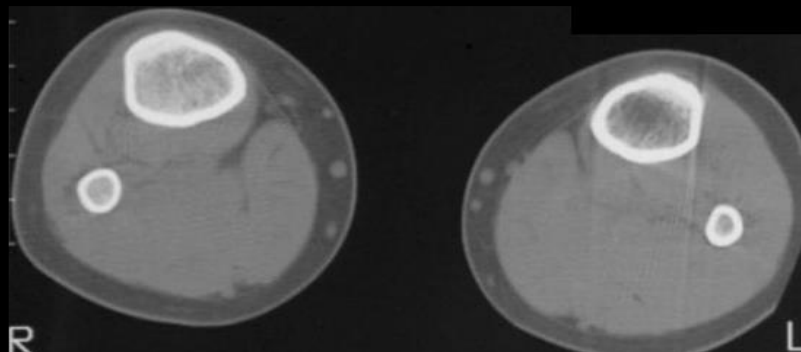
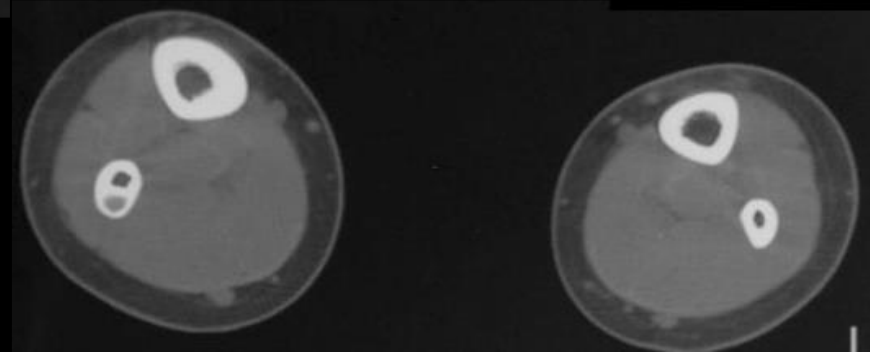
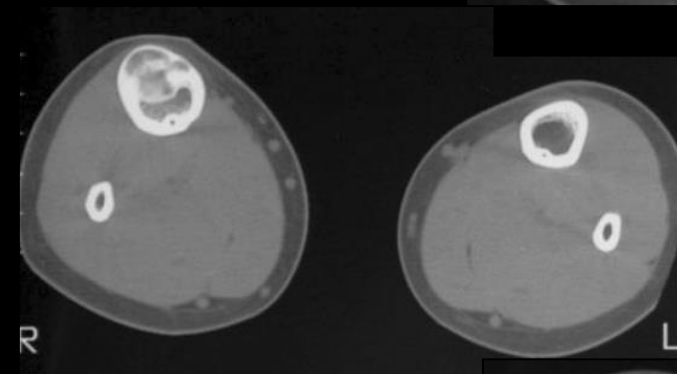
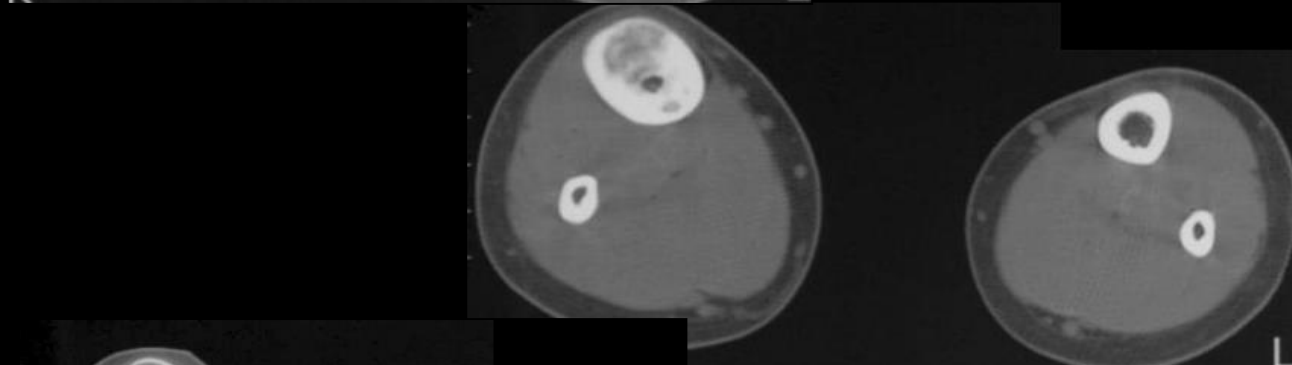
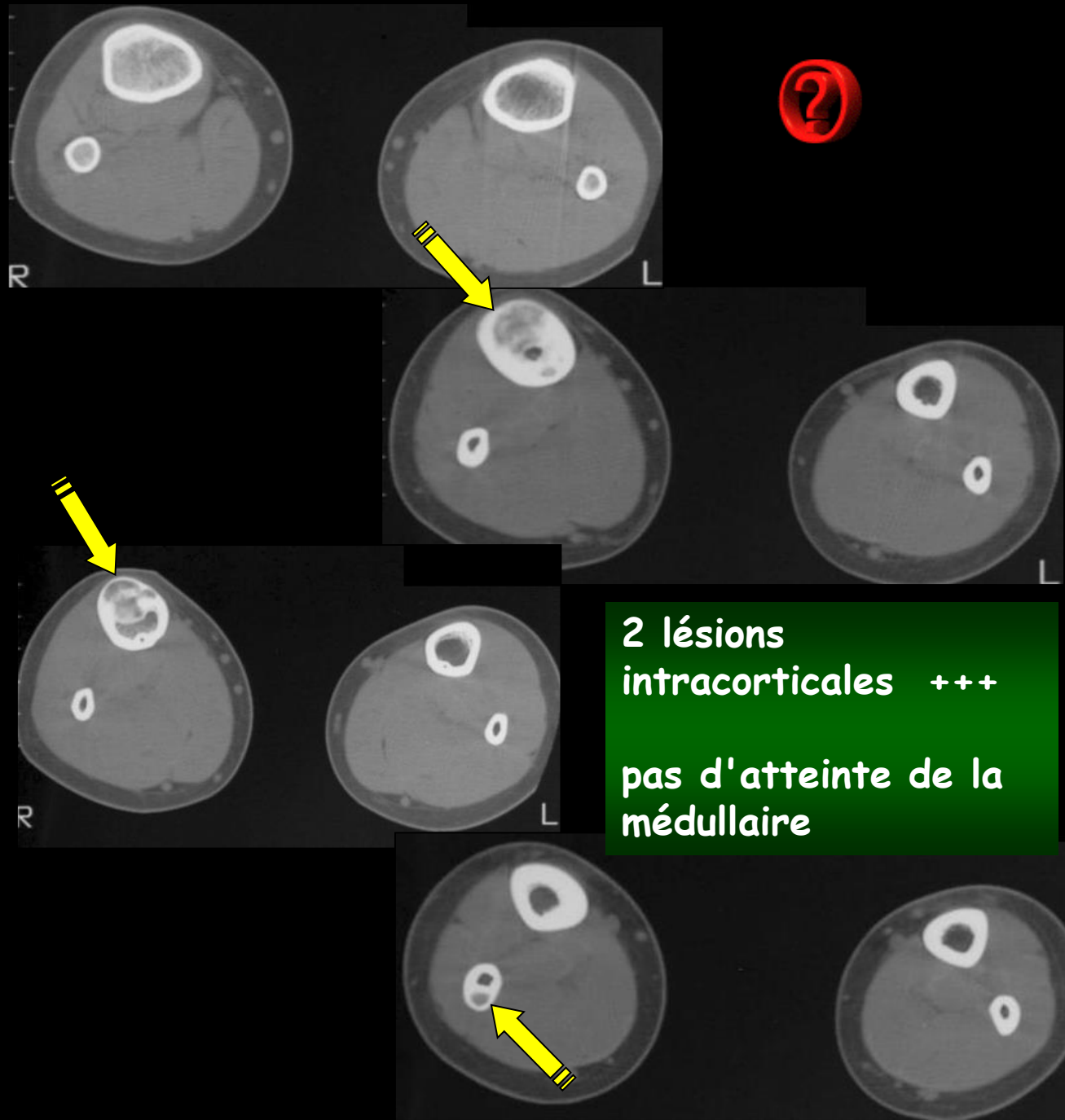


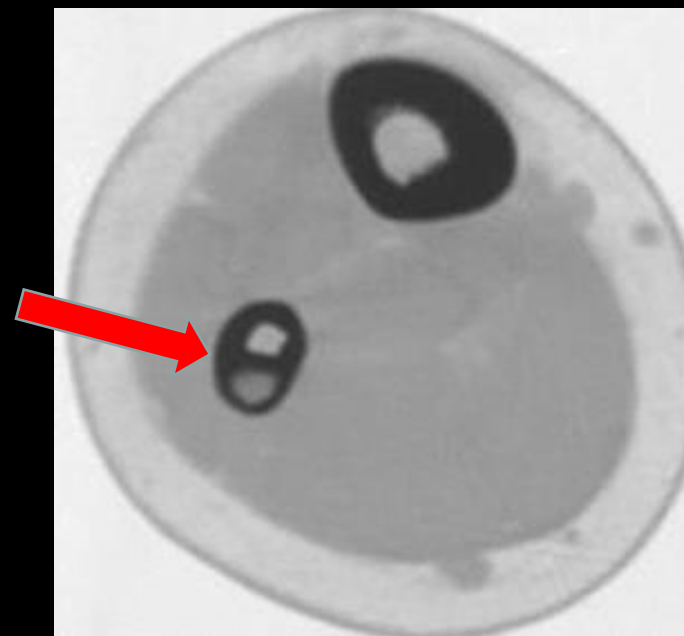
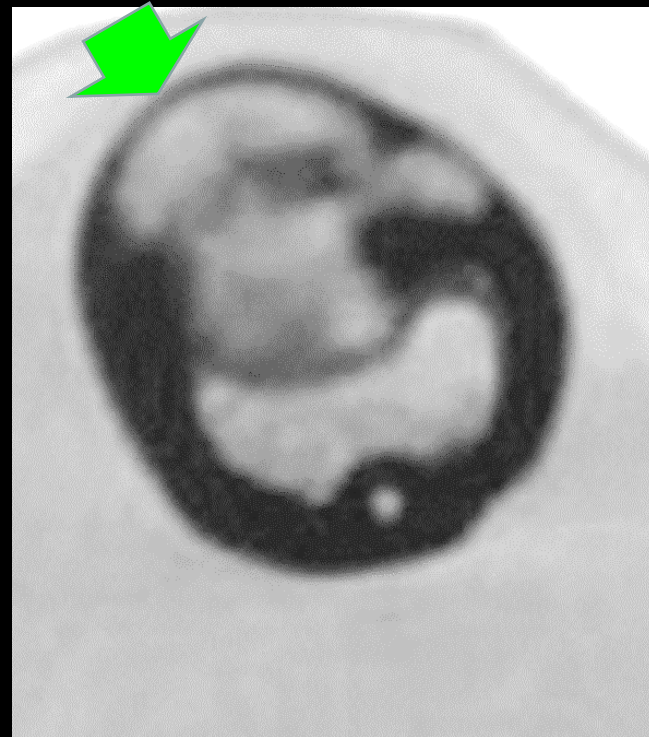
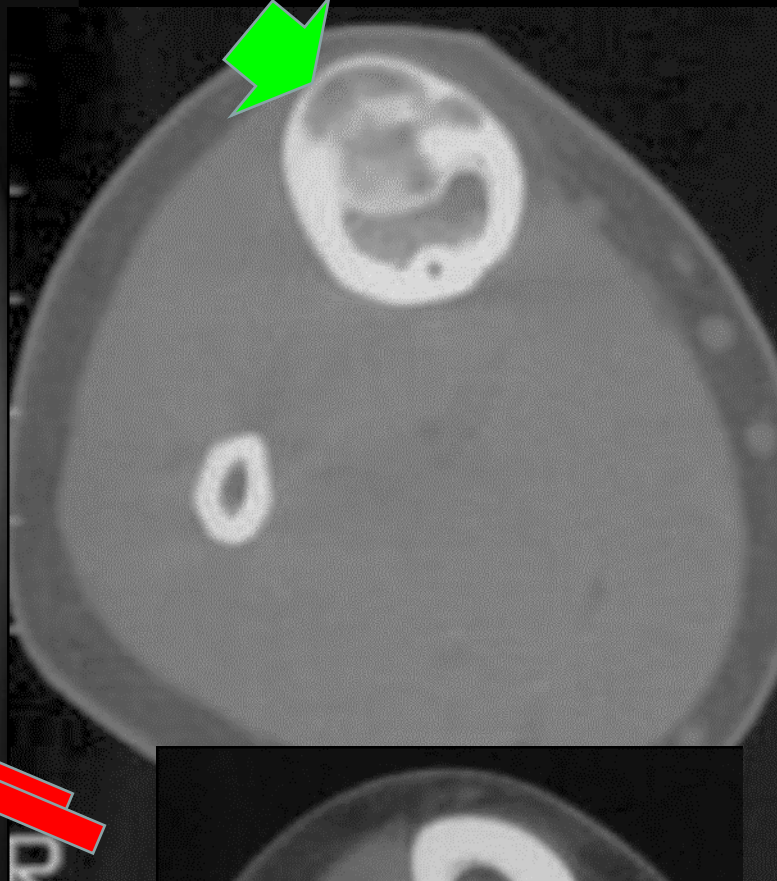
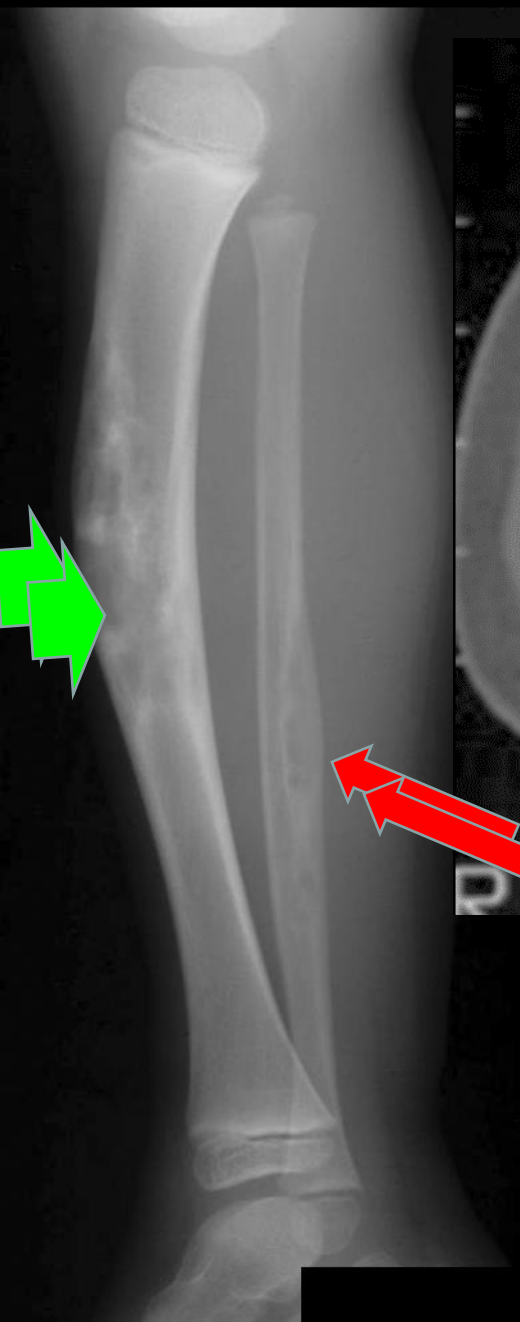


garçon de 7 ans;
douleurs à la
marche





2 lésions
intracorticales +++
pas d'atteinte de la
médullaire



diagnostics plausibles :

dysplasie fibreuse

dysplasie ostéo-fibreuse (maladie de Campanacci)

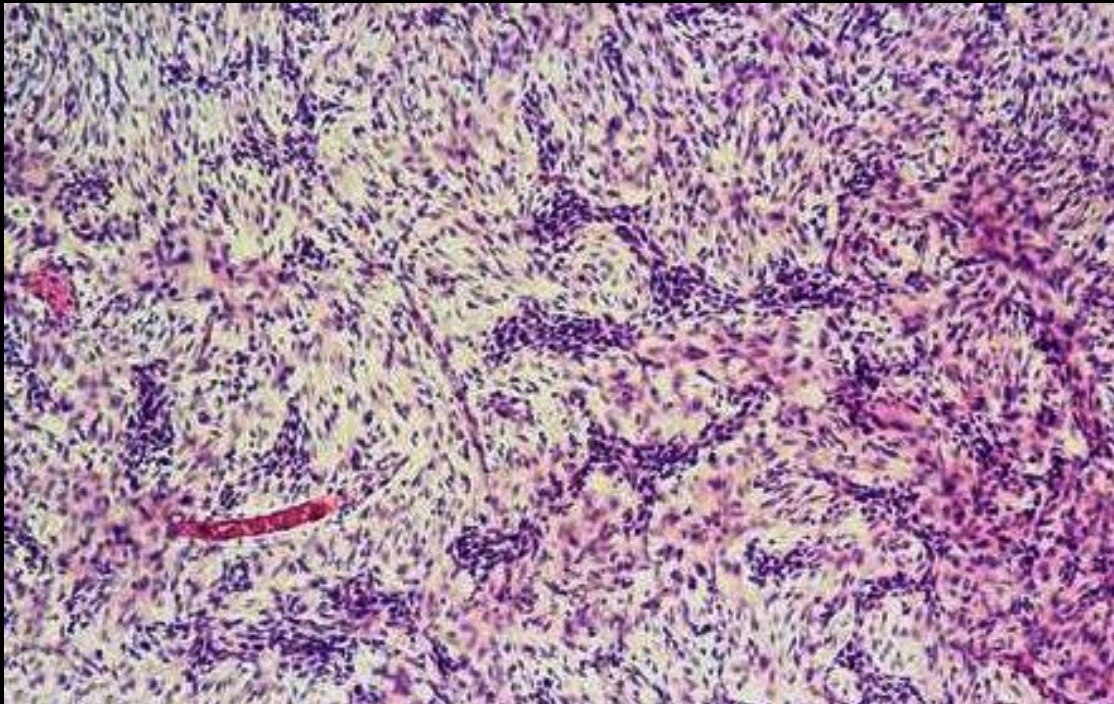
adamantinome

fibrome chondro-myoïde

fibrome non ossifiant (fibroxanthome)

prédilection pour le
tibia

et localisation intra
corticale



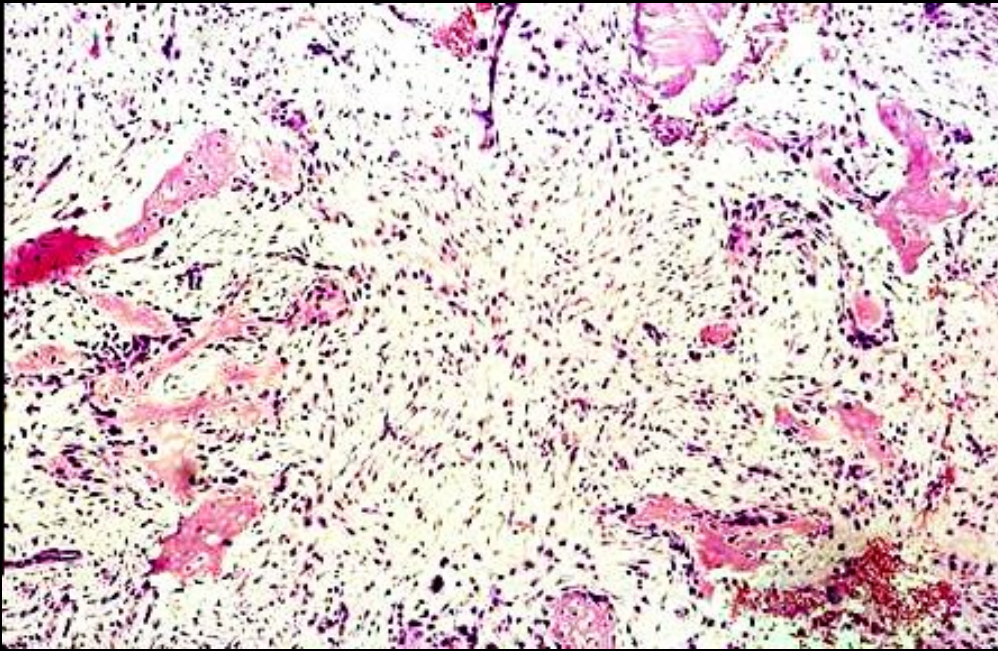
adamantinome classique ;
cordons de cellules
épithéliales noyées dans du
tissu fibreux

il existe deux sous types principaux d'adamantinome :

- l'adamantinome classique comporte un contingent épithélial abondant qui peut être organisé de façon basaloïde, , tubulaire, squamoïde, à cellules fusiformes ou à différenciation mélangée.

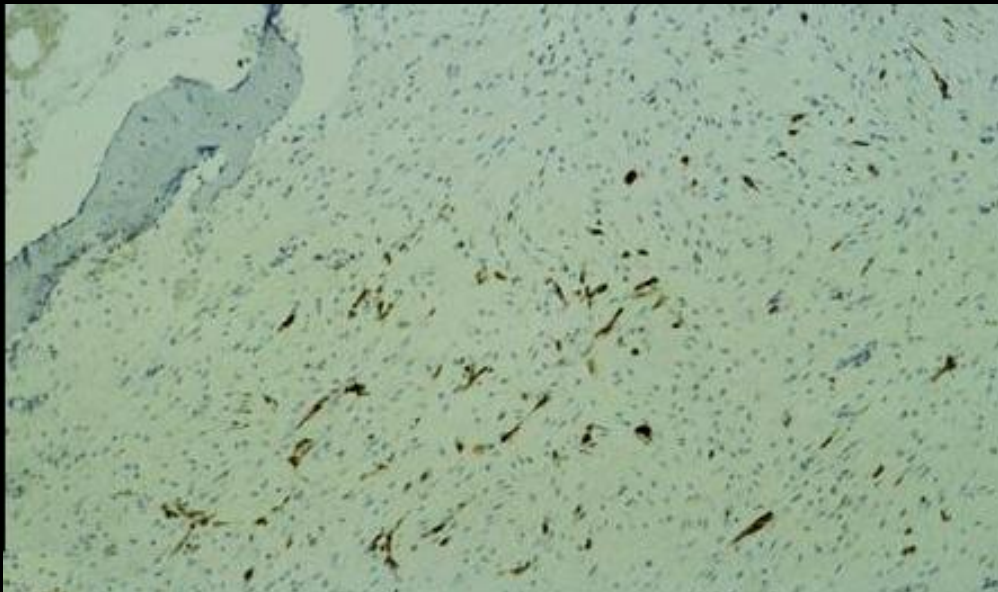
Récemment ont été décrites des différenciations sarcomateuses du contingent épithélial.

- l'adamantinome "OFD (dysplasie ostéo-fibreuse)- like" dans lequel manque un composant histologique épithélial net et qui est principalement constitué de tissus ostéo-fibreux avec des travées d'os tissé (woven bone) bordé par des ostéoblastes. L'immunohistochimie met en évidence des kératocytes isolés au groupés en petits agrégats



adamantinome OFD-like (coloration HES)

. il n'existe pas de cellules épithéliales identifiables au sein du tissu



adamantinome OFD-like

l' immunohistochimie permet

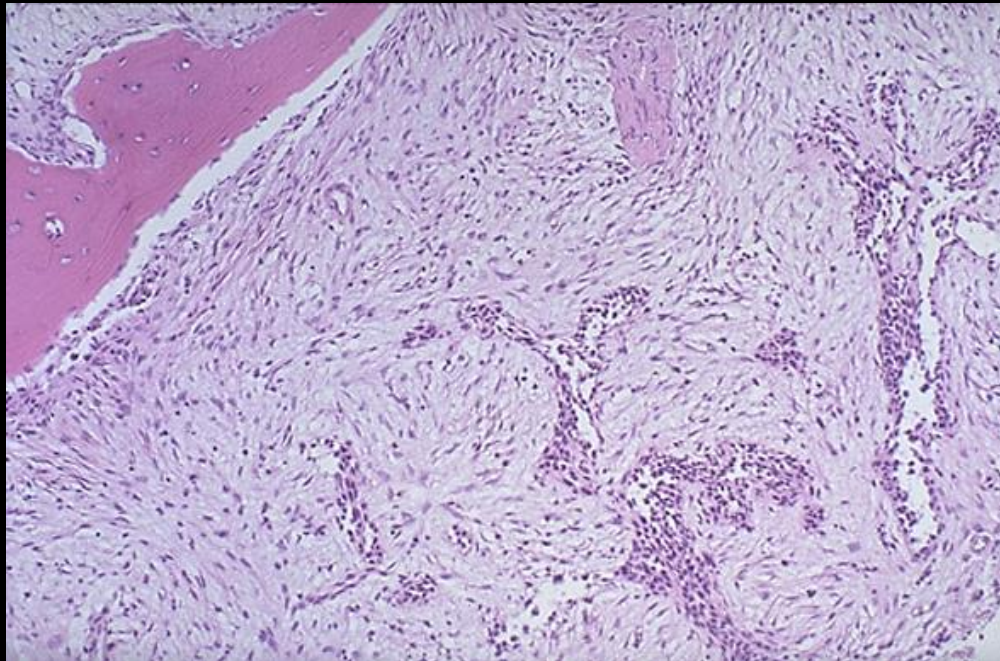
l'identification de cellules isolées
kératine positives

- l'**adamantinome des os longs** est une lésion rare dont quelques centaines de cas ont été rapportés dans la littérature mondiale.
- cette tumeur peut être rencontrée de 3 à 60 ans avec une **répartition homogène sur les décennies correspondantes**. Une **légère prédominance masculine** de cinq pour quatre a été rapportée.
- les symptômes les plus communs sont représentés par une **tuméfaction de la crête tibiale avec ou sans douleur d'accompagnement**. Bien que la signification ne soit pas certaine il y a généralement une histoire de traumatisme
-



- 90 % des adamantinomes intéressent le tibia
et la fibula représente la deuxième localisation
en fréquence. Lorsque la fibula est intéressée ,
le tibia l'est généralement aussi.

- la lésion a une **agressivité locale** avec un
risque de métastases estimé à 10-20 %
(généralement dans les poumons)



Ostéo-fibrous dysplasia (OFD) = maladie de Campanacci au adamantinome juvénile.

- la dysplasie ostéo-fibreuse est une atteinte limitée qui

a un aspect radiologique analogue à celui de

l'adamantinome .

- elle s'observe chez l'enfant plus jeune , avant 10 ans

et 70 % des enfants ont moins de cinq ans

- la localisation principale est le tibia (78 % des cas) avec

quelquefois une atteinte simultanée de la fibula ou une

atteinte isolée de la fibula.



Ostéo-fibrous dysplasia (OFD) = maladie de Campanacci au adamantinome juvénile.

le signe clinique d'appel est une **courbure antérieures de la jambe avec une augmentation de volume du tibia simulant la déformation pagétique de l'adulte**. Une fracture pathologique s'observe dans 25 % des cas. Une douleur, plus rare, doit faire rechercher une fissure.

- la lésion se développe et progresse pendant la petite enfance ; elle se stabilise après l'âge de cinq ans. la guérison spontanée s'observe dans 30 % des cas.

- les récurrences sont fréquentes en cas de résection précoce (50 %) et d'autant plus fréquentes que l'enfant est plus jeune. la chirurgie doit donc être évitée avant l'âge de 10 ans en dehors des fractures ou des pseudarthroses.



sur le plan radiologique on retiendra que :

- la dysplasie fibreuse est une lésion intra médullaire
- à l'inverse, l'adamantinome et la dysplasie ostéo-fibreuse de Campanacci sont des lésions corticales dont la traduction est un épaississement de la corticale antérieure qui se développe à la fois vers l'extérieur (bombement) et vers l'intérieur (réduction du canal médullaire).

elles se traduisent par une zone d'hyperostose corticale au sein de laquelle existent une ou plusieurs plages d'ostéolyse orientée selon le grand axe de l'os.

les plages d'ostéolyse peuvent avoir un aspect en verre dépoli et contenir des zones ossifiées ou être totalement radio transparentes. La corticale opposée est normale.

sur le plan radiologique on retiendra que :

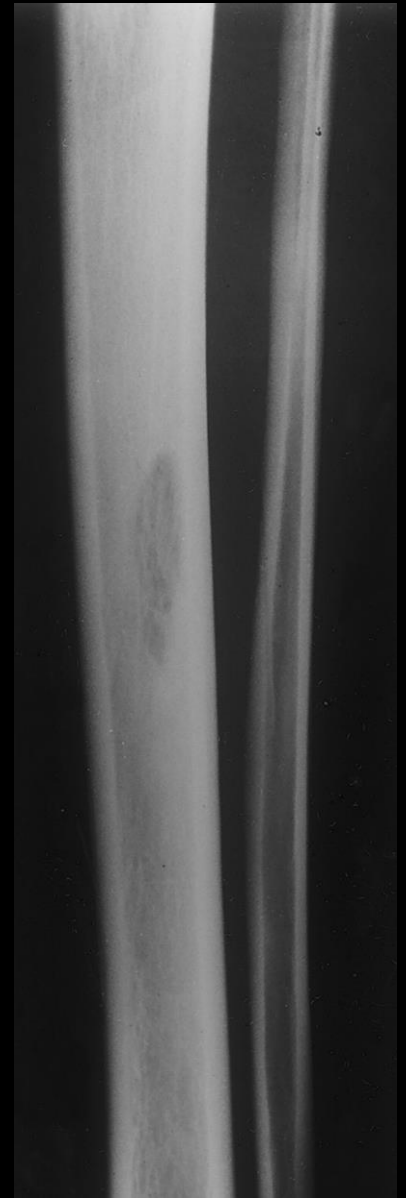
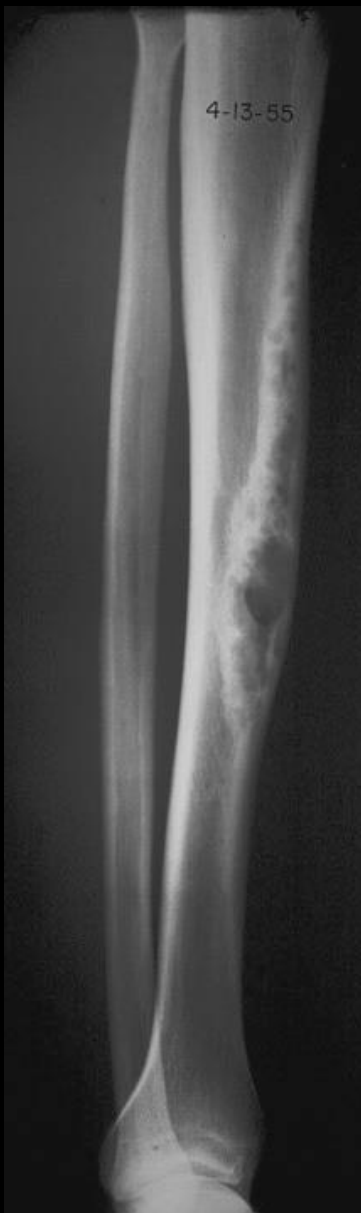
- la **dysplasie ostéo-fibreuse** se rencontre chez le **jeune enfant**; **l'adamantinome est une tumeur de l'adulte jeune, entre 20 et 50 ans avec un âge moyen de 35 ans**, un potentiel de malignité, et une capacité à développer des métastases.

- des petits foyers d'adamantinome ont été décrits dans des dysplasie ostéo-fibreuses et des dysplasie ostéo-fibreuses histologiquement vérifiées ont progressivement évolué vers des adamantinomes lorsque le sujet avait atteint l'âge adulte. C'est pourquoi certains auteurs décrivent la **dysplasie ostéo-fibreuse** comme un **adamantinome juvénile**.

dysplasie fibreuse

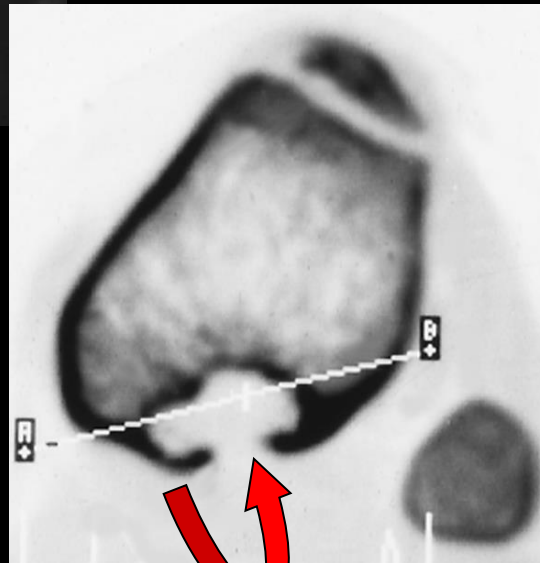
atteinte **médullaire +++**





adamantinomes

atteinte **corticale** antérieure



fibrome non ossifiant (fibroxanthome)

lésion **intra corticale** +++



fibrome non ossifiant



fibromes non
ossifiants multiples



fibromes chondro-
myxoïde



lésion intra corticale

+++



dysplasie ostéo-fibreuse juvénile

lésion intra corticale

corticale antérieure du tibia





DOI: 10.1148/rg.231015088

(Radiographics. 2003;23:157-177.)

© [RSNA](#), 2003**QUICK SEARCH:** [advanced]

Author: Keyword(s):

Go

osteofibrous dys

Year:

Vol:

Page:

EDUCATION EXHIBIT**Cortical Lesions of the Tibia: Characteristic Appearances at Conventional Radiography¹**

Scott M. Levine, MD, Robert E. Lambiase, MD and Catherine N. Petchprapa, MD

¹ From the Department of Diagnostic Imaging, Brown University Medical School, Rhode Island Hospital, 593 Eddy St, Providence, RI 02903 (S.M.L., R.E.L.); and the Department of Radiology, Harvard Medical School, Massachusetts General Hospital, Boston, Mass (C.N.P.). Recipient of a Certificate of Merit award for an education exhibit at the 2000 RSNA scientific assembly. Received April 18, 2001; revision requested July 26; final revision received May 15, 2002; accepted May 17. **Address correspondence to** R.E.L. (e-mail: rlambiase@lifespan.org).