



Research Paper

## Paraplégie complète révélant une localisation vertébrale dorsale d'un kyste anévrysmal osseux

*“Complete paraplegia revealing a dorsal vertebral location of an aneurysmal bone cyst”*

Dr. Boussof e. <sup>(1)</sup>, Dr. Sahri i. <sup>(1)</sup>, Dr. Zaoui y. <sup>(1)</sup>, Dr. Hemama m. <sup>(1)</sup>,  
Pr. Znati k. <sup>(2)</sup>, Pr. Elfatemi n. <sup>(1)</sup>, Pr. Maaqili m.r. <sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup> Service de Neurochirurgie, Hôpital Ibn Sina – CHU Rabat. Maroc

<sup>(2)</sup> Service d'anatomopathologie, Hôpital Ibn Sina – CHU Rabat. Maroc

**Résumé :** Le kyste anévrysmal osseux est une tumeur bénigne rare affectant préférentiellement les os long et les vertèbres. Nous décrivons un cas de compression médullaire à l'étage dorsal d'évolution rapide chez un jeune patient de 18 ans consultant au stade de paraplégie complète. Notre patient bénéficie d'une IRM médullaire à son admission puis d'un geste de décompression via une laminectomie élargie de T10 complétée d'ostéosynthèse. L'étude anatomopathologique révèle un aspect morphologique typique d'un kyste anévrysmal osseux. Le patient est adressé à un centre de rééducation, il est revu en consultation neurochirurgicale à 3 mois avec IRM de contrôle. **Mots clés :** kyste anévrysmal osseux ; rachis dorsal ; paraplégie ; résection en bloc ; embolisation sélective

**Abstract:** Aneurysmal bone cyst is a rare benign tumor that affects preferentially long bones and vertebrae. We describe a case of dorsal spinal cord compression in an 18 years old patient admitted with complete paraplegia. MRI and surgical decompression under an enlarged T10 laminectomy completed with osteosynthesis were rapidly performed. The anatomopathological study shows a typical morphological aspect of an aneurysmal bone cyst. The patient is referred to a rehabilitation center, he was seen after three month in our consultation with control MRI. **Key words:** aneurysmal bone cyst; dorsal spine; paraplegia; en bloc resection; selective embolisation

Received 26 June, 2024; Revised 02 July, 2024; Accepted 04 July, 2024 © The author(s) 2024.  
Published with open access at [www.questjournals.org](http://www.questjournals.org)

### I. Cas Clinique:

Il s'agit d'un jeune patient de 18 ans, sans antécédents particuliers, non scolarisé, issu d'un milieu défavorisé, décrivant un tableau de compression médullaire évoluant depuis un mois, admis au stade de paraplégie complète. L'imagerie scannographique révèle une lésion lytique de la lame de T10 étendue vers les pédicules osseux et latéralement vers les apophyses transverses et les côtes : figures 1 et 2 (TDM dorsale en coupes axiale et sagittale)

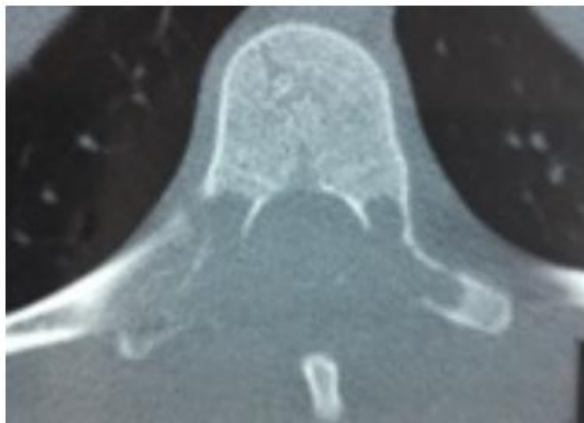


Figure 1 : TDM dorsale en coupe axiale T10



Figure 2 : TDM dorsolumbaire en coupe sagittale médiane

Le complément IRM médullaire montre une lésion extra-axiale en regard de la lame de T10 étendue vers les lames sus et sous jacente, en iso signal T1 (Figure 4), en hyper signal T2 multikystique (Figure 3) et prenant le contraste sur les septas, responsable d'une compression postérieure avec interruption du signal du LCR.

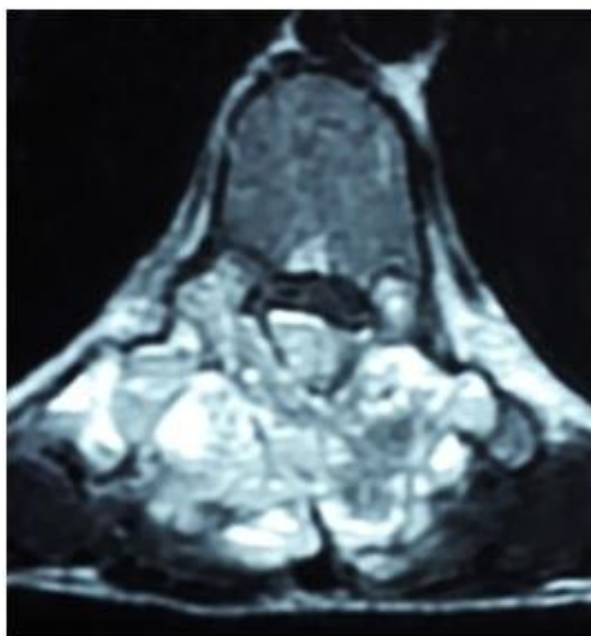


Figure 3 : IRM T2 en coupe axiale

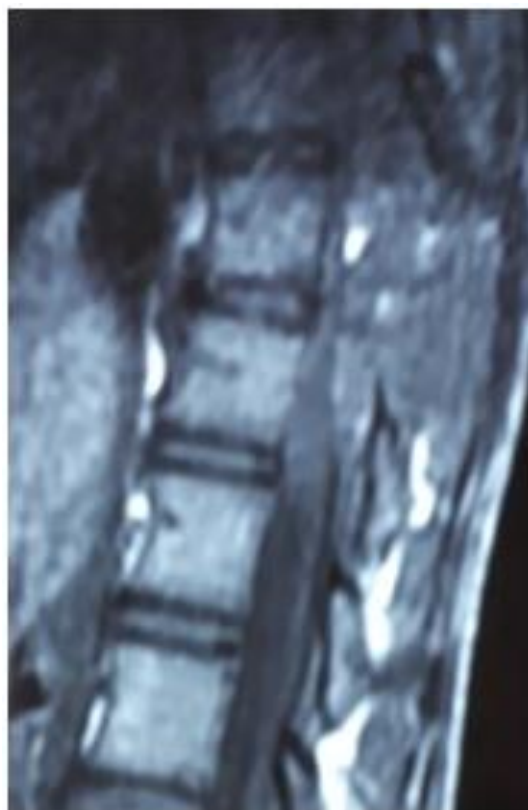


Figure 4 : IRM T1 en coupe sagittale

L'indication d'une décompression en urgence fut posée via une laminectomie T10-T11 élargie. L'aspect opératoire est en faveur d'une lésion osseuse amincissant la corticale et contenant du sang lysé rouge noirâtre avec extension aux tissus musculaires avoisinants et associée à une épидурite qui fut extirpée totalement grâce à

l'existence d'un plan de clivage. On obtient une bonne décompression du fourreau-dural après exérèse macroscopiquement large, l'intervention est complétée par une ostéosynthèse par crochets lamaires T9-T12.



Figure 5 : IRM post opératoire en coupe axiale



Figure 6 : IRM post opératoire en coupe sagittale

L'examen histologique décrit un tissu osseux siège d'une prolifération tumorale comportant de nombreuses formations kystiques anévrysmatiques à contenu hémorragique bordées par des cellules géantes ostéoclastiques. La paroi de ses formations est fibreuse comportant une prolifération de cellules fusiformes dotées de noyaux ovalaires à chromatines fine vésiculeuse et quelques figures de mitose (2/10 Champs au grossissement). Le cytoplasme est basophile et les limites cytoplasmiques sont imprécises. Des images d'ostéoïde réactionnelle sont notées. Absence de nécrose tumorale. On note la présence de plusieurs foyers de calcifications ossifiées métaplasiques. Pas de signes de malignité.

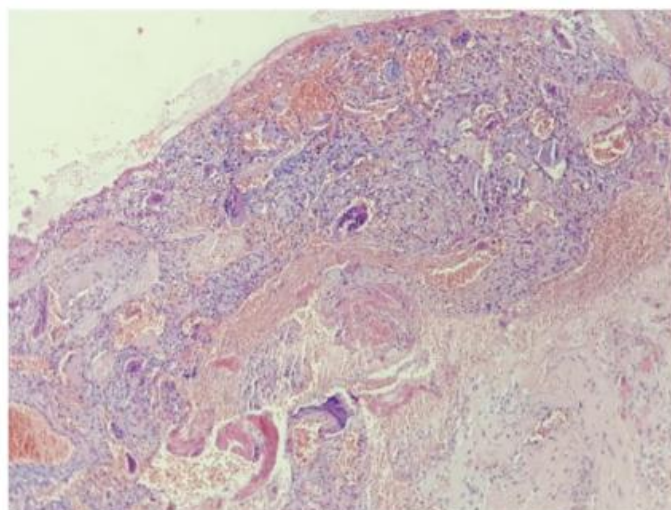


Figure 7 : image d'anatomopathologie sous microscopie

## II. Discussion :

Le kyste anévrysmal osseux a été décrit pour la 1<sup>ère</sup> fois en 1942 par Jaffe et Lichtenstein [1] : Il s'agit d'une lésion lytique bénigne mais à agressivité locale, formée par des cavités intra-osseuses remplies de sang ou de tissu osseux dystrophique mais ne possédant aucun revêtement épithélial.

La physiopathologie du kyste anévrysmal osseux est mal connue. Une étiologie vasculaire a d'abord été évoquée supposant l'existence d'une pression vasculaire locale élevée responsable de l'expansion et de la lyse osseuse [1].

La translocation chromosomique t(16;17)(q22;p13) a ensuite été mise en évidence dans les kystes anévrysmaux osseux primaires, ce qui est en faveur d'une étiologie néoplasique[2]. Cette translocation chromosomique a pour conséquence la fusion du promoteur du gène CDH11 (situé sur le chromosome 16q22 et codant pour la cadhérine 11) à la séquence codante du gène USP6 (située sur le chromosome 17p13 et codant pour une enzyme de débubiquitination). L'expression du gène USP6 conduit à la production de métalloprotéinases de la matrice extracellulaire responsables de l'ostéolyse, de l'inflammation et de la vascularisation extensive observées dans les kystes anévrysmaux osseux. La cellule néoplasique d'origine semble appartenir à la lignée ostéoblastique. Des analyses génétiques ont aussi montré l'absence de pic aneuploïde sur l'ADN extrait de kystes anévrysmaux, ce qui est une caractéristique des tumeurs bénignes.

Le kyste anévrysmal osseux peut être primitif (50-70% des cas) ou secondaire à une lésion préexistante (30-50% des cas, tumeur à cellules géantes à titre d'exemple) [3]. Il touche préférentiellement le sujet jeune de moins de 20 ans avec légère prédominance féminine, et représente environs 1,4% des tumeurs primitives de l'os et 15% des tumeurs osseuses rachidiennes [4].

Le rachis dorsolombaire et le site vertébral préférentiel du kyste anévrysmal osseux (34%), l'arc postérieur et les pédicules sont les 1<sup>ers</sup> éléments affectés. Chez 25-35% des patients, une vertèbre adjacente peut être atteinte via l'extension aux tissus avoisinant, mais jamais à travers le disque intervertébral. Une déformation rachidienne à type de cyphose ou scoliose peut coexister dans 10-15% des cas. Le maître symptôme est la douleur rachidienne qui peut s'associer à une tuméfaction, à une masse palpable, ou à des symptômes neurologiques variant de paresthésies, radiculalgies, à un tableau de paraplégie complète [4].

Radiologiquement, notre patient présente un aspect typique du kyste anévrysmal : il s'agit de lésions kystiques multiloculaires à contenu hématique, ostéolytiques et expansives pouvant conduire à un amincissement de la corticale. L'IRM montre une diminution de signal en T1 associée à une augmentation de ce signal en T2 (composante liquidienne), un liseré périphérique de bas signal rehaussé par l'injection de produit de contraste ainsi que la présence de nombreuses logettes avec niveaux liquide-liquide délimités par des septas [5].

La démarche diagnostique doit intégrer l'âge du patient, la localisation de la lésion et l'aspect radiologique. A l'histologie, il faudra distinguer le kyste anévrysmal osseux des différentes tumeurs bénignes riches en cellules géantes: la tumeur à cellules géantes, le chondroblastome, la tumeur brune au cours de l'hyperparathyroïdie et le fibrome ossifiant. Cette démarche bénéficie dans certaines circonstances de l'apport des techniques complémentaires : immuno-histochimie, FISH USP6 et anticorps spécifique ou biologie moléculaire ciblant les mutations des histones (Tableau 1) [6]

Diagnostic	p63	USP 63	Histones
Tumeur à cellules géantes	>50%	-	H3F3A
Chondroblastome	<50%	-	H3F3B
Fibrome non ossifiant	-	-	-
Kyste anévrysmal	+/-	+	-
Kyste anévrysmal solide	+/-	+	-
Granulome à cellules géantes central de la mandibule	-	+/-	-
Tumeur brune	-	-	-

*p63 : expression nucléaire par les cellules du fond mononucléé*

*USP6 : réarrangement du gène USP63 mis en évidence par FISH*

*Histones : mutations détectables en immunohistochimie ou par biologie moléculaire*

Tableau 1 : Récapitulatif des techniques complémentaires d'immunohistochimie et de biologie moléculaire (diagnostic différentiel)



La localisation vertébrale du kyste anévrysmal osseux représente un challenge thérapeutique vu la complexité des structures anatomiques avoisinantes, et les caractéristiques pathogéniques et évolutives de cette tumeur. Quoique la radiothérapie [7] et l'injection intracystique (éthanol/calcitonine/substitut osseux) aient été rapportées [3], les stratégies thérapeutiques actuelles se focalisent sur l'embolisation artérielle sélective, la résection chirurgicale, ou une combinaison des deux méthodes [8]. L'étendue de la résection chirurgicale nécessaire pour un succès thérapeutique est à prévoir classiquement via la classification d'Enneking (Tableau 2)

Sur cette base de recommandations, les tumeurs latentes ou actives peuvent bénéficier d'un simple curetage des lésions, tandis que les tumeurs agressives devraient être réséquées en monobloc. Malheureusement, il est difficile de déterminer de manière précise le degré d'agressivité d'un kyste anévrysmal avant la chirurgie et l'étude anatomopathologique. De ce fait, l'étendue de la résection dépendra essentiellement des constatations opératoires, de l'expertise du chirurgien et de l'apparence à l'imagerie diagnostique [8]

Grade 1	Faible activité biologique, tumeur bien circonscrite, de découverte fortuite le plus souvent
Grade 2	Tumeur symptomatique, destruction osseuse limitée, prend l'aspect de fracture pathologique
Grade 3	Tumeur agressive, destruction osseuse/extension vers les tissus mous, ne respectant pas les barrières naturelles

Tableau 2 : Classification d'Enneking

Notre patient a bénéficié d'une exérèse macroscopiquement large, d'une bonne décompression du fourreau-dural avec mise en place d'un matériel d'ostéosynthèse et contrôle par IRM médullaire à 3 mois (Figure 5 et 6). La cohorte réalisée par Boriani stipule qu'une exérèse en monobloc reste la plus appropriée en cas de tumeur classée grade 3 pour prévention des récurrences, sauf que la pratique d'une chirurgie aussi agressive n'est pas toujours possible (en présence d'une contiguïté aux structures nerveuses et vasculaires) et n'est pas dénuée de comorbidité. D'autre part, quoique le traitement endovasculaire par embolisation artérielle sélective reste une méthode aux résultats effectifs, il n'a pas été prouvé que l'association de ses deux méthodes fasse obtenir un meilleur résultat toujours en matière de prévention d'une récurrence locale. Finalement, cette étude souligne que si la récurrence doit inéluctablement avoir lieu, elle survient généralement durant la 1<sup>ère</sup> année (médiane littérature entre 18-24 mois) d'où la nécessité de surveiller de près notre jeune patient en vue de donner un maximum de chance de récupération neurologique, d'autant plus qu'il présente une récupération des fonctions sensibles à 3 mois de la chirurgie décompressive.

### III. CONCLUSION:

Le kyste anévrysmal osseux est une lésion bénigne à comportement variable entre indolence et agressivité locale. Tenant compte de cette variabilité, plusieurs méthodes thérapeutiques sont possibles : résection intratumorale, exérèse en bloc et embolisation artérielle sélective. Quand la chirurgie est envisagée, il est préférable de viser une exérèse en monobloc dans un but d'obtenir des marges histologiquement saines afin d'obtenir le plus faible risque de récurrence, sans que pour autant augmenter le risque de morbidité. En cas de résection intra tumorale, l'indication d'une embolisation préopératoire est fortement recommandée afin de prévenir un saignement important. L'embolisation sélective seule est une autre option thérapeutique, sauf qu'elle est limitée par un taux de morbidité élevé corrélé au nombre de cures entretenues et à l'irradiation qui en résulte.

La décision thérapeutique idéale doit considérer soigneusement le cas clinique, la taille, la localisation de la tumeur et l'expertise du chirurgien vis-à-vis ses différentes techniques.

#### **CONFLITS D'INTERETS:**

Pas de conflits d'intérêts entre les auteurs.

**Bibliographie:**

- [1]. Henry L. Jaffe, Louis Lichtenstein. Solitary unicameral bone cyst. Archives of surgery : pages (1004-1025). Downloaded From: <http://archsurg.jamanetwork.com/> by a Western University User on 06/07/2015
- [2]. Bekers, E. M. et al. Myositis ossificans – Another condition with USP6 rearrangement, providing evidence of a relationship with nodular fasciitis and aneurysmal bone cyst. Annals of Diagnostic Pathology **34**, 56–59 (2018).
- [3]. Ulici, A., Florea, D. C., Carp, M., Ladaru, A. & Tevanov, I. Treatment of the aneurysmal bone cyst by percutaneous intracystic sclerotherapy using ethanol ninety five percent in children. International Orthopaedics **42**, 1413–1419 (2018).
- [4]. Singh, D., Singh, N. & Pant, M. Aneurysmal bone cyst: An unusual presentation of back pain. Asian Journal of Neurosurgery **9**, 105 (2014).
- [5]. Zarzour, O. A. et al. CT-guided radiofrequency ablation in patients with aneurysmal bone cysts. European Journal of Radiology **100**, 116–123 (2018).
- [6]. Macagno, N. et al. Benign and malignant giant-cell rich lesions of bone: Pathological diagnosis with special emphasis on recent immunohistochemistry and molecular techniques. Annales de Pathologie **38**, 92–102 (2018).
- [7]. Elsayad, K. et al. Radiotherapy for aneurysmal bone cysts. Strahlentherapie und Onkologie **193**, 332–340 (2017).
- [8]. Boriani, S. et al. Aneurysmal bone cysts of the spine: Treatment options and considerations. Journal of Neuro-Oncology **120**, 171–178 (2014).