

PROTHESE TOTALE MASSIVE DU GENOU

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le:.....

PAR

Mme SAHLI HIND

Née le 05 Mars 1991 à Midelt

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Tumeurs osseuses malignes autour du genou – chirurgie conservatrice – Amputation.

MEMBRES DE JURY

Mr. Ahmed EL BARDOUNI

Professeur de Traumatologie Orthopédie

Mr. My Omar LAMRANI

Professeur de Traumatologie Orthopédie

Mr. Mustapha MAHFOUD

Professeur de Traumatologie Orthopédie

Mr Abbassi ABDELLAH

Professeur de Chirurgie réparatrice-plastique

PRÉSIDENT

RAPPORTEUR

JUGES



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSALD Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
--------------------------------	-----------------------

Pr. DAFIRI Rachida

Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation



Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine

Radiothérapie

Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz

Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Doyen de la FMPA

Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie



Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique

Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha

Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie



Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie – ***Doyen de la FMP Abulcassis***
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie

Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad

Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- Dir. Hop. Av. Marr.
Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie Directeur Hop. Chekikh Zaied
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie Directeur. Hop.d'Enfants
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation



Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie Directeur Hôpital Ibn Sina
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale



Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Cardiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (*mise en disponibilité*)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie



Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédique
Parasitologie
Anesthésie réanimation Directeur ERSM
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale



Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra

Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie



Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie

PROFESSEURS AGREGES :
Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie



Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Anatomie pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSNGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique.
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie



Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAICHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*
Pr. ERRGUIG Laila
Pr. FIKRI Meryim
Pr. GHFIR Imade
Pr. IMANE Zineb
Pr. IRAQI Hind
Pr. KABBAJ Hakima
Pr. KADIRI Mohamed*
Pr. LATIB Rachida
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
Pr. MEDDAH Bouchra
Pr. MELHAOUI Adyl
Pr. MRABTI Hind
Pr. NEJJARI Rachid
Pr. OUBEJJA Houda
Pr. OUKABLI Mohamed*
Pr. RAHALI Younes
Pr. RATBI Ilham
Pr. RAHMANI Mounia
Pr. REDA Karim*
Pr. REGRAGUI Wafa
Pr. RKAIN Hanan
Pr. ROSTOM Samira
Pr. ROUAS Lamiaa
Pr. ROUIBAA Fedoua*
Pr. SALIHOUN Mouna
Pr. SAYAH Rochde
Pr. SEDDIK Hassan*
Pr. ZERHOUNI Hicham
Pr. ZINE Ali*

Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie
Radiologie
Médecine Nucléaire
Pédiatrie
Endocrinologie et maladies métaboliques
Microbiologie
Psychiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Pharmacologie
Neuro-chirurgie
Oncologie Médicale
Pharmacognosie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique
Pharmacie Galénique
Génétique
Neurologie
Ophtalmologie
Neurologie
Physiologie
Rhumatologie
Anatomie Pathologique
Gastro-Entérologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Chirurgie Pédiatrique
Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
Pr. GHOUNDALE Omar*
Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Urologie
Médecine Interne

**Enseignants Militaires*

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

***Enseignants Militaires**

AOUT 2015

Meziane meryem

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Généologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Généologie-Obstétrique



Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

Dermatologie

Tahri latifa

Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES



PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*

Dédicaces



✿ Je dédie cette thèse à ... ✿

A

MA TRES CHERE MERE LALLA NAJIA KEBIR :

Affable, honorable, aimable : Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte.

Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ses enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.



A

Mon très cher père : MOHAMED SAHLI

A qui je dois tout et pour qui aucune dédicace ne saurait exprimer mon
Profond amour, ma gratitude, ni mon infinie reconnaissance pour l'ampleur
des sacrifices et de souffrances qu'il a endurée pour pouvoir m'éduquer,
pour me voir heureuse.

Tu as été et tu seras toujours un exemple pour moi par tes qualités humaines,
ta persévérance et ton perfectionnisme.

Tu m'as appris, le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.

Ta bonté et ta générosité extrême sont sans limites.

Je souhaite que cette thèse t'apporte la joie de voir aboutir tes espoirs
et j'espère avoir été digne de ta confiance.

Puisse Dieu te garder et te procurer santé et longue vie.

A

Mon très cher Mari



e.

A

Mes très chers FRERES AYMANE ET AKRAM

Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse envers vous.

Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais.

Merci pour votre précieuse aide à la réalisation de ce travail.

Je vous souhaite un avenir plein de joie, de bonheur, de réussite et de sérénité.



A

Mes chers oncles et tantes

Nul mot ne saurait exprimer à sa juste valeur
le profond respect que je porte envers vous.

Rien au monde ne pourrait compenser tout
ce que vous avez fait pour moi.

Je saisis cette occasion et je vous dédie mon travail
qui traduit ma gratitude et les sincères remerciements
pour votre bienveillance.

Que dieu vous accorde, ainsi que votre famille,
santé, bonheur et prospérité.



A

Tous mes cousins et cousines

Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre soutien, encouragements, et affections.

J'espère que vous retrouvez dans la dédicace de ce travail, le témoignage de mes sentiments sincères de mes vœux de santé et de bonheur.



Remerciements



A

NOTRE MAITRE PRESIDENT

Monsieur le Professeur AHMED EL BARDOUNI

Professeur de Traumatologie Orthopédie

Vous nous avez fait le grand honneur d'accepter la présidence du jury de cette thèse et nous vous remercions de la confiance que vous avez bien voulu témoigner.

Nous avons eu de la chance de compter parmi vos étudiants et de profiter de l'étendue de votre savoir. Nous ne saurons jamais vous exprimer notre profonde gratitude.

Vos remarquables qualités humaines et professionnelles ont toujours suscité notre profonde admiration.

Nous vous prions de trouver dans ce travail témoignage de Notre reconnaissance et l'assurance de nos sentiments respectueux.



A

NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE

Monsieur Moulay OMAR LAMRANI

Professeur de Traumatologie Orthopédie

Nous sommes particulièrement touchés par la gentillesse avec laquelle
vous avez bien voulu accepter de juger ce travail.

Votre parcours professionnel, votre compétence incontestable,
votre charisme et vos qualités humaines font de vous un grand professeur
et nous inspirent une grande admiration et un profond respect.

Nous avons eu le privilège de travailler sous votre direction et avons
Trouvé auprès de vous le guide et le conseiller qui m'a reçu en toutes
circonstances avec sympathie, sourire et bienveillance.

Permettez nous , Cher Maître de vous exprimer notre profond respect
et notre sincère gratitude.



A

NOTRE MAITRE JUGE DE THESE

Monsieur Mustapha MAHFOUD

Professeur de Traumatologie Orthopédie

Nous sommes très sensibles à l'honneur que
vous nous faites en acceptant de juger notre
travail.

Veillez accepter nos remerciements ainsi que le
témoignage de notre respect et notre gratitude.



A
NOTRE MAITRE JUGE DE THESE
Monsieur Abdellah ABBASSI

Nous avons eu la chance de vous avoir parmi les membres de
notre jury, et nous vous remercions d'avoir bien voulu en toute
simplicité, nous faire l'honneur de juger ce travail.

Nous avons toujours été marqués par vos qualités humaines et
l'étendue de vos connaissances.

Qu'il nous soit permis, cher maitre, de vous exprimer notre grande
estime et notre profonde reconnaissance.



LISTE DES FIGURES

FIGURE 1: RX DU GENOU GAUCHE FACE ET PROFIL.....	5
FIGURE 2 : IRM DU GENOU GAUCHE.....	6
FIGURE 3: RX DE LA CUISSE GAUCHE PRENANT LE GENOU MONTRANT UNE RECONSTRUCTION PAR UN CLOU CIMENTE.	8
FIGURE 4: RX DU GENOU GAUCHE FACE ET PROFIL.....	10
FIGURE 5: RX DU GENOU GAUCHE MONTRANT UNE PROTHESE DE RECONSTRUCTION.....	12
FIGURE 6: IRM DU GENOU GAUCHE.	14
FIGURE 7: RX DE LA JAMBE GAUCHE FACE ET PROFIL APRES REMPLACEMENT PROTHETIQUE. ...	15
FIGURE 8: RX DU GENOU DROIT FACE.....	17
FIGURE 9: IRM DU GENOU DROIT.	18
FIGURE 10: RX DE LA HANCHE GAUCHE APRES AMPUTATION.....	19
FIGURE 11: RX DU GENOU GAUCHE FACE ET PROFIL.....	20
FIGURE 12: IRM DU GENOU GAUCHE.....	21
FIGURE 13: RX DU GENOU GAUCHE FACE ET PROFIL APRES RECONSTRUCTION PAR UNE PROTHESE MASSIVE.	22
FIGURE 14 : INCIDENCE DES TUMEURS OSSEUSES SELON L' AGE (49).	38
FIGURE 15: LOCALISATION OSTEOSARCOME VS SARCOME D'EWING(31).	41
FIGURE 16 : TRANSLOCATIONS CHROMOSOMIQUES LES PLUS RENCONTREES DANS LE SARCOME D'EWING(5).	43
FIGURE 17 : FRACTURE PATHOLOGIQUE SUR LYSE OSSEUSE HETEROGENE, FORTEMENT SUSPECTE DE TUMEUR MALIGNE (34).....	50
FIGURE 18: LOCALISATION INTRAMEDULLAIRE, CORTICALE, EXTRACORTICALE ET CENTRALE EXCENTREE D'UNE TUMEUR OSSEUSE. (53).	52
FIGURE 19: TYPE I A. (51).....	56
FIGURE 20: TYPE IB. (51).....	57
FIGURE 21: TYPE IC. (51).....	57
FIGURE 22: TYPE II. (51).	58
FIGURE 23: TYPE III. (51).....	58

FIGURE 24 : RADIOGRAPHIES MONTRANT LE PHENOMENE DE CONDENSATION OSSEUSE. (51)....	59
FIGURE 25: RADIOGRAPHIE MONTRANT UNE OSTEOLYSE ET UNE OSTEOCONDENSATION. (51). .	60
FIGURE 26: REACTIONS PERIOSTEEES: 1) UNILAMELLAIRE. 2) PLEINE. 3) EXPANSION CORTICALE AVEC CONTREFORT. 4) PLURILAMELLAIRE. 5) SPICULAIRE "POILS EN BROSE". 6) SPICULAIRE "RAYONS DE SOLEIL". 7) SPICULAIRE "VELOURS". 8) TRIANGLE DE CODMAN.	62
FIGURE 27: MATRICE OSTEOÏDE D'UN OSTEOSARCOMME JUXTA-CORTICAL. (56).....	63
FIGURE 28 : MATRICE CARTILAGINEUSE. (56).	63
FIGURE 29 : IRM ANTENNE CORPS EN ECHO DE SPIN T1 SAGITTALE D'UN OSTEOSARCOMME DU FEMUR: MESURES DU DIAMETRE ENDOCANALAIRE (1.5CM) DE LA DIAPHYSE FEMORALE ET DE LA HAUTEUR TUMORALE (12CM). (82).	68
FIGURE 30: SKIP METASTASE D'UN SARCOMME D'EWING DE LA DIAPHYSE FEMORALE (56).....	69
FIGURE 31: SARCOMME D'EWING PERONIER GAUCHE (83).....	71
FIGURE 32: BIOPSIE A L'AIDE 'UNE AIGUILLE DE TRU-CUT. (88).....	83
FIGURE 33 : METHODE D'UTILISATION DU TROCART DE LAREDO (61).	84
FIGURE 34 : SCHEMA DU TRAJET (FLECHES) DE BIOPSIE POUR LA PARTIE DISTALE DU FEMUR. IL EST POSSIBLE DE REALISER UN ABORD MEDIAL OU LATERAL EXTRA ARTICULAIRE.....	85
FIGURE 35: PRINCIPES THERAPEUTIQUES ACTUELS DES SARCOMES OSSEUX. (109).	100
FIGURE 36: DIFFERENTS TYPES DE RESECTION. (92).	113
FIGURE 37: OSTEOSARCOMME DU FEMUR, RECONSTRUCTION PAR ALLOGREFFE. (93). A. PIECE DE RESECTION. B. RADIOGRAPHIE POST OPERATOIRE. C. RADIOGRAPHIE A 4 ANS DE RECU. .	119
FIGURE 38: GREFFON FIBULAIRE VASCULARISE AVEC SON PEDICULE VASCULAIRE FIBULAIRE (98).	121
FIGURE 39: VASCULARISATION ARTERIELLE DE L'EXTREMITE SUPERIEURE DE LA FIBULA DROITE EN VUE POSTERIEURE. 1) ARTERE GENICULEE LATERALE INFERIEURE. 2) ARTERE FIBULAIRE RECURRENTTE POSTERIEURE. 3) ARTERE TIBIALE ANTERIEURE. 4) ARTERE FIBULAIRE. 5) ARTERE TIBIALE.....	124
FIGURE 40: ROTATIONPLASTIE CHEZ UN ENFANT DE 8 ANS POUR VOLUMINEUX OSTEOSARCOMME DE L'EXTREMITE INFERIEURE DU FEMUR (93). A) ASPECT PREOPERATOIRE. B) ASPECT POSTOPERATOIRE.	128

FIGURE 41: DIFFERENTES MODALITES D'UTILISATION DE LA DISTRACTION OSSEUSE SELON TSUCHIYA (93). DISTRACTION OSSEUSE CLASSIQUE. B) RACCOURCISSEMENT, DISTRACTION OSSEUSE. C) DOUBLE OSTEOTOMIE OSSEUSE, TRANSFERT EXTEMPORANE, DISTRACTION OSSEUSE.	130
FIGURE 42: PRINCIPE DE LA TECHNIQUE DE LA MEMBRANE INDUITE. (93).....	132
FIGURE 43 (98) : L'ARTHRODESE	132
FIGURE 44: MARGES DE L'EXERESE.	136
FIGURE 45: PROTHESE DE RECONSTRUCTION. IL S'AGIT D'UNE PROTHESE CHARNIERE, DONT LES VOLUMINEUSES TIGES PRENNENT UN APPUI ETENDU SUR L'ENDOSTE ALESE FEMORAL ET TIBIAL. ON UTILISE UN CIMENT AUX ANTIBIOTIQUES BASSE VISCOSITE, PRESSURISE. (2).	138
FIGURE 46: EXEMPLE DE RESECTION D'UNE TUMEUR DU FEMUR DISTAL. (2).	140
FIGURE 47: EXEMPLE DE RESECTION D'UNE TUMEUR DU TIBIA PROXIMAL. (2).....	140
FIGURE 48: EXEMPLE DE RESECTION D'UNE TUMEUR INTRA-ARTICULAIRE. (2).....	141
FIGURE 49 : RECONSTRUCTION PAR PROTHESE MASSIVE D'UNE TUMEUR DU FEMUR DISTAL.(2).	144
FIGURE 50 : RADIOS FACE ET PROFIL D'UNE RECONSTRUCTION POUR UNE TUMEUR DU TIBIA PROXIMAL.(2).....	144
FIGURE 51: EXEMPLE DE RECONSTRUCTION PAR LA TECHNIQUE DE DUBOUSSET.(2).	144
FIGURE 52: ARTHRODESE PAR TECHNIQUE DE JUVARA MODIFIEE. (2).....	145

LISTE DE TABLEAU

TABLEAU 1: INCIDENCE DES SARCOMES OSSEUX.(75).	38
TABLEAU 2: LES ASPECTS RADIOLOGIQUES SELON LES TYPES HISTOLOGIQUES.	64
TABLEAU 3: STADIFICATION DES SARCOMES OSSEUX SELON ENNEKING (MSTS, EMSOS).	94
TABLEAU 4: STADIFICATION TNM DES SARCOMES OSSEUX (UICC, 7E EDITION 2009).....	95
TABLEAU 5: MARQUEURS UTILES POUR LE DIAGNOSTIC DES TUMEURS OSSEUSES ET DES LESIONS PSEUDOTUMORALES.	96

LISTE DES ABREVIATIONS :

TOMP	: tumeurs osseuses malignes primitive.
TDM	: tomodensitométrie.
IRM	: imagerie par résonance magnétique.
TNM	: tumor, node, metastasis.
PAL	: phosphatase alcaline.
TCA	: taux de céphaline activée.
VS	: vitesse de sédimentation.
CRP	: protéine C réactive.
LDH	: lactate déshydrogénase.
CTH	: chimiothérapie.
RTH	: radiothérapie.
TEP	: tomographie par émission de positrons.
FDG	: 18F-désoxyglucose.
MFH	: histiocytofibrome malin.
POG	: pediatric oncology group.
Gy	: gray.
VIH	: virus d'immuno-déficience acquise humaine.
Rx standard	: radiographie standard.
IHC	: immunohistochimie.
PDC	: produit de contraste.
EDTA	: acide éthylène diamine tétraacétique.

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
MATERIELS ET METHODES.....	3
RESULTATS.....	24
I. Epidémiologie :.....	25
1. Type histologique :.....	25
2. Age :.....	25
3. Sexe :.....	25
4. Localisation squelettique :.....	25
II. Clinique :.....	25
1. Délai de consultation :.....	25
2. Circonstances de découverte :.....	26
III. Examens paracliniques :.....	27
1. Radiographie standard :.....	27
2. TDM/IRM :.....	28
3. Bilan d'extension à distance :.....	29
IV. Examen anatomopathologique :.....	30
1. Biopsie :.....	30
2. Pièce de résection osseuse :.....	30
3. Pièce d'amputation :.....	30
4. Résultats :.....	30
a. Type histologique :.....	30
b. Grade histologique :.....	31
V. Traitement :.....	31

1. Chirurgie :	31
1. Chirurgie conservatrice :	31
2. Amputation :	31
3. Anatomie pathologique post opératoire :	32
4. Les suites post-opératoires :	32
2. Chimiothérapie :	33
a. Néoadjuvante :	33
b. Adjuvante :	33
3. Radiothérapie :	33
VI. Evolution :	33
1. Récidive :	33
2. Survie :	34
DISCUSSION	36
I. Epidémiologie ;	37
1. Incidence :	37
a. L'âge de survenue :	37
a.1. L'Ostéosarcome :	39
a.2. Le sarcome d'Ewing :	39
a.3. Le chondrosarcome :	39
b. Le sexe :	39
2. La topographie :	40
a) L'ostéosarcome :	40
b) Le sarcome d'Ewing :	40
c) Le chondrosarcome :	40
3. Facteurs favorisants :	41
a. Génétique :	42
b. Caractéristiques des patients :	44

c.	L'irradiation :	45
d.	Facteur traumatique :	45
e.	Les virus oncogènes :	45
II.	CLINIQUE :	46
1.	Circonstances de découverte :	46
a.	La douleur :	46
b.	La tuméfaction osseuse :	48
c.	La fracture pathologique :	49
d.	L'impotence fonctionnelle :	51
e.	Signes généraux :	51
f.	Autres signes :	51
2.	Délai de diagnostic :	51
3.	L'examen clinique :	52
a.	Le siège :	52
b.	La taille de la tumeur :	52
c.	Fixité et étendue de la tumeur :	53
III.	EXAMENS COMPLEMENTAIRES	53
1.	Radiographie standard :	54
a.	Généralités :	54
b.	Sémiologie :	55
b.1.	Evolutive de la tumeur	55
b.2.	Autres critères d'évolutivité :	63
c.	Limites:	63
d.	Apports de l'imagerie conventionnelle:	64
2.	L'Echographie :	65
3.	Le scanner (TDM) :	65
a.	Indications :	65
b.	Sémiologie :	65

c.	Les limites :	66
4.	L'IRM :	67
1.	Indications :	67
2.	Sémiologie (82) :	67
3.	Place de l'IRM dans le bilan d'extension préthérapeutique :	67
4.	Place de l'IRM dans l'évaluation de la réponse au traitement :	70
5.	Place de l'IRM dans la surveillance :	70
5.	Place de la scintigraphie osseuse :	70
a.	Indications:	70
b.	Sémiologie:	71
6.	Place de la TEP (tomographie par émissions de positons) :	72
a.	Généralités:	72
b.	Indications:	72
c.	Limites de la TEP:	74
7.	Place de l'angiographie:	75
8.	Examens paracliniques de laboratoire:	75
IV.	EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :	76
1.	Prélèvements biopsiques :	76
a.	Indications:	76
b.	Techniques de la biopsie :	77
b.1.	Biopsie à ciel ouvert :	78
b.2.	biopsie percutanée :	80
c.	Prise en charge des prélèvements :	85
c.1.	Congélation des prélèvements	86
c.2.	Fixation :	86
c.3.	Décalcification :	87

d.	Prise en charge macroscopique des pièces de résection chirurgicales après traitement par la chimiothérapie :.....	87
e.	Analyse histopathologique des pièces de résection chirurgicale après traitement par chimiothérapie :.....	89
2.	Classification :.....	89
I.	La classification histologique :.....	90
II.	Classification selon les stades tumoraux (89) :.....	94
3.	Place de l'immunohistochimie (89, 90, 91):	95
a.	Place de l'IHC dans le diagnostic de l'ostéosarcome :	97
b.	Place de l'IHC dans le diagnostic du sarcome d'Ewing :	97
c.	Place de l'IHC dans le diagnostic du chondrosarcome :.....	97
V.	LE TRAITEMENT :	98
1.	Le traitement médical :.....	98
a.	La chimiothérapie :.....	99
a.1.	Objectifs de la chimiothérapie :.....	100
a.2.	Evaluation de l'efficacité de la chimiothérapie :.....	101
a.3.	Médicaments cytotoxiques actifs :	101
a.4.	Mécanismes biologiques de la résistance aux cytotoxiques :.....	102
a.5.	Chimiothérapie adjuvante :.....	103
a.6.	Chimiothérapie néoadjuvante :.....	104
a.7.	Chimiothérapie en phase métastatique :.....	105
b.	La radiothérapie :	105
b.1.	Prescription :	105
b.2.	Fractionnement et étalement dans le temps :	106
b.3.	Indications :	106
b.4.	Complications :	107

2.	La chirurgie conservatrice :	108
a.	La résection :	109
a.1.	Principes de la résection :	109
a.2.	Bilan préopératoire :	109
a.3.	La voie d'abord (34, 94):	111
a.4.	Techniques de résection (93, 95, 34) :	112
b.	La reconstruction :	114
b.1.	Les reconstructions biologiques :	115
b.2.	Le remplacement prothétique :	125
b.3.	Rotationplastie ou intervention de Van Nes ou de Borggreve:	127
b.4.	La distraction osseuse:	128
b.5.	La membrane induite:	130
b.6.	L'arthrodèse :	132
3.	L'Amputation :	133
a.	Amputation versus chirurgie conservatrice du membre :	133
b.	Amputation:	134
c.	Les problèmes posés par l'amputation:	135
4.	Abord et technique au niveau du genou :	136
a.	Exérèse :	136
c.	Choix de la prothèse :	137
d.	Temps d'exérèse :	139
d.1.	Au niveau du fémur distal :	139
d.2.	Au niveau du tibia proximal :	140
d.3.	En cas d'envahissement articulaire :	141
e.	Temps de reconstruction :	141
e.1.	Au niveau du fémur distal :	142

e.2. Au niveau du tibia proximal :	142
e.3. Reconstruction métaphysaire biologique :	145
f. Résultats :	145
f.1. Carcinologiques :	145
f.2. Fonctionnels :	146
f.3. Survie des reconstructions :	146
f.4. Complications :	147
VI. PRONOSTIC/EVOLUTION :	147
1. Pronostic de l'ostéosarcome :	148
2. Le sarcome d'Ewing (67, 69, 112) :	149
a. Facteurs pronostiques au diagnostic :	149
b. Facteurs pronostiques après traitement :	150
3. Le chondrosarcome (32):	151
a. La récurrence locale :	151
b. La survie :	152
c. Les métastases :	152
VII. La surveillance.....	153
1. Objectifs :	153
a. Au cours du traitement :	153
b. Après le traitement :	153
2. Modalités :	153
a. Evaluation de la réponse thérapeutique :	153
a.1. Evaluation clinique :	153
a.2. Evaluation paraclinique :	154
a.3. Evaluation histologique :	154
b. Surveillance après le traitement :	155

c. Le rythme de surveillance :	156
CONCLUSION	157
RESUME.....	159
BIBLIOGRAPHIE	162

INTRODUCTION

Les tumeurs osseuses malignes primitives sont très rares (moins que 1% de toutes les tumeurs). Elles surviennent le plus souvent autour du genou (le fémur distal et le tibia proximal). (1)

L'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing et le chondrosarcome sont les tumeurs les plus fréquemment rencontrées par ordre de fréquence décroissant.

Le diagnostic est souvent porté devant des signes cliniques et radiologiques (douleurs non spécifiques, une masse palpable ou d'emblée une fracture pathologique) et imposent un bilan d'extension préalablement une biopsie de la tumeur qui doit être faite selon des règles strictes. (3)

La prise en charge des tumeurs osseuses ne peut se concevoir que d'une manière concertée, au sein d'une équipe pluridisciplinaire réunissant radiologues, chirurgiens et anatomopathologistes expérimentés. Les différents maillons de la chaîne comprennent toutes les spécialités qui seront concernées par l'étape diagnostique, thérapeutique et de réadaptation, y compris l'aide psychologique indispensable pour supporter une telle épreuve. (34, 60).

Avant 1970, le traitement préférentiel était l'amputation proximale de l'os touché, cependant le taux de survie moyen était médiocre. (1)

Le traitement chirurgical conservateur s'est progressivement imposé grâce à l'évolution de l'imagerie et des techniques chirurgicales ainsi que l'introduction de la chimiothérapie qui a bouleversée le pronostic des tumeurs osseuses. (2)

Ainsi, l'enjeu fonctionnel s'est ajouté à celui de la survie.

A cause des résections chirurgicales majeures dans ce type de pathologie, les techniques de reconstruction prothétiques ont connu un grand développement. (2)

Les objectifs de notre travail sont :

- * Intérêt du traitement conservateur des tumeurs osseuses primitives malignes du genou.

- * PTG massive : indications et pronostic.

- * Intérêt de la prise en charge multidisciplinaire dans le cadre du traitement des tumeurs osseuses primitives malignes autour du genou.

MATERIELS, METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur six cas de tumeurs osseuses malignes primitives autour du genou au niveau du service de traumatologie-orthopédie du CHU Ibn Sina de Rabat sur une période de 3ans de l'année 2013 à l'année 2016.

Les critères d'inclusion étaient les suivants : une localisation de la tumeur autour du genou et une confirmation du diagnostic par biopsie.

Les dossiers incomplets, non retrouvés, ou ne comportant pas une confirmation histologiques n'étaient pas retenus.

La confirmation histologique de tumeurs malignes osseuses primitives a déjà été faite avec intervention chirurgicale. Ainsi l'analyse des dossiers comportait les renseignements ci-dessous :

- Renseignements cliniques
- Renseignements épidémiologiques
- Renseignements radiologiques
- Renseignements anatomopathologiques
- Renseignements thérapeutiques (chirurgicaux et non chirurgicaux)

OBSERVATION N°1

Il s'agit de Mme F.E , âgée de 44 ans, habitant à Tanger, ayant comme antécédent particulier une mère décédée par tumeur bronchique.

La patiente a consulté pour des douleurs de la cuisse gauche remontant à 11 mois, augmentant progressivement d'intensité, irradiant vers le genou, rebelles aux antalgiques et aux AINS.

La patiente a bénéficié d'une radiographie standard du genou face et profil au CHP de Tanger montrant une image lacunaire au niveau de l'extrémité inférieure du fémur gauche (fig.1).



Figure 1: Rx du genou gauche face et profil.

L'IRM faite trouvait une tumeur de l'extrémité distale du fémur gauche, intéressant à la fois la diaphyse, la métaphyse et l'épiphyse, mesurant 88x86x86mm sur les grands axes. Cette lésion envahissait la médullaire osseuse et les muscles adjacents antérieurs et postérieurs mais

elle respectait aussi bien l'articulation tibio-fémorale que l'articulation fémoro-patellaire. En conclusion l'aspect IRM était en faveur d'un ostéosarcome (fig.2).



Figure 2 : IRM du genou gauche.

La biopsie a été faite au niveau de la masse tumorale revenue en faveur d'un ostéosarcome à cellules pléomorphes de haut grade de malignité.

La patiente a bénéficié d'une TDM thoraco-abdomino-pelvienne montrant la présence d'un nodule sous pleural périphérique lobaire supérieur droit avec absence de localisation secondaire hépatique.

La scintigraphie osseuse a été réalisée, revenue normale.

La patiente a été adressée à l'INO où elle a reçu 3 séances de chimiothérapie néoadjuvante type (API-AI).

Une IRM post-chimiothérapie a été faite montrant une réduction du volume tumoral 84x77x70mm Vs 88x86x86mm mais restant toujours dans le cadre de stabilité lésionnelle

selon les critères RECIST 1.1. Le processus entraînait toujours une importante lyse des corticales osseuses avec envahissement des parties molles adjacentes. Ce processus restait distinct du paquet vasculaire fémoro-poplité qui était perméable. L'IRM n'individualisait pas d'autres lésions osseuses sus ou sous-jacentes (pas de Skip métastases fémorale ou tibiale).

La patiente fut admise au bloc opératoire pour résection carcinologique de la tumeur qui consiste en une exérèse complète de la masse tumorale par voie interne emportant l'ancienne cicatrice de la biopsie. L'exploration préopératoire a révélé que le pédicule poplité a été difficile à libérer (probable envahissement), que l'artère poplité était battante dans sa moitié proximale et non battante dans sa moitié distale d'où une biopsie du tissu périvasculaire, que le cul de sac sous quadricipital était envahi par la tumeur d'où sa biopsie.

Les prélèvements tumoraux ont été faits également et sont envoyés pour examen anatomo-pathologique.

La patiente a été informée par la suite d'une éventuelle nécessité d'amputation du membre.

La réponse de l'anatomopathologiste objectivait l'absence de lésion maligne sur les biopsies périvasculaires et celle du cul du sac sous quadricipital.

Une résection carcinologique de la tumeur avec reconstruction par une prothèse massive du genou a été envisagée mais vu le manque de moyen de la patiente elle a été reconstruite par un clou cimenté (fig.3).



Figure 3: Rx de la cuisse gauche prenant le genou montrant une reconstruction par un clou cimenté.

L'analyse anatomopathologique de la pièce de résection du fémur distal a montré :

- Un ostéosarcome conventionnel de 8cm de grand axe.
- Absence d'embols vasculaires ou d'engainement périnerveux.
- Limite de résection chirurgicale saine.
- Réponse thérapeutique grade 2 de Huvos (+ de 5% des cellules tumorales vivaces) qui a été recontrôlée montrant plus que 30% de cellules vivaces.

Les suites opératoires étaient simples avec mise de la patiente sous antibioprophylaxie, sous traitement antalgiques et AINS et sous prévention thromboembolique.

La patiente a été renvoyée à l'INO pour chimiothérapie adjuvante (3séances IE).

L'évolution a été marquée par une rechute métastatique pulmonaire bilatérale avec une TDM TAP montrant des micronodules parenchymateux pulmonaires sans autre lésion évolutive. L'IRM du genou droit ne montrait pas de lésion suspecte.

La patiente a été donc mise sous chimiothérapie type Gem-tox (2cures).

Une TDM TAP de contrôle a montré une exagération du nombre et de la taille des nodules témoignant de l'évolutivité de la maladie. La patiente continue toujours sa chimiothérapie par Dacarbazine.

OBSERVATION N°2 :

Il s'agit de Mlle S.R, âgée de 43ans, célibataire, habitant à Salé, mutualiste (CNSS).

Le début de la symptomatologie remonte à 3mois avant son admission par l'apparition d'une douleur au niveau de la cuisse gauche, irradiant vers le genou, nocturne, rebelle aux traitements habituels. L'évolution fut marquée par l'apparition d'une impotence fonctionnelle partielle obligeant la patiente à utiliser des béquilles.

L'examen physique initial a trouvé :

_ Articulation coxo-fémorale libre.
_ Cuisse tuméfiée, sans déformations et la palpation du 1/3 inférieur de la cuisse était douloureuse.

_ Extension du genou était respectée alors que la flexion était limitée à 90°.

La radiographie standard du genou gauche face et profil a trouvé une image lacunaire supra-condylienne (fig.4):



Figure 4: Rx du genou gauche face et profil.

L'IRM du genou gauche objectivait un processus lésionnel tissulaire intéressant la région métaphyso-diaphysaire de l'extrémité inférieure du fémur latéralisé en interne, en hyposignal T1 et hypersignal inhomogène T2 renfermant des plages hypointenses. La lésion mesurait 75x56x63mm sur les grands axes et se rehaussait de façon intense et hétérogène

après injection de gadolinium. La lésion envahissait aussi bien la médullaire que la corticale osseuse et s'étendait aux parties molles postéro-internes infiltrant les différents muscles ainsi que la graisse sous cutanée en regard mais respectant le pédicule vasculaire de l'extrémité inférieure du fémur. L'IRM objectivait aussi la présence de 2 petites anomalies du signal condyliennes internes, en isosignal T1 et hypersignal T2 rehaussées après injection du gadolinium évoquant des Skip métastases et absence d'images de Skip métastases décelables sur le reste du fémur en amont. En conclusion, l'aspect IRM était compatible avec une tumeur maligne osseuse très extensive localement, respectant le pédicule vasculaire de l'extrémité inférieure du fémur.

Une biopsie de la masse tumorale a été alors pratiquée avec une étude histologique qui était en faveur d'un ostéosarcome ostéoblastique de haut grade de malignité.

La patiente a bénéficié d'un bilan d'extension :

- _ Une scintigraphie osseuse : pas de localisations secondaires.
- _ Une TDM thoracique : micronodules millimétriques à reconstrôler touchant les 2 poumons.

La patiente fut adressée à l'INO pour chimiothérapie néoadjuvante ou elle a reçu 2 cures de type (API-AI).

Une IRM post-chimiothérapie a été demandée montrant une stabilité du processus tumoral gardant les mêmes rapports avec le pédicule vasculaire.

La patiente fut admise au bloc opératoire pour une résection carcinologique du processus tumoral avec reconstruction osseuse par une prothèse massive du genou (fig.5).

L'analyse anatomopathologique de la pièce de résection montrait :

- Présence de moins que 5% de cellules tumorales.
- Grade III de Huvos.
- Limite chirurgicale saine

Les suites opératoires étaient simples.

La patiente a reçu 2cures de chimiothérapie adjuvante type API-AI.

L'évolution a été marquée par une récurrence tumorale avec une TDM du genou droit montrant un processus lésionnel de siège intramusculaire.

De ce fait, la patiente a été reprise avec ablation de la récurrence qui siégeait au contact de la place de la biopsie. Son analyse anatomopathologique montrait une pièce de 80x45x40mm avec une lésion de 25x25x35 dans les grands axes. La limite selon l'anatomopathologiste était de type R1.

Une TDM thoracique a été faite montrant 2 micronodules du segment apico-ventral droit supra millimétriques avec une lésion supra-centimétrique médio-basale gauche, fortement suspecte de localisation secondaire.

La patiente va être mise sous chimiothérapie néo-adjuvante puis par la suite le lit tumoral va être repris.



Figure 5: Rx du genou gauche montrant une prothèse de reconstruction

OBSERVATION N°3 :

Il s'agit de Mme E.A, âgée de 19ans, originaire de Kelaat Es-sraghna, habitant à Salé, sans antécédent pathologique notable.

La patiente a consulté pour une tuméfaction de l'extrémité supérieure de la jambe gauche, ayant apparue il y a 3mois, augmentant progressivement de volume, douloureuse et non calmée par les antalgiques du palier II, évoluant dans un contexte d'altération de l'état général avec notion de boiterie à la marche obligeant la patiente à utiliser des béquilles.

La patiente a bénéficié d'une radiographie standard de la jambe gauche montrant une ostéolyse de la corticale interne de l'extrémité supérieure du tibia avec réaction périostée.

La TDM objectivait un processus ostéolytique épiphyso-métaphyso-diaphysaire de l'extrémité supérieure du tibia droit, envahissant les parties molles adjacentes avec importante rupture corticale.

L'IRM montrait (fig.6):

- Un processus tumoral du tiers supérieur du tibia avec atteinte diaphyso-métaphyso-épiphysaire, en hyposignal T1, Hypersignal T2 avec rehaussement en périphérie.
- Rupture de la corticale à la partie antérieure.
- Absence de signe en faveur d'une extension articulaire, absence de skip métastases.
- Respect du paquet vasculaire poplité et tibio-péronier.
- Respect du péronier.

En conclusion, l'aspect IRM était en faveur d'un ostéosarcome.



Figure 6: IRM du genou gauche.

Une biopsie de la masse tumorale a été faite avec une étude histologique qui était en faveur d'un ostéosarcome de haut grade.

Une TDM thoracique a été faite montrant la présence d'une formation lésionnelle parenchymateuse du Culmen finement irrégulière mesurant 25x20mm en faveur de localisation secondaire. Cette TDM a été relise, parlant plutôt d'une coupe vasculaire et non pas de localisation secondaire.

La scintigraphie osseuse montrait un gros double foyer de l'extrémité supérieure du tibia droit accompagné d'un processus inflammatoire englobant les parties molles du membre inférieur droit, le cotyle droit, les condyles fémoraux et le pied droit. Elle n'objectivait pas de foyers secondaires en dehors de la tumeur mère.

La patiente a été adressée à l'INO où elle a reçu 3 séances de chimiothérapie néoadjuvante type (API-AI).

L'IRM post-chimiothérapie a objectivé une régression du processus tumoral par rapport à l'ancienne IRM.

La patiente fut ainsi admise au bloc opératoire pour résection carcinologique de la tumeur osseuse avec reconstruction par une prothèse massive type charnière (fig.7). Le tendon rotulien a été réinséré sur la prothèse qui a été couverte par le muscle gastrocnémien médial et par le soléaire médial. Le contrôle de la stabilité du genou était satisfaisant.



Figure 7: Rx de la jambe gauche face et profil après remplacement prothétique.

L'analyse anatomopathologique de la pièce de résection objectivait une tumeur mesurant 95x50mm pour laquelle la réponse thérapeutique est complète (Grade IV de Huvos). La limite de résection osseuse était saine.

Les suites opératoires étaient marquées par une nécrose cutanée superficielle pour laquelle la patiente est restée hospitalisée en service de traumatologie orthopédie pour soins locaux

La patiente a été adressée à l'INO ou elle a reçu 1cure en adjuvant à base d'Ifosfamide (dose cumulée d'Adriamycine).

L'évolution a été marquée par la surinfection sur prothèse post CTH avec lâchage de l'appareil extenseur. La patiente a été reprise avec lavage de la prothèse, resuture de l'appareil extenseur et mise de la patiente sous antibiothérapie. Malgré ça, l'infection n'a jamais été contrôlée ce qui a abouti à l'amputation du membre atteint.

La patiente a été adressée par la suite à l'INO pour suivi.

L'évolution était bonne sans récurrence tumorale.

OBSERVATION N°4 :

Il s'agit de Mme A.M, âgée de 30ans, habitant à Ouazzane, se disait opérée pour une masse du fémur en 2004 mais pas de documents.

La patiente a consulté pour des douleurs de tout le membre inférieur droit remontant à 8mois sur une tuméfaction du 1/3 distal de la cuisse remontant à 10ans. Cette masse augmentait progressivement de volume.

A l'examen physique, on a trouvé :

- _ Cuisse tuméfiée.
- _ Une masse du 1/3 distal du fémur droit, arrondie, mesurant presque (30x25cm), immobile et douloureuse.

La patiente a bénéficié d'une radiographie standard du genou droit face et profil montrant un processus agressif d'aspect mité avec rupture de la corticale ainsi que des calcifications des parties molles (fig.8).



Figure 8: Rx du genou droit face.

L'IRM faite objectivait une volumineuse lésion tumorale prenant le contraste de manière intense du 1/3 inférieur du fémur avec une réaction périostée en feu d'herbe

prédominant à la face postérieure du fémur et envahissant les tissus mous. La lésion s'étendait jusqu'au niveau des récessus synoviaux du genou respectant le tibia. En conclusion, l'aspect IRM était en faveur d'un ostéosarcome (fig.9).



Figure 9: IRM du genou droit.

La biopsie tumorale était en faveur d'un chondrosarcome secondaire de grade 2 d'O'Neal et Ackerman.

La patiente a été amputée vu l'envahissement du pédicule fémoral et des parties molles (fig.10).

L'analyse anatomopathologique de la pièce de résection était en faveur d'un ostéosarcome majoritairement chondroblastique. Les limites de résection communiquées étaient saines.

Les suites opératoires étaient simples.

Un bilan d'extension a été fait avec une TDM TAP montrant :

- Absence de lésion suspecte.

➤ Aspect TDM sans particularité en dehors d'une thyroïde multi nodulaire.

La patiente a été adressée à l'INO pour chimiothérapie adjuvante (6cures d'Adria-CDDP).

L'évolution est bonne sans récurrence tumorale.



Figure 10: Rx de la hanche gauche après amputation.

OBSERVATION N°5 :

Il s'agit de Mr C.T.H, âgé de 19ans, habitant à Kser Elkbir, mutualiste (CNOPS), sans antécédent pathologique notable.

Le patient a consulté pour des douleurs du genou gauche remontant à 9mois, mixtes, persistantes au repos, rebelles aux traitements antalgiques et anti-inflammatoires.

Le patient a consulté à titre externe à Larache chez un traumatologue qui lui a demandé une radiographie du genou gauche face et profil trouvant une image mixte ostéolytique et ostéocondensante de l'extrémité supérieure du tibia gauche (fig.11).



Figure 11: Rx du genou gauche face et profil.

Une TDM a été demandé montrant une tumeur osseuse métaphyso-diaphysaire de 10cm de grand axe de l'extrémité proximale du tibia gauche, médullaire et corticale avec réaction périostée et envahissement des parties molles en regard, épargnant l'articulation du genou, dont l'aspect était évocateur d'une lésion sarcomateuse.

L'IRM était en faveur d'un ostéosarcome (fig.12).



Figure 12: IRM du genou gauche.

Une biopsie de la masse tumorale a été demandée avec étude histologique objectivant un ostéosarcome de haut grade de l'extrémité supérieure du tibia gauche.

Le patient a reçu sa chimiothérapie néoadjuvante à titre externe (pas de dossier à l'INO).

Le patient fut admis par la suite au bloc opératoire pour résection carcinologique de la tumeur, mise en place d'une prothèse massive du genou gauche (fig.13) et amarrage du tendon rotulien sur l'embase tibiale par un fil d'acier.

Une analyse anatomopathologique de la pièce de résection a montré :

- absence de résidu tumoral.
- limite de résection chirurgicale saine.
- patient bon répondeur : stade IV de Huvos.

Les suites opératoires étaient simples avec mise du patient sous traitement : antibioprofylaxique, antalgique et prévention thromboembolique.

Le patient a été renvoyé pour chimiothérapie adjuvante mais pas de documents. L'évolution était bonne sans récurrence tumorale.



Figure 13: Rx du genou gauche face et profil après reconstruction par une prothèse massive.

OBSERVATION N°6 :

Il s'agit de Mme A.K, âgée de 24ans, habitant à Midelt, sans antécédent pathologique notable, ramediste.

La patiente a consulté pour des douleurs du genou droit qui ont été apparus il y a 7mois avec une tuméfaction en regard, augmentant progressivement d'intensité jusqu'à impotence fonctionnelle, le tout a évolué dans un contexte d'amaigrissement et d'altération de l'état général.

A l'examen physique on a trouvé :

- Genou droit tuméfié en flessum (30°).
- Lésion cutanée en regard papulo-érythémateuse.
- Douleur intense provoquée par la mobilisation du genou.
- Pouls périphériques sont présents.
- Pas de déficit sensitivo-moteur.

Une radiographie standard du genou droit a été demandée montrant une image lytique au niveau du condyle externe avec aspect en feu d'herbe.

La TDM faite objectivait une lésion ostéolytique d'allure maligne fémorale épiphysaire avec extension vers l'articulation du genou.

La biopsie de la masse tumorale a été faite avec étude histologique qui était en faveur d'un sarcome d'Ewing.

La patiente a été envoyée à l'INO pour chimiothérapie néoadjuvante ou elle a été perdue de vue.

RESULTATS

I. Epidémiologie :

1. Type histologique :

Parmi les 6 cas retrouvés, 3 types histologiques ont été identifiées :

- Ostéosarcome : 4 cas.
- Chondrosarcome : 1 cas.
- Sarcome d'Ewing : 1 cas.

2. Age :

L'âge de nos patients variait entre 19 et 44 ans avec un âge moyen de 32 ans.

La répartition de ces tumeurs osseuses malignes primitives en fonction du type histologique a été exprimée sur le tableau ci-dessous.

	Age moyen	Agés extrêmes
Ostéosarcome	31,25 ans	19 ans_44 ans
Sarcome d'Ewing	24 ans	24 ans
Chondrosarcome	30 ans	30 ans

3. Sexe :

On notait une prédominance féminine avec un sex ratio de 5/1.

4. 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 4 cas soit 66,66% et au niveau de l'extrémité supérieure du tibia dans 2 cas soit 33.33%.

II. Clinique :

1. Délai de consultation :

Le délai entre le début de la symptomatologie et l'hospitalisation variait entre 3 et 11 mois avec une moyenne de 7 mois.

Le délai de consultation a été étudié en fonction du type histologique, nous l'avons représenté dans le tableau ci-dessous.

	Nb des cas	Délai de consultation moyen	Délais extrêmes de consultation
Ostéosarcome	4	6,5 mois	3mois_11mois
Chondrosarcome	1	8 mois	8mois
Sarcome d'Ewing	1	7 mois	7mois

2. Circonstances de découverte :

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 (100%).

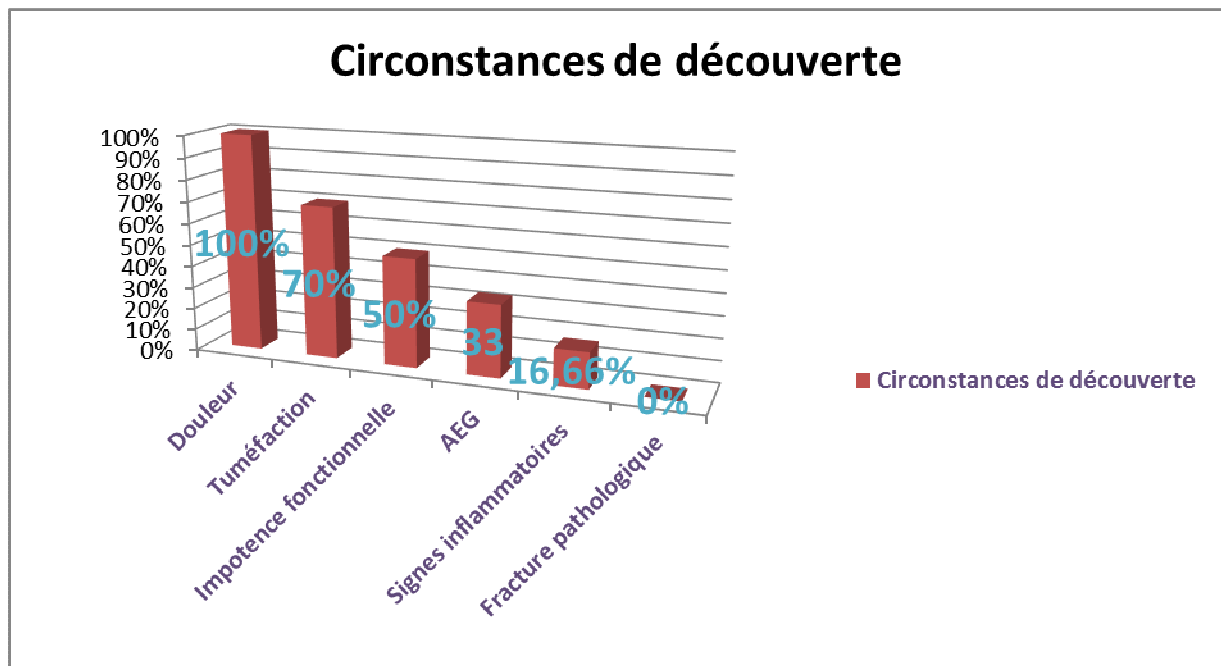
Ensuite, une tuméfaction est apparue chez 4 malades (70%), augmentant progressivement de volume, gênant la mobilité articulaire et arrivant jusqu'à impotence fonctionnelle dans 3 cas (50%).

Les signes inflammatoires en regard de la tumeur ont été retrouvés dans un seul cas soit 16,66%.

Aucun cas n'a été diagnostiqué suite à une fracture pathologique.

Parmi les patients de notre série, 2 ont rapporté dans l'interrogatoire la notion d'AEG faite d'asthénie et d'amaigrissement, représentant ainsi 33,33% de l'ensemble de notre série.

Les circonstances de découverte dans notre étude sont présentées dans l'histogramme ci-dessous.



III. Examens paracliniques :

1. Radiographie standard :

a. Siège :

4 cas sont localisés au niveau de l'extrémité inférieure du fémur soit 66,66%, 2 cas sont localisés au niveau de l'extrémité supérieure du tibia soit 33,33%.

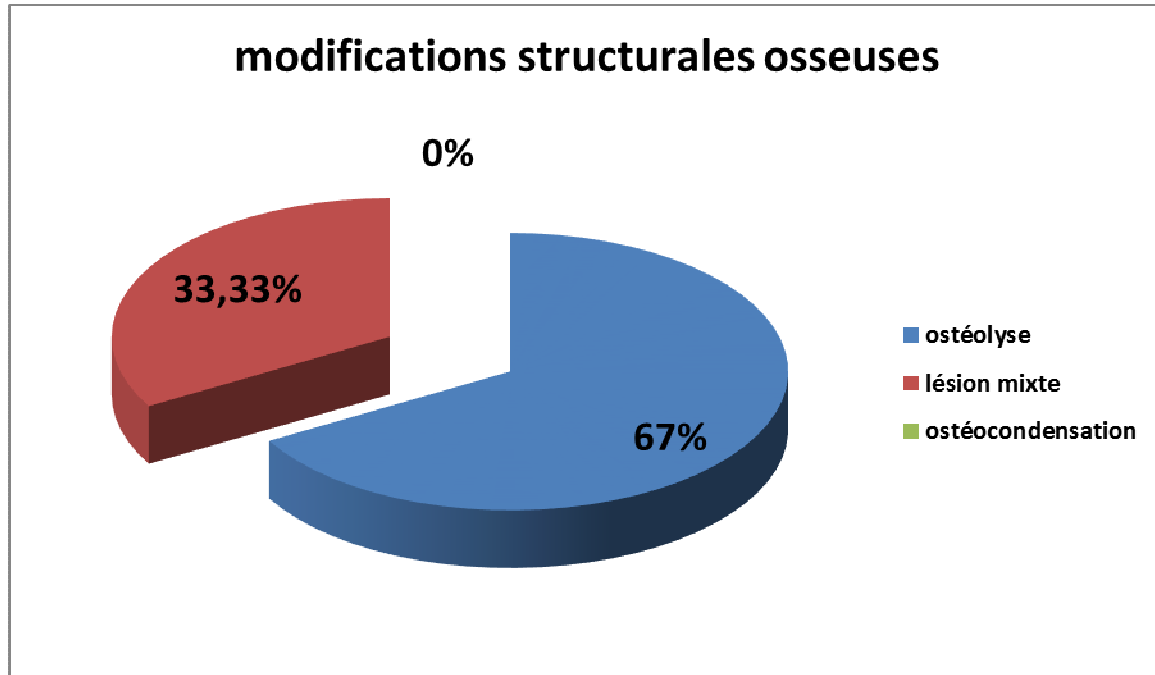
Le siège de la tumeur par rapport au type histologique est représenté dans le tableau ci-dessous.

	Ostéosarcome	Chondrosarcome	Sarcome d'Ewing
Ext inf du fémur	3	1	1
Ext sup tu tibia	1	0	0

b. Types de modifications structurales osseuses :

La Rx standard était anormal chez tous les patients. Les modifications de la structure retrouvées sur une radiographie standard de l'os sont l'ostéolyse, l'ostéocondensation ou l'aspect mixte.

Leurs fréquences dans notre série ont été détaillées sur la figure sous-jacente.



La modification structurale la plus fréquente était l'ostéolyse, retrouvée chez 4 patients de notre série représentant 66,66%. Selon le type histologique, cette lésion était répartie comme suit :

- 3 cas d'ostéolyse révélant un ostéosarcome.
- Le seul cas de Sarcome d'Ewing de notre série s'est également manifesté par une lésion tumorale ostéolytique à la Rx standard.

L'aspect mixte associant une ostéolyse et une ostéocondensation vient en seconde place, il a été retrouvé chez 2 patients dont un ostéosarcome et un chondrosarcome.

L'ostéocondensation n'a pas été retrouvée.

2. TDM/IRM :

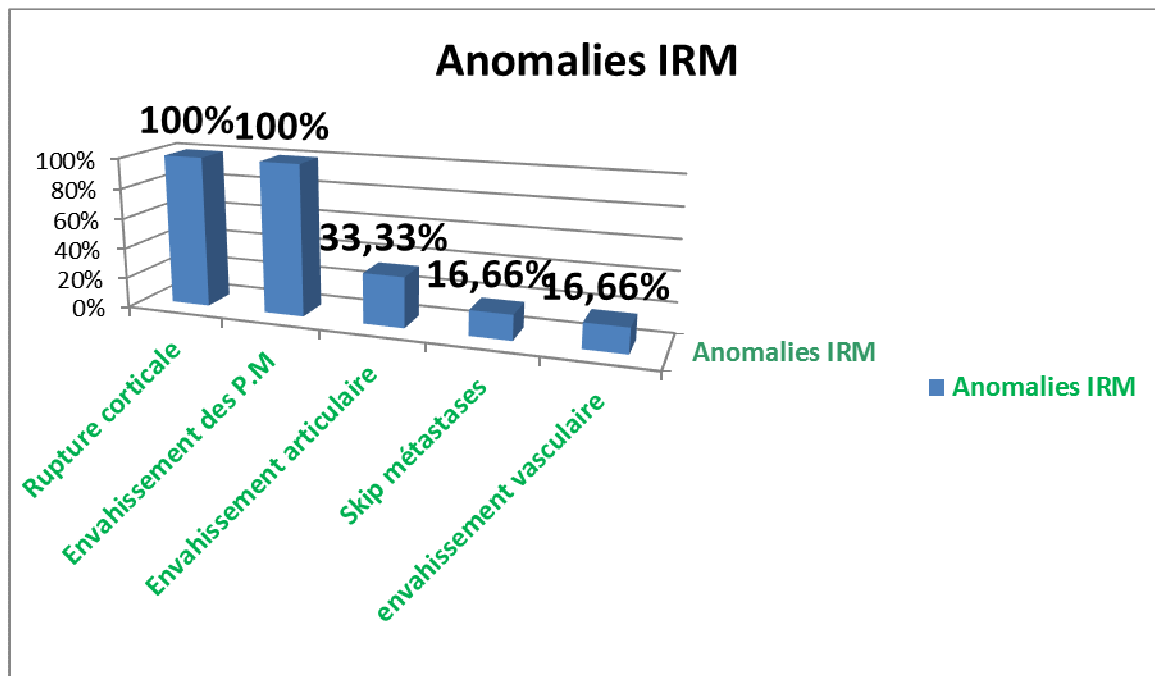
Tous nos patients ont bénéficié au moins d'une TDM et/ou une IRM. L'association des 2 examens a été réalisée chez 2 patients soit 33,33%. L'IRM seule fut réalisée chez 3 d'entre

eux soit 50%. Par contre la TDM seule fut réalisé chez 1 cas soit 16,66%. L'IRM était réalisée au total chez 83,88%.

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

- ❖ Rupture corticale : 6 cas (100%).
- ❖ Envahissement des parties molles : 6 cas (100%).
- ❖ Skip métastases : 1 cas (16,66%).
- ❖ Envahissement articulaire : 2 cas (33,33%).
- ❖ Envahissement vasculaire : 1 cas (16,66%).

L'histogramme ci-dessous réunit les différentes anomalies retrouvées sur les clichés d'IRM de notre série :



3. Bilan d'extension à distance :

- Radiographie pulmonaire : elle a retrouvée dans tous les dossiers soit 100%, sans anomalies notables.
- TDM thoraco-abdomino-pelvienne : retrouvée dans 4 dossiers soit 66,66% dont 2 étaient normales et les 2 autres montraient des lésions pulmonaires.

- Scintigraphie osseuse : a été retrouvée dans 3 dossiers soit 50% des cas, elle était toujours normale.

IV. Examen anatomopathologique :

1. Biopsie :

Tous nos patients ont bénéficié d'une biopsie chirurgicale qui a confirmé le diagnostic. La voie d'abord utilisée était médiale dans tous les cas.

C'est une biopsie ostéomusculaire à ciel ouvert au niveau du site tumoral et en évitant bien évidemment les axes vasculo-nerveux. Elle porte sur les parties molles, le périoste, toute la corticale pour apprécier l'atteinte du canal médullaire et avec une quantité suffisante du 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 trajet de la biopsie n'a pas présenté un problème particulier au cours de l'exérèse chirurgicale.

2. Pièce de résection osseuse :

Une étude anatomopathologique a été faite après l'intervention chirurgicale conservatrice. Le nombre des résultats anatomopathologiques des pièces de résection retrouvées étaient au nombre de 4 soit 66,66% des cas.

3. Pièce d'amputation :

Le nombre de pièce d'amputation reçu par le laboratoire d'anatomie pathologique était de 1 cas soit 16,66%.

4. Résultats :

a. Type histologique :

- 🚩 Ostéosarcome : il était retrouvé chez 4 cas soit 66,66%, différents sous types ont été retrouvés :
 - Ostéosarcome à cellules pléomorphes.
 - Ostéosarcome ostéoblastique.
 - Le sous type n'a pas été précisé dans les 2 cas restants.

- ✚ Sarcome d'Ewing : retrouvé chez un patient avec à l'étude microscopique une prolifération tumorale maligne à cellules rondes. Une étude immunohistochimique est jugé nécessaire.
- ✚ Chondrosarcome : un seul cas de chondrosarcome a été retrouvé sur biopsie tumorale. Après étude anatomopathologique de la pièce de résection, il s'avérait qu'il s'agissait plutôt d'un ostéosarcome majoritairement chondroblastique.

b. Grade histologique :

Les comptes rendus d'anatomopathologie qui ont précisé le grade histologique de la tumeur osseuse maligne primitive étaient au nombre de 5 soit 83,33% de l'ensemble des tumeurs osseuses étudiées dans notre série.

La majorité était faite d'ostéosarcomes dont 4 étaient tous de haut grade et 1 seul cas de chondrosarcome qui était de grade 2 d'O'Neal Ackerman.

V. Traitement :

1. Chirurgie :

La prise en charge chirurgicale a concerné 5 patients (83,33%), 1 cas soit 16,66% n'a pas été opéré parce qu'il a été perdu de vue après avoir été adressé pour chimiothérapie néoadjuvante (patient ayant le sarcome d'Ewing).

La chirurgie a concerné 5 cas, 4 ostéosarcomes et 1 chondrosarcome.

La prise en charge chirurgicale était le plus souvent conservatrice, qui consiste en une exérèse en monobloc de la tumeur suivie par une reconstruction articulaire. Une amputation a été envisagée d'emblée dans le cas d'une tumeur avec envahissement vasculaire.

1. Chirurgie conservatrice :

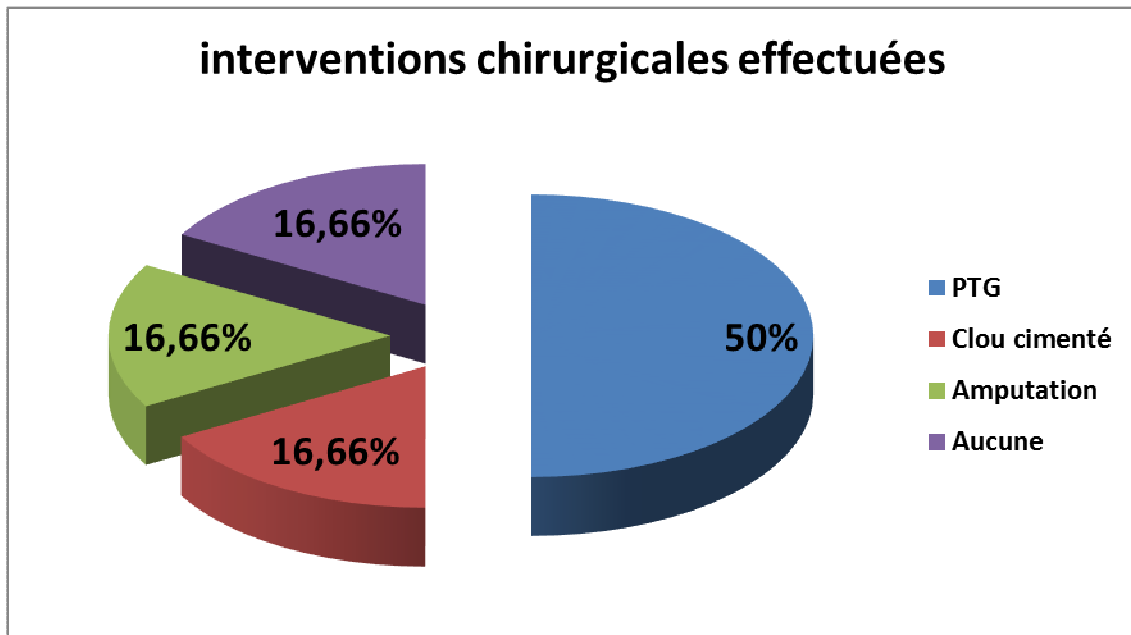
Elle a été réalisée chez 4 patients soit 66,66% des cas opérés. Cette exérèse a été suivie par la mise en place d'une prothèse totale massive du genou dans 3 cas et par un clou cimenté dans 1 seul cas.

La chirurgie conservatrice a concerné 4 ostéosarcomes de notre série.

2. Amputation :

L'amputation trans-fémorale a été réalisé d'emblée chez 1 patient.

La figure ci-dessous illustre la répartition des interventions chirurgicales effectuées sur l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives de notre série.



3. Anatomie pathologique post opératoire :

- ✚ Les limites d'exérèse : étaient saines dans 5 cas soit 83,33%, 1 cas n'a pas été opéré (perdu de vue).
- ✚ La différenciation cellulaire : a été mise en évidence sur 3 comptes rendus soit 50% des cas.
- ✚ La nécrose cellulaire : a été jugée présente dans 4 cas soit 66,66%, chez 2 parmi eux les cellules ont été jugées massivement et largement nécrosés.
- ✚ Les embols vasculaires tumoraux : n'ont été retrouvés dans aucun des 5 cas.

4. Les suites post-opératoires :

Les suites étaient simples dans 4 cas sans complication ni incident soit 66,66%.

1 cas a présenté une nécrose cutanée superficielle.

1 cas n'a pas été opéré, il a été perdu de vue.

Tous les patients opérés ont bénéficié en post opératoire d'une antibioprophylaxie, traitement antalgique ainsi qu'une prévention thromboembolique.

2. Chimiothérapie :

a. Néoadjuvante :

- Molécules utilisées : Adriamycine, Cysplatine, Ifosfamide.
- Nombre de cures : La chimiothérapie préopératoire est pratiquée chez 4 malades, elle était de 2 à 3 cycles.
- Examens radiologiques de contrôle post-chimiothérapie : Seulement 3 cas parmi ceux ayant bénéficié d'une chimiothérapie néoadjuvante, ont été évalué par un examen radiologique de contrôle type IRM, Ils représentent ainsi 75% des cas.

Les résultats étaient répartis entre un aspect stable de la lésion tumorale, une diminution de la taille tumorale :

- Une lésion stable a été retrouvée chez 1 patient.
- Une diminution de la taille tumorale était retrouvée chez 2 patients.

b. Adjuvante :

Une chimiothérapie post-opératoire a été entreprise chez 5 patients de notre série qui ont été opérés. Normalement, elle se fait selon la réponse tumorale.

Les molécules utilisées sont : Ifosfamide, Adriamycine, Etoposide, Cysplatine.

Le nombre de cures variaient entre 1 et 6 cycles.

Dans notre étude un seul cas a présenté une neutropénie fébrile post chimio avec lâchage de l'appareil extenseur suite à l'infection. La patiente a été reprise pour lavage de la prothèse et resuture de l'appareil extenseur. Malgré ça, l'infection n'a jamais été contrôlée ce qui a abouti à l'amputation du membre atteint.

3. Radiothérapie :

Elle n'a été indiquée chez aucun cas.

VI. Evolution :

1. Récidive :

Une récidive locale a été observée chez 1 seul cas soit 16,66% ; c'était l'ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur. La récidive concernait le siège de la biopsie initiale et la patiente a bénéficié d'une résection des parties molles atteintes.

2. Survie :

- 1 patient a été perdu de vue.
- 2 patients ont fait des métastases pulmonaires.
- 2 patients survivent en rémission complète.
- 1 patient n'a pas été suivi (pas de documents).



DISCUSSION

I. Epidémiologie ;

Le risque de pouvoir développer un cancer augmente avec l'âge, approximativement 77% des tumeurs sont diagnostiquées après les 55 ans. (4).

Chez l'adulte, les principales causes de tumeur osseuse maligne sont d'abord les métastases osseuses de tumeurs solides, puis, plus rarement, les myélomes, et encore plus rarement, les tumeurs osseuses primitives.

Les tumeurs osseuses primitives malignes sont des maladies rares, 1% des cancers de l'adulte et entre 5% et 10% de tous les cancers pédiatriques. (5,76). Le cancer osseux primitif le plus fréquent chez l'adulte est représenté par l'ostéosarcome (35%), vient ensuite le chondrosarcome (25%) puis le sarcome d'Ewing. Alors que chez l'enfant, les deux principales tumeurs osseuses malignes sont représentées par l'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing qui constituent environ 90% de l'ensemble des TOM. (113).

Dans notre étude, l'ostéosarcome était le type histologique le plus fréquent, ce qui rejoint les données de la littérature.

1. Incidence :

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

a. L'âge de survenue :

L'incidence des sarcomes varient avec **la catégorie d'âge** considérée (fig.1). Les tumeurs osseuses malignes sont exceptionnelles en dessous de 5 ans. Elles représentent 4 à 6 % des cancers dans la tranche 0 à 14 ans. C'est le troisième cancer survenant chez les 10 à 24 ans. (73)

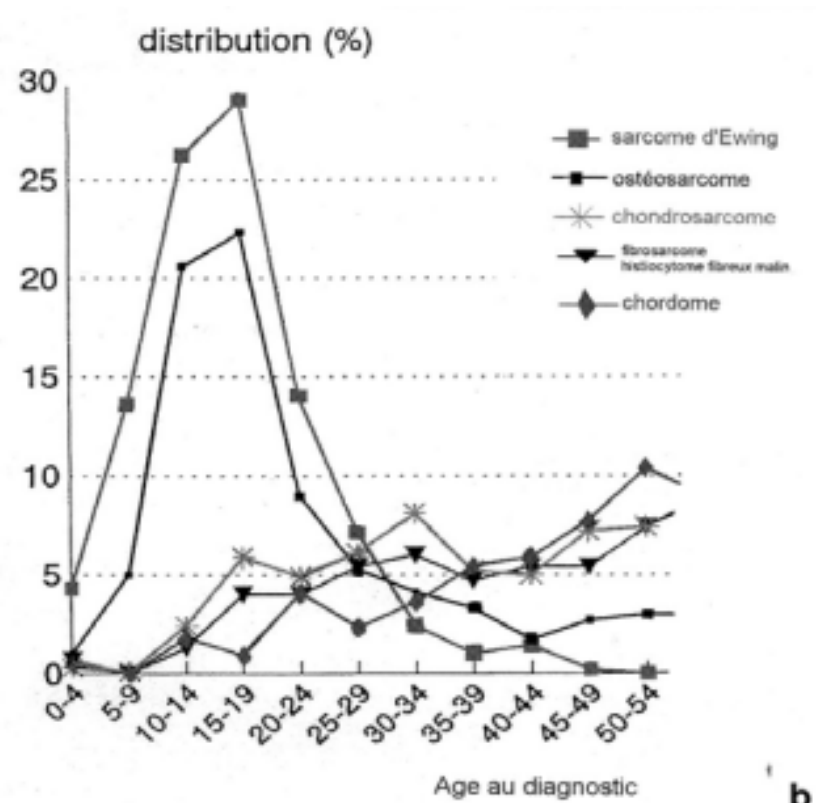


Figure 14 : Incidence des tumeurs osseuses selon l'âge (49).

Tableau 1. Incidence des sarcomes osseux			
	Ostéosarcome	Chondrosarcome	Sarcome d'Ewing
Nouveaux cas annuels	150	120	25-75
Pic d'incidence	Biphasique : 17 et 65 ans	58 ans	13 ans

Tableau 1: Incidence des sarcomes osseux.(75).

Dans notre étude, l'âge moyen de survenue de l'ostéosarcome est de 32ans, 24 ans pour le sarcome d'Ewing et 30 ans pour le chondrosarcome. Ces résultats ne concordent pas avec les données de la littérature.

a.1. L'Ostéosarcome :

L'ostéosarcome est rare, correspondant à 0,2% de l'ensemble des tumeurs malignes. C'est la plus fréquente des TOMP en dehors du myélome. Il représente plus de 50% des tumeurs osseuses malignes de l'enfant et de l'adolescent. Son incidence est évaluée à 0,2 à 3/million d'habitants, plus élevée chez l'adolescent (0,8 à 11/million d'habitants chez les patients âgés de 15 à 19 ans). (74).

L'ostéosarcome a un profil d'évolution biphasique (tableau.1) avec un premier pic à l'adolescence et un second pic chez des adultes âgés (après 60 ans avec un nombre accru de formes secondaires). (6,74).

a.2. Le sarcome d'Ewing :

Le sarcome d'Ewing osseux représente 6 à 8 % des tumeurs osseuses malignes primitives, 3 % des cancers de l'enfant. Il est la deuxième tumeur osseuse maligne primitive de l'enfant et de l'adolescent, derrière l'ostéosarcome. Il est plus fréquent dans les trois premières décades, survenant dans 95 % des cas entre 4 et 25 ans, avec un pic entre 10 et 15 ans (fig.1). Le patient le plus jeune rapporté avait 5 mois et le plus âgé avait 83 ans (74, 69).

a.3. Le chondrosarcome :

L'âge de survenue de ces tumeurs se situe principalement entre 40 et 70 ans. Selon Dahlin et Campanacci, 4% seulement des patients ont moins de 20 ans et, 40% à 47% ont plus de 40 ans (fig.1). La découverte d'un chondrosarcome avant l'âge de 20 ans doit faire évoquer le diagnostic d'ostéosarcome chondroblastique. (32).

b. Le sexe :

Outre une répartition par âge particulière, les sarcomes osseux partagent aussi une répartition par sexe et type ethnique qui n'est pas aléatoire. (6).

L'ostéosarcome est plus fréquent chez les patients jeunes de sexe masculin avec un sex-ratio de 1,4. (74). Le sarcome d'Ewing atteints plus souvent les garçons que les filles, avec un sex-ratio d'environ 6/4. Il est plus fréquent chez les sujets d'origine européenne qui représentent environ 96 % des cas et il est exceptionnel chez les sujets d'origine africaine ou afro-américaine (1,8 %) ou d'autres origines (2,2 %). (69). D'après Unni et Campanacci, le chondrosarcome a une discrète prédominance masculine. (32).

Dans notre étude, on notait une prédominance féminine, ce qui ne rejoint pas les données de la littérature.

2. La topographie :

a) L'ostéosarcome :

L'ostéosarcome siège au niveau de la métaphyse des os long « entre l'extrémité de l'os et sa partie centrale ». Il se localise le plus souvent au niveau du genou « 60% des cas », surtout au niveau de l'extrémité inférieure du fémur et de l'extrémité supérieure du tibia et du péroné (fig.15). Les métastases lorsqu'elles existent sont pulmonaires et plus rarement osseuses. (30, 33).

b) Le sarcome d'Ewing :

Le sarcome d'Ewing se localise plus fréquemment au niveau des os plats (60%), bassin et côtes surtout (fig.15), mais il peut intéresser également les os longs (40%). Contrairement à l'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing est plus souvent localisé dans la zone diaphysaire des os longs, mais il atteint préférentiellement la zone métaphysaire et particulièrement diaphysométaphysaire. Avant fermeture du cartilage de croissance, l'atteinte épiphysaire est exceptionnelle. Les métastases se font au niveau des poumons, de l'os et de la moelle osseuse (30, 33, 69).

c) Le chondrosarcome :

Le chondrosarcome touche surtout les os plats (os iliaque, omoplate, côtes) qui regroupent près de la moitié des cas publiés et les gros os des membres (fémur et tibia) dans leurs portions proximales(16). Il se développe typiquement dans une épiphyse ou apophyse tout près du cartilage de croissance mais il peut s'étendre vers la métaphyse adjacente surtout quand il intéresse les os longs(33). Les métastases surviennent chez 10% à 22% des patients. Elles sont essentiellement pulmonaires, les localisations osseuses, cérébrales et ganglionnaires sont beaucoup plus rares. Des localisations hépatiques, rénales, cardiaques et cérébrales ont aussi été rapportées. (32, 33).

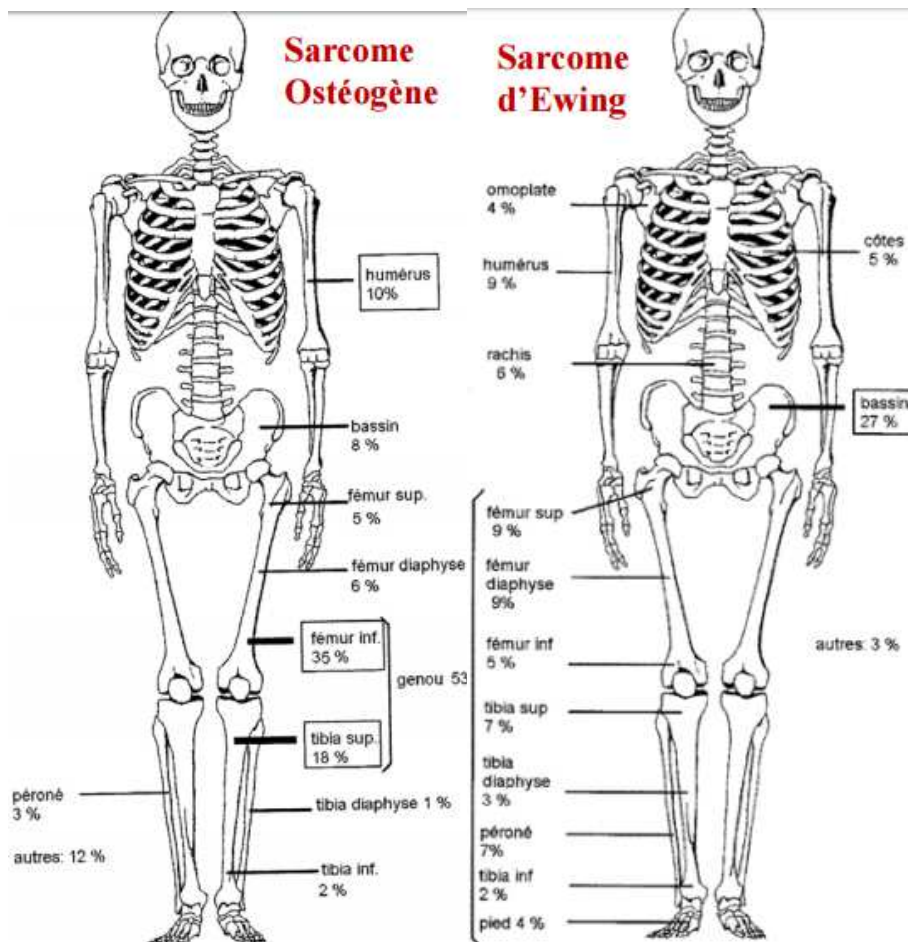


Figure 15:localisation ostéosarcome vs sarcome d'Ewing(31).

Ces trois éléments : l'âge, la localisation et la fréquence permettent à eux seuls une bonne orientation diagnostique, au moins pour les tumeurs primitives des os. Ils ne permettent bien sûr pas de faire le diagnostic de certitude qui repose sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques mais surtout sur l'examen anatomopathologique. Dans tous les cas, la réflexion diagnostique et la prise en charge thérapeutique doivent être menées au sein d'un centre spécialisé dans ce type de pathologie avec discussion du dossier en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) (59).

3. Facteurs favorisants :

L'étiologie est encore mal connue mais il existe des facteurs favorisants.

a. Génétique :

Certaines conditions de prédisposition génétique pour le développement des sarcomes osseux ont été clairement identifiées :

a.1. L'ostéosarcome :

- Ostéosarcome survenant chez des patients atteints par un **rétinoblastome familial**, secondaire à une mutation d'un allèle du gène Rb1 situé sur le bras long du chromosome 13 et qui code pour une protéine suppresseur des tumeurs (7).
- Ostéosarcome survenant chez des patients ayant le syndrome de Li-fraumeni, affection héréditaire liée à la mutation du gène P53 (8).
- Ostéosarcome et son association au syndrome de Rothmund Thomson et au syndrome de Werner qui sont caractérisés par une mutation du gène qui code pour RECQ hélicase qui joue un rôle important dans la réparation de l'ADN (9 ; 10).
- Ostéosarcome et chondrosarcome chez des patients atteints de dysplasie fibreuse familiale ou d'ostéochondromes familiaux(6).

a.2. Le sarcome d'Ewing :

- Le sarcome d'Ewing, forme indifférenciée de la famille des tumeurs neuroectodermiques actuellement appelée PNET (primitive neuroectodermal tumors), résulte des translocations chromosomiques fusionnant de façon constante le gène EWS porté par le chromosome 22 et d'autres gènes tel le gène FLI-1 porté par le chromosome 11 (fig.16). Des translocations plus rares ont été décrites comme la t(7,22) t(17,2) et t(2,22). Toutes ces translocations aboutissent à la formation des protéines de fusion qui exercent leur action oncogénique par une activation transcriptionnelle anormale des gènes cibles. Ces protéines, devenues des marqueurs génétiques qui aident au diagnostic du sarcome d'Ewing et notamment des PNET, sont détectées par la PCR (reverse transcription-polymérase Chain reaction) ainsi que par FISH (Hybridation in situ en fluorescence) (11) (5).

Chromosomal abnormality	Fusion	Frequency (%)
t(11;22)(q24;q12)	<i>EWS-FLI1</i>	90–95
t(21;22)(q22;q12)	<i>EWS-ERG</i>	5–10
t(7;22)(p22;q12)	<i>EWS-ETV1</i>	<1
t(17;22)(q12;q12)	<i>EWS-ETV4</i>	<1
t(2;22)(q33;q12)	<i>EWS-FEV</i>	<1
t(16;21)(p11;q22)	<i>FUS-ERG</i>	<1
t(2;16)(q35;p11)	<i>FUS-FEV</i>	<1
t(1;22)(p36;q12)	<i>EWS-ZSG</i>	<1
t(20;22)(q13;q12)	<i>EWS-NFATc2</i>	<1

Figure 16 : translocations chromosomiques les plus rencontrées dans le sarcome d'Ewing(5).

- Une analyse faite par une équipe de chercheurs de l'Inserm, de l'institut Curie, de l'IGR, du centre Léon Bérard et d'autres instituts de recherche d'Autriche, d'Allemagne, d'Espagne a montré que sur plus de 700.000 variations génétiques observées, 2 d'entre-elles (rs9430161, rs224278) sont associées au développement de la tumeur d'Ewing. Les deux régions identifiées sont à proximité des gènes **TARDBP** qui possède des similitudes avec le gène dont l'altération est à l'origine des tumeurs d'Ewing et **EGR2** qui fait partie d'un groupe de gènes régulés par le gène EWS-FLI-1, responsable de cette tumeur. "*Les enfants porteurs de ces variantes génétiques ont ainsi deux fois plus de risque de développer une tumeur d'Ewing que les autres*" explique David Cox(22).
- Il existe une autre caractéristique quasiment constante. Il s'agit de l'expression de l'antigène MIC 2 qui est une protéine de surface codée par un gène situé dans la région pseudo-autosomale des chromosomes sexuels x et y. Cette glycoprotéine est spécifiquement détectée par l'anticorps HBA-71. Cet antigène est retrouvé dans 98 % des cas, mais il ne peut suffire au diagnostic positif à cause de sa non spécificité (il est également exprimé sur les cellules hématopoïétiques) (24).

a.3. Le chondrosarcome :

- Le chondrosarcome compliquant **La maladie de maffucci** qui est une maladie génétique caractérisée par l'association d'une enchondromatose multiple et d'une hémangiomatose et dont la complication principale est la dégénérescence sarcomateuse retrouvées dans 15% à 30% des cas(12). L'étiopathogénie de cette maladie s'avérait en relation avec la mutation du gène du récepteur de type 1 de la parathormone (PTHrp1) mais ce point a été débattu (13). Cependant, des études récentes ont mis en évidence des mutations somatiques qui intéressent les gènes isocitrate déshydrogénase IDH1 et rarement IDH2 chez 77% des patients atteints de la maladie de maffucci(14).
- Le chondrosarcome compliquant **La maladie polyexostosante** (la forme héréditaire) qui est une maladie à transmission autosomique dominante dont au moins 3 locus sont incriminés et qui codent pour les gènes EXT1, EXT2 et EXT3. Le risque de dégénérescence ici est de 0.5 à 25% (15). le signal Hedgehog paraît jouer un rôle important dans le processus de dégénérescence et représente potentiellement une cible thérapeutique(16).

b. Caractéristiques des patients :

- L'ostéosarcome aurait probablement une relation avec la vitesse de croissance osseuse. Ainsi, les personnes qui sont d'une grande taille présenteraient plus de risque à développer un ostéosarcome comme le montrerait une étude américaine menée à New York (17). Autres études soutiennent et défendent cette relation en se basant sur le fait que le pic d'incidence se situe autour de la période de puberté et que la majorité des ostéosarcomes se localisaient au niveau des métaphyses des os à croissance rapide (le fémur distal, le tibia proximal et l'humérus proximal)(5,18).
- Certaines données épidémiologiques montraient que les enfants ayant eu un antécédent d'une hernie (inguinale et ombilicale) auraient plus de risque de pouvoir développer un sarcome d'Ewing (5, 19, 20,21). le risque de sarcome d'Ewing paraît associé au travail des parents dans l'agriculture ou à leurs expositions à des herbicides et des pesticides contenant la dioxine. Concernant les facteurs de risque potentiellement liés à la grossesse, le risque était multiplié par 3 en cas d'infection glandulaire, par 2 en

cas d'infection urinaire, et presque par 2 en cas d'exposition aux rayons x pendant ou juste avant la grossesse (6, 19, 23).

c. L'irradiation :

L'irradiation osseuse paraît augmenter le risque d'ostéosarcome et du chondrosarcome, par contre les études n'ont montré aucune causalité entre le sarcome d'Ewing et l'irradiation(5,16).

L'ostéosarcome pourrait apparaître en général entre 10 et 20 ans après l'irradiation osseuse(5).

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

Il a été décrit que quelques cas d'ostéosarcomes surviennent sur un ancien site de fracture, sur une ossification hétérotopique ou au contact d'un matériel métallique orthopédique (77,78).

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 (79)

e. Les virus oncogènes :

Le rôle des infections virales par des virus oncogéniques est également possible.

L'inoculation du virus simien 40 s'incorpore dans le génome humain(ADN) et provoque quatre principaux types de tumeurs qui sont les lymphomes B, les mésothéliomes, les tumeurs cérébrales et les tumeurs osseuses notamment l'ostéosarcome (25, 26, 27).

Certaines études épidémiologiques proposent une association entre EBV et le sarcome d'Ewing mais d'autres la rejettent (28, 29).

II. CLINIQUE :

Le diagnostic d'une tumeur osseuse ne peut être un diagnostic clinique en raison du caractère parfois asymptomatique, de la diversité et de la non spécificité des symptômes. Ainsi le diagnostic est rarement évoqué en première intention d'où le retard diagnostic. Pour une équipe, le délai moyen entre le début des signes et le diagnostic final varie de 3 mois pour un ostéosarcome à 7 mois pour un sarcome d'Ewing(49), ce qui bien évidemment engage le pronostic, puisque des métastases peuvent se développer pendant ce laps de temps, réduisant d'autant le pourcentage de guérison.

Le diagnostic peut être posé devant des douleurs non spécifiques, une masse palpable ou une fracture pathologique mais d'autres signes peuvent être observés. Cette triade doit conduire à un examen radiologique standard et au moindre doute à un avis spécialisé. (33,34).

1. Circonstances de découverte :

a. La douleur :

La douleur est définie par l'Association internationale pour l'étude de la douleur (IASP) comme une «expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, en rapport avec une lésion tissulaire réelle ou potentielle ». La douleur est le principal signe clinique des tumeurs osseuses malignes (90%). (5).

Dans notre étude, la douleur était le principal signe révélateur, elle était présente dans 100% des cas, ce qui rejoint les données de la littérature.

La physiopathologie de la douleur osseuse maligne est complexe et mal connue, et fait l'objectif de travaux de la recherche. L'os est une structure innervée à la fois au niveau du périoste et des pédicules vasculo-nerveux nourriciers. L'étirement du périoste par l'expansion tumorale, les contraintes mécaniques de l'os fragilisé, l'envahissement nerveux par la tumeur, et la destruction osseuse directe sont les mécanismes probablement en cause dans la douleur osseuse maligne. Cette hypothèse purement mécanique est prise à défaut par certains types de tumeurs entraînant une volumineuse distension du périoste. (35).

Des facteurs biochimiques interviennent aussi : La résorption osseuse due à l'augmentation de l'activité ostéoclastique diminue la densité osseuse et modifie l'architecture de l'os. L'œdème péri vasculaire, l'activation des cellules endothéliales des vaisseaux sanguins et des cellules immunocompétentes telles que les mastocytes, sont les premiers

éléments du cercle vicieux douleur–inflammation. Des facteurs locaux pro-nociceptifs participent à une cascade inflammatoire dans laquelle interviennent aussi des compressions nerveuses et des phénomènes de sensibilisation. Le processus de sensibilisation des nocicepteurs, bien connu dans les douleurs neuropathiques et inflammatoires, semble aussi exister dans les douleurs osseuses malignes entraînant des phénomènes d’hyperalgésie et d’allodynie. Il est lié à des événements biologiques qui surviennent dans les neurones sensitifs (sensibilisation périphérique) et dans les cordons spinaux (sensibilisation centrale).

La douleur osseuse liée au cancer est une entité à part dans laquelle intervient à la fois l’activité ostéoclastique et la maladie cancéreuse elle-même. Elle est en revanche souvent combinée à une douleur neurogène par atteinte des nerfs périphériques ou des espaces péri-médullaires, et à une douleur somatique par envahissement des parties molles. Peuvent s’ajouter de véritables douleurs de désafférentation ou des douleurs médiées par le système nerveux sympathique.

La douleur liée aux cancers, et en particulier aux tumeurs osseuses, n’est ni aiguë ni chronique, c’est une « douleur aiguë qui dure ». Initialement la douleur peut être intermittente, mais devient rapidement continue et parfois aggravée par des épisodes d’accès douloureux ou « douleurs incidentes ». Le tableau peut se compléter d’allodynie mécanique, c’est-à-dire d’épisodes douloureux intenses déclenchés par des circonstances qui ne sont pas douloureuses en temps normal (pression, effleurement, touché) et qui résultent de processus de sensibilisation périphérique et centrale. Cette douleur « potentiellement durable », si elle n’est pas prise en charge du point de vue symptomatique et étiologique, est susceptible de s’auto-entretenir et de devenir une douleur chronique.

La douleur est le plus souvent localisée à la zone tumorale mais peut être projetée. Ainsi Il importe de ne pas négliger ces signes douloureux inhabituels (30).

Les tumeurs osseuses malignes sont toutes potentiellement douloureuses. Classiquement la douleur est continue, plus marquée la nuit et pendant les périodes de repos. Ceci est considéré par certains comme un trait spécifique de la malignité mais ce critère est loin d’être constant. Elle peut être discrète et se traduire simplement par une boiterie. Ces douleurs sont parfois révélées après un traumatisme, en particulier sportif. Leur ancienneté est variable et

elles peuvent évoluer par poussées entrecoupées d'une résolution totale, à l'origine d'une sous-évaluation de la gravité et de retards diagnostiques. Elles peuvent être transitoirement calmées par les antalgiques. (35).

Des phénomènes de compressions et infiltrations des structures nerveuses périphériques ou centrales avec atteinte motrice ou sensitive peuvent compliquer le tableau. (35).

Le problème principal est celui du diagnostic différentiel de ces douleurs osseuses dans une population pédiatrique où les douleurs musculo-squelettiques sont une des principales causes de consultation (traumatisme, sports, adolescence). Cabral et al ont rapporté l'expérience de deux centres de rhumatologie pédiatrique qui voient 600 enfants par an pour des symptômes musculosquelettiques (avec ou sans arthrites). Sur 15 ans, un diagnostic de malignité a été porté chez 29 d'entre eux avec une symptomatologie douloureuse dans 80 % des cas. Des résultats similaires ont été rapportés par Trapani et al dans la série de White, le diagnostic initial de « tendinite » est porté dans 31% des cas de sarcome d'Ewing et dans 21 % des cas d'ostéosarcomes. L'ostéomyélite est aussi souvent un diagnostic différentiel difficile, en particulier quand l'enfant est fébrile, ce qui représente 30% des cas de sarcome d'Ewing. Certaines tumeurs bénignes sont parfois douloureuses, la plus caractéristique étant l'ostéome ostéoïde dont la présentation clinique est heureusement caractéristique mais qui pose parfois des problèmes de diagnostic différentiel avec une lésion maligne. Enfin, les localisations osseuses secondaires uniques ou multiples de neuroblastome, de rhabdomyosarcome, de lymphomes ou de sarcomes osseux primitifs sont toujours très douloureuses mais rares chez l'enfant et s'intègrent en général dans un tableau clinique évocateur. (35).

b. La tuméfaction osseuse :

La perception d'une masse par le patient ou par le médecin est également une circonstance de découverte assez fréquente mais inconstante, retrouvée dans environ 30 % des cas. (34). Elle représente le deuxième signe révélateur le plus fréquent d'une tumeur osseuse. Elle n'est pas spécifique des tumeurs malignes et peut se voir dans certaines tumeurs bénignes.

Dans notre étude, elle était présente dans 70% des cas, elle était le 2^{ème} signe révélateur, ceci concorde avec les données de la littérature.

La masse accompagne souvent la douleur ou peut apparaître plus tardivement, pouvant gêner la mobilité de l'articulation selon sa taille. (36).

Elle peut évoluer sur une très longue durée, en particulier dans les néoplasmes bénins, une croissance rapide doit faire évoquer la malignité, mais elle n'est cependant pas une condition nécessaire. L'examen clinique doit préciser ses caractéristiques. Classiquement une TOMP est de consistance dure, fixe au plan profond. La peau en regard, aux stades avancés, est tendue, luisante avec une circulation collatérale veineuse, une hyperthermie, et finalement une ulcération. (37).

c. La fracture pathologique :

Les fractures pathologiques sont d'actualité, la découverte de telles lésions pose un certain nombre de problèmes aussi bien pour l'urgentiste que le spécialiste, par la multiplicité des étiologies qui les engendrent et surtout les difficultés thérapeutiques qu'elles posent. (39). La fracture pathologique est rarement le mode de découverte d'une tumeur osseuse maligne primitive : 9 à 15% dans les tumeurs d'Ewing, un peu moins de 15% dans les ostéosarcomes (40).

Dans notre étude, aucun cas n'était diagnostiqué grâce à une fracture pathologique, ce qui ne rejoint pas les données de la littérature.

Une fracture est dite pathologique ou sur os pathologique quand elle survient sur un tissu osseux remanié par un processus pathologique, elle ne tient compte, ni du mécanisme de la fracture ni de la lésion préexistante, on élimine ainsi les fractures dites de fatigue, survenant sur un os normal. (39).

Les fractures consécutives à un traumatisme mineur sur un os fragilisé par une tumeur ne sont pas exceptionnelles. Il faut y penser et examiner soigneusement la trame osseuse afin de ne pas immobiliser par ostéosynthèse une lésion qui deviendrait évidente quelques semaines plus tard. Il faut éviter absolument toute chirurgie sanglante au niveau de la tumeur et toute chirurgie amenant à pénétrer dans la tumeur : poses de plaques, clous,...(30).

Ceci impose d'avoir des radiographies de bonne qualité, et de rester méfiant devant la survenue d'une fracture pour un traumatisme mineur (fig.17). Sur les radiographies, la sémiologie d'une pathologie agressive doit être analysée précisément, mais les pièges sont nombreux(34). L'examen clinique est crucial, il permet d'évaluer l'état de la peau en regard de la fracture et de rechercher une masse à la palpation. L'hématome fracturaire doit être différencié d'une masse qui pourrait exister avant la fracture, aboutissant tous les deux à l'augmentation du volume de la partie du corps examinée. Il est très important également de rechercher la présence des signes inflammatoires locaux tels que la rougeur, la chaleur et l'œdème. (39).

Les sarcomes osseux se caractérisent par une cellularité élevée au dépend de la matrice osseuse et une destruction de l'os cortical, ce qui expose à la fracture spontanée ou après traumatisme à faible énergie(43). La fragilisation de l'os par une biopsie, un traitement par CTH avec nécrose tumorale importante ou une RTH contribue également au développement de fractures sur le site tumoral(43). La survenue d'une fracture sur une tumeur osseuse primitive est un élément péjoratif du pronostic vital et fonctionnel, car il existe un essaimage des cellules cancéreuses dans les tissus mous péri osseux voire dans certains cas un risque accru d'embolie métastatique qui peut compromettre la réalisation d'une résection chirurgicale conservatrice. (41,42).



Figure 17 : fracture pathologique sur lyse osseuse hétérogène, fortement suspecte de tumeur maligne (34).

d. L'impotence fonctionnelle :

Elle est associée à une douleur non spécifique en cas de lésion juxta-articulaire, du fait du blocage par la masse tumorale ou par irritation de la membrane synoviale adjacente (33, 44, 45).

Dans notre étude, elle était retrouvée dans 50% des cas.

e. Signes généraux :

L'état général est habituellement conservé (46). L'asthénie, l'anorexie, la perte de poids, la fièvre, la dyspnée et la sudation nocturne sont rarement retrouvés(48).

Les signes généraux tels l'altération de l'état général et la fièvre sont rares, ils évoquent volontiers la présence de métastases(47). La fièvre est un symptôme fréquent dans la tumeur d'Ewing (21%) mais qui peut dérouter le diagnostic vers une ostéomyélite, elle est présente 3 à 6 mois avant le diagnostic (5).

f. Autres signes :

Une compression des structures de voisinage (veineuse, artérielle, nerveuse..). (49). Une inégalité de longueur des membres d'apparition récente ou une désaxation. (49).

2. Délai de diagnostic :

Le délai diagnostic est l'intervalle du temps entre le premier symptôme et le moment où on pose le diagnostic. D'une autre façon, c'est l'addition du délai médecin au délai patient. (49). Selon une étude rétrospective qui était récemment faite en Roumanie, le délai diagnostic va de 1 mois à 3 ans. Dans 17,12% le diagnostic était fait en moins d'un mois, dans 34,93% entre 3 et 6 mois et dans 47,97% ça dépasse 6 mois. (48).

Dans notre étude, le délai moyen de diagnostic est de 7 mois, ce qui rejoint les données de la littérature.

Pour l'ostéosarcome, le délai moyen du diagnostic est de 3 mois (49). Celui du sarcome d'Ewing est de 6 mois. Quant au chondrosarcome, la durée moyenne d'évolution des symptômes est de 1 à 2 ans, elle est plus courte pour les localisations des membres que pour les localisations pelviennes (50).

3. L'examen clinique :

Il comprend un examen clinique local, en notant soigneusement l'état cutané, les signes éventuels de compression vasculaire ou nerveuse, l'amyotrophie musculaire (mesure de la circonférence), une possible contamination articulaire par la présence ou non d'un épanchement liquidien, ainsi que la présence ou non de ganglion satellite. Un examen général complet est indispensable comportant la palpation globale du squelette, l'abdomen, et l'ensemble des aires ganglionnaires. (34, 46).

a. Le siège :

Voir le chapitre topographie.

Il faut également préciser **le siège dans le plan axial** (fig.18): cortical, intra spongieux, cortico-médullaire ou juxta corticale. (51).

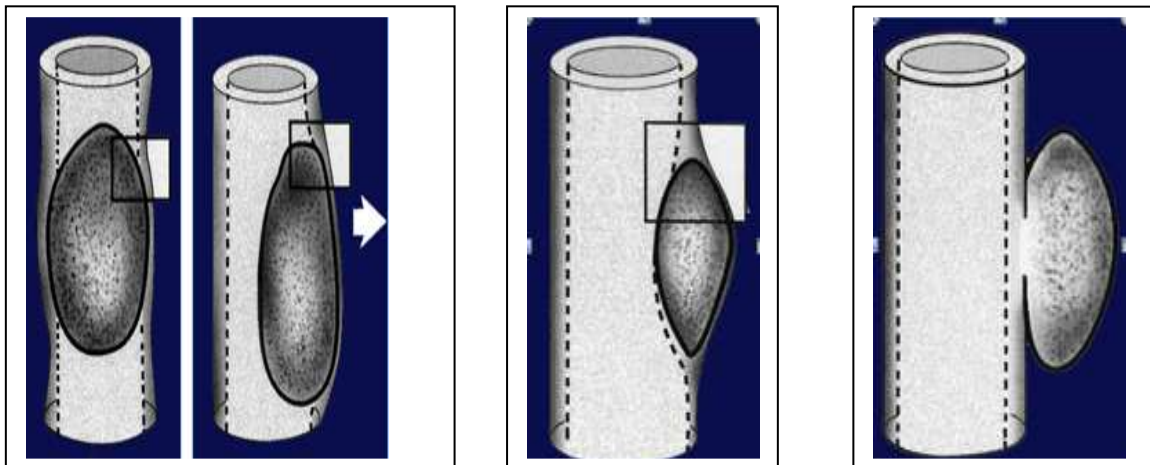


Figure 18: localisation intramédullaire, corticale, extracorticale et centrale excentrée d'une tumeur osseuse. (53).

b. La taille de la tumeur :

La taille de la tumeur est un facteur d'orientation. Au moment de la découverte, une taille inférieure à 6cm est plutôt en faveur d'une lésion bénigne, et inversement une taille supérieure à 6cm est plutôt maligne. Mais ce critère est souvent pris en défaut. En revanche, la majorité des tumeurs bénignes des os mesure moins de 3 cm (51,53).

La taille de la tumeur (ostéosarcome) représente un facteur pronostique important: dans la série de Mac Kenna (avant l'ère des chimiothérapies), le taux de survie à 5 ans est de (52) :

- 40 % lorsque la tumeur mesure moins de 5 cms,
- 17 % si son diamètre est compris entre 5 et 10 cms
- et seulement 4 % si elle est comprise entre 10 et 15 cms,
- 0 % si la tumeur mesure plus de 15 cms.

c. Fixité et étendue de la tumeur :

La forme de la tumeur n'est pas un élément diagnostique essentiel, la plupart des tumeurs ont une vitesse de croissance approximativement uniforme dans toutes les directions de l'espace. (52).

III. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Être confronté à une tumeur osseuse est un problème rencontré en pratique quotidienne dans un cabinet de radiologie ou un service hospitalier d'imagerie médicale. Les radiographies simples sont, dans un grand nombre de cas la première et la dernière étape du diagnostic permettant soit de rassurer définitivement le patient, soit d'envisager d'emblée une prise en charge thérapeutique. Cependant, elles peuvent nécessiter d'être complétées par d'autres examens d'imagerie afin de mieux caractériser la lésion ou d'évaluer son extension et d'envisager un traitement adéquat. (54).

Donc, la mise en route des investigations complémentaires est une véritable urgence, puisque de sa rapidité dépend la date de réalisation de la biopsie, et surtout l'analyse histologique, seule véritable argument formel pour affirmer le diagnostic de malignité. (34).

Les clichés radiographiques simples motivés par les signes cliniques sont la première étape du diagnostic ; ils sont obligatoires. L'échographie, pratiquée pour une symptomatologie douloureuse après un supposé traumatisme, ne doit pas leur être substituée. Les signes radiographiques peuvent être étendus, d'emblée très évocateurs de malignité, mais parfois seule une apposition périostée de petite taille ou une plage de déminéralisation ou d'ostéocondensation sont présents. Le scanner n'a sa place qu'à titre de complément local d'exploration pour préciser la sémiologie radiologique et par conséquent, n'est pas indiqué dans tous les cas. C'est à partir de l'imagerie par rayons X que sera apprécié le caractère agressif d'une lésion et que les hypothèses diagnostiques seront formulées. L'IRM est l'examen de seconde intention afin d'évaluer l'extension locorégionale au sein de l'os et dans

les parties molles adjacentes et de déterminer la zone la plus appropriée pour une biopsie. Cet examen doit être idéalement réalisé au sein de l'équipe médicochirurgicale qui prendra en charge le patient. La scintigraphie osseuse aux diphosphonates marqués n'a lors du bilan initial qu'une place très relative dans l'appréciation de la lésion elle-même révélant une hyperfixation non spécifique.

Une fois le diagnostic posé, l'imagerie a une double mission : rechercher des localisations secondaires pulmonaires par le scanner thoracique, osseuses par la scintigraphie « classique », la tomographie à émission de positons (TEP) ou l'IRM corps entier et permettre la planification de l'acte chirurgical en évaluant les possibilités et les modalités de conservation de membre(3). En cas de forte présomption de tumeur d'Ewing, les biopsies médullaires et myélogrammes pourront être réalisés en même temps que la biopsie de la tumeur primitive, sinon dans un second temps lorsque le diagnostic est confirmé. (34).

1. Radiographie standard :

a. Généralités :

Première étape obligatoire de l'évaluation d'une tumeur osseuse, elle permet d'emblée de proposer une gamme diagnostique et d'écartier un certain nombre d'étiologies grâce à une analyse systématique et dorénavant bien codifiée. La radiographie simple est indispensable lorsque l'on fait une imagerie en coupes, leur confrontation étant importante pour le diagnostic final. Elle permet de plus d'éviter certains pièges (un ostéosarcome avec extension dans les tissus mous peut être confondu avec un hématome calcifié en échographie, s'il n'y pas eu de radiographies faites auparavant).

Les radiographies doivent comporter au moins deux incidences orthogonales, en prenant les articulations sus- et sous-jacentes lorsqu'elles explorent un os tubulaire long. Nous pouvons nous aider d'incidences obliques, voire tangentielles, dans le but de préciser les caractéristiques de la lésion examinée.

La radiographie numérisée, aujourd'hui présente dans la majeure partie des services d'imagerie médicale, facilite l'analyse des lésions, en modifiant le spectre de l'image afin d'étudier les tissus mous ou en utilisant un zoom pour mieux étudier la structure de l'os. (54).

Le noircissement permet l'analyse des compartiments osseux et des tissus mous adjacents. Les clichés comportent une échelle ou un repère gradué pour l'évaluation des dimensions. La qualité des négatoscopes joue un grand rôle dans la lecture des clichés. Un spot de lumière intense pour la lecture des parties molles un peu sombres. La numérisation ou digitation est une méthode consistant à utiliser un support numérique dans la réalisation des films. L'image ainsi visualisée sur l'ordinateur, peut être « retouchée » ce qui permet d'optimiser et de modifier certaines caractéristiques. (55).

Ainsi, nous pouvons faire une analyse systématique des différentes radiographies. Il faut avant tout évaluer la vitesse de croissance de la lésion représentée par les phénomènes d'ostéolyse et de condensation osseuse, la réaction de l'os adjacent, le type de réaction périostée. La nature est ensuite envisagée en précisant la localisation, le site, la position, la matrice, la taille de la tumeur et son éventuelle extension dans les tissus mous. (54).

b. Sémiologie :

L'analyse sémiologique rigoureuse de la radiographie standard associée à la synthèse clinique permet parfois de poser le diagnostic avec certitude.

Une étude analytique des lésions osseuse est nécessaire, précisant 8 critères : Localisation, Taille, Nature de la lésion: ostéolytique ou ostéocondensante ou mixte, Matrice, Etat de la corticale, Réaction périostée, Extension aux tissus mous, Etat de l'os voisin et à distance (56, 57).

b.1. Evolutivité de la tumeur

b.1.1. La vitesse de croissance :

L'ostéolyse :

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. D'autres mécanismes tels que la stimulation ostéoclastique, l'altération de la physiologie osseuse et l'hyperhémie locale, interviennent aussi dans la lyse osseuse. Trois grands types d'ostéolyses, décrits par **Lodwick**, sont actuellement utilisés par la majorité des radiologues. (54).

- **Le type I ou ostéolyse « géographique » :** Lacune osseuse dont les contours arrondis ou lobulés :

- Type I A : ostéolyse géographique avec sclérose marginale, les bords de la plage d'ostéolyse sont marqués par un liseré dense de condensation. Elle reflète une lésion lentement évolutive (fig.19).
- Type I B : ostéolyse géographique, à bords nets, sans sclérose marginale à l'« emporte-pièce ». Ce type d'image correspond à une lésion d'évolutivité moyenne (fig.20).
- Type I C : ostéolyse géographique à bords mal définis. Elle reflète une lésion rapidement évolutive, agressive (fig.21).

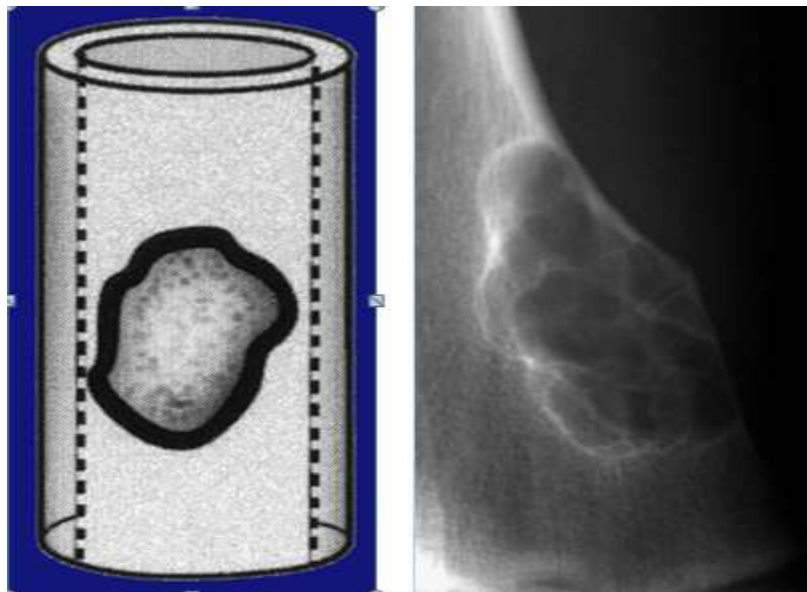


Figure 19: Type I A. (51).

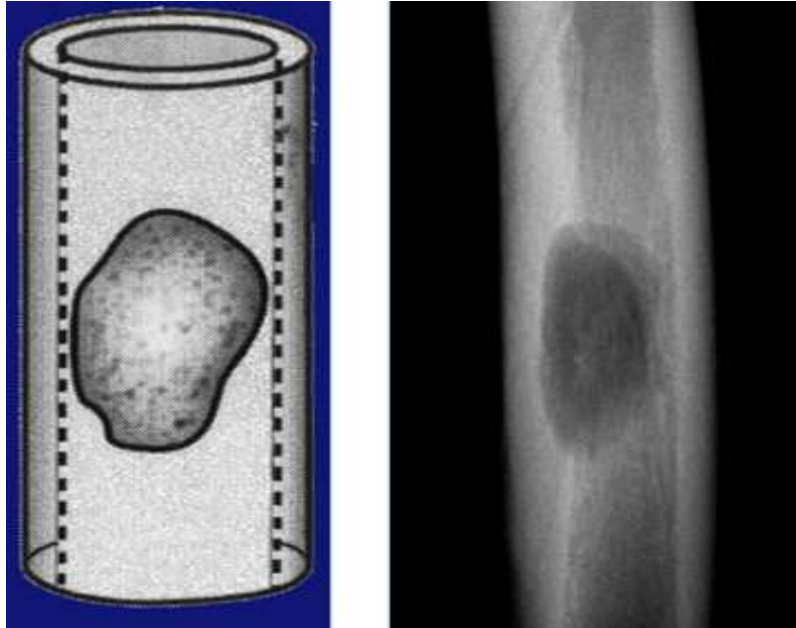


Figure 20: Type IB. (51).

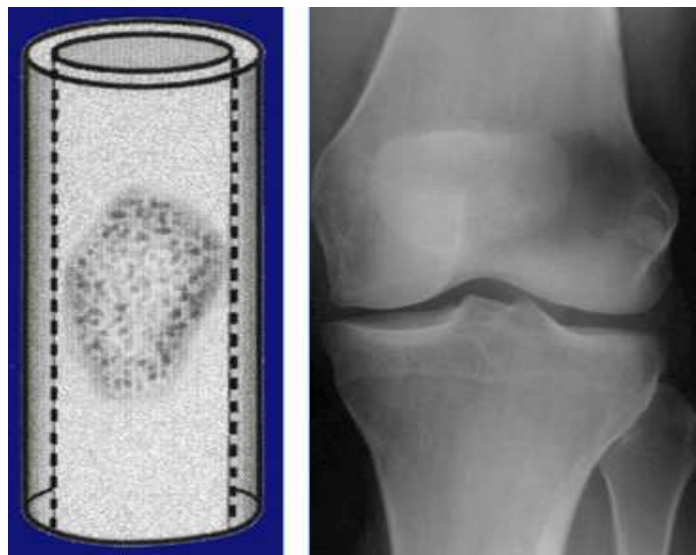


Figure 21: Type IC. (51).

- Le type II ou ostéolyse mitée (fig.22) : Sa traduction radiographique est liée à l'association de nombreuses petites lacunes concentriques et irrégulières au sein de la médullaire ou de la corticale osseuse. Cette lyse osseuse, souvent large et mal limitée,

représente une lésion agressive évoluant rapidement, fortement suspecte de malignité, bénigne parfois (histiocytose langerhansienne), infectieuse (ostéomyélite).

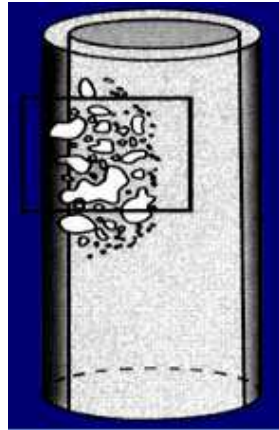


Figure 22: Type II. (51).

- **Le type III de Lodwick ou ostéolyse ponctuée** : Ce sont de multiples petits trous ou bandes claires, atteignant la corticale. Ce mode de présentation est en faveur d'un envahissement complet de l'os et la traduction d'une lésion très agressive (fig.23).

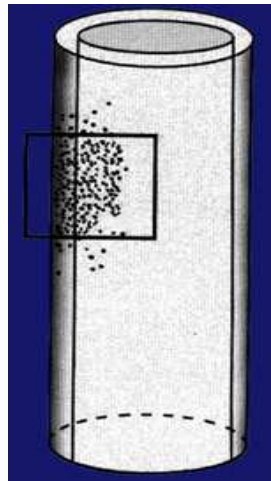


Figure 23: Type III. (51).

Il est important de signaler que les types II et III sont souvent difficiles à différencier mais qu'ils font suspecter une tumeur maligne.

✚ La Condensation osseuse :

La pièce osseuse « accueillant » une lésion tumorale se défend grâce à différents phénomènes dus à la stimulation de la formation de tissu osseux à partir de la marge de la lésion, afin de

limiter son extension (fig.24). Une condensation homogène est plutôt en faveur d'une origine bénigne (ostéome). Lorsqu'elle est hétérogène, la malignité est fortement suspectée (la condensation périphérique hétérogène est typique de l'ostéosarcome). (54).



Figure 24 : radiographies montrant le phénomène de condensation osseuse. (51).

🚩 L'ASPECT MIXTE :

Il s'agit de l'association d'une ostéolyse et d'une condensation pouvant se rencontrer à la fois dans les lésions bénignes et malignes. Réaction de l'os hôte vis-à-vis de la tumeur (fig.25). Les limites de la tumeur donnent également des indications sur son évolutivité. (54).

Dans notre étude, tous les patients ont réalisé des Rx standards. Celles-ci montraient une ostéolyse dans 66,6% des cas, un aspect mixte dans 33,33% des cas mais aucun cas d'ostéolyse n'a été retrouvé.



Figure 25: radiographie montrant une ostéolyse et une ostéocondensation. (51).

b.1.2 La Réaction cortico-périostée :

C'est le signe d'une atteinte du périoste liée à différents phénomènes (expansion de la tumeur, vascularisation tumorale, réponse inflammatoire, complications). En fonction de son aspect, cette dernière évoque une lésion lentement ou rapidement évolutive. La réaction périostée peut être continue ou discontinue, avec ou sans conservation de la corticale (fig.26).

✚ La réaction périostée continue :

Elle peut se former tout en conservant la corticale osseuse, c'est une ostéogénèse sous-périostée sur le versant externe d'une corticale continue. Il y a respect de la corticale et la réaction périostée se développe à sa périphérie.

Cette réaction périostée est homogène et pleine quand la corticale est épaissie par l'incorporation sur son versant externe d'une couche d'os compact néoformé. C'est le cas de lésion bénigne lentement évolutive. La réaction périostée peut également être unilamellaire et elle se traduit par la présence d'une seule couche d'os néoformé séparée de la corticale externe par un fin liseré mais reliée à la corticale à ses deux extrémités. On la voit au début de l'ostéosarcome, du sarcome d'Ewing, de la leucémie, mais on peut aussi la rencontrer dans l'ostéomyélite. Elle peut toutefois être plurilamellaire, c'est l'aspect en bulbe d'oignon, on

observe plusieurs lamelles osseuses parallèles, séparées les unes des autres et de la corticale externe par des liserés clairs et qui fusionnent entre elles aux deux zones de raccordement avec la corticale. Les lamelles osseuses visibles sont des bandes d'ostéogénèse sous-périostées successives qui n'ont pas eu le temps d'être assimilées par l'os. On voit cet aspect dans le sarcome d'Ewing mais aussi dans le granulome éosinophile, les infections et les calcs osseux en formation.

Quand le périoste est décollé de la corticale par un processus agressif venant de la médullaire à travers l'os cortical, il entraîne des lames conjonctives autour desquelles l'ostéogénèse va se faire, formant de fins spicules ossifiés perpendiculaires à la corticale, c'est ce qu'on appelle une réaction périostée spiculaire. Le périoste n'est pas visible car de densité aqueuse et confondu avec les tissus mous. Ce que l'on voit, c'est la couche d'os calcifié à sa face profonde sous forme d'une fine ligne calcifié couvrant les spicules. S'il n'est pas visible, il correspond à une ligne virtuelle joignant le sommet des spicules. La spiculation se voit avant tout dans les TOMP.

Dans la réaction périostée avec une destruction de la corticale, le processus tumoral naît dans l'os spongieux ou la corticale profonde. La face endostéale de la corticale est érodée puis détruite, avec rupture de la corticale. Le périoste est stimulé par la croissance tumorale et construit une couche d'os néoformé sur sa face profonde au contact de la corticale externe. Si la corticale est totalement détruite et si la lésion reste limitée en périphérie par le périoste, il se forme une coque périphérique fine ou épaisse selon que le processus est rapidement ou lentement évolutif. Cette coque ne doit être confondue avec une corticale refoulée et amincie. (55).

🚩 La réaction périostée discontinue :

Elle se voit dans les lésions agressives de l'os spongieux ou cortical. C'est une réaction de type plurilamellaire ou une spiculation. En général, la corticale est le siège d'une ostéolyse mitée ou perméative. Cette zone a une forme triangulaire à pointe externe correspondant au décollement et à base reposant sur le cortex encore sain. Si ce triangle est flou, feuilleté, avec un sommet situé en regard d'une destruction corticale et d'un envahissement des tissus mous, c'est un éperon de Codman qui signifie qu'il existe une lésion agressive comme une tumeur

maligne, mais ça peut être une ostéomyélite. Il ne faut pas le confondre avec les triangles pleins, homogènes, en arc-boutant, en contrefort, que l'on voit avec une corticale amincie non rompue dans les processus lentement évolutifs comme le kyste anévrysmal ou le fibrome chondromyxoïde. (55).

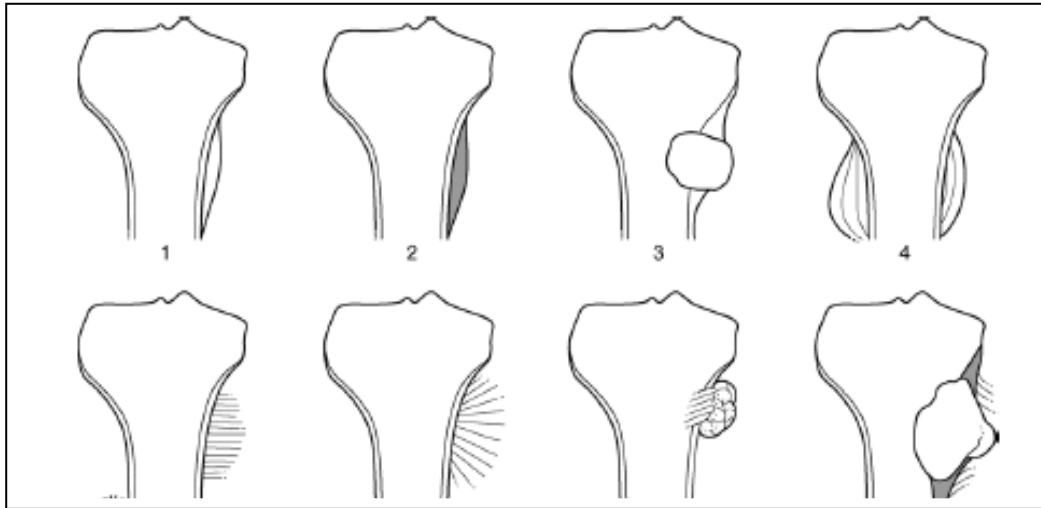


Figure 26: Réactions périostées: 1) unilamellaire. 2) pleine. 3) expansion corticale avec contrefort. 4) plurilamellaire. 5) spiculaire "poils en brosse". 6) spiculaire "rayons de soleil". 7) spiculaire "velours". 8) triangle de Codman.

b.1.3 La matrice :

C'est une substance fondamentale produite par les cellules du tissu conjonctif de nature ostéoïde, chondroïde, myxoïde ou collagène. Elle est donc osseuse, cartilagineuse ou fibreuse et peut se calcifier (fig.27, fig28). L'aspect de ces calcifications est un bon indicateur de l'origine de la lésion. Ainsi, les calcifications d'une matrice osseuse sont pleines, d'aspect cotonneux, ou « ivoire ». Dans une tumeur cartilagineuse, elles sont punctiformes, floconneuses, en couronne ou arciformes. Une minéralisation en « verre dépoli » est évocatrice d'une origine fibreuse.



Figure 27: Matrice ostéoïde d'un ostéosarcome juxta-cortical. (56).



Figure 28 : Matrice cartilagineuse. (56).

b.2. Autres critères d'évolutivité :

L'asymétrie de longueur d'un membre ou une déformation des structures osseuses adjacentes représentent une croissance tumorale lente. L'envahissement des tissus mous marque une lésion agressive avec parfois des fragments osseux en son sein.

c. Limites:

La radiologie conventionnelle reste insuffisante en matière de (51,56) :

- La détection des récidives locorégionales et la surveillance des TOM sous traitement.
 - Analyse difficile des ceintures pelvienne et scapulaire, du crâne et du rachis.
1. Ne permet pas d'apprécier l'envahissement endocanalaire.
 2. Ne permet pas toujours de visualiser une rupture corticale ni une réaction sous périostée.
 3. Ne découvre pas constamment les lésions de petite taille.

d. Apports de l'imagerie conventionnelle:

Fondamentale dans le diagnostic des TO malignes et permet de (56):

- Différencier une tumeur de l'os des parties molles.
- Déterminer le siège sur l'os (épiphyse, métaphyse, diaphyse) et en profondeur (os spongieux, corticale, surface).
- Préciser les caractères d'évolutivité et d'agressivité.
- Préciser la présence ou l'absence d'une matrice tumorale calcifiée.

Les critères d'une tumeur agressive rapidement évolutive sont:

- Une ostéolyse type 1c, 2, 3 dans la classification de Lodwick
- Une réaction périostée plurilamellaire, spiculée ou discontinue avec triangle de Codman
- Une corticale amincie rompue sans soufflure
- L'envahissement des parties molles
- La taille : une lésion >6 cm de diamètre est probablement agressive
- Le nombre: la multiplicité des lésions oriente vers une lésion agressive (myélomes, métastases).

	Sarcome d'Ewing	Ostéosarcome	chondrosarcome
Modifications des structures osseuses	ostéolyse mitée ou perméative	Aspect mixte	mixte (lacune centrale + calcifications en pop-corn)
bords de la tumeur	flous	flous	Flous
état de la corticale	rompue +++	rompue +++	rompue +++
réaction périostée	Bulbe d'oignon +++ rayons de soleil	éperon de Codman+++ rayon de soleil	-
Envahissement des parties molles	+++	+/-	-

Tableau 2: Les aspects radiologiques selon les types histologiques.

2. L'Echographie :

Son rôle est extrêmement réduit en pathologie tumorale osseuse. Elle étudie la composante des parties molles et permet éventuellement d'explorer la composante tissulaire d'une structure confrontée aux radiographies. Elle peut également être intéressante pour évaluer l'épaisseur de la coiffe cartilagineuse d'une exostose. Son emploi pour guider une biopsie percutanée a été suggéré dans une étude récente. Elle expose à des erreurs diagnostiques (56).

3. Le scanner (TDM) :

a. Indications :

La TDM grâce à sa résolution spatiale et en contraste et à sa capacité à fournir des reconstructions multiplanaires de haute qualité, garde un intérêt majeur dans l'exploration des tumeurs osseuses. (54).

La TDM apporte des éléments diagnostiques suivants (56) :

- Explore des régions difficilement accessibles en radiographie.
- Étudie mieux la corticale osseuse et la matrice tumorale.
- Affirme l'existence d'un simple amincissement ou une destruction de la corticale.
- Caractérise l'apposition périostée.
- Recherche les métastases: TDM pulmonaire.

b. Sémiologie :

La sémiologie est simple, en dehors des modifications de l'anatomie normale, une lésion s'individualise par son volume et sa densité comparée à la densité connue des structures normales. Elle sera ainsi hypodense, isodense ou hyperdense.

La TDM apporte des éléments diagnostiques supplémentaires à ceux fournis par la radiologie conventionnelle concernant la matrice osseuse tels que: La présence d'éléments ossifiés de forte densité, l'existence de calcifications au sein de la tumeur, la preuve d'existence d'éléments tissulaires, la possibilité d'identifier la structure des tumeurs (vasculaires et avasculaires, graisseuses, kystiques et solide). Elle a un apport dans le bilan d'extension locorégionale grâce aux appareils de haute résolution et au mode hélicoïdal qui permet l'obtention de coupes millimétriques jointives, il est possible d'apprécier avec

précision l'extension ostéomédullaire, elle paraît sous forme de densités tissulaires positives intramédullaires pathologiques, bien distinctes de simples phénomènes inflammatoires qui ne modifient que peu la densitométrie. L'atteinte corticospongieuse apparaît le souvent plus limitée que l'extension médullaire. Elle permet d'apprécier l'extension aux parties molles et les rapports avec les muscles et les fascias aponévrotiques adjacents. Il apprécie bien la réaction périostée, parfois absente dans les formes évolutives rapides, du fait de l'absence d'actions ostéogéniques. La position des axes vasculaires est mieux appréciée lors du temps initial de l'injection iodée. La recherche de skips métastase est possible, si la TDM est de réalisation parfaite, c'est-à-dire, explorant la totalité de la structure osseuse en coupes centimétriques jointives.

Dans la surveillance des tumeurs sous traitement, les habituels critères de bons résultats du traitement sont la diminution du volume de la tumeur, la meilleure limitation de la lésion, une réapparition des plans graisseux normaux entre les muscles, parfois une réossification des lésions.

La TDM est aussi intéressante dans la détection des récurrences locorégionales de l'ordre d'un ou deux centimètres si leur densité est différente de celle des tissus avoisinants. L'injection de PDC permet d'accentuer ces différences de contraste. On peut également détecter les lésions osseuses qui accompagnent cette récurrence.

c. Les limites :

Les limites de la TDM sont (56) :

- ❖ L'examen des petits os tels que les côtes, le péroné reste difficile et incertain.
- ❖ L'appréciation de l'extension aux articulations est parfois très difficile.
- ❖ La recherche des skips métastases est longue, fastidieuse et pourrait plutôt être confiée à l'IRM.
- ❖ Ne permet pas de prédire de manière fiable la réponse tumorale à la chimiothérapie préopératoire.
- ❖ Ne permet pas de différencier la tumeur d'un hématome (si biopsie préalable) ou d'un tissu cicatriciel.
- ❖ Le caractère métallique de certaines prothèses est un sérieux handicap pour la TDM.

4. L'IRM :

1. Indications :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est une modalité d'imagerie incontournable des tumeurs de l'appareil locomoteur. Par contre, elle n'a pas d'indication dans les cas de certitude de lésion bénigne ne nécessitant aucun traitement. (73, 80).

L'IRM tient principalement son rôle dans le bilan d'extension, le suivi de l'évolution de la lésion sous traitement et la surveillance à long terme. Elle est donc utile (56, 80, 81) :

- Avant le traitement : dans le repérage du prélèvement sur une zone tumorale non nécrotique, le bilan d'extension locorégionale (Intramédullaire, le cartilage de croissance, l'épiphyse, les articulations, les vaisseaux et les nerfs, les parties molles, les skip Métastases).
- 🚦 Pendant le traitement: évaluation de l'efficacité (pourcentage des cellules viables).
- Après le traitement: surveillance (la recherche de récurrences locales).

2. Sémiologie (82) :

Une TOMP présente généralement les caractéristiques suivantes: en séquence pondérée T1, le processus tumoral présente un hyposignal. En séquence pondérée T2, la lésion est hyperintense. En séquence pondérée T1 après injection de PDC, la prise de contraste est variable: globale ou partielle, intense ou hétérogène, avec une séquence de suppression de graisse couplée à une injection de PDC, le processus tumoral est hyperintense. Cependant, cet aspect habituel n'est pas spécifique et peut être confondu avec des pathologies non tumorales.

3. Place de l'IRM dans le bilan d'extension préthérapeutique :

- 🚦 **Réalisation des mesures orthopédiques:** Il faut en principe mesurer :
 - La longueur globale de la tumeur.
 - Le diamètre endocanalaire de la diaphyse 5cm au-dessus et au-dessous de la tumeur.
 - La distance tumeur-repère anatomique évident (interligne articulaire, condyle, trochanter etc.). (fig.29).

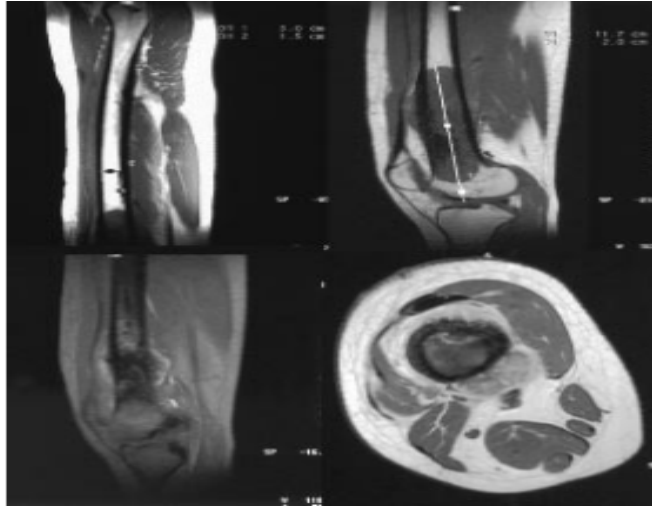


Figure 29 : IRM antenne corps en écho de spin T1 sagittale d'un ostéosarcome du fémur: mesures du diamètre endocanalaire (1.5cm) de la diaphyse fémorale et de la hauteur tumorale (12cm). (82).

🚦 Analyse de l'extension :

- Extension intraosseuse : 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. Elle recherche la présence de métastases intramédullaires à distance de la lésion primitive (skip lésions). (fig.30).
- Extension extraosseuse : l'IRM précise s'il existe un liseré en hyposignal limitant l'extension avec simple refoulement des structures avoisinantes ou s'il existe une rupture de cette pseudocapsule avec réel envahissement des structures adjacentes. Cette extension périosseuse doit être bien analysée au niveau anatomique car sa résection ultérieure conditionnera le résultat fonctionnel du geste chirurgical. Chaque groupe musculaire atteint est noté, ainsi que l'atteinte de l'axe vasculo-nerveux. Il faut rechercher l'existence de thromboses veineuses associées.
- 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. Cette extension se fait par voie capsuloligamentaire et respecte la plaque sous-

chondrale. En outre, la mesure exacte de cette extension permet le suivi de la réponse au traitement d'induction.

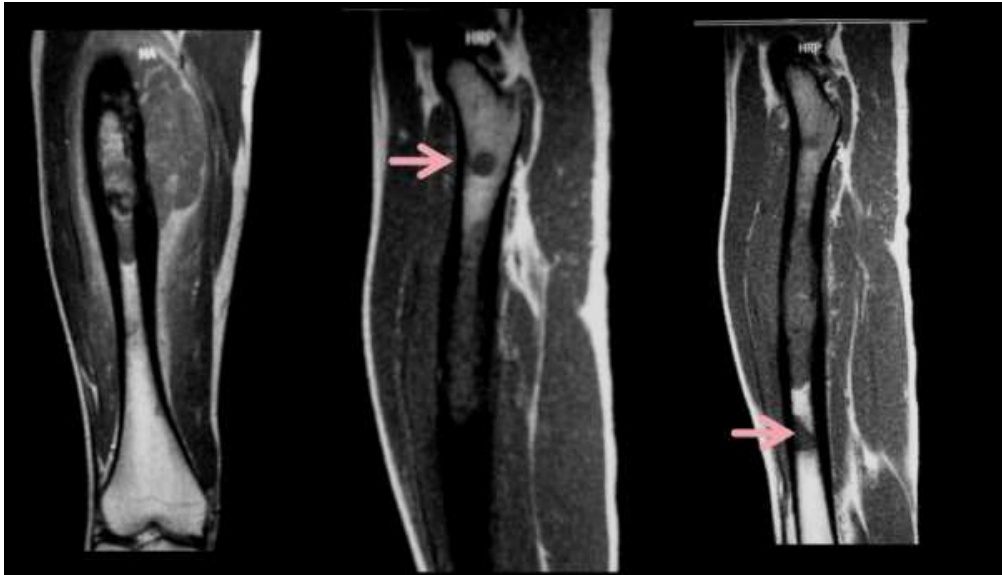


Figure 30: Skip métastase d'un sarcome d'EWING de la diaphyse fémorale (56).

🚧 Evaluation de l'architecture tumorale :

Les zones actives (hyposignal T1, hypersignal T2 et rehaussement après contraste), les zones ossifiées visibles également sur les clichés simples (hyposignal T1 quelle que soit la séquence) et les zones nécrotiques (hyposignal T1, hypersignal T2, mais pas de rehaussement après contraste) sont bien identifiées.

Le diagnostic entre œdème périlésionnel et tumeur est basé sur l'analyse morphologique et dynamique : la tumeur envahit sans respecter les fascias tandis que l'œdème les suit et respecte l'architecture fibrillaire du muscle strié. Le rehaussement tumoral s'effectue avec un délai T inférieur à 10 secondes et une pente de rehaussement très verticale, ce qui n'est pas le cas de l'œdème. Ceci, cependant reste théorique puisque le temps chirurgical emportera la tumeur et la réaction péritumorale, car il a été démontré que dans cette zone il peut exister un envahissement microscopique.

4. Place de l'IRM dans l'évaluation de la réponse au traitement :

De nombreux travaux traitent l'apport de l'IRM, plus particulièrement l'IRM dynamique, dans l'évaluation de la réponse tumorale à la chimiothérapie néoadjuvante, avec des résultats encourageants qui ne sont pas encore validés. L'examen est refait comme l'examen préthérapeutique avec comme objectifs :

- Faire une évaluation comparative du volume tumoral.
- Faire une évaluation comparative de l'extension des zones de nécrose ou ossifiées par rapport aux zones actives.

5. Place de l'IRM dans la surveillance :

C'est la meilleure technique de surveillance en cas de suspicion de récurrence locale lorsque la prothèse est non ferromagnétique (titane).

Dans notre série l'IRM a précisé la hauteur radiologique, la rupture corticale, l'envahissement musculaire et articulaire, l'atteinte des axes vasculo-nerveux et les skips métastases.

5. Place de la scintigraphie osseuse :

La scintigraphie osseuse aux biphosphonates technétiés ($^{99m}\text{TcMDP}$) est l'examen radioisotopique classique dans l'étude de la pathologie osseuse, il s'agit d'un examen simple qui permet en un seul temps d'explorer l'ensemble du squelette. Disponible depuis 25 ans, elle joue un rôle important pour le diagnostic (une sensibilité à 95%) et le suivi des tumeurs osseuses. (73, 83).

a. Indications:

- L'atout principal de cet examen est de savoir si une lésion osseuse est unique ou si elle s'intègre dans une pathologie multifocale.
- Détection des lésions quiescentes ou actives.
- Identification des lésions non vues sur les radiographies simples (un ostéome ostéoïde rachidien).
- La recherche de skip métastase.
- La réponse d'une tumeur à une chimiothérapie néoadjuvante. (54).

b. Sémiologie:

Le traceur osseux se fixe proportionnellement au flux vasculaire et au métabolisme osseux local. La plus petite altération articulaire ou osseuse perturbant le flux sanguin ou la réaction osseuse locale (ostéoblastes) modifiera la fixation du traceur et donnera le plus souvent une hyperfixation plus ou moins étendue. Ce mécanisme permet de comprendre l'extrême sensibilité et la précocité de cet examen. L'hyperhémie et les anomalies locales de perméabilité en rapport avec la lésion entraînent une augmentation d'activité aux temps précoces (phases vasculaire et extracellulaire). L'absence d'anomalie de captation aux temps précoces indique un processus peu actif. Inversement, une augmentation du débit sanguin ou une vasodilatation sans fixation du traceur au temps tardif indiquent un processus inflammatoire des tissus mous et éliminent une pathologie osseuse. (83, 84).

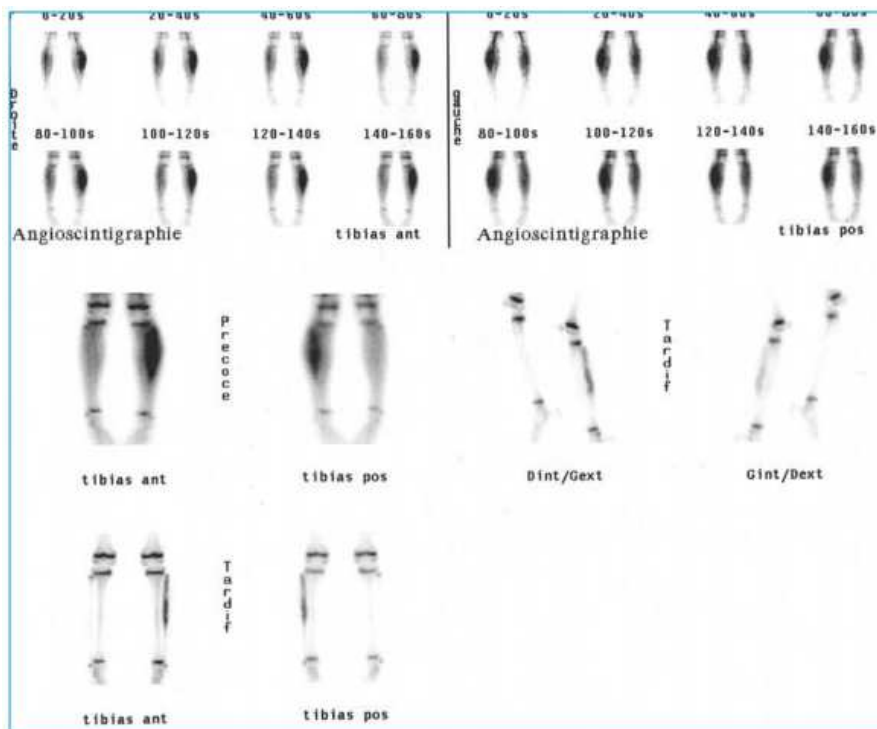


Figure 31: Sarcome d'Ewing péronier gauche (83).

Dans notre étude la scintigraphie osseuse est faite pour 3 de nos malades, son but était la recherche des métastases.

6. Place de la TEP (tomographie par émissions de positons) :

a. Généralités:

La tomographie par émission de positons est une technique d'imagerie fonctionnelle réalisée en médecine nucléaire. Le radiotracer le plus utilisé est un sucre marqué avec du fluor 18, le fluorodéoxyglucose(FDG). La TEP consiste à administrer un traceur radioactif à un patient et ensuite à en mesurer la distribution dans l'organisme avec un appareillage dédié.

La TEP se distingue toutefois des scintigraphies classiques pour deux raisons. Tout d'abord, elle implique l'utilisation de traceurs qui se désintègrent en émettant des positons (d'où son nom). Ces particules chargées positivement qui se comportent comme des électrons sont émises puis elles s'annihilent rapidement en émettant des rayonnements qui sont détectables à l'extérieur permettant alors de connaître la localisation initiale du traceur dans le patient. D'autre part, les rayonnements à l'origine des images en TEP sont émis par paires, et ils ont une énergie plus élevée que celle des traceurs classiques utilisés en médecine nucléaire, si bien que les gamma-caméras classiques sont mal adaptées pour leur détection. Il est alors nécessaire d'utiliser un appareillage spécifique prenant en compte ces caractéristiques physiques: il s'agit d'un tomographe à émission de positons. Actuellement, les machines installées sont hybrides associant dans un même système d'imagerie un tomographe à émission de positons et un scanner. Ce nouveau type d'appareillage permet d'accroître les performances de la TEP en associant des informations morphologiques aux données fonctionnelles pertinentes. Il est en effet possible, grâce à la fusion des deux types de données acquises dans un même temps d'examen, de localiser précisément les fixations visibles en TEP, mais aussi de différencier plus facilement des fixations physiologiques des fixations pathologiques. Les machines hybrides facilitent également la caractérisation d'anomalies morphologiques, car il est alors possible de déterminer précisément leur caractère fixant ou non. (85).

b. Indications:

Il existe plusieurs indications intéressantes de la TEP en tumeurs osseuses.

🚦 Prédiction du grade de malignité :

Les données de la littérature indiquent que la TEP est susceptible de préciser le grade des tumeurs avant même de disposer des résultats anatomopathologiques. Il semble en effet possible de différencier les tumeurs de haut grade, des lésions tumorales de bas grade, sur la base de l'intensité de fixation du 18FDG, car l'accumulation de ce traceur est bien corrélée au grade tumoral. Une fixation intense avec un SUVmax supérieur à 6 est ainsi de mauvais pronostic. L'intensité de la fixation étant elle-même liée au grade, il est vraisemblable que cette corrélation traduit le lien déjà évoqué entre le grade et le caractère agressif de la tumeur.

Lorsque le diagnostic est incertain, il est nécessaire de recourir à une biopsie malgré les risques qu'elle peut présenter. Il est alors actuellement proposé par certains auteurs d'utiliser la TEP pour identifier de façon non invasive les sites les plus actifs métaboliquement, afin d'orienter la biopsie et d'obtenir ainsi un échantillon tumoral représentatif du grade histologique le plus élevé de la tumeur. (85).

🚦 Bilan d'extension :

La TEP au 18FDG est ici un examen intéressant car le caractère non spécifique d'organe du 18FDG permet son utilisation pour détecter des lésions à distance, que leur localisation soit osseuse ou non. Il est ainsi possible en un seul temps d'avoir un bilan corps entier complet à la recherche d'une localisation locorégionale ou à distance.

Les meilleures performances de la TEP sont sans doute liées à son aptitude à détecter les lésions au stade de l'envahissement médullaire avant même qu'il n'existe une réaction osseuse ostéoblastique. Il faut toutefois noter que la TEP a en revanche été mise en défaut pour détecter des lésions osseuses secondaires en cas d'ostéosarcomes. De plus, la sensibilité de l'examen diminue lorsqu'il s'agit de détecter des lésions osseuses à la base du crâne, en raison de la fixation physiologique intense du cerveau qui se trouve à proximité. (85).

🚦 Evaluation de la réponse thérapeutique :

Les études in vivo ont montré que l'intensité de la fixation du 18FDG est très bien corrélée au nombre de cellules tumorales viables. Cette constatation a ouvert de nouvelles perspectives pour la TEP au 18FDG, faisant de cette technique une méthode de choix pour

étudier les réponses thérapeutiques. Quelques études ont en effet montré qu'une diminution de la fixation du 18FDG sous traitement est un bon marqueur de l'efficacité thérapeutique.

Même en cas de réponse complète, il persiste parfois une fixation résiduelle du 18FDG de faible intensité qui peut témoigner d'une réaction inflammatoire du tissu sain périlésionnel. Pour limiter cette source classique de faux positifs, il est souhaitable de respecter un délai minimal de 2 à 3 semaines après la fin d'une chimiothérapie avant de procéder à l'évaluation de la réponse en TEP. (85).

📌 Diagnostic et bilan d'une récurrence (85):

Après un geste chirurgical, ou une radiothérapie, il est fréquent d'observer des remaniements tissulaires qui modifient les repères et rapports anatomiques habituels. Les examens morphologiques sont alors souvent pris en défaut. L'affinité du 18FDG pour le tissu cicatriciel et le tissu tumoral étant en revanche très différente, le recours à la TEP au 18FDG est intéressant pour confirmer ou infirmer une récurrence. Korkmaz et al ont ainsi montré que la TEP a une sensibilité et une spécificité, respectivement de 93 et 97 %, dans cette indication. Ces résultats très satisfaisants ont pu être obtenus parce que les performances de la TEP ne sont pas modifiées par les traitements préalables (chirurgie, implant métallique, ou radiothérapie), sous réserve de respecter des délais minimaux de réalisation et de connaître l'évolution normale de la fixation après traitement.

Après une amputation, Hain et al. Ont par exemple observé qu'une fixation diffuse modérée non pathologique peut persister jusqu'à 18 mois après le geste chirurgical. La présence d'une hyperfixation localisée est en revanche suspecte en dehors d'un contexte de lésion cutanée dans une zone d'appui.

c. Limites de la TEP:

La TEP présente des limites qu'il convient de connaître pour en optimiser l'usage. L'avidité de certaines lésions bénignes pour le 18FDG constitue le principal écueil. Parmi les tumeurs musculosquelettiques, il est en particulier difficile de différencier les lésions bénignes et les sarcomes de bas grade sur la base de l'intensité de la fixation du 18FDG.

Les fractures sont également à l'origine d'hyperfixations qui peuvent prêter à confusion en TEP, mais qui disparaissent habituellement en 3 mois lorsque les fractures ne sont pas

compliquées. La confrontation des résultats de la TEP avec les données morphologiques est souvent très utile pour reconnaître ces lésions fracturaires. Lorsqu'il s'agit d'étudier la réponse thérapeutique, la précaution principale à prendre pour optimiser les performances de la TEP est de respecter un délai minimal avant la réalisation de l'examen. Les phénomènes inflammatoires peuvent en effet générer des faux positifs. Lorsque le traitement a comporté de la radiothérapie, ces mêmes phénomènes inflammatoires peuvent persister de façon prolongée. Il est ainsi habituel de prévoir un délai d'au moins 1 à 2 mois avant de réévaluer les patients dans ce dernier cas. Il faut préciser qu'en cas de radiothérapie du rachis, il est fréquent d'observer une diminution de la fixation médullaire physiologique. (85).

7. Place de l'angiographie:

Elle n'est utilisée que dans des cas particuliers :

- embolisation artérielle sélective d'une tumeur.
- évaluation avant une chirurgie complexe, notamment vertébrale, à la recherche de l'artère d'Adamkiewicz.
- en cas d'atteinte vasculaire par une lésion très étendue.
- avant d'utiliser un greffon fibulaire vascularisé.

D'un point de vue morphologique, l'angiographie n'est plus utilisée à l'heure actuelle pour faire le diagnostic d'une tumeur osseuse. (54).

8. Examens paracliniques de laboratoire:

L'altération de la numération formule sanguine permet parfois de faire soupçonner le diagnostic de leucose qui est confirmé par une ponction de moelle. Souvent, il ne montre que des signes inflammatoires banals (Accélération de la VS ou de la protéine C réactive CRP parfois considérablement augmentée), éléments en faveur d'un sarcome d'Ewing ou d'un lymphome.

Parfois, l'augmentation considérable des phosphatases alcalines PAL sériques conforte un diagnostic supposé de sarcome ostéogène, alors qu'un taux élevé de lactico-déshydrogénase LDH oriente plutôt vers celui d'un sarcome d'Ewing. Mais en réalité ces perturbations sont insuffisantes pour affirmer biologiquement le diagnostic.

Dans certains cas, en revanche, la détection de protéines monoclonales affirme le plasmocytome et les augmentations considérables des catécholamines affirment aussi les métastases osseuses d'un neuroblastome. Ailleurs, les anomalies phosphocalciques mènent au diagnostic d'ostéose parathyroïdienne. (87).

IV. EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

Le diagnostic d'une tumeur osseuse primitive repose sur la confrontation de la clinique avec la radiologie, et sur la biopsie quand celle-ci est nécessaire.

1. Prélèvements biopsiques :

La biopsie est le prélèvement d'un échantillon de tissu tumoral afin d'analyses anatomopathologiques. La réalisation de la biopsie est le premier geste discuté lors du tumor board(1,59). La preuve diagnostique ne pourra être apportée que par l'étude anatomopathologique d'une biopsie de la tumeur. Cette biopsie est à considérer comme faisant partie de l'acte thérapeutique. Elle devra être réalisée par l'équipe qui prendra en charge le patient pour la chirurgie tumorale. Cependant, Il ne faut pas considérer l'anatomie pathologique comme une science divinatoire, mais donner au pathologiste des renseignements cliniques et des documents radiographiques. (46, 58).

La biopsie peut donner un résultat erroné dans les tumeurs inhomogènes. Donc, il faut faire le plus souvent possible des biopsies « généreuses » ramenant un fort volume de tissu pathologique, mais bien sûr dans les limites du raisonnable compte tenu du contexte locorégional et du risque de fracture pathologique.

La crainte de favoriser une dissémination locale ou générale de cellules malignes a pu être avancée comme argument visant à freiner les indications de la biopsie. Ce raisonnement doit être formellement condamné car d'une part cette hypothèse n'a jamais été confirmée et d'autre part traiter sans certitude diagnostique absolue ne peut être que la source de dramatiques déconvenues.

a. Indications:

La biopsie n'est pas nécessaire en cas d'image très typique d'une entité indiscutablement bénigne peu ou pas évolutive et sans grand risque de transformation maligne. Cependant, cette biopsie est indispensable dès que la radiographie évoque la

malignité ou ne permet pas de trancher entre « indiscutablement bénin » et « peut-être malin ». (58, 34, 59,87).

Faire trop de biopsies est moins dangereux que de ne pas en faire assez. Elle doit être réalisée le plus rapidement possible, car une tumeur maligne est une véritable urgence thérapeutique. On est certes en droit de s'accorder 8 ou 10 jours de délai pour réaliser un bon bilan radiologique (scanner, imagerie par résonance magnétique [IRM]...) et biologique mais il serait critiquable de la différer plusieurs semaines sous prétexte d'attendre des résultats d'examens complémentaires difficiles à obtenir en semi-urgence.

La biopsie a plusieurs intérêts :

- **Intérêt diagnostique :**
 - diagnostic positif : confirmation diagnostique histologique +++.
 - diagnostic différentiel : examen bactériologique (ostéomyélite).
- **intérêt pronostique :** grade histopathologique, réponse au traitement néoadjuvant (chimio et/ou radiothérapie).
- **intérêt thérapeutique :** traitement adjuvant.

b. Techniques de la biopsie :

Il est souhaitable que la biopsie soit faite dans l'équipe et si possible par le chirurgien qui aura la charge de pratiquer la résection carcinologique. Ainsi, il est préférable de ne pratiquer la biopsie que dans la mesure où l'ensemble du traitement pourra être assuré au même endroit. (34)

Sa réalisation technique peut être à l'origine de complications compromettant la conservation du membre et le pronostic vital. Son emplacement et son trajet, les complications locales liées au geste lui-même, peuvent compliquer la résection (sacrifice nerveux ou pontage vasculaire) et rendre impossible une chirurgie conservatrice et imposer une amputation. Une contamination importante des parties molles peut nécessiter par la suite un geste de résection plus large nécessitant parfois un lambeau de couverture. Mankin et al. ont montré que les problèmes après une biopsie faite en centre non spécialisé étaient deux à quatre fois plus fréquents que pour celles faites en centre spécialisé. Ces risques soulignent la

nécessité d'adresser ces malades à des centres de référence, en particulier dès qu'il y a un doute sur une éventuelle lésion maligne. (87).

Il existe 2 types d'examen anatomopathologique :

- **EXAMEN EXTEMPORANE** : On demande au pathologiste de donner en cours d'intervention chirurgicale un diagnostic et l'on attend son verdict avant de poursuivre l'acte opératoire. On conçoit que le risque d'erreur est ici plus grand et que c'est une technique à utiliser avec circonspection. Pour se permettre d'effectuer un traitement au cours de la même anesthésie, il faut tout d'abord que le diagnostic rendu par le pathologiste soit en accord avec le diagnostic évoqué par l'analyse préopératoire des données radiocliniques et que l'acte thérapeutique prévu ne comporte pas de sacrifice majeur et soit le plus conservateur possible. Si la réponse du pathologiste n'est pas formelle, si elle est très éloignée des hypothèses préopératoires, il faut s'interdire de poursuivre, il faut fermer la voie d'abord et attendre le résultat de l'histologie conventionnelle.
- **EXAMEN CONVENTIONNEL** : Le résultat n'est récupéré que quelques jours plus tard (délai variable selon la consistance de l'échantillon). Le laboratoire a du temps pour faire des colorations sophistiquées, des réactions immunohistochimiques, voire des recherches chromosomiques ou génétiques. Ayant « tout son temps » le pathologiste a moins de risques de se tromper que lors d'une biopsie extemporanée.

Les biopsies peuvent se faire à ciel ouvert (au bloc opératoire), ou bien être moins invasives (biopsies percutanées). Chacune des méthodes a ses avantages et ses inconvénients ainsi que leurs indications spécifiques. (58).

b.1. Biopsie à ciel ouvert :

Elle reste la méthode de référence pour le diagnostic des TOMP. Les précautions habituelles d'asepsie de la chirurgie orthopédique sont bien sûr appliquées. Une antibioprophyllaxie, avec une injection unique d'un antibiotique efficace sur les staphylocoques, paraît souhaitable pour les biopsies osseuses, il n'y a cependant aucun consensus sur le sujet. En cas de suspicion de lésion tumorale très vascularisée (métastase de

cancer du rein ou de la thyroïde, kyste anévrisimal du bassin, etc.), il est préférable de réaliser une embolisation avant la biopsie.

La biopsie chirurgicale permet de prélever un volume de tissu plus important, en y associant l'os sain adjacent à la tumeur; l'ensemble des techniques d'analyse histologiques peut être utilisé. Cette technique procure un contrôle visuel de la zone de prélèvement. Il est possible d'utiliser un garrot, mais en vidant le membre uniquement par surélévation, la compression par une bande est à proscrire. Il convient d'utiliser des abords les plus directs et si possible, situés sur le trajet de la future voie d'abord qui est utilisée dans la résection chirurgicale de la tumeur. Ces abords ont pour but de diminuer la contamination des parties molles, et en particulier des plans intermusculaires dans lesquels la dissémination des cellules tumorales ne rencontre pas d'obstacle. La sécurité est donc de passer à travers un muscle plutôt que de le contourner. Les voies d'abord classiques des membres en chirurgie orthopédique et traumatologique sont à proscrire, puisqu'ils recommandent le plus souvent de passer dans les espaces anatomiques non cloisonnés. Une biopsie mal planifiée risque de contaminer de tels espaces de glissement ou une gaine vasculo-nerveuse. Dans ce cas, pour avoir une résection en zone saine, il faut enlever toutes les limites de l'espace contaminé. On comprend que cela puisse mettre en cause la conservation du membre, ou même le pronostic vital du patient, en rendant impossible une exérèse carcinologiquement satisfaisante. Elle est réalisée par une courte voie d'abord, située si possible sur le trajet de la future voie d'abord qui va être utilisée pour la résection chirurgicale de la tumeur, cela afin que la cicatrice de biopsie soit excisée en monobloc avec la tumeur. Quand cela n'est pas possible, le trajet de la biopsie est le plus direct possible vers la tumeur, quitte à traverser un muscle, ce trajet est lui aussi excisé lors de la résection en monobloc avec la tumeur. Cette incision est située dans l'axe du membre.

Les vaisseaux et les nerfs ne doivent pas être exposés. Si une articulation est proche de la tumeur, elle ne doit pas être ouverte (sauf si la tumeur est intra-articulaire), cela afin de ne pas les contaminer par la tumeur. Les écarteurs contre-coudés positionnés sur une diaphyse sont à proscrire, car ils sont à l'origine d'un ensemenement tumoral plus large. Il en est de même des écarteurs à griffes du type Beckman qui risquent de perforer la tumeur.

Une quantité suffisante de tissu est prélevée (2 à 3 cm³) en tenant compte de l'imagerie, par exemple quand il existe deux zones d'allures différentes sur l'imagerie, il convient de les prélever toutes les deux. Il faut éviter d'écraser ce prélèvement. Si le tissu est suffisamment mou, le prélèvement se fait à l'aide d'une lame de bistouri et dans le cas contraire à l'aide de ciseaux à os. Quand l'os à biopsier est très dur, il est préférable d'utiliser une tréphine qui permet de prélever une carotte osseuse en conservant l'architecture tissulaire. Si une corticotomie doit être réalisée, il convient de commencer par réaliser une trépanation corticale à l'aide d'une mèche de 3,5 aux quatre coins de la fenêtre osseuse et de compléter ensuite à la scie oscillante. Si le fragment biopsié paraît être du tissu sain, il convient d'effectuer une radiographie de repérage pendant l'intervention. Une compresse hémostatique ou du ciment peuvent combler la cavité de biopsie afin de limiter la suffusion hémorragique. La fermeture se fait par des points ne prenant pas largement les tissus. Si un drain aspiratif est nécessaire, il convient de le faire sortir près de la cicatrice et dans son axe afin de pouvoir exciser son trajet en même temps que la cicatrice de biopsie lors de la résection.

Il faut rappeler que la biopsie fait partie intégrante du traitement de la tumeur et ne doit en aucun cas être confiée à un chirurgien junior en fin de programme.

Les suites de la biopsie sont importantes à préciser. Le malade est informé du risque d'hématome, de la nécessité de maintenir le membre en position surélevée et d'avoir une activité réduite dans les jours suivant la biopsie. En cas de fenêtre osseuse, un appui protégé est conseillé. En cas de prise en charge multidisciplinaire, on s'assure que les rendez-vous nécessaires sont bien prévus pour éviter tout retard de prise en charge. (58, 88).

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 tous les cas. Pour les 6 cas le type histologique a été précisé.

b.2. biopsie percutanée :

Elles sont faites soit par le chirurgien, soit par le radiologue, sur un malade « externe » ou sur un patient en hôpital de jour, sous anesthésie locale, locorégionale, ou générale. Elles

ont pour avantage de bénéficier d'un guidage radiologique ou tomodensitométrique (TDM), notamment pour des lésions d'abord chirurgical difficile (corps vertébral, bassin).

Les biopsies percutanées peuvent être faites avec des aiguilles fines, des trocarts ou des tréphines perforantes. Elles ont des points communs et sont donc envisageables à deux conditions :

- L'épaisseur de la corticale à traverser ou la densité osseuse de la tumeur doivent permettre la pénétration de l'instrument choisi. Les lésions ostéolytiques avec des corticales très fines ou avec extension dans les parties molles sont donc des bonnes indications.
- Le repérage de la zone à biopsier nécessite un contrôle par imagerie: fluoroscopie de bonne qualité ou plus souvent TDM, en particulier pour les tumeurs de petites tailles difficiles à voir sur des radiographies standard. Une biopsie avec contrôle échographique peut être envisagée en cas de lésions dans les parties molles ou si la corticale est détruite.

Elles sont particulièrement indiquées quand le clinicien recherche simplement la confirmation d'un diagnostic pratiquement certain évoqué sur l'imagerie.

Elles ont aussi des inconvénients essentiellement :

- prélèvement de faible volume.
- impossibilité de choisir « à l'œil nu » les zones probablement significatives.
- plus grand risque de biopsie blanche (soit parce que le prélèvement n'a pas porté sur une zone significative, soit parce que le prélèvement est arrivé au laboratoire sans avoir été conservé dans un liquide adéquat, soit parce qu'il n'a pas été acheminé assez vite et que les tissus se sont desséchés au contact de l'air, etc.).
- plus grand risque d'erreur diagnostique si la maladie n'a pas le même aspect d'un endroit à un autre (lésion hétérogène).

Néanmoins, cette méthode n'est pas à condamner. Ses échecs peuvent toujours être repris par une biopsie chirurgicale.

L'orifice d'entrée et le trajet doivent être choisis après discussion avec le chirurgien qui fait l'éventuelle résection carcinologique, pour que l'excision de ce trajet, potentiellement contaminé, soit possible. Il semble que le risque de récurrence, si ce trajet de biopsie par voie percutanée n'a pas été excisé lors de la résection, soit plus faible que pour les biopsies chirurgicales. L'orifice d'entrée cutané est marqué par tatouage à l'encre de chine ou avec un feutre indélébile.

Les précautions habituelles d'asepsie doivent être respectées, et une antibioprofylaxie est délivrée. Il ne faut jamais passer :

- à travers une cavité.
- au contact d'un paquet vasculaire ou d'un tronc nerveux.
- au contact d'un tendon, en particulier patellaire ou calcanéen.
- au travers d'un muscle quand un abord direct de l'os en sous cutané est possible.

Il faut distinguer les biopsies à l'aiguille, au Tru-Cut® et au trocart ou à la tréphine, qui ont chacune des caractéristiques particulières. Plus le diamètre de l'instrument est important, plus la quantité de matériel est importante. Cependant, le risque de complications locales (hématome, atteinte neurologique, fracture) augmente avec le diamètre du trocart.

Ponction à l'aiguille fine :

Il faut retenir qu'elles n'ont quasiment aucune indication dans le diagnostic des tumeurs osseuses primitives. Elles ne sont possibles que dans les tumeurs osseuses avec une extension dans les parties molles. Elles ne ramènent pas de tissu, mais des cellules : seul un examen cytologique est possible. Ce diagnostic posé sur quelques cellules ne peut être utile que pour confirmer le diagnostic de récurrence d'une tumeur homogène (sarcome d'Ewing), ou en cas de suspicion de métastases. Elles ne permettent pas d'analyser la structure tissulaire et donc l'aspect histologique.

Ponctions avec un trocart type Tru-Cut® (De bons diamètres 16 ou 14 gauges) :

Elles ramènent une carotte de quelques millimètres cube de tissu (1 cm par 0,1 cm) permettant un examen histologique puisque la structure du tissu est conservée, ce qui est important en cas de sarcome. La ponction doit être répétée cinq fois dans plusieurs directions

à partir d'un même point d'entrée afin d'obtenir plusieurs carottes tissulaires. Il est souvent possible, avec l'habitude, d'apprécier la nature macroscopiquement pathologique du tissu prélevé. Quand cela est techniquement possible, un examen extemporané des premières carottes biopsiques est effectué avant la fin de la procédure pour s'assurer qu'elles intéressent la tumeur. Cette procédure, plus lourde, augmente considérablement les chances de réponse satisfaisante sur ces microbiopsies, elle est néanmoins déconseillée, car la congélation nécessaire de la carotte pour l'examen anatomopathologique extemporané altère de façon très importante le tissu. Elle gêne donc considérablement l'analyse histologique définitive, en limitant la quantité de tissu analysable disponible.

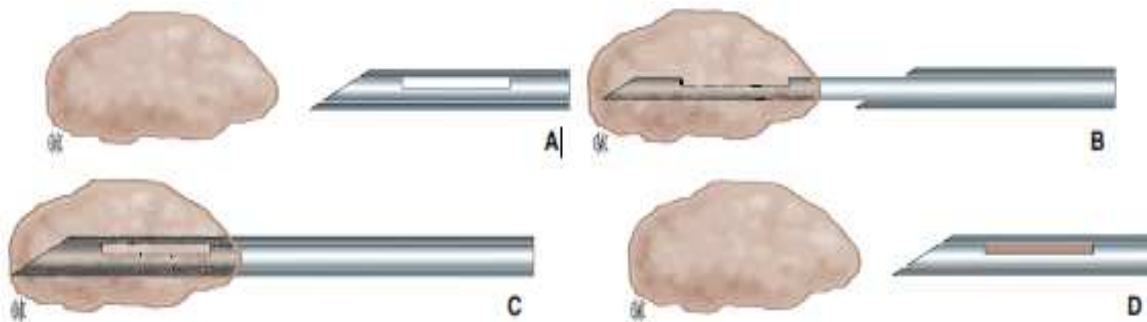


Figure 32: Biopsie à l'aide d'une aiguille de Tru-Cut. (88).

✚ Biopsies avec une tréphine ou un trocart :

Elles peuvent être utilisées pour des lésions intraosseuses ou extraosseuses condensantes. Il est cependant possible de réaliser une trépanation de la corticale à l'aide d'un matériel adapté. Presque tous les trocarts osseux perforants actuels utilisés en radiologie interventionnelle sont à usage unique et plusieurs tailles sont disponibles. La perforation de la corticale nécessite une technique coaxiale avec plus de manipulations de matériel que les prélèvements directs, avec un risque de faute d'asepsie plus important. Il est donc nécessaire de réaliser ces gestes dans un environnement aseptique adapté permettant l'utilisation d'un amplificateur de brillance ou d'un scanner. L'anesthésie locale est généralement associée à une neuroleptanalgie, permettant quand même une surveillance neurologique, en particulier pour les biopsies vertébrales. Le diamètre de la tréphine permet de prélever des carottes de 2 à

3 mm de diamètre permettant une étude histologique fiable. Ce type de biopsie est très utile pour les lésions du corps vertébral. (58, 88).

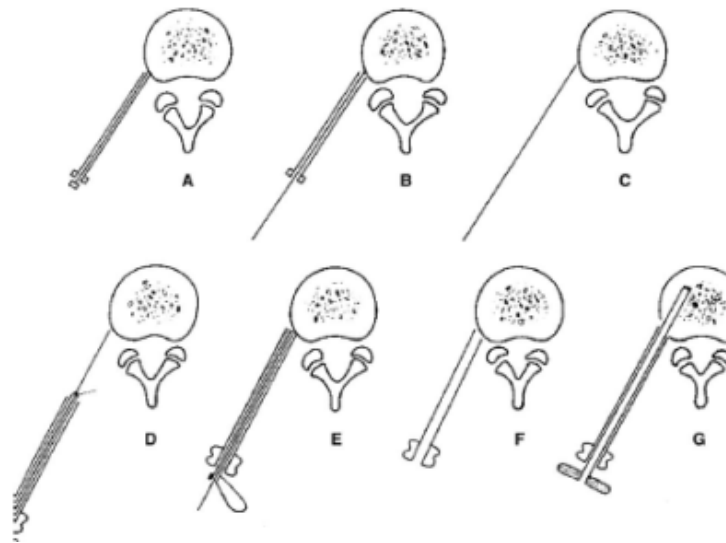


Figure 33 : Méthode d'utilisation du trocart de Laredo (61).

- A/ Anesthésie locale traçante jusqu'au contact osseux.
- B/ Le mandrin est remplacé par un guide rigide.
- C/ L'aiguille est retirée.
- D/ Le trocart est enfilé sur le guide
- E/ Contact osseux.
- F/ Seule la gaine externe est laissée en place.
- G/ La canule dentée est introduite dans la gaine rigide et le prélèvement réalisé.

b.3. La voie d'abord du fémur distal :

_ Les structures à préserver sont : artère fémorale superficielle dans le canal de Hunter et au niveau de l'anneau du troisième adducteur, Nerf sciatique et artère poplitée au niveau du creux poplitée, Capsule articulaire.

_ Voie d'abord de la biopsie : incision longitudinale latérale, immédiatement en avant de l'aponévrose intermusculaire latérale.

_ Installation : décubitus dorsal avec un coussin sous la fesse ou décubitus latéral.

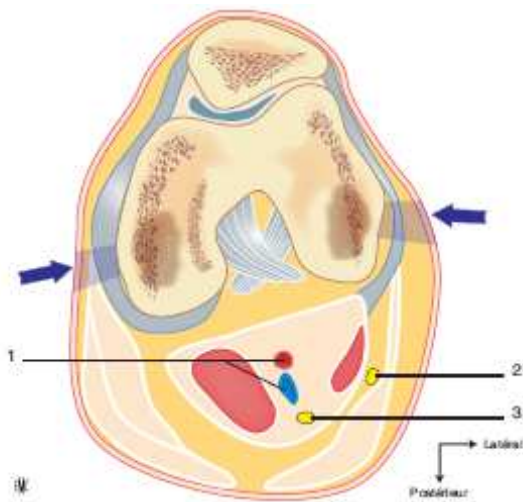


Figure 34 : Schéma du trajet (flèches) de biopsie pour la partie distale du fémur. Il est possible de réaliser un abord médial ou latéral extra articulaire.

b.4. La voie d'abord du tibia :

_Structures à préserver : articulation du genou, tubérosité tibiale antérieure et tendon rotulien, pédicules neurovasculaires tibiaux et péroniers.

_Voie d'abord de la biopsie : antéromédiale.

_Installation : décubitus dorsal.

b.5. La voie d'abord du fibula :

_ Structures à préserver : nerf fibulaire commun pour la fibula proximale.

_ Voie d'abord de la biopsie :

◦ Partie proximale et distale : postérolatérale, directement sur la fibula,

◦ Diaphyse fibulaire : juste en avant du septum intermusculaire postérieur, dans la partie postérieure du muscle peroneus longus ;

_ Installation : décubitus dorsal avec un coussin sous la fesse homolatérale, la jambe en rotation interne.

c. Prise en charge des prélèvements :

Le produit de biopsie est envoyé sans délai en anatomie pathologique et en bactériologie. Il est souhaitable d'adresser tous les fragments «à l'état frais », non fixés afin que l'anatomopathologiste puisse en congeler une partie pour d'éventuels examens cytogénétiques, trier les fragments en fonction de leur consistance et de leur aspect macroscopique, les répartir dans différents fixateurs si besoin, avec décalcification des

fragments «durs» et pas des fragments «mous». Ces prélèvements non fixés doivent arriver au laboratoire d'anatomie pathologique dans la demi-heure qui suit le prélèvement. Le prélèvement doit impérativement être accompagné des renseignements cliniques et des éléments les plus pertinents de l'imagerie. Il est interdit d'adresser une partie des prélèvements à un pathologiste et une autre partie à un autre pathologiste, l'ensemble du prélèvement doit être adressé au pathologiste avec qui le chirurgien travaille habituellement, si un deuxième avis est nécessaire, le pathologiste adresse lui-même les lames et les blocs au pathologiste de recours. Si le doute persiste, il est préférable de refaire une biopsie.

c.1. Congélation des prélèvements

En matière de tumeurs osseuses, toute lésion doit être adressée au laboratoire d'anatomie pathologique à l'état frais, car il est indispensable pour faire le diagnostic d'une EFT, de pouvoir mettre en évidence la translocation spécifique (par technique FISH ou RT-PCR). Un des problèmes posé par la pathologie osseuse est que l'analyse morphologique passe par une étape de décalcification qui endommage les acides nucléiques et qui limite l'analyse en biologie moléculaire. Pour cette raison, à défaut de décalcifiant qui préserve les acides nucléiques, il est indispensable d'avoir un tissu tumoral frais pour effectuer un diagnostic.

Quand il s'agit d'une microbiopsie, la congélation d'un volume de tissu lésionnel d'environ 3mm³ suffit pour porter le diagnostic. Il est intéressant d'effectuer des appositions, des carottes biopsiques dont les lames pourront être fixées à l'acétone emballées dans du papier aluminium et conservées à -80° pour effectuer d'autres techniques (FISH très performante sur matériel cytologique). Les carottes biopsiques vont ensuite être séparées en fonction de leur consistance dans des cassettes différentes pour la fixation.

c.2. Fixation :

De la qualité de la fixation va dépendre la qualité de l'analyse morphologique. Le délai moyen de fixation nécessaire avant décalcification est d'au moins 12 heures pour les microbiopsies, 24 heures pour les biopsies chirurgicales et 48 heures pour les pièces de résection voire plus si la moelle est très adipeuse. Le fixateur usuel sera le formol tamponné à 10 % qui permet de limiter la dégradation des acides nucléiques et de permettre une étude

morphologique correcte. Le formol zinc est une autre alternative. Ce fixateur n'altère pas les acides nucléiques et entraîne moins d'artefacts de rétraction que le formol tamponné à 10 %.

c.3. Décalcification :

Les décalcifiants acides sont d'action rapide. Les décalcifiants comme l'acide nitrique et l'acide chlorhydrique sont déconseillés car ils induisent une dégradation très forte des acides nucléiques, limitant les études moléculaires, mais aussi les études immunohistochimiques. Les décalcifiants à base d'acide formique sont d'action rapide mais entraînent souvent une dégradation moindre des acides nucléiques. L'EDTA est un chélateur de calcium qui peut être utilisé comme décalcifiant (0,5m EDTA à 10 %, PH 7,4). L'inconvénient majeur de l'EDTA est sa lenteur de décalcification. Il paraît cependant être le décalcifiant adéquat pour les études moléculaires sur tissus fixés, décalcifiés et inclus en paraffine.

Il est recommandé de décalcifier tout prélèvement du moment qu'il est issu d'un os. Pour limiter la décalcification de certains fragments, il est conseillé de trier le matériel pour le mettre en cassettes par similarité de dureté et décalcifier le contenu de chaque cassette de façon adaptée.

La décalcification prolongée altère les acides nucléiques et donne un aspect délavé au noyau sur les coupes histologiques colorées à l'hémalum. Pour les grosses pièces osseuses, il est recommandé dans tous les cas d'alterner des cycles de décalcification/fixation (quatre heures de décalcification suivie de 20 heures de fixation). L'efficacité de la décalcification sera vérifiée par un technicien expérimenté.

d. Prise en charge macroscopique des pièces de résection chirurgicales après traitement par la chimiothérapie :

Il est préférable de faire l'examen macroscopique de la pièce opératoire dès l'arrivée à l'état frais pour permettre une fixation optimale. Il est possible de différer cet examen macroscopique en gardant la pièce opératoire la nuit à 4° en chambre froide au réfrigérateur ou de la congeler (ce procédé peut néanmoins, surtout s'il est trop prolongé, être à l'origine d'altérations, d'artefacts cytologiques pouvant gêner l'interprétation des prélèvements et l'évaluation de la nécrose post-chimiothérapique). Un soin particulier est apporté dans l'analyse des rapports de la tumeur avec les vaisseaux, les nerfs et les articulations.

L'ouverture des pièces se fera à l'aide d'une scie. Il en existe différentes sortes. À l'heure actuelle, les scies diamantées sont recommandées car très peu dangereuses. Elles n'entraînent que très peu de perte de matériel au cours de la découpe et ne dégagent que très peu de poussière d'os. Ces scies diamantées sont associées à un support de contention des pièces osseuses permettant un maintien parfait des pièces osseuses et une sécurité d'utilisation. Ces scies diamantées permettent en plus d'effectuer avec précision des tranches très fines, même à l'état frais, sans artefact d'arrachement ni de poussière osseuse. Elles peuvent couper des tissus de consistance différente (os cartilage, muscle et même graisse), permettant de conserver les tissus péri-osseux et de garder indemnes les rapports anatomiques entre la tumeur et les limites. Elles permettent de plus de couper du métal (prothèse ou matériel d'ostéosynthèse). Le seul inconvénient technique des scies à ruban diamantées est la relative lenteur d'exécution des coupes par rapport à une scie à ruban dentée.

En pathologie tumorale, l'ouverture des pièces de résection osseuse est conditionnée par la topographie de la tumeur. Il est donc nécessaire de détenir les éléments d'imagerie les plus pertinents préalablement à la coupe. Elle se fait selon un protocole bien établi. Pour les os longs, une coupe médiane permettant d'avoir toute la hauteur de la pièce, suivant un plan frontal est la plus adaptée. Deux sections parallèles seront faites et analysées en totalité pour les tumeurs qui ont été traitées par chimiothérapie néoadjuvante. Dans le cas des os plats, la pièce peut être recoupée non plus en coupe frontale, mais en coupe axiale.

Un brossage de la pièce sous l'eau courante est recommandé pour éliminer les débris d'os fragmenté qui comblent les espaces médullaires sur les coupes histologiques et qui gênent l'interprétation.

Les tranches de la pièce opératoire seront photographiées dans un but de documentation, mais aussi pour effectuer une cartographie exacte des prélèvements. La ou les tranche(s) entière(s) de la pièce seront incluses en totalité après repérage des prélèvements sur une photographie ou à défaut une photocopie de la tranche fixée (placée dans une pochette plastique propre).

D'autres prélèvements sont à effectuer de façon systématique : structure articulaire (capsule synoviale, ligaments), trajet de biopsie, zones repérées par le chirurgien. Dans la

mesure du possible, il faudra faire un ou plusieurs prélèvements en congélation, et dans tous les cas mesurer la taille de la tumeur, les distances des limites tumorales par rapport aux limites d'exérèse chirurgicale et aux articulations.

e. Analyse histopathologique des pièces de résection chirurgicale après traitement par chimiothérapie :

L'évaluation de la réponse à la chimiothérapie, se fera par analyse microscopique des différents prélèvements en grille effectués sur les tranches de section. Le pourcentage de cellules nécrosées sera calculé sur chacun des prélèvements. Une moyenne arithmétique des différents pourcentages obtenus sur chacun des prélèvements est ensuite réalisée permettant de définir le grade de Huvos et Rosen :

- grade I : peu ou pas de nécrose (supérieure à 50 % de cellules tumorales viables).
- grade II : foyers tumoraux histologiquement viables, représentant plus de 10 % et jusqu'à 50 % de la tumorale étudiée (11 à 50 % de cellules tumorales viables).
- grade III : foyers épars de cellules tumorales viables, inférieures ou égales à 10 % de la masse tumorale étudiée.
- grade IV : pas de cellule tumorale viable.

Cette évaluation du pourcentage de nécrose tumorale doit être adaptée à la densité cellulaire initiale, évaluée sur la biopsie chirurgicale pré thérapeutique. Les différents pourcentages sont reportés sur la photocopie ou sur les photographies macroscopiques ou éventuellement sur le schéma des tranches. Dans le compte rendu final, adressé aux cliniciens, chirurgiens et radiologues, il faudra s'attacher à préciser en plus du pourcentage de cellules nécrosées, sur quel prélèvement est localisé le pourcentage le plus élevé de cellules tumorales résiduelles identifiables.

2. CLASSIFICATION :

Aborder des problèmes de terminologie aboutissant à une classification revêt un caractère quelque peu austère pour le clinicien, mais il s'agit avant tout d'élaborer et d'utiliser

un langage commun et reproductible dans le contexte pluridisciplinaire d'une telle pathologie. (87).

I. La classification histologique :

Les tumeurs osseuses contiennent et produisent, par définition, des composants qui entrent dans la constitution habituelle d'un os. Dans ces conditions, les tumeurs osseuses primitives qu'elles soient malignes ou bénignes, peuvent produire du tissu osseux, du tissu cartilagineux, du tissu conjonctif, de la moelle osseuse, des vaisseaux, de la graisse, du muscle, du tissu nerveux. Ce sont ces éléments que nous venons d'énoncer qui vont servir de base à la classification et à l'étude des tumeurs osseuses primitives bénignes et malignes. (62).

Caractéristique ou tissu d'origine	Dénominations
Tumeurs avec formation de substance osseuse par les cellules tumorales	Ostéosarcomes
Tumeurs avec formation de cartilage et sans formation de substance osseuse	Chondrosarcomes
Tumeurs dans lesquelles les cellules tumorales forment des fibres	Histiocytofibrome malin Fibrosarcome
Crête neurale	Sarcome d'Ewing
Parois vasculaires	Leiomyosarcome, Hémangoendothéliome, Hémangiopéricytome
Tissu adipeux	Liposarcome
Tissu nerveux	Schwannome malin
Inconnue	Adamantinome

Tableau3: quelques variétés de tumeurs osseuses primitives malignes.

✚ L'ostéosarcome : (65, 62, 63, 64).

Les ostéosarcomes peuvent être classés en fonction de différents paramètres: leur localisation par rapport à l'os, leur aspect histologique, leur grade de malignité :

Formes intra médullaires	-Ostéosarcome commun. -Ostéosarcome intra médullaire de bas grade. -Ostéosarcome télangiectasique. -Ostéosarcome à petites cellules.
Formes juxta corticales	-Ostéosarcome parostéal (65%). -Ostéosarcome périosté (25%). -Ostéosarcome de surface de haut grade (10%).
Ostéosarcome secondaire	_Maladie de Paget. _Dysplasie fibreuse.

Sarcome d'Ewing :

Ces lésions ont en commun un aspect morphologique de tumeur à petites cellules rondes basophiles agencées en larges travées séparées par un abondant tissu fibreux, un immunophénotype non spécifique mais presque constant caractérisé par l'expression du gène MIC2 et un génotype qui définit l'entité, avec deux translocations caractéristiques prédominantes : t (11;22) (q24;q12) la première décrite, et t (21;22) (q22;q12). Le sarcome d'Ewing est décrit comme la forme la plus indifférenciée de la famille des tumeurs neuroectodermiques. Macroscopiquement, la tumeur possède des contours irréguliers et des limites très imprécises. C'est une masse blanc grisâtre, molle, luisante, prenant dans les secteurs nécrotiques une consistance liquide, voire laiteuse. Le sarcome d'Ewing infiltre diffusément la pièce osseuse, s'insinuant entre les travées ostéoïdes, pénétrant la corticale au travers des canaux d'Havers en détruisant peu ou pas les structures osseuses. La réaction périostée s'effectue parallèlement au plan osseux, mais rapidement franchie par la tumeur, une nouvelle ossification se développe, réalisant l'aspect classique en « pelure d'oignon ». L'infiltration des parties molles est extrêmement fréquente, la tumeur se propageant le long des insertions tendineuses et des aponévroses, s'étendant à distance de la lésion osseuse. Cette infiltration explique la discordance parfois observée entre l'évaluation radiologique de la tumeur et l'infiltration plus importante observée sur la pièce de résection. (66, 67, 68, 69).

Il existe plusieurs formes anatomiques :

- Le sarcome d'Ewing périosté: Il se définit comme un sarcome d'Ewing histologiquement typique qui naît dans le périoste et respecte strictement la cavité médullaire et l'os spongieux. Le pronostic de cette forme particulière de sarcome d'Ewing est globalement plus favorable que celui du sarcome d'Ewing commun. (70).
- Le sarcome d'Ewing atypique à grandes cellules : Comparé à la forme classique, les cellules tumorales sont plus volumineuses, aux noyaux irréguliers en forme et en taille, à chromatine plus dense, à cytoplasme abondant et bien limité. Cet aspect microscopique trompeur fait que le danger est de ne pas reconnaître cette tumeur comme un sarcome d'Ewing. Sa présentation clinique et son pronostic sont similaires à la forme typique. L'étude immunohistochimique est déterminante pour éliminer les diagnostics différentiels mais c'est souvent l'analyse biologique qui apporte la confirmation. (69).
- Autres variantes : D'autres variantes sont décrites comme les formes rhabdoïdes, épithéloïdes, sclérosantes, fusiformes, adamantinome-like, pseudovasculaires. Elles sont extrêmement rares, identifiées formellement grâce à la biologie moléculaire, car leur aspect histologique est particulièrement trompeur. (69).

LE CHONDROSARCOME :

Il s'agit d'un groupe hétérogène de tumeurs qui peuvent être caractérisées par leur localisation dans l'os (centrale : endomédullaire ou périphérique à la surface de la corticale). Elles sont également distinguées en fonction de leur aspect histologique, en plus de la forme habituelle (où il existe une différenciation en cartilage hyalin de la tumeur), il existe des chondrosarcomes à cellules claires, des chondrosarcomes dédifférenciés et des chondrosarcomes méenchymateux.

Il faut aussi isoler les formes survenant sur une lésion cartilagineuse préexistante (ostéochondrome ou chondrome) appelés «chondrosarcomes secondaires ». Le chondrosarcome survenant sur ostéochondrome est également appelé « chondrosarcome périphérique ». (71, 32).

Macroscopiquement, le chondrosarcome se présente comme une tumeur blanchâtre, souvent lobulée, parfois creusée de cavités kystiques avec un liquide de nécrose. Parfois, lorsque le collagène est important (chondrosarcome différencié fibreux, chondrosarcome mésoenchymateux), la tumeur est plus molle et davantage beige. (16).

La corticale adjacente peut soit être le siège d'une perméation tumorale, soit être amincie, refoulée progressivement dans les lésions de croissance lente, soit encore comporter des zones d'ostéosclérose réactionnelle résultant du comblement des canaux de Havers par le chondrosarcome. Les espaces médullaires sont infiltrés, mais des fragments d'os spongieux peuvent parfois persister entre les coulées tumorales. L'extension dans les parties molles est fréquente. Dans les formes centromédullaires, les réactions périostées sont rares (32).

L'atteinte des parties molles est habituellement limitée par une pseudo capsule assez ferme et non adhérente dans les tumeurs de bas degré de malignité. (16).

Le diagnostic histologique de chondrosarcome offre des difficultés très variables. Facile dans les formes de haut degré de malignité, il peut être au contraire extrêmement difficile dans les chondrosarcomes de degré I où les cellules tumorales sont très proches des cellules cartilagineuses normales. Dans tous les cas, le diagnostic histologique doit être confronté au tableau radio-clinique et évolutif. Ces difficultés seront résolues au mieux par une collaboration étroite entre le chirurgien, l'anatomopathologiste et le radiologue.

En plus du diagnostic de malignité, l'examen anatomopathologique des chondrosarcomes communs fournit un argument pronostique très important: le grade histologique comme l'ont proposé O'Neal et Ackerman :

- **Degré I (tumeur de bas degré de malignité)** La tumeur présente un aspect de cartilage normal, mais entoure quelques zones d'os lamellaire (qu'on ne rencontre pas dans les chondromes bénins), ou contient des cellules atypiques en particulier des cellules binucléées.
- **Degré II (tumeur de degré intermédiaire)** cellules tumorales plus nombreuses, atypies nucléaires plus marquées, hyperchromasie et grande taille des noyaux. L'aspect

myxoïde de la matrice tumorale qui se liquéfie est communément rencontré dans les tumeurs de Grade II et Grade III

- **Degré III (tumeur de haut degré de malignité):** expression de la malignité par un indice mitotique élevé, la présence de zones pléomorphes, avec de grandes cellules, des noyaux très hyper chromatiques, une nécrose abondante et de nombreuses mitoses.

La grande majorité des chondrosarcomes communs sont de Grade I ou II. Les grades III sont heureusement rares. (16).

II. Classification selon les stades tumoraux (89) :

La stadification permettra de regrouper des tumeurs présentant des caractéristiques similaires afin de les étudier, de préciser leur pronostic et de choisir leur traitement. La classification la plus utilisée en chirurgie et endossée par les sociétés américaine (MSTS) et européenne (EMSOS) de tumeurs musculosquelettiques est celle proposée par Enneking. Cette classification repose sur le degré de différenciation des cellules tumorales, sur la présence ou non d'une extension du sarcome dans les parties molles et sur la présence ou non de métastases.

L'Union internationale contre le cancer propose aussi une classification TNM des sarcomes osseux.

Stade	Grade histologique	Compartmentalisation	Ganglions	Métastases à distance
IA	bas	intra-osseuse	-	-
IB	bas	extra-osseuse	-	-
IIA	élevé	intra-osseuse	-	-
IIB	élevé	extra-osseuse	-	-
IIIa	peu importe	peu importe	+	-
IIIb	peu importe	peu importe	peu importe	+

Tableau 3: Stadification des sarcomes osseux selon Enneking (MSTS, EMSOS).

Stade	Grade histologique	Compartmentalisation	Ganglions	Métastases à distance
Ia	T1	Bas	N0	M0
Ib	T2	Bas	N0	M0
IIa	T1	Haut	N0	M0
IIb	T2	Haut	N0	M0
III	T3	peu importe	N0	M0
IVa	peu importe	peu importe	peu importe	M1a
IVb	peu importe	peu importe	N1	M0
	peu importe	peu importe	peu importe	M1b

Tableau 4: Stadification TNM des sarcomes osseux (UICC, 7e édition 2009)

- T1 = tumeur <8 cm, T2 = tumeur > 8 cm, T3 = multiple sites de tumeur dans le même os.
- N0 = pas de métastase aux ganglions régionaux, N1 = présence de métastases aux ganglions régionaux.
- M0 = pas de métastases à distance, M1a = métastases pulmonaires, M1b = présence de métastases autres que pulmonaires.

3. Place de l'immunohistochimie (89, 90, 91):

Il n'est pas rare d'être confronté à des difficultés diagnostiques en ce qui concerne les tumeurs osseuses, non seulement du fait de la non représentativité du tissu biopsique, ou du caractère très parcellaire du prélèvement, mais aussi du fait de la difficulté intrinsèque du diagnostic différentiel des lésions. Dans ces cas l'immunohistochimie (IHC) est aujourd'hui utilisée de façon routinière pour l'aide au diagnostic dans la plupart des institutions. En effet l'IHC est souvent capable d'apporter des données objectives pour l'établissement du diagnostic histologique. Cependant, il existe quelques pièges dans son utilisation et l'emploi d'un panel d'anticorps pour les tumeurs osseuses et des tissus mous peuvent parfois générer des difficultés supplémentaires dans l'évaluation des résultats.

L'IHC peut donner des informations sur l'état de prolifération d'une tumeur et prédire le comportement biologique d'une tumeur donnée. Elle permet également d'étudier

l'expression du Mib-1 dans différents sous types tumoraux au sein d'une entité tumorale donnée.

L'IHC est utile :

- Pour confirmer un diagnostic histologique.
- Pour prédire les différents diagnostics différentiels.
- Pour apporter des éléments en cas de diagnostic incertain.
- Pour différencier les lésions tumorales des lésions réactionnelles.
- Pour préciser la différenciation cellulaire d'une tumeur.
- Pour détecter l'activité de prolifération tumorale et prévoir le profil biologique.

Le tableau ci-dessous montre les marqueurs utiles pour le diagnostic des tumeurs osseuses et des lésions pseudotumorales.

Marqueurs ostéoblastiques : ostéocalcine (BGP), ostéonectine, ALPase
Marqueurs cartilagineux : protéine S100, collagène de type II
Marqueurs nerveux : protéine S100, NSE, Leu 7, synaptophysine
Tumeurs à cellules rondes :
Sarcome d'Ewing et tumeurs apparentées : MIC2 (CD99)
Lymphome malin : L-26, Ber-H2 (Ki-1), UCHL-1 etc
Myélome : protéines du myélome, IgA, IgG
Neuroblastome métastatique : NF, NSE, synaptophysine etc.
Histiocytose à cellules de Langerhans : protéine S100, CD1a
Tumeurs vasculaires : FVIII, CD31, CD34
Léiomyosarcome : desmine, actine muscle lisse, HHF35
Chordome : protéine S100, cytokératines, EMA
Adamantinome : cytokératines, EMA, vimentine
Métastases de carcinomes : cytokératines, EMA, ACE, AFP, PSA
Marqueurs de prolifération cellulaire : PCNA, Ki-67 (Mib-1).

Tableau 5: marqueurs utiles pour le diagnostic des tumeurs osseuses et des lésions pseudotumorales.

a. Place de l'IHC dans le diagnostic de l'ostéosarcome :

Les ostéosarcomes font partie des tumeurs pouvant exprimer le CD99 (MIC2). L'immunomarquage est dans ce cas cytoplasmique et non membranaire. Des anticorps antiostéocalcine et antiostéonectine ont parfois été utilisés pour souligner l'ostéoïde, mais sont rarement utilisés en routine. Récemment, des marqueurs diagnostiques ont pu être mis en évidence, comme une augmentation de l'expression de l'ezrine et de la galectine 1 dans les ostéosarcomes de haut grade. L'expression de ces deux derniers dans les ostéosarcomes conventionnels de type chondroblastique et l'absence ou leur faible expression dans les chondrosarcomes conventionnels en font des outils diagnostiques différentiels très utiles, car la prise en charge thérapeutique de ces deux tumeurs est différente, associant chimiothérapie/chirurgie dans les ostéosarcomes et chirurgie seule dans les chondrosarcomes.

b. Place de l'IHC dans le diagnostic du sarcome d'Ewing :

Les cellules des EFT surexpriment la glycoprotéine transmembranaire appelée CD99, produit du gène MIC2, dans 87 à 100 % des cas. L'immunomarquage est membranaire et doit être diffus et intense. D'autres anticorps qui reconnaissent la protéine FLI1 [9], dont le gène est impliqué dans la translocation t (11;22), ou la cavéoline 1, s'ils peuvent compléter le CD99 restent d'intérêt modeste du fait là aussi d'un manque de spécificité.

Le rôle principal de l'étude immunohistochimique est d'écarter les autres diagnostics différentiels : CD45 et marqueurs T et B pour les lymphomes, desmine et myogénine pour les rhabdomyosarcomes, cytokératines pour les carcinomes, marqueurs nerveux et NB84 pour le neuroblastome. Cependant, il a été rapporté de façon assez fréquente depuis le démasquage antigénique induit par les automates d'immunohistochimie, des expressions aberrantes des cytokératines (pouvant atteindre 20 % des cas), de l'EMA ou de la desmine dans le SE.

c. Place de l'IHC dans le diagnostic du chondrosarcome :

La protéine S100 est connue pour son utilité à démontrer la nature cartilagineuse de cellules tumorales. Cependant, la positivité de la PS100 n'est pas toujours démontrée dans les cellules des chondrosarcomes extra-squelettiques. L'anticorps anti-collagène de type II peut également être utile pour montrer la présence du collagène non seulement à l'intérieur des cellules cartilagineuses mais aussi dans la matrice cartilagineuse.

V. LE TRAITEMENT :

L'intervention chirurgicale s'inscrit dans une prise en charge thérapeutique pluridisciplinaire (chirurgiens, radiologues, oncologues et anatomopathologistes) puisque l'intervention n'est proposée qu'à l'issue d'une chimiothérapie néoadjuvante pour les deux tumeurs les plus fréquentes qui sont l'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing. «Il n'y a pas de place pour le chirurgien occasionnel dans la prise en charge des tumeurs osseuses.» Cette phrase provocante de Wafa et Grimer exprime l'importance capitale d'une chirurgie réalisée dans un contexte expert.

La survie est l'objectif primaire de la chirurgie des sarcomes osseux, accessibles uniquement par un contrôle local obtenu en réalisant une marge de résection au minimum dite large. Les considérations fonctionnelles et esthétiques, bien qu'importantes, sont secondaires.

Avant les années 1970, une grande majorité de patients étaient amputés en raison d'un diagnostic souvent tardif, où l'envahissement tumoral était majeur. L'idée d'un traitement conservateur s'est progressivement imposée, Celui-ci a été rendu possible grâce à l'évolution de l'imagerie et des techniques chirurgicales ainsi que l'introduction de chimiothérapies toujours plus efficaces. Ce traitement conservateur est actuellement envisageable dans environ 80 % des cas tout en conservant les règles de résection tumorale carcinologiques.

De nombreux auteurs ont montré qu'il n'existait pas de différence de survie avec l'amputation. Un tel traitement est donc privilégié par la majorité des équipes lorsqu'il est envisageable. Néanmoins, il y a des situations où une amputation doit tout de même être envisagée. Le schéma thérapeutique commence par une chimiothérapie préopératoire suivie de l'exérèse chirurgicale de la tumeur puis d'une chimiothérapie d'entretien. La chimiothérapie a permis d'obtenir des survies de l'ordre de 50 à 70 % (contre 10 à 20 % quand seul un traitement local était réalisé).

1. Le traitement médical :

La chimiothérapie et la radiothérapie sont, en plus de la chirurgie, les armes essentielles du traitement multidisciplinaire des ostéosarcomes, des sarcomes d'Ewing et des autres tumeurs osseuses. (110).

La chimiothérapie permet de contrôler la maladie au niveau systémique (micrométastases) ainsi qu'au niveau local en «stérilisant» la zone réactionnelle péri-tumorale

et en induisant la nécrose de la tumeur elle-même. Après 8-12 semaines de traitement néoadjuvant, la résection chirurgicale peut avoir lieu. La thérapie adjuvante est débutée dans la mesure du possible dès deux semaines postopératoires, et poursuivie durant six à douze mois selon les protocoles et la réponse au traitement (fig.35).

Des trois sarcomes osseux les plus fréquents, le sarcome d'Ewing est le seul pour lequel la radiothérapie a un intérêt majeur. Après une chimiothérapie néoadjuvante, elle peut compléter une résection chirurgicale en marges inadéquates, ou même remplacer la chirurgie pour le contrôle local d'une tumeur difficile d'accès ou avec des risques fonctionnels majeurs. Vu l'accès chirurgical aisé du genou, le bénéfice d'une radiothérapie est moindre face au risque de morbidité à long terme (5-10% de sarcomes radio-induits secondaires). (1)

a. La chimiothérapie :

Les sarcomes osseux sont aussi caractérisés chez l'enfant comme chez l'adulte par une grande chimiosensibilité. Même si elle ne se traduit pas toujours par une réponse volumétrique, la réponse à la chimiothérapie néoadjuvante s'est révélée être un facteur pronostique majeur, tant dans l'ostéosarcome que dans le sarcome d'Ewing. Les schémas thérapeutiques actuellement similaires chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte comprennent une chimiothérapie d'induction néoadjuvante fondée sur le méthotrexate à haute dose pour l'ostéosarcome et une combinaison de vincristine-ifosfamide–doxorubicine/étoposide pour les tumeurs d'Ewing, un traitement local carcinologique (exérèse large de la tumeur avec reconstruction, suivie éventuellement d'une irradiation dans les sarcomes d'Ewing) et une chimiothérapie postopératoire souvent adaptée à la réponse histologique et au statut métastatique. (109).

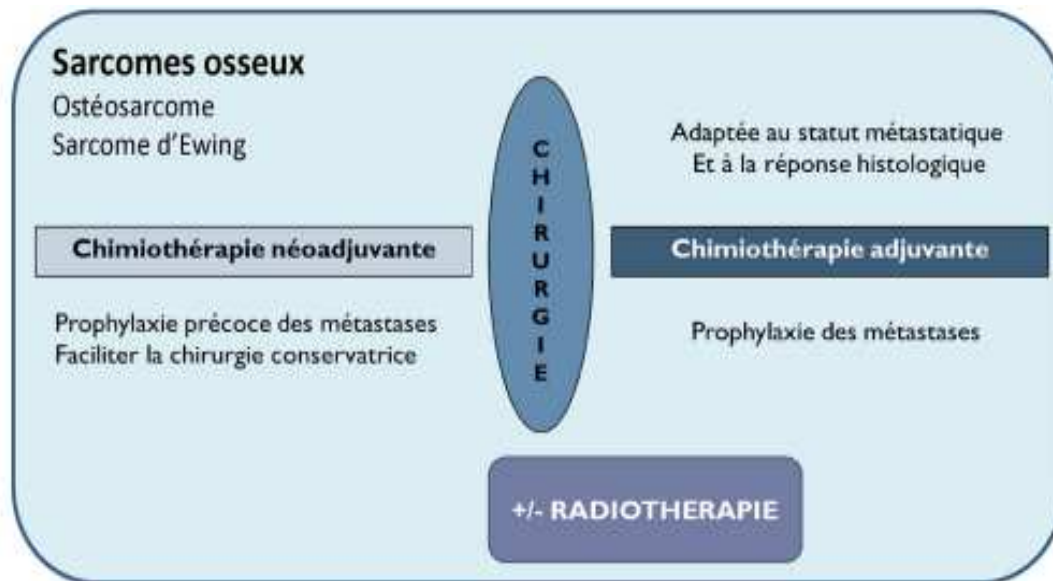


Figure 35: Principes thérapeutiques actuels des sarcomes osseux. (109).

a.1. Objectifs de la chimiothérapie :

La majorité des tumeurs osseuses malignes sont diagnostiqués en phase localisée. Les objectifs de l'administration en phase localisée de la maladie vont alors être multiples en permettant :

- Un traitement précoce de la maladie micrométastatique qui peut être ultérieurement responsable de la rechute et du décès du patient.

- Une réduction de la taille de la tumeur facilitant le geste du chirurgien.

- Une chirurgie de conservation du membre, adéquate sur le plan carcinologique lorsque celle-ci n'est pas réalisable initialement.

- Une réduction de la taille d'une tumeur localement avancée initialement inextirpable, autorisant un geste chirurgical selon les standards de traitements carcinologiques.

- De différer le traitement chirurgical pour la fabrication d'une prothèse adaptée au patient.

Le plus souvent, lorsqu'un traitement par chimiothérapie néoadjuvante est instauré, c'est dans le but de répondre à ces différents objectifs.

Lorsque la tumeur est métastatique, en revanche, la chimiothérapie est considérée le plus souvent comme un traitement strictement palliatif, bien que 10% à 20% des patients puissent bénéficier dans cette situation de rémissions complètes prolongées. De fait, les tumeurs osseuses malignes métastatiques peuvent bénéficier des stratégies curatives intégrant la chimiothérapie, la chirurgie et la radiothérapie, et parfois des procédures de chimiothérapies à hautes doses suivies de greffe de cellules souches du sang périphérique. En situation localisée ou métastatique, la chimiothérapie s'intègre donc dans une stratégie multidisciplinaire de prise en charge des tumeurs osseuses, en association avec la chirurgie et la radiothérapie.

a.2. Evaluation de l'efficacité de la chimiothérapie :

Dans les différentes publications de la littérature, l'évaluation de l'activité antitumorale des agents cytotoxiques dans les ostéosarcomes ou les autres tumeurs osseuses malignes utilise 3 types de critères :

- Des critères de réponse objective morphologique, avec une évaluation du taux de réponse selon les pratiques habituelles.

- Des critères de survie sans rechute, sans progression ou de survie globale, dans les études de chimiothérapie adjuvante ou néoadjuvante, en général dans des études randomisées avec un bras témoin ou après comparaison avec des séries historiques.

- Des critères de réponse histologique, sur la tumeur primitive, chez les patients ayant reçu une chimiothérapie néoadjuvante. Cette réponse histologique décrite auparavant est exprimée le plus souvent en termes de pourcentage de cellules résiduelles viables dans le volume tumoral initial, selon une classification initialement décrite par Huvos et al, elle permet de définir la notion de « bons répondeurs / mauvais répondeurs ».

a.3. Médicaments cytotoxiques actifs :

L'activité antitumorale des cytotoxiques varie selon les tumeurs osseuses. Les sarcomes ostéogéniques de haut grade constituent le modèle tumoral dans lequel les règles de l'utilisation de la chimiothérapie des tumeurs malignes osseuses localisées ont été établies.

Quatre médicaments cytotoxiques principaux sont efficaces pour le traitement de cette affection : le méthotrexate administré à hautes doses, la doxorubicine, le cisplatine, et

l'ifosfamide. Les autres agents cytotoxiques sont peu ou pas actifs dans l'ostéosarcome ou dans les sarcomes osseux dont l'histologie est celle de sarcomes des tissus mous, tels que les MFH osseux, les fibrosarcomes ou les léiomyosarcomes osseux. Plusieurs autres médicaments sont actifs dans les sarcomes d'Ewing, notamment le cyclophosphamide, l'actinomycine D, la vincristine, le melphalan et le VP16. En revanche, les chondrosarcomes, demeurent une affection réputée chimiorésistante et pour laquelle les taux de réponse à la chimiothérapie rapportés dans la littérature demeurent très faibles.

La constatation d'un effet dose pour les principaux agents cytotoxiques actifs dans ces affections, notamment le méthotrexate, la doxorubicine et l'ifosfamide, a conduit plusieurs groupes à étudier l'impact d'une augmentation de dose majeure de la chimiothérapie suivie d'une réinjection de cellules-souches hématopoïétiques, sous forme de greffon médullaire ou de cellules souches du sang périphérique. L'ifosfamide, l'étoposide, le cisplatine et le carboplatine ont été utilisés le plus souvent dans ces protocoles. Plus récemment, des combinaisons d'autres agents alkylants, en particulier busulfan et le melphalan, ou le thiotépa, ont été évalués dans les sarcomes osseux avancés ou métastatiques, le plus souvent chez des patients à haut risque de rechute ou en rechute. Des survies prolongées ont été observées chez certains des patients traités avec ces protocoles.

Ces traitements demeurent toutefois expérimentaux et doivent être réservés à des équipes entraînées. Le protocole busulfan-melphalan est actuellement à l'étude dans le traitement des sarcomes d'Ewing à haut risque de rechute et/ou métastatiques.

a.4. Mécanismes biologiques de la résistance aux cytotoxiques :

Ils peuvent faire intervenir :

- Une diminution de l'entrée du médicament dans la cellule tumorale.
- Une augmentation de l'expulsion du médicament hors de la cellule. Ceci a été documenté avec la glycoprotéine P dont la surexpression dans les lignées tumorales résistantes conduit à l'expulsion de la doxorubicine, mais aussi de l'actinomycine D et de la vincristine hors de la cellule. Une corrélation entre l'expression de la glycoprotéine P et la résistance aux traitements cytotoxiques in vivo chez des patients porteurs d'un ostéosarcome a été rapportée.

- Une modification du métabolisme du médicament à l'intérieur de la cellule. Ceci a été documenté pour le méthotrexate, avec une diminution du processus de polyglutamylation intracellulaire conduisant à une expulsion du médicament hors de la cellule.
- Une inactivation du médicament dans la cellule. Ceci a été décrit pour l'ifosfamide et le cyclophosphamide avec une inactivation du composé cytotoxique par l'aldéhyde déshydrogénase, ou une conjugaison au glutathion par une glutathion S transférase.
- Une mutation ou une amplification de la cible moléculaire du médicament. Ceci a été particulièrement bien documentée pour le méthotrexate ou une amplification du gène DHFR a été établie pour des lignées, la molécule DHFR est mutée et rendue ainsi insensible au blocage par le méthotrexate.

La plupart de ces altérations fonctionnelles ont été décrites in vitro. Leur pertinence in vivo chez le patient reste à établir formellement.

Récemment, il a été rapporté que les altérations de la protéine p53 sont corrélées à la réponse au traitement et à la survie dans une série de patients traités pour sarcome d'Ewing. L'implication de p53 dans l'induction de l'apoptose induite par les cytotoxiques fait de ce gène un candidat logique pour rendre compte de mécanismes de résistance dans certaines tumeurs.

a.5. Chimiothérapie adjuvante :

Le pronostic vital des ostéosarcomes avant l'arrivée des chimiothérapies adjuvantes était catastrophique, avec une médiane de survie sans progression de 6 mois et moins de 20% de survivants à 2 ans. L'administration d'une radiothérapie locale ou pulmonaire prophylactique s'est avérée inefficace pour réduire le risque de rechute métastatique. Au cours des années 1970, les résultats de plusieurs études sur l'administration de chimiothérapie adjuvante ou néoadjuvante encadrant le geste locorégional ont suggéré que l'administration d'une chimiothérapie pourrait réduire le risque de survenue de métastases. Cette hypothèse a été testée dans trois études randomisées comparant une chimiothérapie adjuvante à une absence de traitement post-opératoire. La première étude n'a pas mis en évidence de différence de survie entre les deux bras, mais portait sur un nombre de patients réduit et

administrait un traitement adjuvant insuffisant comprenant uniquement du méthotrexate à doses intermédiaires. Dans les deux autres études, qui utilisaient des polychimiothérapies adjuvantes comportant notamment de la doxorubicine, une amélioration significative de la survie sans rechute et de la survie globale à 2ans a été rapportée pour le groupe traité par chimiothérapie. L'administration de chimiothérapie adjuvante est donc désormais considérée comme un standard de traitement dans cette affection. Le protocole optimal de chimiothérapie reste cependant encore débattu.

Dans notre étude, 5 de nos patients ont reçu une chimiothérapie adjuvante. Elle est adaptée en fonction de l'anatomopathologie. Les molécules utilisées étaient: adriamycine, ifosfamide, cisplatine, étoposide.

a.6. Chimiothérapie néoadjuvante :

L'administration d'une chimiothérapie néoadjuvante, avant le geste opératoire radical, offre plusieurs intérêts théoriques. Elle permet :

- Un traitement précoce de la maladie métastatique infraclinique.
- Un geste chirurgical différé avec fabrication d'une prothèse « à façon » pour le patient.

De fait, plusieurs études prospectives non contrôlées suggéraient un avantage de survie avec l'administration d'une chimiothérapie néoadjuvante. Une seule étude randomisée du Pediatric Oncology Group (POG) a cependant posé la question de l'intérêt de cette approche par rapport à une chimiothérapie adjuvante, en comparant un traitement par chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante dans une série de patients pédiatriques traités pour un ostéosarcome. Cette étude, présentée jusqu'à présent uniquement sous forme de résumé (ASCO 1997), ne met pas en évidence de différence entre les deux stratégies, mais le nombre de patients est réduit et sa puissance est donc faible. La plupart des protocoles actuels utilisent une chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante, encadrant le geste opératoire.

Dans notre étude, 4 de nos malades ont reçu une chimiothérapie préopératoire. Cette chimiothérapie d'induction a utilisé un protocole sans Méthotrexate c'est l'association: adriamycine-ifosfamide-cisplatine, en raison d'une tolérance médiocre du MTX chez les patients âgés de plus de 18ans.

a.7. Chimiothérapie en phase métastatique :

Chez les patients présentant une maladie métastatique d'emblée ou en rechute, les protocoles de chimiothérapie utilisés sont les mêmes que ceux administrés en situation adjuvante ou néoadjuvante. Le taux de réponse reste modeste dans ces affections et les réponses complètes exceptionnelles. Bien que la chimiothérapie soit palliative, le plus souvent, dans cette situation, l'objectif doit rester d'obtenir une rémission complète en utilisant des stratégies thérapeutiques combinées à la chimiothérapie, la chirurgie de la tumeur primitive mais parfois aussi des métastases, et parfois la radiothérapie, notamment pour les sarcomes d'Ewing.

b. La radiothérapie :

Les développements technologiques survenus au cours des 10 dernières années ont permis d'améliorer les étapes successives nécessaires à la mise en traitement des patients. L'adaptation de la distribution de la dose à la forme exacte du volume cible baptisée « radiothérapie conformationnelle ».

Son but est d'optimiser le gradient de dose entre le volume tumoral (cible du traitement) d'une part, et les tissus sains environnants d'autre part, afin d'améliorer le contrôle local de la maladie, tout en réduisant le risque de séquelles.

b.1. Prescription :

Le volume :

Le volume-cible comprend généralement l'extension tumorale initiale à l'os et aux parties molles, avec une marge de 3 à 5cm, et la voie d'abord chirurgicale. En cas de risque d'extension à la médullaire osseuse (tumeurs d'Ewing, lymphomes), il est classiquement recommandé d'englober la totalité de la pièce osseuse, en protégeant si possible l'épiphyse fertile opposé à la tumeur pour préserver le potentiel résiduel de croissance. Cependant, les protocoles actuels tendent à réduire les volumes irradiés, une telle attitude est en cours d'évaluation et n'est permise que du fait des progrès de l'imagerie et d'un contrôle de qualité assurant le respect des marges nécessaires. Au-delà de 45Gy, des réductions successives du volume cible, prenant en compte la réponse à la chimiothérapie, sont réalisées.

La dose :

La dose délivrée dans le volume initial, englobant la maladie infraclinique, varie de 40 Gy pour les lymphomes à 45Gy pour les tumeurs d'Ewing et 50 Gy pour les ostéosarcomes et des chondrosarcomes. Après réduction du volume, la zone d'envahissement tumoral macroscopique doit recevoir une dose totale permettant la stérilisation de la tumeur. Cette dose dépend de la nature histologique de la tumeur. De l'ordre de 50 Gy pour les lymphomes osseux, et de 55-60 Gy pour les tumeurs d'Ewing et les tumeurs neuroectodermiques périphériques, elle peut atteindre 65-75 Gy dans le cas des ostéosarcomes et des chondrosarcomes relativement plus radiorésistants.

Cette attitude est modulée selon les indications : Radiothérapie exclusive, post ou préopératoire. Elle tient compte en particulier de la qualité de l'exérèse, et de la réponse histologique à la chimiothérapie première. La présence d'organes critiques peut amener à réduire les doses.

b.2. Fractionnement et étalement dans le temps :

Le fractionnement conventionnel est de cinq fractions par semaines de 1,8 à 2 Gy par séance.

Des protocoles bifractionnés (deux séances par jour espacées d'au moins 6 heures) sont à l'étude, soit dans le but d'accélérer le traitement (fractions de 1,6 Gy), soit dans le but d'améliorer la préservation des tissus sains, sensibles à la taille des fractions (fractions de 1,2 Gy). Le bénéfice de ces fractionnements atypiques n'est pas démontré à l'heure actuelle.

b.3. Indications :

L'indication de la radiothérapie dans les tumeurs osseuses malignes doit être portée après discussion pluridisciplinaire impliquant les chirurgiens, les oncologues médicaux et les radiothérapeutes. La radiothérapie est particulièrement utile dans le cas de tumeurs du squelette axial, des os de la face et de la base du crane en combinaison avec une chirurgie limitée lorsque celle-ci est réalisable. Dans le cas de tumeurs des extrémités, la radiothérapie joue un rôle important dans le contrôle local des tumeurs d'Ewing et des tumeurs neuroectodermiques périphériques le plus souvent en association avec la chirurgie. L'abstention de radiothérapie n'est discutée pour ces tumeurs radiosensibles que dans les cas de bon pronostic (petite tumeur ayant bien répondu à la chimiothérapie première). La

radiothérapie n'est généralement pas indiquée de première intention dans le cas des ostéosarcomes et des fibrosarcomes osseux. Dans les chondrosarcomes, elle n'a que des indications rares, ces tumeurs étant plutôt radiorésistants.

Dans notre étude, la radiothérapie n'a été prescrite chez aucun de nos patients.

b.4. Complications :

Elles dépendent de la dose totale, de la dose par fraction, de l'importance du volume irradié, des organes critiques inclus dans ce volume et de l'association à une chimiothérapie. Elles dépendent également de facteurs individuels, au premier rang desquels l'âge du patient.

Réactions immédiates des tissus sains :

Les réactions qui surviennent en cours de traitement sont le plus souvent modérées et transitoires, à type d'érythème, d'épithélite sèche, de mucite et d'accélération du transit intestinal. Dans quelques cas, elles peuvent être plus sévères (épithélite exsudative, dysphagie majeure) et nécessiter exceptionnellement une interruption de la radiothérapie. Les techniques d'éloignement des anses grêles peuvent être utiles en cas d'irradiation du bassin. Une chimiothérapie concomitante accentue ces réactions. Certaines drogues, en particulier la doxorubicine et la bléomycine, ne doivent pas être associées à la radiothérapie.

Séquelles tardives :

Le retentissement sur la taille est d'autant plus important que le potentiel résiduel de croissance osseuse est plus élevé et dépend de la dose, du volume et du site de l'irradiation. Le risque de scoliose, de cyphoses ou de lordoses évolutives peut être limité par des règles strictes de prescription.

Le risque de fracture secondaire dépend de l'importance de la lyse osseuse. Les séquelles à type de fibrose, d'atrophie des muscles et des tissus mous, de rétraction et de réduction de la mobilité peuvent être réduites par la kinésithérapie, et il faut éviter d'irradier une articulation dans sa totalité. Lors d'irradiations des extrémités, une bande de tissu doit obligatoirement être protégée pour préserver le retour lymphatique.

Chez la fille, en cas d'irradiation du bassin, une transposition des ovaires doit être discutée.

✚ Induction de tumeurs secondaires :

L'amélioration des taux de survie s'est associée à la mise en évidence d'un risque de sarcomes osseux secondaires, principalement des ostéosarcomes, d'autant plus élevé que l'irradiation a eu lieu à un jeune âge et que la dose est plus élevée. Lors d'une analyse récente portant sur 674 cas de tumeurs d'Ewing, le risque de sarcome survenant en territoire irradié a été estimé à 3-6% à 15 ans.

2. La chirurgie conservatrice :

L'indication d'une chirurgie conservatrice pour les malades ayant subi une résection d'un segment osseux pour tumeur maligne est actuellement possible et permet de sauver l'extrémité du membre.

Il est important de prendre en considération l'âge, l'état général du malade, le type et l'extension de la tumeur, le coût et la thérapie adjuvante pour l'indication et l'avenir du malade. Bien évidemment, Le bilan d'imagerie initial, avec notamment l'imagerie par résonance magnétique (IRM), est essentiel et permet de délimiter au mieux les zones de résection.

Les procédés de reconstruction peuvent être biologiques ou prothétiques.

La réalisation de cette chirurgie est soumise à un certain nombre de critères à savoir (92) :

- Le diagnostic précoce des tumeurs malignes.
- La connaissance de l'évolution locorégionale des tumeurs.
- Progrès de la chimiothérapie et la radiothérapie.
- Chirurgie multidisciplinaire.
- Chirurgie complexe et de durée longue.
- Raisonner en hiérarchie carcinologique : conserver la vie, conserver le membre, conserver la fonction.
- La perspective de la reconstruction ne doit pas être un frein à la résection.

Certaines contre-indications à une conservation du membre peuvent apparaître comme d'emblée absolues (2):

- une contamination tumorale des éléments nobles après une biopsie inadaptée.
- certaines fractures.

- un envahissement neuro-vasculaire important, non accessible à une reconstruction satisfaisante sur le plan de la fonction ultérieure.
- une infection.
- la prévision d'un mauvais résultat fonctionnel si la résection des parties molles est majeure ou n'est pas compatible avec un résultat fonctionnel satisfaisant.
- le souhait d'un patient qui ne voudrait pas s'exposer au risque de multiples reprises chirurgicales.

En dehors de ces circonstances particulières, l'indication de résection-reconstruction est habituellement proposée et le recul est désormais suffisant pour pouvoir en exposer de manière fiable les indications et les résultats.

a. La résection :

a.1. Principes de la résection :

Elle doit être carcinologique, emportant toute la tumeur, les tissus environnants, le tout avec une marge de sécurité suffisante. Lorsqu'elle n'est pas carcinologique, la limite peut être intralésionnelle ou marginale, c'est-à-dire passant dans la pseudocapsule qui entoure la lésion. (34).

a.2. Bilan préopératoire :

Planification préopératoire (34, 98):

La résection est préparée après avoir exposé à l'enfant et à sa famille ses principes, les sacrifices anatomiques nécessaires (trons nerveux, articulations), et les modalités de reconstruction. Les complications éventuelles per- et postopératoires ne doivent pas non plus être celées sous prétexte que la maladie est déjà suffisamment grave, et toutes les éventualités doivent être envisagées.

La part qui revient à l'orthopédiste dans le traitement d'une tumeur osseuse ne se résume pas au temps chirurgical. Il est absolument indispensable de connaître aussi bien le patient que sa pathologie. On ne reviendra pas sur la nécessité de faire pratiquer la biopsie diagnostique par l'équipe qui prendra en charge l'enfant. Ceci a largement été prouvé et est maintenant admis par tous. Une fois le diagnostic établi, le chirurgien envisage les possibilités de reconstruction en fonction de nombreux paramètres.

Le patient commence son traitement par une chimiothérapie néoadjuvante. Le temps opératoire sera planifié en fonction du nombre de cures. Cette date sera souvent reculée en raison des incidents durant cette chimiothérapie : aplasies fébriles qui retardent la cure suivante, épisodes infectieux, etc.

Néanmoins, dès la première consultation et le premier bilan d'extension, une ou plusieurs solutions chirurgicales se dessinent. La chimiothérapie dans l'ostéosarcome ne change guère le volume de résection nécessaire. En revanche, pour le sarcome d'Ewing, les choses sont très différentes car l'envahissement des tissus mous va dans la majorité des cas nettement diminuer et permettre de faire une résection beaucoup moins volumineuse. D'une manière un peu schématique, on peut dire que la résection pour ce qui est des tissus mous est décidée sur la dernière IRM, alors que la résection osseuse est faite en fonction de l'IRM la plus péjorative.

Evaluation des limites tumorales (98):

Une planification préopératoire des limites de résection est indispensable. L'IRM est l'examen de référence. Elle permet d'évaluer l'étendue de la tumeur dans l'os et les parties molles. Elle doit être réalisée au moment du diagnostic avant la biopsie puis en préopératoire immédiat après la chimiothérapie. Chaque IRM doit évaluer la totalité de l'os et les articulations adjacentes à la recherche de skip métastases. Idéalement, ces examens doivent être protocolisés et identiques, notamment en termes de séquence.

Pour les tumeurs métaphysaires, l'étude de l'extension épiphysaire est essentielle dans la planification. En effet, l'extension épiphysaire pouvant se faire soit par franchissement direct de la physe, soit par extension latérale au niveau de la virole périchondrale et de la capsule. La sensibilité de l'IRM pour le diagnostic d'extension épiphysaire est proche de 100 %. En revanche, sa spécificité est encore imparfaite, au mieux de 90 %.

Une extension articulaire doit également être recherchée. Sa fréquence est d'environ 20 % pour les tumeurs proches des articulations. Là encore, l'IRM a une sensibilité de 100 %, mais une spécificité faible de 69 %.

L'IRM permet également d'évaluer de façon précise l'extension des tissus mous. L'analyse des IRM pré et post chimiothérapie permet de faire la part entre tissu tumoral et réaction inflammatoire.

L'extension aux axes vasculo-nerveux doit être recherchée précisément en préopératoire sur l'IRM. Les rapports vasculaires et nerveux sont mieux analysés sur des coupes axiales en préopératoire. Dans certains cas de tumeur volumineuse, les rapports avec les paquets vasculaires adjacents peuvent être étudiés avec une angio-IRM. Une artériographie de l'ensemble du membre est utile si une chirurgie vasculaire de type pontage est prévisible, du fait de la proximité entre vaisseaux et tumeurs.

Actuellement, les techniques IRM utilisant des séquences en diffusion semblent prometteuses, notamment pour juger de l'efficacité de la chimiothérapie en préopératoire.

L'IRM a permis donc de topographier au plus près les limites tumorales et donc permet de limiter les marges de sécurité pour la résection carcinologique. Avec l'IRM, on peut aller au plus près de la tumeur, une limite de 10 mm de zone saine paraît suffisante. Bien sûr, le choix des limites de résection dépend de la topographie de la tumeur. En zone diaphysaire, on peut passer au large avec une marge de sécurité de plusieurs centimètres, car cela ne grève pas les possibilités de reconstruction. L'intérêt de diminuer les marges de résection se pose surtout pour les tumeurs métaphysaires. Une planification IRM précise permet une résection moindre, proche de la zone tumorale rendant possible, dans certains cas, une conservation de l'articulation.

Dans notre étude, les limites étaient saines chez tous les patients opérés.

a.3. La voie d'abord (34, 94):

Le choix de la voie d'abord est fondamental, circonscrivant systématiquement la cicatrice de biopsie qui doit être réséquée en bloc avec l'ensemble de la tumeur. L'abord doit permettre non seulement le contrôle de la tumeur en entier, mais aussi le contrôle éventuel des structures nobles à conserver, et la reconstruction. Plusieurs incisions peuvent être nécessaires, et il faut veiller à conserver entre elles suffisamment de tissu pour éviter des nécroses cutanées.

a.4. Techniques de résection (93, 95, 34) :

Enneking 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 tenant compte du potentiel d'agressivité intrinsèque de la tumeur, et de la présence ou non de métastases au moment du diagnostic. Associée à cette première distinction, la notion de compartiment anatomique, qui comprend l'os ou l'articulation, les masses musculaires adjacentes, et surtout l'aponévrose entourant ces muscles, permet de délimiter des zones de résection. Quatre grands types de résection étaient décrits (fig.36):

- La résection intralésionnelle : le chirurgien pénètre dans la tumeur pour l'évider. Cette résection n'est pas acceptable dans le cadre des tumeurs osseuses malignes.
- L'exérèse radicale : comporte l'ablation de l'os entier et de toutes les loges anatomiques envahies même partiellement par la tumeur, des insertions musculaires hautes aux insertions musculaires les plus basses ; elle permet d'enlever, avec la tumeur visible, la totalité des nodules de perméation régionaux, assurant ainsi un contrôle tumoral efficace même en l'absence de traitements adjuvants. Cependant, elle n'est pas toujours possible (tumeur centrale), elle impose souvent l'amputation (tumeur non compartimentale d'un membre) et lorsqu'elle est compatible avec la chirurgie conservatrice, les séquelles fonctionnelles qui en résultent sont toujours importantes.
- L'exérèse large : enlève une large couche de tissus sains, tout autour de la tumeur sans jamais voir la pseudocapsule (quelques centimètres d'épaisseur de muscles sains, une aponévrose, une synoviale, 5 centimètres de fibres musculaires vers la racine du membre, 3 centimètres vers l'extrémité distale, 3 centimètres de diaphyse saine, paraissent suffisants). Une telle exérèse enlève la majorité des nodules de perméation régionaux, et permet à un traitement adjuvant même peu efficace d'assurer le contrôle local tout en évitant des séquelles fonctionnelles trop importantes. Elle constitue un excellent compromis entre sécurité carcinologique et résultat fonctionnel.
- L'exérèse marginale : est une exérèse monobloc extratumorale qui passe, au moins un en point, au contact direct de la pseudocapsule. En cas de tumeur au contact des vaisseaux, elle représente parfois la seule alternative chirurgicale à l'amputation.

Cependant, elle risque de laisser en place de nombreux nodules de perméation, et expose dans les tumeurs friables à l'ouverture involontaire peropératoire. Aussi, ne doit-elle constituer qu'une solution de nécessité, soigneusement encadrée de traitements adjuvants très efficaces.

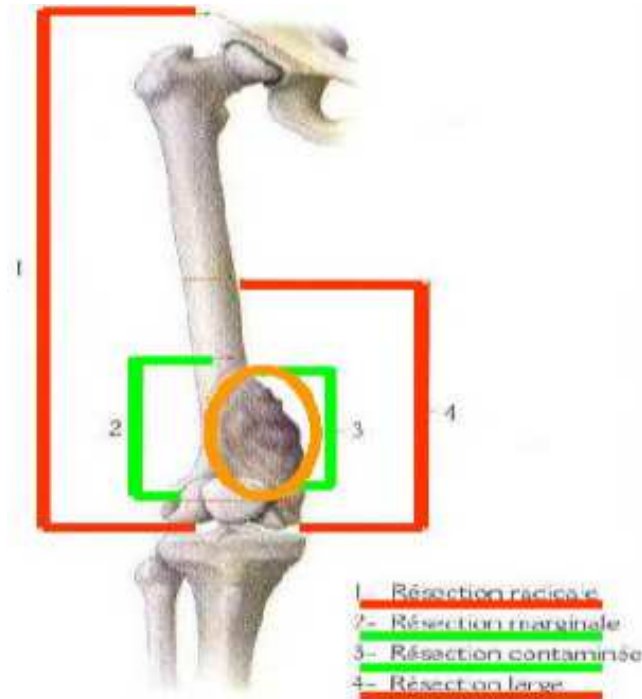


Figure 36: différents types de résection. (92).

Cette classification a été proposée pour les tumeurs bénignes et malignes d'origine conjonctive, puis étendue à l'ensemble des tumeurs, ce qui n'est pas sans poser de problème.

Tomeno, dans sa conférence d'enseignement, a bien montré les limites de cette classification :

- limites d'ordre anatomique, avec des zones compartimentales parfois extrêmement larges, et même pour certaines localisations comme le creux inguinal ou le creux axillaire, l'impossibilité de conserver la notion de compartiment.
- La deuxième remarque concerne les distances dites de sécurité dans les résections larges, pour lesquelles l'auteur ne donne aucune valeur.

C'est le mérite d'une autre équipe d'avoir plus récemment proposé de nouvelles définitions de résection, en précisant des limites centimétriques. Ainsi, sans revenir sur les

résections non carcinologiques, il donne comme distance de sécurité la nécessité d'avoir au moins deux centimètres de tissus sains dans toutes les directions autour de la lésion. La résection est appelée dans ce cas large adéquate. Pour une sécurité absolue, il recommande toutefois, lorsque cela est possible, de conserver une zone de tissu sain de 5 cm, la résection dans ce dernier étant qualifiée de curative large.

b. La reconstruction :

Il est bien évident que pour conserver le membre et sa fonction il sera nécessaire de reconstruire et donc de remplacer la perte de substance osseuse par des éléments biologiques « greffes osseuses », prothétiques ou mixtes. Le choix du procédé de reconstruction dépend de la localisation de la résection osseuse. (97, 98).

Le cahier des charges de la reconstruction idéale doit répondre aux impératifs suivants (93) :

- reconstruction la plus anatomique possible ;
- préservation du potentiel de croissance ;
- simplicité des suites ;
- reprise rapide d'une fonction normale ;
- confort immédiat.

Répondre à l'ensemble de ces critères est une gageure et c'est le plus souvent un compromis à faire en fonction de différents facteurs. Les facteurs qui vont intervenir dans le choix du type de reconstruction sont (93) :

- L'âge : c'est un élément essentiel en particulier chez les enfants ou le problème d'inégalité de longueur se pose.
- Le contexte socio-économique et géographique : dans certains pays économiquement faibles, il n'est pas envisageable de mettre une prothèse, car en cas d'infection ou de descellement, il n'y aura pas de traitement adapté. La survie même du patient est alors en jeu. Il est indispensable de savoir dans quelles conditions va vivre le patient après la fin de son traitement, que ce soit en ce qui concerne l'accès aux soins, mais aussi dans la vie quotidienne : une arthrodèse du genou est un handicap plus sérieux pour quelqu'un qui va vivre essentiellement assis au sol que pour occidental.

- Présence des localisations secondaires : elle influence la survie et donc le type de reconstruction. Plus l'espérance de vie est bonne, plus cela vaut la peine de se lancer dans une reconstruction complexe, quitte à rendre les suites et le confort immédiat plus difficiles.
- Déroulement de la chimiothérapie et de la radiothérapie éventuelle: Certains patients sont plus sensibles aux chimiothérapies et font des aplasies fébriles, des surinfections fréquemment. Le risque infectieux lors de la reconstruction est alors majeur. Ceci incite à réduire au maximum le temps d'intervention lors de la résection, à s'orienter vers une reconstruction en deux temps de type membrane induite, quand c'est possible, et à éviter de mettre en place une prothèse massive.
- Le choix du type de reconstruction ne peut se faire que dans le cadre d'une démarche thérapeutique pluridisciplinaire. Il est essentiel de savoir avant d'intervenir s'il y aura ensuite une radiothérapie au niveau du site opératoire. Ceci doit imposer la plus grande prudence quant aux risques de lésions cutanées secondaires et aux risques infectieux. De même, la connaissance du type de chimiothérapie et les différentes toxicités de ces produits sont à prendre en compte : ostéopénie du méthotrexate, toxicité cutanée du busulfan...

Dans les reconstructions diaphysaires, on a recours souvent aux : allogreffes, fibula vascularisé, association allogreffe et fibula vascularisé ou la technique de la membrane induite. Dans les reconstructions faisant suite à un sacrifice articulaire, on a recours souvent aux : prothèse articulaire, l'arthrodèse ou la désarticulation. (99).

Dans notre étude, 3 de nos patients ont été reconstruits par des prothèses massives du genou et 1 cas par un clou cimenté.

b.1. Les reconstructions biologiques :

Une greffe osseuse est un transfert de tissu osseux, quelle que soit sa qualité, vers un site osseux receveur. Il s'agit d'une autogreffe si le greffon provient du receveur lui-même, d'une allogreffe (anciennement homogreffe) si le donneur est un autre individu de la même espèce et d'une xéno greffe si le donneur est d'une espèce différente. L'autogreffe a l'avantage de ne provoquer aucune réaction immunitaire et de ne constituer aucun risque de transmission

de maladie. Les greffes osseuses peuvent être non vascularisées si le pédicule vasculaire nourricier n'est pas conservé, vascularisées pédiculées si le segment osseux est transféré en prélevant le pédicule vasculaire nourricier, ou vascularisées libres si le pédicule vasculaire nourricier est rétabli par microanastomoses vasculaires. Les greffes peuvent être corticales, spongieuses ou corticospongieuses en fonction du type d'os qui les composent. Le premier cas publié de greffe osseuse, fut celui de Van Mechren d'Amsterdam, qui date de 1810. (100, 101).

Les greffes osseuses ont différentes propriétés intéressantes : ostéoconduction simple, ostéoinduction, résistance mécanique.

- Capacité ostéogénique : Une greffe osseuse n'est considérée comme ostéogénique que si les cellules ostéogéniques (ostéoblastes) qui survivent au transfert chirurgical restent capables de faire de l'os dans leur nouvel environnement. En pratique, cette propriété n'est retrouvée que dans le cas d'une autogreffe d'os spongieux ou cortical qui est immédiatement implantée, mais est également applicable à un substitut osseux enrichi en laboratoire avec des cellules ostéogéniques du receveur. Ainsi, à l'âge adulte, c'est l'os spongieux de la crête iliaque qui reste le plus ostéogénique.
- Capacité d'ostéocondensation : Un matériel est considéré comme ostéoconducteur si la surface de sa structure tridimensionnelle peut servir de support pour la migration des cellules osseuses provenant de l'os dans lequel il est inséré.
- Capacité d'ostéoinduction : Un implant est considéré comme ostéoinducteur lorsque, implanté dans un site extra osseux, il provoque la formation d'un osselet contenant de la moelle hématopoïétique. Cette capacité est due à un ou plusieurs facteurs de croissance contenus dans la matrice organique d'un os dévitalisé ou non. Les BMP sont une famille de polypeptides dérivés d'un facteur de croissance ostéoinducteur. Utilisées seules, ces protéines restent ostéoinductrices, mais à des concentrations non physiologiques.
- Propriété mécanique structurale : Un os long est une structure résistante mécaniquement. L'os de banque congelé garde les mêmes propriétés mécaniques que lorsqu'il était vascularisé. C'est en fatigue que l'os de banque congelé marque sa

différence vu que les dommages de sa structure résultant de sa mise en charge ne peuvent pas être réparés par manque de vascularisation et de cellules réparatrices. Une fissure peut apparaître et se transformer en fracture dite de fatigue. Cette évolution se fait de façon indolore car l'os de banque n'est pas innervé. Cette fracture peut encore être expliquée par un mécanisme biologique, la fracture peut résulter d'une lyse ostéoclastique induite par une réponse immunitaire. Elle se passe alors à l'interface de revascularisation de la greffe. Ce dernier mécanisme est très rare et la majorité des fractures d'une allogreffe se passe à distance de la zone de revascularisation de la jonction. Cette fragilité potentielle d'une allogreffe massive implique que l'os de banque doit être protégé mécaniquement par une ostéosynthèse capable d'adsorber les sollicitations mécaniques qui s'appliquent sur le montage et de les transmettre en zone physiologique. Aucun segment osseux de l'allogreffe ne devrait être laissé sans renfort mécanique.

b.1.1. Les allogreffes :

Les allogreffes osseuses sont considérées comme un substitut naturel pour réparer les défauts osseux (fig.37). Elles présentent l'avantage de compenser aussi bien les petites pertes de substance que les volumineuses sans limitation de taille, contrairement aux autogreffes. Elles reconstituent les propriétés structurelles de l'os et permettent une formation osseuse au niveau de leur interface. (102).

L'AATB (American Association of Tissue Banks) avait établi des guides de bonnes pratiques qui visaient :

- à obtenir le consentement du donneur ou de sa famille ;
- à obtenir des informations sur le donneur en définissant des « facteurs de risques » (hémophilie, mais aussi utilisation illicite de drogues, homosexualité, prostitution);
- dépistage biologique (hépatites B et C, VIH) ;
- protocole de prélèvement et de conservation.

Ces « guidelines » avaient pour but essentiellement d'éviter une contamination infectieuse du receveur. (101, 103).

Il existe plusieurs sources des allogreffes (102) :

- Donneur vivant : la source la plus « pratique » est représentée par le prélèvement des têtes fémorales chez les patients opérés d'une arthroplastie totale de hanche. Le patient est évalué en préopératoire et de nouveau 4 à 6 mois après l'intervention avec contrôles sérologiques. Pendant ce temps, le greffon est mis en quarantaine.
- Donneur multi-organe : les os longs sont prélevés dans des conditions d'asepsie au bloc opératoire après explantation d'organe. La qualité osseuse est la plupart du temps excellente car les donneurs sont souvent jeunes. Le donneur est évalué médicalement et par des tests sérologiques. Le greffon est mis en quarantaine pendant 3 mois, délai de précaution pour finaliser les tests multi-organes du donneur.
- Donneur post mortem : moins fréquents, les prélèvements présentent plus de risque de contamination bactérienne car ils ne sont pas réalisés au bloc opératoire. De plus, les différents tests microbiens sont plus difficiles à interpréter.

L'os fourni par la banque de tissus est une trame osseuse. Une des étapes importantes est l'élimination de moelle et des débris cellulaires par fluides et détergents, ce qui va améliorer les capacités ostéoconductrices du greffon. L'éthanol, l'acétone et l'éther sont souvent utilisés car ils inactivent les virus VIH et hépatite. Le peroxyde d'hydrogène est également utilisé pour ses propriétés bactéricides et viroinactivantes(102).

Les allogreffes doivent être préservées. Les principales techniques de préservation sont la congélation à moins de 0°, l'utilisation de liquide nitrogène à -196° ou la lyophilisation.

L'avantage de la lyophilisation est de permettre un stockage à température ambiante. La stérilisation bactérienne est acquise à la dose d'irradiation de 25 kGy si l'os a été correctement traité avant stérilisation finale. Cependant, cette dose n'est pas virucide pour le virus VIH. L'os congelé, irradié ou non, garde ses propriétés mécaniques. Il en est de même pour l'os lyophilisé non irradié, mais son irradiation réduit ses qualités mécaniques. Lors de la lyophilisation, les phénomènes d'ionisation entraînent des ruptures des chaînes de collagène et diminuent la résistance mécanique, ce qui n'est pas le cas dans les greffes congelées. Cette moindre résistance mécanique des greffes lyophilisées doit être prise en compte en pratique chirurgicale. Il est préférable de les utiliser dans des zones protégées mécaniquement, avec ou

sans ostéosynthèse. En outre, autant l'allogreffe congelée peut être travaillée et retaillée comme de l'os frais, autant l'os lyophilisé est fragile et cassable, ce qui limite son utilisation chirurgicale. En revanche, l'os lyophilisé libère le chirurgien des contraintes du froid en mettant à disposition une réserve qui peut être utilisée en cas d'urgence. Pour l'os congelé, il faut faire venir un conteneur de réfrigération, puis réchauffer la greffe, ce qui en fait une méthode plus lourde sur le plan logistique (102).

Il existe plusieurs types d'allogreffes (102) :

- Les allogreffes intercalaires :

Utilisées en cas de résections diaphysaires ou d'arthrodèses. Etant interposée entre deux segments osseux, le montage par clou centromédullaire, au besoin verrouillé, pleins, apparaît le meilleur, mais suppose une longueur osseuse suffisante de part et d'autre du greffon. Ce clou doit tenir jusqu'à la consolidation de l'allogreffe, en général vers le 8ème mois.

- Les allogreffes terminales :

Utilisées en cas de reconstructions épiphysaires ou métaphysoépiphysaires plus ou moins étendues à la diaphyse. On peut utiliser des allogreffes avec conservation de cartilage ou des allogreffes manchonnant une prothèse.

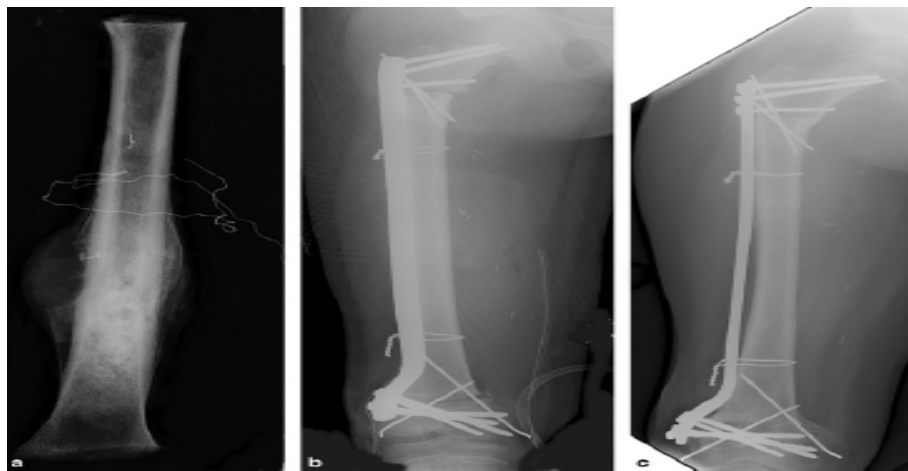


Figure 37: Ostéosarcome du fémur, reconstruction par allogreffe. (93). a. Pièce de résection. b. radiographie post opératoire. c. radiographie à 4 ans de recul.

- Alloprothèse:

L'association prothèse allogreffe est intéressante. La prothèse évite la dégradation articulaire des allogreffes ostéocartilagineuses. L'utilisation de ciment diminue le risque de fracture de l'allogreffe et limite sa résorption. L'allogreffe limite la perte du capital osseux et permet une réinsertion tendineuse. L'utilisation d'une prothèse manchonnée dans une allogreffe est particulièrement intéressante pour le fémur proximal, donnant souvent un bon résultat fonctionnel du fait de l'adhésion du tissu musculaire à l'allogreffe. Donati et al rapportent 91 % bons ou excellents résultats dans 27 cas de reconstructions du fémur proximal. Ils notent cependant 17 fractures tardives du grand trochanter. Au genou par contre le manchonnage par allogreffe semble inutile voir nocif (93).

Il existe plusieurs inconvénients des allogreffes (1) :

- Non-unions fréquentes.
- Taux de complications précoces élevé: Infections < fractures < instabilité articulaire.
- Transmission de maladies, très rare mais possible.
- Cas des allogreffes ostéo-articulaires : dégénérescence du cartilage sous forme d'arthrose chez 15% des patients dans les 5-10 ans après implantation.
- Nécessité d'organiser et de maintenir une banque d'os fiable avec un stock suffisant pour greffons anatomiquement personnalisés.

b.1.2. Les autogreffes :

Il existe plusieurs sites de prélèvements : la crête iliaque antérieure, la crête iliaque postérieure, la baguette tibiale, fibula non vascularisée, fibula vascularisée, moelle osseuse et cellules stromales, le grand trochanter, la métaphyse tibiale supérieure, l'olécrane, le radius distal, un condyle fémoral, le pilon tibial, une côte qui peut servir de greffon corticospongieux en cas de thoracotomie.

L'utilisation de **greffons corticospongieux non vascularisés** prélevés chez le patient lui-même dans le cadre de la chirurgie des tumeurs malignes n'a pas beaucoup d'intérêt car les chimiothérapies subies rendent ces greffes peu vivantes, sauf peut-être dans les cas exceptionnels de résection osseuse de petite taille et sans grande contrainte mécanique

immédiate. Elle garde néanmoins un intérêt en complément d'une allogreffe, en zone jonctionnelle, pour aider à la consolidation.

L'idée d'utiliser une **autogreffe vascularisée** repose essentiellement sur le transfert de fibula vascularisée. Elle est particulièrement adaptée à la reconstruction des tumeurs diaphysaires ou métaphysodiaphysaires, où les surfaces articulaires sus et sous jacentes ont pu être conservées. Cette technique nécessite une compétence microchirurgicale. (fig.38) ;

Par rapport à d'autres transferts osseux, la **fibula vascularisée** a l'intérêt d'offrir un capital osseux important, son prélèvement pouvant atteindre 25 cm de longueur. L'artère fibulaire se distribuant également au plan cutané et au soléaire latéral, il est possible de réaliser des transferts composites avec le muscle soleus, la peau ou les deux à la fois, dans le but par exemple de combler un defect osseux, et de couvrir dans le même temps opératoire une perte de substance (musculo-) cutanée. Il existe donc plusieurs techniques : le transfert osseux isolé, les lambeaux ostéocutanés, les lambeaux ostéomusculaires (104).

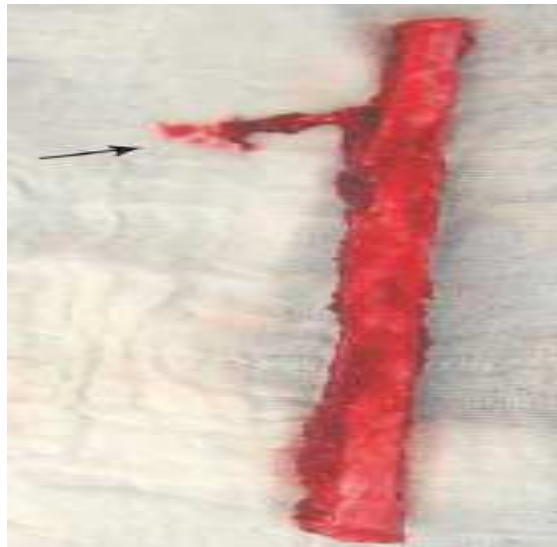


Figure 38: Greffon fibulaire vascularisé avec son pédicule vasculaire fibulaire (98).

Parmi les avantages de la fibula vascularisée est que le prélèvement n'occasionne aucune séquelle fonctionnelle majeure. Des cas de déficit d'extension du gros orteil ont été rapportés. La cicatrice, même si elle est étendue, est souvent discrète, surtout chez l'homme. (104).

Parmi les inconvénients de cette méthode est que le réseau veineux fibulaire souvent plexiforme et très dilaté, peut gêner la dissection du pédicule vasculaire avec de possibles blessures veineuses. La fibula est un os cortical, ne comprenant que très peu de spongieux. Ces propriétés lui confèrent certes une solidité mécanique, mais elle se défend mal en milieu septique, surtout en cas de thrombose de son pédicule vasculaire. L'absence d'artère fibulaire après le prélèvement est compensée par les autres axes de la jambe et en particulier l'axe tibial postérieur. Néanmoins, il a été décrit des variations anatomiques avec notamment l'absence de tibiale postérieure. De même, une artériopathie sévère des membres inférieurs ou des thromboses veineuses des membres peuvent représenter une limite au prélèvement. Ainsi, l'examen clinique, une radiographie de la jambe en cas de doute sur une artériopathie (à la recherche de calcifications vasculaires), un échodoppler veineux et artériel, semblent prudents dans le cadre du bilan préopératoire. Si ces derniers examens ne sont pas contributifs, une artériographie peut être discutée. (104).

La fibula vascularisée peut être utilisée en association à une allogreffe (**Allogreffe-Fibula vascularisée**). Le but est d'obtenir une stabilité primaire grâce à l'allogreffe et une consolidation grâce à la greffe vascularisée.

Sur le plan technique, l'allogreffe doit correspondre au mieux à la partie osseuse réséquée. Elle doit être recoupée pour s'adapter parfaitement. La fibula est introduite dans le canal médullaire de l'allogreffe. Il est souvent nécessaire d'élargir le canal médullaire par alésage. Une tranchée est réalisée dans l'allogreffe afin d'extérioriser le pédicule de la fibula vascularisée. La fibula doit dépasser l'allogreffe de 10 à 15 mm à chaque extrémité pour permettre son encastrement en bilboquet. L'allogreffe s'applique sur les tranches osseuses. La fibula est positionnée dans l'allogreffe en laissant son pédicule vasculaire extériorisé et non contraint.

L'ostéosynthèse est réalisée par une plaque vissée préférentiellement en titane pour ne pas gêner la réalisation d'IRM ultérieures. On met en place des vis unicorticales au niveau du greffon composite pour ne pas léser le pédicule fibulaire. Les anastomoses vasculaires sont alors réalisées. (98).

Le transfert épiphysaire vascularisé a le but de préserver la mobilité articulaire et de maintenir un potentiel de croissance au moins partiel. Il est indiqué dans la reconstruction articulaire comme pour le fémur proximal, l'humérus proximal, le radius distal et la malléole fibulaire. Le transfert de choix est la partie proximale de la fibula : épiphyse et diaphyse proximale. À ce niveau, l'artère fibulaire n'assure que la vascularisation de la diaphyse de la fibula et de la portion distale de la métaphyse de la fibula. Les travaux anatomiques de Restrepo et al montrent que la vascularisation de l'épiphyse est assurée par deux systèmes artériels. L'artère géniculée inférieure, branche de l'artère poplitée, elle assure l'irrigation de la capsule articulaire de l'articulation tibio-fibulaire proximale. Le deuxième système est l'artère tibiale antérieure avec deux branches : les artères récurrentes fibulaires antérieure et postérieure. Pour certains, le greffon doit comporter les artères tibiale et fibulaire (fig.39). Cependant, le seul prélèvement de l'artère tibiale semble suffisant car les anastomoses entre les systèmes tibiaux antérieurs et fibulaire assurent l'irrigation du segment diaphysaire de la fibula. On évite ainsi la dissection de deux axes vasculaires jambiers et les risques qu'elle représente.

Actuellement, il n'y a aucune série publiée sur les résultats de ces transferts épiphysaires, cependant, les cas cliniques rapportés dans la littérature montrent des résultats satisfaisants, à la fois sur le plan de la mobilité articulaire et sur le potentiel de croissance.

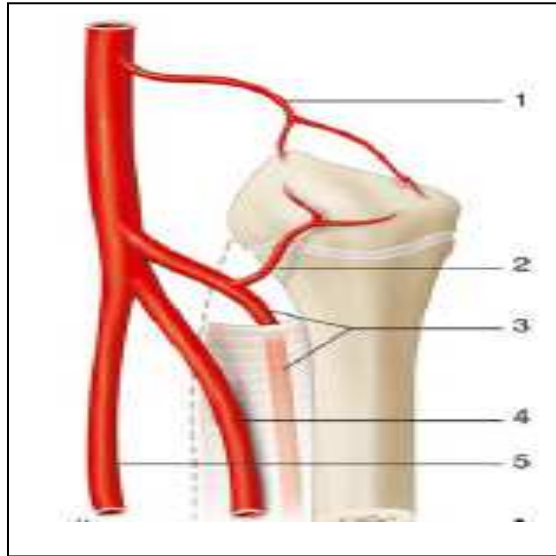


Figure 39: Vascularisation artérielle de l'extrémité supérieure de la fibula droite en vue postérieure. 1) Artère géniculée latérale inférieure. 2) Artère fibulaire récurrente postérieure. 3) Artère tibiale antérieure. 4) Artère fibulaire récurrente postérieure. 5) Artère tibiale antérieure.

La technique **des autogreffes recyclées** consiste à réséquer le segment osseux malade, à lui faire subir une mise en condition qui le débarrasse de tout risque oncologique, infectieux et immunologique, et à réutiliser cet os recyclé comme greffon. On utilise alors un greffon peu différent d'une allogreffe, en dehors du fait que sa forme anatomique est exactement adaptée au site receveur puisque c'est également le site donneur. Les autres avantages sont le faible coût d'un tel greffon, l'absence de stockage. Pour ce qui est des qualités mécaniques, elles sont variables selon le type de préparation et peuvent au mieux être comparées aux allogreffes. Les inconvénients sont la nécessité de traiter le greffon en cours d'intervention, ce qui peut poser des problèmes de logistique et prolonge la durée de l'intervention chez un malade fragile, avec un risque infectieux global accru. Enfin, dans la mesure où la plupart de ces patients ont eu une chimiothérapie pré et postopératoire, il est fâcheux de ne pas avoir une étude anatomopathologique de la pièce opératoire complète, même si, pour certains auteurs, il est possible de faire des biopsies ciblées suffisamment fiables ce qui est très discutable pour

pouvoir évaluer le caractère bon ou mauvais répondeur de la tumeur. Il est en revanche quasi impossible d'avoir une preuve du caractère complet de la résection.

Le risque oncologique est assez théorique, car les différentes préparations détruisent dans tous les cas les cellules. Bohm, à l'occasion d'une revue de 9 cas personnels, a présenté une méta-analyse de 115 cas publiés dans la littérature. Il retrouve 8 récurrences locales, ce qui n'est pas excessif car il y a des résections un peu insuffisantes, qui peuvent tout à fait expliquer un tel taux de récurrence locale.

Jeon utilise cette technique pour des reconstructions intercalaires. Manabe a utilisé ce type de greffon recyclé pour des reconstructions intercalaires, mais aussi pour manchonner des prothèses en cas de reconstructions articulaires.

Les résultats fonctionnels sont globalement bons, équivalents à ceux obtenus avec les allogreffes. (98).

b.2 Le remplacement prothétique :

La mise en place de prothèse de reconstruction massive a été appliquée dès qu'il a été démontré que la conservation du membre était licite dès le début des années 1980. Il est donc maintenant possible d'avoir une idée des résultats de ce type d'intervention avec un recul suffisant. Bien sûr, les implants, les méthodes de fixation ont évolué, et les résultats à long terme seront sûrement de meilleure qualité. Le gros avantage de cette technique est qu'elle est simple et prolonge peu la durée opératoire, une fois la résection faite. En 1996, Unwin a pu montrer que 40 à 60 % des prothèses étaient en faillite à 10 ans sur des prothèses de genou de première génération cimentée. Ceci correspond aux résultats présentés par Mascard à 15 ans de recul sur des prothèses de genou contraintes. (93).

Les complications sont avant tout **infectieuses** et représentent 6 à 10 % des cas, contre 0 à 5 % dans des indications habituelles de prothèse. Ceci est tout à fait logique puisque Berbari identifie comme étant des facteurs de risque infectieux lors de la mise en place de prothèse la durée de la chirurgie, l'immunosuppression, la neutropénie et la pauvreté médullaire, toutes conditions réunies dans le cadre des reconstructions après résection tumorale. Lorsque l'infection est patente, la reprise en un ou deux temps selon les circonstances et l'antibiothérapie prolongée sont indispensables. Malgré ces traitements

lourds, nécessitant des interventions et des hospitalisations répétées, seulement 1 patient sur 2 environ conservera une prothèse. Les modalités thérapeutiques de ces infections sont clairement présentées dans le travail de Hardes. La qualité du recouvrement de la prothèse est très importante et explique que le taux d'infection après résection de l'extrémité supérieure du tibia est plus élevé. Ceci entre en ligne de compte dans le choix de la méthode de reconstruction et justifie d'utiliser très régulièrement un lambeau de gastrocnémien médial pour recouvrir et protéger la prothèse.

Comme pour toutes les prothèses, il existe un taux de complications mécaniques : **descellement aseptique** (5 à 25 %), **rupture de matériel** (5 à 10%) très variable selon les séries.

Certains échecs sont dus à des erreurs de conception des premières prothèses et sont maintenant maîtrisés (rupture des pièces articulaires en polyéthylène). Elles sont d'autant plus fréquentes que, dans le cadre de la chirurgie tumorale, le sacrifice concerne non seulement les surfaces articulaires et l'os atteint, mais aussi les éléments stabilisateurs de l'articulation. Il est donc pratiquement toujours nécessaire d'utiliser des prothèses contraintes, ce qui augmente le risque de complications mécaniques.

Dans notre étude, la mise en place d'une prothèse massive du genou s'est compliquée par une infection sur prothèse dans un seul cas.

Quelle que soit la localisation de la tumeur, la réinsertion des muscles ou des tendons reste une problématique, pour la coiffe des rotateurs, le deltoïde au niveau de l'épaule, les fessiers sur l'extrémité supérieure du fémur, le tendon rotulien à l'extrémité supérieure du tibia.

Une des solutions est d'associer à la prothèse une allogreffe pourvue des tendons pour permettre la réinsertion.

Pour ce qui est de la réinsertion du tendon rotulien après résection d'une tumeur de l'extrémité supérieure du tibia, plusieurs techniques ont été proposées : utilisation du tendon du biceps associé à une ou à des ostéotomies de la fibula et l'utilisation du lambeau de gastrocnémien médial.

La mise en place d'une prothèse articulaire reste une méthode de reconstruction satisfaisante et surtout actuellement difficilement contournable lorsqu'on est contraint de sacrifier une articulation. En dehors des complications immédiates, ces prothèses vont s'user, d'autant que les enfants et les adolescents vont beaucoup plus les solliciter qu'un adulte ou une personne âgée. Les changements de prothèse deviennent de plus en plus difficiles, le capital osseux étant de plus en plus pauvre. (93).

b.3 Rotationplastie ou intervention de Van Nes ou de Borggreve:

Cette intervention a été décrite initialement pour le traitement des fémurs courts congénitaux importants. Elle consiste à réaliser la résection de l'ensemble de la zone tumorale (par exemple les deux tiers inférieurs du fémur) en conservant uniquement les structures nerveuses principales et à refixer le segment jambier sur le reste du fémur. Elle est donc faisable en cas d'envahissement majeur des tissus mous, pourvu que le nerf grand sciatique soit préservé. La fixation se fait après avoir fait une rotation externe du pied de 180°, de sorte que la cheville puisse servir de genou dans un appareillage de jambe. Elle ne présente pas de grosses difficultés techniques en dehors du fait qu'elle nécessite dans la plupart des cas de réaliser une résection-anastomose des artères et veines de manière à éviter que celles-ci ne se thrombosent. (fig.40).

Elle est particulièrement indiquée dans les tumeurs étendues du fémur ou de la jambe chez le jeune enfant, permettant ainsi de conserver la croissance du membre opéré et de planifier une position symétrique des genoux à maturité. Cette méthode a perdu sa popularité avec l'avènement des prothèses de croissance. Elle a été décrite chez l'adulte comme procédure de sauvetage suite à l'échec de la chirurgie conservatrice avec récurrence locale ou infection.

Il n'y a pas de douleur du membre fantôme, le problème de l'inégalité de longueur est réglé facilement par la prothèse externe. Sur le plan purement fonctionnel, les résultats sont meilleurs qu'une amputation au-dessus du genou et équivalents à ceux d'une prothèse de reconstruction. La marche est de bonne qualité.

Les complications sont de plusieurs types (infections, cicatrisations difficiles...) et restent relativement peu fréquentes. Pour ce qui est des complications vasculaires, si on

regroupe plusieurs séries publiées, on retrouve un taux de 5 % d'amputations après une complication vasculaire suite à une intervention de Van Nes. L'apparence inesthétique du membre peut induire des problèmes psychologiques. (93).

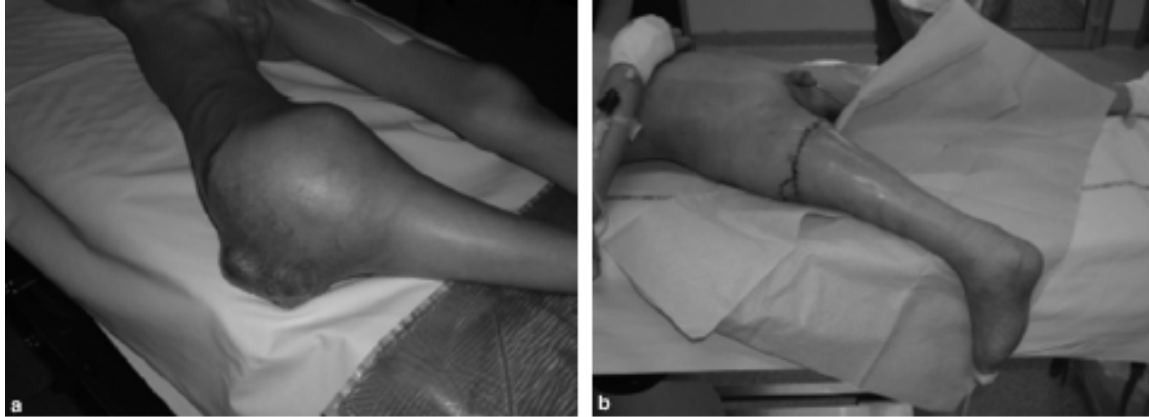


Figure 40: Rotationplastie chez un enfant de 8 ans pour volumineux ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur (93). a) Aspect préopératoire. b) aspect postopératoire.

b.4 La distraction osseuse:

Elle repose sur l'idée d'éloigner une tumeur métaphysaire de manière à pouvoir conserver l'épiphyse. Elle ne s'applique, pour ces auteurs, qu'à des tumeurs métaphysaires, sans atteinte épiphysaire, ni physaire, après une étude précise en IRM.

En pratique, un fixateur externe est mis en place entre l'épiphyse saine et la diaphyse saine, et par distraction progressive, il se produit un décollement épiphysaire qui permet de séparer la tumeur de l'épiphyse. On procède alors à la résection de la tumeur, en conservant l'épiphyse. Les promoteurs de la méthode combinent la perte de substance osseuse par une allogreffe. Une équipe a présenté en 2003 son expérience de 20 ans chez 40 enfants de moins de 10 ans regroupant plusieurs modalités thérapeutiques. Le taux global de récurrences locales est de 17,6 %, ce qui paraît relativement élevé. Ceci est peut-être à relier au risque de fracture intratumorale, visible ou non, au cours de la distraction.

Tsuchiya utilise également le principe de la distraction osseuse pour permettre une conservation épiphysaire dans des cas où la tumeur a une extension intraépiphysaire et se localise au genou. La résection osseuse est faite selon les principes habituels. Contrairement à

Canadell, il n'y a pas de temps de distraction lorsque la tumeur est en place, mais uniquement dans la phase de reconstruction, selon trois modalités différentes:

- transfert diaphysaire classique avec greffe spongieuse secondaire lorsque le contact est établi entre l'épiphyse restante et l'os transféré.
- raccourcissement pour arriver au contact entre l'épiphyse restante et l'extrémité distale de la diaphyse, puis ostéotomie sus-jacente et distraction osseuse pour rétablir la longueur initiale.
- la troisième modalité est réservée aux tumeurs localisées au niveau de l'extrémité supérieure du tibia, et consiste à faire deux ostéotomies avec un premier fragment osseux qui est accolé à l'épiphyse restante immédiatement et greffé de manière à pouvoir rattacher les ligaments latéraux du genou et le tendon rotulien sur un os sain et vivant, puis à réaliser secondairement un temps de distraction osseuse à partir de la deuxième ostéotomie de manière à combler la perte de substance.

La reprise de l'appui avec le fixateur externe et des cannes anglaises a eu lieu vers la 3e semaine postopératoire. La durée moyenne de port du fixateur a été de $297 \text{ j} \pm 131$. Les résultats sur la mobilité du genou sont excellents. Le fait de réaliser une distraction osseuse chez un patient en période de chimiothérapie ne semble pas poser de problème majeur quant à la régénération osseuse. Ceci a été clairement démontré expérimentalement, sur des modèles animaux. La durée de maintien du fixateur externe paraît trop longue, surtout chez un patient qui subit en même temps une chimiothérapie lourde, avec des risques infectieux augmentés. (93).

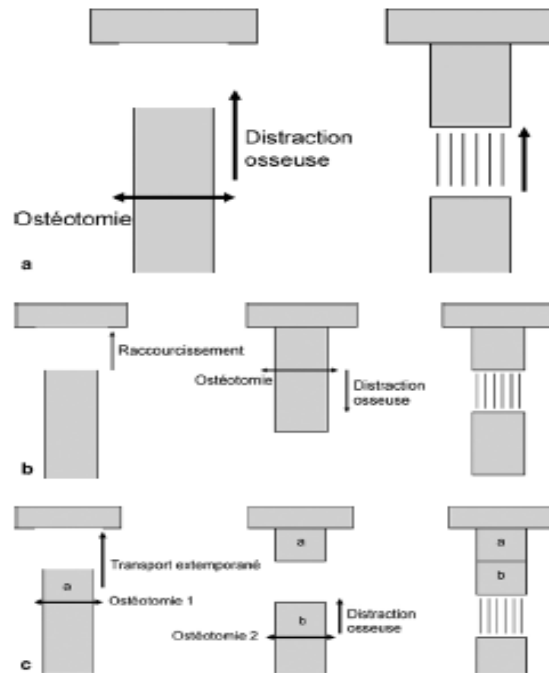


Figure 41: Différentes modalités d'utilisation de la distraction osseuse selon Tsuchiya (93). a) distraction osseuse classique. b) raccourcissement, distraction osseuse. c) double ostéotomie osseuse, transfert extemporané, distraction osseuse.

b.5 La membrane induite:

En 2000, Masquelet a rapporté une technique innovante permettant une reconstruction osseuse en région diaphysaire et métaphysaire. Cette technique repose sur la formation d'une membrane induite autour d'une entretoise en polyméthylmétacrylate (PMMA). Cette membrane prévient la résorption de la greffe et sécrète des facteurs de croissance qui contribuent à la consolidation. La technique de la membrane induite a été décrite pour le traitement des pseudarthroses septiques de jambe de l'adulte et est récente chez l'enfant, que ce soit en chirurgie tumorale pour combler les pertes de substance après résection ou en pathologie congénitale.

La technique de la membrane induite nécessite deux temps opératoires distincts.

Le premier est réalisé lors de la résection tumorale. Il consiste à combler la perte de substance osseuse par une entretoise en ciment biologique et à y associer une ostéosynthèse et

une couverture musculaire et cutanée de bonne qualité. Afin de favoriser la fusion ultérieure entre l'os néoformé et celui d'origine, l'entretoise doit couvrir le premier centimètre d'os sain laissé en place à chaque extrémité. Dans le cadre tumoral qui nous intéresse, le deuxième temps est reporté à une période plus propice à la régénération osseuse, c'est-à-dire après la fin de la chimiothérapie postopératoire. Lors de ce temps, on enlève l'entretoise en limitant au maximum les décollements, et en évitant au maximum de léser la membrane induite. Puis les greffons spongieux sont mis en place puis on renforce par une ostéosynthèse. Elle doit permettre une mise en charge précoce au moins partielle, car ce sont les contraintes subies par la greffe qui lui permettent de s'organiser en un tissu osseux corticalisé. L'os d'origine est décortiqué, de manière à augmenter au maximum la surface de contact avec l'os néoformé. Le fût est reperméabilisé. Lorsque la quantité de greffon spongieux est insuffisante, on peut y ajouter un biomatériau ostéoinducteur. La membrane induite est soigneusement suturée avec un fil résorbable fin monté sur aiguille ronde de manière à ne pas la déchirer.

La phase postopératoire n'a rien de spécifique. Quand la stabilisation osseuse est difficile, une immobilisation plâtrée est à conseiller jusqu'à consolidation osseuse. Les complications de la technique de membrane induite sont nombreuses : la pseudarthrose jonctionnelle, la faillite de la stabilisation osseuse et les résorptions. (93, 106, 107).

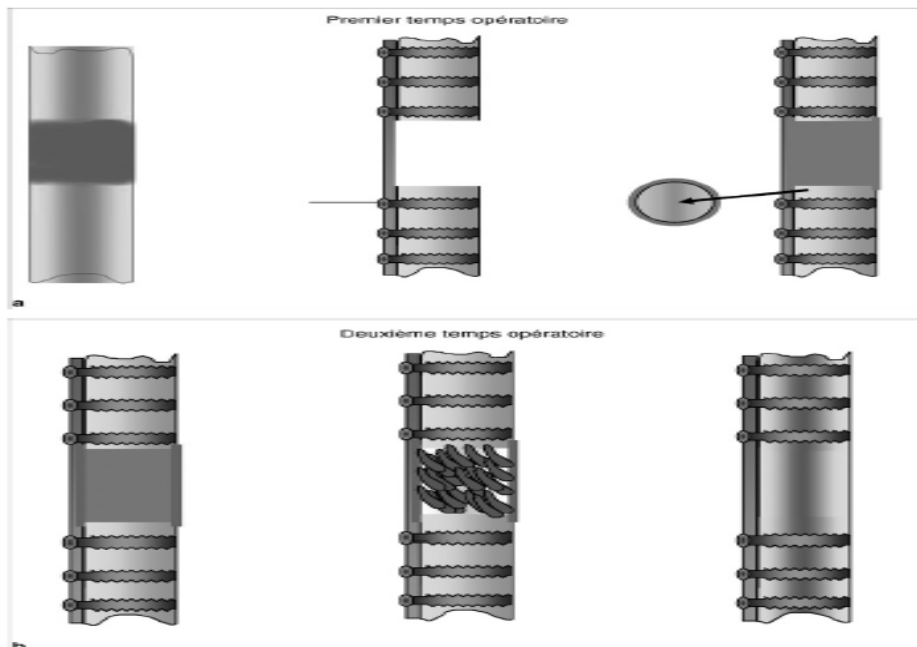


Figure 42: Principe de la technique de la membrane induite. (93).

- a) Premier temps opératoire: résection de la tumeur, mise en place d'une entretoise en ciment, ostéosynthèse.
- b) Deuxième temps opératoire après la fin de la chimiothérapie : ouverture soigneuse de la membrane ; ablation de l'entretoise ; mise en place du greffon corticospongieux ; renforcement éventuel de l'ostéosynthèse.

b.6 L'arthrodèse :

Le résultat fonctionnel est moins satisfaisant par rapport aux reconstructions articulaires, les indications sont devenues de plus en plus rares. L'arthrodèse reste cependant une intervention de sauvetage fiable en cas de complication avec les autres techniques. Elle permet également une gestion relativement simple des troubles de croissance par un allongement osseux.

L'arthrodèse peut faire appel à la technique de Juvara, à un greffon vascularisé, à une allogreffe ou à des greffons corticospongieux avec ou sans membrane induite.



Figure 43 (98) : L'arthrodèse

A) Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du tibia.

B) Après résection carcinologique emportant l'extrémité inférieure du tibia, remplacement par un péroné vascularisé et arthrode de cheville.

C) Aspect à 2 ans postopératoire montrant une bonne intégration de la greffe.

3. L'Amputation :

a. Amputation versus chirurgie conservatrice du membre :

Avant l'ère des chimiothérapies, le traitement unique était l'amputation du membre atteint. Les taux de survie ne dépassaient pas 11%. Les taux globaux actuels de survie à 5 ans pour l'ostéosarcome sont de deux tiers pour les formes non métastatiques lors du diagnostic, de 1 sur 2 pour les formes avec métastases pulmonaires localisées et de 25 % en cas d'atteinte métastatique multiple. Les taux de survie pour le sarcome d'Ewing sont globalement de 50 % à 5 ans. Ils chutent à 20 % dans les formes métastatiques lors du diagnostic. Bielack a montré que le pourcentage d'amputation était de 60,1 % dans les années 1980 et de 31,4 % dans les années 1990. Il a sûrement continué à diminuer.

Deux facteurs primordiaux doivent être considérés pour une chirurgie conservatrice : le taux de survie ne doit pas être inférieur à celui obtenu avec une amputation et la fonction offerte par la reconstruction doit être satisfaisante.

Plusieurs études ont montré que la chirurgie conservatrice assure le même taux de survie que l'amputation, à condition que les marges de résection soient adéquates. Même la survenue d'une fracture pathologique sur sarcome de haut grade n'est plus une contre-indication à la chirurgie conservatrice ; cet événement peut être traité avec une reconstruction, tout en conservant des taux de survie et de récurrence locale équivalents à ceux obtenus par amputation.

La chirurgie conservatrice offre des bénéfices psychologiques, fonctionnels et cosmétiques, tempérés par les complications potentiels à long terme qui sont le descellement, l'infection et la faillite mécanique. Les problèmes croissants peuvent mener à la nécessité d'une amputation comme le montrerait un travail fait par L. M. Jeys, R. J. Grimer, S. R. Carter, R. M. Tillman sur un total de 1261 malades ayant subi des remplacements prothétiques dans les 34 années passées avec un total de 6507 années-patients de suivi. 112

malades ont eu une amputation dont les raisons étaient: récurrence locale pour 71, infection pour 38, échec mécanique pour 2 et douleur chronique pour 1 cas. Le tibia proximal avait le plus grand risque d'amputation. Le délai d'amputation variait de 2 jours à 16 années, avec une moyenne de 31 mois. Le risque d'amputation diminue avec le temps, bien que 10% des amputations aient eu lieu après plus de 5 années.

Un patient amputé désireux de porter une prothèse externe vivra en composant avec les complications potentielles de moignon et le risque de douleurs fantômes. Au final, plusieurs études ont montré qu'à long terme, fonctionnalité, qualité de vie sociale, psychologique et professionnelle sont pratiquement équivalentes entre les patients ayant eu une chirurgie d'amputation et les patients ayant bénéficiés d'une chirurgie conservatrice.

Les bénéficiaires d'une prothèse massive de genou par exemple semblent néanmoins avantagés fonctionnellement : vitesse de marche et dépense énergétique sont similaires à celles de sujets sains, certes au prix d'une force diminuée. Côté coûts, la chirurgie conservatrice est plus efficiente que l'amputation, et ce dès la seconde année de suivi, comme le décrivent Grimer et coll. dans une étude conduite en Angleterre en 1997 et réindexée depuis aux coûts contemporains. (1, 93, 108).

b. Amputation:

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 neurovasculaires. 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 ou lors d'une biopsie effectuée de façon inadaptée (contamination des vaisseaux, contamination des muscles péri articulaires, etc.).

La résection de troncs nerveux importants comme les branches du nerf sciatique n'est pas une indication obligatoire d'amputation si la vascularisation, la couverture cutanée et la continuité osseuse peuvent être assurées simplement. La marche avec une paralysie sciatique est possible. L'anesthésie de la zone d'appui impose en revanche une surveillance rigoureuse et quotidienne de l'état cutané.

Au membre inférieur, les résultats fonctionnels sont d'autant meilleurs que l'amputation est distale. La conservation du genou transforme le pronostic fonctionnel, permettant au patient appareillé de marcher normalement. Par contre 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. Les désarticulations de hanche et inter-ilio-abdominales entraînent une perte fonctionnelle maximale, à la marche ainsi que pour s'asseoir ou se lever. (93, 94).

Dans notre étude, 1 patient a été amputé à cause de l'envahissement du pédicule vasculaire. Un autre patient a été amputé en second lieu après avoir développé une infection sur prothèse.

c. Les problèmes posés par l'amputation:

La prise en charge du patient :

L'amputation est dramatique pour le patient, drame qui le poursuivra et sera vécu en tant que tel durant toute sa vie. 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. (94).

La prévention des douleurs fantômes des membres :

Elle est très importante pour la bonne évolution du malade et la qualité du résultat final. 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 thymoanaleptique et tranquillisant permet d'éviter la survenue de ces phénomènes douloureux. (94).

4. Abord et technique au niveau du genou :

a. Exérèse :

La possibilité d'une chirurgie conservatrice au niveau du genou est liée à l'absence d'envahissement du pédicule vasculo-nerveux. La voie d'abord doit donc 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 crural et sous-crural, le cul-de-sac sous-quadricepsal, la portion juxta osseuse des muscles vaste médial et latéral (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 muscle court biceps, des adducteurs, des gastrocnémiens (jumeaux). Ne sont donc pas réséqués: le droit antérieur, la partie supérieure des vastes médial et latéral, le court et le long biceps, les autres ischiojambiers, notamment les muscles de la patte d'oie. (fig.44).

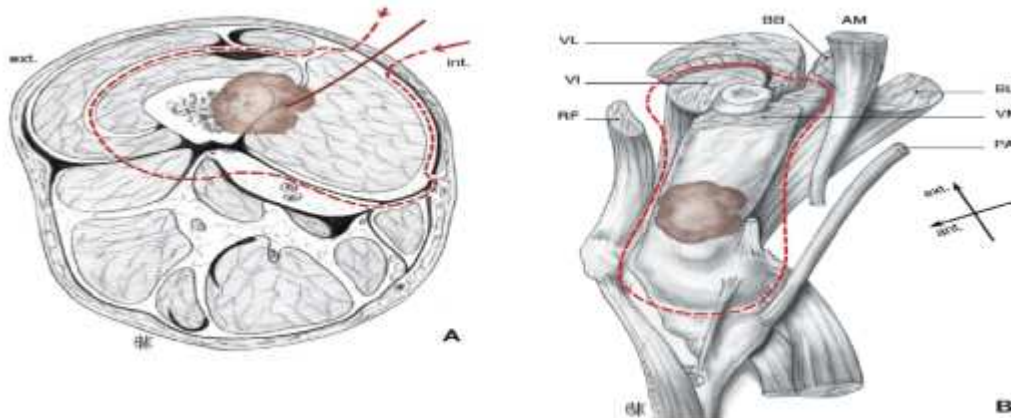


Figure 44: Marges de l'exérèse.

A) Coupe au tiers distal du fémur : on résèque en bloc avec le fémur le vaste médial (et le trajet de la biopsie), le vaste intermédiaire, le court biceps et la partie juxtafémorale du vaste latéral et des adducteurs. B) Vue en perspective. AM : adductor magnus ; BB : biceps brevis ; BL : biceps longus ; PA : pesanserinus ; RF : rectus femoris ; VI : vastus intermedius ; VL : vastus lateralis ; VM : vastus medialis.

c. Choix de la prothèse :

Compte tenu des contraintes qui s'appliquent sur les prothèses, celles-ci doivent être des prothèses à tige centromédullaire. Leur fixation peut être cimentée ou sans ciment, par exemple de type madréporique. Les prothèses cimentées, selon le « French Paradox », semblent représenter la solution la plus fiable. Il s'agit de prothèses dont les tiges viennent jusqu'à l'isthme osseux, en pleine diaphyse, sont très remplissantes et possèdent des arêtes qui viennent s'appuyer sur l'endoste. Ces tiges, sur mesure ou modulaires, ont la caractéristique de tenir fortement dans l'os, notamment en rotation, par leur simple forme mécanique et avant tout cimentage. Le ciment rajouté complète la fixation et permet la diffusion d'antibiotiques, réduisant le risque infectieux après cette longue chirurgie, chez ces patients qui vont être souvent en aplasie par chimiothérapie. Ces tiges présentent moins de 10 % de descellements à 15 ans. Des tiges sans ciment « porous ingrowth » ancrées dans l'isthme diaphysaire permettent également de bonnes fixations, mais elles ont l'inconvénient d'une habituelle résorption osseuse par stress shielding, d'une inextractibilité sans ostéotomie (par exemple en cas de complications infectieuses), et ne bénéficient pas de la protection du ciment aux antibiotiques pendant la chimiothérapie. (fig.45).

Quant au mécanisme des prothèses, il peut s'agir d'une charnière simple ne permettant que les mouvements de flexion-extension, ou d'une charnière rotatoire, retrouvant les mouvements de rotation physiologique et limitant les sollicitations sur l'ancrage. Les charnières rotatoires paraissent plus logiques mais n'échappent pas à un certain nombre d'écueils : les faibles épaisseurs de polyéthylène dans leur mécanisme complexe peuvent être à l'origine de fluage. La multiplication des interfaces de friction peut accroître les débris d'usure et être à l'origine d'ostéolyse. Enfin, lors des excisions musculaires majeures (totalité du quadriceps par exemple), il semble préférable, pour un meilleur contrôle, d'avoir un mécanisme articulaire simplifié, le faible stock musculaire n'ayant à assurer que la flexion-

extension. Depuis une dizaine d'années des charnières non rotatoires métal/métal sont utilisées avec satisfaction, elles donnent fort peu de synovites. L'optimisation des mécanismes de charnières rotatoires, avec notamment des rotations réglables, doit améliorer sans doute les performances de ces dernières.

Quant à la rotule, c'est un problème non résolu : l'utilisation d'une prothèse rotulienne apporte un grand confort mais aboutit parfois à un descellement du médaillon, plus ou moins symptomatique, vers la quinzième année. On peut ne pas prothéser la rotule, comptant sur sa congruence avec le bouclier trochléen prothétique, mais on aboutit de façon quasi inéluctable, dès la première décennie, à une érosion rotulienne avec subluxation plus ou moins symptomatique. Actuellement, on utilise une prothèse rotulienne lorsque l'appareil musculaire et tendineux est indemne (car ces genoux très fonctionnels sont très sollicités), mais ne mettons pas de prothèse lorsqu'il y a eu une reconstruction de l'appareil extenseur, pensant que ces genoux sont moins sollicités et qu'il y a un peu plus de risques liés à la dévascularisation rotulienne.

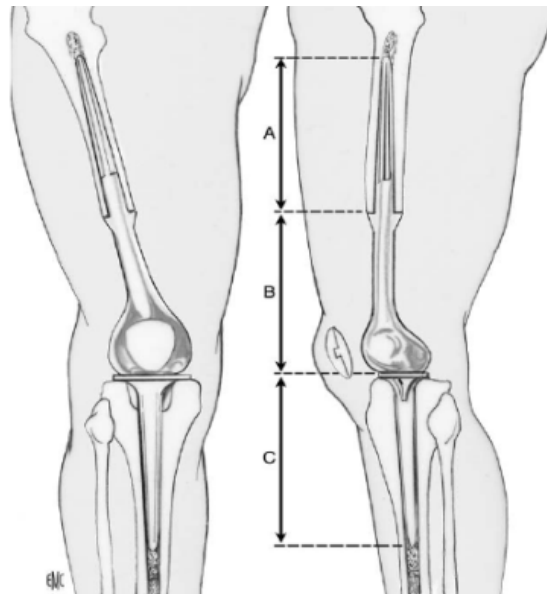


Figure 45: Prothèse de reconstruction. Il s'agit d'une prothèse charnière, dont les volumineuses tiges prennent un appui étendu sur l'endoste alésé fémoral et tibial. On utilise un ciment aux antibiotiques basse viscosité, pressurisé. (2).

En ce qui concerne l'utilisation d'allogreffes composites entourant la tige de la prothèse, elles sont souvent réservées au tibia lorsque certaines reconstructions de l'appareil extenseur sont nécessaires. En effet, au fémur, on a constaté que les allogreffes s'accompagnent d'adhérences quadricipitales importantes, limitant la mobilité active et nécessitant des interventions de libération secondaires. Les allogreffes ne sont utilisables que lorsque la résection dépasse l'isthme fémoral (plus de 250 mm), et on doit faire descendre cette allogreffe jusqu'à 150 mm au-dessus de l'interligne articulaire du genou.

Donc, il existe de multiples types de prothèses (avec une tendance actuelle à l'utilisation de prothèses modulaires):

- prothèses à charnière rotatoire : elles diminueraient les contraintes en rotation sur l'ancrage et sur la charnière. Mais la faible épaisseur de leur polyéthylène n'est pas sans inconvénient et l'augmentation des zones de friction libèrerait plus de particules dans l'articulation.
- prothèses sans ciment : en titane poreux ou recouverte d'hydroxyapatite. Nécessite d'avoir différents diamètres en stock pour s'adapter à la taille du fut diaphysaire.
- prothèses modulaires : différentes tailles/morphologies de manchons diaphysaires viennent s'adapter à la charnière. L'avantage est la disponibilité immédiate du matériel.
- prothèses composites : elles viennent s'ancrer dans un manchon d'allogreffe

d. Temps d'exérèse :

d.1 Au niveau du fémur distal :

Les deux principes généraux sont le respect des vaisseaux et des nerfs ainsi que de l'appareil extenseur. L'incision débute 5 cm au-dessus de la tumeur, la cicatrice de biopsie étant séparée des tissus sains pour rester en monobloc avec celle-ci. On repère le pédicule fémoral et les artères collatérales sont liées. On libère progressivement les plans tendineux pour ouvrir l'articulation (avec prélèvement du liquide articulaire) et le fémur est progressivement libéré (section des ligaments croisés, ménisques emportés avec le fémur...). La dissection antérieure est réalisée dans l'épaisseur des muscles, avec ablation des parties

molles envahies (définies en préopératoire). La hauteur de la coupe osseuse fémorale est planifiée en préopératoire à 2 cm de marges au-delà de l'envahissement médullaire (visualisé sur l'IRM). La pièce est ensuite envoyée en anatomie pathologique. (fig.46).

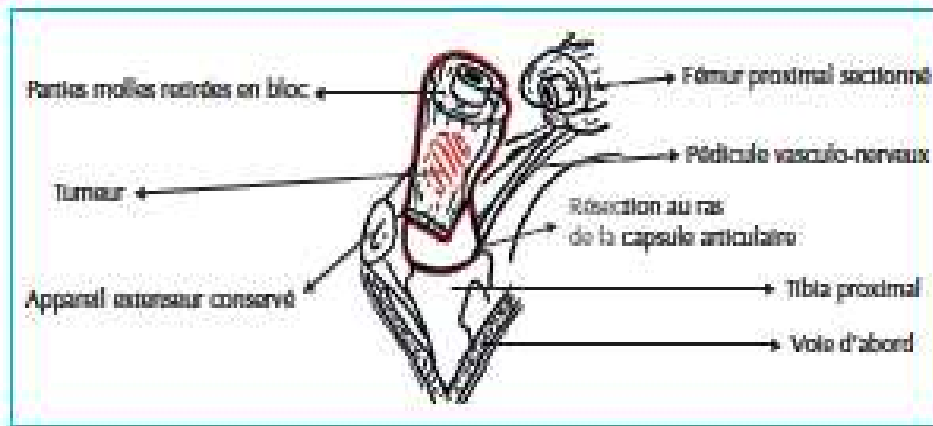


Figure 46: exemple de résection d'une tumeur du fémur distal. (2).

d.2. Au niveau du tibia proximal :

Le problème est identique, avec une voie d'abord comparable et respectant les parties molles (autant que possible en fonction de l'envahissement) ainsi que les marges de résection.

Le problème principal tient à l'insertion du tendon rotulien sectionné au ras de l'os (ou emporté avec une baguette osseuse) et nécessitant des gestes spécifiques de reconstruction de l'appareil extenseur. (fig.47).

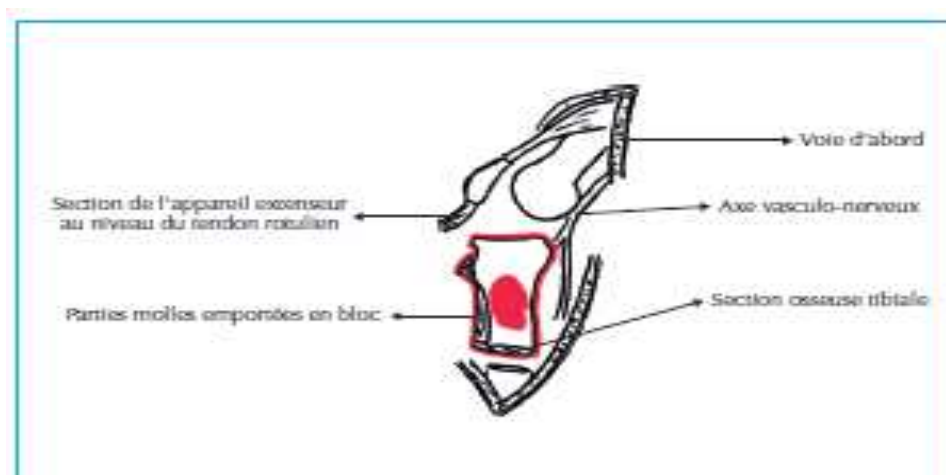


Figure 47: exemple de résection d'une tumeur du tibia proximal. (2).

d.3. En cas d'envahissement artriculaire :

Ce dernier est défini par l'imagerie et rend le geste chirurgical plus complexe puisqu'il nécessite une résection monobloc des deux versants de l'articulation sans l'ouvrir et tout en conservant la continuité de l'appareil extenseur, rendant nécessaire une section en demi-épaisseur de la rotule. Si ce geste s'avère impossible, le tendon patellaire est sectionné au ras de la tubérosité et l'ensemble de l'appareil extenseur est emporté en monobloc.

Dans tous les cas, la résection se fait donc en extra-articulaire.

Des repères de rotation et de longueur sont placés après la résection.

Il faut noter que la voie d'abord est la même que pour une tumeur du fémur distal en étant toutefois plus étendue distalement. (fig.48).

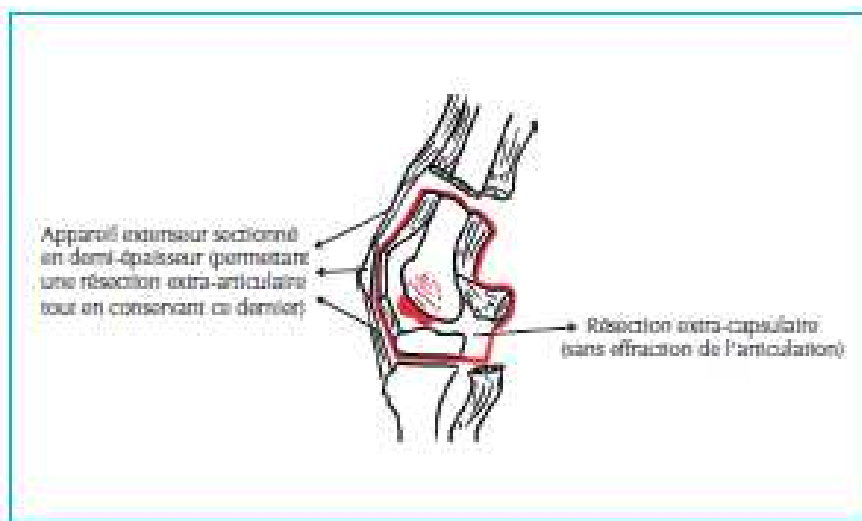


Figure 48: exemple de résection d'une tumeur intra-articulaire. (2).

e. Temps de reconstruction :

Lorsque l'appareil extenseur est conservé, la reconstruction se fait par prothèse de genou. Compte tenu de l'importance de résection des parties molles et osseuses, il s'agit de prothèses particulières. Initialement ces dernières étaient sur mesure, mises au point par le groupe GUEPAR (groupe pour l'utilisation et l'étude des prothèses articulaires). Actuellement, les prothèses les plus utilisées sont des prothèses modulaires (ne nécessitant plus une manufacture sur mesure).

e.1. Au niveau du fémur distal :

En raison des contraintes s'appliquant à l'os et la prothèse, cette dernière devra être à tige centromédullaire venant s'ancrer en distalité jusqu'à l'isthme osseux et ayant déjà une bonne stabilité avant la mise en place de ciment. On alèse le fut fémoral au diamètre nécessaire, et la coupe tibiale est effectuée à l'aide d'un ancillaire à repère exomédullaire. On utilise une prothèse massive à charnière. Le resurfaçage de la rotule n'est pas nécessaire. Une prothèse rotulienne ne semble pas non plus indiquée lorsqu'il existe un geste de reconstruction de l'appareil extenseur.

On teste ensuite les longueurs et la cinétique en flexion extension avant mise en place des implants définitifs. Il faut prendre bien soin de vérifier le bon centrage de l'appareil extenseur afin d'obtenir une course rotulienne satisfaisante et de contrôler soigneusement le positionnement en rotations des implants.

La prothèse est alors scellée avec un ciment aux antibiotiques. L'hémostase est à nouveau contrôlée. Si la perte de substance est modérée, on peut transférer en avant les muscles et tendons médiaux. En cas d'insuffisance de la couverture cutanée il conviendra de prévoir un lambeau. Le gastrocnémien médial est souvent utilisé. On ferme plan par plan sur Redon aspiratif en vérifiant les mobilités durant la fermeture. Une bonne analgésie doit être instaurée en partenariat avec l'équipe anesthésiste. (fig.49, fig.50).

La rééducation doit être précoce, au minimum dès le lendemain : on vise en effet une flexion à 90° et une extension complète à j7. L'appui est rapidement autorisé sous couvert d'une attelle en extension qui pallie la parésie temporaire du quadriceps.

Il faudra prévoir une hospitalisation de dix jours en moyenne pour surveiller les complications (non exceptionnelles après ce type de chirurgie).

Si une chimiothérapie est indiquée, elle sera habituellement débutée trois semaines après la résection, guidée par les résultats de l'analyse de la pièce opératoire.

e.2. Au niveau du tibia proximal :

Une prothèse massive cimentée de reconstruction sur mesure à charnière peut être utilisée. Une fois mise en place, l'appareil extenseur doit être reconstruit et un lambeau est

réalisé afin de couvrir la prothèse, lambeau sur lequel on peut fixer le tendon patellaire selon la technique de Dubousset ou Malawer.

Le membre est ensuite immobilisé en extension durant six semaines. La rééducation isométrique du quadriceps est débutée rapidement en extension complète. Dès l'obtention de la cicatrisation tendino-musculaire on pourra débuter le travail en flexion.

🚦 Appareil extenseur restructurable :

Diverses techniques sont décrites et certaines équipes réalisent une réinsertion du tendon patellaire sur le biceps femoris avec translation de la tête fibulaire, le lambeau gastrocnémien médial venant ensuite recouvrir l'ensemble. Il est aussi possible de procéder à une réinsertion du tendon patellaire sur le gastrocnémien médial aussi associé à une translation fibulaire.

Dans le cas d'une prothèse composite, on peut réinsérer le tendon patellaire du patient sur l'insertion du tendon patellaire d'une allogreffe tibiale.

Après arthrectomie monobloc emportant l'ensemble de l'appareil extenseur, il est possible de le reconstruire en suturant au quadriceps un lambeau de gastrocnémien médial basculé en avant. Il est aussi possible d'utiliser une allogreffe tibiale ayant conservé son appareil extenseur. Si le quadriceps a dû être sacrifié en trop grande partie, il est possible de reconstruire l'appareil extenseur grâce à un transfert antérieur des ischio-jambiers.

Certains patients souhaitant conserver une flexion peuvent porter une orthèse déverrouillable en flexion lors de la station assise.

Dans les reconstructions de l'appareil extenseur, le travail fonctionnel peut être débuté sur arthromoteur une petite semaine après la chirurgie sauf en cas de suture tendineuse sur allogreffe où six semaines d'immobilisation sont nécessaires.

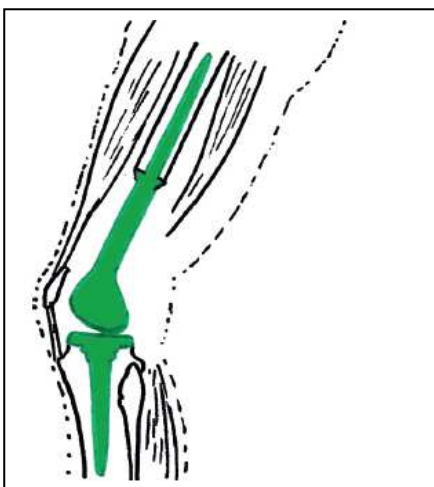


Figure 49 : Reconstruction par prothèse massive d'une tumeur du fémur distal.(2).

Figure 50 : Radios face et profil d'une reconstruction pour une tumeur du tibia proximal.(2)

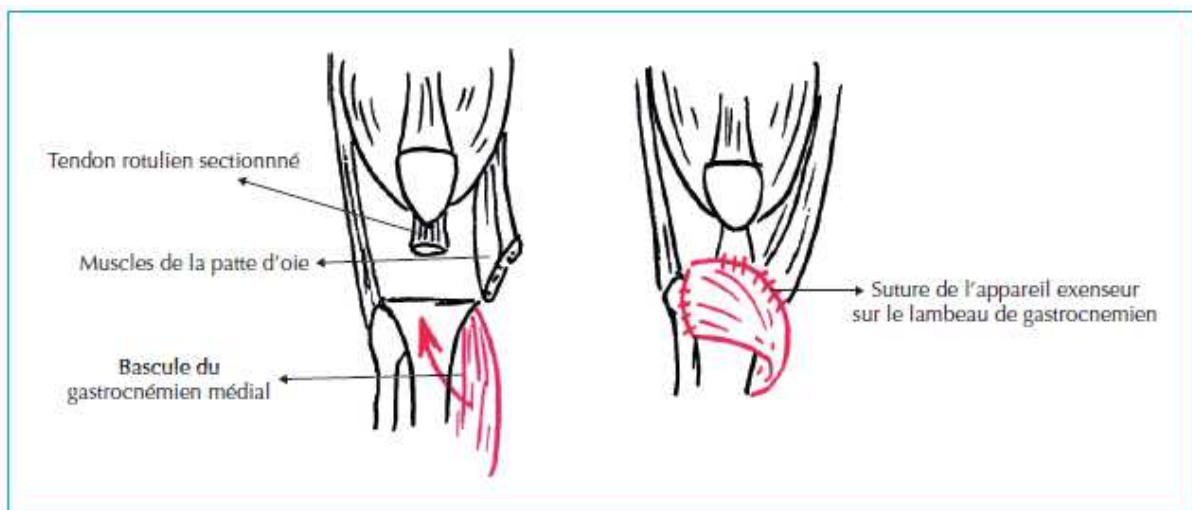


Figure 51: Exemple de reconstruction par la technique de Dubousset.(2).

✚ Arthrodèse (appareil extenseur n'est pas reconstructible) :

L'arthrodèse consiste à faire fusionner le tibia proximal et le fémur distal, bloquant ainsi l'articulation. Différentes techniques sont décrites, la plus utilisée est l'arthrodèse fémoro-tibiale (technique de Juvara modifiée par Merle d'Aubigné et Tomeno. Elle utilise un clou centromédullaire venant ponter l'articulation. Ce dernier est verrouillé après avoir vérifié les longueurs et les rotations.

Le défaut osseux est alors comblé par une autogreffe auquel s'ajoute le cas échéant un lambeau de couverture. (fig.51).

L'appui est interdit mais une rééducation de la cheville doit être débutée dans l'immédiat pour éviter l'équin.

Il existe en revanche une place pour les implants de reconstruction à effet arthrodèse (prothèse fixe), permettant de reconstruire le défaut osseux et autorisant un appui immédiat.

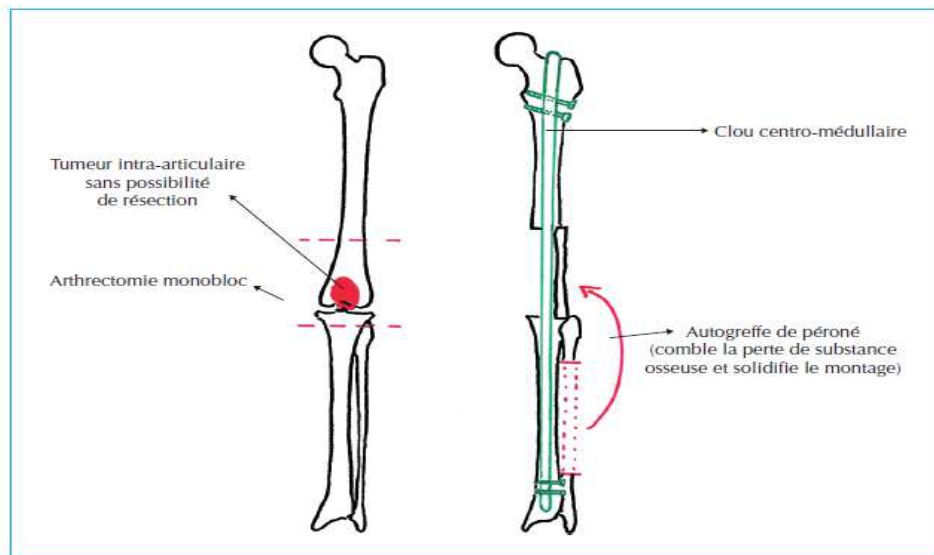


Figure 52: Arthrodèse par technique de Juvara modifiée. (2).

e.3. Reconstruction métaphysaire biologique :

Les tumeurs métaphysaires pures du fémur distal sont habituellement reconstruites par fibula vascularisée tandis que celles du tibia proximal le sont souvent par une allogreffe avec appareil extenseur.

Pour les tumeurs fémorales, il faut au moins 40mm d'épiphyse saine chez l'adulte pour proposer cette technique. Pour les tumeurs tibiales, l'épiphyse saine doit l'être sur au moins 20 mm.

f. Résultats :

f.1. Carcinologiques :

Il s'agit d'une chirurgie à haut risque chez un patient immunodéprimé. Un traitement chirurgical conservateur n'expose pas à un risque accru de récurrences locales ou à une

diminution de survie comparé à une amputation si les indications sont respectées. La cause la plus fréquente d'amputation est l'infection ou la récurrence locale. Le taux de récurrence locale moyen est de 10% pour les tumeurs du genou. La survie du patient à cinq ans est de 75 % en fémoral distal et 93 % pour le tibia.

f.2. Fonctionnels :

Ils dépendent de l'importance de la résection osseuse, de sa localisation, de la résection des parties molles :

- les résections du fémur distal avec reconstruction par prothèse massive ont des résultats proches de ceux d'une arthroplastie pour arthrose. Au niveau du tibia, ils sont plus instables du fait de la reconstruction de l'appareil extenseur (déficit d'extension active, en charge).

- l'utilisation de prothèse composite n'a pas montré de différences fonctionnelles ou sur la survie de l'implant.

- l'arthrodèse procure des résultats satisfaisants sauf lors de la montée d'escaliers et la position assise. Elle est connue pour la fiabilité de sa survie mais aussi pour la perte de fonction majeure qu'elle entraîne.

f.3. Survie des reconstructions :

Elle est en moyenne de 61% à dix ans en excluant les cas de chirurgie pour récurrence locale avec une meilleure survie pour les tumeurs du fémur distal.

Les pièces d'usure, qui ont varié depuis l'utilisation de prothèses GUEPAR, sont intimement liées à la survie de l'implant et des progrès sont attendus sur les constantes d'usures des pièces en mouvement. Les modifications que sont les prothèses à charnières rotatoires n'ont pas montré de changement de survie d'implant. Des résultats prometteurs ont été observés sur les prothèses à manchon d'hydroxyapatite à la jonction os-prothèse. Il existe par ailleurs une limitation du relargage de débris synthétiques et des contraintes grâce à une repousse osseuse à l'interface os (implant et pérennisant la fixation à l'os). Les implants sans ciment ne semblent par ailleurs pas apporter de gain. Au final, le facteur limitant de la survie reste l'usure de la charnière et les améliorations devront se porter sur cet aspect. Les

allogreffes massives sont difficiles à évaluer (séries non homogènes, faible nombre de cas) mais il semble que le taux de réinterventions soit de 50 % à cinq ans.

f.4. Complications :

Leur incidence est éminemment variable selon la littérature.

Elles sont quatre fois plus fréquentes en reconstruction qu'en amputation, le genou étant plus pourvoyeur que la hanche ou l'épaule. Elles sont fréquemment favorisées par l'utilisation de chimiothérapies dans la prise en charge et donc intimement liées à l'état général du patient en péri-opératoire et dans les suites.

Les complications cutanées se rencontrent surtout en cas de tumeurs avec résection extra-articulaire ou du tibia proximal. Il faut souvent recourir à des lambeaux de couverture pour éviter toute désunion ou nécrose cutanée exposant au risque infectieux de la reconstruction et manipuler les lambeaux avec précaution.

Les complications infectieuses (5 à 40 % suivant les séries) sont favorisées par la chimiothérapie, l'utilisation d'un matériel massif (augmentation du risque d'hématome) ou encore une résection musculaire très importante (créant des zones mal vascularisées). La prise en charge dépend du type d'infection. Il convient de noter qu'une infection peut aussi reporter une chimiothérapie postopératoire, voire la contre indiquer.

Les complications neurologiques s'expliquent par une section chirurgicale programmée ou une lésion nerveuse per-opératoire. Il peut aussi s'agir d'un effet secondaire des chimiothérapies.

VI. PRONOSTIC/EVOLUTION :

Les personnes atteintes d'un cancer des os se posent des questions sur leur pronostic et leur survie. Le pronostic et la survie dépendent de nombreux facteurs. Les tumeurs osseuses malignes restent de mauvais pronostic malgré les progrès dans la prise en charge médicochirurgicale. Chez l'enfant, il s'agit de sarcomes le plus souvent, avec un profil évolutif très agressif. Chez l'adulte, il s'agit de métastases le plus souvent, qui signent la généralisation de la maladie cancéreuse. (59).

On suppose qu'une tumeur est de bon pronostic si :

- Exérèse chirurgicale complète possible.
- Chimio et ou radiosensibilité (chimiothérapie néoadjuvante).
- Maladie localisée.
- Grade histologique de faible agressivité locale (grade 1 ou 2).
- Qualité de la prise en charge.
- Fonctionnel : possibilité de conservation d'un membre, d'une articulation.

Les facteurs du mauvais pronostic sont :

- Tumeur inextirpable et ou généralisée.
- Type histologique (sarcome d'Ewing, métastases).
- Retard au diagnostic et au traitement.

Le pronostic des sarcomes de faible grade de malignité dépend avant tout de la qualité du traitement local. Par contre, Le pronostic des sarcomes osseux de haut grade de malignité, repose avant tout sur l'efficacité de la chimiothérapie, et de l'association adéquate des diverses thérapeutiques. (111).

1. Pronostic de l'ostéosarcome :

Au diagnostic d'ostéosarcome de haut grade chez l'adulte, les trois facteurs pronostiques principaux sont le caractère localisé ou métastatique de l'ostéosarcome, le volume tumoral (lui-même relié au délai diagnostique), et le terrain.

Lorsqu'une chimiothérapie néoadjuvante a été réalisée, la quantification sur la pièce de résection tumorale, du pourcentage moyen de cellules tumorales viables résiduelles est un facteur pronostique majeur. Les patients dont la tumeur est nécrosée à plus de 90 %, « bons répondeurs », ont un meilleur pronostic. (75).

L'utilisation de la chimiothérapie a permis d'augmenter le taux de survie des ostéosarcomes localisés à 70% à trois ans, celui-ci restant stable depuis ces 20 dernières années.

Chez les patients métastatiques, le pronostic est plus sombre, avec un taux de survie à cinq ans de 25 à 45 %.

En cas de récurrence, la survie globale à trois ans est évaluée à 30% et tombe à 17% s'il s'agit d'une deuxième rechute. La survie est meilleure si la résection est possible d'emblée, ou s'il s'agit d'une récurrence locale pouvant être traitée par amputation. (74).

2. Le sarcome d'Ewing (67, 69, 112) :

Avant le développement de la chimiothérapie, et malgré un traitement chirurgical radical, ou une irradiation, moins de 10% des patients survivaient, à cause des métastases qui ne manquaient pas de se développer.

a. Facteurs pronostiques au diagnostic :

Le premier facteur pronostique dans le résultat du traitement des sarcomes d'Ewing est l'existence de métastases au diagnostic.

La probabilité de survie sans récurrence à cinq ans qui va jusqu'à 78% dans les séries modernes en l'absence de métastases, est de 50% en cas de métastases pulmonaires seules et tombe à moins de 30% dans les formes pluri métastatiques. Le pronostic des patients ayant des métastases osseuses est très mauvais, nettement inférieur à celui des patients ayant des métastases seulement pulmonaires. La détection de cellules tumorales dans le sang circulant par RT-PCR, n'a pas d'influence sur le pronostic, contrairement à la positivité de la RT-PCR sur les biopsies médullaires.

Les tumeurs de grande taille, avec un volume tumoral initial de plus de 100, voire 200 ml, ou une plus grande dimension supérieure à 8 cm, semblent de moins bon pronostic.

Dans la plupart des études, les tumeurs localisées aux côtes, ou au squelette des membres sont de meilleur pronostic et celles du bassin et de l'omoplate de moins bon pronostic.

L'existence d'une fièvre élevée au diagnostic, d'un syndrome inflammatoire biologique franc, d'une anémie, ou une élévation initiale de la lactico-déshydrogénase (LDH), sont des facteurs souvent retrouvés de mauvais pronostic.

Il est habituel de dire que les résultats sont moins bons chez les sujets les plus âgés. Dans certaines séries, chez les enfants, le pronostic semble meilleur avant 10 ans, voire 15 ans. Dans d'autres études, il semble que l'âge des patients ait un rôle moins significatif quand les protocoles de traitement sont équivalents chez les enfants et les adultes, et que les

localisations sont comparables. Par exemple, Bacci a montré que le pronostic des patients âgés de plus de 40 ans était peu différent de celui des patients plus jeunes avec respectivement 53 contre 58% de survie sans récurrence à cinq ans. L'existence d'une fracture pathologique n'est pas en soi un facteur de mauvais pronostic, si le traitement est correctement conduit. Le rôle du degré de différenciation histologique de la tumeur est encore controversé actuellement, ainsi que le type de translocation.

b. Facteurs pronostiques après traitement :

Le facteur essentiel du pronostic, après traitement, est la réponse histologique à la chimiothérapie (pour les patients opérés après chimiothérapie seule, sans irradiation préopératoire). Par exemple, pour Bacci, la probabilité de survie sans récurrence à cinq ans était de 28% chez les mauvais répondeurs, contre 77% chez les bons répondeurs. De même, le délai de récurrence était plus long, en moyenne 51 mois chez les bons répondeurs contre 32 chez les mauvais. Dans le protocole EW93 où le traitement adjuvant était adapté à la réponse histologique à la chimiothérapie néoadjuvante, ce facteur restait pronostique (N. Gaspar, Eur J Cancer, avril 2002, sous presse). Dans l'étude rétrospective conjointe SFOP-EICESS, le taux de survie sans récurrence à cinq ans des patients ayant moins de 10% de cellules viables après chimiothérapie est de 73% contre 45% pour les patients ayant au moins 10% de cellules résiduelles. Environ 30% des tumeurs ont une mauvaise réponse à la chimiothérapie avec au moins 10% de cellules viables. Les tumeurs chirurgicalement inextirpables ont un moins bon pronostic d'une part car elles sont les plus volumineuses, et d'autre part car justement la chirurgie a prouvé qu'elle améliorait les résultats et qu'elle ne peut être réalisée.

Contrairement à d'autres tumeurs comme l'ostéosarcome, des récurrences locales ou à distance très tardives, au-delà de dix ans, ne sont pas exceptionnelles dans le sarcome d'Ewing et nécessitent une surveillance prolongée, et les études rapportant des résultats à seulement cinq ans de recul demandent à être confirmées sur de plus longs reculs.

Les récurrences locales sont plus fréquentes après radiothérapie isolée qu'après chirurgie seule ou association de chirurgie et de radiothérapie. Après radiothérapie isolée, le taux de contrôle local est estimé à 70 à 80% dans les lésions périphériques et 60% pour les lésions proximales. Tous les auteurs s'accordent sur la nécessité d'avoir des marges de résection

larges. Par exemple, selon Ozaki, après chirurgie seule, le taux de récurrence locale est de moins de 10 %, et si les marges de résection sont larges ce taux de récurrence est d'environ 5% contre 12% en cas de marges contaminées. L'adjonction d'une radiothérapie à la chirurgie permet d'améliorer le contrôle local, mais dans des proportions souvent peu significatives. Le pronostic des récurrences locales, habituellement accompagnées de diffusion métastatique est très mauvais, avec moins de 10% de survie à cinq ans, malgré les traitements par chimiothérapies à hautes doses avec greffe de cellules souches hématopoïétiques. Les récurrences précoces ont encore plus mauvais pronostic que celles survenant plus de deux ans après le diagnostic.

Le pronostic des récurrences métastatiques reste très mauvais, inférieur à 10% de survie sans seconde récurrence à cinq ans. Il est moins péjoratif en cas de métastase pulmonaire unique qui peut être accessible à un traitement chirurgical, et en cas de métastase tardive que de métastase précoce. En cas de récurrence après une chimiothérapie conventionnelle, le recours à une CHD (chimiothérapie à haute dose) permettra peut-être d'améliorer le pronostic à long terme.

3. Le chondrosarcome (32):

a. La récurrence locale :

Le taux de récurrence locale varie selon les séries: il est de 6 % pour Pritchard et al, de 11% pour Evans et al de 24 % pour Lee et al, de 28 % pour Campanacci, et de 33 % pour Marcove et al.

Le contrôle local de la tumeur dépend de la qualité de la résection; lorsque la chirurgie est extra-tumorale et a fortiori large, le risque de récurrence est divisé par trois. D'après Lee et al, le risque de récurrence locale est plus élevé pour les tumeurs de haut grade [15 % versus 30 %).

Toujours d'après Lee et al., la survenue d'une récurrence locale est un événement péjoratif en ce qui concerne la survenue de métastases (49 %de métastases en cas de récurrence locale versus 16 % en l'absence de récurrence locale) et pour la survie.

b. La survie :

La survie globale varie, selon les séries: de 60% à 70 % à cinq ans et de 50% à 60 % à dix ans.

Le pronostic dépend de plusieurs facteurs :

- le grade histologique : la survie à dix ans varie de 71% à 87 % pour les grades 1, de 41% à 66 % pour les grades 2, et de 5% à 69 % pour les grades 3.
- la survenue d'une récidive locale.
- la localisation : pour Ucla et al et Lee et al la localisation pelvienne est un facteur péjoratif.
- le volume tumoral qui lorsqu'il est supérieur à 100ml constitue un facteur péjoratif.
- l'aneuploïdie de la tumeur lors de l'étude en cytométrie de flux constitue également un facteur aggravant.
- l'âge avancé semble constituer un facteur pronostic péjoratif d'après Lee et al.

c. Les métastases :

Les métastases surviennent chez 10% à 22% % des patients. Elles sont essentiellement pulmonaires ; les localisations osseuses, cérébrales et ganglionnaires sont beaucoup plus rares. Des localisations hépatiques, rénales, cardiaques et cérébrales ont aussi été rapportées.

La fréquence des métastases dépend du grade histologique du chondrosarcome : de 3% à 4 % pour les bas grades et de 20% à 33 % pour les hauts grades d'après Ucla et al. et Lee et al.

Le volume tumoral intervient aussi dans le risque de survenue de lésions secondaires ; le taux de métastases était de 45 % lorsque le volume tumoral dépassait 100 ml, contre 24% pour des volumes inférieurs à 100 ml dans l'étude de Lee et al.

Il apparaît par ailleurs que les chondrosarcomes centraux se compliquent plus fréquemment de métastases que les formes périphériques.

VII. La surveillance

1. Objectifs :

a. Au cours du traitement :

La surveillance permet d'évaluer la réponse thérapeutique et de rechercher et traiter les complications précoces liées au traitement, particulièrement à la chimiothérapie et à la radiothérapie.

b. Après le traitement :

Le suivi médical dépend du type de tumeur et du traitement qui a été appliqué. Il comprend une série très étroite de contrôles, afin de dépister précocement les récurrences ou les métastases éventuelles. Les métastases du poumon apparaissent la plupart du temps deux à trois ans après le début du traitement chez les patients atteints d'un ostéosarcome. Après cette période, les intervalles de contrôle peuvent être un peu espacés.

Si, malgré de meilleures techniques opératoires et la chimiothérapie, une amputation est inévitable, l'adaptation d'une prothèse sera indispensable.

Les patients atteints d'un sarcome d'Ewing ou d'un chondrosarcome doivent se soumettre à des contrôles réguliers durant un laps de temps prolongé, ces deux types de tumeur pouvant encore récidiver ou développer des métastases après de longues périodes. La surveillance à long terme en matière de sarcome osseux n'a pas de limite dans le temps. Un suivi psychologique peut être nécessaire parfois.

2. Modalités :

a. Evaluation de la réponse thérapeutique :

a.1. Evaluation clinique :

- Evaluation de la douleur (la réapparition d'une douleur après traitement peut témoigner d'une récurrence).
- Un examen clinique complet et soigneux particulièrement de l'appareil locomoteur et respiratoire.
- L'analyse de la zone retirée par le chirurgien permet également d'apprécier le siège et la taille de la tumeur, d'en effectuer le bilan d'extension précis, le franchissement ou non des limites habituelles de l'os, de rechercher un envahissement de la cavité articulaire et la présence de cellules tumorales sur le trajet de la biopsie. La qualité de

l'exérèse chirurgicale doit être évaluée avec soin en particulier pour la tumeur d'Ewing dont l'envahissement régional est insidieux.

a.2. Evaluation paraclinique :

Beaucoup de tumeurs malignes reçoivent une chimiothérapie préopératoire. Si les clichés standards et le scanner permettent de visualiser la taille et les calcifications et détecter les récidives locorégionales, l'IRM est plus efficace. Une diminution de l'œdème périlésionnel sur les images pondérées T2 indique une chimiothérapie efficace. La prise de contraste précoce en imagerie dynamique différencie lésions tumorales actives et inflammatoire. Elle permet une cartographie tumorale précise, mais seulement de façon retardée, juste avant la chirurgie.

La scintigraphie osseuse garde une place importante dans la détection des récidives osseuses locales ou à distances. Il est souvent difficile d'identifier une récidive précoce d'une simple réaction mécanique post-chirurgicale. Tout foyer d'hyperfixation doit être considéré comme suspect en cas d'aggravation des signes scintigraphiques ou persistance de ceux-ci à distance de l'intervention.

La technique d'imagerie qui permettrait d'évaluer la chimiothérapie après seulement un cycle est la TEP, le scanner de perfusion et l'IRM de diffusion qui sont en cours d'évaluation.

Après traitement chirurgical, la détection de récidives locales peut être assurée par l'IRM, même en cas de montage métallique si celui-ci est non paramagnétique, ce qui est le cas du titane.

a.3. Evaluation histologique :

Afin d'évaluer la sensibilité de la tumeur à la chimiothérapie, l'anatomo-pathologiste doit disposer de la biopsie avant tout traitement, à titre de référence. Il mesure ensuite l'efficacité du traitement sur la tumeur retirée par le chirurgien après traitement. La tumeur peut être strictement inchangée ou avoir disparu, remplacée par un tissu de type tissu de soutien sans aucune cellule. La quantité de cellules tumorales restantes permet de définir un pronostic et surtout la chimiothérapie post-opératoire à administrer.

b. Surveillance après le traitement :

Une fois le traitement terminé, il faudrait signaler au médecin l'apparition de nouveaux symptômes ou la présence de symptômes qui persistent. Ce sont entre autres :

- une douleur ou une douleur qui s'intensifie;
- une nouvelle masse ou enflure;
- des changements de la fonction ou de la mobilité.

Le risque de réapparition du cancer des os est plus élevé au cours des 3 années qui suivent le traitement, donc on doit faire un suivi étroit de la personne pendant cette période.

Lors d'une visite de suivi, le médecin pose habituellement des questions à la personne atteinte sur les effets secondaires du traitement et sa capacité d'adaptation. Il est possible que le médecin fasse un examen physique complet dont :

- vérifier la région où se trouvait la tumeur osseuse primitive;
- vérifier les ganglions lymphatiques les plus près de l'emplacement où se trouvait la tumeur primitive;
- vérifier la mobilité du site affecté ou la présence d'un changement fonctionnel;
- ausculter les poumons.

Des examens paracliniques pourraient être prescrits :

- Examens d'imagerie
 - On peut faire une radiographie de l'os affecté afin de savoir s'il y a une récurrence locale.
 - On peut faire une radiographie pulmonaire ou une tomodensitométrie (TDM) afin de savoir s'il y a des métastases aux poumons.
 - On peut faire une TDM ou un examen d'IRM du site chirurgical pour exclure une récurrence locale.
 - On peut faire une scintigraphie osseuse pour vérifier si le cancer s'est propagé à d'autres os.
- Analyses biochimiques sanguines : Le taux de lactico-déshydrogénase (LDH) peut être élevé chez les personnes atteintes d'un sarcome d'Ewing qui a formé des métastases.

c. Le rythme de surveillance :

Le suivi varie après un traitement du cancer des os. Les consultations sont habituellement ainsi prévues :

- Tous les 6 semaines à 3 mois pendant les 2 premières années qui suivent le traitement.
- Tous les 2 à 4 mois dans la troisième et quatrième année.
- Tous les 6 mois de la cinquième à la dixième année.
- Puis chaque année par la suite.

Il est recommandé de réaliser une radiographie standard du site de la tumeur primitive tous les 4 mois jusqu'à la quatrième année.

A chaque consultation une radiographie standard du poumon doit être faite.

CONCLUSION

Les TOMP représentent une entité rare, elles surviennent le plus souvent autour du genou. Leur pronostic réputé autrefois d'être fâcheux, a connu une amélioration spectaculaire grâce à la prise en charge pluridisciplinaire, grâce aux progrès de la chimiothérapie et la biologie moléculaire et grâce aux développements des implants chirurgicaux devenus de plus en plus sophistiqués.

La chirurgie prothétique ne doit être envisagée qu'après avoir fait un bilan d'extension local et général et qu'après une résection carcinologique de la tumeur.

C'est une chirurgie lourde, nécessitant des chirurgiens expérimentés et qui comporte de nombreuses complications que le chirurgien doit être capable de surmonter. Le patient et sa famille doivent être informés de tous les risques de cette chirurgie.

L'amputation reste toujours une éventualité thérapeutique envisagée d'emblée devant une tumeur avec un envahissement des axes vasculo-nerveux ou devant une tumeur avec une importante extension aux parties molles. Elle peut être indiquée en second lieu après échec du traitement chirurgical conservateur. Le résultat fonctionnel de l'appareillage du membre amputé donne des résultats différents selon le niveau ou le siège de l'amputation.

Le soutien psychologique reste une étape très importante chez ces patients surtout pour ceux qui ont été amputés.

RESUME

Résumé

Titre : prothèse totale massive du genou.

Mots clés : tumeurs osseuses malignes autour du genou, prothèse, amputation.

Auteur : Sahli Hind.

Les tumeurs osseuses sont rares, elles surviennent le plus souvent autour du genou. La prise en charge se fait au sein d'une équipe multidisciplinaire. Avant 1970, il n'y avait pas d'alternative à l'amputation du membre atteint mais avec les progrès de la chimiothérapie et de l'imagerie médicale, il y avait eu un bouleversement du pronostic aussi bien fonctionnel que vital.

Ce travail est une étude autour de 6 cas de tumeurs osseuses malignes primitives autour du genou au service de traumatologie-orthopédie du CHU Ibn Sina de Rabat. Il s'agissait de 4 cas d'ostéosarcomes dont 2 sont localisés au niveau de l'extrémité inf du fémur et 2 autres au niveau de l'extrémité sup du tibia, 1 cas de chondrosarcome de l'extrémité inf du fémur et 1 sarcome d'Ewing de l'extrémité inf du fémur. 4 cas ont bénéficié d'un traitement chirurgical conservateur après résection carcinologique de la tumeur dont 3 avec une prothèse massive du genou et 1 avec un clou cimenté (arthrodèse), 1 cas a été amputé et 1 autre cas a été perdu de vue. Les suites opératoires étaient bonnes sauf dans 1 seul cas qui était compliqué par une infection qui a abouti à l'amputation du membre. Le pronostic est généralement bon sauf dans 1 seul cas qui a fait une récurrence au niveau du siège de la biopsie et 2 autres cas qui ont développés des métastases pulmonaires lors du suivi.

Abstract

Title: Total massive prosthesis of the knee

Key words: malignant bone tumors around the knee, prosthesis, amputation.

Author: Sahli Hind

Bone tumors are rare, and mostly occur at the level of the knee. A multidisciplinary team usually takes care of it. Before 1970, there had not been any alternative to the amputation of the affected organ. Fortunately, with the evolution of the medical imaging, there has been a total change of the prognosis whether functional or vital.

This paper is a study of 6 cases of malignant primitive bone tumors around the knee in the traumatology-orthopedics unit of the CHU Ibn Sina of Rabat. It mainly concerns 4 cases of osteosarcoma, 2 of them are located at the level of the lower part of the femur and 2 at the upper part of the tibia. 1 case of chondrosarcoma in the lower part of the femur and 1 Ewing sarcoma in the lower part of the femur. 4 cases have benefited from a preserving surgical treatment after a carcinologic resection of the tumor; 3 of them were achieved through a massive prosthesis of the knee and 1 through a cemented nail (arthrodesis). 1 case had to be amputated and another one lost life. The surgical developments were good except for one case that developed complications due to an infection that ended up by an amputation of the organ. The prognosis is generally good except for one case that recurred at the bottom of the biopsy and 2 other cases that developed pulmonary metastasis during the follow up.

الملخص

العنوان: بدليّات الركبة الإجمالية الجسيمة.

المؤلف: هند صهلي.

الكلمات الأساسية: سرطان العظام الخبيث – بدلة – الجراحة المحافظة.

يعتبر سرطان العظام سرطانا نادرا (أقل من 1% من مجموع السرطانات)، وتحدث غالبا حول الركبة، ويتم تدبيره بواسطة فريق متعدد التخصصات. لم يكن من بديل سوى بتر الطرف المصاب، قبل 1970، ولكن مع تطور العلاج الكيميائي وتقنيات التصوير التشخيصي الطّبي، أحدث ثورة في المآل الوظيفي والحياتي.

قمنا في هذا العمل بدراسة حول 6 حالات لسرطان العظام الأولي حول الركبة بمصلحة جراحة العظام والمفاصل بالمركز الاستشفائي ابن سينا بالرباط، ويتعلق الأمر بأربع حالات من ساركومة عظمية: حالتين بتموضع في النهاية السفلية لعظم الفخذ، وحالتين بتموضع في النهاية العلوية للظنوب، وحالة من ساركومة غضروفية متموضعة في النهاية السفلية لعظم الفخذ، وحالة من ساركومة إدوينغ متموضعة في النهاية السفلية لعظم الفخذ كذلك.

استفاد أربع منهم من علاج جراحي محافظ بعد قطع سرطاني للورم، وثلاث منهم من بدلة جسيمة للركبة، وواحدا منهم من مسمار ملاطي (قسط المَفَصِل أو إيتاق المَفَصِل)، بينما تم بتر طرف لحالة واحدة، وفقدان أثر الواحد المتبقي.

تميزت الفترة التالية للجراحة بالاستقرار، إلا في حالة واحدة عرفت مضاعفات عدوانية، مما اضطرّ لبتر الطرف.

كان المآل إيجابيا، إلا في حالة واحدة عرفت نكاسا (عودة المرض) في موضع الخزعة، وحالتين أخرتين انتقل المرض فيهما إلى الرئة.

REFERENCES

1. Prise en charge des tumeurs osseuses malignes autour du genou. T.RED.Fleury-H.H.Miazzari- P.J.Hoffmeyer. RevMed Suisse 2014 ; 10 ; 24038.
2. Stratégie chirurgicale dans les tumeurs osseuses du genou. Matei J.C- Cuvarle G- Rochwerger A. Bulletin du cancer 2014. Doi : 10.1684/bdc.2014.1983.
3. Tumeurs osseuses : de la découverte au traitement. G.Bollini-C.Khalifa-M.Panuel. Article de pédiatrie, El Sevier.
4. The epidemiology of osteosarcoma. G.Ottaviani-Norman Jaffe. Doi : 10.1007/978-1-4419-0284-2
5. Malignant Bone tumors. Noah Federman-A.Van Dyne-Nicholas Bernthal. Manual of pediatric hematology and oncology. Doi: 10.1016/B978-0-12-801368-7.00027-2.
6. Epidemiologie des cancers osseux. F.Goldwasser 2007
7. Osteosarcoma following retinoblastoma: age at onset and latency period. L.Chauveine- J.V.Mosseri- E.Quintana. Doi: 10.1076/opge.22.2.77.2228.
8. Syndrome de Li Fraumeni: cas familial avec cancers multiples et présentant une mutation germinale du gène p53. John Libbey Eurotext.
9. Syndrome de Rothmund et ostéosarcome. M.I.molina, J.M Smolya. Archives pédiatrie ElSevier 1995.
10. Molecular pathology of bone and soft tumors, Cell and tissue based molecular pathology. Raymond R.Tubbs – Mark H.Stoler.
11. Tumeurs PNET/Ewing: PEC actuelle et perspectives. P.Marec-Berard ; F.Chotel ; L.Claude. Juin 2010. Bulletin du cancer.
12. Le syndrome de Maffucci. Linda Ichchou. Revue marocaine de rhumatologie. 2012 ; 21 :30-3.
13. Rozeman LB ; Sangiorgi L, Bruijn I.H, Mainit-Varlet P, Bertani F, Cleton-Jansen A.M. Enchondromatosis/ Ollier disease Maffucci syndrome is not caused by the PTHR1 mutation.

14. Pansuriya T.C, Van ER, Padamo P et al. Somatic mosaic IDH1 and IDH2 mutations are associated with enchondroma and spindle cell hemangioma in Ollier disease and Maffucci syndrome.
15. Maladies des exostoses multiples et génétiques. S.Pannier, P.Wicart, L.Legeai-Mallet, Ch.Glorion. Université Descartes, 11-03-2015.
16. Chondrosarcomes, diagnostic. Nicole Delepine, Pédiatre oncologue. 2003.
17. Growth and development and other risk factors for osteosarcoma in children and young adults. Gelberg.K.H, Fitzgerald.E.F, Hwang.S, Dubrow.R. 1997 Apr; 26(2):272-8.
18. Longhi. A, Pasini. A, Cicognani.A, Baronio.F, Pellacani.A, Baldini.N, Bacci.G. Height as a risk factor for osteosarcoma. J pediatric hematoolncol 2005; 27(6):314-8.
19. The epidemiology of sarcoma. Zachary Burningham, Mia Hashiba, Logan Spector and Joshia D Schiffman. Clinical sarcoma research 2012. Doi:10.1186/JCO.2012.45.3092.
20. Hernia and Ewing's sarcoma family of tumors: a pooled analysis and meta-analysis. Dr. Patrica.C.Valery, Pr.Elizabeth.A.Holly, Pr.Adrian.C.Sleigh, Pr.Nancy.Kreiger, Chris Bain. The lancet oncology. Doi: 10.1016/S1470-2045(5) 70242-4.
21. Incarcerated umbilical Hernia of unexpected origin: a primitive neuroectodermal tumor with early recurrence. Journal of clinical oncology 2014. Doi: 10.1200/JCO.2012.45.3092.
22. Sarcoma d'Ewing: 2 variants génétiques doublent le risque. Doi : 10.1038/ng.1085.
23. Encyclopédie de sécurité et de santé de travail. Chantal Dufresne.
24. Pluridisciplinarité en cancérologie. Dr Lionel Uwer. 2002.
25. SV40 sequences in human osteosarcoma of German origin. Heinsohn S, Scholz R B, Weber B, Wittenstein B, Werner M, Delling G, Kempf Brelach B, Setlek P, Bielack S, Kabisch H. Pubmed 2000.
26. Association entre SV40 et lymphomes humains. C Pallier 2002. John Libbey Eurotext.
27. SV40 et cancer : un début à rebondissements. Marie Jaurand. Inserm 2003.
28. A viral etiology for Ewing's sarcoma. J U Cope. Doi: 10.1054/mehy.2000.1069. Elsevier.

29. Is Epstein Barr virus implicated in Ewing sarcoma? Rejin Kebudi, Bilge Bilgic, Omer Gorglin, Inci Ayan, Misten Demiryont. Doi: 10.1002/mpo.10162.
30. Tumeurs osseuses. Dr anne d'Andon, Pr Gilles Vassal, Dr Obil Oberlin, Dr olivier Hartmann. Institut gustave-roussey, Fevrier 2004.
31. Tumeurs osseuses primitives malignes de l'enfant. S El Haddad, Z Jamaledine, N Hammoune, N Allali, L Chat, R Dafiri, M Chellaoui. Service de radio-pédiatrie 2010.
32. Les chondrosarcomes intra-osseux. Ph Anract, G de Pinieux, B Tomeno. Service de chir orthopédique.
33. Tumeurs osseuses. J Ancourt, S Aubert, A Lesage, G Lefebvre, A Renaud, C Maynou, A Cotten. ElSevier 2013.
34. Prise en charge chirurgicale des tumeurs osseuses chez l'enfant. P Journeau, G Dautel, P Lascombes. Annales françaises d'anesthésie et de réanimation, April 2006. Doi : 10.1016/j.annfar.2005.10.018.
35. Douleurs et tumeurs osseuses malignes de l'enfant et de l'adolescent. P Marec Berard, C Defosse, C Foussat, Janvier 2005. Doi : 10.1016/j.arcped.2004.11.026.
36. Tumeurs osseuses malignes primitives chez l'enfant : expérience du service de traumatologie pédiatrique. Dr Salwa Haimeur, présentée et soutenue publiquement le29/07/2014.
37. Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant. Dr Mohamed Belghalout. Thèse présentée et soutenue publiquement le 26/06/2016.
38. Les fractures pathologiques secondaires des tumeurs bénignes chez l'enfant : à propos de 20 cas. Youssef Nader, Idrissi Khalid, Salahi hisham. Pan Afr Med J, publication en ligne 20 Juil 2015. Doi : 10.11604/panj.2015.21.204.6556.
39. Pathological fractures in children : diagnosis and treatment options. F Canavese, A Samba, M Rousset. Service de chir infantile, université d'auvergne 2015.
40. Fractures sur os pathologique. D Biau P Anract.
41. Ostéosarcome de forme commune. Quinebretière J M, Cesne A, Péchoux C, Missenard G, Bervalot S, Terrier P et Vanel D. EMC, app locomoteur, ElSevier.

42. P Marec-Berard Chotel. Ostéosarcome de l'enfant. *Oncologie* (2006)8 :546-550, Springer 2006. Doi : 10.1007/S10269-006-0453-8.
43. P J Papagelopoulos A F Mavrogenu. Pathological fractures in primary bone sarcomas. *Injury.Int J.Care Injured*. 2008;39:395-403.
44. Advances that are changing the diagnosis and treatment of malignant bone tumors. J.Casas-Ganem J H.
45. Clinical presentation and imaging of bone and soft tissues sarcomas. H Ilaslan, J Schils, S A Lietman, W Nageotte, M Sundaram. *Cleveland clinic journal of medicine*.2010;77(1):2-7.
46. Tumeurs squelettiques malignes de l'enfant. Philippe Violas, Virginie Gandemer.
47. La tumeur d'Ewing. M Taylor ; M Guillon ; V Champion ; M Marcu ; J B Arnoux ; O Hartmann. *Archives de pédiatrie* , 19 Juillet 2005. ElSevier.
48. Retrospective clinicopathological study of malignant bone tumors in children and adolescents in Romania single center experience. R.C.Petca; S.Gavriliu; G.Burnei; *J Med life*; 2016 apr-Jun;9(2):205-210.
49. Circonstance de découverte d'une tumeur osseuse. F.Chotel DESC de chirurgie pédiatrique. Paris. 2010.
50. Les tumeurs osseuses rachidiennes chez l'enfant et l'adolescent. J.Cottalorda ; S.Bourelle ; O.Vanel ; C.Berger ; J.L.Stéphan. *Archives de pédiatrie* 12(2005)1131-1138 ; ElSevier ; Doi :10-1016/j.arcped.2005.03.037.
51. Approche diagnostique des tumeurs osseuses. F.Diard ; J.F.Choteil ; M.Moinard ; C.Soussotte ; O.Hauger. *Encyclopédie Médico-chirurgicale* 31-480.A-10.
52. L'ostéosarcome : facteurs pronostiques. Travaux scientifiques du Docteur Nicole Délépine.
53. Approche diagnostic des tumeurs osseuses. Dr Omar Dhieb ; Dr Mame Daouda Gueuye ; DES de radiologie.
54. Bonnes pratiques en imagerie dans les tumeurs osseuses. L.Leflot ; H.Ducoule Pointe ; M.Lenoir ; S.Ariclu-Maman ; J.P.Montagne. *Encyclopédie médico-chirurgicale* 14-703(2004) ; ElSevier. Doi : 10.1016/j.emcrho.2004.08.004.

55. Les tumeurs osseuses malignes primitives chez l'enfant : expérience du service de traumatologie pédiatrique. Thèse présentée et soutenue publiquement le 29/09/2014. Par Mme Salwa Haimeur.
56. Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes. J.Ben Hafdallah ; F.Ben Amara ; M.Kasbi ; S.Kammoun ; R.Hamza ; M.Kooli ; H.Rajhi ; N.Mnif. Service d'imagerie médicale ; Hopital Charles Nicolle ; Tunis-Tunisie.
57. Intérêt de l'imagerie dans les tumeurs osseuses bénignes chez l'enfant. Pan Afr Med J.2016; 24 :179. Ousmane Traoré ; Kamilia Chban ; Alzavine Fleur Hode ; Yaya Diarra ; Siham Salam ; Lahcen ouzidane. Doi :10.11604/pamj.2016.24.179.9920.
58. Biopsie des tumeurs des os ; B.Tomeno ; EMC Rhumatologie Orthopédie. ElSevier. Doi : 10.1016/j.emcrho.2004.05.001.
59. Tumeurs des os primitives et secondaires. Pr Lafoose Jean-Michel. ECN. 2016.
60. Tumeurs des os primitives et secondaires. Collège français des pathologistes.2013.
61. Rentabilité de la ponction-biopsie percutanée dans le diagnostic des tumeurs osseuses vertébrales et périphériques. Marie-Hélène Vieillard ; Nathalie Boutry ; Patrick Chastanet ; Bernard Duquesnoy ; Anne Cotten ; Bernard Cortet. Revue du rhumatisme 72(2005)59-67. ElSevier. Doi : 10.1016/j-rhum.2004.03.017.
62. Tumeurs osseuses primitives ; Professeur Philippe Merloz ; Octobre 2004.
63. Ostéosarcome : épidémiologie, classification actuelle, traitement. Nicole Delepine 2005.
64. Tumeurs ostéoformatrices ; association française des internes et assistants de pathologie.
65. Imagerie des tumeurs ostéogènes malignes. M.Chelli Bouaziz ; N.Rouissi ; A.Mami ; H.Nouri ; L.Abid ; M.H.Jaafourra ; M.F.Ladeb.
66. Sarcome d'Ewing osseux (à propos de 11 cas). A.Messoudi ; S.Fnini ; A.Rafaoui ; Y.Benjdeddi ; M.Sirajelhak ; M.Aksim ; M.Rafai ; L.Largab. Service de traumatologie orthopédie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc. Revue marocaine du cancer 2012, Vol 4, N°2 :21-25.
67. Sarcomes d'Ewing ; O.Oberlin ; Institut Gustave –Roussy. Oncologie(2006)8:551-564. Springer 2006. Doi: 10.1007/s10269-006-0451.

68. Sarcomes d'Ewing; R.lor.Randall; 2011.
69. Sarcoma d'Ewing. E.Mascard; N.Gaspr; J.M.Guinebretière. EMC-Appareil locomoteur; Vol7>n°4>Octobre 2012.
70. Sarcome d'Ewing périosté. F.Delepine ; G.Delepine ; C.Cohen ; N.Delepine. Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique; Vol88; N°2-Avril 2002.
Doi : RCO-04-2002-88-2-0035-1040-101019-ART12.
71. Chondrosarcome osseux. P.Anract ; F.Larousserie ; O.Mir ; A.Feydy. EM-Consulte 2013.
Doi: 10.1016/S0246-0521(13)55120-5.
72. Chondrosarcomes/Tumeurs malignes. Dr Michels. Publiée le 07 octobre 2009.
73. Diagnostic des tumeurs osseuses chez l'enfant.
P.Pensenti ; E.Pettier ; P.Petit ; C.Bouvier ; J-C Gentet ; J-L Jouve.
EMC-Pédiatrie ; Doi :10.1016/S1637-5017(16)69866-6.
74. Osteosarcomes. A.Renaud ; N.Rocourt ; S.Taieb ; L.Ceugnart.
EMC-Radiologie et imagerie médicale, musculosquelettique, neurologique, maxillofaciale. Vol8>n°4>Decembre2013.
75. Prise en charge des ostéosarcomes de l'adulte.
F.Goldwasser ; P.Anract ; Oncologie(2008)10 :378-383 ; Springer2008.
Doi :1061007/s10269-008-0910-7.
76. Les sarcomes de l'os. R.turcotte ; T.Alcinder ; D.Roberge. 2011.
77. Osteosarcoma at the sit of previous fracture: a case report. Martin.P.Berry ; R.D.Jenkin ; V.L.Fornasier ; D.F.Rideout. J.Bone Joint Surg Am, 1980 oct ; 62(7):1216-1218.
78. Orthopedic implant-related sarcoma: a study of twelve cases. Keel S.B ; Jaffe.K.A ; Petur Nielsen G ; Rosenberg A.E. Mod.Pathol.2001Oct;14(10):969-77.
Doi:10.1038/modpathol.3880420.
79. Pathological fracture of the proximal femur in osteosarcoma: need for early radical surgery? C.R.Chandrasekar ; R.J.Grimer ; S.R.Carter ; R.M.Tillman ; A.Abudu ; L.M.Jeys ; W.G.H Cheung ; R.Sharma. International scholarly Research Network-ISRN-ISRN Oncology. Volume 2012 , article ID512385.

80. IRM des tumeurs osseuses. EMC.
81. Surveillance IRM des tumeurs osseuses malignes chez l'enfant. G.Noizette ; C.Weber ; L.Mainard-ùsinard. Volume88, Issue10, Octobre 2007. Journal de radiologie Elsevier. Doi : 10.1016/SO221-0363(07)81072-9.
82. IRM des tumeurs osseuses malignes (bilan d'extension et suivi thérapeutique). M.Kind-Oumas ; F.Diard ; J.Pallussière ; M.Moinard ; O.Hauger. Encyclopédie médico-chirurgicale31-531.A10. 2001 Editions scientifiques et médicales Elsevier.
83. Place de la scintigraphie osseuse dans les tumeurs osseuses primitives de l'enfant. F.Giammarile ; P.Chauvot. Médecine nucléaire –imagerie fonctionnelle et métabolique - 2001-Vol25-n°4.
84. Imagerie des chondrosarcomes : corrélation anatomo-radiologique. Denis ; O.Loustau ; A.Brouchet ; J.Vial ; F. Pey ; B.Ffregeville ; H.Chiavassa ; J.Giran ; J.J.Railhaci. Service central d'imagerie médicale. CHU Purpan.
85. Tomographie par émission de positons(TEP) et tumeurs de os et des tissus mous. C.Cheze-le Rest ; C.Destombes ; A.Sarau. EMC-Appareil locomoteur ;2008.
86. FDG PET/CT : EANM procedure guidelines for tumor imaging: Ronald Boellard. Eur.J.Nucl.Med.Mol.Imagine.2015;42:328-354.
Doi: 10.1007/s00259-014-2961-X.
87. Tumeurs des os: généralités diagnostiques (biopsié et anatomie pathologique). J.Dubousset ; M.Forest ; B.Tomeno ; Encyclopédie médicochirurgicale ; Appareil locomoteur ; 14-700 ; 2001 ; 8p.
88. Stratégies techniques de biopsie pour suspicion de tumeurs des os. P.Anract ; F.Larousserie ; A.Feydy ; A.Babinet ; D.Biau. EMC-techniques chirurgicales-orthopédie-traumatologie. Vol9>n°4>Decembre2014.
89. Les sarcomes de l'os. R.Turcotte ; T.Alcindor et D.Roberge ; J.F.Moréneetal . Thérapeutique du cancer. Springer-Verlag ; France 2011.
90. Utilité de l'immunohistochimie comme aide au diagnostic des tumeurs et lésions pseudotumorales osseuses. U.Shigomes ; Mikaido.T ; Masui.F ; Ann Pathol2001 ;21 :460-467.

91. Ostéosarcomes et immunohistochimie. EMC.
92. Traitement conservateur des tumeurs osseuses malignes primitives des membres. Dr Zoubir Karn ; Service d'orthopédie ; 16ème congrès national de la société Algérienne de chirurgie orthopédique et traumatologique ; Novembre 2009.
93. Procédé de reconstruction après exérèse d'une tumeur osseuse maligne des membres chez l'enfant et l'adolescent. P.Mary ; Service d'orthopédie et de chirurgie réparatrice de l'enfant, Hopital d'enfants. A Trouneau. ElSevier 2009.
94. Traitement chirurgical des tumeurs des os. Ph.Vichard ; E.Gagneux.
95. Travaux scientifiques du Docteur Nicole Delepine. Chirurgie : l'exérèse tumorale.
96. Tumeurs malignes osseuses du genou : exérèse et reconstruction.
F.Langlais ; N.Belot ; H.Thomazeau ; D. Hutten ; J.C.Lambotte ; T.Dreano. ElSevier EMC-Rhumatologie Orthopédie2(2005)335-354. Doi : 10.1016/j.emcrho.2005.03.002.
97. Principes généraux du traitement chirurgical des tumeurs malignes primitives des membres. J.Dubousset ; Hopital ST Vincent de Paul-Paris.
98. Résection-reconstruction dans les tumeurs osseuses malignes chez l'enfant. J.Sales de Gauzy ; F.Accadbled ; A.Aziz ; G.Knorr ; P.Darodes.
EMC-Techniques chirurgicales-orthopédie-traumatologie. ElSevier 2009.
99. Chirurgie des tumeurs osseuses : les nouvelles techniques. P.Mary ; Service d'orthopédie et de chirurgie réparatrice de l'enfant.
100. Techniques et indications des greffes osseuses et ostéocartilagineuses. P.L.Docquier ; C.Delloye. EMC-Techniques chirurgicales-orthopédie-traumatologie. Volume8>n°2> Juin2013. ElSevier.
101. Utilisation des allogreffes en oncologie et en traumatologie.
D.Poitout ; G.Novakovitch. International orthopedics (SICOT)(1987)11 :169-178.Springer.
102. Les allogreffes osseuses. Delloye C ; Lornu O ; Druetz V ;O Barbier. Bone allografts: what they can offer and what they cannot? J.Bone Joint Surg Br 2007;89:574-9.

103. Collecte, conservation et utilisation des allogreffes osseuses en orthopédie : aspects juridiques. EMC-Techniques chirurgicales-orthopédie-traumatologie. Volume 7 n° 2 Juin 2012. Elsevier.
104. Fibula vascularisée : Techniques, indications en orthopédie et traumatologie. D. Le Nen ; F. Dubrana ; W. Hu ; M. Prud'homme ; C. Lefèvre. EMC-Techniques chirurgicales-Orthopédie-Traumatologie, 44-040, 2002.
105. Transfert épiphysaire fibulaire proximal vascularisé : à propos de 2 cas. F. Medrykowski ; S. Barbary ; N. Gibert ; P. Lascombes ; G. Dautel. Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique (2012) 98, 661-665.
106. Reconstruction des pertes de substance osseuse chez l'enfant par la technique de la membrane induite : étude d'une série de 14 cas. Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique (2013) 99, 695-701. Doi : 10.1016/j.ostr.2013.05.005.
107. La membrane induite chez l'enfant : technique et indications.
108. Risk of amputation following limb salvage surgery with endoprothetic replacement, in a consecutive series of 1261 patients. L.M. Jeys ; R.J. Grimer ; S.R. Carter ; R.M. Tillman. International orthopedics (SICOT) (2001) 27:160-163. Doi: 10.1007/s00264-003-0429-X.
109. Evolution de la prise en charge des sarcomes de l'enfant et de l'adolescent. N. Gaspar ; E. Desandes ; D. Orbach ; P. Marec Berard ; F. Redini ; L. Brugiers ; N. Corradini. Oncologie (2016) 18 :216-229. Doi : 10.1007/s10269-016-2610.
110. Traitements non chirurgicaux des tumeurs des os : chimiothérapie et radiothérapie. C. Alapetite ; J.Y. Blay. Encyclopédie médico-chirurgicale, appareil locomoteur, 14-702, 2001, 7p.
111. Les tumeurs osseuses : conséquences pratiques. Travaux scientifiques du Dr Nicole Delepine.
112. Sarcome d'Ewing. E. Mascard ; J.M. Guinebretière. Encyclopédie médico-chirurgicale, app locomoteur, 14-756, 2001, 13p.
113. Cancer de l'os, tumeurs malignes des membres. Dr Mustapha Mahfoud, professeur de traumatologie-orthopédie Hôpital Ibn Sina Rabat.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله.

والله على ما أقول شهيد

جامعة محمد الخامس - الرباط

كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 46

سنة : 2017

بِدَلِيَّاتِ الرَّحْبَةِ الإجمالية الجسيمة

أطروحة:

قدمت ونوقشت علانية يوم :
من طرفه

السيدة : هند صهلي

المزدادة في 05 مارس 1991 بميدلت

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: سرطان العظام الخبيث – بدلة – الجراحة المحافظة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

رئيس

السيد: أحمد البردوني

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

مشرف

السيد: مولاي عمر لمراني

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

السيد : مصطفى محفوظ

أعضاء

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

السيد : عباسي عبدالله

أستاذ في الجراحة التقيومية