



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2016

Thèse N° 104

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 20/06/2016

PAR

Mr. MOHAMED BERGHALOUT

Né Le 18Avril 1989 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Tumeurs osseuses malignes primitives _ Enfant _ Radio standard _ IRM

JURY

Mr.	A. EL FIKRI Professeur de Radiologie	PRESIDENT
Mr.	H.JALAL Professeur agrégé de Radiologie	RAPPORTEUR
Mr.	E.AGHOUTANE Professeur agrégé de Traumato-Orthopédie Pédiatrique	} JUGES
M ^{me} .	J.EI HOUDZI Professeur agrégé en oncologie pédiatrique	
M ^{me} .	S.ALJ Professeur agrégé de Radiologie	



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك

التي أنعمت عليّ وعلى والديّ

وأن أعمل صالحاً ترضاه

وأصلح لي في ذريّتي

إنّي تبت إليك و إنّي من المسلمين"

صدق الله العظيم





Serment d'hypocrate

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 strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraire: Pr Badie Azzaman MEHADJI

: Pr Abdalheq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr.Ag. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogique : Pr.EL FEZZAZI Redouane

Secrétaire Générale : Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro-entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumatologie-orthopédie

CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato-orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique A/B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie A		

PROFESSEURS AGRÉGÉS

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique A
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino-laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique

AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato- orthopédie B	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire périphérique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie-réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato-orthopédie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICHY Mohamed Amine	Urologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie-obstétrique A	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie A
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENJILALI Laila	Médecine interne	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	MOUFID Kamal	Urologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie-obstétrique B	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie B	NEJMI Hicham	Anesthésie-réanimation

BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAFIK Aziz	Chirurgie thoracique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RADA Noureddine	Pédiatrie A
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale		

PROFESSEURS ASSISTANTS

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique

ADALI Nawal	Neurologie	FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	GHAZI Mirieme	Rhumatologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie - Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro- entérologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation

EL HARRECH Youness	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
EL MEZOUARI EI Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique



DÉDICACES

« Soyons reconnaissants aux personnes qui nous donnent du bonheur ; elles sont les charmants jardiniers par qui nos âmes sont fleuries »

Marcel Proust.



Je me dois d'avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les personnes qui m'ont soutenue durant mon parcours, qui ont su me hisser vers le haut pour atteindre mon objectif. C'est avec amour, respect et gratitude que

je dédie cette thèse ... 

*Au bon dieu
Tout puissant
Qui m'a inspiré
Qui m'a guidé dans le bon chemin
Je vous dois ce que je suis devenu
Louanges et remerciements
Pour votre clémence et miséricorde*



A ma très chère Mère LAAZIZA EL BERGHALI,

Tes qualités humaines exceptionnelles font de toi une mère exemplaire et un modèle de vertu. Durant des années, tu as fait preuve de courage et de générosité, prête à tous les sacrifices pour faire de moi ce que je suis. En choisissant cette voie, j'ai atteint mon objectif et réalisé un rêve que toi-même a longtemps caressé. Merci pour tous tes sacrifices, merci pour ta bonté, merci pour ta tendresse et ton grand amour. A toi maman, ma lumière dans les sentiers ténébreux, je dédie ce travail en gage de mon amour sans bornes. Puisse dieu te prêter longue vie afin que je puisse te combler à mon tour.

A mon très cher Père OMAR BERGHALOUT,

Tu as été pour moi la source à laquelle j'ai toujours puisé patience et courage. Ta tendresse et ton dévouement sont tels qu'aucune dédicace ne saurait traduire la reconnaissance et profonde affection que je te porte. Tu m'as élevée dans l'honneur, la droiture et la dignité Je te dédie ce travail en espérant que tu sois toujours fier de moi. Rien au monde ne pourrait compenser les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation et mon bien être. Puisse dieu le tout puissant, te procurer santé, bonheur et longue vie.

*A mes chers frères et sœurs ; ALI, HANANE, HAFSA,
LAILA, YASSINE, YOUSSEF, SOUAD, NOUREDDINE ;
Vous savez que l'affection et l'amour fraternel que je vous porte sont sans
limites. je vous
dédie ce travail en témoignage de l'amour et des liens de sang qui nous
unissent .puissions -nous rester unis dans la tendresse et fidèles à
l'éducation que nous avons reçue .l'importe dieu qu'il vous porte
bonheur et vous aide à réaliser tous vos vœux .*

A toute la famille BERGHALOUT

*Hajar, fatimazahra , zakaria , amina , abderrahman , hind , hasnaa ,
hatim*

A tous (es) mes chers amis (es) et collègues

*En souvenir des moments agréables passés ensemble
Je vous dédie ce travail et Je tiens à vous remercier et exprimer Mon
amour fraternel que je vous porte
sans limite.*

*Je souhaite que nous Puissions rester unies dans
la tendresse et la fidélité et J'implore Dieu qu'il
vous apporte bonheur et réussite*

A tous membre de ma grande famille ;

A tous les médecins dignes de ce nom ;

A TOUS CEUX QUI ONT PARTICIPE DE PRES OU DE LOIN

A LA REALISATION DE CE TRAVAIL



REMERCIEMENTS



A notre maître et président de thèse : Pr. A. ELFIKRI

Grand est l'honneur que vous nous faites en acceptant sans la moindre hésitation de présider et de juger ce modeste travail de thèse. Votre sérieux, votre compétence et votre dévouement nous ont énormément marquée. Veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines. Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude

A notre maître et rapporteur de thèse : Pr. H. JALAL

Nous tenons à vous exprimer toute notre reconnaissance pour l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de diriger notre travail et en nous consacrant de votre temps précieux pour parfaire ce travail. Que votre compétence, votre sérieux, votre rigueur au travail, votre sens critique et vos nobles qualités humaines soient pour nous le meilleur exemple à suivre. Veuillez trouver, cher Maître, dans ce travail ; L'expression de nos vifs remerciements et de notre grande estime.

A notre maître et juge de thèse : Pr. J. El houdzi

Vous avez accepté avec grande amabilité de juger ce travail et nous vous remercions de l'honneur que vous nous fait en le jugeant.

Que cette thèse soit le témoignage de notre profond respect, notre reconnaissance et nos chaleureux remerciements .

A notre maître et juge de thèse : Pr. E. AGHOUTANE

Cher Maître nous sommes fiers et très heureux de vous compter parmi nos juges. Vos qualités humaines, votre volonté professionnelle, votre savoir nous ont fortement marqué.

*Veillez accepter cher maître nos sentiments
les plus respectueux.*

A notre maître et juge de thèses : Pr. S. Alf

Nous vous remercions d'avoir partagé avec patience vos connaissances médicales, d'avoir accepté de siéger parmi les membres de notre jury. Veillez trouver ici l'expression de notre profond respect et de notre vive gratitude.

A Dr . Berghalout laïla résidente au service de radiologie


CHU mohamed VI marrakech

Aucune expression ne saurait témoigner de notre gratitude et du profond estime que nous portons à votre personne. votre aide à la réalisation de ce travail était d'un grand apport .veuillez accepter l'expression de nos remerciements les plus distingués .

A Dr. Bourmman reda résident au service de radiologie au

CHU mohamed VI marrakech

Nous vous sommes reconnaissant de l'aide apportée tout au long de ce travail .veuillez trouver ici l'expression de nos sentiments les plus distingués.





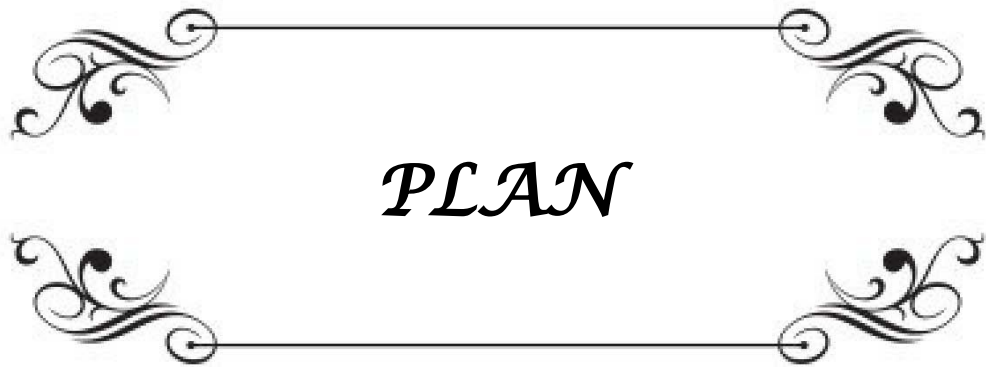
ABRÉVIATIONS





ASAT	:	aspartate amino–transférase
ALAT	:	alanine amino–transférase
AC	:	anticorps
ADP	:	adénopathie
CHU	:	centre hospitalier universitaire
CT	:	computed tomography
CRP	:	protéine C réactive
CTH	:	chimiothérapie
FDG	:	fluorodéoxyglucose
FNCLCC	:	fédération nationale des Centres de lutte contre le cancer
GGT	:	gammaglutamyl–transférase
HME	:	hôpital mère enfant
IRM	:	imagerie par résonance magnétique
ICCC	:	international classification of childhood cancer
MPD	:	méthylène diphosphonate
NCIN	:	National Cancer Intelligence Network
PM	:	parties molles
RX	:	radiographie
RCNT	:	registre des cancers Nord–Tunisie
PDC	:	produit de contraste
PAL	:	phosphatase alcaline
PNET	:	primitive neuroectodermal TUMOR
RTH	:	radiothérapie
RNTSE	:	Registre National des Tumeurs Solides de l'Enfant
RTH	:	radiothérapie
RCC	:	Registre canadien du cancer
SUV	:	standard uptake value
TOMP	:	tumeurs osseuses malignes primitives
TNM	:	tumor, node, metastasis
TDM	:	tomodensitométrie
TEP	:	tomographie par émission de positrons
VS	:	vitesse de sédimentation
UK	:	united kingdom


Liste des abréviations



INTRODUCTION	1
PATEINTS ET METHODES.....	4
I. TYPE D'ETUDE	5
II. POPULATION CIBLE.....	6
III. ECHANTILLONNAGE.....	6
IV. VARIABLES ETUDIES.....	6
V. COLLECTE DES DONNEES.....	6
VI. ANALYSE STATISTIQUE.....	7
VII. ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE.....	7
RESULTATS	8
I. EPIDEMIOLOGIE :.....	9
1. Fréquence.....	9
2. Age.....	9
3. Sexe.....	11
4. Origine géographique.....	12
5. Niveau socio-économique.....	13
II. LES DONNEES CLINIQUES :	13
1. Les antécédents.....	13
2. Circonstances de découverte.....	14
3. Examen clinique.....	16
III. LES DONNEES D'IMAGERIE :	18
1. Données générales.....	18
2. Radiographie standard.....	20
3. La TDM.....	30
4. L'IRM.....	35
IV. BILAN D'EXTENSION :	42
1. Radiographie thoracique	42
2. TDM thoracique	43
3. la scintigraphie.....	44
4. TDM abdominopelvienne.....	44

5. Echographie abdominale.....	45
6. TDM cérébrale	46
7. Biopsie ostéo-médullaire	46
V. BIOLOGIE.....	47
VI. LES DONNEES ANATOMO PATHOLOGIQUE :	48
1. Biopsie osseuse.....	48
2. Pièce de résection.....	48
3. Amputation.....	48
4. Résultats :	50
VII. assification TNM.....	52
VIII. TRAITEMENT :	52
1. Chirurgie	52
1_1. Résection tumorale	53
1_2.Amputation.....	54
2. Chimiothérapie :	59
2_1. Néoadjuvante.....	59
2_2.Adjuvante	59
3. Radiothérapie	59
DISCUSSION	60
I.EPIDEMIOLOGIE :	61
1. Fréquence.....	61
2. Age.....	63
3. Sexe	64
4. Facteurs favorisants.....	64
II.ETUDE CLINIQUE :	66
1. Circonstance de découverte	66
2. Examen clinique	70
III. PLACE D'IMAGERIE DANS LEDIAGNOSTIC DES TOMP :	73
1. Radiographie standard	73
2. TDM	90
3. IRM.....	95
4. Scintigraphie.....	105
5. La tomographie par émission de positrons.....	105

6. Application au diagnostic	110
6_1 .Radiographie standard	114
6_2 .TDM	114
6_3.IRM	119
6_4. Bilan d'extension	119
IV. ETUDE ANAPATH :.....	124
1. Matériels et méthodes d'étude :.....	126
1_1 . Biopsie osseuse.....	126
1_2. La modalité	126
2. Examen anapath standard	129
3. Etude des entités anatomiques :	130
3_1.L'ostéosarcome.....	130
3_2. Le sarcome d'Ewing	136
3_3 le chondrosarcome.....	138
4. Immunohistochimie	141
CONCLUSION.....	114
RESUME	146
ANNEXES.....	150
BIBLIOGRAPHIE.....	162



INTRODUCTION

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

Les tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant sont assez rares, représentant 5% de toutes les tumeurs malignes pédiatriques, parmi l'ensemble des tumeurs osseuses en pathologie infantile, 15 % d'entre elles sont malignes. Les deux principales tumeurs osseuses chez l'enfant sont l'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing, qui constituent environ 90% de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives. Les 10% restant se répartissent entre des tumeurs très rares : le chondrosarcome, le synoviosarcome, le chordome et les lymphomes osseux [1,2].

Les modes de découverte et les motifs de consultations sont nombreux, source assez souvent de retard diagnostique en raison de l'absence de spécificité des signes cliniques et de la rareté de cette pathologie. La douleur est toujours au premier plan des plaintes fonctionnelles qu'elle soit spontanée ou constatée lors de l'examen clinique. Le diagnostic d'une tumeur osseuse primitive chez l'enfant repose sur la confrontation de la clinique avec la radiologie, et sur la biopsie qui permet le diagnostic de certitude [3].

L'imagerie occupe une place importante dans le diagnostic, le bilan d'extension et le suivi. Les clichés radiographiques simples motivés par les signes cliniques sont la première étape du diagnostic. Les signes radiographiques peuvent être d'emblée très évocateurs de malignité.

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 ainsi que la détection des skip métastases et de déterminer la zone la plus appropriée pour une biopsie [3].

Du fait de son caractère irradiant, le scanner trouve ses indications de plus en plus remplacés par l'IRM.

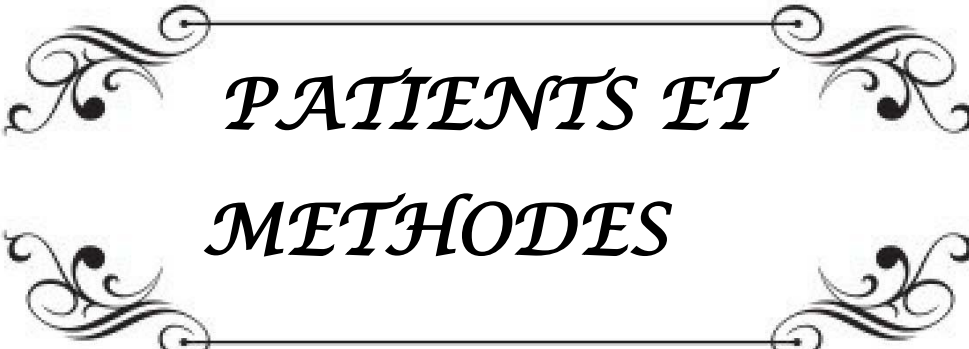
La démarche diagnostique et thérapeutique nécessite une prise en charge multidisciplinaire. Les signes d'appel peuvent être cliniques ou radiologiques, et imposent un

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

bilan d'extension préalablement à la biopsie tumorale. Le traitement est médicochirurgical au sein d'une équipe spécialisée [1].

L'objectif de notre travail est :

- Analyser la sémiologie radiologique des différentes tumeurs osseuses malignes primitives observées chez nos patients.
- Déterminer les performances de l'imagerie dans le diagnostic et le bilan d'extension, afin de répondre aux différentes questions du clinicien et du chirurgien.
- Comparer nos résultats avec ceux de la littérature.



*PATIENS ET
METHODES*

I. TYPE DE L'ETUDE :

C'est une étude rétrospective sur une période de 2 ans, entre décembre 2011 et décembre 2013, sur les tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant, colligés aux services de Radiologie de l'HME, d'Oncologie-pédiatrique et de Chirurgie infantile du CHU Mohammed VI de Marrakech.

II. POPULATION CIBLE :

Les critères d'inclusion sont :

- Patients présentant une tumeur osseuse maligne primitive.
- Les cas ayant été explorés par au moins un examen d'imagerie (RX ou TDM ou IRM) avec ou sans scintigraphie osseuse.
- Les cas ayant une confirmation histologique.
- Age inférieur à 16 ans.

Les critères d'exclusion sont :

- Diagnostic non confirmé par l'histologie.
- Dossier médical incomplet.
- Absence des clichés radiologiques.
- Tumeurs osseuses malignes secondaires.
- Tumeurs osseuses bénignes.
- Tumeurs malignes primitives des parties molles avec infiltration osseuse.

III. ECHANTILLONNAGE :

Un échantillonnage de 33 malades ayant des tumeurs osseuses malignes primitives, a été colligé au niveau des centres suivants :

- Service de Radiologie de l'HME du CHU Mohammed VI de Marrakech.
- Service d'Oncologie-pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech.
- Service de Chirurgie infantile A du CHU Mohammed VI de Marrakech.

IV. VARIABLES ETUDIÉES :

- Renseignements épidémiologiques
- Renseignements cliniques.
- Données de l'imagerie.
- Données anatomopathologiques.

V. COLLECTE DES DONNEES :

La collecte des données épidémiologiques, cliniques, radiologiques et histologiques s'est faite à partir des archives du service de radiologie de l'HME, d'Oncologie-pédiatrique et de Chirurgie infantile du CHU Mohammed VI de Marrakech.

L'ensemble des variables étudiées ont été collectées à l'aide d'une fiche d'exploitation préétablie comportant les renseignements suivants :

- Renseignements épidémiologiques.
- Renseignements cliniques.
- Renseignements radiologiques.
- Renseignements anatomopathologiques.
- Renseignements thérapeutiques.

VI. ANALYSE STATISTIQUE :

L'analyse statistique des données a été réalisée à l'aide du logiciel Microsoft Office Excel. Les variables quantitatives ont été rapportées sous forme de moyennes et d'écart-types. Les variables qualitatives ont été rapportées sous forme d'effectifs et de pourcentages.

VII. Analyse bibliographique :

L'analyse bibliographique et le recueil des articles débâtant le sujet des tumeurs osseuses malignes chez l'enfant, ont été faits à partir de la base de données PubMed, Hinari, EMC, NEJM et science directe.

Les mots clés utilisés pour les articles en anglais étaient : primary bone tumor, children, childhood, ewing's sarcoma, osteosarcoma, chondrosarcoma, radiology, treatment, chemotherapy.

Pour les articles en français : tumeurs osseuse maligne primitive, enfant, sarcome d'Ewing, ostéosarcome, chondrosarcome, radiologie, imagerie, traitement, chimiothérapie.

A decorative rectangular frame with ornate, symmetrical scrollwork at each corner. The word "RESULTATS" is centered within the frame in a bold, italicized, serif font.

RESULTATS

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. La FREQUENCE :

Notre série comprenait 33 cas de tumeurs malignes osseuses. Parmi ces tumeurs, nous avons noté (figure 1) :

- 16 cas d'ostéosarcome ou 48,48%.
- 16 cas de sarcome d'Ewing ou 48,48%.
- Et 1 seul cas de chondrosarcome.

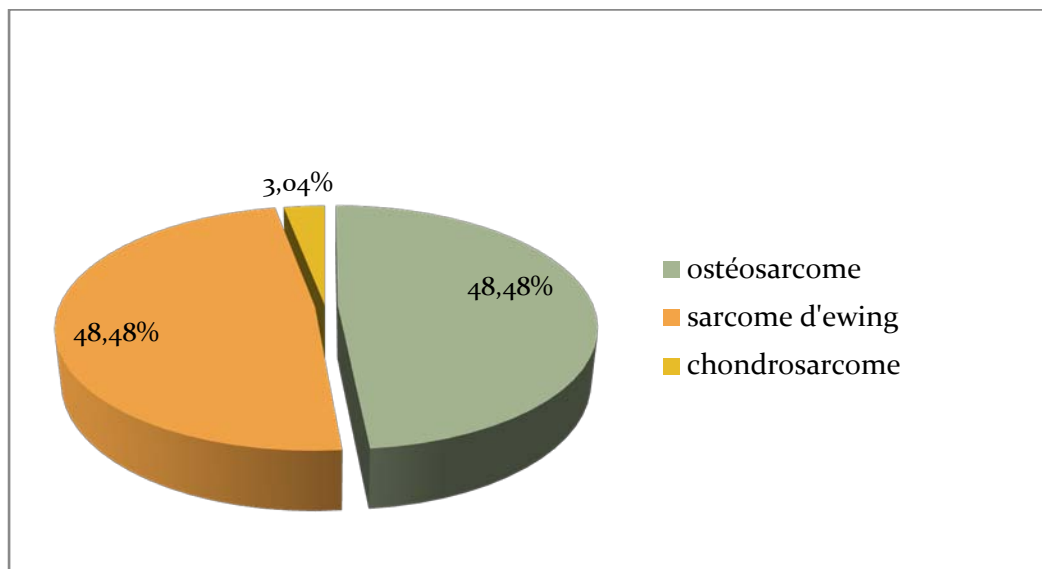


Figure 1 : Répartition des cas selon le type histologique

2. L'AGE :

Nos patients étaient âgés de 5 ans à 16 ans avec un âge moyen de 12,21 ans (figure 2).

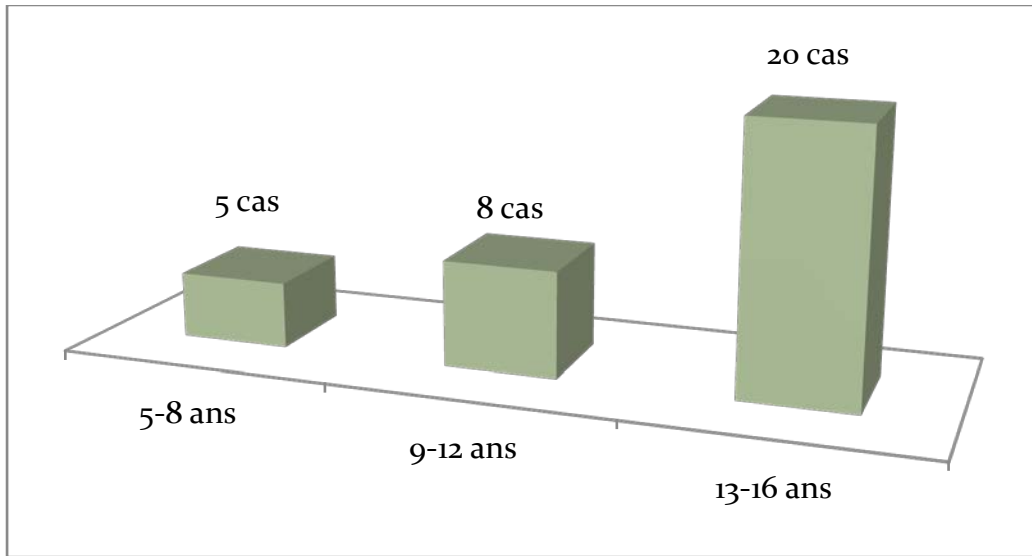


Figure 2 : Répartition des patients en fonction des tranches d'âge

Nous avons revu la répartition de ces Tumeurs osseuses malignes primitives en fonction de l'âge et du type histologique. Nous avons retrouvé les informations exprimées sur l'histogramme ci-dessous (figure 3) :

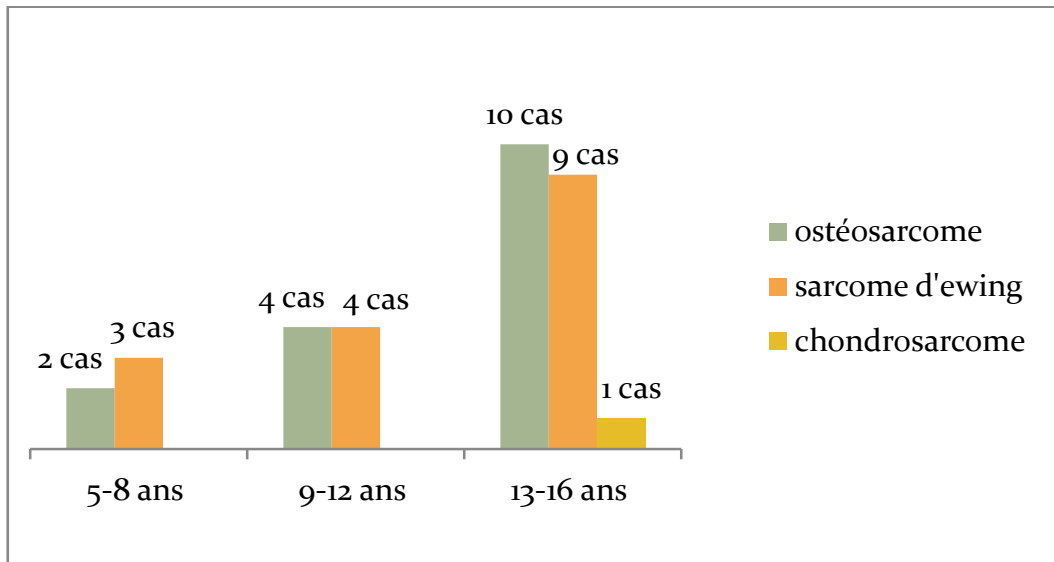


Figure 3 : Répartition de l'âge des patients en fonction du type histologique

3. LE SEXE :

Dans notre série, 18 enfants étaient de sexe masculin soit 54,55%, et 15 enfants étaient de sexe féminin soit 45,45% (figure 4).

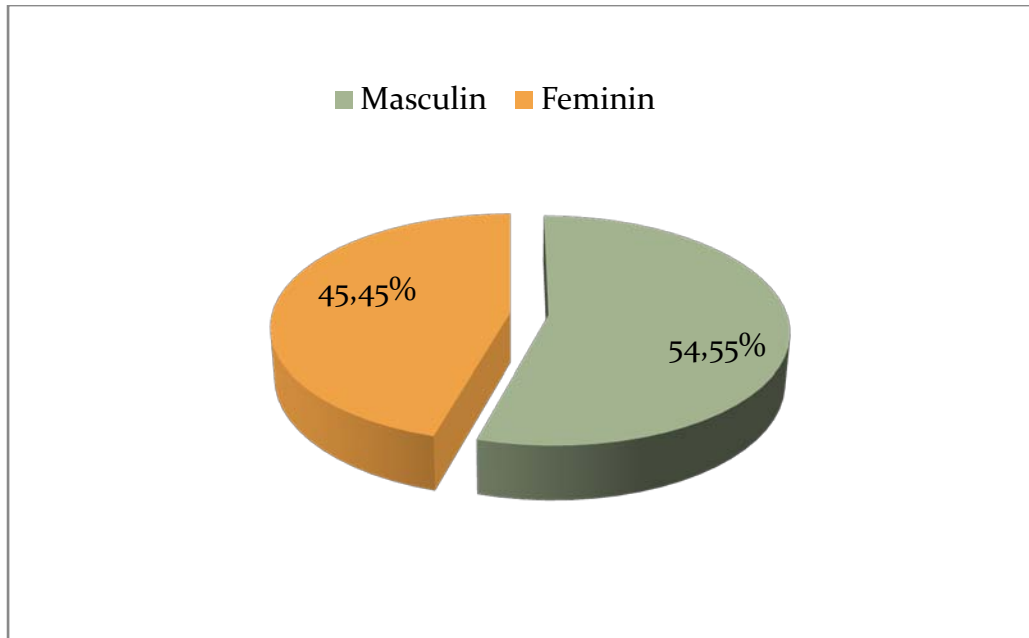


Figure 4. Répartition selon le sexe des patients

Nous avons évalué la répartition des deux sexes par rapport au type histologique de la tumeur osseuse (tableau 1). La prédominance masculine a été retrouvée dans les cas d'ostéosarcome.

Tableau 1 : Répartition du type histologique selon le sexe des patients

	Nombre de garçons	Nombre de filles	Sexe ratio M/F
Ostéosarcome	9	7	1,28
Sarcome d'Ewing	8	8	1
Chondrosarcome	1	--	--
Total	18	15	1,2

4. ORIGINE GEOGRAPHIQUE :

Nos patients étaient principalement originaires et résidents à Marrakech. Nous avons précisé l'origine géographique de provenance de ces tumeurs dans la figure 5 :

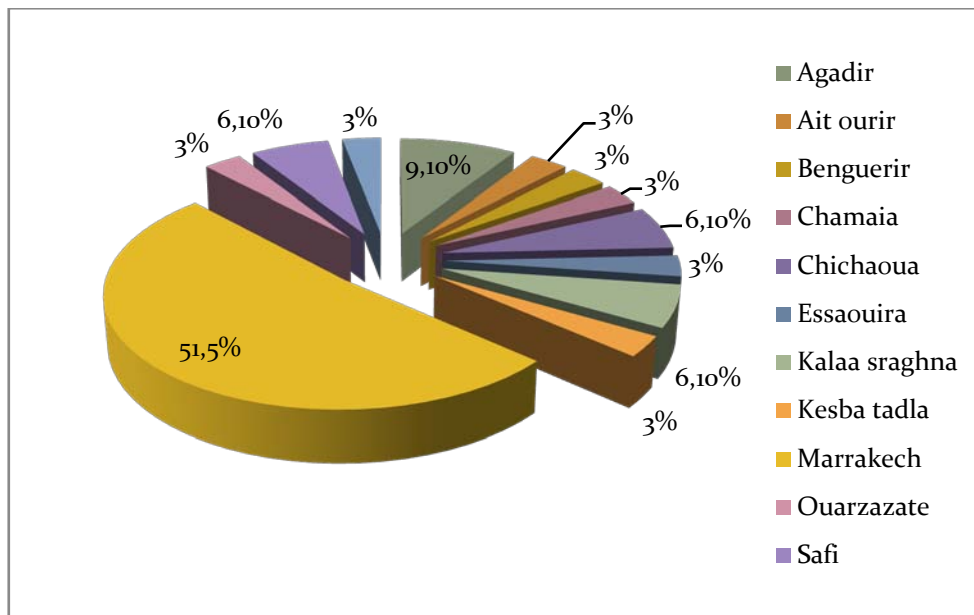


Figure 5 : Répartition des tumeurs osseuses malignes primitives chez l'enfant selon les régions

5. LE NIVEAU SOCIO-ECONOMIQUE :

Seuls 6 patients ou 18,18 % avaient un niveau socio-économique moyen. 27 patients ou 81,82 % avaient un niveau socio-économique bas (figure 6).

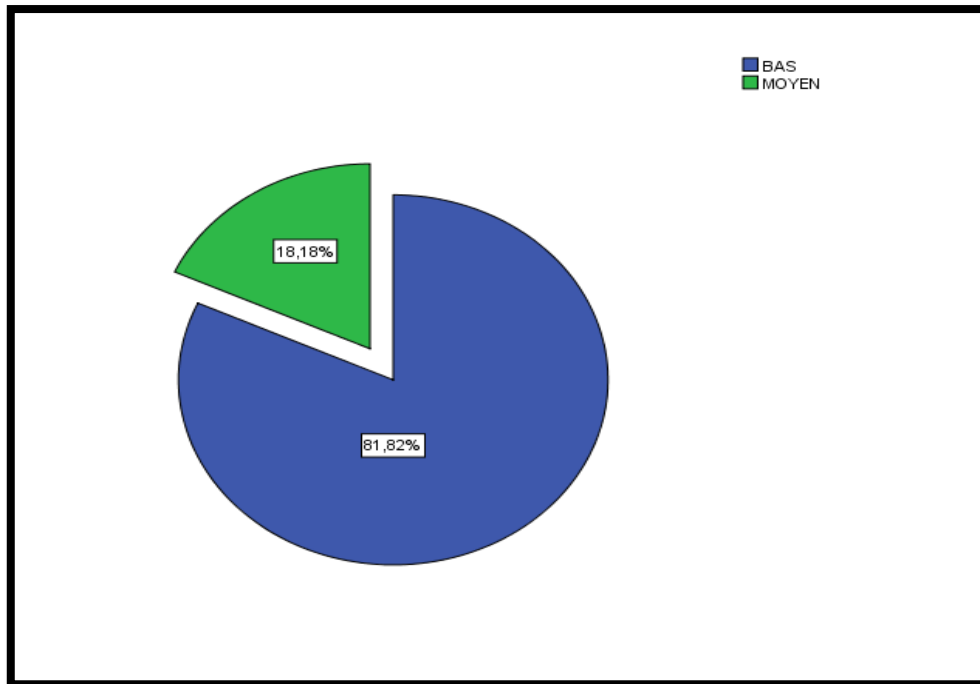


Figure 6 : répartition des patients selon le niveau socio-économique

II. DONNEES CLINIQUES :

1. LES ANTECEDENTS :

1.1 Antécédents personnels :

Sur les 33 cas de notre série :

- 3 présentaient une notion de traumatisme antérieur.
- 1 cas présentait une ostéite iliaque.
- Aucun antécédent de maladie osseuse constitutionnelle ou d'irradiation n'a été retrouvé.

1.2 Antécédents familiaux :

Aucun antécédent familial de tumeur osseuse maligne primitive ou bénigne, ni de cancer d'une autre origine que l'os n'a été noté.

2. CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE :

2.1 La douleur :

La douleur a été le mode de révélation majeur, elle a été présente chez tous nos enfants soit 100%.

Les Caractéristiques de la douleur étaient :

- Intensité élevée chez 11 patients ou 33,3%.
- Intensité modérée chez 22 patients ou 66,6%.
- Permanente chez 20 patients ou 60,6%.
- Transitoire chez 13 patients ou 39,4%.
- Localisée chez 33 patients ou 100%.
- Irradiée chez 7 patients ou 21,2%.
- Prise d'antalgique chez 18 patients ou 54,5%.

2.2 La tuméfaction :

La tuméfaction était présente chez 24 patients ce qui correspond à 72,70% de l'ensemble des cas étudiés dans notre série.

2.3 L'impotence fonctionnelle :

Elle a été retrouvée chez 28 patients soit 84,80%.

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

2.4 La fracture pathologique :

Aucun cas de fracture pathologique n'a été retrouvé dans notre série.

2.5 Les Signes généraux :

- L'altération de l'état générale était présente chez 19 patients (57,60 %).
- La fièvre était présente chez 8 patients (24,24%).

2.6 Les autres signes :

Des signes neurologiques à type de sciatalgies ont été retrouvés chez 2 patients (6%). Les circonstances de découverte ont été rassemblées dans le tableau 2 en fonction du type histologique :

Tableau 2 : Les modes de révélation selon le type histologique

Type histologique	Ostéosarcome	Sarcome d'Ewing	Chondrosarcome	Total des cas
Douleur	48,48%	48,48%	3,04%	33
Impotence fonctionnelle	55,55%	44,45%	0	27
Tuméfaction	60%	40%	0	26
Fracture pathologique	0	0	0	0
Altération de l'état générale	42,86%	57,14%	0	21
Fièvre	50%	50%	0	8

3. EXAMEN CLINIQUE :

3.1 Le siège de la tuméfaction :

D'après les données de l'examen ostéoarticulaire pratiqué chez tous nos enfants, les tuméfactions étaient de localisations diverses réparties sur l'ensemble du corps (figure 7) par ordre de fréquence décroissant :

- Le genou : n= 8 soit 24,24%.
- La hanche : n=5 soit 15,15%.
- La Jambe : n=4 soit 12,12%.
- La cuisse : n= 4 soit 12,12%.
- Le thorax : n=3 soit 9,01%.
- La cheville : n=3 soit 9,01%.
- Le bassin : n=2 soit 6,06%.
- Le bras : n=2 soit 6,06%.
- Le coude : n=1 soit 3,03%.
- Le dos : n= 1 soit 3,03%.

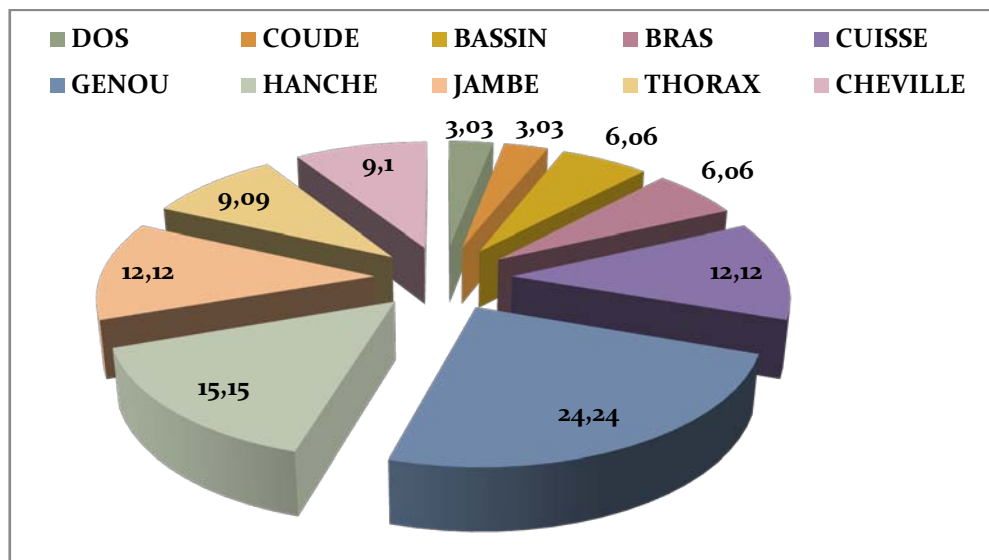


Figure 7 : Siège de la tuméfaction osseuse

3.2 Les dimensions tumorales :

Sur l'ensemble des données cliniques recueillies, 20 dossiers contenaient des informations précisant les dimensions tumorales:

- 10 ont précisé la hauteur et la largeur. La taille moyenne était de 8,3 / 4,7 cm avec des extrêmes allant de 4/2 cm à 15/9 cm.
- 10 dossiers ont cité une seule dimension avec une moyenne de 6,1 cm de taille tumorale, avec des extrêmes de 2 cm et 12 cm.

3.3 Fixité et consistance tumorale :

Toutes les tumeurs retrouvées étaient fixes par rapport au plan profond et n'adhéraient pas au plan cutané.

Chez 16 enfants, la tumeur était de consistance dure représentant ainsi 48% de la totalité de notre série. Six d'entre eux avaient une tumeur de consistance ferme ce qui correspond à 37%.

3.4 Autres signes :

- Une boiterie a été notée chez un 1 patient ou 3 %.
- Une inflammation locale était présente chez 7 patients ou 21%.
- Une raideur articulaire a été noté chez 3 patients ou 9,1%.
- Aucun cas de déformation osseuse n'a été retrouvé.

III. LES DONNEES D'IMAGERIE :

1. LES DONNEES GENERALES :

Les tumeurs retrouvées étaient plus fréquentes sur les os longs, représentant 66,7% des cas (figure 8).

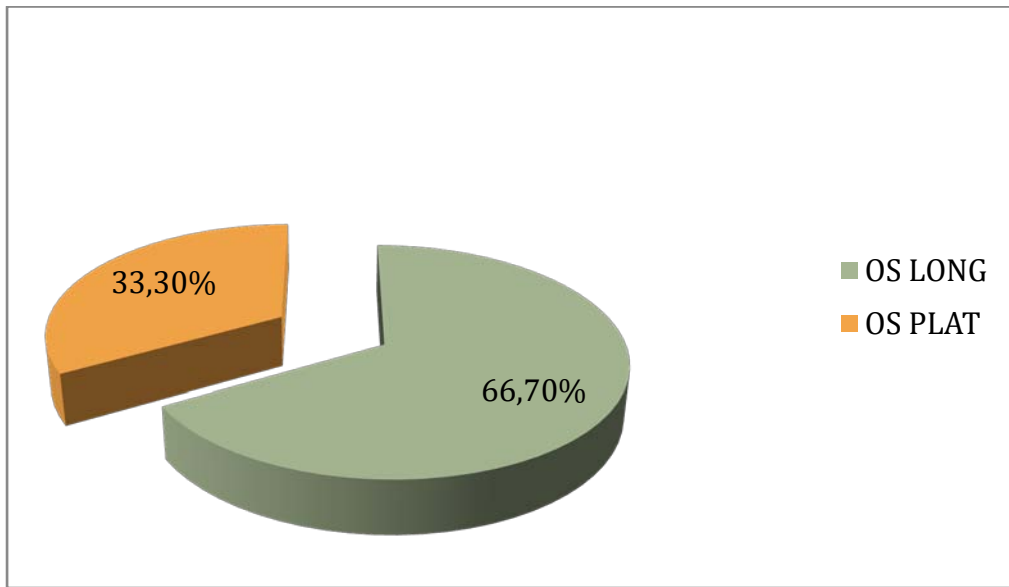


Figure 8 :Siège de la tumeur sur l'imagerie

Les lésions radiologiques chez les patients ayant bénéficié d'imagerie siégeaient sur :

✚ Les os long :

- ✓ 10 cas sur le fémur, qui représentait la localisation la plus fréquente.
- ✓ Suivie par le tibia chez 5 cas.
- ✓ Le péroné 4 cas.
- ✓ 2 cas au niveau de l'humérus.
- ✓ Et 1 seul cas au niveau de l'ulna.

Nous avons étudié la localisation des TOMP sur les os longs, les résultats étaient comme suit (figure 9) :

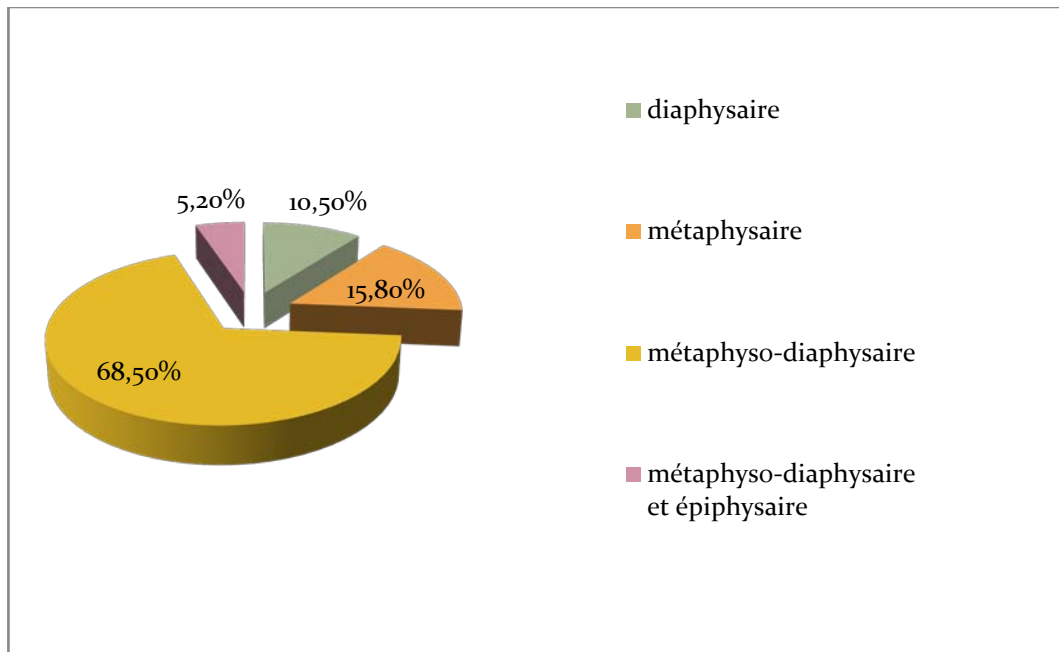


Figure 9 : Répartition des TOMP selon leur siège sur les os longs

✚ La localisation au niveau des os plats était répartie comme suivant :

- ✓ L'os iliaque 5 cas.
- ✓ Les côtes 3 cas.
- ✓ L'omoplate 1 cas.
- ✓ Le calcaneum 1 cas.
- ✓ Et le sacrum 1 cas.

L'étude du siège de la tumeur en fonction du type histologique a montré les résultats suivants (tableau 3) :

Tableau 3 : Répartition du siège des TOMP selon le type histologique

Le type histologique	Os long	Os plat	Total
Ostéosarcome	93,75 %	6,25%	100%
Sarcome d'Ewing	43,75%	56,25%	100%
Chondrosarcome	0%	100%	100%

2. LA RADIOGRAPHIE STANDARD :

2.1 Type de modifications structurales osseuses :

La radiographie standard était faite chez 29 patients, ce qui représente 87,8% de notre échantillon. Les modifications de la structure osseuse retrouvées sur les radiographies standards étaient représentées par des lésions ostéolytiques pures (figure 12) , ou mixte (lytique et condensante) (figure 11) . Leurs fréquences dans notre série ont été détaillées dans la figure 10 :

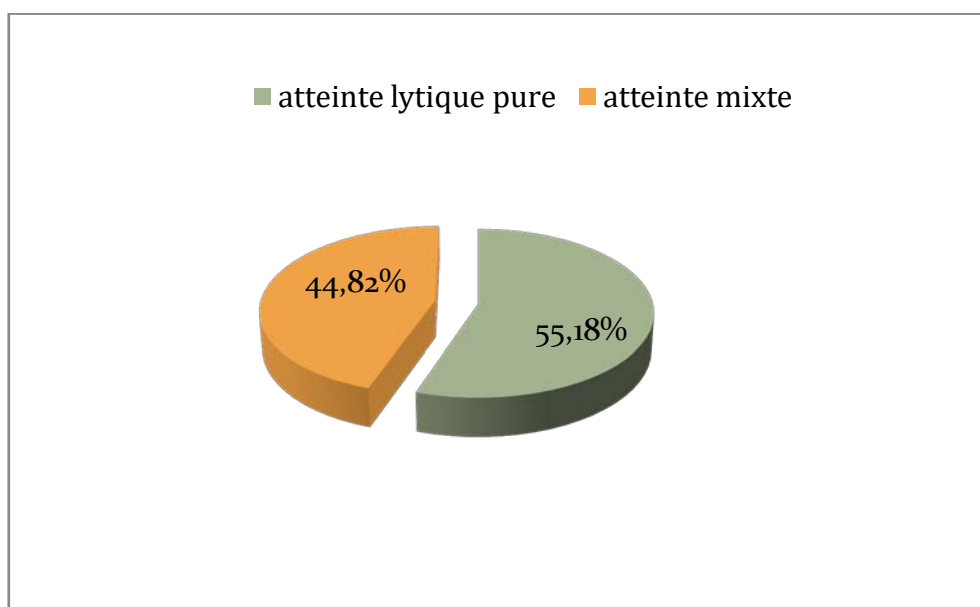


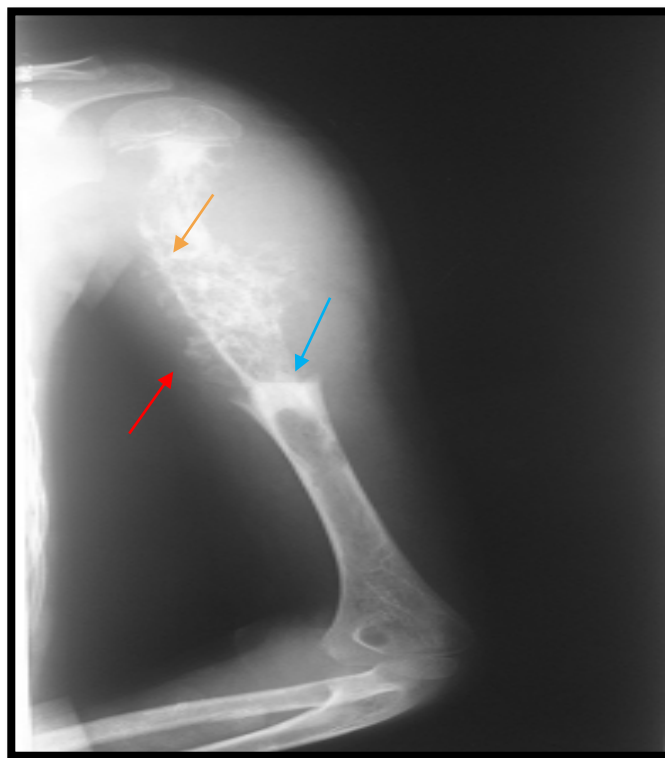
Figure 10 : Type de modifications structurales osseuses

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

Nous avons étudié les différentes modifications structurales selon le type histologique (Tableau 4) :

Tableau 4 : Les différentes modifications structurales osseuses selon les différents types histologiques

Type histologique	Ostéolyse pure	Aspect mixte	Total
Ostéosarcome	57,15%	42,85%	100%
Sarcome d'Ewing	50 %	50%	100%
Chondrosarcome	100 %	--	100%



Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

Figure 11 : Rx de l'épaule gauche de face : sarcome d'Ewing de la diaphyse humérale avec extension métaphysaire d'aspect mixte → très étendu avec une rupture de la corticale, une réaction périostée en feu d'herbe → avec l'éperon de Codman →



Figure 12 : Rx du genou gauche de face : sarcome d'Ewing chez une fille de 13 ans: lésion ostéolytique pure de type II (flèche) de l'extrémité supérieure du péroné gauche

La répartition des types d'ostéolyse retrouvés dans notre série selon la classification de **LODWICK** était (figure 13) :

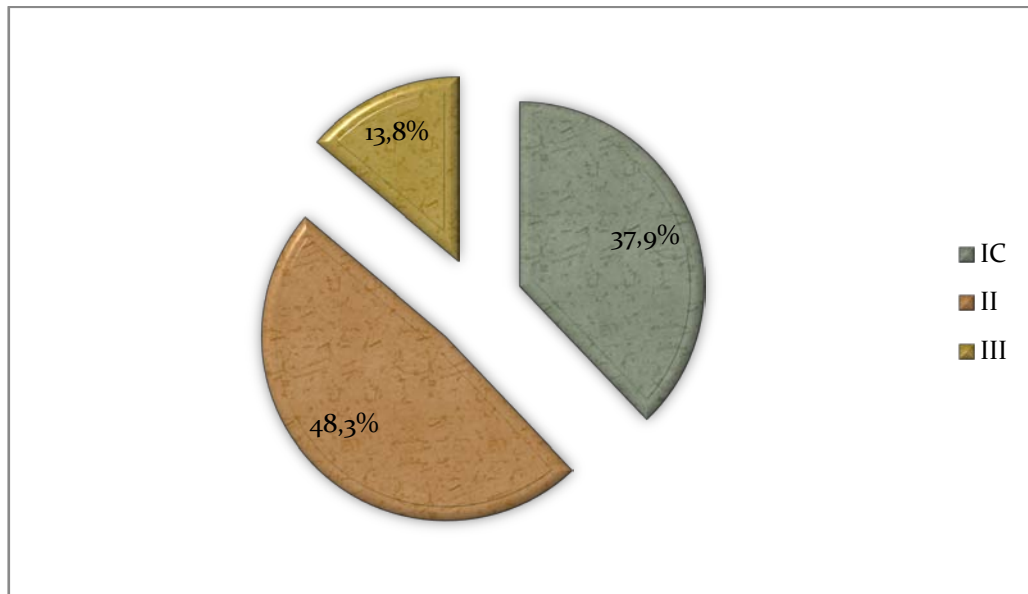


Figure 13 : Différents types d'ostéolyse selon **LODWICK**

Nous avons étudié le type d'ostéolyse osseuse selon **LODWICK** pour chaque type histologique :

- Ostéolyse type IC : 7 cas de sarcome d'Ewing, 3 cas d'ostéosarcome et 1 cas de chondrosarcome.
- Ostéolyse type II : 7 cas de sarcome d'Ewing et 7 cas d'ostéosarcome.
- Ostéolyse type III : 4 cas d'ostéosarcome.

2.2 Les contours :

100 % des tumeurs présentaient des contours flous.

2.3 La Réaction périostée :

Elle était présente chez 21 de nos patients soit 72,4% des cas, à type de réaction pluri-lamellaire, continue à coque épaisse, éperon de Codman, et spiculation périostée continue et discontinue.

Nous avons étudié le type des réactions périostées selon les différents types histologiques retrouvés dans notre série, les résultats étaient :

- Réaction pluri-lamellaire : 3 cas d'ostéosarcome (figure 14) et 2 cas de sarcome d'Ewing.
- Réaction continue avec coque épaisse : 1 cas d'ostéosarcome.
- Eperon de codman : 6 cas de sarcome d'Ewing et 5 d'ostéosarcome(figure 15).
- Spiculations périostée continue : 2 cas d'ostéosarcome (figure 16).
- Spiculation périostées discontinues : 1 cas d'ostéosarcome et 1 cas de sarcome d'Ewing.



Figure 14 :Rx du genou droit de profil : Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur :
lésion ostéolytique avec réaction périostée pluri-lamellaire en bulbe d'oignon (flèche)

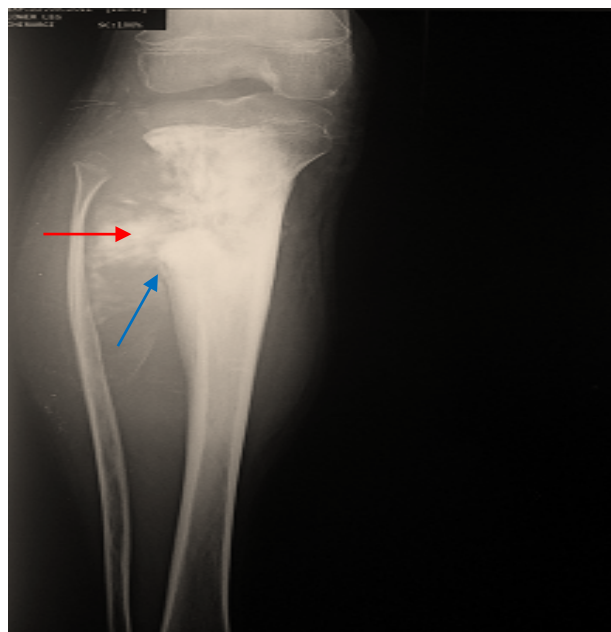


Figure 15 :Rx de face du membre inférieur droit : Ostéosarcome de l'extrémité supérieure du tibia droit chez une fille de 11 ans d'aspect mixte avec une

réaction périostée → et éperon de codman →

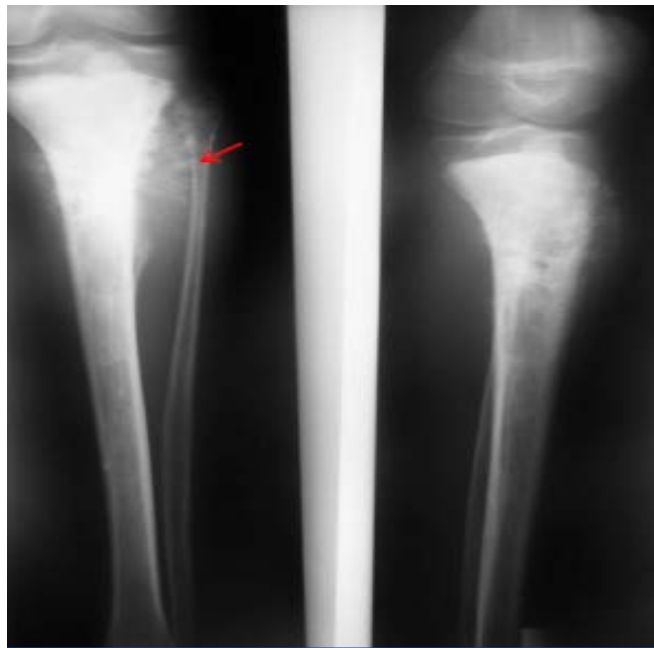


Figure 16 : Rx de face et de profil du membre inférieur gauche : Ostéosarcome tibial supérieur : aspect mixte avec réaction périostée en feu d'herbe (flèche)

2.4 La matrice tumorale :

La matrice tumorale était de nature osseuse chez 28 patients et cartilagineuse chez 1 seul patient (figure 17) :

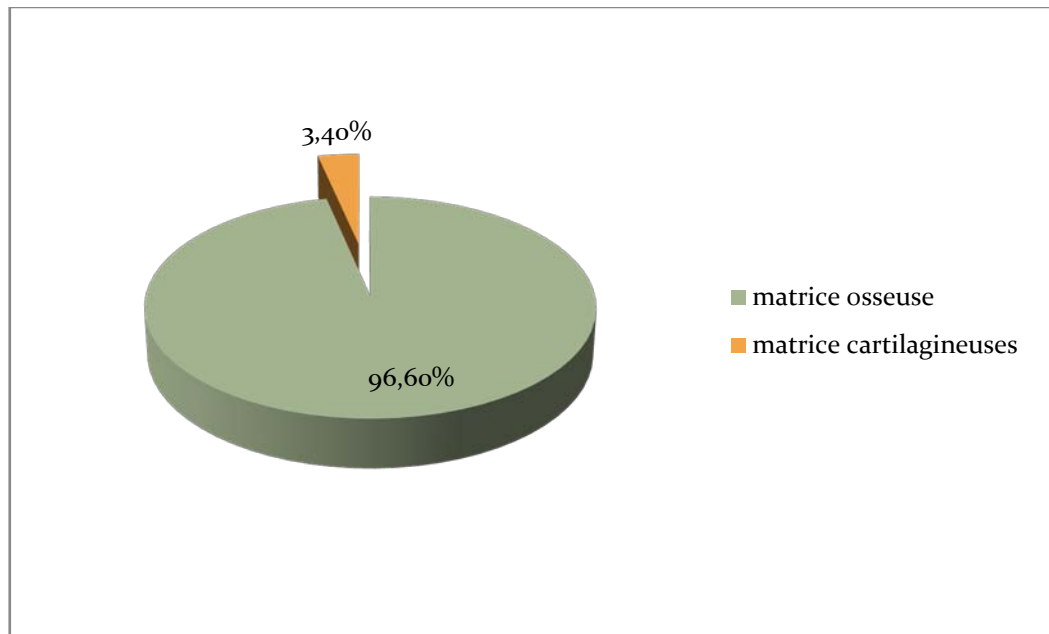


Figure 17 : Les types de matrice des TOMP

2.5 _Atteinte des parties molles :

Les parties molles ont été envahies chez 11 cas, et cela représente 38% des cas (figure 18).

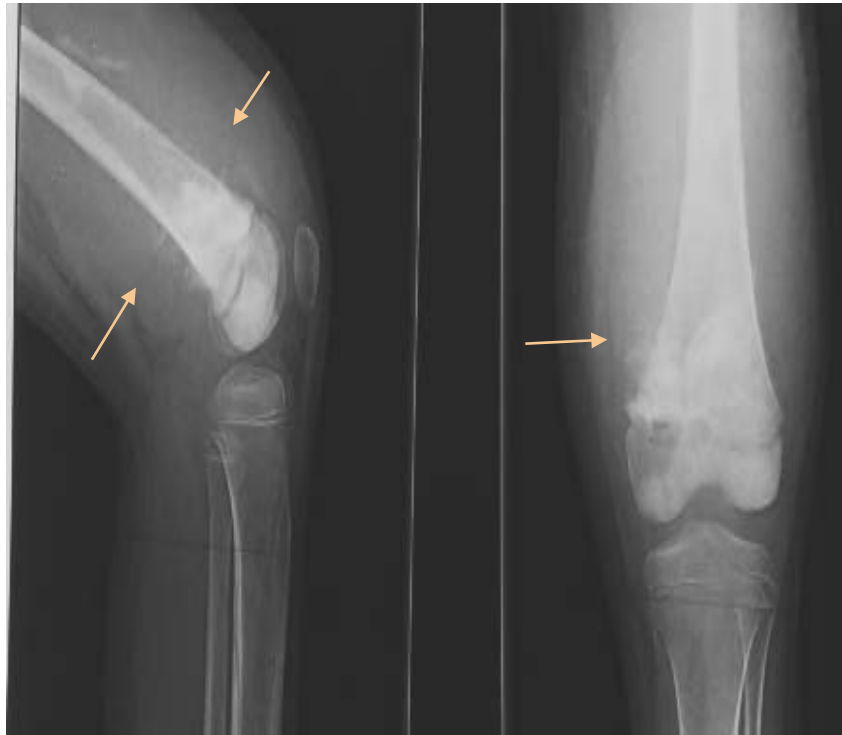


Figure 18 : Rx du genou gauche de face et de profil : Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur chez une fille de 6 ans : lésion mixte avec des contours flous, rupture de la corticale et envahissement des parties molles (flèches)

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

Dans notre série, les différents aspects radiologiques sont regroupés dans le tableau 5 :

Tableau 5 :Récapitulatif des répartitions des différentes anomalies radiologiques
Selon le type histologique dans notre série

Aspects radiologiques		Ostéosarcome	Sarcome d'Ewing	Chondrosarcome
Modifications structurales	Ostéolyse pure	57,15%	50%	+
	Atteinte mixte	42,85%	50%	--
Contours	Bien limités	--	--	--
	Mal limités	+	+	+
Réactions périostées	Pluri lamellaire	25 %	22,2%	--
	Continue avec coque épaisse	8,3%	--	--
	Épéron de codman	41,7%	66,7%	--
	Spiculations périostées continues	16,7%	--	--
	Spiculations périostées discontinues	8,3%	11,1%	--
Les parties molles	Saines	50%	71,4%	--
	Envahies	50%	28,6%	--

3. La TDM :

La TDM a été réalisée chez 21 cas soit 63,6%. Le rehaussement après injection de PDC dans était présent 60,6% des cas.

3.1 Les dimensions :

- Les 3 dimensions tumorales (longueur, largeur et étendue), ont été mentionnées sur 10 comptes rendus radiologiques.
- La longueur et la largeur ont été retrouvées sur 4 dossiers
- Par contre la hauteur a été retrouvée uniquement dans 2 dossiers.
- Chez le reste des enfants, les tumeurs étaient très étendues et difficiles à mesurer.

Les mensurations moyennes et extrêmes sont rassemblées dans le tableau 6:

Tableau 6 : Les mensurations des TOMP sur la TDM

Les dimensions	Effectif	Mensurations moyennes	Mensurations extrêmes
La longueur	14	7,93 cm	1,96 –15 cm
La largeur	14	5,87 cm	2,1–12 cm
La hauteur	12	6,06 cm	0,7–13 cm

3.2 Modifications structurales :

La TDM était anormale chez les 21 cas. Les modifications structurales retrouvées étaient à type d'ostéolyse pure ou un aspect mixte. Leurs fréquences dans notre série ont été détaillées dans la figure 19 :

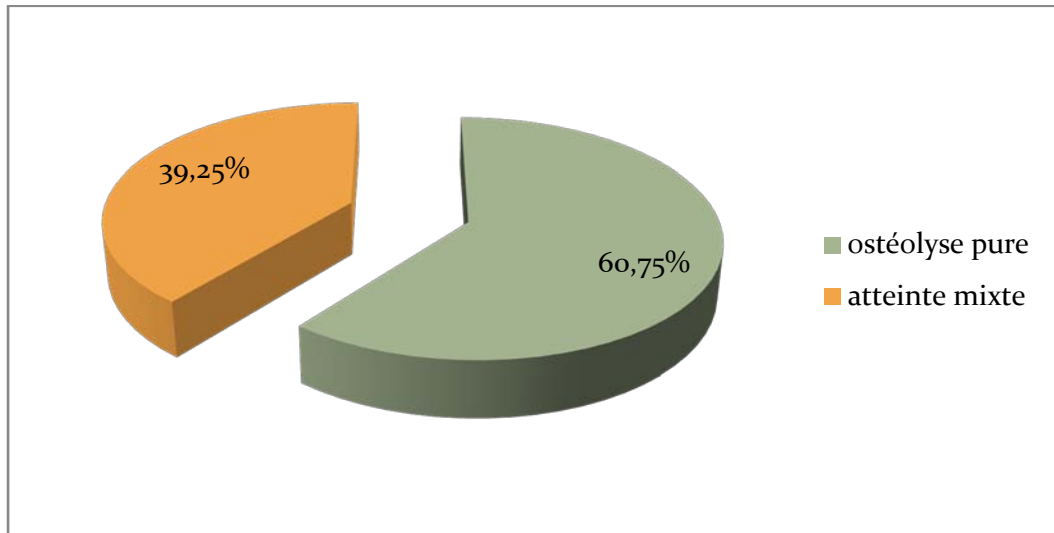


Figure 19 : les modifications structurales des TOMP

Nous avons étudié la répartition des modifications structurales selon le type histologique (tableau 7) :

Tableau 7 : Modifications structurales selon les types histologiques

Types histologique	Effectif	Ostéolyse	Atteinte mixte
Ostéosarcome	7	71,5%	28,5%
Sarcome d'Ewing	14	50%	50%
Chondrosarcome	--	--	--

3.3 Les contours :

100% des TOMP présentaient des contours flous dans notre série d'étude.

3.4 La réaction périostée :

Elle était présente chez 17 de nos patients soit 77.3% des cas. Elle était à type de réaction pluri lamellaire, éperon de Codman, et spiculation périostée continue et discontinue (figure 20).

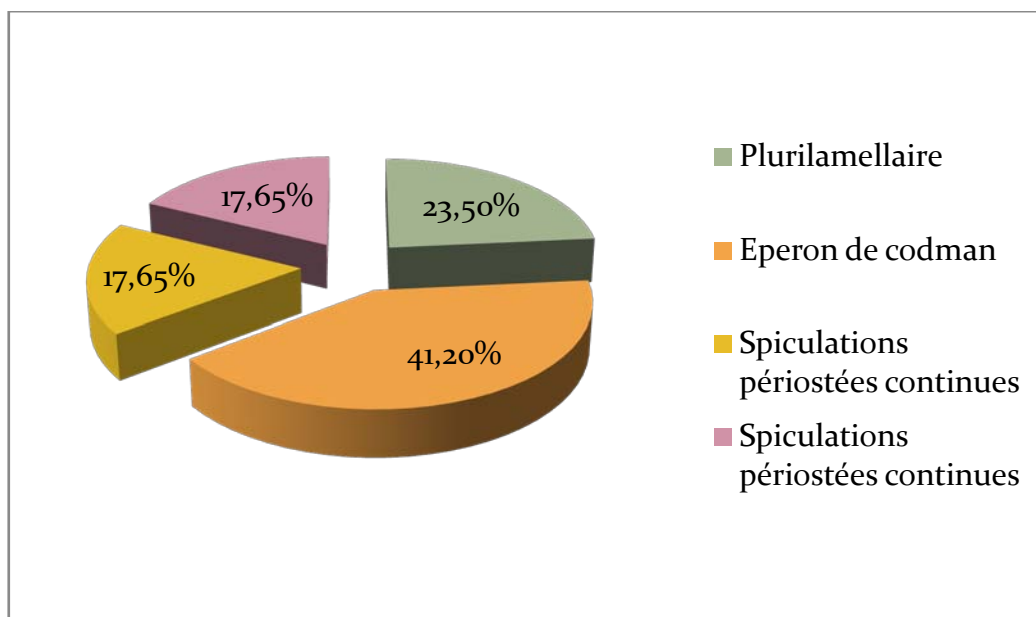


Figure 20 : Différents types de réaction périostée des TOMP

Nous avons étudié la répartition de ces réactions périostées selon les différents types histologiques retrouvés dans notre série :

- Réaction Plurilamellaire : ostéosarcome (n=1) et sarcome d'Ewing (n=3).
- Eperon de codman : sarcome d'Ewing (n=5) et ostéosarcome (n=2).
- Spiculations périostées continues : ostéosarcome (n= 1) (figure21) et sarcome d'Ewing (n=2).
- Spiculations périostées discontinues : sarcome d'Ewing (n=3).



Figure 21 : TDM du fémur droit : Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur : lésion ostéocondensante associée avec une réaction périostée en feu d'herbe (flèche) et envahissement des PM(étoile)

3.5 La matrice tumorale :

Elle était de type osseuse chez 21 patients.

3.6 Etat de la corticale :

La relecture des scanners a objectivé un respect de la corticale chez 45,5 % des enfants , et une rupture de la corticale chez 54,5% des enfants de notre série (figure 22) :

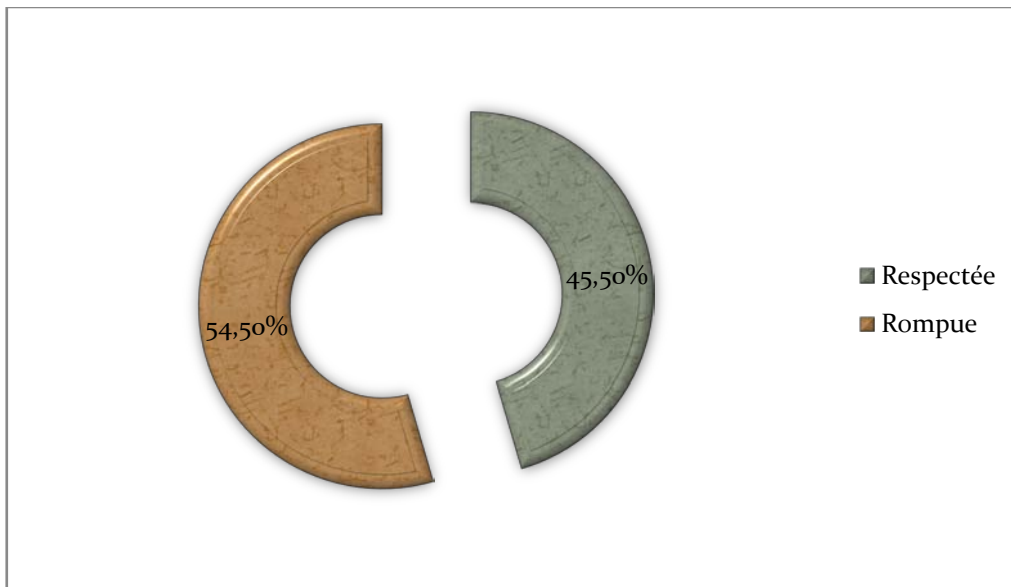


Figure 22 : L'Etat de la corticale des TOMP

3.7 Envahissement des PM :

Les parties molles ont été envahies chez 16 cas, et cela représente 72,7%(figure 23 et 24).

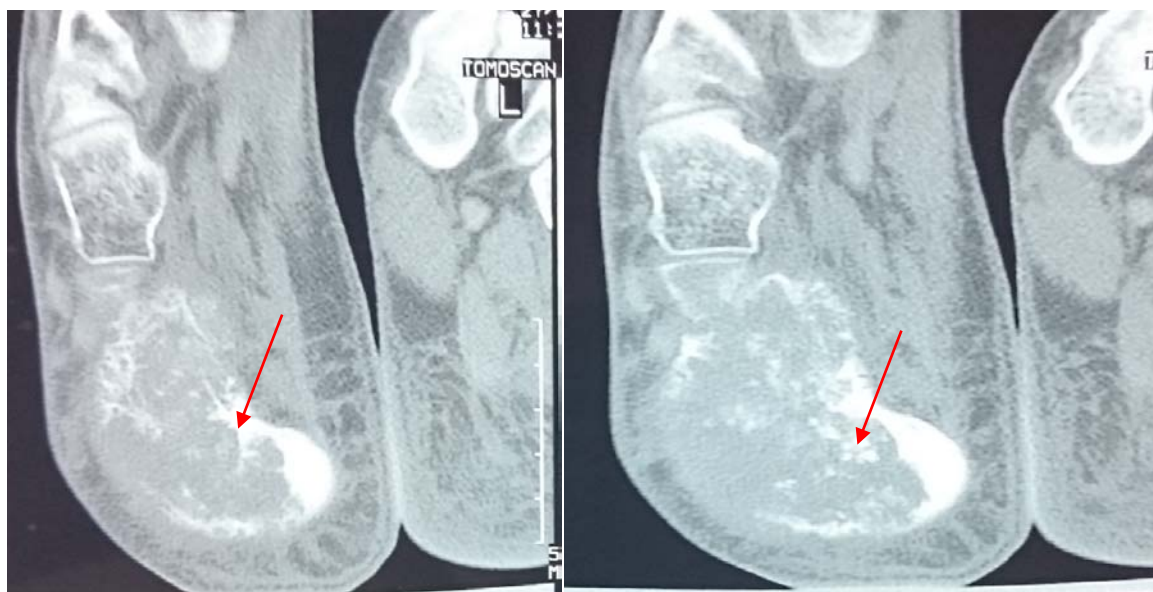


Figure 23 : TDM du pied droit : Ostéosarcome du calcaneum droit chez une fille de 15 ans : on note l'aspect mixte (flèche)de la lésion avec une matrice osseuse et des contours mal limités soufflant la corticale, sans infiltration des PM

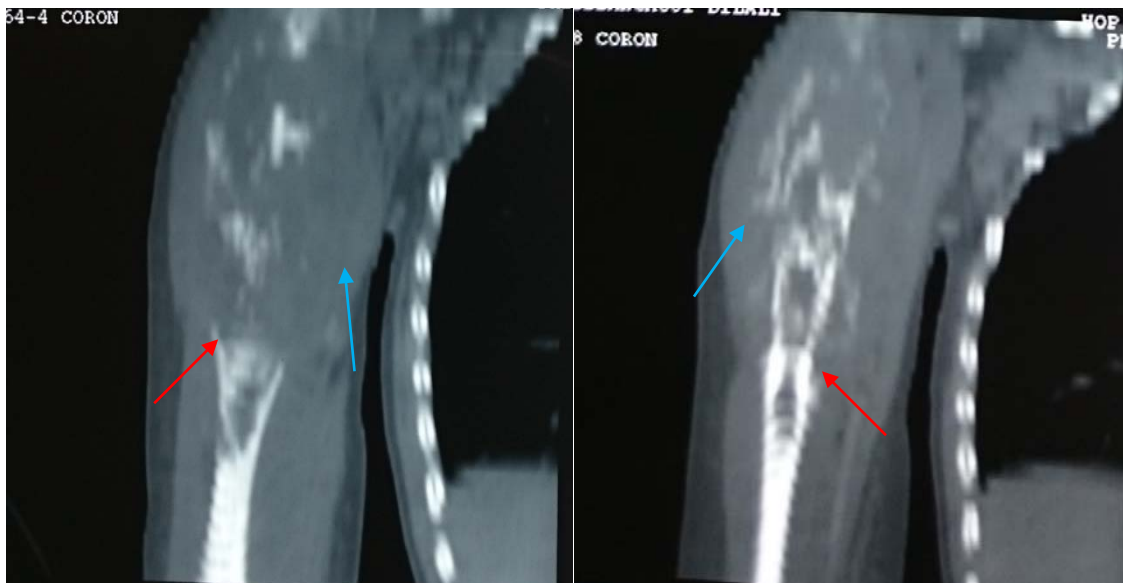


Figure 24: TDM de l'épaule droite : Sarcome d'Ewing de l'humérus droit : lésion lytique et condensante diaphyso-métaphysaire étendue irrégulière avec une réaction périostée et éperon de Codman → et une infiltration des PM →

3.8 les calcifications :

Elles étaient présentes chez 1 seul cas (4,7%).

3.9 la nécrose tumorale :

Elle était retrouvée chez 2 cas (9,5%).

4. L'IRM :

L'IRM a été réalisée chez 25 cas soit 75,8%.

4.1 Protocole :

Le protocole d'examen qui a été utilisé a consisté en séquences pondérées en T1/T2 qui représente la majorité des cas, T1 FATSAT, et T2 STIR (figure 25) :

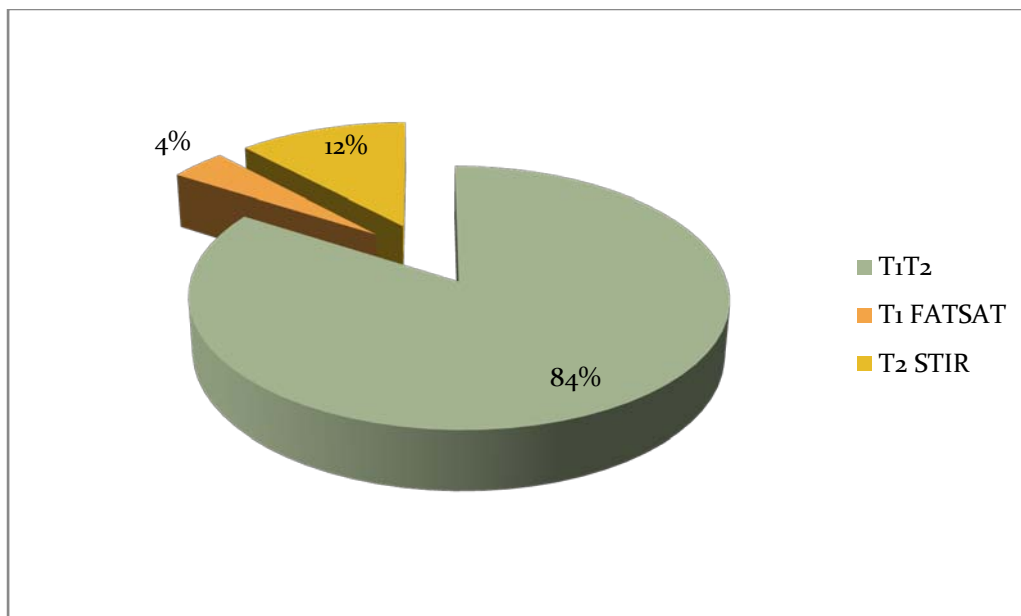


Figure 25 : Les séquences d'IRM utilisées des TOMP

4.2 Les dimensions :

- Les 3 dimensions tumorales (longueur, largeur et hauteur), ont été mentionnées sur 14 comptes rendus radiologiques.
- La longueur et la largeur ont été retrouvées sur 6 dossiers.
- La hauteur seule a été retrouvée dans 3 dossiers.
- Chez le reste des cas les tumeurs étaient très étendues et difficiles à mesurer.

Les mensurations moyennes et extrêmes sont rapportées dans le tableau 8 :

Tableau 8 : les mensurations des TOMP sur l'IRM

Les dimensions	Effectif	Mensurations moyennes	Mensurations extrêmes
La longueur	20	10,6 cm	2,2 -19 cm
La largeur	20	8,13 cm	1,2-22 cm
La hauteur	17	12,7 cm	0,6-22 cm

4.3 Les anomalies de signal :

Les tumeurs étaient en hyposignal sur les séquences pondérées en T1 était en hyposignal (figure 27) dans 92% des cas, en hypersignal (figure 29) dans 4% des cas, et intermédiaire dans 4% des cas (figure 26) . En T2 ; le signal était hyperintense dans 92% des cas et intermédiaire dans 8% des cas.

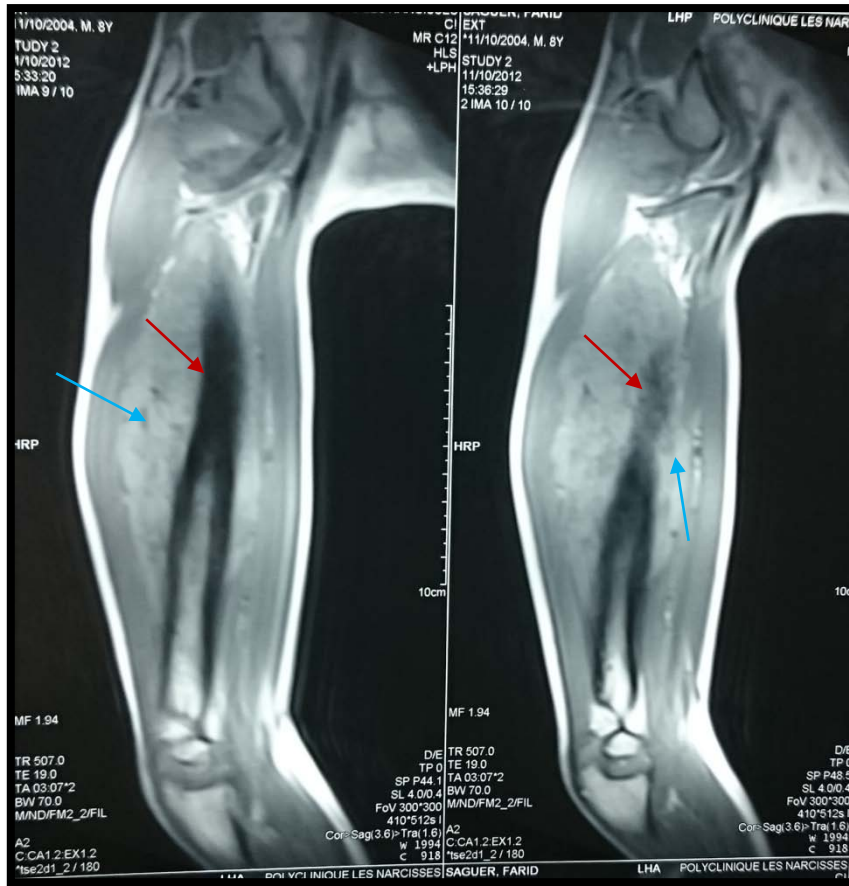


Figure 26 :IRM du membre supérieur droit : Sarcome d'Ewing de l'humérus droit métaphyso-diaphysaire en signal intermédiaire en T1 → avec infiltration des PM →

4.4 Les contours :

Les tumeurs osseuses à contours flous étaient présentes chez 25 cas.

4.5 La nécrose tumorale :

Elle était présente chez 1 seul patient soit 4% des cas.

4.6 L'extension tumorale locorégionale :

a- Envahissement des PM :

Les muscles et les organes de voisinage ont été envahis chez 96% des cas (figure 28).

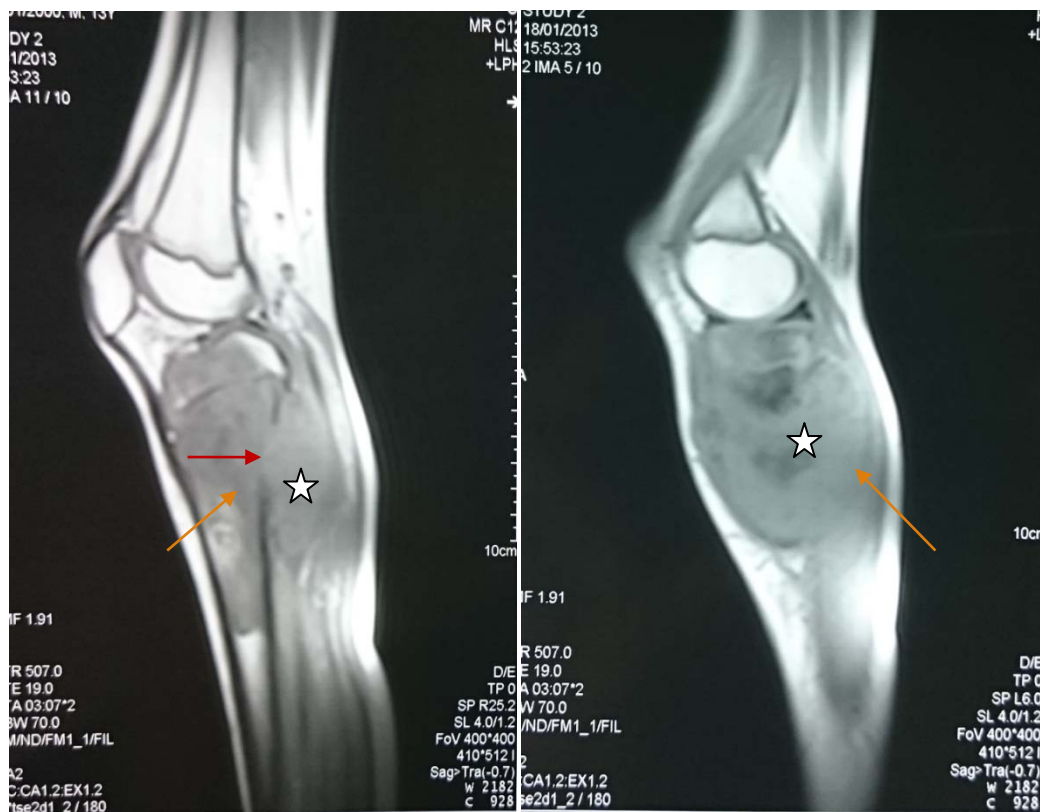


Figure 27 :IRM du genou droit:Ostéosarcome épiphyso-métaphyso -diaphysaire en hyposignal en T1 de l'extrémité supérieur du tibia droit → , avec rupture de la corticale → et infiltration des PM (étoile)



Figure 28 : IRM du pied droit : Ostéosarcome du calcaneum droit en hypersignal en T2 STIR avec infiltration des PM →

b- Rupture de la corticale :

Elle était présente chez 17 cas ou 68% des cas (figure 27).

c- L'axe vasculo-nerveux :

L'atteinte des vaisseaux et des nerfs à proximité des tumeurs osseuses malignes primitives a été retrouvé chez 2 patients ce qui est l'équivalent de 8%.

d- Les Skip Métastases :

La présence d'une SKIP métastase a été notée chez 2 patients soit 8% (figure 29).

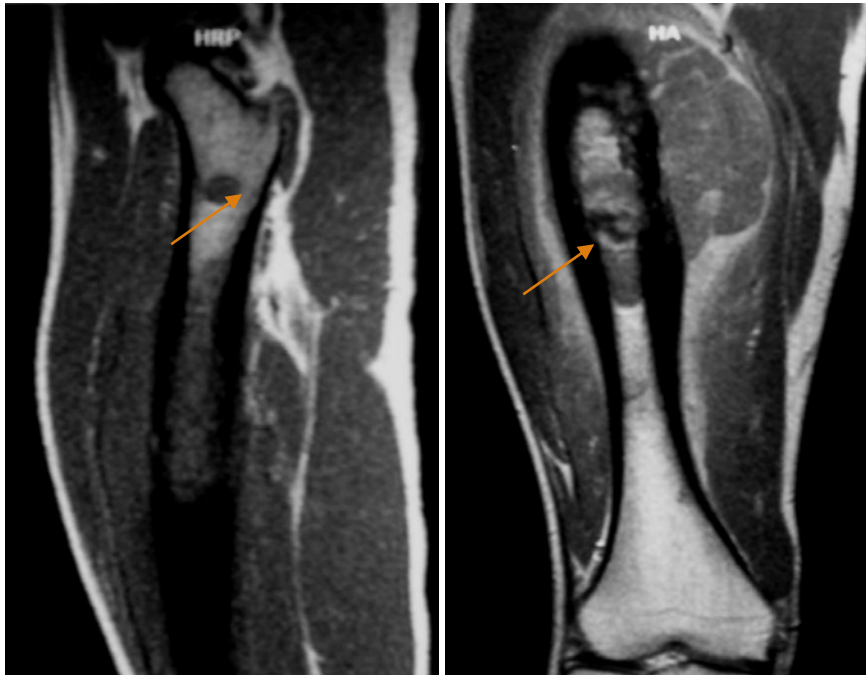


Figure 29 : IRM du membre inférieur droit: Skip métastase d' un sarcome d'Ewing de la diaphyse fémorale droite : Franc hyposignal en T1

e- Extension épiphysaire :

L'atteinte de l'épiphyse a été retrouvée chez 3 malades représentant 12 %(figure 30).

f- Le cartilage de croissance :

Les enfants ayant un cartilage de croissance atteint par la tumeur étaient au nombre de 2 et représentent 8 % de l'ensemble des cas étudiés (figure 30).



Figure 30 : IRM du genou gauche : ostéosarcome diaphyso-métaphysaire en hyposignal en T1 avec envahissement du cartilage de croissance —>, de l'épiphyse —> et des PM (l'étoile)

g- Extension endocanalaire :

Elle était présente chez un patient qui présentait un sarcome d'Ewing sacré (figure 31).

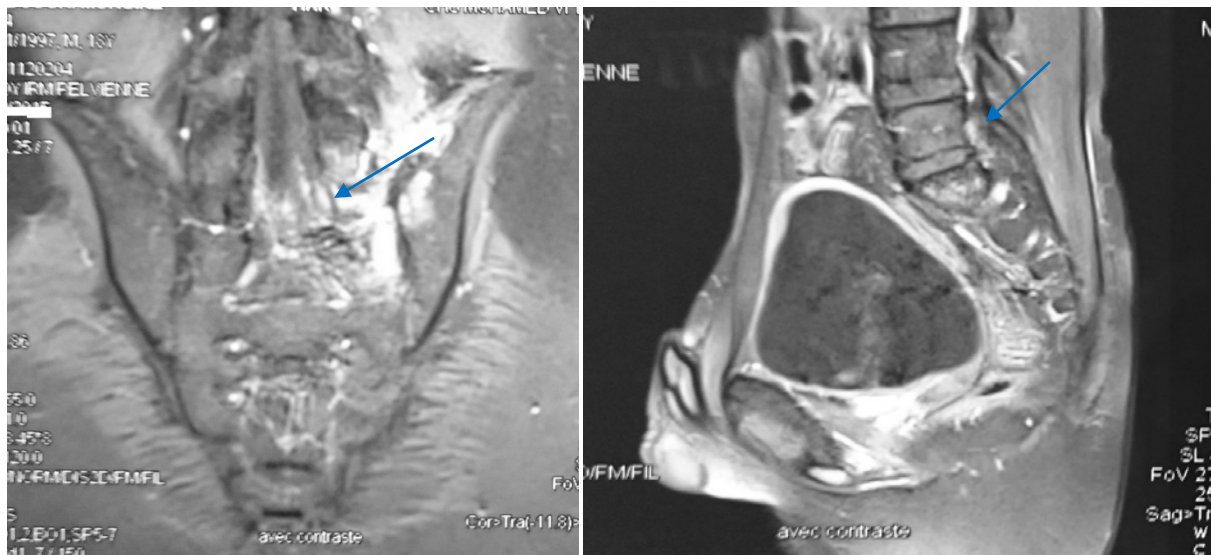


Figure 31 : IRM pelvienne: sarcome d'Ewing sacré des 3 premières vertèbres sacrées en hypersignal en T2 avec envahissement endocanalaire (flèche) et des PM

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

L'histogramme ci-dessous réunit les extensions tumorales retrouvées sur les clichés d'IRM réalisés dans le cadre du bilan d'extension des TOMP étudiées (figure 32) :

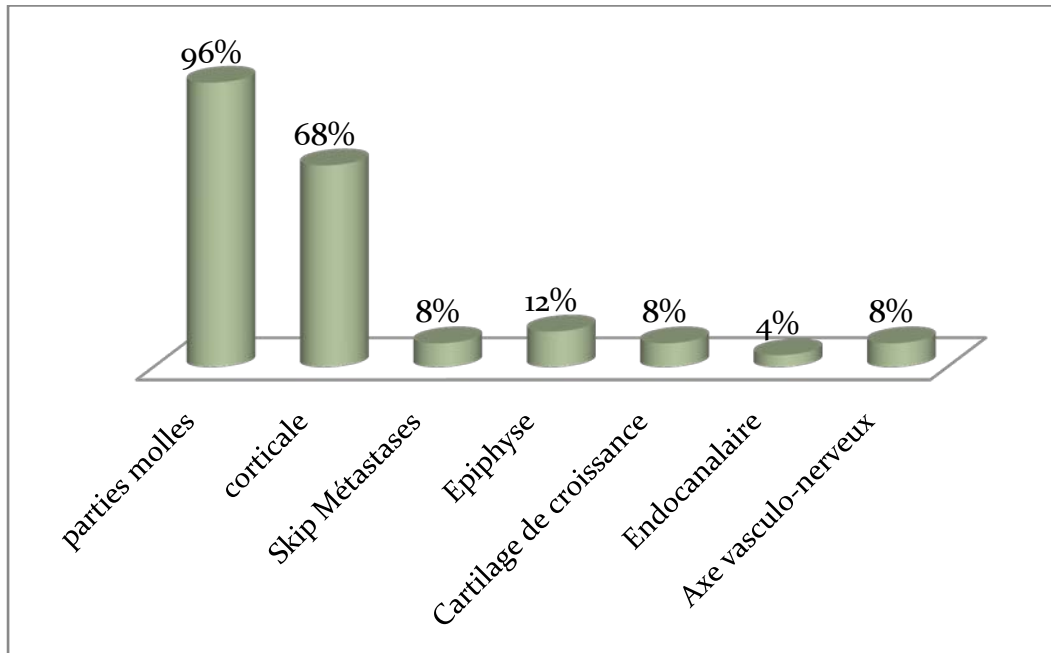


Figure 32 : L'extension tumorale locorégionale des TOMP sur les clichés d'IRM

IV. BILAN D'EXTENSION GENERAL :

1. RADIOGRAPHIE THORACIQUE :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une radiographie thoracique de face, à la recherche des localisations pulmonaires. Les anomalies radiologiques retrouvées sont résumées dans la figure 33 :

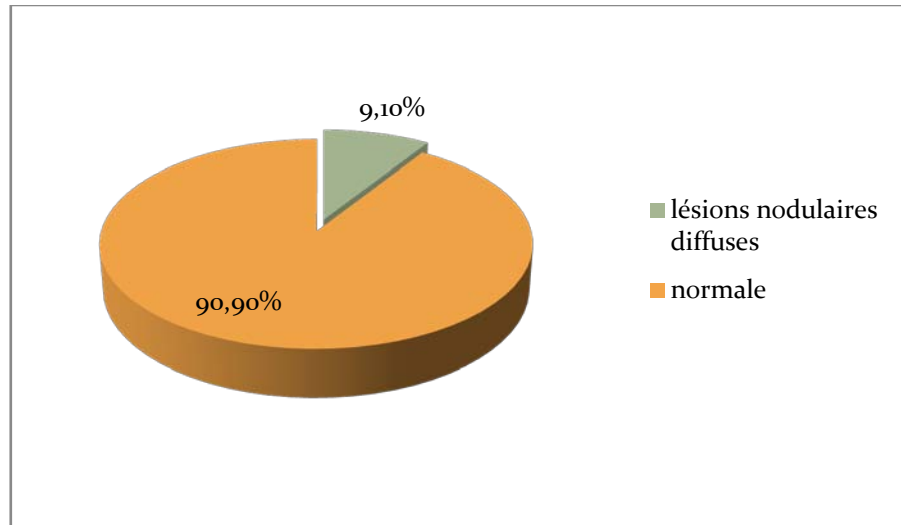


Figure 33 : illustration des résultats recueillis à partir desradiographies thoraciques réalisées

2. LA TDM THORACIQUE :

Un scanner thoracique a été réalisé chez 32 enfants (96,7%), et la majorité était normale (59,38 %). Les métastases pulmonaires étaient présentes sous forme d'opacités nodulaires ou micronodulaires diffuses sur les deux champs pulmonaires (figure 34) chez 13 cas (40,62 %). Une localisation pleurale a été notéechez un seul patient présentant un sarcome d'Ewing.

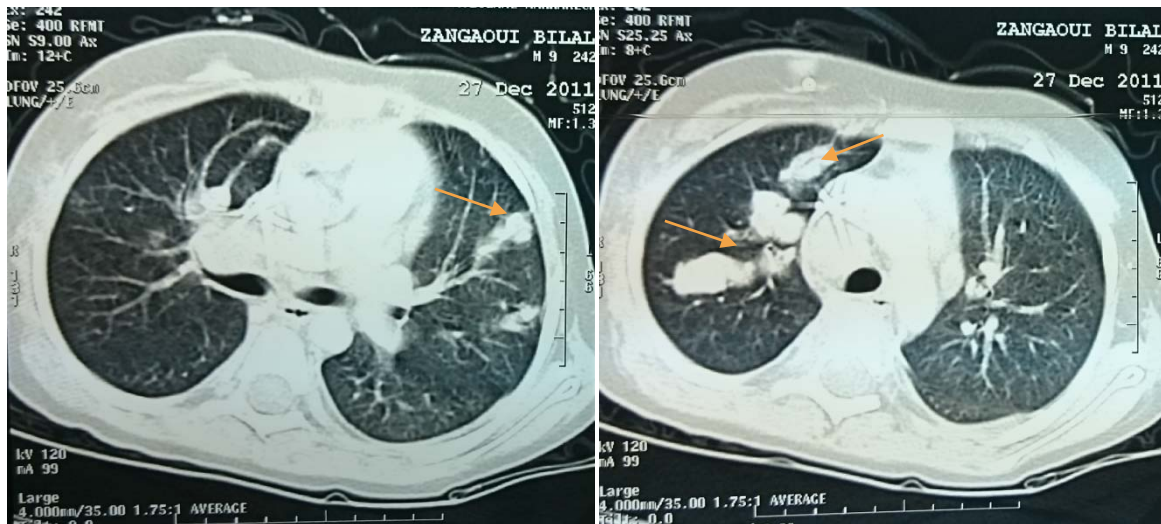


Figure 34 : TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse en coupes axiales : lésions nodulaires intra parenchymateuses secondaire à un sarcome d'Ewing huméral droit →

3. LA SCINTIGRAPHIE :

Elle a été faite chez 11 cas soit 33,3%.

3.1 L'aspect tumoral :

L'hyperfixation était présente chez 9 patients soit 81,8% des cas (figure 35).

3.2 L'extension tumorale :

L'atteinte médullaire a été retrouvée chez 1 cas d'ostéosarcome. L'atteinte sacro-iliaque et iliopubienne controlatérale étaient présentes chez 1 cas de sarcome d'Ewing.

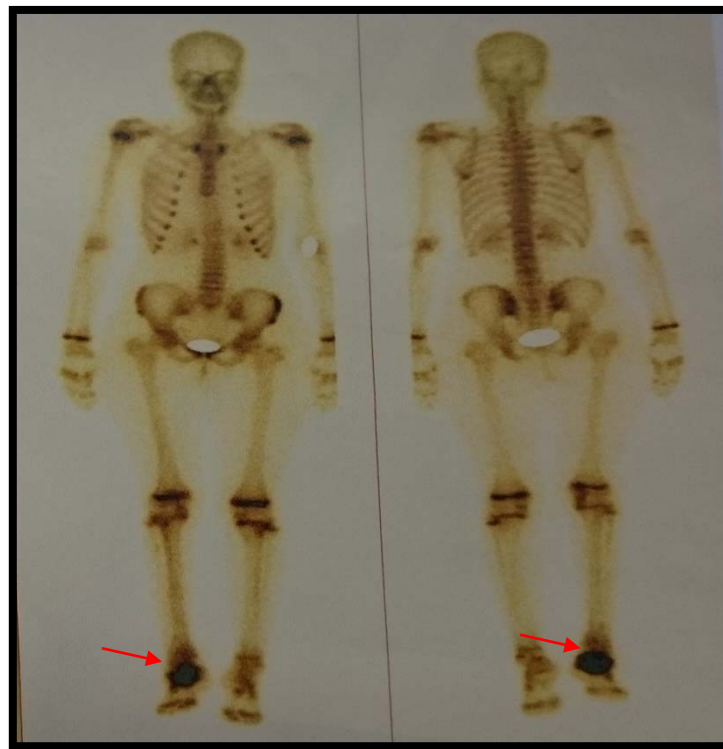


Figure 35 : Hyperfixation d'un ostéosarcome au niveau du calcaneum droit sans métastases →

4. TDM ABDOMINO PELVIENNE :

Elle a été faite chez 29 patients (87,9%) dont 25 cas (86,2 %) étaient normale.

Les localisations abdomino-pelviennes retrouvées étaient :

- Atteinte vésico-réctale chez 1 patient (figure 36).
- Atteinte métastatique sacro lombaire chez un seul patient.
- 2 cas d'envahissement des organes de voisinage chez 2 cas de sarcome d'Ewing de l'os iliaque.

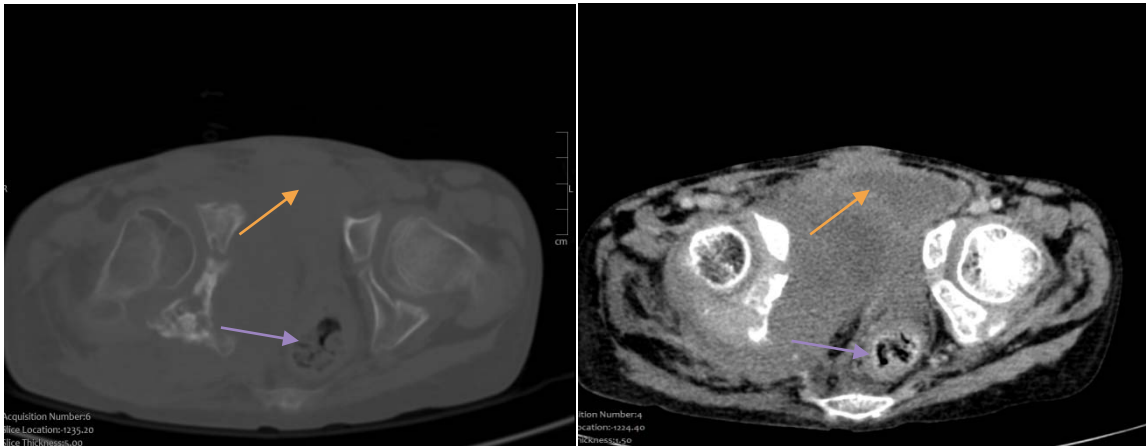


Figure 36 : TDM abdominopelvienne: Sarcome d'Ewing de l'os iliaque droit : important envahissement des PM endopelvien , une infiltration de la vessie —→ , du rectum —→ et de l'uretère pelvien droit , avec une urétérohydronéphrose d'amont

5. ECHOGRAPHIE ABDOMINALE :

Elle a été faite chez 30 patients (90,1%), parmi lesquels 27 patients n'avaient aucune anomalie et 3 cas présentaient les anomalies suivantes :

- Un cas présentait une métastase vésicale.
- Un cas présentait une urétéro-hydronéphrose droite.
- Des ADP rétro-péritonéales étaient présentes chez un seul cas.

6. TDM CEREBRALE :

Une seule TDM cérébrale a été faite, révélant des métastases au niveau de l'os sphénoïdal gauche, avec une extension endocrânienne et endo-orbitaire (figure 37).

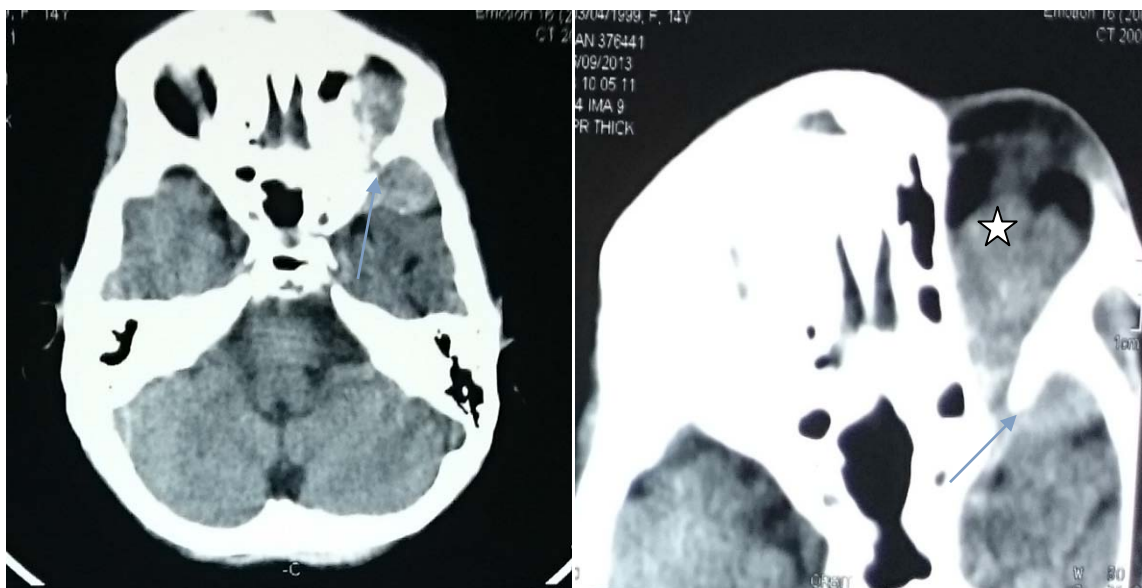


Figure 37 : TDM cérébrale : métastases au niveau de l'os sphénoïdal gauche (flèche) avec extension endo-orbitaire (étoile) responsable d'une exophtalmie grade II et endocrânienne du lobe temporal gauche dans le cadre 'un sarcome d'ewing de l'os iliaque droit

7. BIOPSIE OSTEOMEDULLAIRE :

Elle a été réalisée chez 7 cas (sarcome d'Ewing n=5, ostéosarcome n =2) soit 21,2 %, dont un seul cas présentait une localisation médullaire osseuse.

V. LA BIOLOGIE :

Les examens biologiques réalisés à l'étape diagnostique ou dans le cadre du bilan préopératoire étaient :

- Une numération formule sanguine (NFS).
- Un ionogramme pour évaluer la natrémie, kaliémie, chlorémie, calcémie.
- Un bilan rénal (urée, créatinine).
- Un bilan hépatique (ALAT, ASAT, PAL, GGT).
- Taux de prothrombine (TP) – Taux de céphaline activée (TCA)
- Bilan inflammatoire (CRP ou VS).
- Lactate déshydrogénase (LDH).

Les patients ayant un bilan biologique complètement normal étaient au nombre de 4.

Chez les 29 patients restants, les anomalies biologiques étaient :

- Un syndrome inflammatoire était présent chez 20 patients.
- Une anémie normochrome normocytaire était présente chez 11 patients.
- Une leucopénie était retrouvée chez 3 patients, et une hyperleucocytose était présente chez 4 patients.
- Des perturbations électrolytiques ont été retrouvées chez 4 patients.
- Le bilan hépatique était perturbé chez 2 patients.
- Un bilan rénal élevé a été retrouvé chez un seul patient.
- Le bilan de coagulation était bas chez un seul patient.

VI. LES DONNEES ANATOMO PATHOLOGIQUES :

1. LA BIOPSIE OSSEUES :

Une biopsie osseuse a été réalisée chez tous les enfants, pour confirmer le diagnostic et préciser le type histologique permettant ainsi une meilleure prise en charge

2. LA PIECE DE RESECTION :

13 patients soit 39,4% ont bénéficié d'une chirurgie conservatrice avec une étude histologique des pièces de résections.

3. L'AMPUTATION :

Elle a été faite chez 5 patients soit 15,15% des cas.

4. RESULTATS :

4.1 Le type histologique :(figure 38)

a. L'ostéosarcome :

Il a été retrouvé chez 16 cas, les sous-types histologiques présents étaient :

- Un ostéosarcome ostéoblastique chez 4 patients.
- Un ostéosarcome chondroblastique chez 4 patients.
- Un ostéosarcome type télangiectasique chez un seul patient.
- Le sous type n'a pas été précisé chez les 7 cas restants.

b. Le sarcome d'Ewing:

- Il était présent chez 16 patients. Chez 8 cas, une confirmation immuno-histochimique a été jugée nécessaire.

c. Le chondrosarcome :

- Un seul cas de chondrosarcome a été retrouvé chez un enfant de 14 ans au niveau de l'os iliaque droit.

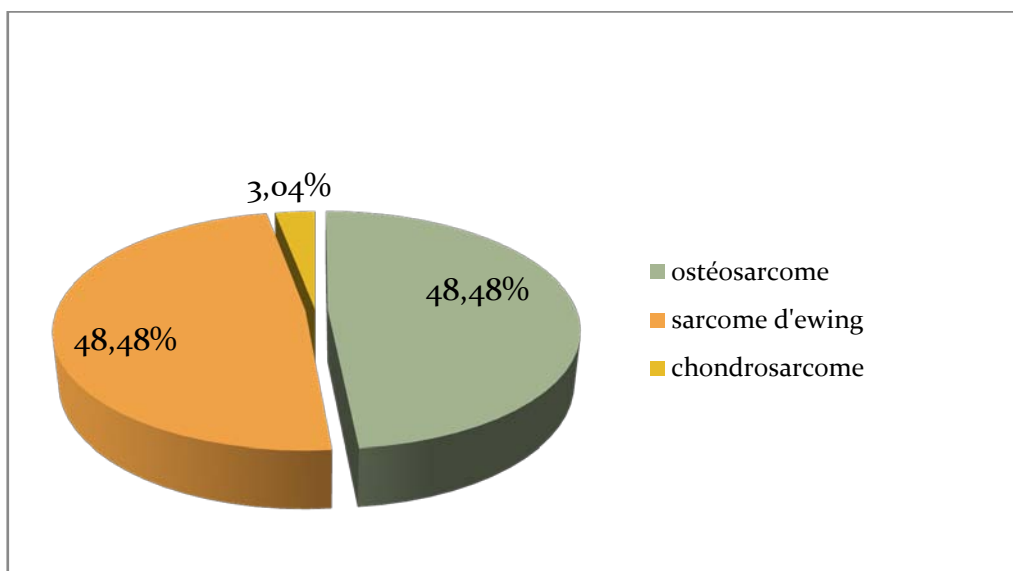


Figure 38: Les types histologiques retrouvés des TOMP

4.2 Le grade histologique :

Le grade histologique a été précisé chez 7 cas soit 21,2%, dont La totalité était faite d'ostéosarcomes dont :

- 3 ostéosarcomes étaient de grade 4.
- 2 ostéosarcomes étaient de grade 1.
- 2 ostéosarcomes étaient de grade 3.

4.3 Immunohistochimie :

Une étude immunohistochimique a été faite chez 8 cas de sarcome d'Ewing dont :

- 6 cas avaient des AC anti CD 99.
- Et 2 cas avaient des AC anti CD 99 et des AC anti PS 100.

VII. CLASSIFICATION TNM :

Les tumeurs ont été classées selon la classification TNM de l'AMERICAN JOINT COMMITTEE ON CANCER 2002 (annexe 2) à partir des résultats des examens paracliniques radiologiques et anatomopathologiques.

1. LA TUMEUR T :

Les tumeurs étaient classées en T1 chez 9 patients, classées en T2 chez 20 patients, et en T3 chez 1 seul patient. Par ailleurs la tumeur primitive a été impossible à évaluer (TX) chez 3 patients (figure 39).

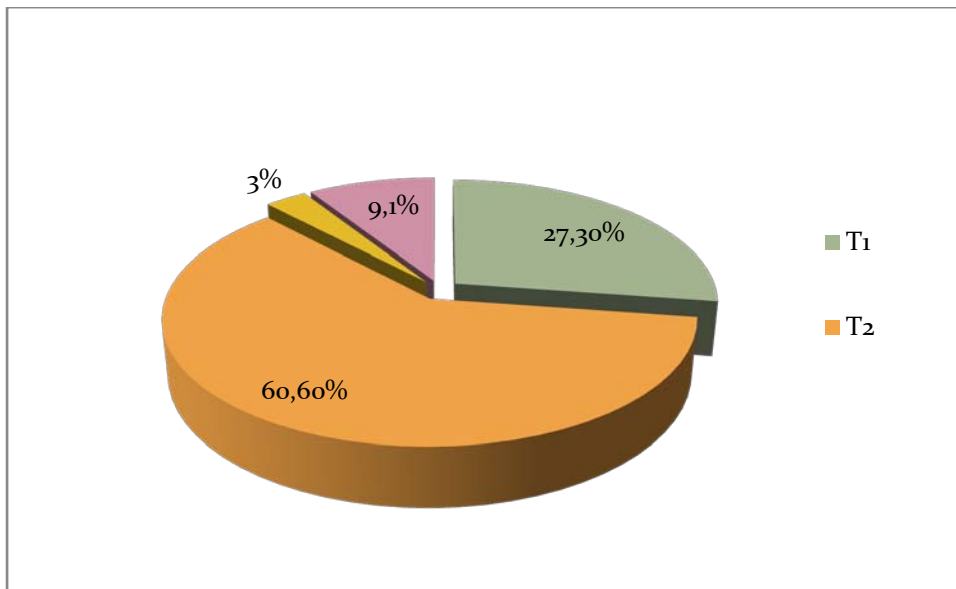


Figure 39: Répartition des différents stades T retrouvés

2. LES ADENOPATHIES N :

Un stade N0 a été retrouvé chez 30 patients soit 90,9% de l'ensemble de notre série. 3 tumeurs ou 9,1% étaient classées en N1.

3. LES METASTASES :

Les tumeurs classées en M0 étaient au nombre de 22 soit 66,67% de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives étudiées dans notre série. Chez 4 cas, la tumeur a été classée en M1a représentant ainsi 12,1%, et chez 7 cas ou 21,2%, la tumeur était classée en M1b (figure 40).

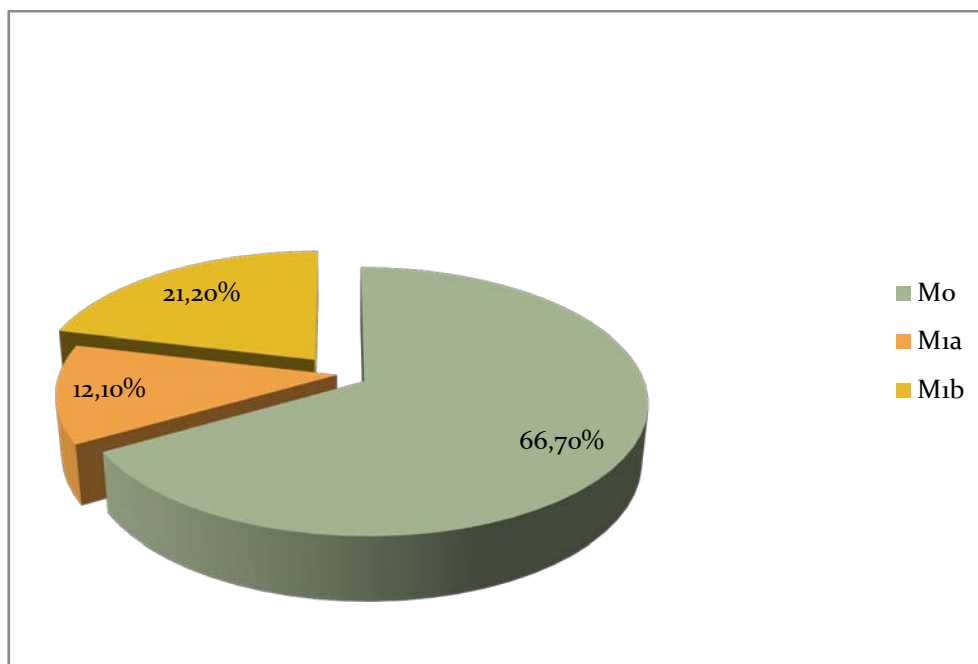


Figure 40 : Répartition des stades M

Tableau 9 :Répartition des stades TNM selon les types histologiques

Type histologique	Taille tumorale				ADP		Métastases		
	T1	T2	T3	T4	N0	N1	M0	M1a	M1b
Ostéosarcome	31,25%	68,75%	--	--	93,75%	6,25%	87,5%	6,25%	6,25%
Sarcome d'Ewing	18,75%	56,25%	6,25%	18,75%	87,5%	12,5	43,75%	18,75%	37,5%
Chondrosarcome	+	--	--	--	+	--	+	--	--

VIII. LE TRAITEMENT :

1. LA CHIRURGIE :

La prise en charge chirurgicale a été faite chez 18 patients ou 54,5%, dont 9 cas avaient un ostéosarcome, et le reste des cas avait un sarcome d'Ewing.

1.1 LA RESECTION TUMORALE :

Elle a été réalisée chez 13 patients soit 72,2% des cas opérés. Elle concernait 9 cas de sarcome d'Ewing dont 7 siégeaient sur un os long, et 9 cas d'ostéosarcome dont 8 siégeaient sur un os longs.

Après une exérèse chirurgicale conservatrice, une fixation à l'aide de matériel d'ostéosynthèse a été jugé nécessaire chez 46% patients soit 33,3% des cas (figure 41).



Figure 41 TDM abdominopelvienne en fenêtre osseuse : Sarcome d'Ewing de l'os iliaque gauche : résection tumorale avec une mise en place d'une ostéosynthèse (flèches)

1.2 L'AMPUTATION :

Elle a été réalisée chez 5 cas chez les enfants opérés.

La figure 42 illustre la répartition des interventions chirurgicales effectuées sur l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives opérées de notre série :

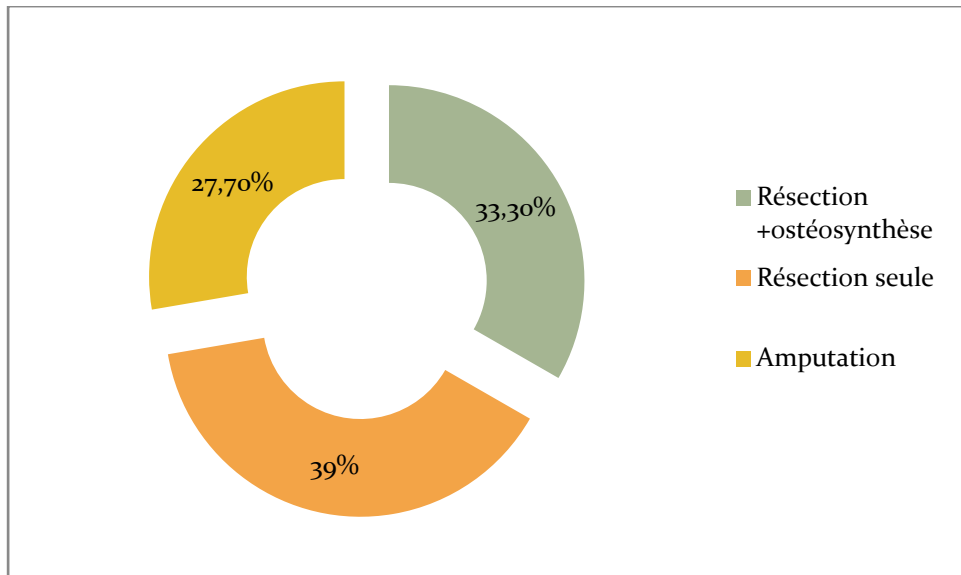


Figure 42 : différentes possibilités de prises en charge chirurgicales des TOMP opérées

2. LA CHIMIOTHERAPIE :

2.1 Néoadjuvante :

Les patients ayant bénéficié d'une CTH néo-adjuvante étaient au nombre de 25. Plusieurs protocoles contenant diverses molécules ont été utilisés selon plusieurs critères, notamment le type histologique, le stade de la tumeur, et l'état général du malade.

a. Protocoles et molécules utilisées :

Les protocoles les plus utilisés étaient le protocole de Memphis représentant ainsi 65,5%.
Sur l'ensemble des chimiothérapies néo-adjuvantes indiquées (tableau 10) :

- La Doxorubicine a été prescrite chez 21 patients.
- La Cisplatine a été prescrite chez 18 patients.
- La Vincristine a été prescrite chez 5 patients.
- Le Cyclophosphamide a été prescrit chez 4 patients.
- L'Ifosfamide a été prescrit chez 3 cas.
- Le Méthothrexate a été prescrit chez un seul patient.
- La Carboplatine a été prescrite chez un patient.

Tableau 10 : Répartition de l'utilisation des différentes molécules de CTH en Fonction du type histologique

Molécules de CTH	Nombre de cas	Ostéosarcome	Sarcome d'Ewing	Chondrosarcome
Doxorubicine	21	10	10	1
Cisplatine	18	9	8	1
Vincristine	5	1	4	--
Cyclophosphamide	4	--	4	
Ifosfamide	3	--	3	--
Méthotrexate	1	--	1	--
Carboplatine	1	--	1	--

b. Nombre de cures :

La chimiothérapie néo-adjuvante a été indiquée au sein du service d'oncologie pédiatrique avec un nombre minimum de cures reçues par le malade était de 3, et un nombre maximum de cures était de 6. La moyenne de cures administrées était de 4,88 (figure 43).

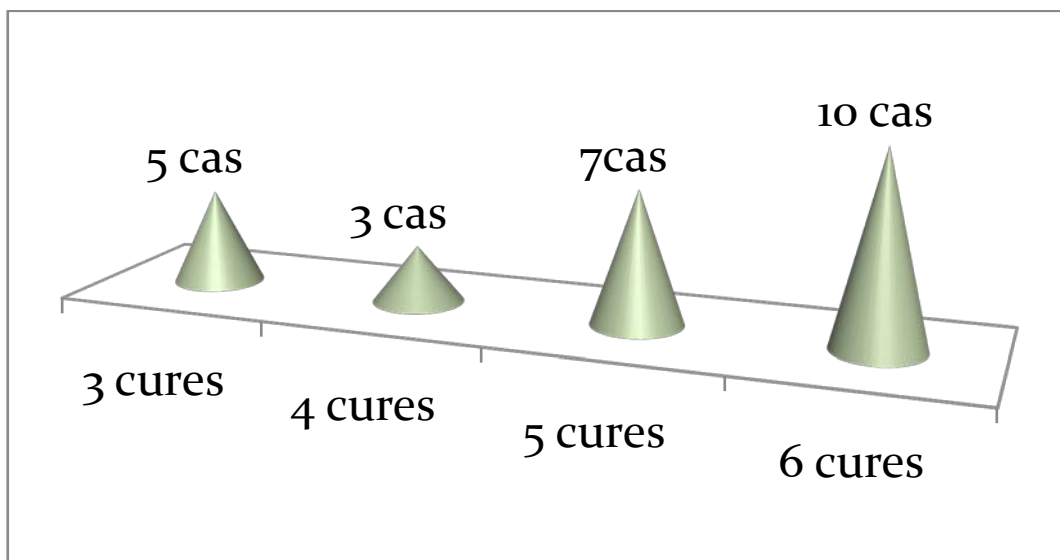


Figure 43 : Répartition des malades en fonction du nombre de cures de chimiothérapie néoadjuvante administrées

c. **Examens radiologiques de contrôle post-chimiothérapie :**

21 cas parmi ceux ayant bénéficié d'une chimiothérapie néo-adjuvante (25 patients), ont été évalués par un examen radiologique de contrôle. Dont 15 patients ont bénéficié d'une IRM, et 6 patients ont bénéficié d'une TDM (figure 44).

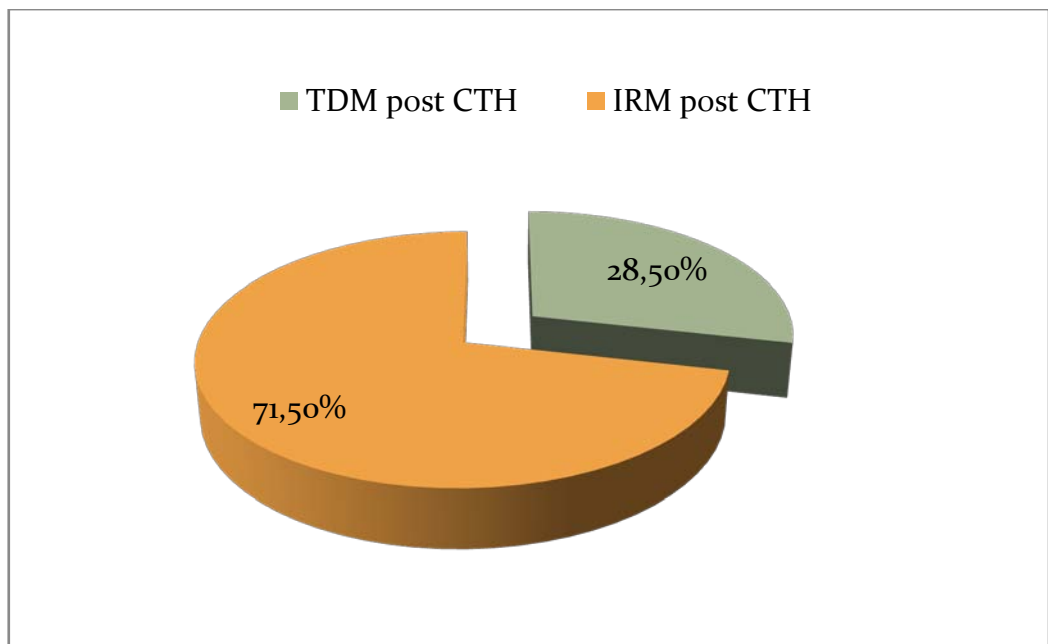


Figure 44 : Répartition des examens radiologiques de contrôle après une chimiothérapie néoadjuvante

Les résultats étaient répartis entre une diminution de la taille tumorale, un aspect stable de la lésion, ou carrément une augmentation de celle-ci (figure 45 et 46) :

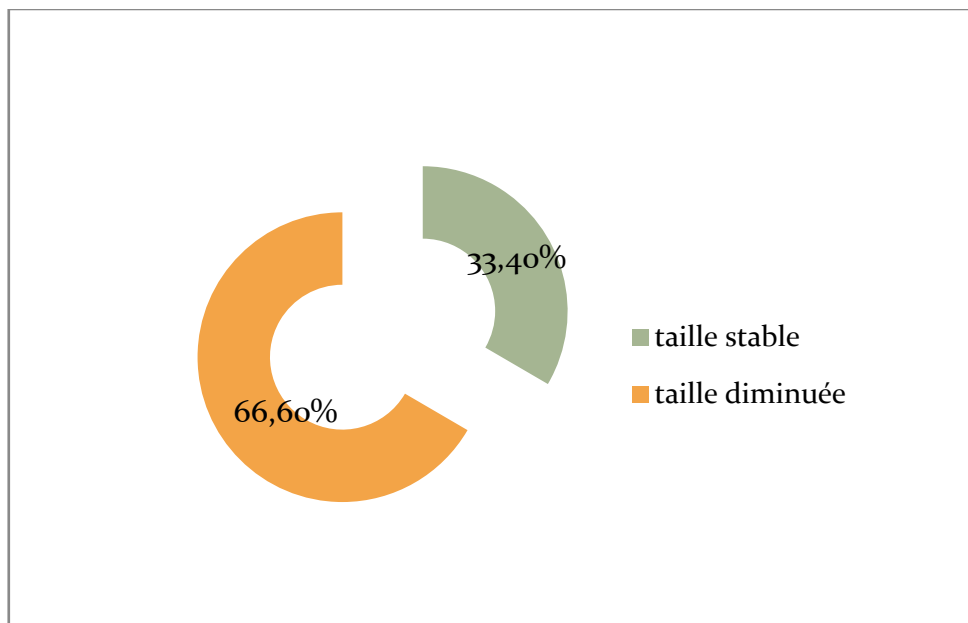


Figure 45 : Répartition des différents aspects radiologiques évolutifs de la TDM des TOMP ayant reçu une chimiothérapie néo-adjuvante

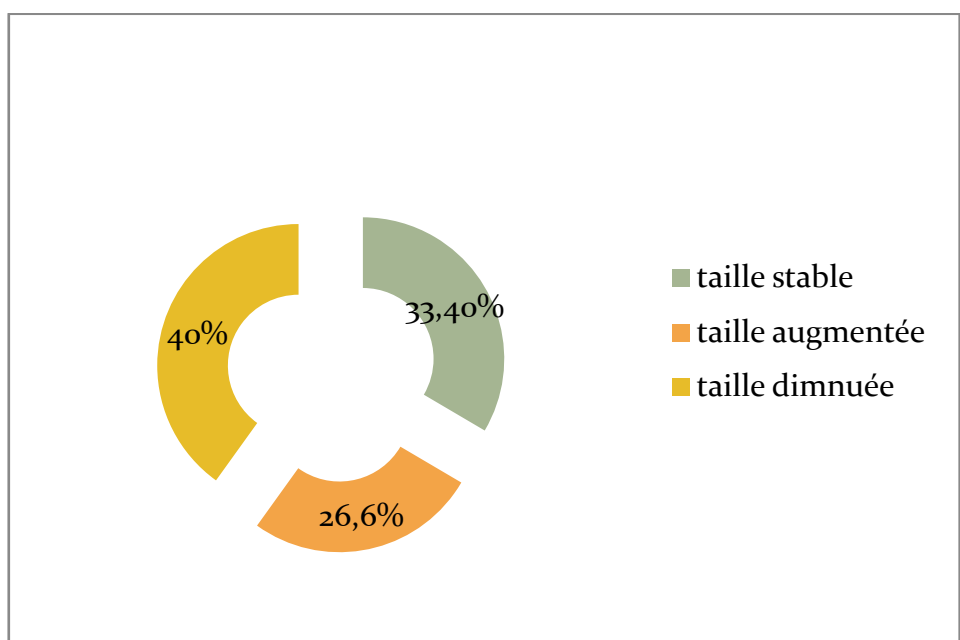


Figure 46 : Répartition des différents aspects radiologiques évolutifs de l'IRM des TOMP ayant reçus une chimiothérapie néo-adjuvante

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

Le tableau ci-dessous illustre le contrôle radiologique de l'évolution des tumeurs osseuses malignes primitives après une Chimiothérapie néo-adjuvante en fonction du type histologique (tableau 11) :

Tableau 11 : Répartition des résultats radiologiques de contrôle chez les patients ayant reçu une chimiothérapie néo-adjuvante en fonction des types histologiques

	Effectif	Ostéosarcome	Sarcome d'Ewing
Augmentation de la taille	6 cas	4 cas	2 cas
Diminution de la taille	10 cas	4 cas	6 cas
Taille stable	5 cas	2 cas	3 cas

Les figures ci-dessous (figures 47 et 48) illustrent les aspects radiologiques évolutifs en fonction du type histologique :

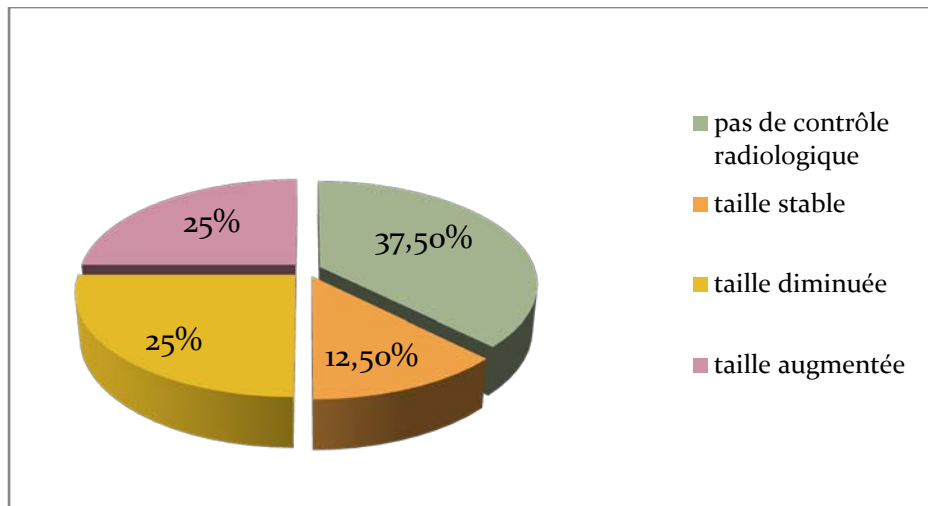


Figure 47 : aspects radiologiques évolutifs des ostéosarcomes après une chimiothérapie néo-adjuvante

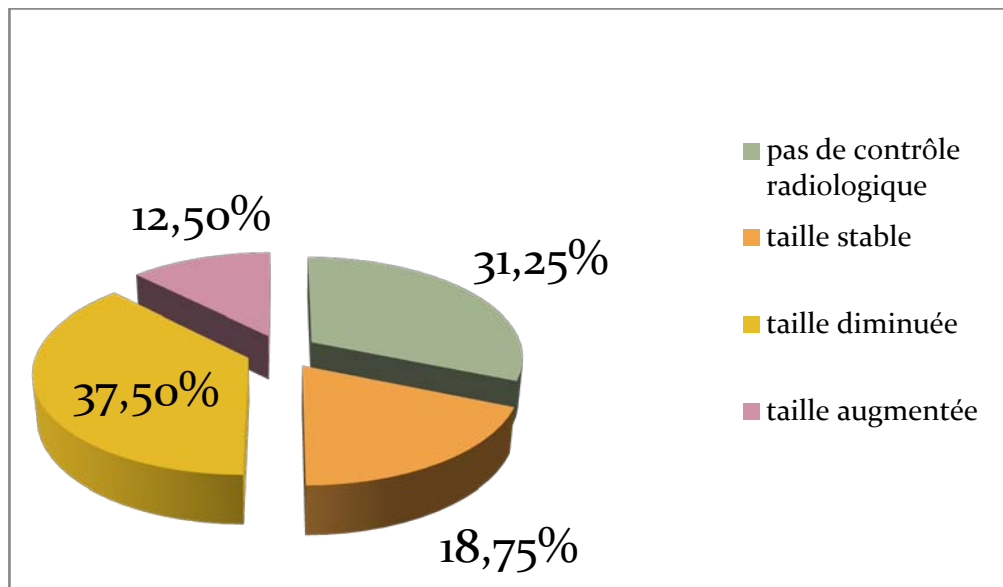


Figure 48 : aspects radiologiques évolutifs des sarcomes d'Ewing après une chimiothérapie néo-adjuvante

2.2 Chimiothérapie adjuvante :

Une chimiothérapie post-opératoire a été entreprise chez les 13 patients de notre série qui ont été opérés.

3. LA RADIOTHERAPIE :

Elle était indiquée en post-opératoire chez 2 cas ayant un sarcome d'Ewing.

A decorative rectangular frame with ornate, symmetrical scrollwork at each corner. The word "DISCUSSION" is centered within the frame in a bold, italicized, serif font.

DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. FREQUENCE DES TOMP :

1.1 Situation dans le monde :(tableau12)

Les tumeurs osseuses malignes de l'enfant restent une entité assez rare. La classification internationale du cancer de l'enfant (ICCC) distingue 12 groupes de tumeurs, dont 5% sont des tumeurs osseuses.

La fréquence mondiale réelle de ces tumeurs reste cependant difficile à apprécier du fait de leur rareté et de leur grande hétérogénéité qui rendent difficile leur recensement. Cette principale caractéristique ressort dans la majorité des registres des cancers publiés à travers le monde [1,4].

Tableau 12 : fréquence des TOMP de l'enfant et l'adolescent dans le monde [9, 10,4,11]

Pays	% nouveaux cas par million, par an	% dans l'ensemble des cancers pédiatriques	Référence	Année
Etats unis	8,7 %	6 %	ICCC	2004
France	5,8 %	4,6 %	RTSE	2004-2008
Canada	7,8 %	4,5 %	RCC	2001-2005
Suisse	7,5 %	5 %	ICCC	2007

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

1.2 Situation dans le Maghreb :(tableau 13)

Les données disponibles concernant l'incidence ou la prévalence des TOMP proviennent de registres régionaux du cancer.

Dans la période 1999 – 2003, le registre des cancers Nord-Tunisie (RCNT) une fréquence annuelle de 9% des TOMP chez l'enfant [5].

En Algérie, une enquête nationale sur l'incidence et la prévalence des cancers a été effectuée en 2002. Elle a révélée parmi les 947 nouveaux cas, 72 cas de TOMP représentant ainsi 7%[6].

Au Maroc, l'édition 2012 du registre des cancers de la région du grand Casablanca présente les données de la période 2005 – 2007. Durant cette période les TOMP ont été diagnostiquées chez 35 les enfants et adolescents avec un pourcentage de 10,1%.

A Rabat le registre des cancers de l'année 2005 a retrouvé 16 cas de cancer chez l'enfant, 12,5% étaient des TOMP [7,8].

Tableau 13 : fréquence des TOMP de l'enfant et l'adolescent au Maghreb

Pays	Année	% dans l'ensemble des cancers pédiatriques
Tunisie (Nord)	1999 – 2003	9%
Algérie	2002	7%
Maroc (Casablanca)	2005–2007	10,10%
Maroc (Rabat)	2005	12,5%

2. AGE :

L'âge est souvent utile : avant 5 ans, une tumeur osseuse est souvent une métastase de neuroblastome, entre 5 et 20 ans, un ostéosarcome ou un sarcome d'Ewing [5]. Les Tumeurs osseuses malignes primitives sont globalement plus fréquentes chez l'adolescent autour de l'âge de 15 ans.

L'ostéosarcome est la plus fréquente des tumeurs malignes du squelette. Il représente 15 à 35% des tumeurs malignes primitives de l'os. 80% des ostéosarcomes surviennent chez l'enfant et l'adolescent, leur pic de fréquence est entre 10 et 14 ans en France, au Canada et en grande Bretagne, avec un âge moyen de 14 ans. Quelques cas d'ostéosarcomes congénitaux ont été décrits[12].

Le sarcome d'Ewing survient dans 90% des cas entre 5 et 30 ans avec un pic dans la deuxième décennie, il est rare après 30 ans. La moyenne d'âge se situe entre 12-15 ans.

D'après K.K.Unni, sur une série de 388 patients atteints de sarcome d'Ewing, la tranche d'âge la plus touchée se situe entre 10 et 20 ans [12].

L'âge de survenue du chondrosarcome se situe principalement entre 40 et 70ans, La découverte d'un chondrosarcome avant l'âge de 20 ans doit faire évoquer le diagnostic d'ostéosarcome chondroblastique [12].

Les résultats recueillis au cours de notre étude correspondent à ce qui a été cité en littérature. L'âge minimum de nos patients était de 5 ans et les tumeurs osseuses malignes pouvaient même atteindre des adolescents de 16 ans. Tandis que l'âge moyen de 12,21 ans est proche de celui retrouvé en littérature.

3. le sexe :(tableau14)

Les tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant et l'adolescent sont plus fréquentes chez les garçons que chez les filles. Ceci est expliqué par leur période de croissance qui dure plus longtemps.

La fréquence des TOMP est plus élevée chez les patients de sexe masculin, avec un sexe ratio garçon-fille de 1,4/1 pour l'ostéosarcome, 1,5/1 pour le sarcome d'Ewing, et 1/1 pour le Chondrosarcome [14].

Tableau 14 : sexe ratio (Garçon/ fille) des tumeurs osseuses malignes primitives dans différents pays selon le type histologique[15,10,16]

Pays	Ostéosarcome	Sarcome d'Ewing
USA (Hospital St. Jude Memphis)	1,1	1,6
France métropolitaine	1,3	1,5
UK (UK data – NCIN)	1,4	1,5

Dans notre série, cette caractéristique est respectée pour la globalité des TOMP, 54,55% de nos patients étaient de sexe masculin avec un sexe ratio G/F de 1,2, avec un sexe ratio de 1,28 pour l'ostéosarcome, et 1 pour le sarcome d'Ewing.

4. FACTEURS FAVORISANTS :

Les causes de l'ostéosarcome primitif sont inconnues. Aucun facteur environnemental n'a été identifié. La responsabilité d'agents chimiques (béryllium), ou viraux (Rous Sarcoma Virus,

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

FBJ (Finkel, Biskis, and Jinkins)virus) a été évoquée .Il peut se développer aussi à partir de tumeurs préexistantes: dysplasie fibreuse, tumeur à cellules géantes, un rétinoblastome bilatéral où les ostéosarcomes s'observent 100 fois plus fréquemment que dans la population normale ou bien a des maladies osseuses sous-jacente, ou rarement à une ostéomyélite.

Dans 5 à 15 % des cas, l'ostéosarcome est secondaire. Si les radiations ionisantes sont formellement reconnues comme responsables, une origine traumatique est en revanche, très discutée. La relation entre la maladie de Paget et l'ostéosarcome fait aussi l'objet de nombreuses recherches, mais ne concerne pas la population pédiatrique.

Des formes familiales d'ostéosarcome sont décrites dans le cadre des mutations du gène Rb1 (Rétinoblastome) et/ou du syndrome de Li-Fraumeni. Une revue récente de la littérature fait état de 59 cas familiaux d'ostéosarcome dans 24 familles depuis 1930. Plus récemment, il a été mis en évidence un risque accru dans certaines pathologies héréditaires comme le syndrome d'Oslam, le syndrome de Rothmund-Thomson, la maladie de Bloom, ou la maladie de Blackfan-Diamond [38].

L'étiologie précise du sarcome d'Ewing n'est pas connue mais il existe probablement des facteurs héréditaires puisqu'il touche préférentiellement les blancs et que des formes familiales ont été décrites [39].

Actuellement, on pense que le sarcome d'Ewing a pour origine les cellules parasymphatiques post ganglionnaires, expliquant les nombreuses localisations.

Un gène EWS (Ewing sarcoma) situé au niveau du chromosome 22, est souvent impliqué dans certains translocations chromosomiques responsables de sarcome d'Ewing notamment les translocations (11 ;22), (21 ;22) et (7 ;22) [39].

Dans notre étude aucun des facteurs cités ci-dessus n'a été retrouvé.

II. ETUDE CLINIQUE :

1. CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE :

La douleur et la tuméfaction constituent les deux modes de révélation cardinaux des TOMP qui conduisent au diagnostic. D'autres symptômes comme la limitation de la mobilité ou l'inconfort général peuvent être également retrouvés, d'autres à l'exemple des fractures pathologiques sont moins courants.

1.1 la douleur :

La douleur est de loin le premier motif de découverte d'une tumeur osseuse [17,18], et représente le motif de première consultation dans 70%des cas [19]. Lors de la prise en charge d'un cancer pédiatrique, 60% des enfants ont déjà connu une douleur, et 50 % d'entre eux ont été alités à cause de cette douleur.

Les tumeurs osseuses malignes sont toutes potentiellement douloureuses. Classiquement ; la douleur est continue, ni aiguë ni chronique ; C'est une « douleur aiguë qui dure », 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 [19,21]. Elle peut être discrète et se traduire simplement par une boiterie. Elle peut également être projetée à distance de la zone affectée. L'irradiation vers les articulations adjacentes peut conduire à suspecter une arthrite. Au cours de l'évolution de la maladie, la douleur devient insoutenable nécessitant la prescription de morphiniques afin de la contrôler. En cas de pression sur les troncs ou plexus nerveux, le patient décrira une douleur névralgique alors qu'un processus osseux vertébral, se manifestera par des radiculalgies avec des signes de compression médullaire [22,23]. Ces douleurs sont parfois révélées après un traumatisme, en particulier

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

sportif [20]. 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.

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) [24, 25].

La physiopathologie de la douleur osseuse maligne en l'absence de fracture est imparfaitement comprise. 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.

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 [26]. Des résultats similaires ont été rapportés par Trapani et al. [27]. 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.

La majorité des patients se plaignent d'une douleur des mois avant l'apparition d'une tuméfaction évidente [28].

Dans notre série, la douleur était présente chez tous les enfants.

1.2 LA TUMEFACTION :

Elle représente le deuxième signe révélateur le plus fréquent d'une tumeur osseuse. 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 [23,29].

Elle était présente chez 72,7% des patients de notre série.

1.3 LA FRACTURE PATHOLOGIQUE :

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. Elle est rare chez l'enfant même en cas de lésion lytique, touchant les plus volumineuses lésions. Cependant, une fois le diagnostic porté, une fracture pathologique peut encore venir perturber l'évolution d'une tumeur osseuse primitive [30].

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 [31]. 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 [31].

Dans notre étude, aucun cas de fracture pathologique n'a été noté.

1.4 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 [23,29].

Elle était présente chez 24 cas de notre étude.

1.5 SIGNES GENERAUX :

Les signes systémiques comme la fièvre (en particulier le sarcome d'Ewing), une asthénie et la perte de poids sont fréquents [28]. Ils ont souvent une valeur pronostique défavorable.

Il n'existe pas de signes généraux associés pour les ostéosarcomes sauf en cas de forme multimétastatique [30].

Dans notre série, l'altération de l'état générale était présente chez 57,6%, et la fièvre était présente chez 24,24%.

1.6 AUTRES SYMPTOMES :

Les autres symptômes dépendent de l'atteinte des organes de voisinage ou de la présence de localisations secondaires.

Les lésions du sacrum ou du bassin peuvent provoquer des troubles de la miction ou de la défécation, par compression nerveuse ou mécanique.

Les tumeurs des côtes thorax se manifestent par des troubles respiratoires ou par un épanchement pleural.

Les tumeurs vertébrales peuvent se manifester par des douleurs rachidiennes localisées, signes de compression de la moelle épinière ou d'une racine nerveuse, troubles de la statique vertébrale, syndrome tumoral qui se traduit par une tuméfaction postérieure palpable et souvent douloureuse, radiculalgies, et des troubles sphinctériens souvent d'origine malignes [32].

Les formes métastatiques des ostéosarcomes au diagnostic représentent 10 à 20% des patients et concernent le poumon dans 90% des cas [32, 22].

La fréquence des métastases au diagnostic est élevée dans la tumeur d'Ewing (20 à 30% des cas). Elles intéressent les poumons, les os et la moelle osseuse [32].

2 cas présentaient des signes neurologiques à type de sciatalgies dans notre étude.

2. EXAMEN CLINIQUE :

2.1 LE SIEGE :

Le siège des TOMP constitue un élément capital dans l'approche diagnostique et Thérapeutique. D'une part, il existe des localisations électives qui caractérisent chaque type histologique pouvant orienter le diagnostic (figure 49). D'autre part le siège peut constituer un paramètre à prendre en compte pour le choix d'une modalité thérapeutique, la RTH pour les tumeurs pelviennes profondes en exemple. Tous types histologiques confondus, les deux tiers des TOMP se localisent au niveau du squelette périphérique.

L'ostéosarcome est une tumeur du genou et de l'épaule ; 35 % siègent au niveau de l'extrémité inférieure du fémur, 18% au niveau de l'extrémité supérieure du tibia, et 10% au niveau de l'extrémité supérieure de l'humérus. L'atteinte des os long est presque exclusivement métaphysaire. Des localisations au niveau du tronc et du crâne ont été décrites.

Les sites communs des sarcomes d'Ewing sont les os du bassin, les os longs des membres inférieurs, et les os de la paroi thoracique. Par opposition à l'ostéosarcome, ils touchent plus les os plats du squelette axial. Au niveau des os longs, les sarcomes d'Ewing, contrairement à l'ostéosarcome, occupent la diaphyse plutôt que de la partie métaphysaire [36].

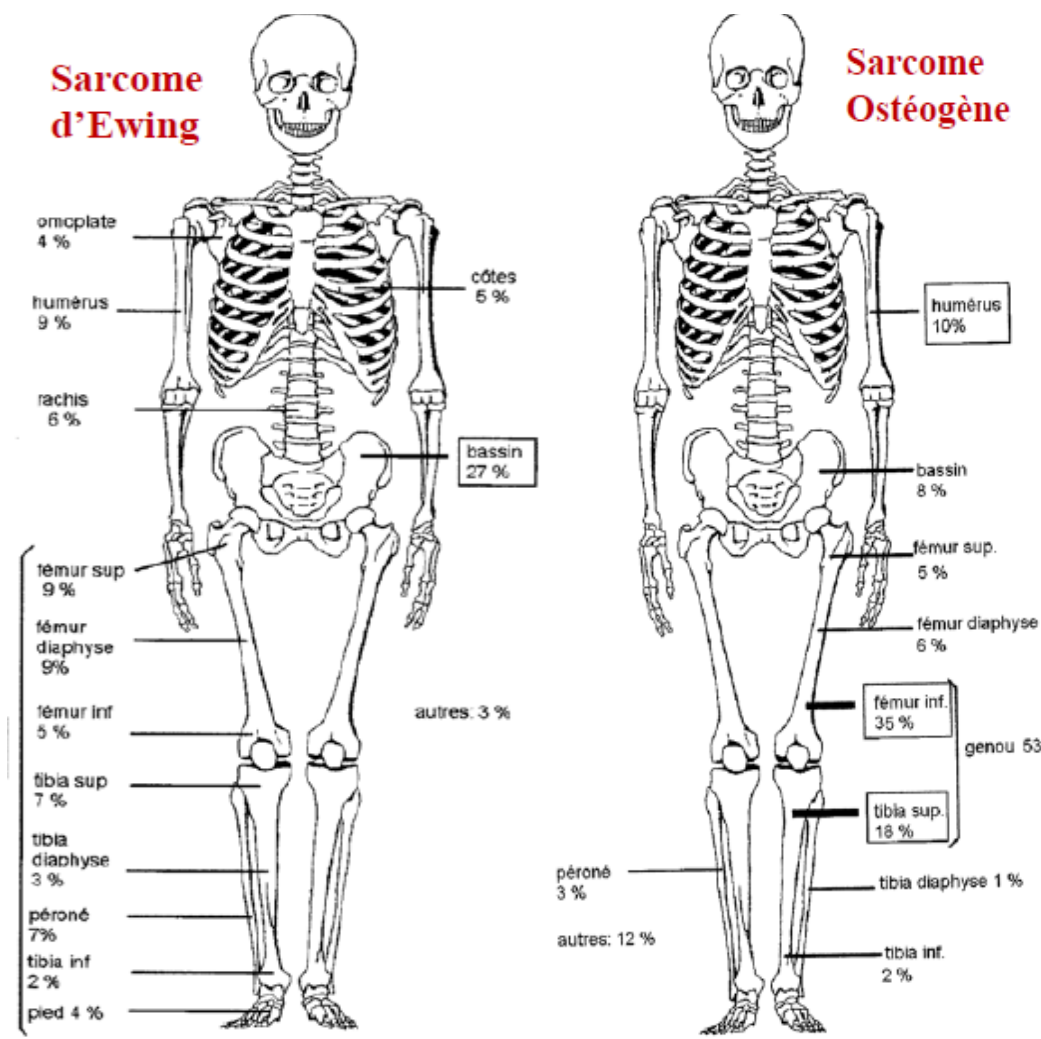


Figure 49 :Distribution de l'OS et le SE selon le siège

R. KOHLER et al. In Tumeurs malignes de l'enfant Sauramps 2004

Pour le chondrosarcome, les sites les plus fréquemment concernés sont le pelvis et le fémur proximal. Les autres sites concernés sont les côtes, l'humérus proximal, le fémur distal, l'omoplate et le tibia proximal. Les localisations rachidiennes restent rares.

Les chondrosarcomes des os de la main et des pieds représentent moins de 3% de toutes les localisations. Les chondrosarcomes centraux sont localisés préférentiellement dans

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

l'humérus et le fémur, et les chondrosarcomes périphériques sur les os plats (bassin, omoplate, côtes) [34].

Dans notre série, l'ostéosarcome siégeait au niveau des longs chez 93,75% des cas, et au niveau des os plats chez 6,25% des cas. Le sarcome d'Ewing siégeait au niveau des longs chez 43,75% des patients, et au niveau des os plats chez 56,25% des patients.

Le seul cas de chondrosarcome siégeait au niveau de l'os iliaque.

2.2 SIGNES INFLAMMATOIRES :

La présence de signes inflammatoires dans les TOMP est exceptionnelle. Cependant ils ne sont pas du tout inhabituels dans les SE. Ils traduisent souvent l'évolutivité de la tumeur [37].

L'inflammation locale était présente chez 7 patients de notre étude.

2.3 LES DIMENSIONS CLINIQUES:

Les dimensions cliniques de la tumeur doivent nécessairement être précisées lors de chaque examen clinique. Elles reflètent le volume tumoral, et représentent un indice clinique d'évaluation de la réponse thérapeutique et de surveillance. Le plus grand diamètre des tumeurs osseuses malignes primitives dépasse en règle 6 cm et atteint 9 cm ou plus lors du diagnostic. En revanche, les tumeurs osseuses bénignes mesurent souvent moins de 3 cm.

2.4 FIXITE ET ETENDUE :

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.

16 enfants de notre série, avaient des tumeurs de consistance dure.

III. PLACE DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC DES TOMP :

1. LA RADIOGRAPHIE STANDARD :

1.1 La technique :

La performance de cet examen résulte du choix de l'incidence et de la qualité du cliché, elles –mêmes conditionnées par l'expérience du radiologue en pathologie ostéo-articulaire. Deux incidences perpendiculaires face et profil prenant les articulations sus et sous-jacentes sont nécessaires. Elles seront complétées, au besoin, par des techniques particulières comme les clichés comparatifs s'il s'agit d'un os pair et en particulier d'une région articulaire, les clichés en incidence oblique pour dégager la lésion et éviter les superpositions et les clichés en incidence tangentielle afin de situer la lésion (corticale ou médullaire) [41].

La technique du noircissement permet l'analyse des compartiments osseux et des tissus mous adjacents. Une échelle ou un repère gradué doivent figurer sur chaque cliché pour l'évaluation des dimensions [41]. La qualité des négatoscopes joue un grand rôle important dans l'interprétation. Un spot de lumière intense est utilisé pour la lecture des PM un peu sombres. Une Loupe, des règles graduées, un compas, des crayons sont indispensables pour une lecture de qualité [42]. 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 [43].

1.2 Indications :

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

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

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) [40].

Elle permet de :

- Différencier entre tumeur bénigne et maligne.
- 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.
- Bonne étude de la réaction périostée.
- Préciser la présence ou l'absence d'une matrice tumorale calcifiée [44,45,46,47].

1.3 La sémiologie :

Une étude analytique des lésions osseuses est nécessaire, précisant :

1.4 Le nombre de lésions :

Chez l'enfant, les atteintes multiples orientent plutôt vers une histiocytose X, une hémopathie, ou une diffusion secondaire d'un neuroblastome [48].

1.5 le siège :

- Par rapport au type d'os atteint, long, court ou plat
- Dans le plan longitudinal : métaphysaire, épiphysaire ou diaphysaire (figure 50).
- Dans le plan axial: cortical, intra spongieux, cortico-médullaire ou juxta corticale (figure 51).[44,45,46]



Fig A

Fig B

Figure 50: Le siège des lésions dans le plan longitudinal [44,45]

A : Lésion diaphysaire, B : lésion métaphyso-épiphysaire

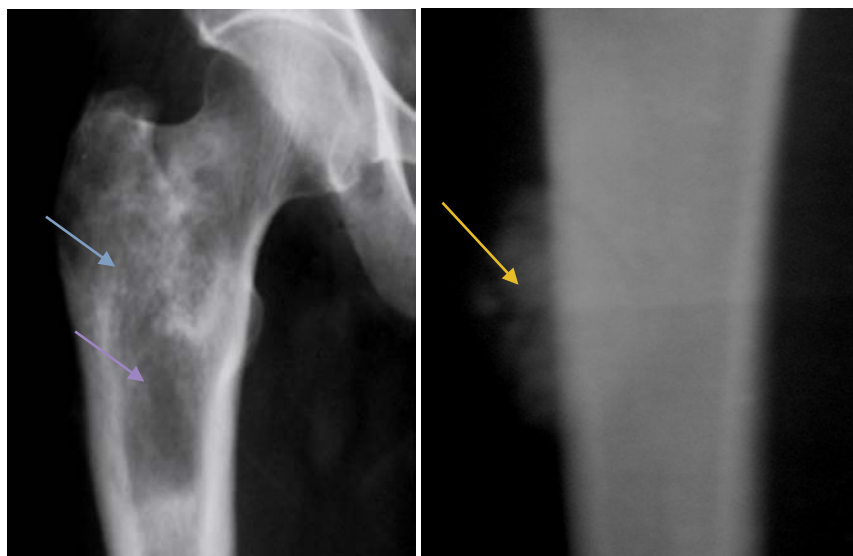


Fig A

Fig B

Figure 51 : Aspect des lésions dans le plan axial [46,47]

Fig A : Ostéolyse cortico-médullaire →
Ostéolyse intra spongieuse →

Fig B : ostéocondensation juxta corticale →

1.5-1 La taille tumorale :

Une taille supérieure à 6 cm oriente vers la malignité, mais ceci n'est pas un critère formel.

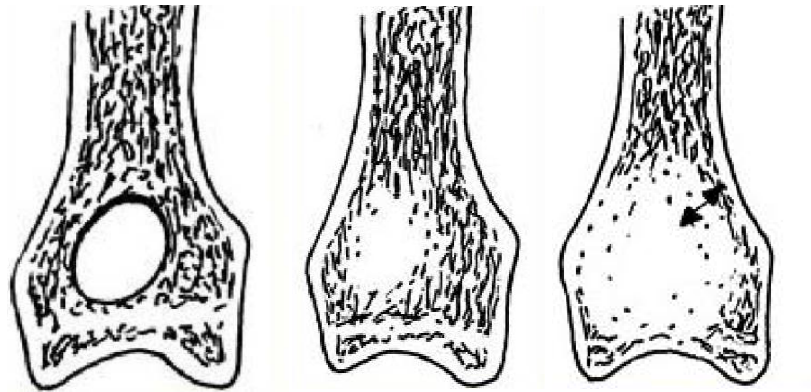
1.5-2 Les modifications structurales :

a. 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 défaut 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 [40].

La description des différents types d'ostéolyse selon **LODWICK** permet de définir le degré d'agressivité de la lésion tumorale:

- Le type I : lacune osseuse dont les contours arrondis ou lobulés ressemblent à ceux d'une carte géographique, trois sous types sont décrits en fonction de l'aspect des bords (figures 52 et 53) :
 - ✓ **Type Ia** : les bords de la plage d'ostéolyse sont marqués par un liseré de dense condensation ou ostéosclérose.
C'est une lésion souvent bénigne.
 - ✓ **Type Ib** : les bords de la plage d'ostéolyse sont nets à « l'emporte-pièce », sans ostéosclérose.
C'est l'aspect des lésions d'évolution moyenne.
 - ✓ **Type Ic** : les bords de la plage d'ostéolyse sont flous, avec une zone de transition très mal définie.
C'est l'aspect des tumeurs malignes ou les lésions infectieuses [40].



Type Ia

type Ib

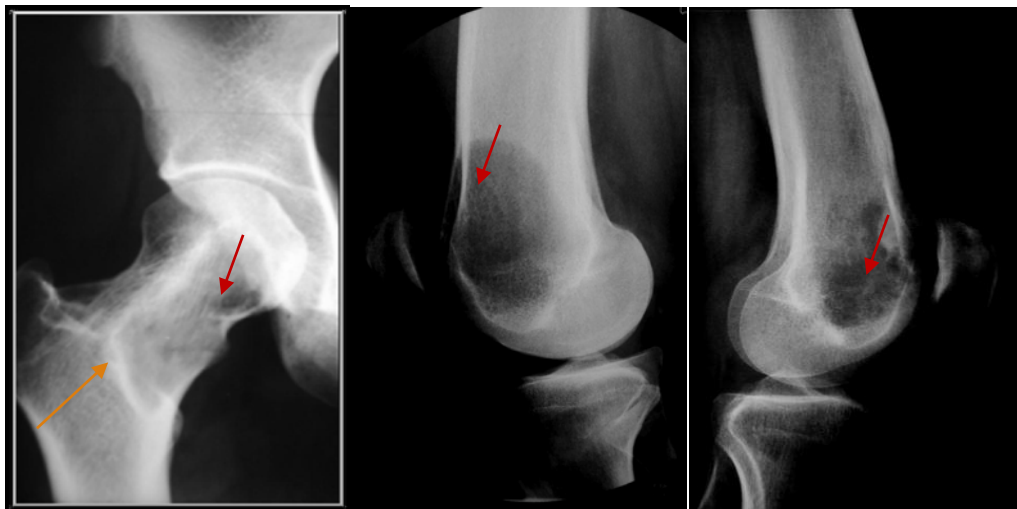
Type Ic

*Ostéolyse centrale
+
ostéosclérose périphérique*

Ostéolyse bien limitée sans
ostéosclérose périphérique

Ostéolyse à limites flous

Figure 52 : les différents types d'ostéolyse type I selon LODWICK [46]



type Ia **type Ib** **type Ic**

Ostéosclérose périphérique →

Figure 53 : les différents types d'ostéolyse → type I selon LODWICK [40]

- Le type II ou ostéolyse mitée (figure 54) : 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, ou infectieuse (ostéomyélite) [40].

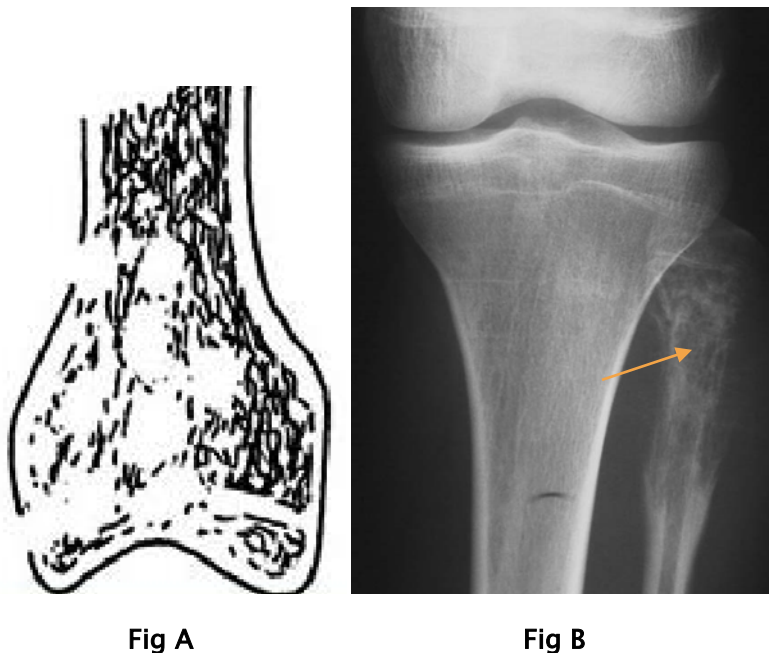


Figure 54: aspect radiologique de l'ostéolyse mitée

Fig A : Multiples lacunes confluentes, **Fig B :** Ostéolyse type II (flèche) d'un Sarcome d'Ewing [44]

- Le type III de **LODWICK** ou ostéolyse ponctuée (figure 55) : 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[44].

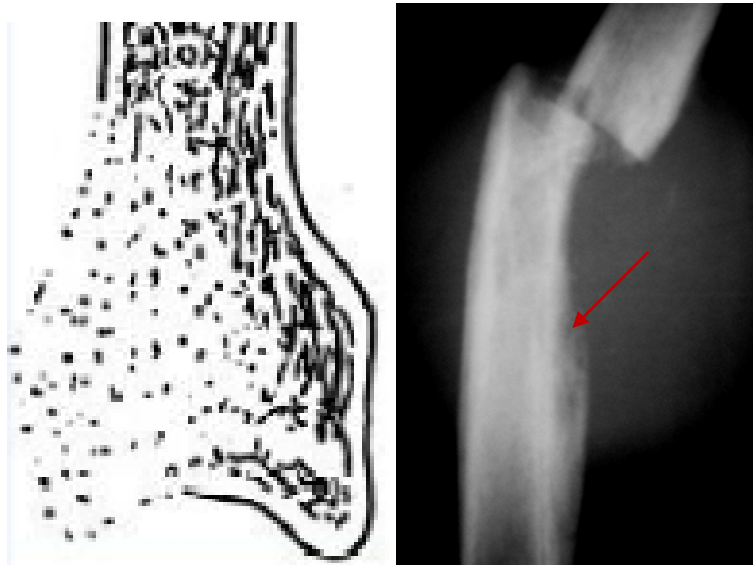


Fig A

Fig B

Figure 55 :aspect radiologique de l'ostéolyse perméative

Fig A : Corticale feuilletée **Fig B** : ostéolyse de type III (flèche) d'un sarcome d'Ewing compliqué de fracture[44]

b. Ostéocondensation :

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. Une condensation homogène est plutôt en faveur d'une origine bénigne (ostéome). Lorsqu'elle est hétérogène (figure 56), la malignité est fortement suspectée (la condensation périphérique hétérogène est typique de l'ostéosarcome).

L'ostéocondensation est secondaire à trois mécanismes isolés ou associés : l'ostéosclérose péri lésionnelle qui représente la réponse de l'os sain par stimulation ostéoblastique, la matrice tumorale ossifiante et l'ostéonécrose [49].



Figure 56 : Rx de profil du genou gauche : Ostéocondensation (flèche) cortico médullaire en rapport avec un ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur [44]

c. **Aspect mixte :**

L'association d'une ostéolyse et d'une condensation pouvant se rencontrer à la fois dans les lésions bénignes et malignes (figure 57).



Figure 57 : ostéosarcome métaphysaire de l'extrémité inférieure du fémur sur la Rx standard de face avec un aspect mixte (flèche) de la lésion [44]

1.5-3 Matrice tumorale :

L'Analyse de la matrice tumorale fait partie de l'interprétation de chaque cliché de la radiographie conventionnelle. Le scanner permet de mieux étudier les calcifications et la densité de la plage tumorale en plusieurs endroits avant et après l'injection, l'IRM permet de préciser l'architecture tumorale [43].

Quand la matrice osseuse apparaît sous forme de plages denses, homogènes, à bords plus ou moins nets, uniques ou multiples, on dit qu'elle est ossifiante (figure 58). Par ordre d'intensité croissante, on peut voir des aspects en verre dépoli, des plages de très forte densité, ou des calcifications qui peuvent poser des problèmes de diagnostic très difficiles avec les calcifications des matrices cartilagineuses.

Les matrices cartilagineuses (figure 59) présentent une architecture lobulée associées à des calcifications ponctuées, de type granuleux, puis croissent avec un aspect floconneux. Ailleurs sont arciformes et annulaires, et relativement spécifiques.

D'autres types de matrices existent néanmoins, les matrices kystiques très radio transparentes sur la radiographie, les matrices graisseux mieux caractérisées en scanner et les matrices hétérogènes qui résultent d'hémorragies intra-tumorales ou de nécrose [7, 14].



Figure 58 : Rx de profil de la jambe : Matrice ostéoïde (flèche) d'un ostéosarcome juxta cortical
[50,51]

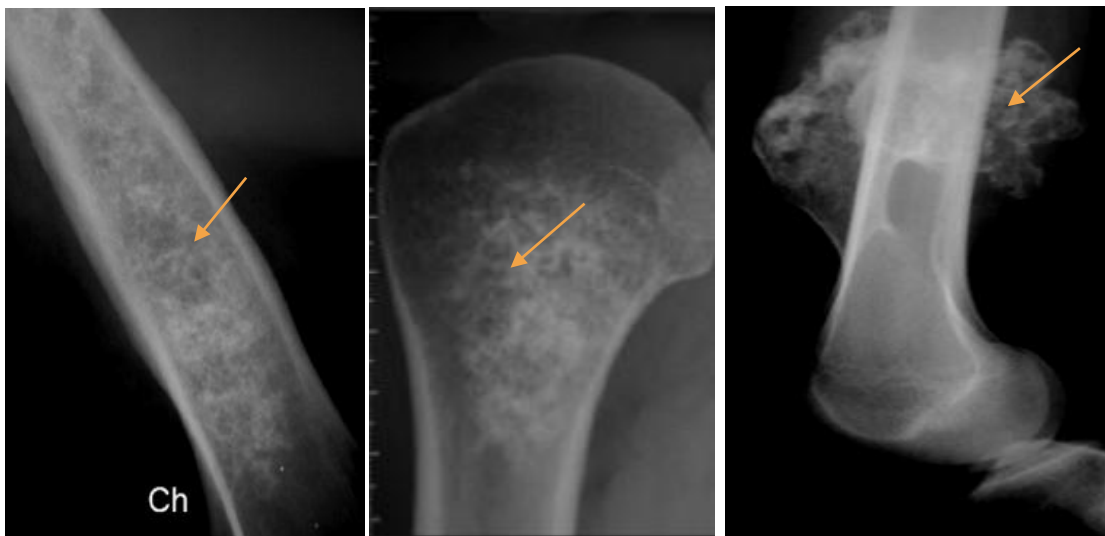


Fig A

Fig B

Fig C

Figure 59 : différents aspects de la matrice cartilagineuse (flèches) [44, 45,46]

Fig A : calcifications arciformes et annulaires, **Fig B** : Calcifications en arcs et annulaires

Fig C : calcifications ponctuées, floconneuses, et en anneaux

1.5-4 Réaction périostée :

C'est le signe d'une atteinte du périoste liée à différents phénomènes (expansion de la tumeur, vascularisation tumorale, réponse inflammatoire, complications). Elle se manifeste de différentes façons selon la rapidité d'évolution.

a- 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 [52].

➤ **Réaction périostée continue avec destruction corticale :**

Cet aspect est décrit également sous le nom de soufflure. En fonction de l'évolution du processus pathologique, la coque périostée peut être mince ou épaisse :

- ✓ Coque mince : présente dans les lésions bénignes (figure 60 A)
- ✓ Coque épaisse : correspond aux processus expansifs lentement évolutifs (figure 60 B).

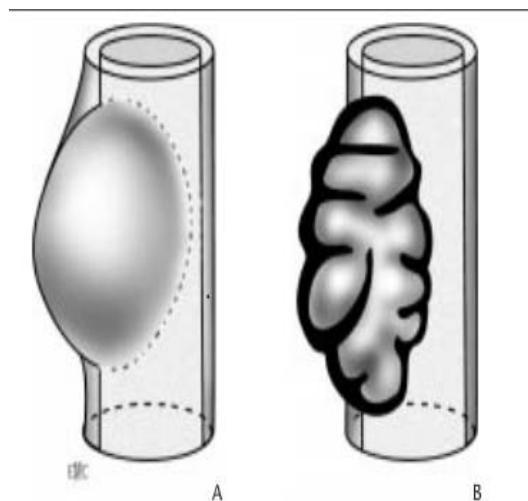


Figure 60 : aspect radiologique de la Réaction périostée continue

➤ Réaction périostée continue avec conservation de la corticale :

- ✓ Homogène pleine : hyperostose avec conservation de la corticale qui peut être régulière (figure 61 A) ou irrégulière (figure 61 B), cet aspect correspond aux processus lentement évolutifs [52].

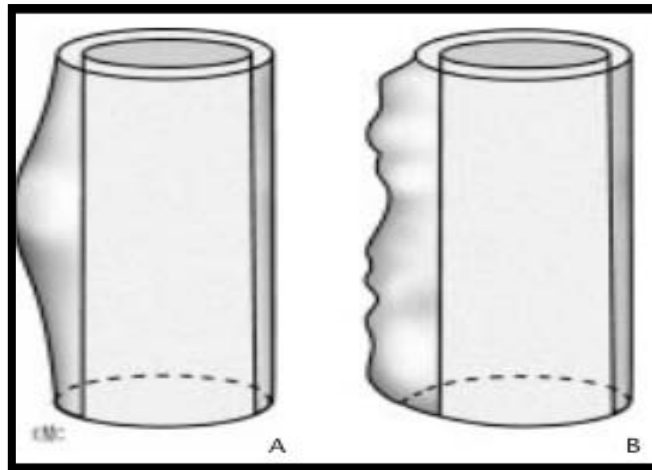


Figure 61 : aspect radiologique de la Réaction continue homogène

- ✓ Lamellaire : soit uni-lamellaire (une seule couche de 1 à 3mm d'os néoformé) souvent d'origine bénigne (figure 62 A), ou pluri-lamellaire (plusieurs couches osseuses séparées les unes des autres en bulbe d'oignon), compatible avec une lésion d'évolution rapide mais pas nécessairement néoplasique (figure 62B) [52].



Fig A

Réaction périostée uni-lamellaire

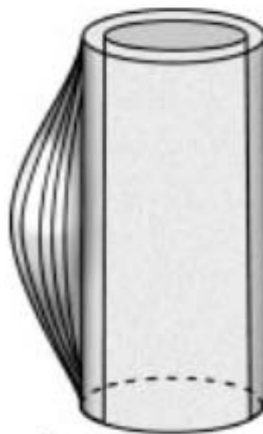
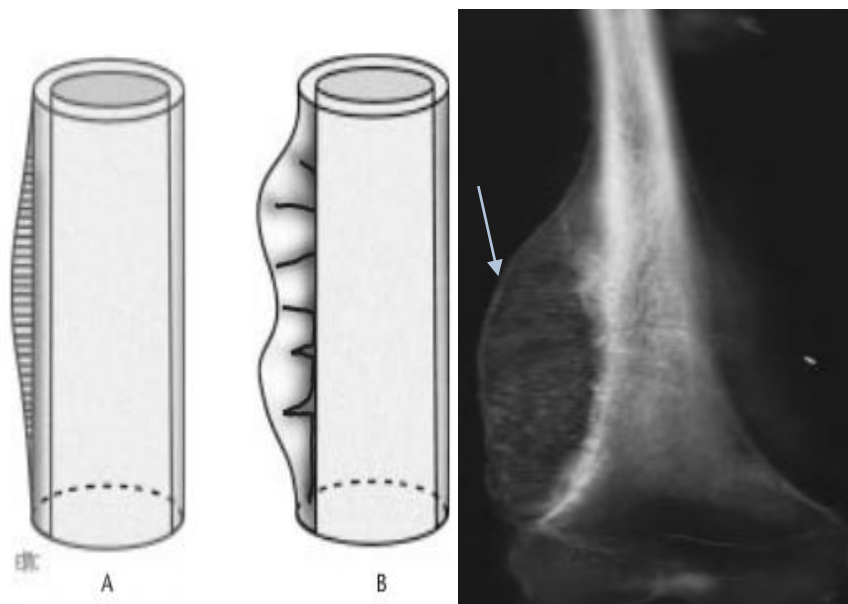


Fig B

Réaction pluri-lamellaire

Figure 62 : aspect radiologique de la réaction lamellaire [44]

- ✓ Spiculations périostées : elles évoquent une lésion agressive, qui peuvent être régulières (figure 63 A) en « poils de brosse » ou en « rayons de soleil », ou irrégulières ou complexes (figure 63 B) [52].



Spéculations sous périostées d'un ostéosarcomefémoral [44]

Figure 63 : aspect radiologique des spiculations périostées continues

b- Réaction périostée discontinue :

Une lésion rapidement évolutive qui vient de la médullaire ou de la corticale induit une réaction corticopériostée qui compte tenu de l'agressivité .si le potentiel évolutif de la tumeur est supérieur à la capacité d'ostéogénèse du périoste, la réaction périostée va être rompue au point d'activité tumorale la plus forte. Cette rupture de la continuité périostée se manifeste par :

- ✓ Eperon de codman (figure 64) : c'est une réaction périostée plur- lamellaire triangulaire, située à la face externe de la corticale initialement continue, secondairement détruite et rompue en son centre, et dont il ne persiste que les points de raccordement avec l'os sain à la périphérie de la lésion .il correspond au maximum d'agressivité lésionnelle et ne se voit pratiquement que dans les tumeurs malignes [52].

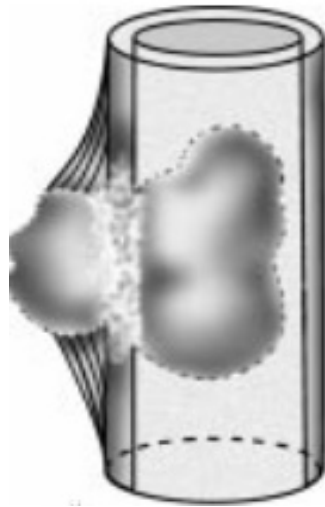


Fig A



Fig B

Figure 64 : fig A : aspect radiologique de l'Eperon de codman fig B : Rx de profil d'un ostéosarcome fémoral inférieur avec l'Eperon de codman

- ✓ Spiculations discontinues (figure 65) : La réaction spiculaire régulière est interrompue en un ou plusieurs endroits et prend un aspect désorganisé et irrégulier (en feu d'herbe ou en rayons de soleil : figure 65 A), le plus souvent associé à une importante opacité des parties molles. Cet aspect correspond également au maximum d'agressivité lésionnelle et signe l'existence d'une tumeur maligne [52].

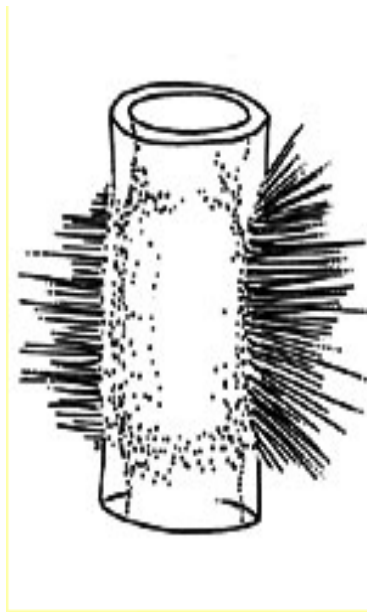


Fig A



Fig B

Figure 65 : aspect radiologique des spiculations périostées discontinues

Fig B : Rx de face du coude: Réaction périostée spiculaire discontinue d'un ostéosarcome de l'extrémité supérieure de l'ulna

1.5-5 EXTENSION TUMORALE :

Elle peut être locorégionale intra osseuse au niveau du canal médullaire, extra osseuse au niveau des parties molles, ou à distance sous forme de métastases pulmonaires ou rarement osseuses. Les clichés simples ne permettent pas d'apprécier l'envahissement endocanalaire, et ne montrent que l'envahissement des parties molles (figure 66), qui est quasi constant, n'est évident que si la tumeur est calcifiée, sinon il est mieux précisé en scanner ou IRM [14]. Il est témoin de la rupture du périoste. Il se traduit par une augmentation de densité, un refoulement ou un effacement des faisceaux graisseux, une désorganisation de la réaction périostée, et des calcifications à distance du foyer tumoral [53].

Une grande masse des tissus mous peut être associée à la lésion osseuse, (surtout quand il s'agit d'un sarcome d'Ewing) avec des limites mal définies. Rarement la lésion est très difficile à voir et la masse des tissus mous peut être la constatation radiologique prédominante [54].

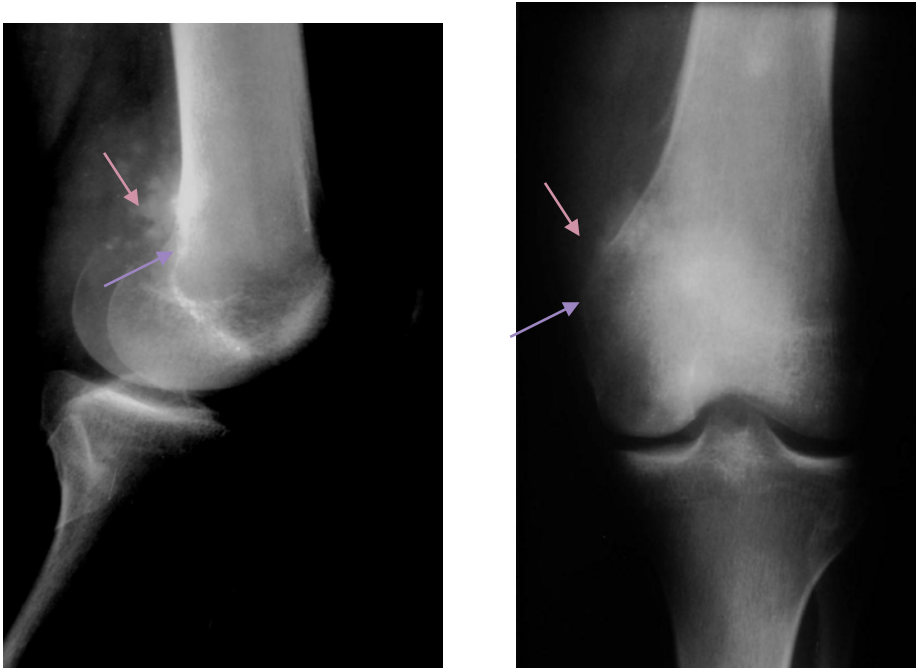


Figure 66 :Rx de face +profil du genou : Ostéosarcome de la métaphyse fémorale avec rupture de la cortical  et envahissement des parties molles  [44]

1.5-6 FRACTURE PATHOLOGIQUE :

Le bilan radiologique doit rechercher une fracture pathologique ou un risque fracturaire élevé qui requièrent une immobilisation orthopédique immédiate et une mise en décharge [55]. Si les clichés sont de mauvaise qualité ou ne sont pas centrés sur la fracture, il convient de les refaire en prenant le segment osseux en entier de face et de profil. L'analyse radiologique comporte deux étapes : l'évaluation de l'os et l'évaluation de la lésion responsable de la fracture pathologique.

1.6 LES LIMITES :

Elle reste insuffisante dans:

- Le diagnostic précoce des lésions tumorales (moins de 50% de la perte de la trame osseuse).
- La surveillance des tumeurs osseuses sous traitement.

- La détection des récurrences locorégionales.
- L'analyse des ceintures pelvienne et scapulaire, du crâne et du rachis.
- L'envahissement endocanalaire.
- Les lésions de petite taille [44,45,46].

1.7 LES CRITERES DES TOMP :

- Le nombre : la multiplicité des lésions oriente vers une lésion agressive (métastases, myélome, . . .).
- La taille : une lésion qui dépasse 6 cm de diamètre est probablement agressive.
- Une ostéolyse type Ic, type II, et type III dans la classification de **LODWICK** .
- Une corticale amincie rompue sans soufflure.
- Une réaction périostée pluri-lamellaire, spiculée ou discontinue avec triangle de Codman.
- L'envahissement des parties molles [44].

2. LA TDM :

2.1 TECHNIQUE :

Le scanner est une technique d'imagerie bien adaptée à l'exploration des structures osseuses. L'acquisition spiralée a amélioré la qualité des explorations articulaires et osseuses grâce à la rapidité des acquisitions et à la possibilité de reconstructions sagittales et coronales.

Les paramètres d'acquisition et de reconstruction sont d'abord une épaisseur nominale des coupes (1-5 mm), une vitesse de table de 1-7 mm/sec, et l'incrément de reconstruction qui est de 1-3 mm. Il est important de repérer le volume à explorer et le déterminer sur le tomogramme ou sur les coupes axiales sans injection. L'étude des os longs doit comprendre si possible la totalité de l'os, avec les articulations sus et sous-jacente ou au moins l'articulation la plus proche de la lésion tumorale.

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

L'examen doit être si possible bilatéral, symétrique, et dans un plan de référence anatomique : exemple pour les membres inférieurs, le choix se portera sur le milieu de la tête fémorale, l'interligne du genou ou le plafond de la mortaise tibio-péronière. L'étude radiologique se fait avant et après l'injection par voie intraveineuse d'un produit de contraste iodé qui n'est pas systématique.

2.2 INDICATIONS :

Le recours systématique au scanner dans le bilan initial n'est pas recommandé. Il n'est demandé que s'il existe des problèmes diagnostiques ou si l'IRM n'est pas disponible pour le bilan d'extension [14].

La TDM apporte des éléments diagnostiques supplémentaires à ceux fournis par la radiologie conventionnelle:

- Explore des régions difficilement accessibles en radiographie.
- Etudie mieux la corticale osseuse et de la matrice tumorale.
- Affirme l'existence d'un simple amincissement ou d'une destruction de la corticale.
- Caractérise l'apposition périostée [44].

2.3 SEMIOLOGIE :

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.

Elle permet d'étudier :

- Le nombre des lésions.
- Le siège et le centrage de la lésion.
- Modifications structurales : ostéolyse, ostéocondensation ou mixte (figure 67).
- La corticale : amincissement ou rupture.



Figure 67 : TDM du membre supérieur gauche : Lésion condensante et lytique de l'extrémité supérieure de l'humérus Gauche avec une réaction périostée en rapport avec un ostéosarcome [60]

- Réactions périostées.
- Matrice tumorale : en mesurant sa densité.
 - ✓ La recherche de calcifications qui orientent vers une matrice cartilagineuse (figure 68).
 - ✓ Les lésions grasses présentent une densité négative.

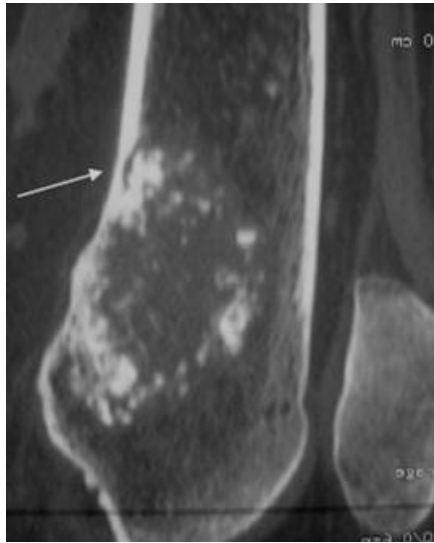


Figure 68 : Calcifications intra-lésionnelles de type cartilagineux « en arcs et en anneaux » d'un chondrosarcome [44]

- ✓ Les tumeurs ostéogéniques sont caractérisées par une matrice osseuse ossifiante positive (figure 69), facilement identifiable par la TDM [56,57,58].



Figure 69 : Matrice ostéoïde d'un ostéosarcome télangiectasique de l'extrémité inférieure du tibia [44]

➤ **Extension tumorale :**

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 et dans les PM. En cas d'extension à la moelle osseuse, le scanner montre des densités tissulaires positives intramédullaires anormales distinctes des phénomènes inflammatoires qui ne modifient que peu la densitométrie, l'atteinte cortico-spongieuse apparaît souvent plus limitée que l'extension médullaire. Il apprécie bien la réaction périostée, parfois absente dans les formes évolutives rapides, du fait de l'absence d'action ostéogénique. Le scanner montre aussi l'extension aux PM et les rapports avec les muscles et les fascias aponévrotiques adjacents. La position des axes vasculaires est mieux appréciée lors du temps initial de l'injection iodée. Il permet la recherche des skips métastases si la TDM est de réalisation parfaite, c'est-à-dire, explorant la totalité de la structure osseuse en coupes centimétriques jointives.

➤ **Surveillance sous traitement :**

Les 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, et parfois une réossification des lésions.

➤ **Récidive locorégionale :**

Si la densité des lésions récidivantes 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 récidive [58,59].

2.4 LES LIMITES :

- 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 [44].

3. L'IRM :

3.1 LA TECHNIQUE :

L'IRM initiale réalisée au sein de l'équipe médicochirurgicale qui prendra en charge le patient, nécessite le choix de plusieurs paramètres : Le choix de l'antenne, il est adapté aux différents régions du corps : l'antenne corps entier (pour l'examen des deux hanches), les antennes de surface plans (pour le rachis...), les antennes de formes adaptées à différents organes (pour les examens des extrémités). Le choix des coupes: pour chaque séquence, on choisit l'orientation des plans de coupe, axiale, sagittale, frontale ou oblique. L'épaisseur des coupes est de 3 à 5 mm.

L'exploration devra comprendre l'articulation sus et sous-jacente dans l'atteinte des os longs. IRM comprend cinq temps : Séquences en écho de spin, T1, T2, séquence en suppression de graisse et séquence dynamique après injection de gadolinium [63].

3.2 INDICATIONS :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est utile avant, pendant et après le traitement, elle permet :

- Le repérage du prélèvement sur une zone tumorale non nécrotique.
- L'étude de l'extension tumorale :

- ✓ Intramédullaire.
 - ✓ Du Cartilage de croissance.
 - ✓ Epiphysaire.
 - ✓ Articulaire
 - ✓ Vasculo-nerveuse.
 - ✓ Des PM.
 - ✓ Des Skip Métastases.
- L'évaluation de l'efficacité du traitement.
- La recherche des récives locales et l'étude de la nécrose [62].

3.3 SEMIOLOGIE :

Une TOMP présente généralement les caractéristiques suivantes : en séquence pondérée T1 ; le processus tumoral présente un hyposignal , en séquence pondérée T2 ; la lésion est spontanément 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 [64].

3.3-1 avant le traitement :

L'IRM initiale permet l'étude de :

- **La localisation :**
- ✓ Os plat, os long...
 - ✓ Diaphysaire, métaphysaire, épiphysaire, ou sur plusieurs de ces trois segments.
 - ✓ Intramédullaire, corticale, sous périostée....

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

C'est globalement le centre de la lésion qui détermine son point de départ.

- L'étendue de la lésion : mensurations dans les trois plans de l'espace.
- La matrice tumorale : C'est l'étude du signal intralésionnel sur les différentes séquences. Il faut faire la correspondance exacte entre les séquences T1, T2 et T1 après injection de gadolinium sur la même coupe.

C'est parfois difficile quand la tumeur présente un signal très hétérogène.

On recherche des éléments sémiologiques caractéristiques qui permettent d'évoquer une gamme diagnostique (tableau 15):

Tableau 15 : Les types des signaux selon le type de la matrice tumorale [47]

Types de matrices	T1	T2
Graisse	Hypersignal	Hypersignal
Cartilage	Hyposignal	Hypersignal
Liquide	Hyposignal	Hypersignal
Calcifications	Hyposignal	Hyposignal
Derivés sanguins	Hypersignal	Hypersignal

➤ **L'extension tumorale :**

L'IRM est supérieure au scanner et la scintigraphie dans la définition delongueur intra-osseuse de la tumeur. Elle est supérieure à la TDM pour démontrer l'implication des compartiments musculaires, et la définition des rapports entre la tumeur et les grands paquets vasculo-nerveux. Cependant, l'IRM est moins sensible que le scanner pour détecter la destruction de l'os cortical.[64]

L'IRM reste la modalité de choix pour la stadification d'une TOMP :

a- L'extension intramédullaire :

La moelle osseuse normale représente un signal à haute intensité (hypersignal) sur l'imagerie pondérée en T1, alors que la tumeur apparaît comme une zone de signal de faible intensité (hyposignal), ce qui reflète le remplacement de la graisse dans la moelle osseuse par la tumeur (figure70) [61].

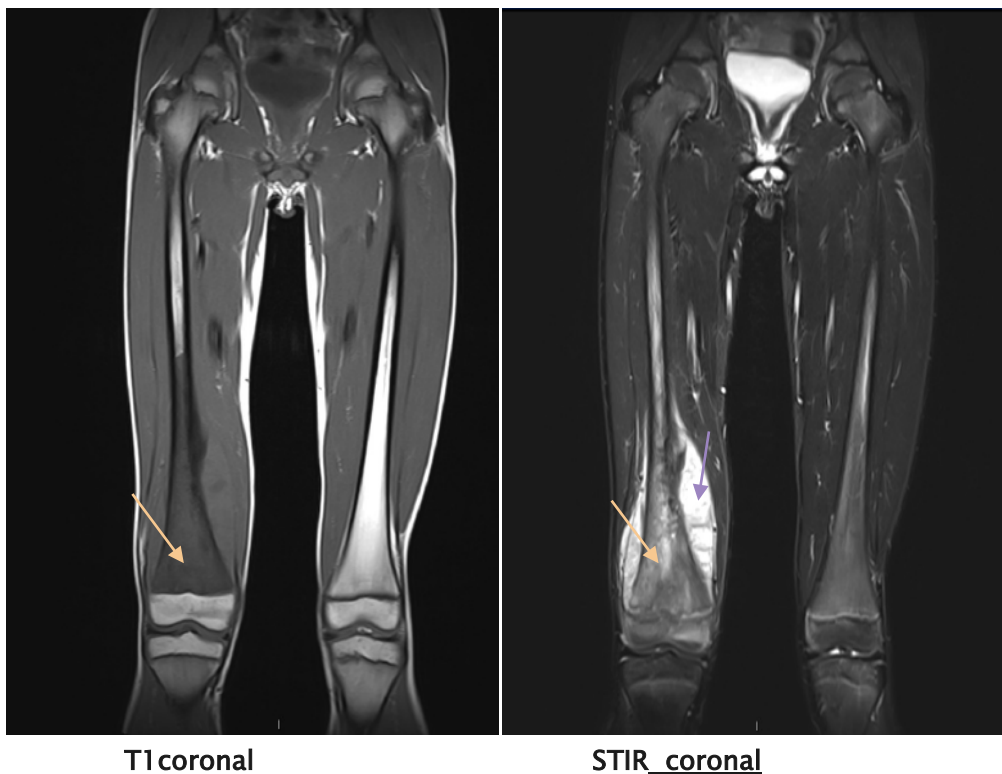


Figure 70 : Ostéosarcome fémoral droit [62]

Le T1 coronal : aspect en hyposignal de la tumeur qui remplace l'hypersignal de la Moelle osseuse →

Le SITR surestime l'extension intramédullaire : hypersignal de la tumeur avec un œdème Péri-lésionnel →

b- L'extension du cartilage de croissance :

L'IRM doit évaluer la distance entre l'extension endocanalaire et le cartilage de croissance, qui apparaît sous forme d'un hyposignal en séquence T1 (figure 71).



Figure 71:Atteinte du cartilage de croissance d'un ostéosarcome métaphyso–diaphysaire fémoral inférieur :hyposignal en T1 [62]

c- L'extension épiphysaire :

Par effraction du cartilage de croissance, ou par contigüité latérale, l'atteinte épiphysaire est observée dans 50 à 80 % des localisations métaphysaires, elle se présente sous forme d'hyposignal en T1 .Mais il y a certaines difficultés pour différencier l'extension épiphysaire de l'œdème, de l'hématopoïèse, et de l'angiogénèse péri-tumorale .donc un signal intermédiaire à contours flous, sans anomalies architecturales ni rehaussement a l'IRM dynamique est en faveur d'une atteinte épiphysaire (figure 72)[62].

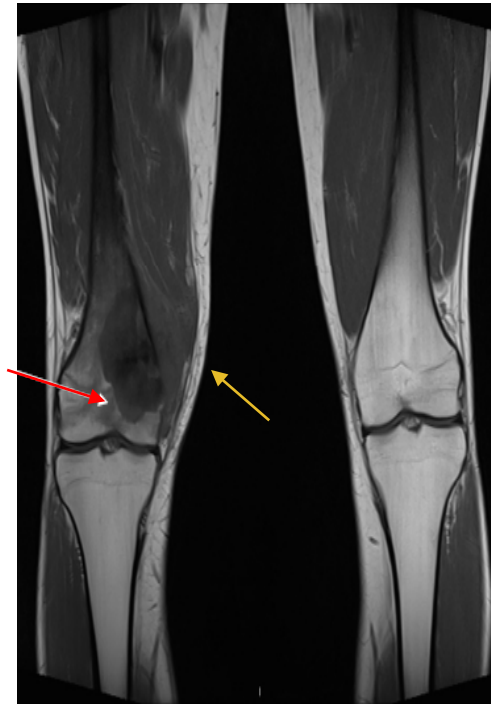


Figure 72 : Ostéosarcome métaphyso–Epiphysaire distal du fémur droit
Séquence en pondération T1 en hyposignal → avec œdème péri-tumoral
mal limité [62] →

d- L'extension articulaire :

Concerne environ 20% des tumeurs péri-articulaire. IRM est très sensible en séquences pondérales T1 après injection de gadolinium : prise de contraste nodulaire intra-articulaire avec effraction de la membrane synoviale ou du cartilage articulaire (figure 73) [62].



Figure 73 : Ostéosarcome métaphyso–Epiphysaire distal du fémur droit:Envahissement intra-articulaire au niveau des ligamentscroisés et du ménisque interne [62]

e- **L'extension neurovasculaire :**

Très bonne sensibilité de l'IRM dans les coupes axiales injectées mais moins de spécificité (figure 74).

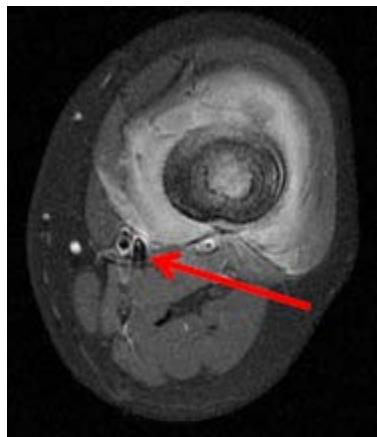


Figure 74 : ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur : IRM du genou en T1 axiale : infiltration circonférentielle arrivant au contact des vaisseaux [36]

f- L'envahissement des parties molles :

L'extension des PM se présente sous forme d'hypersignal en STIR ou en T2 FATSAT (figure 75), mais il faut différencier entre l'infiltration tumorale, l'œdème péri-tumoral et la pseudo-capsule qui limite le tumeur des structures de voisinage:

- ✓ Un volume musculaire et l'architecture fibrillaire respectée dans l'œdème.
- ✓ Les séquences dynamiques avec rehaussement précoce du tissu tumoral.
- ✓ Aspect en hyposignal de la pseudo-capsule.



STIR coronal : hypersignal de la tumeur →

séquence dynamique:Rehaussement tumoral

Avec un œdème péri-lésionnel →

(étoile)

Figure 75 :Ostéosarcome métaphysaire proximal du tibia droit [62]

g- Les skip métastases :

La séquence T1 sagittale est la plus sensible pour détecter les Skip Métastases: Un franc hyposignal (figure 76). Les faux positifs sont dus aux îlots d'hématopoïèse physiologiques qui sont moins hypointense en T1.

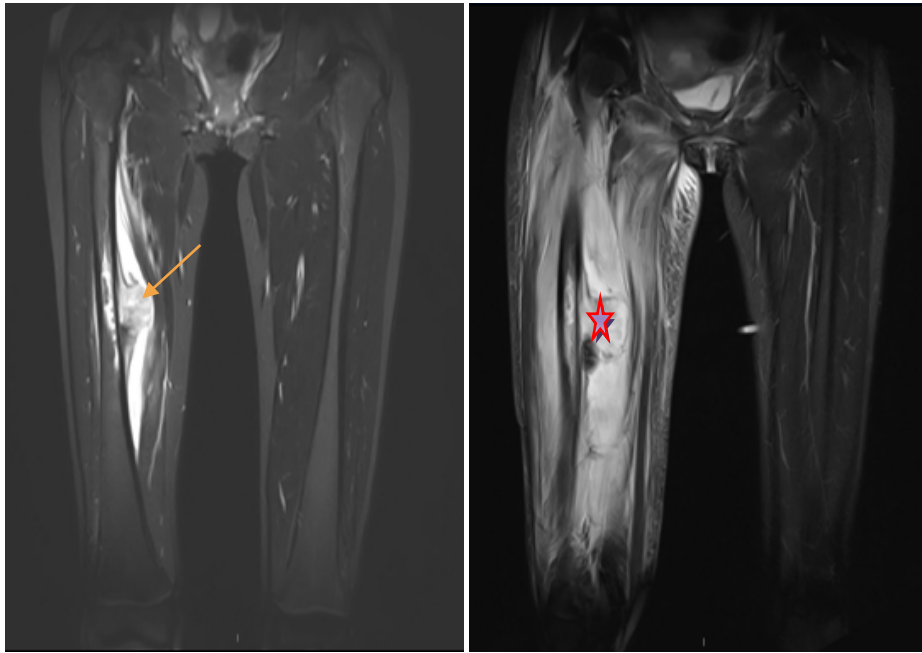


Figure 76 : Skip métastase d'un ostéosarcome de la métaphyse fémorale Inférieure : Franc hyposignal en T1 au niveau de l'épiphyse [62]

3.3-2 AU COURS DU TRAITEMENT :

IRM au cours de la chimiothérapie permet de :

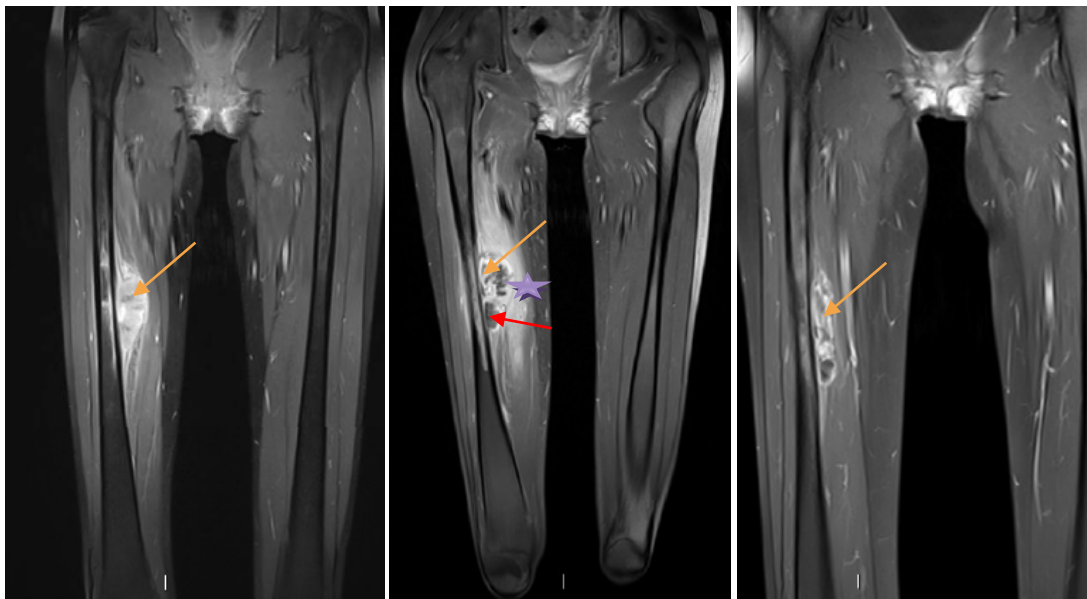
- Faire une évaluation comparative du volume tumoral (figure 77).
- Faire une évaluation comparative de l'extension des zones de nécrose ou ossifiées par rapport aux zones actives (figure 78) [62].



STIR INITIAL T2

TAFSAT au cours du traitement

Figure 77 : Majoration de l'hypersignal intramédullaire (flèche) et extra osseux en T2FATSAT (étoile) (augmentation du volume tumoral) d'un Ostéosarcome fémoral diaphysaire droit [62]



T1 FATSAT avec gadolinium

Au cours de la CTH

En préopératoire

IRM initiale

augmentation de l'œdème

diminution de la masse des

Péri-tumoral (étoile) + nécrose centrale → PM

Figure 78 : diminution du signal tumoral → de l'Ostéosarcome fémoral diaphysaire droit (diminution du volume tumoral) [62]

3.3-3 LA SURVEILLANCE :

L'IRM permet :

- La recherche des récives locales : intérêt des séquences dynamiques.
- La recherche d'extension intra osseuses à distance (skip métastases).
- Le diagnostic d'une infection sur prothèse [62].

3.3-4 LES LIMITES :

- Ne permet pas de visualiser les petites calcifications.
- Résolution spatiale inférieure à celle du scanner.
- Etude limitée de la corticale et des appositions périostées.
- Etude limitée des petites lacunes intra-corticales[63, 66].

4. LA SCINTIGRAPHIE :

La scintigraphie osseuse au méthylène diphosphonate technétié (99mTc-MDP) est l'examen radioisotopique classique dans l'étude de la pathologie osseuse. Elle joue un rôle important pour le diagnostic et le suivi des tumeurs osseuses à côté de la radiographie simple, de la tomodensitométrie et de l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

En cancérologie, la scintigraphie osseuse représente, de par sa haute sensibilité (95 %), un outil précieux pour la détection des tumeurs osseuses primitives. Dans le but d'améliorer la faible spécificité, la réalisation d'examens en trois phases est recommandée [67].

4.1 LA TECHNIQUE :

4.1-1 Le mécanisme :

La fixation osseuse du MDP étant fonction du débit sanguin local et de l'activité ostéoblastique locale, toute réaction osseuse à une agression se traduit par un foyer d'hyperfixation. Cela explique la haute sensibilité de l'examen mais aussi son manque de spécificité [68].

Pour ces raisons, il est recommandé de réaliser tout examen scintigraphique avant la biopsie osseuse. De même, les critères d'évolution reposant sur l'intensité et, surtout, le nombre des foyers hyperfixants, lors de l'évaluation de deux scintigraphies successives sous traitement, une attention particulière devra être portée au « flare phenomenon » (aggravation transitoire de la scintigraphie correspondant à des phénomènes de recalcification et non à une progression de la maladie)[69].

4.1-2 Le protocole :

Le traceur est injecté par voie intraveineuse sans préparation particulière, sans risque allergique. Les clichés sont réalisés à la gamma caméra au moment où le rapport signal/bruit est optimum. Les vues peuvent être standards (collimateur à canaux parallèles) ou "agrandies" (collimateur pinhole ou sténopéïque), planes ou tomographiques (SPECT, Single Photon Emission Computed Tomography). Pour le bilan local, des informations plus précises quant à la perfusion, la vasodilatation et la localisation d'une lésion peuvent être obtenues dans le cadre d'une exploration en trois phases, la gamma caméra étant centrée sur la zone d'intérêt :

- Enregistrement dynamique pendant les 3 à 5 minutes qui suivent l'injection du traceur, pour apprécier la composante vasculaire locale et régionale.

Pendant cette phase, des vues séquentielles sont enregistrées à intervalles réguliers (toutes les 20 secondes par exemple). Des courbes d'évolution de l'activité (localisée ou globale) peuvent être tracées.

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

Cette phase est particulièrement importante puisqu'elle permet dans une certaine mesure d'apprécier l'évolutivité de la lésion beaucoup mieux que la phase tardive.

- Vues précoces statiques à trois ou cinq minutes, donnant des indications sur l'état inflammatoire, pour les pathologies articulaires ou des parties molles.
- Vues tardives standards ou particulières, à 3 heures, étudiant la composante métabolique osseuse. A priori, l'intensité de la fixation aux temps tardifs est corrélée avec le degré d'évolutivité des lésions mais pour certaines lésions initialement très lytiques, on peut au contraire assister, alors que la chimiothérapie est efficace, à une augmentation de la fixation due à la reconstruction osseuse concomitante à la disparition du tissu tumoral [70].

4.1-3 LES INDICATIONS :

La scintigraphie osseuse permet une évaluation loco-régionale (recherche de la tumeur et des skip métastases, pour l'ostéosarcome) ainsi qu'une exploration corps entier (extension à distance). Elle apporte une aide au diagnostic différentiel bénin/malin et permet de préciser le degré de vascularisation de la lésion [67].

4.1-4 LA SEMIOLOGIE :

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

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

une vasodilatation sans fixation du traceur au temps tardif indiquent un processus inflammatoire des tissus mous et éliminent une pathologie osseuse.

a- Ostéosarcome et chondrosarcome :

L'aspect scintigraphique est celui d'une lésion hypervascularisée, très hyperfixante, souvent hétérogène (nécrose) et débordant sur les tissus mous adjacents [71]. Sous chimiothérapie, les signes scintigraphiques diminuent, cette diminution est surtout sensible sur l'enregistrement dynamique, mais ne permet en général pas de classer le patient en bon ou mauvais répondeur.

Après la chirurgie, la scintigraphie centrée recherche la récurrence locale : lésion hypervascularisée, en général peu étendue, associée à une hyperfixation précoce et tardive, siégeant au niveau ou à proximité du foyer opératoire. Il est souvent difficile d'identifier une récurrence 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 chirurgicale [72].

b- Sarcome d'Ewing :

L'aspect scintigraphique au moment du diagnostic est celui d'une lésion hétérogène (nécroses) modérément hypervascularisée et hyperfixante qui déborde souvent dans les parties molles (figure 79), le diagnostic différentiel avec l'ostéosarcome est pratiquement impossible. Sous chimiothérapie, les signes scintigraphiques diminuent mais aucune étude n'a jamais prouvé une corrélation de l'aspect scintigraphique avec le degré de réponse tumorale.

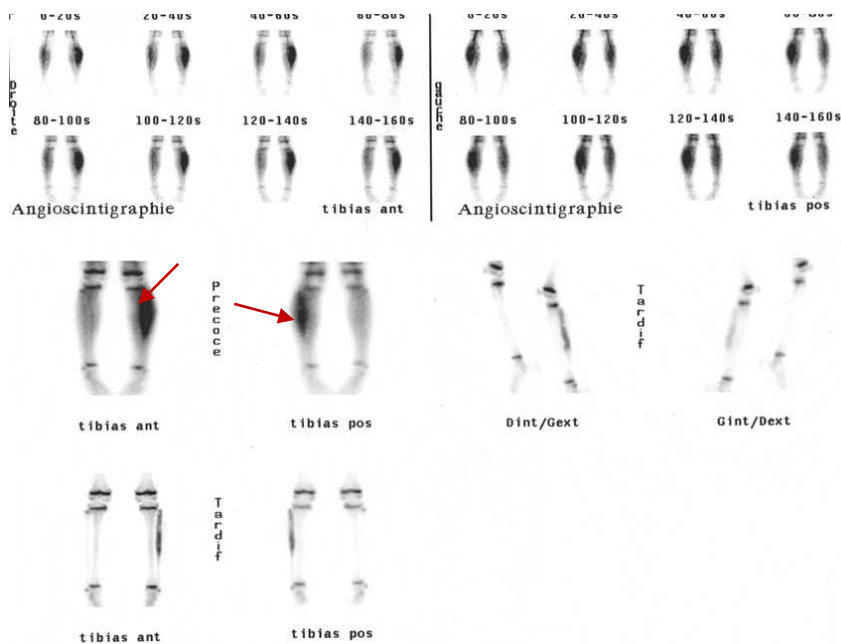


Figure 79 : Sarcome d'Ewing péronier gauche

Hyperfixation osseuse des deux tiers supérieurs du péroné gauche (flèche) [67]

Après la chirurgie, la scintigraphie centrée recherche la récurrence locale ; une récurrence précoce est cependant difficilement identifiable en raison des anomalies scintigraphiques liées à l'intervention chirurgicale.

Le rythme du suivi scintigraphique post-thérapeutique est fonction des risques de rechutes (figure 80) [79].

<p>1. Ostéosarcome une scintigraphie osseuse tous les quatre mois les deux premières années tous les six mois les 3ème et 4ème année tous les ans les 5ème et 6ème année en cas de symptôme après six ans</p>
<p>2. Sarcome d'Ewing une scintigraphie osseuse tous les trois mois les deux premières années tous les quatre mois la 3ème année tous les six mois la 4ème année en cas de symptôme après cinq ans</p>

Figure 80 : Recommandations de la Société Française d'Oncologie Pédiatrique pour la surveillance après rémission complète [67]

4.2 les limites :

La scintigraphie est une technique irradiante, très peu spécifique ; une fixation osseuse anormale peut s'observer dans de multiples processus de remaniements osseux (traumatisme, infection, maladies dégénératives) et qui ne renseigne que peu sur la nature histologique de la lésion.

5. LA TOMOGRAPHIE PAR EMISSION DE POSITRONS (TEP) :

La tomographie par émission de positrons (TEP) a connu un essor considérable au cours de ces dix dernières années. Le traceur couramment utilisé est un analogue du glucose marqué au FDG. Son principe repose sur une utilisation accrue du glucose dans les cellules cancéreuses, secondaire à une augmentation des transporteurs spécifiques et une augmentation de l'activité enzymatique de l'hexokinase [73].

5.1 LA TECHNIQUE :

5.1-1 Le protocole :

L'enfant doit impérativement être à jeun et ce de façon stricte (ne pas oublier d'arrêter les perfusions glucosées ou un apport nutritif parentéral). Eventuellement, si le jeun est difficilement supporté et entraîne de l'agitation, une collation pourra être proposée 30 minutes après l'injection du traceur [74], avant le passage sous la caméra. Les activités sportives auront été stoppées dans les 24 heures précédentes. Pendant la période de captation du traceur, l'enfant ne doit ni lire, ni parler, ni bouger. . . afin d'éviter toute fixation physiologique du FDG en regard des muscles ou des cordes vocales.

Une prémédication par propanolol évite les fixations physiologiques sur la graisse en l'absence de contre-indication (propanolol – 0,5 mg/kg 1 heure avant l'injection), Cela permet d'éviter la reprogrammation de l'examen et donc limite le délai de prise en charge et l'irradiation de l'enfant.

Dans le cadre des sarcomes, il a été rapporté une augmentation de la captation du traceur au cours du temps [75]. Il est donc préférable de démarrer l'acquisition 1 heure 30 à 2 heures après l'injection du traceur, afin d'avoir le meilleur rapport signal/bruit possible. Cela est d'autant plus important que les sarcomes sont des tumeurs hétérogènes pouvant fixer parfois faiblement le traceur.

Par ailleurs, les sarcomes ayant la particularité de pouvoir disséminer sur l'ensemble des tissus mous (y compris les extrémités), une vraie acquisition « corps entier » est nécessaire au bilan d'extension (et non une acquisition [tête-plis inguinaux], comme souvent réalisée).

5.1-2 La dosemetrie :

La dose effective reçue par un patient lors d'un examen TEP au FDG est de 0,025 à 0,095 mSv/MBq selon l'âge, soit 1 à 5mSv selon la dose de FDG injectée, le poids et l'âge de

l'enfant (3 à 5 MBq/kg). À celle-ci vient s'ajouter la dose d'irradiation secondaire à l'exploration concomitante par rayons X selon fonction du protocole utilisé [76].

5.2 INDICATIONS :

La Tomographie avec émission de positron marquée au 18-fluorodeoxyglucose (TEP-18F-FDG) ne permet pas de différencier de façon formelle tumeur bénigne et tumeur maligne de bas grade, voire de haut grade. La biopsie demeure donc indispensable. En revanche, la TEP peut guider le geste vers les zones tumorales les plus hyper métaboliques en cas d'hétérogénéité de fixation [77,78].

Elle est plus sensible et plus spécifique que la scintigraphie osseuse dans la recherche des métastases osseuses. L'utilisation d'une imagerie hybride TEP/TDM augmente les performances de l'examen.

5.3 RESULTATS :

5.3-1 La prédiction du grade de malignité :

Chez l'enfant, la grande majorité des proliférations sarcomateuses sont de haut grade, ce qui tempère largement l'intérêt de la TEP dans son potentiel discriminant. Néanmoins, certains ostéosarcomes et certains sarcomes des tissus mous d'histologie dite « de type adulte » peuvent être de bas grade. Le niveau de captation de FDG dans les cellules est mesuré par la Standard Uptake Value ou SUV. La première étude rapportant la visualisation de tumeurs musculo-squelettiques par TEP au FDG date de 1988, elle montrait une corrélation entre le grade tumoral et le taux de consommation en glucose. Dans la méta analyse de Bastiaannet et al. [79] reprenant 17 études antérieurement publiées dans la littérature, tous types de sarcomes confondus, la différence de valeur de la SUV moyenne entre tumeurs bénignes et sarcomes a été trouvée significative, ainsi qu'entre sarcomes de bas grade et de haut grade. Ainsi, la valeur de la SUV, reflet du métabolisme du glucose, est un indicateur du grade tumoral et de l'agressivité des sarcomes des tissus mous, et des sarcomes osseux [83,84].

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

Dans une série de 89 patients adultes atteints de sarcomes [85], dont plusieurs cas de sarcomes osseux (17 sarcomes d'Ewing, 18 ostéosarcomes, 22 chondrosarcomes), elle montrait que la SUV de ces tumeurs était liée au grade tumoral, à la cellularité, à l'activité mitotique et à l'activité proliférative. Elle est un reflet du risque métastatique et du pronostic [85]. Par ailleurs, Schultze et al. [84] ont montré sur une série de 202 patients (adultes et enfants confondus) que la TEP détectait les lésions osseuses primitives dans 199/202 patients, un seuil de SUV à 3 permettant une exactitude diagnostique de 82% pour la malignité. A ce seuil, tous les ostéosarcomes et sarcomes d'Ewing étaient hyperfixants, ce qui n'était pas le cas pour les chondrosarcomes.

5.3-2 Le bilan d'extension :

Quel que soit le type de sarcome chez l'enfant, le pronostic reste en grande partie lié à la présence ou non de localisations secondaires à distance. La pertinence et la précision diagnostique du bilan d'extension sont d'une importance capitale pour déterminer la meilleure approche thérapeutique pour les patients atteints de sarcomes.

Un essai prospectif multicentrique [86] mené sur 46 enfants (incluant sarcome d'Ewing, ostéosarcome et rhabdomyosarcome) a montré que la sensibilité de la TEP au FDG est supérieure à celle du bilan d'imagerie conventionnel (échographie, CT, IRM et scintigraphie osseuse) pour la détection des envahissements ganglionnaires (sensibilité de la TEP de 95 % sur la base d'une analyse par lésion). De même, pour les localisations secondaires osseuses (figure 81), la TEP a une sensibilité supérieure au bilan d'imagerie standard. Cela est en fait marqué dans le cadre des sarcomes d'Ewing, où la sensibilité du bilan d'imagerie conventionnel (incluant la scintigraphie osseuse) chutait à 37%vs 88%pour la TEP, tandis que les performances restent similaires dans le cadre des ostéosarcomes. La TEP avait dans cette étude une précision diagnostique de 100 % pour la détection des sites primitifs, identique à celle du bilan d'imagerie conventionnel. Le scanner thoracique restait plus sensible que la TEP pour la détection des métastases pulmonaires. Weyl Ben Arush et al. [87] ont ainsi montré sur une série

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

de 19 enfants (9 cas de sarcome d'Ewing, 3 cas d'ostéosarcome et 7 cas de rhabdomyosarcome) que la TEP était complémentaire de l'imagerie conventionnelle (comportant CT, IRM, et scintigraphie osseuse).

Franzius [80] a comparé les performances de la TEP-18F-FDG à celles de la scintigraphie osseuse avec des résultats de sensibilité, spécificité et précision diagnostique respectivement de 90% contre 71 %, 96% contre 92 % et 95% contre 88 %.

6. APPLICATIONS AU DIAGNOSTIC :

6.1 Radiographie standard :

Les ostéosarcomes sont ostéocondensants (45 %), ostéolytiques (30 %) ou mixtes (25 %) selon le degré de minéralisation de la matrice. L'ostéocondensation, typiquement de type « nuageux », peut être décelée dans l'os et les parties molles en regard (figure 82). Lorsque la lésion est lytique, il s'agit d'une ostéolyse perméative ou mitée. Une destruction corticale et des appositions périostées sont fréquentes. Ces dernières peuvent être de plusieurs types : en « feu d'herbe », en « rayon de soleil », en « poil de brosse », ou rarement lamellaires. Le triangle de Codman correspond à la surélévation du périoste (figure 83), interrompu par la tumeur qui s'étend dans les parties molles [95].

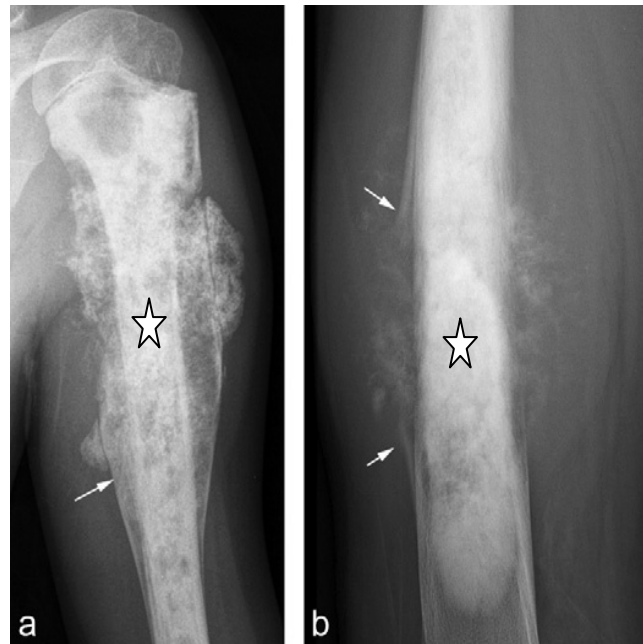


Figure 82 :Ostéosarcome ostéocondensant chez deux patients différents [44]

Fig a: Ostéosarcome huméral, **Fig b**: Ostéosarcome fémoral

Ostéocondensation (étoile) de l'os et des parties molles, ainsi que des éperons de Codman associés (flèches)

L'aspect radiographique de sarcome d'Ewing traduit la nature très agressive de la tumeur (figure 83). IL se caractérise typiquement par une ostéolyse mitée ou perméative centrée, avec fréquente destruction corticale, associée à une masse des tissus mous. L'atteinte corticale peut également se traduire par l'invasion des canaux haversiens et des forams nourriciers, faisant communiquer l'ostéolyse de l'os spongieux et les tissus mous. Les réactions périostées sont habituelles, en « bulbe d'oignon » (figure 84), spiculées (en poils de brosse ou en rayons de soleil), ou parfois en éperon de codman [98,99,100].

Certaines formes sont plus inhabituelles :une forme ostéocondensante, traduisant une production de tissu osseux réactionnelle, le sarcome d'Ewing osseux périosté qui est rare, se caractérise par l'absence d'invasion du canal médullaire et la présence d'un soulèvement périosté par la tumeur, et une lésion ostéolytique aux contours bien limités.



Figure 83 : Sarcome d'Ewing de l'extrémité supérieure dutibia. : Ostéolyse cortico-spongieuse agressive avec rupture de la corticale [44]

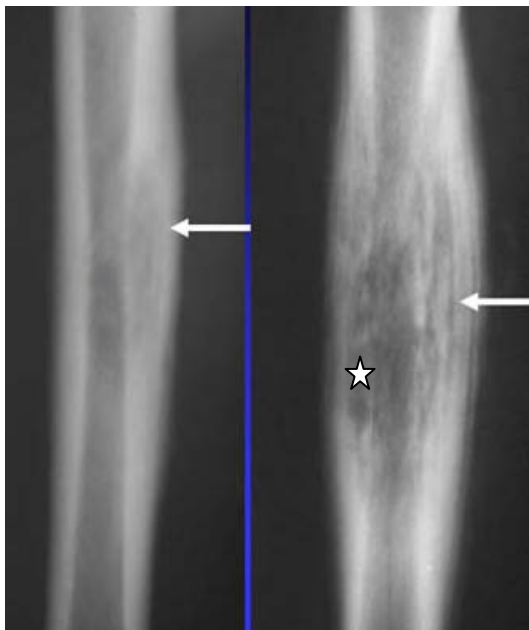


Figure 84 : Sarcome d'Ewing du péroné : ostéolyse de type II (étoile) avec réaction périostée en bulbe d'oignon (flèche)[44]

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

L'aspect radiographique du chondrosarcome dépend du grade de la tumeur. Le chondrosarcome de bas grade se traduit habituellement par une lésion ostéolytique comportant des calcifications nuageuses, punctiformes mais surtout en arcs et anneaux, correspondant à la minéralisation de la périphérie des lobules de cartilage (60 à 70 % des cas) (figure 85). Ces calcifications peuvent parfois confluer en plages plus radio-opaques. L'ostéolyse est habituellement de grande taille (> 4 cm), allongée dans l'axe de l'os, bien limitée. En raison de la lenteur de la croissance tumorale, on peut également noter un épaissement cortical par réaction périostée et formation osseuse endostée (tentative de la corticale pour maintenir la tumeur dans le canal médullaire). Certaines lésions peuvent être modérément expansives.

Les tumeurs de haut grade présentent, en revanche, des contours mal définis et une ostéolyse corticale avec une matrice cartilagineuse peu ou non minéralisée [102].

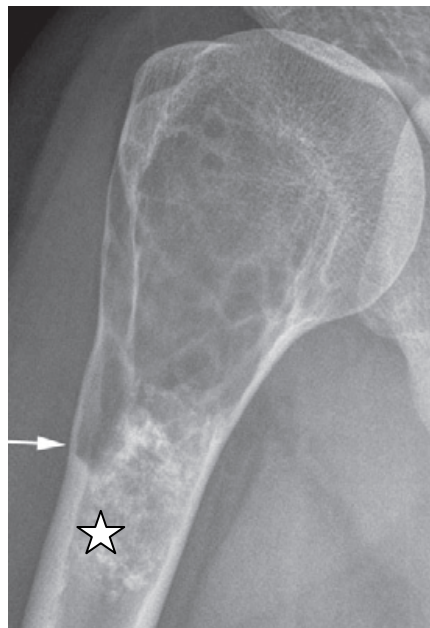


Figure 85 :Chondrosarcome de l'extrémité supérieure de l'humérus : les calcifications d'allure cartilagineuse (étoile) de la partie distale de la lésion avec des érosions endostées profondes (flèche) et étendues [44]

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

L'ensemble des signes sémiologiques radiologiques retrouvés dans notre série pour poser le diagnostic des TOMP sont proches des données de la littérature (tableau 16) :

Tableau 16 : Répartitions des différentes anomalies radiologiques selon le type histologique dans notre série

Aspects radiologiques		Ostéosarcome	Sarcome d'Ewing	Chondrosarcome
Modifications structurales	Ostéolyse pure	57,15%	50%	+
	Atteinte Mixte	42,85%	50%	--
Contours	Bien limités	--	--	--
	Mal limités	+	+	+
Réactions périostées	Pluri lamellaire	25 %	22,2%	--
	Continue avec coque épaisse	8,3%	--	--
	Eperon de codman	41,7%	66,7%	--
	Spiculations périostées continues	16,7%	--	--
	Spiculations périostées discontinues	8,3%	11,1%	--
Les parties molles	Saines	50%	71,4%	--
	Envahies	50%	28,6%	--

6.2 la TDM :

Il permet de préciser le degré de destruction de l'os spongieux et de la corticale et d'étudier la minéralisation de la matrice et la réaction périostée (figures 86), mais il reste inférieur à l'IRM pour l'analyse de l'extension locorégionale.

Dans notre série, la TDM retrouvait les différentes modifications structurales de l'os : ostéolyse pure dans 60,75% des cas, et une atteinte mixte dans 39,25% des cas. Elle montrait aussi la présence de la réaction périostée chez 77,3% des cas, et la présence d'envahissement des PM chez 72,7% des patients.

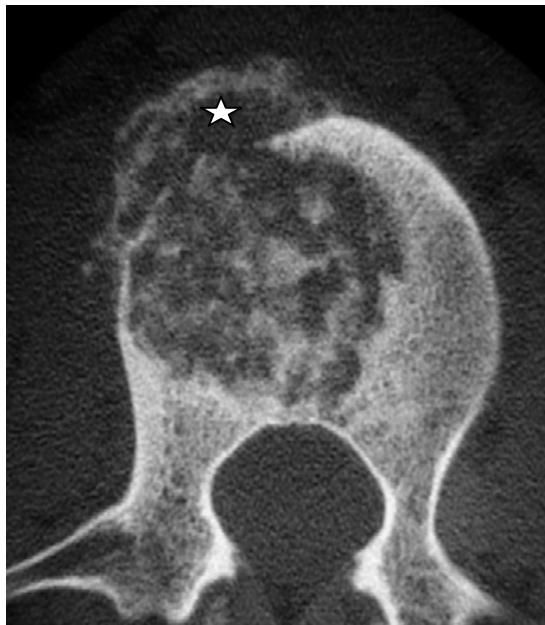


Figure 86 : Ostéosarcome vertébral :Notez la minéralisation de la matrice tumorale, la condensation du corps vertébral et l'extension dans les tissus mous pré-vertébraux (étoile)[45]

6.3 l'IRM :

Le signal de la tumeur dépend de son degré de minéralisation, de la présence de nécrose ou d'hémorragie et de la différenciation cellulaire spécifique.L'ostéosarcome est souvent hétérogène en hyposignal T1 et hypersignal T2 ou STIR (figure 87). La matrice ossifiée est en hyposignal sur toutes les séquences, les foyers de saignement sont en hypersignal T1 et les

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

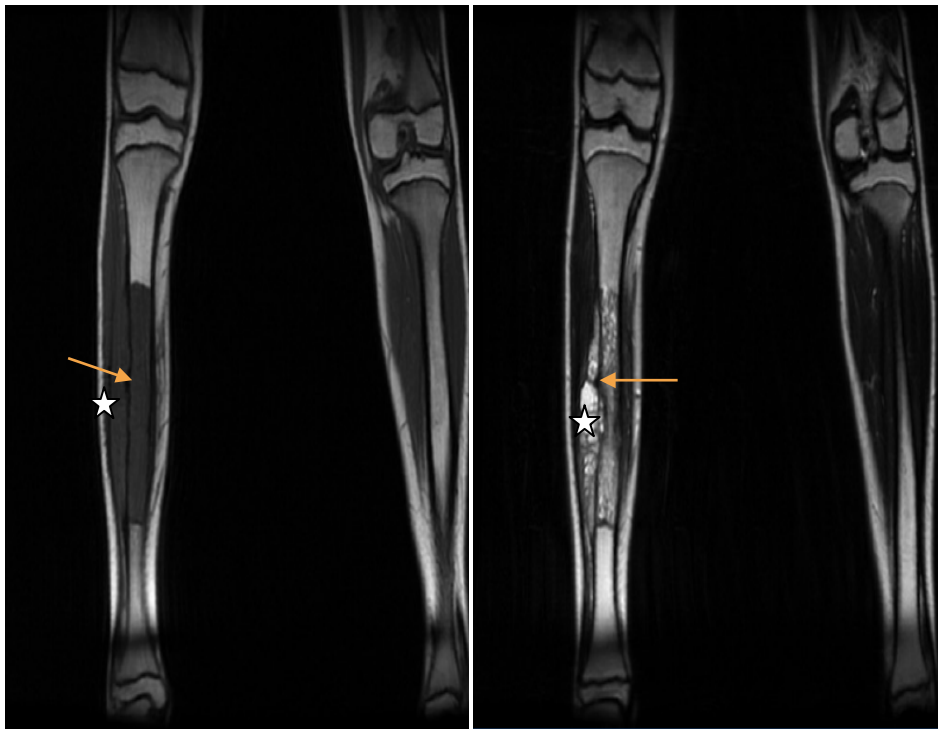
plages de nécrose sont en hyposignal T1 et hypersignal T2. Une réaction œdémateuse adjacente à la tumeur peut être observée, pouvant masquer les limites tumorales sur les séquences avec saturation de la graisse. Cependant, on peut s'aider des séquences T1 dans le plan coronal ou sagittal et des séquences T2 sans saturation de graisse dans le plan axial pour apprécier les limites tumorales, respectivement dans l'os et les parties molles [96,97].



Figure 87 : Ostéosarcome de l'extrémité distale du fémur : hyposignal en pondération T1. Notez l'envahissement des parties molles (étoile), la présence d'une skip métastase du versant métaphysaire du cartilage de croissance → et le caractère net de l'infiltration tumorale dans la moelle osseuse [45] →

Le sarcome d'Ewing se traduit par une lésion de remplacement médullaire avec destruction corticale (92 %) et extension aux parties molles (96 %). Son signal, habituellement homogène, est lié à sa forte cellularité : intermédiaire en T1, bas à intermédiaire en T2. Il est

plus rarement hétérogène avec des plages hyper intenses en T2, témoignant de phénomènes nécrotiques ou hémorragiques. Des niveaux liquide-liquide peuvent également s'observer mais ils sont plus fréquents après traitement. Son rehaussement après injection de gadolinium est diffus ou nodulaire périphérique. L'invasion des canaux nourriciers et haversiens peut se traduire par un signal intermédiaire, linéaire à travers le cortex en hyposignal. L'infiltration des parties molles est quasi constante (figure 88), importante et circonférentielle par rapport à l'os mais asymétrique. Elle peut même prédominer sur l'atteinte osseuse (2-15 % des cas). Bien que les patients puissent se présenter cliniquement avec des symptômes inflammatoires, l'œdème péri-lésionnel est rare avant traitement, à moins qu'il y ait une fracture associée [99].



Séquence T1 coronale séquence T2 coronale

Figure 88 : Sarcome d'Ewing tibial : Processus lésionnel (flèche) de la diaphyse tibiale en hyposignal en T1, et en hypersignal en T2, à point de départ médullaire=> lyse corticale avec extension aux parties molles (étoile)[45]

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

Les Chondrosarcomes de bas grade comportent de multiples lobules en iso-hyposignal T1 et hypersignal T2 marqué (figure 89), séparés par des septums fibreux en hyposignal T2. La présence de plages hyperintenses en T1 au sein de la tumeur est possible, due à de la moelle jaune piégée (1/3 des chondrosarcomes de bas grade). La matrice cartilagineuse minéralisée est hypointense sur l'ensemble des séquences. Après injection de gadolinium, les septums se rehaussent (aspect en « arcs et anneaux » très caractéristique de la nature cartilagineuse de la tumeur).

L'étude cinétique du rehaussement du chondrosarcome de bas grade montre un rehaussement tumoral précoce dans les 10 secondes qui suivent le rehaussement artériel, avec une cinétique de rehaussement exponentielle (parallèle à la courbe artérielle de référence).

Un hypersignal péri-tumoral en T2 avec saturation de la graisse, peu fréquent, est également possible.

Les chondrosarcomes de haut grade présentent un aspect en IRM non spécifique : destruction de l'architecture lobulaire interne et externe, hémorragie intralésionnelle en hypersignal T1, nécrose mais leur aspect peut également être similaire à celui des tumeurs de bas grade.

L'extension du chondrosarcome, qui peut se faire dans les parties molles et les veines adjacentes ou en transarticulaire, est en faveur d'une tumeur de haut grade. La dissémination tumorale est extrêmement importante le long des trajets de biopsie car les cellules cartilagineuses se nourrissent par imbibition au sein des axes conjonctivovasculaires sans contact vasculaire direct [102,104,105].

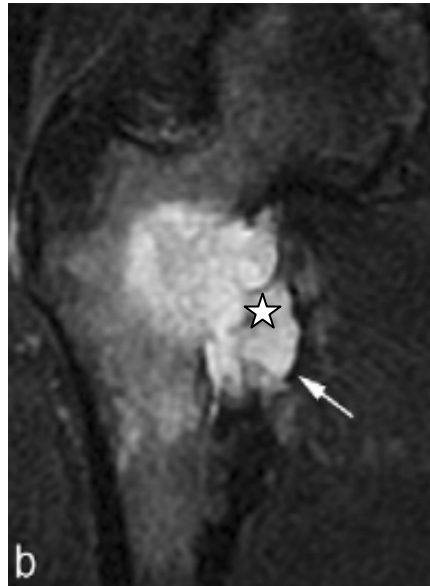


Figure 89 :Chondrosarcome de l'extrémité supérieure du fémur : lésion hyperintense (flèche)en T2 avec effraction corticale et envahissement des PM adjacentes (étoile)[44]

L'ensemble des signes radiologiques de l'IRM retrouvés dans notre sont comparables avec les données de la littérature, l'IRM était l'examen de référence qui permet avec excellence la précision de l'extension locorégionale de la tumeur (figure 90):

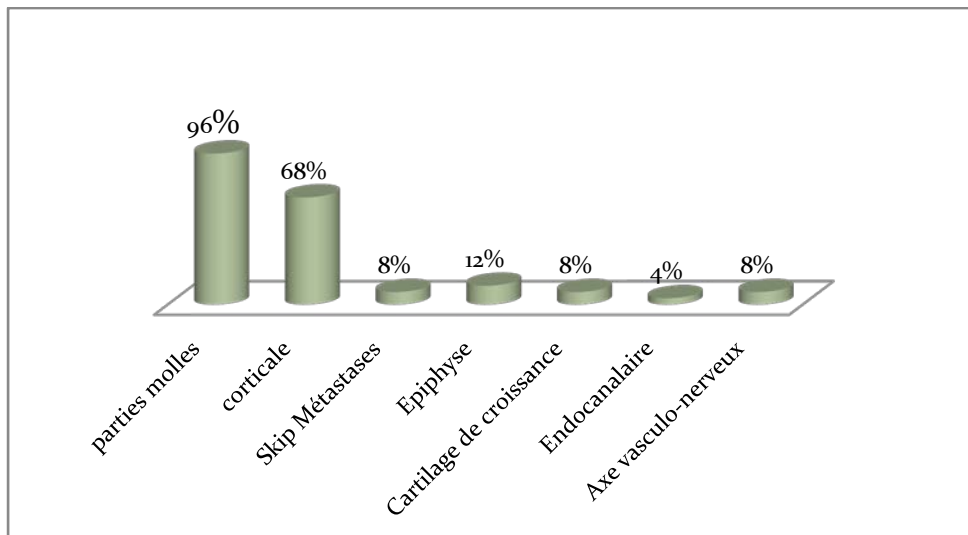


Figure 90 : L'extension tumorale locorégionale des TOMP sur les clichés d'IRM

6.4 BILAN D'EXTENSION :

a- TEP- Scintigraphie :

La TEP ne permet pas de différencier entre les tumeurs bénignes et malignes, ou les tumeurs de bas et de haut grade. Elle pourrait cependant guider les biopsies vers les foyers métaboliques les plus actifs [80].

La scintigraphie osseuse est systématique et une IRM complémentaire devra être réalisée afin d'explorer toute hyperfixation (figure 91). Cependant, cet examen est moins sensible que l'IRM pour la recherche des skip métastases [101].



.Figure 91 :Hyperfixation scintigraphique d'un ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur droit

Dans notre série ; la scintigraphie a été faite chez 11 cas soit 33,3%. L'hyperfixation tumorale était présente chez 9 patients (81,8%). L'atteinte médullaire a été retrouvée chez 1 cas d'ostéosarcome, et l'atteinte sacro-iliaque et iliopubienne étaient présentes chez 1 cas de sarcome d'Ewing.

Aucun cas n'a bénéficié de la TEP dans notre étude.

b- Radiographie thoracique –TDM thoracique :

Les clichés de thorax standard et le scanner thoracique sont indispensables à la recherche de métastases pulmonaires.

Le scanner est beaucoup plus sensible que les clichés de thorax simples. Parfois, les anomalies pulmonaires détectées ne sont pas typiques et il peut être nécessaire de réaliser une biopsie de lésions douteuses au diagnostic.

Dans notre série ; la radiographie thoracique objectivait des lésions nodulaires chez 9,1% des patients. La TDM thoracique montrait la présence des lésions nodulaires diffuses au niveau des 2 champs pulmonaires chez 13 cas. Une localisation pleurale a été notée chez 1 seul patient présentant un sarcome d'Ewing.

c- TDM abdomino-pelvienne :

Elle permet l'étude des localisations secondaires au niveau du tube digestif, les organes pleins, les vaisseaux et les ganglions de l'abdomen et du pelvis, grâce à plusieurs séries d'images en coupes transversales.

Dans notre étude, les localisations abdomino–pelviennes retrouvées étaient:

- Atteinte vésico–réctale chez 1 patient.
- Atteinte sacro lombaire chez un seul patient.
- 2 cas d'envahissement des organes de voisinage chez 2 cas de sarcome d'Ewing de l'os iliaque.

d- Echographie abdominale :

Elle permet de rechercher la présence d'autres localisations secondaires à distance notamment ganglionnaires et hépatiques.

Dans notre série, 3 cas présentaient les anomalies suivantes :

- Un cas présentait une métastase vésicale.
- Un cas présentait une urétéro-hydronéphrose droite.
- Des ADP rétro-péritonéales étaient présentes chez un seul cas.

e- TDM cérébrale :

Indiquée si le malade présente un ou des signes neurologiques, à la recherche des localisations cérébrales et endocrâniennes.

Une seule TDM cérébrale a été faite chez nos patients, révélant des métastases au niveau de l'os sphénoïdal gauche, avec une extension endocrânienne et endo-orbitaire.

IV. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE :

1. MATERIELS ET METHODES D'ETUDE :

1.1 La biopsie osseuse :

Aucun traitement ne doit être entrepris sans diagnostic de certitude, donc sans preuve histologique, la biopsie doit être réalisée le plus rapidement possible, car une tumeur maligne est une véritable urgence thérapeutique.

La biopsie permet :

- La définition de la nature bénigne ou maligne de la lésion, et du type histologique
- La réalisation de techniques complémentaires (IHC, biologie moléculaire, cytogénétique)[109].

1.1-1 Biopsie à ciel ouvert :

La biopsie à ciel ouvert demeure la procédure de référence du diagnostic de malignité d'une lésion osseuse suspecte, mais cette méthode est invasive, coûteuse, et non dénuée de complications.

Elle se fait au bloc opératoire, sous anesthésie générale ou locorégionale.

Chaque fois que possible, on utilise un garrot sur la racine du membre pour obtenir un champ opératoire exsangue, et pour limiter les complications hémorragiques.

Le repérage préopératoire ou pér-opératoire est impératif, le plus souvent sous contrôle scopique, mais au besoin échographique.

Le principal problème est celui de la voie d'abord: Elle doit être réfléchie au cas par cas en mémorisant bien le fait qu'en cas de tumeur maligne primitive, le trajet de la biopsie doit être excisé en monobloc avec la tumeur lorsque vient le moment de la résection [109,110].

1.1-2 Biopsie percutanée :

Elle se fait sous anesthésie locale dans le service de radiologie (biopsie sous écran conventionnel ou sous scanner), à la consultation de chirurgie sous simple contrôle de la vue, ou sous anesthésie générale au bloc opératoire sous contrôle direct de la vue et du doigt si on

biopsie une zone osseuse « superficielle et palpable », ou sous amplificateur de brillance dans le cas contraire.

Une très courte incision cutanée est souhaitable directement en regard de l'endroit où la tumeur est la plus superficielle. Au bloc opératoire, on utilise soit un trocart (un trocart à ponction sternale), soit des tréphines, soit des curettes, soit des pinces dites « mange-disques ». Parfois, il est nécessaire de franchir la corticale fragilisée par la tumeur, ce qui peut entraîner sa destruction.

En ce qui concerne la fiabilité des biopsies percutanées, les performances se sont améliorées au fil des années et l'on peut de nos jours considérer, au vu des plus récentes publications, que la fiabilité des biopsies à l'aiguille est de l'ordre de 90 %, avec une sensibilité de près de 100 % et une spécificité aux environs de 85 %, cela aussi bien pour les biopsies sous écranque pour les biopsies sous scanner.

Ses inconvénients sont les suivants : des prélèvements de faible volume, l'incapacité de choisir « à l'oeil nu » les zones probablement significatives, et le risque d'erreur diagnostique si la maladie n'a pas le même aspect d'un endroit à un autre[111].

1.2 _La modalité :

Les modalités sont décidées en comités de concertation pluridisciplinaire. Leprélèvement biopsique doit être :

- Représentatif : au minimum de 1 à 2 cm.
- Non écrasé par la pince, non coagulé par le bistouri électrique.
- Fait en périphérie de la tumeur en évitant le centre souventnécrosé.
- Représentatif des zones d'aspect radiologique différent, et des PM quand elles sont atteintes.

Les renseignements cliniques sont indispensables au pathologiste : l'âge, le sexe, les ATCD du patient, le siège et la profondeur de la lésion, les symptômes et l'évolution, le traitement préalable, et les comptes rendus d'examens complémentaires.

Ces tumeurs sont souvent hétérogènes, chaque fragment peut contenir une composante différente, donc le partage de la pièce entre plusieurs laboratoires, peut formuler un diagnostic différent [108].

2. EXAMEN ANAPATH STANDARDS :

Il se fait sur une pièce de résection tumorale ou sur une pièce d'amputation.

Son étude permet d'apprécier la taille et l'extension de la tumeur, de juger de la qualité de l'exérèse chirurgicale, d'évaluer la réponse à la chimiothérapie et de rechercher une lésion préexistante. Elle nécessite que le pathologiste dispose de la biopsie initiale pour pouvoir comparer les aspects histologiques avant et après traitement.

Sa prise en charge est bien codifiée. Avant l'ouverture de la tumeur, le pathologiste effectue les prélèvements des limites de résection et des masses appendues à la pièce osseuse : muscles, ligaments, capsule articulaire, revêtement cutané etc. la pièce est radiographiée pour juger de la localisation de la tumeur, puis coupée à la scie selon le plus grand axe de la tumeur en tranches de quelques millimètres d'épaisseur.

La tumeur est entourée d'une zone inflammatoire traduisant la réaction de l'organisme vis-à-vis de la tumeur, au sein de laquelle peuvent se trouver des digitations et de petits foyers satellites de la tumeur principale. Cette pseudocapsule ne constitue pas une limite saine de la tumeur. Les limites de l'exérèse chirurgicale doivent donc passer à distance de cette pseudocapsule ou en périphérie d'une barrière anatomique telle qu'un fascia, ou une aponévrose, afin d'obtenir des limites de résections saines. Ces limites de résection sont

appréciées macroscopiquement et microscopiquement lors de l'étude de la pièce par le pathologiste.

Les limites de résection ou les marges sont actuellement classées en : R0, R1 et R2 après l'analyse de la pièce ; Les marges de résection sont classées R0 lorsque toutes les limites sont recouvertes de tissu sain, R1 quand au moins une des marges est contaminée microscopiquement et R2 lorsqu'au moins une des marges est contaminées macroscopiquement [112].

3. ETUDE DES ENTITES ANATOMIQUES :

3.1 L'OSTEOSARCOME :

3.1-1 Définition :

Selon la définition de L'OMS, l'ostéosarcome ou sarcome ostéogène est une tumeur maligne caractérisée par la formation directe de tissu osseux ou ostéoïde par les cellules tumorales.

3.1-2 La macroscopie :

La tumeur toujours hétérogène, associe des zones blanchâtres, charnues ou dures lorsqu'elles sont ossifiées ou calcifiées, des plages bleutées cartilagineuses et des secteurs encéphaloïdes. Les remaniements sont nombreux et étendus, hémorragiques, kystiques et nécrotiques, modifiant l'aspect, qu'ils soient spontanés ou induits par le traitement ou par une fracture pathologique (figure 92). La taille de la tumeur est évaluée sur les tranches de section, en précisant des deux plus grandes dimensions ainsi que les distances qui les séparent des berges.

La tumeur occupe généralement la cavité médullaire, déforme la pièce osseuse, rompt très rapidement la corticale et envahit les tissus mous adjacents. Elle bute sur le cartilage de croissance qui constitue une barrière anatomique efficace à l'avancée tumorale et à son extension à l'épiphyse. De même, l'envahissement intra-articulaire. Il s'effectue en général par le contingent extraosseux ou aux points de faiblesse, jonction os-cartilage et insertions capsulo-ligamentaires [113].



Figure 92 :Aspect macroscopique d'un ostéosarcome fémoral télangiectasique

3.1-3 La microscopie :

Le diagnostic histologique d'ostéosarcome est difficile et requiert la mise en évidence d'une ostéogénèse anormale élaborée par les cellules sarcomateuses. Cet os anormal n'est pas mature, c'est-à-dire qu'il n'est pas lamellaire et la minéralisation est toujours anormale et anarchique. L'ostéosarcome est parfois bien différencié et les atypies cellulaires peuvent être

minimes. Il est responsable d'une agressivité vis-à-vis du tissu osseux environnant sous la forme d'une résorption de l'os spongieux ou cortical.

Le diagnostic positif repose sur une analyse morphologique. Le grade de Broders de la Mayo Clinic assigne un grade de 1 à 4 en fonction de l'importance de la cellularité et des atypies nucléaires présentes dans la tumeur. L'ostéosarcome est capable de former de l'os mais également du cartilage et des territoires fibroblastiques en proportion variable[113].

3.1-4 Les formes anatomiques : (figures 93,94,95,96)

L'ostéosarcome est une tumeur mésenchymateuse caractérisée par la production de la matrice ostéoïde, parfois en faible quantité. Plusieurs sous-types ont été décrits dont la plupart correspondent à des tumeurs de haut grade (tableau 17). Deux formes d'ostéosarcome sont considérés comme de bas grade de malignité, l'ostéosarcome parostéal ou juxtacortical et l'ostéosarcome intramédullaire.

Tableau 17 : les différents types histologiques d'ostéosarcome

Tableau 1. Les différents types histologiques d'ostéosarcomes		
<i>Type</i>	<i>Fréquence</i>	<i>Caractéristiques histologiques</i>
<i>Ostéosarcome classique</i> (ou intramédullaire) Ostéosarcome ostéoblastique Ostéosarcome chondroblastique Ostéosarcome fibroblastique	75 %	Tumeur de haut grade de malignité avec cellules tumorales souvent très pléomorphes et mitoses atypiques Matrice essentiellement ostéoïde ou osseuse, dite sclérosante Matrice à prédominance chondroïde Matrice ostéoïde minime
Ostéosarcome télangiectasique	4 à 11 %	Vastes lacunes à contenu sanguin, séparées par de fins septa bordés de cellules géantes, simulant un kyste anévrysmal. Présence dans les septa de cellules malignes élaborant de la matrice ostéoïde
Ostéosarcome à petites cellules	1 à 4 %	Substance ostéoïde Absence de transcrite de fusion des PNET
Ostéosarcome secondaire	5 à 15 %	Il s'agit d'ostéosarcome post-irradiation, survenant dans le territoire irradié, en règle de haut grade
Ostéosarcomes de bas grade	< 1 % 4 %	Ostéosarcome central de bas grade Ostéosarcome juxtacortical (paraostéal) de bas grade

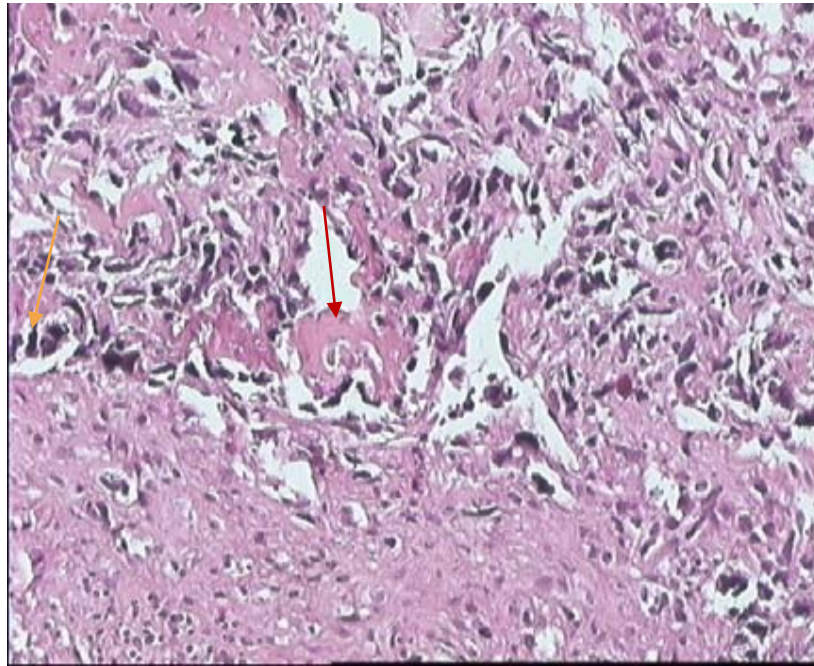




Figure 93 : Ostéosarcome ostéoblastique : Atypies cyto-nucléaires, mitoses anormales et  substance ostéoïde 

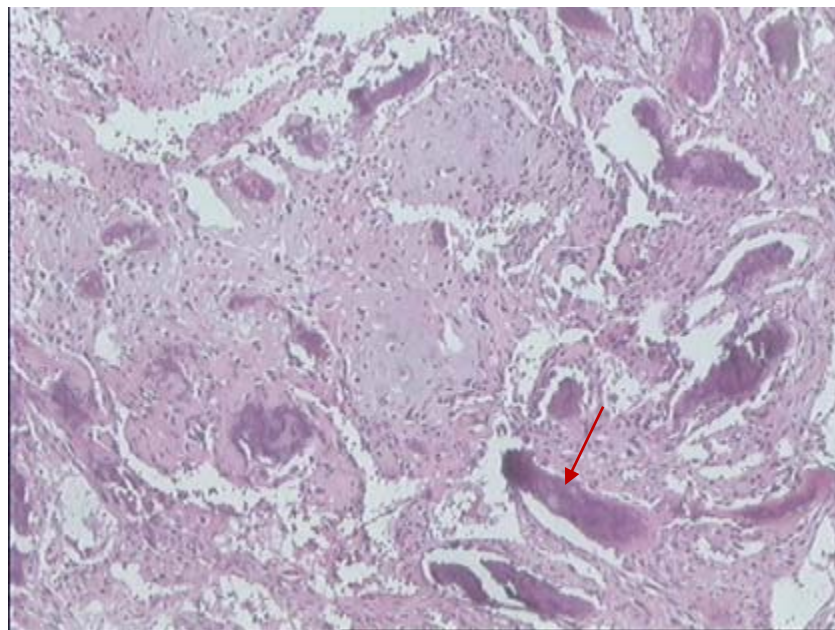


Figure 94 : Ostéosarcome chondroblastique : Prolifération tumorale maligne agencée en nappes et en lobules cartilagineux

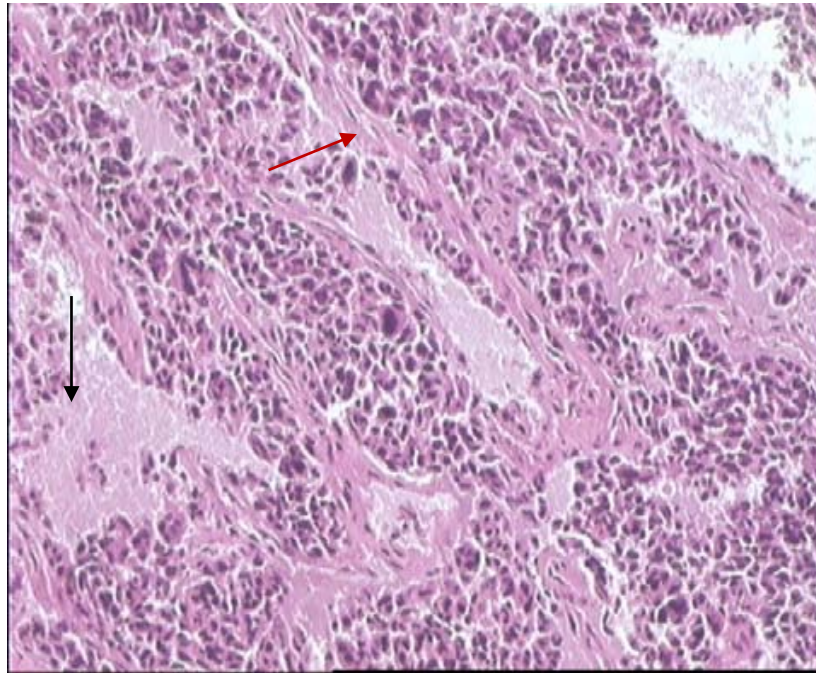


Figure 95: Ostéosarcome fibroblastique : stroma réaction fibreuse →
Et substance ostéoïde →

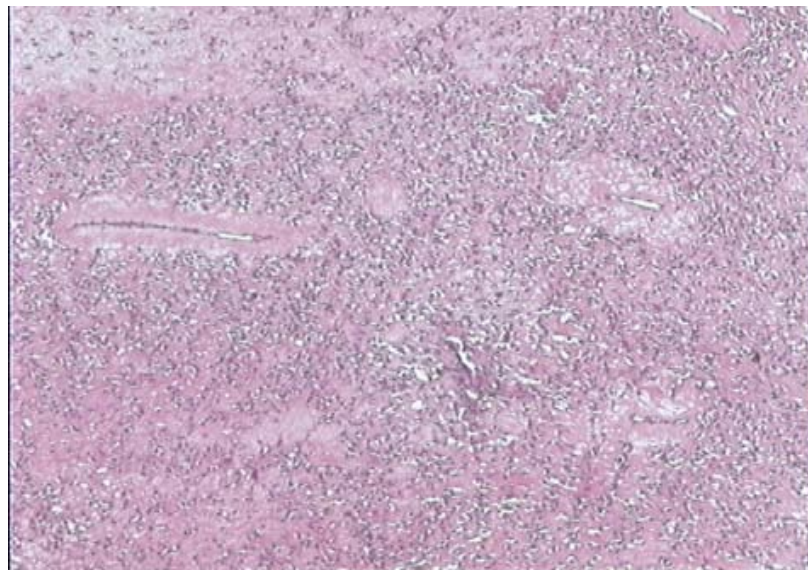


Figure 96 : Ostéosarcome à petites cellules prolifération maligne diffuse et infiltrante

3.2 LE SARCOME D'EWING :

3.2-1 Définition :

Selon la définition de l'organisation mondiale de la santé, le sarcome d'Ewing est une tumeur à cellules rondes avec des degrés variables de différenciation neurectodermique. Le terme de sarcome d'Ewing est employé pour toute tumeur dont les caractéristiques de la différenciation neurectodermique ont été mis en évidence à l'étude par la microscopie optique, l'IHC et la microscopie électronique. Le terme de PNET désigne toute tumeur dont les caractéristiques de la différenciation neurectodermique ont été mises en évidence par seulement une de ces méthodes [114].

3.2-2 La macroscopie :

L'aspect macroscopique est celui d'une tumeur molle, friable, blanc grisâtre, par place hémorragique, parfois franchement nécrotique (figure 97). Ce tissu prélevé plus facilement à la curette qu'au bistouri permet la répartition immédiate pour l'examen bactériologique (systématique), les empreintes, les diverses fixations et l'étude cytogénétique [114].



Figure 97 : Aspect macroscopique d'un sarcome d'Ewing fémoral intramédullaire

3.2-3 la microscopie :

Les tumeurs de la famille des PNET sont histologiquement constituées de petites cellules rondes monomorphes, au cytoplasme très peu abondant et au noyau pourvu d'une chromatine et d'une membrane nucléaire fines (figure 98). Ces cellules constituent des plages denses et compactes, souvent remaniées par de la nécrose et de l'hémorragie.

Elles se disposent parfois autour d'une lumière réalisant des images de pseudo rosettes. La présence en grand nombre de ces rosettes et l'expression de différents marqueurs de différenciation nerveuse (synaptophysine, chromogranine) sont nécessaires pour classer la tumeur comme un neuro-épithéliome, forme la mieux différenciée de la famille des PNET [115].

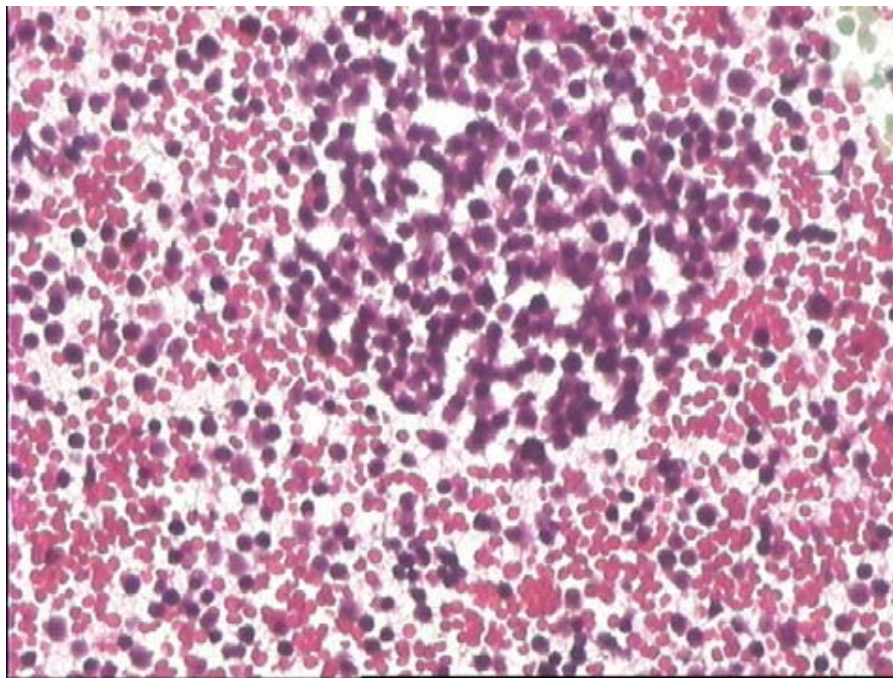


Figure 98 : prolifération tumorales diffuse composée de cellules rondes uniforme avec un rapport nucléo-cytoplasmique élevé

3.2-4 Les formes anatomiques :

- Le sarcome d'Ewing périosteal : exceptionnel, seulement quelques cas sont rapportés dans la littérature.

Dans cette localisation, la tumeur érode la surface de la corticale, le

Canal médullaire est indemne.

- Le sarcome d'Ewing à grosses cellules : Dans certains cas, les cellules tumorales apparaissent plus volumineuses qu'habituellement et on parle de sarcome d'Ewing à grosse cellules [114].

3.3 LE CHONDROSARCOME :

3.3-1 Définition :

Il s'agit d'un sarcome dont les cellules tumorales sont associées à une matrice cartilagineuse. Cette composante cartilagineuse peut s'associer à un contingent fibroblastique ; en revanche, la formation d'os ne peut être qu'une ossification réactionnelle provoquée par un mécanisme d'ossification endochondrale (il ne doit pas y avoir de formation d'os tumoral). La localisation dans l'os peut être centrale (endomédullaire) ou périphérique (à la surface de la corticale) [116].

3.3-2 La macroscopie :

Les chondrosarcomes sont habituellement des tumeurs de grande taille, lobulées, aux contours souvent mal définis. Les lobules tumoraux sont blanc-nacré, gris-bleu, parfois myxoïdes (figure 99). La lésion peut être remaniée par la nécrobiose, ou des foyers de kystisation. La corticale adjacente peut, soit être le siège d'une « perméation » tumorale, soit être amenuisée, 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. Dans les formes centromédullaires, les réactions périostées sont rares [116].

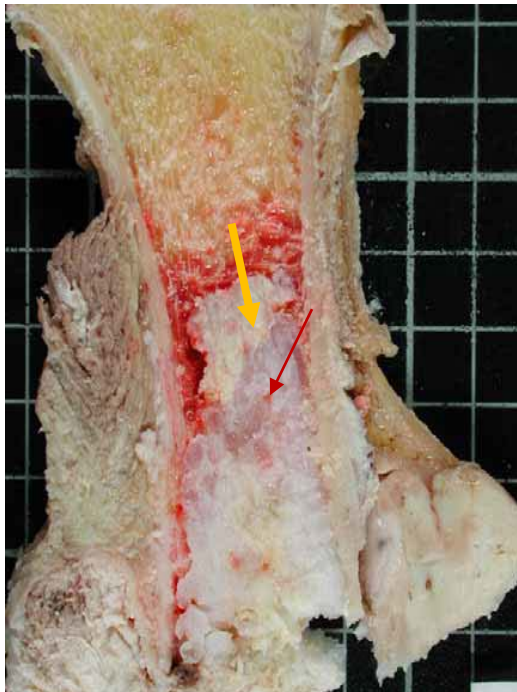


Figure 99 :Aspect macroscopique du chondrosarcome : calcifications →
Lobules translucides →

3.3-3 La microscopie :

Les chondrosarcomes sont constitués de lobules tumoraux de taille et de formes irrégulières, délimitées par des sépta conjonctifs et non par du tissu ostéomédullaire comme le cas dans les enchondromes (figure 100). Des fragments d'os spongieux résiduels, englobés par la prolifération, persistent parfois au sein de ces lobules, témoignant de la « perméation » du tissu ostéomédullaire par la tumeur. Cette perméation de l'os spongieux ne doit pas être confondue avec les foyers d'ostéogénèse réactionnelle intratumoraux.

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

Au sein des lobules, la cellularité est souvent importante, prédominant en périphérie. Les chondroblastes tumoraux ont un noyau volumineux, à chromatine densifiée. Les aspects de binucléation sont fréquents. Une activité mitotique peut parfois être individualisée, essentiellement dans les tumeurs de haut grade. La matrice tumorale peut être chondroïde ou myxoïde. L'existence de zone myxoïdes au sein d'une tumeur cartilagineuse est un critère orientant vers la malignité. Des plages de remaniements nécrotiques peuvent être présentes, mais sont aussi observées dans les chondromes.

Ces caractéristiques histologiques et cytologiques sont utilisées pour établir de grade des chondrosarcomes.

Les chondrosarcomes de grade I, de faible malignité, sont les plus difficiles à différencier des chondromes. Leur cellularité est plus importante que celle d'un chondrome. Les cellules cartilagineuses sont peu atypiques avec un noyau densifié. L'importance de la cellularité tumorale et des atypies cytonucléaires augmente dans les grades II (malignité intermédiaire) et III (haute malignité) [116].

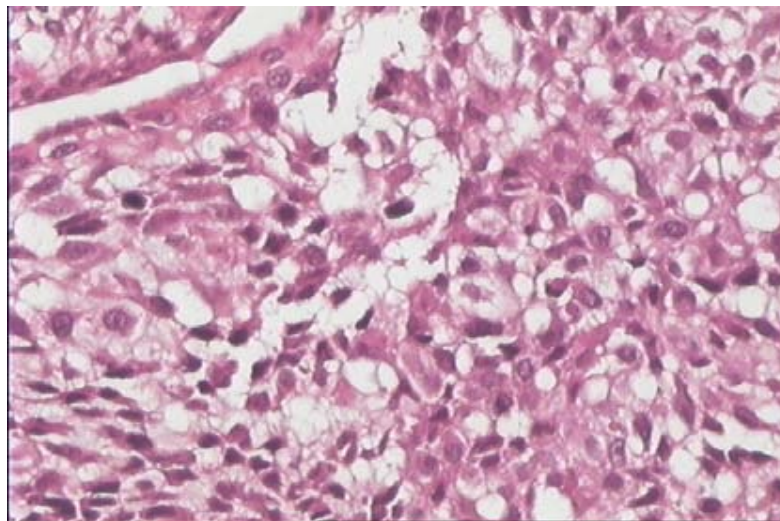


Figure 100 :Chondrosarcome grade II :Cellules tumorales de grande taille avec atypies Cytonucléaires nombreuses anormales

3.3-4 Les formes anatomiques :

Quatre formes apparaissent originales par leur morphologie ou leur évolution :

- Les Chondrosarcomes dédifférenciés: traduisent la survenue au sein d'un Chondrosarcome des secteurs anaplasiques, fibrosarcomateux, ostéosarcomateux voir hystiofibrosarcomateux, à l'origine d'un bimorphisme macroscopique et histologique, ils se substituent rapidement au contingent cartilagineux.
- Les Chondrosarcomes mésenchymateux : caractérisés par la présence de plages cartilagineuses plus ou moins bien différenciées dispersées dans un tissu « mésenchymateux » très vasculaire composé de cellules fusiformes ou arrondies.
- Les Chondrosarcomes à cellules claires : représentent 2 à 5% des Chondrosarcomes, surviennent chez une population jeune, de croissance lente, ils correspondent à des tumeurs de bas grade, ils sont originaux par leur siège épiphysaire ou épiphyso-métaphysaire, par leur cytologie, par leurs cytoplasme clarifié riche en glycogène, par la fréquence des aspects de binucléation, et par la fréquence d'une ostéogénèse réactionnelle responsable des calcifications radiologiques souvent massives.
- Les Chondrosarcomes périostés ou juxta-corticaux : ils s'observent surtout au niveau de la métaphyse ou de la diaphyse des os longs. Ils s'ont à différencier des ostéosarcomes périostés chondroblastiques de degré I ou II, leur évolution est relativement lente [117].

4. IMMUNOHISTICHIMIE :

L'apport des techniques immunohistochimiques pour le diagnostic des tumeurs osseuses ne peut se concevoir sans une analyse préalable des données cliniques, radiologiques, et histologiques de façon à cerner le panel de marqueurs le plus approprié. Lorsque la sélection des marqueurs est adaptée aux différentes hypothèses diagnostiques émises après la lecture

des coupes histologiques, les données immunohistochimiques permettent la plupart du temps d'arriver à un diagnostic de certitude [118].

4.1 L'OSTEOSARCOME :

Les marqueurs des ostéoblastes (normaux ou néoplasiques) sont la phosphatase alcaline, l'ostéocalcine, et l'ostéonectine, La BMP (bone morphogenic protein) et l'ostéopontine ne sont pas spécifiques des ostéoblastes.

La démonstration immunohistochimique de la présence d'ostéocalcine et d'ostéonectine n'est pas toujours évidente, mais souvent, utile, elles sont intensément positives dans les ostéosarcomes bien différenciés. L'identification d'ostéoïde tumorale maligne, au moins dans quelques secteurs, est bien sûr très importante pour le diagnostic d'ostéosarcome. Dans le but de détecter la nature ostéoblastique de cellules tumorales [118].

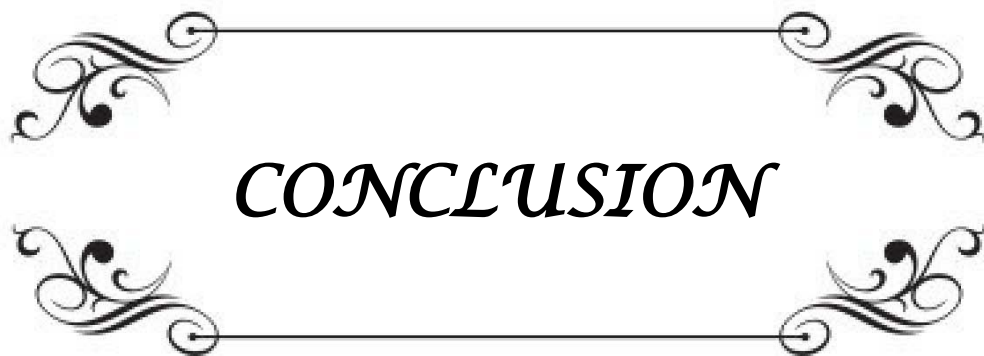
4.2 LE SARCOME D'EWING :

L'immunohistochimie permet grâce à l'utilisation de marqueurs cellulaires de différenciation et des antigènes membranaires, de distinguer le sarcome d'Ewing des autres tumeurs malignes à petites cellules rondes. Les cellules sont marquées par au moins deux marqueurs de différenciation neurale : Protéine S 100, Neurone spécifique-Enolase (NSE), anticorps anti Human Natural Killer (HNK), chromogranine.

Le pseudogène autosomal localisé sur les bras courts des chromosomes sexuels code pour une glycoprotéine transmembranaire : le CD99, qui pourrait jouer un rôle dans l'adhésion entre les cellules. Il est exprimé dans 85% des sarcomes d'Ewing et des tumeurs du groupe PNET [119, 120,121].

4.3 LE CHONDROSARCOME :

Peu de choses sont connues sur la biochimie de la matrice et la différenciation cellulaire dans les tumeurs chondrogéniques. Les chondrocytes non tumoraux expriment généralement la vimentine, la PS-100, et le collagène de type II. Les chondrocytes tumoraux conservent habituellement l'expression de la vimentine et de la PS-100. Les tumeurs malignes du cartilage ne semblent donc pas avoir de profil antigénique spécifique. Des marqueurs de prolifération comme c-erb B2 ne sont pas observés dans le cartilage normal ou le chondrome, mais sont fréquemment observés dans les chondrosarcomes, ce qui suggère qu'ils pourraient être utiles pour prédire le comportement de la lésion. Les chondrosarcomes peuvent également exprimer le CD 57 et la NSE. Bien que l'IHC ne contribue pas à la distinction entre un chondrosarcome et le reste des tumeurs cartilagineuses, elle est utile dans la distinction avec le chordome qui exprime l'antigène de membrane épithéliale, les cytokératines, et parfois l'antigène carcino-embryonnaire (ACE). L'expression des cytokératines est également utile dans la distinction entre les carcinomes métastatiques et le Chondrosarcome à cellules claires [122].

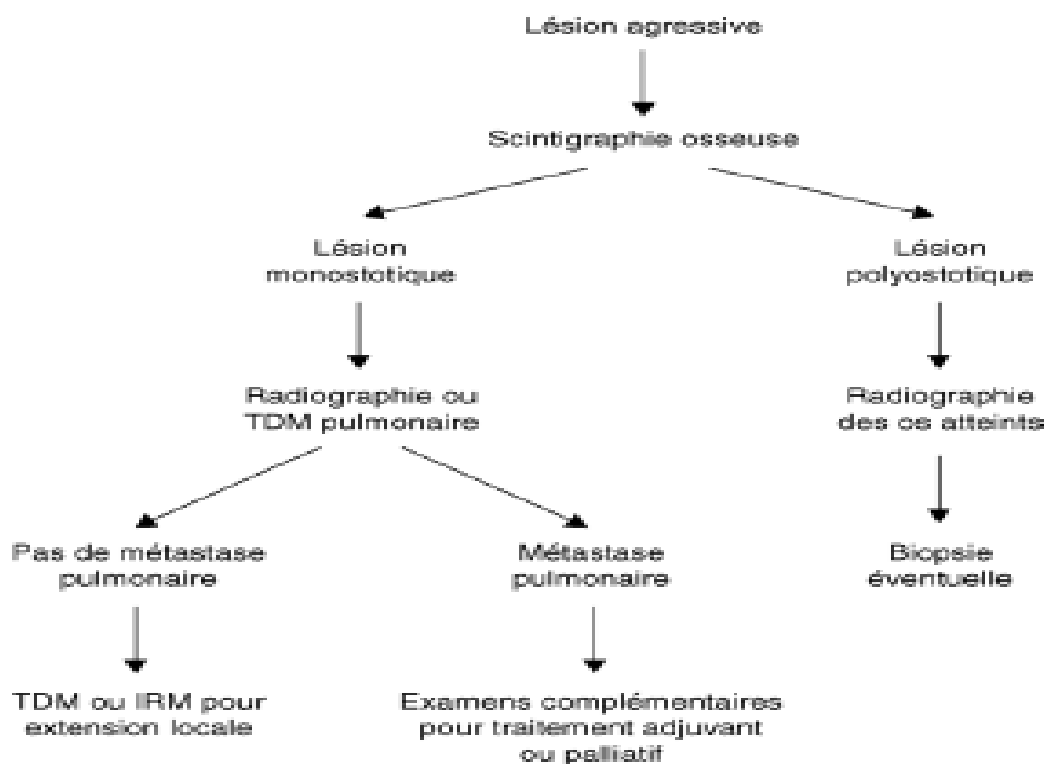
A decorative rectangular frame with ornate, symmetrical scrollwork at each corner. The word "CONCLUSION" is centered within the frame in a bold, italicized, serif font.

CONCLUSION

Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant

Certes les tumeurs osseuses malignes primitives chez l'enfant sont rares, mais les progrès scientifiques au cours de ces dernières années ont permis un diagnostic précoce grâce aux avancées des techniques radiologiques. Le diagnostic d'une tumeur osseuse maligne est évoqué devant des éléments cliniques et radiologiques suspects de malignité.

La radiographie standard est primordiale pour le diagnostic des tumeurs osseuses malignes et doit être réalisée en première intention. La TDM garde un intérêt diagnostique important et pourrait être réalisée en seconde intention. L'IRM est la technique à privilégier pour le bilan d'extension locorégional. La certitude diagnostique repose encore sur l'examen anatomopathologique. Une fois que la clinique, la radiologie et l'anatomopathologie sont convergentes ou compatibles, la décision thérapeutique peut être prise en collaboration avec toutes les disciplines concernées.





RESUMES

Résumé

Les tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant sont assez rares, représentant 5% de toutes les tumeurs malignes pédiatriques. Les deux principales tumeurs osseuses chez l'enfant sont l'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing. L'intérêt de notre étude était de montrer le rôle de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives. Nous avons rapporté 33 cas de tumeurs osseuses malignes primitives chez des enfants pris en charge au sein du service de traumatologie-orthopédie pédiatrique A, d'oncologie pédiatrique et de radiologie au CHU Mohamed VI de Marrakech, sur une période de 2 ans entre décembre 2011 et décembre 2013. Parmi eux 16 cas de sarcome d'Ewing (48,48%), 16 cas d'ostéosarcome (48,48%) et un cas de chondrosarcome (3,04%).

L'âge moyen des patients était de 12,21 ans, avec une prédominance masculine. La symptomatologie était prédominée par la présence de la douleur (100%) et l'impotence fonctionnelle (84,8%). La tumeur siégeait sur un os long chez 66,7 % des patients. L'imagerie occupe ainsi une place essentielle dans le diagnostic des tumeurs osseuses malignes primitives ; La radiographie standard est l'examen de base pour explorer les tumeurs osseuses malignes. La TDM permet de mieux préciser le degré d'agression osseuse et l'analyse de l'extension locorégionale. L'IRM était l'examen de référence réalisé chez 75,8% des patients, elle joue un rôle majeur dans la prise en charge initiale: le volume et l'extension tumorale, l'évaluation de la réponse tumorale à la chimiothérapie, et la recherche de récurrence locale.

ABSTRACT

Primary malignant bone tumors in children are rare, they represent 5% of all pediatric malignancies. The two primary bone tumors in children are osteosarcoma and Ewing's sarcoma. The aim of our study was to show the role of imaging in the diagnosis of primary malignant bone tumors. We have reported on 33 cases of children under care with malignant bone tumors in the department of pediatric trauma-Orthopedics A, Pediatric Oncology and Radiology at the CHU Mohamed VI Marrakech, during a period

that lasted for 2 years, from December 2011 to December 2013. Among these cases, 16 with Ewing's sarcoma (48,48%), 16 with osteosarcoma (48,48%) and one case of chondrosarcoma (3,04%).

The patients' average age was 12, 21 years old, with a male predominance. The symptomatology was predominated by the pain of (100%) and functional impotence (84,8%). The tumor was situated on a long bone at 66,7% of the patients. Imaging plays an essential role in the diagnosis of primary malignant bone tumors; Conventional radiography is the basic examination to explore the malignant bone tumors. CT helps to clarify the degree of bone aggression and analysis of locoregional extension. MRI examination is the standard diagnosis that was performed on 75,8% of patients, It plays a major role in the initial management: volume and tumor extension, evaluation of tumor response to chemotherapy, and research of local recurrence.

ملخص

اورام العظام الخبيثة الأولية نادرة، تمثل 5% من جميع الأورام الخبيثة عند الأطفال. الأورام الإثنان الرئيسي انهم العظمية وساركو ما يوينغ. الهدف من دراستنا هو إبراز دور التصوير الإشعاعي في تشخيص أورام العظام الخبيثة الأولية. تحدثنا عن 33 حالة من الأورام العظمية الخبيثة الأولية عند الأطفال في قسم جراحة العظام، قسم أمراض السرطان وقسم الأشعة بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش على مدى سنتين بيند جنبر 2011 و دجنبر 2013. ضمن هذه الحالات 16 حالة ساركوما يوينغ، 16 حالة عظمية، وحالة ورم غضروفي.

كان متوسط عمر المرضى هو 12,21 عاما، أغلبهم من الذكور. تمثلت أغلبية الأعراض في الألم (100%) والعجز الحركي (84,8%). كان الورم يتمركز على العظام الطويلة في 66,7% من الحالات. التصوير الإشعاعي بيحت لم كانا أساسيا في تشخيص أورام العظام الخبيثة الأولية؛ أشعة التصوير العادية تعتبر الفحص الأولي في تشخيص أورام العظام الخبيثة. التصوي

رالمقطعي يمكن من تحديد درجة خطورة الورم العظمي وتحديد انتشاره الموضعي. التصوير بالرنين المغناطيسي يعتبر الفحص المرجعي، وتم إجرائه عند 75,8% من الحالات، ويلعب هذا الفحص دورا كبيرا في العلاجات الأولية: حجم وانتشار الورم، تقييم الإستجابة الورمية للعلاج الكيميائي، والبحث عن عودة الورم في موضعه.



ANNEXES

ANNEXE1 : FICHE D'EXPLOITATION :

DIAGNOSTIC :

I. IDENTITE :

- IP :
- NOM
- PRENOM :
- AGE :
- SEXE :
- REGION :
- NIVEAU SOCIO ECONOMIQUE :

II. ATCDS PERSONNELS :

- IRRADIATIONS : OUI NON
- CHIMIOThERAPIE : OUI NON
- MALADIE OSSEUSE OUI NON
- FRACTURES OUI NON
- TUMEURS OUI NON
- PRECISER :
- AUTRES OUI NON

PRECISER :

III. ATCDS FAMILIAUX :

- MALADIE OSSEUSE : OUI NON
- TUMEURS : OUI NON
- CAS SIMILAIRES : OUI NON

PRECISER :

IV. ETUDE CLINIQUE :

1_CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE :

- DOULEUR : OUI NON
 - ✓ LOCALISATION :
 - ✓ INTENSITE : FAIBLE MODEREE ELEE
 - ✓ PERMANENTE TRANSITOIRE
 - ✓ IRRADIATION :
 - ✓ EVOLUTION :
 - ✓ PRISE D'ANTALGIQUE : OUI NON
- IMPOTANCE FONCTIONNELLE : OUI NON
- SIGNES DE COMPRESSION : OUI NON
PRECISER :
- ALTERATION DE L'ETAT GENERAL : OUI NON
- SIGNES GENERAUX : OUI NON
PRECISER :
- DECOUVERTE FORTUITE : OUI NON
PRECISER :

2_ EXAMEN CLINIQUE :

- LE SIEGE :
- TUMEFACTION : OUI NON
- SIGNES INFLAMMATOIRE : OUI NON
- DEFORMATION : OUI NON
- RAIDEUR : OUI NON
- BOITERIE : OUI NON
- FRACTURE PATHOLOGIQUE : OUI NON
- MENSURATIONS :
- MASSE TUMORALE : OUI NON
 FIXE MOBILE
 DURE MOLLE

V. IMAGERIE :

A) RADIO STANDARD :

- FAITE : OUI NON
 - INTERPRETATION : NORMALE ANORMALE
 - INCIDENCE : FACE PROFIL AUTRES
 - SIEGE : OS LONG OS PLAT RACHIS
- PRECISER :**
- LOCALISATION : DIAPHYSE METAPHYSE EPIPHYSE
 - NOMBRE DE LESIONS : UNIQUE MULTIPLES
 - TAILLE :
 - CONTOURS : BIEN LIMITEES MAL LIMITEES
 - OSTEOLYSE : OUI NON

TYPE D'OSTEOLYSE TYPE IA TYPE IB TYPE IC

TYPE II

TYPE III

- OSTEOCONDENSATION : OUI NON
 - LA CORTICALE : RESPECTEE SOUFFLURE ROMPUE
 - REACTION PERIOSTEE OUI NON
- TYPE :
- CONTINUE AVEC COQUE EPAISSE
 - PLURI LAMELLAIRE
 - SPECULEE SOUS PERIOSTEE CONTINUE
 - EPERON DE CODMAN
- SPECULATION SOUS PERIOSTEE DISCONTINUE
- MATRICE : OSSEUSE CARTILAGINEUSE
 - ATTEINTE DE L'OS VOISIN : OUI NON
 - ATTEINTE DES PM : OUI NON

B)TDM :

- FAITE : OUI NON
- INTERPRETATION : NORMALE ANORMALE
- PRODUIT DE CONTRASTE : OUI NON
- REHAUSSEMENT : OUI NON

- **SIEGE :** OS LONG OS PLAT RACHIS
 PRECISER :
- **LOCALISATION :** APHYSE METAPHYSE EPIPHYSE
- **TAILLE :**
- **NOMRE DE LESIONS :** UNIQUE MULTIPLE
- **CONTOURS :** BIEN LIMITES MAL LIMTIES
- **OSTEOLYSE :** OUI NON
- **SCLEROSE MARGINALE :** OUI NON
- **LA CORTICALE** RESPECTEE SOUFFLUR
 ROMPUE
- **REACTION PERIOSTEE** OUI NON
 TYPE : CONTINUE AVEC COQUE EPAISSE
 PLURILAMELLAIRE
 SPECULEE SOUS PERIOSTEE CONTINUE
 EPERON DE CODMAN
 SPECULATION SOUS PERISTEE DISCONTNUE
- **MATRICE :** OSSEUSE CARTILAGINEUSE
 KYSTIQUE TISSULAIRE
 GRAISSEUSE HETEROGENE

- **CALCIFICATIONS :** OUI NON
- **NECROSE :** OUI NON
- **ATTEINTE DES PM :** OUI NON
- **ATTEINTE LOCOREGIONALE :** OUI NON
 PRECISER :

C) IRM :

- **FAITE :** OUI NON
- **INTERPRETAION :** NORMALE ANORMALE
- **SEQUENCE :** T₁ T₂ STIR FATSAT
- **QUALITE DE SIGNAL :** T₁ :
 T₂ :

- **INJECTION DE GADOLINIUM :** OUI NON

- REHAUSSEMENT : OUI NON
- SIEGE : OS LONG OS PLAT RACHIS
PRECISER :
- LOCALISATION DIAPHYSE METAPHYSE EPIPHYSE
- NOMBRE DE LESIONS : UNIQUE MUTIPLES
- LA TAILLE :
- LES CONTOURS : BIEN LIMITES MAL LIMITES
- NATURE DE LESION LYSE CONDENSATION MIXTE
- REACTION PERIOSTEE : OUI NON
- MATRICE : OSSEUSE CARTILAGINEUSE
KYSTIQUE TUBULAIRE
GRAISSEUSE HETEROGENE
- NECROSE : OUI NON
- L'EXTENSION :
ENDOCANALAIRE
SKIP METASTASE
CARTILAGE DE CROISSANCE
EPIPHYSE
RUPTURE DE LA CORTICALE
PARTIES MOLLES
STRUCTURES VASCULAIRES
STRUCTURES NERVEUSES
STRUCTURE LYMPHATIQUE
STRUCTURE OSSEUSE
Autres :

D) SCINTIGRAPHIE OSSEUSE :

- FAITE : OUI NON
- INTERPRETATION : NORMALE ANORMALE
- SIEGE : OS LONG OS PLAT RACHIS
PRECISER :
- LOCALISATION : DIAPHYSE METAPHYSE
 EPIPHYSE
- CONTOURS : BIEN LIMITES MAL LIMITES

- NOMBRE DE LESIONS : UNIQUE MULTIPLES
- NATURE DE LESION : HYPOFIXATION
HYPERFIXATION
- EXTENSION :
 - SKIP META
 - ATTEINTE DES PM
 - LOCOREGIONALE
 - A DISTANCE
- PRECISER :

VI) BIOLOGIE :

- NORMALE : OUI NON
- BILANS FAITS :
- RESULTATS :

VII) ANAPATH :

- N DE PIECE :
- TYPE HISTOLOGIQUE :
 - ✓ OSTEOSARCOME
 - ✓ SARCOME D'EWING
 - ✓ CHONDROSARCOME
 - ✓ LYMPHOME
 - ✓ FIBROSARCOME
 - ✓ ANGIOSARCOME
 - ✓ AUTRES :
- IMMUNOHISTOCHEMIE : OUI NON
- PRECISER :

VIII) BILAN D'EXTENSION :

- EXAMEN CLINIQUE :
 - AUTRES LOCALISATION : OUI NON
 - PRECISER :

- **RADIO THORAX :** NORMALE ANORMALE
 PRECISER :

- **TDM THORACIQUE :** NORMALE ANORMALE
 PRECISER :

- **ECHOGRAPHIE ABDOMINALE :** NORMALE
 ANORMALE
 PRECISER :

- **TDM ABDOMINOPELVIENNE :** NORMALE ANORMALE
 PRECISER :

- **AUTRES :**
 PRECISER :

IX) CLASSIFICATION TNM :

- **TAILLE :** T₁ T₂ T₃ T_x
- **ADP :** N₀ N₁ N₂
- **METASTASES :** M₀ M_{1a} M_{1b}

X) TRAITEMENT :

- **MEDICAL :** OUI NON

- **CHIRURGICAL :** OUI NON
 GESTE :
- **CHIMIOThERAPIE :** OUI NON
 - ✓ **NEOAdJUVANTE :** OUI NON
 - ✓ **AdJUVANTE :** OUI NON
 - ✓ **PALLIATIVE :** OUI NON
 - ✓ **PROTOCOLE :**
 - ✓ **NOMBRE DE SEANCES :**

- **RADIOThERAPIE :** OUI NON

- AUTRE : OUI NON
PRECISER

XI) SURVEILLANCE :

A_CLINIQUE :

AMELIORATION AGGRAVATION

B_RADIO STANDARD :

- FAITE : OUI NON
- INTERPRETATION : NORMALE ANORMALE
- AUGMENTATION DE TAILLE : OUI NON
- TAILLE STABLE : OUI NON
- DIMINUTION DE TAILLE : OUI NON

C_TDM :

- FAITE : OUI NON
 - INTERPRETATION : OUI NON
 - PRODUIT DE CONTRASTE : OUI NON
 - REHAUSSEMENT : OUI NON
-
- AUGMENTATION DE TAILLE : OUI NON
 - TAILLE STABLE : OUI NON
 - DIMINUTION DE TAILLE : OUI NON
-
- CALCIFICATIONS : OUI NON
 - NECROSE : OUI NON
 - ATTEINTE DES PM : OUI NON
 - ATTEINTE LOCOREGIONALE OUI NON
- PRECISER :

D)IRM :

- FAITE : OUI NON
- INTERPRETATION : NORMAL ANORMALE
- SEQUENCES : T1 T2 STIR FATSAT
- QUALITE DE SIGNAL : T1 :
T2 :
- AUGMENTATION DE TAILLE : OUI NON
- TAILLE STABLE : OUI NON
- DIMINUTION DE TAILLE : OUI NON
- NECROSE : OUI NON
- L'EXTENSION :
 - ENDOcanaLAIRE
 - SKIP METASTASE
 - CARTILAGE DE CROISSANCE
 - EPIPHYSE
 - RUPTURE DE LA CORTICALE
 - PARTIES MOLLES
 - STRUCTURES VASCULAIRES
 - STRUCTURES NERVEUSES
 - STRUCTURE LYMPHATIQUE
 - STRUCTURE OSSEUSE

E) SCINTIGRAPHIE OSSEUES :

- FAITE : OUI NON
- INTERPRETATION : NORMALE ANORMALE
- NOMBRE DE LESIONS : UNIQUE MULTIPLES
- NATURE DE LESION :
 - HYPOFIXATION HYPERFIXATION
- EXTENSION :
 - SKIP METASTASE
 - ATTEINTE DES PM

LOCOREGIONALE
A DISTANCE
PRECISER :

ANNEXE 2 : STADIFICATION TNM SELON L'AJCC EDITION 2002

Stade AJCC	TNM			Grade	Explication
Stade IA	T1	N0	M0	G1-G2	Tumeur limitée à l'os, de 8 cm ou moins de diamètre et de bas grade.
Stade IB	T2	N0	M0	G1-G2	Tumeur limitée à l'os, de plus de 8 cm de diamètre et de bas grade.
Stade IIA	T1	N0	M0	G3-G4	Tumeur limitée à l'os, de 8 cm ou moins de diamètre et de haut grade.
Stade IIB	T2	N0	M0	G3-G4	Tumeur limitée à l'os, de plus de 8 cm de diamètre et de haut grade.
Stade III	T3	N0	M0	Tout G	Tumeur limitée à l'os et ayant « passé par-dessus » certaines régions de l'os pour se rendre vers d'autres emplacements dans le même os. La tumeur peut être de tout grade.
Stade IVA	Tout T	N0	M1a	Tout G	Tumeur de toute taille ou de tout grade, s'étant propagée seulement vers les poumons.
Stade IVB	Tout T	N1	Tout M	Tout G	Tumeur de toute taille ou de tout grade. La tumeur s'est propagée aux ganglions lymphatiques et peut s'être propagée vers des emplacements éloignés.
	Tout T	Tout M	M1b	Tout G	Tumeur de toute taille ou de tout grade. La tumeur s'est propagée vers des emplacements éloignés autres qu'un poumon.



BIBLIOGRAPHIE

1. **P. Journeau , G. Dautel , P. Lascombes**
Prise en charge chirurgicale des tumeurs osseuses chez l'enfant.
Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 25 (2006) 432-439
2. **Dr A. d'Andon, Pr G. Vassal, Dr O. Oberlin, Dr O. Hartmann**
Les tumeurs osseuses.
Institut Gustave-Roussy Février 2004
3. **JC.Hoeffel ,P.Formes , M. Kelner**
Approche diagnostique des tumeurs osseuses chez l'enfant.
Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Radiodiagnostic-Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-530-A-10,2003, 10p
4. **Pr. C. Bouchardy (NICER), Dr. JM. Lutz (NICER), PD Dr. C. Kühni (RSCE)**
Le cancer en suisse. Etat et évolution de 1983 à 2007.
OFS, Neuchâtel 2011. 978-3-303-14144-1
5. **Ministère de la Santé Publique, Institut Salah Azaiez, Institut National de La Santé Publique, Ministère de l'Enseignement Supérieur de la Recherche et de le Technologie.**
Registre des cancers Nord-Tunisie : cancers de l'enfant donnée 1999-2003
6. **D. Hammouda; N. Ait-Hamadouche; A. Bouhadeb ; M. Afiane**
Enquête nationale sur l'incidence et la prévalence des cancer en Algérie.
Registres nationaux 2002.
7. **Bourezgui ; Dr. H. Haddad ; Dr. H. Eddakaoui**
Registre des Cancers de la région du Grand Casablanca 2005.2006.2007.
Association Lalla Salma de lutte contre le cancer édition 2012.
8. **M. A. Tazi ; N. Benjaafar ; A. ER-Raki.**
Incidence des Cancers à Rabat en 2005.
Registre des Cancers de Rabat édition 2009.
9. **S.Foucher , C.Stiller , B .Lacour , P. Kaatsch.**
International Classification of Childhood Cancer. 2005 Apr 1;103(7):1457-67.
10. **Lacour, A. Guyot-Goubin, S. Guissou , S. Bellec, E. Désandes, J. Clavel**
Incidence des cancers de l'enfant en France : données des registres pédiatriques nationaux, 2000 - 2004 BEH (bulletin épidémiologique hebdomadaire), InVS (institut de veille sanitaire) 28 décembre 2010/N°49-50.

11. **D. Mitra, M. Sc. ; A. K. Shaw, M. Sc ; K. Hutchings, M. Sc.**
Evaluation de l'incidence du cancer chez l'enfant au Canada, 1992-2006
Maladies chronique et blessures au Canada. Volume 32, n°.3, juin 2012.
12. **K.K.UNNI**
Ed DAHLIN'S bone tumors: general aspects and data on 11080 cases. 5th ed.
Philadelphia: Lippincott-Raven, 1996:144-250.
13. **JC. Gentet ,C. Bouvier , P. Pillon , JL. Jouve , C. Lautraite , C. Coze , et al.Ostéosarcomes.**
Med Ther Ped.2002;3(5):169-173
14. **JM.Guinebretière , A.Le Cesne , C.Le Péchoux ,G. Missenard , S.Bonvalot , P.Terrier et D.Vanel .**
Ostéosarcome de forme commune.
Encycl Méd Chir (éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-704, 2001, 13p
15. **L.Shannon .Miller, MS, and Fredric A. Hoffer, MD**
Malignant and benign bone tumors
Pediatric musculoskeletal radiology 0033-8389/01.
Radiologic clinics of North America volume 39, number 4 July 2001
16. **R. Grimer, N. Athanasou, C. Gerrand, I. Judson, Ian Lewis, B. Morland, D. Peake, B. Seddon, and J. Whelan.**
UK Guidelines for the Management of Bone Sarcomas.
Hindawi Publishing Corporation, Sarcoma Volume 2010, Article ID 317462
doi:10.1155/2010/317462
17. **GD . Letson , GB. Greenfield ,SD. Heinrich**
Evaluation of the child with a bone or soft-tissue neoplasm. Orthop Clin North Am
1996;27:431-51.
18. **O. Sneppen , LM. Hansen .**
Presenting symptoms and treatment delay in
osteosarcoma and Ewing's sarcoma. Acta Radiol Oncol 1984;23: 159-62.
19. **G. Ljungman , T. Gordh , S. Sorensen , A. Kreuger**
Pain in paediatric ,oncology: interviews with children, adolescents and their parents.
Acta Paediatr 1999;88:623-30.

20. **B. Widhe , T. Widhe**
Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma. J Bone Joint Surg Am 2000;82:667-74.
21. **MA. Simon MA, HA Finn .**
Diagnostic strategy for bone and soft-tissue tumors. J Bone Joint Surg Am 1993;75:622-31
22. **KK. Unni , DC. Dahlin**
*bone tumors : General aspects and data on 11087 cases
Philadelphia, lipincott Williams and Wilkins, ed 5, 1996,*
23. **J. Casas-Ganem JH . Healey**
*Advances that are changing the diagnosis and treatment of malignant bone tumors
Curr Opin Rheumatol.2005;17(1):79-85*
24. **BJ. Manaster ,MK. Dalinka ,N. Alazraki ,TH. Berquist ,RH. Daffner ,AA. DeSmet, et al.**
*Follow-up examinations for bone tumors, soft tissue tumors, and suspected metastasis post therapy.
American College of Radiology. ACR appropriateness Criteria. Radiology 2000; 215(Suppl):379-87.*
25. **RC . Trueworthy , KJ . Templeton**
*Malignant bone tumors presenting as musculoskeletal pain.
Pediatr Ann 2002;31:355-9.*
26. **DA . Cabral , LB . Tucker**
Malignancies in children who initially present with rheumatic complaints. J Pediatr 1999;134:53-7.
27. **S. Trapani ,F. Grisolia ,G. Simonini ,GB. Calabri ,F. Falcini**
Incidence of occult cancer in children presenting with musculoskeletal symptoms: a 10-year survey in a pediatric rheumatology unit. Semin Arthritis Rheum 2000;29:348-9.
28. **I. Krakowski ,Y. Gestin ,F. Jaulmes ,F. Lakdja J. Meynadier ,P. Poulain ,et al.**
Recommandations pour une bonne pratique dans la prise en charge de la douleur du cancer chez l'adulte et l'enfant. Opération « Standards, Options et Recommandations » en cancérologie de la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre Le Cancer. Bull Cancer 1996;83(Suppl 1):9s-79s

29. **H. Ilaslan , J. Schils , SA .Lietman , W. Nageotte ,M. Sundaram**
Clinical presentation and imaging of bone and soft-tissue sarcomas
*Cleveland clinic Journal of medicine.*2010;77(1):2-7
30. **A. Renaud, N. Rocourt, S. Taieb, L. Ceugnart.**
Ostéosarcomes.
EMC- Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale. Volume 8, n°4, décembre 2013 Elsevier Masson SAS 31-520- A-20.
31. **PJ. Papagelopoulos , AF. Mavrogenis**
Pathological fractures in primary bone sarcomas
*Injury,Int.J.Care Injured.*2008;39:395-403[
32. **JP. Cahuzac ,JL . Clement**
Diagnostic des tumeurs osseuses du rachis.
In: Chirurgie et orthopédie du rachis sous la direction de G. Bollini.
Monographie du GEOP. Montpellier: Sauramps Médical; 1989.p. 215-29.
33. **C. Baunin , H. Rubie et J. Sales De Gauzy**
Sarcome d'Ewing
Encycl Med Cir (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris), Radiodiagnostic - Neuroradiologie - appareil locomoteur, 31-520-A-50, 2001, 9p.
34. **J. Cottalorda, S. Bourelle, O. Vanel, C. Berger, J.L. Stéphan**
Les tumeurs osseuses rachidiennes chez l'enfant et l'adolescent.
Archives de Pédiatrie 12 (2005) 1131-1138 Elsevier SAS.
Doi:10.1016/j.arcped.2005.03.037
35. **M. chowdhry, K. Hyward, L. Jeys.**
Primary malignant tumours of the bone
Orthopaedics I: GENERAL PRINCIPLES. Surgery 27:2, ELSEVIER ltd. 2008.
36. **S.EL HADDAD, Z.JAMALEDDINE, N.HAMMOUNE, N.ALLALI, L.CHAT, R.DAFIRI, M.CHELLAOUI**
SERVICE DE RADIOPEDIATRIE
CHU RABAT

37. **The Classic: Registry of Bone Sarcoma:**
Part I.—Twenty-Five Criteria for Establishing the Diagnosis of Osteogenic Sarcoma. Part II.—Thirteen , Registered Cases of “Five Year Cures” Analyzed According to These Criteria Clin Orthop Relat Res.2009 ;467:2771–82
38. **P.MAREC-BERARD, F. CHOTEL**
Ostéosarcome de l'enfant.
Oncologie (2006) 8 : 546–550 © Springer 2006 DOI 10.1007/s10269-006-0453-8
39. **ME .HOROWITZ ,MM. MALAWER ,SY . WOO , MJ . HICIPHKS**
Ewing's sarcoma of bone an soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors. In:Pediatric oncology. Philadelphie: Lippincott-Raven, 1997:831–863
40. **L. Leflot H. Ducou Le Pointe ,M. Lenoir , S. Ariche-Maman , J.-P. Montagne**
Service de radiologie, Hôpital d'Enfants Armand Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France
41. **M. Khaïr**
Tumeurs osseuses malignes primitives : kit d'autoenseignement.
Thèse Méd, Casablanca, 2000, n_213
42. **[42]. G. Pallardy**
Contraintes techniques de la radiologie ostéoarticulaire.
Encycl Méd Chir.Radiodiagnostic 1.2004,30218-A-10
43. **F. El amraoui ,M. Talaoui**
Apport de l'imagerie dans les tumeurs osseuses malignes.
Rev Maroc Chir Orthop Traumatol.2006;29:5–16
44. **N. Antoine ,G. Missenard ,D. Nizri ,P. Lapresle ,Y. Daniel ,D. Buthiau et al.** *Tumeurs malignes osseuses primitives : imagerie TDM et IRM. Lettre Cancérologie 1996 ; 5 : 28–34*
45. **CH. Baunin ,H. Rubie**
Sarcome d'Ewing. Imagerie des tumeurs osseuses. Sauramps Médical 2000 : 405–23.
46. **A. Blum , F. Dellestable ,F. Bresier ,F. Pere ,P. Gillet**
Exploration ostéo-articulaire. In : Blum A, Regent D. Scanner hélicoïdal : principes et modalités pratique d'utilisation. Masson, 1995 :235–47.

47. **D. Buthiau**
Réalisation des examens TDM-IRM : notions générales. In : Buthiau D. TDM et IRM cliniques, Frison Roche, 1992 : 36-40.
48. **L. Leflot ,H. Ducou ,M. Lenoir ,S. Ariche-Maman JP. Montagne**
Bonnes pratiques en imagerie dans les tumeurs osseuses. EMC-Rhumatologie Orthopédie 2005 ;2: 59-79
49. **N. Sans ,O. Loustau ,ML. Despeyroux J. Vial**
Conduite à tenir devant la découverte d'une tumeur osseuse sur des radiographies : orientation diagnostique, bilan d'extension, suivi post-thérapeutique. JFR 2006; FMC 2 :13-21.
50. **JC. Hoeffel ,P. Formes etM. Kelner**
Approche diagnostique des tumeurs osseuses chez l'enfant. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Radiodiagnostic-Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-530-A-10,2003, 10p
51. **H. Zarqane, P. Viala, B. Dallaudière, H. Vernhet, C. Dyteval, A. Larbi.**
Les tumeurs costales. Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle (2013) 94, 1099-1112. Revue iconographique/ Ostéoarticulaire. Elsevier Masson SAS.
52. **F.diadr,JF.chateil,M.moinard ,C.hauger,**
approche diagnostique des tumeurs osseuses encyclopedie medicochirurgicale 01_480_A_10
53. **F. El Amraoui, M. Talaoui, M. Bounou, A. Skalli, N. Chikhaoui**
Apport de l'imagerie dans les tumeurs osseuses malignes primitives. Revue Marocaine de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique N°29 : 5-16 Novembre 2006.
54. **F. Florenza, L. Jeys.**
Ewing's sarcoma of bone. Mini-Symposium : Malignant Bone Tumors : Specific tumors. Orthopaedics and Trauma 24: 5. 2010 Elsevier ltd

55. **A. Renaud, N. Rocourt, S. Taieb, L. Ceugnart.**
Ostéosarcomes.
EMC- Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale. Volume 8, n°4, décembre 2013 Elsevier Masson SAS 31-520- A-20
56. **DN . Mintz, S. Hwang**
Bone tumor Imaging, then and now : Review article.
HSS J. 2014; 10,3:230-9.
57. **S. Ginaldi ,La. Desantos**
Computed tomography in the evaluation of small round cell tumors of bone.
Radiology 1980; 134,2:441-6.
58. **La. Desantos ,Hm. Goldstein ,Ja. Murray ,S. Wallace**
Computed tomography in the evaluation of musculoskeletal neoplasms.
Radiology 1978; 128,1:89-94
59. **F. Diard, M. KIND, J. CHATEIL.**
(2000). Approche diagnostique des tumeurs osseuses. Editions techniques, Encycl. Med. Chir.(Paris-France). Radiodiagnostic-Neuro-radiologie-Appareil loco-moteur, 31520.
60. **J. Bajpai ,S. Gamanagatti ,M.C. Sharma ,R. Kumar , S. Vishnubhatla ,S.A. Khan , S. Rastogi ,A. Malhotra. And S. Bakhshi**
Non invasive Imaging Surrogate of Angiogenesis in Osteosarcoma.
Pediatric Blood & Cancer 2010; 54: 526-531
61. **D. Vanel ,C. Dromain ,A. Tardivon**
MRI of bone marrow disorders.
Eur Radiol. 2000;10:224 -229
62. **N.DJABALLAH, F.JENNIN, T.LEFRANCOIS, M.P.QUERE, B.DUPAS**
OSTEOSARCOME EN PEDIATRIE, Intérêt de l'IRM dans le bilan initial et le suivi
63. **L. Arrive , L. Azizi , P. Le Hir ,C. Pradel**
IRM pratique .
CHU Nantes .2è édition, Paris 2012 :448, ISBN : 9782294713712

64. **L. Balzarini ,A. Sicilia ,E. Ceglia**
Magnetic resonance imaging of primary bone tumors: Review of 10 years experience
Radiol Med. 1996;91:344-7
65. **A. Renaud, N. Rocourt, S. Taieb, L. Ceugnart.**
Ostéosarcomes.
EMC- Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale. Volume 8, n°4, décembre 2013 Elsevier Masson SAS 31-520- A-20.
66. **B. Lacour, A. Guyot-Goubin, S. Guissou , S. Bellec, E. Désandes, J. Clavel**
Incidence des cancers de l'enfant en France : données des registres pédiatriques nationaux, 2000 - 2004
BEH (bulletin épidémiologique hebdomadaire), InVS (institut de veille sanitaire) 28 décembre 2010/N°49-50 .
67. **F. Giammarile, P. Chauvot**
Place de la scintigraphie osseuse dans les tumeurs osseuses primitives de l'enfant.
Centre Léon Bérard - Médecine Nucléaire - Lyon.
Imagerie fonctionnelle et métabolique - 2001 - vol.25 - n°4
68. **D. Korholz ,I. Wirtz ,H. Vosberg , et al.**
The role of bone scintigraphy in the follow-up of osteogenic sarcoma.
Eur J Cancer 1996 ; 32A : 461-464
69. **K. Herrlin ,H. Willen ,T. Wiebe , Flare**
phenomenon in osteosarcoma after complete remission. J Nucl Med
1995 ; 36 : 1429-1431.
70. **MK. O'Connor ,ML . Brown ,JC. Hung**
Hayostek RJ The art of bone scintigraphy - technical aspects. J
Nucl Med 1991 ; 32 : 2332-2341
71. **ML. Brown ,BD. Collier , I. Fogelman**
Bone scintigraphy: part 1. Oncology and infection. J Nucl Med 1993 ;
34 : 2236-2240.
72. **JH. McKillop , E. Etcubanas ,ML. Goris**
The indications for and limitations of bone scintigraphy in osteogenic
sarcoma: a review of 55 patients.
Cancer 1981 ; 48 : 1133-1138.

73. **H. Kolesnikov-Gauthier¹, P. Leblond², N. Rocourt³, P. Carpentier**
Contribution of FDG-PET in the management of pediatric sarcomas in 2011
Centre Oscar-Lambret, services de médecine nucléaire, 3, avenue Combemale, BP 307,
59020 Lille Cedex, France
74. **J. Strauss , C. Franzius ,T. Pfluger , et al.**
Guidelines for 18F-FDG PET and PET-CT imaging in paediatric oncology. Eur J Nucl Med
Mol Imaging 2008 ; 35 : 1581-8.
75. **MA . Lodge , JD. Lucas , PK. Maersden ,BF. Cronin ,MJ. O'Doherty ,MA. Smith**
PET study of 18FDG uptake in soft tissue masses. Eur J
Nucl Med 1999 ; 26 : 22-30.
76. **H. Kolesnikov-Gauthier**
TEP au FDG et cancers gynécologiques pelviens. Radiologie et imagerie médicale-
génito-urinaire-gynécoobstétrique- mammaire.
EMC, 34-628-A-10 : 1-21. Paris : Elsevier
Masson SAS, 2009
77. **DS. Shin DS**
The clinical efficacy of (18)F-FDG-PET/CT in benign and malignant musculoskeletal
tumors Ann Nucl Med.2008;22(7):603-9
78. **M. Duet , J. Pouchot , F. Lioté ,M. Faraggi**
Tomographie par émission de positons. Quelle place en pathologie ostéoarticulaire ?
Revue du Rhumatisme.2007;74:17-26
79. **E. Bastiaannet**
The value of FDG-PET in the detection,grading and response to therapy of soft
tissue and bone sarcomas;a systematic review and meta-analysis.
Cancer Treat Rev.2004;30(1):83-101
80. **C. Franzius J. Sciuk , HE. Daldrup-Link ,H. Jürgens ,O. Schober**
FDG-PET for detection of osseous metastases from malignant primary bone tumors:
comparison with bone scintigraphy
Eur J Nucl Med 2000;27:1305-11
81. **M. Bischof , G. Bischof , A. Buck , SN. Reske**
Integrated FDG-PET-CT: its role in the assessment of bone and soft tissue tumors
Arch Orthop Trauma Surg.2010;130:819-27

82. **DE. Wenger , LE . Wold**
Malignant vascular lesions of bone: radiologic and pathologic features
Skeletal Radiol 2000;29:619-31
83. **U. Tateishi , U. Yamaguchi , K. Seki , T. Terauchi ,Y. Arai ,T. Hasegawa**
Glut-1 expression and enhanced glucose metabolism are associated with tumour grade in bone and soft tissue sarcomas: a prospective evaluation by (18F)fluorodeoxyglucose positron emission tomography.
Eur J Nucl Med Mol Imaging 2006 ; 33 : 683-91.
84. **M. Schulte ,D. Brecht-Krauss ,B. Heymer ,A. Guhlmann , R. hatwig ,MR. Sarkar**
Grading of tumors and tumorlike lesions of bone: evaluation by FDG PET. J Nucl Med 2000 ; 41 : 1695-701.
85. **AL. Folpe ,RH Lyles ,JT. Spouze , EU Conrad III ,JF. Eary**
(F-18)fluorodeoxyglucose positron emission tomography as a predictor of pathologic grade and other prognostic variables in bone and soft tissue sarcoma. Clin Cancer Res 2000 ; 6 : 1279-87.
86. **T. Volker , T. Denecke , I. Steffen , et al.**
Positron emission tomography for staging of pediatric sarcoma patients: results of a prospective multicenter trial. J Clin Oncol 2007 ; 25 : 5435-41
.
87. **M. Weyl Ben Arush , Postovsky S, et al.**
Positron emission tomography/computed tomography with 18 fluorodeoxyglucose in the detection of local recurrence and distant metastases of pediatric sarcoma.
Pediatr Blood Cancer 2007; 49: 901-5.
88. **JS. Kneisl ,JC. Patt ,JC Johnson , et al.**
Is PET useful in detecting occult non pulmonary metastases in pediatric bone sarcomas.
Clin Orthop Relat Res 2006 ; 450 : 101-4
89. **HE. Daldrup-Link , C. Franzius ,TM. Link , et al.**
Whole-body MR Imaging for detection of bone metastases in children and young adults: comparison with skeletal scintigraphy and FDG PET.
Am J Roentgenol 2001; 177: 229-36.

90. **RJ. Mody , C. Bui ,RJ. Hutchinson , et al.**
FDG PET imaging of childhood sarcomas.
Pediatr Blood Cancer 2010 ; 54 : 222-7.
91. **V. Evilevitch ,WA. Weber , WD.Tap , et al.**
Reduction of glucose metabolic activity is more accurate than change in size at predicting histopathologic response to neoadjuvante therapy in high-grade softtissue sarcoma.
Clin Cance Res 2008; 14: 715-20
92. **DS. Hawkins ,JG. Rajendran ,EU. Conrad ,JD. Bruckner , JF.Eary**
Evaluation of chemotherapy response in pediatric bone sarcomas by (F-18)-fluorodeoxy-D-glucose positron emission tomography.
Cancer 2002 ; 94 : 277-84.
93. **T. Denecke ,P. Hundsorfer ,D. Misch , et al.**
Assessment of histological response of pediatric bone sarcomas using FDG PET in comparison to morphological volume measurement and standardized MRI parameters.
Eur J Nucl Med Mol Imaging 2010 ; 37 : 1842-53
94. **W. Brenner, MD, PhD1; H. Karl . Bohuslavizki, MD, PhD2; andF. Janet, Eary.**
1Division of Nuclear Medicine, University of Washington Medical Center, Seattle, Washington; and 2Department of Nuclear Medicine, University Hospital Eppendorf, Hamburg, Germany
95. **D.Resnick ,M. Kyriakos ,G. Greenway**
Tumors and tumor-like lesions of bone : imaging and pathology of specific lesions.In : Diagnosis of bone and joint disorder.Philadelphia : Saunders ; 1995.p.3662-97.
96. **WF. Enneking ,A. Kagan**
"Skip" metastases in osteosarcoma.
Cancer 1975 ; 36(6) : 2192-205.
97. **F. Eftekhari**
Imaging assesment of osteosarcoma in childhood and adolescence : diagnosis, staging, and evaluating response to chemotherapy.
Cancer Treat Res 2009 ; 152 : 33-62.

98. G. Colleran , J.Madewell ,P. Foran , et al.
*Imaging of Soft Tissue and Osseous Sarcomas of the Extremities .
Semin Ultrasound CT MR 2011 ; 32(5) : 442-55*
99. MD. Murphey , LT. Senchak ,PK. Mambalam , et al.
*From the Radiologic Pathology Archives : Ewing Sarcoma Family of Tumors : Radiologic-
Pathologic Correlation.
Radiographics 2013 ; 33(3) : 803-31*
100. A. Zelazny ,WR. Reinus ,AJ . Wilson AJ.
*Quantitative analysis of the plain radiographic appearance of Ewing's sarcoma of bone.
Invest Radiol 1997 ; 32(1) : 59-65*
101. H. Kolesnikov-Gauthier ,P. Leblond , N. Rocourt , et al.
*Indications et apports de la TEP au FDG dans les sarcomes de l'enfant en 2011.
Bull Cancer 2011 ; 98 : 501-14*
102. MD. Murphey , EA.Walker ,AJ. Wilson , et al.
*From the archives of the AFIP : imaging of primary chondrosarcoma : radiologic-
pathologic correlation.Radiographics 2003 ; 23(5) : 1245-78*
103. MD.Murphey , DJ. Flemming , SR. Boyea , et al.
*Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton : differentiating
features.
Radiographics 1998 ; 18(5) : 1213-37 ; quiz 1244-5*
104. HJ.Yoo , SH. Hong ,JY. Choi , et al.
*Differentiating high-grade from low-grade chondrosarcoma with MR imaging.
Eur Radiol 2009 ; 19(12) : 3008-14.*
105. MJ. Geirnaerd J. Hermans , JL. Bloem , et al.
*Usefulness of radiography in differentiating enchondroma from central grade 1
chondrosarcoma.
AJR Am J Roentgenol 1997 ; 169(4) : 1097-104.*
106. S.Ehara ,T. Nakayama J. Nishida , et al.
*Bone scintigraphic and CT evaluation of chondrosarcoma of the rib : correlation with
histological grade in 6 cases.
Ann Nucl Med 2004 ; 18(7) : 633-6.*

107. **F. Feldman , R. Van Heertum , C. Saxena , et al.**
18FDG-PET applications for cartilage neoplasms.
Skeletal Radiol 2005 ; 34(7) : 367-74.
108. **S.Zamiati ,F. Marnissi , M. Karkouri**
Rôle du clinicien dans le diagnostic anatomopathologique d'une tumeur osseuse
Rev.Maroc.Chir.Orthop.Traumato.2005;25:5-7
109. **B. Tomeno**
Biopsie pour tumeurs des os.
EMC-Rhumatologie Orthopédique 1 (2004 Elsevier SAS) 436-444
doi :10.1016/j.emcrh.2004.05.001.
110. **J. Bérard**
Biopsie. In : les tumeurs osseuses malignes de l'enfant.
Monographies de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique. Montpellier : Sauramps
Médical ; 2004.p. 55-60
111. **O. Preteseille, FG. Barral, L. Court, B. Russias, L. Manet, P. Tanji, JF. Mosnier, MH .Fessy et T. Thomas.**
Intérêt de la biopsie percutanée des lésions osseuses d'allure tumorale.
J Radiol 2003 ; 84 : 693-7. 2001 Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS
112. **G.Contesso ,B. Zafrani ,A. Mazabraud ,MJ. Lacombe ,L. Zemoura J. Genin et al.**
Place de l'anatomopathologiste dans le traitement des sarcomes ostéogènes.
Rev Chir Orthop 1987 ; 73 : 301-306
113. **P. Marec-Berard, F. Chotel**
Osteosarcomes de l'enfant
Centre re ´gional Leon-Berard, 28, rue Laennec F-69008 Lyon, France
Hopital Debrousse, 29, rue soeur Bouvier F-69322, Lyon Cedex 05, France
114. **A.Mazabaud**
Anatomie pathologique osseuse tumorale
Edition springer verlag,Paris,1994
115. **O. Oberlin**
Sarcomes d'Ewing
Institut Gustave-Roussy, 39, rue Camille-Desmoulins, F-94805 Villejuif Cedex, France

116. **P. Anract, G. de Pinieux, P. Tomeno.**
Chondrosarcomes intraosseux.
Encyclo Méd Chir (Editions scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-716,2001 p
117. **M. Forest**
Chondrosarcome: anatomie pathologique
Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur, Monographie Tome1, ed Schering- Plough, 3.2.1-A1-A9
118. **S. Ushigome, T. Nikaido, F. Masui.**
Utilité de l'immunohistochimie comme aide au diagnostic des tumeurs et des lésions Pseudotumorales osseuses.
Ann Pathol 2001 ; 21 : 460- 467
119. **J. LEE , DJ. HOPCUS-NICCUM , JJ. MULVIHILL , S. LI**
Cytogenetic and molecular cytogenetic studies of a variant of t (21; 22), ins(22; 21)(q12; q21q22), with a deletion of the 3' EWSR1 gene in a patient with Ewing sarcoma Cancer Genetics and Cytogenetics 2005; 159 :177-80.
120. **H. KOVAR**
Context matters: The hen or egg problem in Ewing's sarcoma Seminars in Cancer Biology 2005; 15, Issue3: 189-96.
121. **K. SCOTLANDI ,S. PERDICHIZZI ,G. BERNARD , G. NICOLETTI ,P. NANNI , P-L. LOLLINI , A. CURTI ,MC. MANARA , S. BENINI ,A. BERNARD ,P. PICCI**
Targeting CD99 in association with doxorubicin: An effective combined treatment for Ewing's sarcoma Eur J Cancer 2006; 42:91-6.
122. **CA .Muro-Cacho**
The Role of Immunohistochemistry in the Diagnosis of Primary Tumors of the Bone. Cancer Control. 1998;5(6):561-569.

قَسَمُ الطَّبِيبِ

أَقْسِمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أُرَاقِبَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أَصُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَافَّةِ أَطْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ وَالْأَحْوَالِ

بِإِذْنِ اللَّهِ وَسَعْيِي فِي اسْتِنْقَاذِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بِإِذْنِ رِعَايَتِي الطَّبِيبَةَ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ، لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

وَأَنْ أَتَأْبِرَ عَلَى طَلْبِ الْعِلْمِ، أُسَخِّرُهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ .. لَا لِأَذَاهِ.

وَأَنْ أُؤَقِّرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرُنِي، وَأَكُونَ أَخًا لِكُلِّ زَمِيلٍ

فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيبَةِ مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي ،

نَفِيَّةً مِمَّا يَشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ

مساهمة التصوير
في تشخيص اورام العظام الخبيثة الأولية
عند الأطفال

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 20 / 06 / 2016

من طرف

السيد: محمد بر غلوت

المزاداد في 18 ابريل 1989 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

اورام العظام الخبيثة الأولية_ أطفال_ أشعة التصوير العادية_ التصوير بالرنين المغناطيسي

اللجنة

الرئيس

ع.الفكري

السيد

أستاذ في الطب الإشعاعي

المشرف

ه. جلال

السيد

أستاذ مبرز في الطب الإشعاعي

ا.أغوتان

السيد

أستاذ مبرز في جراحة وتقويم العظام والمفاصل عند الأطفال

ج. الهودزي

السيدة

أستاذة مبرزة في أمراض سرطان الأطفال

س. علج

السيدة

أستاذة مبرزة في الطب الإشعاعي

الحكام