et ce par contiguïté.

Des images mixtes (ostéocondensation et d'ostéolyse) peuvent se voir mais se rencontrent surtout sous traitement [8].

L'aspect IRM n'est pas spécifique pouvant simuler un lymphome, une métastase ou une spondylodiscite [10].

La spondylite tuberculeuse peut revêtir radiologiquement l'aspect d'une vertèbre ivoire au stade de guérison mais il y a toujours une atteinte des disques intervertébraux et l'atteinte est souvent étagée touchant plus qu'une vertèbre [8]. Pour la spondylite à germe banal le tableau est souvent bruyant mettant au premier rang les signes infectieux.

Quant à l'ostéosarcome, l'âge d'apparition est plus tardif par rapport à celui du sarcome d'Ewing, et les lésions radiologiques donnent un aspect flou des contours de la vertèbre.

Le lymphome et les métastases osseuses du neuroblastome se caractérisent cliniquement par la présence d'une masse abdominale (splénique ou rénale), et par une infiltration moins importante des parties molles péri-vertébrales en plus de l'argument âge qui est contre ces deux lésions.

Devant tous ces diagnostics, seule la biopsie est capable de confirmer la nature de la maladie responsable de la vertèbre ivoire et dicter la thérapeutique adéquate.

V. CONCLUSION

Ayant de nombreuses causes souvent alarmantes, la vertèbre ivoire présente un défi diagnostique. Bien qu'une liste de pathologies causales soit disponible, la rareté de ces pathologies rend le défi plus difficile.

Chez les enfants, trois conditions doivent généralement être pris en considération: une métastase, un sarcome osseux, et l'ostéoblastome.



VI. RÉFÉRENCES

- 1) Graham T.S. The ivory vertebra sign. *Radiology* 2005; 235:614-5.
- 2) Ilaslan H., Sundaram M., Unni K.K., Shives T.C. Primary vertebral osteosarcoma: imaging findings. *Radiology* 2004; 230:697-702.
- 3) Sherazi Z., Saifuddin A., Shaikh M.I., Natali C., Pringle J.A. Unusual imaging finding in association with spinal osteoblastoma. *Clin Radiol* 1996; 51:644-8.
- 4) Kornberg M. Primary Ewing's sarcoma of the spine. *Spine* 1986; 11:54-7.
- 5) Mohan V., Sabri T., Gupta R.P., Das D.K. Solitary ivory vertebra due to primary Ewing's sarcoma. *Pediatr Radiol* 1992; 22:388-90.
- 6) Carpineta L., Gagné M. The ivory vertebra: an approach to investigation and management based on two case studies. *Spine* 2002; 27:E242-E7.
- 7) Filipe G., Toméno B. Les sarcomes d'Ewing. *Cahiers des Conférences de la SOFCOT* 1992; 42:171-88.
- 8) Laredo J.D., Morvan G., Wybier M. Imagerie ostéo-articulaire, Médecine-Sciences Flammarion, 1998, 666-7.
- 9) Baunin C., Rubie H. Sarcome d'Ewing. In : Imagerie des tumeurs osseuses. Montpellier : Sauramps Médical, 2000:405-24.
- 10) Hernigou P. Tumeurs du rachis et du sacrum. *Encycl Méd Chir (Appareil Locomoteur)*. Elsevier, Paris 15-866-A-10, 1997, 12p.

