Cas n°11

Gonzague de Pinieux
(CHU, Tours)

Renseignements cliniques

Homme de 20 ans. Douleurs de la face postéro-externe de la hanche gauche. Radiographie montrant une lésion lytique métaphysaire du fémur proximal gauche. Biopsie chirurgicale.

Diagnostic proposé

Dysplasie fibreuse avec remaniements kystiques anévrysmatiques
(codes ADICAP : BHLOF0H2 et BHLO6361).

Arguments diagnostiques

- **Age**

Inférieur à 30 ans (80% des cas de dysplasie fibreuse sont diagnostiqués avant cet âge)

- **Localisation**

Fréquente : fémur proximal (col du fémur, zone intertrochantérienne)

- **Dysplasie fibreuse**

2 composantes dans des proportions variées :

1 - *Tissu d'aspect fibreux* :

- Petites cellules ovalaires, fusiformes ou étoilées, au cytoplasme peu visible, sans atypie nucléaire, ni activité mitotique = pré-ostéoblastes.

2 - *Travées néoformées d'os immature* :

- Incurvées, en sphérule (reproduisant des caractères de l'alphabet chinois)
- Remaniements pagétoïdes et ischémiques.

- **Remaniements kystiques anévrysmatiques**

Ils miment l'aspect d'un kyste anévrysmal osseux primitif :

- Zones ou septa fibreux riches en fibroblastes.
- Suffusions hémorragiques et cellules géantes plurinucléées de type ostéoclastique.

Commentaires et diagnostics différentiels

Le diagnostic de dysplasie fibreuse peut être porté sur des critères radio-cliniques. Les formes symptomatiques peuvent être traitées avec efficacité par les bisphosphonates.

Les lésions prélevées sont celles qui ne sont pas typiques sur le plan radio-clinique : l'apparition de remaniements kystiques anévrysmatiques au sein d'une dysplasie fibreuse est très souvent responsable d'une augmentation rapide de la taille de la lésion et simule une tumeur maligne.

- Sur le plan radio-clinique : une tumeur maligne

- Sur le plan histopathologique :

- **Ostéosarcome de bas grade centromédullaire** : intérêt potentiel de l'immunohistochimie avec l'anti-MDM2 et l'anti-CDK4.

- **Fibrome desmoplastique (ou desmoïde) intra-osseux** : pas d'ostéogenèse associée.

- Si la localisation est tibiale : **ostéofibrodysplasie et adamantinome ostéofibrodysplasie-like** (intérêt de l'immunohistochimie avec une anti-cytokératine).