
TUMEURS OSSEUSES DE L'ENFANT



PIERRE-LOUIS DOCQUIER,
DANA DUMITRIU,
NICOLAS PEETERS

 **UCLouvain**

Ce manuel est réalisé par le **Service d'orthopédie des Cliniques universitaires Saint-Luc** (Bruxelles-Woluwe), UCL-Faculté de médecine et de médecine dentaire, 50, Avenue E Mounier - B-1200 Bruxelles.



Cet article est diffusé sous licence Creative Commons :
Attribution - Pas d'utilisation commerciale - Partage dans les mêmes conditions (CC BY-NC-SA)

INFORMATIONS CLEFS

- Les tumeurs osseuses bénignes sont plus fréquentes que les tumeurs osseuses malignes chez l'enfant
- Les 3 tumeurs bénignes osseuses les plus fréquentes sont le fibrome non ossifiant, l'exostose et le kyste osseux simple
- Les tumeurs osseuses malignes secondaires ou métastases osseuses sont exceptionnelles chez l'enfant alors que ce sont les tumeurs osseuses les plus fréquentes de l'adulte (métastases de cancer du sein, poumons, thyroïde, rein, prostate)
- Les tumeurs malignes osseuses primitives sont plus fréquentes que les tumeurs malignes des tissus mous.
- Les tumeurs malignes des tissus mous sont rares chez l'enfant (rhabdomyosarcome).

EPIDEMIOLOGIE

Chez l'enfant, les tumeurs osseuses bénignes (TOB) sont bien plus fréquentes que les tumeurs malignes. Les TOB les plus fréquentes sont en réalité des hamartomes, c'est-à-dire des malformations tissulaires composées d'un mélange anormal d'éléments normalement présents dans l'organe. Les trois TOB les plus fréquentes sont le fibrome non ossifiant (défaut cortical), l'exostose (ostéochondrome) et le kyste osseux simple.

Les tumeurs osseuses malignes (TOMP) primitives sont heureusement plus rares. Les tumeurs osseuses malignes secondaires ou métastases osseuses sont exceptionnelles chez l'enfant alors que ce sont les tumeurs osseuses les plus fréquentes de l'adulte (métastases de cancer du sein, poumons, thyroïde, rein, prostate).

Chez l'enfant, les tumeurs malignes osseuses primitives sont plus fréquentes que les tumeurs malignes des tissus mous. C'est l'inverse des adultes, chez qui les tumeurs malignes des tissus mous (liposarcomes, etc...) sont bien plus fréquentes que les tumeurs osseuses primitives de l'os.

CONDUITE À TENIR

Devant une tumeur osseuse, il faut avant tout obtenir une radiographie standard de qualité. On peut éventuellement compléter le bilan par une échographie (comme par exemple pour une exostose, l'échographie donne le diagnostic de certitude en montrant une coiffe cartilagineuse). Si avec la radiographie standard, la bénignité est certaine, le bilan peut s'arrêter là.

S'il y a encore un doute pour la malignité, il faut compléter le bilan par une IRM et un PET-scan et il faut référer l'enfant chez l'oncologue pédiatre.

TUMEURS OSSEUSES BENIGNES

Nous les étudierons par ordre de fréquence.

Enneking a défini **trois stades** pour les tumeurs osseuses bénignes :

- stade 1** : forme latente (tumeur stable ou en train de guérir lentement)
- stade 2** : forme active (la tumeur grandit lentement mais ne déborde pas les barrières naturelles)
- stade 3** : forme agressive (la tumeur grandit plus rapidement et peut déborder les barrières naturelles)

FIBROME NON OSSIFIANT (FNO)

SYNONYMES : On l'appelle aussi défaut cortical ou fibrome non ostéogénique. En anglais : cortical defect ou non ossifying fibroma.

HISTOLOGIE : Il s'agit d'un hamartome (du tissu fibreux se trouve dans l'os à un endroit anormal).

INCIDENCE : C'est tellement fréquent qu'on estime qu'entre 30 à 50% des enfants en ont au moins un (2). C'est surtout dans la première et deuxième décennie qu'on va les découvrir ou par après s'ils sont passés inaperçus.

LOCALISATION : Le FNO se retrouve dans la métaphyse des os longs en position excentrique (point de départ cortical). Dans 90% des cas, il touche le membre inférieur, surtout le fémur distal, le tibia proximal et le tibia distal (Figure 1). Dans 10% des cas, il touchera le membre supérieur (surtout loin du coude). Un enfant peut avoir 2 à 3 lésions.

RADIOGRAPHIE : La radiographie est très caractéristique et est suffisante dans la majorité des cas à donner un diagnostic de certitude de FNO (Figure 2). Il s'agit d'une lacune excentrée, à point de départ cortical, ovale à grand axe longitudinal et polylobée avec un liseré d'os dense au pourtour. La corticale peut être amincie mais il n'y a pas de réaction périostée sauf s'il y a eu une fracture récente.



CLINIQUE: Le FNO est asymptomatique et sera découvert fortuitement à l'occasion d'une radiographie réalisée pour un autre problème. Le plus souvent, aucun traitement n'est nécessaire.

Le seul problème potentiel est une **fracture pathologique** (Figure 3). Les fractures sur FNO surviennent surtout au niveau du tibia distal (2) à un âge moyen de 12 ans. La fracture survient toujours sur un FNO occupant plus de 50% de la largeur de l'os dans les 2 plans (antéro-postérieur et latéral) et mesurant plus de 33mm verticalement (2).

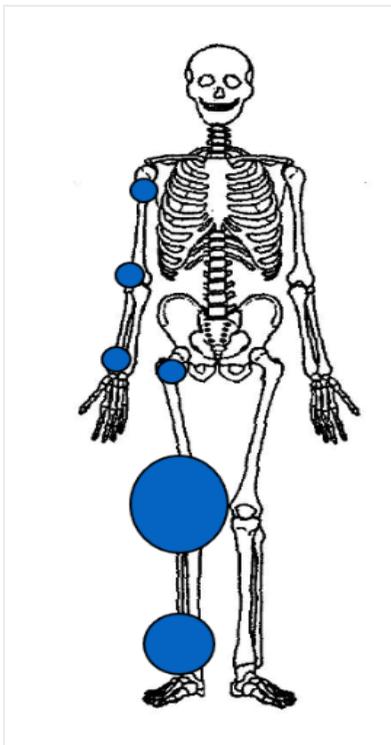


Figure 1 - localisation des fibromes non ossifiant

HISTOIRE NATURELLE : Le FNO sera d'abord dans une phase active (stade 2 d'Enneking) puis régressera spontanément (stade 1). Il prend son origine dans la métaphyse, puis va progressivement s'éloigner de la physe et migrer vers la diaphyse (par la croissance de l'os). Il sera souvent disparu en fin de croissance mais peut parfois persister.

TRAITEMENT : Aucun traitement n'est nécessaire en cas de découverte fortuite. Une surveillance simple par radiographie peut être proposée pour les FNO volumineux et aucune surveillance pour les plus petits. En cas de fracture pathologique non déplacée, un traitement orthopédique par immobilisation plâtrée est suffisant. En cas de fracture déplacée, une réduction simple peut suffire voire un enclouage centromédullaire élastique stable (ECMES) si nécessaire (Figure 4). Si un abord chirurgical de la fracture est nécessaire, un curetage du FNO permettra sa guérison.

FORME PARTICULIÈRE: La **maladie de Jaffe-Campanacci** est très rare et est associée à la neurofibromatose de type 1. On retrouve les taches café-au-lait à contours lisses caractéristiques. Les personnes atteintes ont des FNO très volumineux et multiples et sont à risque élevé de fractures pathologiques (Figure 5).



Figure 2 - Fille, 12 ans, radiographie de la cheville gauche face et profil: aspect radiologique caractéristique d'un fibrome non ossifiant

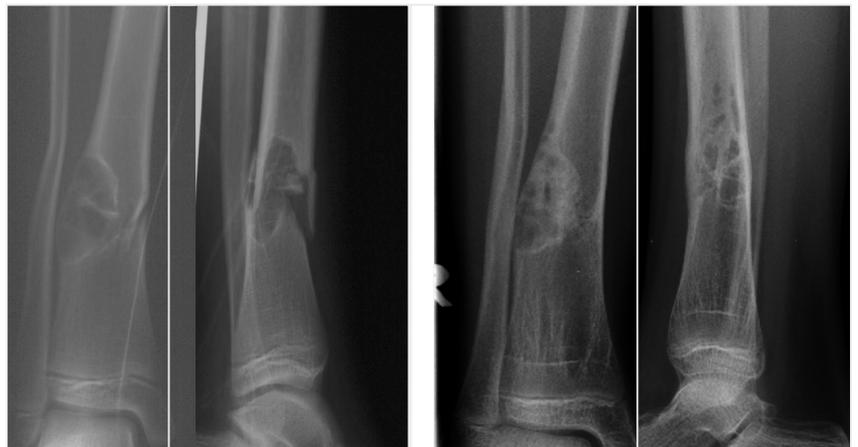


Figure 3 - Fille, 11 ans, radiographies face et profil de la jambe gauche au moment initial (a, b) et après 14 mois (c, d): image de fracture pathologique du tibia distal sur un FNO suite à un accident de ski.



Figure 4 - Fille de 5 ans, fracture pathologique du fémur sur un FNO traité par ECMES (enclouage centromédullaire élastique stable)



Figure 5 - Maladie de Jaffe-Campanacci. (a, b) Radiographies du genou gauche face/profil; (c) CT du fémur distal gauche en reconstruction coronale; (e, f) IRM en coupes coronales pondération T1 et T2



EXOSTOSE

SYNONYMES : On l'appelle aussi ostéochondrome ou exostose ostéo-cartilagineuse. En anglais : exostosis ou osteochondroma.

HISTOLOGIE : Il s'agit d'un hamartome (constitué de tissu osseux et de tissu cartilagineux).

INCIDENCE : Environ 1% des enfants en ont une. C'est surtout dans la première et deuxième décennie qu'on va les découvrir ou par après si l'exostose est passée inaperçue.

LOCALISATION : L'exostose est dérivée du cartilage de croissance (physe). C'est comme si une petite partie du cartilage de croissance se mettait à grandir dans le mauvais sens (transversalement plutôt que longitudinalement). L'exostose prend donc naissance proche de la physe puis va s'en éloigner progressivement avec la croissance osseuse. Elle se retrouve donc au bord de la métaphyse puis peut se retrouver dans la diaphyse. Les localisations préférentielles sont : le fémur distal, le tibia proximal, l'humérus proximal (selon la règle : « près du genou, loin du coude »)(Figure 6).

RADIOGRAPHIE : La radiographie est très caractéristique et est suffisante dans la majorité des cas à donner un diagnostic de certitude (Figure 7). L'exostose peut être sessile ou pédiculée Ce qui est pathognomonique c'est que la corticale de l'os s'évase et se poursuit par la corticale de l'exostose et que le spongieux de l'os communique avec le spongieux de l'exostose (Figure 7). Quand elle est pédiculée, l'exostose présente une inclinaison vers la partie moyenne de la diaphyse, s'éloignant de la physe d'origine (3). En cas de doute, une échographie donnera le diagnostic de certitude en montrant la présence d'une coiffe cartilagineuse.

CLINIQUE: L'exostose est le plus souvent asymptomatique. Parfois elle est découverte fortuitement lors d'une radiographie. Parfois, l'exostose est découverte à la palpation sous l'aspect d'une « boule dure » (Figure 8). Elle peut aussi donner des douleurs si elle est volumineuse et si elle gêne la course musculaire ou si elle comprime un nerf (Figure 8). Des cas de pseudo-anévrysmes et de compressions nerveuses ont été rapportés.

HISTOIRE NATURELLE

L'exostose sera d'abord dans une phase active (stade 2), elle grandira en même temps que l'enfant durant sa croissance puis s'arrêtera de grandir en fin de croissance (stade 1) et restera alors stable.

TRANSFORMATION MALIGNE : Une transformation maligne en chondrosarcome est possible mais rarement avant l'âge de 30 ans. La transformation maligne survient au sein de la composante cartilagineuse. L'évaluation de l'épaisseur de la coiffe de cartilage est donc primordiale pour le diagnostic de sa transformation maligne. Dans une exostose simple, l'épaisseur est très généralement inférieure à 1 cm et même quasi toujours inférieure à 5 mm chez les adultes (les exostoses en cours de croissance étant relativement plus épaisses). Au-delà de 2 à 3 cm d'épaisseur, il s'agit quasi toujours d'un cas de transformation maligne et entre 1 et 2 cm, les deux possibilités – exostose simple ou transformation maligne – sont envisageables (3).

Le risque potentiel de transformation maligne d'une exostose est généralement considéré comme de l'ordre de 1% mais est probablement moindre car beaucoup d'exostoses passent inaperçues (3). Ce sont surtout les exostoses des ceintures pelvienne et scapulaire et du tronc qui sont à risque. Une exostose qui, après l'âge de 30 ans, grandit ou devient douloureuse est suspecte de transformation maligne.

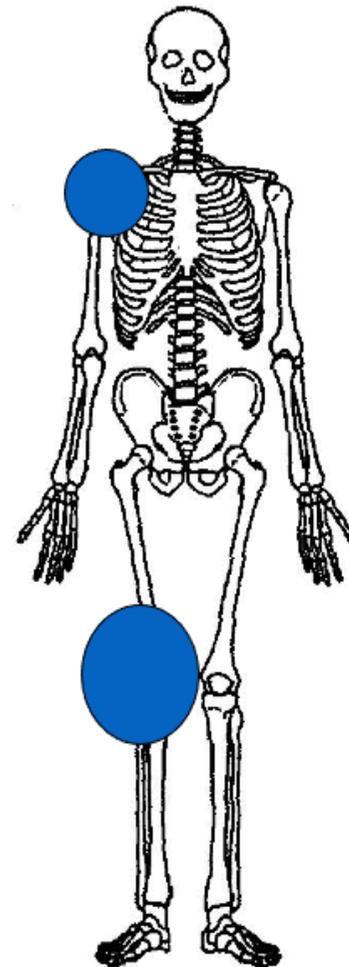


Figure 6 -Localisations préférentielles des exostoses

TRAITEMENT : Aucun traitement n'est nécessaire en cas de découverte fortuite et si l'exostose n'est pas gênante. Une surveillance simple par échographie peut être proposée ou par radiographie.

Si l'exostose est gênante, sa résection chirurgicale peut être proposée. Cependant, si elle est encore localisée proche de la physe, il est préférable d'attendre qu'elle s'en éloigne avant de l'enlever. En effet, si toute l'exostose n'est pas enlevée, elle risque de récidiver et si pour l'enlever entièrement il faut léser le cartilage de croissance, cela entraînera un trouble de croissance. C'est donc le plus souvent en fin de croissance que l'on enlève les exostoses. Il faut prendre soin lors de la résection de ne pas laisser en place de fragments de la coiffe cartilagineuse car c'est cette partie qui se transforme en chondrosarcome.

FORME PARTICULIÈRE : La maladie des exostoses multiples ou ostéochondromatose (Figure 9) est une maladie génétique héréditaire liée à une mutation des gènes EXT1 ou EXT2. La prévalence est évaluée à 1/20.000. Dans cette maladie, le patient présente des centaines voire des milliers d'exostoses. Les exostoses peuvent perturber la croissance osseuse (déviations axiales, inégalité de longueur des membres) et il y a un risque de luxation de tête radiale si une exostose ulnaire ralentit la croissance de l'ulna. Chez ces patients, le risque de transformation maligne est de l'ordre de 25% (3).



Figure 7 -Garçon, 12 ans, radiographie de l'humérus gauche: image typique d'exostose de l'humérus proximal



Figure 9 - Garçon, 17 ans, radiographies du bassin (a) et genou droit profil (b) et face (c): maladie des exostoses multiples

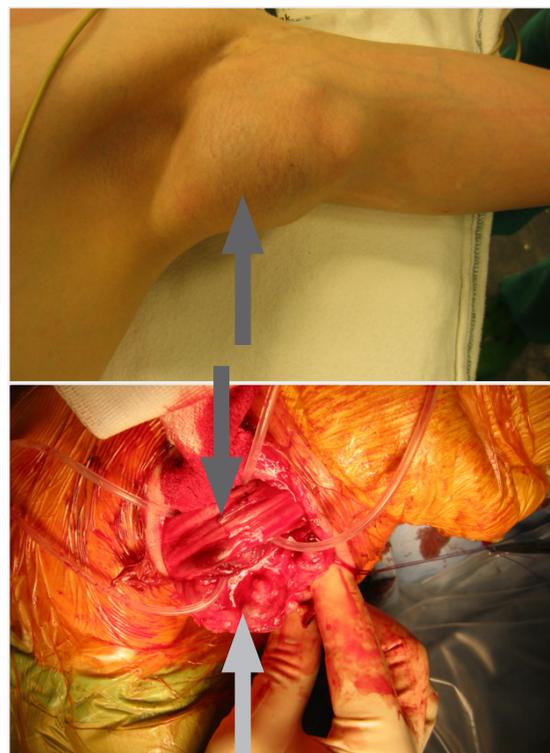


Figure 8 - exostose volumineuse de l'humérus proximal développée dans le creux axillaire. Lors de la chirurgie, le plexus brachial et le pédicule axillaire (flèche grise foncée) se trouvent refoulés par l'exostose (flèche grise claire). (même patient que la figure 7)



KYSTE OSSEUX SIMPLE (KOS)

SYNONYMES : On l'appelle aussi kyste osseux essentiel ou kyste unicaméral ou kyste uniloculaire

HISTOLOGIE : Il s'agit d'un kyste intraosseux constitué d'une paroi et contenant du liquide semblable à du sérum. Le liquide a donc un aspect citrin sauf après fracture ou il devient hématique.

INCIDENCE : Environ 1 enfant sur 10.000 par an doit être traité pour un KOS. C'est surtout entre l'âge de 5 et 15 ans qu'on va les découvrir ou par après si le KOS est passé inaperçu. Certains KOS ne vont jamais être découverts et vont guérir spontanément.

LOCALISATION : Le KOS prend naissance en position centrale dans la métaphyse, puis grandit (stade 2) et s'étend à une partie de la diaphyse. Le fémur proximal et l'humérus proximal représentent à eux deux 80% des localisations (Figure 10). Le KOS peut aussi se retrouver dans le calcaneus et l'os iliaque.

RADIOGRAPHIE : La radiographie est très caractéristique et peut être suffisante dans beaucoup de cas à donner un diagnostic (Figure 11). Une lacune ostéolytique est présente. Le cortex peut être aminci. Il n'y a pas de réaction périostée, sauf après fracture. Après fracture, des cloisons peuvent apparaître, séparant le kyste en plusieurs logettes.

Un signe pathognomonique est le «signe du fragment tombé» (fallen fragment sign)(4) (Figure 12). Il s'agit de fragments de la corticale tombés dans le kyste, comme un fragment de coquille d'œuf tombé dans l'œuf.

L'IRM peut être utile en cas de doute. Le liquide kystique est hypersignal T2 et hyposignal T1 (Figure 13). A la différence du kyste osseux anévrysmal, il n'y a pas de cloisons ni de niveaux liquides dans un KOS (sauf après fracture).

CLINIQUE : Le KOS reste typiquement asymptomatique jusqu'à la fracture inaugurale au niveau de l'humérus. Au niveau du fémur proximal, outre une fracture inaugurale, une boiterie peut aussi être le motif de consultation. Dans ce cas, la douleur est due à une microfracture. Le seul risque lié au KOS est une fracture pathologique.

HISTOIRE NATURELLE : Le KOS naît de façon centrale dans l'os spongieux métaphysaire puis grandit de façon centrifuge. Si la corticale est fragilisée, une ou plusieurs fractures pathologiques peuvent survenir. La guérison peut survenir soit spontanément, soit après une ou plusieurs fractures. Certains KOS ne guérissent pas mais s'éloignent dans la diaphyse et deviennent latents (stade 1)(Figure 14). A l'IRM, le remplacement du liquide kystique par un signal graisseux est témoin de la guérison du kyste.

TRAITEMENT: Aucun traitement n'est nécessaire si le KOS est de petite taille. S'il y a un risque fracturaire important, un traitement est indiqué (5). Un traitement minimalement invasif est le traitement de choix par injection de moelle osseuse (6)(Figure 15) ou injection de corticoïde ou injection de DBM ou injection combinée. En cas de persistance de fragilisation, un renforcement diaphysaire par ECMES peut être proposé.

Le risque fracturaire peut être évalué par l'index kystique de Kaelin et McEwen. Cet index est le rapport entre la surface du kyste (S) divisée par le diamètre de la diaphyse (d) au carré (S/d^2). Si le KOS occupe plus de 80% de la largeur de l'os, on peut aussi considérer qu'il y a un risque élevé et de même si la corticale est amincie à moins de 1mm (5). Le risque fracturaire peut être mesuré de la même façon sur l'IRM (7).

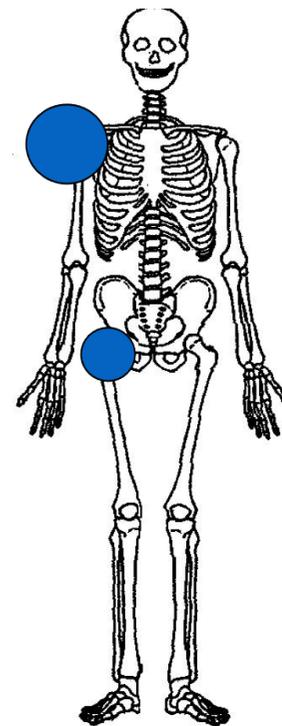


Figure 10 -localisations préférentielles des kystes osseux simples

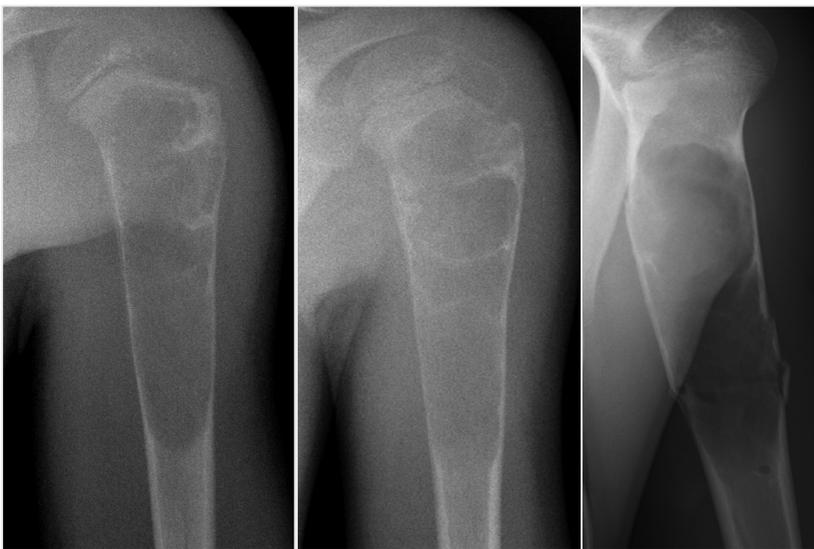


Figure 11 -Garçon 7 ans, radiographies de face (a) et de profil (b) de l'humérus gauche: kyste osseux essentiel non-complicqué. c : complication par fracture du kyste osseux essentiel

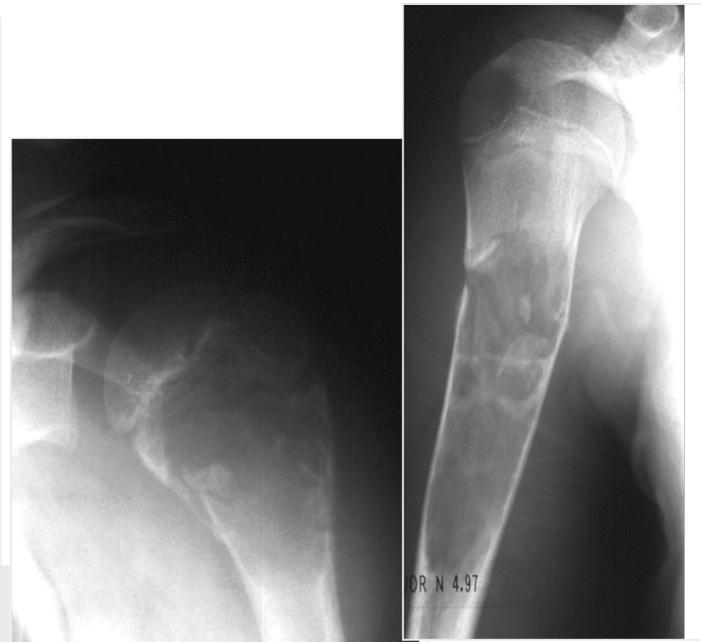


Figure 12 -signes du fragment tombé
À gauche : fille de 8 ans A droite: fille de 11 ans

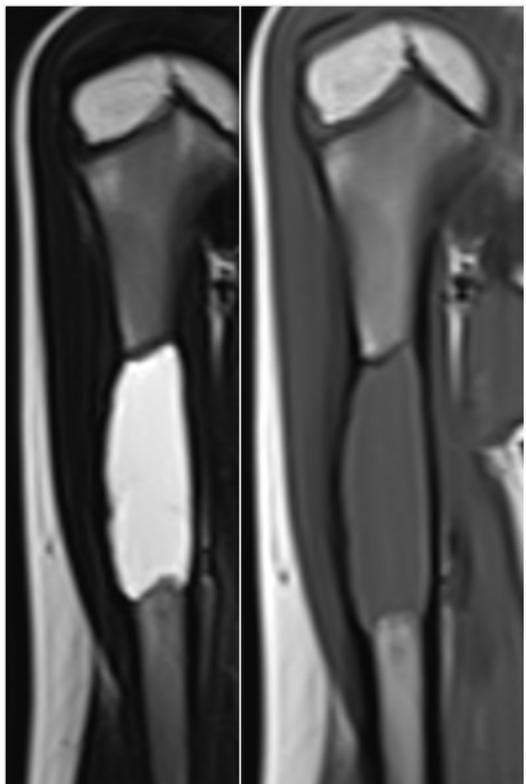


Figure 13 -Fille, 8 ans, IRM de l'humérus droit en coupes coronale T2 (a) et T1 (b) et axiale T2: kyste osseux simple.



Figure 14 -Migration vers la diaphyse d'un kyste osseux simple



Figure 15 -Garçon, 7 ans, kyste osseux essentiel de la métaphyse fémorale droite pré-injection DBM (a); un mois post-injection DBM et 4 ans post-injection .



ENCHONDROME (EC)

SYNONYMES : On l'appelle aussi chondrome.

HISTOLOGIE : Il s'agit d'un hamartome (constitué de tissu cartilagineux).

INCIDENCE : C'est une tumeur assez fréquente qui est découverte chez l'enfant ou souvent plus tard elle peut passer totalement inaperçue (1).

LOCALISATION : Le chondrome est surtout localisé au niveau de la main ou du pied (Figure 16), et principalement dans les métacarpiens et premières phalanges (1).

RADIOGRAPHIE : La radiographie est très caractéristique et peut être suffisante dans beaucoup de cas à donner un diagnostic (Figure 17). Le chondrome est en position centrale, a des bords bien définis. Parfois il contient des opacités granulaires en « pop-corn ».

CLINIQUE : Le chondrome est le plus souvent asymptomatique et rarement douloureux. Il peut parfois provoquer une fracture pathologique (Figure 18). Quand il est très volumineux, une voussure peut être présente (Figure 19).

HISTOIRE NATURELLE : Le chondrome va grandir lentement avec la croissance de l'enfant (stade 2) puis s'arrêtera de grandir en fin de croissance (stade 1). Tout comme pour l'exostose, il existe un risque de transformation maligne en chondrosarcome mais très rarement à la main. C'est surtout au niveau du tronc, des ceintures et au genou que le risque existe.

TRAITEMENT : Aucun traitement n'est nécessaire si le chondrome est asymptomatique. Une surveillance simple radiologique peut être proposée. Si le chondrome est gênant, un traitement chirurgical par curetage simple peut être proposé (Figure 20). Une greffe ne sera nécessaire qu'en cas de risque fracturaire important après le curetage.

FORME PARTICULIÈRE : La maladie des enchondromes multiples ou enchondromatose ou maladie d'Ollier (Figure 21) est une maladie génétique liée à une mutation de novo. Des cas familiaux n'ont pas été décrits. La prévalence est de l'ordre de 1/100.000. Dans cette maladie, le patient présente des centaines de chondromes disposés de façon asymétrique. Une déformation sévère d'une main peut être présente (Figure 21). D'autres problèmes sont des déviations axiales de membre une inégalité de longueur des membres et une transformation maligne en chondrosarcome. On parle de syndrome de Maffucci si des angiomes des tissus mous sont présents (Figure 21). Les patients atteints de Maffucci peuvent développer des cancers squelettiques et non squelettiques comme le gliome (8).

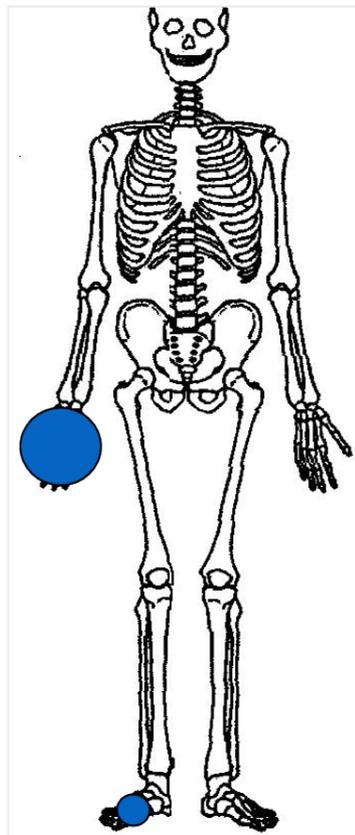


Figure 16 -Localisation préférentielle des chondromes



Figure 19 -volumineux chondrome du 5ème métacarpien entraînant une voussure sur le bord cubital de la main

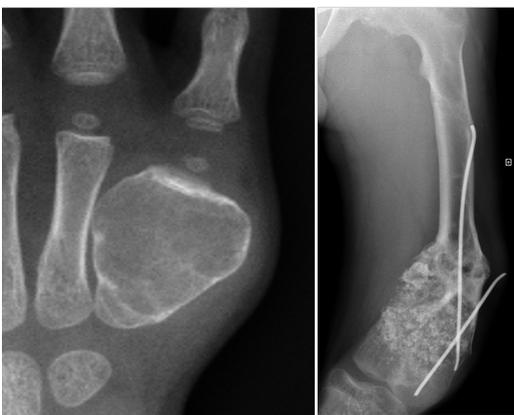


Figure 17 -aspect caractéristique de chondromes. (a) au niveau métacarpien; (b) au tiers distal du fémur - avec opacités granulaires en pop corn et complication par fracture



Figure 18 -fracture pathologique sur un chondrome du 5ème métacarpien



Figure 20 - même patient que figure 19, traitement par curetage et greffe. Radiographie de la main gauche préopératoire (a), postopératoire (b) et un an plus tard (c).



Figure 21 -patiente avec syndrome de Maffucci. Déformation sévère d'une main par les chondromes et les angiomes

OSTEOME OSTEOÏDE (OO)

HISTOLOGIE : Il s'agit d'une petite tumeur constituée d'un tissu charnu ostéoïde entouré d'os réactionnel.

INCIDENCE : C'est une tumeur assez fréquente qui est découverte chez l'enfant ou le jeune adulte mais rarement avant 5 ans et après 30 ans.

LOCALISATION : L'ostéome ostéoïde peut se retrouver n'importe où sur le squelette appendiculaire et même sur la colonne vertébrale (Figure 22).

Au niveau des membres, ce sont surtout le fémur, le tibia et le pied qui sont touchés. La localisation peut être diaphysaire, métaphysaire ou épiphysaire.

Au niveau de la colonne, c'est surtout au niveau de l'arc postérieur de la vertèbre qu'on le retrouve.

RADIOGRAPHIE : La radiographie montre un nidus, représenté par une zone d'ostéolyse arrondie entouré par un halo de sclérose osseuse (Figure 23). Sur la radiographie, le nidus n'est pas toujours bien individualisé. Le CT-scanner est l'examen de choix et donne le diagnostic de certitude car il montre bien le nidus caractéristique (Figure 24). La scintigraphie montre une hyperfixation intense focale à l'endroit de l'OO (Figure 25). L'IRM identifie surtout l'inflammation périlésionnelle, mais est peu performante pour l'identification du nidus, en absence d'injection de produit de contraste. La réalisation d'une acquisition dynamique post-injection de produit de contraste à l'IRM permet d'identifier le nidus de l'OO, qui capte le produit de contraste à la façon d'une artère car la tumeur est très richement vascularisée (Figure 26). Le diagnostic d'un OO intraarticulaire est plus difficile et souvent il est retardé de une à plusieurs années (9).

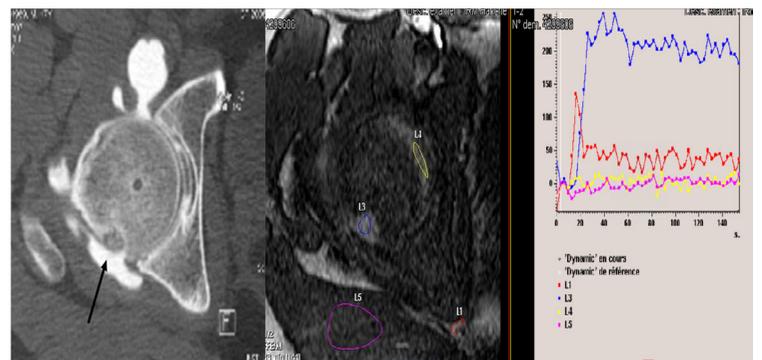


Figure 26 -IRM dynamique d'un ostéome ostéoïde intraarticulaire de hanche. La zone L3 sur l'IRM correspond à l'ostéome ostéoïde et capte le produit de contraste comme une artère

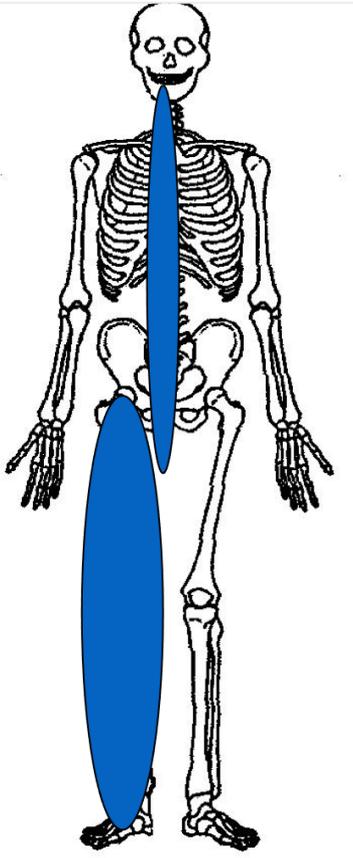


Figure 22 -Localisation préférentielle des ostéomes ostéoïdes

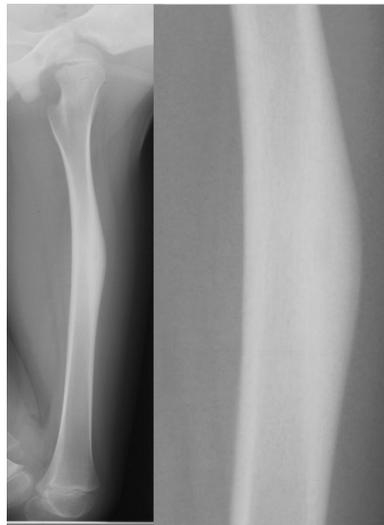


Figure 23 -Garçon, 12 ans: ostéosclérose avec hypertrophie de la corticale osseuse de la diaphyse fémorale droite: image radiologique d'ostéome ostéoïde. Le nidus n'est pas clairement individualisé sur les radiographies standard.



Figure 25 -même patient que la figure 23. La scintigraphie permet de localiser la lésion au niveau du fémur médio-diaphysaire (hyperfixation focale).



Figure 24 -même patient que la figure 23. Le CT-scanner démontre le nidus au centre de la réaction ostéosclérotique, comme une zone hypodense avec un fragment hyperdense à l'intérieur en pop corn et complication par fracture

CLINIQUE : L'ostéome ostéoïde va donner une douleur intense classiquement qui va réveiller la nuit et est soulagée par l'aspirine ou un autre AINS. Parfois la douleur est continue. Au niveau de la colonne, il peut provoquer une scoliose d'attitude (qui disparaîtra après guérison de l'OO). Des OO indolores existent aussi (10) principalement au niveau des phalanges. Ils sont alors découverts fortuitement ou du fait d'un élargissement de l'os (10).

HISTOIRE NATURELLE : L'ostéome ostéoïde peut être gradé stade 2 dans tous les cas. Laissé non traité, il peut grandir lentement. Il peut après quelques années régresser mais dans certains cas, il peut se changer en ostéoblastome.

TRAITEMENT : Vu que l'ostéome ostéoïde donne une douleur très intense, il faut le traiter. La technique mini-invasive par radiofréquence donne de très bons résultats (Figure 27). La sonde est placée dans le nidus et son extrémité va s'échauffer jusqu'à 90°C durant 2 fois 2 minutes. Dans plus de 90% des cas, le patient est soulagé complètement après un jour ou deux. En cas de récurrence, une deuxième procédure de radiofréquence peut être tentée.

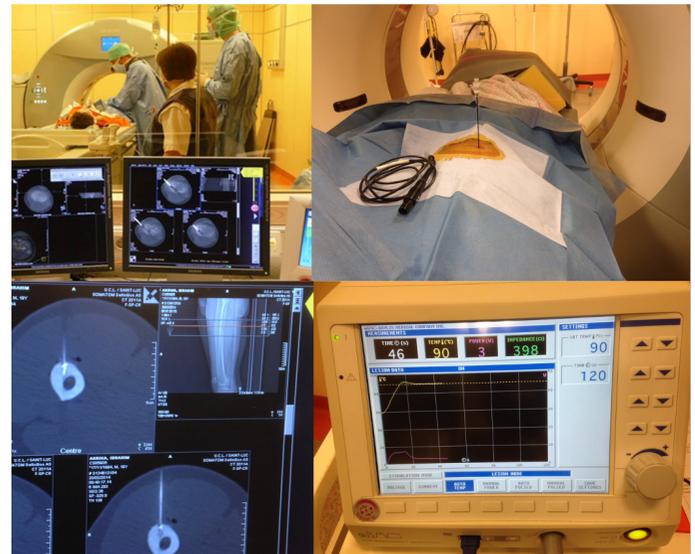


Figure 27 -technique de radiofréquence pour un ostéome ostéoïde. La procédure est réalisée sous anesthésie générale. L'ostéome ostéoïde est repéré au CT-scanner et une sonde de radiofréquence est introduite dans le nidus. Le CT-scanner permet de vérifier que la sonde est bien placée. La machine de radiofréquence va augmenter la température de l'extrémité de la sonde jusque 90°C durant deux fois 2 minutes

KYSTE OSSEUX ANÉVRYSMAL (KOA)

HISTOLOGIE : Il s'agit d'une pseudotumeur constituée d'un tissu à l'aspect spongieux constitué de lacunes entourées de septa épais. Les logettes contiennent du sang parfois coagulé. Il existe une variante solide du KOA dans lequel le tissu est uniquement charnu. Il faut se méfier car un KOA peut être secondaire à une autre lésion préexistante, même maligne (11). Il faut se méfier de l'ostéosarcome télangiectasique qui peut mimer un KOA.

INCIDENCE : L'incidence serait entre 1 et 2 individus par million par an. Le KOA peut survenir à tout âge mais surtout durant les 2 premières décennies et rarement après 30 ans (12).

LOCALISATION : Le KOA est situé le plus souvent au niveau des os longs du membre inférieur, moins souvent au membre supérieur et moins souvent encore sur le squelette axial et les os plats. La localisation au bassin est fréquente. Il touche rarement les mains et les pieds. Dans les os longs, il est situé en région métaphysaire et au niveau vertébral, il touche plus volontiers l'arc vertébral postérieur.

RADIOGRAPHIE : La radiographie montre une lésion lytique avec des cloisons. Le «signe du fragment tombé» n'est jamais présent (fallen fragment sign)(4). L'IRM est très utile en cas de doute. Le liquide kystique est hypersignal T2 et hyposignal T1 (Figure 28). Il y a des cloisons (Figure 28) et des niveaux liquides, témoins de la présence de liquides de densités différents (la composante cellulaire du sang sédimente et le plasma forme la couche supérieure).

CLINIQUE: Les principaux symptômes sont la douleur et la tuméfaction. La tuméfaction est due à l'aspect soufflant que peut prendre le KOA. Les fractures pathologiques sont rares aux os longs et plus fréquentes aux vertèbres (tassements vertébraux).

HISTOIRE NATURELLE

Le KOA peut grandir (stade 2) et être parfois agressif (stade 3). Des cas de guérisons spontanées de KOA ont aussi été rapportés, surtout chez des adultes et au niveau du bassin. Une guérison peut aussi survenir après biopsie (12). L'histologie peut être utile (13) pour voir l'agressivité du KOA. Plus il y a de tissu fibreux et ostéoïde, plus le KOA a une propension à guérir. Plus il est cellulaire (cellules stromales), plus il a tendance à récidiver (13). Le réarrangement USP6 se retrouve dans le KOA primaire et pas dans le KOA secondaire (11).

TRAITEMENT: Un traitement miniinvasif est le traitement de choix. Une biopsie est utile lors du premier traitement pour être sûr de ne pas passer à côté d'un KOA secondaire (11). L'injection percutanée de matrice osseuse déminéralisée (DBM, demineralized bone matrix) associée à de la moelle osseuse a été développée dans notre service et donne de bons résultats (14) (Figure 29).



Figure 28 -IRM et radiographie standard d'un KOA de la métaphyse fibulaire. Les cloisons internes de la lésion sont bien illustrées par l'IRM



Figure 29 -: Garçon de 7 ans avec volumineux KOA de l'humérus proximal. Imagerie initiale par radiographie standard (a) et IRM en pondération T2 (b). Deux ans après injection percutanée de matrice osseuse déminéralisée associée à de la moelle osseuse, diminution de la lésion démontrée par la radiographie (c) et l'IRM (d).

CHONDROBLASTOME (CB)

HISTOLOGIE : Il s'agit d'une tumeur constituée de chondroblastes. Une mutation de l'histone H3F3A est retrouvée fréquemment dans le CB (15).

INCIDENCE : C'est une tumeur rare. Il est découverte chez l'adolescent souvent entre 10 et 20 ans. Il est exceptionnel avant 10 ans et après 25 ans.

LOCALISATION : Typiquement, le CB est localisé dans une épiphyse, ou une apophyse ou un os court. Le plus souvent, il est localisé dans l'humérus proximal (tête ou trochiter), le fémur distal, le tibia proximal (souvent postérieur) et le fémur proximal (tête ou grand trochanter). Plus rarement, il touche les os du tarse ou le pelvis.

RADIOGRAPHIE : Le CB est une lacune ostéolytique ronde avec des bords lisses dans une épiphyse ou une apophyse (Figure 30, 31). Les bords de la lacune sont entourés d'une fine couche d'ostéosclérose. Sa taille varie de 1 à 6-7 cm. Il peut y avoir des calcifications intratumorales de la matrice cartilagineuse.

CLINIQUE : Le CB va donner une douleur souvent irradiée à l'articulation (épaule, genou, cheville, hanche). La douleur est souvent modérée au début puis si la tumeur prend de l'extension, la douleur est plus sévère et une contracture ou une raideur articulaire peut survenir.

HISTOIRE NATURELLE : Le CB peut grandir lentement (grade 2) et peut détruire une partie de l'épiphyse et entraîner une déformation articulaire irréversible si il n'est pas traité à temps.

TRAITEMENT : Un curetage intralésionnel est indiqué et associé à un traitement adjuvant comme le phénol (10%) ou le laser CO2.



Figure 30 :-Garçon, 14 ans, radiographies de face et profil du genou droit. Formation ostéolytique à contours lobulés de l'épiphyse tibiale proximale: chondroblastome



Figure 31 :-Même patient: l'IRM en pondération DP FS et T1 démontre la lésion bien délimitée, en partie liquidienne, entourée d'œdème osseux



OSTÉOBLASTOME (OB)

HISTOLOGIE: Il s'agit comme l'OO d'une tumeur constituée d'un tissu charnu ostéoïde entouré d'os réactionnel. Son histologie est assez semblable à l'OO.

INCIDENCE : C'est une tumeur 5 fois plus rare que l'OO. Il est découvert chez l'enfant ou le jeune adulte mais rarement avant 10 ans et après 30 ans.

LOCALISATION : L'OB tout comme l'OO peut se retrouver n'importe où sur le squelette appendiculaire et même sur la colonne vertébrale et aussi sur les os du crâne et de la face. C'est néanmoins la seule tumeur bénigne osseuse qui a une prédilection pour la colonne vertébrale (incluant le sacrum)(environ 40% des cas).

RADIOGRAPHIE : L'OB est surtout ostéolytique (Figure 32). Sa taille varie de 1,5 à 10 cm. Par convention, une lésion inférieure à 1,5cm est plutôt appelée un OO. La lésion est plutôt arrondie parfois légèrement lobulée. Les marges sont délimitée par une zone de sclérose.

CLINIQUE : L'OB va donner une douleur mais parfois moins intense que dans l'OO.

HISTOIRE NATURELLE L'OB peut grandir lentement (grade 2) et peut devenir très grand.

TRAITEMENT : Un curetage intralésionnel est indiqué et associé à une ostéosynthèse si le curetage fragilise l'os (Figure 32).



Figure 33-: même patient : la scintigraphie montre une hyperfixation localisée

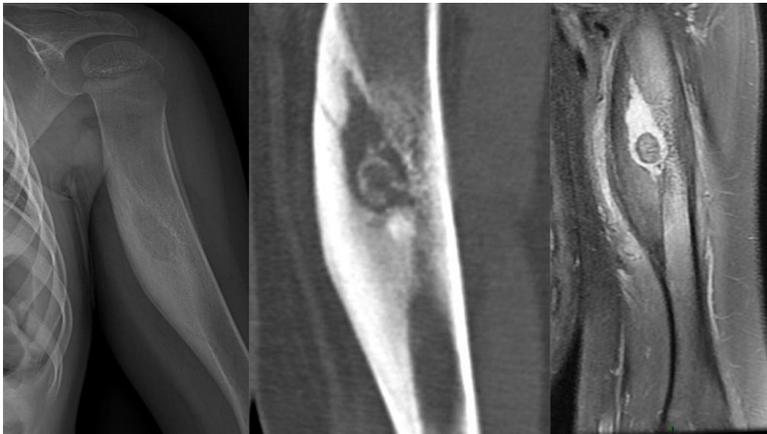


Figure 32-: Fille, 4 ans, ostéoblastome de l'humérus gauche. La radiographie (a) montre une lésion ostéolytique arrondie avec riche ostéosclérose environnante, de même que le scanner (b). L'IRM (c) identifie une réaction inflammatoire péri-tumorale intense.

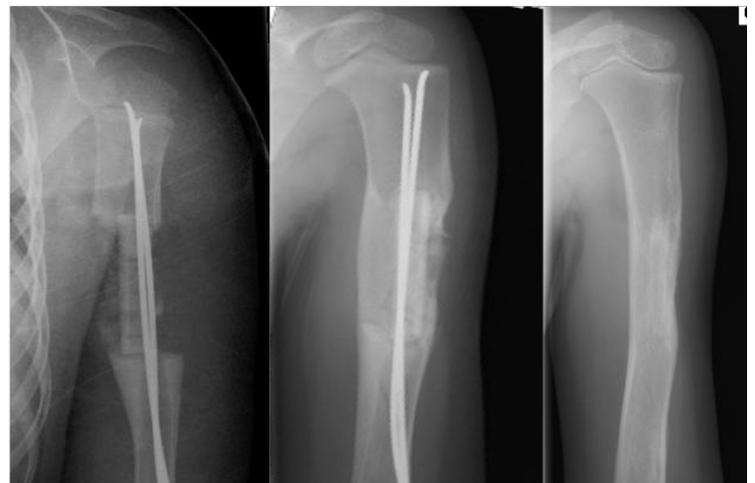


Figure 34-: Même patiente que la figure 32 avec ostéoblastome de l'humérus. Radiographie postopératoire après résection avec conservation du périoste et mise en place d'une allogreffe de fibula et ostéosynthèse par ECMES (a). A 3 semaines, une consolidation est obtenue (b). Un an plus tard (c), les broches ont été ôtées et un bon remodelage est survenu. identifie une réaction inflammatoire péri-tumorale intense.

GRANULOME ÉOSINOPHILE (GE)

SYNONYMES : On l'appelle aussi histiocytose X ou histiocytose Langeranshienne. La maladie peut avoir des présentations cliniques variées allant d'un granulome éosinophile localisé (forme la plus fréquente) et pouvant guérir spontanément jusqu'à la forme disséminée avec atteinte multi-viscérale et potentiellement létale (forme disséminée aiguë ou subaiguë = maladie de Letterer-Siwe et forme disséminée chronique = maladie de Hand-Schüller-Christian)(16).

HISTOLOGIE : Le tissu est constitué de cellules ressemblant à des histiocytes infiltrés par des éosinophiles.

INCIDENCE : Le pic d'incidence est entre 5 ans et 15 ans mais le GE peut toucher de très jeunes enfants. C'est rare après 20 ans.

LOCALISATION : Dans 60% des cas, le GE est situé dans le squelette axial (crâne, pelvis, colonne vertébrale, côtes, mandibule, clavicule, scapula). Dans la colonne, c'est surtout le corps vertébral qui est touché.

Dans 40% des cas, c'est le squelette appendiculaire avec le fémur, l'humérus et le tibia qui sont les favoris. Le sacrum, la main et le pied sont rarement atteints.

RADIOGRAPHIE : Le GE est une lésion ostéolytique qui grandit rapidement et peut être confondue avec une tumeur maligne (Figure 34). Elle peut ensuite se stabiliser et guérir spontanément. Une masse peut être présente dans les tissus mous et pose le problème du diagnostic différentiel avec une tumeur maligne.

Au niveau de la vertèbre, le corps vertébral s'aplatit et donne l'image typique de « vertebra plana » qui est typique de la maladie (Figure 35). Cependant il faut rester prudent car une vertebra plana peut être secondaire à un autre diagnostic comme une leucémie lymphoblastique (17).

CLINIQUE : Le GE va donner des douleurs et un gonflement. Une fracture pathologique est possible mais rare. La localisation vertébrale peut donner des symptômes neurologiques tels qu'un signe radiculaire ou médullaire.

HISTOIRE NATURELLE : Le GE peut grandir rapidement puis se stabiliser et aura tendance à se réossifier complètement après la biopsie seule. En cas de vertebra plana, la vertèbre a tendance à reprendre progressivement de sa hauteur (Figure 35).

TRAITEMENT : Une biopsie est nécessaire pour s'assurer du diagnostic. Dans la majorité des cas, le granulome éosinophile localisé va guérir spontanément progressivement après biopsie (18). Une injection intratumorale de methylprednisolone a aussi été décrite(16).

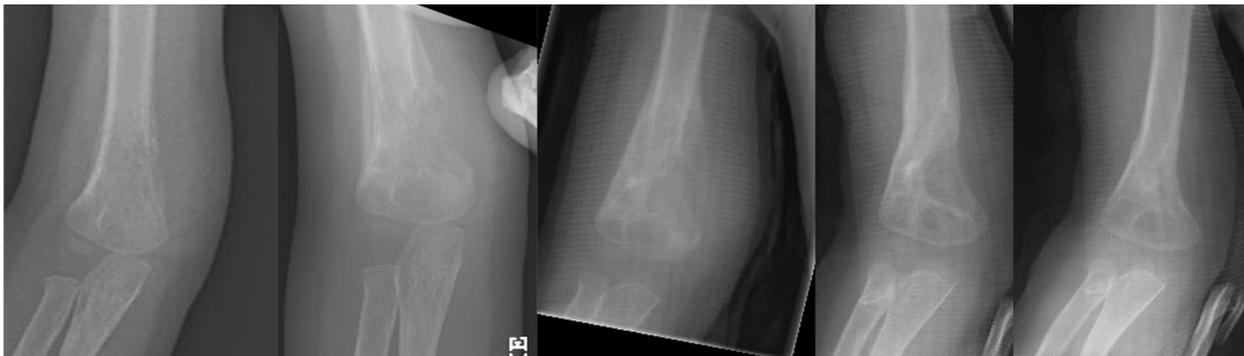


Figure 35 -:Patient de 20 mois avec granulome éosinophile de l'humérus. Première radiographie de face et de profil (a, b). Radiographie de face à 10 jours (c) démontrant une extension rapide. Radiographie de face à 1 mois (d). Radiographie de face 2 mois après la biopsie (e) et 6 mois après la biopsie (f) : tendance à la guérison spontanée



Figure 36 --Patient de 4 ans avec vertebra plana de T12. Images radiographiques de face et de profil (a, b) et IRM (c). Même vertèbre 13 ans plus tard (d): la vertèbre a quasiment repris une forme normale.

TUMEURS MALIGNES OSSEUSES

Il s'agit essentiellement de l'ostéosarcome et du sarcome d'Ewing vu que le chondrosarcome touche presque exclusivement les adultes. A la différence de l'adulte, chez l'enfant, les tumeurs osseuses primitives malignes sont plus fréquentes que les tumeurs malignes des tissus mous (rhabdomyosarcome).

OSTÉOSARCOME (OS)

DÉFINITION : Il s'agit d'une tumeur osseuse primitive dérivée du tissu conjonctif (sarcome) de haut grade qui a des propriétés ostéoblastiques (il produit de l'ostéoïde et de l'os immature).

SYNONYMES : On l'appelle aussi sarcome ostéogénique.

ÉPIDÉMIOLOGIE : Il touche environ 2 à 3 individus par million par an, et surtout entre l'âge de 10 et 20 ans. Des cas peuvent survenir après 50 ans par transformation maligne d'une maladie de Paget.

LOCALISATION : Il est localisé dans la métaphyse des os longs, surtout le fémur distal, le tibia proximal et l'humérus proximal (près du genou et loin du coude) (Figure 37).

RADIOGRAPHIE : La lésion est intramédullaire mais peut éroder le cortex et s'étendre dans les tissus mous. La lésion est mixte, ostéolytique et ostéocondensante (Figure 38 et 39). L'extension dans les tissus mous est mieux appréciée à l'IRM (Figure 40). Un PET-scan est essentiel dans le bilan d'extension (Figure 41).

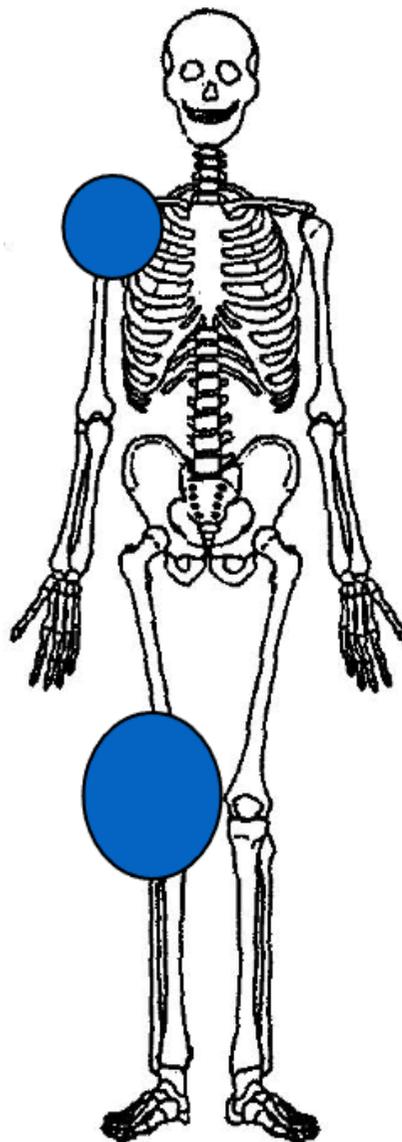


Figure 37 -:localisation préférentielle des ostéosarcomes



Figure 38 -:Garçon, 11 ans, radiographies de face et profil de la jambe gauche: ostéosarcome du tibia proximal. L'aspect mixte ostéocondensant et ostéolytique est typique de l'ostéosarcome



CLINIQUE : La douleur est généralement le premier symptôme. Mais comme elle survient chez un adolescent actif, on l'attribue souvent à tort au début à l'activité physique ou à un traumatisme. La douleur s'intensifie au cours des semaines puis un gonflement apparaît dans les tissus mous quand la tumeur sort de l'os.

HISTOIRE NATURELLE : L'OS grandit rapidement. Il y a souvent un retard de plusieurs mois entre les premiers symptômes et le diagnostic (3 à 6 mois en moyenne). La tumeur double de volume en 2 à 4 semaines. Lors du diagnostic, environ 15% ont déjà des métastases. Une fracture pathologique peut survenir.

Les métastases peuvent se faire soit dans le même os ou l'os adjacent (skip métastase), soit à distance (surtout métastases pulmonaires). Les métastases osseuses sont plus rares et les métastases ganglionnaires exceptionnelles.

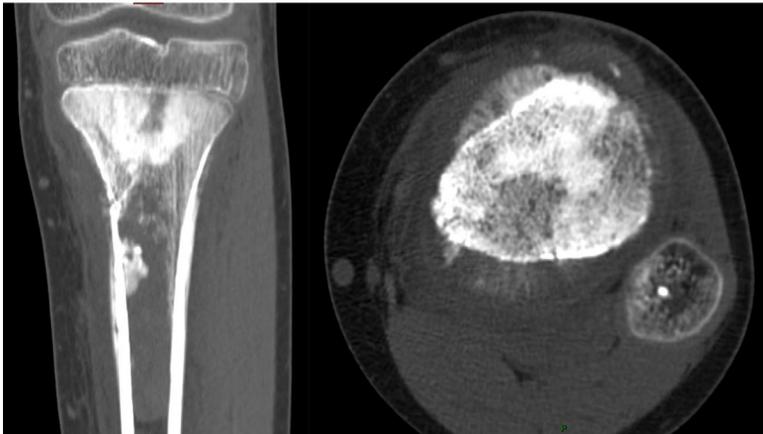


Figure 39 -:même patient que la figure 38 : le CT scanner démontre le caractère mixte, lityque et blastique de la tumeur. La réaction périostée est souvent typique, « en rayons de soleil » ou en « feu d'herbe ».

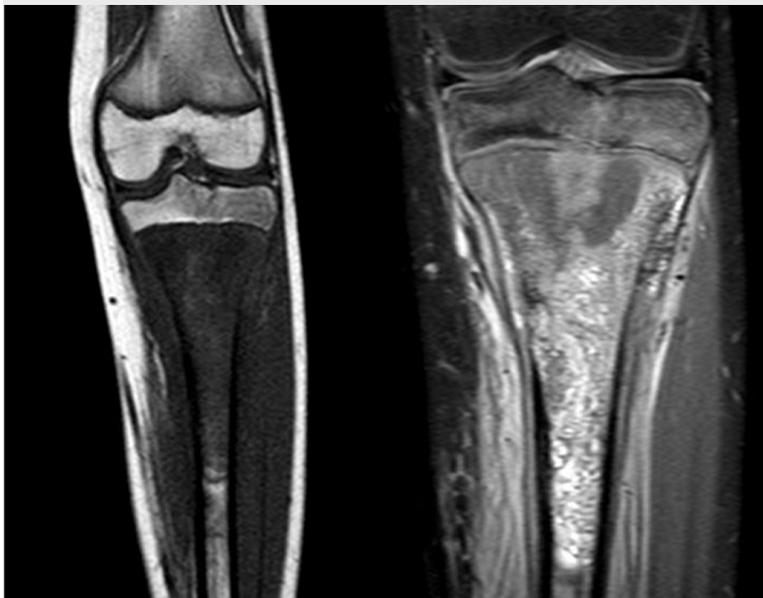


Figure 40 -:même patient : l'IRM en coupes coronales T1 et DP FS démontre l'extension réelle du processus tumoral dans la médullaire osseuse

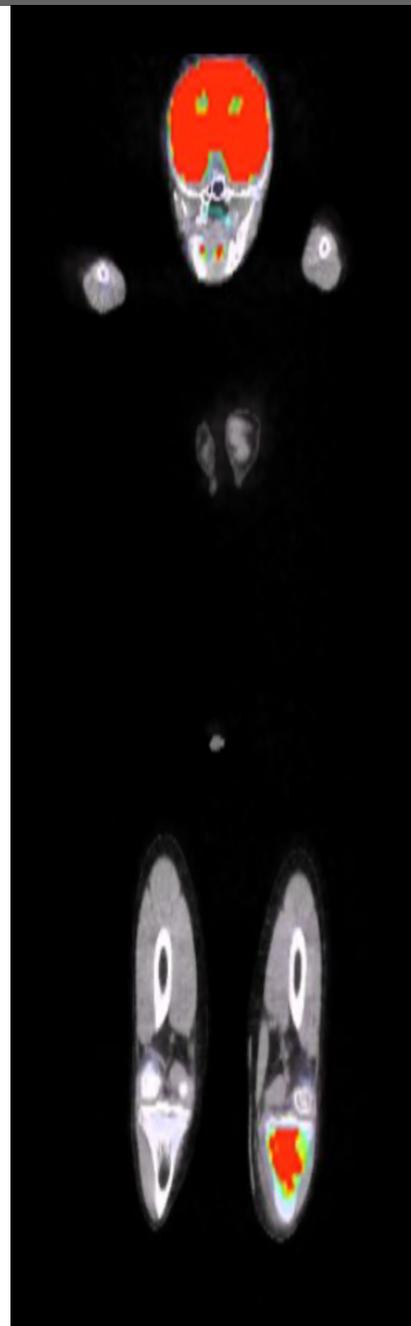


Figure 41 -:même patient : le PET-scan montre la fixation du fluorodeoxyglucose dans le site de la tumeur au niveau du tibia proximal

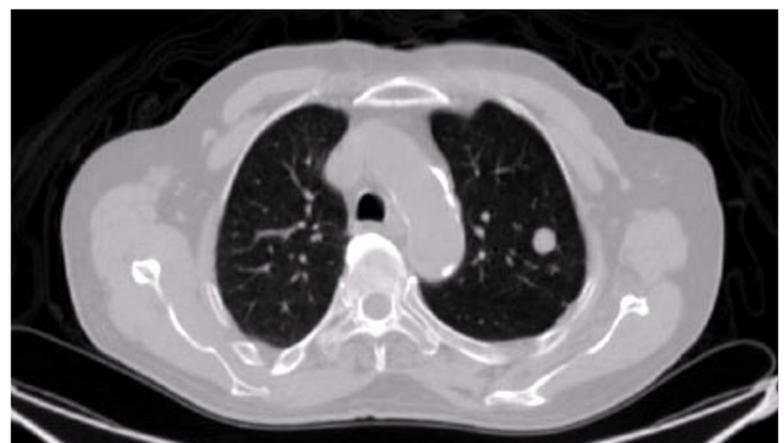


Figure 42 -:CT thoracique: nodule dans le champ pulmonaire gauche: métastase pulmonaire chez un patient avec ostéosarcome.

TRAITEMENT : Le traitement consiste en une chimiothérapie préopératoire (néo-adjuvante) et postopératoire (adjuvante), en une chirurgie de la tumeur primitive et en une chirurgie des métastases (pulmonaires). La chimiothérapie est débutée dès que possible après le diagnostic.

La chimiothérapie suit le protocole Euramos (European and American Osteosarcoma Study Group). Une nouvelle évaluation IRM est réalisée avant la chirurgie pour s'assurer de l'absence d'extension de la tumeur malgré la chimiothérapie.

Quand c'est possible, l'amputation sera évitée et une chirurgie conservatrice va être tentée, c'est-à-dire qu'une reconstruction va être réalisée après la résection. L'amputation sera cependant nécessaire en cas d'envahissement extensif des pédicules vasculo-nerveux.

Une planification préopératoire minutieuse est nécessaire. L'extension dans l'os est appréciée sur l'IRM pré-chimiothérapie et l'extension dans les tissus mous sur l'IRM post-chimiothérapie (pour pouvoir épargner plus de tissus si la tumeur a régressé sous chimiothérapie) (19). Des guides de coupe sont utiles pour gagner en précision lors de la chirurgie et éviter une trop grande résection et pour s'assurer d'une marge saine correcte (20). Il a été démontré que l'utilisation de guides de coupe augmente la survie notamment pour les sarcomes du bassin (localisation complexe) (19). En général la reconstruction fait appel à une allogreffe si la résection est purement diaphysaire ou métaphysodiaphysaire et que le cartilage de croissance peut être préservé. Si le cartilage de croissance doit être sacrifié mais que l'épiphyse peut être sauvée, une épiphysiodèse controlatérale doit être envisagée pour éviter une inégalité de longueur des membres inférieurs. Si l'épiphyse est atteinte, une prothèse articulaire est nécessaire (Figure 43). Une prothèse de croissance sera alors mise en place si la croissance restante est de plusieurs centimètres (Figures 44 à 46). Certaines localisations ne nécessitent pas de reconstruction comme la fibula ou l'aile iliaque (sans atteinte du cotyle ou de la sacro-iliaque).

Dans la prise en charge de l'ostéosarcome le kinésithérapeute a une grande place pour permettre au patient de récupérer la meilleure fonction possible.

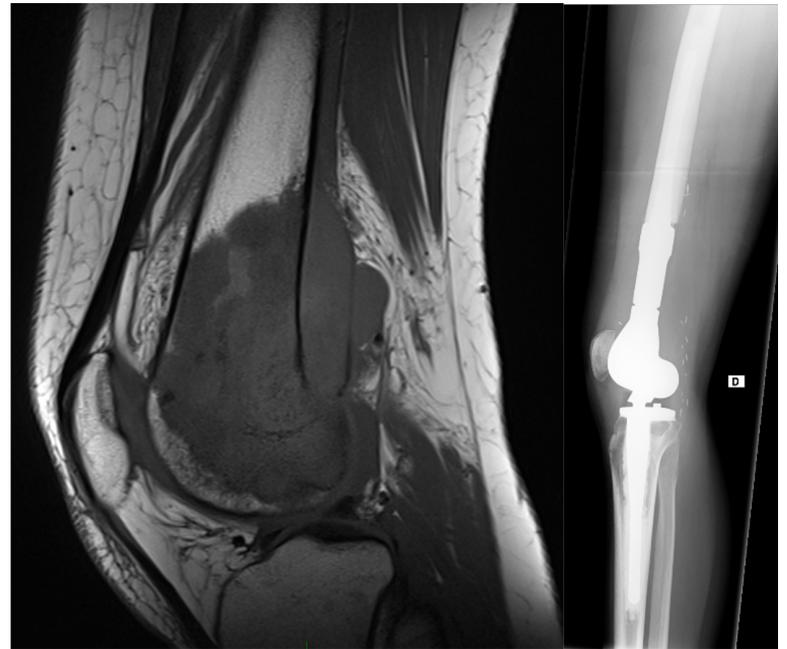


Figure 43 -:Fille, 16 ans, ostéosarcome du fémur distal traversant la physe. Vu que la croissance est terminée chez cette jeune fille, une prothèse de reconstruction type charnière a pu être mise en place.

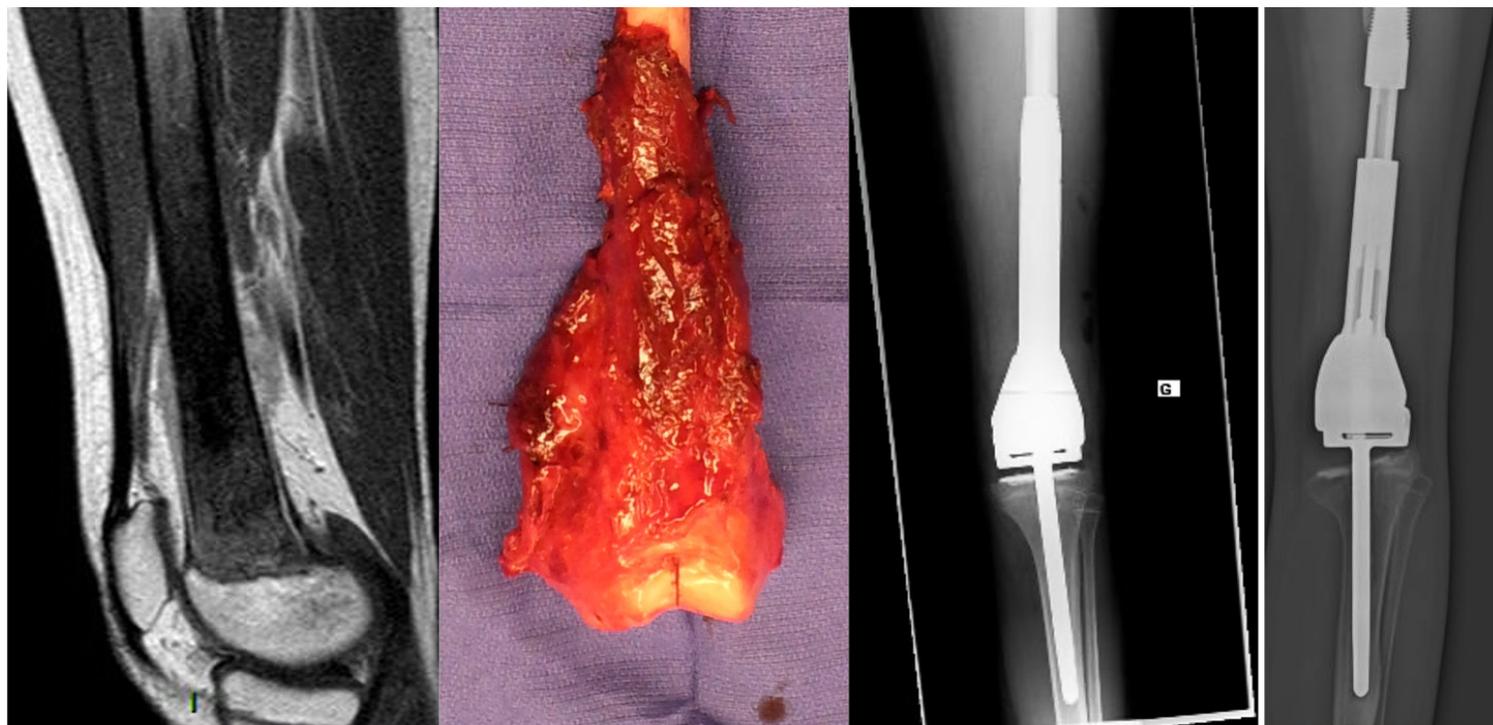


Figure 44 -:Fille, 10 ans, ostéosarcome du fémur distal. (a) IRM en pondération T1 démontrant l'extension intra-osseuse de la tumeur. Une résection de 21 cm de fémur distal a été réalisée (b). Il restait en théorie 5,5 cm à grandir au fémur distal, donc une prothèse de croissance a été mise en place (c). Après 2 ans, 4 cm d'allongement ont été obtenus (d).

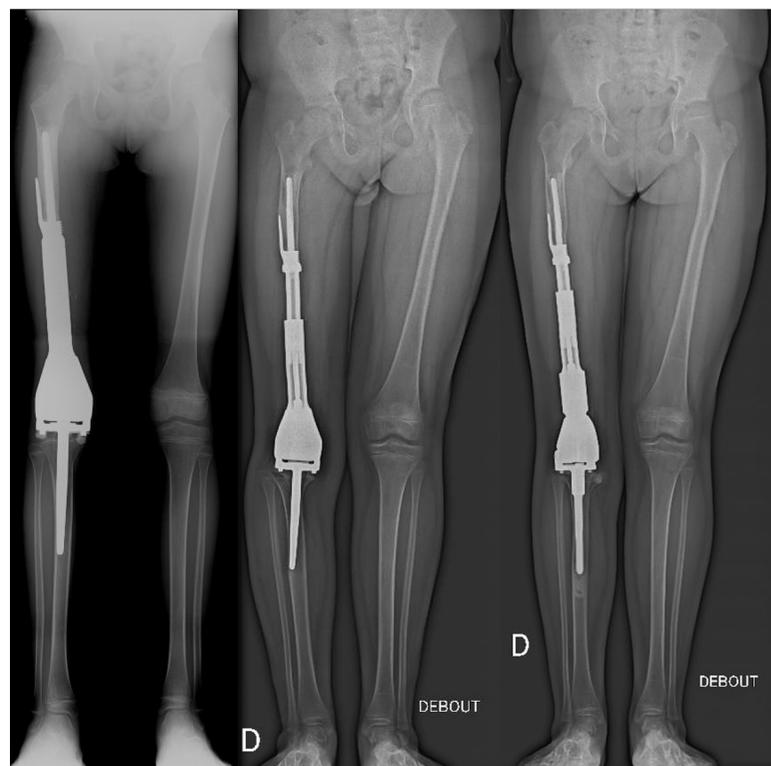


Figure 45 -:Fille, 7 ans, ostéosarcome du fémur distal droit. Une résection de 15,5 cm de fémur distal a été réalisée. Une prothèse de croissance a été mise en place, cimentée au fémur et non cimentée au tibia pour permettre une croissance résiduelle du tibia proximal (a). Après 3 ans et demi, 5 cm d'allongement ont été obtenus et la tige tibiale s'est déviée en valgus (b). Une reprise chirurgicale avec une nouvelle prothèse de croissance a été réalisée avec nouveau potentiel d'allongement de 5 cm (c).



Figure 46 -allongement d'une prothèse de croissance JTS (Stanmore)

SARCOMES D'EWING (EWS)

DÉFINITION : Il s'agit d'une tumeur neuroectodermique primitive (primitive neuroectodermal tumor PNET). Les cellules à l'origine de la tumeur sont des cellules mésenchymateuses souches présentes dans l'os. Dans 85% des cas, on retrouve la translocation t(11;22) qui entraîne l'apparition d'une protéine de fusion (EWS-FLI1) et dans les autres 15%, on retrouve une autre translocation t(21;22) donnant lieu à la synthèse d'une protéine anormale EWS-ERG. Dans les deux cas la protéine anormale entraîne une activation continue du récepteur membranaire IGF-1, responsable de la prolifération cellulaire (21).

EPIDÉMIOLOGIE : Il touche environ 3 individus par million par an, et surtout avant 20 ans. C'est exceptionnel dans la population d'origine africaine.

LOCALISATION : Il peut être localisé partout dans le squelette (aussi bien dans les os longs que les os plats et que dans le squelette axial). Les localisations plus fréquentes sont le fémur, le tibia, la fibula, l'humérus, le pelvis.

RADIOGRAPHIE : La lésion est intramédullaire mais peut éroder le cortex et s'étendre dans les tissus mous. La lésion est purement ostéolytique, à la différence de l'OS. L'extension dans les tissus mous est mieux appréciée à l'IRM (Figure 46). Un PET-scan est essentiel dans le bilan d'extension.

CLINIQUE : La douleur est généralement le premier symptôme. La douleur s'intensifie au cours des semaines puis un gonflement apparaît dans les tissus mous quand la tumeur sort de l'os. EWS peut parfois donner de la fièvre.

HISTOIRE NATURELLE : EWS grandit rapidement. Il y a souvent un retard de plusieurs mois entre les premiers symptômes et le diagnostic (3 à 6 mois en moyenne). Des métastases peuvent déjà être présentes chez 30% des patients lors de la détection du cancer (au niveau des poumons et de la moelle osseuse).

TRAITEMENT : Le traitement consiste en une chimiothérapie préopératoire (néo-ajuvante) et postopératoire (adjuvante), en une chirurgie de la tumeur primitive et en une chirurgie des métastases (pulmonaires). La chimiothérapie est débutée dès que possible après le diagnostic.

La chimiothérapie suit le protocole Euro-Ewing (22). Une nouvelle évaluation IRM est réalisée avant la chirurgie pour s'assurer de l'absence d'extension de la tumeur malgré la chimiothérapie. Souvent la tumeur diminue beaucoup de volume suite à la chimiothérapie.

Une nouvelle évaluation IRM est réalisée avant la chirurgie. Quand c'est possible, l'amputation sera évitée et une chirurgie conservatrice va être tentée. L'amputation sera cependant nécessaire en cas d'envahissement extensif des pédicules vasculo-nerveux.

Les principes de résection-reconstruction sont les mêmes que pour l'OS. Des guides de coupe sont réalisés à la fois pour la découpe de la tumeur et pour la découpe de l'allogreffe (Figures 47, 48, 49).

Dans la prise en charge d'EWS, comme pour l'OS, le kinésithérapeute a une grande place pour permettre au patient de récupérer la meilleure fonction possible.

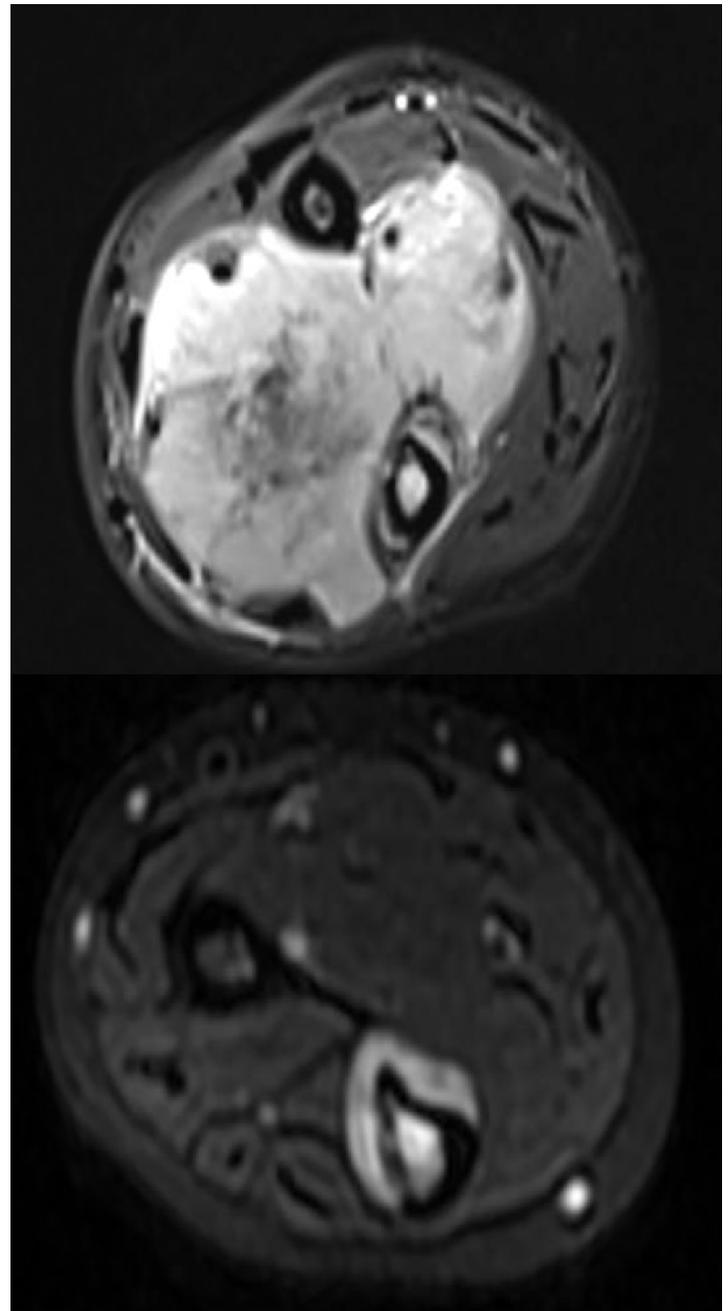


Figure 47 - : Fille, 9 ans: volumineux sarcome d'Ewing développé à partir de l'ulna. IRM pré- (a) et post-chimiothérapie (b) en pondération T1 FS post-injection de produit de contraste: diminution quasi-complète de la masse extra-osseuse sous chimiothérapie

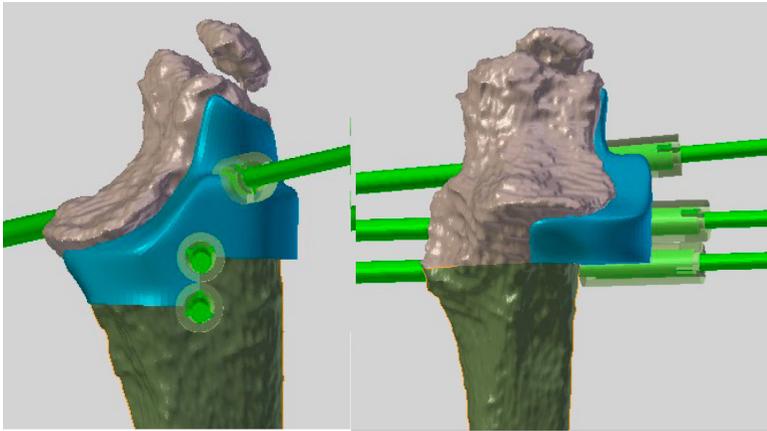


Figure 48 -: même patiente que figure 47. Planification de la découpe proximale avec guide de coupe

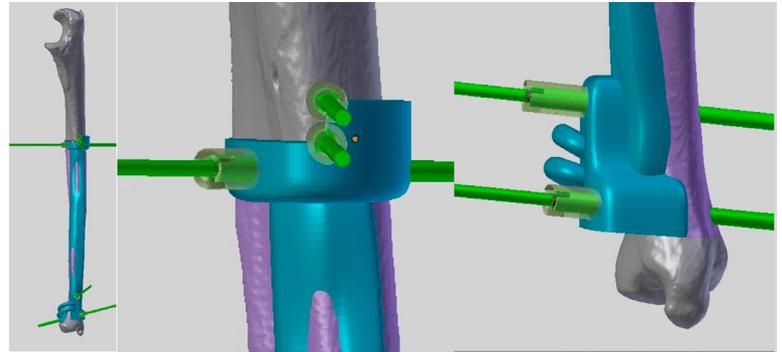


Figure 50 -: même patiente. Planification de la découpe d'une allogreffe à l'aide d'un guide de coupe. (a) vue globale du guide; (b) détail de la partie proximale du guide et à droite; (c) détail de la partie distale



Figure 49 -: même patiente . La résection à été réalisée à l'aide d'un guide de coupe en proximal. En distal, seule l'épiphyse et le cartilage de croissance ont été conservés. La reconstruction a été réalisée à l'aide d'une allogreffe découpée sur mesure.

Radiographies de face et profil à 2 mois postopératoire (a, b).

Réconstruction coronale au CT (c) à un an postopératoire montrant une belle fusion allogreffe-os hôte en proximal et la persistance du cartilage de croissance distal.

REFERENCES

1. Bergovec M, Kubat O, Smerdelj M, Seiwert S, Bonevski A, Orlic D. Epidemiology of musculoskeletal tumors in a national referral orthopedic department. A study of 3482 cases. *Cancer Epidemiol.* 2015;39(3):298-302.
2. Herget GW, Mauer D, Krauss T, El Tayeh A, Uhl M, Sudkamp NP, et al. Non-ossifying fibroma: natural history with an emphasis on a stage-related growth, fracture risk and the need for follow-up. *BMC Musculoskelet Disord.* 2016;17:147.
3. Malghem J, Lecouvet F, Docquier PL, Galant C, Simoni P, Maldague B, et al. DIAGNOSTIC D'UNE EXOSTOSE ET DE SES COMPLICATIONS. EMC - Radiologie et imagerie médicale - Musculosquelettique - Neurologique - Maxillofaciale 4 1-14 101016/S1879-8551(09)70832-2 2009.
4. Reynolds J. The «fallen fragment sign» in the diagnosis of unicameral bone cysts. *Radiology.* 1969;92(5):949-53 passim.
5. Docquier PL, Delloye C. Kyste osseux essentiel. EMC Appareil locomoteur. 14-7672010.
6. Docquier PL, Delloye C. Autologous bone marrow injection in the management of simple bone cysts in children. *Acta Orthop Belg.* 2004;70(3):204-13.
7. Pireau N, De Gheldere A, Mainard-Simard L, Lascombes P, Docquier PL. Fracture risk in unicameral bone cyst. Is magnetic resonance imaging a better predictor than plain radiography? *Acta Orthop Belg.* 2011;77(2):230-8.
8. Prokopchuk O, Andres S, Becker K, Holzapfel K, Hartmann D, Friess H. Maffucci syndrome and neoplasms: a case report and review of the literature. *BMC Res Notes.* 2016;9:126.
9. Chatt N, Docquier PL, Dumitriu D. Intra-Articular Osteoid Osteoma: Radiological Manifestations. *J Belg Soc Radiol.* 2020;104(1):22.
10. Malghem J, Maldague B. [Painless osteoid osteoma (or initially painless). Apropos of 2 phalangeal cases. Review of the literature]. *Ann Radiol (Paris).* 1985;28(6):475-9.
11. Galant C, Docquier PL, Ameye G, Guiot Y, Malghem J, Poirel HA. Aneurysmal bone cystic lesions: value of genomic studies. *Acta Orthop Belg.* 2016;82(4):768-78.
12. Docquier PL, Glorion C, Delloye C. Kyste osseux anévrysmal. EMC Appareil locomoteur. 14-7712011.
13. Docquier PL, Delloye C, Galant C. Histology can be predictive of the clinical course of a primary aneurysmal bone cyst. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2010;130(4):481-7.
14. Docquier PL, Delloye C. Treatment of aneurysmal bone cysts by introduction of demineralized bone and autogenous bone marrow. *J Bone Joint Surg Am.* 2005;87(10):2253-8.
15. Taylor EL, Westendorf JJ. Histone Mutations and Bone Cancers. *Adv Exp Med Biol.* 2021;1283:53-62.
16. Angelini A, Mavrogenis AF, Rimondi E, Rossi G, Ruggieri P. Current concepts for the diagnosis and management of eosinophilic granuloma of bone. *J Orthop Traumatol.* 2017;18(2):83-90.
17. Baky F, Milbrandt TA, Arndt C, Houdek MT, Larson AN. Vertebra Plana in Children May Result from Etiologies Other Than Eosinophilic Granuloma. *Clin Orthop Relat Res.* 2020;478(10):2367-74.
18. Erol B, Sofulu O, Topkar MO, Caliskan E, Turkoz HK. Long-term follow-up of long and flat bone eosinophilic granulomas managed only with biopsy. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2015;49(2):144-50.
19. Evrard R, Schubert T, Paul L, Docquier PL. Resection margins obtained with patient-specific instruments for resecting primary pelvic bone sarcomas: A case-control study. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2019;105(4):781-7.
20. Docquier PL, Paul L, TranDuy K. Surgical navigation in paediatric orthopaedics. *EFORT Open Rev.* 2016;1(5):152-9.
21. Riggi N, Cironi L, Provero P, Suva ML, Kaloulis K, Garcia-Echeverria C, et al. Development of Ewing's sarcoma from primary bone marrow-derived mesenchymal progenitor cells. *Cancer Res.* 2005;65(24):11459-68.
22. Anderton J, Moroz V, Marec-Berard P, Gaspar N, Laurence V, Martin-Broto J, et al. International randomised controlled trial for the treatment of newly diagnosed EWING sarcoma family of tumours - EURO EWING 2012 Protocol. *Trials.* 2020;21(1):96.
23. De Mattos CB, Binitie O, Dormans JP. Pathological fractures in children. *Bone Joint Res.* 2012;1(10):272-80.