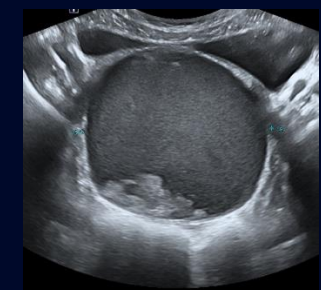
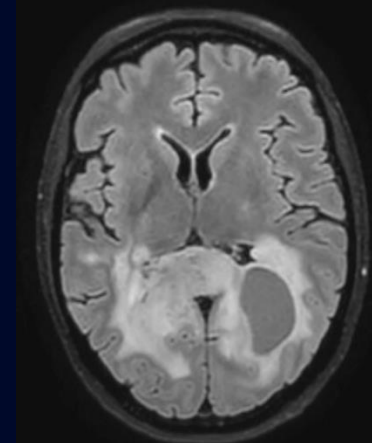


60^e
ANNIVERSAIRE

Département de
radiologie,
radio-oncologie
et médecine nucléaire
Faculté de médecine



Cas de la semaine # 341

18 novembre 2024

Préparé par Dr Christophe Vézina _{R5}

Dre Marie-Josée Berthiaume _{MD}

Dre Josée Doyon _{MD}

Hôpital Maisonneuve Rosemont

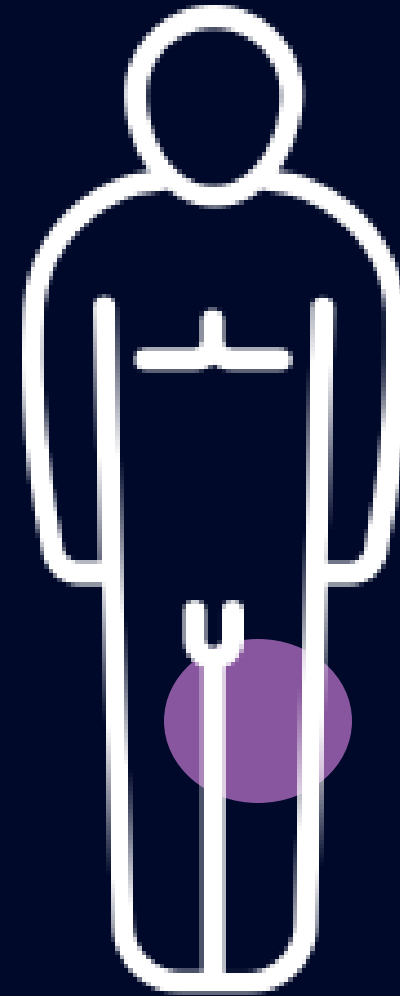
Cas AIRP

AIRP[™]
AMERICAN INSTITUTE FOR
RADIOLOGIC PATHOLOGY

A PROGRAM OF THE
AMERICAN COLLEGE OF RADIOLOGY

Histoire Clinique

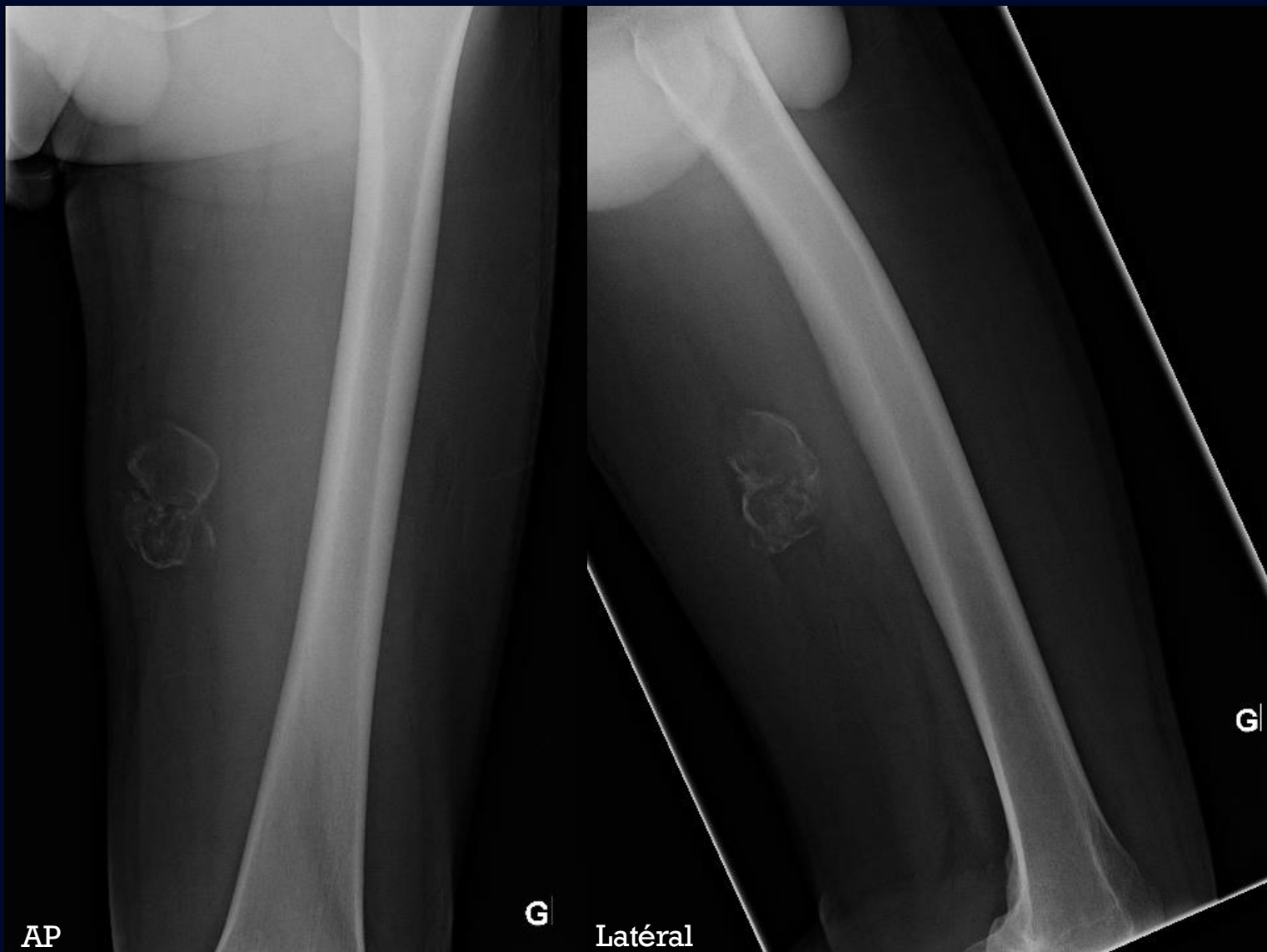
- Consultation initiale en avril 2017 pour entorse au genou gauche
- Antécédent: Hypertension
- Médicaments: anti-hypertenseurs
- Pas d'allergie
- Tabagisme



63 ans

Radiographie Fémur G

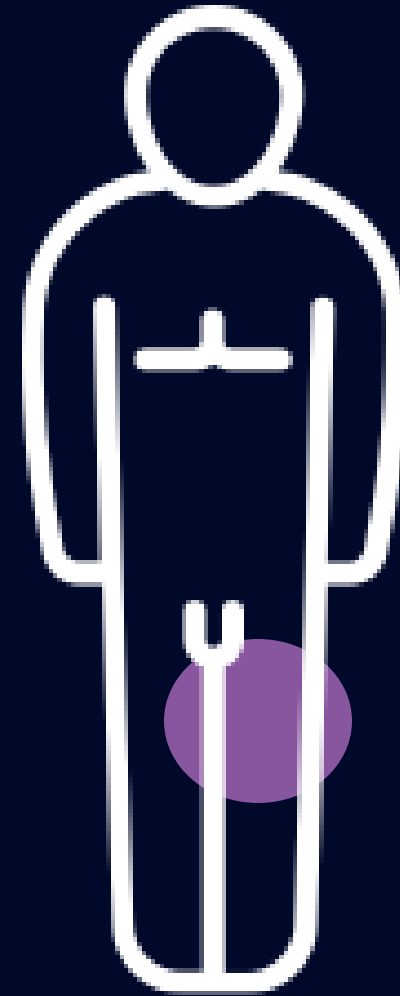
Avril 2017



Histoire Clinique

Après visualisation de la radiographie, ré-évaluation du patient:

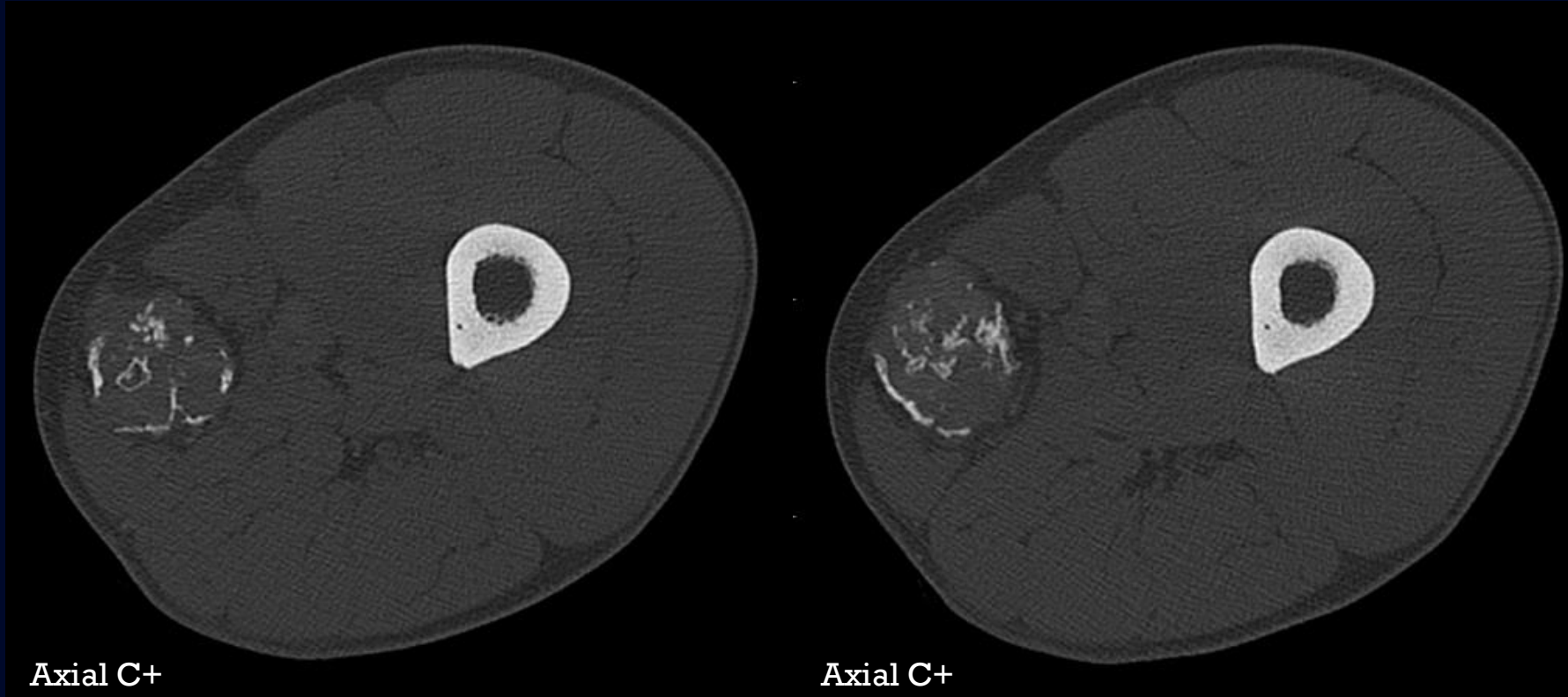
- Notion de masse ferme à l'intérieur de la cuisse gauche depuis 3 ans
- Pas d'histoire de trauma à ce niveau



63 ans

Scan Fémur G

Juin 2018



Axial C+

Axial C+



Coronal C+

Scan Fémur G

Juin 2018



Axial C+



Axial C+



Coronal C+

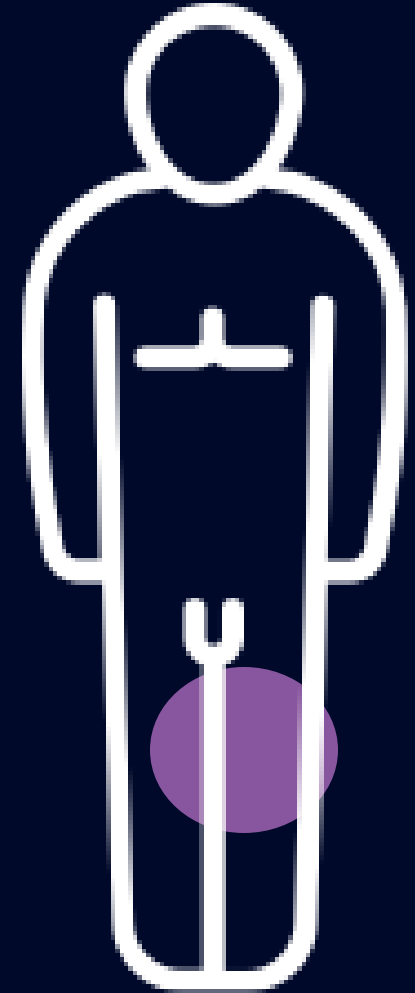
5 ans plus tard

Suivi clinique

- Référé à l'Hôpital Maisonneuve-Rosemont au printemps 2023 pour masse progressive de la cuisse gauche, d'augmentation graduelle depuis 6 mois
- Douleur importante et difficulté à la marche

À l'examen physique :

- Masse au tiers moyen de la cuisse, indurée et douloureuse
- Examen neuro-vasculaire sans particularité
- Pas de ganglion palpable



Radiographie Fémur G

Mars 2023



Scan Fémur G

Mars 2023



Axial C+



Axial C+



Coronal C+

A

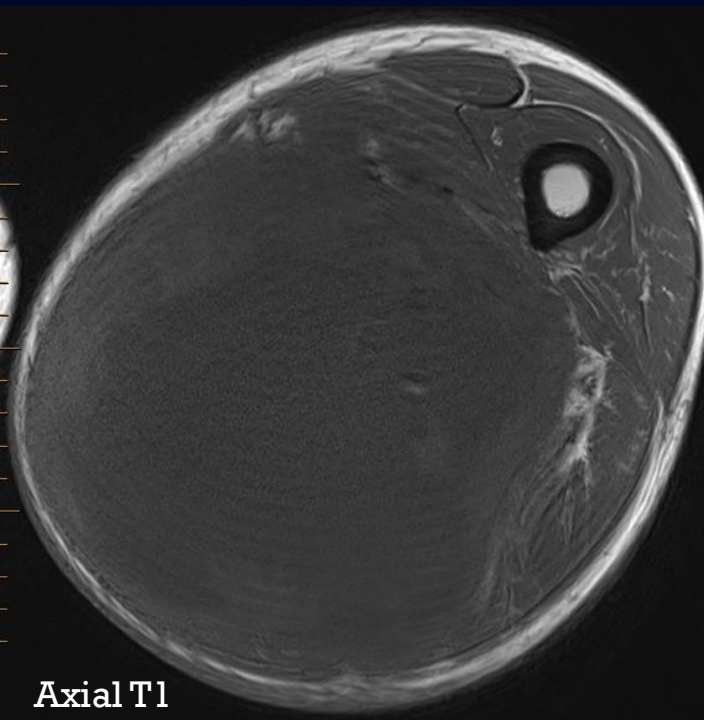
Scan Fémur G

Mars 2023

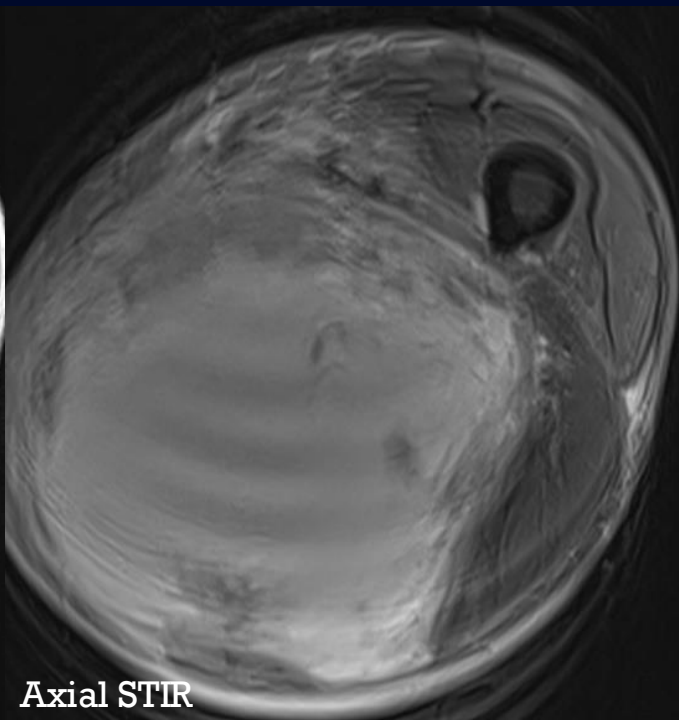


IRM Fémur/Cuisse G

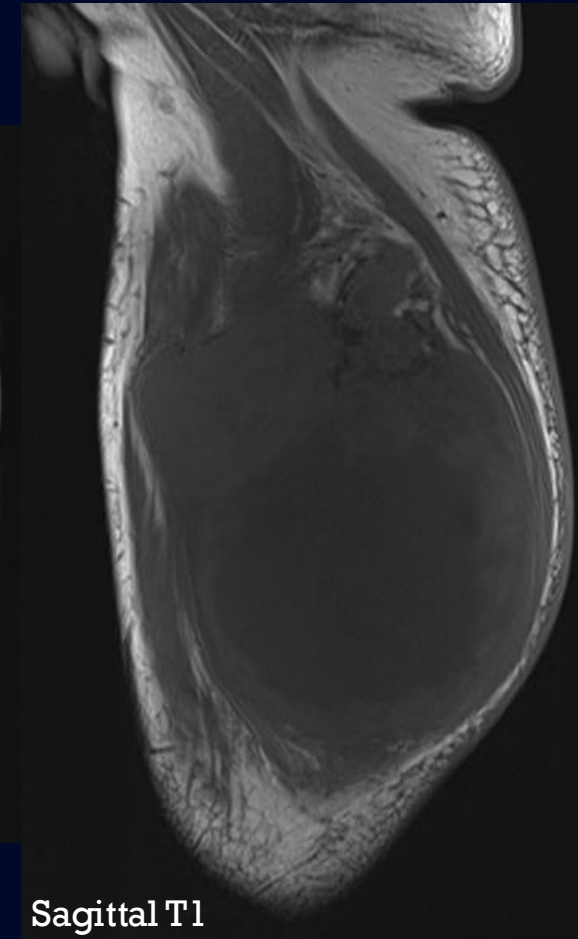
Avril 2023



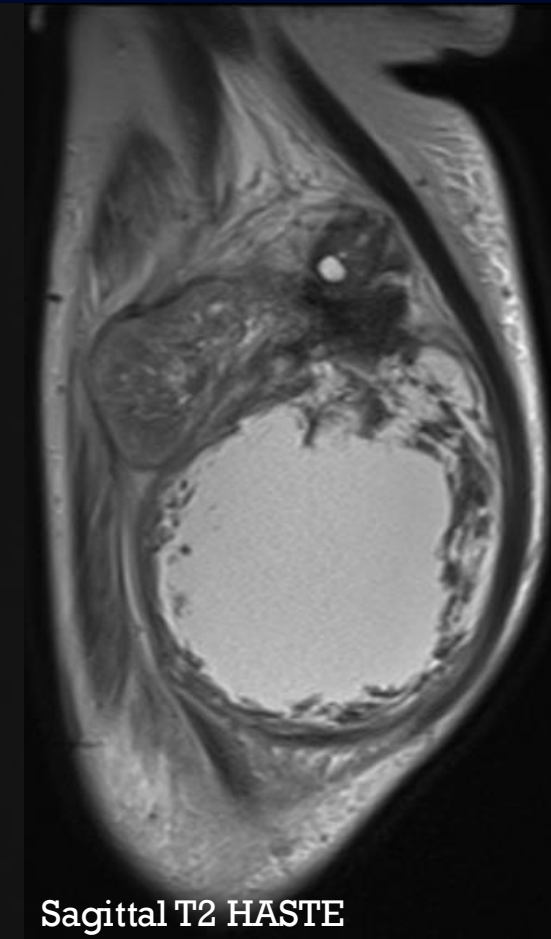
Axial T1



Axial STIR



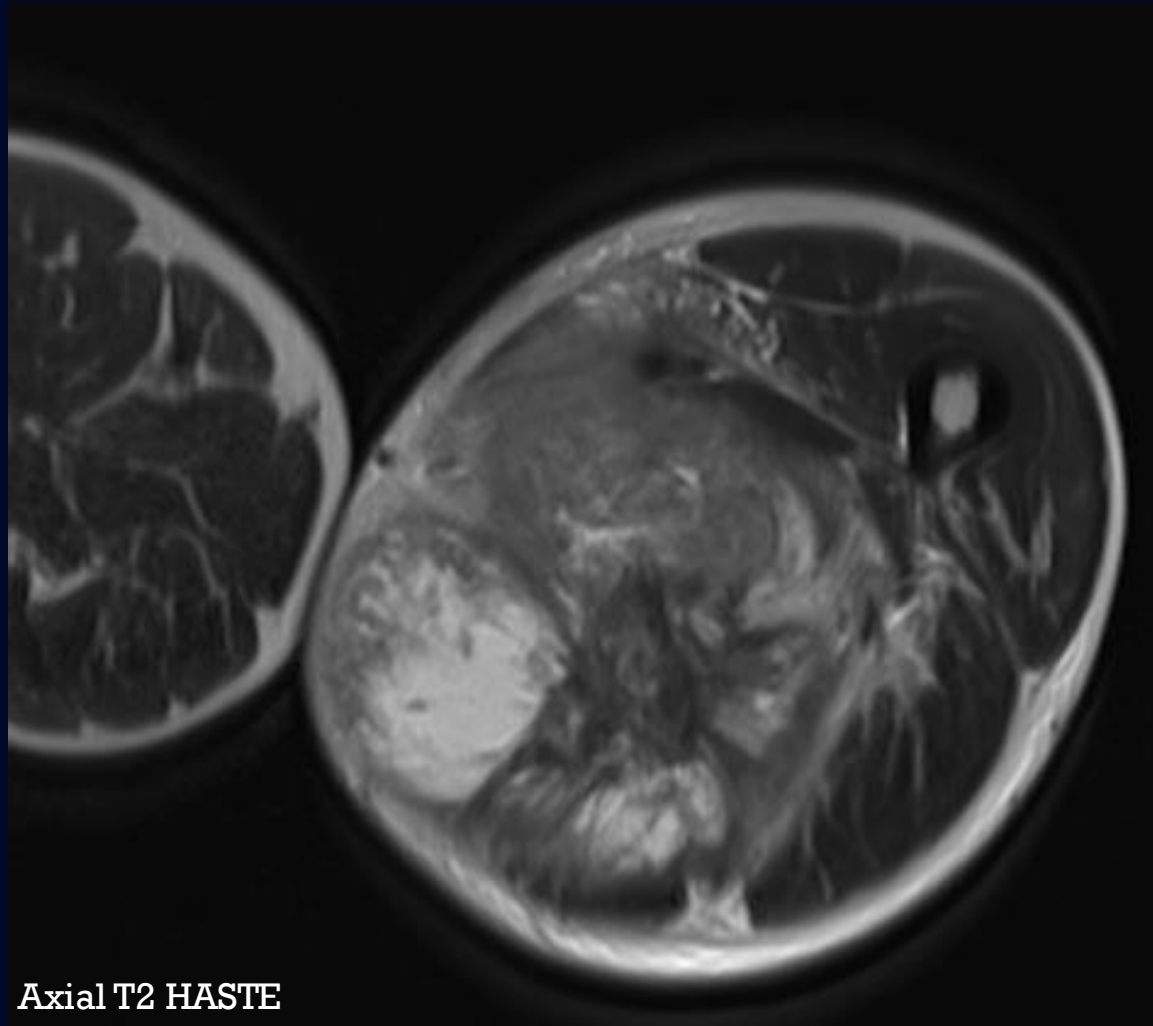
Sagittal T1



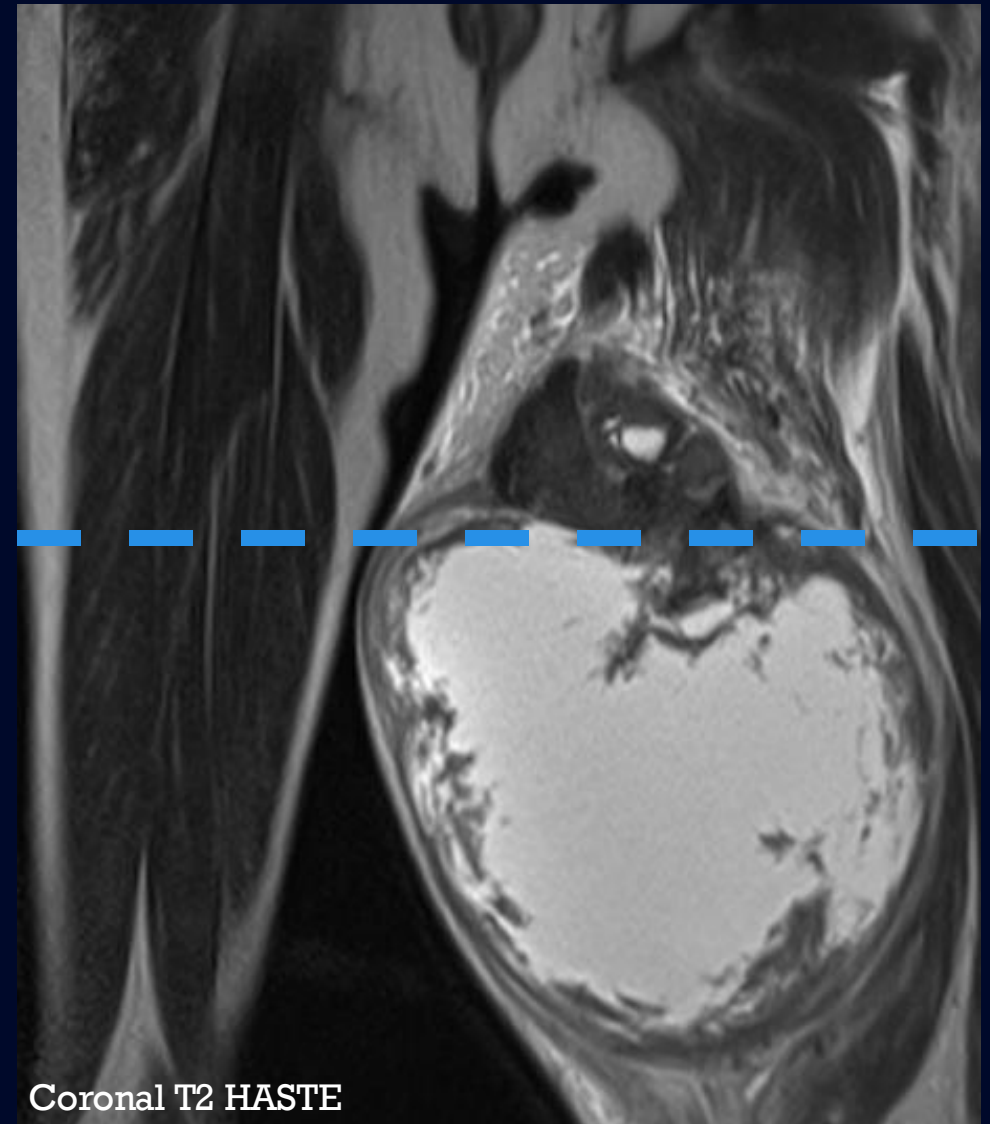
Sagittal T2 HASTE

IRM Fémur/Cuisse G

Avril 2023



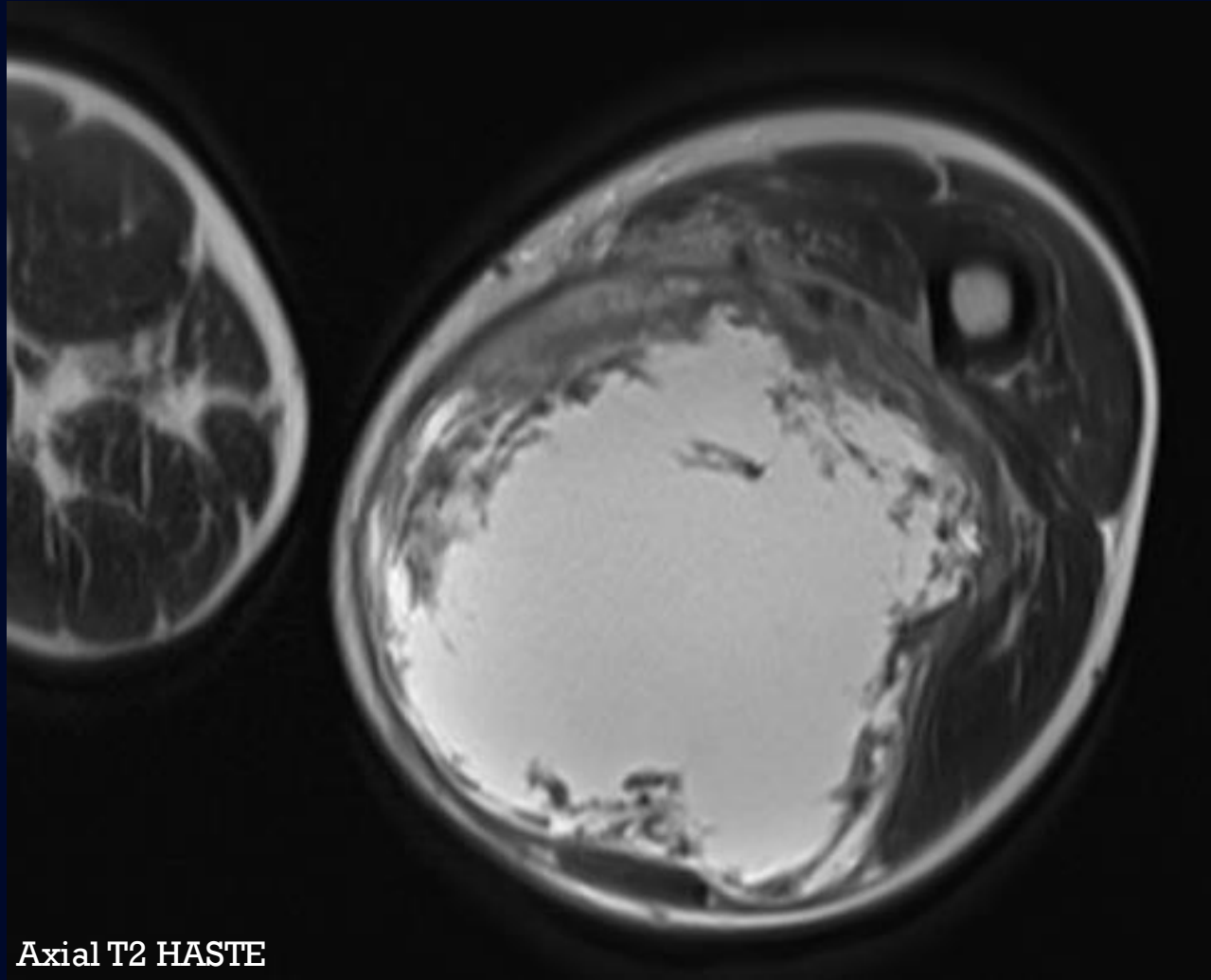
Axial T2 HASTE



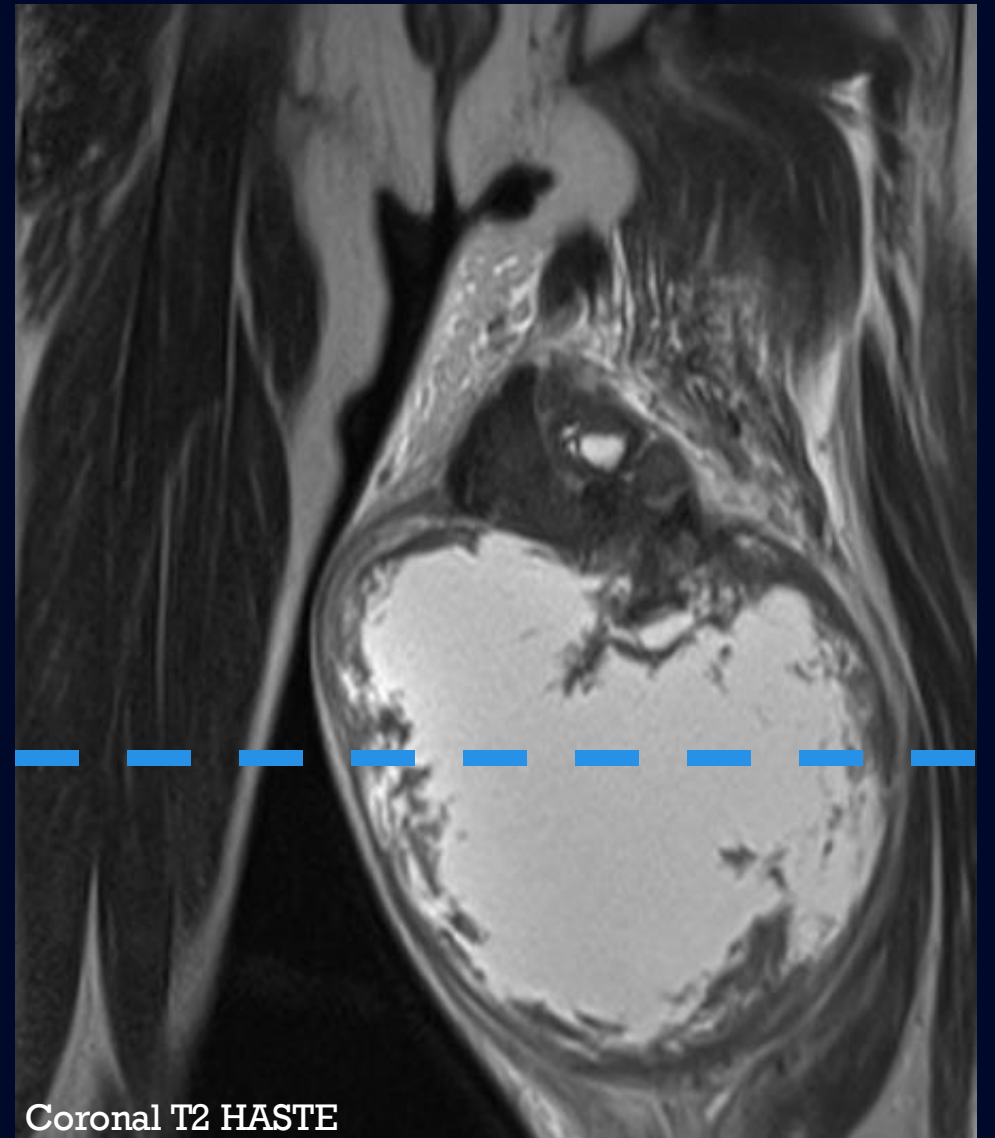
Coronal T2 HASTE

IRM Fémur/Cuisse G

Avril 2023



Axial T2 HASTE

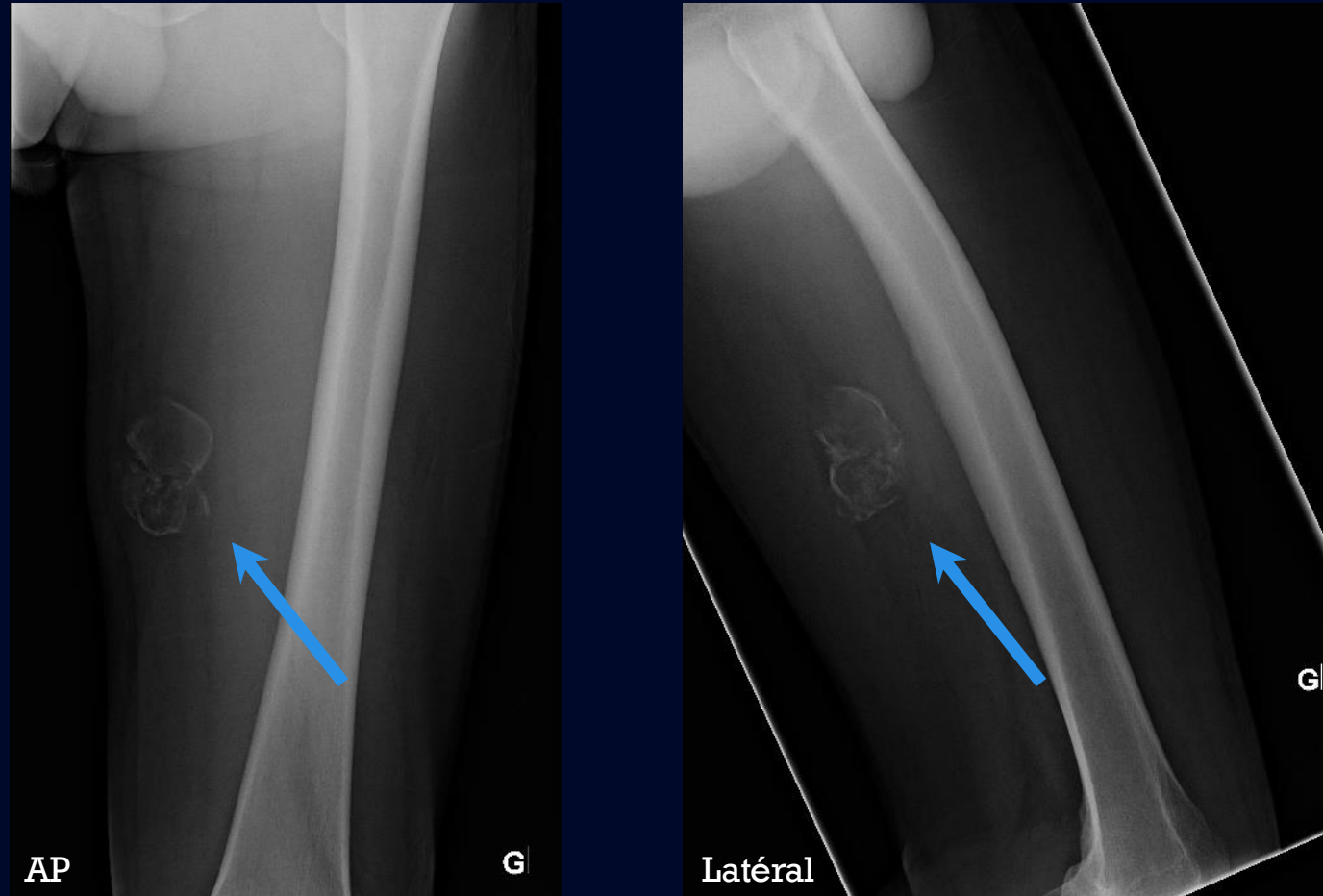


Coronal T2 HASTE

Imagerie avec annotations

Radiographie Fémur G

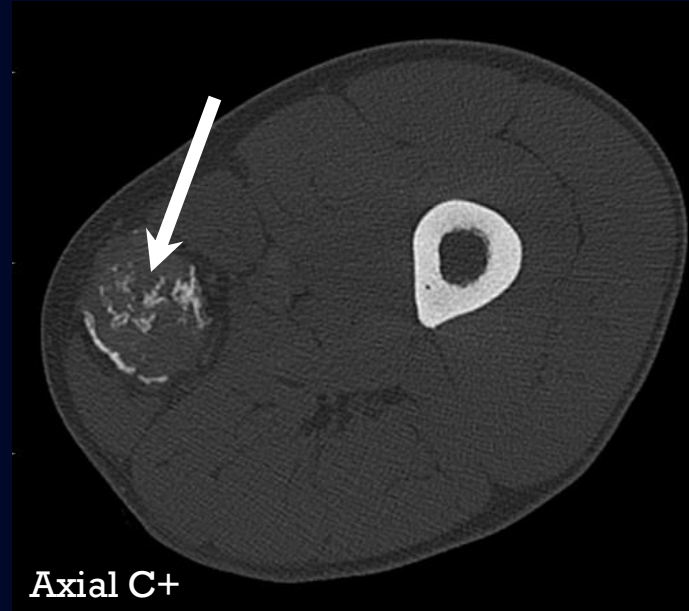
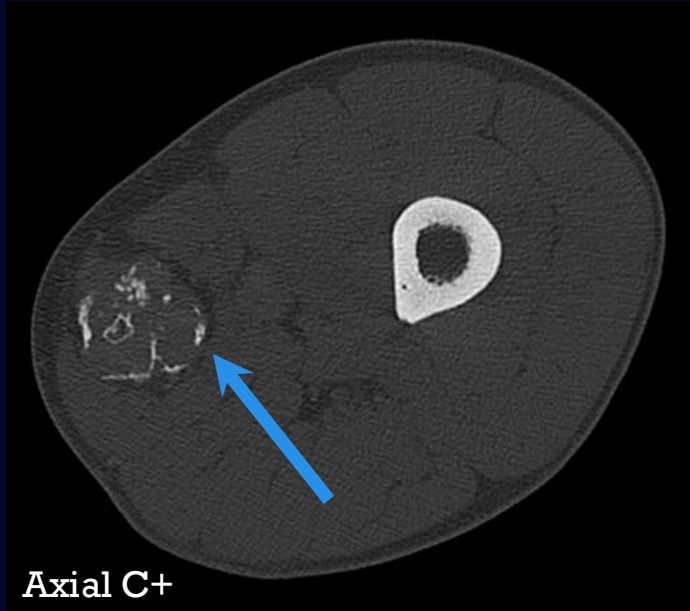
Avril 2017



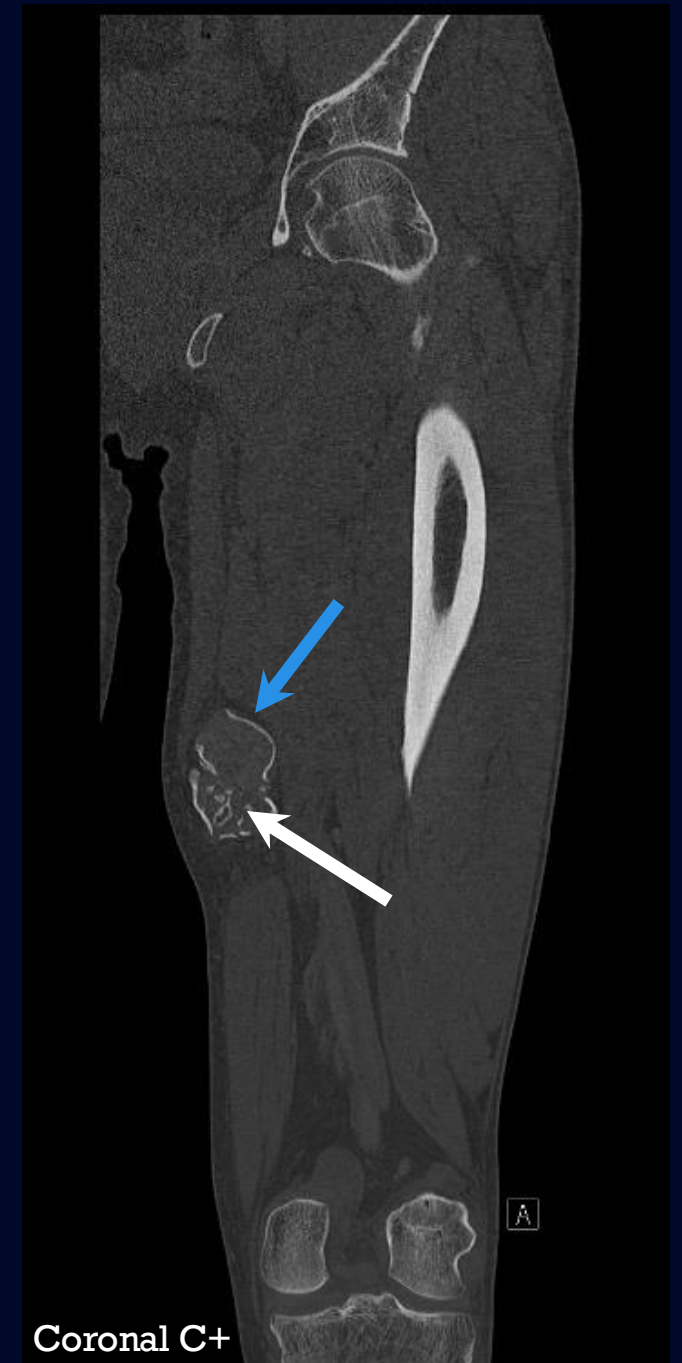
Masse calcifiée lobulée des tissus mous de la cuisse interne gauche (flèche bleue) à distance du fémur.

Scan Fémur G

Juin 2018

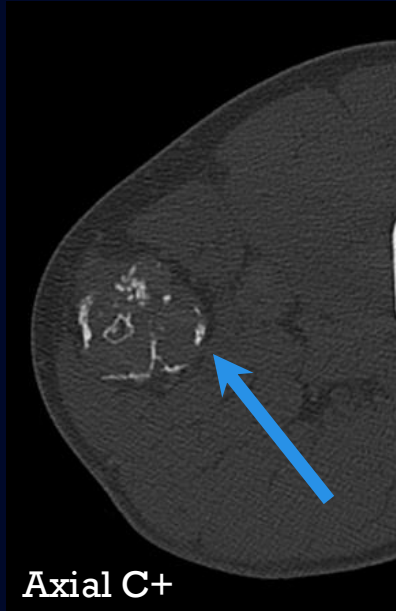


Masse lobulée avec foyers d'ossification périphériques (flèche bleue) et centraux (flèche blanche).

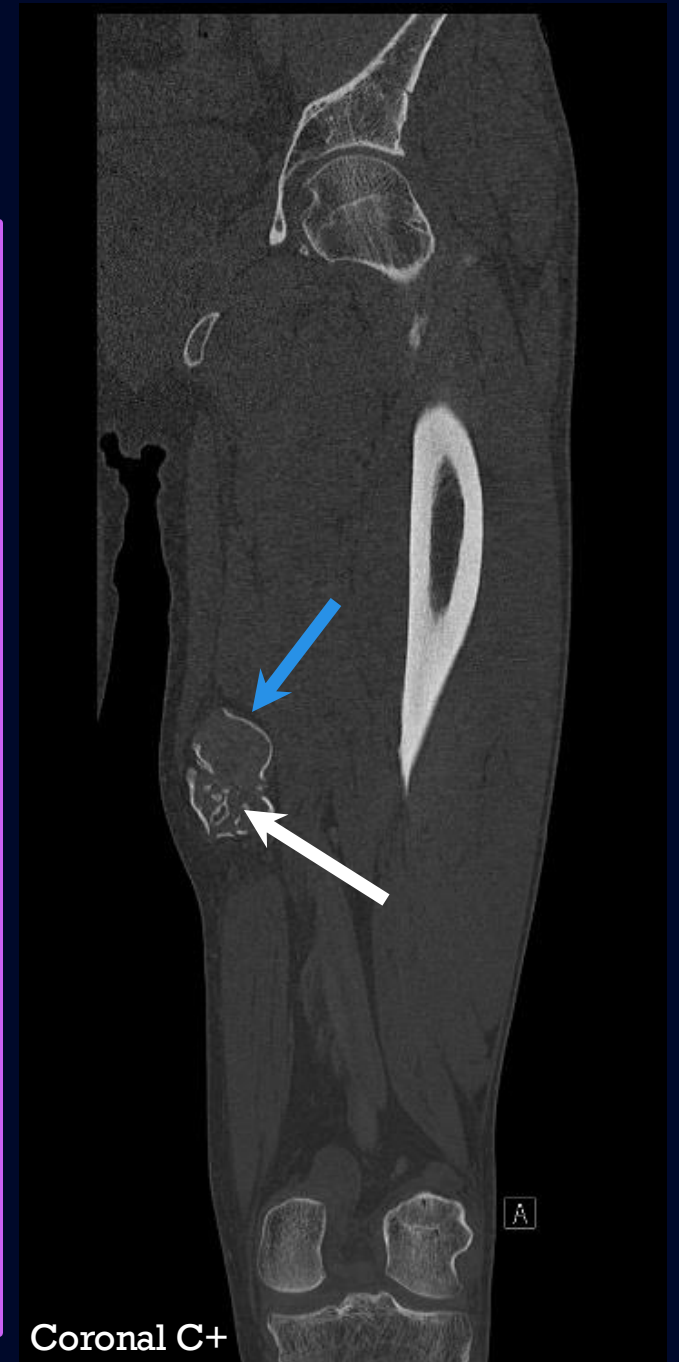
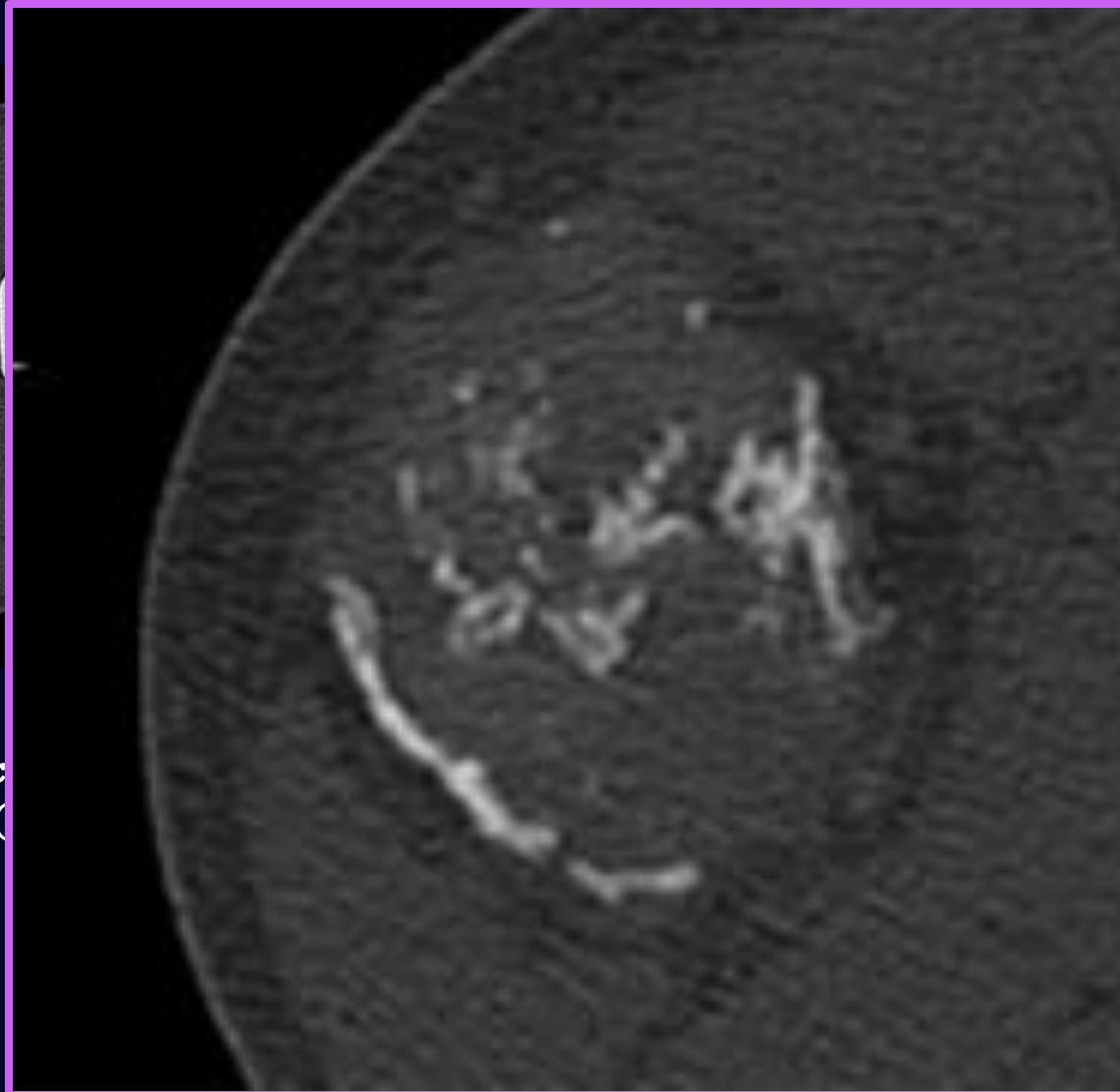


Scan Fémur G

Juin 2018

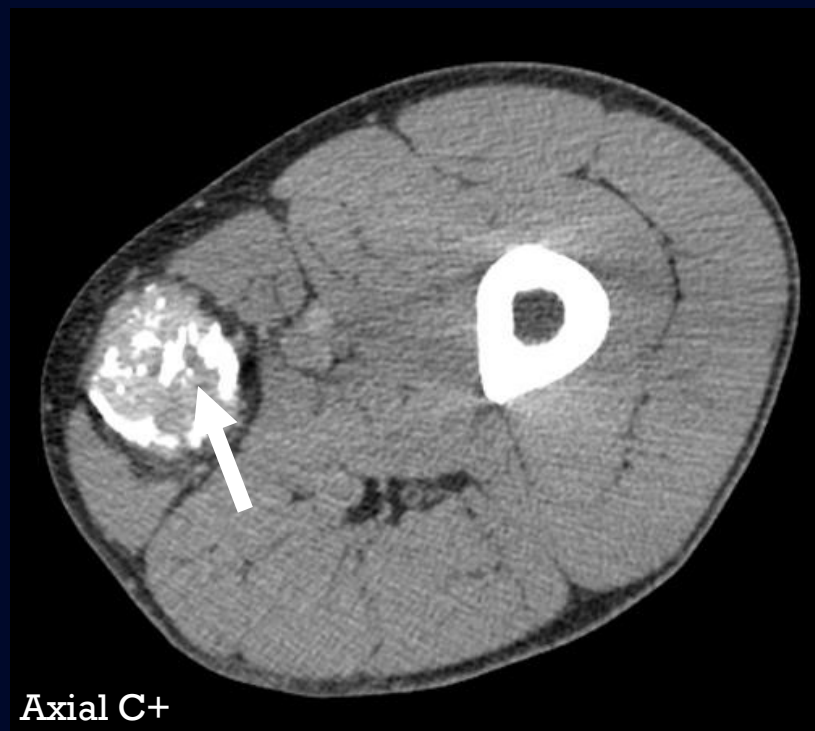
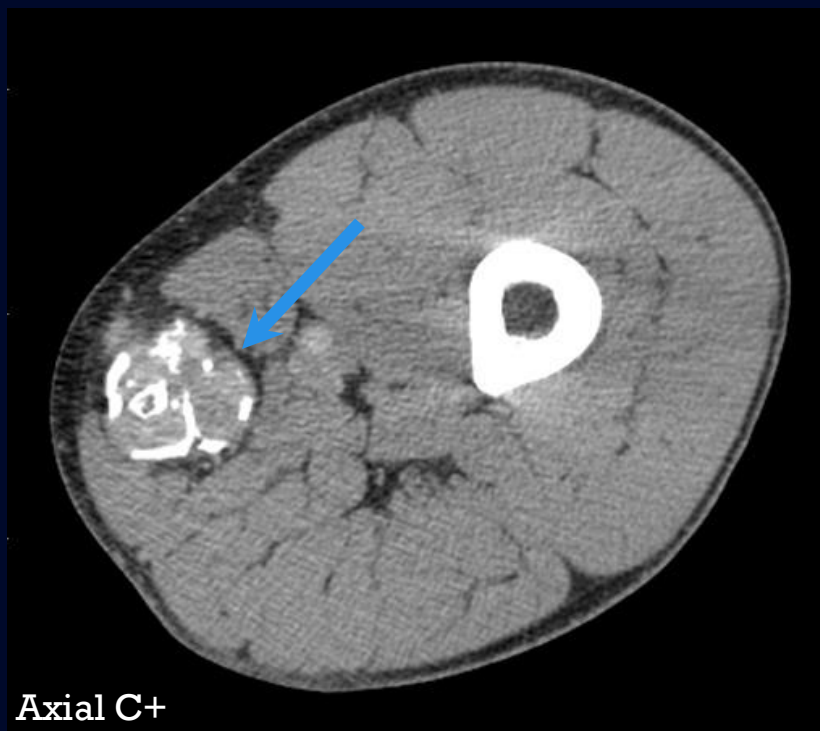


Masse lobulée avec
bleue) et centraux (



Scan Fémur G

Juin 2018

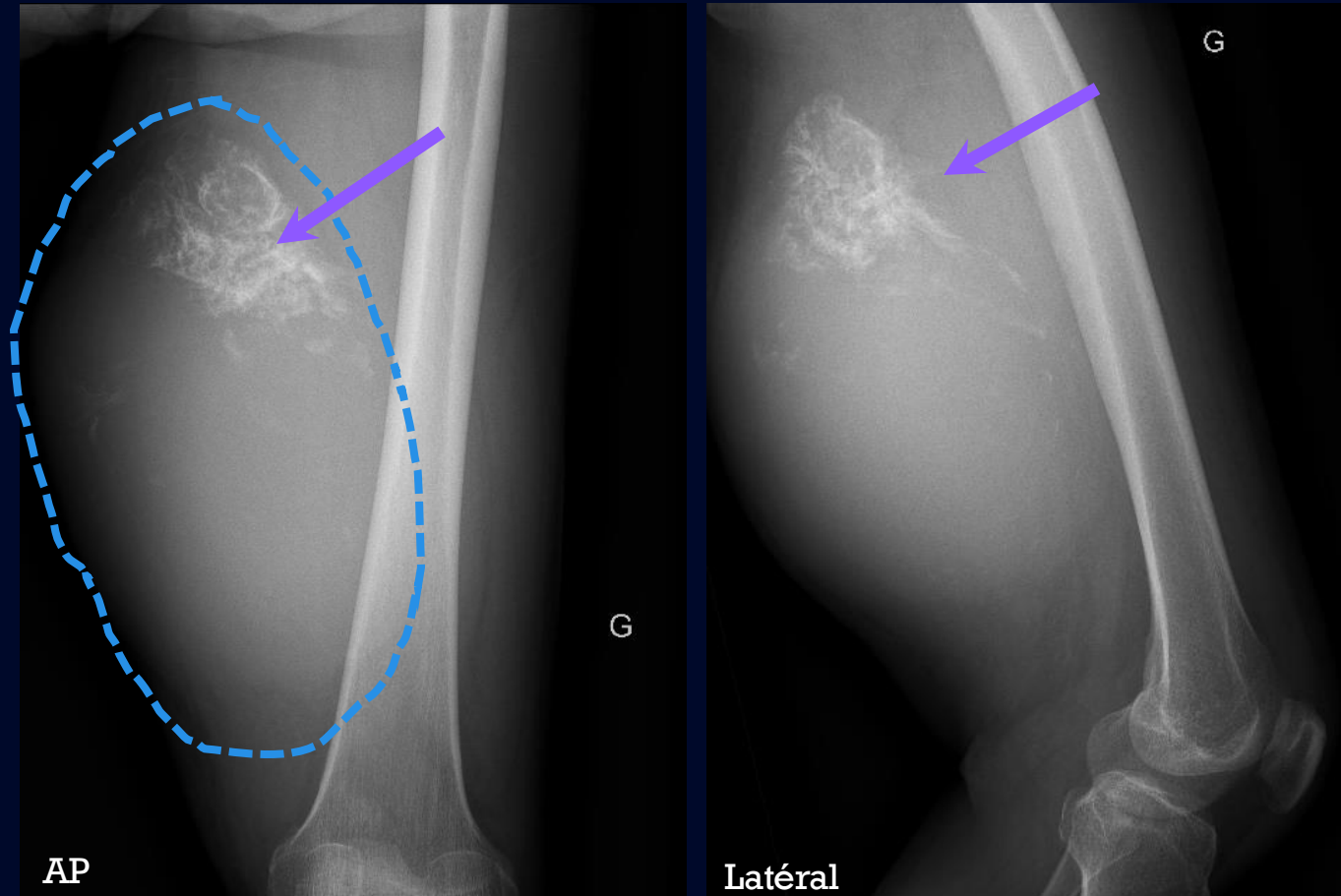


Masse bien circonscrite, localisée entre les muscles sartorius et gracilis.
Doute sur quelques foyers graisseux macroscopiques internes (flèche blanche).
Plan de clivage graisseux préservé (flèche bleue), sans envahissement
macroscopique des structures de voisinage.

5 ans plus tard
Perte au suivi

Radiographie Fémur G

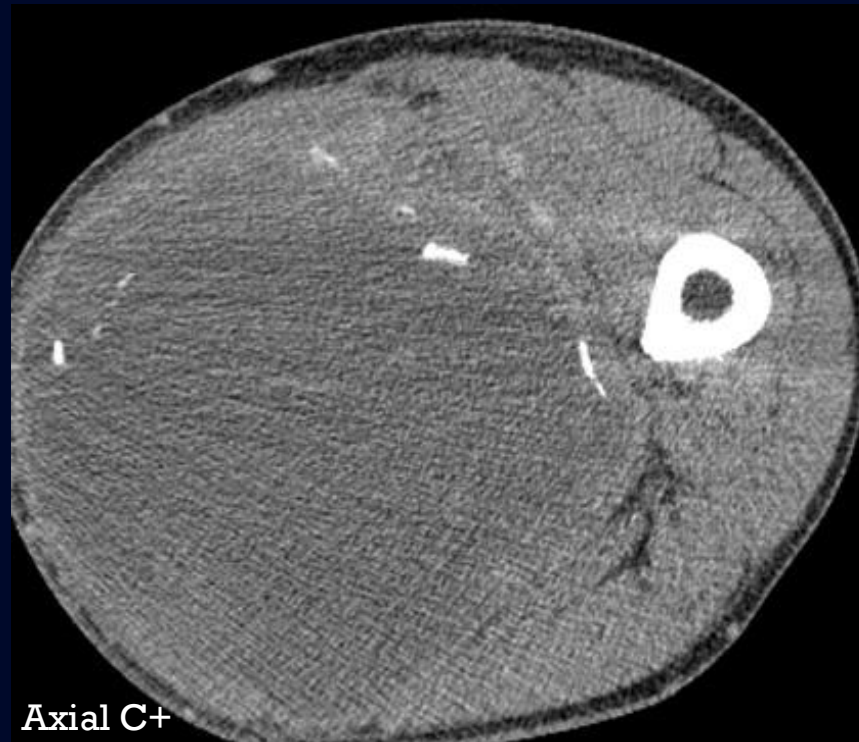
Mars 2023



Nette progression de l'effet de masse des tissus mous de la cuisse interne moyenne gauche (ligne pointillée bleue).
Progression en taille du foyer d'ossification (flèche mauve).

Scan Fémur G

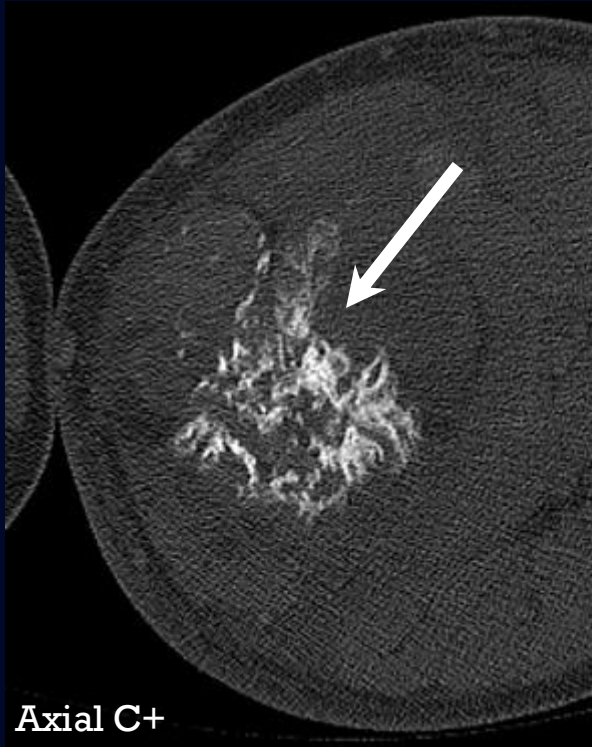
Mars 2023



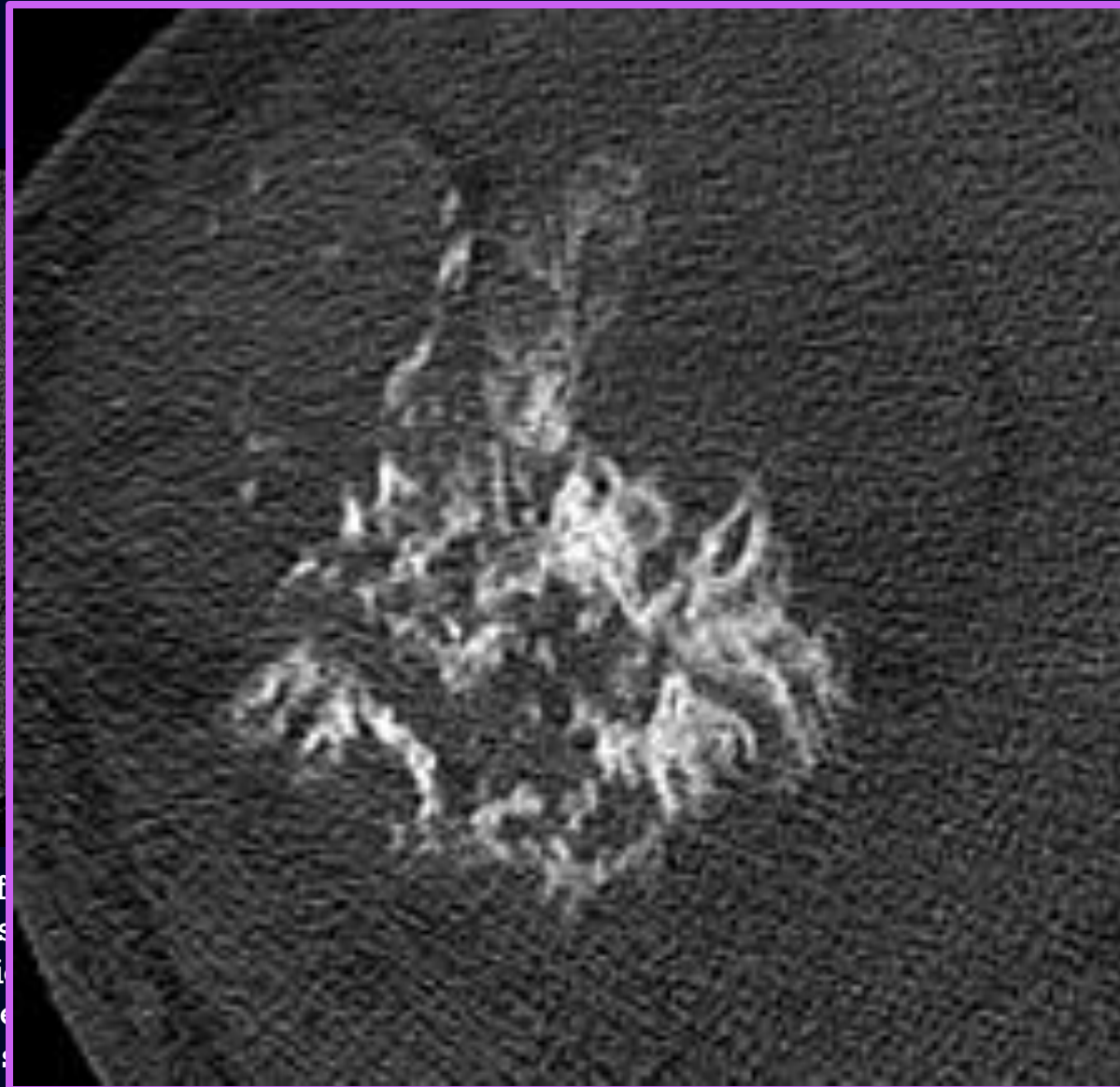
Progression significative de la masse. Elle demeure grossièrement circonscrite.
Foyers d'ossification principalement centraux (flèche blanche) dans la portion supérieure de la masse,
moins bien organisés et plus exubérants qu'au dernier examen.
Rehaussement des portions solides périphériques.

Scan Fémur G

Mars 2023



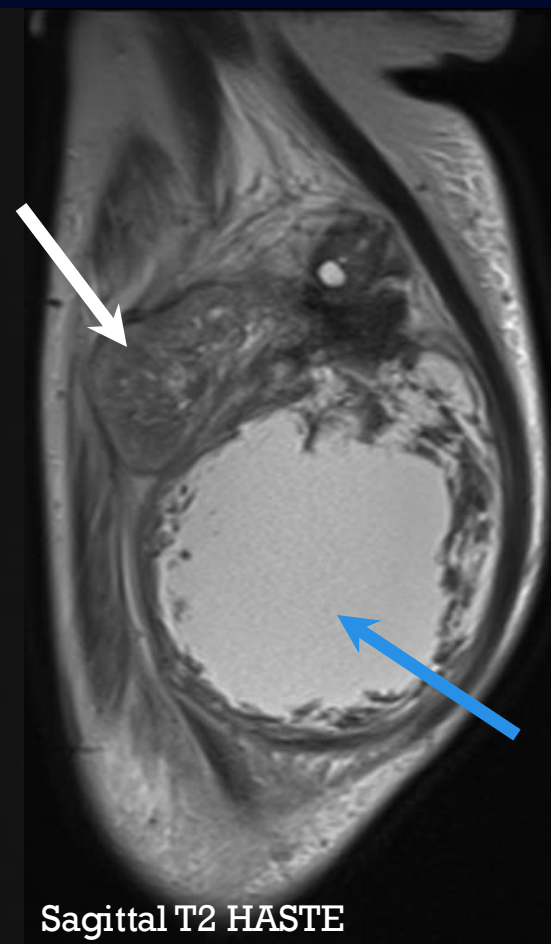
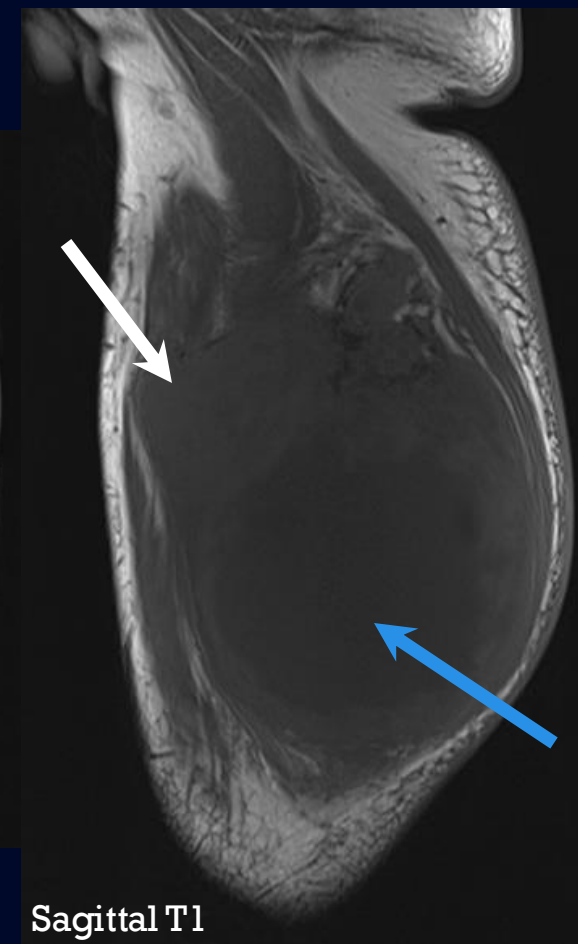
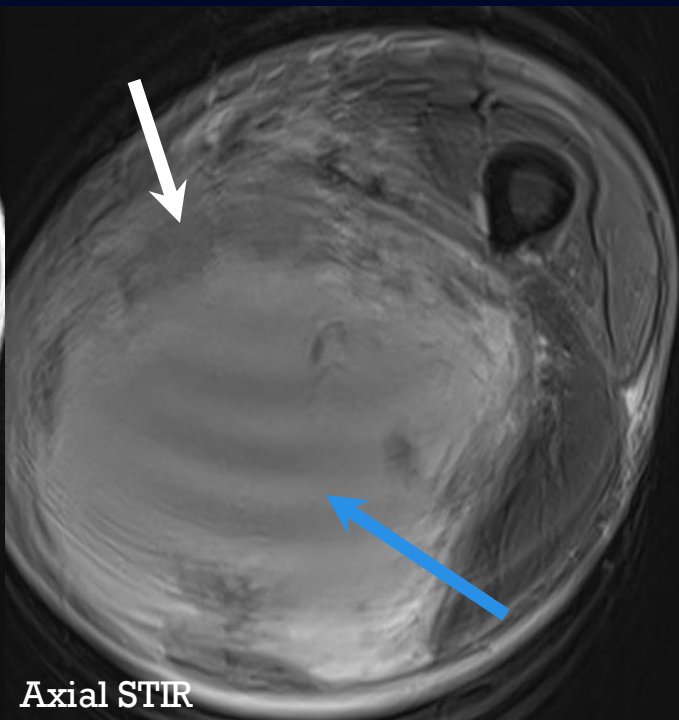
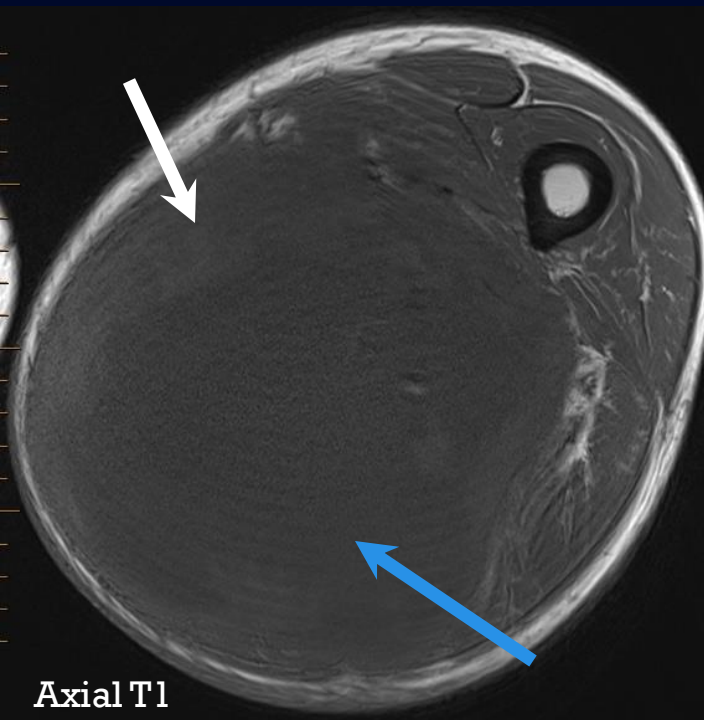
Progression signif
Elle demeure gros
Foyers d'ossificati
organisés et plus e
Rehaussement des



e de la masse, moins biens

IRM Fémur/Cuisse G

Avril 2023



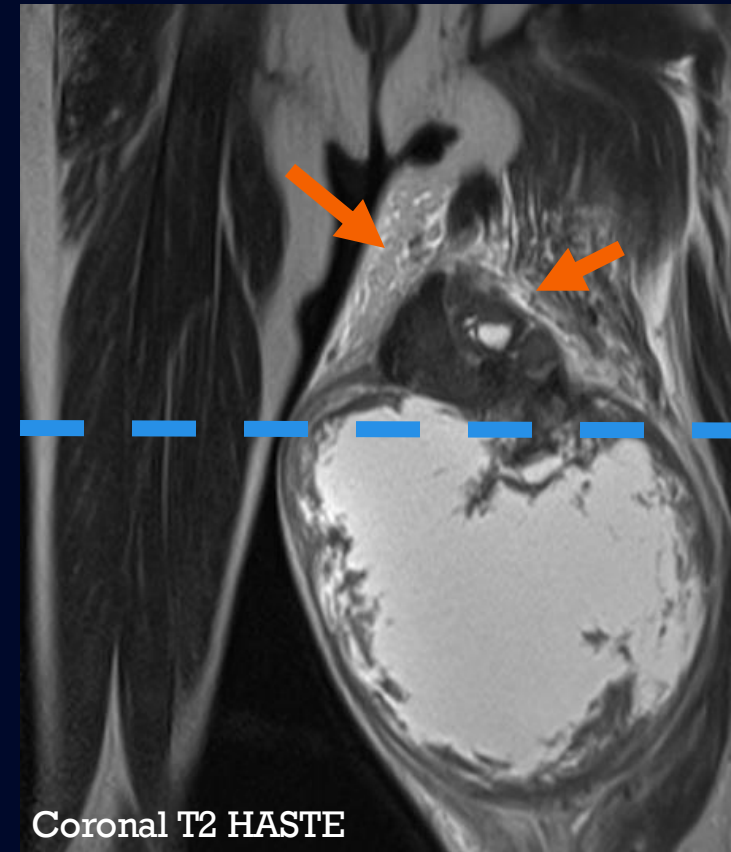
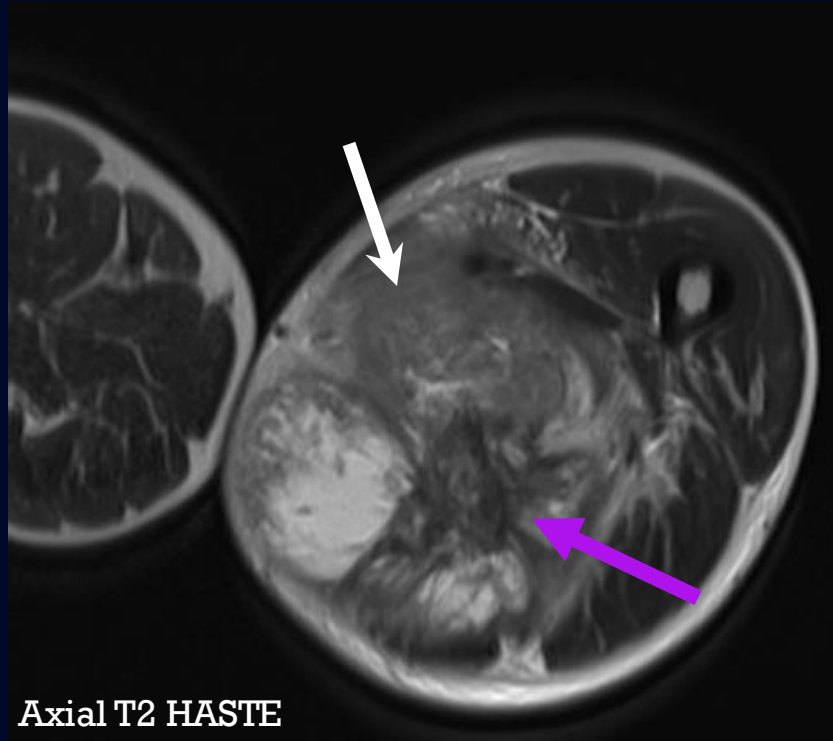
Masse hétérogène en T1 et T2.

Les portions solides sont isointenses T1, légèrement hyperintenses T2 (flèches blanches).

Les portions nécrotiques/kystiques sont hypointenses T1 et hyperintenses T2 (flèches bleues).

IRM Fémur/Cuisse G

Avril 2023



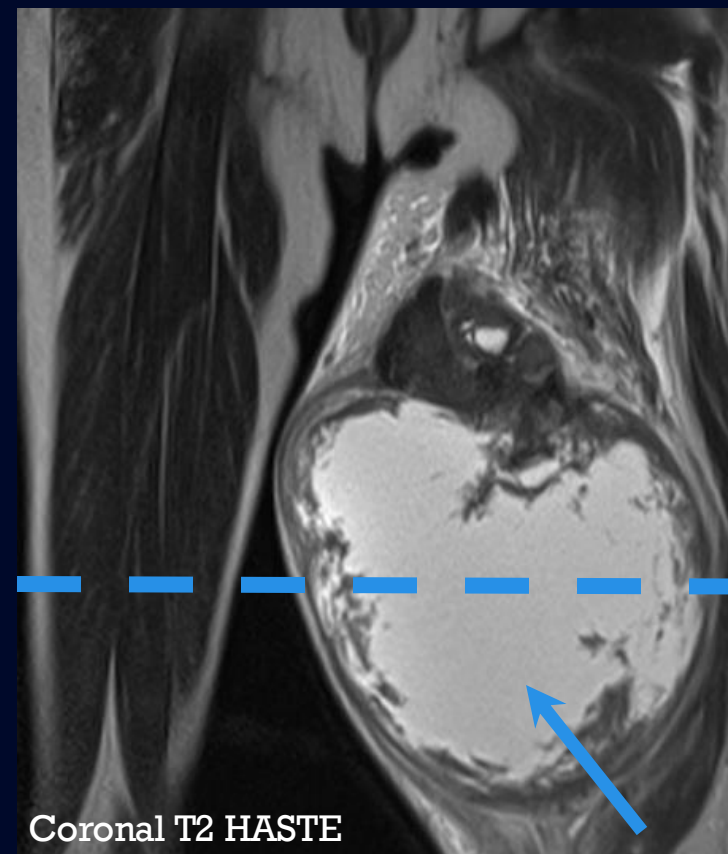
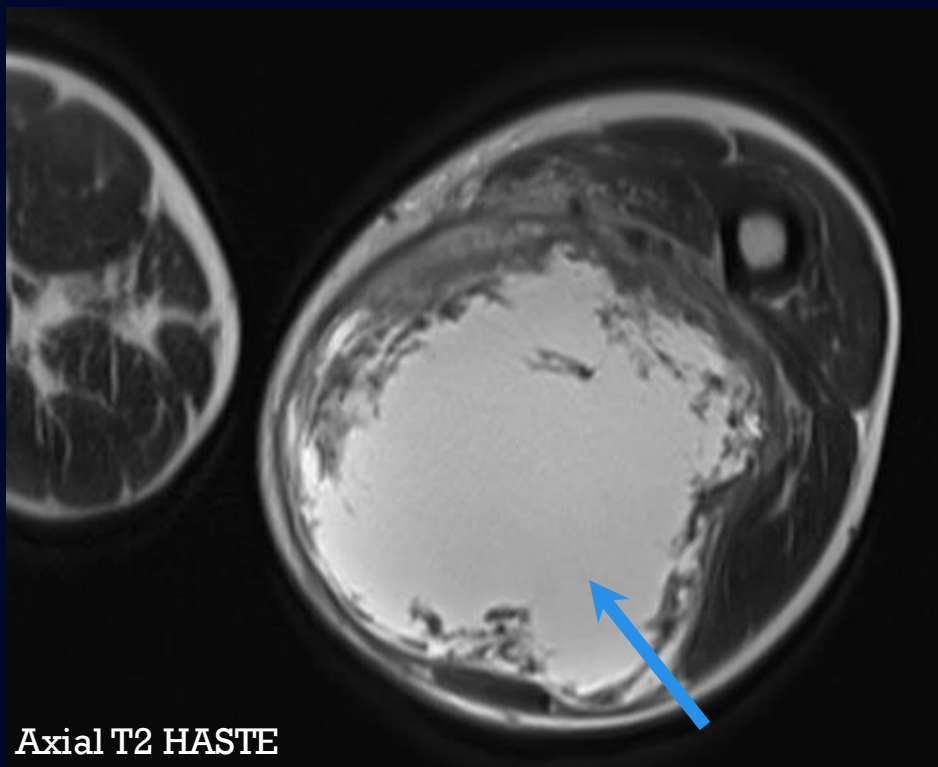
En pondération T2, portions solides légèrement hyperintenses (flèche blanche) dans la portion supérieure de la masse.

Composante centrale minéralisée hypointense sur toutes les séquences (flèche mauve).

Œdème péri-lésionnel (flèches orange).

IRM Fémur/Cuisse G

Avril 2023

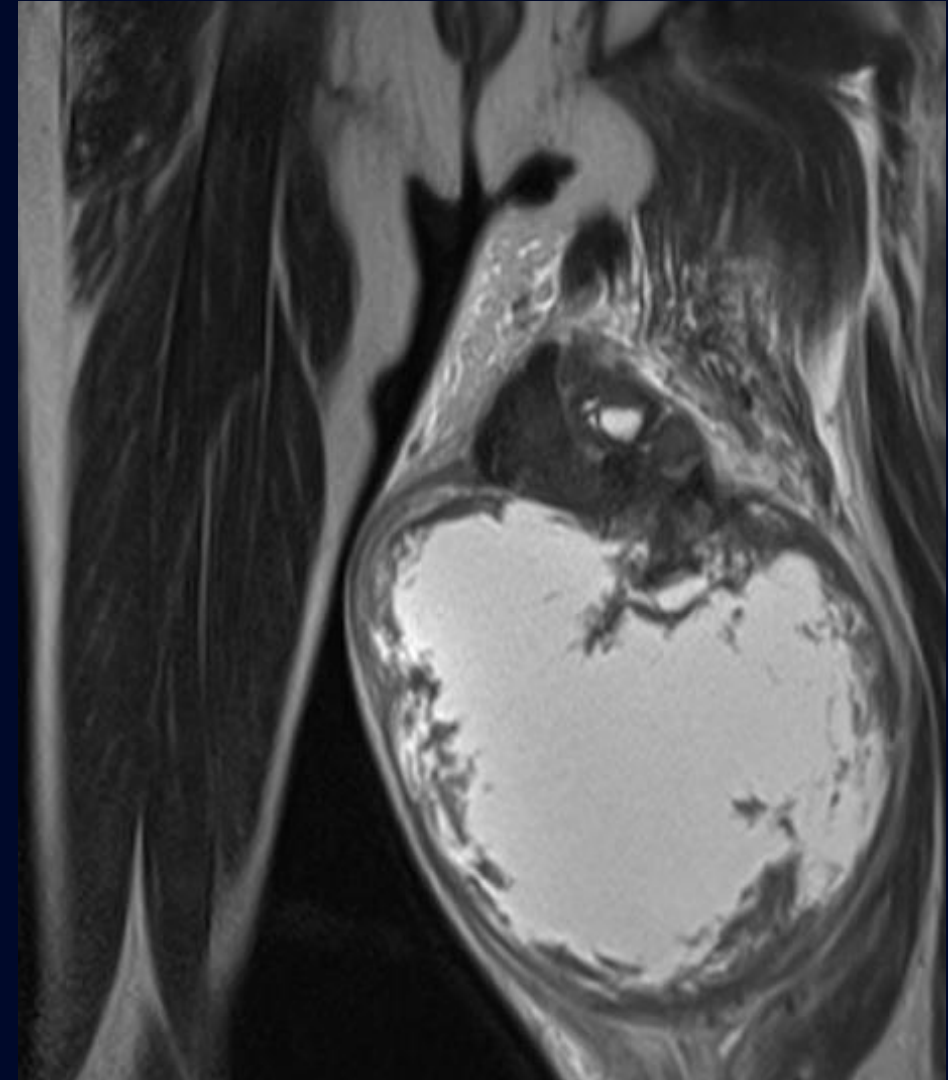


Plus inférieurement, on apprécie mieux la large composante nécrotique/kystique (flèche bleue). La masse présente un aspect de pseudocapsule, moins bien définie antérieurement et supérieurement.

*** Le rehaussement n'a pas pu être évalué car l'examen a été interrompu précocement à la demande du patient en raison des douleurs sévères.

Synthèse radiologique

- Masse des tissus mous profonds de la cuisse gauche
- Relativement bien circonscrite
- Hétérogène avec composantes solides rehaussantes et composantes nécro-kystiques
- Foyers d'ossifications principalement centraux, mais également en périphérie
- Présente depuis 2017, avec récemment progression en taille significative et changement de comportement



Diagnostic différentiel

Bénin

Myosite ossifiante

Myonécrose calcifiante

Calcinose tumorale (*tumoral calcinosis*)

Malin

Ostéosarcome extra-squelettique

Chondrosarcome extra-squelettique

Hémangioendothéliome épithélioïde


Sarcome fibromyxoïde de bas grade

Sarcome synovial



Diagnostic différentiel

Bénin

- **Myosite ossifiante** 
- Myonécrose calcifiante
- Calcinose tumorale (*tumoral calcinosis*)

En faveur :


- Masse progressive des tissus mous
- Bien circonscrite, à distance des structures osseuses
- Foyer d'ossification mature zonale des tissus mous profonds
- Souvent pas d'histoire de trauma
- Parfois douloureuse
- Œdème péri-lésionnel possible

En défaveur :

- Progression marquée en taille de la masse
- Ossifications principalement centrales (alors que généralement périphériques pour la myosite ossifiante)
- Localisation extra-musculaire
- Non associée à une dégénérescence maligne

Diagnostic différentiel

Bénin

- Myosite ossifiante
- **Myonécrose calcifiante** 
- Calcinose tumorale (*tumoral calcinosis*)

En faveur :

- Masse calcifiée bien circonscrite des loges musculaires
- Localisation au membre inférieur
- Ossification mature
- Progression en taille de la masse

En défaveur :

- Calcifications non fusiformes, sans orientation dans le sens des fibres musculaires.
- Localisation extra-musculaire
- Absence d'histoire de trauma significatif (syndrome de compartiment)

Diagnostic différentiel

Bénin

- Myosite ossifiante
- Myonécrose calcifiante
- **Calcinose tumorale**
(*tumoral calcinosis*)



En faveur :

- Fait partie du diagnostic différentiel des masses calcifiées des tissus mous
- Distincte des structures osseuses
- Progression en taille de la masse

En défaveur :

- Loge musculaire profonde, à distance du compartiment péri-articulaire
- Masse d'allure agressive
- Généralement multifocal
- Origine ethnique non concordante (plus fréquent chez les afroaméricains)

Diagnostic différentiel

Malin

- **Ostéosarcome extra-squelettique**
- Chondrosarcome extra-squelettique
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Sarcome fibromyxoïde de bas grade
- Sarcome synovial



En faveur :


- Masse calcifiée des tissus mous profonds
- Ossification à prédominance centrale
- Caractéristiques agressives
- Membre inférieur
- Composante nécro-kystique
- Œdème péri-lésionnel
- Progression en taille et douleur associée

En défaveur :

- Évolution lente sur plus de 5 ans (généralement lésions de haut grade)
- Lésion rare

Diagnostic différentiel

Malin

- Ostéosarcome extra-squelettique
- **Chondrosarcome extra-squelettique** 
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Sarcome fibromyxoïde de bas grade
- Sarcome synovial

En faveur :

- Homme d'âge moyen
- Masse calcifiée des tissus mous profonds (sous-type mésenchymateux ou bien différencié)
- Composante nécro-kystique
- Œdème péri-lésionnel
- Progression en taille et douleur associée

En défaveur :

- Évolution lente sur plus de 5 ans
- Rarement calcifié
- Si calcifications, aspect généralement arciforme/anneau, mais parfois floconneux ou dense

Diagnostic différentiel

Malin

- Ostéosarcome extra-squelettique
- Chondrosarcome extra-squelettique
- **Hémangioendothéliome épithélioïde**
- Sarcome fibromyxoïde de bas grade
- Sarcome synovial



En faveur :


- Masse des tissus mous
- Localisation au membre inférieur
- Parfois associé à des calcifications
- Rehaussement significatif post gadolinium, tumeur vasculaire

En défaveur :

- Généralement, aspect mal défini et très infiltratif
- Légère prédominance féminine
- Calcifications rares
- Multicentrique dans 25%

Diagnostic différentiel

Malin

- Ostéosarcome extra-squelettique
- Chondrosarcome extra-squelettique
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- **Sarcome fibromyxoïde de bas grade** 
- Sarcome synovial

En faveur :


- Masse des tissus mous profonds du membre inférieur
- Calcifications parfois présentes
- Composante nécro-kystique
- Lente progression en taille
- Rehaussement hétérogène

En défaveur :

- Généralement intra-musculaire (ici la lésion initiale semblait plutôt extra-musculaire)

Diagnostic différentiel

Malin

- Ostéosarcome extra-squelettique
- Chondrosarcome extra-squelettique
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Sarcome fibromyxoïde de bas grade
- **Sarcome synovial** 

En faveur :

- Masse calcifiée des tissus mous profonds (calcifications dans 33 %)
- Distincte des structures osseuses
- Membre inférieur
- Prédominance masculine
- À proximité du pédicule neuro-vasculaire

En défaveur :

- Généralement chez le jeune adulte
- Pas l'aspect « bowl of grapes » classique

Biopsie échoguidée

Mai 2023

Biopsie avec ciblage de la portion supérieure de la masse, au site des foyers d'ossification



**Diagnostic
final**

**Ostéosarcome extra-
squelettique**

**Avec composantes de haut-grade et de
bas grade**

Ostéosarcome extra-squelettique (ESOS)

Épidémiologie:

- Rare
- 2-5% des ostéosarcomes
- 1% des sarcomes des tissus mous
- Patient 50-60 ans, rare < 30-40 ans (contrairement à d'autres ostéosarcomes)
- Légère prédominance masculine

Facteurs de risque:

- Radiothérapie (5-15 % au site d'ancienne radiothérapie)
- Trauma? Association remise en question

Ostéosarcome extra-squelettique (ESOS)

Présentation clinique:

- Masse des tissus mous qui augmente en taille
- Parfois douloureuse
- Prédominance aux extrémités:
 - **Membres inférieurs (cuisse): 50-60 %**
 - Membres supérieurs: 10-20 %
 - Rétropéritoiné: 10-15 %
 - Tronc

Ostéosarcome extra-squelettique (ESOS)

Pathologie:

Macroscopie:

- Masse bien délimitée avec composante nécrotique / hémorragique

Microscopie:

- Néoplasie de haut grade avec cellules fusiformes(*spindle cells*)
- Matrice **ostéoïde et chondroïde**
- Marges infiltratives, parfois nodules satellites
- 5 sous-types pathologiques (Ostéoblastique, Chondroblastique, Fibroblastique, Téliangiectasique, Petite cellule)

Selon la *World Health Organization* (WHO):

- Tumeur des tissus mous minéralisée avec croissance progressive
- Cellules néoplasiques qui produisent une matrice ostéoïde et/ou chondroïde, sans attache à un os/périoste

ESOS Caractéristiques à l'imagerie

- Taille moyenne de 9,5 cm
- **Radiographie**
 - Masse des tissus mous avec calcifications/ossifications de degré variable (~ 50%)
- **CT**
 - Masse avec pseudo-capsule
 - Foyer de minéralisation ou d'ossification, souvent central
 - Rehaussement hétérogène
- **IRM**
 - Masse bien délimitée, hétérogène avec portions nécrotiques / hémorragiques
 - Signal variable en T1, généralement isointense au muscle
 - Hyperintense en T2
 - Foci hyperintense T1 ou hypointense T2 (composante hémorragique)
 - Rehaussement hétérogène post Gadolinium
 - classique = rehaussement périphérique des composantes solides
 - Œdème péri-lésionnel modéré
- **TEP-scan**
 - Captation périphérique intense
 - Hypocaptation centrale (nécrose/hémorragie)

ESOS Pronostic

- Généralement des tumeurs de haut grade
- Métastases fréquentes
 - Poumon (80-88%)
 - Os
 - Autres sites: tissus mous, ganglions, foie, péritoine, surrénales, cerveau
 - Minéralisation variable (même si lésion primaire avec calcifications)
 - Fréquentes à la présentation initiale
- Survie à 5 ans : 50-80 % avec nouveaux traitements
 - Rechute par métastases fréquentes (30-65%), principalement aux poumons et dans les premiers 24 mois
 - Rechutes locales également fréquentes
 - Globalement, rechute locale ou par métastases jusqu'à 90% des cas

Facteurs de moins bon pronostic:

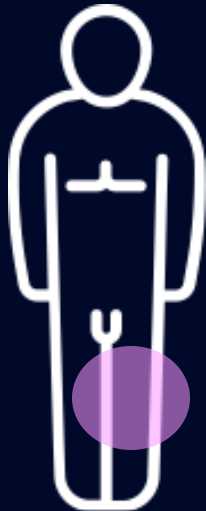
- Degré de minéralisation au CT
- Hétérogénéité en T2 et contingent hémorragique à l'IRM -> signes de plus haut grade
- Tumeur > 5 cm au diagnostic

ESOS Traitement

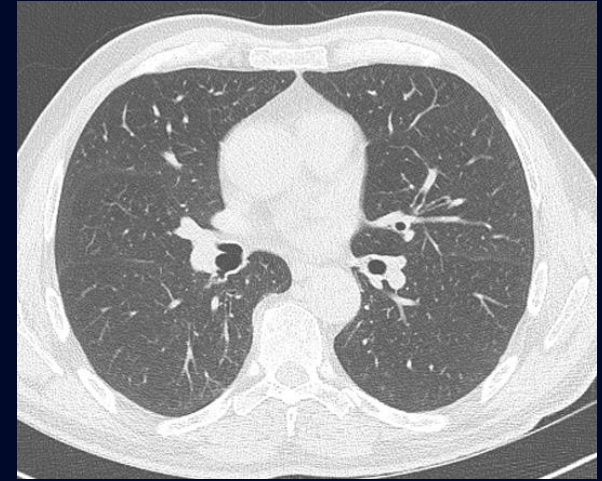
- Résection locale primaire
 - Chirurgie de préservation du membre si ESOS des extrémités (*limb salvage surgery*)
- Peu sensible à la chimiothérapie et à la radiothérapie
- Rôle de la radiothérapie post-chirurgie
- Chimiothérapie pour les ESOS d'emblée métastatique

Chez notre patient:

63 ans



- Bilan extension initial:
Scan thorax négatif



- Traitement chirurgical curatif choisi:
Résection de la masse + lambeau TRAM
En post-opératoire, nécrose du lambeau,
reprise en salle d'opération pour
débridement.

Chirurgie

Mai 2023

Résection de la masse
+ lambeau TRAM

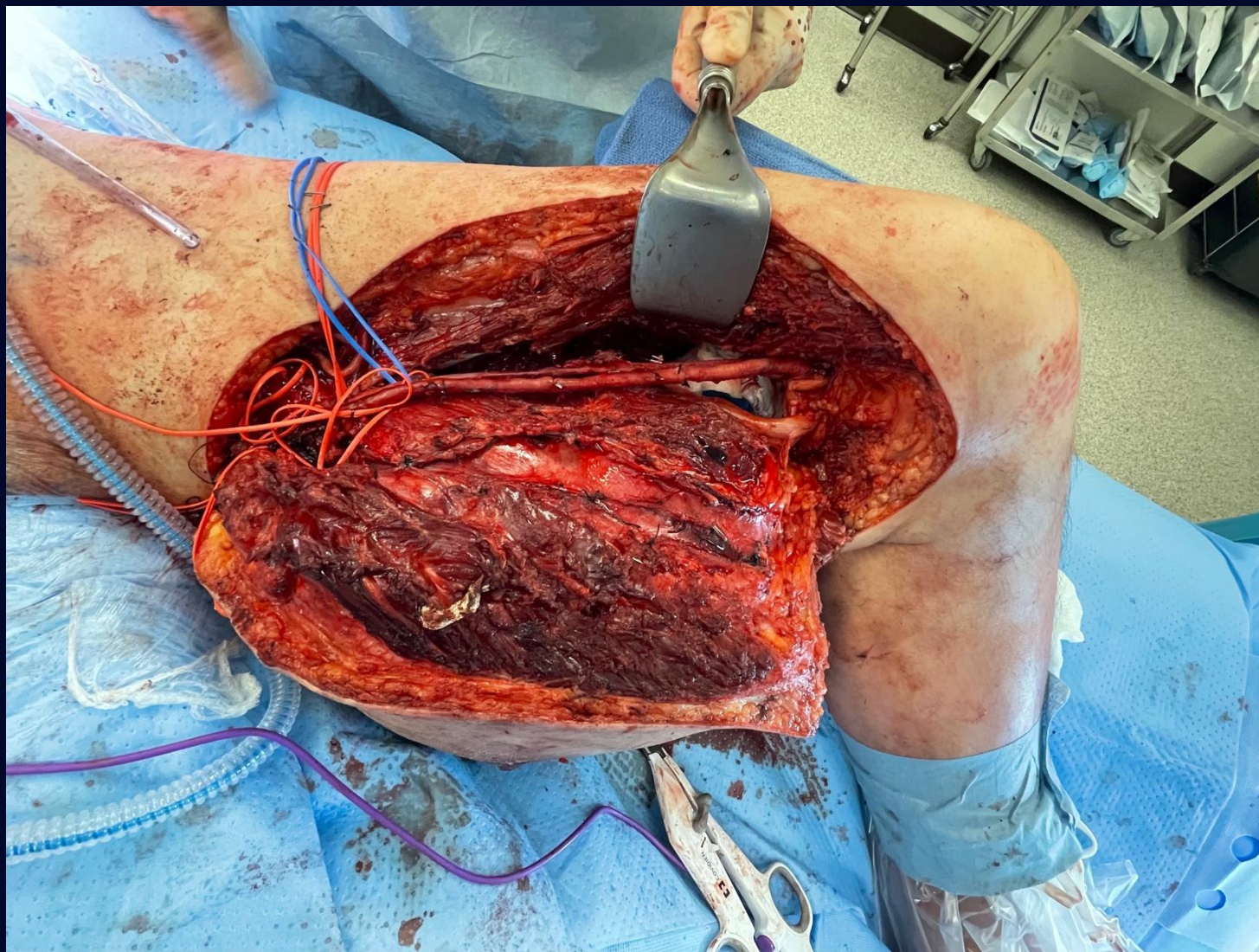


Pré-opératoire

Chirurgie

Mai 2023

Résection de la masse
+ lambeau TRAM



Per-opératoire

Chirurgie

Mai 2023

Résection de la masse
+ lambeau TRAM

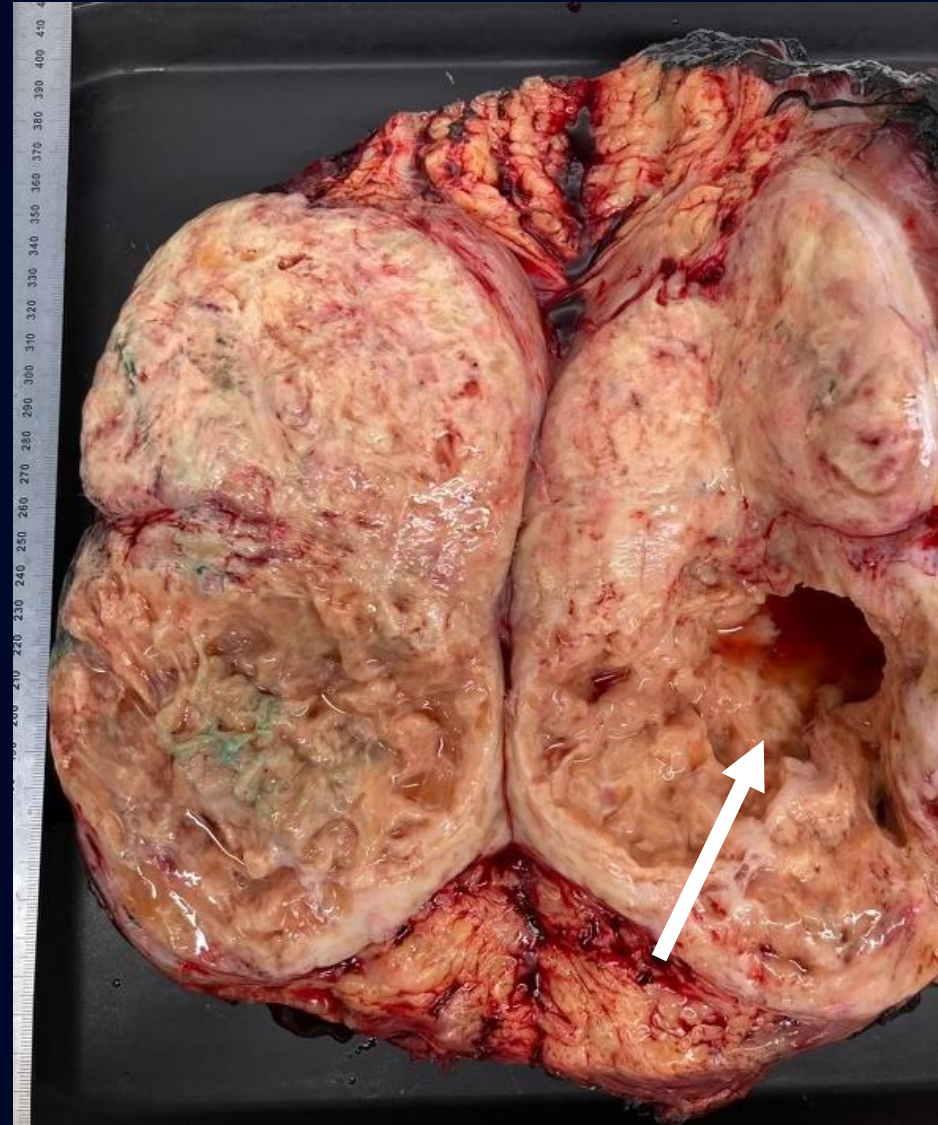


Post-opératoire

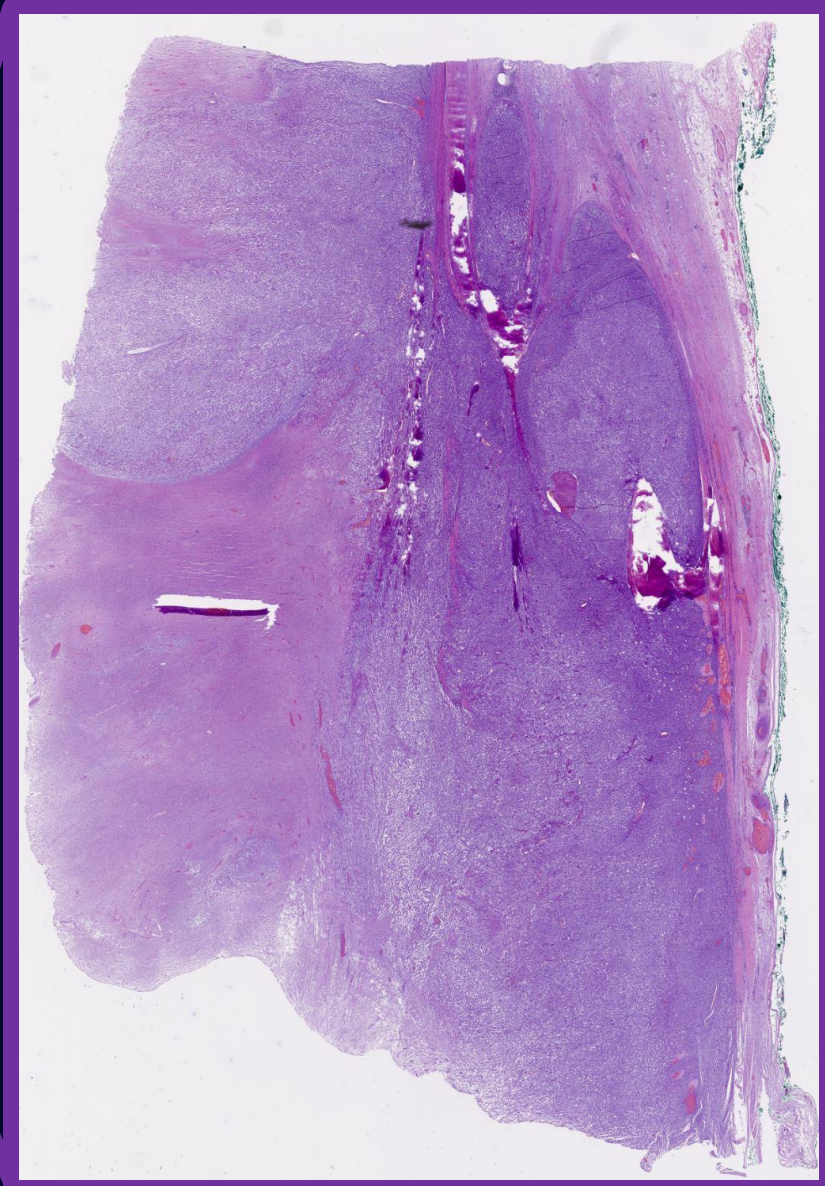
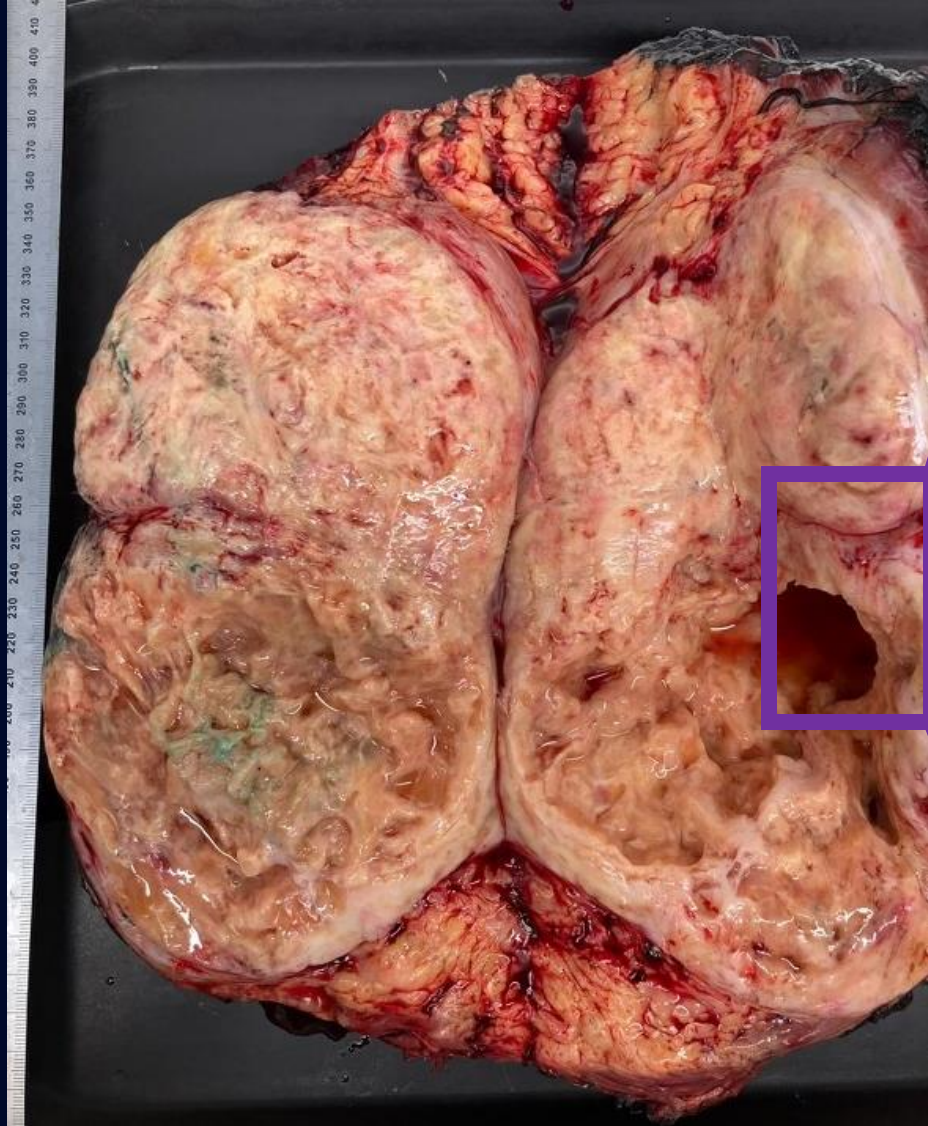
Pathologie Macroscopique

Masse en partie kystique, en partie indurée/ossifiée, de coloration beige blanchâtre avec des zones nécrotiques/kystiques (flèche blanche)

Taille estimée à 20 x 14 x 18 cm



Pathologie Microscopique



Pathologie Microscopique

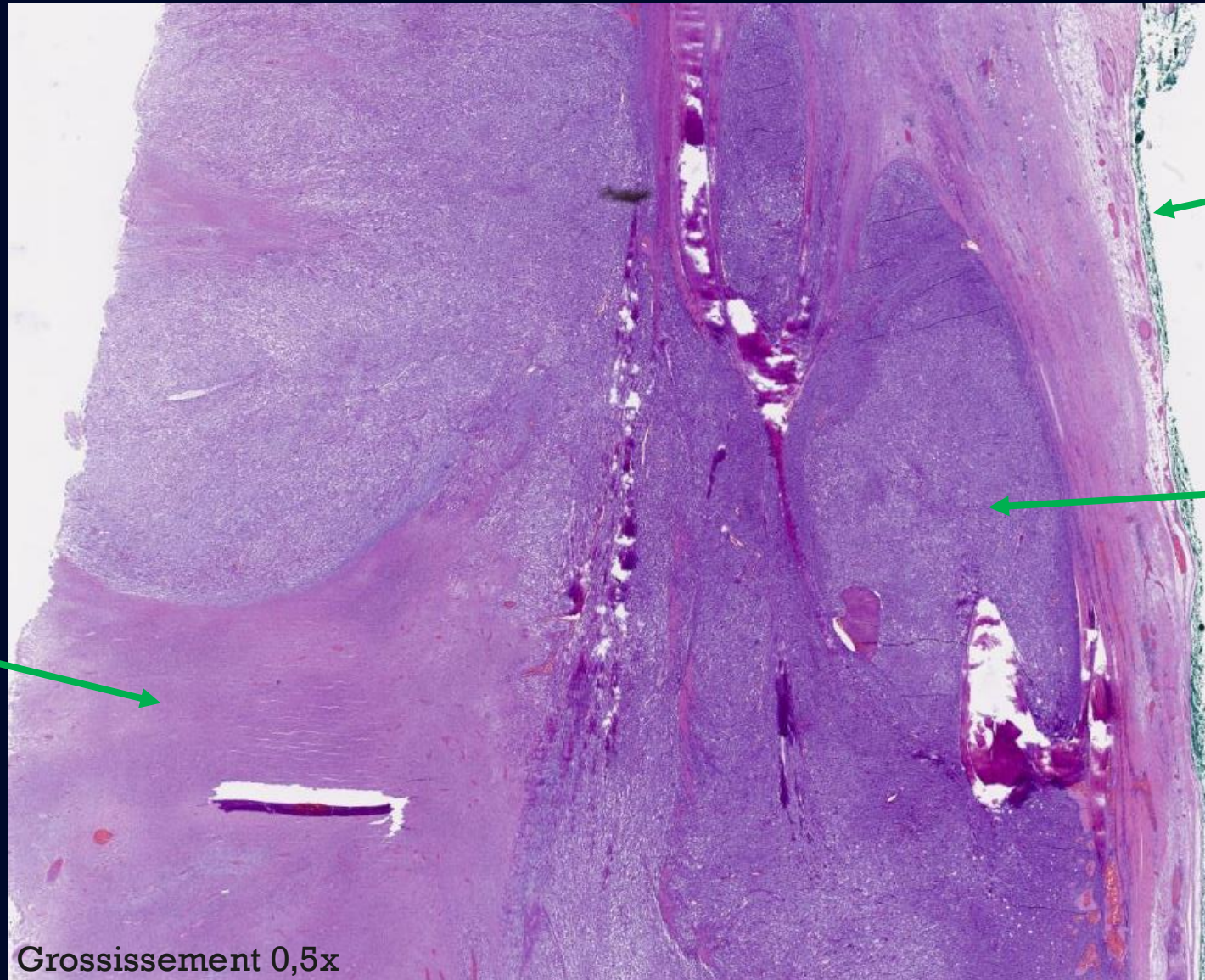
- Zones de haut grade densément cellulaires, composées de cellules fortement atypiques, fusiformes, arrondies et pléomorphes disposées en plaque et en faisceaux.
- Ces cellules produisent par endroit une matrice ostéoïde et focalement une matrice chondroïde.
- Activité mitotique supérieure à 25 mitoses/10 champs à fort grossissement.
- Zone de nécrose tumorale.
- Zones de bas grade, avec prolifération de petites cellules fusiformes peu atypiques adoptant une disposition vaguement fasciculaire entremêlées de plusieurs travées osseuses bien formées en partie anastomosées focalement lamellaires. Amas de collagène non calcifié également retrouvé dans cette région.

Pathologie Microscopique

Étude immunohistochimique:

- Marquage de rare cellules avec EMA.
- Marquage léger à modéré peu spécifique avec MDM2.
- Absence de marquage significatif avec Kératine, p40, GFAP, Calponine, Desmine, Protéine S-100, SOX-10, MUC4, Actine musculaire lisse, H-Caldesmone, CD34.
- Marquage cellulaire conservé avec INI1.
- Marquage nucléaire intense dans les zones de haut grade avec p53.
Marquage absent dans les zones de bas grade.

Pathologie Microscopique



Zone nécrotique

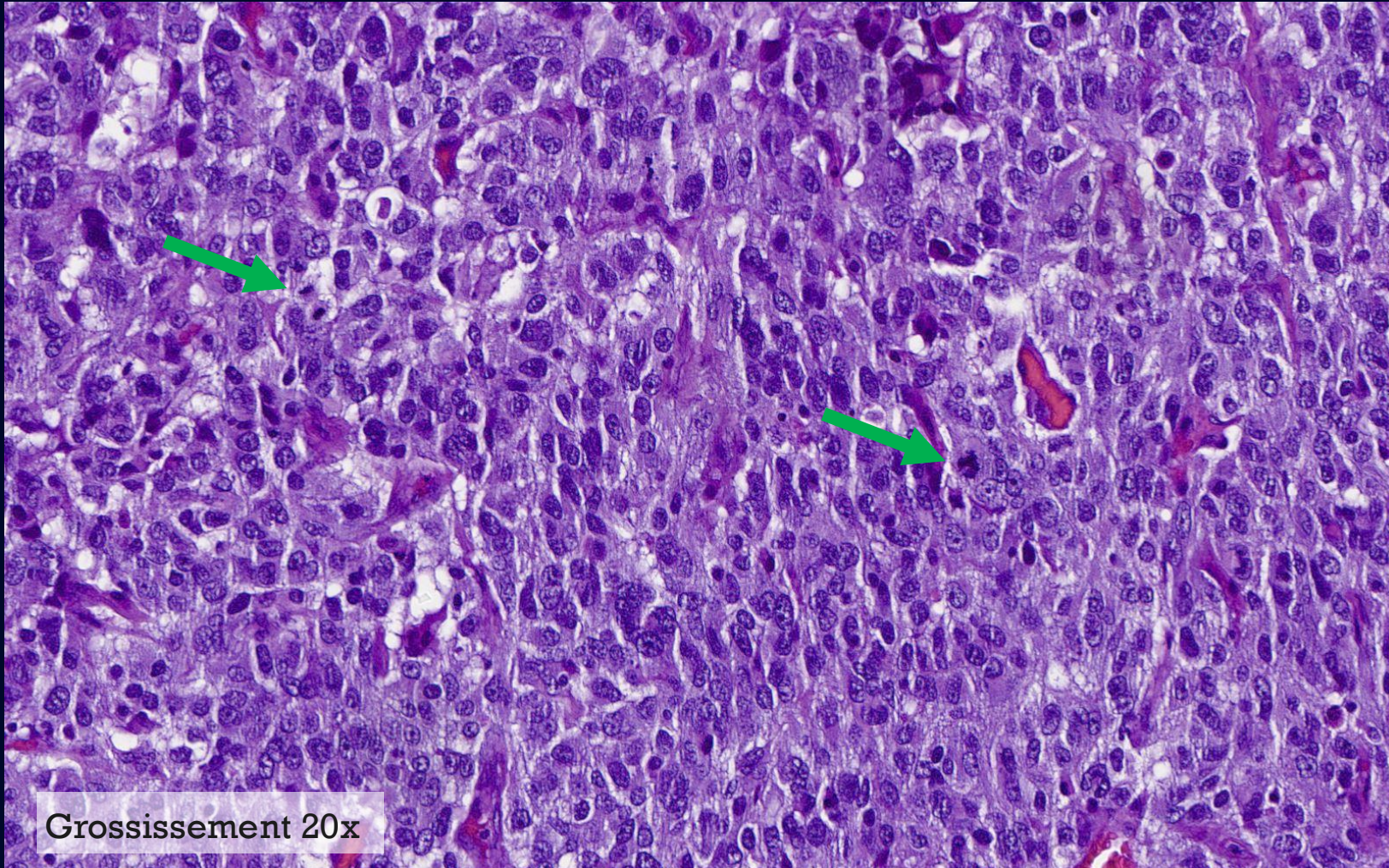
Marge tumorale,
bien délimitée par
rapport au tissu
sain de voisinage

Zone cellulaire
de haut grade

Grossissement 0,5x

Pathologie Microscopique

Haut index
mitotique dans
la zone cellulaire
de haut grade



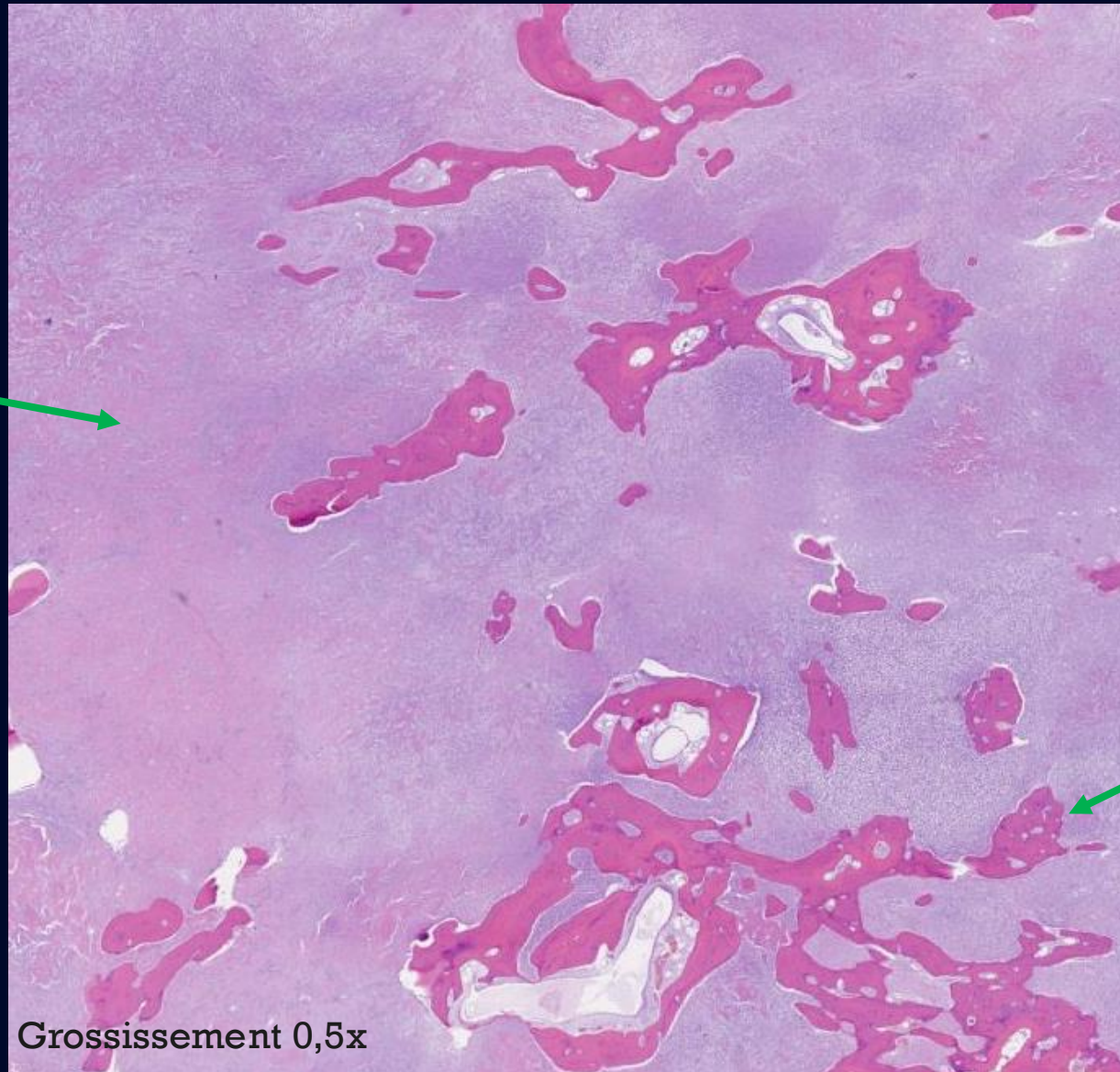
Masse composée de cellules fusiformes fortement atypiques

Pathologie Microscopique

Zone de bas grade,
composée de cellules
fusiformes moins atypiques



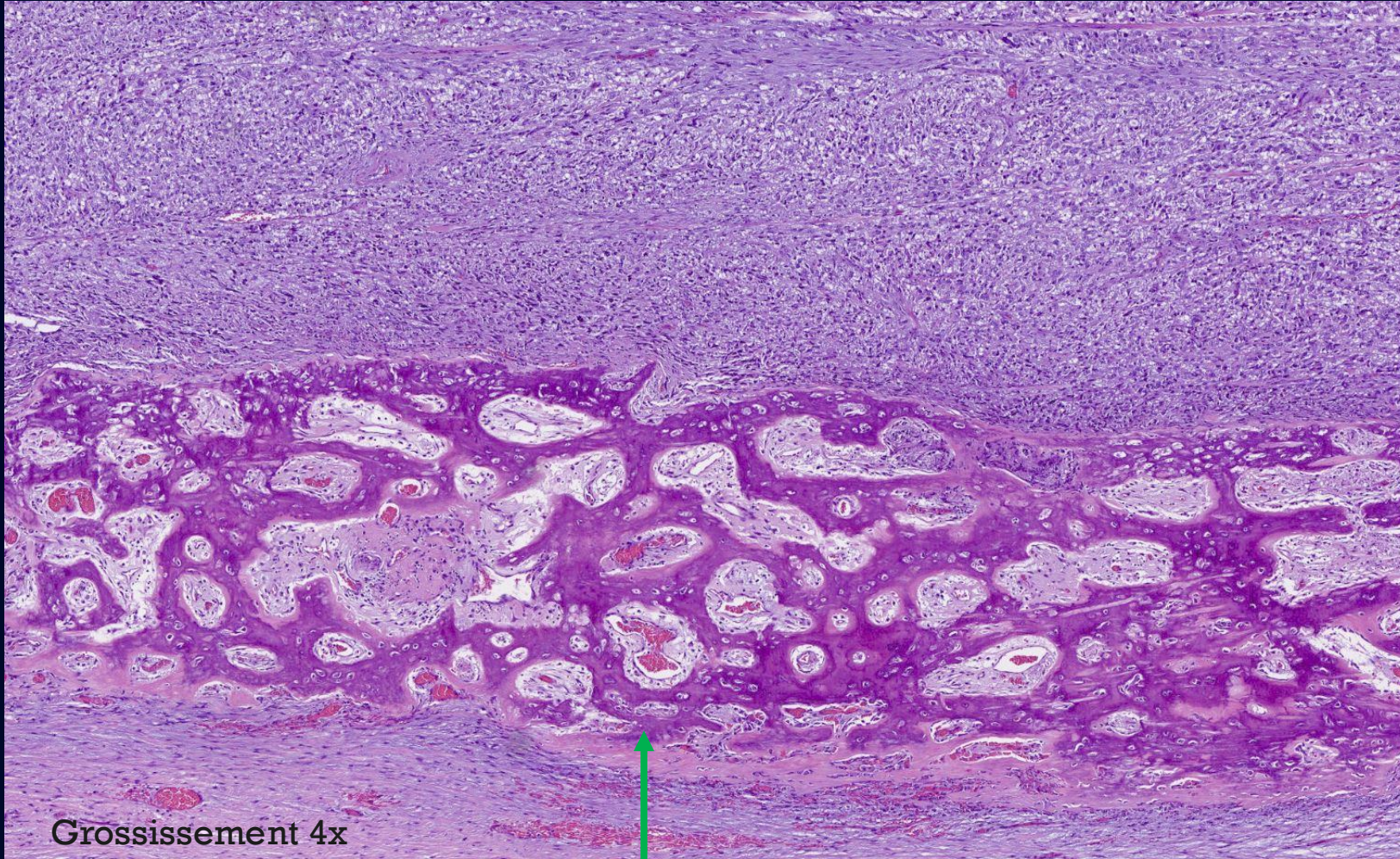
La présence de
composantes de bas
grade (ce qui est rare
dans les ESOS) explique
probablement l'évolution
lente de la masse.



Travées osseuses bien
organisées (os lamellaire)



Pathologie Microscopique



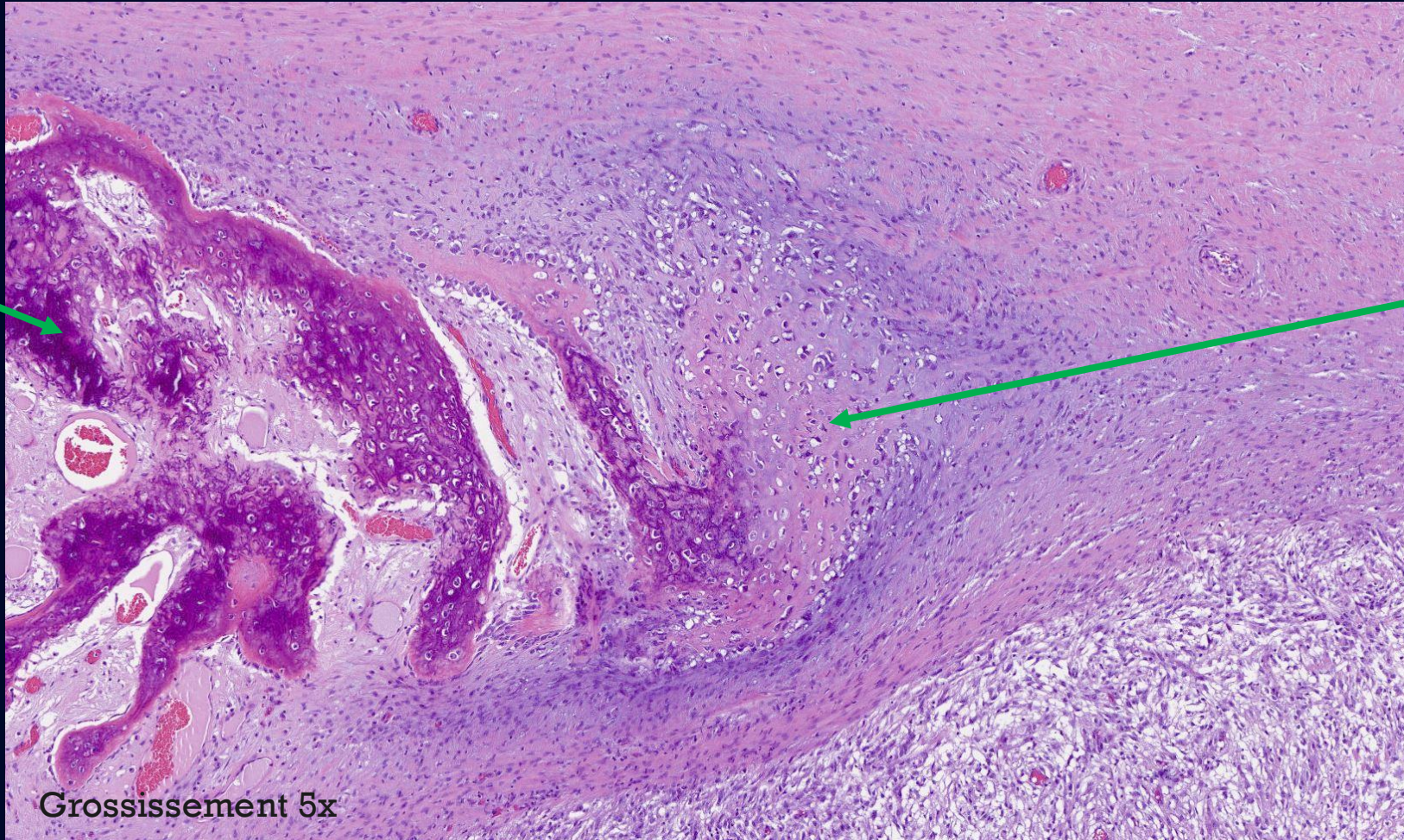
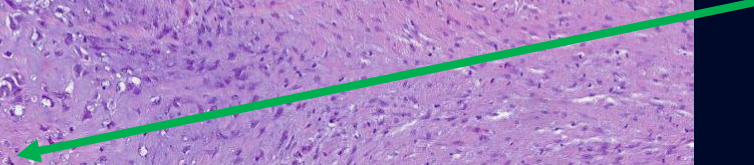
Travées osseuses au sein de la masse

Pathologie Microscopique

Matrice ostéoïde



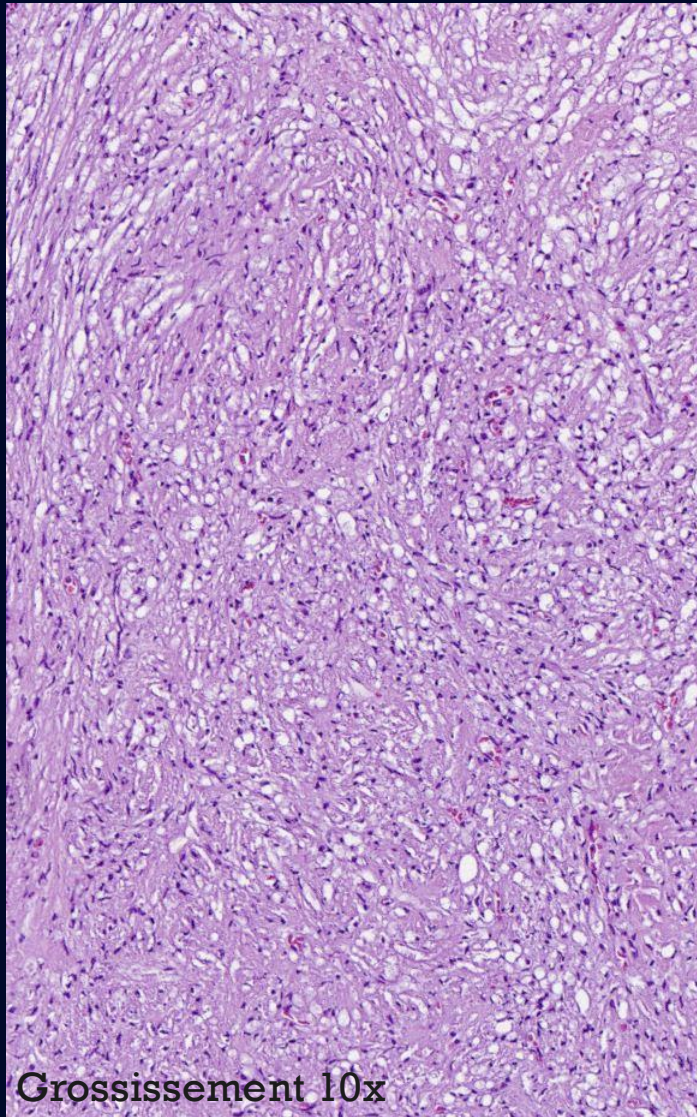
Matrice chondroïde



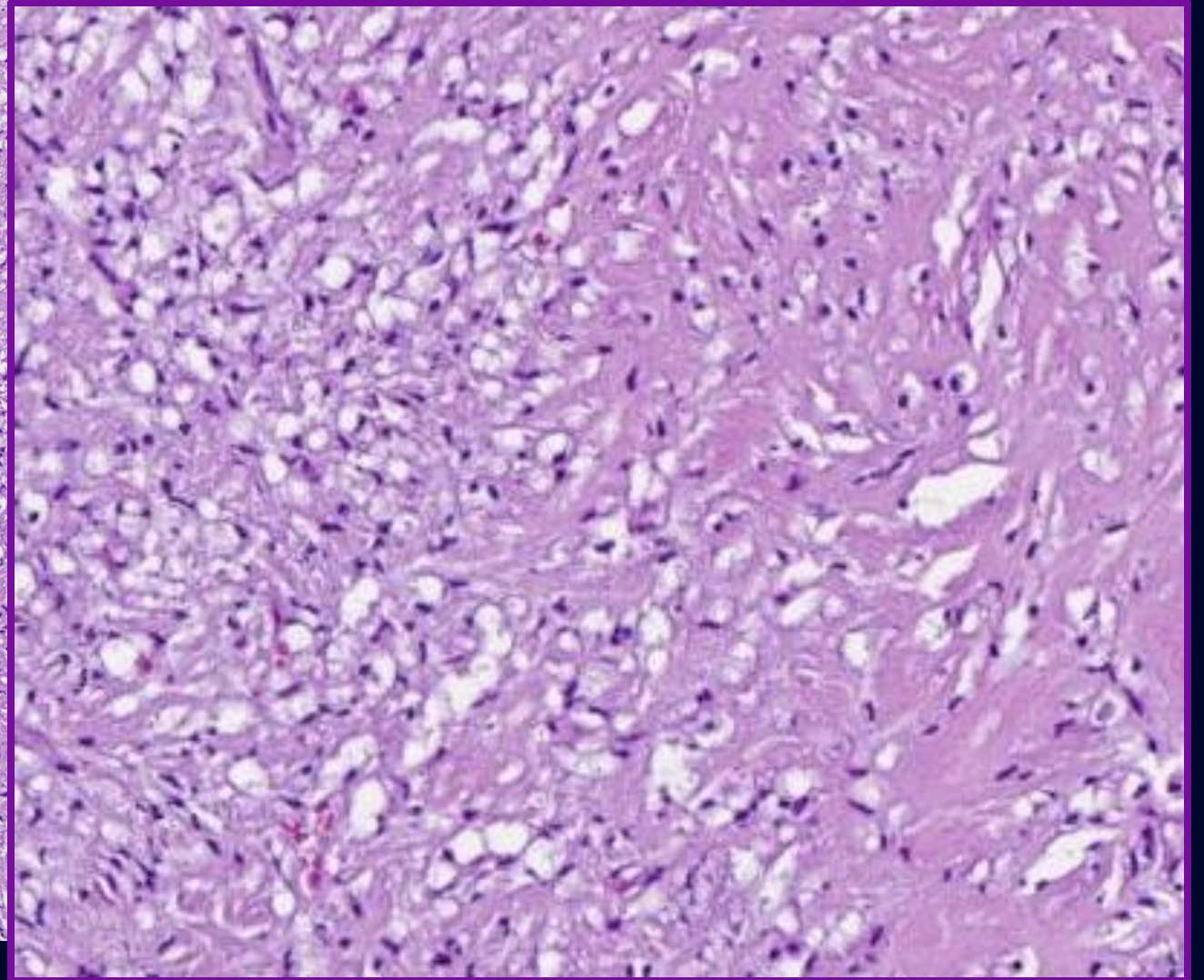
Grossissement 5x

Pathologie Microscopique

Zone de bas grade
avec cellules
fusiformes de plus
petite taille
entremêlées de
fibres de collagène.



Grossissement 10x



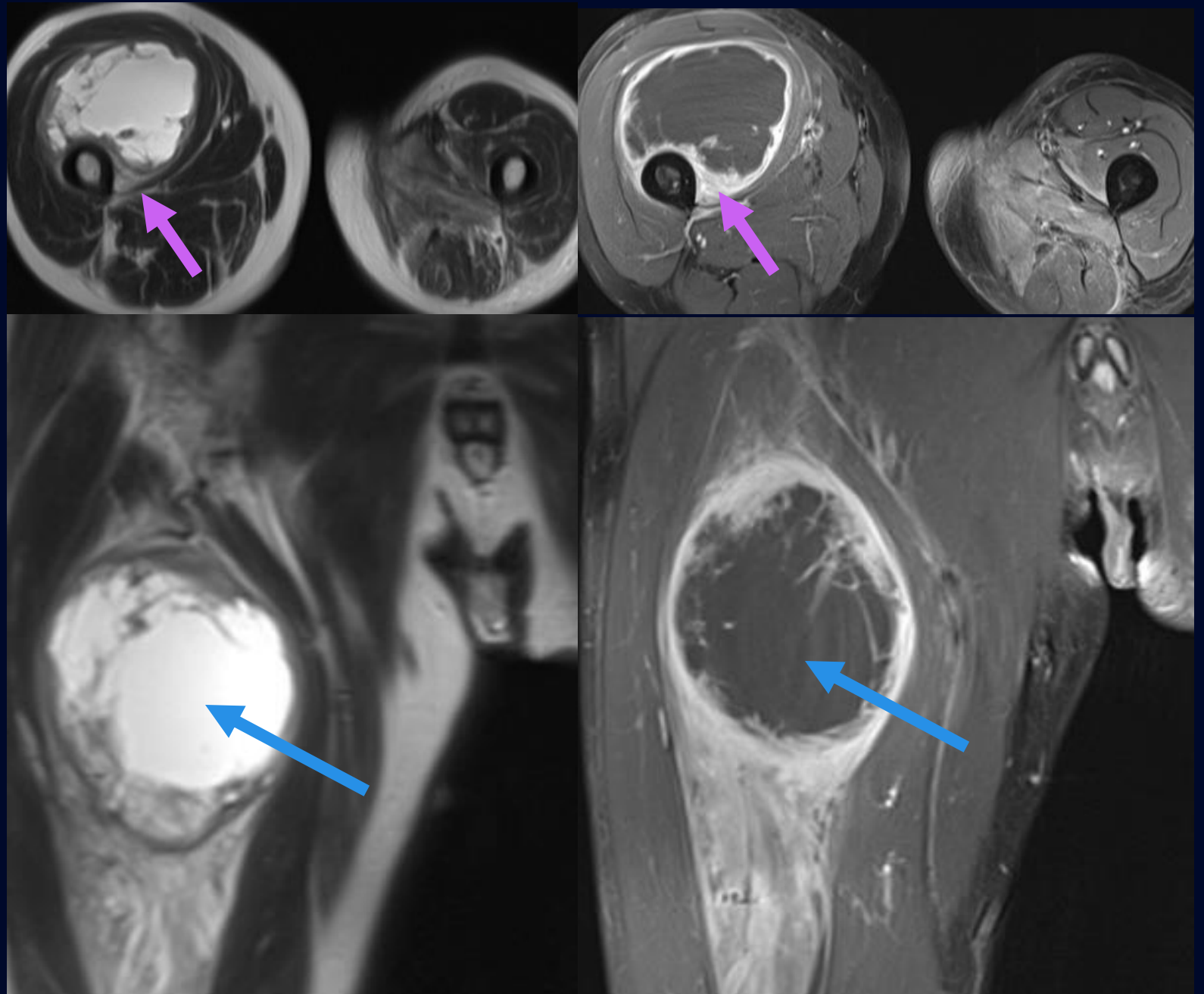
Suivi

**IRM mai 2024,
1 an post chirurgie**

Apparition d'une masse douloureuse à la cuisse droite (controlatéral).

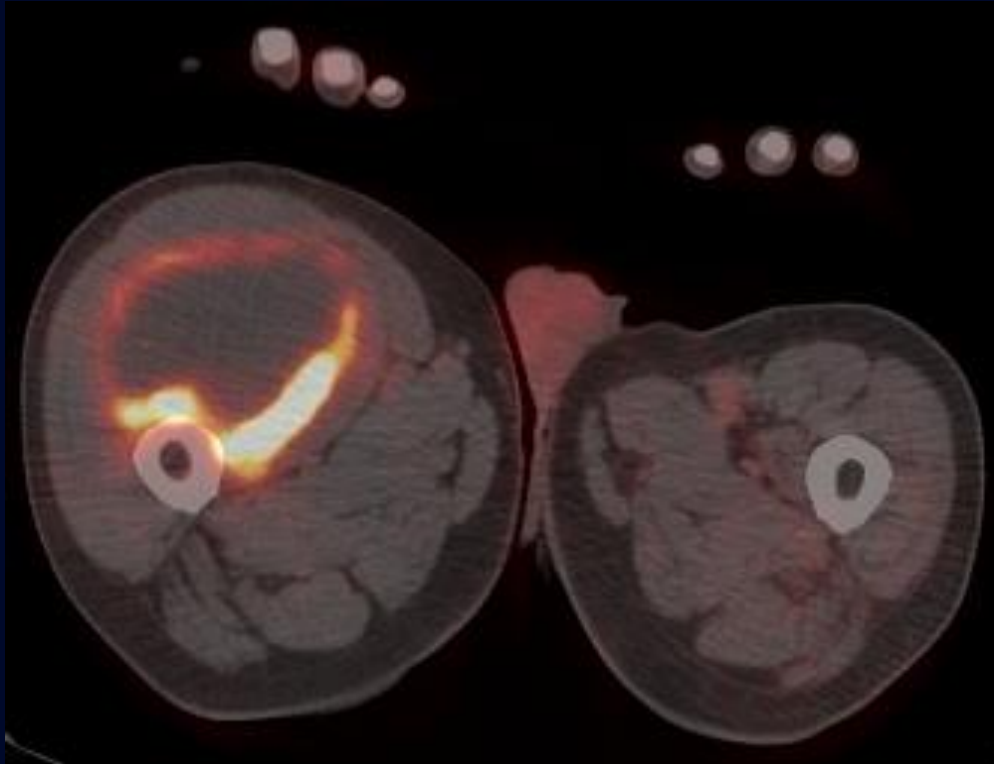
À l'IRM:

- Masse majoritairement nécrotique/kystique avec signal liquidien (flèche bleue).
- Composante solide périphérique hyperintense T2 et rehaussante post-gadolinium (flèche mauve).
- Pas de calcification



Suivi

TEP-scan juin 2024

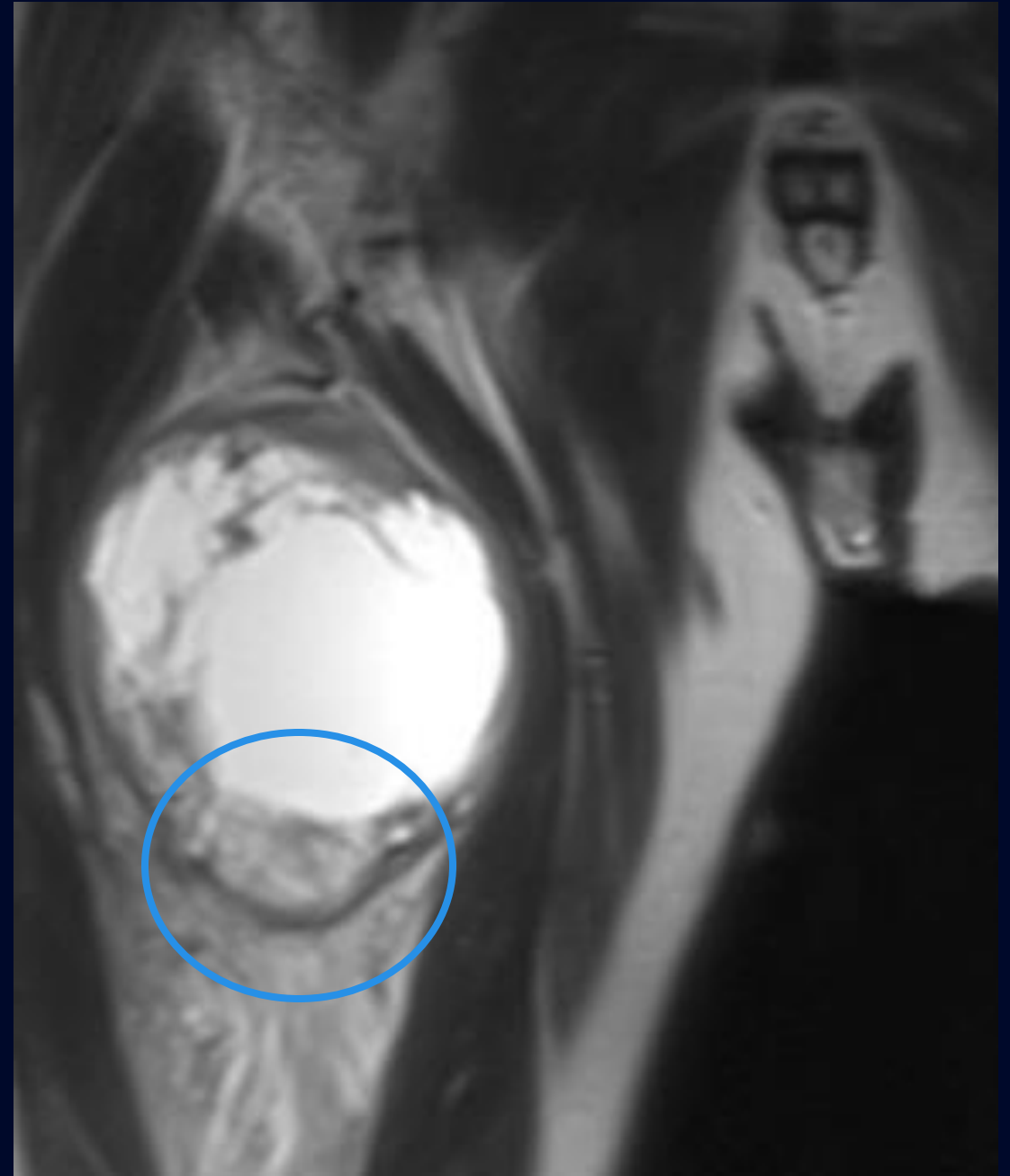


Hypercaptation significative des portions solides périphériques de la masse, le tout hautement suspect de métastase dans le contexte.



Biopsie

- Pour s'assurer d'un échantillonnage tissulaire représentatif, il est important de cibler les portions solides périphériques de la masse



Suivi

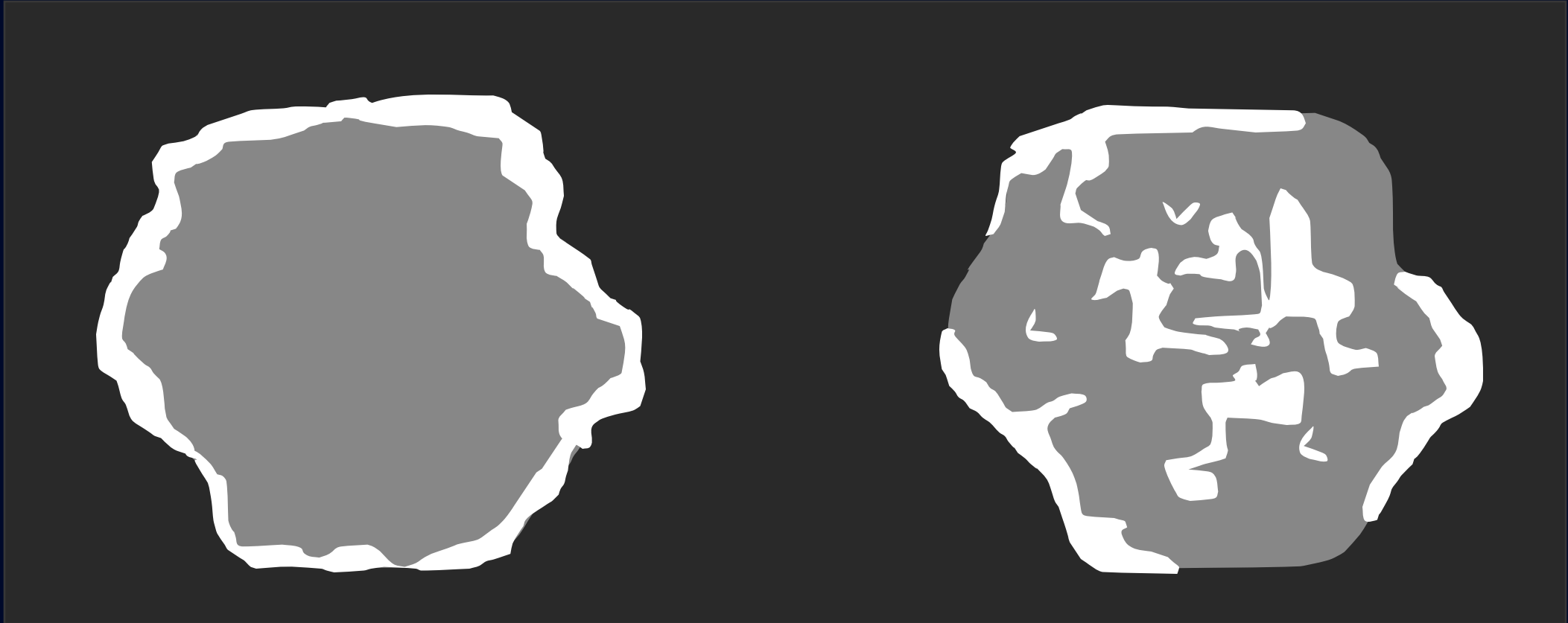
Une biopsie de la masse de la cuisse droite a confirmé qu'il s'agissait d'une métastase d'ostéosarcome extra-squelettique.

Radiothérapie de la métastase en cours.

Re-staging post radiothérapie prévu.

Poursuite de l'orientation thérapeutique à ré-évaluer selon le staging.

À retenir



Les calcifications dans la myosite ossifiante sont **PÉRIPHÉRIQUES (zonales)** : Ossification périphérique mature avec moëlle adipeuse.

La présence de calcifications **CENTRALES** doit faire soulever l'hypothèse d'un diagnostic alternatif, habituellement plus agressif.

Références

1. Crombé A, Spinnato P, Righi A, et al. Imaging presentation of extraskeletal osteosarcomas on CT and MRI and correlation with patients outcome: A two-center retrospective study of 54 patients. *Diagn Interv Imaging*. 2023;104(6):297-306. doi:10.1016/j.diii.2023.01.009
2. Mc Auley G, Jagannathan J, O'Regan K, et al. Extraskeletal osteosarcoma: spectrum of imaging findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2012;198(1):W31-W37. doi:10.2214/AJR.11.6927
3. Puranik AD, Purandare NC, Bal MM, Shah S, Agrawal A, Rangarajan V. Extraskeletal osteosarcoma: An uncommon variant with rare metastatic sites detected with FDG PET/CT. *Indian J Med Paediatr Oncol*. 2014;35(1):96-98. doi:10.4103/0971-5851.133732
4. Kransdorf MJ, Meis JM. From the archives of the AFIP. Extraskeletal osseous and cartilaginous tumors of the extremities. *Radiographics*. 1993;13(4):853-884. doi:10.1148/radiographics.13.4.8356273