



## Tumeur osseuse à myélopaxes de l'humérus forme agressive : une observation clinique *An aggressive humerus bone tumor with myeloplaxes: a case report*

Moïse Madibulaya Kasongo<sup>1</sup>, Pierre Ili Apanda Mukuetala<sup>1</sup>, Michel Ilunga Mwepu<sup>1</sup>, Glénie Eba N'tsambi<sup>1</sup>

### Correspondance

Moïse Madibulaya Kasongo MD  
Département de Chirurgie  
Service d'Orthopédie, Cliniques Universitaires de Kinshasa, RD Congo  
Email : kamadimo@gmail.com  
Téléphone : (+243) 999905586

### Summary

Although benign, giant cell tumors or myeloplax tumors have an aggressive and unpredictable behavior, thus constituting a medical and surgical emergency. The authors report the case of a histologically confirmed myeloplax bone tumor in a 61-year-old female, revealed by a right frontal tumor, right arm pains, a pathological humeral fracture, and metastasis in the pelvis and bones of the skull. Evolution was unfavorable in part due to the late reference and difficulties of optimal management.

**Key words:** Myeloplax tumor, metastases, pathological fracture

Received: June 1<sup>st</sup>, 2019

Accepted: July 17<sup>th</sup>, 2019

1 Département de Chirurgie, Université de Kinshasa, Kinshasa, RD Congo

### Résumé

Bien que bénignes, les tumeurs à cellules géantes ou tumeurs à myélopaxes ont un comportement agressif et imprévisible constituant une véritable urgence médico-chirurgicale. Les auteurs rapportent l'observation d'un cas de tumeur osseuse à myélopaxes histologiquement prouvée chez une patiente âgée de 61 ans, révélée par une tumeur frontale droite, des douleurs au bras droit, une fracture pathologique humérale et des métastases au niveau du bassin et des os du crâne. L'évolution a été défavorable en partie due à la référence tardive et les difficultés de prise en charge thérapeutique optimale.

**Mots-clés :** Fracture pathologique, métastases, Tumeur à myélopaxes

Reçu le 1 juin 2019

Accepté le 17 juillet 2019

### Introduction

Les os sont les sièges de tumeurs bénignes ou malignes, qui nécessitent très souvent un traitement complexe à cause du risque métastatique et de fragilisation des os qui peuvent générer des fractures pathologiques. La tumeur à cellules géantes est une tumeur bénigne avec parfois un caractère malin. Elle touche environ 1 à 2% de la population mondiale. Elle représente près de 10 à 15% de l'ensemble des tumeurs des os ; et 2 à 5% des tumeurs malignes des os. Cette tumeur est dotée d'une grande capacité de dégénérescence maligne. Elle est créditée d'un grand taux de récurrence (30%) ou de mortalité. Elle touche préférentiellement la jeune femme entre 20 et 40 ans (1-3).

Son pronostic est souvent sombre si le délai diagnostique est long. La prise en charge est édictée par les lignes directrices de la réunion de concertation pluridisciplinaires (RCP). Le traitement est à la fois chirurgical (exérèse chirurgicale) et médicale (par thérapie ciblée anti-ostéoclastique). Nous rapportons un cas de tumeur osseuse à myélopaxe de forme agressive.

## Observation clinique

Il s'agit d'une femme âgée de 61 ans ménopausée sans antécédents morbides majeurs, ayant consulté pour des douleurs au bras, l'impotence fonctionnelle du membre thoracique droit, et une masse frontale droite.

Quatre jours avant auparavant, elle avait présenté une fracture consécutive à une glissade dans sa douche.

L'examen clinique à l'admission à l'hôpital a montré ce qui suit :

- Pression artérielle : 140/80 mmHg, Température : 36,7°C, Fréquence respiratoire : 26 Cycles/Min, Pouls : 96 battement/min.

- Conjonctives palpébrales pâles.

- Au front : masse ovalaire d'environ 8/5 cm de diamètre, de consistance ferme et mobile par rapport au plan superficiel et adhérent au plan profond.

- Poumons : discrets râles crépitants à l'auscultation.

- L'examen des membres : une impotence fonctionnelle du membre thoracique droit, une douleur exquise au 1/3 distal du bras droit avec une mobilité anormale.

- Les manœuvres d'écartement et de rapprochement des ailes iliaques étaient douloureuses.

- L'examen ophtalmologique était normal.

A l'issue de l'examen physique, le tableau clinique suggéré une fracture du tiers distal de l'humérus droit, la masse osseuse frontale (exostose ?) et la fracture du bassin.

Les examens paracliniques réalisés sont les suivants :

- L'hémogramme : hémoglobine 7 g/dL ; globules blancs 14600/mm<sup>3</sup> avec une formule à prédominance neutrophilique 70% et lymphocytes 30% ; Vitesse de sédimentation à 93 mm/H ; la goutte épaisse est négative. Protidémie 75 g/L, Calcémie totale 9,5 mg/dL.

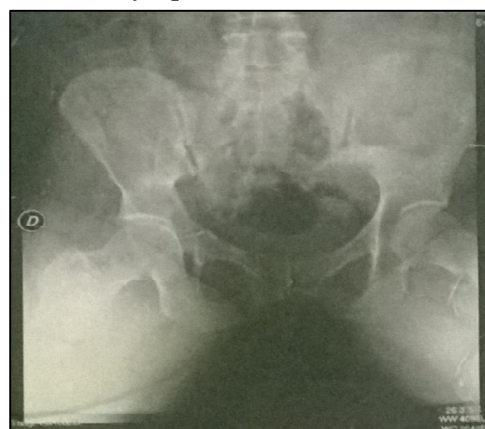
- La protéinurie de Bence jones est négative

- Les résultats des radiographies standards du bras droit (face et profil) et du bassin sont présentés dans les figures 1 et 2.



**Figure 1.** Radiographie du bras droit objectivant un foyer lytique à l'union du tiers moyen et du tiers distal de l'humérus soufflant la corticale avec solution de continuité osseuse étalée sur environ 8 cm

Cette image est suggestive d'un néoplasie lytique de l'humérus sans évidence d'envahissement des parties molles faisant discuter une lésion métastatique versus ostéosarcome lytique.



**Figure 2.** Radiographie du bassin mettant en évidence des lésions ostéolytiques en nid d'abeille (en bulles de savon)

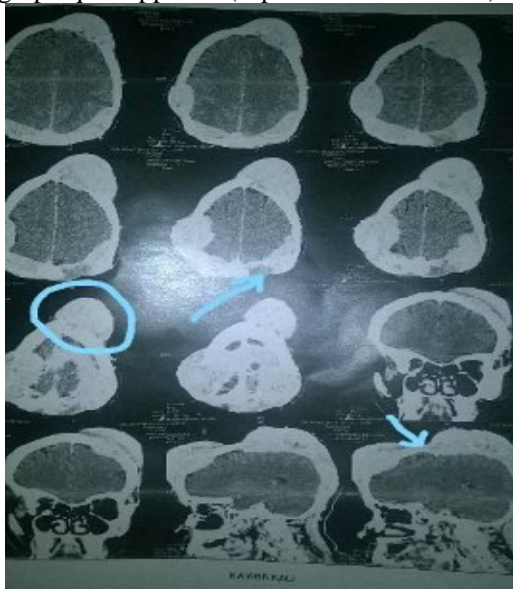
Les lésions lytiques avec berges condensées sur l'ilium gauche et droit suggèrent des lésions métastatiques en 1<sup>ère</sup> hypothèse sans exclure formellement une maladie de Kallher.

Une attelle plâtrée postérieure a été confectionnée au membre thoracique droit.

La patiente a bénéficié d'un bilan complémentaire comprenant une radiographie tangentielle du crâne (figure 3), un CT scan cérébral (figure 4) et la radiographie du thorax. La scintigraphie du corps entier utile pour rechercher les métastases n'a pas été réalisable.



**Figure 3.** Radiographie du crâne montrant des lésions ostéolytiques disséminées en carte géographique rappelant (aspect de nid d'abeille)



**Figure 4.** CT Scan Cérébral

CT Scan cérébral visualisant de multiples lésions ostéolytiques de la voûte crânienne hypervascularisées pouvant être en rapport probable avec des localisations secondaires multiples. Toutefois, des hémangiomes ne peuvent être formellement exclu vu le caractère hypervasculaire de lésions.

La radiographie du thorax (face) est normale sans lésions évidentes des métastases pulmonaires.

La biopsie de l'humérus faite sous anesthésie générale a recueilli du tissu encéphaloïde au tiers distal de l'humérus droit dans lequel l'os compact était inexistant. L'analyse

histopathologique a conclu à un carcinome peu différencié versus lymphome diffuse à grandes cellules (dites tumeur à cellules géantes à myélopaxes).

Le prélèvement était effectué sous anesthésie générale et avait permis de recueillir aisément du tissu encéphaloïde au tiers distal de l'humérus droit où l'os compact n'existait plus. Ce prélèvement s'est étendu jusque dans les tissus mous.

#### *Diagnostic*

Au vu des signes cliniques, biologiques, radiographiques et histopathologiques, le diagnostic de Fracture pathologique de l'humérus droit sur Tumeur à cellules géantes (à Myélopaxes) compliquée des métastases crâniennes et du bassin a été retenu. Toutefois, la maladie de Kahler était évocable. Ce diagnostic a contre elle l'absence de l'hyperprotidémie et de la protéinurie de Bence Jones.

#### *Traitement et évolution*

La patiente avait été mise sous un traitement orthopédique (par immobilisation du membre thoracique droit dans une attelle plâtrée postérieure) et médicale (transfusion, antalgiques, antibiothérapie de couverture et une chimiothérapie au méthotrexate). La désarticulation scapulo-humérale droite préconisée n'a pu être réalisée, par refus de la patiente. Sous ce traitement appliqué, l'évolution a été marquée par le décès dans un tableau de détresse respiratoire de l'adulte.

#### **Discussion**

Les tumeurs des os sont une entité assez fréquente en orthopédie. Notre patiente est relativement plus âgée que les 20 à 40 ans décrits dans la littérature. A l'admission, la clinique orientait vers un processus bénin probablement lié à des modifications physiologiques dues à l'âge (ostéoporose, fracture pathologique, arthrose) comme décrit par d'autres auteurs (2-4) est finalement une forme agressive. La fracture pathologique observée à la

radiographie standard serait consécutive à la fragilisation de l'os par un processus expansif de l'humérus (tumeur à cellules géantes) compliqué des métastases crâniennes sans envahissement du cuir chevelu (figure 4). Le site le plus retrouvé est l'humérus au point où Macagnon *et al.* (5) soulignent que la découverte d'une tumeur au niveau de la hanche reste assez rare, et le diagnostic en est souvent retardé. Dans la grande majorité des cas, l'examen clinique oriente d'emblée vers cette articulation ; la radiographie standard est suffisante pour orienter vers une forte présomption diagnostique. Quand ce n'est pas le cas, la scintigraphie et l'Imagerie par résonance magnétique (IRM) sont des aides importantes. En cas de doute sur l'origine de la lésion, une biopsie est indiquée en gardant à l'esprit que cette tumeur peut être maligne (1, 6). Des localisations rachidiennes ont été aussi rapportées faisant évoquer le plasmocytome (7). La biopsie osseuse doit donc être décidée et réalisée par une équipe spécialisée.

Les tumeurs primitives des os sont rares et représentent 0,2% de tous les cancers ; les tumeurs secondaires dites métastatiques surviennent généralement après 50 ans et sont les plus fréquentes. Les os sont également le siège de développement tumoral des lymphomes malins et plus fréquemment des myélomes multiples (4,6). La fracture pathologique et la douleur constituent souvent les signes révélateurs (5-6).

Une des principales questions à laquelle il faudra répondre est la bénignité ou la malignité de la tumeur. Les données cliniques et d'imagerie permettent d'orienter le diagnostic (7-8). Mais en dehors des cas particuliers, l'élément de certitude est l'examen anatomopathologique d'un fragment tumoral ou de la pièce opératoire. Cependant, la pertinence de la chirurgie des marqueurs n'est pas négligeable (8).

L'évolution lente et l'absence de douleur sont plutôt en faveur d'une tumeur bénigne. C'est aussi le cas avec les douleurs purement diurnes, de rythme mécanique, ou purement nocturnes. La douleur inflammatoire d'une intensité

croissante, l'apparition des signes de compression nerveuse (médullaire, radiculaire ou tronculaire) ou d'altération de l'état général orienteront plutôt vers une tumeur maligne. (9-10). La biologie est toujours normale en cas de tumeur bénigne. Il n'y a pas de signes inflammatoires à la différence des tumeurs malignes où dans certains cas, il peut exister un syndrome inflammatoire ou d'autres perturbations telles qu'une augmentation des LDH (tumeur d'Ewing), une hypercalcémie (métastases osseuses multiples), un pic monoclonal à l'électrophorèse des protides (myélome multiple des os) (1, 4, 6, 8-9).

## Conclusion

Les auteurs rapportent le premier cas à notre connaissance dans notre formation hospitalière, de la tumeur à myéloplaxe (dans sa forme agressive) histologiquement prouvée, pour attirer l'attention aux cliniciens sur la démarche diagnostique et l'évolution péjorative en cas de prise en charge tardive.

### Conflit d'intérêt

Il n'y a aucun conflit d'intérêt à déclarer

### Contribution des auteurs

Conception, collecte des données et rédaction du manuscrit : MMK

Rédaction et interprétation du cas : PIM, MIM

Supervision et rédaction du manuscrit : GET

Tous les auteurs ont approuvé la version finale et révisée du manuscrit.

### Remerciements

Nos remerciements s'adressent à tous le personnel soignant ayant pris en charge la patiente.

## Références

1. Galant C, Bouvier C, Larousserie F, Aubert S, Audard V, Brouchet *et al.* Diagnostic histologique des tumeurs osseuses : biopsie chirurgicale ou biopsie percutanée ? Recommandations des pathologistes du réseau de référence des tumeurs osseuses (RESOS). *Bulletin Du Cancer* 2018; **105** : 368–374.
2. Semlalia S, Malajatia H, Eddaraia M, Amila T, Bousselmame N, Akjouja S *et al.* Les tumeurs à cellules géantes de l'os. *Feuillets de radiologie* 2012; **52** :131-146.
3. Muccioli C, Coulet B, Chammas M et Lazerges C. Reconstruction par arthrodèse radius-première rangée dans les tumeurs agressives à cellules géantes du radio distal – à propos de 3 cas, *Hand surgery rehabilitation* 2018; **37** : 394-395.
4. Kervarrec T, Collin C, Larousserie F, Bouvier C, Aubert S, Gomez-Brouchet A *et al.* H3F3 mutation status of giant cell tumors of the bone, chondroblastomas and their mimics: a combined high resolution melting and pyrosequencing approach. *Mod Pathol* 2017; **30** : 393–406.
5. Macagno N, Caselles K, Aubert S, Audard V, Gomez-Brouchet A, Galante C *et al.* Diagnostic des lésions osseuses riches en cellules géantes: démarche diagnostique et intérêt des nouvelles techniques complémentaires immuno-histochimiques et moléculaires. *Annales de pathologie* 2018; **38** : 92-102.
6. Chekrine T, Tawfiq N, Bourhaleb Z, Benchakroun N, Jouhadi, Sahraoui S *et al.* Cas clinique : Deux cas de tumeurs osseuses à cellules géantes du rachis et revue de la littérature. *Cancer/Radiothérapie* 2009; **13** : 451–454.
7. Ben Hamouda M, Soua Y, Abdeljelil N, Korbi M, Youssef M, Belhadjali H *et al.* Tumeur à cellules géantes des gaines des fléchisseurs du pied : à propos d'un cas. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie* 2018 ; **145** : A82.
8. Fernanda A, Berisha F, Hongtao Y, Gupta M, Gutteridge A, Baumhoer D *et al.* H3F3A (Histone 3.3) G34W Immunohistochemistry. A Reliable Marker Defining Benign and Malignant Giant Cell Tumor of Bone. *Am J Surg Pathol* 2017; **41**:1059–1068.
9. Lemmouchi S, Kara Z, Kihal M, Nouar M. Tumeurs à cellules géantes, perspective et thérapeutique. À propos de 29 cas. *Travaux des sociétés / Revue de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique* 2016 ; **102** : 799.
10. Noailles T, Brulefert K, Brianda S, Longis PM, Andrieux K, Chalopina A and Gouina F. Mise au point Tumeur à cellules géantes de la gaine des tendons ou synovite villonodulaire des grosses articulations : arthrotomie ou arthroscopie ? Revue systématique de littérature. *Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique* 2017; **103** : 552–557.