



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2016

Thèse N° 059/16

OSTÉOSARCOME DU GENOU (A propos de 05 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 22/03/2016

PAR

Mlle. EL ABBASSI SANAE

Née le 21/05/1989 à Al Hoceima

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Ostéosarcome - Genou - Biopsie - Diagnostic - Chimiothérapie - Traitement chirurgical

JURY

M. ELMRINI ABDELMAJID.....	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Traumatologie-orthopédie	
M. AFIFI MY ABDRAHMANE.....	} JUGES
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. ELIBRAHIMI ABDELHALIM.....	
Professeur agrégé de Traumatologie-orthopédie	
Mme. ARIFI SAMIA	
Professeur agrégé de Biologie cellulaire	

PLAN

INTRODUCTION	6
RAPPEL ANATOMIQUE	9
I. LES ELEMENTS OSSEUX	10
II. LES MOYENS D'UNION	13
III. LES MUSCLES DU GENOU	17
IV. LES RAPPORTS DE L'ARTICULATION DU GENOU.....	19
V. ANATOMIE CHIRURGICALE	21
VI. BIOMECHANIQUE DE L'ARTICULATION DU GENOU	25
MATERIEL ET METHODES	28
OBSERVATIONS	30
RESULTATS	48
I. EPIDEMIOLOGIE.....	49
1. AGE	49
2. SEXE	49
3. LOCALISATION SQUELETTIQUE AU NIVEAU DU GENOU.....	50
II. CLINIQUE.....	50
1. DELAI DE CONSULTATION.....	50
2. SIGNES REVELATEURS	50
3. EXAMEN CLINIQUE.....	51
III. BIOLOGIE	51
IV. BILAN RADIOLOGIQUE.....	51
1 .BILAN D' EXTENSION LOCOREGIONALE.....	51
2. BILA N D'EXTENSION GENERALE	52
V. BIOPSIE OSSEUSE.....	52

VI.METHODES THERAPEUTIQUES	53
1. PROTOCOLE THERAPEUTIQUE	53
2. CHIMIOETHERAPIE PREOPERATOIRE	54
3. INTERVENTION CHIRURGICALE.....	54
4. RESULTAT DE L'EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE	55
5. CHIMIOETHERAPIE POSTOPERATOIRE	55
VI.EVOLUTION.....	56
1. RECIDIVE	56
2. METASTASES	56
3. SURVIE	56
DISCUSSION	57
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	58
1. INCIDENCE	58
1.1. AGE DE SURVENUE	58
1. 2. SEXE	59
2. LOCALISATION	60
3. FACTEURS FAVORISANTS	62
3.1. FACTEURS GENETIQUES.....	62
3.2. EXPOSITION AU RADIATIONS	63
3.3. DEGENERESCENCE D'UNE LESION PREEXISTANTE	64
3.4. FACTEUR TRAUMATIQUE	64
II. CLINIQUE	66
1. DOULEUR	66
2. MASSE CLINIQUENT PERCEPTIBLE	66
3. AUTRES SYMPTOMES	67
III.BIOLOGIE	68

IV. IMAGERIE	68
1. RADIOGRAPHIES STANDARS	69
2. TOMODENSITOMETRIE	73
3. IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE	75
4. SCINTIGRAPHIE	80
5. TOMOGRAPHIE PAR EMISSION DE POSITRONS	80
V. BIOPSIE OSSEUSE	81
1. BIOPSIE NON CHIRURGICALE	81
2. BIOPSIE CHIRURGICALE	82
VI. ANATOMIE PATHOLOGIQUE	86
1. DEFINITION	86
2. DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE	86
2.1. ASPECT MACROSCOPIQUE	86
2.2. ASPECT MICROSCOPIQUE	88
2.3. VARIETES HISTOLOGIQUES	88
2.4. GRADE HISTOPATHOLOGIQUE	95
3. HISTOPRONOSTIC	95
4. PIEGES DIAGNOSTIC	97
5. HISTOLOGIE DE LA PIECE DE RESECTION	100
6. AUTRES TECHNIQUES	101
VII. TRAITEMENT	103
1. THERAPIE ADJUVANTE	103
1.1 CHIMIOTHERAPIE	103
1.1.1 DROGUES EFFICACES	103
1.1.2 PROTOCOLES DE LA CHIMIOTHERAPIE	104
1.1.3 REEVALUATION EN FIN DE LA CHIMIOTHERAPIE	108

1.2 RADIOTHERAPIE	110
1.3 IMMUNOTHERAPIE	111
1.4 AUTRES STRATEGIES	111
2. TRAITEMENT CHIRURGICAL LOCAL DE L'OSTEOSARCOME DU GENOU..	112
2.1. PRINCIPES GENERAUX DE LA CHIRURGIE CARCINOLOGIQUE	112
2.2. TRAITEMENT RADICAL	114
2.3. CONSERVATION PARTIELLE DU MEMBRE AVEC RETOURNEMENT..	124
2.4. TRAITEMENT CONSERVATEUR	126
3. INDICATIONS THERAPEUTIQUES	168
4. RESULTATS THERAPEUTIQUES	170
4.1. COMPLICATIONS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL	170
4.2. RESULTATS FONCTIONNELS.....	177
4.3. SURVEILLANCE	179
4.4. REEDUCATION	180
VIII.EVOLUTION.....	185
1. RECIDIVE.....	185
2. METASTASES	189
3. SURVIE	190
IX. PRONOSTIC.....	193
1. FACTEURS PRONOSTIC DE PRATIQUE COURANTE.....	193
2. FACTEURS PRONOSTIC EN COURS D'EVALUATION	196
CONCLUSION	197
RESUME	199
BIBLIOGRAPHIE	203

ABREVIATIONS

ANT	: Antérieur
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CMT	: Chimiothérapie
EIF	: Extrémité inférieure du fémur
EST	: Extrémité supérieure du tibia
FIG	: Figure
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LAT	: Latéral
LDH	: Lactates déshydrogénases
MED	: Médial
OS	: Ostéosarcome
POST	: Postérieur
PTG	: Prothèse totale du genou
RF	: Résultat fonctionnel
RL	: Récidive locale
RX	: Radiographie
SOR	: Standards, options et recommandations
TDM TAP	: tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne

INTRODUCTION

L'ostéosarcome est la tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente. Cette tumeur rare est caractérisée par la formation directe d'os ou de substance osseuse par les cellules tumorales.

Dans la majorité des cas, elle survient chez l'enfant et l'adolescent ou l'adulte jeune.

Elle manifeste une prédilection pour la métaphyse des os long, plus de la moitié des cas se produisent ainsi autour du genou avec une distribution préférentielle sur le fémur inférieur (35%), le tibia supérieur (18%) et le péroné supérieur (3%).

Le diagnostic de l'ostéosarcome repose sur la confrontation des données épidémiologiques, cliniques, radiologiques et anatomopathologiques. La collaboration doit donc être totale entre chirurgien orthopédiste, radiologue, anatomopathologiste et oncologue. Toute approche séparée pouvant induire à une erreur de diagnostic et/ou d'orientation.

Avant les années 1970, l'ostéosarcome représentait un véritable drame car le seul traitement possible était l'amputation avec un taux de survie inférieur à 20%.

Le pronostic est complètement modifié grâce à un diagnostic précoce et à la polychimiothérapie. La réduction tumorale qu'elle induit rend possible la préservation du membre aux moyens de techniques de chirurgie conservatrice parfois complexes tout en assurant une résection carcinologiquement satisfaisante. Cette prise en charge permet aujourd'hui d'obtenir des taux de survie de près de 70 % à 5 ans.

Cependant dans les pays en voie de développement comme le nôtre la prise en charge est confrontée à de nombreux problèmes avec au premier plan le retard diagnostique qui impose souvent des amputations de membres.

Le but de notre travail est de mettre le point sur les données épidémiologiques, cliniques, les aspects radiologiques anatomopathologiques, thérapeutiques et évolutifs des ostéosarcomes du genou.

Nous rapportons aussi une étude de cas d'ostéosarcome du genou colligés au service de traumatologie orthopédique II de CHU Hassan II à Fès.

RAPPEL ANATOMIQUE

L'articulation du genou est l'articulation du membre inférieur qui réunit l'extrémité inférieure du fémur, l'extrémité supérieure du tibia et la rotule, formant deux articulation secondaires : l'articulation femoro-tibiale et l'articulation fémoro-patellaire.

I. Les éléments osseux

1. L'épiphyse distale du fémur

La partie postérieure de l'épiphyse distale du fémur supporte les deux condyles. Ils sont proéminents et divergents vers l'arrière, présentant une double convexité transversale et sagittale.

Les condyles sont séparés en arrière par l'échancrure intercondylienne.

La trochlée fémorale, est située à la face antérieure de l'épiphyse distale du fémur, elle est formée de deux joues séparées par une gorge; la joue latérale étant plus saillante que la joue médiale. La trochlée et la rotule ou patella forment l'articulation femoro-patellaire.

2. L'épiphyse proximale du tibia

L'épiphyse proximale du tibia est formée d'un plateau, de deux tubérosités latérales, de la tubérosité antérieure et d'une facette articulaire destinée au péroné (fibula). la face supérieure du plateau tibial comprend deux cavités glénoïdes, qui répondent aux condyles fémoraux, et un espace rugueux interglénoidien . chaque cavité glénoïde présente au niveau de son bord central une saillie appelée épine tibiale

Les ménisques :

Les surfaces articulaires de l'extrémité distale du fémur et de l'extrémité proximale du tibia ne concordent pas. Cette non concordance est corrigée par un épais revêtement cartilagineux et par la présence de 2 fibrocartilages semi-lunaires :

- Le ménisque médial assez ouvert (en forme de C) accroît la concavité glénoïdienne médiale.
- le ménisque latéral (en forme de O) transforme en discrète concavité la convexité de la cavité glénoïdienne latérale.

3. L'extrémité sup du péroné

L'extrémité sup du péroné présente la forme d'un cône à base supérieure. Sa face supérieure présente une surface articulaire, en arrière et en dehors de cette surface articulaire se tient une apophyse rugueuse dite apophyse styloïde.

4. La rotule

Os sésamoïde développé dans le tendon du quadriceps. Elle présente une forme triangulaire. Sa base donne insertion au tendon quadricipital et son sommet au tendon rotulien. Sur toute sa surface antérieure convexe, les fibres du vaste et du droit antérieur se croisent avant de se confondre avec celles du tendon rotulien sa face post concave est articulaire, elle est séparée en deux par une crête mousse.

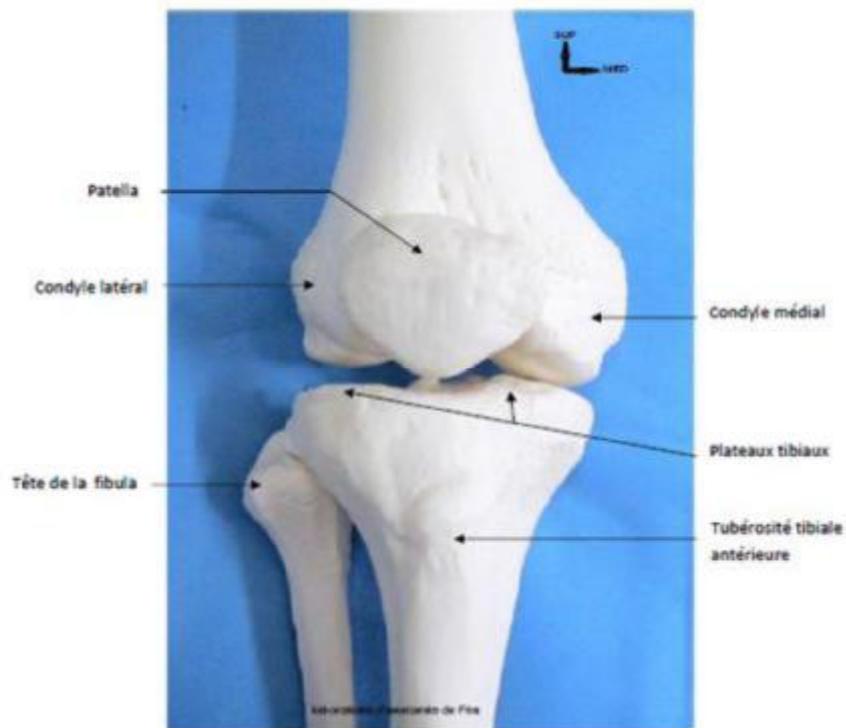


Fig.1 : vue ant de l'articulation genou (159).

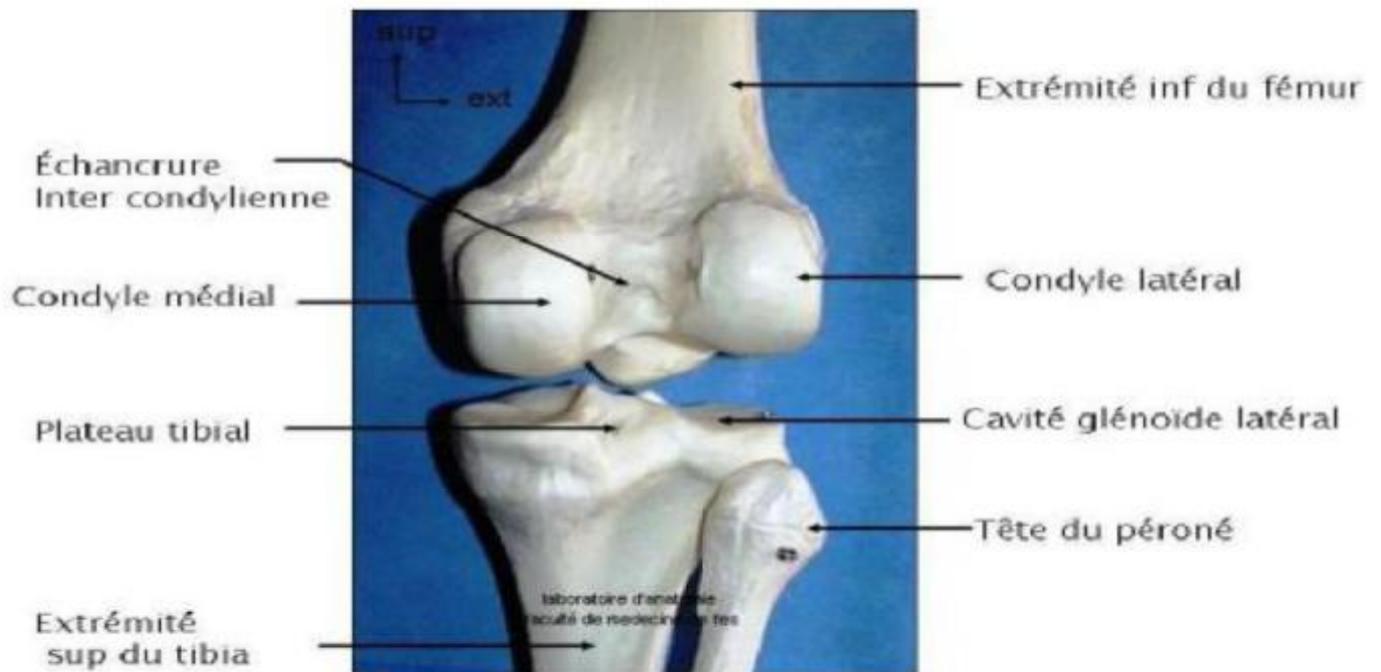


Fig. 2 : vue post de l'articulation du genou. (159)

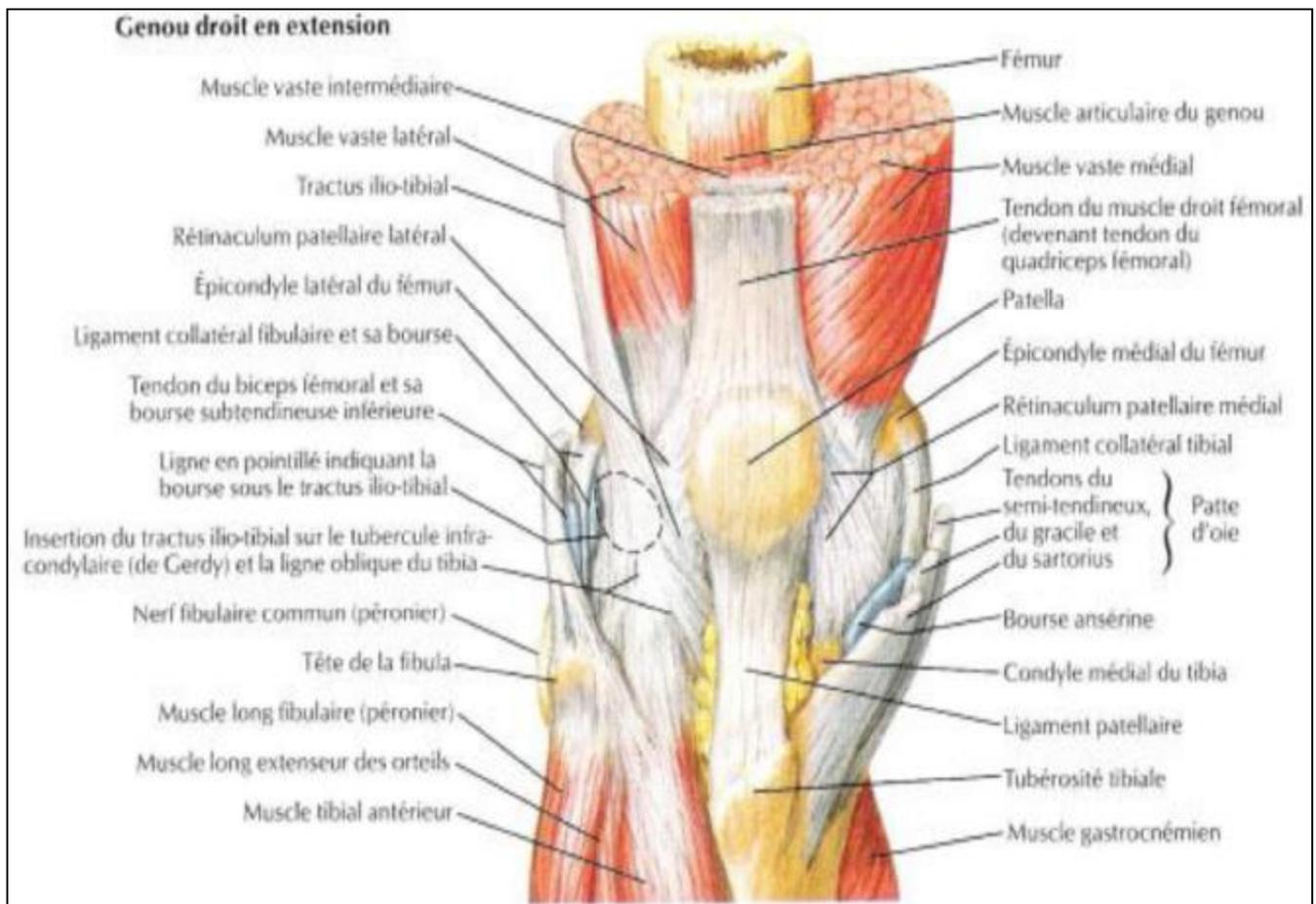


Fig.3: le genou : plan superficiel (vue antérieure). (160)

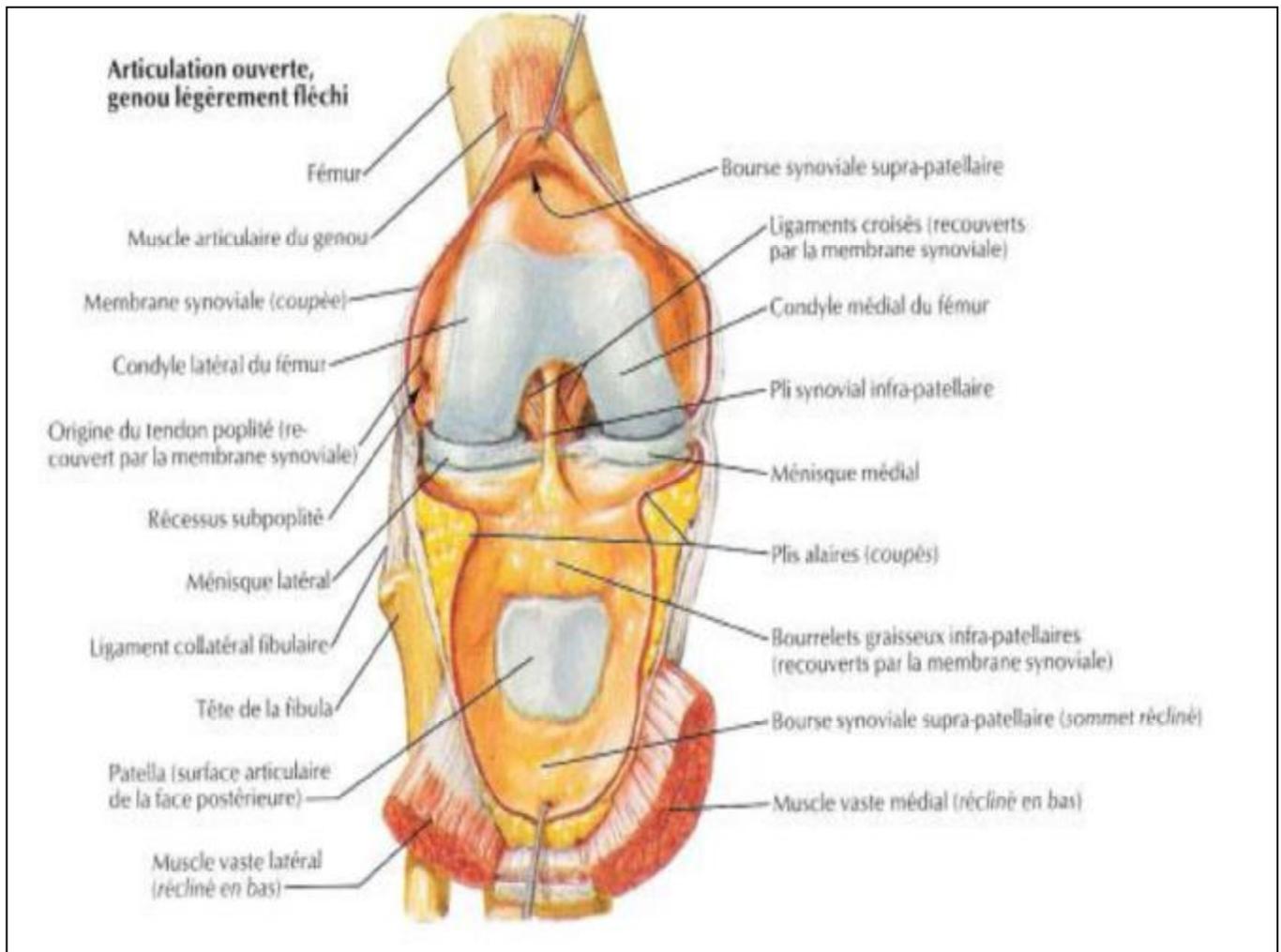


Fig.4 : le genou : plan profond (vue antérieure). (160)

II. Les moyens d'union

Ils comprennent la capsule articulaire et les ligaments du genou.

1. La capsule :

C'est un manchon fibreux qui relie les surfaces articulaires et qui s'insère plus ou moins près du cartilage articulaire.

Elle a la forme d'un cylindre et présente en avant une fenêtre dans laquelle se place la rotule.

Latéralement, la capsule adhère la face périphérique des ménisques.

En arrière, la capsule est épaissie en regard des condyles fémoraux pour former les coques condyliennes, dont la latérale renferme la fibula.

2. Les ligaments

2.1. Les ligaments croisés:

Ils sont profonds, encastrés dans la région intercondyloire, au nombre de deux, ligament antérolatéral, et postéro-médial, ils s'étendent du fémur au tibia, ils sont séparés par une bourse séreuse. Le ligament croisé antérieur s'insère sur le tibia dans l'aire intercondyloire antérieur, entre les extrémités antérieures des ménisques. Alors que le ligament croisé postérieur s'insère sur le tibia dans l'aire intercondyloire postérieur, en arrière de l'extrémité postérieure du ménisque médial.

2. 2. Les ligaments latéraux

Le ligament latéral interne (LLI) qui s'insère sur la face médiale du condyle médial et sur la face médiale du tibia.

Le ligament latéral externe (LLE) qui s'insère sur la face externe du condyle latéral et sur la tête de la fibula.

A noter que l'articulation fibulo-tibiale ne possède pratiquement aucune mobilité. En complément des ligaments, les coques condyliennes postérieures ont un rôle primordial dans la stabilité du genou en extension.

2.3. Le ligament antérieur

Il est interrompu par la rotule, il est constitué par: en haut, le tendon du muscle quadriceps fémoral, en bas, par le ligament patellaire, latéralement par les expansions des muscles vastes et de leurs fascias.

2.4. Le plan fibreux postérieur

Il est constitué par deux ligaments :

- Le ligament poplité oblique médial: c'est en fait le tendon récurrent du muscle semi-membraneux.
- Le ligament poplité arqué latéral: c'est une arcade fibreuse sous laquelle s'engage le muscle poplité.

2.5. La synoviale :

Elle tapisse la face profonde de la capsule articulaire et forme en avant un cul de sac important ; c'est le cul de sac quadricipital. Elle présente à sa partie supérieure la bourse supra-patellaire, et à sa partie inférieure la bourse infra-patellaire. Elle sécrète le liquide synovial.

III. les muscles du genou.

Le genou est croisé par divers groupes musculaires provenant de la cuisse et de la jambe. Selon leur fonction, on peut les diviser en fléchisseurs ou extenseurs.

1. Les extenseurs.

Le quadriceps fémoral est constitué par le droit antérieur, vaste interne, vaste intermédiaire et vaste externe. Tous convergent sur le puissant tendon du quadriceps, qui s'insère dans le pôle supérieur de la rotule, se prolonge au dessus de la rotule et devient le tendon rotulien. Sa mission c'est l'extension du genou. La bandelette iléo tibiale ou fascia lata couvre le muscle latéralement et s'insère dans le tubercule de Gerdy, proéminence osseuse du tibia, entre la tubérosité tibiale et la tête du péroné. Elle produit des forces de flexion ou extension en fonction de la position du genou.

2. Les fléchisseurs.

Ce sont des muscles de la région postérieure du genou : semi tendineux, semi membraneux qui joue un rôle dans la rotation interne de la jambe, une fois qu'elle a été fléchie. Le biceps fémoral par sa position latérale, réalise une rotation externe après la flexion. La patte d'oie est l'insertion tendineuse commune des muscles semi tendineux, gracile et sartorius. Le muscle gastrocnémien, s'insère aussi dans la face postérieure du fémur et descend jusqu'au talon, s'insérant sur le calcanéum grâce au tendon d'Achille. Le poplité, depuis le condyle externe, dans la partie postérieure du tibia fléchit le genou et l'oriente vers une rotation externe.

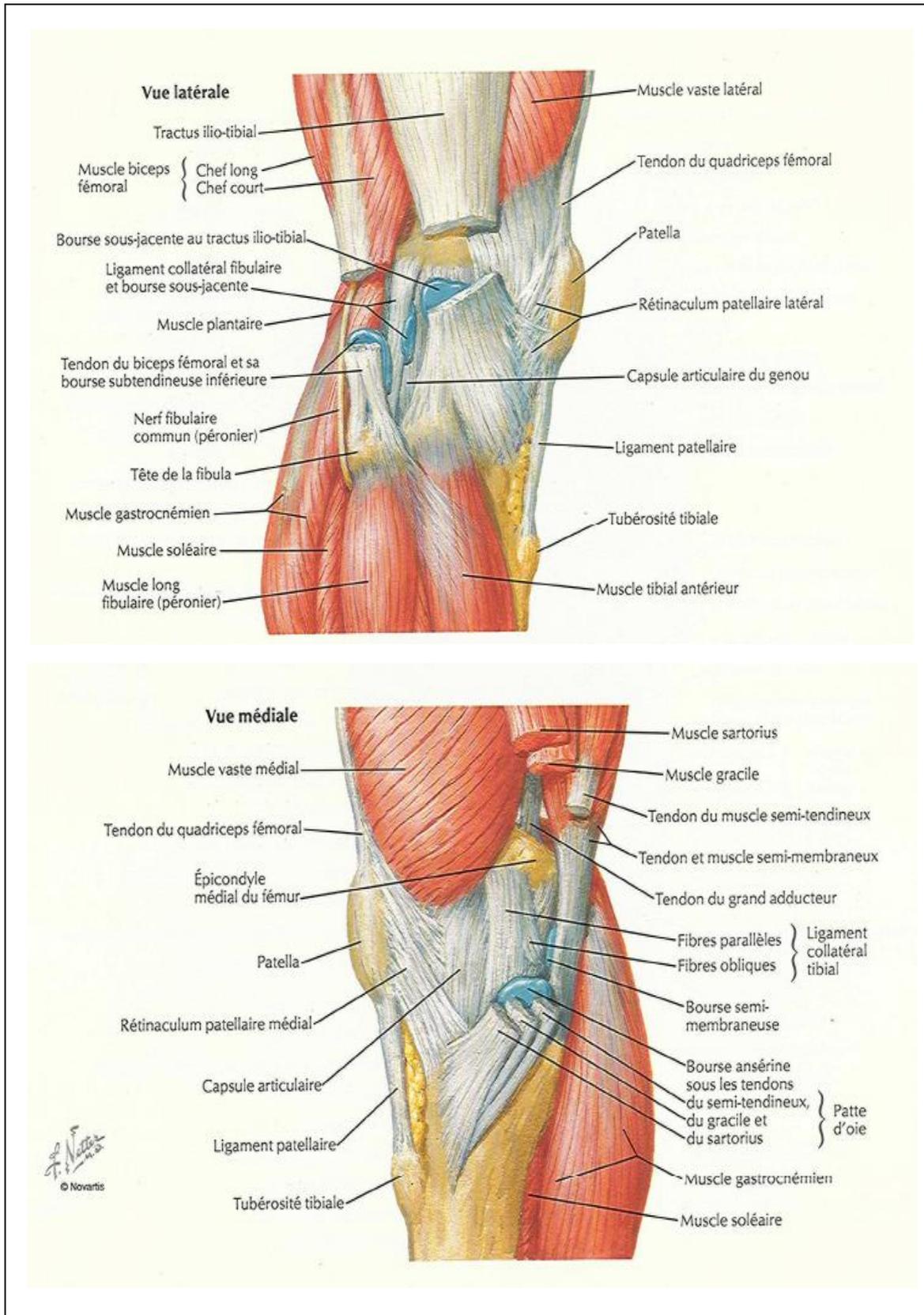


Fig.5 : montrant Les muscles du genou.(160)

IV. les rapports de l'articulation du genou

Flanquée en dehors par l'articulation tibio-péronière supérieure, l'articulation du genou est superficielle en avant et sur les cotés, profonde en arrière, ou elle est masquée par la région poplitée.

1. En avant :

La rotule se mobilise facilement sur le genou en extension.

De chaque coté de la rotule se creusent deux gouttières latéro- rotuliennes, qui se prolongent de part et d'autre du tendon rotulien (région rotulienne).

2. Latéralement :

L'articulation est encore plus superficielle et peut être facilement abordée:

- en dehors : l'examen en demi-flexion montre l'interligne articulaire, avec, en arrière le cordon tendu du ligament latéral externe, et, plus bas, la saillie de la tête du péroné, sur laquelle se termine le tendon du biceps.
- en dedans : l'interligne articulaire est également facile à sentir

Seul le bord antérieur du ligament latéral interne peut être perçu, avec, en bas, les tendons de la « la patte d'oie ».

A la partie postérieure, le tubercule du 3e adducteur est un repère important en chirurgie vasculaire.

3. En arrière :(Fig.6) :

L'articulation est difficile d'accès, car elle est recouverte par les parties molles du creux poplité qui entourent, à l'intérieur d'un losange musculo-tendineux, les vaisseaux poplités et les nerfs sciatiques poplités

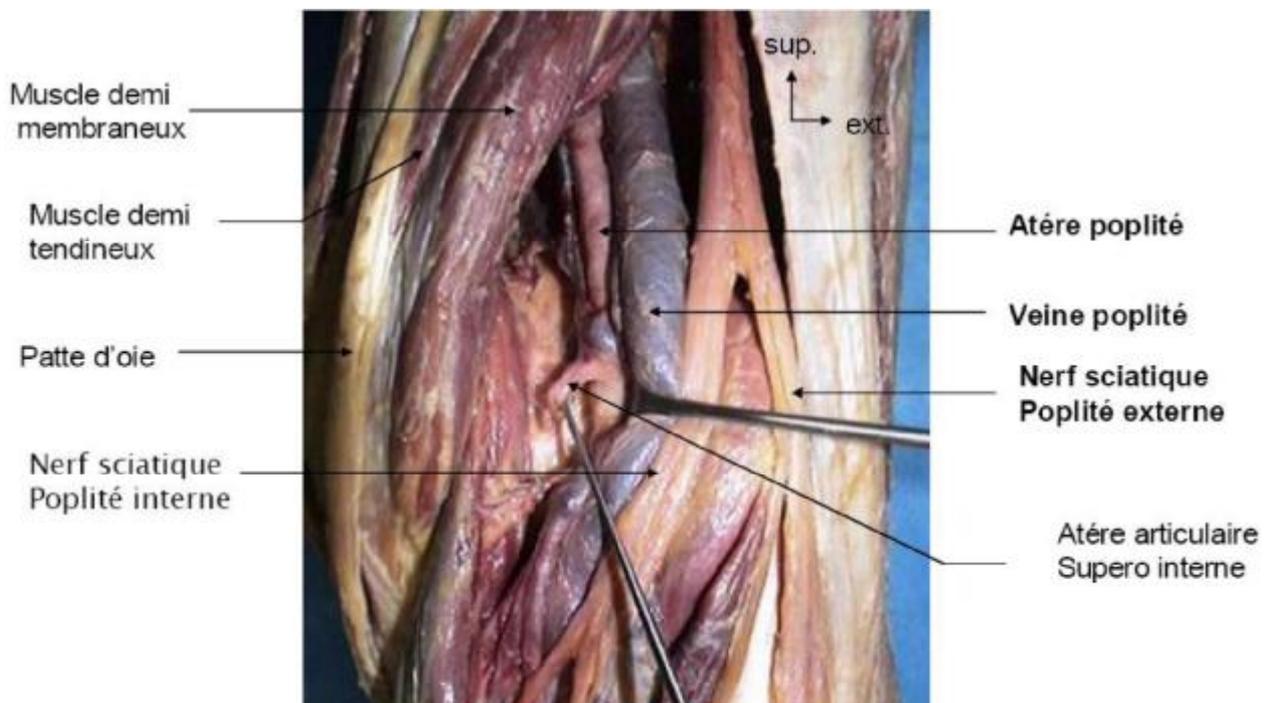


Fig.6 : montrant les rapports postérieurs du genou. (159)

V. ANATOMIE CHIRURGICALE

1. Vascularisation :

Le système artériel du genou est représenté par un tronc unique, l'artère poplitée, aux collatérales nombreuses. L'artère est fixée en haut du creux poplité par ses connexions avec le muscle grand adducteur et en bas par le muscle soléaire. Elle est du fait de contraintes biomécaniques, plus proche du plan ostéo-articulaire en flexion qu'en extension. Les branches collatérales sont nombreuses, et forment le cercle artériel de patella. Les vaisseaux cheminent dans l'épaisseur du fascia superficiel et fournissent aux téguments une riche vascularisation.

A la face profonde, les vaisseaux convergent au quadrant inféro-latéral de la patella, formant une étoile vasculaire qui constitue le départ principal de la vascularisation de la patella.

La vascularisation cutanée est différente. Il existe une pauvreté latérale comparée à la richesse des vaisseaux médiaux provenant du muscle vaste interne.

Pour limiter le risque de souffrance cutanée, il faut préférer les incisions cutanées médianes qui épargnent les artères superficielles internes et les artères profondes externes.

Toute dissection doit être faite au ras du surtout fibreux prépatellaire pour limiter le risque de nécrose cutanée.

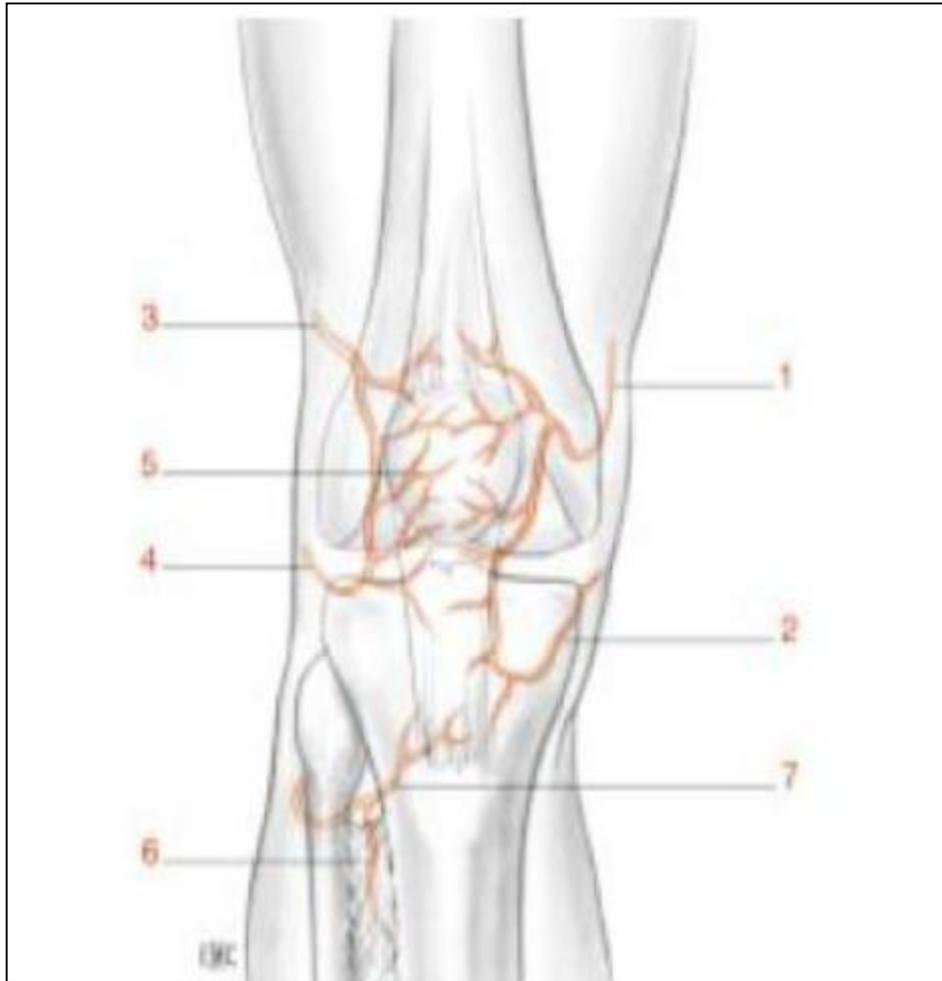


Fig.7 : vue ant du réseau vasculaire du genou.(161)

1-artère collatérale médiale supérieure,

2-artère collatérale médiale inférieure,

3-artère collatérale latérale supérieure,

4-artère collatérale latérale inférieure,

5-étoile vasculaire latérale,

6-artère tibiale antérieure,

7-artère récurrente tibiale antérieure.

2. Innervation cutanée :

Deux branches du nerf saphène innervent la face antérieure et antéro-médiale du genou. Elles cheminent dans le tissu cellulaire sous-cutané, le plus souvent accompagnées par une veinule. La branche supérieure croise l'articulation fémorotibiale 2cm en dedans du tendon rotulien et donne des branches terminales cutanées et articulaires. La branche inférieure croise l'articulation en arrière du ligament latéral interne et passe 6 cm sous la patella. Lorsque le genou est en flexion, la distance entre la patella et la branche inférieure augmente de 10mm. La branche inférieure du nerf saphène doit être repérée dans la partie basse des incisions para-patellaires internes, car sa section est source d'hypoesthésie, de névralgies, et d'algodystrophies. Les incisions en flexion limitent le risque de lésions nerveuses.

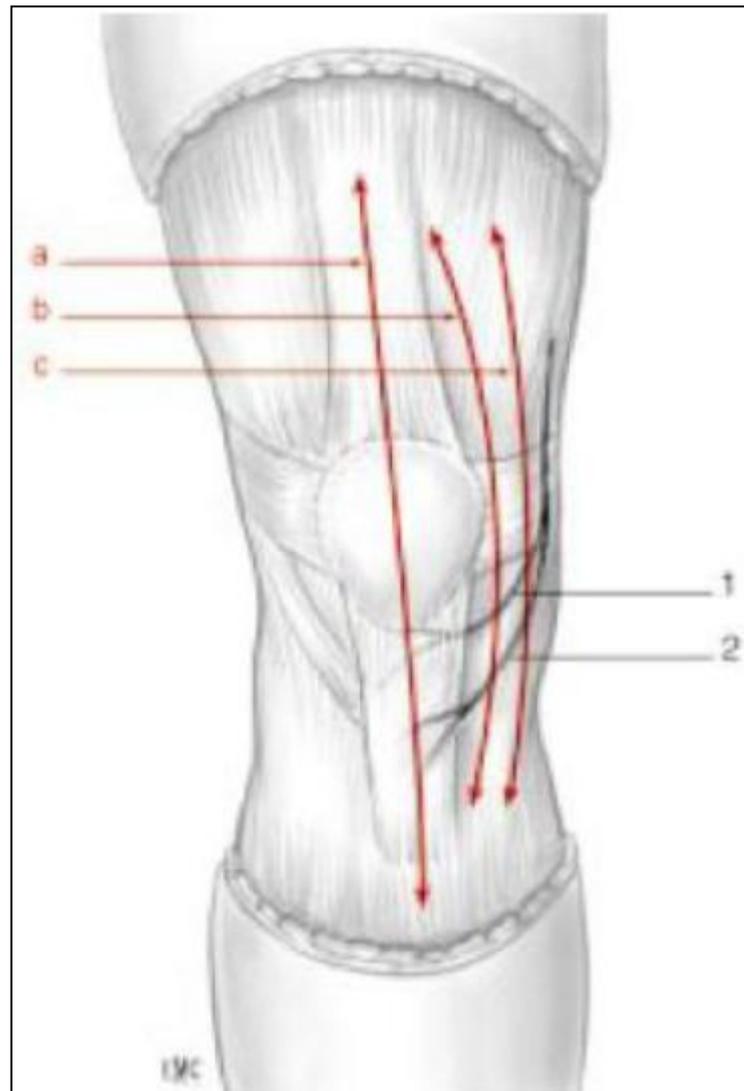


Fig.8: Nerf saphène et ses branches de division (161)

1-Branche supérieure du nerf saphène

2-Branche inférieure du nerf saphène

a-Incision antérieure,

b-incision médiale,

c-incision postéromédiale.

VI. Biomécanique de l'articulation du genou

Le genou est une articulation à deux degrés de liberté principaux, représentés par la flexion extension et par la rotation autour de l'axe longitudinal de la jambe.

1. Mouvement de flexion-extension

Son amplitude s'apprécie à partir d'une position de référence où l'axe de la jambe est situé dans le prolongement de l'axe de la cuisse. Dans cette position de référence, le membre inférieur est dans son état d'allongement maximum. Cependant, il est possible passivement d'effectuer un mouvement d'hyper extension de 5 à 10° par rapport à cette position.

La flexion active atteint 140° si la hanche est fléchie et 120° seulement si la hanche est en extension. La flexion passive atteint 160°.

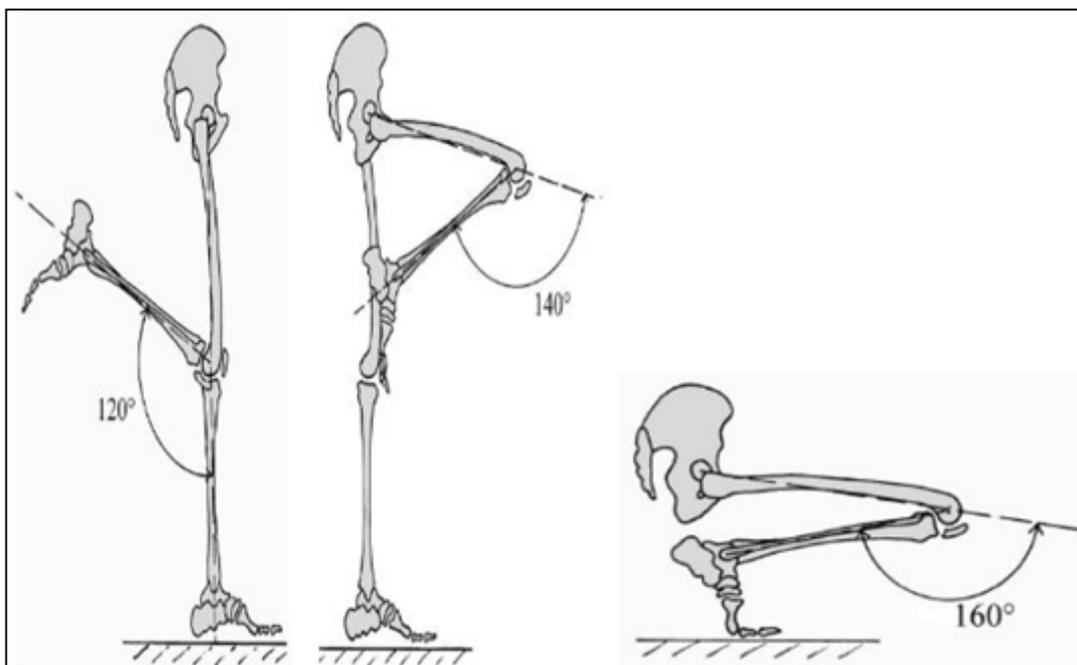


Fig.9: Mouvement flexion-extension du genou (162)

La flexion-extension s'associe à un mouvement de roulement glissement des condyles fémoraux sur les plateaux tibiaux. La flexion commence par un glissement isolé, puis apparaît le roulement qui augmente progressivement, pour atteindre 60% du mouvement entre 60 et 90° de flexion. Au-delà, le roulement diminue et la flexion se termine par un glissement pur.

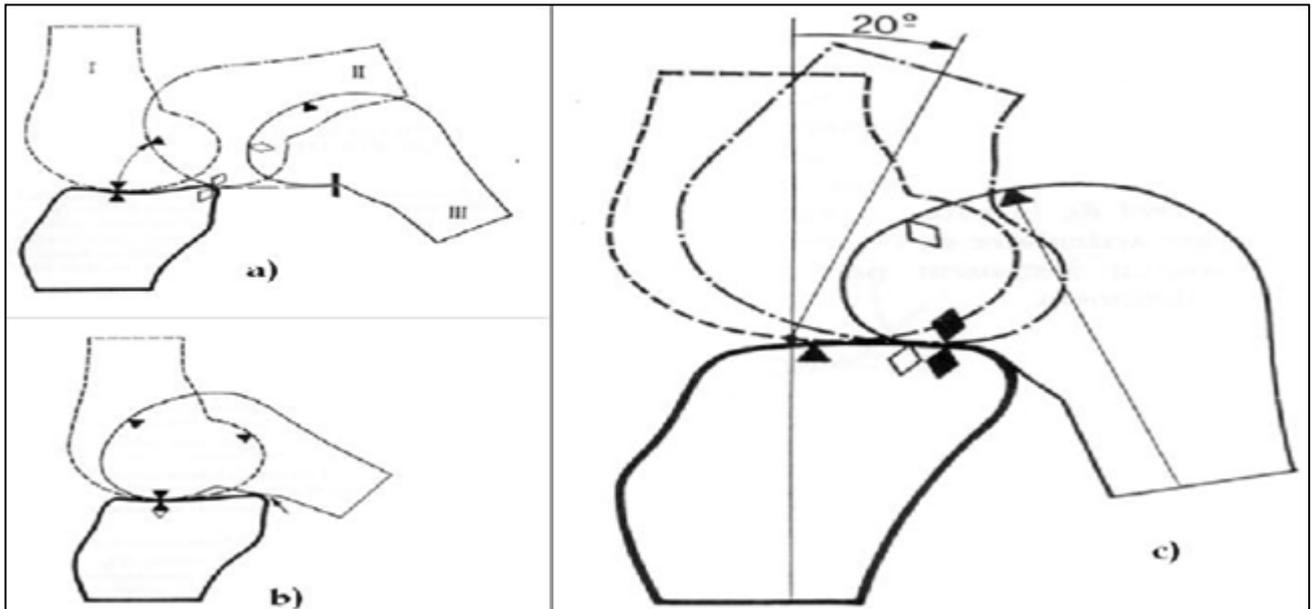


Fig.10: schéma montrant la flexion du genou. (162)

- a) Effet de roulement pur.
- b) Effet du glissement pur.
- c) Principe de roulement glissement du genou

Les surfaces articulaires ainsi que les structures ligamentaires collatérales et croisées sont à l'origine de ce mouvement de roulement-glissement.

2. Mouvement de rotation axiale :

La rotation active de la jambe autour de son axe longitudinal ne peut être effectuée que genou fléchi. A une flexion de 90°, à partir de la position de référence, la rotation latérale atteint 30°, la rotation médiale 40°.

Il existe une rotation automatique lors des mouvements de flexion extension. Lorsque le genou fléchit, le segment jambier tourne en rotation interne. Cette rotation automatique est imposée par :

- L'inégalité des courbures condyliennes : le développement de la surface articulaire du condyle médial est plus important que celui du condyle latéral.
- La forme des cavités glénoïdes,
- La longueur et l'orientation des ligaments latéraux.

L'axe de la rotation axiale passe en dedans de l'épine tibiale médiale et par l'insertion fémorale du ligament croisé postérieur.

MATERIEL ET METHODES

I. MATERIEL D'ETUDE

C'est une étude rétrospective à propos de 5 cas d'ostéosarcome du genou traités et suivis au service de traumatologie orthopédie II au CHU HASSAN II de Fès entre 2010 et 2015.

- Ø Les critères d'inclusion étaient les suivants : une localisation de la tumeur au genou, une absence de métastase au moment de diagnostic, enfin une confirmation du diagnostic d'ostéosarcome par biopsie.
- Ø Les dossiers incomplets, non retrouvés, ou ne comportant pas une confirmation histologiques n'étaient pas retenus.

II. METHODES

L'étude est retrospective. L'ensemble des données concernant les patients, les caractères cliniques, radiologiques, anatomopathologiques et le traitement entrepris ainsi que l'évolution ont été recueillis à partir des dossiers médicaux.

Nous essaierons d'exposer les différentes observations de nos malades dont les résultats seront confrontés à ceux de la littérature ultérieurement.

OBSERVATIONS

Observation numéro:1

Il s'agit de Mr. B.Y, âgé de 21 ans, célibataire, étudiant, de bas niveau socioéconomique, originaire et habitant Hoceima, sans antécédents pathologiques notables qui a consulté pour une douleur du genou gauche.

Le début remonte à 7mois avant son admission où le patient a présenté des douleurs du genou gauche suite a un accident de sport, l'évolution a été marquée par la persistance de gonalgie gauche type inflammatoire avec l'apparition d'une tuméfaction de la partie antérieure du genou douloureuse ; avec un gêne fonctionnel.

L'examen clinique a trouvé :

- Un genou gauche légèrement tuméfié douloureux à la palpation.
- Pas de laxité antéro-post ni latéral.
- Pas de choc rotulien.
- Une mobilité du genou: 0° 0° 95°, limitée surtout par la douleur.
- Présence d'une masse dure douloureuse au niveau postéro interne du genou en regard du plateau tibial interne.
- Pas de signes inflammatoires.
- Pas d'atteinte vasculo-nerveuse.
- Pas de sd de compression en aval.

Le reste de l'examen somatique est sans anomalies notamment l'examen des aires ggaires.

La radiographie standard du genou gauche a montré une lésion ostéolytique intéressant l'extrémité supérieure du tibia avec des lésions d'ostéocondensation associée classée stade IIb selon LODWICK avec réaction périostée en regard

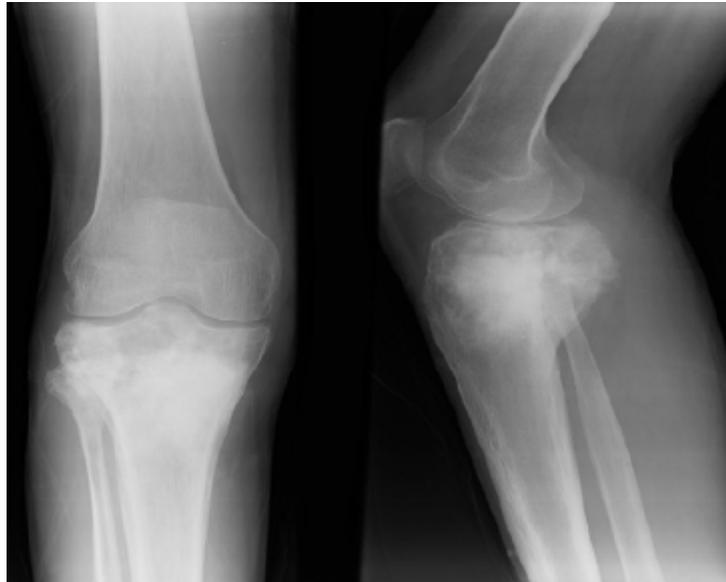


Fig.12 : Rx standard du genou gauche F/P

La TDM de la jambe gauche a objectivé une lésion ostéolytique et ostéocondensante de la partie postéro-interne du tibia proximal évoquant un processus sarcomateux.

L'IRM de la jambe gauche montre un processus lésionnel métaphyso-épiphysaire de l'extrémité sup du tibia, s'étend par endroits à la physe compatible avec un ostéosarcome sans extension au cartilage articulaire homolatéral.

La radiographie standard du poumon est sans particularité.

La scintigraphie osseuse a objectivé une hyperfixation du 1/3 sup du tibia gauche en rapport avec la tumeur primitive avec absence d'argument scintigraphiques en faveur de localisation osseuse secondaire.

La TDM TAP n'a pas objectivé de localisation osseuse secondaire.

La biopsie osseuse faite le 03/2012 est en faveur d'un ostéosarcome à petites cellules rondes.

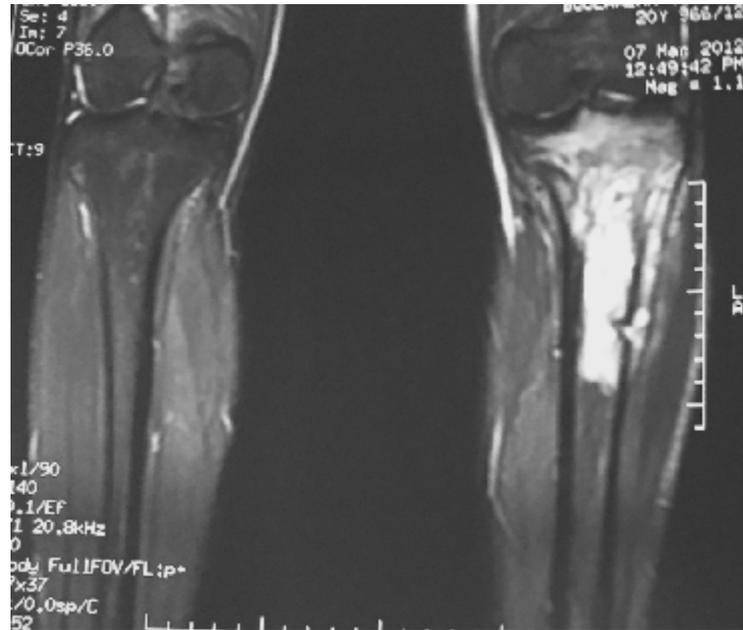


Fig.13 : IRM du patient.

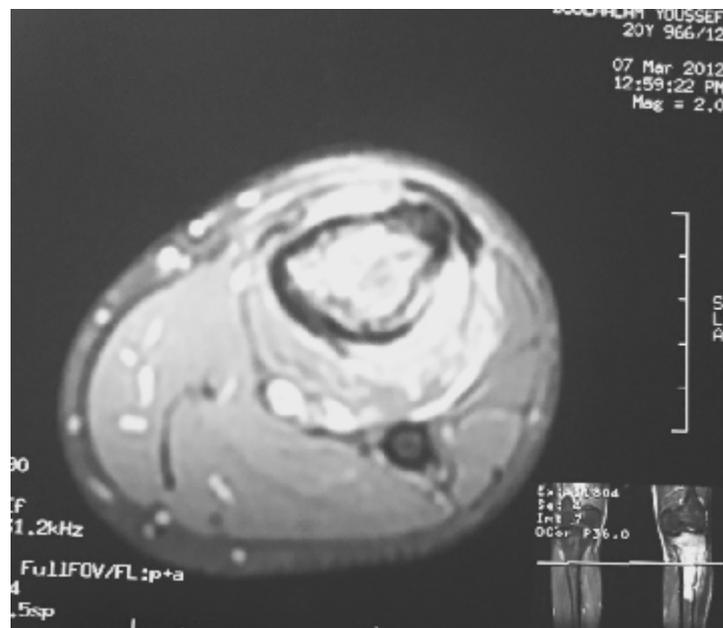


Fig.14 : IRM du patient.

Le traitement consistait à une chimiothérapie préopératoire (7 cures).

L'IRM d'évaluation a montré un aspect stable du processus épiphyse-metaphysaire de l'extrémité sup du tibia présentant les mêmes extensions par rapport à l'examen précédent.

Le malade a bénéficié le 07/2012 d'une résection du 1/3 sup du tibia avec mise en place d'un spacer au ciment avec deux broches de métaizeau (fig.15;16; 17).



Fig.15 : Résection large de la tumeur (vue peropératoire).



Fig.16: Pièce d'exérèse.



Fig.17 : Rx de contrôle après mise en place du spacer au ciment.

Le résultat anatomopathologique était en faveur d'un ostéosarcome à petites cellules rondes, les limites de résection ne sont pas envahies, la limite passant par les parties molles n'est pas tumorale. Pour l'évaluation de la chimiothérapie a montré un résidu tumoral viable post chimiothérapie estimé à 7% Grade II de Huvos et Rosen (entre 5 et 50% de tumeur viable).

Le malade a bénéficié d'une ablation du spacer et remplacement par prothèse modulaire du genou en 2eme temps le 12/2012. (fig.18;19;20;21;22;23).

Les suites postopératoires étaient simples.

L'évolution a été bonne avec de bons résultats fonctionnels et oncologiques sans récives.



Fig.18 : ablation du spacer.



Fig.19 : Préparation du fémur distal 1.



Fig.20 : Préparation du fémur distal 2.



Fig.21 : Préparation tibiale.



Fig.22 : Mise en place de la prothèse modulaire.



Fig.23 : Rx du contrôle du genou.

Observation numero:2

Il s'agit de Mr. F.F, âgé de 28 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui a consulté pour des gonalgies droites d'allure inflammatoire associés à une tuméfaction antéro-externe de l'extrémité proximale de la jambe droite.

Le début remonte à 7 mois avant son admission par l'apparition d'une tuméfaction de la jambe droite augmentant progressivement de volume douloureuse avec notion d'exacerbations nocturnes, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.

L'examen clinique retrouvait une jambe droite tuméfiée douloureuse à la palpation sans signes inflammatoires en regard avec une mobilisation limitée par la douleur avec absence d'atteinte vasculo-nerveuse.

La radiographie standard du genou droit a permis de retrouver une lésion mixte ostéolytique et ostéocondensante métaphyso-épiphysaire proximale du tibia sans rupture des corticales avec une réaction périostée en feu d'herbe faisant suspecter une lésion tumorale (fig.24;25).

L'IRM du genou objectivait un processus tumoral prenant toute la région proximale du tibia et envahissant les parties molles avoisinantes et refoulant le pédicule en arrière (Fig.26;27).

Une scintigraphie osseuse et un scanner TAP n'avaient pas objectivé de localisation secondaire locorégionale ou générale.

Une biopsie de la masse tumorale a été alors pratiquée avec une étude histologique en faveur d'un ostéosarcome chondroblastique.

Le traitement consistait une chimiothérapie néoadjuvante selon le protocole API-AI (7 cures), suivie d'un traitement chirurgical conservateur avec une exérèse complète de la masse tumorale emportant l'extrémité proximale du tibia et passant à distance de la tumeur en distal (3cm) et mise en place d'un spacer au ciment.

L'étude de la pièce d'exérèse a permis de confirmer la nature ostéosarcomateuse de la tumeur. Deux mois plus tard, un remplacement prothétique du genou fut réalisé avec la mise en place d'une PTG massive.

Les suites opératoires étaient simples, avec une cicatrisation cutanée sans complication et un retour fonctionnel permettant une vie normale.

Après 3 ans d'évolution le patient décéda des métastases pulmonaires.



Fig.24 : Rx du genou du patient (face).



Fig.25: Rx du genou de patient (profil).



Fig.26 : IRM genou du patient.



Fig.27 : IRM genou du patient.

Observation numéro 3 :

Il s'agit de Mlle MM âgé de 16 ans, célibataire, étudiante, originaire et habitant Fès, de bas niveau socioéconomique, sans antécédents pathologiques notables, ayant consulté pour douleur et tuméfaction de l'extrémité inférieure de la cuisse gauche en 08/2013.

Le début de la symptomatologie remonte à 3 mois avant son admission, par L'installation d'une douleur avec augmentation progressive du volume de l'extrémité inférieure de la cuisse gauche, avec difficulté d'appui sur le talon. Évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

(La patiente était hospitalisée au début au service de chirurgie pédiatrique où elle a bénéficié de tout un bilan radiologique et biopsie osseuse).

L'examen physique initial a trouvé un genou gauche tuméfié douloureux à la palpation sans signes inflammatoires en regard et une mobilisation limitée par la douleur avec absence des signes d'atteinte vasculo-nerveuse.

La radiographie standard du genou gauche objectivait une lésion ostéolytique épiphysio métaphysaire de l'extrémité inférieure du fémur gauche avec une rupture de la corticale, ce processus envahit les parties molles adjacentes.

La radio pulmonaire face est normale.

L'IRM du genou gauche a montré un processus tumoral ostéolytique métaphysioépiphysaire de l'extrémité inf du fémur gche déterminant une rupture de la corticale avec extension aux parties molles et articulaires sans extension vasculaire.

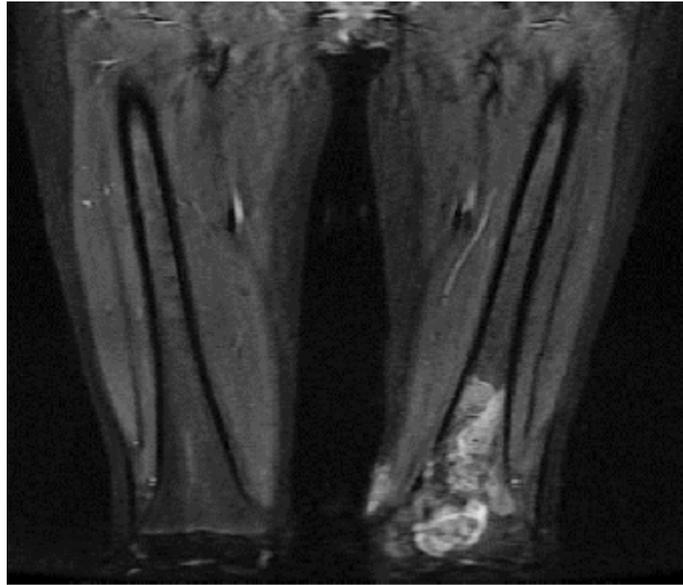


Fig.28 : IRM de la patiente.

La Biopsie osseuse est en faveur d'un ostéosarcome classique riche en cellules géantes.

La TDM TAP est normale, à signaler un kyste ovarien gauche de 4 cm de diamètre.

La Scintigraphie osseuse : hyperfixation solitaire hétérogène de l'extrémité inférieure du fémur gauche en rapport avec la tumeur primitive, absence de localisations osseuses secondaires.

Le traitement consistait à une chimiothérapie néo adjuvante.

La patiente fut admise au bloc opératoire pour un 1er temps chirurgical (O2/2014) qui consistait en une résection large de la masse tumorale et comblement par ciment biologique et deux broches de Métaizeau.



Fig.29: Radio de contrôle après exérèse tumorale.

Quatre mois plus tard (06/2014), elle fut réadmise pour le 2^{ème} temps opératoire qui consistait en une ablation du spacer et mise en place d'une prothèse totale du genou massive rotatoire fémorale. Cette chirurgie est associée à une chimiothérapie adjuvante.

L'évolution était favorable avec une rémission complète et une reprise de la marche avec aide.

Observation numéro:4

Il s'agit de Mlle S.B , âgée de 18 ans, célibataire , étudiante originaire et habitante Fès , sans ATCD pathologiques notables qui a consulté pour des douleurs du genou gauche type mixte rebelle au traitement antalgique évoluant depuis de 2 mois dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général .

L'examen clinique du membre inférieur gauche montre : un genou d'aspect normal, flexion à 20°, mobilité passive et active normales, pas de choc rotulien, douleur à la palpation de l'extrémité supérieure du tibia.

La radiographie du genou gauche F /P initiale montre une image d'aspect hétérogène de la région épiphyso-metaphysaire du tibia sans atteinte corticale associée, absence d'autres lésions osseuses ou articulaires ou des parties molles périarticulaires du genou.

La radiographie du poumon face est normale.

La patiente a bénéficié d'une TDM qui a objectivé une atteinte osseuse du 1/3 sup du tibia gche s'étendant sur les condyles fémoraux en regard, faite d'images lacunaires et d'autres d'osteocondensation avec réaction dans les parties molles en regard avec réaction synoviale du genou.

La TDM TAP est normale.

Scintigraphie osseuse : hyperfixation solitaire hétérogène de l'extrémité supérieure du tibia en rapport avec la tumeur primitive, absence de localisations osseuses secondaires.

Aucune donnée sur une éventuelle IRM faite n'a été trouvée dans le dossier.

La biopsie osseuse faite en privé est en faveur d'un ostéosarcome de grade 2 de Broders.

Le traitement consistait en une chimiothérapie néoadjuvante (6 cures).

La patiente a bénéficié d'une résection de l'extrémité supérieure du tibia avec mise en place d'un spacer cimenté.

Les suites postopératoires étaient simples.

Une reprise avec ablation du spacer et mise en place d'une prothèse massive du genou furent réalisées.

L'évolution a été bonne avec bons résultats fonctionnels et oncologiques sans récurrence.

Observation numéro 5

Il s'agit de Mr L.A, âgé de 17 ans, originaire et habitant Sidi kacem de bas niveau socioéconomique, sans antécédents pathologiques notables qui présente depuis 9 mois avant son admission une masse du genou gauche douloureuse ayant augmenté progressivement du volume pour laquelle une biopsie réalisée à l'hôpital Med 5 à Meknès le 23/12/13 en faveur d'un ostéosarcome osteoblastique.

Admis chez nous le 01/01/2014 pour complément de prise en charge.

L'examen clinique du membre était difficile vu l'œdème et l'inflammation (atèle en place pour fracture per opératoire).

L'examen a noté une cicatrice de biopsie sur la face antérieure, masse circonférentielle de plus de 12 cm, 3 adenopathies lenticulaires inguinales gauches.

Le reste de l'examen somatique ne trouve pas de signes d'atteinte secondaire.

Le bilan d'imagerie initiale du membre inférieur non trouvé.

La TDM TAP faite à Meknès est normale.

Une relecture anatomopathologique faite au CHU en faveur d'un ostéosarcome osteoblastique.

Une IRM de la jambe gauche faite le 09/01/2014 (après biopsie), au CHU a objectivé un processus tumoral très agressif du tiers supérieur du tibia étendu aux parties molles aux vaisseaux et en sus articulaires mesurant 14 cm de hauteur.

La scintigraphie osseuse a montré une anomalie de fixation décrite en regard de l'extrémité inférieure du fémur gauche et de l'extrémité supérieure du tibia gauche en rapport avec le néoplasie primitif, absence d'argument scintigraphiques en faveur de localisation secondaire.

Le patient a reçu 3 cycles de chimiothérapie selon le protocole API-AI (Adriamycine+Cisplatine+Ifosfamide) avec mauvaise tolérance nécessitant l'arrêt.

L'évaluation clinique de la tumeur trouve une énorme masse de la jambe qui envahit largement les parties molles, qui n'est plus encapsulée, rompue avec issue du pus et de débris tumoraux.

L'IRM d'évaluation a montré une nette majoration du processus tumoral envahissant toutes les loges musculaires et s'étendant à l'articulation du genou et au condyle fémoral externe.

La TDM TAP : micronodule pulmonaire du lobe supérieur gauche de 2 mm

Le patient a bénéficié d'une amputation transfémorale de son membre inférieur gauche.

Le patient est perdu de vue par la suite.

RESULTATS

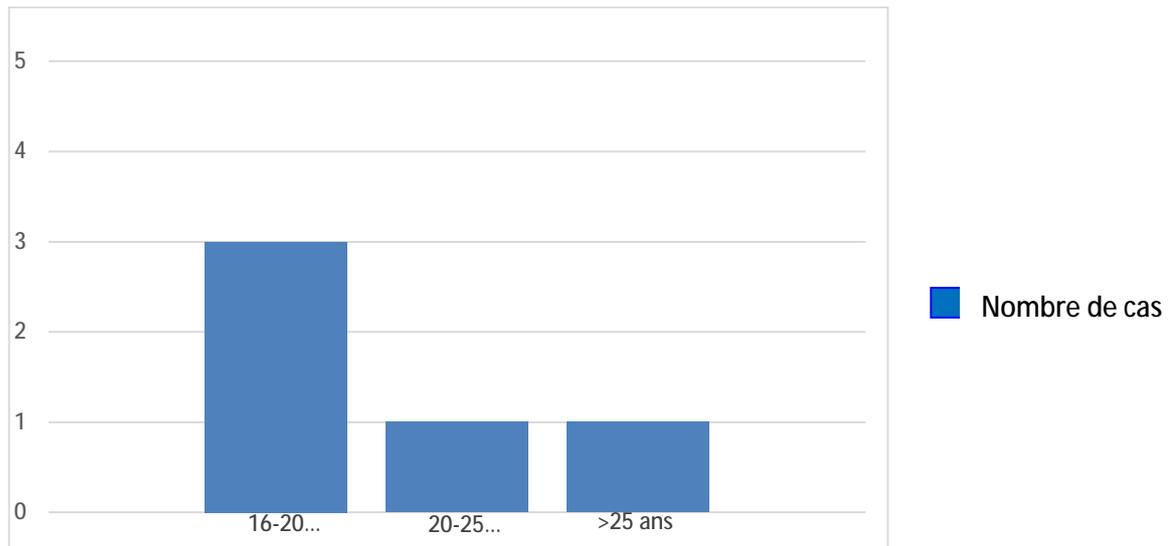
I. Épidémiologie

1. âge

L'âge de nos patients variait entre 16 et 28 ans, avec un âge moyen de 20 ans.

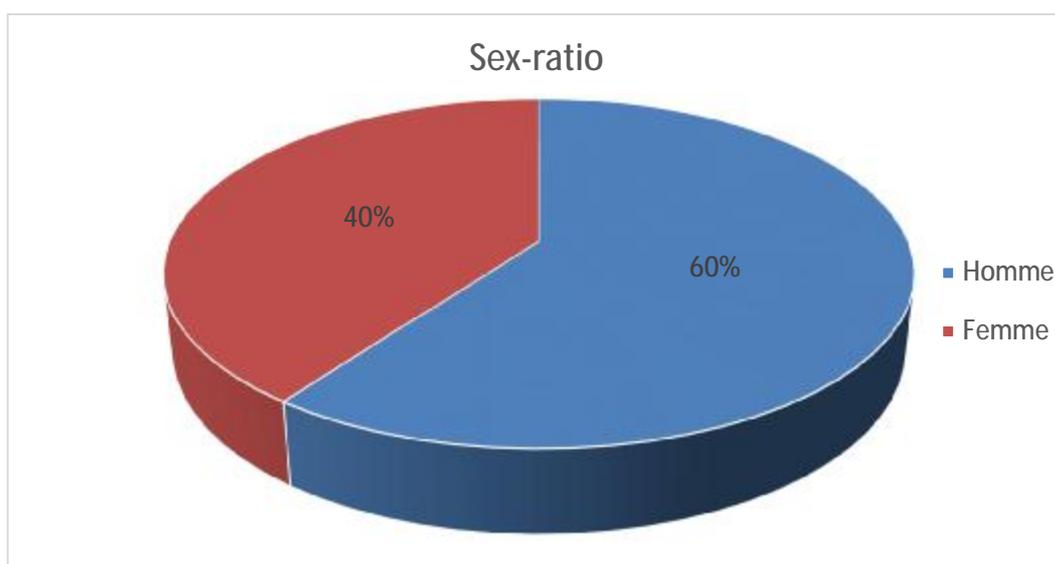
On relève l'âge jeune de nos patients.

Répartition selon la tranche d'âge :



2. Sexe :

On notait une prédominance masculine, le sexe ratio était de 1,5 (3H/2F)



3. Localisation squelettique

Notre travail est concentré sur la localisation la plus fréquente : le genou.

La tumeur siégeait au niveau de l'extrémité inférieure du fémur dans 1 cas et au niveau de l'extrémité supérieure du tibia dans 4 cas.

4. Notion de traumatisme

1 seul cas rapporte la notion de traumatisme dans les antécédents.

II. Clinique

1. Délai de consultation

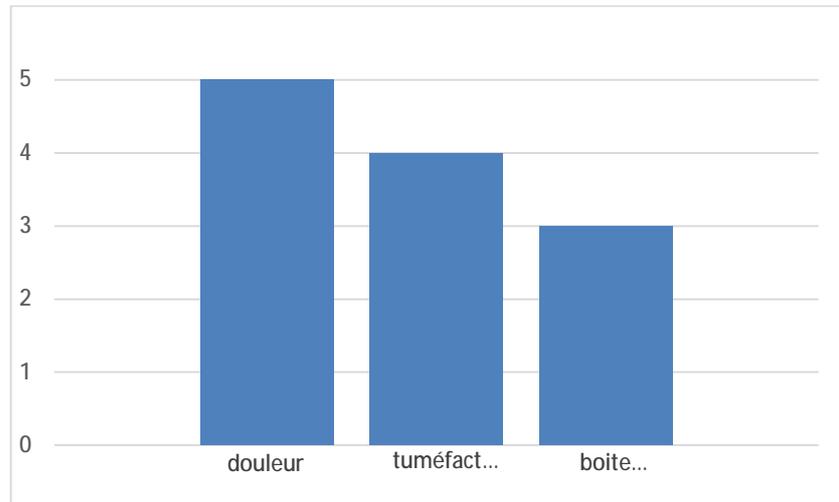
Le délai entre le début de la symptomatologie et l'hospitalisation variait entre 2 mois et 9 mois avec une moyenne de 5,6 mois.

Donc la majorité de nos patients consulte dans un délai d'évolution supérieur à 3 mois.

2. Signes cliniques

La douleur était le signe révélateur le plus présent et le plus précoce chez tous nos patients. Elle est non calmée par le repos ou les antalgiques ordinaires. Ensuite une tuméfaction est apparue chez 4 malades (80%), augmentant progressivement du volume gênant la mobilité articulaire, sans signes inflammatoires en regard.

Répartition du symptôme révélateur :



3. Autre localisation préopératoire :

Dans les 5 cas, L'examen clinique n'a noté aucun signe de métastase.

III. Biologie

Tous les patients ont bénéficié des examens biologiques standards : NFS, ionogramme et bilan de crase, sans anomalies.

Les taux de LDH et des phosphatases alcalines n'étaient pas précisés.

IV. Bilan radiologique

1-Bilan d'extension locorégional :

La radiographie standard est réalisée chez tous les patients dans le diagnostic de la tumeur.

L'imagerie par résonance magnétique a été pratiquée chez 4 patients.

La tomodensitométrie était faite dans 4 cas.

Le bilan d'extension locorégional se base essentiellement sur la radiographie standard et l'IRM.

Les éléments qu'on a essayé d'apprécier sont :

- La rupture corticale : 5 cas (100%).
- La hauteur radiologique au moment du diagnostic : de 7 à 14 cm avec une moyenne de 9,6 cm.
- L'envahissement des parties molles sans atteinte vasculaire : 5 cas.
- Métastases intra médullaires à distance de la lésion primitive (Skip métastases) : 0 cas
- L'envahissement articulaire : 5 cas.

2-Bilan d'extension à distance :

Les métastases pulmonaires et d'autres organes sont recherchées par :

- Radiographie standard thoracique : 5 cas (100%).
- Une tomodensitométrie thoracoabdominopelvienne 5 cas (100%).

Elles n'ont montré aucune localisation secondaire.

Les métastases osseuses sont recherchées par la scintigraphie osseuse qui est faite pour tous nos malades.

Elle n'a montré aucune localisation secondaire osseuse.

V. Biopsie:

Tous nos malades ont bénéficié d'une biopsie chirurgicale qui a confirmé le diagnostic.

La voie d'abord utilisée était médiale dans 4 cas et latérale dans 1 seul cas.

C'est une biopsie ostéomusculaire à ciel au niveau du site tumoral et en évitant bien sûr les axes vasculonerveux. Elle porte sur les parties molles, le périoste, toute la corticale pour apprécier l'atteinte du canal médullaire et avec une quantité suffisante de tissu pour permettre une lecture anatomopathologique concluante. Une hémostase satisfaisante est assurée avec fermeture rapide par reconstruction des différents plans anatomiques et un pansement compressif.

Le drainage n'était pas nécessaire, car il entretient l'hémorragie et comporte un risque d'essaimage carcinologique.

Le trajet de la biopsie n'a pas présenté de problème particulier au cours de l'exérèse chirurgicale.

Dans les 5 cas le type histologique a été précisé, il s'agissait d'un osteosarcome :

- Osteoblastique : 2 cas
- Chondroblastique : 1cas
- A petites cellules rondes : 1 cas
- A cellules géantes : 1cas

VI. METHODE THERAPEUTIQUE :

1. Protocole thérapeutique :

Le protocole utilisé dans notre série est le suivant :

Une chimiothérapie préopératoire + un traitement chirurgical + une chimiothérapie postopératoire.

2. Chimiothérapie préopératoire :

a) Les drogues utilisées : Cisplatiniun + Adriamycine + Ifosfamide.

La chimiothérapie préopératoire est pratiquée chez tous les malades, elle était de 3 à 4 cycles.

Un patient a présenté une mauvaise tolérance (vomissement grade2 + épigastralgies au 1er cycle, anémie au 2eme cycle, hématurie au 3eme cycle) qui a nécessité l'arrêt de la chimiothérapie.

b) Evaluation préopératoire de la réponse à la chimiothérapie néoadjuvante :

Ø Clinique :

- Réponse complète (disparition de toute tumeur des parties molles) : 1 cas
- Réponse partielle (régression des parties molles supérieure à 50%) : 3 cas
- Absence de réponse (régression de moins de 50%) : 1 cas
- La douleur a disparu chez 4 patients.

Ø Radiologique :

- Cette réponse est appréciée essentiellement par la radiographie standard et l'IRM.
- La réponse est dite bonne si l'extension tumorale diminue, la trame osseuse se minéralise et les limites tumorales deviennent nettes.
- Cette réponse est bonne chez 4 malades (80%) et mauvaise chez 1 malades (20%).

3. Intervention chirurgicale :

Ø Traitement conservateur :

L'option conservatrice fut adoptée dans 80% des cas et consistait en une résection tumorale suivie d'une reconstruction par prothèse massive du genou.

La voie d'abord utilisée avait été interne, l'étendue moyenne de l'exérèse était d'environ 15 cm, la résection tumorale a été conduite selon les règles de la chirurgie oncologiques.

Ø Traitement radical :

L'amputation transfémorale a été proposée dans un cas (soit 20%) suite à une progression tumorale sous chimiothérapie.

✓ Suites postopératoires :

- Séjour hospitalier : La durée moyenne d'hospitalisation de nos patients était de 7 jours.
- Soins postopératoires : L'usage d'une antibiothérapie prophylactique chez nos malades était mis associé à une prévention thromboembolique.
- Complications postopératoires: Il n'y a pas eu aucune complication Postopératoire.

4. Résultat de l'examen anatomopathologique :

Les limites d'exérèses étaient saines.

Le degré de nécrose et le pourcentage des cellules tumorales :

- Grade IV (aucune cellule viable) : 0 cas
- Grade III (moins de 5% de cellules viables) : 3 cas
- Grade II (5 à 50% de cellules viables) : 1 cas
- Grade I (plus de 50% de cellules viables) : 1 cas

5. Chimiothérapie postopératoire :

Normalement se fait selon la réponse tumorale.

Cisplatine + Adriamycine + Ifosfamide.

Cette chimiothérapie est jugée complète dans 4 cas.

VII. Evolution :

Le recul moyen dans notre étude est de 36 mois avec un maximum de 60 mois et un minimum de 12 mois.

1. Récidive :

Aucun cas de récurrence locale.

2. Rechute métastatique.

Les métastases pulmonaires ont été observées chez deux malades.

3. Survie :

1 patient est perdu de vue.

1 patient est décédé par ses métastases après 3 ans d'évolution.

3 patients survivent en rémission complète pendant une durée moyenne de 36 mois.

DISCUSSION

I. LES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

L'ostéosarcome est une tumeur rare dont la fréquence est estimée entre 0,5 et 2% de l'ensemble des cancers (1) (2).

1-Incidence :

L'incidence est variable selon l'âge et le sexe.

1.1. Age de survenue (fig. 30)

L'ostéosarcome représente environ 55% des tumeurs osseuses malignes de l'enfant et de l'adolescent (3)

Il est rarement diagnostiqué avant l'âge de 5ans, mais l'incidence augmente avec l'âge jusqu'à la puberté avec un pic de fréquence variant entre 15 et 19 ans (4) (5). Ce pic est suivi par une diminution de l'incidence de survenue avec un plateau chez les sujets âgés de 25 à 60 ans. Un deuxième pic plus bas que celui décrit chez les adolescents est observé durant la 7ème et la 8ème décennie. Cette distribution bimodale de l'incidence de survenue en fonction de l'âge est observée dans le monde entier (6).

Durant l'enfance et l'adolescence l'incidence est estimée à 3 - 4,5 cas/millions d'habitants/an (7) (6). Une plus grande incidence a été rapportée en Italie, en Amérique Latine, et dans deux pays Africains : le Soudan et l'Uganda. Des fréquences de survenue plus basse ont été notées dans l'ouest de l'Australie. Les fréquences élevées d'ostéosarcomes du sujet âgé sont observés au Royaume uni et en Australie.

Les estimations actuelles en USA sont de 1 à 2 cas/millions d'habitants/an pour les patients âgés de 25 à 59 ans et de 1,5 à 4,5 cas/millions d'habitants/an pour les personnes âgées de plus de 60ans (6).

L'ostéosarcome du sujet âgé est le plus souvent lié à la maladie de Paget, il peut également survenir après une irradiation pour une autre tumeur (4) (7) (3).

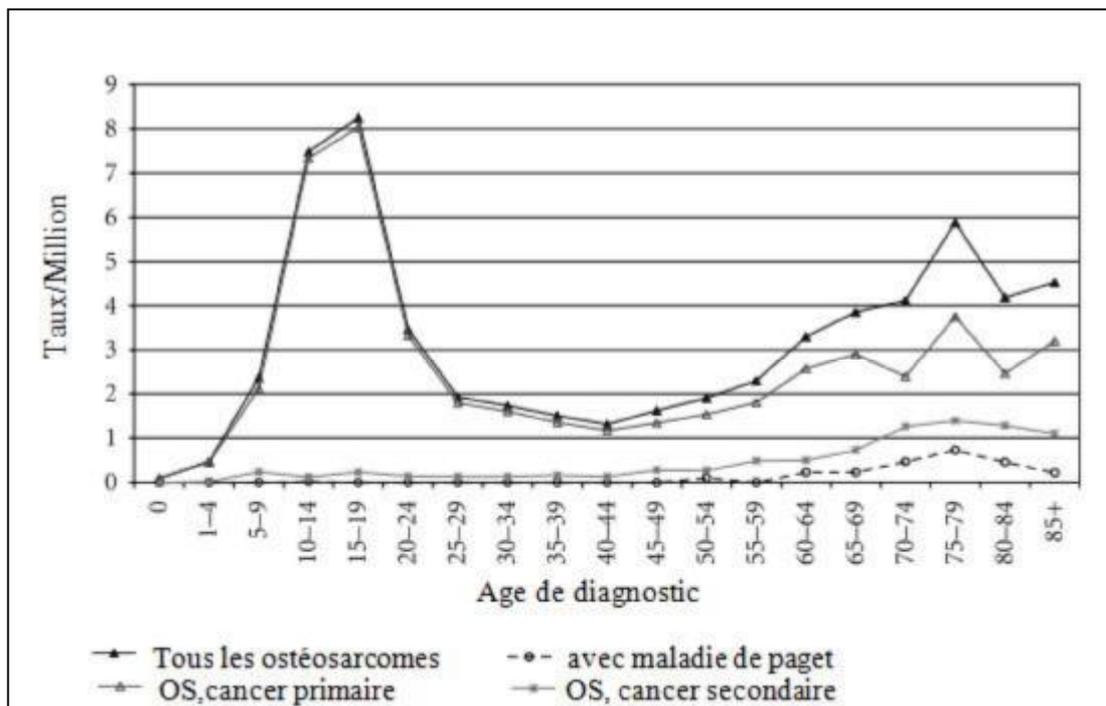


Fig.30 : incidence d'ostéosarcome par million d'habitant (4)

Dans notre étude, l'âge médian était de 20 ans avec des extrêmes allant de 16 à 28 ans, ce qui rejoint les données de la littérature.

1.2. Sexe :

Dans la plupart des séries, l'homme est plus touché que la femme et ceci pour la même tranche d'âge. (3) (4) (24) (26) (27) (28).

Pour les adolescents, l'incidence chez le sexe masculin est de 9-15 cas /million d'habitant alors que chez le sexe féminin, elle est de 6-10 cas /millions d'habitant (21) (7) (6).

Chez les patients de moins de 15 ans, la fille est plus touchée que le garçon pour le même groupe d'âge. (11) (4) (7).

Chez les patients âgés, l'ostéosarcome atteint plus les femmes que les hommes ; en particulier celles ayant un antécédent de néoplasie. (4)

Ces données suggèrent que la croissance osseuse ainsi que les changements hormonaux liés à la puberté peuvent être impliqués dans la survenue des

ostéosarcomes. Cette relation peut expliquer en partie l'incidence légèrement élevée chez les hommes. (3)

2. localisation : (3) (4) (12)

2.1. Sur le squelette :

Sa localisation préférentielle se fait près du genou et loin du coude dans 75%. Ainsi ,il touche l'extrémité inférieure du fémur dans 35% des cas, l'extrémité supérieur du tibia dans 18% des cas et l'extrémité supérieure de l'humérus dans 10% des cas, Des sites correspondant aux segments osseux dont la croissance est la plus importante de l'organisme ,sur le squelette axial dans moins de 10% des cas .Les os plats et les os courts sont plus rarement touchés.

Dans notre travail concentré sur le genou qui est la localisation le plus fréquente, la tumeur siégeait au niveau de l'extrémité inférieure du fémur dans 20% des cas et au niveau de l'extrémité supérieure du tibia dans 80% des cas. Cette différence avec la littérature peut être expliquée par le petit nombre de nos patients.

Dans notre travail concentré sur le genou, la tumeur était localisée au niveau de l'extrémité inférieure du fémur dans 20% des cas, et au niveau de l'extrémité supérieure du tibia dans 80% des cas. Cette différence avec la littérature peut être expliquée par le petit nombre de nos patients.

2.2. Sur l'os :

L'ostéosarcome peut toucher tous les os de l'organisme, mais manifeste une prédilection pour la métaphyse des os longs.

Son développement initial se fait presque toujours à l'intérieur de l'os, plus rarement en surface ou à l'intérieur de la corticale.

Les ostéosarcomes peuvent être divisés en trois types en se basant sur l'origine de leur apparition :

- Ostéosarcome central : le plus fréquent il prend naissance à l'intérieur de l'os.
- Ostéosarcome juxta-cortical : exceptionnel il prend naissance à la surface de la cortical ou bien dans l'épaisseur de la cortical.
- Ostéosarcome extra squelettique : extrêmement rare, il prend naissance au niveau des tissus mous.

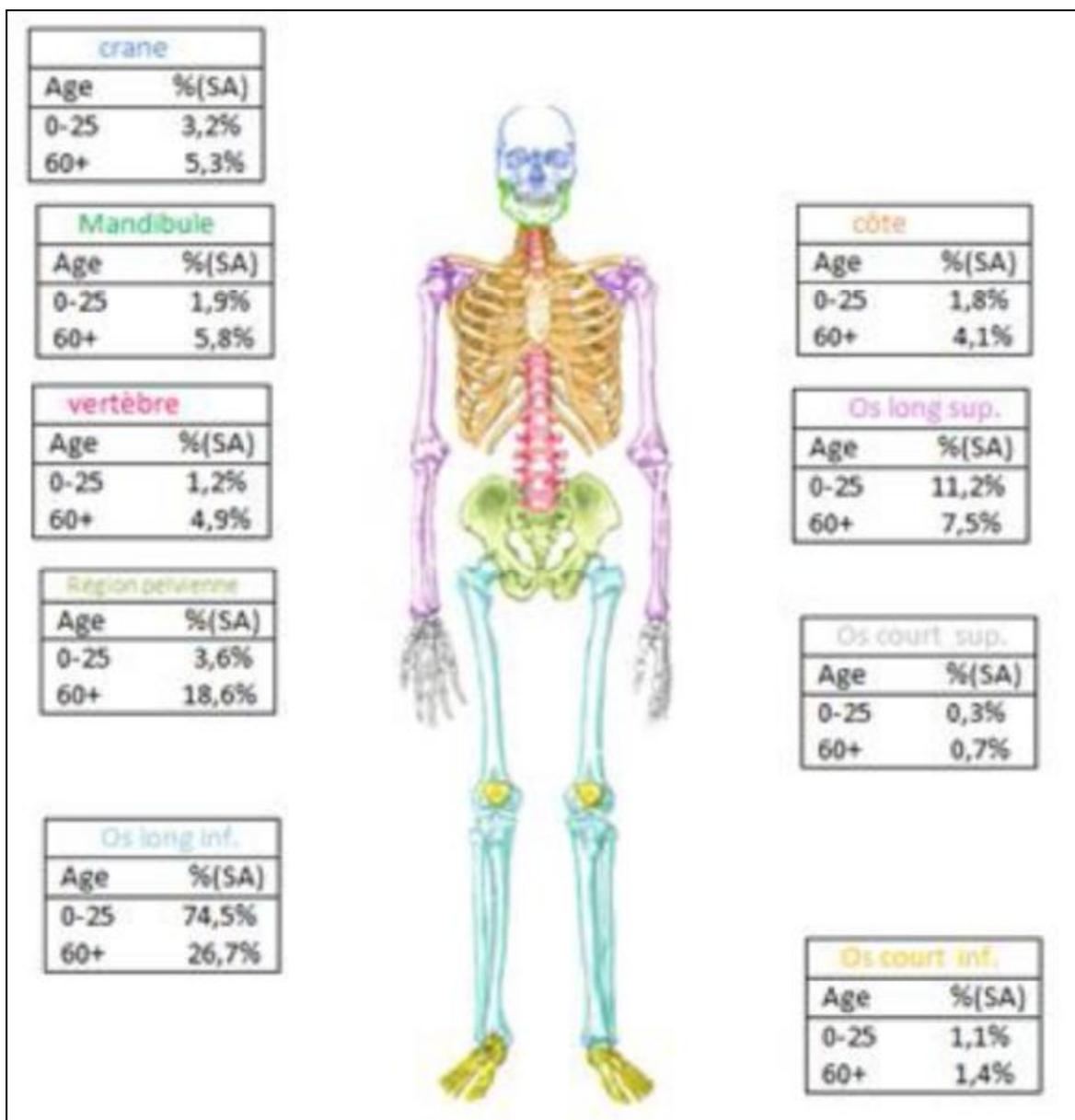


Fig.31 : schéma représentant la localisation ou le site anatomique (AS) chez les patients atteints d'ostéosarcome âgé de 0-25 ans et plus de 60 ans en utilisant les données de la SEER programin Mirabello et al. (3) (4)

3. Facteurs favorisants

L'étiologie des ostéosarcomes est le plus souvent primitive et de cause inconnue mais on a trouvé de nombreux facteurs étiologiques incriminés :

3.1. Facteurs génétiques

De multiples anomalies chromosomiques ont été décrites dans les tumeurs osseuses.

Les caryotypes d'ostéosarcome sont souvent complexes avec des modifications structurales multiples, plus particulièrement dans les tumeurs de haut grade.

Les pertes d'hétérozygotie les plus fréquentes ont été rapportées sur les chromosomes 3q (présence d'un nouveau gène suppresseur de tumeur) ; 13q, 17p, et 18q (15). La corrélation entre l'ostéosarcome et le gène du rétinoblastome RB est bien connue, avec des patients affectés par un RB héréditaire montrant une incidence pour l'ostéosarcome 1000 fois supérieur à celle rencontrée dans la population normale. De plus, des patients atteints d'ostéosarcome montrent des altérations sur le gène RB dans à peu près 70% des cas.

A côté des anomalies liées à ce gène, d'autres anomalies touchant la P16, le CDK4, et la cycline D1 sont également bien répertoriés. Des délétions d'INK4A et une perte de l'expression de p16 sont retrouvées dans approximativement 10% à 15% des tumeurs, et la perte de p16 a été corrélée à une diminution de la survie dans les ostéosarcomes pédiatriques.

Un autre gène suppresseur de tumeur qui semble impliqué dans le développement de l'ostéosarcome est la p53.

Les patients atteints par le syndrome de Li-Fraumeni présentant souvent des mutations de p 53 sont prédisposés à plusieurs tumeurs dont 12 % sont des sarcomes osseux (16).

Des mutations de la p53 sont aussi observées dans 20% à 60% des cas d'ostéosarcome spontané (17)

L'amplification génomique, particulièrement celle des gènes du MDM2 (dans les ostéosarcomes de bas grade) et du gène flanquant SAS, joue un rôle important dans la biologie de ces tumeurs. (18)

La surexpression du facteur de croissance cellulaire c-erb B-2, observée dans approximativement 40% des ostéosarcomes, est corrélée à des métastases pulmonaires précoces et un faible de taux de survie. (18)

Dans notre étude ces facteurs génétiques n'ont pas été recherchés

3.2. Exposition aux radiations

L'exposition aux radiations est un facteur de risque incriminé dans le développement de l'ostéosarcome .Des cas d'ostéosarcome ont été rapportés après radiothérapie pour des cancers de localisation crânienne, cervicale ainsi que pour le cancer du sein. L'intervalle entre l'exposition et l'apparition de l'ostéosarcome est en général de 10 ans après la première exposition. Dans ce cas, l'ostéosarcome se produit généralement au voisinage des champs traités, le risque cependant est dose-dépendant.

Ce risque peut être réduit par Les techniques modernes de radiothérapie (19)

Cahan et coll (20) ont défini des critères pour poser le diagnostic de sarcome radio induit ou post radique :

- Les tumeurs doivent être de types histologiques différents.
- La possibilité que le second cancer soit une métastase du premier doit être exclue.
- La nécessité d'un intervalle libre (en moyenne de 5 ans avec un minimum de 2 ans et un maximum de 12 ans) entre les deux tumeurs.
- Le développement du sarcome sur un territoire irradié.

Les ostéosarcomes peuvent aussi survenir après exposition à des isotopes radioactifs comme le radium, le strontium et le plutonium.

Les ostéosarcomes sont ainsi indemnisés dans le tableau numéro 6 de maladies professionnelles.

3.3. Dégénérescence d'une lésion préexistante

Dans une mise au point, Unni et Dahlin ont passé en revue l'ensemble des états ou lésion précancéreuse du squelette lorsque celle-ci donne naissance à un sarcome .Il s'agit dans plus d'un cas sur deux d'un ostéosarcome, puis vient en deuxième place le fibrosarcome.

On a rapporté occasionnellement la survenue d'un ostéosarcome à partir d'une lésion osseuse préexistante : dysplasie fibreuse, tumeur à cellules géantes, ostéogénèse imparfaite, mélorrhéostose et surtout la maladie de Paget ; il fait suite plus rarement, à un infarctus ou une ostéomyélite.

Plus de 98% des ostéosarcomes secondaires ont compliqué l'évolution de l'une des affections suivantes : maladie de paget et dysplasie fibreuse de l'os. (21) (22)

Le pronostic de l'ostéosarcome dans une maladie préexistante est décevant .Ceci est due au retard diagnostique du fait que le signe cardinal marqué par la douleur est le plus souvent corrélé aux autres maladies sous jacentes.

Les radiographies sont masquées par l'os sous-jacent altéré, ainsi un tiers des patients présentaient des tumeurs de stade III (c'est-à-dire métastatique au moment du diagnostic) et n'ont une survie de 2,5 ans que dans 14% des cas. (19)

Dans notre étude ces facteurs n'ont pas été trouvés.

3.4. Facteur traumatique :

Le rôle du traumatisme pose parfois un problème médico-légal délicat. La démonstration de la relation de cause à effet est difficile à établir avec quasi certitude.

Cinq cas d'ostéosarcome sur un ancien site de fracture ont été rapportés dans la littérature et la tumeur survient en moyenne 6ans après la fracture. (23)

De même, deux cas d'ostéosarcome ont été rapportés sur une ossification hétérotopique. (24)

La survenue d'un ostéosarcome au contact d'un matériel métallique orthopédique a également été décrite et d'interprétation plus difficile : à coté de modulation possibles de l'environnement par des processus de réparation chroniques au contact de la nécrose induite par le matériel, le rôle de l'effet cancérigène direct des métaux utilisés peut être dominant. (24)

Le traumatisme est retrouvé dans plusieurs séries d'études de l'ostéosarcome mais ce traumatisme est considéré plus révélateur que causal.

Scully et coll ont montré sur une série de 18 patients atteints d'ostéosarcome des membres associés à des fractures pathologiques ; un taux élevé de récurrence locale et de métastases pulmonaires chez le groupe qui a bénéficié d'une chirurgie conservatrice par rapport au groupe qui a bénéficié d'une amputation, mais c'est une différence qui reste statistiquement non significative (26)

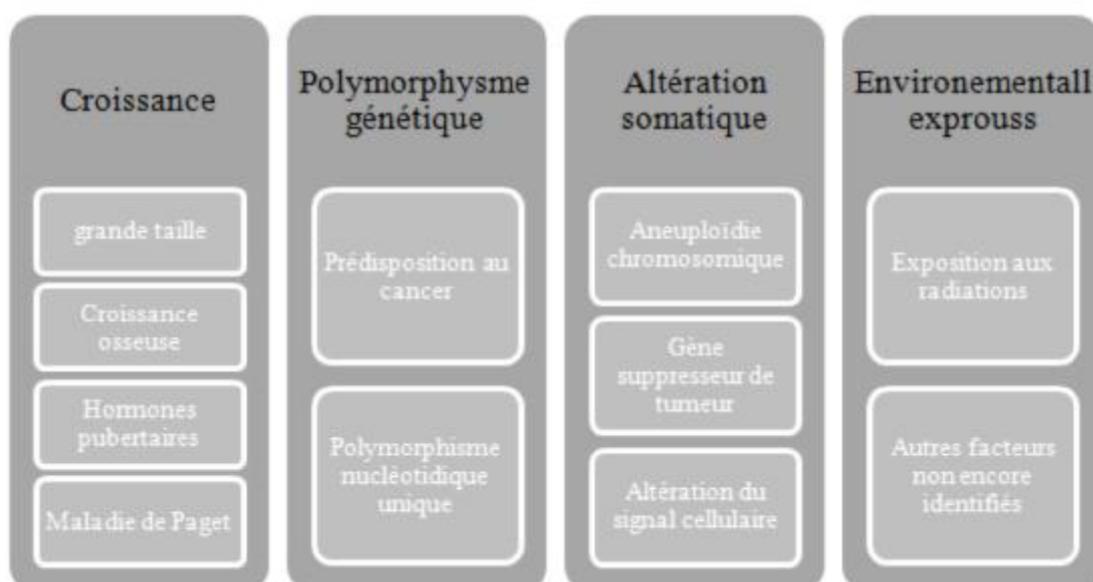


Fig.32 : Facteurs favorisants potentiels dans l'étiologie de l'ostéosarcome (3)

II. ETUDE CLINIQUE

La sémiologie clinique repose sur une triade : douleur, tuméfaction, impotence fonctionnelle. Cette triade de symptômes doit conduire à un examen radiologique standard et au moindre doute à un avis spécialisé.

1. La douleur :

La principale manifestation clinique est la douleur au site tumoral, irradiant vers les articulations de voisinage.

Pour KALIFA la douleur est révélatrice dans 80% des cas et variable dans son caractère (27).

Pour Björn widhe (28) la douleur présente dans plus de 85%.

Le caractère mécanique initial de la douleur fait progressivement place, comme dans toutes les affections malignes à des douleurs de nature inflammatoire, intenses permanentes et insomniantes. (29) (31)

Elle débute insidieusement, puis croît, devenant intermittente puis continue, non calmée par le repos ou les antalgiques ordinaires.

Dans notre étude la douleur est le symptôme cardinal présent chez tous les patients.

2. Tuméfaction :

Survient après l'apparition des douleurs sensible à la palpation et peut atteindre un volume très important s'associant à une limitation de la fonction articulaire.

À un stade plus tardif, des signes inflammatoires cutanés et une stase veineuse sont visibles.

La douleur et la tuméfaction locale sont les deux signes les plus fréquemment à l'origine de la découverte de l'OS.

En pratique, il faut systématiquement penser à une tumeur devant toute symptomatologie douloureuse qui dure, même minime, d'un membre et ne pas parler de tendinite, d'hématome, de douleur de croissance, sans avoir pratiqué une radiographie standard de la zone considérée (32).

Delepine (32) rapporte que dans près d'un ostéosarcome sur trois la tuméfaction manque ou elle est discrète, et c'est à ce stade que le traitement local offre le maximum de chance d'un résultat fonctionnel excellent.

Pour A. LANINE (156) le volume tumoral mesuré lors de la première consultation dépassait 20 centimètres chez 79,3% des patients pour une série de 29 cas d'ostéosarcomes des membres.

Dans notre étude la tuméfaction est présente dans 80% des cas et la taille tumorale inférieure à 20 cm et supérieure à 6 cm avec une moyenne de 10 cm.

La fracture pathologique est rare touchant les plus volumineuses lésions.

3. Autres :

Les ganglions n'augmentent pas de volume très souvent exception pour les tumeurs à des stades avancés. Il s'agit plutôt de lymphadénite réactionnelle que de métastases.

L'état général est le plus souvent conservé avec parfois une légère perte de poids, une fièvre rémittente de 38°C, une pâleur avec altération de l'état général.

L'amaigrissement témoigne déjà d'une dissémination.

III. BIOLOGIE (28)

Les anomalies biologiques ont peu d'intérêt car ils sont peu spécifiques et n'ont aucune valeur diagnostique.

Les phosphatases alcalines sont élevées chez 40 à 80% des patients. Le métabolisme des hydrates de carbone serait perturbé dans environ 75% des cas.

L'augmentation du taux sérique de la Lactodeshydrogénase sanguine au-delà de 200 UI /ml serait d'un mauvais pronostic.

Ces deux facteurs peuvent donc, servir à évaluer la réponse au traitement, ils n'ont aucune valeur diagnostic. Par contre leur réapparition après exérèse chirurgicale témoigne d'une récurrence locale ou de métastases.

Dans notre série les anomalies biologiques sont de peu d'intérêt.

IV. IMAGERIE

Ø *L'imagerie précise:*

- La topographie et les dimensions de la tumeur.
- Son extension locale et ses relations avec les organes voisins (vaisseaux, nerfs, articulations).
- L'existence ou non de foyers tumoraux de voisinage et de localisations à distance (scintigraphie).

La radiographie standard demeure l'examen de première intention. La tomodensitométrie peut compléter le bilan et permettre dans certains cas d'orienter le diagnostic. L'IRM tient principalement son rôle dans le bilan d'extension et le suivi de l'évolution de la lésion sous traitement.

1. Les radiographies standards

C'est le premier examen à réaliser. Il doit comporter des clichés comparatifs. Dans la majorité des cas, les clichés standard de face et profil suffisent à évoquer le diagnostic (par exemple dans une étude de DELEPINE (33) dans 47 cas sur 52 le diagnostic d'ostéosarcome a été évoqué).

Les images radiologiques des ostéosarcomes sont très diverses souvent en rapport avec les différents types histologiques(34) (35) (36) (31).

La plus part des ostéosarcomes surviennent dans la région métaphysaire de l'os qui présente radiologiquement des anomalies de la trame osseuse à type d'ostéolyse et d'ostéocondensation. Les Caractères structuraux peuvent être de trois types, lytique avec effacement des trabéculations osseuses, condensant, ou mixte associant à des degrés divers les deux types précédents :

ü Les formes lytiques : La lésion osseuse, lorsqu'elle se développe au sein de l'os qui l'accueille, le remplace. Il se produit une ostéolyse représentée par un defect osseux hyperclair (38).

Deux grands types d'ostéolyses, décrits par Lodwick, sont retrouvés dans l'ostéosarcome et actuellement utilisés par la majorité des radiologues.

§ Le type I ou ostéolyse « géographique » : avec plage bien circonscrite, visible surtout dans l'os spongieux.

§ Le type II ou ostéolyse mitée: se présentant sous forme de multiples zones lytiques plus ou moins confluentes, bien visible en région corticale ou médullaire, moins dans l'os spongieux.



FIG. Radiographie standard de face montrant une ostéolyse géographique du 1/3 supérieur du tibia. (155)

ü Les formes Condensantes : La pièce osseuse « accueillant » une lésion tumorale se défend grâce aux différents phénomènes, élaboration d'une substance osseuse par les ostéoblastes normaux, réaction à la présence de la tumeur, minéralisation d'une matrice osseuse ou cartilagineuse élaborée par les cellules néoplasiques. L'ostéocondensation réactionnelle correspond à l'apposition d'os élaboré par les ostéoblastes normaux sur les travées d'os spongieux ou sur les corticales. Ainsi sont réalisées les réactions périostées et les scléroses marginales pérítumorales.

ü Les formes mixtes : associant un mélange variable des 2 aspects

En plus on trouve des limites floues et discontinues avec des réactions périostées, et l'atteinte des parties molles lorsque la tumeur a rompu la corticale avec des calcifications en feu d'herbe.

Certaines formes trompeuses peuvent être purement lytique comme l'ostéosarcome télangiectasique ou fibroblastique, ou très condensantes comme le

sarcome juxta-cortical qui donne une masse ossifiante confondue à la face externe de la corticale et se développant vers les parties molles donnant un aspect grossièrement mamelonné.

Les critères de malignité d'une lésion osseuse reposent sur l'existence :

- D'une lésion à limites floues.
- D'une destruction ou d'une rupture de la corticale d'abord interrompue puis qui disparaît complètement dans une zone plus ou moins étendue.
- D'une réaction périostée de voisinage : Triangle de CODMAN.

Dans l'étude EORTC-SIOP 03 [51]. Le triangle de CODMAN étaient présent dans 42% de cas étudiés avec une présence dans 68% chez les enfants de moins de 10 ans.

Mais il peut se rencontrer dans d'autres circonstances :

- Histiocytome
- Hématome périosté.
- Ostéomyélite en cours de traitement
- D'un envahissement des parties molles qui se traduit par une opacité débordant largement les limites de la lésion osseuse associé à une rupture de la corticale (aspect en feu d'herbe) (Figure)



FIG : Radiographie standard : réaction périostée en feu d'herbe et calcification dans les parties molles : Ostéosarcome de l'extrémité supérieure du tibia (34)

Dans notre étude, la radiographie standard du genou droit et gauche de face et de profil de et la radiographie pulmonaire ont été réalisés chez tous nos malades.

Cette radiographie a montré des images d'ostéolyse et d'ostéocondensation dans 4 cas, d'ostéolyse mitée dans un cas, la rupture corticale et l'envahissement des parties molles dans tous les cas.

Les radiographies pulmonaires étaient normales.

Pour N. EL GHAZOULI (155) dans son étude rétrospective sur 30 cas d'ostéosarcome des membres le diagnostic de tumeur osseuse était d'emblée évoqué au stade de la radiographie standard qui a montré une ostéolyse géographique mal limitée avec réaction périostée, rupture corticale et envahissement des parties molles dans 25 cas, une ostéolyse mitée dans 4 cas et une ostéolyse perméative dans 1 cas. La radiographie pulmonaire a été réalisée chez 20 patients.

2. TDM (39)

L'analyse en coupes axiales et l'excellente résolution en contraste et en densité apportent des renseignements très intéressants sur les contours lésionnels, la structure osseuse et les parties molles adjacentes ; elle permet de guider ainsi le chirurgien sur les limites de l'exérèse.

L'angioscan est la méthode de choix pour analyser ces éléments.

Pour N. EL GHAZOULI (155) la TDM en coupes axiales avec une épaisseur de coupes variant de 3 à 5mm avant et après injection de produit de contraste a été demandée dans 3 cas sur 30 cas d'ostéosarcome des membres. Elle permet une meilleure analyse de:

- § l'état osseux : les micros lacunes de la corticale et la disparition des trabéculations de l'os spongieux sont bien mieux visualisées et la réaction périostée mieux dissociée de la corticale.
- § la minéralisation de la matrice tumorale : lorsqu'elle est peu intense et lorsque l'image radiologique montre une lésion purement lytique.
- § l'étendue de l'extension aux parties molles : masse de densité tissulaire qui refoule et/ou envahit les muscles adjacents ; l'injection intraveineuse de produit de contraste iodé aidera à mieux préciser cette extension et à déceler des zones de nécrose intratumorale (non rehaussées par cette injection).
- § l'extension tumorale au sein de la médullaire des os longs : inaccessible à la radiologie conventionnelle, sa hauteur est mesurable avec précision ; il s'agit, au centre des diaphyses des os longs, du remplacement des densités graisseuses (- 70 à - 100 UH) habituelles à ce niveau, par le tissu tumoral, de densité élevée (de l'ordre de 100 UH).

Cependant, elle ne permet pas de balayer tout le membre à la recherche de skip métastases, d'apprécier l'extension de la tumeur vers les cartilages de conjugaison et les articulations, de rechercher un envahissement de la moelle osseuse et d'apprécier l'infiltration des axes vasculaires.

La recherche des métastases pulmonaires :

Comme pour la plupart des tumeurs osseuses malignes primitives, l'évolution et le pronostic des ostéosarcomes sont dominés par l'apparition de métastases dont le site électif est pulmonaire.

Vanel et coll rapportent que 193 métastases au total sont identifiées par le scanner, contre 59 en radiographie standard et 82 en tomographie. Leur localisation se fait à part égale en sous pleurale (51%) et parenchymateuse (49%). Sur 57 patients ayant eu une tomodensitométrie et des clichés standards 16 clichés étaient positifs contre 23 scanners, détectant respectivement 59 et 124 foyers. Sur 37 patients tomographiés et scannographiés, le rapport est de 16/17, avec respectivement 82 et 171 métastases décelées.

Bien qu'il s'agisse de métastases de sarcomes ostéogènes, souvent calcifiées, les résultats de cette étude comparative de Vanel sont proches de ceux publiés antérieurement par Muhm et Cohen portant sur les nodules pulmonaires en général.

Pour la détection, la sensibilité relative des clichés par rapport à la tomodensitométrie est de 57%, et celle des tomographiés de 88%.

L'intérêt est triple, diagnostique, pronostique et thérapeutique, le nombre et la localisation des foyers permettant d'évaluer le traitement le plus adapté, chirurgical s'il s'agit de métastases isolées, radio-thérapeutique et/ou chimiothérapique si elles sont multiples.

Des critères diagnostic ont été définis par le groupe d'étude de l'ostéosarcome européen et américain (European and American Osteosarcoma Study

Group 1 EURAMOS) (140) afin d'aider les praticiens à affirmer ou infirmer la présence de métastases pulmonaires :

- S'il est retrouvé un ou plusieurs nodules pulmonaires ou pleuraux de plus de 1 cm, ou trois ou plus nodules de plus de 0,5cm de diamètre, on parle de métastase pulmonaire « certaine ».
- S'il est retrouvé des lésions plus petites ou moins nombreuses, on parle d'atteinte métastatique « possible ».

3. IRM:

L'IRM occupe actuellement une place essentielle dans l'extension locale des tumeurs osseuses en raison notamment du contraste tissulaire entre les différentes structures (moelle osseuse, corticale, muscle, graisse, structures vasculo-nerveuses) et de la possibilité de faire une étude multiplanaire.

Deux points essentiels doivent être présents à l'esprit lorsque l'on envisage de faire une IRM d'une tumeur osseuse :

- ü Toute lésion rapidement évolutive pour laquelle une étude histologique est envisagée doit bénéficier d'une IRM avant la biopsie (40).
- ü Les radiographies simples sont indispensables pour l'analyse d'une tumeur osseuse en IRM, ce qui permet d'éviter de nombreux pièges.
- Ø Place de l'IRM dans le bilan d'extension pré thérapeutique:

Les clichés simples permettent presque toujours de faire le diagnostic de tumeur maligne. L'IRM est le complément de ces clichés simples et ses objectifs sont plutôt orientés par les questions qui vont conditionner le geste thérapeutique.

L'IRM doit être réalisée avant la biopsie chirurgicale en raison de l'hémorragie et de l'œdème responsables d'une majoration de l'extension péri osseuse. Elle permet de guider la biopsie vers la zone la plus active de la tumeur.

Deux objectifs sont fondamentaux : la définition de l'opérabilité et la recherche des facteurs du pronostic (tableau 1) (41) (42).

Tableau 1 : Facteurs pronostiques des ostéosarcomes (d'après les standards options et recommandations (SOR) :

Facteurs pronostiques	Critères retenus	Valeurs
Taille de la tumeur ou extension locale	Moins de 10 cm Franchissement du cartilage de conjugaison	Favorable Défavorable
Localisation	Humérus, tibia (extrémité supérieure) Tumeur axiale, péroné	Favorable Défavorable
LDH Phosphatases alcalines	Élevées : plus de 2 N	Défavorables
Réponse à la chimiothérapie	Bon répondeur	Favorable
Métastase d'emblée	Présence	Défavorable
Âge	Moins de 12 ans Plus de 21 ans	Défavorables

L'examen est orienté par la recherche d'une définition anatomique de l'extension et d'une analyse de la matrice tumorale.

Ø *Évaluation tumorale*: sont évalués la taille ou le volume tumoral ainsi que l'extension intra- et péri osseuse ; l'IRM permet également une analyse morphologique de la matrice tumorale (zones actives, ossifiées, de nécrose, œdème péri tumoral).

Ø *Évaluation orthopédique*: les acquisitions dans le grand axe de l'os autorisent la réalisation de mesures nécessaires à la définition du geste chirurgical et à la fabrication de la prothèse orthopédique.

Cette évaluation est complétée par un bilan d'extension général qui fait le bilan de la maladie métastatique éventuelle : scintigraphie osseuse à la recherche d'une diffusion osseuse, radiographie pulmonaire et scanner thoracique (43) pour l'atteinte du parenchyme pulmonaire ; les autres examens ne sont prescrits qu'en fonction des points d'appel clinique ou biologique.

L'IRM donne les résultats suivants :

Ø Réalisation des mesures orthopédiques :

Celles-ci sont guidées par l'équipe chirurgicale qui assure la prise en charge du patient.

Il faut en principe mesurer :

- ü La longueur globale de la tumeur.
- ü Le diamètre endocanalaire de la diaphyse 5 cm au-dessus et au-dessous de la tumeur.
- ü La distance tumeur-repère anatomique évident.

Ø Analyse de l'extension (44) (45) (46) (47) :

- ü *Extension intra-osseuse*: L'IRM montre l'atteinte médullaire mais également l'ostéolyse corticale et la réaction périostée. Elle précise bien l'existence ou non d'une extension au-delà du cartilage de conjugaison vers, l'épiphyse adjacente et recherche la présence de métastases intra médullaires à distance de la lésion primitive (Skip lésions).
- ü *Extension extra-osseuse* : L'IRM précise s'il existe une rupture de cette pseudo capsule avec réel envahissement des structures adjacente Cette extension péri osseuse doit être bien analysée au niveau anatomique car sa résection ultérieure conditionnera le résultat fonctionnel du geste chirurgical.

L'extension intra-articulaire est suspectée chaque fois qu'il y a un épanchement ou dès que les insertions capsuloligamentaires sont concernées par le processus tumoral.

Ø Evaluation de l'architecture tumorale :

L'examen permet d'évaluer les zones actives qui se rehaussent avec le contraste, les zones ossifiées (visibles sur les clichés simples) et les zones nécrotiques qui ne se rehaussent pas avec le contraste.

Pour N. EL GHAZOULI, W. ZAMIATI , L'IRM en séquences écho de spin en pondération T1 et T2 sans et avec suppression du signal de la graisse dans les 3 plans de l'espace avant et après injection de gadolinium en bolus a été faite chez 10 patients sur 30. Elle a montré la présence d'un processus ostéolytique en hyposignal T1 hypersignal T2 et prise de contraste avec rupture corticale et envahissement des parties molles dans les 10 cas avec présence de skip métastases dans 1 cas et épanchement intra-articulaire dans 2 cas.

Dans notre serie l'IRM a précisée la taille médullaire, l'ostéolyse corticale, la réaction périostée, l'envahissement musculaire et articulaire. Ele n'a montré aucune atteinte des axes vasculonerveux ou de skip metastases.

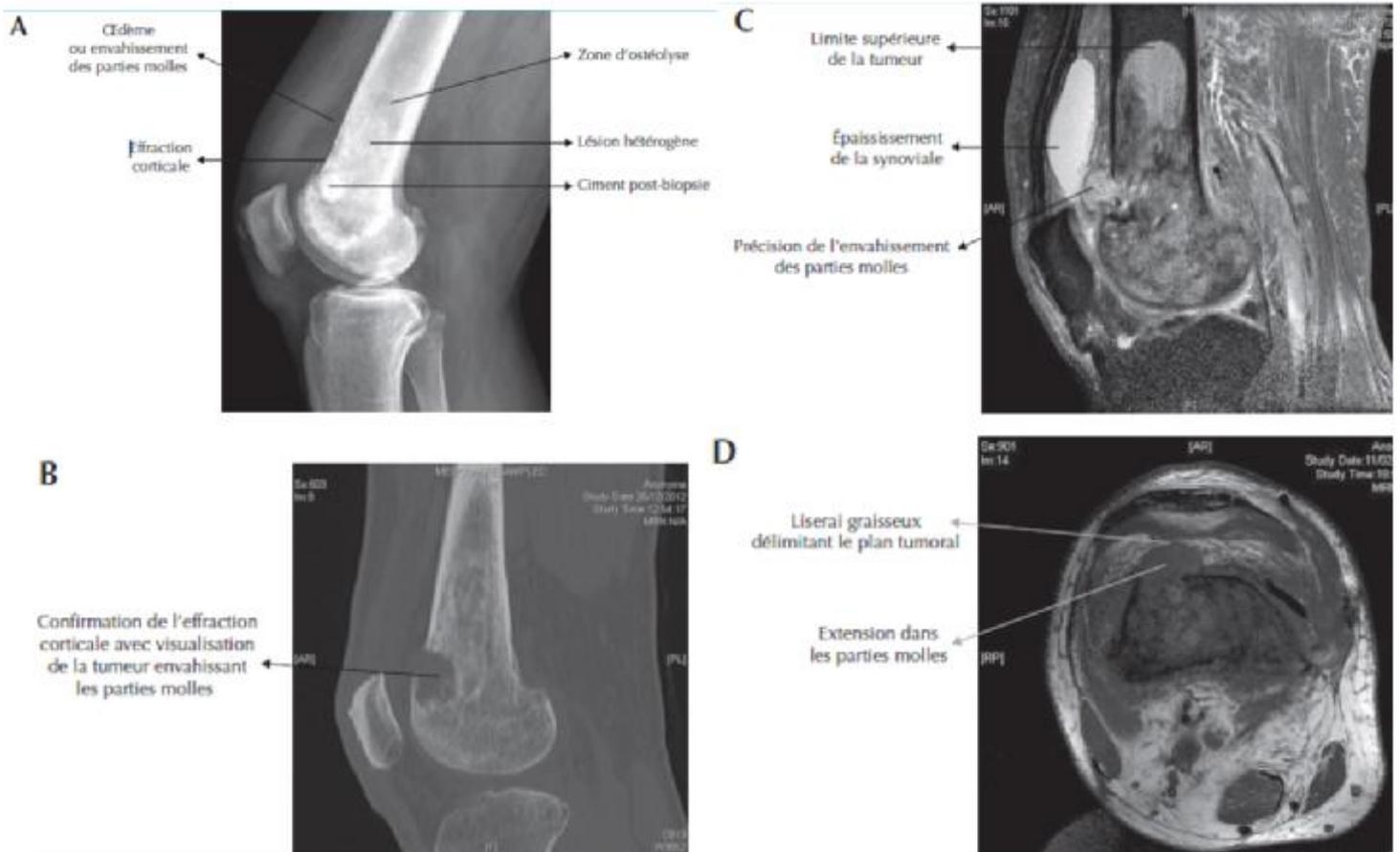


Fig.33 :A) Rx d'un ostéosarcome du fémur distal. B) TDM du même sarcome. C) IRM du même sarcome. D) Coupe transversale de la même tumeur. (157)

4. La scintigraphie osseuse : (48) (49)

Elle est indiquée devant toute suspicion clinique ou radiologique de pathologie osseuse maligne (recherche de la tumeur et des skip métastases ainsi qu'exploration corps entier). Pour l'évaluation du bilan local, une étude en trois phases est recommandée : dynamique (pendant les cinq minutes qui suivent l'injection du traceur, pour apprécier la composante vasculaire locale), statique tardive (à 3h, étudiant la composante métabolique osseuse). La fixation osseuse du MDP est donc proportionnelle au flux vasculaire et à l'activité ostéométabolique locale.

La scintigraphie au gadolinium reste pour certains auteurs plus sensibles pour l'évaluation de l'extension locale des tumeurs malignes.

Dans notre étude la scintigraphie osseuse est faite pour tous nos malades, son but est la recherche des métastases.

5. Tomographie par émission de positrons

Le FDG-PET/TDM permet, grâce aux informations combinées métaboliques et morphologiques, d'atteindre une grande précision diagnostique dans la détection des ostéosarcomes et notamment des métastases osseuses et des métastases pulmonaires (61).

V. LA BIOPSIE OSSEUSE (50)

Quelques soit les présomptions cliniques ou radiologiques, la biopsie est indispensable au diagnostic. Idéalement, elle doit être réalisée par l'équipe qui va s'occuper du patient par la suite.

Plusieurs prélèvements sont réalisés puis conditionnés : un dans du formol, un dans du sérum physiologique et trois en flacon de *RNA later* pour conservation en tumorothèque et étude cytogénétique.

Tous les prélèvements doivent être adressés au même laboratoire. On doit transmettre au médecin anatomopathologiste l'anamnèse du patient ainsi que l'iconographie.

Un prélèvement bactériologique doit être effectué de principe, car certaines infections peuvent mimer une tumeur maligne.

1. Biopsie non chirurgicale:

Les conséquences parfois désastreuses d'une biopsie chirurgicale inadaptée au traitement conservateur, ont incité certains auteurs à réaliser des biopsies à l'aiguille.

La biopsie est réalisée à l'aiguille ou au trocart, mais elle apporte un matériel limité en volume, ce qui peut poser des problèmes quand il est nécessaire de faire de nombreux marquages immunohistochimiques et également pour conserver les prélèvements en tumorothèque. Le point d'entrée du trocart doit être sur la voie d'abord de la future chirurgie. Le trajet de l'aiguille peut être source de récurrence locale, d'autant qu'il est très difficile à retrouver, Le trajet doit être tatoué pour être enlevé lors de la résection carcinologique.

2. Biopsie chirurgicale :

- Principes :

Sauf cas particulier, elle doit se situer sur le même trajet que celui de la future voie d'abord prévue pour la résection carcinologique.

L'utilisation d'un garrot est autorisée, mais la vidange du membre par une bande d'Esmarch est interdite, car il existe un risque de dissémination tumorale.

Si la tumeur a une extension opposée à la voie d'abord carcinologique, il ne faut pas hésiter à faire une trépanation osseuse.

On doit utiliser des incisions longitudinales parallèles à l'axe des membres.

Comme le trajet est enlevé avec la tumeur, il faut être le plus direct possible et ne pas utiliser les voies anatomiques contournant les masses musculaires et imposant une dissection large. De même, il ne faut pas aborder les nerfs ou les vaisseaux ni ouvrir les articulations. Le drainage n'est pas obligatoire.

En cas de mise en place d'un drain de Redon, il doit être positionné dans le prolongement de la cicatrice et à courte distance de celle-ci. (Le trajet du redon peut être à l'origine d'un ensemencement cellulaire occulte, et devra pour cette raison être enlevé avec la tumeur. Pour en faciliter l'exérèse, le plus simple est de faire ressortir le redon, lorsqu'il est nécessaire, entre 2 points de la cicatrice de biopsie).

- Repérage lésionnel :

Les moyens d'investigation pratiqués avant la biopsie (radiographie, scanner, IRM, scintigraphie) permettent de bien visualiser les limites de la tumeur et d'avoir une idée préopératoire de leurs rapports avec les loges musculaires et avec les axes vasculo-nerveux.

- Hémostase soignée :

Pour éviter l'expansion d'un hématome à l'endroit de la biopsie il faut faire une hémostase soignée lors de la voie d'abord en particulier sur les vaisseaux

périphériques de la pseudo capsule tumorale, un saignement résiduel peut nécessiter la pose de drains aspiratifs qui suivront au plus près le trajet de la biopsie afin que leurs trajets fassent partie du bloc d'exérèse.

- les voies d'abord :

La voie d'abord interne doit être toujours préférée pour les biopsies, car lors de la résection, elle permet un accès et une protection facile des éléments nobles et des sacrifices à minima. La voie externe impose, quant à elle, d'emporter la fascia et une part importante du vaste externe dont on connaît l'importance dans le pronostic.

Les principales voies d'abord pour le genou sont :

- Fémur distal : l'abord est antéromédial. Après ouverture de l'aponévrose, on passe à travers les fibres les plus postérieures du vaste médial ;
 - Tibia proximal: l'abord est médial. Il faut prendre soin de respecter le gastrocnémien médial qui peut être utile en cas de nécessité de reconstruction de l'appareil extenseur ;
- Le niveau de la biopsie :

La partie la plus représentative de la tumeur maligne est en général la moins calcifiée, la plus périphérique, sur les bords du tissu vivant plutôt rosé que violacé. Il ne faut biopsier l'os lui-même que s'il n'y a aucune diffusion tumorale à sa périphérie. Le centre de la tumeur est volontiers nécrosé. Il faut surtout éviter de prélever l'os réactionnel qui correspond sur les radiographies à l'éperon de Codman, de même qu'une cal osseuse en formation, car ils peuvent simuler une lésion tumorale maligne. Il ne faut prendre d'os qu'avec parcimonie pour ne pas favoriser la survenue d'une fracture. Un prélèvement bactériologique est également fait dans tous les cas.

Ces règles intangibles sont encore trop souvent transgressées et il est malheureusement fréquent de voir les malades après des erreurs grossières :

- Ostéosynthèse associée en un temps à la biopsie.
- Biopsie inoculant les éléments nobles (artères et nerfs principaux).
- Incision dans les plis de flexion (pour des raisons esthétiques) ou incision oblique difficile à enlever et à agrandir.
- Biopsie-exérèse en un temps d'une tumeur qui paraissait bénigne, geste inoculant les tissus sains et supprimant un témoin de chimiosensibilité parfois indispensable au traitement optimal Incision double ou incision à l'opposé de l'atteinte des parties molles.

De telles erreurs sont graves car susceptibles d'obliger à l'amputation

Elles restent fréquentes : une biopsie irréfléchie est responsable d'amputation ou de récurrence locale dans près de 20% des cas. Il faut espérer qu'à l'avenir, la prise en compte des conséquences graves de ce geste encore trop souvent considéré comme mineur, évitera la répétition de ces erreurs.

- Les soins postopératoires :

La tumeur fragilisée et l'orifice de biopsie risquent d'entraîner une fracture pathologique, il faut donc toujours protéger le membre atteint au moins par une mise en décharge si possible, sinon par une attelle ou un plâtre complet.

3. Place de la biopsie extemporanée :

Si l'anatomopathologiste est entraîné, il a parfois l'avantage de confirmer d'emblée le diagnostic, et surtout de dire si le prélèvement « mou » est de bonne qualité, représentatif, vivant et indispensable. Le diagnostic histologique ne sera vraiment approuvé qu'après la technique conventionnelle. Il n'aurait d'intérêt que si

le traitement définitif devait se décider au moment de la biopsie et être réalisé dans la foulée (52).

4. Biopsie itérative :

Elle offre des difficultés particulières d'interprétation au pathologiste en raison des remaniements hémorragiques nécrotiques et cicatriciels entraînés par le premier abord chirurgical. Elle doit donc faire l'objet d'un soin particulier dans le choix des prélèvements en portant particulièrement sur les zones d'extension nouvelle de la tumeur, au besoin, avec l'aide d'un contrôle extemporané du caractère significatif des prélèvements (53).

Dans l'étude de H. Bousson (54) à propos de 56 cas de l'osteosarcome primitif des membres, les biopsies étaient chirurgicales, le tiers des malades avaient des biopsies jugées techniquement mal placées ou mal faites par les chirurgiens.

Dans notre étude tous les malades ont bénéficié d'une biopsie, toutes ces biopsies ont été réalisées à ciel ouvert.

La voie d'abord était médiale dans 4 cas, latérale dans un cas en raison du développement externe de la tumeur.

Pour les 5 cas le type histologique a été précisé.

VI. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE :

1. Définition :

La définition de l'ostéosarcome est histologique: c'est une tumeur maligne de haut grade constituée de cellules fusiformes malignes et d'ostéoblastes produisant du tissu ostéoïde et du tissu osseux immature. S'il existe du tissu ostéoïde au sein d'une tumeur osseuse maligne, celle-ci sera classée parmi les ostéosarcomes.

2. Diagnostic histologique :

2.1. Aspect macroscopique :

Comme le rappelle Forest (62), l'étude macroscopique confirme et complète les notions radiologiques :

La tumeur est en général à point de départ médullaire, de localisation métaphysaire, parfois excentrée, de taille volumineuse (plus de 5cm) qui s'étend à la diaphyse et à l'épiphyse.

Les limites intra osseuses sont assez imprécises. La destruction même réduite de la corticale est constante et les tissus voisins sont envahis.

La tumeur réalise des aspects presque toujours polymorphes. Les zones de la tumeur qui ne sont pas ostéogènes ont un aspect blanchâtre, mou et encéphaloïde.

Les zones ostéogènes sont plus dures et moins vascularisées. Il peut y avoir association avec des aires d'aspect cartilagineux et avec des remaniements nécrotiques, hémorragiques et kystiques.

Chez l'enfant la tumeur bute contre le cartilage de croissance qui peut cependant être franchi par la suite.

La tumeur s'infiltré facilement dans les insertions osseuses de la capsule articulaire et des ligaments.

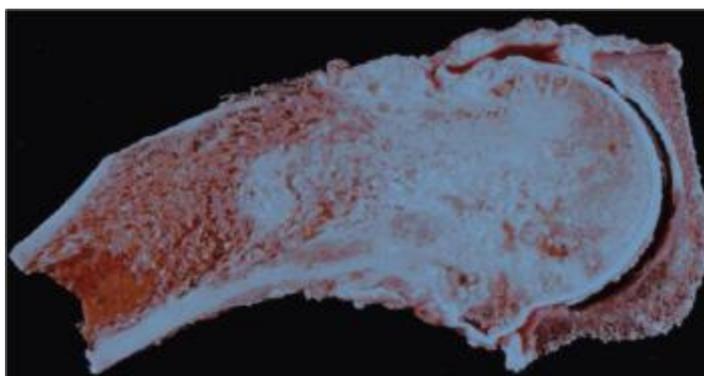
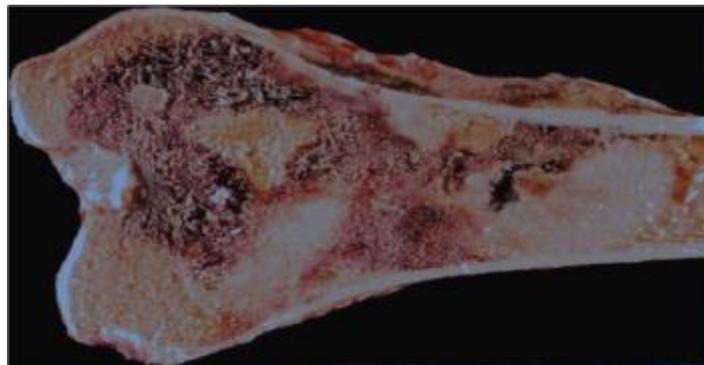
Dans les secteurs métaphyso diaphysaires : l'extension dépasse parfois de plusieurs centimètres les limites radiologiques.

Dans de rares cas, des nodules néoplasiques peuvent envahir les ramifications veineuses qui relient les veines du périoste à la veine principale du membre ; dans des cas exceptionnels, celle-ci aussi peut être bouchée par un thrombus néoplasique.

L'extension dans les parties molles est en général moins calcifiée et ossifiée que le contingent tumoral médullaire.

Les réactions périostées sont inconstantes et peu spécifiques (feu d'herbe, spicules, appositions, triangle de Codman). Elles sont intriquées à la progression sarcomateuse qui peut les résorber progressivement.

Des foyers satellites de la masse tumorale principale peuvent être identifiés soit dans le canal médullaire de la même pièce osseuse ou dans un os de voisinage 'SKIP Lésions'. Ils apparaissent de façon synchrone en l'absence de métastases pulmonaires.



2.2. Aspect microscopiques

Il est dominé par l'hétérogénéité tumorale et par les fréquents remaniements présents. L'aspect histologique typique d'un ostéosarcome, constitué d'ostéoblastes tumoraux aux anomalies cytonucléaires marquées, aux mitoses nombreuses, élaborant une substance osseuse formant des épaisses travées qu'elles entourent. Dans d'autres secteurs de la même tumeur l'aspect diffère, associant de nombreuses travées osseuses de tailles et de forme variables, anastomosées, bordées par des ostéoblastes peu nombreux et réguliers. Malgré la disposition anarchique de l'ostéoformation, le diagnostic ne peut être porté dans ces zones.

2. 3. Les variétés histologiques

Parfois la différenciation prédomine nettement, et il existe de multiples variétés histologiques pour lesquelles de nombreuses classifications ont été proposées. On peut citer celle de DAHLIN et UNNI (63) distinguant un type « conventionnel » et des variantes plus rares (tableau 2)

- ü Soit cliniques : OS de la face, Secondaire (post radiques, à la maladie de Paget), multifocale.
- ü Soit topographiques : OS périostés, intra corticaux, intra médullaire.
- ü Soit morphologiques : OS à petite cellules, télangiectasiques, ostéoblastiques très différenciés à cellules géantes.

Tableau 2 : Classification des Ostéosarcomes d'après UNNI (1978).

- Ostéosarcomes conventionnels :
 - Ostéoblastiques
 - Chondroblastiques
 - Fibroblastiques
 - A cellules épithéloïdes
 - A petites cellules
 - A cellules géantes
 - Ressemblant à un ostéosarcome
- Ostéosarcome de la mâchoire
- Ostéosarcomes secondaires
- Ostéosarcome comme portion de chondrosarcome différencié.
- Ostéosarcomes télangiectasiques
- Ostéosarcomes de bas grade :
 - Juxta corticaux
 - Périosté
- De surface de haut grade

La forme commune, classée par DAHLIN selon le contingent cellulaire prédominant est de loin la plus fréquente. La variante ostéoblastique (fig. 34) représente environ 50% des cas, les variantes chondroblastique (Fig.35) et fibroblastique (fig. 36), 25% chacune.

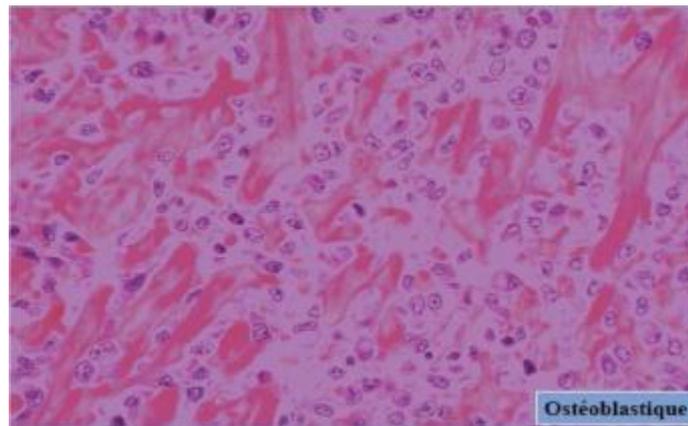


Fig.34 : variante osteoblastique : les cellules tumorales produisent exclusivement l'os

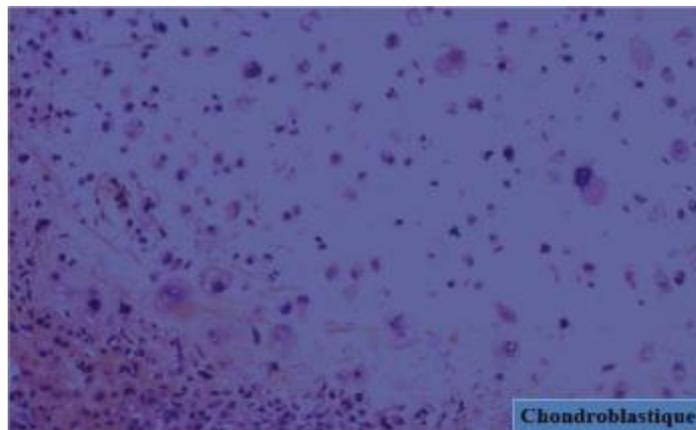


Fig.35 : variante chondroblastique : la tumeur crée du cartilage parfois de façon prédominante

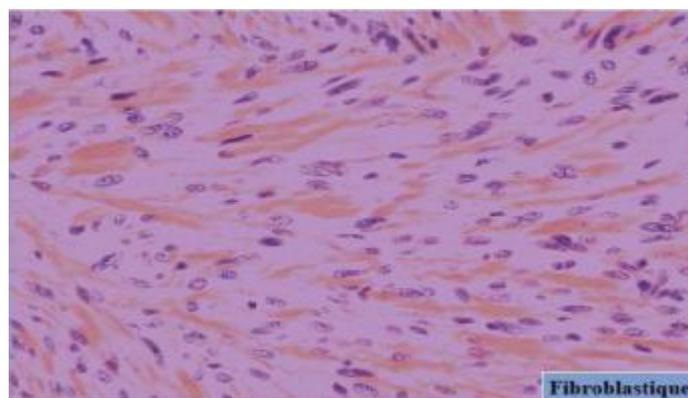


Fig.36 : variante fibroblastique. Les cellules sarcomateuses prennent l'allure des fibroblastes et produisent essentiellement du tissu fibreux et très peu de substance osseuse, rendant parfois difficile le diagnostic différentiel avec un fibrosarcome.

Les classifications récentes des ostéosarcomes sont des dérivés de celle de DAHLIN et UNNI ont publié en 1977, mais plusieurs auteurs ont essayé de préciser et de mettre à jour de nouvelles classifications en essayant de regrouper certaines formes particulières en sous groupe pouvant avoir comme critères : leurs localisation centrale ou pariétale ou leurs origines : primitifs ou secondaires (classification de KLEIN) ,on peut ainsi reprendre la classification de RAYMOND (64) distinguant outre les formes classiques ostéoblastiques , chondroblastique, fibroblastiques , une dizaine de formes d'ostéosarcomes représentant des entités anatomocliniques distinctes (tableau 4) regroupées par des critères cliniques, morphologiques ou de topographie particulières.

Tableau 3 : Classification des ostéosarcomes d'après RAYMOND

<p>FORMES CONVENTIONNELLES</p> <ul style="list-style-type: none">• Ostéoblastique• Chondroblastique• Fibroblastique <p>FORMES PARTICULIERES CLINIQUES</p> <ul style="list-style-type: none">• De la face• Secondaire à une irradiation• Secondaire à la maladie de PAGET• Secondaire à des lésions bénignes <p>MORPHOLOGIQUES</p> <ul style="list-style-type: none">• Intra osseux bien différencié• Ressemblant à un ostéoblastome• Télangiectasique• A petites cellules• A cellules géantes• Ressemblant à un histiocytome fibreux malin <p>TOPOGRAPHIQUES</p> <ul style="list-style-type: none">• Juxta cortical• Périoste• Intra cortical• De surface de haut grade
--

On a essayé de regrouper dans plusieurs tableaux les diverses caractéristiques de ces principaux sous groupes.

Tableau 4 : Caractéristiques des formes particulières se différenciant sur des critères cliniques.

OS secondaire	Radiographie	Macroscopie	Histologie	Evolution
A la maladie de paget	Vaste plage d'ostéolyse avec rupture de la corticale. Extension dans les parties molles. Triangle de CODMAN rare	Tumeur très volumineuse (+10cm)	F ostéoblastiques (50%) F chondroblastiques (10%) F fibroblastiques (30%) De grade élevé	Survie à 5ans de 50% en moyenne avec métastases pulmonaires précoces
A une Irradiation	Ostéolyse parfois associée à de l'ostéosclérose	Tumeur volumineuse	F ostéoblastiques (40%) F chondroblastiques (20%) F fibroblastiques (40%) De grade élevé	Survie moyenne à 5 ans de 30% pour les os des membres et du crâne, 0% pour les localisations du tronc
A une dysplasie osseuse	Destruction de la corticale apparition d'une opacité dans les parties molles			Survie variable. 52% à 5 ans pour HUVOS

Tableau 5 : Caractéristiques des formes particulières se différenciant sur des critères topographiques.

Formes histologiques	Radiologie	Macroscopie	Histologie	Commentaires
OS à petites cellules	Ostéolyse irrégulière avec une réaction périostée le plus souvent au niveau de la diaphyse.	Tumeur Volumineuse (4 à 15 cm)	Petite cellules rondes à cytoplasme clair peu abondant .à nucléole peu volumineux et à mitoses rares Un fin lacis à type d'engainement monocellulaire Signe de la production de tissu osteoïde.	Diagnostic différentiel difficile avec le sarcome d'EWING. Pronostic mauvais.
OS télangiectasique	Volumineuse ostéolyse métaphysodiaphysaire, Réaction périostée Extension dans les parties molles souvent fracture associée.	Lésion kystique à contenu hémorragique	Aspect cavitaire ostéoblastes mononucléées avec caractère cytonucléaires de malignité Mitoses atypiques.	Diagnostic différentiel difficile avec un kyste anévrysmal
OS ressemblant à un ostéoblastome (os Osteoblastiques Très différenciés)	Dans 1/3 des cas l'aspect peut trompeusement être bénin.		A la différence des ostéoblastomes : Absence de travées osseuses en périphérie. Plages continues d'ostéoblastes s'accumulant à distance des travées. Noyau vésiculeux avec un gros nucléole et de nombreuses mitoses.	Pronostic assez bon
OS juxta cortical Plus fréquent des os de surface atteignant le plus souvent l'extrémité inférieure du fémur l'adulte de 30 à 50 ans.	Lésion très ossifiée avec large base au cortex.	Cellules fusiformes avec travées osseuses bien régulières et parallèles.	Bas grade de Malignité	Dg différentiel avec ostéome. Dysplasie fibreuse. Périostite ou simple exostose et autres de surface. Bon Pronostic
OS périosté : Rare il atteint le plus souvent les os longs	Ostéolyse mal limitée à la surface externe de la corticale avec des spicules disposés perpendiculairement à la surface.	Tumeur de taille petite comme posée à la surface de la corticale.	Os chondroblastique de grade 4 avec peu de tissu osteoïde.	Dg différentiel difficile avec le chondrosarcome Bon pronostic
OS de surface de haut grade		Tumeur envahissant parfois la cavité médullaire	Os de haut grade	Même pronostic que os conventionnel
OS intramédullaire de faible malignité tumeur rare de l'adolescence	Intra médullaire strict de début métaphysaire à extension diaphysaire pas de réaction périostée plus souvent ostéochondrosante ou mixte mais jamais ostéolytique.	Tumeur gonfle le fût osseux sans rompre la corticale	C fusiformes sans grandes atypies cytonucléaires. Travées d'osteoides de forme variable bordées par des cellules tumorales siformes ou par des ostéoblastes.	Evolution très rapide avec un bon pronostic.

Quelques remarques sur certaines formes particulières (65).

- Ostéosarcome intra cortical : il est exceptionnel et simule souvent une lésion bénigne (ostéome stéroïde).
- Ostéosarcome télangiectasique : il réalise un aspect macroscopique anévrisimal. la lésion est lytique et expansive déterminant de fréquentes fractures pathologiques (surtout fémur).

L'identification du contingent sarcomateux parfois très réduit nécessite une analyse complète du matériel biopsique (diagnostic différentiel difficile avec le kyste anévrisimal).

Le pronostic est très variable selon les séries, par exemple dans la série de HOUSTON, 40% de survie sans récurrence à 5 ans (66), contre 93% dans la série MEMORIAL HOSPITAL (67). Un tel désaccord reflète vraisemblablement des critères de diagnostic différents (ainsi la fréquence varie de 1 à 10% selon les séries) ne devrait répondre à cette entité que les tumeurs purement lytiques constituées de cavités hématiques car dans un bon nombre d'ostéosarcomes, les remaniements vasculaires focaux sont particulièrement fréquents, notamment dans le secteur d'extension périphérique.

- Ostéosarcome très différencié : rare, il s'observe à un âge plus tardif. La lésion est limitée mais la corticale peut être résorbée (fémur, tibia). Les anomalies cytologiques sont très réduites (diagnostic différentiel ; dysplasie fibreuse).
- Ostéosarcome à cellules géantes : le diagnostic différentiel avec tumeurs à cellules géantes : histiocytosarcome, fibrosarcome ou certaines métastases est parfois délicat.
- Ostéosarcome à petites cellules : il est plus fréquemment diaphysaire. Le diagnostic différentiel avec le sarcome d'EWING est difficile.

- Sous type histiocytome fibreux malin : cette entité est difficile à distinguer du vrai histiocytome fibreux malin des tissus mous : USHIGOME (68) rapporte qu'il est souvent indispensable de prendre en compte les radiographies de s'aider de l'histologie et l'immunohistochimie pour affirmer son existence.

2.4. Le grade histopathologique

Le grade histopronostique de la tumeur constitue le facteur pronostique le plus important pour évaluer le risque de métastase.

La classification habituelle identifie 4 grades, à partir de la différenciation cellulaire, de l'index mitotique et des plages de nécrose tumorale. Il faut savoir qu'au moment de diagnostic, plus de trois quarts des cas sont de grades 3 ou 4

Tableau 6 : Grading histologique de Broders (69)

Grade 1	Partie indifférencié	0 à 25%
	Différenciation	75%
Grade 2	Partie indifférencié	25 à 50%
	Différenciation	50 à 75%
Grade 3	Partie indifférencié	50 à 75%
	Différenciation	25 à 50%
Grade 4	Partie indifférencié	75 à 100%
	différenciation	25%

3. Histopronostic :

Actuellement malgré tous les efforts pour obtenir des classifications précises, la multiplication de tous ces types histologiques ne sont pas forcément sanctionnés par une évolution particulière. Il semble que le degré histologique de malignité constitue un des facteurs pronostiques.

Deux formes extrêmes sont d'individualisation aisée :

- Les lésions très différenciées sont d'évolution lente.
- Les lésions anaplasiques sont d'évolution rapide.

Aucun des nombreux critères analysés n'apparaît fiable (anomalie cytologiques, densité mitotique, ostéogenèse, réactions lymphocytaires).

Même l'incidence des formes ostéoblastiques, chondroblastiques, fibroblastiques apparaît variable selon les séries (71,66 ,67) : les formes ostéoblastiques auraient une évolution plus rapide avec un moins bon pourcentage de survie sans récurrence à 5 ans, par exemple dans l'étude rapportant l'expérience au MD ANDERSON de HOUSTON ; 57% contre 80% pour les formes fibroblastiques, ces chiffres ne sont pas confirmés par d'autres études comme celle du MEMORIAL HOSPITAL avec une même survie sans récurrence à 5ans de 67% pour les formes ostéoblastiques et chondroblastiques et de 93% pour les formes fibroblastiques (tableau7).

Dans la série de DAHLIN, il n'y a pas de différence de pronostic entre la forme télangiectasique et conventionnelle. La forme télangiectasique a un pronostic très variable suivant les séries puisque leur pronostic est meilleur dans la série RAYMOND et JAFFE (survie sans récurrence à 5ans de 40%).

Tableau 7 : récapitulatif des résultats de trois séries étudiant la survie à 5 ans selon certains sous types histologiques.

Sous type d'ostéosarcomes (OS)	TIOS (AYALA JAFFE) (154)	Mémorial Hospital (67)	Mayo clinic (DAHLIN.1967) (71)
OS ostéoblastique	57%	67%	17.1%
OS fibroblastiques	75%	93%	25.5%
OS à petites cellules	100%		
OS télangiectasiques	40%	73%	
OS chondroblastiques	80%	67%	22%
MFH OS	100%	73%	

4. Pièges diagnostiques :

Comme le rappelle FOREST (72), des pièges peuvent surgir qu'il s'agisse de l'ostéogénèse tumorale, de l'architecture du sarcome, de son aspect cytologique ou simplement de sa localisation particulière et notamment périostée.

a- sur l'ostéogénèse tumorale :

Ø sur la nature de la tumeur maligne :

Le diagnostic différentiel peut être difficile avec les chondrosarcomes, fibrosarcomes, histiocytosarcomes, métastases ostéoformatrices. Le pathologiste doit déceler la production d'ostéode sur les cellules sarcomateuses.

Ø Sur les formes frontières entre ostéosarcome très différencié et dysplasie fibreuse :

Car ceux-ci sont caractérisés par une différenciation extrême des secteurs lésionnels, tissus d'apparence fibroblastiques ostéogénèse très organisée et anomalies cytologiques des plus réduites.

Ø sur les formes frontières entre OS et ostéoblastome :

Certains ostéoblastomes sont marqués par une évolution clinique rapide et une extension locale importante. Ces lésions dites agressives ne peuvent être différenciées des ostéosarcomes que par leurs modalités d'extension ou par d'autres données décelables seulement à la faveur de biopsies itératives.

L'immunohistochimie peut apporter une aide avec la présence de fibres de collagène type 2 et 6 absentes dans l'ostéosarcome. Les critères d'extension périphériques plus que la cytologie sont des éléments en faveur de malignité.

Ø Sur l'identification même de la substance ostéoïde tumorale :

Parfois confondue avec du collagène.

Ø Sur la nature tumorale d'une simple ostéogénèse réactionnelle (cal osseux) :

Car il est très difficile dans les premières semaines de constitution et d'organisation d'un cal de différencier une ostéogénèse réactionnelle d'une tumeur constituée (tableau 8).

Tableau 8: les différents points histologiques permettant un diagnostic différentiel entre ces deux dernières formes d'après USHGOMUS.

Caractéristiques	Substance ostréidé tumorale	Ostéogenèse réactionnelle	Collagène
Forme	Irrégulière, diffuse	Régulière	Comme des fibres bandes alignées
Limites	Le plus souvent visualisée	Visualisée	Le plus souvent non visualisé
Texture	Relativement dense Bleu profond	Relativement dense Bleu profond	Moins dense bleu
Structure	Natté	Nattée	Fibrillaire large
Cellules tumorales	En amas	Isolée	
Bordure	Bordure par des cellules atypiques	Bordée par des ostéoblastes non malins	
Lacune	Parfois	Souvent	Non
Cartilage	Peut être atteint	Parfois	Non
Minéralisation	Parfois	Parfois	

b. Sur l'architecture :

L'architecture d'un ostéosarcome peut être partiellement ou totalement anévrismale. La différenciation d'un ostéosarcome télangiectasique avec le kyste anévrisimal se fera aussi bien par l'analyse des structures tissulaires que du contenu hématique où se dispersent les éléments sarcomateux.

c. Sur l'aspect cytologique :

La cytologie d'un ostéosarcome peut prêter à confusion avec un sarcome d'EWING à petites cellules, un sarcome à cellules géantes ou surtout un histiocytofibrome malin. Le diagnostic n'est parfois redressé que par l'examen de la totalité de la tumeur.

d. Sur la localisation :

L'ostéosarcome juxta cortical (ostéosarcome parostéal) est caractérisé par une différenciation tissulaire très achevées, qu'ils s'agissent aussi bien de l'os néoformé que des composantes fibroblastiques ou cartilagineuses associées. Les erreurs diagnostiques sont fréquentes avec un diagnostic d'ostéome, de dysplasie fibreuse, de périostite ou de simple exostose si on ne tient pas compte des données radiologiques et macroscopiques.

5. Histologie de la pièce de résection :

L'utilisation de la chimiothérapie préopératoire et la valeur pronostique primordiale de l'évaluation du pourcentage de nécrose tumorale sont à l'origine de nombreuses études à la fois pour évaluer ces divers protocoles de chimiothérapie mais aussi pour dégager de nouveaux facteurs.

Les effets de la chimiothérapie seront donc analysés sur les pièces d'exérèse pratiquées le plus souvent après 12 à 16 semaines de chimiothérapie suivant les protocoles.

L'examen histologique de la pièce opératoire permet :

- De préciser l'extension tumorale locorégionale ainsi que l'intégrité des limites de résection.
- De qualifier le degré des atypies ou de la différenciation tumorale.
- D'identifier éventuellement une lésion préexistante (PAGET, irradiation, dysplasie fibreuse, différenciation d'un chondrosarcome).
- De juger la chimiothérapie adjuvante comme véritable contrôle de la réponse thérapeutique. Cette étape morphologique est tout aussi importante que la démarche diagnostique initiale car elle conditionne la suite de la chimiothérapie.

6. Les autres techniques :

Ces nouvelles techniques sont surtout utiles pour permettre le diagnostic différentiel dans les formes limites non conventionnelles d'ostéosarcome mais aussi pour essayer d'établir les facteurs de bon ou mauvais pronostic qui permettraient de déterminer une classification qui pourrait aider le chimiothérapeute à choisir le protocole le mieux adapté.

a – la cytologie sur empreinte :

Complète les notions histologiques sans les artefacts induis par la décalcification.

b – la scintigraphie au STRONIUM 85 :

Permet de préjuger la nature histologique de l'ostéosarcome et de connaître l'importance de tissu ostéoïde (facteur pronostic).

c – la cytochimie et l'immunohistochimie :

Elles permettent de mettre en évidence la présence de phosphatases alcalines et d'ostéocalcine qui sont des marqueurs fiables de la production d'ostéoblastes tumoraux ou non tumoraux. Mais malheureusement ces marqueurs ne sont pas spécifiques :

- Les phosphatases alcalines par exemple sont généralement présentes dans les ostéosarcomes osteoblastiques et fibroblastiques mais pas dans les formes chondroblastiques, elles peuvent être absents dans certaines tumeurs anaplasiques ou au contraire s'observer au sein de chondrosarcomes. Elles sont utiles dans le diagnostic histologique des formes fibroblastiques ou peu différenciées.
- L'ostéocalcine peut aussi être présente dans les chondrosarcomes, histiocytome fibreux malin et dans d'autres tumeurs traditionnellement ne produisant pas de tissu tumoral osseux.

- Deux marqueurs lysozyme et alpha-1 antichyptrypine peuvent aussi aider à mettre en évidence certains sous groupes histologiques et aider à des diagnostics différentiels difficiles.

d – la cytophotométrie de flux : (étude quantitative de l'ADN)

Cette technique prend en compte la taille et la densité nucléaire. Les cellules ostéosarcomateuses sont le plus souvent non diploïde et pour la plupart en phase S mais il existe des cellules diploïdes dans certains ostéosarcomes et en particulier dans les ostéosarcomes juxta corticaux.

VII. TRAITEMENT

Le but de toute stratégie thérapeutique est d'atteindre trois objectifs principaux :

- ü Contrôle local de la maladie.
- ü Prévention de la dissémination de la maladie.
- ü Préservation si possible d'une fonction acceptable

Le traitement de l'ostéosarcome repose sur la chimiothérapie d'induction suivie du geste chirurgical et d'une chimiothérapie postopératoire est inconstamment, selon les auteurs, une radiothérapie.

1. Thérapie adjuvante

1.1. La chimiothérapie :

1.1.1. Drogues efficaces:

Les drogues actives sur l'ostéosarcome sont représentées dans le TABLEAU 9.

Drogue	Taux de réponses objectives	Abréviation
METHOTREXATE À dose conventionnelles	15 à 40%	MTX
à haute dose / 3semaines	42%	
à haute dose hebdomadaire	80 à 87%	HDMTX
ADRIAMYCINE	35 à 44 %	ADR
CISPLATINIUM	33 à 50%	CDDP
IFOSFAMIDE	33 à 60%	IFX
CYCLOPHOSPHAMIDE	15 à 20%	CPX
ETOPOSIDE	15 à 20%	VP16
DETICENE	14%	DTIC
DACTINOMYCINE	15%	ACT D
VINCRISTINE	7%	VCR

1.1.2. Les protocoles de la chimiothérapie:

a- Chimiothérapie préopératoire : (74)

Rosen dans ses plaidoyers pour la chimiothérapie préopératoire avançait quatre arguments principaux:

- ü Faciliter la chirurgie conservatrice,
- ü Traiter plus tôt la maladie générale,
- ü Déterminer la dose optimale de méthotrexate par l'observation clinique et Radiologique de la tumeur primitive
- ü Et fournir un critère histologique de réponse à la chimiothérapie préopératoire pour tenter d'améliorer le pronostic des mauvais répondeurs. Vingt ans plus tard la majorité de ses arguments ont été confirmés par littérature.

§ Protocoles à base de méthotrexate :

Il existe donc plusieurs protocoles de chimiothérapie contre l'ostéosarcome, mais deux sont les plus utilisés: OS 87 et OS 94. Le médicament de base de ces deux protocoles est HDMTX.

- o Le protocole OS 87 utilise une chimiothérapie néo adjuvante à base de (HDMTX 12g/m²) pendant 7 cures, la doxorubicine (DXR: 70 mg/m²) Après ces cures hebdomadaires de chimiothérapie, la chirurgie peut être réalisée sur une tumeur froide, non évolutive et calcifiée, ce qui facilite beaucoup le geste chirurgical.
- o Le protocole OS 94 utilise une chimiothérapie néoadjuvante à base de (HDMTX 12g/m²) pendant 7 cures. IF 3mg/m²/jr pendant 4 jours) et la Vindésine. Actuellement, c'est le protocole OS 94 qui est le plus utilisé.

§ Protocoles sans Méthotrexate

En raison d'une tolérance médiocre du MTX chez les patients âgés de plus de 18 ans, des protocoles thérapeutiques dépourvus de ce produit sont de plus en plus utilisés notamment chez l'adulte.

Parmi ces protocoles thérapeutiques, on trouve le protocole utilisé par l'european Osteosarcoma intergroup (EOI) associant la Doxorubicine et le cisplatine (AP). Ce protocole a donné des résultats équivalents à une chimiothérapie dérivée du T10 dans les ostéosarcomes opérables, en terme de réponse histologique, survie sans récurrence et survie globale. On trouve aussi le protocole mené à l'institut Gustave Roussy (IGR) de 1999 à 1998 qui utilise l'association doxorubicine-ifosfamide-cisplatine (API) à j1 et j28 et Doxorubicine-ifosfamide (AI) à j15 et j43.

Tableau : Résultats des protocoles néoadjuvants basés sur le HDMTX ayant tenté de reproduire les résultats de Rosen.

Auteur Année Référence	Centre Pays Essai	Période d'inclusion	Nombre de patients étudiés	% de survie en rémission à 5 ans
Meyers PA 1998 (141)	MSKCC NY (US) T7	3/76-6/78	75	77%
Kalifa C 1988 (142)	IGR pédiatrique T10	04/81-09/86	60	58%
Saeter G 1991 (143)	Multicentrique scandinave	1982-1989	97	54%
Winkler.K 1988 (144)	Multicentrique Européen COSS 82	05/82-11/84	118	55%
Delepine N 1995 (148)	AP-HP Paris(FR) DD1	1986-1992	27	82%
Meyers PA 1998 (141)	MSKCC NY (US) T12	11/86-10/93	61	76%
Goorin A 1998 (146)	Multicentrique US POG Nadj	11/86-12/93	45	63%
Duffaud D 2000 (147)	Marseille T10	1987-1997	35	65%

Tableau: Résultats des protocoles néoadjuvants basés sur l'association Adriamycine Cisplatine.

Auteur Année Référence	Centre Pays Essai	Date d'inclusion Dose Plat. (mg/m ²) Administration	Nombre de Patients étudiés	% de survie en rémission (% de bons répondeurs)
Le Cesne A 2001 (148)	IGR Adultes- Paris(Fr)	82-98 100IV	71	35%
Benjamin RS 1992 (149)	Houston Ped H. Texas(US)	83-88 160IA	60	68%
Blay JY 2000 (150)	Multicentrique Française (FR) OSAD 93	94-98 100IV	59	43% 4 ans
Souhami RL 1997 (151)	Multicentrique Européen EIO 80861	12/86-01/91 100IV	195	44%
Delepine N 1986 (152)	AP-HP Paris(FR)	11/83-11/85 100IV	16	38%

-Dans notre étude tous les malades ont reçu une chimiothérapie préopératoire. Cette chimiothérapie d'induction a utilisé un protocole sans Méthotrexate c'est l'association: adriamycine-ifosfamide-cisplatine (API) et adriamycine-ifosfamide (AI) en raison d'une tolérance médiocre du MTX chez les patients âgés de plus de 18ans (La toxicité du MTX à hautes doses varie considérablement de l'enfant à l'adulte. Si le MTX doit être administré à la dose d'au moins 12g/m²/cycle chez l'enfant, il ne faut pas dépasser la dose de 8g/m²/cycle chez l'adulte. La toxicité aiguë du méthotrexate peut réaliser un tableau dramatique d'insuffisance médullaire, rénale et hépatique).

b- Chimiothérapie postopératoire :

Son objectif est de réduire le risque de récurrence ou le développement métastatique après chirurgie.

Elle est adaptée en fonction de l'anatomopathologie. Elle utilisera le méthotrexate en cas de bonne réponse, mais sera remplacée par le cisplatine en cas de mauvaise réponse.

Dans les cas de bons répondeurs, les mêmes drogues que ceux utilisées dans la chimiothérapie néoadjuvante sont utilisées.

Par contre, chez les mauvais répondeurs, la chimiothérapie post-opératoire doit être modifiée. On utilise le Cisplatine, l'Ifosfamide et la Vincristine

1.1.3. Réévaluation de la tumeur en fin de chimiothérapie néo adjuvante :

Il faut évaluer la qualité de la réponse de la tumeur à la chimiothérapie afin de distinguer les bons des mauvais répondeurs.

a-Evaluation clinique :

Consiste à évaluer : le changement de l'intensité de la douleur ; la taille de la tuméfaction (clinique et radiologique) : stabilisation, diminution, ou augmentation.

Dans notre série sur le plan clinique, on a observé la sédation des douleurs après une ou deux cures de chimiothérapie ainsi que la stabilisation du volume tumoral contrôlé par les mensurations cliniques et l'imagerie itérative, on a noté une progression clinique franche chez un seul cas.

b- Evaluation histologique :

La classification de HUVOS et ROSEN distingue 4 grades :

- ü Grade IV : aucune cellule viable
- ü Grade III : moins de 10% de cellules viables
- ü Grade II : 10 à 50% de cellules viables
- ü Grade I : plus de 50% de cellules viables

Il n'y a pas d'accord international sur la définition du répondeur.

Par extension la plupart des auteurs définissent les bons répondeurs (BR) comme ayant moins de 10 % de cellules tumorales viables, les autres patients étant mauvais répondeurs (MR).

Les critères français sont les suivants:

- ü Bons répondeurs < 10 % de cellules viables.
- ü Mauvais répondeurs > 10 % de cellules viables.

c- Evaluation de la place de l'IRM dans la définition de la réponse de la tumeur à la chimiothérapie néo-adjuvante:

De nombreux travaux traitent de l'apport de l'IRM et plus particulièrement de l'IRM dynamique dans l'évaluation de la réponse tumorale la chimiothérapie néo-adjuvante, avec des résultats encourageants qui ne sont pas encore totalement validés.

Il faut refaire le même examen qu'initialement avec comme objectifs:

- ü Faire une évaluation comparative du volume tumoral (stabilité ou diminution).
- ü *Faire* une évaluation comparative de l'extension des zones de nécrose et de la régression des zones actives en surface et en volume.

La seule modification technique porte sur la séquence dynamique où il faut privilégier l'analyse du volume tumoral en sélectionnant plusieurs coupes (5 au moins) sur la totalité du volume tumoral.

Dans l'étude de S.R. Babin chez une femme de 21 ans enceinte du 8ème mois, l'IRM mettait en évidence un important envahissement des parties molles en fer à cheval de la cuisse distale ; après l'accouchement par césarienne, la chimiothérapie a provoqué une fonte spectaculaire de la masse tumorale péri-

osseuse. Il s'agissait d'un ostéosarcome indifférencié et l'examen de la pièce opératoire a montré que la nécrose tumorale était totale.

1.2. Radiothérapie

Contrairement à la chirurgie et la chimiothérapie, la radiothérapie (RTE) a peu de place dans la prise en charge des ostéosarcomes, vu leur relative radiorésistance.

Avant l'introduction de la chimiothérapie dans les années 1970, la radiothérapie faisait partie du traitement local afin d'éviter l'amputation. A cause des particularités radio biologiques de l'ostéosarcome, les doses d'irradiation nécessaires étaient élevées (65 à 75 Gy) et pouvaient entraîner des complications trophiques à long terme.

Les indications de la radiothérapie sont actuellement peu nombreuses :

- Soit une irradiation préopératoire avant une chirurgie conservatrice en complément de la chimiothérapie. La dose préconisée est alors 30 grays en 3 semaines.
- Soit une irradiation exclusive pour les tumeurs très volumineuses et anaplasiques, pour les tumeurs déjà métastasées.
- Soit la radiothérapie pulmonaire prophylactique : son objectif est l'irradiation à dose tolérable (15 et 20 Gy) de la totalité des champs pulmonaires en vue de détruire les métastases infra cliniques qui s'y trouvent.

En raison de la radiorésistance de ces lésions, d'autres techniques ont pu être évaluées, certaines utilisant des neutrons, des ions lourds ou encore la radiothérapie préopératoire ou la radiothérapie conventionnelle avec des radio-sensibilisants, avec des résultats intéressants mais pouvant entraîner des séquelles trophiques parfois importantes. (76) (77)

1.3. Immunothérapie:

L'immunothérapie génique du cancer vise à induire ou à amplifier la réponse immunitaire de l'hôte contre les cellules cancéreuses.

Deux approches sont envisageables :

- Stimuler in vivo le développement d'une immunité protectrice par transfert de gènes dans les cellules tumorales ou dans des cellules présentatrices d'antigènes (immunothérapie génique active).
- Ou encore apporter au patient des cellules effectrices, les lymphocytes T, modifiées in vivo (immunothérapie génique adoptive).

La majorité des protocoles d'immunothérapie génique, engagés dans le domaine de l'oncologie, concerne l'immunothérapie active.

Geiger J et al (79) ont rapporté l'utilisation d'un traitement continu des cellules dendritiques des tumeurs solides pédiatriques (y compris l'ostéosarcome), les résultats étaient satisfaisants.

Luksh (80) a rapporté une étude de 18 cas d'ostéosarcome avec un traitement complet, une chimiothérapie préopératoire et postopératoire, IL-2 a été utilisé dans la chimiothérapie de façon interchangeable avec 4 cycles de traitement, il a constaté que l'activité immunitaire induite d'IL-2 est supérieure à l'effet de la chimiothérapie à haute dose, tout en augmentant l'effet de la cellule NK tuante sur l'ostéosarcome.

1.4 .Autres stratégies :

Deux approches sont prometteuses: celles visant les cellules tumorales et faisant appel au concept de thérapie génique et la thérapie antiangiogénique.

Le développement de l'ostéosarcome est un processus complexe impliquant de multiples facteurs, peuvent profiter de la diversité des ingrédients traditionnels de médecine chinois.

Le traitement de la médecine chinoise de l'ostéosarcome, y compris les herbes simples et de prescription. Wang Jin et al(78) ont rapporté que 32 sortes d'herbes chinoises grâce à un dépistage et ont constaté que le venin de crapaud, poudre biliaire a une activité inhibitrice sur la prolifération cellulaire tumorale de l'ostéosarcome U2-OS sur la ligne d'ostéosarcome prolifération cellulaire U2-OS a été inhibée.

Wan Zong et al (81) ont rapporté la possibilité de l'inhibition in vitro de la rhéine RH201 HOS dérivés de croissance cellulaire d'ostéosarcome de manière significative.

2. Le traitement chirurgical local de l'ostéosarcome du genou

2.1. Principes généraux de la chirurgie carcinologique

Enneking (82), a eu le grand mérite de proposer un système de classification qui a fait de grands progrès dans la compréhension de la résection et qui facilite la lecture des résultats des différentes équipes. Quatre grands types de résection étaient décrits :

Chirurgie intralésionnelle: C'est le curetage : on pénètre délibérément dans la tumeur que l'on évide de l'intérieur. Le risque est bien sur de réaliser une exérèse incomplète. Ce geste est donc réservé à certaines tumeurs bénignes.

Chirurgie marginale : Le plan de dissection se situe à faible distance de la tumeur, dans le tissu réactionnel, qui est pratiquement toujours un tissu dont l'origine est dans les tissus sains qui ont limité la tumeur.

Chirurgie large : C'est -à-dire dont tous les plans de coupe étudiés sont en zone saine, mais en restant dans le même compartiment. Cette résection reste une résection intracompartimentale.

Chirurgie radicale : La résection est faite en extracompartimental l'exérèse concerne le compartiment tumoral dans son entier, sans y pénétrer ; il peut s'agir par exemple, d'une fémorctomie totale pour un ostéosarcome de la métaphyse inférieure, ou d'une amputation de la cuisse pour une tumeur du tibia étendue aux parties molles adjacentes Elle représente le traitement chirurgical le plus sur, même en l'absence de traitement adjuvant (55).

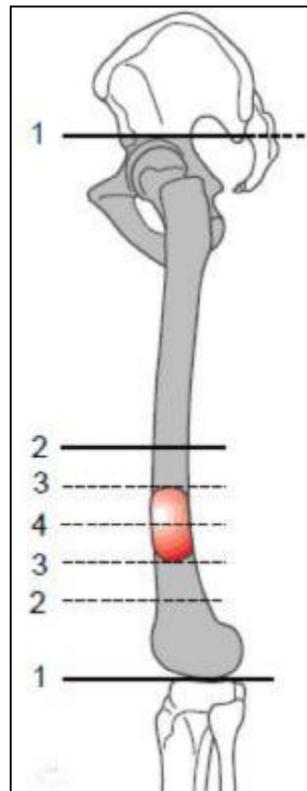


Fig 37 : Types de résections selon Enneking :

- 1 : radicale
- 2 : large
- 3 : marginale
- 4 : intralésionnelle

Cette classification a été proposée par l'auteur pour les tumeurs bénignes et malignes d'origine conjonctive, puis étendue à l'ensemble des tumeurs ce qui n'est pas sans poser des problèmes. (83) (84)

Tomeno (85) dans sa conférence d'enseignement a bien montré les limites de cette classification. Pour ce qui est de la qualité de la résection, il faut retenir que la règle actuelle est de réaliser une résection large, et ceci qu'on ait choisi de faire une chirurgie de conservation du membre ou une amputation. Enfin, la notion de résection intra- ou extra compartimentale ne doit plus être prise en compte pour les tumeurs osseuses malignes.

- Lorsque la tumeur est enlevée, il est nécessaire d'examiner celle-ci en salle d'opération, afin de contrôler si les limites de résection sont bien en zone saine.
- Après amputation ou résection osseuse, les berges de l'excision sont prélevées pour examen anatomopathologique. Enfin, on prélèvera du tissu médullaire osseux dans la zone de coupe afin d'examiner celui-ci et de contrôler l'éventuelle présence de métastases néoplasiques à ce niveau.
- Si d'autres voies d'abord sont rendues nécessaires par le prélèvement d'un greffon par exemple, il est indispensable de changer d'instruments, de gants, de blouses et de champs, afin d'éviter toute transplantation néoplasique dans le site de prélèvement

2.2. Amputation

Jusqu'au début des années 70, le choix se portait sur les amputations qui constituaient la seule arme thérapeutique. Ces amputations étaient radicales plutôt que larges de peur de la diffusion intra médullaire discontinue occulte, de nodules de péremption dans les muscles envahis et diffusion trans articulaire qui exposent à la récurrence locale sur le moignon.

L'amputation n'assure aucune sécurité carcinologique donc elle ne doit pas être opposée à la résection et doit être envisagée d'emblée soit de première intention, lorsque le résultat fonctionnel des techniques de reconstruction est connu pour être non satisfaisant, soit de seconde intention, en chirurgie de sauvetage ou de rattrapage. Toutefois la chirurgie de l'amputation doit respecter dans ce cas les mêmes règles carcinologiques. Elle doit aussi préparer le membre atteint à l'appareillage d'où la nécessité d'avoir des connaissances très précises, des orthèses, et surtout la collaboration du service de rééducation et d'appareillage.

Si les indications des amputations ont considérablement régressé avec les progrès de la chirurgie conservatrice, elles restent indiquées devant des tumeurs à extension locale très importante ou avec envahissement des pédicules vasculonerveux. Il faudra aussi savoir amputer dans certains cas où une résection large entraînerait des séquelles telles que le résultat fonctionnel du membre restant serait désastreux.

Au membre inférieur, Les résultats fonctionnels sont d'autant meilleurs que l'amputation est distale. L'amputé au dessus du genou voit ses possibilités fonctionnelles diminuer dramatiquement.

L'amputation en cuisse donne des résultats fonctionnels d'autant meilleurs que le moignon est long. Un moignon inférieur à 10 cm est difficilement compatible avec un appareillage simple. (86)

✓ éviter la malposition en flexion-abduction

Lorsqu'une amputation à mi-cuisse est réalisée, les équilibres musculaires entre agonistes et antagonistes de la hanche sont perturbés. En effet, dans le plan sagittal, la perte des muscles ischiojambiers, qui constituent une composante des extenseurs, se concrétise par un renforcement indirect de l'action des fléchisseurs. (136)

De même, dans le plan frontal, la perte des adducteurs distaux distaux conduit à un déséquilibre à l'avantage des abducteurs. Le muscle adductor magnus joue un rôle prépondérant qui a été jusqu'à maintenant ignoré et donc négligé. Le moignon tend à évoluer vers une position en flexion abduction, difficilement contrôlable, d'autant plus apparente qu'il est bref (figure). Cette tendance est préjudiciable à un appareillage satisfaisant et justifie la réalisation de myoplasties.

(137)

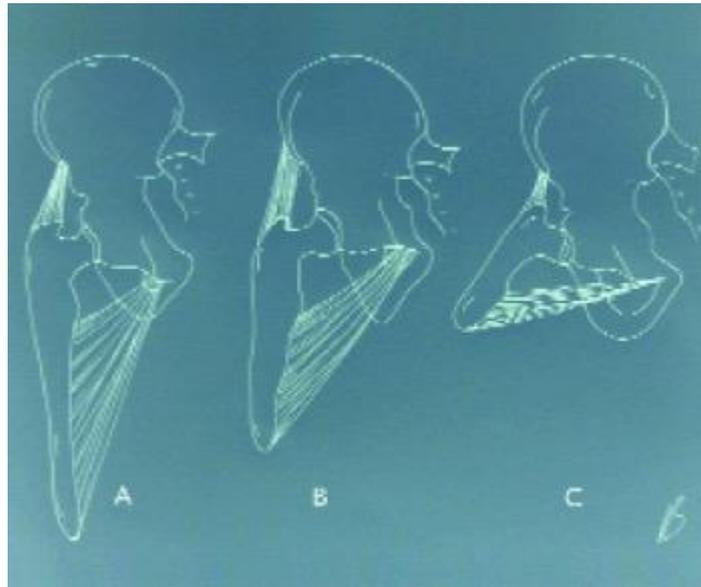


Figure : les positions du moignon selon le niveau d'amputation :

- A : Adductor magnus préservé : moignon en position physiologique
- B : Adductor longus préservé : moignon en 10°-20° d'abduction
- C : Uniquement adductor brevis préservé : moignon en 30°-40° d'abduction.

✓ choix du niveau

Le niveau d'une amputation transfémorale est en principe défini par la raison qui motive l'amputation. Une réflexion est cependant nécessaire lorsqu'on se situe aux deux extrêmes de l'amputation transfémorale.

- En distal

Il faut être certain qu'il est impossible de sauvegarder un segment jambier, si bref soit-il. Ensuite, il faut évaluer les avantages et les inconvénients liés à la possibilité ou à l'absence d'un appui distal, ce qui amène le cas échéant à choisir entre une désarticulation du genou ou éventuellement un Gritti, et une amputation transfémorale à moignon long.

- En proximal

En cas de moignon très bref, avec une coupe fémorale située 3 à 4 cm sous le trochanter minor, l'appareillage avec une prothèse fémorale peut se révéler impossible du fait de la brièveté du bras de levier, et obliger à utiliser une prothèse canadienne. Dans cette hypothèse, la nécessité de fléchir le moignon dans la coque est à l'origine d'une volumineuse saillie antérieure, très inesthétique en particulier chez la femme. Cela peut conduire à effectuer une désarticulation de hanche. En pratique, lorsque la coupe osseuse est située à un niveau inférieur à 5 cm sous le trochanter minor, le bienfondé d'une amputation transfémorale se discute.

- ✓ installation

- amputation au tiers distal

Le décubitus dorsal est la règle et l'installation alors identique à celle d'une désarticulation du genou.

- amputation au tiers moyen ou proximal

Pour ce niveau, on peut préférer une installation en trois quarts. Le patient est installé sur le côté opposé, la fesse homolatérale est soulevée par un gros coussin et le bassin bloqué par des appuis placés des deux côtés. Le membre inférieur repose sur des appuis à arthrode et est drapé en totalité.

- ✓ tracé des incisions
- amputation au tiers distal

La technique à valves sagittales est préférentiellement utilisée.

Deux points situés entre 12 et 14 cm au dessus de l'interligne du genou sont figurés sur la cuisse, en avant et en arrière, à l'aplomb au fémur. Ils constituent les points de départ du tracé des valves. L'une médiale, descend l'interligne. L'autre, latérale, moins longue, s'infléchit 3 à 4 cm plus haut.

- Amputation au tiers moyen ou proximal

L'incision est en (gueule de requin), avec deux valves frontales sensiblement identiques, tant en largeur qu'en longueur. Le niveau estimé de section osseuse est repéré. Deux points sont figurés de part et d'autre de la cuisse, 2 cm plus distalement, à mi-largeur sur les faces médiale et latérale. Ils définissent la base des deux lambeaux qui est approximativement de même largeur. A partir de ces deux points est tracée la valve antérieure. Sa longueur avoisine les deux tiers du diamètre de la cuisse au niveau de l'amputation prévu.

La valve postérieure est ensuite figurée, elle est parfaitement symétrique par rapport à la valve antérieure.

- Quel que soit le niveau

S'il existe d'anciennes cicatrices, les incisions sont adaptées. Il est préférable, en cas d'hésitation, d'effectuer un tracé surdimensionné des lambeaux afin d'éviter une suture sous tension, cela amène à les retailler plus précisément en fin d'intervention.

- ✓ protocole opératoire
- amputation au tiers distal

La peau, la sous-peau, l'aponévrose superficielle sont successivement incisées, les différents groupes musculaires sont identifiés(137). Le quadriceps est

désinséré du pôle supérieur de la patella, en conservant une partie de sa portion tendineuse. Le vastus médialis est relevé de la cloison intermusculaire. L'adductor magnus est désinséré du tuberculum adductorium, puis basculé en dedans afin d'exposer la face médiale du fémur. Pour faciliter ce geste, il est souvent utile de compléter la désinsertion sur quelques centimètres vers le haut sur la ligna aspera. Les vaisseaux femoralis sont repérés au niveau du canal de Hunter et ligaturés, si possible séparément.

L'ensemble des autres muscles, ainsi que le nerf ischiadicus, sont sectionnés 6 à 8 cm plus distalement que le niveau prévu de coupe du fémur. Le nerf est recoupé, une fois la résection fémorale réalisée.

- Amputation au tiers moyen ou proximal

Une fois les téguments incisés, la face profonde est disséquée sous l'aponévrose, en remontant sur la cuisse, jusqu'à leur base, afin de pouvoir les récliner vers le haut. On expose ensuite les muscles de manière circonférentielle, sur toute la hauteur des lambeaux. En dedans, la dissection de l'adductor magnus est poursuivie si possible jusqu'à son insertion distale, ce qui présente un intérêt au moins jusqu'au tiers moyen.

Quatre fils de Nylont tressé de bon calibre sont passés à travers les masses musculaires, puis laissés en attente sur pinces-repères, en avant, en arrière, en dedans et en dehors, un peu plus distalement par rapport à la zone de section osseuse prévue.

Les muscles sont ainsi séparés en quatre groupes bien distincts (figure), jusqu'au plan osseux. Les vaisseaux femoralis sont repérés et ligaturés distalement, préférentiellement de manière séparée. Les muscles sont sectionnés circulairement en avant, latéralement, en arrière, à leur limite d'exposition la plus distale. En dedans, au tiers moyen, l'adductor magnus est décroché du tuberculum

adductorium, au tiers proximal les adducteurs sont coupés au même niveau que les autres muscles. Le nerf ischiadicus est sectionné à l'aplomb des muscles postérieurs, il sera recoupé ultérieurement à son niveau définitif. Les quatre groupes musculaires sont relevés et écartés autour du fémur par l'aide, qui les maintient par le fils sur pinces-repères, un peu comme les (pétales d'une fleur), jusqu'au site de section osseuse.

L'usage du rétracteur est contre-indiqué, afin de ne pas majorer la souffrance tissulaire.

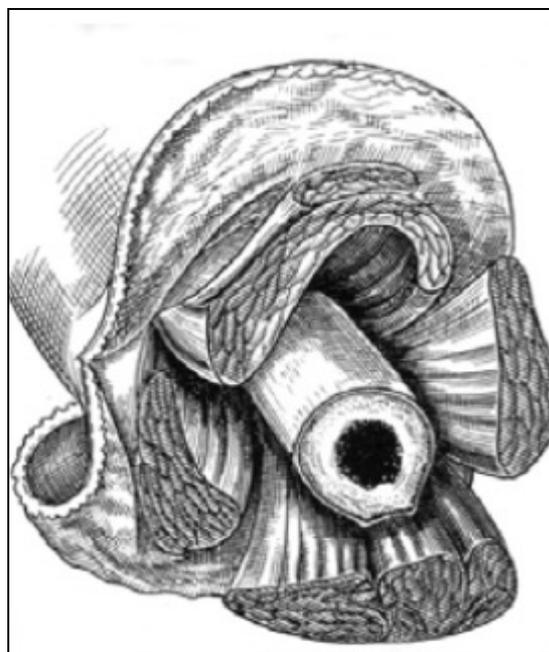


Figure : amputation transfémorale : préparation des lambaux musculaires.

- Quel que soit le niveau

L'attitude par rapport au périoste est variable. Tantôt, notamment chez le sujet jeune, il est parfaitement individualisé, les muscles sont alors réclinés vers le haut en extrapériosté et le périoste est incisé longitudinalement en avant et en arrière, afin d'obtenir deux lambeaux, qui sont ruginés de bas en haut. Ailleurs il constitue une très fine membrane celle-ci est divisée selon la segmentation des groupes musculaires, le périoste reste alors adhérent à la face profonde des muscles, chaque lambeau musculopériosté est ruginé de bas en haut jusqu'au

niveau de coupe osseuse. La section fémorale est conduite à la scie oscillante, est l'amputation réalisée. Le nerf ischiadicus est recoupé en retrait. Le bord périphérique de la section fémorale est adouci à la râpe. Lorsque le périoste a été individualisé en deux lambeaux, il est refermé et suturé hermétiquement autour de l'extrémité osseuse, pour obturer la cavité médullaire (figure). Sinon, indépendamment de la technique de myoplastie utilisée, la face profonde du premier muscle qui cravate l'extrémité osseuse occulte la cavité médullaire. Une excision de la membrane périostée est pratiquée sur les autres lambeaux musculaires.

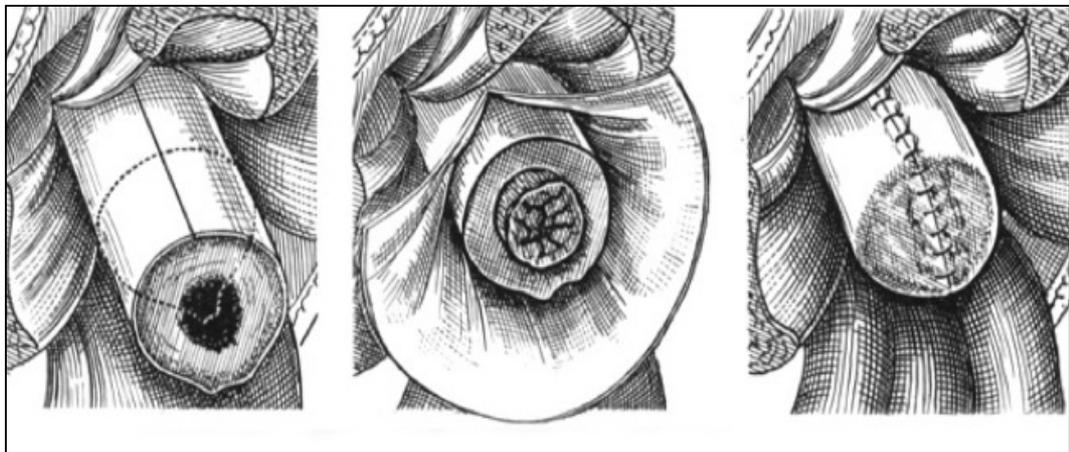


Figure : Couverture de l'extrémité osseuse par un lambeau périosté.

- Myoplasties

Elles débutent avec les groupes musculaires du plan frontal et sont variables selon le niveau et les conditions qui conduisent à l'amputation. Le résultat n'est pas identique selon que l'on effectue une myoplastie ou une myodèse. Seule cette dernière, assurée par un fil non résorbable, permet une fixation définitive des muscles sous tension et un meilleur contrôle de la position du fémur. Elle est à privilégier.

Plusieurs trous de petit diamètre sont forcés à la mèche, de manière radiée, à environ 1 cm de la tranche de section osseuse. Ils offrent un ancrage aux fils de fixation pour la myodèse

- Amputation au tiers distal

Tandis que le moignon est placé en adduction maximale, le tendon de l'adductor magnus cravate par en dessous la tranche osseuse, puis est fixé sous bonne tension par l'intermédiaire des trous transosseux à la face latérale du fémur. Des points complémentaires sont réalisés en avant et en arrière afin d'éviter un glissement du muscle sur l'extrémité osseuse. Le quadriceps passe par-dessus la première myodèse puis est fixé à son tour en arrière au fémur, la hanche en extension. Les ischiojambiers sont amenés et suturés à la partie postérieure de l'adductor magnus, leur tension est adaptée à celle donnée au quadriceps afin de neutraliser tout flectum.

Le sartorius et le gracilis renforcent la myoplastie en dedans. Le fascia lata est rapproché et suturé à l'aponévrose médiale.

- Amputation au tiers moyen ou proximal

Les adducteurs sont amarrés en premier sous tension, selon les mêmes principes d'équilibration qu'au tiers distal. Les groupes sont ensuite traités dans l'ordre suivant : antérieur, postérieur, latéral.

- Quel que soit le niveau

L'objectif est de positionner le fémur selon une direction proche de l'axe anatomique, soit en varus de près de 10° par rapport à la verticale et dans le plan frontal. (137) la myodèse à l'adductor magnus est de ce point de vue la plus importante. Elle est réalisée sous forte tension sur un moignon en adduction. Dans le plan sagittal, la tension est équilibrée entre agoniste et antagoniste. Le fascia lata ne participe pas à la myodèse, il est fixé à l'aponévrose médiale. Les sutures sont

appuyées prioritairement entre les muscles et l'os. Une fois l'extrémité osseuse encapuchonnée, elles sont réalisées soit entre muscles, soit à partir de fils laissés en attente, passés en trans-osseux et à travers les premières épaisseurs musculaires. Il faut ajuster la longueur des lambeaux par rapport au squelette par des recoupes, en respectant la tension souhaitée. Les muscles sont désépaissis par leur face profonde pour améliorer leur adaptation réciproque.

L'absence de luxation des sangles musculaires par rapport à l'extrémité osseuse est vérifiée. Les myoplasties ne sont pas indiquées en cas d'infection ou de vascularisation précaire.

- Fermeture

Les valves cutanées sont rapprochées en bout de moignon, afin d'évaluer leur congruence et leur adaptation aux tissus sous-jacents.

La ligature des veines sous-cutanées est effectuée, en particulier la veine saphena magna. Les nerfs superficiels sont repérés et recoupés en retrait par rapport au bord libre cutané. La suture des valves est alors réalisée sur un drainage. Le pansement remonte jusqu'à la racine de la cuisse. Le patient est installé dans son lit en veillant à éviter les attitudes vicieuses. La lutte contre l'œdème est réalisée par un bandage compressif dès le premier pansement et est accompagnée par un travail doux et progressif de récupération des amplitudes articulaires au niveau de la racine du membre.

- Ø Problèmes posés par les amputations.

- ✓ La prise en charge du patient.

L'amputation est dramatique pour le patient, drame qui le poursuivra et sera vécu en tant que tel toute sa vie durant. L'annonce de ce geste doit être faite progressivement, avec ménagement par le chirurgien lui-même, qui doit obtenir le consentement du patient. Il ne faut par contre surtout pas chercher à minimiser la

gravité de la perte fonctionnelle résultant de l'amputation pour la faire mieux accepter au risque de perdre la confiance du malade. Cette annonce doit donc être faite plusieurs jours à l'avance, et il faut, si possible, mettre le futur amputé en rapport avec d'autres malades ayant été dans la même situation (86).

✓ La prévention des douleurs du membre fantôme.

Elle est très importante pour la bonne évolution du malade et la qualité du résultat final (136). La prévention des douleurs repose tout d'abord sur des précautions opératoires : éviter les tractions sur les troncs nerveux, ne pas coaguler les artères des nerfs, infiltrer les nerfs avec un anesthésique local avant de les sectionner, et les couper assez haut pour éviter la formation de névromes douloureux en zone d'appui distal du moignon.

En postopératoire, outre les traitements antalgiques usuels, la prescription systématique d'un traitement thymo-analéptique et tranquillisant permet d'éviter la survenue de ces phénomènes douloureux

Dans notre série un seul cas a bénéficié d'une amputation transfémorale suite à une progression tumorale importante sous chimiothérapie.

2.3. L'opération semi conservatrice de Borggraeve_van Ness

Chez les enfants très jeunes, la conservation des membres inférieurs pose deux problèmes : légalisation des membres inférieurs et le descellement des prothèses.

Langlais conseillait de recourir à l'amputation avant 10 ans pour des tumeurs situées autour du genou afin d'éviter les traitements difficiles des inégalités de longueur liées au sacrifice du cartilage de croissance.

L'opération semi conservatrice de Borggraeve-Van Ness : une intervention palliative par plaste de rotation de Van Ness est une opération intéressante, et sans doute préférable à l'amputation sur le plan fonctionnel, mais son aspect cosmétique

semble plus difficile à admettre par un certain nombre de parents, ou l'image corporelle n'a pas la même signification affective.

Cette intervention concerne à la fois la fiabilité de l'appareillage et les possibilités de croissance du segment du membre conservé, cette option comporte en effet une résection large de la tumeur du genou est réséquée en bloc, la partie distale (jambe), est retournée de 180° et fixée au fragment diaphysaire restant par arthrodèse (osteosynthese) fémoro-tibiale, de manière à ce que, en fin de croissance, l'interligne tibioastragalien de la cheville retournée se trouve au niveau de l'interligne du genou du côté sain. Ceci permet un appareillage très pratique : le mouvement du pied jouera le mouvement du genou, la flexion dorsale de la cheville deviendra la flexion du genou et la flexion plantaire de cheville à l'extension. Ces interventions aboutissent à la nécessité d'une prothèse définitive, cependant, elles réalisent l'équivalent d'une désarticulation du genou beaucoup mieux appareillables que l'amputation haute de la cuisse ou la désarticulation de la hanche. Les résultats fonctionnels sont particulièrement bons comparés à ceux des prothèses conventionnelles. Le problème est donc principalement cosmétique et émotionnel.

Cette technique très répandue dans les pays non latins (Autriche, Pays Bas, Scandinavie) est difficilement acceptée dans les pays méditerranéens principalement sur le plan psychologique, elle peut être pourtant une excellente solution pour des tumeurs survenant avant 6 ou 8 ans, car un calcul correct de ce qui reste de la croissance du côté opposé permet d'ajuster le niveau de la soudure fémur restant-tibia pour qu'en fin de croissance les deux genoux soient au même niveau. (87) (88)

2.4. Traitement conservateur

C'est l'orientation actuelle du traitement local de l'ostéosarcome.

Il s'agit d'une lourde responsabilité et un acte curateur qui conditionne la survie et sa qualité. Cependant la réalisation de cette chirurgie est soumise à un certain nombre de critères à savoir :

- Diagnostic précoce de l'osteosarcome
- Connaissance de l'évolution loco-régionale des tumeurs
- Progrès de la chimiothérapie et de la radiothérapie
- Chirurgie complexe et de longue durée
- Chirurgie multidisciplinaire
- Raisonner en hiérarchie carcinologique notamment la conservation de la vie ; la conservation du membre et la conservation de la fonction
- La perspective de la reconstruction ne doit pas être un frein à la résection.

Aussi la chirurgie conservatrice doit se faire en tenant compte de plusieurs facteurs notamment l'âge du patient ; la présence d'emblée de métastases ; l'extension aux éléments environnant ;

Un élément autre important à prendre en compte, et qui doit toujours être précisé au patient dès le début de la prise en charge, est le nombre important de réinterventions auquel expose cette stratégie conservatrice. Babin et Al rapportaient une série de 20 ostéosarcome de haut grade du membre inférieur non métastatique au diagnostic traité par chirurgie conservatrice dans 17 cas, parmi ces patients, 9 avait subit 11 réinterventions pour des complications locales.

2.4.1. Discussion des contre indications (89)

Certaines contre-indications à une conservation du membre peuvent apparaître comme d'emblée absolues :

- ü les tumeurs énormes envahissant les paquets vasculo-nerveux, dont la résection carcinologique entraînerait un membre paralytique, source de troubles trophiques et sensitifs ;
- ü les infections persistantes de la biopsie où une résection ferait courir le risque de suites compliquées, retardant la chimiothérapie et amenant finalement à une amputation secondaire ;
- ü les problèmes cutanés au-dessus des ressources plastiques possibles, interdisant une couverture correcte de la reconstruction ;
- ü enfin, certains malades vus après une intervention extensive, suite à une erreur diagnostique ou une biopsie irréfléchie; dans ces cas où il existe un ensemencement des loges musculaires, voire des paquets vasculo-nerveux, une chirurgie conservatrice n'est plus réalisable en toute sécurité car les limites tumorales deviennent impossibles à cerner.

Deux cas particuliers :

- ü Les tumeurs compliquées de fracture où il faut que le déplacement reste modéré, et que l'exérèse puisse emporter non seulement tout le foyer de fracture, mais aussi l'hématome périphérique plus ou moins organisé, obligeant à un sacrifice plus important des parties molles.
- ü L'existence des métastases pulmonaires d'emblée peut influencer sur le choix du traitement local, mais elle n'est pas une contre -indication au traitement conservateur.

L'enfance pose des problèmes difficiles en matière de chirurgie conservatrice; il ne faut pas raisonner en fonction de l'âge mais en fonction de la perte de croissance prévisible.

2.4.2. La résection

La résection tumorale doit être carcinologique large, monobloc, extra tumorale enlevant en un seul morceau la tumeur osseuse, les muscles envahis, la cicatrice de la biopsie, le trajet et l'orifice du redan éventuel entouré d'une couche suffisante de tissu sain. Cet acte chirurgical repose sur la qualité de l'imagerie préopératoire qui permet une sécurité carcinologique avec possibilité de choix du niveau adéquat de résection.

Dans notre série La résection avait intéressé le fémur distal 1 fois, le tibia proximal 3 fois, du fait de l'envahissement articulaire, la résection avait emporté l'articulation en bloc. L'étendue moyenne de l'exérèse est de 15,5 cm. La voie d'abord utilisée avait été interne 3 fois et externe 1 fois. La résection tumorale a été conduite selon les règles de la chirurgie oncologique une résection en monobloc aussi large que possible selon la classification d' Enneking. Les limites d'exérèses étaient saines dans tous les cas.

Pour S.R. Babin la voie d'abord définitive a été fonction du site de la biopsie chirurgicale : Pour 16 cas de résection-reconstruction autour du genou, le site de biopsie était latéral 6 fois et médial 10 fois

MAGDY et Shrief (112) rapportent à propos de 7 patients présentant des tumeurs de l'extrémité distale du fémur la résection était en monobloc avec un brassard. Si la tumeur implique l'articulation du genou, une résection extraarticulaire y compris le tibia proximal a été réalisée. La marge de sécurité de l'os normal est d'au moins 3cm. Cinq patients ont eu une résection intra articulaire et deux patients ont eu une résection extra-articulaire.

Nathan F (113) rapporte une série de 12 cas présentant des tumeurs malignes primitives de l'extrémité supérieure du tibia et traité par une prothèse composite associée à une allogreffe: La résection chirurgicale était large. Une incision cutanée médiane a été réalisée dans 8 cas, une incision antéro-latérale a été réalisée chez 4 patients.

2.4.3. La reconstruction

La reconstruction peut faire appel à différentes techniques qui peuvent être combinées entre elles.

▼ La chirurgie prothétique

La chirurgie prothétique peut être recommandée comme l'intervention de référence dans l'ostéosarcome du genou, elle impose l'utilisation de prothèse à charnière pour compenser le sacrifice des structures ligamentaires latérales et du pivot central. Leur mise en place suppose la conservation d'un appareil extenseur du genou fonctionnel qu'il faut parfois reconstruire à l'aide d'artifice la reconstruction par prothèses massives représente une solution excellente à court et à moyen terme.

Initialement, ces prothèses étaient sur mesure, mise au point par le groupe GUEPAR (groupe pour l'utilisation et l'étude des prothèses articulaires, créé en 1968 et fondé sur l'étude des prothèses articulaires du genou). Actuellement, les plus utilisées sont des prothèses modulaires (ne nécessitant plus une manufacture sur mesure). (157)

L'utilisation de ces prothèses massives offre une solution au problème articulaire et permet l'appui rapide sans risque de complications mécaniques précoces. Toutefois, l'impossibilité de toute réinsertion musculaire ou tendineuse sur la prothèse entraîne une diminution du résultat fonctionnel, et la fréquence des

ennuis mécaniques tardifs (fracture de l'implant, résorption osseuse de l'os porteur, descellement de la prothèse) augmente avec la durée de survie. (84):

Chez l'enfant, sont utilisées les prothèses de croissance qui offrent une solution aux problèmes d'inégalité de longueur après résection. Leur inconvénient majeur est la nécessité de multiples réinterventions au cours de la croissance pour obtenir l'allongement des implants ce qui augmente considérablement le taux de complications.

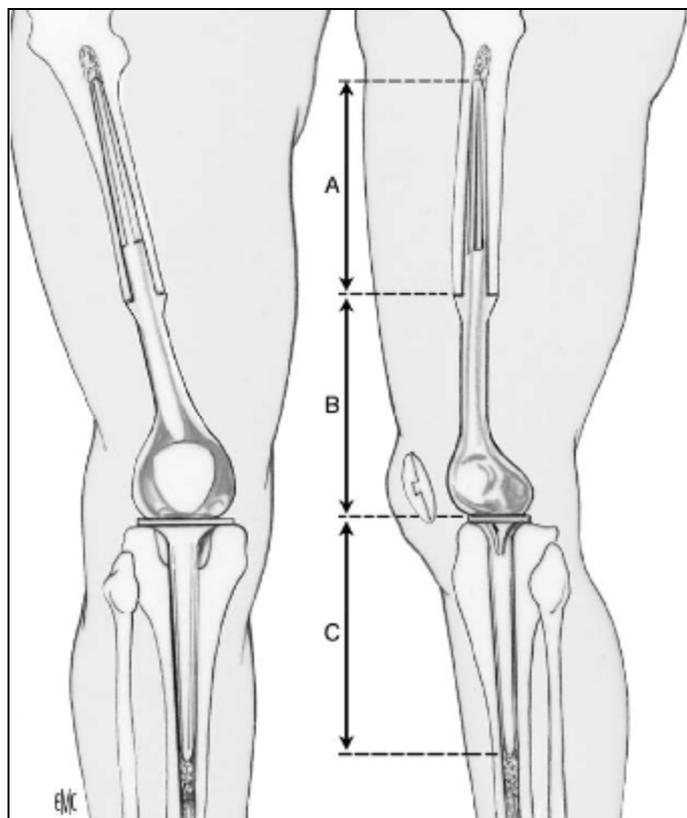


Fig.38: Prothèse de reconstruction. Il s'agit d'une prothèse charnière, dont les volumineuses tiges prennent un appui étendu sur l'endoste alésé fémoral et tibial.

On utilise un ciment aux antibiotiques basse viscosité, pressurisé.

✓ chirurgie des lambeaux. (37) (139)

Le succès de la chirurgie conservatrice dépend aussi bien de l'absence de récurrence de la tumeur mais également de la fonction résiduelle

Toutefois ; il existe une relation étroite entre l'importance des résections des parties molles (muscles ; tendons) et la qualité du résultat. D'où il est important de réaliser des transferts musculaires pour réanimer des fonctions compromises ou des pontages vasculaires si un tronc artériel ou veineux principal a dû être sacrifié. Ces lambeaux musculaires ou musculo cutanés peuvent aussi jouer un rôle capital de couverture en cas de perte de substance cutanée. Grâce à leur propre vascularisation, ils permettent d'améliorer le trophisme des tissus restants.

✓ La reconstruction par arthrodeèse.

Les reconstructions peuvent aussi se faire par arthrodeèse après résection segmentaire notamment par arthrectomie.

✓ les allogreffes massives.

L'intervention doit être planifiée à l'aide de radiographie du patient et du greffon osseux ; dont on aura pris le soin de repérer le facteur d'agrandissement. Il est cependant important de vérifier l'adéquation en taille du greffon et du site receveur. Le greffon doit être retaillé et façonné en salle d'opération et il est souhaitable de travailler sur un greffon décongelé depuis deux ou trois heures. Les appareils tels que les râpes, étaux, fraises d'alésage sont indispensables et sont associés aux instruments habituels de la chirurgie orthopédique. Le respect des règles d'asepsie de la manipulation de ces instruments est de rigueur (139).

Il existe plusieurs types de montage mais le plus important est d'obtenir impérativement une fixation solide et rigide de la greffe ; compte tenu des délais longs de consolidation et de réhabilitation. Aux montages de type plaque, lame plaque ou clou-plaque, il est plus commode à chaque fois que possible de faire les

montages par clou centro-médullaire qui offrent de meilleures garanties de solidité et permettront une reprise plus précoce de l'appui (84).

Dans l'espoir de favoriser le plus rapidement possible la consolidation les jonctions entre la greffe et l'os receveur peuvent être entourées de greffons autologues spongieux ou cortico-spongieux. Ainsi dans le souci d'amélioration de la congruence entre les deux extrémités (coupe plane, en chevron, oblique) ; différentes découpes peuvent être utilisées. Une autre possibilité, qui pourrait être plus satisfaisante quant à la stabilité et à la fusion, consiste à encastrer le greffon dans l'os hôte, notamment en zone métaphyso-épiphysaire (139) (84).

▼ la microchirurgie.

Parmi les techniques de reconstruction existent les techniques microchirurgicales qui sont utilisées pour les reconstructions des pertes de substances occasionnées par les résections osseuses (139)

Le péroné étant le transfert le plus utilisé ; ce qui n'est pas le cas de l'aile iliaque. Les techniques sont celles de tout transfert microchirurgical. Les indications prédominent surtout au membre supérieur avec un taux de complications moindre selon les séries.

Au membre inférieur, des transferts de péroné libre ont aussi été appliqués. Les complications à type de fracture sont nombreuses, l'adaptation du greffon aux contraintes biomécaniques prenant souvent assez de temps (84).

L'association d'un péroné vascularisé à une allogreffe offre une solution séduisante, le péroné étant soit posé à côté de l'allogreffe soit encastré en elle.

Des essais de transfert de plaque de croissance vascularisée ont été réalisés avec un certain succès.

2.4.4. Abords et techniques en fonction de la localisation

a) Prothèse massive (90) (157)

a.1) Fémur distal.

Ø principes d'exérèse :

La voie d'abord doit en priorité permettre un contrôle du pédicule (artère fémorale profonde, bifurcation du nerf ischiatique), ce qui explique le choix préférentiel d'une voie antéromédiale qui permet à la fois la dissection pédiculaire et la conservation partielle de l'appareil extenseur.

Quant à la résection, elle doit être large, respectant une couche de muscle sain en périphérie de la tumeur, réalisant une résection osseuse à 2 cm au moins de l'envahissement médullaire contrôlé par imagerie par résonance magnétique (IRM).

Pour une tumeur primitive métaphysaire interne avec extension au quadriceps, la résection fémorale moyenne atteint 20 cm. L'excision emporte toute l'extrémité inférieure du fémur, protégée d'une épaisseur de tissus musculaires sains de 1 à 2 cm. Restent donc solidaires de l'os : le muscle vastus intermedius (crural) et articularis genus (sous-crural), le cul-de-sac sous-quadricipital, la portion juxtaosseuse des muscles vastus medialis et vastus lateralis (avec une exérèse variable selon l'extension de la tumeur), les septums intermusculaires médial et latéral sur lesquels s'attachent les muscles ; en arrière : la portion juxtaosseuse du biceps femoris brevis (court biceps), des adducteurs, des gastrocnémiens (jumeaux). Ne sont donc pas réséqués : le rectus femoris (droit antérieur), la partie supérieure des vastus medialis et lateralis, le biceps femoris longus (long biceps), les autres ischiojambiers, notamment les muscles de la pes anserinus (patte d'oie) (Fig. 39)

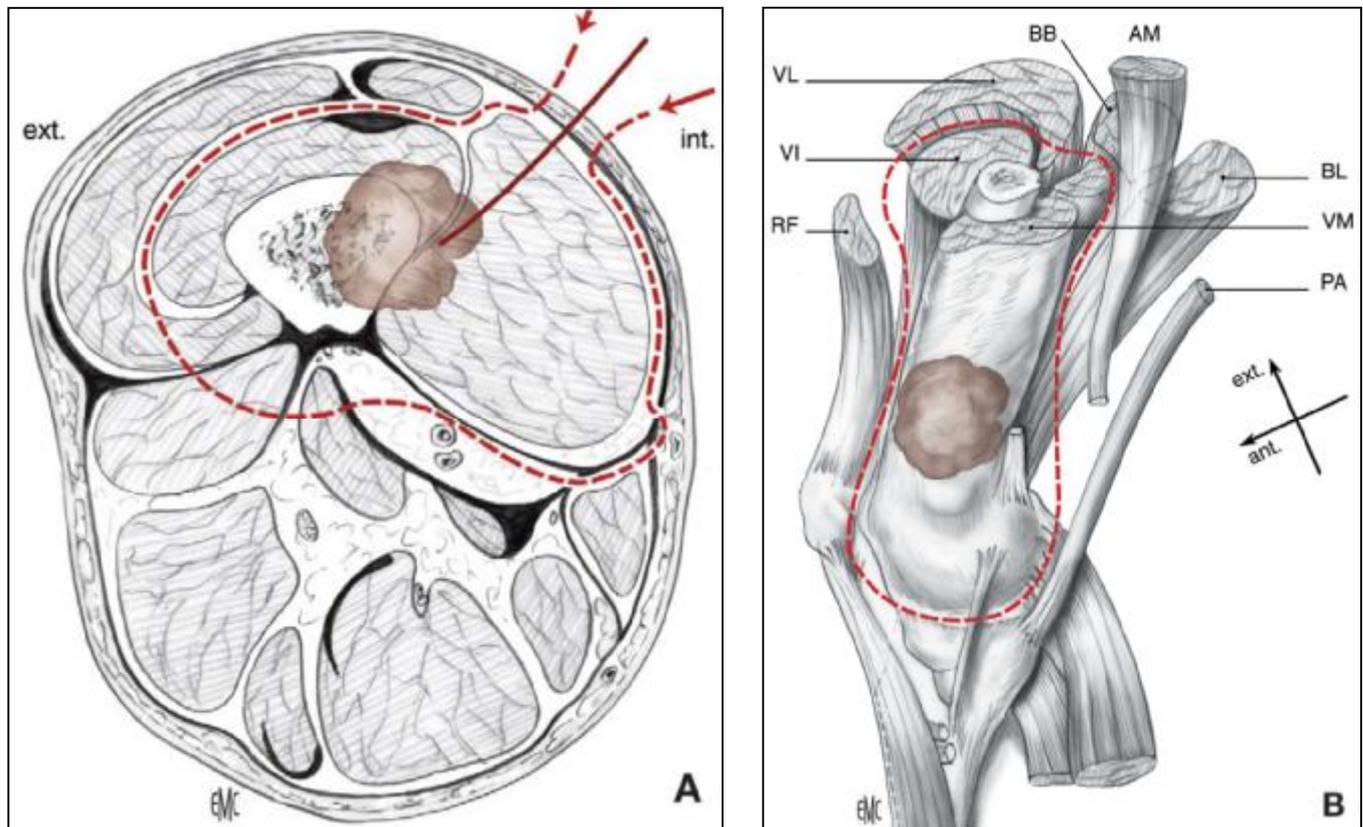


Fig. 39 : Marges de l'exérèse.

A. Coupe au tiers distal du fémur : on résèque en bloc avec le fémur le vastus medialis (et le trajet de la biopsie), le vastus intermedius, le biceps brevis et la partie juxtafémorale du vastus lateralis et des adducteurs.

B. Vue en perspective. AM : adductor magnus ; BB : biceps brevis ; BL : biceps longus ; PA : pes anserinus ; RF : rectus femoris ; VI : vastus intermedius ; VL : vastus lateralis ; VM : vastus medialis.

Ø temps d'exérèse :

Nous prenons comme type de description un ostéosarcome métaphysaire, avec extension dans le vaste médial, pas de propagation intra-articulaire, et nécessitant une résection fémorale de 200 mm.

Les temps opératoires sont d'abord interne (avec contrôle vasculonerveux), externe (avec contrôle de l'appareil extenseur), puis supérieur avec section de la diaphyse, enfin postérieur, en relevant celle-ci ; l'opération se termine par la désarticulation fémorotibiale.

ü Installation :

L'opéré est en décubitus dorsal sur table ordinaire, les pieds proches du bout de la table, le bassin stabilisé par deux cales.

L'opérateur se place distalement, le premier aide est situé plus proximale du même côté, le deuxième aide en face.

L'intervention est le plus souvent conduite sous garrot pneumatique : le membre est vidé de son sang par surélévation pendant 5 minutes, sans effectuer aucune compression au niveau de la tumeur ou au-dessous d'elle.

ü Incision :

C'est une longue voie parapatellaire interne quasi rectiligne, passant au bord interne de la rotule, montant au bord antéro-interne de la cuisse sur 20 à 25 cm, descendant verticalement sur le bord interne de la tubérosité tibiale jusqu'à 3 cm audessous de son bord inférieur. Si un geste vasculaire se révèle nécessaire, l'incision peut être prolongée d'une dizaine de centimètres au-dessous de l'interligne articulaire.

En regard de la voie d'abord de la biopsie, l'incision est en «quartier d'orange», la circonscrivant à 10-15 mm, et traversant peau, tissu cellulaire souscutané et fascia femoris (aponévrose superficielle de la cuisse) sans aucun

décollement (les écarteurs à griffes sont proscrits). Toute la voie d'abord de la biopsie est donc retirée en bloc avec le vastus medialis et l'os.

En haut, on sectionne le fascia femoris assez mince et on passe entre sa face profonde et le quadriceps pour arriver à la jonction entre le vastus medialis et le rectus femoris. En profondeur apparaît le muscle vastus medialis qu'il ne faut pas inciser car ce muscle protège la tumeur et est excisé en monobloc avec elle.

En bas, on incise verticalement l'aileron rotulien à quelques millimètres du bord interne de la rotule, le ligament adipeux, le surtout fibreux à la face antérieure du tibia (expansion des vastes).

L'articulation est ouverte (dans le cas proposé ici, elle est macroscopiquement indemne). Des champs de bordure peuvent être fixés aux berges aponévrotiques de l'incision.

Ø Temps latéral (fig.40)

Il s'effectue en basculant le malade vers le membre sain. La jambe est presque en extension et en rotation interne. Il peut être utile, une fois libérée la rotule, de la retourner pour favoriser l'abord externe. L'excision emporte avec l'os le cul-de-sac sous-quadricipital (avec les muscles articularis genus et vastus intermedius), ainsi que la partie juxtaosseuse des 15 cm distaux du vastus lateralis. On repère donc, en partant de la partie proximale de l'incision, l'espace entre le vastus intermedius et le rectus femoris. Le tendon du vastus intermedius est détaché au bord supérieur de la rotule, le décollement conduit alors au vastus lateralis. Seule est excisée sa partie proche de l'os, avec la cloison intermusculaire sur laquelle il prend origine, et à la face postérieure de laquelle s'insère également le biceps femoris brevis (il est enlevé en bloc avec la tumeur, après avoir été également disséqué par voie postérieure). Les fibres hautes du vastus lateralis prenant insertion au-dessus de la tumeur, et qui sont les plus antérieures de l'expansion directe, sont

donc respectées. On discise le vastus lateralis à partir de sa face profonde, en commençant au niveau de la section osseuse et en laissant donc insérée sur l'os et sur la cloison une couche musculaire d'environ 2 cm.

À la face superficielle du muscle apparaît, nacrée, la cloison intermusculaire qui se continue avec le fascia lata. Ils sont incisés, l'hémostase de quelques perforantes étant faite par ligature.

Ainsi, à la partie haute de l'incision, on arrive dans la loge postérieure, tandis qu'à la partie basse on tombe sur l'insertion du court biceps sur le septum intermusculaire latéral. En bas, l'incision se prolonge jusqu'à la rotule, tandis qu'on fait l'hémostase de l'artère genus superolateralis (articulaire supéroexterne).

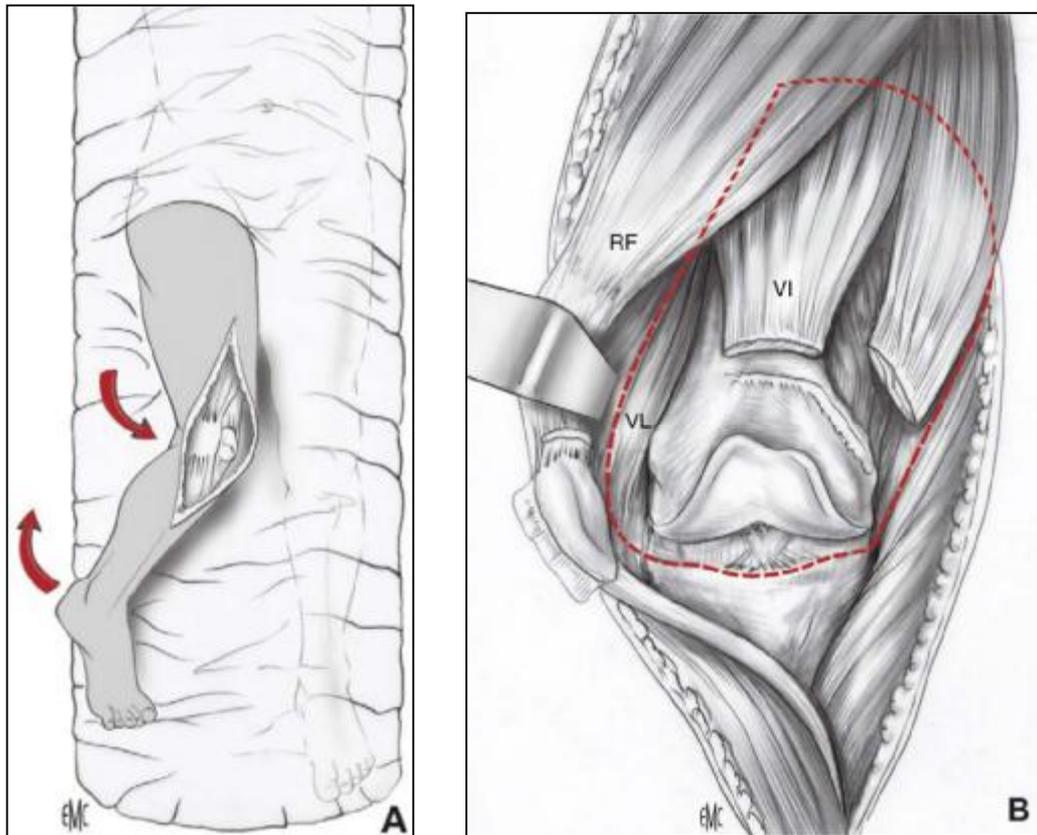


Fig.40 Temps latéral.

- A. Le membre inférieur étant en rotation interne, une arthrotomie parapatellaire interne permet de récliner la rotule vers le dehors.
- B. On laisse en monobloc avec la tumeur : la capsule, les ligaments, le vastus intermedium (VI), l'articularis genus, le vastus medialis et la partie juxtaosseuse du vastus lateralis (VL) ; RF : rectus femoris.

Ø Temps médial (fig.41)

L'opéré est maintenant basculé vers le membre atteint et le membre inférieur est fléchi et en rotation externe. Dans le cas présent, la totalité du vastus medialis, au-dessous de la section osseuse, est excisée avec la tumeur. On le décolle du fascia femoralis puis on incise en haut le septum intermuscularis medialis à 2-3 cm de l'os. On aborde ainsi le canal fémoral où cheminent l'artère et la veine fémorales (superficielles). À la partie basse, on sectionne l'aponévrose de Hunter dans sa portion antérieure : les vaisseaux fémoraux reposent sur la nappe musculaire des adducteurs, souvent amarrés de court à la tumeur par ses pédicules nourriciers. Ces pédicules sont isolés et ligaturés ou clippés progressivement de haut en bas. Au bord supérieur du condyle interne, le faisceau inférieur de l'adducteur est sectionné. On peut alors mieux récliner vers l'arrière le paquet vasculonerveux, surtout si on fléchit le genou à angle droit, cuisse en forte abduction-rotation externe, malléole externe reposant sur la jambe opposée. On voit alors se tendre les branches collatérales de l'artère poplitée, qui l'amarrent à la face postérieure de l'articulation. Elles sont progressivement ligaturées, libérant totalement le paquet vasculaire qui s'éloigne de la région intercondylienne.

Il est parfois nécessaire d'avoir un abord plus complet sur l'axe vasculaire et notamment sur la partie haute de l'artère et de la veine poplitées :

L'incision cutanée est prolongée vers le bas, puis on sépare le tibia du surtout capsulotendineux de sa face postéro-interne, réalisant une valve postérieure comprenant les tendons de la pes anserinus et les insertions tibiales de la capsule et du ligament collatéral médial (latéral interne). On aborde ainsi le bord latéral du gastrocnémien médial (jumeau interne) : on en dissèque la face antérieure profonde, au contact de la coque condylienne, et la face postérieure ; puis on sectionne le muscle à l'horizontale de l'interligne. Il est alors récliné vers l'arrière permettant

l'accès à l'axe vasculaire dans la gouttière gastrocnémien médial/gastrocnémien latéral. Une dissection des vaisseaux à l'intérieur même de leur gaine devient alors possible.

Le nerf sciatique chemine dans une coulée cellulograissee satellite du paquet vasculaire audessous du bord inférieur du faisceau moyen de l'adductor magnus : on le récline vers le bas avec cette coulée. On repère la naissance du nerf péronier commun (sciatique poplité externe) qui part en dehors, on le dissèque jusqu'à la tête de la fibula. La totalité du pédicule vasculonerveux est ainsi dégagée.

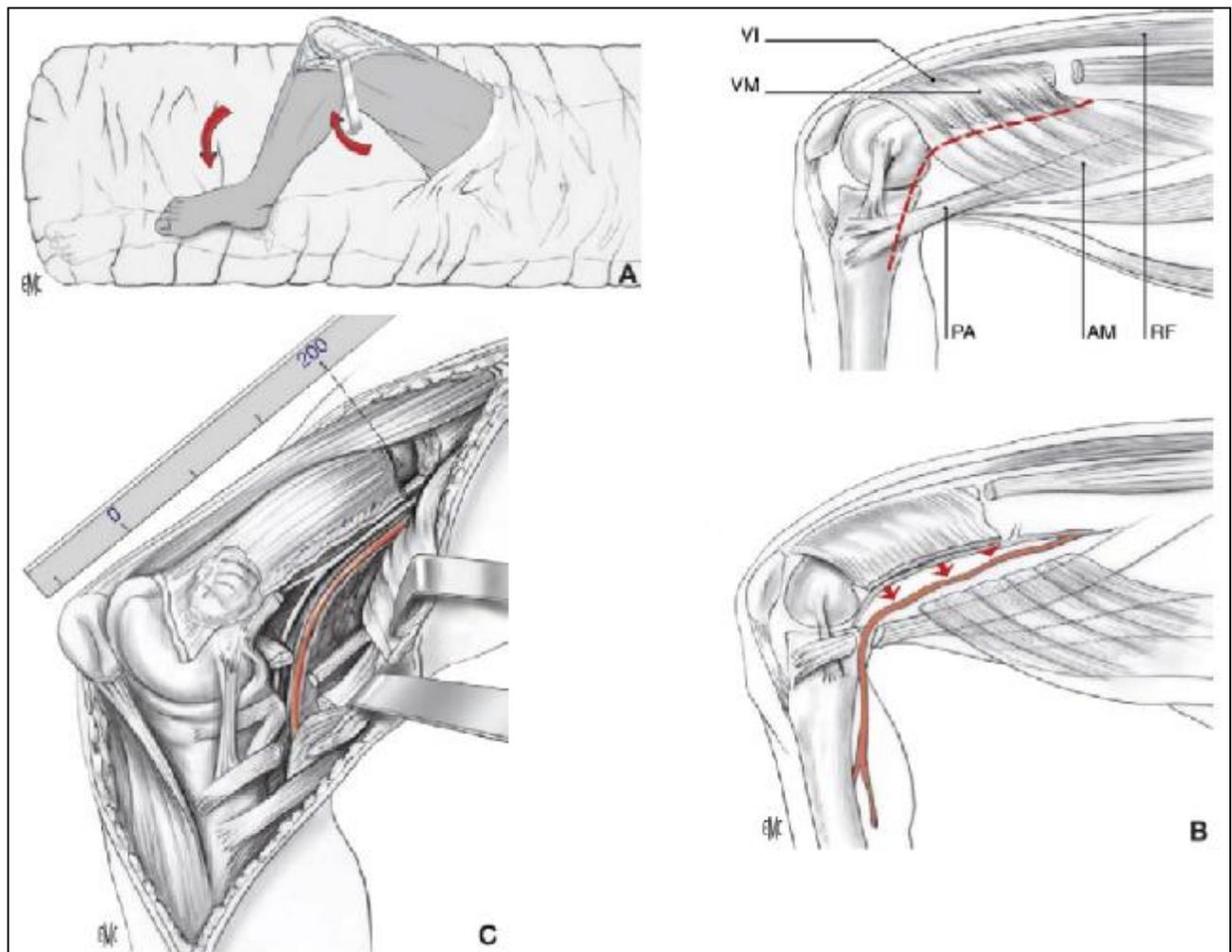


Fig.41: Temps médial.

- A. Le membre inférieur étant en rotation externe, on détache du fémur les adducteurs, et du tibia la pes anserinus (PA) et parfois le gastrocnemius medialis.
- B. On peut ainsi aborder le pédicule vasculonerveux et les deux branches du nerf ischiatique.
- C. On repère le niveau de section diaphysaire et quadricipitale, en prenant comme repère distal le bord inférieur des condyles.
- RF : rectus femoris ; AM : adductor magnus ; VM : vastus medialis ; VI : vastus intermedius.

Ø Section diaphysaire et temps postérieur (fig.42)

Les temps précédents ont donc permis : l'isolement des pédicules vasculonerveux, les dissections antérieure, externe et interne. Le segment à réséquer reste solidarisé par les ligaments du genou (ainsi que les gastrocnémiens et le poplité), le plan des adducteurs (et leur arcade vasculaire) et le biceps femoris brevis. On détermine avec précision le niveau de section diaphysaire en utilisant comme repère le bord inférieur des condyles fémoraux. Le muscle vastus medialis est sectionné au bistouri électrique, ruginé de part et d'autre sur 1 cm, notamment sur la ligne âpre ; on marque le niveau de section diaphysaire, puis le fémur est coupé à la scie oscillante. Son extrémité distale est alors saisie dans un davier réducteur qui la soulève progressivement amenant le genou en extension. On voit alors se tendre les insertions musculaires sur la ligne âpre : la nappe musculaire des adducteurs est sectionnée en haut à 1 ou 2 cm de l'os, puis plus bas à 2 cm des limites de la tumeur. On ligature progressivement les rameaux vasculaires issus des perforantes de l'artère fémorale profonde. En avant du nerf péronier commun se trouve le biceps femoris brevis : on conserve son insertion sur le septum intermusculaire latéral et le fémur, et on le sépare du biceps femoris longus.

Le fémur distal ne tient plus au tibia que par les gastrocnémiens, le poplité (qu'on sectionne en arrière au niveau de l'interligne articulaire) et la capsule. On coupe les ligaments croisés, les ligaments latéraux interne, puis externe.

La pièce opératoire réséquée est radiographiée et envoyée à l'anatomopathologie, ainsi que des prélèvements des parties molles aux limites de l'excision (moelle proximale, graisse poplitée, ligaments croisés).

Toute l'intervention a été menée en protégeant les masses musculaires par des champs imbibés de sérum chaud. On met en place un pansement compressif, on lâche le garrot puis on vérifie l'hémostase

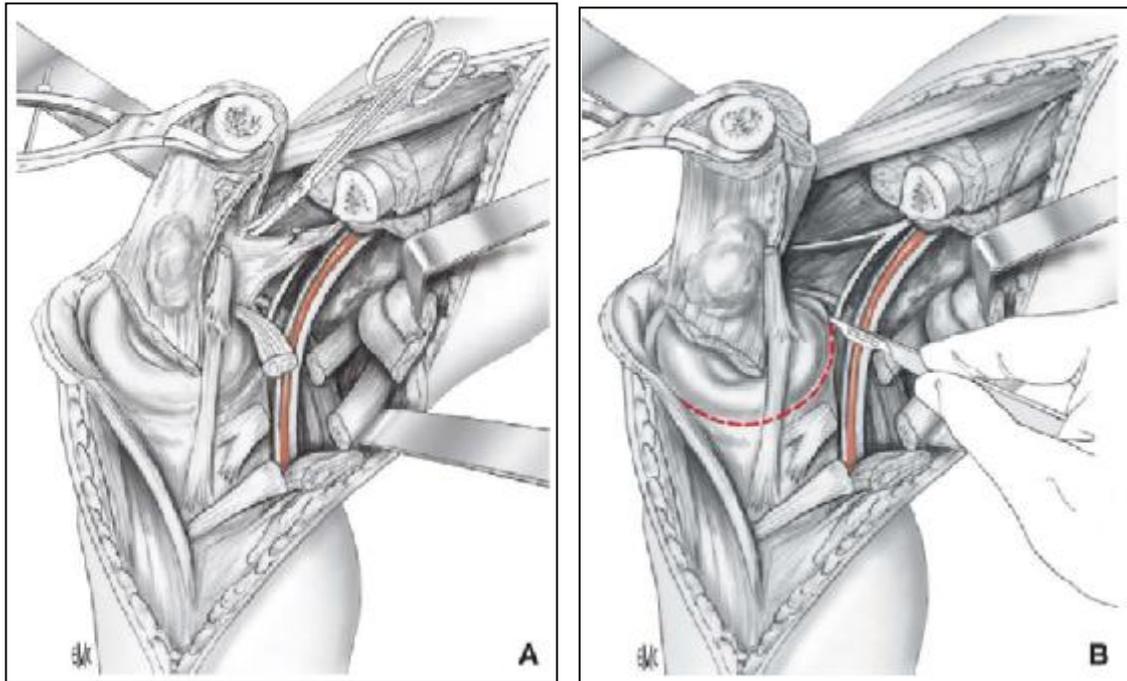


Fig.42 : Section diaphysaire et temps postérieur.

- A. Après section diaphysaire, le fémur distal est étendu par rapport au tibia : ceci permet la section des adducteurs qui se tendent à sa face postérieure.
- B. On termine par la section de la capsule (coques, ligaments, au ras de leur insertion tibiale).

Ø Temps de reconstruction

Il est habituellement possible de réaliser ce second temps sans garrot, encore qu'il puisse être préférable de le gonfler à nouveau pour l'assèchement diaphysaire avant scellement.

ü Préparation tibiale

La jambe est maintenue verticale par l'aide. La cavité médullaire est préparée à la râpe. Parfois l'étroitesse de la cavité diaphysaire nécessite un alésage : dans ce cas, le passage de l'alésoir de 11 mm sur 20 cm et de celui de 13 mm sur 10 cm permet le passage de la râpe.

On dégage au bistouri 1 à 2 cm proximaux de l'épiphyse tibiale, puis on régularise la surface supérieure à la scie oscillante selon une coupe perpendiculaire à la râpe, tant dans le plan frontal que sagittal, et n'enlevant que le cartilage de la concavité du plateau interne. La résection par rapport à la surface des plateaux tibiaux est de 5 mm. La direction de la diaphyse centre habituellement la râpe, ne laissant que la possibilité de réglage en rotation : le milieu de la platine doit se trouver à environ 1 cm en dedans du centre de la tubérosité tibiale. On vérifie également l'axe du pied qui, maintenu perpendiculairement avec le tibia, doit être en rotation externe d'une dizaine de degrés (le repère étant le bord interne du 1er métatarsien) (Fig.43)

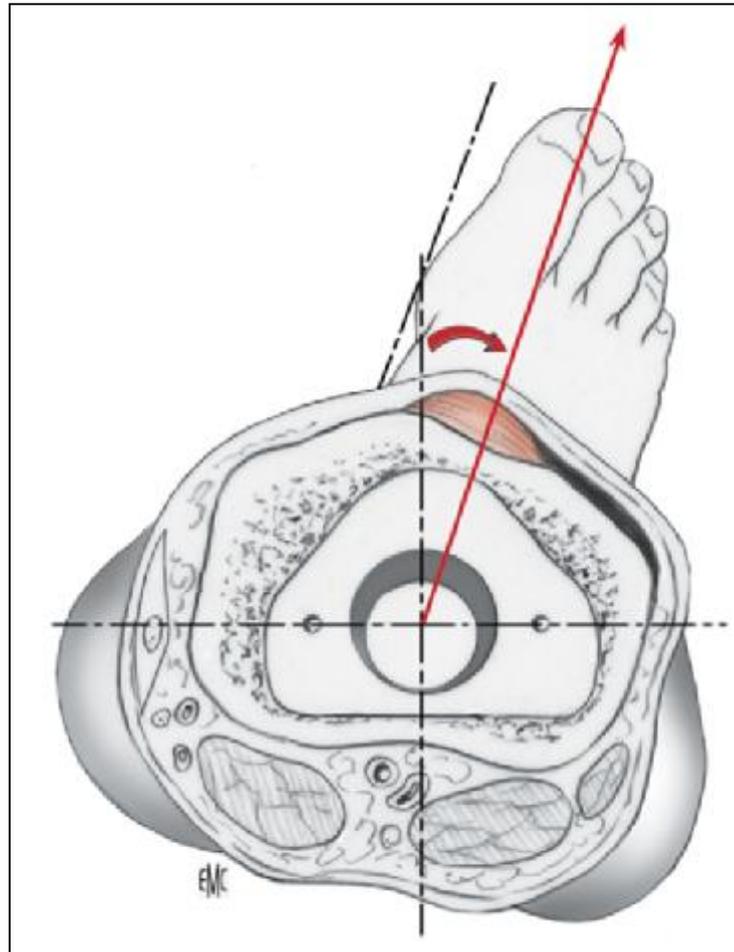


Fig.43 : Le positionnement en rotation de la pièce tibiale est essentiel pour un bon centrage fémoropatellaire. On positionne habituellement le centre de la platine de la pièce tibiale en regard du bord médial du tubercule tibial ; l'angle formé par les axes du pied et du genou doit être respecté.

ü Préparations fémorale et rotulienne – Essais

On prépare alors l'extrémité supérieure, manipulée par un davier réducteur. On y passe les alésoirs souples jusqu'à 14 mm. La prothèse est essayée : elle doit rentrer à frottement dur ; il peut être nécessaire de poursuivre l'alésage jusqu'à 15, voire 16 mm. On vérifie le positionnement en rotation : le davier qui marque l'axe sagittal du fémur est dans le prolongement de la ligne âpre ; les rotations de hanche sont symétriques, ou à prédominance externe (sans dépasser en rapport 2/1 pour les rotations externe et interne).

On fait alors un essai global (prothèse fémorale définitive) car il est essentiel de vérifier la stabilité fémoropatellaire en fonction du positionnement de la pièce tibiale. En flexion jusqu'à 90°, la rotule ne doit pas avoir tendance à se luxer, malgré l'absence de suture des parties molles internes. S'il y a tendance à la subluxation externe, il faut vérifier la rotation fémorale et éventuellement réduire la distance entre les centres de la platine tibiale et de la tubérosité antérieure. On vérifie l'absence de tension des pédicules vasculonerveux en extension complète. La position optimale étant trouvée, on enlève l'axe prothétique, on marque la direction des ailerons tibiaux à travers les trous de la platine, puis on prépare leur emplacement. Les deux cavités médullaires rincées, aspirées, sont tamponnées par deux mèches à prostate.

On prépare alors la prothèse rotulienne. Celle-ci est utilisée de principe, sauf si la rotule restante mesure moins de 1 cm d'épaisseur (car elle serait alors fragilisée par les trous d'ancrage). À la scie oscillante, on résèque la crête médiane de la face articulaire, abrasant le cartilage de toute la rotule.

Les plots d'ancrage de la prothèse rotulienne sont préparés.

ü Scellement

Il est habituellement réalisé au ciment additionné d'antibiotiques ; un gros drain aspiratif est placé dans chaque diaphyse, tandis que le ciment, assez liquide, est introduit à la seringue, après obturation diaphysaire

Il faut être vigilant lors de ce scellement car les prothèses sont très ajustées, et les impacteurs spéciaux tibial et fémoral sont indispensables.

On commence par le tibia où on veille à bien placer les ailerons dans les rainures préparées. On a habituellement le temps de sceller en même temps la tige tibiale et la prothèse rotulienne, qu'on maintient fermement appliquée pendant la polymérisation.

Au fémur, on vérifie à nouveau la position en rotation ; l'impaction entraîne une forte pressurisation du ciment. Après durcissement du ciment, les pièces prothétiques sont solidarisées, genou en flexion. Vérification de l'hémostase.

Ø Temps de fermeture (fig.44)

Celui-ci est très important car la qualité de la cicatrisation conditionne la reprise de la chimiothérapie et les modalités de la rééducation.

Le genou est maintenu fléchi à 45°. La fermeture rapproche les plans, mais sans s'acharner à vouloir les mettre au contact : s'il y a eu une résection importante, des points trop tendus risquent de déchirer les parties molles lors de la flexion extension et de ne plus jouer leur rôle.

Après chaque plan, on effectue des mouvements doux en flexion à 90° et en extension complète, refaisant les points qui tendent trop. Quelques points sont passés dans la lame tendineuse au niveau de la tranche de section du vastus medialis et la réunissent à la face profonde du rectus femoris ; on rapproche la lame tendineuse du bord interne du rectus femoris avec ce qui reste du fascia femoris et de l'aponévrose de Hunter. Pour l'aileron rotulien, une suture solide peut en général être réalisée ; deux drains de Redon sont placés à la partie haute et basse de la prothèse, et un autre dans la sous-peau. La peau est suturée aux points séparés.

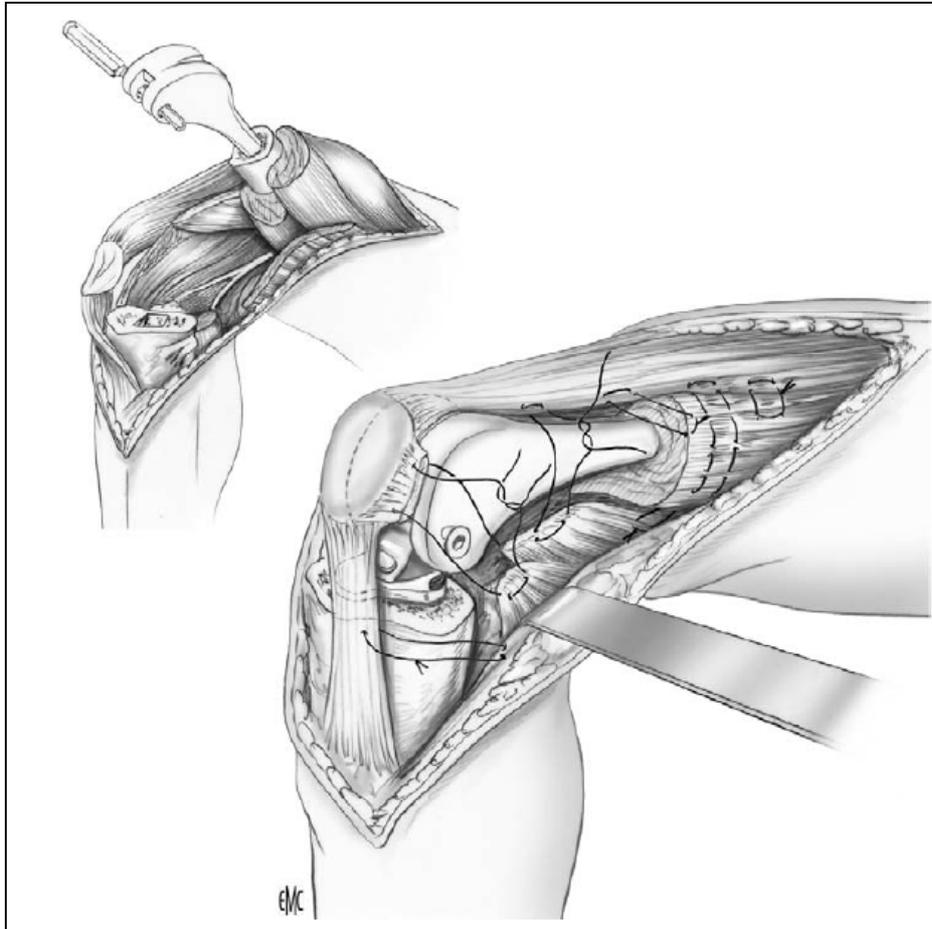


Fig.44 : Reconstruction musculaire. On réinsère la pes anserinus, l'aileron rotulien médial et on rapproche les adducteurs du rectus femoris. Quelques points maintiennent la tranche de section des vastus intermedius et medialis.

Ø Variantes liées à l'extension tumorale

Nous avons évoqué le cas habituel où l'exérèse peut être réalisée par la voie antéromédiale, qui permet de mieux contrôler les pédicules vasculaires.

Il arrive cependant :

§ que la tumeur soit à développement latéral prédominant, nécessitant le recours à une voie d'abord antéro externe ;

§ qu'il y ait eu une atteinte tumorale articulaire, nécessitant la résection des deux berges articulaires, réalisant non plus une arthrotomie, mais une arthrectomie ;

§ que l'extension tumorale exige la résection de la totalité de l'appareil extenseur justifiant un transfert musculaire, si l'on désire mettre en place une prothèse plutôt que de réaliser une arthrodeèse.

▼ Exérèse par voie antéro-externe (Fig.45)

Cette voie d'abord peut être choisie notamment en raison du siège prédominant de la tumeur en dehors, ou à cause d'une biopsie réalisée par voie externe. Les temps opératoires principaux restent les mêmes.

L'abord se fait par une incision du fascia lata dans l'axe de ses fibres, puis sa désinsertion au bistouri du tubercule de Gerdy, le laissant en continuité avec l'aponévrose jambière et réalisant un lambeau musculoaponévrotique à charnière postérieure postérieure. Il est prudent de disséquer d'emblée le nerf péronier commun.

Le vastus lateralis est largement excisé, tandis qu'en dedans on passe dans la jonction tendineuse rectus femoris-vastus lateralis, permettant de préserver le rectus femoris. Le vastus medialis, qui comporte fort peu d'insertions sur la face interne de la diaphyse, peut être en grande partie conservé.

Le contrôle des vaisseaux fémoraux est délicat, et essentiellement réalisé une fois la diaphyse sectionnée et attirée vers l'avant et le dehors. Dans les cas les plus complexes, une voie médiale de libération vasculaire est associée : son tracé doit être prévu en même temps que celui de l'incision latérale.

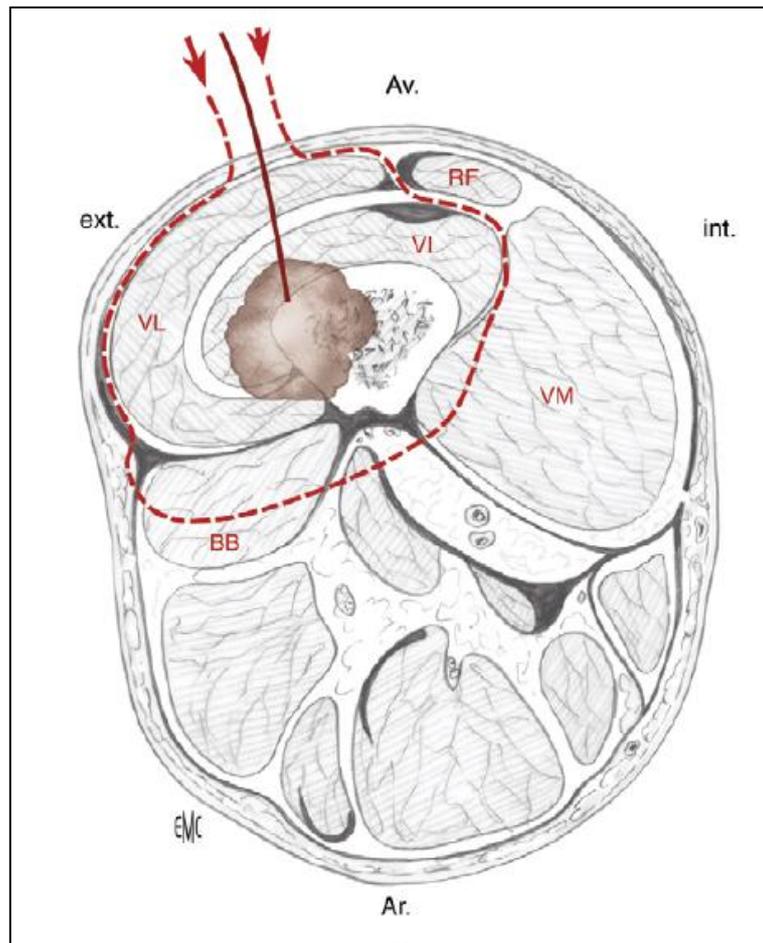


Fig.45 : Abord par voie antéroexterne pour une tumeur à développement externe, ayant justifié une biopsie à travers le vastus lateralis (VL). BB : biceps brevis ; RF : rectus femoris ; VI : vastus intermedius ; VM : vastus medialis

v Résection fémorale avec arthrectomie (Fig.46)

Lorsque l'articulation est envahie par la tumeur avec contamination de la berge tibiale, celle-ci doit être enlevée en monobloc avec le fémur distal, en passant au-delà de la zone de résection tibiale de la capsule. Ceci ne pose aucun problème particulier sur les faces latérales et en arrière, où la section doit passer à environ 1 cm au-dessous du plan articulaire, après avoir désinséré les deux chefs condyliens des gastrocnémiens. De même en bas, le ligament adipeux sous-rotulien est laissé en monobloc avec l'articulation, tandis qu'en haut le vastus medialis reste solidaire de la tumeur et du bord supérieur de la rotule.

Le temps difficile de cette arthrectomie est la dissection antérieure, si l'on veut conserver la continuité de l'appareil extenseur pour mettre en place une prothèse. En effet, toute la partie profonde de la rotule, insertion capsulaire incluse, doit être enlevée en monobloc avec le fémur et le tibia, tandis que sa partie superficielle, comportant l'insertion du rectus femoris et du vastus lateralis ainsi que du ligament patellaire (tendon rotulien), doit être laissée en continuité. Il s'agit d'une solution délicate mais réalisable : sans sectionner la synoviale, on ouvre l'aileron rotulien interne, on le clive dans le plan coronal des tendons du vastus medialis et du rectus femoris. On passe en dehors dans l'espace entre la capsule et l'expansion des vastes.

Une ostéotomie frontale à la scie rejoint chacune de ces zones de décollement. Elle permet de conserver le centimètre superficiel de la rotule et ses insertions de l'appareil extenseur, tandis que son centimètre profond participe à l'arthrectomie. Le reste de l'intervention ne présente pas de caractéristiques particulières, si ce n'est que l'amincissement rotulien ne permet pas toujours d'y implanter un bouton prothétique. Si la patellectomie frontale paraît risquée, une

excision monobloc articulation-rotule est réalisée, reconstruite par une allogreffe d'appareil extenseur.

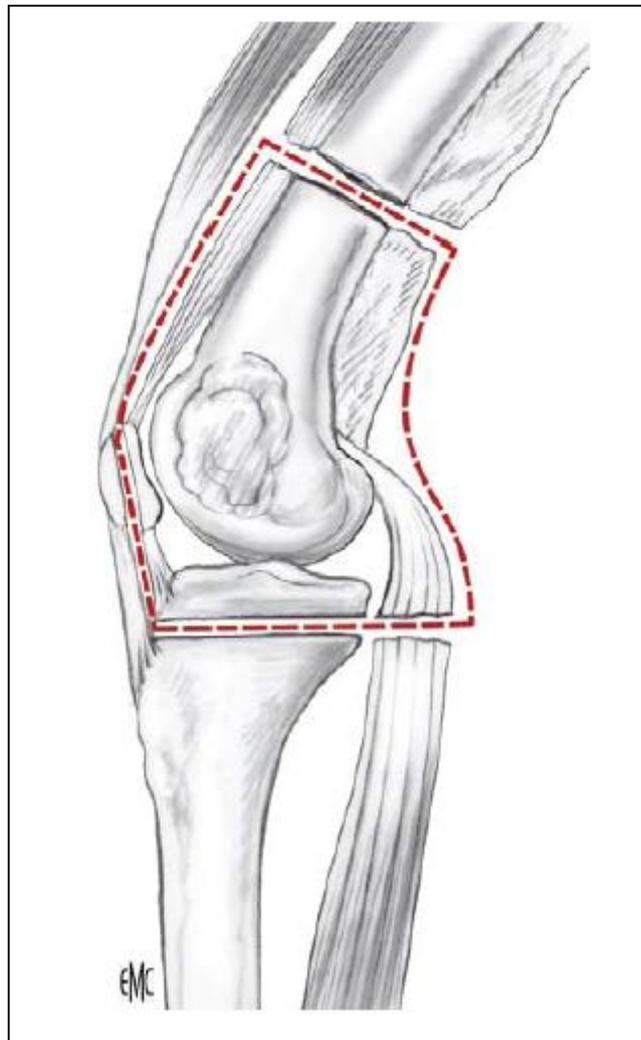


Fig.46 : Arthrectomie. En cas d'extension intra-articulaire de la tumeur, il faut enlever en monobloc le fémur distal, la capsule et le tibia proximal. Le temps délicat de cette intervention est l'ostéotomie frontale de la patella qui permet de conserver la continuité de l'appareil extenseur sans ouvrir la cavité articulaire

✓ Résection quadricipitale et transferts musculaires

Il arrive que l'extension tumorale, notamment en regard du cul-de-sac sous-quadricipital, nécessite l'excision du rectus femoris, du vastus medialis, du vaste médial ou latéral.

Le potentiel musculaire n'est pas alors suffisant pour assurer une extension active. Cependant, la dissection a réséqué le biceps femoris brevis et disséqué le biceps femoris longus.

Celui-ci peut être détaché de la tête du péroné et venir s'insérer au bord de la rotule et à sa face antérieure. S'il ne reste comme muscle que la moitié du vastus lateralis, le biceps est transféré en arrière en dedans de la prothèse, et vient s'appliquer sur le bord médial de la rotule, réalisant une rène qui à la fois permet l'extension et évite la luxation externe. À l'inverse, s'il ne reste qu'une partie du vaste médial, le biceps est transféré au sommet de la rotule en cheminant au bord latéral de la diaphyse prothétique.

a.2) Tibia proximal

Ø Principes

ü Exérèse (Fig.47)

Elle comporte l'extrémité supérieure du tibia, recouverte des muscles qui s'y insèrent : le poplité, le muscle tibial antérieur (jambier antérieur), le muscle soleus (soléaire), le muscle tibial postérieur.

Bien souvent, la tumeur envahit l'origine du ligament patellaire. Enfin, l'extension à l'articulation tibiofibulaire, fréquente, justifie de réséquer la berge fibulaire avec la capsule articulaire.

Habituellement, le pédicule vasculonerveux tibial postérieur n'est pas envahi par la tumeur, car il est protégé par les muscles de la couche profonde.

De même, il arrive souvent que le pédicule tibial antérieur, qui chemine à mi-distance entre le tibia et la fibula, ne soit pas atteint. Le point le plus délicat est représenté par la crosse de l'artère tibiale antérieure au bord supérieur de la membrane intertibiafibulaire.

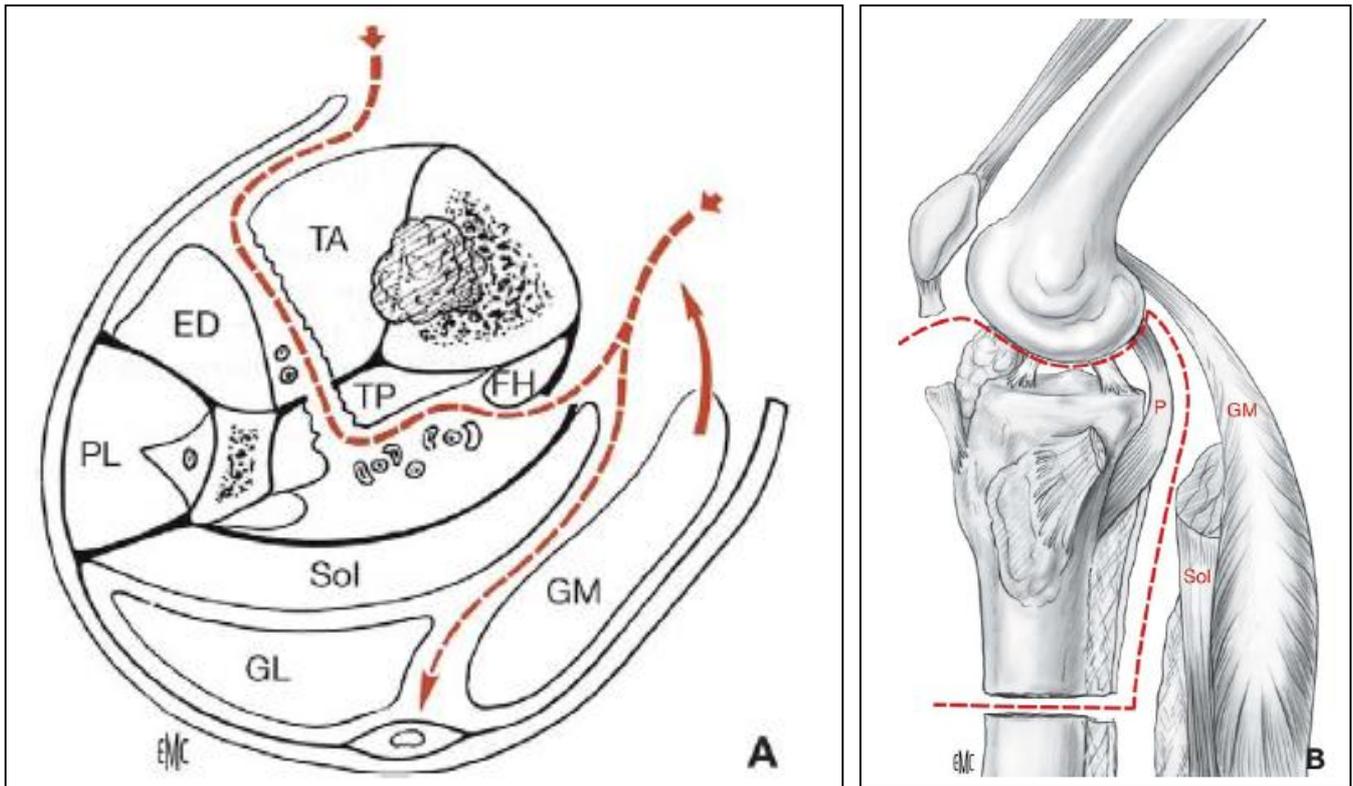


Fig.47 : Marges d'exérèse.

- A. Coupe au tiers moyen du tibia : la dissection passe entre soléaire et gastrocnémien puis entre les deux gastrocnémiens, préparant la translation antérieure de ce muscle.
- B. L'exérèse emmène en monobloc avec le tibia : la capsule et les ligaments, la partie distale du ligament patellaire et le ligament adipeux, le muscle poplité, la partie juxtaticale des muscles tibiaux antérieur et postérieur, et du soléaire. ED : extensor digitorum ; FH : flexor hallucis ; GL : gastrocnémien latéral ; GM : gastrocnémien médial ; P : poplité ; PL : péronier long ; Sol : soléaire ; TA : tibial antérieur ; TP : tibial postérieur.

ü La reconstruction

Elle fait appel au même type de prothèse que les tumeurs fémorales distales. La prothèse de résection tibiale (soit modulaire, soit sur mesure), assure un remplissage diaphysaire après alésage. La prothèse fémorale est une prothèse standard avec tige centromédullaire prenant appui sur l'endoste. Il paraît préférable d'effectuer un resurfaçage trochlée en utilisant une prothèse fémorale avec un bouclier, plutôt qu'en utilisant une prothèse ne recouvrant pas la trochlée.

La reconstruction se caractérise surtout par la nécessité de faire face à deux difficultés :

- assurer une fermeture des parties molles, alors qu'il a souvent fallu pratiquer une importante exérèse des parties molles traversées par la biopsie, gênant la fermeture ; cette fermeture est apportée par le lambeau de gastrocnémien interne
- reconstruire un appareil extenseur fiable : ceci est volontiers assuré par une translocation de la tête de la fibula.

Ø Temps d'exérèse

ü Voie d'abord

La voie d'abord est antérieure, médiane ou très légèrement déjetée en dehors ; elle débute 4 ou 5 cm au-dessus de la rotule, pour descendre 5 cm au-dessous du niveau de résection tibiale. À la jambe, elle passe à 1 cm en dehors de la crête tibiale, en circonscrivant la cicatrice de la biopsie.

À la rotule, le décollement se fait au-dessous du fascia femoris. À la jambe, on essaie de respecter tout le réseau vasculaire sous-cutané par une dissection plus profonde.

ü Temps médial (Fig. 48)

On passe à la face interne du tibia, au bord superficiel des muscles de la pes anserinus, abordant le bord médial du gastrocnémien interne. Les attaches proximales de celui-ci sont soigneusement respectées. En revanche, on dissèque sa face profonde, jusqu'au hiatus qui sépare le gastrocnémien interne du gastrocnémien externe et qui est marqué par des vaisseaux. Ainsi est amorcé un éventuel transfert de ce muscle. Le soleus et son arcade sont sectionnés à environ 1 cm du tibia. Ainsi en fléchissant la jambe, on peut récliner le soleus vers l'arrière : ceci met en évidence le paquet vasculonerveux tibial postérieur, d'où naissent les vaisseaux nourriciers de la tumeur.

Ceux-ci sont progressivement ligaturés. On récline également vers l'arrière le nerf tibial postérieur, et on dissèque le nerf péronier commun jusqu'à l'insertion fibulaire du biceps femoris.

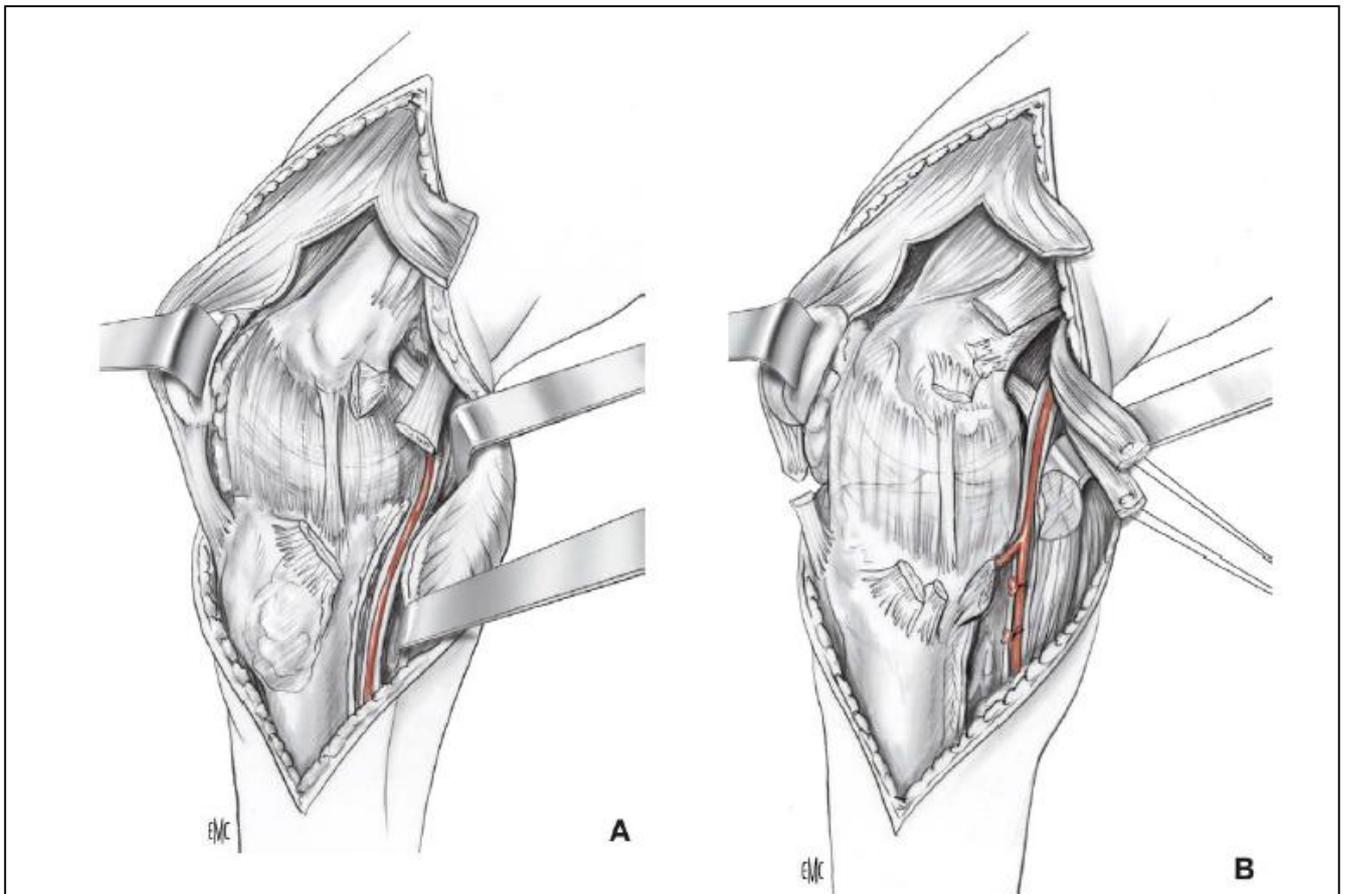


Fig.48 : Temps médial.

- A. L'arthrotomie interne est limitée. On sectionne la pes anserinus pour préparer l'abord du pédicule vasculonerveux ; en avant, on sectionne le ligament patellaire et en arrière le soléaire.
- B. La flexion du genou permet d'aborder le pédicule vasculonerveux, et notamment d'isoler le nerf péronier commun et la crosse de l'artère tibiale antérieure.

ü Temps latéral (Fig. 49)

Le décollement permet d'arriver sur la tête de la fibula. On isole le nerf péronier commun et le tendon terminal du biceps femoris, ainsi que le ligament collatéral latéral. Puis on suit la branche de division antérieure du nerf péronier commun qui chemine à la face profonde du muscle tibial antérieur au contact de l'artère tibiale antérieure. On prolonge la dissection de ce pédicule jusqu'audessous de la zone de résection, discisant le muscle en une partie tibiale qui est réséquée avec la tumeur, et une partie juxtafibulaire qui est conservée et qui reste innervée.

Si la reconstruction du ligament patellaire fait appel au tendon du biceps femoris, celui-ci est sectionné, 5 ou 6 cm au-dessus de sa terminaison, tandis que le ligament collatéral est désinséré du fémur. On peut alors effectuer le temps le plus délicat de la dissection qui correspond au passage de l'artère tibiale antérieure au bord supérieur du septum intertibiofibulaire.

Une section sagittale à la scie de la tête de la fibula laisse sa portion juxta-articulaire en continuité avec le tibia.

L'artère étant libérée, le septum est sectionné.

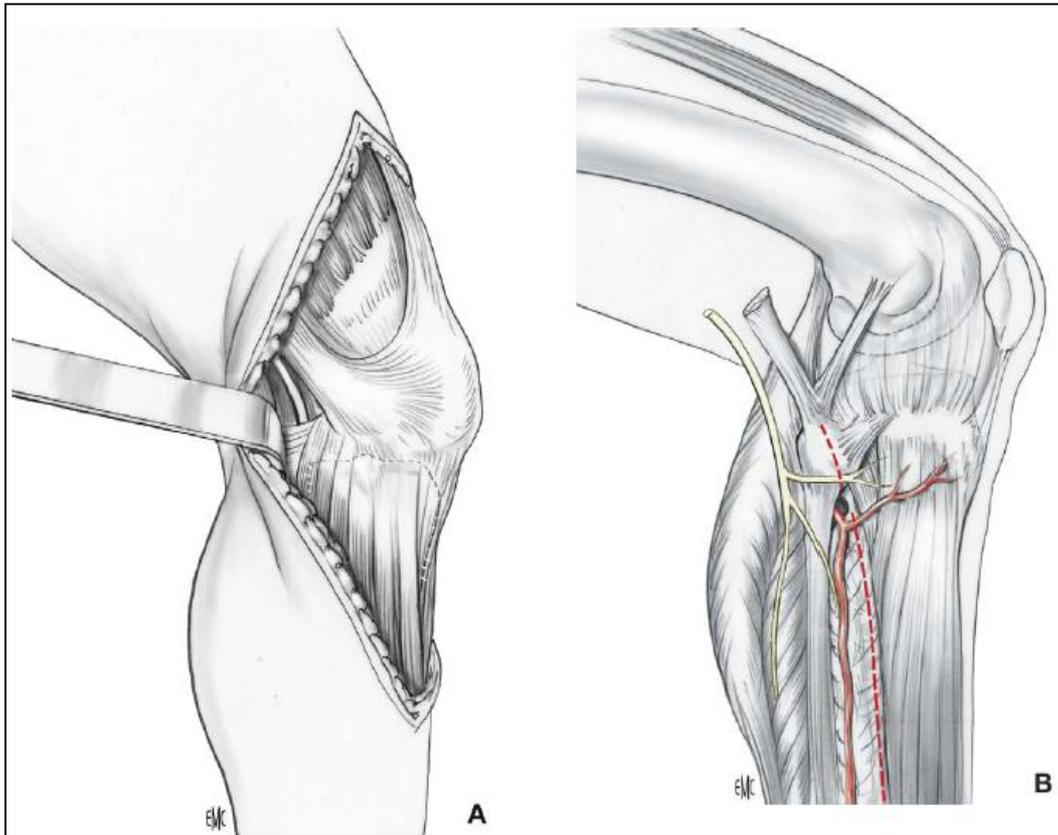


Fig.49 : Temps latéral.

- A. La dissection se fait au-dessous des fascias crural et jambier. On commence par rechercher le nerf péronier commun en arrière du biceps.
- B. On va successivement : isoler le péronier commun ; neurolyser ses branches de division jusqu'au nerf tibial antérieur ; isoler le tendon du biceps femoris et le ligament collatéral latéral qui sont sectionnés environ 6 cm au-dessus de la tête de la fibula ; ostéotomiser dans un plan sagittal la tête de la fibula et la mobiliser par rapport à l'épiphyse tibiale ; isoler la crosse de l'artère tibiale antérieure, et disciser le muscle tibial antérieur à l'aplomb du pédicule.

ü Temps supérieur et inférieur (Fig.50)

On peut alors pratiquer la désarticulation tibiofémorale. Le ligament patellaire est sectionné en zone saine, le ligament adipeux est laissé adjacent au tibia. On sectionne le ligament collatéral médial, les ligaments croisés dans l'échancrure. Enfin, les deux coques sont sectionnées à leur insertion supérieure. On peut alors luxer vers l'avant l'épiphyse tibiale, et terminer la dissection postérieure. On repère le niveau de la section distale du tibia et celui-ci est coupé à la scie. La pièce est radiographiée et envoyée à l'anatomopathologie, avec un prélèvement spécifique sur les croisés et sur la moelle osseuse du segment sous-jacent.

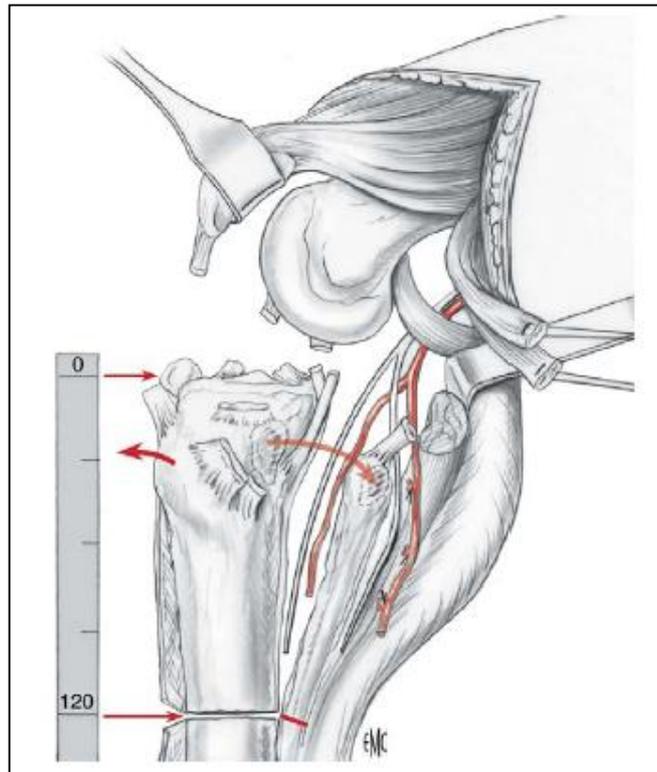


Fig.50 : Temps postérieur puis distal. On repère le niveau de section distale du tibia par rapport au plan de l'articulation. On sectionne la capsule et les ligaments croisés au ras de leur insertion fémorale. On tire vers l'avant le tibia, permettant de terminer la dissection de sa face postérieure. On sectionne alors distalement le tibia. On discise le muscle péronier pour pratiquer une ostéotomie de la fibula à l'aplomb de la résection tibiale.

ü Temps de reconstruction

§ Prothèse

La mise en place de la prothèse ne présente aucun caractère spécifique. Au fémur, on pratique un resurfaçage a minima de l'extrémité distale du fémur, avec alésage du canal médullaire permet- tant d'y implanter à frottement dur la tige fémorale.

La rotule est préparée pour la mise en place du bouton prothétique. Au tibia, un alésage progressif est réalisé de façon à ce que la prothèse vienne s'enfoncer à frottement dur dans la tranche de section proximale. Les plasties de l'appareil extenseur sont réalisées en manipulant le tibia à l'aide de la tige passée dans sa cavité médullaire. Ce n'est qu'une fois ces plasties préparées qu'on scelle les pièces fémorale et tibiale au ciment basse viscosité aux antibiotiques, après obturation diaphysaire.

§ Appareil extenseur (Fig.51)

Dans de très rares cas, il est possible de conserver des parties molles non dévascularisées antérieures, sur lesquelles on peut venir réinsérer le ligament patellaire, éventuellement en s'aidant d'auto- (ou d'allo-) greffes de fascia lata. Mais ailleurs, la résection tibiale ne permet pas cette réinsertion distale et il faut trouver un artifice, qui varie selon la longueur du tendon patellaire conservé.

Le lambeau de gastrocnémien interne est presque systématique, compte tenu de l'habituelle difficulté à recouvrir la prothèse par les parties molles au niveau de l'épiphyse tibiale. On complète donc la dissection entre les gastrocnémiens interne et externe, et on coupe transversalement le gastrocnémien interne à la jonction de son tiers moyen et de son tiers inférieur, en ayant vérifié que la hauteur du gastrocnémien lui permet de venir cravater horizontalement l'épiphyse tibiale

jusqu'à l'aponévrose du muscle tibial antérieur conservé. Le muscle est basculé à 90°, son bord inférieur étant suturé avec l'aponévrose du muscle tibial antérieur.

On peut parfois réinsérer le ligament patellaire à la face profonde de ce gastrocnémien, en évitant la déchirure musculaire par l'utilisation de plaque pour plastie myocardique.

Souvent, la résistance du gastrocnémien à la traction n'est pas suffisante et il risque d'y avoir un déficit d'extension active. On utilise alors comme appareil extenseur distal le tendon du biceps femoris et le ligament collatéral latéral dont l'insertion sur la tête de la fibula a été préservée. Cette tête de la fibula est transférée sur l'ancien site de la tubérosité tibiale par une double ostéotomie diaphysaire de la fibula. Cette ostéotomie est réalisée par une brève dissection des muscles péroniers en regard du niveau de section tibiale, une seconde ostéotomie est réalisée à mi-chemin entre la tête et cette zone. Ainsi, la fibula est totalement entourée de ses muscles qui vont lui apporter résistance et vascularisation.

Cette translocation un peu complexe nécessite bien entendu de vérifier qu'il n'y a pas de tension anormale sur le nerf péronier commun : on peut l'éviter par une neurolyse complémentaire. Deux cercles métalliques passés au niveau de la tête de la fibula et autour de la tige de la prothèse maintiennent la tête en position médiale. De surcroît, l'aponévrose du muscle tibial antérieur est suturée au lambeau de gastrocnémien interne, réalisant un double transfert osseux et musculaire. Les tendons du biceps femoris et du ligament collatéral sont suturés en paletot sur le reliquat du ligament patellaire et au surtout de la face antérieure de la rotule. Ainsi est réalisée une médialisation de la tête de la fibula qui est mécaniquement efficace et cicatrise rapidement.

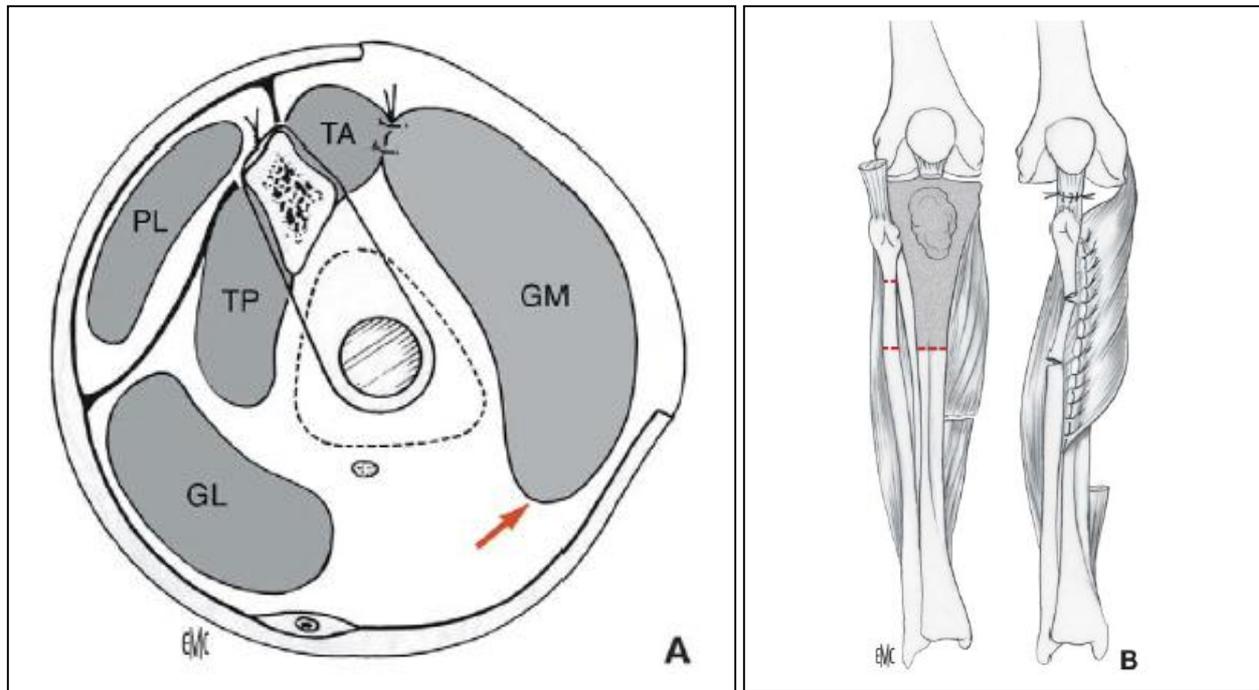


Fig.51 : Reconstruction de l'appareil extenseur.

- A. Coupe au tiers proximal du tibia : on note en dedans la translation vers l'avant du gastrocnémien médial et en dehors la translation antérieure de la fibula : elle est maintenue par un cerclage s'appuyant autour de la tige prothétique, et par la suture des bords antérieurs des muscles gastrocnémiens médial et tibial antérieurs.
- B. De face : on note la transposition du gastrocnémien et la suture du ligament patellaire restant au tendon du biceps et au ligament collatéral latéral, dont les fibres s'insèrent sur la tête de la fibula. GL : gastrocnémien latéral ; GM : gastrocnémien médial ; PL : péronier long ; TA : tibial antérieur ; TP : tibial postérieur

Ø Variantes liées à l'extension tumorale

▼ Arthrectomie

La tumeur tibiale peut s'être propagée à l'articulation du genou, et il faut faire une arthrectomie par une excision monobloc comprenant la rotule et passant au bord supérieur des condyles. L'appareil extenseur est reconstruit par une allogreffe « combinée » épiphyse tibiale (entourant la prothèse composite) – ligament patellaire – rotule – tendon quadricipital.

Cette exérèse fémorale proximale empêche de pratiquer un lambeau de gastrocnémien à pédicule proximal.

▼ Résection complète du ligament patellaire

L'extension tumorale peut exiger un tel sacrifice. Dans ce cas, il paraît plus sûr de reporter la jonction des deux parties de l'appareil extenseur en pleine rotule. On utilise alors une prothèse tibiale « composite », l'épiphyse tibiale étant remplacée par une allogreffe qui manchonne la prothèse. Cette allogreffe tibiale est « combinée » tendon-os, puisqu'elle comporte également le ligament patellaire et la rotule. Une ostéotomie est pratiquée en plein milieu de la rotule de l'allogreffe, suivie d'une ostéosynthèse avec l'hémirotule proximale du receveur.

b) La résection arthrodèse du genou (91)

L'arthrodèse consiste à fusionner le tibi proximal et le fémur distal, bloquant ainsi l'articulation.

L'arthrodèse rarement utilisée d'emblée en cours de chimiothérapie, car la fusion en est difficile à obtenir du fait de la résection. L'arthrodèse du genou utilisant allogreffe et autogreffe, avec un clou centro-médullaire fémoro-tibial, est souvent utilisée en sauvetage d'une prothèse infectée ou descellée (57).

Compte tenu des résultats décevants vers 5 à 10 ans des allogreffes pour arthrodeuse (contraintes importantes, mauvaise vascularisation), nous avons maintenant recours à l'autogreffe de fibula vascularisée.

Nous préférons utiliser la fibula homolatérale, d'autant qu'il peut s'agir d'un transfert pédiculisé sans section des vaisseaux nourriciers de la fibula : celle-ci peut être basculée dans le sens haut/bas s'il s'agit d'un fémur distal. Un décroisement avec le nerf sciatique péronier est indispensable (Fig.52).

L'ostéosynthèse est réalisée par un clou sur mesure en titane avec trous de verrouillage oblongs. Le diamètre minimal est de 11 mm chez un adulte et n'a pas besoin de dépasser 13 mm. Le clou bénéficie d'une double courbure, sagittale haute correspondant à la courbure fémorale (indispensable s'il s'agit d'une résection tibiale où la courbure fémorale est indemne), et au milieu dans le plan coronal, correspondant au valgus physiologique de 5° entre le fémur et le tibia. L'abord est antérieur au fémur, puis antérolatéral à la fibula. On commence par préparer la zone de résection tumorale, qui s'accompagne dans la plupart des cas (vu les indications actuelles) d'une arthrectomie enlevant volontiers en monobloc la rotule. Avant la résection de la pièce, la fibula est préparée et son pédicule isolé. On résèque alors la pièce, puis une petite incision fessière permet de réaliser l'alésage du fémur (3 mm au-dessus du diamètre nominal du clou, voire plus), puis du tibia (réalisé par la voie d'abord du genou). Le clou est alors introduit, le valgus fémorotibial correspondant à la courbure sagittale du fémur, puis une fois le clou arrivé au genou, il est tourné de 90° pour se trouver dans son positionnement définitif. On effectue le verrouillage proximal.

La fibula est alors mise en place. S'il s'agit d'un fémur distal, la fibula est alors placée en dedans, en compression entre corticale interne de la diaphyse et plateau tibial sous-jacent. S'il s'agit d'un tibia proximal, la fibula est si possible encastrée

dans la médullaire tibiale, sinon vissée en « canon de fusil » sur la face médiale du tibia, et encastrée sous le condyle médial. On termine par le verrouillage distal du clou. Un appui d'une vingtaine de kilogrammes est autorisé d'emblée, et l'appui complet est permis à partir du 3e mois. La rigidité et le diamètre modérés du clou en titane sont suffisants pour transmettre des forces au greffon qui se remodèle, mais apportent aussi suffisamment de stabilité pour éviter les fractures de fatigue de la fibula transférée.

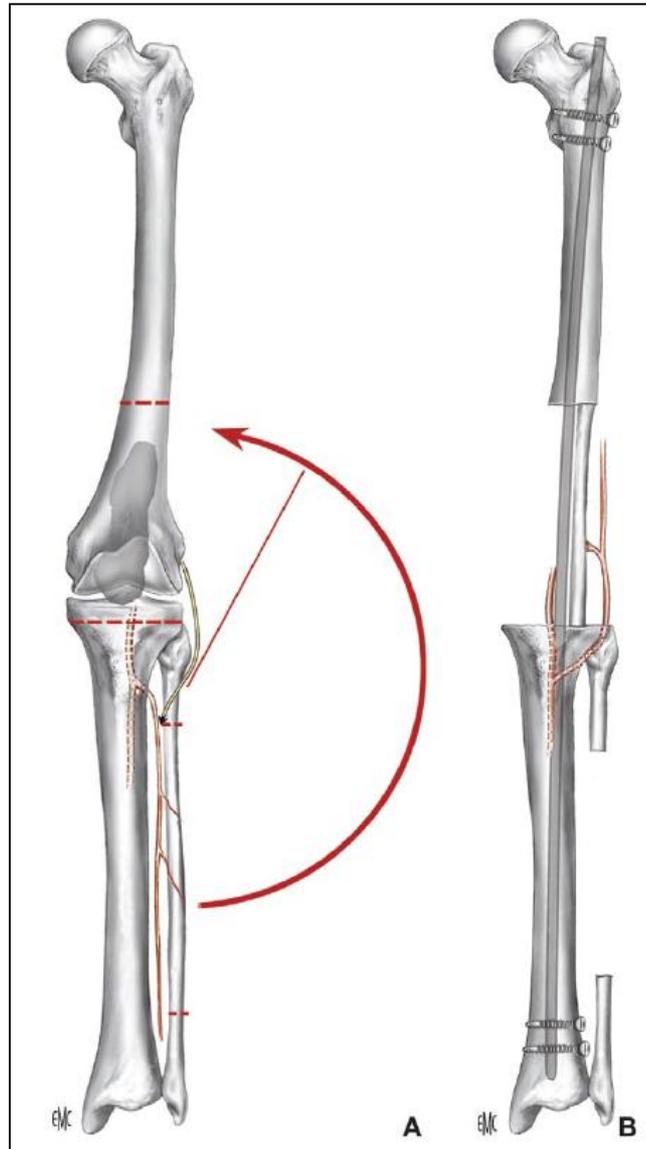


Fig.52 : Arthrodèse du genou par fibula vascularisée retournée.

- A. Exérèse et prélèvement de la fibula. Son pédicule vasculaire est isolé jusqu'au tronc tibiofibulaire et laissé en continuité. La fibula bascule autour de son extrémité proximale et est décroisée avec le nerf sciatique péronier.
- B. Ostéosynthèse par clou fémorotibial verrouillé, sur mesure et en alliage de titane.

3. Indications thérapeutiques :

- Les OS de bas grade : (juxta cortical et central de basse malignité) ne sont pas sensibles à la chimiothérapie ; seule une résection chirurgicale large est indiquée.
- Les OS de haut grade : les plus fréquents, sont traités par chimiothérapie néo-adjuvante, résection chirurgicale large puis à nouveau chimiothérapie adaptée à la réponse histologique au traitement néoadjuvant
- Les OS inopérables, du fait de leur volume et de leur localisation, sont traités par chimiothérapie et irradiation.
- Les OS métastatiques :

- Les métastases pulmonaires :

Le poumon est l'organe le plus fréquemment envahi par les métastases à distance, avec une incidence de métastases controlatérales occultes de quelque 20%. Le traitement le plus efficace de l'ostéosarcome avec métastases synchrones ou métachrones est l'association chimiothérapie et exérèse chirurgicale des métastases pulmonaires. Il n'est pas rare qu'il faille plusieurs résections des métastases pulmonaires récidivantes d'un ostéosarcome, et ceci avec succès (132).

La chimiothérapie des formes métastatiques vise à réduire le plus possible le nombre des cellules tumorale de la tumeur primitive et des métastases. Elle suit les mêmes protocoles de la chimiothérapie des formes localisées. L'une des conditions capitales de la métastasectomie pulmonaire, après acceptation d'un risque opératoire acceptable, est la résécabilité des métastases pulmonaires en tenant compte du parenchyme résiduel. Les critères pronostiques, comme le nombre de métastases et l'exérèse si possible totale de ces métastases pulmonaires, doivent être pris en compte dans un concept de traitement curatif. Pour une métastases pulmonaire solitaire, l'exérèse chirurgicale est toujours recommandée, ce qui

permet d'une part d'en confirmer le diagnostic et de l'autre d'obtenir une guérison potentielle au cours de la même intervention. Pour les métastases multiples, bilobaires, la chirurgie passe de plus en plus à l'arrière-plan des options thérapeutiques pour la majorité des patients. Ce qui est déterminant pour l'indication, c'est le parenchyme résiduel et l'amélioration de la survie grâce à l'intervention. L'exérèse des récidives de métastases n'est recommandée que pour les tumeurs dont la résection à visée curative peut encore être envisagée (132).

Technique opératoire

En principe, il s'agit d'enlever la métastase en épargnant le parenchyme dans toute la mesure du possible. La résection de ces métastases au laser a donné de bons résultats ici aussi. En règle générale, les métastases périphériques sont traitées par résection atypique. Les foyers ronds centraux sont logiquement extraits par résection segmentaire anatomique ou lobectomie. La pneumonectomie doit être évitée dans toute la mesure du possible.

ü Les métastases osseuses

Rien ne s'oppose à ce que la chimiothérapie ne puisse stériliser ces divers foyers. Ils témoignent d'une dissémination d'emblée importante de la maladie. Ils poseront bien sur l'indication ou non d'un traitement local, parfois conservateurs, parfois mutilant quitte à faire des exérèses à plusieurs niveaux, et chaque foyer mérite d'être traité comme un foyer primitif.

Les scintigraphies osseuses ont un rôle primordial dans le cadre de recherche des métastases osseuses, et actuellement le PET scan est beaucoup plus sensible. L'association de ces deux examens serait idéale (132)

4. Les résultats du traitement chirurgical :

4.1. Les complications chirurgicales

Les complications de cette chirurgie lourde encadrée de chimiothérapie sont très fréquentes.

- Les complications précoces :

Sont en rapport avec les parties molles, et qui peuvent compromettre l'avenir fonctionnel de la reconstruction et parfois mettre en jeu la vie du patient

§ Les complications vasculaires

Les principales complications vasculaires rapportées par les séries étudiées sont : les hématomes, les traumatismes vasculaires per-opératoires et les ischémies aiguës par spasme artériel.

Elles sont favorisées par l'étendue de la dissection vasculaire nécessaire au contrôle de la tumeur, par un éventuel geste vasculaire nécessitant une résection anastomose, avec ou sans greffon, et par les pancytopénies après la chimiothérapie d'induction.

Un traitement vasodilatateur per et postopératoire et une anti coagulation préventive permettent de diminuer la survenue de ces complications.

S.R. Babin (75) rapporte un cas d'hématome, favorisé par une anticoagulation curative pour thrombose veineuse proximale, a engendré des ossifications péri-prothétiques ; le traitement a été conservateur et la flexion du genou était limitée à 90°.

Dans notre série nous n'avons aucune complication de ce type.

§ Les complications nerveuses :

Elles peuvent être secondaires à l'envahissement du nerf par la tumeur (4 cas rapporté par Dubousset et Goutalier) ou simplement, par le fait de tirer sur le

membre ou de réintégrer en force une prothèse, d'où l'intérêt en cas de difficulté de raccourcir un peu le membre.

Une paralysie nerveuse dans 23%, il pense qu'elle est beaucoup plus liée à la résection tumorale qu'au prélèvement du greffon. Elle a été observée dans 23% des cas dans la série de Tomeno et Istria (91)

Brunet rapporte un seul cas de paralysie du nerf sciatique poplité externe.

§ les complications cutanées :

Les complications cutanées rapportées par différentes séries sont essentiellement les nécroses et les désunions cutanées.

Une nécrose peut être consécutive à une coagulation intempestive au bistouri électrique

Une désunion cutanée peut survenir soit dans les suites immédiates d'un hématome important, s'accompagnant alors de nécrose cutanée, mais elle peut être tardive (plusieurs semaines après l'intervention) et isolée au cours de la chimiothérapie adjuvante qui la favorise. Les complications cutanées favorisent le descellement des prothèses au niveau du genou. La couverture d'emblée des reconstructions prothétiques du genou, surtout celles du tibia proximal, par un lambeau musculaire ou musculocutané permet de diminuer la fréquence et la sévérité de ces complications (91)

Wada et al (94) ont rapporté trois cas de nécroses cutanées.

Dans notre série, nous n'avons pas eu ce type de complications.

§ l'infection :

Elle met en jeu le pronostic vital immédiat et à long terme par le retard possible de la reprise de la chimiothérapie.

Parmi les facteurs favorisants, on retient :

- ü le terrain : ces patients sont pancytopéniques après la chimiothérapie néoadjuvante
- ü la chirurgie : la désunion et la nécrose cutanée favorisent l'infection ; l'exposition du matériel est d'autant plus facile que sa localisation soit sous-cutanée au niveau du genou ; ce risque est estimé à 121% selon Heringou P et al (97)
- ü la chirurgie : les résections tumorales en bloc sont extrêmement dévastatrices ; la vascularisation artérielle locale est diminuée, l'interruption veineuse et lymphatique diminue la clairance bactérienne, le temps opératoire est long et les zones de décollement favorisent les hématomes
- ü l'allogreffe osseuse massive : bien que stérilisée par irradiation ou traitement chimique, elle présente un risque de contamination du champs opératoire ; elle pourrait conserver une antigénicité induisant une réaction immunitaire à minima

Ceci favoriserait le processus infectieux par affaiblissement des défenses locales. Le taux d'infection lors de l'utilisation d'allogreffe osseuse reste préoccupant.

Le risque, est plus élevé encore lorsque l'allogreffe massive est utilisée pour la reconstruction des pertes de substance osseuse après exérèse tumorale, la fréquence des bactériémies, prouvées par l'hémoculture, chez les patients sous chimiothérapie post opératoire, est de 30%. Hernigou et Al rapportent un taux de 9,5%. Donatid et al notent un taux de 7,4% avec allogreffes pour arthrodeuse du genou (versus 3,8 avec autogreffes), l'absence de vascularisation initiale du greffon et sa réhabilitation par des cellules macrophagique immatures lors de sa phase de

revascularisation expliquent que le greffon se comporte comme un corps étranger, exposé aux mêmes risques infectieux qu'un matériel inerte (100)

Pour H. Nouri le taux de nécrose cutanée et d'infection était de 53 %. Tomeno et Istria ont rapporté un taux d'infection de 42 % sur 38 arthrodèses du genou par greffe, Cinq cas ont nécessité une amputation et six cas se sont accompagnés de troubles de la consolidation. Dans une série de 12 arthrodèses du genou par fibula vascularisée, Wada et al ont rapporté trois cas de nécroses cutanées et un cas d'infection tardive ayant entraîné une amputation du membre.

Enfin, l'infection est une complication fréquente (115) ; de cette chirurgie délabrant et longue, et réalisée chez des patients souvent immunodéprimés.

La prévention de ces infections repose sur une antibiothérapie générale postopératoire à large spectre qui doit être maintenue, pour certains auteurs, jusqu'au 45ème jour voire 3 mois postopératoire (100) en tenant compte des interactions avec la chimiothérapie. Le ciment aux antibiotiques est intéressant, il peut être utilisé comme spacer après ablation de matériel septique, afin de permettre le nettoyage des parties molles et d'autoriser son remplacement par une autogreffe à distance.

§ Descellement aseptique :

Plusieurs facteurs entrent en compte : l'activité physique intense, le remodelage osseux plus important chez l'enfant et l'adolescent en croissance, la metallose et la médiocre assimilation des allogreffes. Ceci aboutit à un descellement aseptique rapide souvent dès la première année ces descellement surviennent plus fréquemment dans les localisations fémorales distales et tibiales proximales. Le descellement ne semble pas être amélioré par l'utilisation de prothèse sans ciment (58) (59) (60).

L'utilisation d'une prothèse composite manchonnée d'une allogreffe devrait en principe diminuer la précocité du descellement en répartissant mieux les contraintes mécaniques, cet avantage théorique nécessite cependant une bonne assimilation de l'allogreffe avec fusion des corticales du donneur et du greffon, ce qui ne se réalise pas toujours en pratique(101)

Dans l'étude de Gaston C.L.L. (138) le taux de descellement aseptique est réduit après l'utilisation systématique des prothèses revêtus d'hydroxyapatite et à charnière rotatoire au niveau du genou. Pour le fémur distal et le tibia proximal, le taux de descellement aseptique en utilisant les prothèses à charnières fixes est 0% et 3%, respectivement, sur 10 ans de survie par rapport à 35% et 46% sur 10 ans de survie des de charnières fixes.

Cannon a remarqué que le taux de descellement augmente chez les patients de moins de 20 ans avec une résection de plus de 60% du fémur distal ou du tibia proximal.

L'âge au moment de l'opération et la quantité d'os réséqué influencent le taux de descellement aseptique. (153).

En effet, l'âge est un élément important à prendre en considération dans la pose d'une mégaprothèse sur des tumeurs osseuses des membres. Il est un facteur important déterminant le résultat fonctionnel et la longévité de la prothèse.

Chez les patients dans la série de Malek meherzi en 2014 (114) à propos de 26 cas d'ostéosarcome du genou traités par arthroplastie massive, le taux de descellement aseptique noté était de 30% et celui du descellement septique de 15%. La survie prothétique à 1an était de 100% , à 5 ans de 85% et à 10 ans de 53%.

Dans notre série nous n'avons pas noté de descellement aseptique chez nos patients

§ Complications liées à l'allogreffe :

Outre les complications infectieuses déjà évoqués, les complications mécaniques sont fréquents et sont liées à la non assimilation des allogreffes ou à leur résorption

Le fait que les allogreffes soient irradiées ne modifie pas de façon notable leurs qualités mécaniques primaires selon Pelker et al. (102) Hamer et al. (104) , Loty et al.(105) , mais cela favorise peut-être leur résorption. En effet, les auteurs qui utilisent des allogreffes congelées et non irradiées semblent obtenir de meilleurs résultats. C'est le cas de Mankin et al. (106). L'hypothèse d'un rejet par incompatibilité antigénique a été proposée par Gotfried et al. (107), et Lee et al(108) mais n'a jamais été prouvée en clinique. Des études expérimentales effectuées par Stevenson et al. (109) sur l'animal suggèrent que le respect de l'histocompatibilité HLA favoriserait l'incorporation de ces greffes. Cette hypothèse ne permet cependant pas d'expliquer la résorption, probablement plus fréquente, des allogreffes irradiées par rapport aux allogreffes fraîches congelées, qui sont *a priori* plus antigéniques que les précédentes.

Le clou centromédullaire constitue le meilleur moyen de fixation des arthrodèses du genou (110) (111), Il est utilisé par la plupart des auteurs (115). Il offre une excellente stabilité à travers le long bras de levier en flexion/extension du membre. Il permet également de fixer la longueur et l'alignement du membre. Et grâce à élasticité, il permet une sollicitation mécanique du greffon. Selon De Boer et Wood [118], les montages rigides qui excluent le greffon des charges mécaniques l'affaiblissent et sont responsables d'un taux élevé de fractures de fatigue (59 %).

Knutson et al (117) ont examiné la stabilité du fixateur externe dans les arthrodèses de genou après infection et ont trouvé une meilleure stabilité avec des fiches sagittales reliées par un fixateur antérieur. Un fixateur monoplan frontal a une faible stabilité dans le plan de la flexion/extension. Conway et al (110) ont utilisé pour les arthrodèses de genou des fixateurs externes biplan permettant une fixation allant du petit trochanter jusqu'à la métaphyse tibiale distale dans les deux plans frontal et sagittal pour donner un maximum de stabilité

Chez nous l'absence de banques d'os et aussi d'une bonne couverture sociale font que la reconstruction osseuse repose essentiellement sur les autogreffes. Cependant, la taille de la résection impose parfois un prélèvement massif tandis que la chimiothérapie postopératoire rend la consolidation incertaine et toujours très longue imposant une période considérable de non appui. Malgré le fait de doubler l'autogreffe par ostéosynthèse ou de mettre des autogreffes massives prélevées de sites différents, les complications mécaniques sont fréquentes. D'autre part le choix d'un greffon vascularisé est motivé par un grand taux de vitalité du greffon, de consolidation, et une meilleure résistance mécanique que les greffons non vascularisés. Il possède une capacité accrue d'hypertrophie en fonction des contraintes. Boer et Wood (118).

§ Complications fémoropatellaires :

Deux types de complications ont pu être observées : d'une part, des détériorations fémoro-patellaires lorsque les opérateurs ne faisaient pas de surfaçage de la rotule par une prothèse en face de la trochlée métallique (du fait que cette rotule était initialement non pathologique et d'autre part, des subluxations rotuliennes(surtout chez les porteurs de prothèses rotatoires).

Deux mécanismes peuvent être évoqués devant l'absence de descellement, subluxation rotulienne :

ü Le faible taux de descellement est sans doute lié aux faibles contraintes sur la rotule, compte tenu de l'importante excision de l'appareil extenseur.

ü L'absence de rotation du tibia dans le fémur est vraisemblablement bénéfique pour le centrage rotulien dans les grandes excisions tumorales

En effet il n'existe plus dans les cas ni les récepteurs proprioceptifs ligamentaires, ni la plupart des haubans musculaires qui permettent un centrage dynamique de la rotule.

§ Les complications de l'appareil extenseur

Elles peuvent être observées : il s'agit, souvent d'un défaut d'engagement rotulien ou d'une rupture du tendon rotulien de l'allogreffe favorisée par la mobilisation trop précoce.

4.2. Résultats fonctionnels

Toutes les équipes utilisent la cotation d'ENNEKING pour comparer les résultats fonctionnels après amputation ou chirurgie conservatrice. Cette classification tient compte de 7 paramètres cotés de 1 à 4, soit un score maximal de 28 points (tableau11). Elle est adaptée à 6 régions anatomiques: cheville et pied, genou, hanche, poignet, main, coude et l'épaule.

Tableau 10 : COTATION D'ENNEKING (1980)

	1: mauvais	2: moyen	3: bon	4 : excellent
Mobilité articulaire				
Douleur				
Instabilité – Déformation				
Force				
Activité fonctionnelle- Complications				
Acceptation psychologique				

La comparaison entre un patient amputé et bien appareillé et la chirurgie conservatoire est difficile, puisque l'amputation est réservée au cas où la chirurgie conservatrice est impossible.

Les auteurs rapportent des résultats fonctionnels satisfaisants pour la chirurgie conservatrice entre 50 et 75% sur l'échelle ENNEKING.

CAPANNA retrouve 51% des bons résultats avec l'endoprothèse à charnière du genou.

Les rotations plasties de Van Ness ont un bon résultat fonctionnel avec aucune restriction d'activité lorsque la cheville a subi une rééducation adaptée. D'après une étude menée par VEENSTRA, 66% des adolescents opérés depuis plus de 6 ans ont une qualité de vie comparable à des adolescents sains et ont repris une activité sportive quotidienne. 33% ont des troubles de leur image et ont peu de vie sociale. (121)

Les résultats fonctionnels des endoprothèses dans la série de Gaston C.L.L. (138) sont généralement très satisfaisants. Les patients avec un remplacement fémoral distal ont généralement marché sans boîtier et la flexion du genou est proche de la normale. Les résultats du remplacement du tibia sont moins prévisibles et dépendent beaucoup de la réussite de la réparation des extenseurs et dans une certaine mesure sur la détermination et le respect de l'individu avec leur régime de physiothérapie postopératoire. Bien que la plupart ait une fonction similaire à un remplacement du fémur distal, certains vont avoir un décalage extenseur, qui peut conduire à des problèmes, notamment en montant les escaliers.

Nos observations ne permettent actuellement qu'un aperçu de la qualité et de la durée des résultats fonctionnels. Dans l'ensemble, les résultats fonctionnels sont bons avec cependant cette restriction sur la brièveté du recul.

4.3. Surveillance (123)

L'objectif de la surveillance après traitement est de détecter précocement une récurrence locale ou métastatique, et de dépister les complications à long terme du traitement,

Elle comprend un examen clinique et une radio pulmonaire tous les deux mois pendant les 2 premières années, complétée par une scintigraphie osseuse et, pour certains, par une TDM pulmonaire tous les 6 mois.

L'IRM locale n'est réalisée qu'en cas de symptômes et en absence de matériel prothétique métallique.

Les examens sont en suite espacés et deviennent trimestriels pour les 3^{ème} et 4^{ème} années puis semestriels les 5^{ème} et 6^{ème} années.

Tableau 11 : Rythme et modalités de surveillance (SOR)

Examens	1 ^o et 2 ^o années	3 ^o et 4 ^o années	5 ^o et 6 ^o années	Après la 6 ^o année
Cliché thoracique	Tous les 2 mois	Tous les 3 mois	Tous les 6 mois	Tous les ans
TDM (si localisation pulmonaire)	Tous les 6 mois la 1 ^o année puis tous les ans pendant 4 ans			
Clichés os + IRM	En cas de symptômes			
Scintigraphie osseuse	Tous les 4 mois	Tous les 6 mois	En cas de symptômes	

4.4. La rééducation (124) (125)

Elle doit être une part intégrante du traitement, en effet les patients bénéficient d'une rééducation préopératoire et postopératoire.

∅ La rééducation préopératoire :

La rééducation préopératoire repose essentiellement sur deux axes:

- Le premier est de faciliter l'intervention proprement dite, puisque la sous utilisation du membre peut conduire à une amyotrophie importante qui va gêner la résection tumorale.
- Le second est de faciliter les suites de l'intervention et en particulier la rééducation

∅ La rééducation postopératoire:

Pour cette rééducation, il est possible de dégager un certain nombre d'éléments généraux, s'appliquant aux différents types de reconstructions.

Lors de cette phase la rééducation est beaucoup plus intensive (2 heures quotidiennes en deux à trois fois sauf le week-end où une séance quotidienne est maintenue le premier mois postopératoire au moins).

La rééducation vise dans tous les cas la restauration la plus complète possible du potentiel fonctionnel du patient afin que celui-ci puisse reprendre ses activités antérieures (avec quelques restrictions bien sûr).

Il s'agit donc de:

- restaurer la stabilité et le contrôle de la dynamique de l'articulation tant dans la marche que dans toutes les autres activités (escaliers, jeux, etc.)
- restaurer la force musculaire non seulement du quadriceps (diminution du déficit d'extension active en chaîne ouverte) mais aussi de tous les autres muscles stabilisateurs du genou (ischio-jambiers et triceps sural)

- restaurer la maximum de mobilité au genou sans nuire aux reconstructions chirurgicales et en respectant les limites de la prothèse à charnière (un seul degré de liberté).

Les principes rééducatifs sont de veiller au respect du matériel en place et des réparations chirurgicales de respecter la phase sans appui pour les transplants de péroné vascularisé.

Pour les réparations de l'appareil extenseur, la plastie extrêmement fragile est protégée de toutes mobilisations intempestives par un plâtre en extension, pendant les six premières semaines postopératoires et ensuite par une attelle thermoformée en extension jusqu'à l'obtention d'un très bon contrôle du genou en charge. Les techniques utilisées sont essentiellement manuelles. Le massage est autorisé à ce stade. En effet il n'y a plus localement de cellules tumorales sauf cas exceptionnels de marge de résection contaminée (objectivé par l'examen anatomopathologique de la pièce de résection).

Le travail actif est débuté immédiatement. Il porte tant sur la force que sur la vigilance musculaire. Le quadriceps, les ischio-jambiers et le triceps sural sont sollicités dans tous les modes de contractions et dans toutes les courses.

Rapidement un travail de contrôle très serré de l'articulation pour protéger les reconstructions de tout accident ou incident.

Le patient doit être encouragé à utiliser le plus possible son potentiel de flexion dans ces activités quotidiennes (installation en plaste, pour le jeu et les repas, temps d'autoposture par la pesanteur du segment jambier).

Ce travail doit être extrêmement prudent en effet il existe un risque important d'allongement de l'appareil extension (se traduisant par un déficit d'extension active), ce risque est lié à l'importance de perte de substance musculaires due à a

résection et à la fragilité des reconstructions, en particulier lors de la reconstruction de l'appareil extenseur (126).

A ce risque, s'ajoute celui de basculer vers l'arrière, l'épiphyse située sous la greffe, lors de la reconstruction par péronés vascularisés. Dans ce dernier cas les mouvements de mobilisations intempestifs et mal contrôlés sont certainement générateurs de micromouvements dont on connaît la nocivité pour le greffon.

Pour ce qui est du travail proprioceptif, il doit être débuté précocement par des exercices adaptés à l'état du patient et à ses possibilités.

La difficulté des exercices doit être constamment réajusté afin de ne jamais mettre le patient en situation d'échec ou de danger mais aussi à fin de ne pas le laisser stagner dans des situations trop faciles.

A ce travail doit s'ajouter une dimension d'éducation à l'économie prothétique en effet, actuellement, le principal problème de ces prothèses est celui des complications mécaniques intervenant à plus ou moins long terme (127). On commence toujours, pour les patients porteurs de prothèse par une prise de conscience des mouvements interdits ou nocifs pour la prothèse, ce afin que dans les phases ultérieures de la rééducation, ils puissent eux même exercer un contrôle conscient et volontaire de leur prothèse.

La rééducation proprioceptive suit la progression classique depuis la tâche simple effectuée avec la concentration du patient (contraction musculaire adaptée à une stimulation simple) jusqu'à la tâche complexe réalisée avec des éléments perturbateurs (jeu avec ballon, travail d'équilibre ludique).

On utilise très rarement les plans instables type plateaux de *Freeman*, d'une part car les patients pris en charge sont rarement à ce stade de progression et d'autre part car le transfert de cet exercice paraît évident dans le domaine fonctionnel de ces patients

De plus le contrôle des sollicitations appliquées aux genoux est difficilement contrôlable dans ce type d'exercice. On leur préfère de plans mous comme des tapis mousses d'épaisseur variables, placés sous le pied de patient.

Rapidement quand la météo et l'état du patient le permettent, on transfère une séance de la journée à: l'extérieur du centre pour de la marche aux terrains variés.

La surveillance du transfert des progrès acquis en salle de rééducation vers les activités quotidiennes est très importante.

La prise en charge de ces patients doit être faite en centre spécialisé au moins pour la durée de la chimiothérapie, en effet durant cette période il est très difficile de mettre en place un traitement libéral pour des raisons matérielles (hospitalisation répétée du patient pour ces chimiothérapie, état de fatigue fluctuant nécessitant un ajustement constant du volume des séances et le fractionnement multiple de celle-ci).

Par contre à l'issue de la chimiothérapie, le patient doit retrouver au plus vite une vie normale et être suivi en secteur libéral, par un professionnel parfaitement informé, ce qui est de la responsabilité des professionnels Vagant précédé dans le traitement. L'organisation de filière d'information et la constitution de dossier de sorties les plus complètes possible sont à ce titre absolument nécessaire.

Le protocole général de rééducation est résumé sur le tableau suivant :

Tableau 12

Phase	Critère de fin de phase	Priorité de travail	Moyens proposés
Préopératoire	Intervention	Prise de conscience. Entretien articulaire et musculaire. Apprentissage et béquillage	Contractions-décontractions analytiques. Travail global pas simulé
Post opératoire 1	Nette diminution des douleurs bonne commande musculaire.	Antalgie ; réveil musculaire. Mobilité rotulienne. Déambulation	Cryothérapie. Massage et mobilisation rotulienne. Mobilisation active aidée. Levée de sidération
2	Muscles à 4 au moins. Contrôle articulaire en situation facile et protégée	Vigilance et force musculaire. Proprioception. Reprise de la marche sans Aides	Travail musculaire résisté en statique. Travail musculaire libre en dynamique. Mobilisation active-aidée et autopostures. Travail en charge partielle puis totale
3	Excellent contrôle articulaire. Muscles fort endurants et vigilants. Mobilité satisfaisante	Contrôle articulaire dans les activités, mobilité. Corrections des boiteries. Activités supérieures de la marche	Travail en charge totale Avec sollicitations. Travail musculaire résisté dans tous les modes isométrique isotonique. Postures légères
4	Reprise complète des activités	Corrections des derniers défauts. Corrections des boiteries	Idem

VIII. EVOLUTION

L'évolution de l'ostéosarcome est conditionnée par la récurrence locale après exérèse tumorale et les métastases surtout pulmonaire.

1. Récurrence :

1.1. Diagnostic de la récurrence locale :

Certains protocoles recommandent régulièrement des examens par IRM ou scintigraphie osseuse pour la détection de RL à un stade précoce. Compte tenu de l'augmentation significative du risque de RL chez les patients atteints d'une mauvaise réponse à la chimiothérapie et les marges étroites de l'excision, il y aurait certainement semblent être une justification pour diriger tous les futurs protocoles pour la détection de RL spécifiquement à ce groupe. Il peut y avoir une place pour l'utilisation en routine de l'échographie, la TEP ou l'IRM dans ce groupe et une étude spécifique de l'enquête ce qui peut être justifiée.

Que peut-on dire avec quelque certitude, c'est que tout patient avec RL est à un risque très important de développer une maladie métastatique (fig.48). Dans la série de Robert J. Grimer et ses collègues (158) ,17 patients avaient déjà des métastases au moment du diagnostic de RL et 59 patients (75%) ont été trouvés soit à des métastases de façon synchrone ou entre eux ont développé plus tard. De toute évidence, la mise en scène très prudente de tout patient avec une RL est obligatoire et après examen régulier est essentiel.

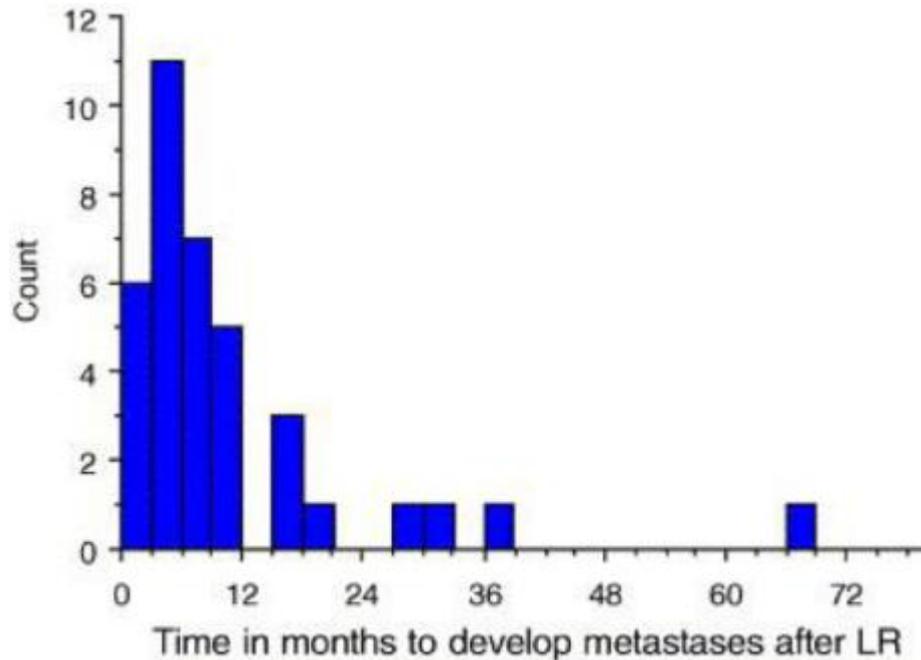


Figure montrant le nombre de patients développant des métastases après le diagnostic et le traitement de leur RL quand ils n'ont pas de métastases au moment de la RL).

1.2. Le contrôle local de la RL :

Le contrôle local nécessite l'amputation dans 44 des 72 patients (61%), mais il a été atteint par une exérèse locale et radiothérapie adjuvante dans 39%. En général, les petites RL ont été adéquatement traités par exérèse et la radiothérapie, tandis que les plus grandes nécessitent une amputation. La détection tôt de la RL peut-être bénéfique à la fois en termes de prévention de la nécessité d'une amputation et, éventuellement, diminuer le risque de métastases ultérieures.

La RL reste un signal de l'échec d'un traitement à la fois systémique et local dans l'ostéosarcome. Le pronostic pour un patient avec RL est légèrement meilleur que pour quelqu'un qui a développé une métastase unique. À l'heure actuelle, la chirurgie reste la pierre angulaire du traitement, mais étant donné le risque élevé de maladie métastatique ultérieure en développement, il serait logique en incluant tous

les patients avec RL dans un procès de la chimiothérapie pour les patients atteints de la maladie métastatique qui ont subi une résection chirurgicale complète.

Pour Simon (92) le taux de récurrence locale est de 10% pour les ostéosarcomes du fémur distal et de 5 à 10% pour les autres localisations et il n'y a pas de différence entre le taux de la chirurgie conservatrice et celui de l'amputation.

H. Nouri rapporte une étude de série de 13 patients ayant eu une arthrodèse du genou par greffe fibulaire vascularisée retournée après résection tumorale maligne : une récurrence locale a été observée dans 2 cas à 18 mois de recul et trois patients ont développé des métastases pulmonaires et une patiente des métastases osseuses dans un délai moyen de 22 mois. Tous ces patients sont décédés de leur maladie en moyenne à deux ans de recul. Neuf patients étaient en vie sans maladie avec un recul moyen de 8,6 ans (deux à 22 ans).

A.Lanine, B.Essadki (156) à propos d'une série de 29cas d'ostéosarcomes des membres colligés entre 1981 et 1990 au C.H.U Ibn Rochd Casablanca Maroc (2 cas de chirurgie conservatrice) aucun cas de récurrence locale n'a été noté et 80,9% des patients avaient présenté des métastases pulmonaires dont 17,2% au cours du bilan initial, pour A.Lanine et B. Essadki l'amputation du membre représentait le traitement radical de la tumeur primitive, mais n'empêchait pas la survenue de métastases essentiellement pulmonaires.

La survenue d'une récurrence locale dépend de la qualité des marges d'exérèse. La pathogénie des récurrences est liée à une insuffisance de la résection chirurgicale, marginale ou intratumorale. Une chirurgie large associée à une chimiothérapie efficace aboutit à un taux de récurrence locale de l'ordre de 12%. Si la chirurgie n'a été que marginale mais que la chimiothérapie est efficace, ce taux de récurrence est de 25%. Un même taux de 25% est observé si la chirurgie a été large mais la

chimiothérapie non efficace. Le pronostic carcinologique tient à l'association de ces deux facteurs (133).

L'intérêt théorique d'une chimiothérapie préopératoire est de traiter précocement la maladie métastatique microscopique, et de tenter de réduire le volume tumoral afin de favoriser la résection chirurgicale. Cette approche a aussi mis en évidence une corrélation entre le degré de nécrose de la pièce tumorale et la survie d'une récurrence (134).

L'étendue de l'exérèse monobloc mérite discussion. Pour ENNEKING, l'exérèse ne serait carcinologiquement valable que si l'on passait très au large de la tumeur en laissant une couche de tissu sain relativement importante tout autour de la tumeur. En principe une exérèse est carcinologiquement satisfaisante s'il y a sur la pièce d'exérèse une couche de cellules normales tout autour de la tumeur. Par contre, la seule zone où l'on ne peut jamais être sûr d'être passé tout à fait correctement, c'est l'os. Les skip métastases à distance, dans la médullaire ou à l'opposé dans l'autre métaphyse du même os, sont rares mais existent (135). Seule une chirurgie adéquate permet de éviter les récurrences locales

On a beaucoup discuté sur la distance à laquelle doit être conduite la ligne de section osseuse de la zone d'extension radiologique de la tumeur. Plusieurs chirurgiens estiment que cette distance ne doit pas être inférieure à 5 cm est suffisante. Pour d'autres, une distance de 3 à 5 cm est suffisante. Pour Dubousset et coll n'ont qu'une seule récurrence locale pour 82 traitements conservateurs chez les enfants et adolescents, il prévoit toujours une section avec marge de sécurité de 5 cm au-delà du côté diaphysaire. C'est du côté épiphysaire, et en particulier articulaire, que le choix du niveau de la section est le plus important. Il est rare de pouvoir garder toute l'articulation; il faut être sûr que le cartilage de croissance n'est pas traversé et se garder une marge de sécurité d'au moins 1 à 2 cm

Dans notre série, la résection est estimée large si la distance entre la tumeur et la section osseuse est de 3 à 5 cm du côté diaphysaire et en laissant une marge de sécurité autour des parties molles.

Dans tous les cas, notre équipe chirurgicale essaie de faire une résection aussi large que possible en se basant essentiellement sur les données de l'IRM. Dans tous les cas, les limites latérales de l'exérèse n'ont pas été envahies par la tumeur selon l'examen anatomo-pathologique.

2. Métastases :

Avant l'ère de la chimiothérapie, plus de 80% des ostéosarcomes localisés, traités par amputation seule développaient des métastases, le plus souvent survenant dans la première année après le diagnostic. On considère que 80 à 90% des patients ont des métastases microscopiques et environ 15% des patients ont des métastases pulmonaires cliniquement décelables (128).

La plupart des métastases impliquent les poumons, bien qu'une étude récente a suggéré un taux plus élevé de métastases extra pulmonaires chez les patients traités par chirurgie et chimiothérapie adjuvante (129). Les quatre principaux sites de métastases d'ostéosarcome sont les poumons, d'autres localisations osseuses, la plèvre, et les ganglions (tableau 13).

TABLEAU 13 : les atteintes métastatiques selon BRAMWELL et al (1992) (Le total dépasse 100 % en raison des métastases multiples)

Organes atteints	Fréquence (%)
Poumon, plèvre	80
Os	29,4
Ganglions	7,6
Méninges	3
Rétropéritoine	1,5
Foie	0,5
Cerveau	0,5

3. Survie

Avant les années 1980, le taux de survie des patients atteints d'ostéosarcome était d'environ 20%. Les études cliniques incluant de la chimiothérapie néoadjuvante avant résection chirurgicale définitive puis une chimiothérapie adjuvante ont débuté dans les années 1980. De ces études résulte une rapide amélioration de la survie à 5 ans jusque des taux de 70% (13). En 2002, Bielack et al rapportent des taux de survie à 5, 10 et 15 ans de 65,3%, 59,8%, et 57,3% respectivement (14). La survie des ostéosarcomes métastatiques est retrouvée entre 13 et 57% (103) (fig.54).

Cependant, sur la dernière décennie, il n'y a pas eu d'amélioration nette du taux de survie (fig.53) (13).

La progression tumorale est la cause de décès dans 90% des cas. Les plus fréquentes autres causes de décès sont les effets secondaires d'une seconde ligne de chimiothérapie, le plus souvent conséquence de la myélosuppression, de la cardiopathie induite par les anthracyclines doxorubicine, un deuxième cancer et des complications péri-opératoires. Les décès en phase de traitement sont à rapporter aux complications de type pancytopénie, et les décès tardifs en phase de rémission sont plutôt liés à la cardiomyopathie induite par les anthracyclines ou à un deuxième cancer (14).

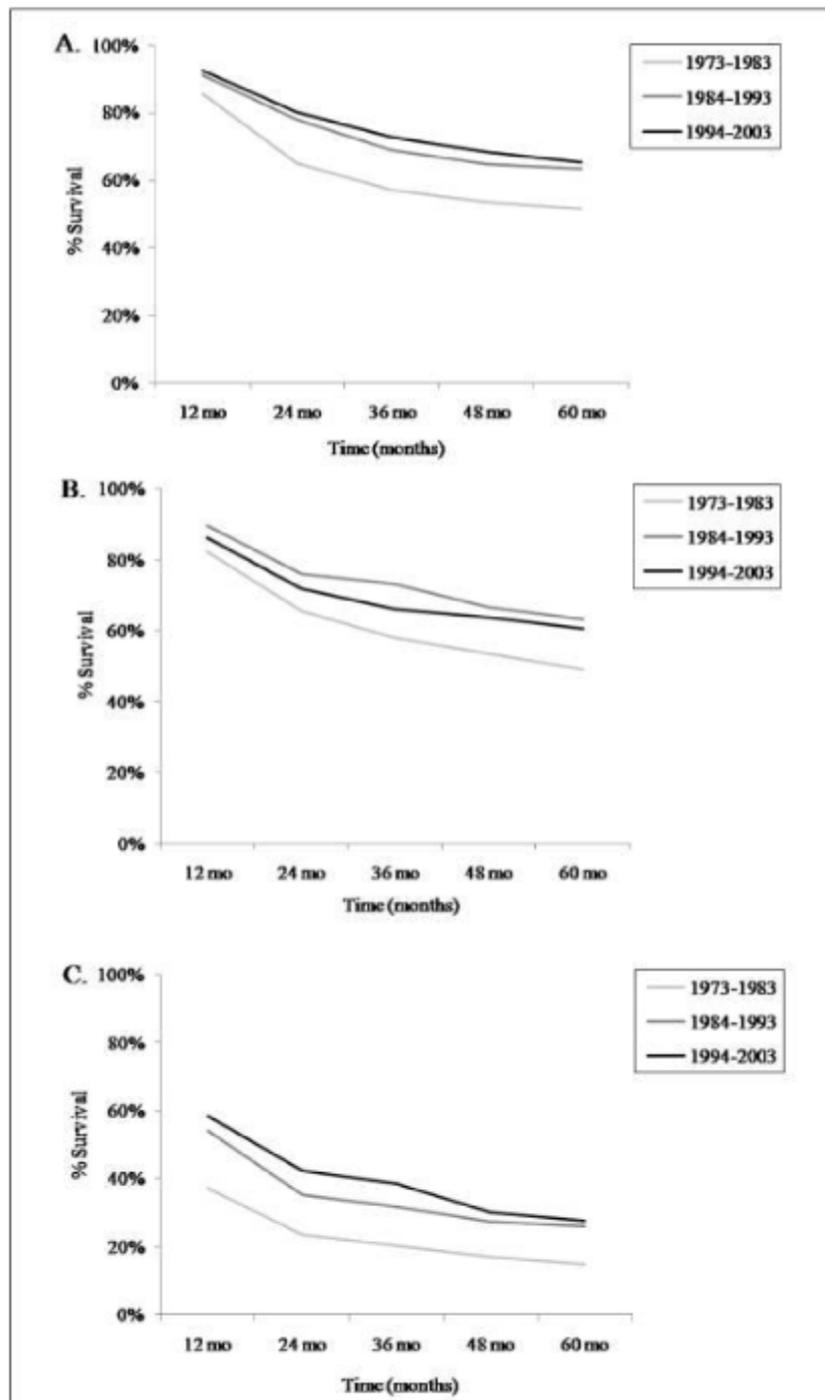


Fig.53 : Survie à 5ans de l'ostéosarcome, sur des intervalles de 10 ans, selon des groupes d'âges: de 0 à 24 ans (A), de 25 à 59 ans (B), et supérieur à 60 ans (C). La survie a augmenté significativement entre la période allant de 1973 à 1983 et celle allant de 1984 à 1993, et par la suite on observe peu de changements (13).

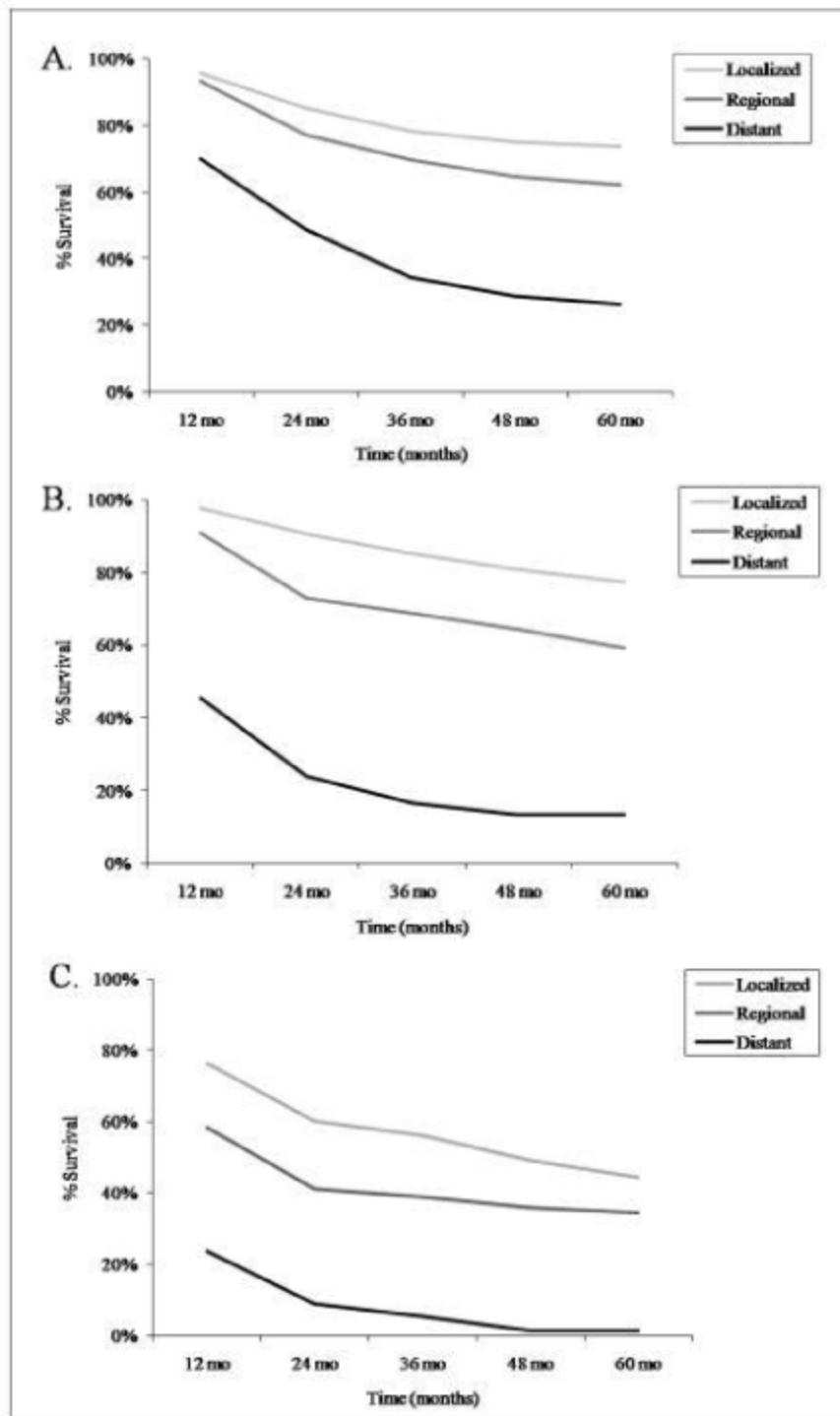


Fig.54 : Survie à 5 ans de l'ostéosarcome selon des groupes d'âge et selon le stade localisé, avec atteinte métastatique régionale ou à distance. A : de 0 à 24 ans ; B : de 25 à 59 ans ; C : plus de 60 ans (13)

IX. Le pronostic de l'ostéosarcome

1-facteurs pronostiques de pratique courante :

L'analyse des grandes séries a mis en exergue un certain nombre de facteurs pronostiques dont la valeur n'a pas été démentie ultérieurement.

ü *les métastases pulmonaires*

La présence de métastases pulmonaires visibles au premier bilan constitue le facteur pronostique principal. Sans traitement, la survie à partir de leur diagnostic est comprise entre 6 et 10 mois. Depuis l'introduction des polychimiothérapies et de la chirurgie thoracique, le pronostic des ostéosarcomes métastatiques d'emblée n'est plus désespéré

ü *La taille tumorale:*

Grace à l'emploi de chimiothérapies efficaces, la taille ne constitue plus un facteur pronostique majeur; cependant une tumeur de gros volume contient beaucoup plus de cellules et présente donc un risque plus important qu'un clone cellulaire résiste à la chimiothérapie. Les grosses tumeurs sont ainsi généralement plus chimiorésistantes que les petites, et dans ces conditions elles restent de plus mauvais pronostic.

ü *Le siège tumoral:*

Le siège de la tumeur reste un facteur de pronostic majeur parce que les localisations axiales généralement de gros volumes sont souvent chondroblastiques et de traitement local difficile. Dans la majorité des séries, l'Espérance de survie après désarticulation de hanche pour ostéosarcome de fémur inférieur était comprise entre 15 et 25% alors qu'elle atteignait 25 à 40% après amputation de cuisse pour sarcome du tibia supérieur et qu'elle dépassait les 50% pour les tumeurs plus distales.

Globalement, le meilleur taux de survie est obtenu pour les ostéosarcomes huméraux proximaux (plus de 80% de survie) puis les localisations tibiales proximales (80% de survie) puis enfin fémur distal et proximal avec respectivement 73% et 70% de survie.

ü *Autres:*

Certaines études suggèrent que la faible évolutivité de la tumeur (attestée par la longueur de la phase pré-diagnostic) ou le sexe féminin constituent des facteurs de meilleurs pronostic. Ces éléments n'ont cependant pas été retrouvés par des études multicentriques récentes.

De même, *les critères histologiques de différenciation cellulaire* sont souvent discutables, un certain nombre de formes histologiques sont cependant reconnues par tous comme étant de meilleur pronostic: les sarcomes juxtacorticaux, les sarcomes centromédullaires fibroblastiques de faible grade de malignité. Au contraire, l'existence d'un fort contingent chondroblastique (particulièrement fréquent sur les tumeurs iliaques) ou la nature hétérogène de la tumeur (sarcome secondaire) représentent des facteurs de pronostic péjoratifs.

En dehors des paramètres, d'autres facteurs regroupés dans ce tableau, ont une valeur pronostique.

Tableau 14: Principaux facteurs pronostiques de l'ostéosarcome. (D'après Philip et al. 1999 ; Ozaki et al 2002)

Facteur pronostique	Critère retenu	Pronostic
Age	Moins de 12ans	Favorable
	Plus de 21ans	Défavorable
Métastase au diagnostic	Présence	Défavorable
LDH phosphatase Alcalines	Augmentation	Défavorable
Altération de gènes	Surexpression d'Erb 2	Défavorable
	Surexpression de la glycoprotéine P	
Réponse à la Chimiothérapie	Bon répondeur (nécrose tumorale plus de 90%)	Favorable

La réponse histologique à la chimiothérapie néoadjuvante évaluée sur les pièces de résection osseuse représente actuellement un des facteurs pronostiques majeurs des ostéosarcomes. La survie à 5 ans des bons répondeurs varie de 60 à 80 % *versus* 40 à 60 % en cas de mauvaise réponse histologique (98) (95) La valeur sériée en pourcentage de cellules viables pour les bons répondeurs varie selon les auteurs de 5 à 10 %. Les index histopronostiques sont cependant limités par la subjectivité de la lecture histologique et la nécessité d'un opérateur entraîné. Ils possèdent cependant une valeur supérieure à tous les autres facteurs préthérapeutiques testés en analyse multivariée.

Pour Hamouda Bousen, Amor Gamoudi le taux sérique des phosphatases alcalines et la réponse histologique sont les seuls facteurs pronostiques significatifs. Cependant ils n'ont pas retrouvé de valeur pronostique significative en analyse univariée pour les facteurs suivants : âge, taux de LDH et délai au diagnostic et les patients non métastatiques au moment du diagnostic ont un pronostic meilleur comparé aux patients métastatiques d'emblée, avec cependant une différence à la

limite de la significativité, le pronostic des patients métastatiques d'emblée (15 à 20 % des cas) est lié à l'uni- ou bilatéralité des lésions secondaires, à leur nombre (< ou > 10) et à la réponse à la chimiothérapie. La survie de ces patients est de l'ordre de 10 à 20 % (93)

Globalement, le pronostic est surtout fonction de la réponse à la chimiothérapie préopératoire. De fait, lorsque la tumeur présente 90% à 95% de nécrose, la survie à cinq ans est supérieure à 80% (Arndt et Crist, 1999).

Cependant malgré l'amélioration indubitable du pronostic de l'ostéosarcome, il n'en reste pas moins qu'il s'agit d'un traitement lourd tant sur le plan médical que chirurgical, susceptible de donner lieu à de nombreuses complications.

2- Facteurs pronostiques en cours d'évaluation (85)

On peut citer:

- La BMP (*Bone Morphogenetic Protein*) : qui est extraite de l'ostéosarcome et analysée par immuno-histochimie. Lorsqu'elle est présente, les tumeurs sont résistantes à la chimiothérapie et l'on note dans 83% des cas la survenue de métastases pulmonaires.
- les anticorps monoclonaux ki67, permettent la détection et la quantification des antigènes nucléaires de prolifération (BCNA). Ces anticorps mettent en évidence de façon rapide et reproductible la fraction en croissance d'une population cellulaire donnée.
- La quantification de (l'ADNd) La P Glycoprotéine détectée par immunohistochimie, qui permet d'évaluer la réponse prévisible à la chimiothérapie,
- La présence du gène mdrl semble aussi avoir une valeur pour prédire une résistance à la chimiothérapie.

CONCLUSION

Au terme de ce travail à propos de 5 cas d'ostéosarcome du genou traités au CHU HASSAN II de Fès. Il apparaît important d'insister sur les modalités de la prise en charge de l'ostéosarcome qui doit être pluridisciplinaire comprenant oncologues, radiologues, chirurgiens orthopédistes et anatomopathologistes.

Nous notons malheureusement que l'ostéosarcome du genou est une affection qui est encore vue à un stade clinique et radiologique avancé, cause de diminution importante des chances de survie après traitement. Les résultats ne peuvent être améliorés que par un diagnostic précoce aidé par la réalisation d'un examen radiologique systématique devant les douleurs osseuses et de suivre, pour le traitement, une chronologie basée sur les données récentes de la science.

RESUME

RESUME

Ce travail rétrospectif relate 5 cas d'ostéosarcomes du genou colligés entre 2010 et 2015 dans le service de traumatologie orthopédique au CHU HASSAN II de Fès.

Notre objectif à travers cette petite série était d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques, anatomopathologiques, thérapeutiques et évolutifs des ostéosarcomes.

Il s'agissait de 3 hommes et 2 femmes avec un âge moyen de 20 ans (16 à 28 ans).

Le délai écoulé entre le début de la symptomatologie et le diagnostic était de 5 mois et demi en moyenne.

Le genou est la première localisation par ordre de fréquence de cette tumeur rare (55%).

La tumeur siégeait au niveau de l'extrémité inférieure du fémur dans un cas, et au niveau de l'extrémité supérieure du tibia dans 4 cas.

La symptomatologie clinique était dominée par la douleur et la tuméfaction.

Les signes radiologiques étaient évocateurs de malignité dans tous les cas.

Le bilan d'extension local et général doit être le plus précis possible.

L'IRM constitue un examen fondamental permettant de visualiser les limites de l'extension intra osseuse et des parties molles.

La biopsie est essentielle pour affirmer le diagnostic et doit répondre à des critères précis.

Le traitement a consisté en une chimiothérapie pré et postopératoire associée à une chirurgie conservatrice dans 4 cas et radicale dans 1 cas.

La chirurgie conservatrice a consisté en une résection carcinologique monobloc de la tumeur et une reconstruction osseuse par arthroplastie totale du genou.

Le pronostic est lié à l'extension tumorale surtout sur le plan général (métastases pulmonaires).

La prise en charge de cette tumeur est pluridisciplinaire comportant : chirurgiens orthopédistes, radiologues, anatomopathologistes, oncologues et kinésithérapeutes.

ABSTRACT

This retrospective study describes 5 cases of osteosarcoma of the knee collected during the period which runs from 2010 to 2015 in the orthopedic trauma unit B of the CHU Hassan II of Fes.

Its purpose is to study the epidemiological, clinical, radiological, therapeutic and evolutive aspects of osteosarcoma.

The average age of patients was 20 years (16 to 28 ans), the sex ratio was 1,5 with a male prevalence.

The delay between the onset of symptoms and diagnosis was 5 months and a half on average .

The tumor was localized at the level of the lower extremity of the thighbone in 1 cases and the superior extremity of the shin in 4 cases.

The clinical symptoms were dominated by pain and the tumor.

Radiological signs were suggestive of malignancy in all cases.

Osteosarcoma of the knee is the first location in order of frequency of osteosarcomas.

The staging local and general needs to be as specific as possible.

MRI is a fundamental review to visualize the limits of the extension intraosseous and soft tissue.

The biopsy is essential to confirm the diagnosis and requires precise criteria.

The treatment consisted on preoperative and postoperative chemotherapy associated with a conservative surgery in 4 cases and amputation in 1 cases.

Conservative surgery consisted on an oncologic monoblock resection of the tumor and bone reconstruction by arthroplastie.

The prognostic depends on tumor extension mainly on the general plan (lung metastasis).

The management of this tumor is multidisciplinary involving radiologists, orthopedic surgeons, oncologists, pathologists, and physiotherapistes.

مطى

اسد تجذنا في هذا العلاس تعاي خى حالات من الغون العظمي الم موضع بالمكبة تقاة خلل
مرد لفة تدة من سدة اليدنة همد لئقو بالمعظا مالب تابعة المراكز تشفا ئي الحسلن ثا ني بفسل.
هدفنا من خللهد بالو اسة هوو اسة المظالوهدا ئوة السو يو لإشعاع واية تشو يدوية العلاجية
وال تطور يلم لغون العظمي.

يع تو الغون العظمي ورم الظلميد ا ئي الخبيث الاكثو اوقا تشلوا تعد الركبة في الو تبة الاولى
مند بيتو داد موضع د الورم .

ي تعلق الاوربلا ثو ذكور و ثا يين ذوي 20 سنة تو سلا فعو تين.

بالعكف واهم تدبة ين اية ظهور الاعراض لسو و لية لوروم ال تشخيص (5 اشهر وطف في المعلى.

توكزالور بمال فذال قضي في دالة اددو بظذ نبولبد ا ني في ربع دالات.

ت تجلى الاعراض لسو و ية لوروم ية في الاو لاط تور م.

الضو لإشعاع يوحى في اليلاد يان تشخيص ورم ضمي خبيث.

ان الفحوصات الموضعية الموسعة العلة يعب ان تكون اكثوما يمكن دقة.

ي لال هسو بوالو نالينغ ناط يسي الفص الاساسي ان يسمح بكشف دولل توسع دلى الضدم و في

الاجز الم ناعاة.

الجز عة عا سلا ية أك يلا تشخيص يعب ان ليع ا ي موددة.

العلاج تدعى الللاج يا ئي قلوب عال ل ية الهدافة الى لجر ا حلة م د ا فظة في ربع دالات بتر

في دالة ادة.

الجر ا حلة م د ا فظة ثت في قطع ا دالقي تلة لور ثم اعا ا لة ب نل و ب المظلى.

الته ين لته بي لة تدال لور م صفة علة فلي جسم (ال نالقات ئوية) خلل تشخيص.

تك لهدا المرض يعب ان ي نوسج قيا تيدية تعددة الاضططتت جمع ين الم الاشعة الم

الاور اومع الم حو لئقو بالمعظ اومع الم تشو يچ الحولي دق و لخصطلي توو يضا طبي.

BIBLIOGRAPHIE

- (1): Madewell JE, Ragsdale BD, Sweet: Radiologic and pathologic analysis of solitary bone lesions. Part I : internal margins. Radiol. Clin. North Am. 1981 ; 19 : 715-748
- (2): Lee W, Brookstein R, Hong, Sheww , Lee e: Human retinoblastoma susceptibility gene. Science, 1987 , 235 ?1394-1399.
- (3): S. Savage ; L. Mirabello : Using Epidemiology and Genomics to Understand Osteosarcoma Etiology . Hindawi Publishing Corporation Sarcoma 2011, ArticleID548151 13 pages
- (4): L. Mirabello, R. J. Troisi, S. A. Savage, "Osteosarcoma incidence and survival rates from 1973 to 2004: data from the surveillance, epidemiology, and end results program," Cancer 2009; 7:1531-1543
- (5): S. S. Bielack, B. Kempf-Bielack, G. Delling et al., "Prognostic factors in high-grade osteosarcoma of the extremities or trunk: an analysis of 1,702 patients treated on neoadjuvant cooperative osteosarcoma study group protocols," Journal of Clinical Oncology, 2002;20;3: 776-790
- (6): L. Mirabello, R. J. Troisi, and S. A. Savage, "International Osteosarcoma incidence patterns in children and adolescents, middle ages and elderly persons," International Journal of Cancer 2009; 125:229-234,
- (7): C. A. Stiller, S. S. Bielack, G. Jund et al., "Bone tumours in European children and adolescents, 1978-1997. Report from the Automated Childhood Cancer Information System project," European Journal of Cancer 2006; 14 : 2124-2135
- (8): R. Eyre, R. Feltbower, P. W. James et al., "The epidemiology of bone cancer in 0-39 year olds in northern England, 1981-2002," BMC Cancer, vol. 10, article 357, 2010.

- (9): J. Blackwell, T. Threlfall, and K. A. McCaul, "Primary malignant bone tumours in Western Australia, 1972–1996," *Pathology*, 2005; 37: 278– 283
- (10): T.A.Damron, W.G.Ward, A.Stewart, "Osteosarcoma, chondrosarcoma, and Ewing's sarcoma: national cancer data base report," *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 2007; 459: 40–47
- (11): C. Stiller, S.Passmore, et al "Patterns of care and survival for patients aged under 40 years with bone sarcoma in Britain, 1980–1994," *British Journal of Cancer*, 2006; 94: 22 29,)
- (12): Quan Gerald M.Y : Resistance of Epiphyseal Cartilage to Invasion by Ostéosarcoma is Likely to be Due to Expression of Antiangiogenic Factors *Pathobiology* 2002–03 ; 70 : 361–367
- (13) : Mirabello L, Troisi RJ, Savage SA. Osteosarcoma incidence and survival rates from 1973 to 2004: data from the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program. *Cancer*. 2009; 115(7):1531–43
- (14): Bielack SS, Kempf-Bielack B, Delling G, Exner GU, Fledge S, Helmke K et al. Prognostic factors in high-grade osteosarcoma of the extremities or trunk: an analysis of 1,702 patients treated on neoadjuvant cooperative osteosarcoma study group protocols. *J Clin Oncol*. 2002; 20(3):776–90.
- (15): J. Clark, C. Dass, P. F. M. Choong, "A review of clinical and molecular prognostic factors in osteosarcoma," *Journal of Cancer Research and Clinical Oncology*, 2008; 134: 281 297
- (16): D.Malkin : p53 and the Li-Frauni syndrome .*Cancer Genet Cytogenet* 1993 ; 66 : 83–92
- (17): j.Wunder, N.Gokgoz, R.Parkes et al : TP53 mutations and outcome in ostéosarcoma : a prospective, multicenter study. *J Clin Oncol* 2005 ; 23 : 1483–1490)

- (18) : F. Gouin ;F.Redini ;M-F.Heymann. Tumeurs et pseudotumeurs osseuses, oncogénèse et microenvironnement .Elsivier masson appareil locomoteur 2011 ;14 ;684 :1-6
- (19): T. Beckingsale ;C. Gerrand .mini .symposium :Malignant Bone Tumour : specific tumours :osteosarcoma. orthopaedics and trauma 2010, 24:321-331
- (20): Lagrance jean-Lean : Sarcoma after radiation therapy : retrospective Multiinstitutionnal study of 80 Histopathologically confirmed cases,Radiology 2000 ;216 :197-205)
- (21): Quan Gerald M.Y :Resistance of Epiphyseal Cartilage to Invasion by Ostéosarcoma is Likely to be Due to expression of Antiangiogeic Factors Pathobiology 2002-03 ;70 :361-367)
- (22): Fuchs B, Pritchard DJ: Etiology of osteosarcoma. Clin Orthop Relat Res 2002;397:40-52
- (23): M.Berry,R.Jenkin,V.Fornasier et all : Ostéosarcoma at the sit of previous fractures. J Bone joint surg Am 1980 ; 62 : 1216_1228)
- (24): S.Keel ,K.Jaff, G.Nelsen : Orthopaedic implant-related sarcoma : a study of twelve cases. Mod Pathol 2001 ;14 :969-977)
- (25) : Université médicale virtuelle francophone,polycopié national de cancerologie : cancers osseux primitifs : ostéosarcomes : Jean-Yves Blay, Isabelle Ray-Coquard juin 2006
- (26): Scully :Non métastatic ostéosarcoma of the extremity with pathologic fracture at presentation Local and systémic control by amputation orlimb savage after preoperative chemotherapy .Acta orthop scand 2002; 74 ;4 : 449-454)
- (27) : Kalifa C : La chimiothérapie de l'ostéosarcome, tumeur maligne primitives 1990

- (28) : Widhe B : Symptomes initiaux et dispositifs cliniques dans le sarcome d'Ewing et l'ostéosarcome ,The journal of Bone and Joint Surgery 2000 82 :667
- (29) : Andon A : Les tumeurs osseuses Communication de l'institut Gustave- Roussy février 2004
- (30): Dubousset J.F., Missenard G., Kalifa C. 1991. Management of osteogenic sarcoma in children and adolescent. Clin Orthop 270: 52-59.
- (31): Wittig James C. : Osteosarcoma : A Multidisciplinary approach to diagnosis and Treatment , American Family Physician Volume 65, 6/(March 15,2002) 1123-1132.))
- (32) : Delepine G, Goutallier D. : La resection dans le traitement des ostéosarcomes des membres. L'amputation conservera-t-elle des indications ? revue de chirurgie orthopedique.1985,71,451-461
- (33) : N.Deplene, G.Deplene,j.Laval : Comparaison des différentes méthodes d'imagerie médicales dans le bilan d'extension locale des sarcomes ostéogènes. Rev Rhuma 2000,52,463-471
- (34): Edeiking-Monroe B, Edeiking J : Importance of radiologie evaluation of ostéosarcoma . Cancer bul 1990 , vol 42 n°5293-304
- (35): Jelinek James S. Diagnosis of primary bone tumors with 110 Tumors Radiology 2002;223:731-737
- (36): Krishnan Unni K: Osteosarcoma of bone J orthopi sci. (1998) 3: 287194
- (37): Cunha-Gomes D, Manglani HH, Bhathena H, Badhwar R, Kavarana NM: Gastrocnemius muscle transfer in limb-sparing surgery for bone tumors around the knee. *Acta Chir Plast* 1999 ; 41 : 3-6) .

- (38) : Fauré C : Tumeurs osseuses : analyse sémiologique radiologique et techniques d'exploration en imagerie. In : Maro-teaux P, Merrer M, Leeds. Les maladies osseuses de l'enfant. Paris : Flammarion Medecinesciences, 2002 ; 557-571
- (39): Machak gennady N : Neoadjuvant chemotherapy and local radiotherapy for High-Grade Osteosarcoma of the extremities Mayo Clin Proc. 2003; 78: 147-155
- (40) : Brisse H, Couanet D, Michon J, Glorion C, Neuenschwander S: Place de l'imagerie au cours du traitement des tumeurs malignes localisées des os longs chez l'enfant : évaluation en cours de chimiothérapie néo adjuvante et préopératoire. Réunion annuelle de la société française d'imagerie pédiatrique, Saint-Malo, 2002
- (41) : Philip TH, Blay JY, Brunat-Mentigny M, Carrie C, Chauvot P, Farsi F, Fervers B et al : Standards, options et recommandations (SOR) pour le diagnostic, le traitement et la surveillance de l'ostéosarcome. Bull Cancer 1999; 86:159-176
- (42) : Terrance D, Gibbs P, Simon MA. Current concepts review: evaluation and staging of musculoskeletal neoplasms. J Bone Joint Surg Am 1998 ; 80 : 1204-1218
- (43) : Rémy-Jardin M, Rémy J, Giraud F, Marquette CH. Pulmonary nodules: detection with thick-section spiral CT versus conventional CT. Radiology 1993 ; 187 : 513-520)
- (44): Fletcher B: Imaging pediatric bone sarcomas. Diagnosis and treatment related issues. Radiol Clin North Am 1997 ;35 : 1477 -1494
- (45): Iwasawa T, Tanaka Y, Aida N, Okuzumi S, Nishihira H, Nishimura G: Microscopic intraosseous extension of osteosarcoma: assessment on dynamic contrast-enhanced MRI. Skeletal Radiol 1997 ; 26 : 214 -221

- (46): Panicek D, Gatsonis C, Rosenthal D, Seeger LL, Huvos AG, Moore SG et al: CT and MR Imaging in the local staging of primary malignant musculoskeletal. Neoplasms: report of the radiology diagnostic oncology group. Radiology 1997;202: 237-246
- (47): Onikul E, Fletcher B , Parham D , Chen G: Accuracy of MR imaging forestimating intraosseous extent of osteosarcoma. AJR Am J Roentgenol 1996 ; 167 : 1211-1215
- (48) : Thierry P ; Jean-Yves B ; Christian C: Standards, options et recommandations pour le diagnostic, le traitement et la surveillance de l'ostéosarcome Bulletin du cancer (Paris) ; 1999 ; vol 86 ; 159-176
- (49) : Giammarile F. Chauvot P : Place de la scintigraphie osseuse dans les tumeurs osseuses primitives de l'enfant. Medecine nucléaire-Imagerie fonctionnelle et métabolique-2001-vol 25-n°4 227-232.
- (50) : BérardJ : Biopsie. In: Les tumeurs malignes de l'enfant. Monographies de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique. Montpellier: Sauramps Médical; 2004. p. 55-60.
- (51): M.Bugers. M.Van Glabberk,A. Busson et al :Ostéosarcoma of the limbs. Report of thelimbs. Report of the EROTIC-SIOP 03 TRAIL 20781 investigating the values of adjuvant treatment with chemotherapy an/or prophylactic lung irradiation. Cancer 1998;61: 1024-1029
- (52) : Thomine JM – La biopsie osseuse – Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Conférence d'enseignement 1985: 11-25.
- (53): Krieg ah, Hefti f. reconstruction with non-vascularised fibular grafts after resection of bone tumours. j bone joint surg br 2007 ;89 :215-21

- (54) : Hamouda B, Amor G, Olfa Da, et al : Chimiothérapie première par le protocole T10 de Rosen avant chirurgie conservatrice dans les ostéosarcomes primitifs des membres : résultats à propos de 56 cas Bulletin du Cancer. Volume 87, Numéro 2, 183-8, Février 2000
- (55): Erler.K: Treatment of proximal fibular tumors with en bloc resection the Knee 11 (2004) 489-496
- (56) : Gottsauner-Wolf F., et al. 1991. Rotationplasty for limb salvage in the treatment of malignant tumors at the knee. A follow-up study of seventy patients. J Bone Joint Surg 73-A: 1365-1375.
- (57): Wolf R.E., Scarborough M.T., Enneking W.F. 1999. Long term followup of patients with autogenous resection arthrodesis of the knee. Clin Orthop 358: 36-40.
- (58) : Rougraff B.T., et al. 1994. Limb salvage compared with amputation for osteosarcoma of the distal end of the femur. A long-term oncological, functional, and quality of life study. J Bone Joint Surg (Am) 76-A: 649- 656.
- (59) : Unwin P.S., et al. 1996. Aseptic loosening in cemented custom-made prosthetic replacements for bone tumours of the lower limb. J Bone Joint Surg (Br) 78-B: 5-13
- (60) : Mascard E., et al. 1998. Complications des prothèses à charnière Guepar après résection du genou pour tumeur. A propos de 102 cas. Rev Chir Orthop 84: 628-637.
- (61) : Gabrielle Colleran, MD, MRCSI, MB BCh BAO, John Maddewell, et al : Imaging of Soft Tissue and Osseous Sarcomas of the Extremities, Seminars in Ultrasound, CT, and MRI, Volume 32, Issue 5, October 2011, Pages 442- 455

- (62) : Forest M : Ostéosarcomes : anatomie pathologie. Tumeurs malignes primitives, vol 1, Unicet Ed Paris, 1990.
- (63): DAHLIN D C, UNNI K K : osteosarcoma of bone an dits important recognizable varieties .Am J Surg pathol 1977 ,1 61-72.
- (64): RAYMOND A, AYALA A, ROMSDAHL M : Osteosarcoma preoperatative chemotherapy. 1990 318-331.
- (65): LE CHARPENTIER Y BOISNIC S BELLEFQIHE S : Formes histologiques particulières des ostéosarcomes et histologie des ostéosarcomes traités .tumeurs malignes primitives .Vol 1, Unicet Ed Paris 1990.
- (66): W .E EVANS, PRATT C .B, CHAMPION J.E, MANESH KUMAR, GREEN A A : Adjuvant chemotherapy for osteosarcome of the extremity .long term Results of two cnsecutive prospective protocol studies .Cancer 1990, 65,439-445.
- (67): MEYERS P A ,HELLERG ,HUVOS A ,MARCOVE R , ROSSEN G et Col :chemotherapy for nonmetastatics osteogenic sarcoma :the Memorial Slon-Kettering Experience .J Clin Oncol,1992,10,5-15
- (68): USHIGOME S, NAAKAMORI KK NIKAIDOO : Histologie subclassification of osteosarcoma : diffentiel diagnostic problem and immunohistochemical aspects, cancer-treat-Res 1993, 622,125-138.
- (69): H.Dorfman, B.Czerniak . Bone Tumors, Chapter5. Mosby 1998:1197
- (70): C. Fletcher,K. Unni,F. Mertens: Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. World Health Organization Classification of Tumours 2002
- (71): DAHLIN D C, COWENTRY : Ostogenie sarcoma : a study of 600 cases ; J Bone Joint Surgeon 1977,49A 308-31 .
- (72) : FOREST M : le pathologiste face aux pièges diagnostiques et à l'évaluation de la réponse thérapeutique dans les ostéosarcomes ;Path Biol,1991.39,944-949.

- (73): ROSENN G, MARCOVE R, HUVOS A et COL : primary osteogenic sarcoma .cancer 1993.
- (74) : Mustapha mahfoud : Le cancer osseux : Tumeurs malignes des membres, première édition 2009
- (75) : S.R. Babin, P. Simon, A. Babin-Boilletot, J.P. Bellocq, L. Marcellin, J.CL. Dosch : Ostéosarcome de haut grade de malignité du membre inférieur Complications et résultats du traitement de 20 patients Revue de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique Vol 82, N° 1 - février 1996 p. 14
- (76): MARTINEZ A, GOFFINET DR, DONALDSON SS, BAGSHAW MA, KAPLAN HS. : Intraarterial infusion of BUdr combined with hypofractionned irradiation and chemotherapy for primary treatment of osteogenic sarcoma.inst J Radiat Oncol Biol phys 1985; 11: 123-128
- (77): ISACSSON U, HAGBERG H, JOHANSSON KA, MONTELIUS A, JUNG B, GLIMELIUS B. : Potential advantages of proton over conventional radiations beams fo paraspinal tumors. Radiother Oncol 1997; 45: 63-70
- (78) : Wang Jin, Yin Junqiang, Shen Jingnan : d'autres types d'extraits d'herbes de .32 anti-ostéosarcome effets du dépistage [J]. Southern Medical University, 2006,26 (9) :1293-1296
- (79) : Geiger J, Hutchinson R, L Hohenkirk, et al : Traitement des solidtumeurs chez les enfants atteints tumour2 lysate2 cellules dendritiques [J]. Lancet, 2000.356 (9236) :1163-1165
- (80) : Luksch R, D Perotti, Cefalo G, et al : Immunomodulation dans un programme de traitement, y compris p re-et post-opératoire d'interleukine-2 et de la chimiothérapie de l'ostéosarcome enfance [J] Tumori, 2003,89 (3)..: 263-268.

- (81) : Wan Zong, Chen Hong, Xie Wenli, et al. Rhein : dérivés RH201 pour effet d'inhiber la croissance de l'ostéosarcome [J]. 'S Collège de police armées Journal, 2008,17 (6) :469-472.
- (82): Enneking WF A system of staging musculoneoplasms. Clin Orthop 1986; 204 : 9 24.
- (83): P. Anract, A. Babinet,F. SailhanV., Dumaine, D. Biau : Principes thérapeutiques chirurgicaux des tumeurs osseuses des membres.PP 1 à 21 . EMC - Appareil locomoteur
- (84) : P. Mary : Procédés de reconstruction après exérèse d'une tumeur osseuse maligne des membres chez l'enfant et l'adolescent: Reconstruction of the limbs after resection of malignant bone tumours in children and adolescents.PP 1 à 27. ElsevierMasson SAS .2009
- (85) : Tomeno B ; Forest M: Interet pronostique des données histologiques de la classification de Enneking ("staging et grading") dans les tumeurs primitives de l'appareil locomoteur. Conférences d'enseignement de la Sofocot 1994 ; 46 : 183-193
- (86) : Maurer P : Les amputations dans les tumeurs malignes des membres. In Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Dirigé par B. Tomeno et M. Forest; Shering-Plough 1994; Hôpital Cochin; Paris; 799-812
- (87) : Gottsauner-Wolf F., et al. 1991. Rotationplasty for limb salvage in the treatment of malignant tumors at the knee. A follow-up study of seventy patients. J Bone Joint Surg 73-A: 1365-1375.
- (88): Kenan S, Bloom N and Lewis MM : limb sparing surgery in skeletally immature patients with osteosarcoma : the use of an expandable prothesis Clin Orthop, 1991, n 270 : 233-230

- (89): Guinebretière JM, Le Cesne A, Le Péchoux C, Missenard G, Bonvolot S, Terrier P et Vanel D : Ostéosarcome de forme commune. Encycl Méd chir, Appareil locomoteur, 14-704,2001,13p
- (90) : F. Langlais et al. Tumeurs malignes osseuses du genou : exérèse et reconstruction Malignant tumours of the knee: exeresis and reconstruction.PP 1 à 20. EMC Rhumatologie Orthopédie (2005).
- (91): Tomeno B, Istria R, Merle A: resection-arthodesis of the knee for bone tumors. rev chir orthop 1978 ;64 : 323-32
- (92): Simon rc, grimer rj and sneath R : a review of 13- years: experience of ostéosarcoma- clin orthop-1991, n° 270/45-51
- (93): Kandioler D, Kromer E, Tuchler H: Long-term results after repeated surgical removal of pulmonary metastases. Annal Thorac Surg 1998 ; 65 : 909-12
- (94): Wada T, Usui M , Nagoya S, Isu k, Yamakawi S, Ishii S: Resection arthrodesis of the knee with a vascularised fibular graft. medium and long-term result . j bone joint surg 2000 ;82-b :489-93
- (95): Davis A, Belle R, Goodwin P: Prognostic factors in osteosarcoma : acritical review. J Clin Oncol 1994 ; 12 : 423-31
- (96) : H. Nouri , M.H. Meherzi , M. Jenzeri , M. Daghfous , R. Hdidane , K. Zehi , L. Tarhouni , S. Karray , S. Baccari, M. Mestiri ,M. Zouari. : L'arthrodèse du genou après résection tumorale maligne par fibula vascularisée retournée Revue de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique Volume 96, numéro 1 pages 57-63 (février 2010)
- (97) : Hernigou P, Delepine G, Goutallier D, Julieron A: massive allografts sterilised by irradiation. clinical results. j bone joint surg (br), 1993, 75, 904-913

- (98): Saeter G, Elomaa I, Wahlqvist Y, Alvegard TA, Wiebe T, Monge O, et al.: Prognostic factors in bone sarcomas. Acta Orthop Scand Suppl 1997 ; 273 : 156-60
- (99): Enneking W.F., Shirley P.D: Resection-arthrodesis for malignant and potentially malignant lesions about the knee using an intramedullary rod and local bone grafts j bone joint surg am 1977 ; 59 : 223-236
- (100): Donati D, Cappanna R, Casadu R et al: Arthrodesis of the knee after tumor resection : a comparaison between autografts and allograft- chir organi mov- 1995,lxxx :29-37
- (101): Poitout DG . Avenir des allogreffes osseuses dans les resections osseuses massives pour tumeur. Press med, 1996 , 25(11) : 527-530
- (102): Pelker Rr, Gary Ef, Markaham Tc: Biomechanical properties of bone allografts. clin orthop, 1983, 174, 54-57
- (103): Hawkins DS, Arndt CA. Pattern of disease recurrence and prognostic factors in patients withosteosarcoma treated with contemporary chemotherapy. Cancer. 2003;98(11):2447-56
- (104): Hamer Aj, Strachan Jr, Black Mm, Ibbotson Cj, Stocklez I, Elson Ra: biomechanical properties of cortical allograft bone using a new method of bone strength measurement. j bone joint surg (br), 1996, 78, 363-370
- (105): Loty B, Courpied Jp, Tomeno B, Postel M, Forest M, A Belannet R: Bone allografts sterilised by irradiation. biological properties, procurement and results of 150 massive allografts. Int orthopædics, 1990, 14, 237-242
- (106): Mankin Hj, Gebhardt Mc, Jennings Ic, Springfield Ds, Tomfoord W: long-term results of allograft replacement in the management of bone tumors. clin orthop, 1996, 324, 86-97

- (107): Gotfried Y, Yaremchuk Mj, Randolph Ma, Weiland Aj: histological characteristics of acute rejection in vascularized allografts of bone. *J bone joint surg (am)*, 1987, 69, 410-425
- (108): Leemy, Finnha, Lazdava, Thistlethwaite jR, Simon Ma: Bone allografts are immunogenic and may preclude subsequent organ transplants. *clin orthop*, 1997, 340, 215-219
- (109): Stevensons, lixq, Davy Dt, Klein I, Goldberg V: Critical biological determinants of incorporation of non-vascularized cortical bone grafts. *J bone joint surg (am)*, 1997, 79, 1-16
- (110): Conway J.D, Montma, Bezwada Hp: Arthrodesis of the knee j bone joint surg am 2004 ; 86 : 835-848
- (111): Somayagi H.s., Tsaggerides P., Ware He., Dowd G: knee arthrodesis. a review knee 2008 ; 15 : 247-254
- (112): Magdy El Sherbiny, M.D: New Technique of Reconstruction after Resection of Tumors of the Distal Femur: Role of Inverted Pedicled Fibular Graft *Journal of the Egyptian Nat. Cancer Inst., Vol. 15, No. 3, September: 235-242, 2003*
- (113): Nathan F. Gilbert, MD, Alan W. et al : Allograft- Prosthetic Composite Reconstruction of the Proximal Part of the Tibia *Journal of the Egyptian Nat. Cancer Inst., Vol. 15, No. 3, September: 235-242, 2003*
- (114): Malek Meherzi, Moez Ouertatani, Hakim kherfani et al : Traitement des ostéosarcomes du genou par résection-reconstruction par arthroplastie massive. A propos de 26 cas. *Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique*, volume 100, issue 7, supplement, November 2014, page S253

- (115): Enneking W.F., Shirley P.D: Resection-arthrodesis for malignant and potentially malignant lesions about the knee using an intramedullary rod and local bone grafts j bone joint surg am 1977 ; 59 : 223-236
- (116): Luetke A, Meyers PA, Lewis I, Juergens H. Osteosarcoma treatment – Where do we stand ? a state of the art review. Cancer Treat Rev. 2014;40(4):523-32
- (117): knutson k., bodelind b., lidgren I: Stability of external fixators used for knee arthrodesis after failed knee arthroplasty clin orthop 1984 ; 186 : 90-95
- (118): De Boer H, Wood Mb : bone changes in the vascularized fibular graft. J bone joint surg (br), 1989,71,374-378
- (119): H.R. Dhaini, D.G. Thomas, T.J. Giordano et al. Cytochrome P450 CYP3A 4/5 expression as a biomarker of outcome in osteosarcoma J Clin Oncol, 21 (2003), pp. 2481-2485
- (120): S.S. Bielack, B. Kempf-Bielack, G. Delling et al. : Prognostic factors in highgrade osteosarcoma of the extremities or trunkan analysis of 1,702 patients treated on neoadjuvant cooperative osteosarcoma study group protocols, J Clin Oncol, 20 (2002), pp. 776-790
- (121) : Veenstra KM, Sprangers MA, van der Eyken JW et al. Quality of life in survivors with a Van Ness-Borrgreve rotation plasty after bone tumor resection. J Surg Oncol 2000 ;73(4) :192-7
- (122): Langlais f et le groupe petal : tumeurs primitives des os : amputation ou conservation des membres ?- le concours médical- septembre 1987 : 109-131
- (123) : Jean-Claude G ; Corrine B ... Ostéosarcome MTP. Medecine Thérapeutique pediatrie 2002 ; Vol 5 ; 169- 173

- (124) : Betrand B; Eric M : Rééducation de l'enfant et de l'adolescent dans le cadre du traitement conservateur des sarcomes ostéogènes localisés du genou . Kinésithérapie scientifique ; 2000 ; vol 403 ; 44-51
- (125) : Bove B ; Oulebani R; Mascard E:Rééducation du genou après chirurgie carcinologique conservatrice. A propos de 23 patients. Ann. Kinesither. 2000 ;27(4) : 149-160
- (126) : Valerie M ; Thierry ; David perol : Les ostéosarcomes métastatiques : facteurs pronostiques et traitements. Bulletin du cancer 2001 ; vol 88 ; 1129-1135. VIDAL 2005
- (127): Campanna R ; Ruggieri P ; Biagini R. and al: The effect of quadriceps exision on fonctionnal result after distal femoral resection and prothetique replacement of bone tumours. Clin.Orthop.1991 ; 267:186-196.
- (128): R Wolf, RF Wolf, HJ Hoekstra : Recurrent, multiple, calcified soft tissue metastases from osteogenic sarcoma without pulmonary involvement ; Skeletal Radiol, 28 (1999), pp. 710-713
- (129): AE Giuliano, S Feig, FR Eilber : Changing metastatic patterns of osteosarcoma ; Cancer, 54 (1984), pp. 2160-2164
- (130): Darshana D. Rasalkar Winnie C. W. Chu, Vincent L at al. Pulmonary metastases in children with osteosarcoma: characteristics and impact on patient survival Pediatr Radiol (2011) 41:227-236
- (131):Meller I; Ariche A; Sagi A. The role of the gastrocnemius muscle flap in limb-sparing surgery for bone sarcomas of the distal femur: a proposed classification of muscle transfers. Plast Reconstr Surg; 1997; 99; 751-6.

- (132): Byung HB, Chang-Bae K, Ilhan L, Byung I K, Chang WC, Won SS. Comparison of (18) F-FDG PET/CT and (99 m) Tc-MDP bone scintigraphy for detection of bone metastasis in osteosarcoma. 2013 (12), Volume 42, Issue 12, pp 1673-1681
- (133) : langlais : chirurgie conservatrice après résection de tumeur maligne primitive du membre inférieur-cahiers d'enseignement de la sofcot.conférence d'enseignement 1992 :189-210
- (134): Rosen G, Caparros B., Huvos A., et al: preoperative chemotherapy for osteogenic sarcoma: selection of postoperative adjuvant chemotherapy based on the response of the primary tumor to preoperative chemotherapy. cancer 49 1982 : 1221-1230
- (135) : Dubousset J,Kalifa C: Traitement actuel du sarcoma ostéogénique des membres-technique et Resultats fonctionnels – revue de chir Orthop 1991,71,435-450
- (136) : Camilleri A, Anract P, Amputations et désarticulations des membres. Membre inférieur. Encycl Méd Chir Tech chirurgicales – Orthopédie- Traumatologie , 44-109, 2000 , 27 p.
- (137): Gottschalk F : Transfemoral amputation. Biomechanicsand surgery. Clin Orthop 1990 , 361 : 15-22
- (138): C.I.L GASTON et AL The Use of Endoprotheses in Musculoskeletal Oncology.PP 1 à 12. Elsevier 2014.
- (139) : Ph. Vichard,E. Gagneux Traitement chirurgical des tumeurs des os EMC Appareil locomoteur, 14-701, 2001 p (1, 2)

(140) : EURAMOS 1. Appendix

https://www.google.fr/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&ved=0CDEQfjAA&url=https%3A%2F%2Fwww.skion.nl%2Fworkspace%2Fuploads%2Feuramos_appendix_bv0-06oktober2004_last_version2.doc&ei=U8IKU5DuM-O60wWs4CgCQ&usg=AFQjCNFKHC3D8MmcOKxEdpgvyYyAmO1c1Q&sig2=ZmiKDxgrkQsq3e0szclPug&bvm=bv.64542518,d.d2k&cad=rja

(141): Meyer PA, Heller G., Healey J. Et al. Chemoterapy for non metastatic osteosarcoma: The memorial Sloan Kettering experience. J; Clin. Oncol.1992;10:5-15

(142) : Kalifa C, Malika N, Dubousset J et al : Experience du protocole T10 dans le service de pédiatrie de l'institut Gustave Roussy. Bull. Cancer ? 1988, (75): 207-211

(143): Saeter G. Alvegard T.A, Elomaa I. et al : Treatment of osteosarcoma of the extremities with the T10 protocol, with emphasis on the effect of preoperative chemotherapy with single agent high dose methotrexate : a Scandinavian sarcoma group study . J Clin Oncol, 1991 ; 9 : 1766-1775

(144): Winkler K, Bielack S., Delling G et al: Effect of intra-arterial versus intravenous cisplatin in addition to systemic doxorubicin, high dose methotrexate and ifosfamide on histologic tumor response in osteosarcoma(study Coss 86). Cancer, 1999, 60: 11703-1710

(145): Delepine N, Delepine G, Cornille H, Brion F, Arnaud P, Desbois JC: Dose escalation with pharmacokinetics monitoring in methotrexate therapy of osteosarcoma. Anticancer Res 1995 ; 15: 489-94

- (146): Goorin A, Gieser P, Schwarzetruher D et al: No evidence for improved event free survival with presurgical chemotherapy for non metastatic extremity osteosarcoma. Preliminary results of randomized paediatric oncologic group trial. 8651. AN update. Abst. Proc 2nd osteosarcoma Research conference, Bologna, 1996 nov 19-22
- (147): Duffaud F, Digue L, Volot F et al : Results of a T10 derived protocol based on preoperative high-dose méthotrexate with individual dose adjustment in the treatment of primitive osteosarcoma. *Annals Onco* 2000. 11 supp(4) : 128.
- (148): Le' Cesne A, Deley MC, Brugieres L et al: Localized osteosarcoma of adult patients : comparaisons with paediatric population in the same institution. *Ecco 11*, Lisbonne, October 2001. Abstract.
- (149): Benjamin R.S, Chawla S.P, Carrasco C et al : Preoperative chemotherapy for osteosarcoma with intravenous adriamycin and intraarterial cisplatin; *Annals of oncol* ; 1992, 3 Suppl, 53-56.
- (150): Blay JY, Rolland F, Thyss A et al: Etude OSAD93. Résumé de la reunion du GETO. Nantes 2000.
- (151): Souhami RL, Craft AW, Van Der Eijken JW et al. Randomised trial of two regimen of chemotherapy in operable osteosarcoma. A study of the European osteosarcoma Intergroup. *Lancet* 1997; 350:911-917.
- (152): Delepine N, Trifaud A, Jasmin C, Favre R, Brun, Delepine G, Tubiana M, Hulin M, Kerbrat P, Dionet C, Lucas P: chimiothérapie de l'ostéosarcome par l'association Adriamycine-Cisplatinium pré et post-opératoire. Risques de la chimiothérapie néoadjuvante lorsqu'elle n'est pas suffisamment efficace. *Bull. Cancer* 1986 ; 73,288-293

- (153): S R CANNON massive prostheses for malignant bone tumours of the limbs.pp
1 à 10. the journal of bone and joint surgery.1997
- (154) : THIERRY PHILIP, JEAN -YVES BLAY : standards, options et recommandations
pour le diagnostic, le traitement et la surveillance de l'ostéosarcome. Bulletin
cancer 1999,86(2) ; 159-176.
- (155) : N. El Ghazouli, W. Zamiaty, S. Lezar, R. Kadiri: Apport de l'imagerie dans
l'ostéosarcome Service Central de Radiologie, CHU Ibn Rochd,
Casablanca, Maroc Rev Maroc Chir Orthop Traumatol 2006 ; 28 : 25-29
- (156) : Lanine, B. Essadki, T. Fikry, B. Zryouil : le traitement chirurgical de
l'ostéosarcome des membres. À propos de 29 cas. Service de Chirurgie
Orthopédiques et Traumatologiques Aile 4 C.H.U Ibn Rochd Casablanca
Maroc.2000
- (157) : Mattei JC, Curvale G, Rochwerger A. Stratégie chirurgicale dans les tumeurs
osseuses « du genou ». *Bull Cancer* 2014 ; 101 : 571- 9. Doi
10.1684/bdc.2014.1983.
- (158): Robert J. Grimer, Scott Sommerville, David Warnock, Simon Carter, Roger
Tillman, Adesegun Abudu, David Spooner : Management and outcome after
local recurrence of osteosarcoma *European Journal of Cancer* Volume 41, Issue
4, March 2005, Pages 578-583)
- (159) : DAOUDI. A. CHAKOUR .K
Atelier de dissection du genou, Laboratoire d'anatomie de microchirurgie et
de chirurgie expérimentale, faculté de médecine et de pharmacie de Fès.
- (160) : Netter. F. H. (1997). Atlas anatomie humaine 3b, 2ème édition, masson. pp.
568 - 597.

(161) : F. Dubrana, D. Le Nen, F.-X. Gunepin, C.

Lefèvre : manuel des voies d'abord en chirurgie orthopédique et traumatologique, 2ème édition, publication 2014, p 79-84

(162) : Kapandji IA.

Physiologie articulaire. Le membre inférieur. Maloine, Paris. 1975-94