



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+05210111 +01511111 1 +00000000
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2018

Thèse N° 047/18

APPORT DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC
DES SARCOMES OSSEUX CHEZ L'ENFANT
(À PROPOS DE 55 CAS)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 26/02/2018

PAR

Mr . AASSOUANI Farid

Né le 24/05/1993 à Errachidia

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Tumeurs Osseuses – Ostéosarcome – Sarcome d'ewing – Imagerie – Enfant

JURY

M. MAAROUFI MUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Radiologie	
Mme. BOUBBOU MERYEM	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Radiologie	
Mme. BENMILOUD SARRA.....	JUGES
Professeur agrégé de Pédiatrie	
Mme. EL FATEMI HINDE.....	
Professeur agrégé d'Anatomie Pathologique	
Mme. ATARRAF KARIMA.....	
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	

PLAN

INTRODUCTION	11
PREMIERE PARTIE: PARTIE THEORIQUE	14
I. GENERALITES	15
1. Epidémiologie.....	15
2. Classification	18
a. Classification histologique	18
b. Classification TNM.....	19
c. Classification Chirurgicale	20
3. Diagnostic des sarcomes osseux.....	22
a. Tableau clinique	22
a.1. Interrogatoire	22
a.2. Examen clinique	24
a.3. En pratique	27
b. Examens biologiques.....	28
II. EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES ET NON RADIOLOGIQUES	29
1. Radiographie standard	29
2. Echographie	29
3. Tomodensitométrie (TDM)	30
4. Imagerie par résonance magnétique (IRM)	31
5. Médecine nucléaire : scintigraphie ; TEP SCAN	32
6. Artériographie	33
7. Radiologie interventionnelle.....	33
8. Biopsie chirurgicale	34
III. SEMIOLOGIE RADIOLOGIQUE D'UN SARCOME OSSEUX	37
1. En Radiographie standard	37

2. Réaction périostée continue	44
3. Réaction périostée discontinue	48
4. En Tomodensitométrie	52
5. En Imagerie par résonance magnétique (IRM)	54
DEUXIEME PARTIE MATERIELS, METHODES ET RESULTATS	66
MATERIELS ET METHODES	67
I. TYPE DE L'ETUDE	68
II. MODALITES DE RECRUTEMENT DES PATIENTS	68
1. Critères d'inclusion	68
2. Critères d'exclusion	68
III. RECEUIL DES DONNEES	69
IV. ANALYSE STATIQUE	69
V. ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE	69
VI. CONSIDERATIONS ETHIQUES	70
VII. Fiche d'exploitation	70
RESULTATS	71
I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE	72
1. Le type histologique	72
2. Le Sexe	73
3. L'Age	75
4. L'origine géographique	76
II. ETUDE CLINIQUE.....	77
1. Les antécédents	77
1.1. Les Antécédents personnels	77
1.2. Les Antécédents familiaux	77

2. Les circonstances de decouverte	78
2.1. La douleur	78
2.2. La tuméfaction	78
2.3. L'impotence fonctionnelle	78
2.4. La Fracture pathologique	78
2.5. L'Altération de l'état général	79
2.6. La Découverte fortuite	79
3. Examen clinique	80
3.1. Le siège de la tuméfaction	80
3.2. Les Mensurations de la tumeur.....	81
3.3. Fixité et consistance tumorale.....	82
3.4. Signes associés.....	82
III. DONNES PARACLINIQUES	84
1. Explorations radiologiques	84
1.1. La radiographie standard	84
2. La tomodensitometrie (TDM).....	100
2.1. Les dimensions	100
2.2. Les modifications structurales	101
2.3. Les contours	102
2.4. La réaction périostée	102
2.5. L'état de la corticale	102
2.6. L'envahissement des parties molles	102
2.7. La nécrose tumorale	102
3. L'IRM.....	107
3.1. Protocole	107

3.2. Les dimensions	107
3.3. Les anomalies de signal	108
3.4. Les contours	108
3.5. Rehaussement après injection de PDC	108
3.6. La nécrose tumorale	110
3.7. L'extension tumorale locorégionale.....	110
4. Bilan d'extension	115
4.1. Au niveau thoracique	115
a. Radiographie thoracique	115
b. TDM thoracique	117
4.2. Au niveau abdomino-pelvien	119
a. Echographie abdomino-pelvienne	119
b. TDM abdomino-pelvienne.....	119
4.3. Au niveau cérébral	119
a. TDM cérébrale	119
b. IRM cérébrale.....	120
4.4. Au niveau osseux.....	120
a. Scintigraphie.....	120
b. La biopsie ostéo-médullaire (BOM).....	120
IV. DONNEES BIOLOGIQUES	122
V. CONFIRMATION HISTOLOGIQUE	123
1. Matériels d'étude	123
1.1. La Biopsie osseuse	123
1.2. La Pièce de résection.....	123
1.3. La pièce d'amputation.....	123

2. Résultats	124
2.1. L'ostéosarcome	124
2.2. Le Sarcome d'Ewing	124
2.3. Le Chondrosarcome	124
VI. CLASSIFICATION TNM	126
1. La tumeur (T).....	126
2. Les adenopathies (N)	127
3. Les metastases (M)	127
VII. Traitement	128
1. La Chirurgie	128
1.1. La Résection tumorale.....	128
1.2. L'amputation	131
2. La Chimiothérapie	131
2.1. Chimiothérapie Néoadjuvante	131
2.2. Chimiothérapie adjuvante	131
2.3. Chimiothérapie palliative	131
3. La Radiothérapie.....	132
VIII. Suivi post thérapeutique	133
TROISIEME PARTIE : DISCUSSION.....	134
I. EPIDEMIOLOGIE.....	135
1. Fréquence	135
2. Répartition selon l'âge	137
3. Répartition selon le sexe	138
4. Facteurs favorisants.....	139
II. ETUDE CLINIQUE	141

1. Circonstance de decouverte	141
2. Examen clinique	145
III. PLACE DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC DES SARCOMES OSSEUX	149
1. La radiographie standard.....	149
2. La TDM.....	149
3. L'IRM.....	150
IV. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE	155
1. Matériels et méthodes d'étude	155
2. Examen anapath standards	157
V. TRAITEMENT	159
1. Traitement chirurgical	159
2. La chimiothérapie.....	162
3. La radiothérapie	164
CONCLUSION	165
RESUMES.....	167
ANNEXES	171
BIBLIOGRAPHIE.....	182

LISTE DES ABREVIATIONS

TDM	: Tomodensitométrie
IRM	: imagerie par résonance magnétique
TNM	: Tumor, nodes , metastasis
BOM	: Biopsie ostéo-médullaire .
CTH	: Chimiothérapie.
RTH	: Radiothérapie.
TOMP	: Tumeurs osseuses malignes primitives.
SE	: Sarcome d'Ewing
FIG	: Figure
Rx	: Radiographie
PDC	: produit de contraste
CRP	: C réactive protéine
Vs	: vitesse de sédimentation
LDH	: lactate deshydrogénase
IHC	: immunohistochimie
NSE	: Neurone spécifique-Enolase
HNK	: Human Natural Killer
ACE	: l'antigène carcino-embryonnaire
CHU	: centre hospitalier universitaire
HME	: Hopital mere-enfant.
PACS	: picture archiving and communication system
EMC	: Encyclopédie médico-chirurgicale.
NEJM	: The new england journal of medecine
RCC	: radiochimiothérapie

PM	: Parties molles
TAP	: thoraco–abdomino–pelvien
TP	: Taux de prothrombine
TCA	: Taux de céphaline activé
ANAPATH	: anatomopathologique.
AC	: anticorps
RCNT	: le registre des cancers Nord–Tunisie
ADP	: adénopathies
PM	: parties–molles
PAL	: Phosphatases alcalines
RCC	: registre canadien de cancer
MDP	: méthylène diphosphonates
ICCC	: international classification of childhood cancer
TEP	: tomographie par emission de positons
IHC	: Immunohistochimie

INTRODUCTION

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 [1].

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 [1].

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 [2].

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. Ces derniers peuvent être d'emblée très évocateurs de malignité.

La TDM, grâce à sa résolution spatiale, et sa résolution en contraste, garde un intérêt majeur dans l'exploration des tumeurs osseuses.

Elle apporte des renseignements importants dans l'analyse fine des structures osseuses, en complément des radiographies simples. Son intérêt principal réside dans la possibilité d'explorer des zones difficilement accessibles en radiographie standard telles que le pelvis, le sacrum, le rachis ou la base du crâne [3].

L'IRM occupe actuellement une place primordiale 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 la détermination de la zone la plus appropriée pour une biopsie [2].

La prise en charge thérapeutique repose sur deux volets : le traitement chirurgical, et le traitement non chirurgical qui inclut la chimiothérapie et la radiothérapie. Pour les sarcomes osseux comme les ostéosarcomes et les sarcomes d'Ewing, très chimio sensibles, la chimiothérapie fait partie intégrante du traitement en préopératoire et, après la chirurgie, en traitement adjuvant dont les modalités sont en fonction de l'efficacité du traitement néo adjuvant [4].

L'objectif de notre travail est :

- Analyser la sémiologie radiologique des différents sarcomes osseux observés 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.

PREMIERE PARTIE:

PARTIE THEORIQUE

I. GENERALITES

1. Epidémiologie

Les tumeurs osseuses malignes représentent une pathologie en recrudescence dans notre milieu marocain en raison de leur dépistage à un stade plus ou moins précoce. Ceci est en rapport avec les progrès de l'éducation sanitaire de nos concitoyens, et notamment de la prise de conscience de nos médecins de la gravité de ces tumeurs et de la nécessité de les diagnostiquer précocement afin d'augmenter leur chance de guérison.

Elles peuvent toucher l'enfant aussi bien que l'adulte. Chez l'enfant, les tumeurs osseuses malignes ne représentent que 15% de l'ensemble des tumeurs osseuses, avec à leur tête l'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing, Donc 85% des tumeurs osseuses sont des tumeurs bénignes [5].

Les sarcomes osseux les plus fréquents chez l'enfant regroupent l'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing et le chondrosarcome. (Tableau 1).

Tableau 1 : Incidence des sarcomes osseux selon une série de F. Goldwasser et P. Anract [5].

	OSTEOSARCOME	CHONDROSARCOME	SARCOME D'EWING
NOUVEAUX CAS ANNUEL	150	120	25-75
PIC D'INCIDENCE	BIPHASIQUE : 17 et 6 ans	58 ans	13 ans

1.1. L'ostéosarcome

Les ostéosarcomes ont un profil d'incidence biphasique, avec un premier pic à l'adolescence et un second pic chez les adultes âgés.

Les principales maladies bénignes en cause sont la maladie de Paget, l'ostéochondrome solitaire, et l'exostose ostéogénique de la maladie d'Ollier [6,7].

Dans 80 % des cas il siège au niveau des os longs, 20% au niveau axial et pelvis et Dans 10 à 20 % des cas des ostéosarcomes, des métastases pulmonaires existent au moment du diagnostic.

Deux facteurs pouvant favorisés la survenue d'ostéosarcomes sont identifiés :

- Des antécédents d'irradiation ou de traitement par des agents alkylants.
- Les patients ayant un rétinoblastome héréditaire, un syndrome de LI-FRAUMENI ou de Rothmund-Thomson présentent un risque accru d'ostéosarcome.

En dehors de ces circonstances rarement rencontrés, il n'y a pas de facteurs favorisants clairement identifiés [8].

1.2. Le sarcome d'ewing

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse primitive maligne, qui atteint préférentiellement l'enfant et l'adolescent. Elle est caractérisée par des amas denses de petites cellules rondes en nappes, sans différenciation tissulaire. Le sarcome d'EWING fait partie de la famille des tumeurs neuroectodermiques qui présentent une translocation 11-22 (ou équivalente), caractéristique. IL peut atteindre tous les os du squelette et plus rarement se développer exclusivement dans les parties molles [9].

Le sarcome d'Ewing touche surtout les enfants ou les adolescents et il est rare chez l'adulte après 30 ans. Le patient le plus jeune rapporté dans la littérature avait 5 mois et le plus âgé avait 83 ans [9].

Le pic d'incidence se situe entre 5 et 9 ans chez les filles et entre 10 et 14 ans chez les garçons. Environ 80 % des cas surviennent dans la seconde décennie. Les garçons sont plus souvent atteints que les filles, avec un sex-ratio de 1,5 [10, 11].

D'ailleurs, Le sarcome d'Ewing est la deuxième tumeur osseuse maligne primitive de l'enfant, après l'ostéosarcome. Il s'agit néanmoins d'une tumeur assez rare et l'on estime son incidence à environ 50 à 80 cas par an en France. Il représente 5 à 15 % de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives. Il est plus fréquent chez les sujets d'origine européenne, qui représentent environ 96 % des cas et il est exceptionnel chez les sujets d'origine africaine ou afro-américaine (1,8 %) ou d'autres origines (2,2 %) [12, 13].

1.3. Le chondrosarcome

Les chondrosarcomes sont des tumeurs malignes caractérisées par une prolifération de cellules chondroblastique n'élaborant pas de tissu osseux. Ils touchent principalement les adultes, et se localisent préférentiellement sur le squelette axial et les gros os proximaux des membres. Ils peuvent naître à la surface de l'os ou dans sa médullaire. Ils sont souvent secondaires à des maladies préexistantes [14,15].

Ils se différencient entre eux par leur aspect histologiques, leur degré de malignité, et dans certains cas leur sensibilité aux traitements complémentaires.

L'âge de survenue de ces tumeurs se situe principalement entre 40 et 70 ans (8, 9). Selon Dahlin et Campanacci, 4 % seulement des patients ont moins de 20 ans [14,15].

La découverte d'un chondrosarcome avant l'âge de 20 ans doit faire évoquer le diagnostic d'ostéosarcome chondroblastique. Environ 10 % des chondrosarcomes surviennent sur des lésions osseuses préexistantes [15, 16,17].

1.4. Autre tumeurs

Le fibrosarcome, l'histiocytofibrome osseux, l'adamantinome, le chordome, l'angiosarcome et le lymphosarcome sont des tumeurs osseuses exceptionnelles chez l'enfant.

2. Classification

Deux concepts régissent la plupart des classifications des tumeurs : L'histogénèse et la différenciation.

L'**histogénèse** se réfère aux cellules ou au tissu dont serait issu un clone tumoral ; seules quelques entités tumorales osseuses ont un support histogénique présumé.

La **différenciation** représente le degré de similitude plus ou moins achevé avec un tissu normal de l'organisme sous la dépendance de gènes que la cellule tumorale est susceptible de transcrire. Elle peut être cellulaire et/ou produite par une matrice produite par la tumeur. Une telle différenciation est variable pour les sarcomes avec le temps, sous la dépendance vraisemblable de l'instabilité génétique et du microenvironnement tissulaire [8].

a. Classification histologique :

On distingue 7 classes :[8]

• **Tumeurs fabriquant du tissu osseux :**

L'ostéosarcome: nombreuses allures histologiques :

- ostéosarcome ostéoblastique
- ostéosarcome chondroblastique
- ostéosarcome fibroblastique à petites cellules
- ostéosarcome à cellules géantes
- ostéosarcomes télangiectasiques

- **Tumeurs fabriquant du tissu cartilagineux :**

- **Chondrosarcome :** peut-être :

- Chondrosarcome médullaire
- Chondrosarcome périphérique
- Chondrosarcomes mésenchymateux
- Chondrosarcomes à cellules claires ou « dédifférenciés »

- **Tumeurs fabriquant de la moelle osseuse**

- Le sarcome d'Ewing

- **Tumeurs fabriquant du tissu conjonctif**

- Fibrosarcome
- Histiocytofibrome malin ou histiocytosarcome

- **Tumeurs à partir de cellules endothéliales de la paroi vasculaire**

- Angiosarcome osseux

- **Tumeurs à partir du tissu adipeux de la moelle osseuse**

- Liposarcome osseux

- **Tumeurs fabriquant des cellules géantes**

- sarcomes à cellules géantes

- **b. Classification TNM**: [18,19]

La classification cancérologique classique associe le degré histologique de malignité (G), l'extension locale de la tumeur (T), l'existence ganglions lymphatiques envahis (N) et celle de métastases éventuelles (M). Le degré de malignité histologique est défini en considérant le nombre de mitoses par champs, l'abondance et les atypies cellulaires, et la nécrose tumorale.

L'extension locale de la tumeur, mesurée par le scanner et l'imagerie par résonance magnétique, prend en compte seulement la taille de la tumeur. Les tumeurs de moins de 5 cm de plus grand diamètre sont cotés T1, celles dont le plus grand axe

mesure 5 à 10 cm sont cotés T2 et les tumeurs plus importantes T3. Les sarcomes osseux se propagent essentiellement par voie veineuse.

Le premier siège des métastases est le poumon ; le squelette peut être secondairement atteint. La moelle osseuse ne représente un champ de diffusion qu'au stade très tardif ou dans les sarcomes d'Ewing. Les ganglions lymphatiques sont très exceptionnellement touchés et seulement dans les tumeurs très hautement malignes (chondrosarcome dédifférencié, histiocytofibrome malin, ostéosarcome secondaire sur Paget).

C'est dire que la classification en G+ (ganglions envahis) n'est guère utile dans le cas particulier des sarcomes osseux comme l'ostéosarcome. Lors du premier bilan, environ 10 à 15 % des ostéosarcomes sont primitivement métastatiques et 10 à 25 % des sarcomes d'Ewing ; ces tumeurs sont bien entendu classées M+.

c. Classification Chirurgicale: [18,19]

Cette classification a été initialement proposée par Enneking puis adoptée après modifications par les Sociétés Américaines (MST) et la Société Européenne (EMSOS) des tumeurs du squelette. Elle représente la classification universellement utilisée dans les congrès spécialisés et les publications récentes sur le sujet. Cette classification chirurgicale considère, d'une part la malignité de la tumeur (degrés 1, 2, 3 chirurgicaux) et, d'autre part, son extension locale (cotée A ou B).

Tableau 2 : Classification chirurgicale des tumeurs osseuses malignes comme l'ostéosarcome.

Degré	Caractéristiques
IA	Faible degré de malignité, intra-osseuse pure
IB	Faible degré de malignité, avec envahissement des parties molles
IIA	Haut degré de malignité, sans atteinte des parties molles et sans métastases
IIB	Haut degré de malignité, sans métastase avec atteinte des parties molles
IIIA	Métastatique localement intra-osseux pure
IIIB	Métastatique et envahissant les parties molles péri-osseuses

3. Diagnostic des sarcomes osseux

a. Tableau clinique

Le diagnostic du sarcome osseux n'est pas l'affaire d'un seul examen mais bien un « bouquet » d'arguments.

C'est une synthèse de l'interrogatoire, l'examen clinique, l'imagerie, les examens du laboratoire et enfin de l'anatomopathologie.

Chacune de ces étapes conduisant au diagnostic peut en effet être erronée et doit être contrôlée, confrontée ou réfutée par l'étape suivante [21].

a.1. Interrogatoire :

A la recherche des circonstances de découverte, des modalités du début de l'affection, la date d'apparition de la tumeur, et de la gêne qu'elle entraîne. On retrouve souvent un traumatisme comme cause déclenchant.

- **La douleur :**

C'est le principal signe d'appel des tumeurs osseuses, d'intensité variable, permanente ou transitoire, elle est le plus souvent localisée à la zone tumorale mais peut être projetée : des lésions du bassin peuvent être révélées par des douleurs du genou.

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.

- **Masse cliniquement perceptible :**

La perception d'une masse clinique est inconstante. Elle n'est pas spécifique des tumeurs malignes. A la différence des ostéosarcomes, et sarcomes d'Ewing qui s'accompagnent de tuméfactions des parties molles, souvent volumineuses, en particulier au niveau des os plats.

- **La fracture pathologique :**

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 [20]. La fragilisation de l'os par une biopsie, un traitement par chimiothérapie (CTH) avec nécrose tumorale importante ou une radiothérapie (RTH) contribue également au développement de fractures sur le site tumoral [20].

- **L'impotence fonctionnelle :**

Elle est associée à une douleur non spécifique en cas de lésion juxta-articulaire, du fait du blocage par la masse tumorale ou par irritation de la membrane synoviale adjacente [21,22].

- **Autres symptômes**

Les autres symptômes dépendent de l'atteinte des organes de voisinage :

- Les lésions du sacrum ou du bassin peuvent évoluer sans douleur jusqu'à provoquer des troubles moteurs de la miction ou de la défécation par compression nerveuse ou mécanique.
- Une tumeur d'une côte peut se manifester par des troubles respiratoires ou par un épanchement pleural.
- Une tumeur vertébrale peut se manifester par des signes de compression médullaire.

a.2. Examen clinique :

Il est fondamental, renseignant sur l'œdème, le gonflement, la localisation (métaphysaire, diaphysaire, articulaire), la douleur, la chaleur, l'existence de fièvre, son évolution, et l'altération de l'état général.

- **Le siège**

Les ostéosarcomes siègent essentiellement entre l'extrémité et la métaphyse (Figure 1). Les localisations au genou (extrémité inférieure du fémur et extrémité supérieure du tibia ou du péroné) représentent environ 60% des cas [21], ce qui traduit l'aphorisme « près du genou et loin du coude ». Les métastases lorsqu'elles existent sont pulmonaires et plus rarement osseuses.

Les Tumeurs d'Ewing sont plus fréquemment localisées au niveau des os plats (60% des cas), en particulier au niveau du bassin et des côtes, mais peuvent également intéresser les os longs (40% des cas) [23]. Dans ce cas, la diaphyse (*Figure 1*) est plus souvent atteinte que les extrémités. Les métastases peuvent être pulmonaires, osseuses ou au niveau de la moelle osseuse.

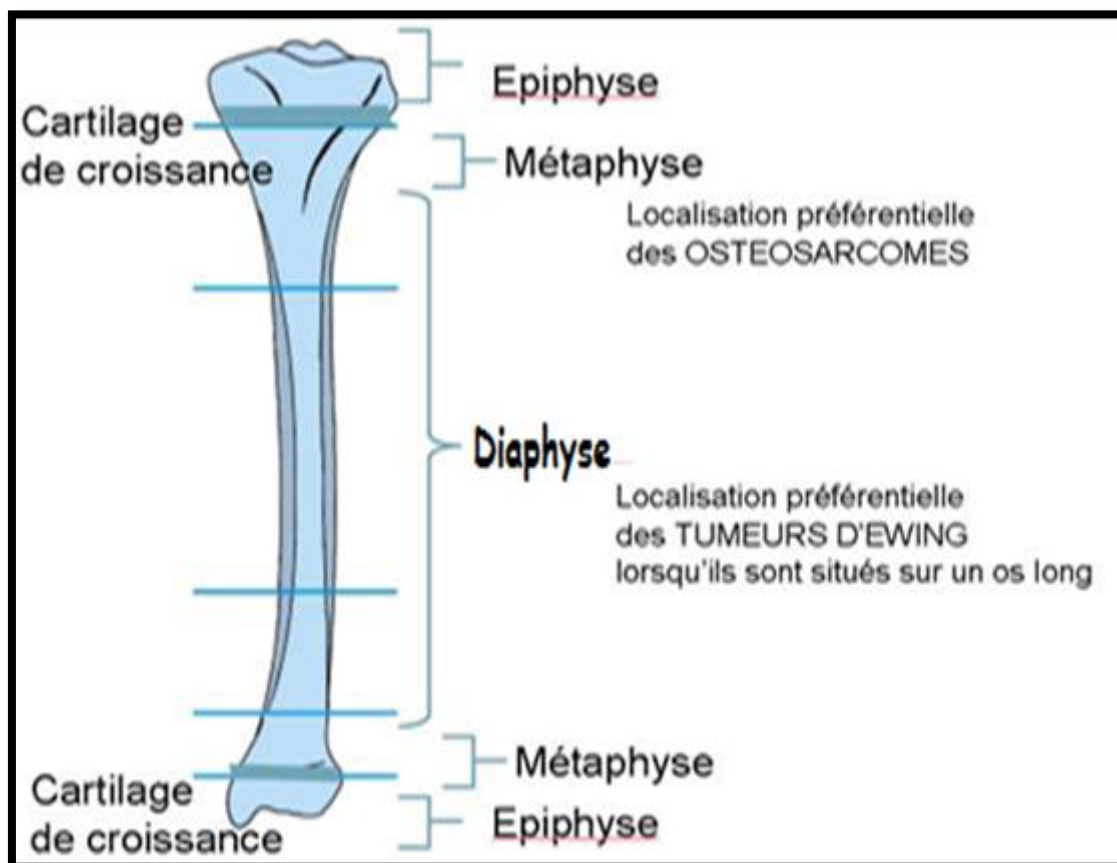


Figure 1 : Différentes parties d'un os long et localisations préférentielles des tumeurs osseuses chez l'enfant [23].

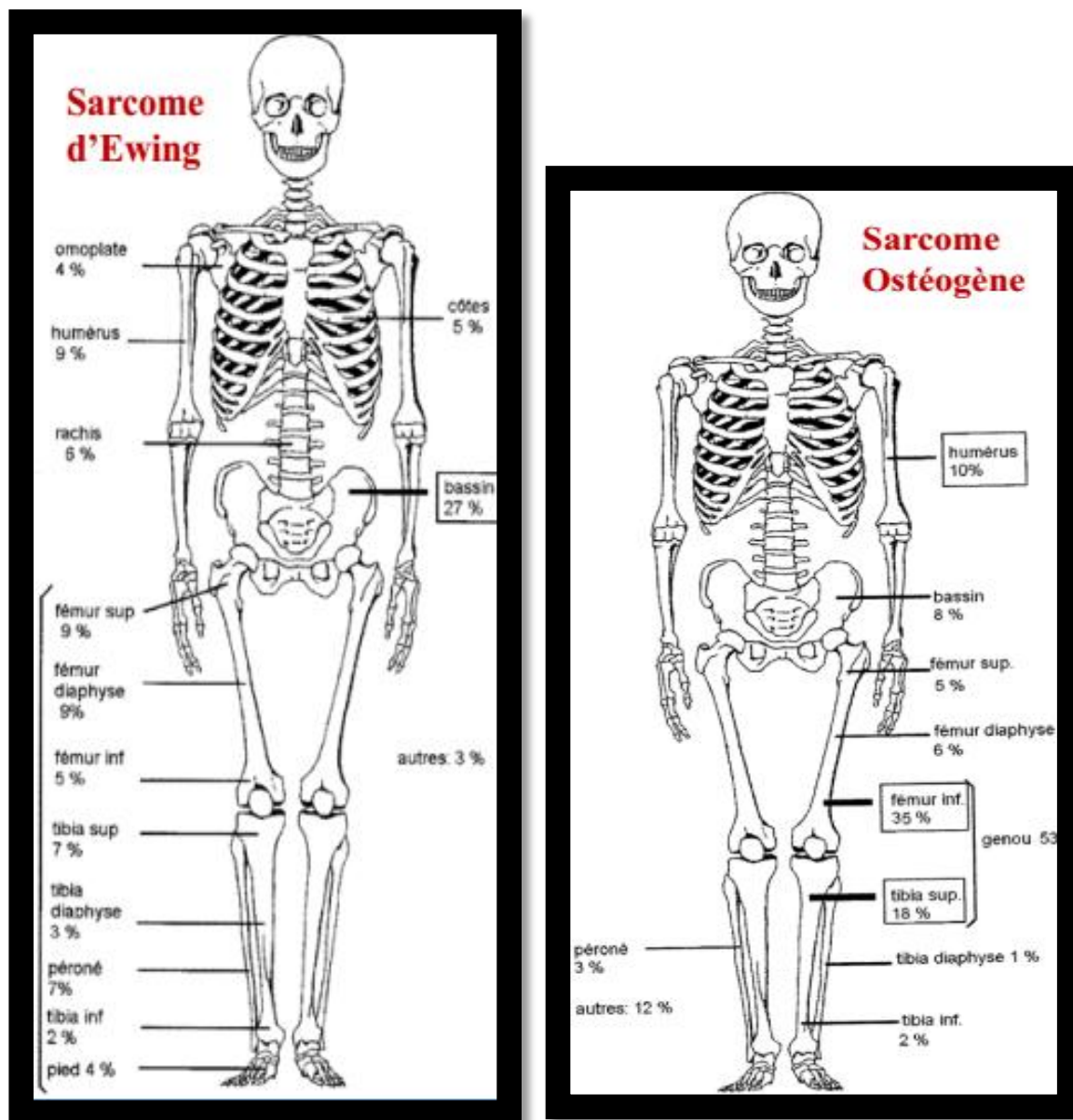


Figure 2: Distribution de l'Ostéosarcome et du Sarcome d'Ewing selon le siège [24].

- **Les dimensions**

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 ont des mesurent souvent moins de 3 cm.

- **Fixité et étendue**

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.

a.3.En pratique :

Il y a des tumeurs qui donnent un tableau douloureux et même le caractère de cette douleur peut orienter le diagnostic. Celle-ci qui est presque constante en termes de sarcomes osseux.

Toute tumeur douloureuse est suspecte de malignité et doit conduire vers une imagerie et éventuellement une biopsie sans attendre l'évolution.

Tous les sarcomes osseux finissent par donner une tuméfaction par envahissement des parties molles. Il faut toujours noter en cas de tuméfaction palpable, son caractère éventuellement adhérent ou chaud qui est suspect de malignité. Parfois certaines tumeurs se révèlent par une fracture pathologique.

b. Examens biologiques

La perturbation du bilan inflammatoire tel que l'accélération de la vitesse de sédimentation ou l'augmentation de la réactive C protéine peuvent être en faveur du sarcome d'Ewing.

L'augmentation des phosphatases alcalines sériques conforte un diagnostic supposé d'ostéosarcome ostéogène. Alors qu'un taux élevé de LDH oriente plutôt vers un sarcome d'Ewing.

Mais ces perturbations biologiques sont insuffisantes pour affirmer biologiquement le diagnostic.

II. EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES ET NON RADIOLOGIQUES

1. Radiographie standard :

Premier examen à réaliser en cas de suspicion d'une tumeur osseuse +++

C'est un examen incontournable, il permet d'évaluer la dynamique évolutive, ainsi, il permet d'envisager un ou plusieurs diagnostics en fonction de la morphologie de la tumeur, la topographie de la lésion, les limites de l'ostéolyse, la réaction périostée et enfin la matrice tumorale.

✓ Technique :

- clichés de radiographie face/profil centré sur la zone suspecte + clichés prenant la totalité du membre.

✓ Avantages :

- Facile à réaliser
- Peu coûteuse
- Rapide et simple
- Disponible et reproductible

2. Echographie

Elle est indiquée par la radiographie standard. Elle peut être souvent le premier examen à pratiquer devant une tuméfaction. Elle peut montrer la composition de la masse (hydrique ou tissulaire), des calcifications précoces intra tumorales non visualisées à la radiographie. Elle doit être complétée par d'autres investigations s'il existe une composante tissulaire, ou une atteinte de l'os adjacent ou une invasion locale. L'écho Doppler recherche un contingent vasculaire circulant anormal.

✓ **Technique :**

- Elle est réalisée à l'aide d'une sonde superficielle 7 à 12 Mhz et permet l'exploration des tissus mous autour de la lésion osseuse.

✓ **Avantages :**

- Facile
- Accessible
- Non irradiant
- Permet de savoir la nature tissulaire ou liquidienne
- Permet de guider des biopsies
- Etude de la vascularisation tumorale

3. **Tomodensitométrie (TDM)**

Le scanner est réservé aux lésions osseuses pures et au staging tumoral. Il permet une meilleure étude de la trame osseuse.

✓ **Technique :**

- Coupes axiales avec reconstructions sagittales et frontales, sans et avec injection de produit de contraste (iodé).

✓ **Avantages :**

Permet d'étudier :

- la matrice tumorale
- Le nombre des lésions.
- Le siège et le centrage de la lésion.
- La corticale : amincissement ou rupture.
- Réaction périostée.

- Intérêts diagnostiques : analyse plus fine de la matrice osseuse (recherche de calcifications, analyse des corticales), évaluation du degré de minéralisation tumorale (calcifications).
- La recherche de calcifications qui orientent vers une matrice cartilagineuse
- Orientation d'une ponction-biopsie ++

4. Imagerie par résonnance magnétique (IRM)

- L'IRM est essentielle pour identifier un syndrome de masse palpée ou vue sur la radiographie, identifier la composition de la masse et son origine. Elle est essentielle pour le staging locorégional. Elle permet aussi de déterminer avec précision les limites de la tumeur et ses rapports avec les structures adjacentes.
- ✓ **Technique :**
 - Technique : séquences pondérées T1 et T2, coupes axiales et sagittales, avec injection de produit de contraste (gadolinium), IRM dynamique.
- ✓ **Avantages :**
 - examen sensible et spécifique
 - intérêts pour le diagnostic positif : morphologie (zones actives, zones nécrotiques, œdème péri-tumoral), localisation précise (vaisseaux, nerfs...), analyse des tissus mous.
 - intérêts pour le diagnostic différentiel : ostéomyélite +++
 - intérêt pronostique : « skip métastase », volume tumoral, analyse de l'extension (canal médullaire, rupture corticale avec envahissement des parties molles, positions des cartilages de croissance).
 - intérêt thérapeutique : stratégie thérapeutique (réponse tumorale à la chimiothérapie), surveillance évolutive.

5. Médecine nucléaire : scintigraphie ; TEP SCAN ...

a. Scintigraphie osseuse

- Examen très sensible : orientation topographique devant une radiographie normale.
- Examen peu spécifique ++ : pas d'information sur la nature lésionnelle
- 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).

✓ Technique :

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.

Pour ces raisons, il est recommandé de réaliser tout examen scintigraphique avant la biopsie osseuse.[27].

Le traceur est injecté par voie intraveineuse sans préparation particulière, sans risque allergique. Les clichés sont réalisés au gamma caméra au moment où le rapport signal/bruit est optimum. 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 .

✓ Avantages :

- permet une évaluation locorégionale (recherche de la tumeur et des skip métastases, pour l'ostéosarcome).
- Permet 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 [42].

b. TEP SCAN

Demandé pour savoir l'activité tumorale ainsi que le bilan d'extension à distance.

6. Artériographie

Réalisée en cas de volumineuse tumeur osseuse hypervasculaire sarcomateuse. Le but c'est de diminuer la vascularisation à travers une embolisation pré-chirurgicale.

7. Radiologie interventionnelle

C'est la biopsie à l'aiguille fine, ou percutanée, reste une alternative mais la biopsie à ciel ouvert est la procédure de référence en cas de tumeur osseuse maligne sarcomateuse.

- Ce geste ne doit se faire que si un contrôle histologique est nécessaire , et doit se faire en parfaite entente avec le chirurgien susceptible d'intervenir.
- Le trajet de l'aiguille doit respecter autant que possible les compartiments sains et suivre la voie d'abord chirurgicale potentielle.
- Les différents intervenants doivent être conscients des limites de cette procédure et confronter le résultat anatomopathologique au reste du bilan. En cas de doute, il convient de poursuivre le bilan et éventuellement de réaliser une biopsie à « ciel ouvert » qui demeure, malgré tout, la procédure de référence.

8. Biopsie chirurgicale

La biopsie est le prélèvement d'un échantillon de tissu tumoral à la fin d'analyses anatomopathologiques, il en existe 2 types :

- Biopsie incisionnelle ou biopsie chirurgicale.
- Biopsie excisionnelle ou biopsie-exérèse.

La biopsie osseuse avec examen anatomopathologique est non systématique mais est réalisé au moindre doute car c'est le seul examen qui permet un diagnostic de certitude et a plusieurs intérêts :

- Intérêt diagnostic :
 - Diagnostic positif : Confirmation diagnostique histologique +++
 - Diagnostic différentiel : examen bactériologique (ostéomyélite, recherche d'un germe).
- Intérêt pronostique : grade histopathologique, réponse au traitement néo-adjuvant (chimio et /ou radiothérapie).
- Intérêt thérapeutique ; traitement adjuvant.
 - Technique de référence : La biopsie chirurgicale doit être réalisée selon les règles très strictes :
- Après discussion du dossier en Réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) spécialisée dans ce type de pathologies.
- Réalisé dans un centre spécialisé dans ce type de pathologie.
- Il s'agit d'une intervention chirurgicale qui doit être faite dans un bloc opératoire dans de strictes conditions d'asepsie chirurgicale ; toute infection compliquant la suite de la prise en charge.
- L'intervention peut être faite sous garrot mais sans utilisation préalable d'un bandage compressif.

- Le chirurgien doit être celui qui réalisera ultérieurement l'intervention de reconstruction. Il existe un risque de migration de cellules cancéreuses par la plaie de la biopsie, ainsi il faut donc que cette biopsie se trouve dans le trajet de la voie d'abord de la future intervention pour être réséquée lors de la reprise chirurgicale.
- L'incision doit être faite sur le trajet de la future voie d'abord de la reconstruction-exérèse et le trou de trépanation osseuse doit être rond pour limiter le risque de fracture itérative.
- Il faut réaliser des prélèvements multiples, intra-tumoraux et sur la corticale d'attaque pour des examens anatomopathologique (fixé et éventuellement frais) et bactériologique, études cytologiques cytogénétique avec envoi d'un schéma orienté et daté.
- Les complications sont celles de toute intervention chirurgicale (hématome, sepsis ...) à associer à celles spécifiques au geste de biopsie : dissémination locale, biopsie blanche = biopsie ininterprétable (biopsie superficielle ou dans une zone nécrotique), fracture pathologique
 - Une alternative à la biopsie chirurgicale est la biopsie à l'aiguille fine ou au trocart guidé par TDM ou par échographie. Dans le cadre des tumeurs osseuses, la biopsie chirurgicale est privilégiée mais une biopsie à l'aiguille peut être proposée en cas de lésion non accessible à la biopsie conventionnelle, lytique et/ou envahissant les parties molles. La quantité du matériel prélevé est moindre donc une réponse anatomopathologique moins fiable. Théoriquement il existe le même risque de dissémination tissulaire, d'hématome ...

- La biopsie excisionnelle ou biopsie-exérèse :
 - Elle expose à des risques de graves erreurs s'il s'agit d'une tumeur maligne excisée de manière incomplète : récurrence locale voire dissémination systémique
 - La biopsie-exérèse sera ainsi proposée si un diagnostic clinique et radiographique est certain avant même l'anatomopathologiste.

III. SEMILOGIE RADIOLOGIQUE D'UN SARCOME OSSEUX

1. En Radiographie standard :

Les données radiologiques standards de face et profil, parfois de trois quarts permettent d'évoquer des arguments de malignité.

Ainsi, l'ostéolyse massive à contours flous, une corticale rompue, une faible ostéogénèse périphérique, ou encore un éperon de Codman, indiquent la malignité.

Au contraire des contours bien dessinés, avec forte ostéogénèse réactionnelle qui orientent plutôt vers la bénignité mais rien n'est pathognomonique et toutes les formes de passage existent entre les deux entités.

a. Les modifications structurales :

Les modifications structurales trouvées lors de l'étude des sarcomes osseux chez l'enfant sont :

a.1. 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 hyper clair. D'autres mécanismes tels que la stimulation ostéoclastique, l'altération de la physiologie osseuse et l'hyperhémie locale, interviennent aussi dans la lyse osseuse [24].

- 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 3 et 4) :
 - **Type Ia**: les bords de la plage d'ostéolyse sont marqués par un liseré de 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 [24].



Type Ia

type Ib

Type Ic

Ostéolyse centrale avec

Ostéosclérose périphérique

Ostéolyse bien limitée sans

Ostéosclérose périphérique

Ostéolyse à limites flous

Figure 3: les différents types d'ostéolyse type I selon LODWICK [25]



Type IA

type IB

type Ic

→ Ostéolyse

→ Ostéosclérose Périphérique

Figure 4: les différents types d'ostéolyse (type I) selon LODWICK [25].

- **Le type II ou ostéolyse mitée** (Figure 5) : Sa traduction radiographique est liée à l'association de nombreuses petites lacunes concentriques et irrégulières au sein de la médullaire et/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) [38].

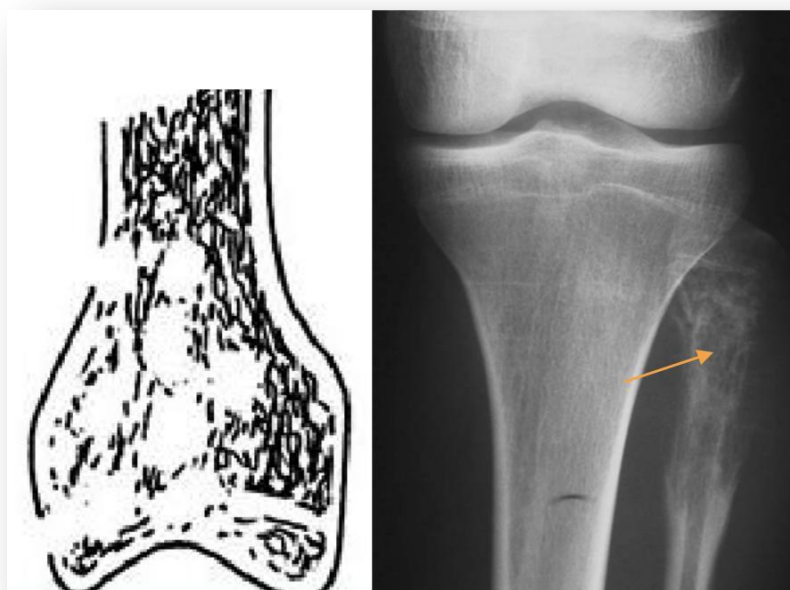


Figure 5a

Figure 5b

Figure 5: aspect radiologique de l'ostéolyse mitée

Figure 5a: Multiples lacunes confluentes,

Figure 5b: Ostéolyse type II (flèche) d'un Sarcome d'Ewing [25].

- Le type III de LODWICK ou ostéolyse ponctuée (perméative) (Figure 6) : 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 [25].



Figure 6: aspect radiologique de l'ostéolyse perméative d'un sarcome d'Ewing compliqué de fracture [25].

a.2.L'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 7), 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 [26].



Figure 7: Rx de profil du genou gauche : Ostéocondensation (flèche) cortico médullaire en rapport avec un ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur [25].

a.3. Aspect mixte :

L'association d'une ostéolyse et d'une condensation pouvant se rencontrer à la fois dans les lésions bénignes et malignes (Figure 8).



Figure 8 : ostéosarcome métaphysaire de l'extrémité inférieure du fémur sur la Rx standard de face avec un aspect mixte (flèche) de la lésion [25].

b. La 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 [26].

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. 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 différentiel avec les calcifications des matrices cartilagineuses.

Les matrices cartilagineuses présentent une architecture lobulée associée à des calcifications ponctuées granuleuses, qui croissent avec un aspect floconneux. Ailleurs les calcifications arciformes et annulaires sont relativement spécifiques.

D'autres types de matrices existent néanmoins, les matrices kystiques très radio transparentes sur la radiographie, les matrices graisseuses mieux caractérisées en scanner et les matrices hétérogènes qui résultent d'hémorragies intra-tumorales ou de nécrose [28,29].

c. La 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.

2. 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 [30].

2.1. Réaction périostée continue avec conservation de la corticale :

a. Homogène pleine :

Hyperostose avec conservation de la corticale qui peut être régulière (Figure 9a) ou irrégulière (Figure 9b), cet aspect correspond aux processus lentement évolutifs [30].

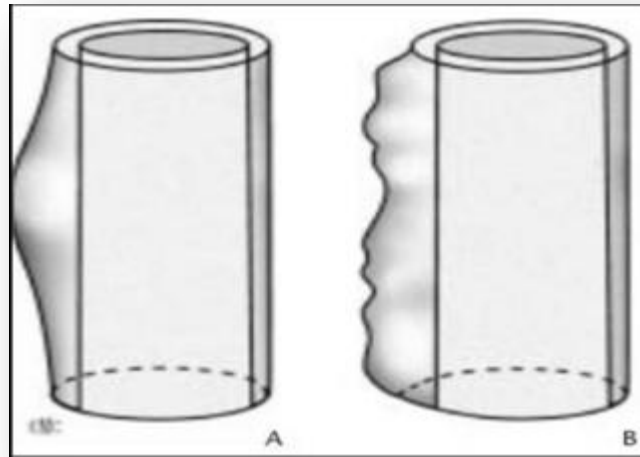


Figure 9: aspect radiologique de la réaction périostée continue homogène avec conservation de la corticale [30].

b. Lamellaire :

Soit uni-lamellaire (une seule couche de 1 à 3mm d'os néoformé) souvent d'origine bénigne (Figure 10a), 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 10b) [30].

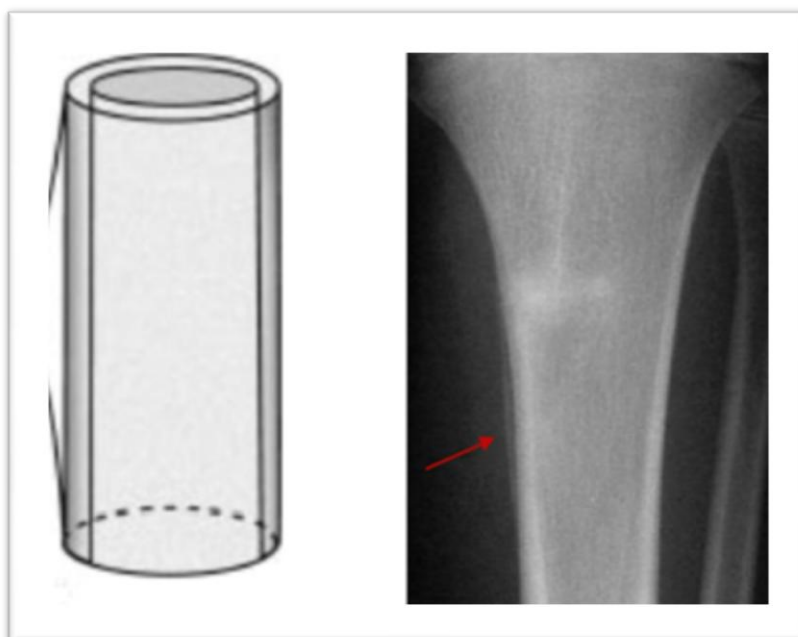


Figure 10a : Réaction périostée uni-lamellaire [31].

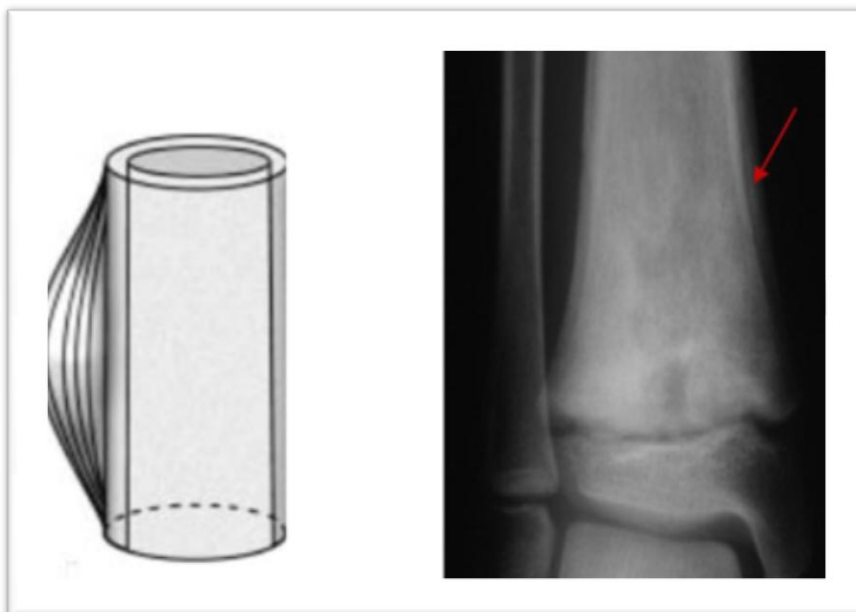


Figure 10b : Réaction périostée pluri-lamellaire [31].

c. Spéculations périostées :

Elles évoquent une lésion agressive, qui peuvent être régulières (Figure 11a) en « poils de brosse » ou en « rayons de soleil », ou irrégulières/ complexes (Figure 11 b) [30].

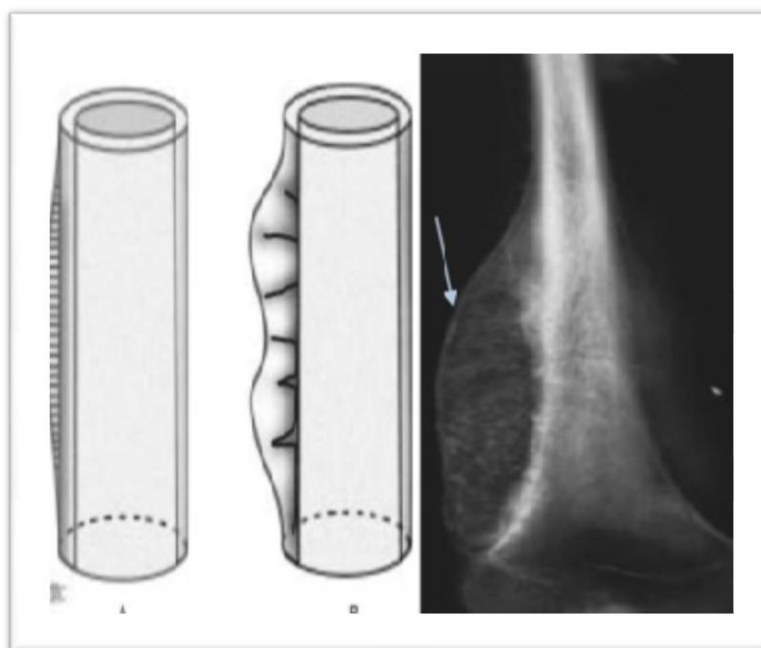


Figure 11 : aspect radiologique des spéculations périostées.

A : régulières en poils de brosses ou en rayons de miel.

B : irrégulières ou complexes (flèche) [30].

2.2. Réaction périostée continue avec destruction de la 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 12a)
- **Coque épaisse** : correspond aux processus expansifs lentement évolutifs (Figure 12b).

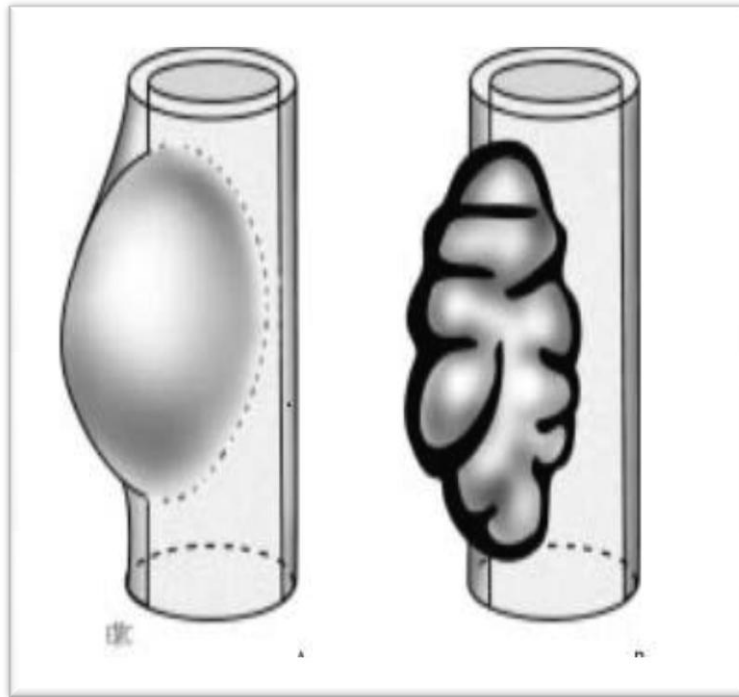


Figure 12 : aspect radiologique de la Réaction périostée continue avec destruction de la corticale [30].

3. Réaction périostée discontinue :

Une lésion rapidement évolutive qui vient de la médullaire ou de la corticale induit une réaction cortico-périostée 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 :

3.1. Eperon de Codman (Figure 13) :

C'est une réaction périostée pluri-lamellaire triangulaire, située a 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 [30].

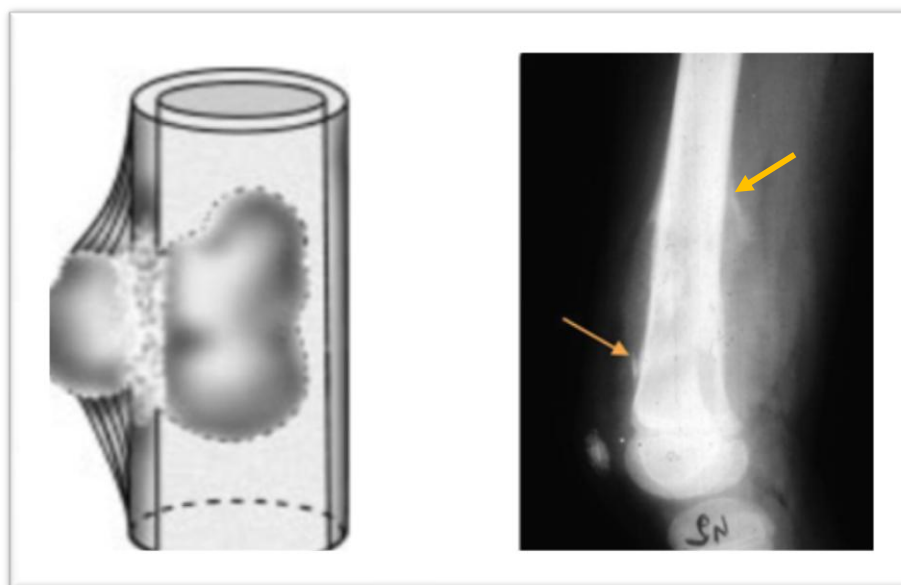


Figure. 13a

Figure 13b

Figure 13 : figure 13a: aspect radiologique de l'Eperon de Codman

figure13b: Rx de profil d'un ostéosarcome fémoral inférieur avec l'éperon de Codman (flèches) [30].

3.2. Spéculations discontinues (Figure 14) :

La réaction spéculaire 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 14a), 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 [30].

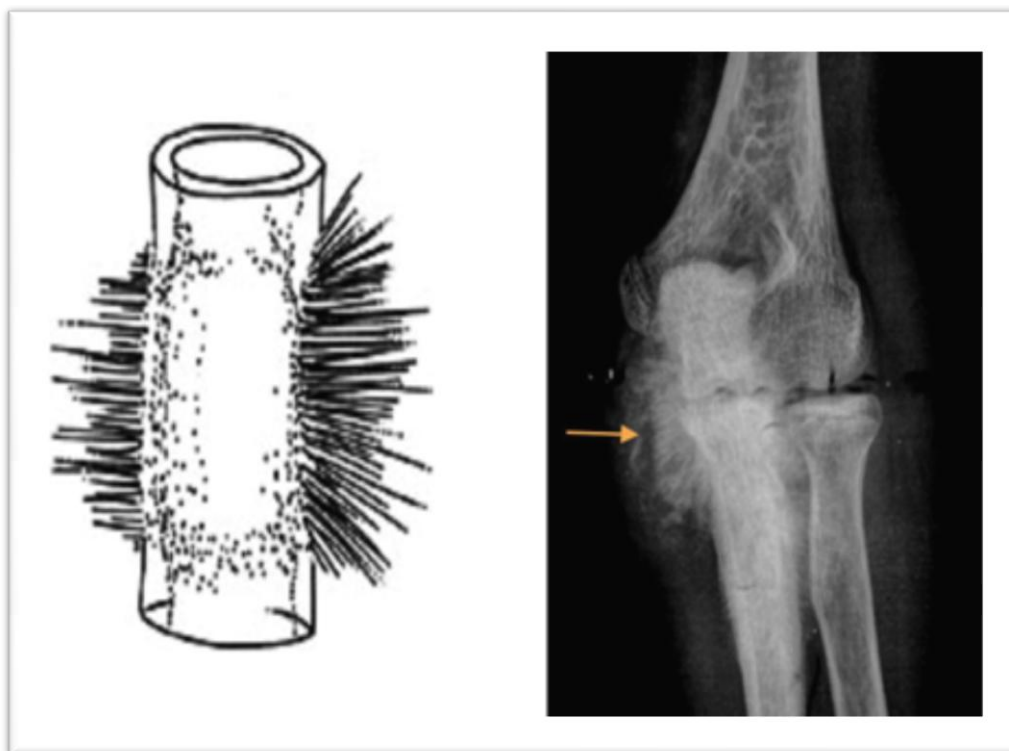


Figure 14a

Figure 14b

Figure 14 : Figure 14a: aspect radiologique des spéculations périostées discontinues
Figure 14b: Rx de face du coude: Réaction périostée spéculaires
discontinue d'un ostéosarcome del'extrémité supérieure de l'ulna [30].

d. L'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 15), qui est quasi constant, et n'est évident que si la tumeur est calcifiée, sinon il est mieux précisé en scanner ou IRM [23].

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 [32].

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 [33].

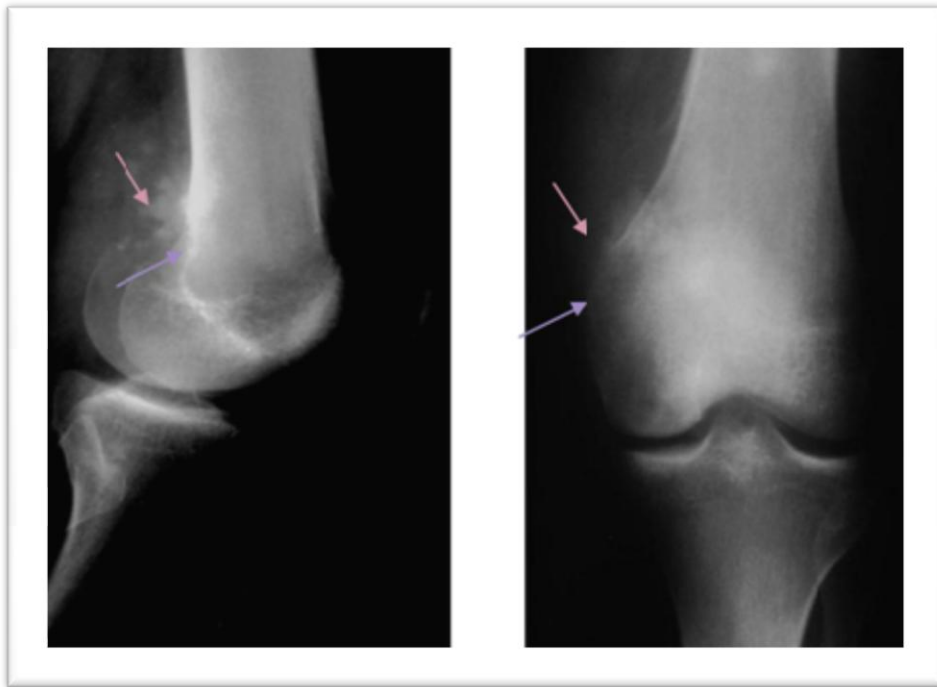


Figure 15 : Rx de face +profil du genou : Ostéosarcome de la métaphyse fémorale avec

-  rupture de la corticale et
-  Envahissement des PM.

4. En Tomodensitométrie :

La TDM, qui a précédé historiquement l'IRM, garde toujours son intérêt, localement surtout, pour permettre des reconstructions tridimensionnelles des lésions tumorales, en particulier dans leur localisation pelvienne, qui sont très utiles lorsque l'exérèse et la reconstruction sont envisagées.

Sur le plan général, la TDM est largement utile pour détecter l'extension pulmonaire des tumeurs malignes et son emploi doit être quasi systématique, dès le moindre soupçon sur la radiographie pulmonaire standard, effectuée elle aussi systématiquement dans la surveillance.

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 la matrice tumorale.
- Affirme l'existence d'un simple amincissement ou d'une destruction de la corticale.
- Caractérise l'apposition périostée [31].

Ainsi, 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 hypo dense, isodense ou hyperdense.



Figure 16: TDM du membre supérieur gauche : Lésion condensante et lytique de l'extrémité supérieure de l'humérus. Gauche avec une réaction périostée spéculaire (flèche) en rapport avec un ostéosarcome [34].

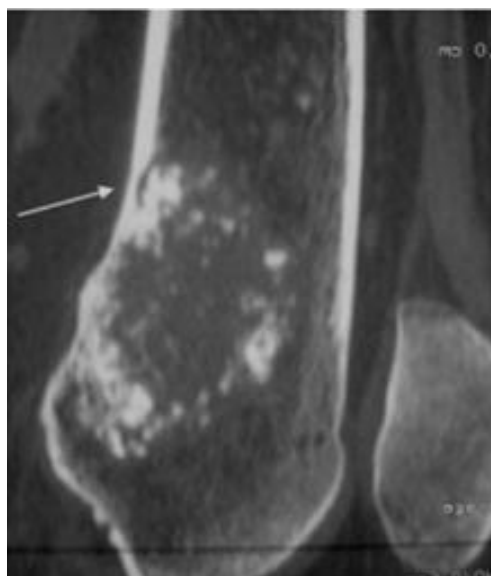


Figure 17: Calcifications intra-lésionnelles de type cartilagineux en arcs et en anneaux » d'un chondrosarcome [31].

5. En Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Avec ses deux séquences T1 et T2, elle est l'examen radiologique de référence et c'est devenu aujourd'hui quasiment obligatoire pour toute tumeur osseuse suspecte de malignité.

Elle permet non seulement l'étude de la région tumorale mais aussi ses relations avec les structures adjacentes (vasculo-nerveuses, articulaire et musculaire).

Pour l'os lui-même elle permet de cerner les relations avec les cartilages de croissance, le canal médullaire. Elle permet une étude locale qui va guider au mieux la biopsie et elle doit, si possible, toujours être effectuée avant celle-ci. Elle aide beaucoup en matière de chirurgie en donnant la situation spatiale de la lésion par rapport aux repères anatomiques. Elle permet de faire des mesures exactes des zones à réséquer, en particulier leur longueur [35].

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 produit de contraste (PDC), le processus tumoral est hyper intense. Cependant, cet aspect habituel n'est pas spécifique et peut être confondu avec des pathologies non tumorales [36].

5.1. 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.

- Intra médullaire, corticale, sous périostée....
- L'étendue de la lésion : mensurations dans les trois plans de l'espace.
- La matrice tumorale : C'est l'étude du signal intra lésionnel 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 3):

Tableau 3 : Les types des signaux selon le type de la matrice tumorale [37]

Types de matrices	T1	T2
Graisse	Hypersignal (qui ne s'efface pas après saturation du signal de la graisse)	Hypersignal
Cartilage	Hyposignal	Hypersignal
Liquide	Hyposignal	Hypersignal
Calcifications	Hyposignal	Hyposignal
Derivés sanguins	Hypersignal (saignement aiguë)	Hypersignal (saignement aiguë)

- L'extension tumorale :

L'IRM est supérieure au scanner et la scintigraphie dans la définition de longueur 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. [36]

- L'IRM reste la modalité de choix pour la stadification d'une TOMP, et ainsi préciser :

a. L'extension intra médullaire :

La moelle osseuse normale représente un signal à haute intensité (hyper signal) sur l'imagerie pondérée en T1, alors que la tumeur apparait comme une zone de signal de faible intensité (hypo signal), ce qui reflète le remplacement de la graisse dans la moelle osseuse par la tumeur (Figure 18) [38].

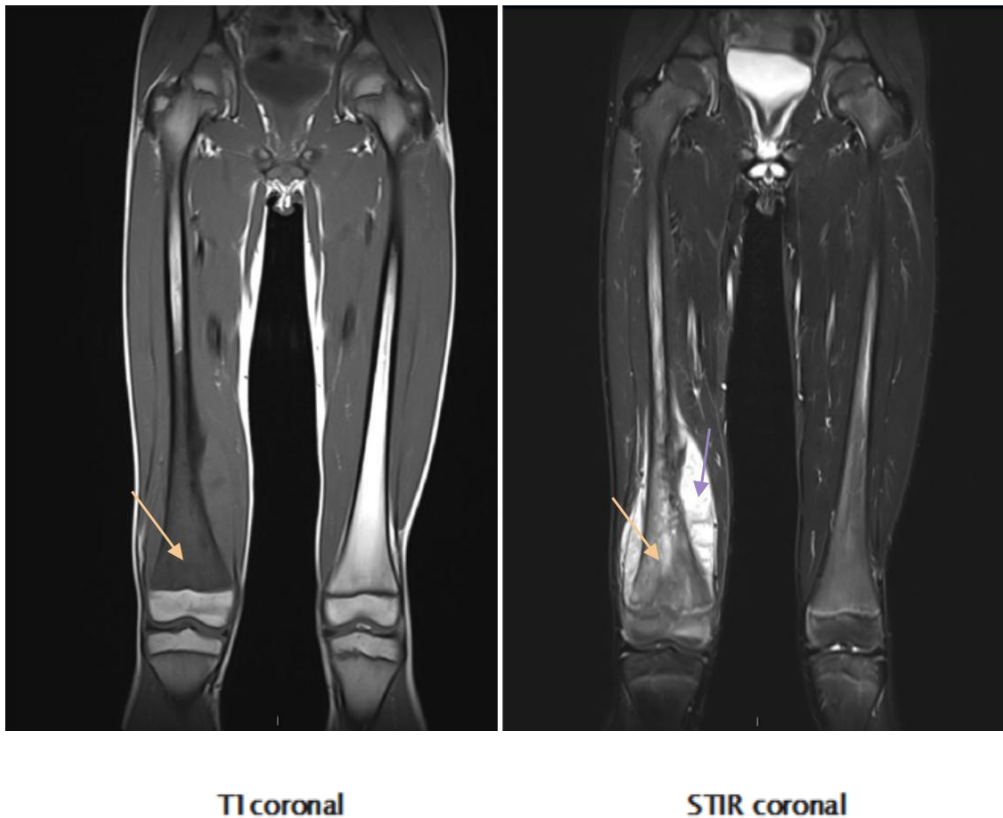


Figure 18 : Ostéosarcome fémoral droit [37].

Le T1 coronal : aspect en hypo signal de la tumeur qui remplace l'hyper signal de la Moelle osseuse (→).

* Le STIR surestime l'extension intra médullaire : hyper signal de la tumeur avec un œdème Péri-lésionnel (→).

b. L'extension au cartilage de croissance :

L'IRM doit évaluer la distance entre l'extension endocanalaire et le cartilage de croissance, qui apparait sous forme d'un hyposignal en séquence T1 (Figure 19).



Figure 19 : Atteinte du cartilage de croissance d'un ostéosarcome métaphysodiaphysaire fémoral inférieur : hypo signal en T1 [38].

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'hypo signal en T1 .Mais il y a certains difficultés pour différencier l'extension épiphysaire de l'œdème, de l'hématopoïèse, et de l'angiogénèse péri-tumorale (Figure 20)[38].



Figure 20 : Ostéosarcome métaphyso-Epiphysaire distal du fémur droit.

Séquence en pondération T1 en hypo signal (→) avec œdème péri-tumoral mal limité [38] (→).

d. L'extension articulaire :

Concerne environ 20% des tumeurs péri-articulaire, l'IRM est très sensible en séquences pondérées T1 après injection de gadolinium : prise de contraste nodulaire intra-articulaire avec effraction de la membrane synoviale ou du cartilage articulaire (Figure 21) [38].



Figure 21: Ostéosarcome métaphyso-Épiphysaire distal du fémur droit: Envahissement intra-articulaire au niveau des ligaments croisés et du ménisque interne [38].

e. L'extension neurovasculaire :

Très bonne sensibilité de l'IRM dans les coupes axiales injectées mais moins de spécificité (Figure 22).

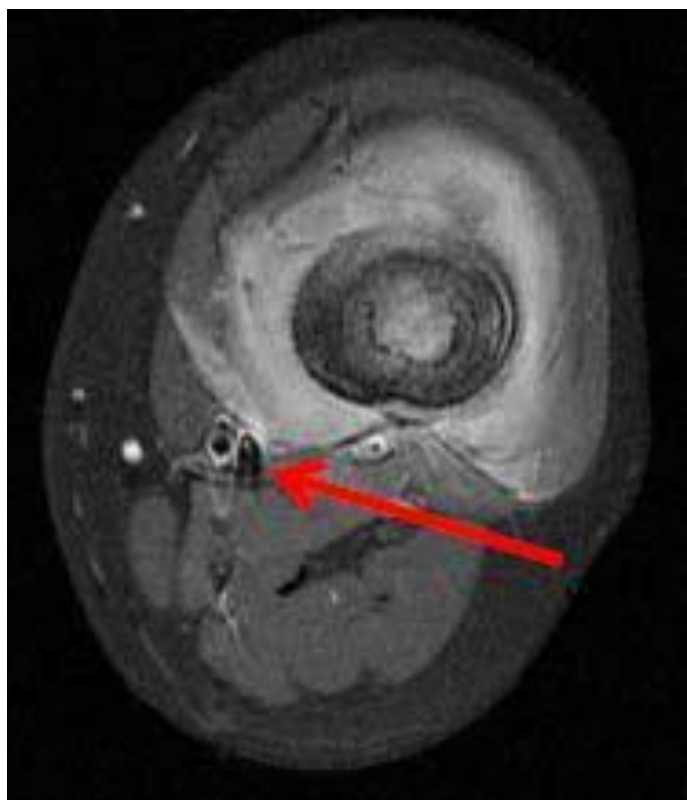
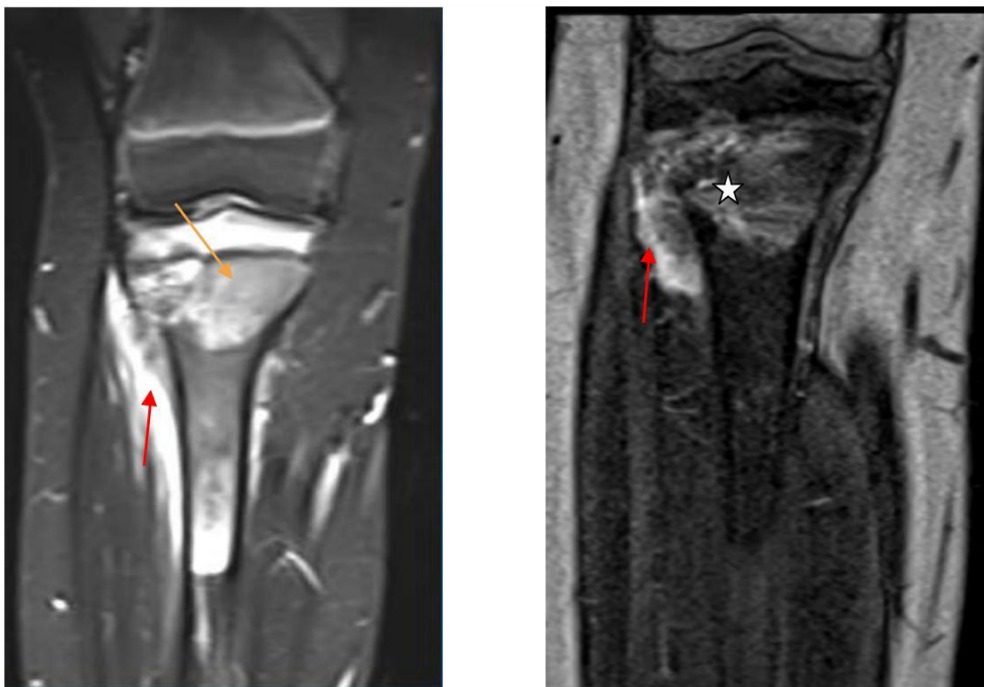


Figure 22 : ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur : IRM du genou en T1 injectée en coupe Axiale : infiltration circconférentielle arrivant au contact des vaisseaux [39].

f. L'envahissement des parties molles (PM) :

L'extension des PM se présente sous forme d'hyper signal en STIR ou en T2 FATSAT (Figure 23), mais il faut différencier entre l'infiltration tumorale, l'œdème péri-tumoral et la pseudo-capsule qui limite la tumeur des structures de voisinage:

- Le volume musculaire et l'architecture fibrillaire respectée dans l'œdème.
- Le tissu tumoral se rehausse précocement sur les séquences dynamiques.
- Aspect en hypo signal de la pseudo-capsule.



23a

23b

Figure 23: Ostéosarcome métaphysaire proximal du tibia droit [38].

Figure 23a : STIR CORONAL : hyper signal de la tumeur (→) et de l'œdème péri-lésionnel (→).

Figure 23b : Séquence dynamique : rehaussement tumoral précoce (→). ☆

g. Les skip métastases :

La séquence T1 sagittale est la plus sensible pour détecter les Skip Métastases: Un franc hypo signal (Figure 24). Les faux positifs sont dus aux ilots d'hématopoïèse physiologiques qui sont moins hypo intense en T1.

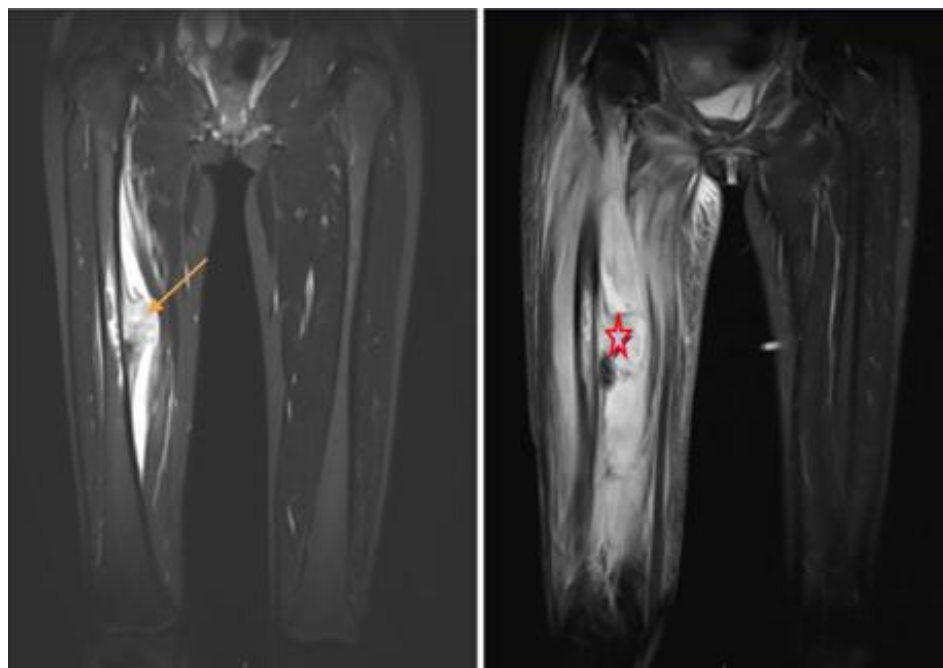


**Figure 24 : Skip métastase d'un ostéosarcome de la métaphyse fémorale
Inférieure : Franc hypo signal en T1 au niveau de l'épiphyse [38].**

5.2. AU COURS DU TRAITEMENT :

IRM au cours de la chimiothérapie permet de :

- Faire une évaluation comparative du volume tumoral (Figure 25).
- Faire une évaluation comparative de l'extension des zones de nécrose ou ossifiées par rapport aux zones actives (Figure 26) [38].



STIR INITIAL

T2FATSAT au cours du traitement

Figure 25 : Majoration de l'hyper signal intra médullaire (flèche) et extra osseux enT2FATSAT (étoile) (augmentation du volume tumoral) d'un Ostéosarcome fémoral diaphysaire droit [38].

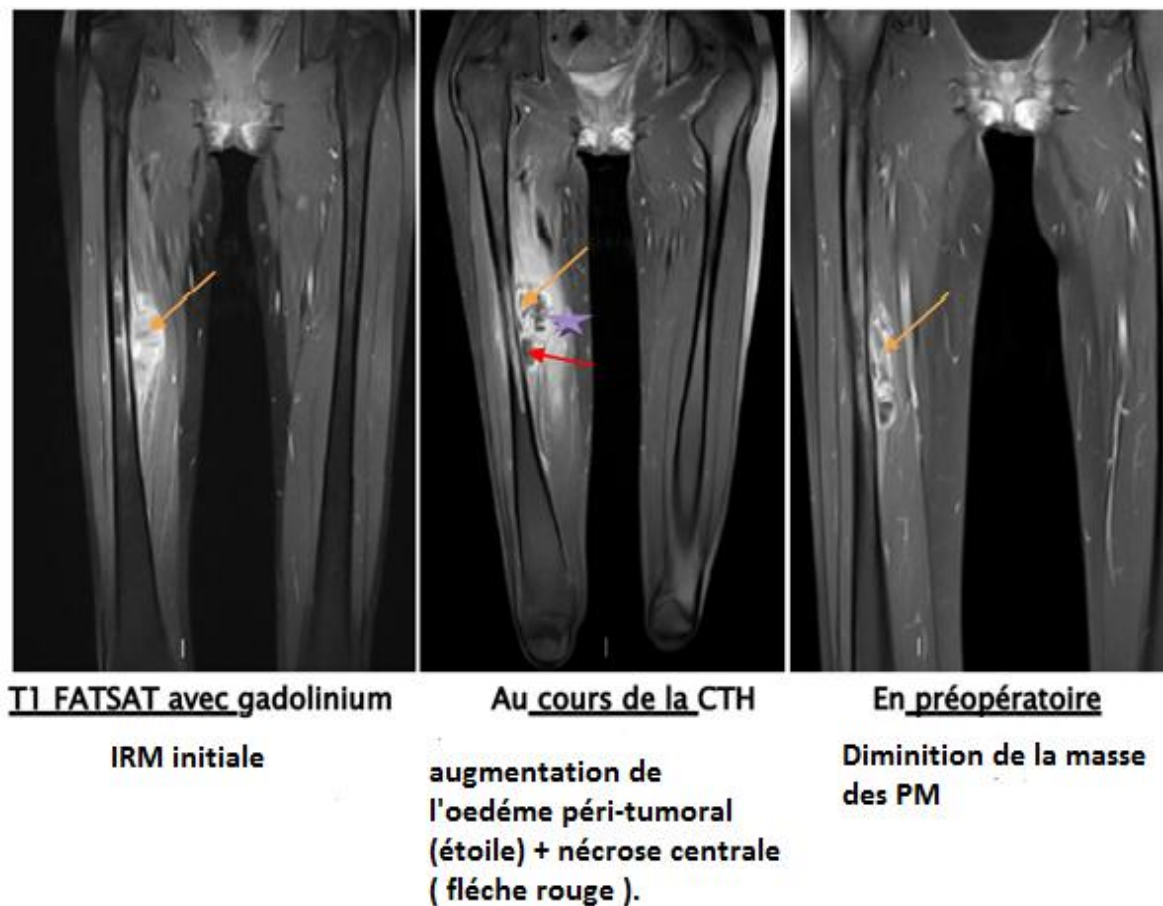


Figure 26 : Diminution du signal tumoral de l'ostéosarcome fémoral diaphysaire droit (diminution du volume tumoral).

5.3. La surveillance :

L'IRM permet :

- La recherche des récurrences locales : intérêt des séquences dynamiques.
- La recherche d'extension intra osseuses à distance (skip métastases).
- Le diagnostic d'une infection sur prothèse [38].

5.4. 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 [40, 41].

DEUXIEME PARTIE :
MATERIELS, METHODES ET
RESULTATS

MATERIELS ET METHODES

I. TYPE DE L'ETUDE :

C'est une étude rétrospective descriptive de 55 cas, sur une période de 4 ans, entre Janvier 2013 et Janvier 2017, portant sur les aspects radiologiques des sarcomes osseux chez l'enfant, colligés au service de radiologie du CHU HASSAN II de Fès.

II. MODALITES DE RECRUTEMENT DES PATIENTS :

1. Critères d'inclusion :

- Patients présentant un sarcome osseux.
- Les cas ayant été explorés par au moins un examen d'imagerie (RX et/ou TDM et/ou IRM).
- Les Cas ayant une confirmation histologique.
- Age inférieur à 16 ans à l'âge de découverte.

2. Critères d'exclusion :

- Diagnostic non confirmé par l'histologie.
- Absence de clichés radiologiques.
- Tumeurs osseuses malignes secondaires.
- Tumeurs osseuses bénignes.
- Tumeurs malignes primitives des parties molles avec infiltration Osseuse.

III. RECEUIL 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, de pédiatrie médicale et de la chirurgie orthopédique pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès enregistrés sur HOSIX et sur le logiciel PACS.

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.

IV. ANALYSE STATIQUE :

Les données collectées ont été classées et analysées grâce au logiciel Microsoft Office Excel 2007. L'analyse était descriptive et bivariée, 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.

V. ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE :

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

Les mots utilisés Pour les articles en français : tumeurs osseuses maligne primitive, sarcomes osseux, ostéosarcome, sarcome d'Ewing, chondrosarcome, radiologie, imagerie.

Pour les articles en anglais étaient : primary bone tumor, childhood, ewing's sarcoma, osteosarcoma, chondrosarcoma, radiology.

VI. CONSIDERATIONS ETHIQUES :

Le recueil des données a respecté la confidentialité des informations et l'anonymat des patients.

VII. Fiche d'exploitation :

(Voire Annexes)

RESULTATS

I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE

1. Le type histologique :

Notre série comprenait 55 cas de sarcomes osseux chez l'enfant, parmi ces tumeurs nous avons noté (Figure 27) :

- 33 cas d'Ostéosarcomes soit : 60 %
- 21 cas de sarcomes d'Ewing soit : 38,19 %
- 01 seul cas de chondrosarcome soit : 1,81 %

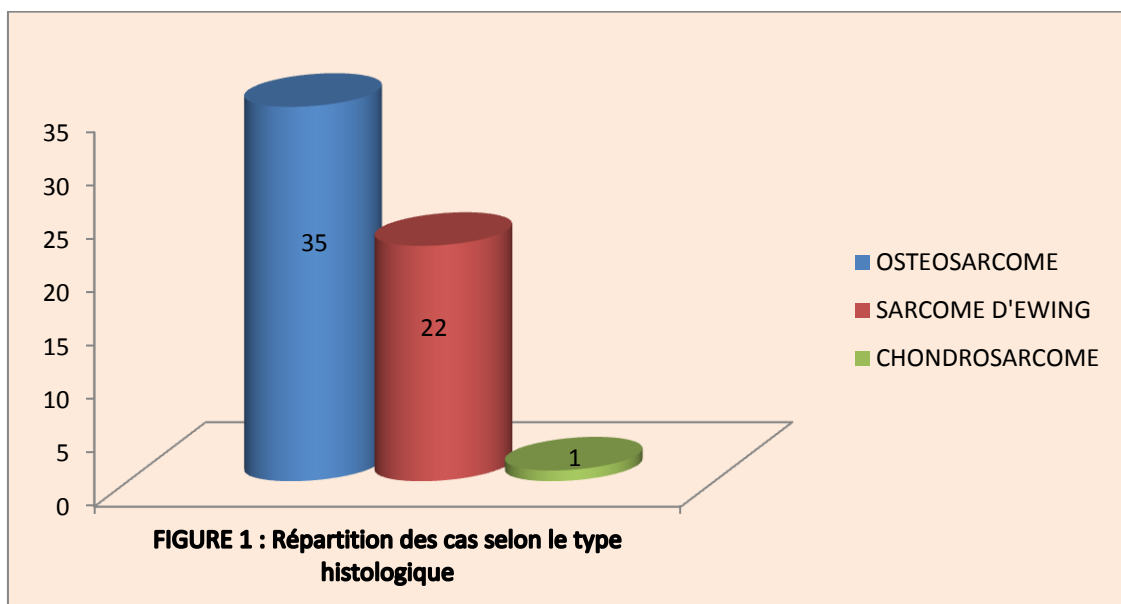


Figure 27 : Répartition des cas selon le type histologique

2. Le Sexe :

Dans notre étude 33 cas étaient de sexe masculin soit 60 % et 22 enfants étaient de sexe féminin soit 40 % (Figure 28) :

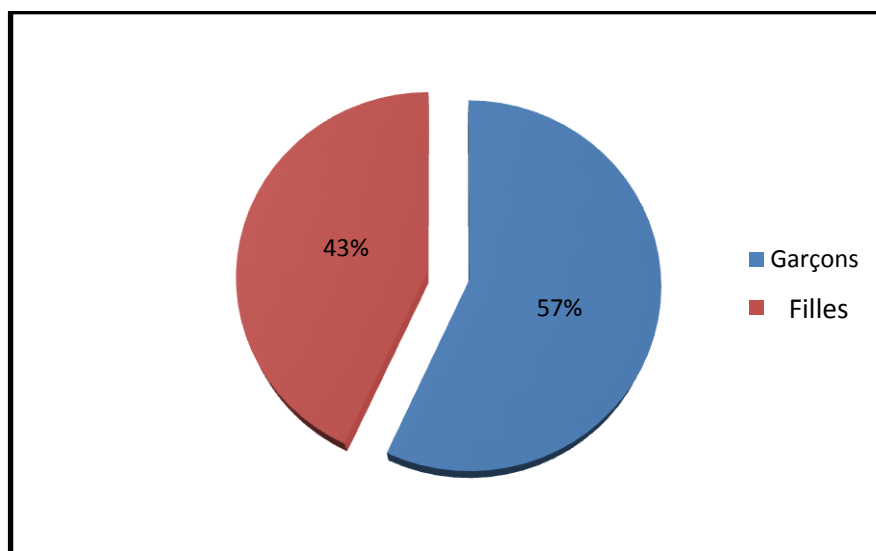


Figure 28 : Répartition des patients selon le sexe

Nous avons évalué la répartition des 2 sexes par rapport au type histologique de la tumeur osseuse (Tableau 4), une prédominance du sexe masculin a été constatée pour les ostéosarcomes et les sarcomes d'Ewing, a noter que le seul cas de chondrosarcome était une fille.

Tableau 4: Répartition du type histologique selon le sexe des patients

	Nombre de Garçons	Nombre de Filles	Sexe Ratio M /F
Ostéosarcome	18	15	1,2
Sarcome d'Ewing	15	6	2,5
Chondrosarcome	0	1	—
Total	33	22	1,5

3. L'Age :

L'âge de découverte de la tumeur osseuse chez nos patients était entre 4 ans et 16 ans avec un âge moyen de 12,25 ans (Figure 29).

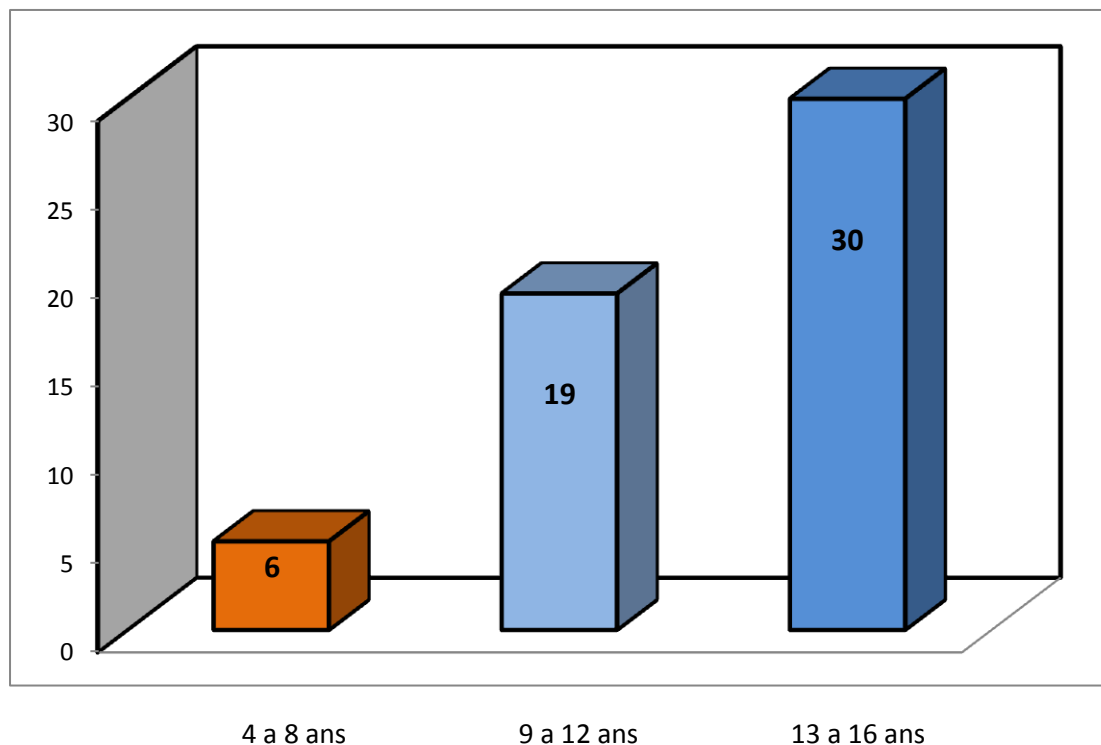


Figure 29: Répartition des patients en fonction des tranches d'âge

Ensuite, 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 le tableau ci-dessous (Tableau 5).

Tableau 5: Répartition de l'âge des patients en fonction du type histologique

	4-8 ans	9-12 ans	13-16 ans
OSTEOSARCOME	01	12	21
SARCOME D'EWING	04	07	09
CHONDROSARCOME	01	-	-

4. L'origine géographique :

Nos patients étaient principalement originaires et habitants a Fès, Meknès et Taouant. Nous avons essayé de voir l'origine géographique de provenance de ces tumeurs dans la Figure 30.

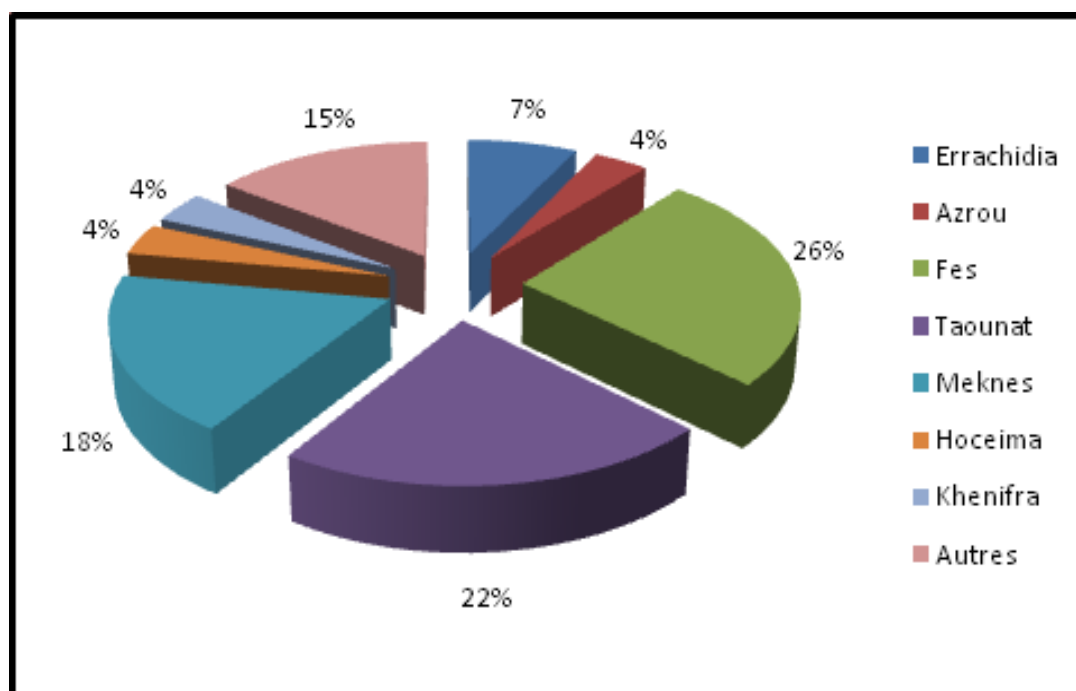


Figure 30 : Répartition des sarcomes osseux selon les régions

II. ETUDE CLINIQUE

1. Les antécédents :

1.1. Les Antécédents personnels :

Sur les 55 cas de notre série :

- 12 patients présentaient la notion de traumatisme antérieur sur le même membre touché.
- 2 patients étaient tuberculeux (Tuberculose ganglionnaire et Tuberculose pulmonaire déclaré guéri).
- 2 patients ont été déjà opérés pour hernie ombilicale.
- 1 patient était suivi pour Néphroblastome au moment du diagnostic.
- Autres antécédents :
 - Anémie ferriprive traitée.
 - Angiome des Fosses nasales opéré.

1.2. Les Antécédents familiaux :

Un seul Cas ayant une mère présentant une tumeur cervicale (non documentée) traitée en 1992 par RCC.

Les autres Cas de notre série ne présentaient Aucun antécédent familial de tumeur osseuse maligne ni de néoplasie d'autre origine ou autre antécédent associé.

2. Les circonstances de decouverte :

2.1. La douleur :

La douleur était l'un des signes de révélation majeurs des tumeurs osseuses malignes chez l'enfant, présent chez 44 patients soit : 81,5 %.

- Les Caractéristiques de la douleur étaient :

- Douleur de type mécanique chez 36 patients soit 65,45 %.
- Douleur de type inflammatoire chez 19 cas soit 34,54 %.
- Permanente chez 32 patients (58,18 %).
- Transitoire chez 23 patients (41,81 %).
- D'installation brutale chez 9 patients (soit : 16,36 %), le plus souvent a l'occasion d'un traumatisme.
- D'évolution rapidement progressive chez 20 patients (36,36%).
- D'évolution chronique chez 26 patients (47,27 %).
- Intensité élevée chez 15 patients (27,8 %).
- Intensité modérée chez 31 patients (56,4%).
- Intensité faible chez les 6 cas restants (15,8 %).

2.2. La tuméfaction :

Dans notre série la tuméfaction était le mode de révélation le plus fréquent, présent chez 49 de nos patients, ce qui correspond a90,7 %.

2.3. L'impotence fonctionnelle :

Elle a été trouvée chez 38 de nos patients, ce qui correspond à 70,37%.

2.4. La Fracture pathologique :

5 cas de fractures pathologiques étaient présents chez l'ensemble des cas dont 4 avaient un ostéosarcome et 1 sarcome d'Ewing.

2.5. L'Altération de l'état général :

L'altération d'état général était présente au moment de la consultation chez 21 de nos patients soit : 38,8 %.

2.6. La Découverte fortuite :

La découverte fortuite de tumeur osseuse maligne chez l'enfant était présente chez 16 patients, soit 29,6 %.

Dans tous ces cas le mode de Révélation de la tumeur en cas de découverte fortuite était un traumatisme sur le membre concerné.

La figure 31 représente les différentes modes de révélation de sarcomes osseux chez l'enfant :

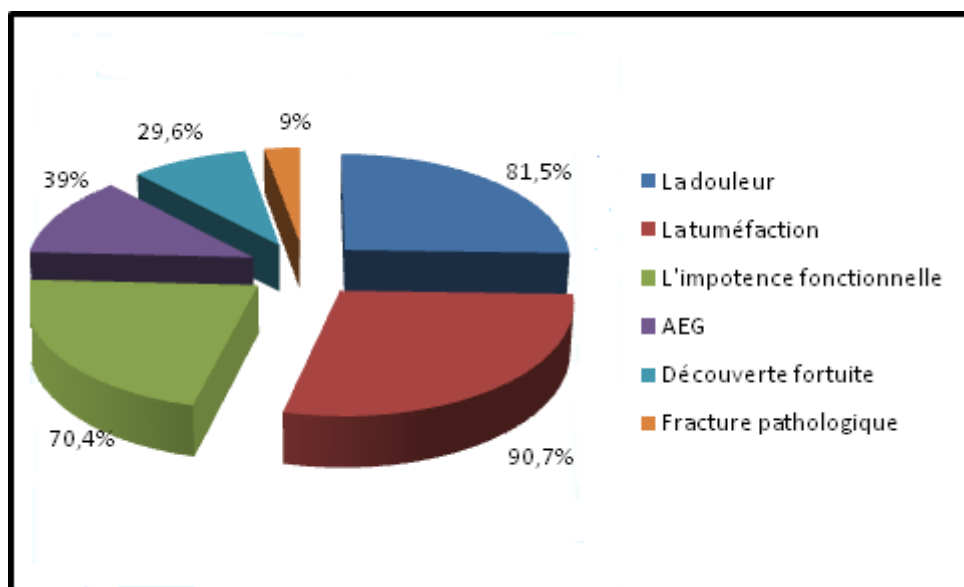


Figure 31 : Mode de révélation des sarcomes osseux chez l'enfant

3. Examen clinique

3.1. Le siège de la tuméfaction

D'après les données de l'examen ostéoarticulaire pratiqué chez nos malades, les tumeurs étaient de localisations diverses réparties sur l'ensemble du corps avec nette prédominance sur le membre inférieur.

Ces différentes localisations ont été classées par ordre de fréquence décroissant (voire Figure 32) :

- Au niveau de la cuisse chez 20 malades soit : 36,36 %.
- Au niveau de la jambe chez 14 malades soit : 25,45 %.
- Au niveau de l'articulation du genou chez 6 malades soit : 10,9 %.
- Au niveau de la hanche chez 5 de nos malades soit : 9,09 %.
- Au niveau du pied chez 3 malades (les 3 ayant un sarcome d'Ewing) soit : 5,45 %.
- Au niveau des cotes chez 2 malades (sarcomes d'Ewing) soit : 3,6 %.
- Les autres localisations sont réparties sur le bras, l'avant bras, le sacrum et l'os maxillaire avec 1 cas pour chacun et sont tous des sarcomes d'Ewing.

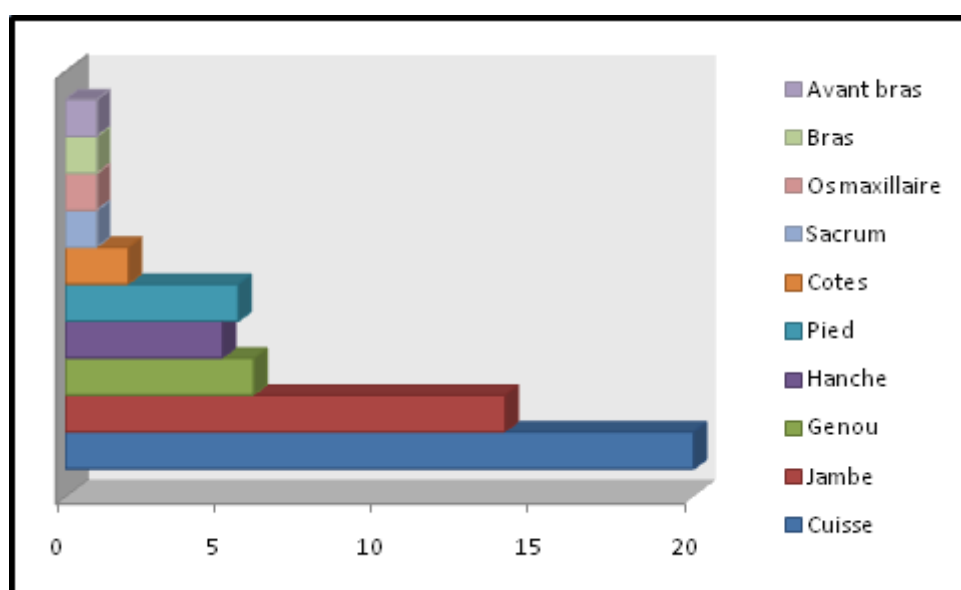


Figure 32 : Différents Sièges de la tuméfaction osseuse

3.2. Les Mensurations de la tumeur

Sur l'ensemble des données recueillies, 33 dossiers contenaient des informations au sujet des dimensions tumorales retrouvées à l'examen clinique dont :

- 16 ont cité la hauteur et la largeur, ayant une taille tumorale moyenne de 28,2 / 14,3 cm avec des extrêmes allant de 4/3 cm à 52/31 cm.
- 17 dossiers ont cité une seule dimension avec une moyenne de 13,64 cm de taille tumorale. Ses extrêmes étaient de 2 à 51 cm.
- Les différentes variations de la taille tumorale retrouvées ont été illustrées dans la figure 33:

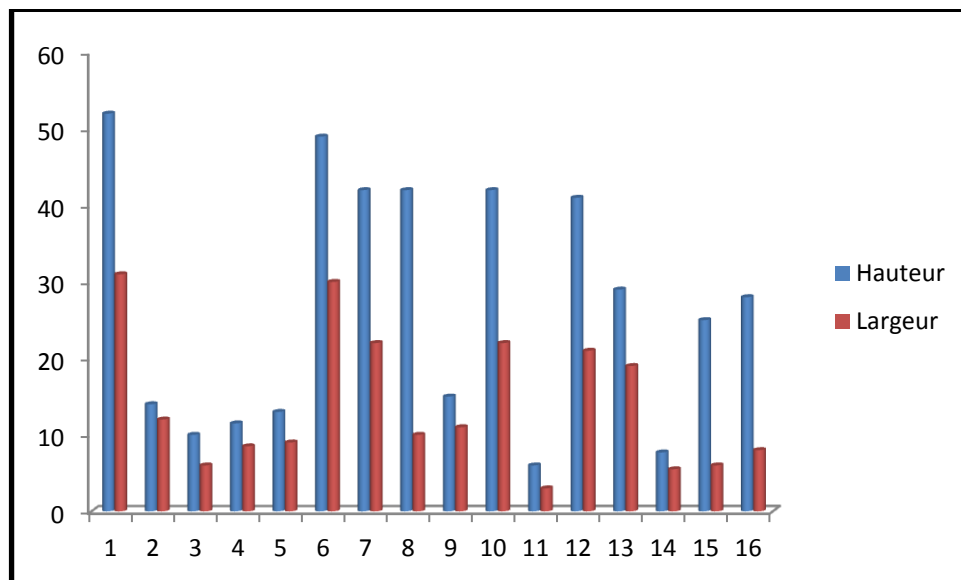


Figure 33 : Dimensions tumorales a l'examen clinique

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 48 enfants, la tumeur était de consistance dure représentant ainsi 87,27 % de la totalité de nos malades, sept d'entre eux avaient une tumeur de consistance ferme ce qui correspond à 12,73 %.

3.4. Signes associés

- La boiterie : était le signe associé le plus fréquent, présent chez 32 de nos malades soit 58,8% cas.
- L'inflammation des parties molles : était retrouvée grâce à l'examen clinique chez 5 patients ce qui représente 9,09 % de notre série.
- Les signes de compression vasculo-nerveuse : étaient présents chez 3 patients.
- La Fièvre : deux patients présentaient un état fébrile au moment de la consultation.
- La raideur et la déformation articulaire n'étaient bien abordées dans la plupart des observations médicales trouvées dans les registres de nos malades.

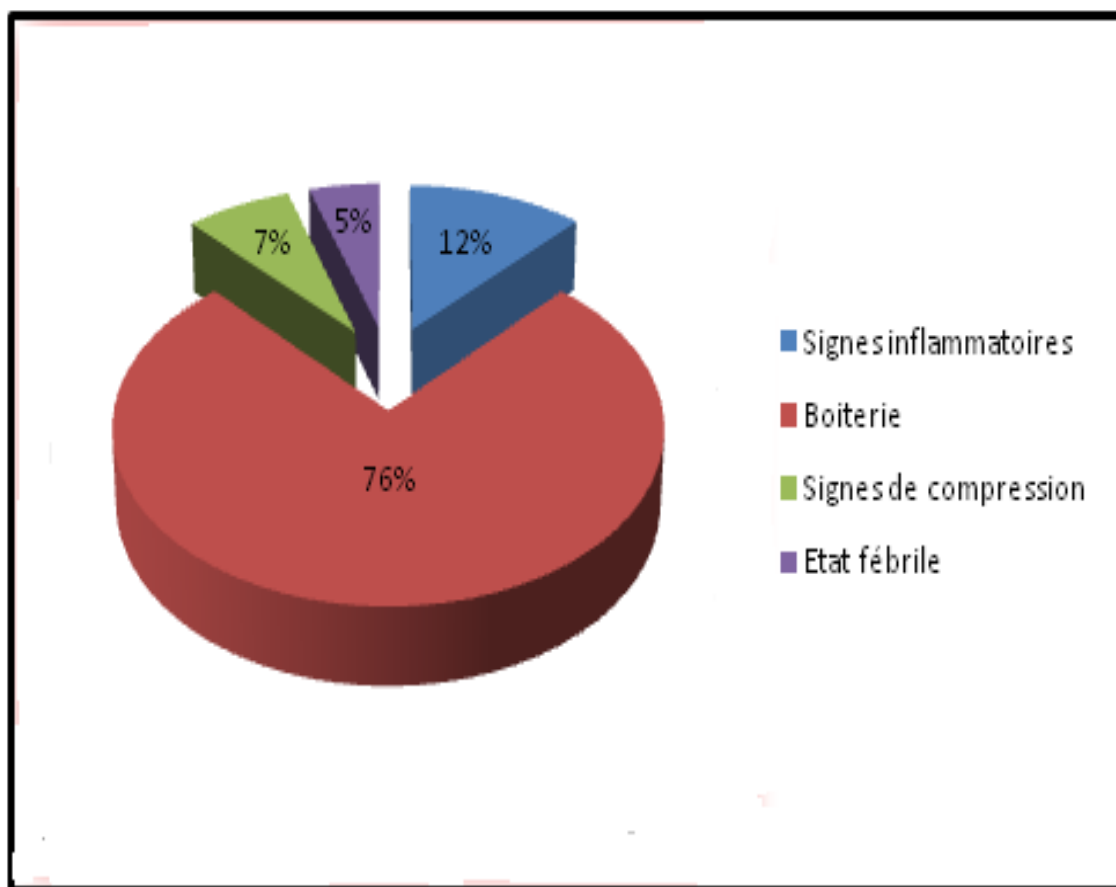


Figure 34 : Signes associés de l'examen clinique chez les malades présentant une tumeur osseuse maligne primitive.

III. DONNES PARACLINIQUES

1. Explorations radiologiques

1.1. La radiographie standard

1.1.1. Siège de la tumeur

Les tumeurs retrouvées étaient nettement plus fréquentes sur les os longs, présentes chez 44 patients représentant ainsi : 80 % de l'ensemble des patients. (Figure 35).

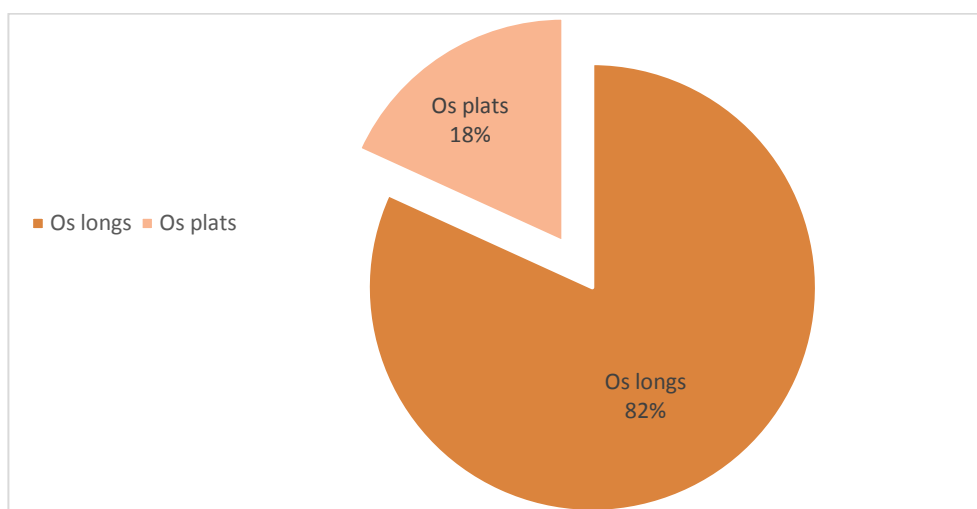


Figure 35: siège de la tumeur sur la radiographie standard.

- **Siège sur les os long :**
 - Sur les 55 tumeurs osseuses retrouvées de notre série, 44 lésions radiologiques siégeaient sur des os longs dont (Figure36) :
 - 27 cas sur le fémur, qui fut la localisation la plus fréquente.
 - 13 cas siégeaient sur le tibia.
 - 2 cas sur le péroné.
 - 1 cas sur l'Humérus.
 - Enfin 1 cas au niveau du radius.

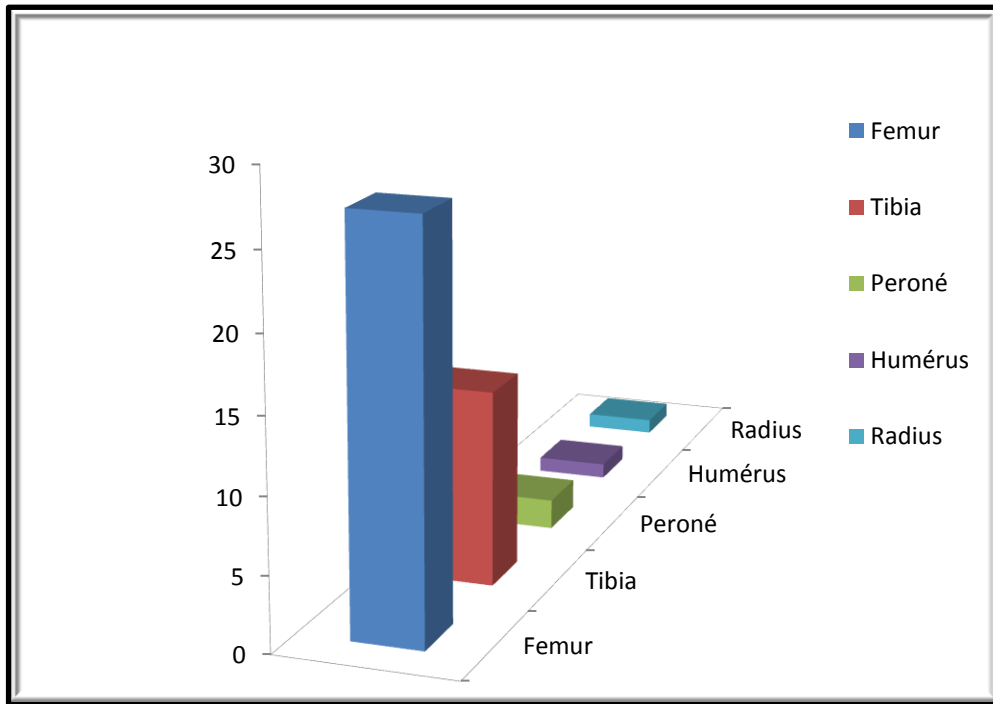


Figure 36 : Répartition des tumeurs osseuses sur les os longs.

- Par la suite Nous avons étudié la localisation des TOMP sur ces os longs, Les résultats étaient comme suit (Figure 37) :

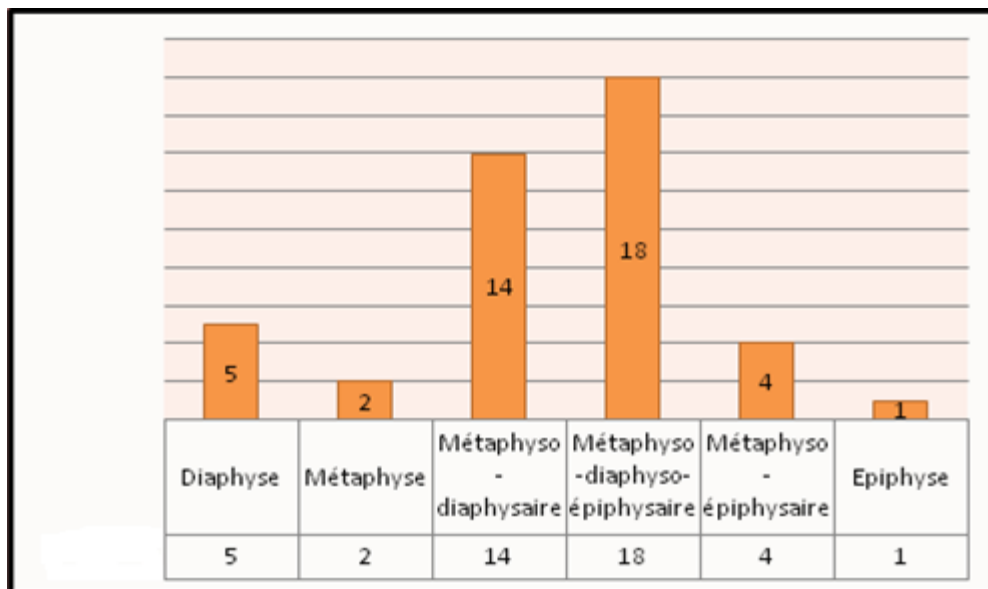


Figure 37: Répartition des TOMP selon leur siège sur les os longs

- Le siège sur les os longs le plus répandu était épiphyso-métaphyso-diaphysaire retrouvé chez 18 cas (40,9 %).
- Les tumeurs étaient métaphyso-diaphysaires chez 14 cas (31,8 %).
- Les tumeurs étaient métaphyso-épiphysaire chez 4 cas (9,1 %),
- Ces tumeurs étaient diaphysaire chez 5 cas, métaphysaire chez 2 cas et épiphysaire chez le patient restant.
- **Siège sur les os Plats :**
 - Les tumeurs y siégeant représentaient 20 % (11 cas).
 - Le siège le plus fréquent était l'os iliaque et la localisation costale (3 cas pour chacun).
 - Les tumeurs restantes se répartissent sur Le sacrum (2 cas), le pied (2 cas) et 1 seul cas siégeant sur l'os maxillaire.
 - Toutes Ces tumeurs siégeant sur les os plats étaient des sarcomes de type PNET EWING.
- Sur l'ensemble des os du squelette humain, la figure 38 résume les différentes localisations des tumeurs osseuses malignes ainsi que leurs fréquences :

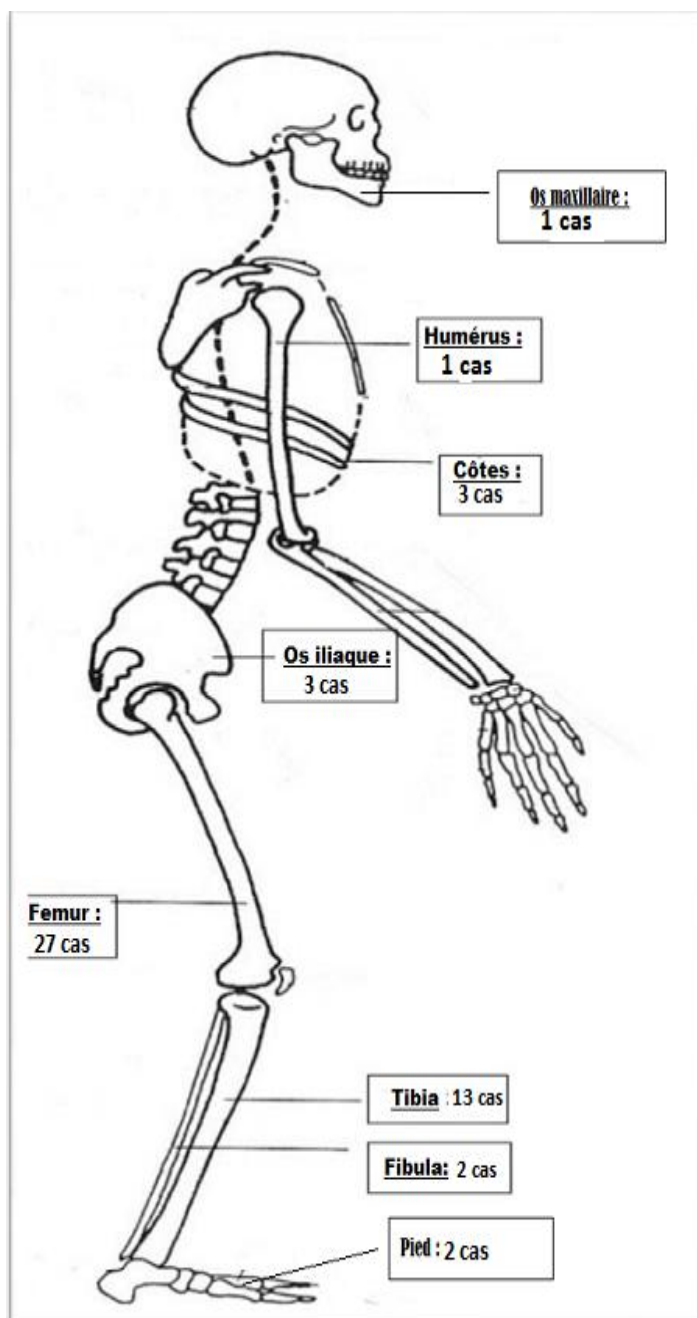


Figure 38 : Les différentes localisations tumorales sur le squelette humain chez les enfants de notre étude.

- L'étude du siège de la tumeur en fonction du type histologique a montré les résultats suivants (tableau 6) :

Tableau 6 : Répartition du siège des TOMP selon le type histologique

Le type histologique	Os long	Os plat	Total
Ostéosarcome	100 %	0 %	100 %
Sarcome d'Ewing	52,38 %	47,62 %	100 %
Chondrosarcome	100 %	0 %	100 %

1.1.2. Types de modifications structurales osseuses

Une radiographie standard a été réalisée chez tous nos patients, la radiographie était anormale chez 53 patients (96,36 %), par ailleurs, chez 2 patients l'un admis pour tuméfaction étendu depuis l'épine iliaque antéro-supérieure jusqu'à le quadriceps et l'autre admis pour tuméfaction du pied, chez ces 2 patients la radiographie standard réalisée en 1^{er} intention était normale.

- Les modifications de la structure osseuse retrouvées sur les radiographies standards étaient représentées par des lésions ostéolytiques pures, ostéocondensantes ou mixte (lytique et condensante).
- Leur fréquence dans notre série ont été détaillées dans la figure 39:

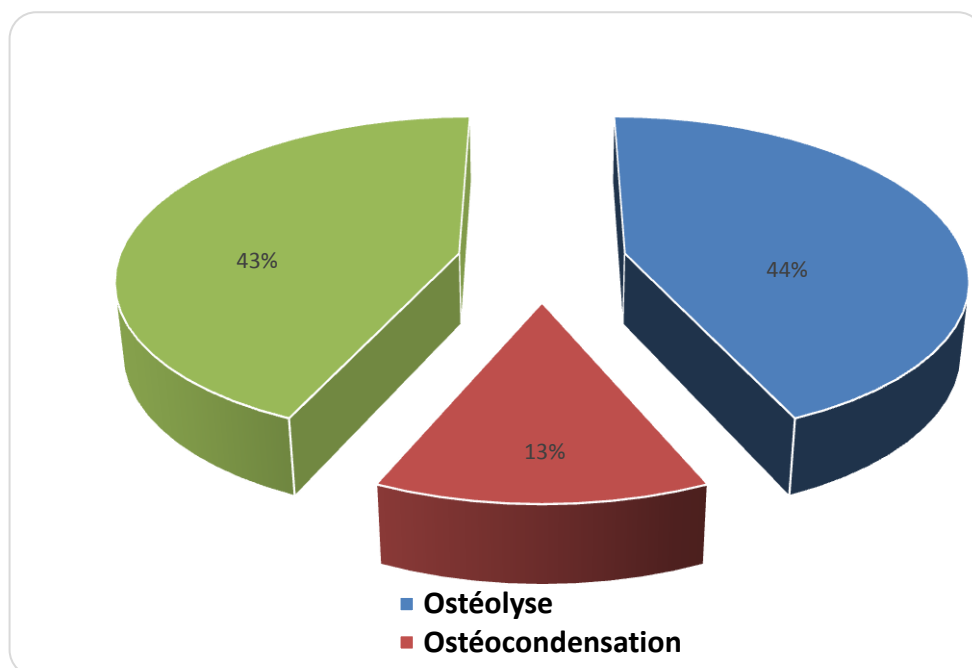


Figure 50 : Types de modifications structurales osseuses

- Nous avons étudié les différentes modifications structurales selon le type histologique (Tableau 7) :

Tableau7: Les différentes modifications structurales osseuses selon les différents types histologiques

Type histologique	Ostéolyse pure	Ostéocondensation pure	Aspect mixte	Total
Ostéosarcome	39,4 %	15,2 %	45,4 %	100 %
Sarcome d'Ewing	42,9 %	14,2 %	42,9 %	100 %
Chondrosarcome	100 %	0 %	0 %	100 %

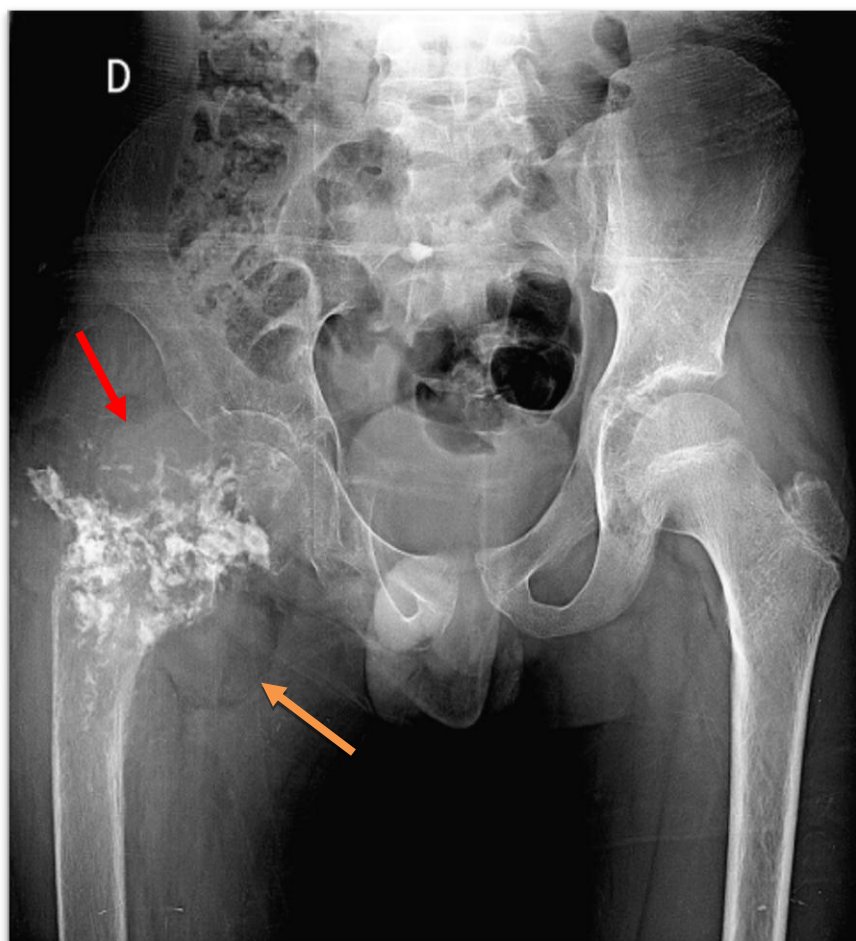


Figure 40 : Rx du bassin : **→** processus ostéolytique et ostéocondensant détruisant le col et la métaphyse fémorale droite, avec :
→ Opacité au niveau des PM de voisinage refoulant les lignes graisseuses témoignant de l'envahissement de ces derniers.

Diagnostic : Ostéosarcome ostéoblastique du fémur droit.

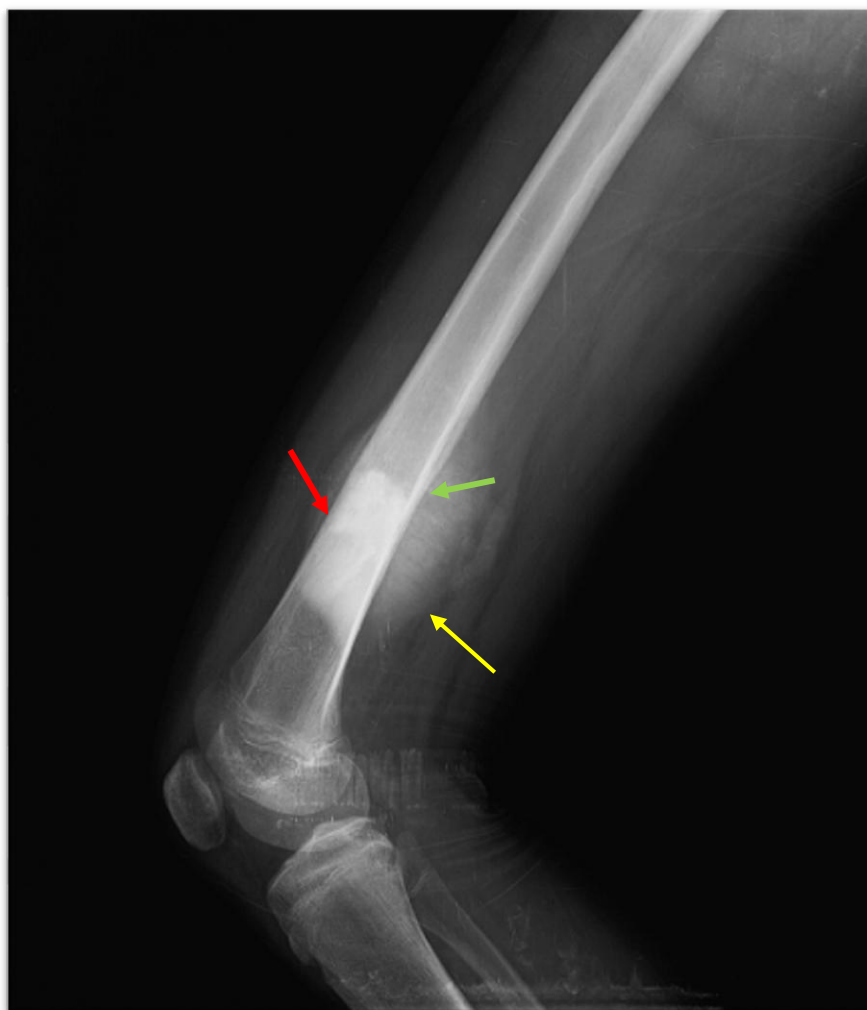


Figure 41: Rx de la cuisse droite de profil : **→** Lésion ostéocondansante du 1/3 inférieur du fémur droit a limites floues avec : **→** Réaction périostée pluri lamellaire et **→** opacité des PM témoignant de l'envahissement de ces derniers.

Diagnostic : Ostéosarcome chondroblastique du 1/3 inférieur du fémur droit.

1.1.3. Contours

100 % des tumeurs présentent des contours flous.

1.1.4. La réaction périostée

La réaction périostée est un processus d'ostéogénèse par les ostéoblastes sous périostées induit l'agression des périostes par le processus tumoral, avec plusieurs types (figure 42) :

- Réaction pluri lamellaire (en bulbe d'oignon)
- Continue à coque épaisse
- Éperon de codmann
- Spéculations périostées (en poils de brosses) continus ou discontinues.
- Dans notre série, elle était présente chez 43 patients (78,1 %).

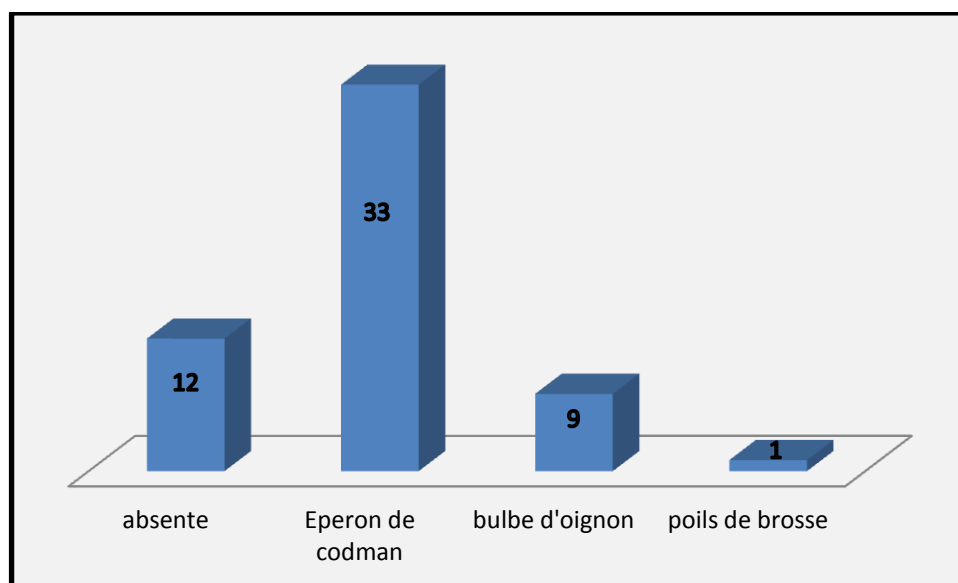


Figure 42 : répartition des réactions périostées sur l'ensemble des TOMP

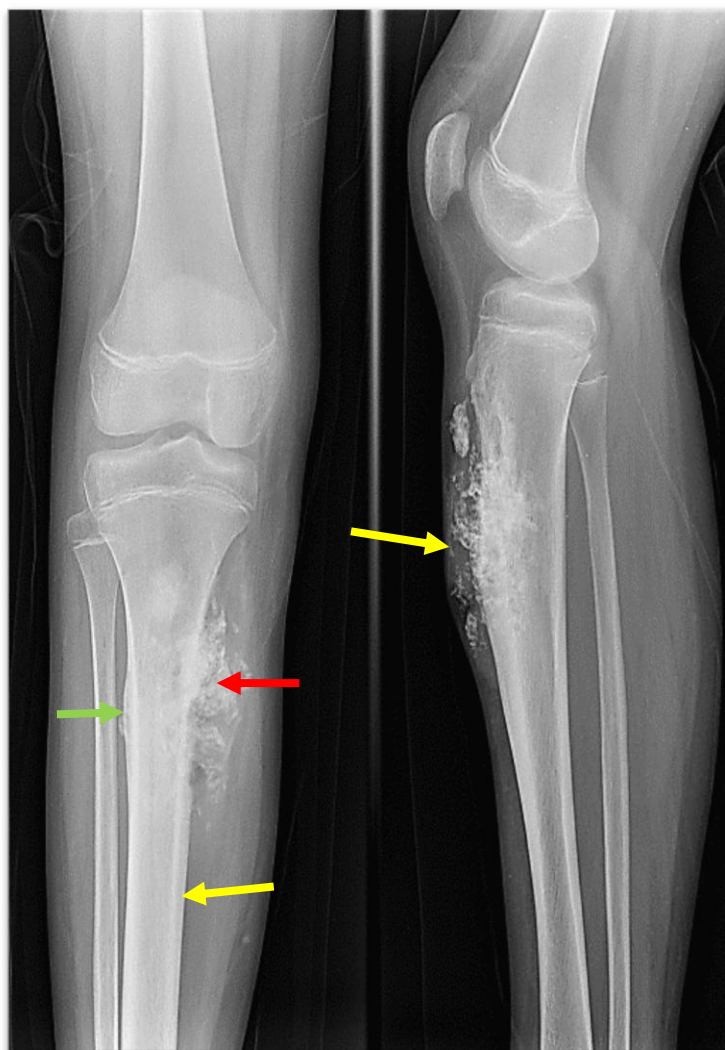


Figure 43 : Rx de la jambe gauche face/profil :

- Lésion ostéocondansante métaphyso-diaphysaire du 1/3 supérieur du tibia,
avec : **→** Réaction périostée plurilamélaire du côté externe et
→ Discontinue irrégulière spéculée du côté interne du tibia.

Diagnostic : Ostéosarcome chondroblastique du 1/3 supérieur du tibia gauche.

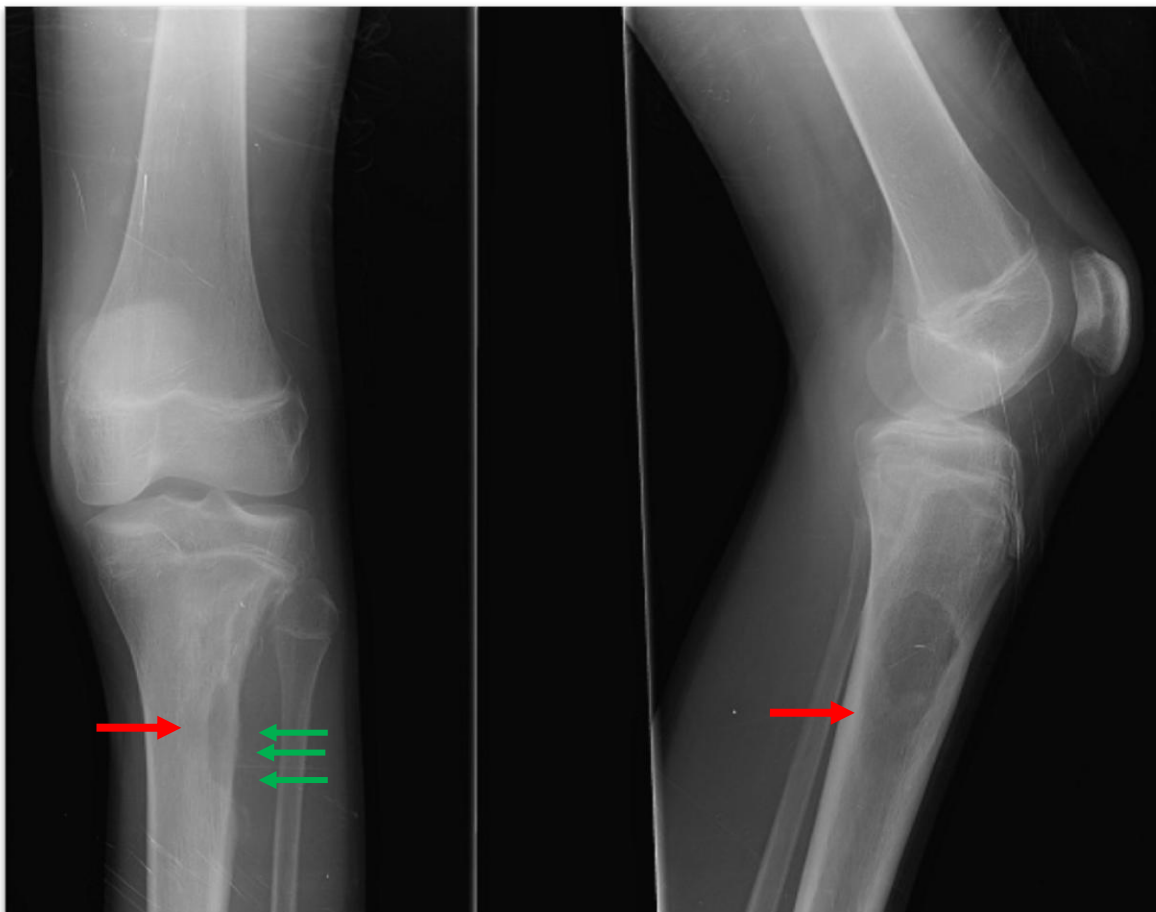


Figure 44 : Rx de la jambe droite F/P : lésion ostéolytique métaphyso–diaphysaire à limites floues par endroits du 1/3 supérieur du tibia (flèches rouges), entourée d'une plage d'ostéocondensation en verre dépoli avec réaction périostée lamellaire discontinue (flèches verts).

Diagnostic : Ostéosarcome ostéoblastique du 1/3 inférieur du fémur droit.

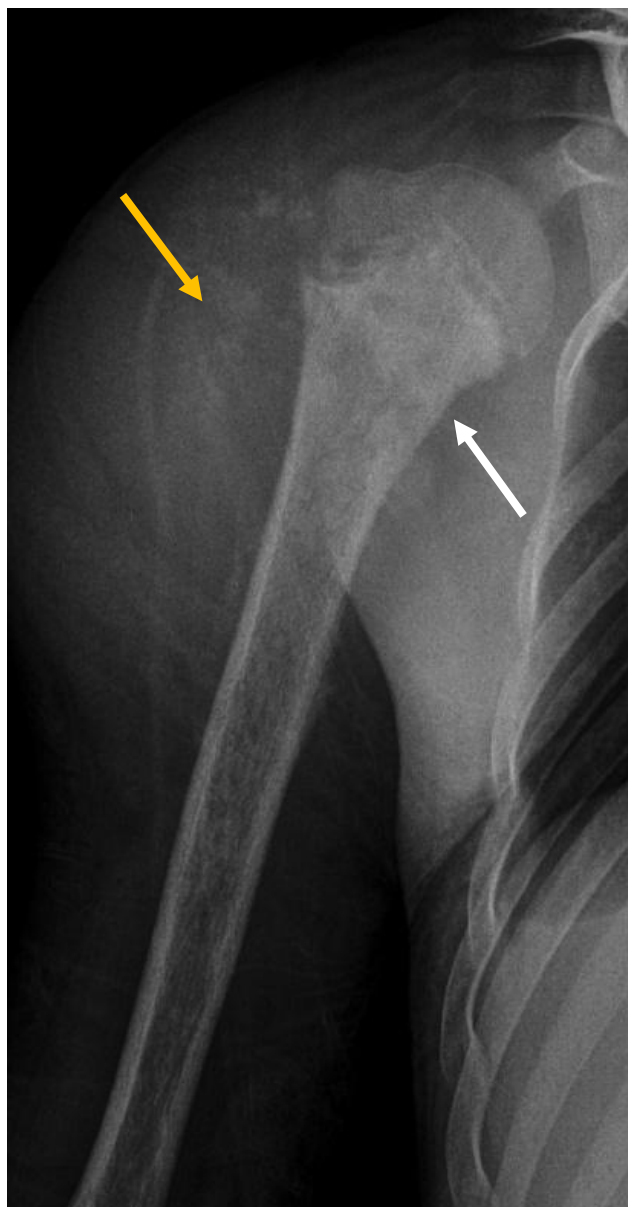


Figure 45 : Radiographie standard de l'humérus de face objectivant une densification osseuse du tiers supérieur de la diaphyse humérale (flèche blanche) avec rupture de la corticale par endroit et opacité des parties molles en regard (flèche orange)

1.1.5. L'Etat de la corticale

- L'étude de la corticale a révélé les données suivantes :
 - 6 cas de corticale intacte.
 - 8 cas de patients avaient une corticale essoufflée.
 - 32 cas de notre série avaient une corticale rompue.
 - Chez les 9 cas restants l'état de la corticale n'a pas été mentionné.

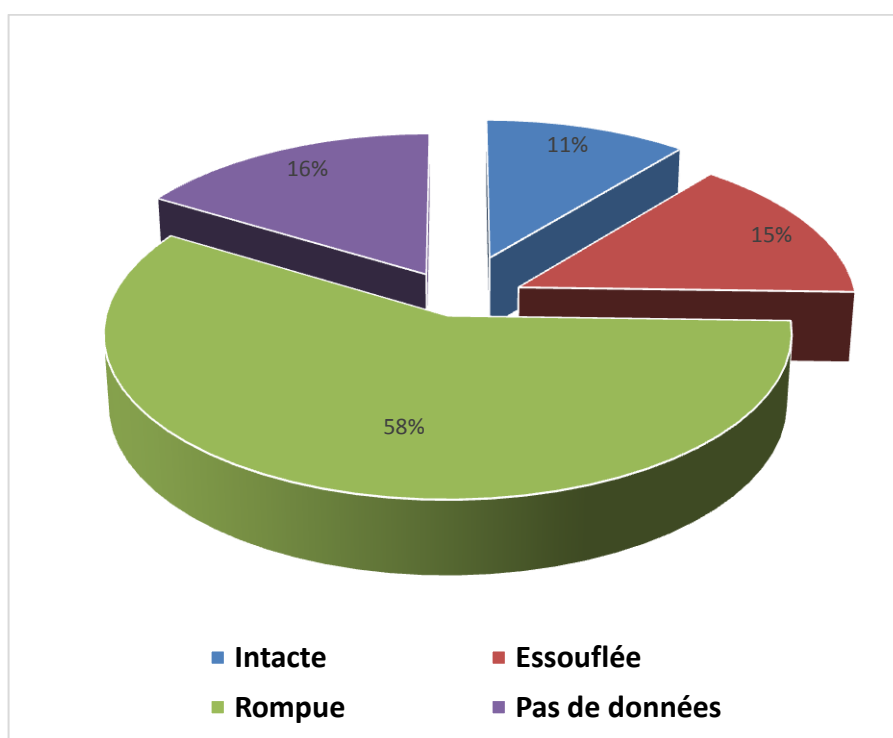


Figure 46: Etat de la corticale dans les TOM



Figure 47: Rx de la cuisse gauche F/P : lésion mixte majoritairement ostéocondensante diaphyso-métaphyso-épiphysaire avec

→ Une importante réaction périostée irrégulière spiculée en feu d'herbe, individualisation d'éperon de Codman, et → lyse de la corticale, avec envahissement des PM et du cartilage de conjugaison et de l'épiphyse.

Diagnostic : ostéosarcome du 1/3 inférieur du fémur gauche.

1.1.6. L'envahissement des parties molles

Les parties molles ont été envahies chez 31 cas, et cela représente 56,4% des cas.

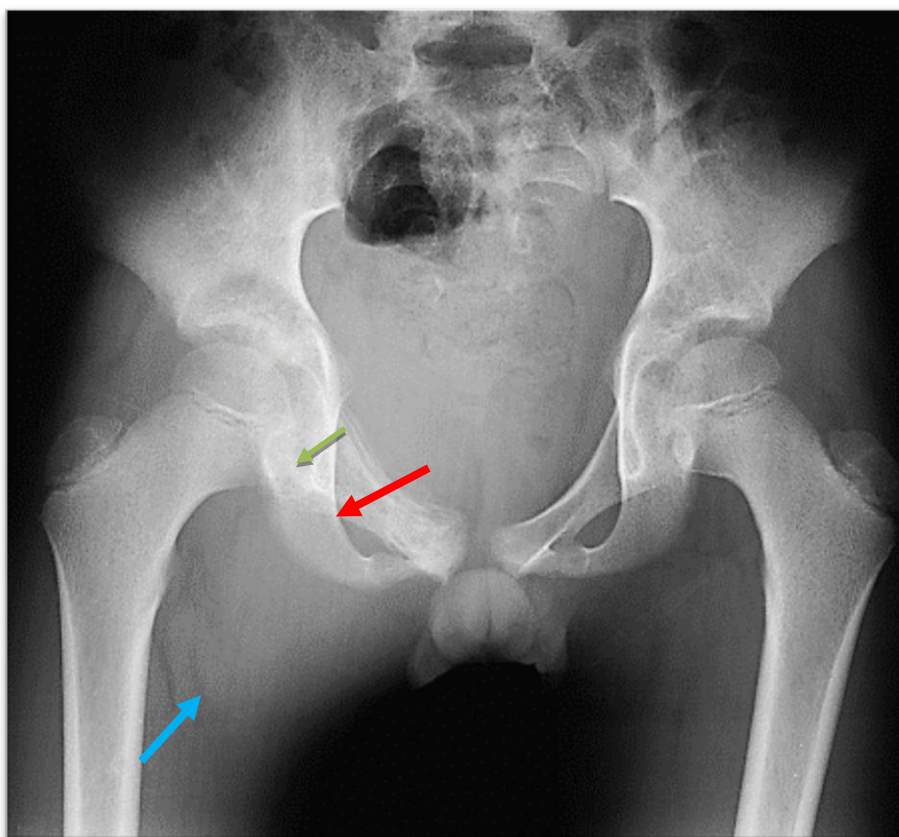


Figure 48:Rx du bassin . **→** lésion lytique et ostéocondensante de la branche ilio-pubienne droite avec **→** réaction périostée pluri lamellaire discontinue et opacité des PM de voisinage refoulant les lignes graisseuses témoignant de **→** l'envahissement des PM pelviens et inguinales.

Diagnostic :Sarcome d'EWING de la branche ilio-pubienne droite.

1.1.7. La Fracture pathologique

- Retrouvée chez 5 patients :
 - Fracture transcervicale et pertrochanterienne sur ostéosarcome ostéoblastique chez un enfant de 13 ans.
 - Fracture per-op sur ostéosarcome du tibia chez un enfant de 16 ans.
 - Fracture pathologique du fémur gauche sur ostéosarcome chez un enfant de 13 ans.
 - Fracture avec tassement de l'épiphyse supérieur du genou gauche sur ostéosarcome chez un enfant de 16 ans.
 - Fracture de l'extrémité supérieure de l'humérus chez un enfant de 14 ans porteur d'un Sarcome d'Ewing.



Figure 49 : Rx cuisse droite F/P montrant une fracture pathologique sur ostéosarcome du fémur droit

2. La tomodensitometrie (TDM)

Elle a été réalisée chez 17 patients soit 30,9 %, dont 9 cas de sarcomes d'Ewing, 7 cas d'ostéosarcomes et 1 cas de chondrosarcome.

Le rehaussement après injection du produit de contraste était présent chez tous nos patients.

2.1. Les dimensions :

- 3 dimensions tumorales (longueur, largeur et étendue), ont été mentionnées sur 11 comptes rendus radiologiques.
- 2 dimensions tumorales, (La longueur et la largeur seulement) ont été retrouvées sur 4 dossiers.
- Par contre la hauteur seule a été retrouvée uniquement dans 2 dossiers.
- Les mensurations moyennes et extrêmes sont rassemblées dans le tableau 8:

Tableau 8 : Les mensurations des TOMP sur la TDM.

Les dimensions	Effectif	Mensurations moyennes (cm)	Mensurations extrêmes (cm)
La longueur	15	9,4	17,6 / 6,1
La largeur	15	5,8	16,3 / 5,1
La hauteur	13	8,2	18 / 5

2.2. Les modifications structurales :

La TDM était anormale chez les 17 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 49:

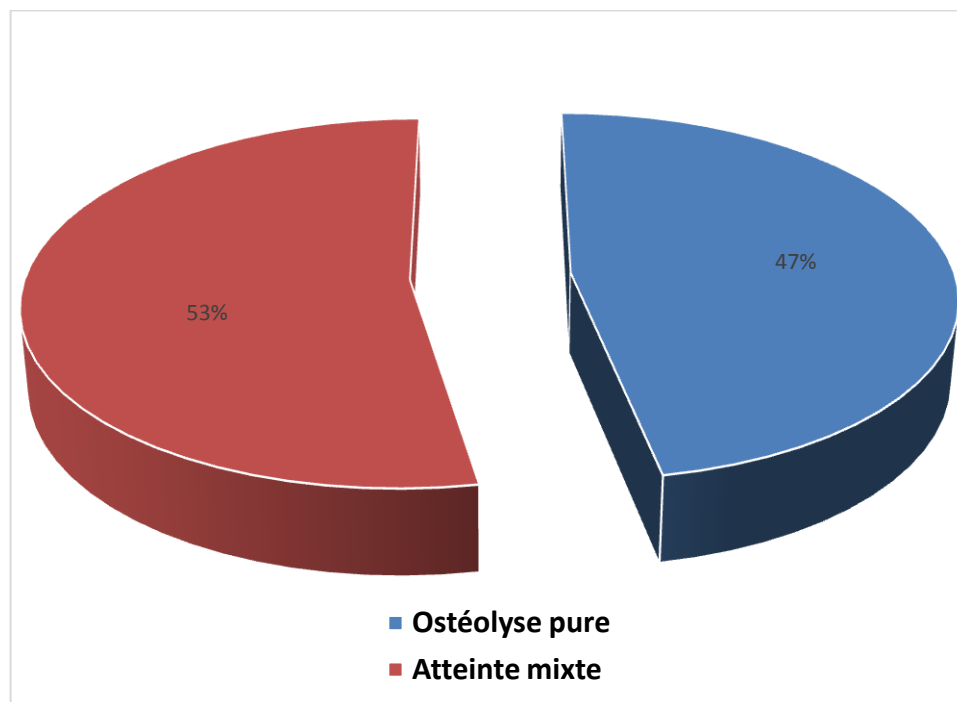


Figure 50 : les modifications structurales des TOMP

- Nous avons étudié la répartition des modifications structurales selon le type histologique (tableau 9) :

Tableau 9: Modifications structurales selon les types histologiques

Type histologique	Effectif (%)	Ostéolyse	Atteinte mixte (%)
Ostéosarcome	7	57,1	42,9
Sarcome d'Ewing	9	44,4	55,6
Chondrosarcom	1	0	100

2.3. Les contours :

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

2.4. La réaction périostée :

Elle était présente chez 15 de nos patients soit 88.2 % des cas. Elle était à type de réaction pluri lamellaire, éperon de Codmann, et spéculiation périostée continue et discontinue.

2.5. L'état de la corticale :

La relecture des scanners a objectivé un respect de la corticale chez 29,4% des enfants et une rupture de la corticale chez 70,6 % des enfants de notre série.

2.6. L'envahissement des parties molles:

Les PM ont été envahis chez tous les malades de notre série.

2.7. La nécrose tumorale:

Trouvée chez deux malades (11,77 %).

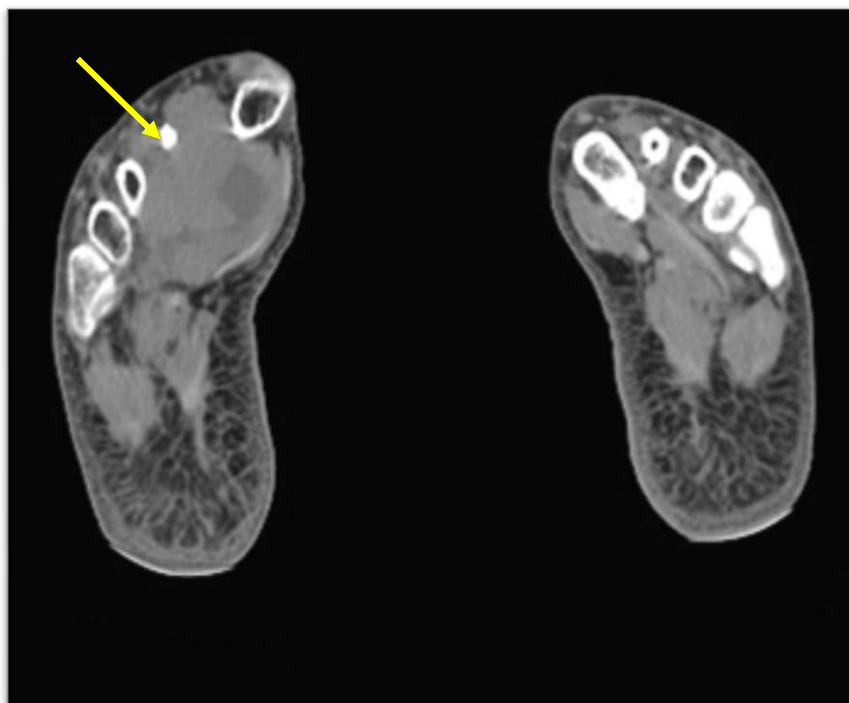


Figure 51: Sarcome d'Ewing centrée sur les 1^{er}, 2^{ème}, 3^{ème} et 4^{ème} métatarsiennes droites, à développement plantaire rehaussée de façon hétérogène après contraste.

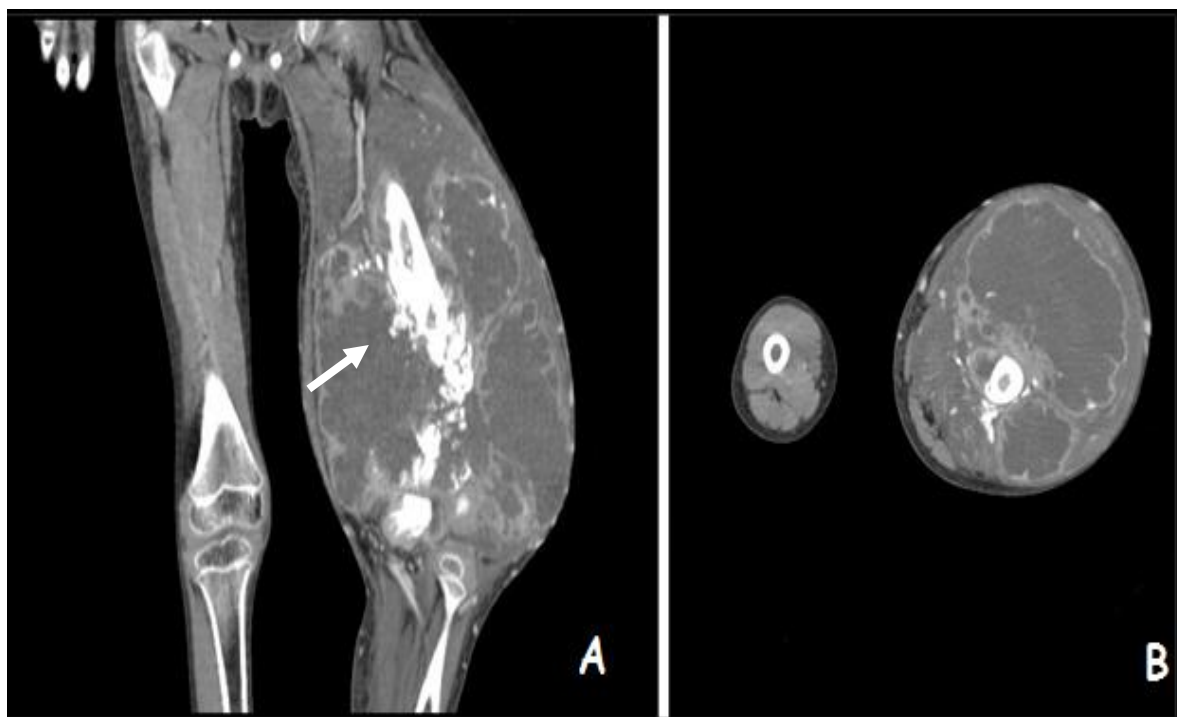


Figure 52 :TDM de la cuisse injectée en coupes axiales -B- et en reconstruction coronale -A-, montrant un processus tumoral ostéolytique et ostéocondensant diaphyso-métaphysaire distal du fémur gauche et délimitant de larges zones de nécrose (flèche rouge), responsable d'une lyse corticale avec réaction périostée et envahissant circonférentiel des PM avoisinants.

Diagnostic : ostéosarcome ostéoblastique du 1/3 inférieur du fémur.

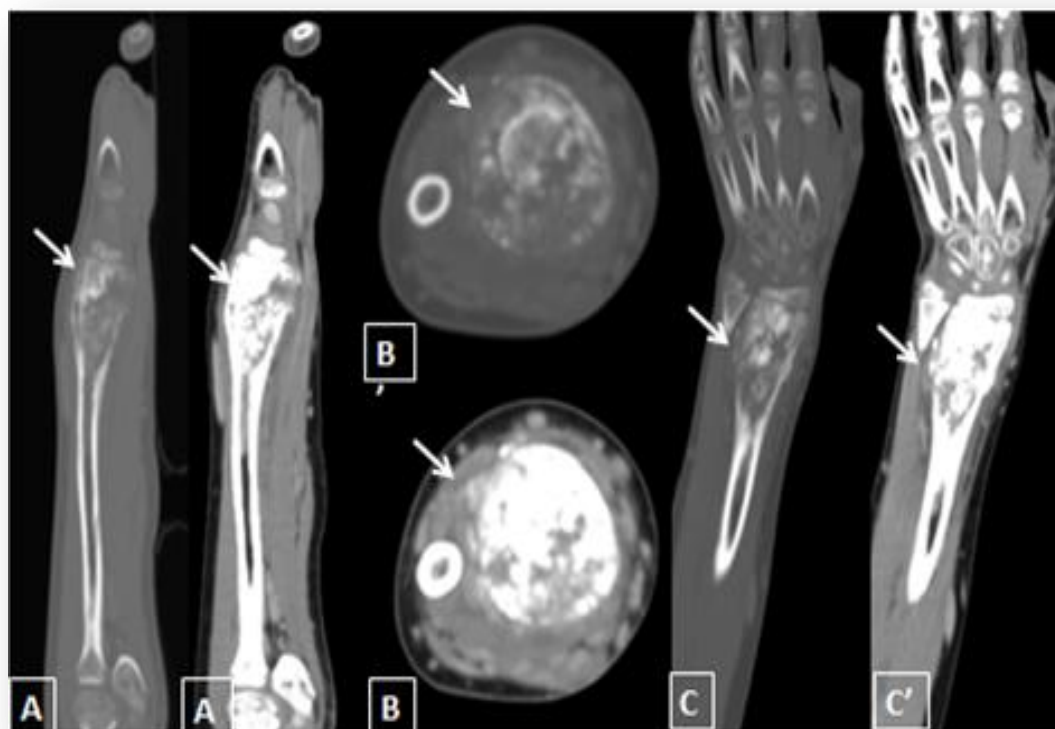


Figure 53 : Coupes scannographiques du poignet gauche en axiales (B, B'), avec reconstructions coronales (C, C') et sagittales (A, A') objectivant un processus ostéolytique et ostéocondensant rehaussée de façon hétérogène après contraste occupant l'extrémité distale du radius avec lyse de la corticale et réaction périostée discontinue.



Figure 54: Coupes scannographiques en axiale (A) et reconstruction coronale (B) objectivant un processus lytique de la branche pubienne droite (flèche jaune) avec skip métastase de l'os iliaque homolatérale (flèche blanche).



Figure 55 : Coupes scannographiques de l'humérus droit avec injection du produit de contraste en fenêtre osseuse axiale (A), sagittale(B), coronale (B') et en fenêtre parenchymateuse en axiale (A'), et coronale (B'') objectivant un processus tumoral mixte ostéolytique et ostéocondensant centré sur le tiers supérieur de l'humérus droit avec importante extension aux parties molles et envahissement très probable de l'articulation sus jacente (articulation de l'épaule)

3. L'IRM

L'IRM a été réalisée chez 53 patients, soit 96,36 %.

Elle n'a pas été réalisée chez 2 cas seulement :

- Un cas de sarcome d'Ewing costal chez un enfant de 4 ans, où une TDM thoracique a été réalisée complétée par une biopsie.
- Un 2^{ém} cas de sarcome d'Ewing de l'aile iliaque droite chez une fille de 14 ans bénéficiant d'une TDM TAP d'emblée avec biopsie.

3.1. Protocole :

Le protocole d'examen qui a été utilisé a consisté en séquences pondérées en T1 T2 qui ont été réalisés chez tous les cas de notre séquence, d'autres séquences ont été fréquemment utilisés : T1 sans et avec FATSAT, sans et avec contraste et T2 STIR.

3.2. Les dimensions :

- Les 3 dimensions tumorales (longueur, largeur et hauteur), ont été mentionnées sur 40 comptes rendus radiologiques
- La longueur et la largeur seuls ont été retrouvées sur les 15 dossiers restants.
- Les mensurations moyennes et extrêmes sont rapportées dans le tableau 10:

Tableau 10 : les mensurations des TOMP sur l'IRM

Les dimensions	Effectif	Mensurations moyennes	Mensurations extrêmes
La longueur	55	11,85 cm	1,5-20 cm
La largeur	55	7,26 cm	1,1 - 17 cm
La hauteur	40	8,7 cm	0,4 - 15 cm

3.3. Les anomalies de signal

Les tumeurs étaient en hypo signal sur les séquences pondérées en T1 dans 60,7 % des cas, et en iso signal dans 39,7 %.

En T2, les tumeurs étaient en hyper signal dans 96 % et en hypo signal dans 4% des cas.

3.4. Les contours

Les tumeurs osseuses à contours flous étaient présentes chez tout les cas de notre série.

3.5. Rehaussement après injection de PDC

- Un rehaussement hétérogène après injection de Gadolinium était présent chez la quasi-totalité de nos malades, soit 94,5 %.
- Un seul cas (ostéosarcome ostéoblastique chez un enfant de 14 ans), présentait un rehaussement annulaire polycyclique, témoignant de sa matrice cartilagineuse.

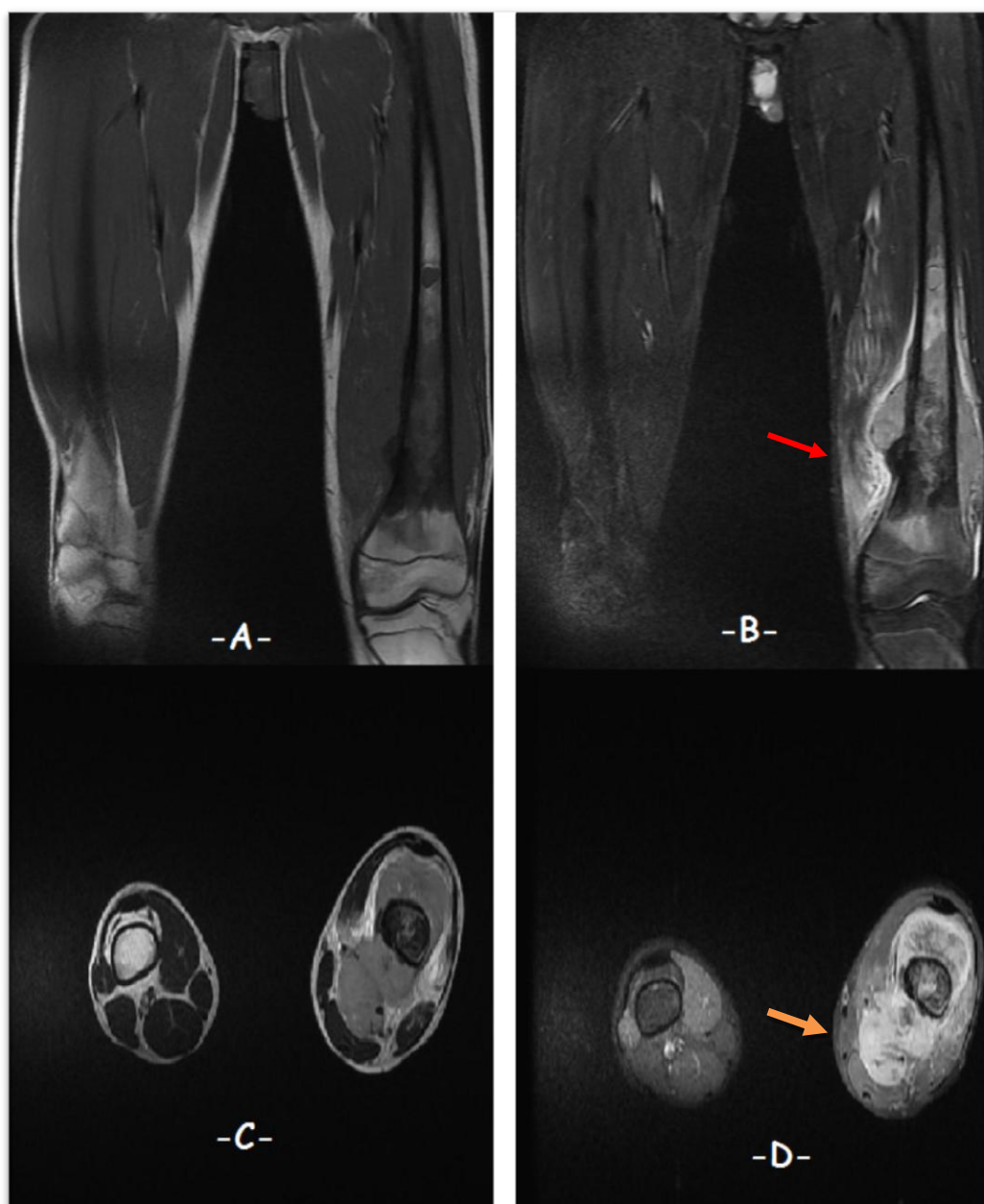


Figure 56 : IRM en coupes coronales T1 -A-, T2 STIR -B-

Coupes axiales T2 -C- et T1 FATSAT injecté -D- coupes coronales T1 -A- et T2 STIR -B- montrant un processus tumoral métaphyse-diaphysaire centré sur la ½ inférieur du fémur gauche se présentant en hypo signal T1, hyper signal T2 STIR rehaussée de façon importante et hétérogène après injection de GADO (flèche orange), il s'y associe une importante réaction périostée en feu d'herbe (flèche rouge) avec lyse de la corticale par endroit, et venant englober les structures vasculaires.

Diagnostic : ostéosarcome ostéoblastique du 1/3 inférieur du fémur.

3.6. La nécrose tumorale

Elle était présente chez 7 cas, soit 12,72 % de l'ensemble des malades.

3.7. L'extension tumorale locorégionale

a. Envahissement des PM

Les muscles et les organes de voisinages ont été envahis chez 94 % des cas.



Figure 57 : IRM en coupes coronales en séquences pondérées T1 (A), et T1FATSAT injecté (D), et en axiales en T2 (B), et T1FATSAT (C) et T1FATSAT injecté (C') montrant un processus lésionnel lytique métaphyso–diaphysaire périphérique tibial droit rehaussée de façon hétérogène après contraste et envahissant les parties molles tout autour.

Diagnostic : Ostéosarcome télangiectasique du tibia droit.

b. Rupture de la corticale

Présente chez 34 patients de notre série, soit 61,8 %.

c. L'axe vasculo-nerveux

L'atteinte des vaisseaux et des nerfs à proximité des tumeurs osseuses malignes primitives a été retrouvé chez 3 patients ce qui est l'équivalent de 5,45 %

Dans les 3 cas l'envahissement était au dépend du pédicule poplitée.

d. Les SKIP métastases

La présence d'une SKIP métastase a été notée chez 3 patients soit 5,45 %.

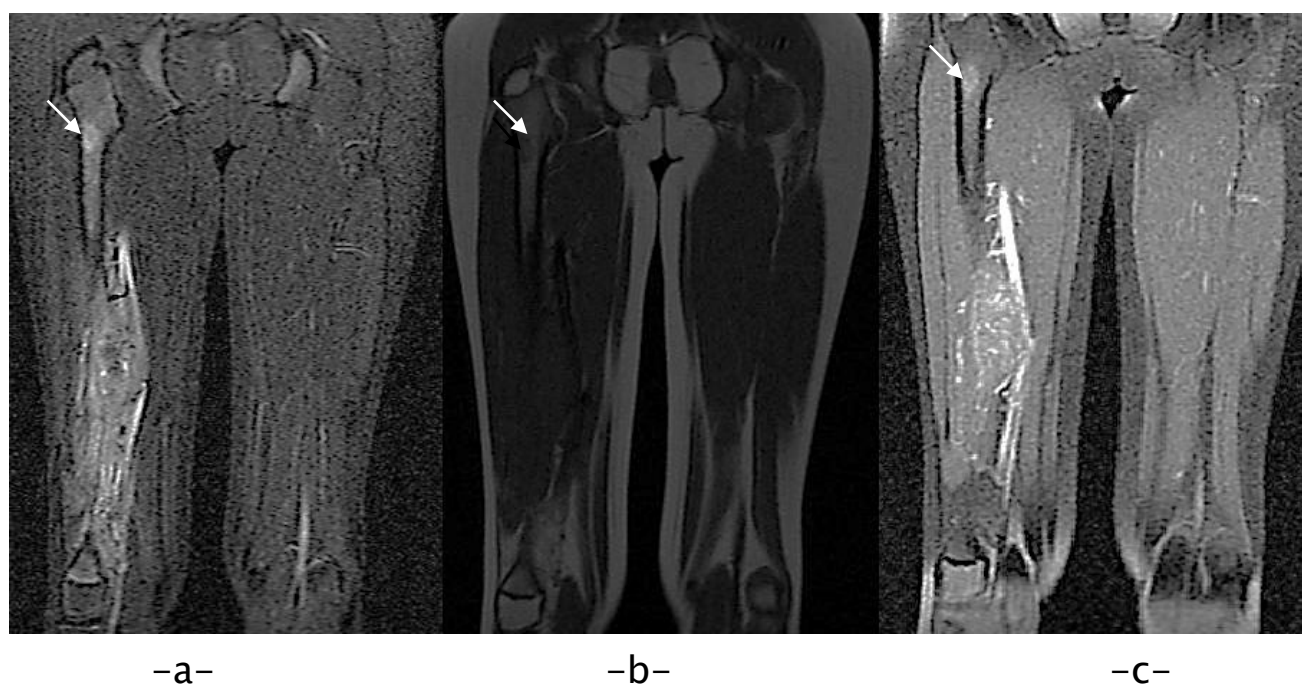


Figure 58:IRM T1 en coupes coronale -b- et T1 FATSAT -c- et en séquence STIR -a- du membre inférieur droit: Skip métastase d'un ostéosarcome de la diaphyse fémorale droite (flèche).

e. L'extension épiphysaire

L'atteinte de l'épiphyse a été retrouvée chez 7 malades représentant ainsi 12,72%.

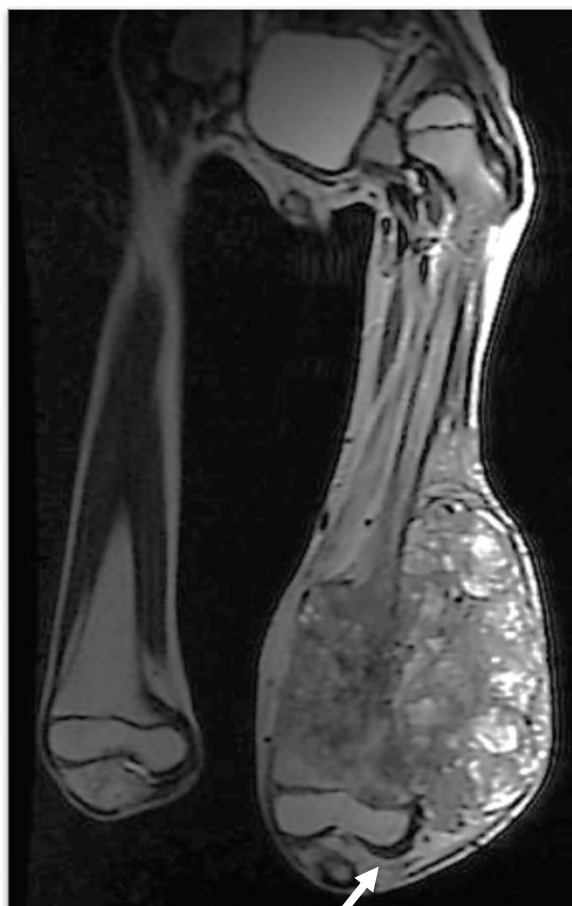


Figure 59 : Coupe coronale T2 montrant un volumineux processus tissulaire métaphyso–diaphysaire du 1/3 inférieur du fémur gauche (flèche rouge) décrite en discret hyper signal T2 hétérogène délimitant des zones de liquéfaction en son sein, Ce processus présente une extension à l'épiphyse et l'articulation sous–jacente.

Diagnostic : ostéosarcomeostéoblastique du 1/3 inférieur du fémur gauche.

f. Le cartilage de croissance

Les enfants ayant un cartilage de croissance atteint par la tumeur étaient au nombre de 2 et représentent 3,63 % de l'ensemble des cas étudiés.



Figure 60 : Coupe coronale T2 FATSAT montrant un processus expansif diaphyso-métaphysaire franchissant le cartilage de croissance au niveau du condyle fémoral droit avec envahissement de l'épiphyse.

Diagnostic : ostéosarcome ostéoblastique du 1/3 inférieur du fémur droit.

g. L'extension endocanalaire

Elle était présente chez 2 patients qui présentaient un sarcome d'Ewing sacré.

- L'histogramme ci-dessous réunit les extensions tumorales retrouvées sur les clichés d'IRM réalisés chez les patients de notre série (Figure 59) :

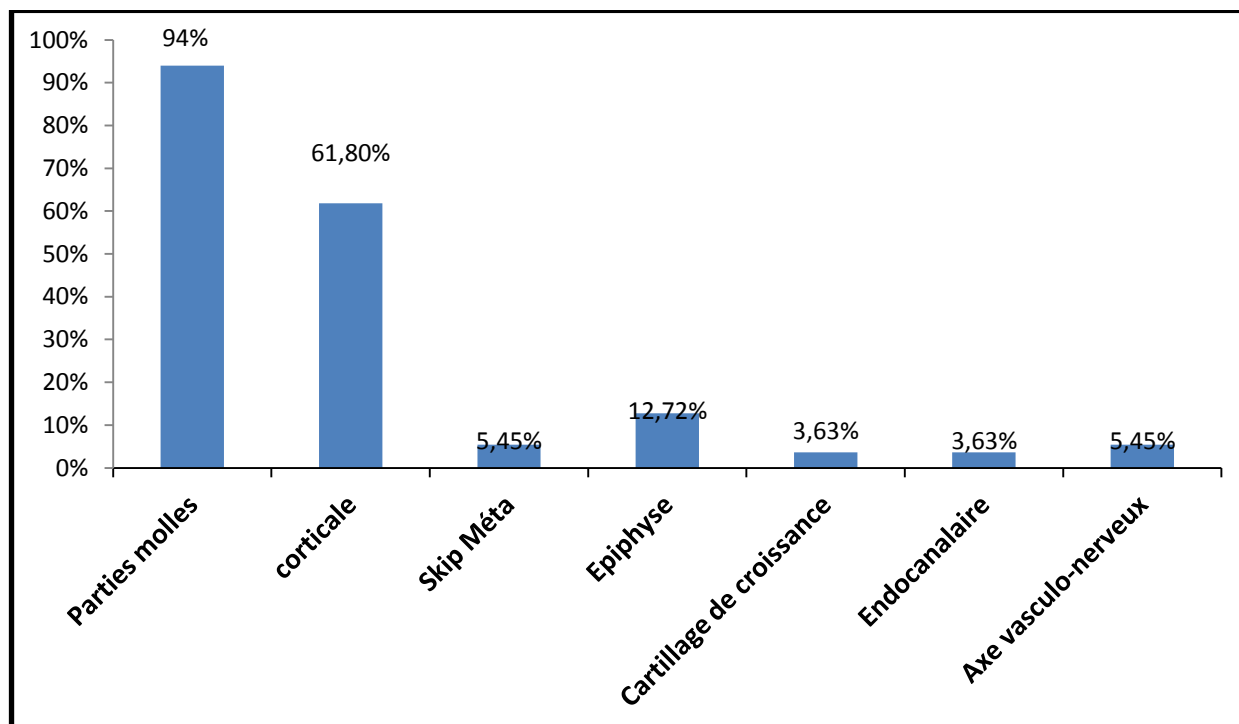


Figure 61 : L'extension tumorale locorégionale des TOMP sur les clichés d'IRM

4. Bilan d'extension

4.1. Au niveau thoracique

a. Radiographie thoracique

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une radiographie thoracique de face à la recherche de localisations pulmonaires secondaires.

Les anomalies radiologiques retrouvées sont Résumées dans la Figure 62:

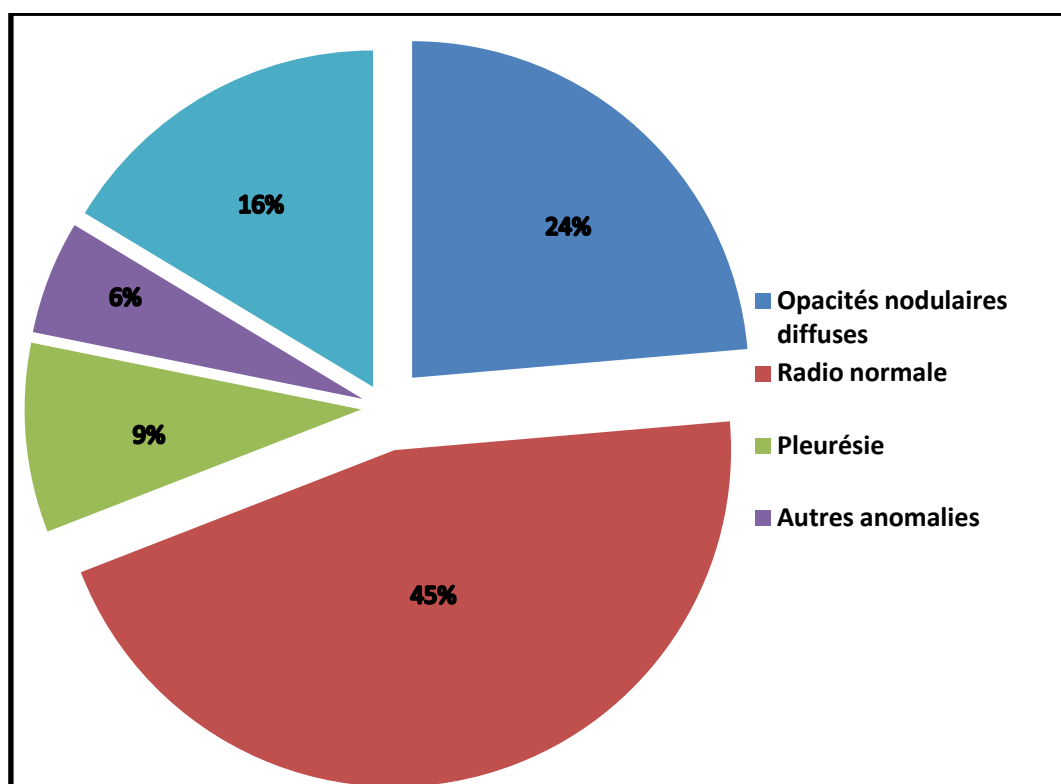


Figure 62: illustration des résultats recueillis à partir des radiographies thoraciques réalisées.

- Parmi les radiographies thoraciques retrouvées 25 étaient normales représentant ainsi 45 % des cas étudiés.
- Les anomalies radiologiques retrouvées au niveau du parenchyme pulmonaire étaient essentiellement des opacités nodulaires diffuses dans l'un ou les deux champs pulmonaires, présentes chez 13 patients (Figure 31), Les épanchements pleuraux de moyenne ou de grande abondance ont été ainsi retrouvés chez 5 cas, dont l'un associe aussi une masse pariétale basithoracique (métastase d'un sarcome d'Ewing) (Figure 63).

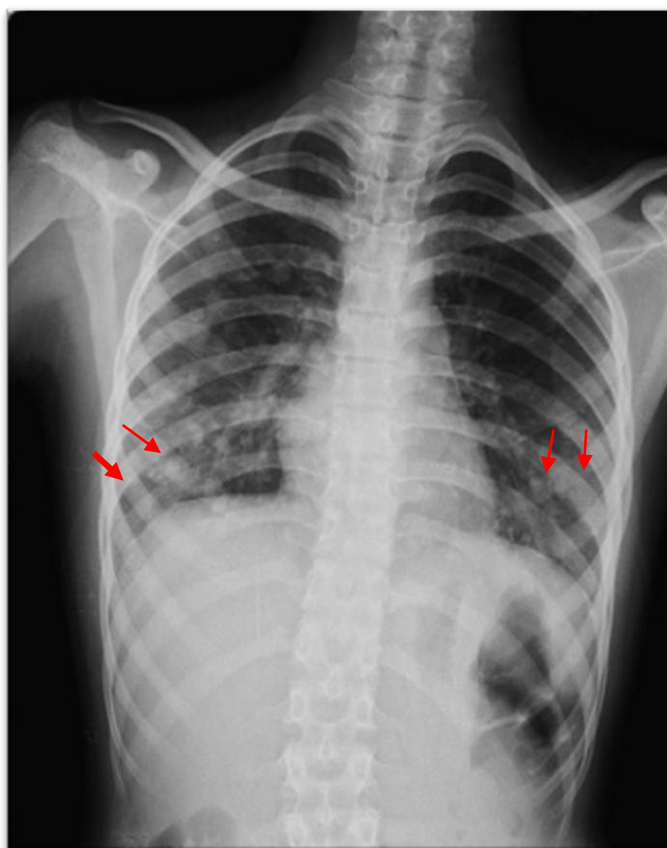


Figure 63: Aspect en LACHER DE BALLONS chez une fille de 14 ans porteuse d'ostéosarcome du 1/3 inférieur du fémur métastatique au niveau pulmonaire.

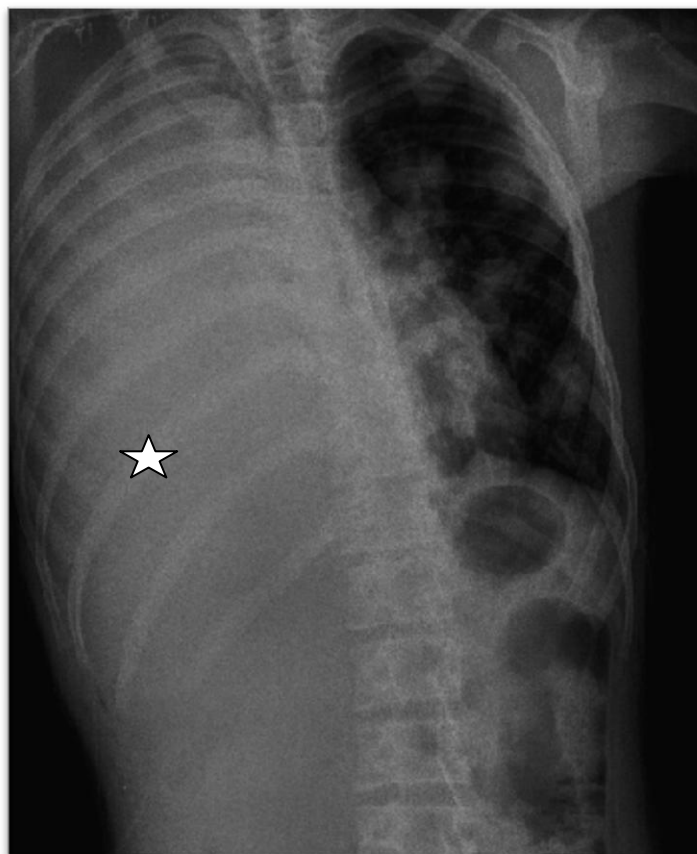


Figure 64: Pleurésie de grande abondance ☆ responsable d'un hémithorax blanc à droite avec opacités nodulaire diffuses d'allure métastatique dans l'hémichamp gauche chez un enfant de 15 ans porteur d'un ostéosarcome du fémur droit.

b. TDM thoracique

Un scanner thoracique a été réalisé chez 52 enfants (96,36%), et la majorité était normale (58,49 %).

Les métastases pulmonaires étaient présentes sous forme d'opacités nodulaires ou micronodulaires diffuses sur les deux champs pulmonaires chez 21 cas (40,39 %). (Figure 65)

Une localisation pleurale a été notée chez deux patients, les deux présentant un sarcome d'Ewing.

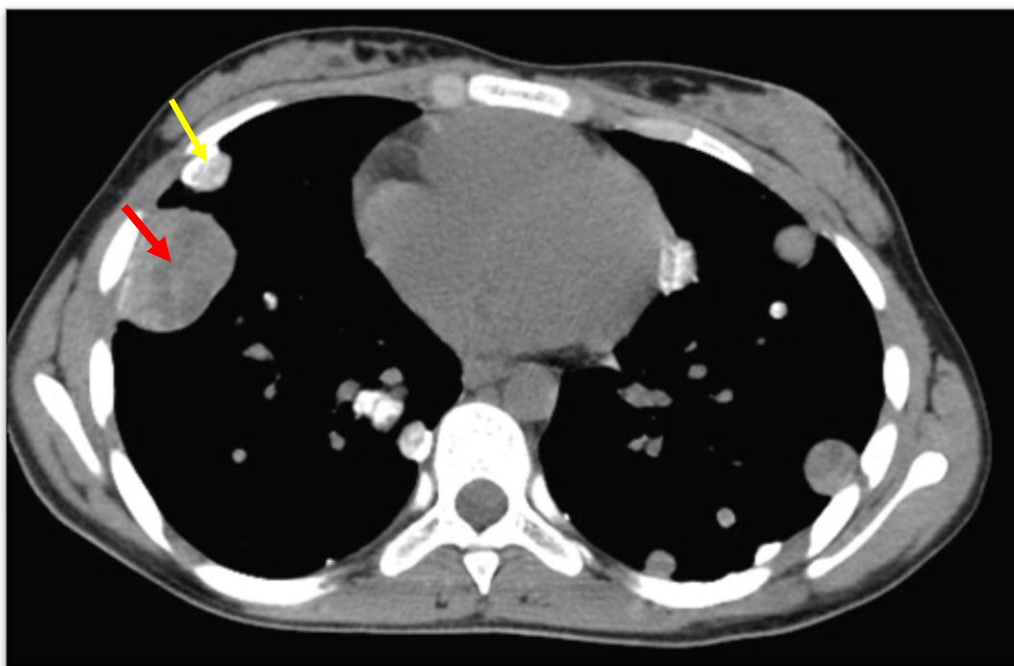


Figure 65 : TDM thoracique injectée en coupe axiale montrant : de multiples nodules parenchymateux liquéfiés (flèche rouge) et d'autres calcifiés (flèche jaune), et sous pleurales réalisant un aspect en lâcher de ballon.

DIAGNOSTIC : Métastases pulmonaires d'un ostéosarcome du 1/3 inférieur du fémur droit.

4.2. Au niveau abdomino-pelvien

a. Echographie abdomino-pelvienne

Elle a été faite chez 26 patients (47,67 %), parmi lesquels 21 patients n'avaient aucune anomalie (80,76%).

Chez les 5 cas restants un épaissement colique était présent chez 2 patients, une Hépatomégalie homogène, une ascite de grande abondance et un sludge vésiculaire étaient présents chez les 3 cas restants.

b. TDM abdomino-pelvienne

Elle a été faite chez 43 patients (78,18%) dont 35 cas (81,39 %) étaient normale.

Les anomalies abdomino-pelviennes retrouvées étaient :

- Adénopathies iliaques externes et inguinales chez 3 cas.
- Thrombose des veines iliaques primitives gauches et fémorales communes chez 2 cas.
- Ostéocondensation de l'aile iliaque et de la tête fémorale : 1 cas.

4.3. Au niveau cérébral

a. TDM cérébrale

- Réalisée chez 5 de nos patients, soit : 9,09 %.
- Dans 4 cas le scanner cérébrale C/C+ était sans anomalie décelée.
- Chez 1 enfant de 15 ans présentant un ostéosarcome de l'extrémité inférieure de la cuisse droite, la TDM cérébrale a révélée des lésions osseuses multiples de la voûte du crane : une occipitale, deux pariétales et une sphéno-orbitaire gauche avec une importante réaction périostée endo orbitaire associant une exophtalmie grade 2.

b. IRM cérébrale

Aucun des malades de notre série n'a bénéficié d'une IRM cérébrale.

4.4. Au niveau osseux**a. Scintigraphie**

- Elle a été faite chez 46 patients, soit 83,6 %.
- Chez 40 patients, la scintigraphie a révélé une hyperfixation en rapport avec le néoplasie primitif sans localisation osseuse secondaire.
- Chez 6 patients la scintigraphie a révélé des métastases à distance.

b. La biopsie ostéo-médullaire (BOM)

Elle a été réalisée chez 17 cas (sarcome d'Ewing n=12, ostéosarcome n =5) soit 30,9 %. (voir figure 64)

- Les résultats de la BOM notre série sont les suivants :
 - Normale chez 10 patients.
 - Moelle réactionnelle sans infiltration chez 4 patients.
 - Moelle infiltrée par ostéosarcome chez 2 cas.
 - Moelle hypoplasique chez 1 seul patient.

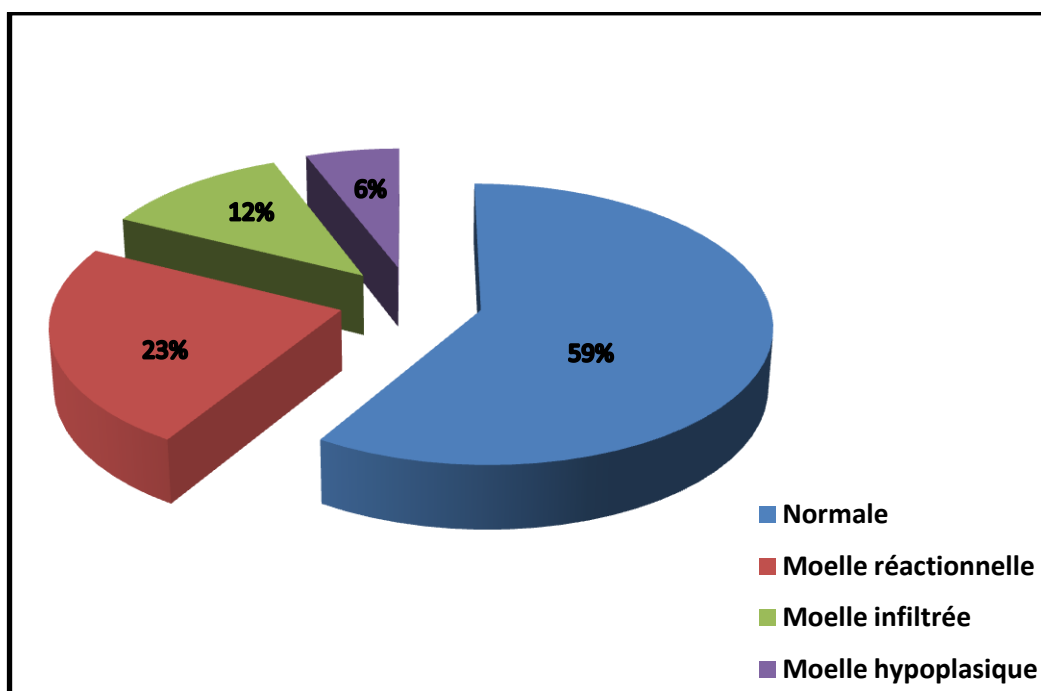


Figure 66 : Résultats de la BOM dans les TOMP chez l'enfant.

IV. DONNEES BIOLOGIQUES

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

- Une numération formule sanguine (NFS) avec ou sans recherche de blastes.
- Un Bilan inflammatoire avec La C protéine réactive (CRP) et la vitesse de sédimentation (VS)
- Un ionogramme avec natrémie, kaliémie, chlorémie et calcémie.
- Un bilan rénal (urée, créatinine).
- Un bilan hépatique (ALAT, ASAT, PAL, GGT).
- Taux de prothrombine (TP) – Taux de céphaline activée (TCA)
- Lactate déshydrogénase (LDH).
- Les patients ayant un bilan biologique complètement normal étaient au nombre de 9.
- Chez les 46 patients restants, les anomalies biologiques trouvés étaient :
 - Une anémie normochromenormocytaire était présente chez 27 patients, c'est l'anomalie biologique la plus fréquente, et plus souvent retrouvée isolée.
 - Un syndrome inflammatoire s'est manifesté chez 14 patients.
 - Une perturbation du nombre de globules blancs a été notée chez 22 patients à type de leucopénie ou hyperleucocytose.
 - Les plaquettes étaient augmentées chez deux cas.
 - Des perturbations électrolytiques ont été retrouvées chez 9 patients.
 - Une insuffisance rénale a été retrouvée chez deux patients.
 - Le bilan de coagulation était bas chez 2 patients.
 - Le bilan hépatique était perturbé chez 6 patients
 - Le LDH était augmenté chez un seul cas

V. CONFIRMATION HISTOLOGIQUE

1. Matériels d'étude

1.1. La Biopsie osseuse

Une biopsie osseuse a été réalisée chez tous les patients pour apporter une certitude diagnostique et préciser au mieux le type histologique permettant ainsi une meilleure prise en charge, Il s'agissait d'une biopsie chirurgicale à ciel ouvert.

1.2. La Pièce de résection

11 patients soit 20 % de l'ensemble des cas ont bénéficié d'une chirurgie conservatrice avec une étude histologique des pièces de résections.

1.3. La pièce d'amputation

Le nombre de pièces d'amputation reçues par le laboratoire d'anatomo-pathologie était de 12 cas représentant ainsi 21,8 % de notre série.

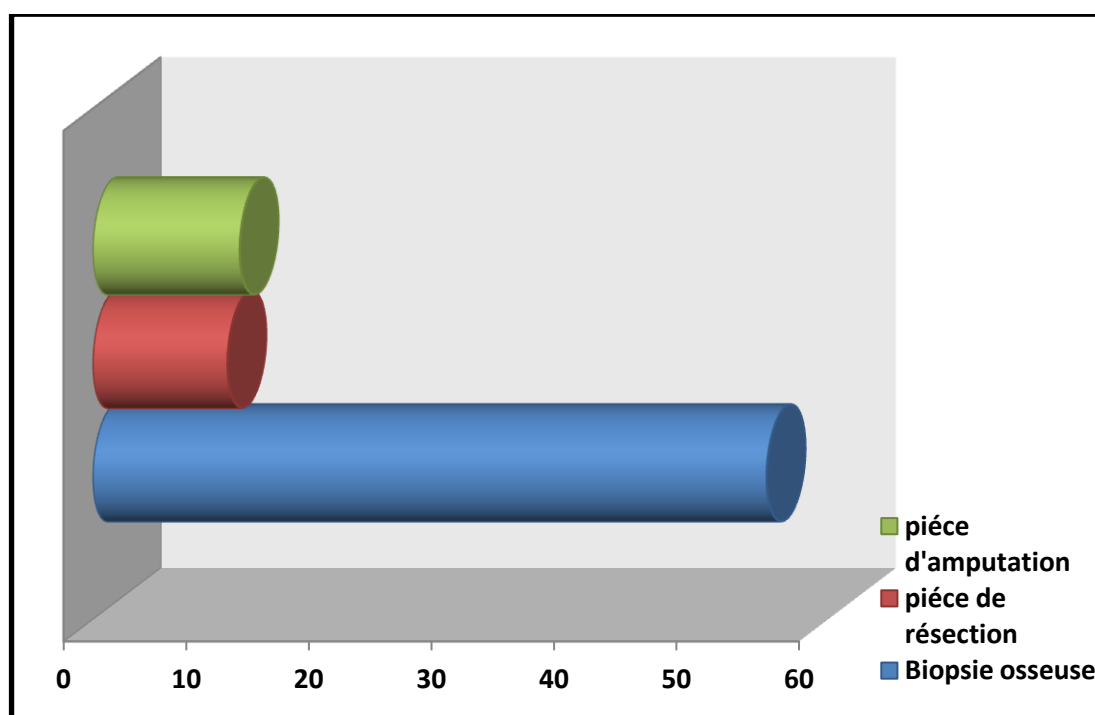


Figure 67 : Places de l'examen anatomopathologique dans le diagnostic des sarcomes osseux chez l'enfant.

2. Résultats

2.1. L'ostéosarcome

Il était présent chez 33 patients de notre série, avec différents sous-types :

- Un ostéosarcome conventionnel ostéoblastique chez 22 cas.
- Un ostéosarcome conventionnel chondroblastique chez 5 cas.
- Un ostéosarcome de type télangiectasique chez 1 seul cas.
- Le sous type n'a pas été précisé chez les 5 cas restants (réalisés à titre externe).

2.2. Le Sarcome d'Ewing

Il était présent chez 21 patients, retrouvé à l'étude microscopique sous forme de prolifération tumorale maligne à cellules rondes de type PNET EWING.

Une confirmation immunohistochimique a été jugée nécessaire pour 11 de ces patients, avec recherche des Ac anti CD 99, Ac anti CD 56, Ac anti PS 100, Ac anti NSE et Ac anti Synaptophysine.

2.3. Le Chondrosarcome

Notre série comportait un seul cas de chondrosarcome de l'avant-bras bilatéral chez une fille de 8 ans qui a dégénéré à partir d'une maladie osseuse constitutionnelle.

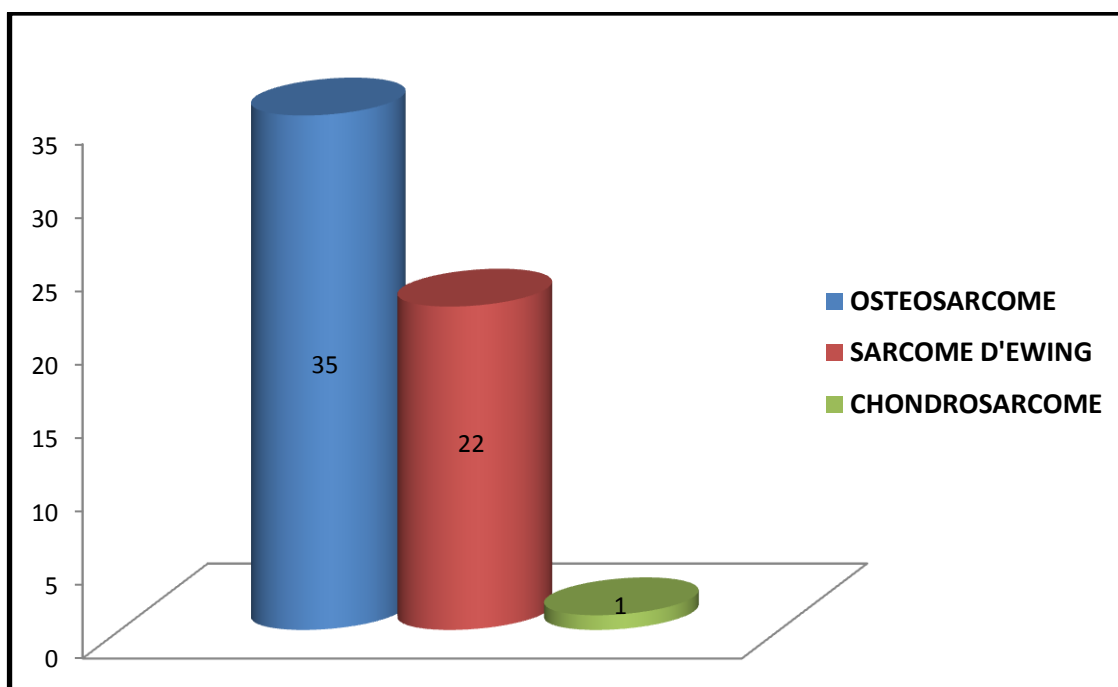


Figure 68 : Les types histologiques retrouvés des tumeurs osseuses malignes.

VI. CLASSIFICATION TNM

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

1. La tumeur (T)

Les tumeurs étaient classées en T1 chez 26 patients, classées en T2 chez 22 patients, et en T3 chez 3 patients. Par ailleurs la tumeur primitive a été impossible à évaluer (Tx) chez 4 patients (Figure 69).

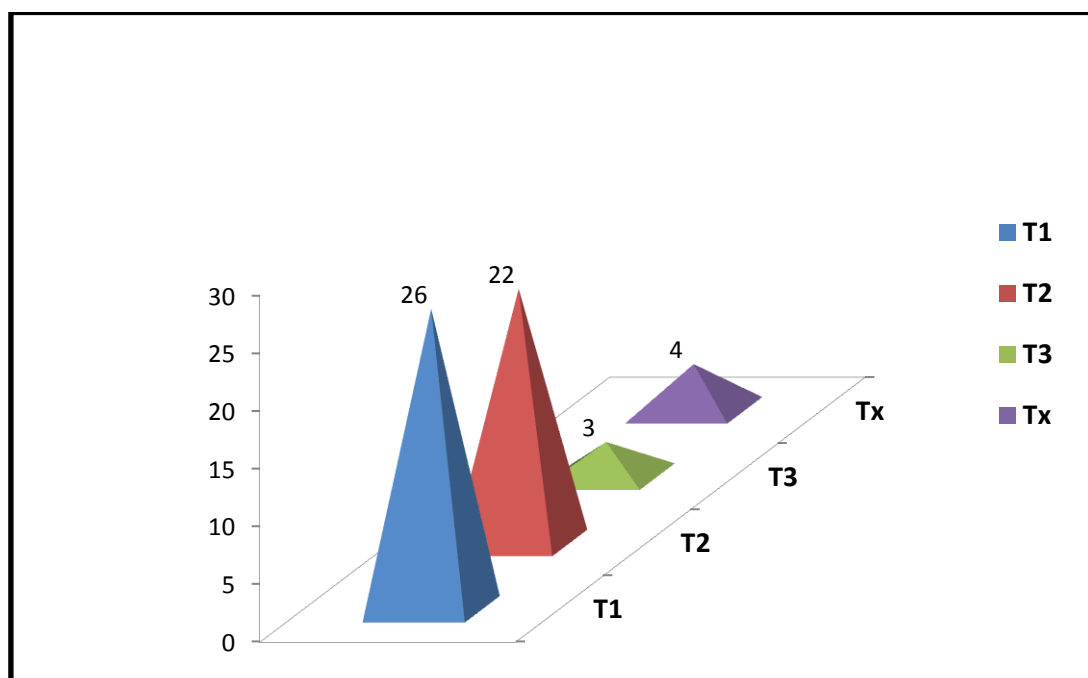


Figure 69 : Répartition des différents stades T retrouvés

2. Les adenopathies (N)

Un stade N0 a été retrouvé chez 43 patients, soit 78,8 % de l'ensemble de notre série. 7 tumeurs ou 12,72 % étaient classées en N1 et 5 tumeurs étaient classés Nx.

3. Les métastases (M)

Les tumeurs classées en M0 étaient au nombre de 28 soit 50,9 % de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives étudiées dans notre série. Chez 21 cas, la tumeur a été classée en M1a (métastase pulmonaire seulement) représentant ainsi 38,18 %, et chez 6 cas ou 10,9 % la tumeur était classée en M1b (autres métastases à distance).

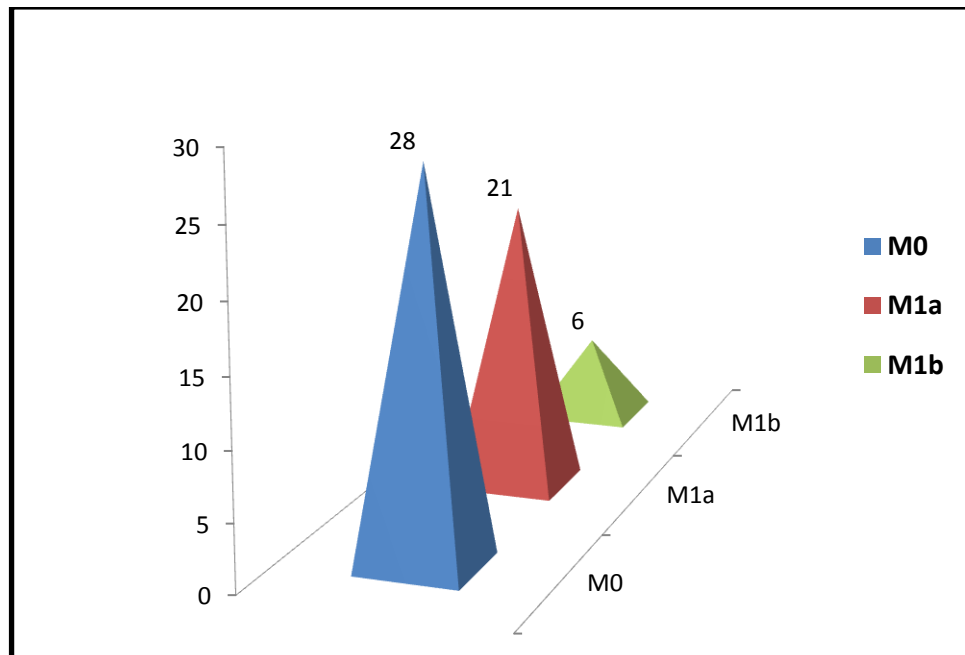


Figure 70: Répartition des stades M

VII. Traitement

1. La Chirurgie

La prise en charge chirurgicale a été faite chez 29 Patients soit 52,7 %, dont 21 Cas avaient un ostéosarcome, et le reste des cas avait un sarcome d'Ewing.

1.1. La Résection tumorale

- Elle a été réalisée chez 11 patients soit 37,9 % des cas opérés.
- Elle concernait 6 cas d'ostéosarcomes et 5 cas de sarcomes d'Ewing.
- Après une exérèse chirurgicale conservatrice, une fixation à l'aide de matériel d'ostéosynthèse a été jugé nécessaire chez 5 patients (45,4 % des patients opérés).



Figure 71 : Résection tumorale avec reconstruction du péroné vascularisé controlatéral et introduction ascendante d'une broche de metaizeau ch 35 permettant de fixer le péroné à l'articulation du genou selon l'axe du membre, chez un enfant de 14 ans porteur d'ostéosarcome du 1/3 sup du tibia gauche.



Figure 72: Résection tumorale d'un sarcome d'Ewing localisé au niveau du 1/3 proximal du fibula droit avec résection d'une partie de métaphyse tibiale proximale et confection d'une attelle cruro-pédieuse (flèche).

1.2. L'amputation

Elle a été réalisée chez 18 de nos patients, soit 62,1 % des patients opérés

2. La Chimiothérapie

2.1. Chimiothérapie Néo adjuvante

Les patients ayant bénéficié d'une CTH néo-adjuvante étaient au nombre de 31.

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 utilisés

Les protocoles les plus utilisés étaient le protocole OS 2005 pour les ostéosarcomes et EUROEWING 99 pour les tumeurs de type PNET EWING.

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 21.

2.2. Chimiothérapie adjuvante

Etait prescrite chez 4 patients de notre série

2.3. Chimiothérapie palliative

Etait prescrite chez 20 de nos patients, il s'agissait essentiellement des patients avec tumeur découverte à un stade avancé soit par refus d'amputation par le patient.

Le reste des patients (05 patients) ont été perdu de vue et un autre décédé après fin de chimiothérapie.

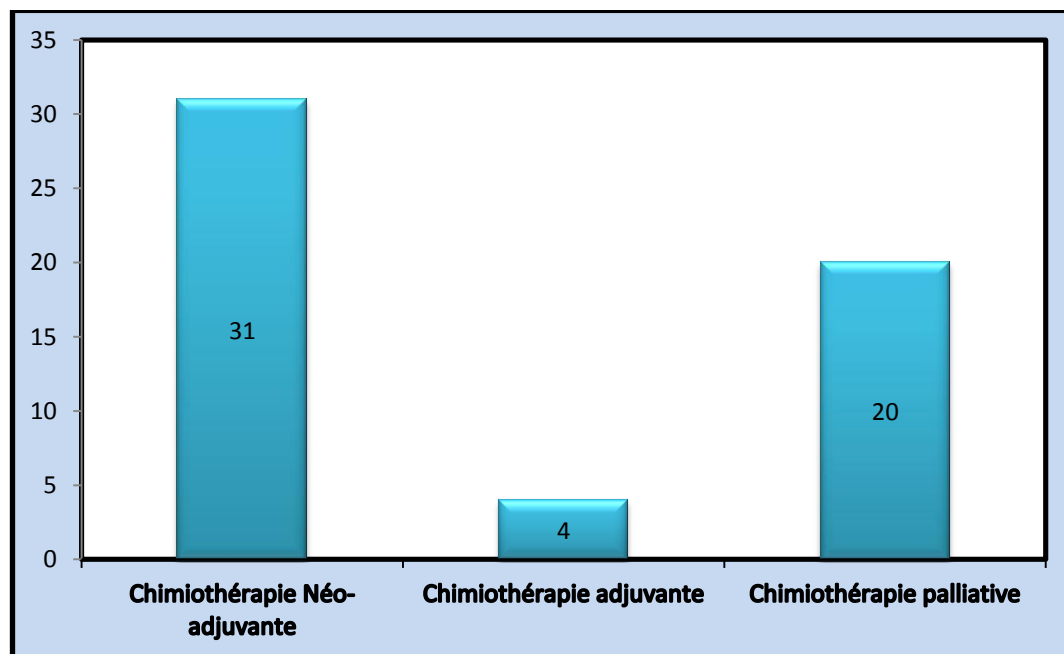


Figure 73: Types de chimiothérapie dans les TOMP

3. La Radiothérapie

Une radiothérapie a été jugée nécessaire chez 3 malades, les 3 ayant un sarcome d'Ewing de localisation costale, sacrée et de l'os maxillaire.

VIII. Suivi post thérapeutique

Une évaluation clinique et paraclinique au cours du traitement ou en fin du traitement a été réalisée chez l'ensemble de nos malades ;

a. Evaluation clinique :

Par le biais d'un examen clinique complet et minutieux sur le plan :

- **Local** : au niveau du siège de la tumeur, afin d'évaluer la réponse thérapeutique ou diagnostiquer une récurrence.
- **À distance** : au niveau des principaux sièges suspects de donner lieu à une progression ou une récurrence par l'apparition de métastases pour les TOM.

b. Evaluation paraclinique :

Des examens paracliniques ont été demandés à tous les patients suivis en consultation, mais de réalisation inconstante, ces examens comprenaient :

- Une IRM (7 patients) ou à défaut une TDM (10 patients).
- Une scintigraphie osseuse (2 patients).
- Une TDM thoracique (17 patients).
- Une radiographie du thorax (22 patients).
- Une échographie abdominale (5 patients) ou TDM abdominopelvienne (1 patient).

TROISIEME PARTIE :

DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE

1. Fréquence

1.1. Situation dans le monde :(tableau 11)

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 [1,33].

Tableau 11 : fréquence des TOMP de l'enfant et l'adolescent dans le monde [41, 42,43].

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 %	RNTSE	2004-200
Canada	7,8 %	4,5 %	RCC	2001-200
Suisse	7,5 %	5 %	ICCC	2007

1.2. Situation dans le Maghreb :(tableau 12)

Les données disponibles concernant l'incidence ou la prévalence des sarcomes osseux chez l'enfant proviennent de registres régionaux du cancer.

Dans la période 1999 - 2003, le registre des cancers Nord-Tunisie (RCNT) montre une fréquence annuelle de 9% des TOMP chez l'enfant [29].

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% [44].

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 des 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 [45,46].

Concernant notre série, on a compté 55 cas de tumeur osseuse maligne chez l'enfant pendant la durée allant de janvier 2013 jusqu'à janvier 2017,

Cependant le pourcentage par rapport à l'ensemble des cancers pédiatriques durant la dite période à Fès est mal connu.

Tableau 12: fréquence des TOMP de l'enfant et l'adolescent au Maghreb

Pays	Année	Nombre de cas	% dans l'ensemble des cancers pédiatriques
Tunisie (nord)	1999–2003	–	9 %
Algérie	2002	72	7 %
Maroc (Casablanca)	2005–2007	35	10,10 %
Maroc (Rabat)	2005	16	12,5 %
Maroc (Fes) : Notr série	2013–2017	55	Manque de données

2. Répartition selon l'âge :

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 [29]. 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 [47].

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 [47].

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 [47].

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 [47].

- 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 4 ans et les tumeurs osseuses malignes pouvaient même atteindre des adolescents de 16 ans.

La tranche d'âge la plus touchée par les sarcomes osseux est entre 13 et 16 ans, Tandis que l'âge moyen de 12,25 ans est proche de celui retrouvé en littérature.

3. Répartition selon le sexe :

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 [29].

Tableau 13 : sexe ratio (Garçon/ fille) des tumeurs osseuses malignes primitives dans différents pays selon le type histologique [41,44]

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, 60 % de nos patients étaient de sexe masculin avec un sexe ratio G/F de 1,5, avec un sexe ratio de 1,2 pour l'ostéosarcome, et 2,5 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 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 [48].

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 [13].

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 certaines translocations chromosomiques responsables de sarcome d'Ewing notamment les translocations (11 ; 22), (21 ; 22) et (7 ; 22) [13].

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

II. ETUDE CLINIQUE :

1. Circonstance de découverte :

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.[57].

1.1. La douleur :

La douleur est de loin le premier motif de découverte d'une tumeur osseuse [49], et représente le motif de première consultation dans 70% des cas [50]. 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 [50].

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 [50]. 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 [51,52]. Ces douleurs sont parfois révélées après un traumatisme, en particulier Sportif [52]. 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) [53, 54].

Cabral et al. ont rapporté l'expérience de deux centres de rhumatologie pédiatrique qui voient 600 enfants par an pour des symptômes musculo-squelettiques (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 [45]. Des résultats similaires ont été rapportés par Trapani et al [55].

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 [68]. 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 [55].

- Dans notre série, la douleur était présente chez 81,5% de tous les patients de notre série, constituant ainsi le 2^{em} motif de consultation par ordre de fréquence.

D'ailleurs un grand nombre de parents ne consulte qu'au stade de tuméfaction, qui leur inquiète beaucoup plus que la douleur ; cette dernière qui peut être attachée, selon eux, à plusieurs autres causes causant ainsi un retard de diagnostic.

1.2. La tuméfaction :

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 [56].

- Quant à notre étude la tuméfaction était le mode de révélation le plus fréquent, présent chez 90,7 % de nos patients,

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 [46].

- Dans notre étude 5 cas de fractures pathologiques étaient présents chez l'ensemble des cas dont 4 avaient un ostéosarcome et 1 sarcome d'Ewing. Ce qui correspond à 9 % de l'ensemble de malades.

D'ailleurs dans quelque rare cas, le médecin traitant peut passer à côté de la tumeur en ne traitant initialement que la fracture, et c'est devant la non amélioration de la symptomatologie qu'on pense à effectuer d'autres examens plus performants (TDM le plus souvent ; ou une IRM) qui nous oriente vers le processus malin.

1.4. L' impotence fonctionnelle :

Elle est associée à une douleur non spécifique en cas de lésion juxta-articulaire, du fait du blocage par la masse tumorale ou par irritation de la membrane synoviale adjacente [56].

- Elle a été trouvée chez 38 de nos patients, ce qui correspond à 70,37 %

1.5. Les signes généraux :

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 multi-métastatique [56].

- L'altération d'état général était présente au moment de la consultation chez 21 de nos patients soit : 38,8 %.

2. Examen clinique :

2.1. Le siège :

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 81). 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 par 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 [28].

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 l'humérus et le fémur, et les chondrosarcomes périphériques sur les os plats (bassin, omoplate, côtes) [12].

- Dans notre série, Les résultats de notre étude sur la localisation des TOMP suivent ceux de la littérature.

Ainsi les ostéosarcomes siégeaient au niveau des os longs chez tous nos patients.

Le sarcome d'Ewing siégeait au niveau des os longs chez 53,28% des patients, et au niveau des os plats chez 47,62% des patients.

Le seul cas de chondrosarcome siégeait au niveau des 2 os de l'avant-bras.

Ces différentes localisations ont été classées par ordre de fréquence décroissant:

- Au niveau de la cuisse chez 36,36 %.
- Au niveau de la jambe chez 25,45 %.
- Au niveau de l'articulation du genou chez 10,9 %.
- Au niveau de la hanche chez 9,09 %.
- Au niveau du pied chez 5,45 %.
- Au niveau des côtes chez 3,6 %.
- Les autres localisations sont réparties sur le bras, l'avant-bras, le sacrum et l'os maxillaire avec 1 cas pour chacun et sont tous des sarcomes d'Ewing.

Ces résultats sont concordants avec ceux cités dans la littérature (voire Figure 2)

2.2. Les signes inflammatoires :

La présence de signes inflammatoires dans les TOMP est exceptionnelle. Cependant ils ne sont pas du tout inhabituels dans les Sarcomes d'Ewing. Ils traduisent souvent l'évolutivité de la tumeur [23].

L'inflammation locale était présente chez 5 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.

- Dans notre étude et Sur l'ensemble des données recueillies, 33 dossiers contenaient des informations au sujet des dimensions tumorales retrouvées à l'examen clinique dont :
 - 16 ont cité la hauteur et la largeur, ayant une taille tumorale moyenne de 14,3/28,2 cm avec des extrêmes allant de 31/52 cm à 3/4 cm.
 - 17 dossiers ont cité une seule dimension avec une moyenne de 13,64 cm de taille tumorale. Ses extrêmes étaient de 2 cm et 51 cm.

2.4. La fixité et l'étendue :

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.

- Dans notre étude Toutes les tumeurs retrouvées étaient fixes par rapport au plan profond et n'adhéraient pas au plan cutané. Chez 87,27 % de la totalité de nos malades, la tumeur était de consistance dure, sept d'entre eux avaient une tumeur de consistance ferme ce qui correspond à 12,73 %.

III. PLACE DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC DES SARCOMES

OSSEUX:

1. La radiographie standard.

C'est un examen de 1^{er} intention , en cas de TOMP il peut montrer une ostéolyse mal limitée , mitée ou permeative, associée ou non à une ostéocondensation , elle peut montrer également une réaction périostée (éperon de codmann , en feu d'herbe ..) ou un envahissement des parties molles (liseré graisseux).

La radiographie simple est indispensable lorsque l'on fait une imagerie en coupes, leur confrontation étant importante pour le diagnostic final. Elle permet de plus d'éviter certains pièges (un ostéosarcome avec extension dans les tissus mous peut être confondu avec un hématome calcifié en échographie, s'il n'y pas eu de radiographies faites auparavant) [56].

2. La TDM

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 [29].

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 [31].

- Une étude de 1997 portant sur un nombre significatif de patients tend à démontrer une précision identique du scanner et de l'IRM pour le bilan d'extension local des tumeurs osseuses malignes [41].

3. L'IRM

3.1. Intérêt

3.1.1. En préopératoire

Examen de 2^{ém} intention, Avant toute biopsie , qui permet de faire une meilleure analyse de l'extension locorégionale , Cependant La certitude diagnostique ne peut pas se faire sans preuve histologique [57].

Dans le bilan initial :

A travers l'IRM le radiologue doit répondre aux questions du chirurgien, en précisant la zone prédilection a la biopsie, de prédire une exérèse carcinologique complète possible avec planification de la résection osseuse (limites tumorales) : prévision de la taille et du type de prothèse, et de répondre aux questions de l'oncologue concernant la taille et l'extension de la tumeur [57].

En fin de chimiothérapie préopératoire :

Pour le chirurgien, L'IRM permet de préciser la limite de l'extension dans les parties molles ;

Pour l'oncologue, elle permet de prédire une réponse à la chimiothérapie néo-adjuvante (avant l'analyse histologique de la pièce de résection).

- Dans notre étude 22 malades ont bénéficié d'IRM en post-chimiothérapie [57].

3.1.2. En postopératoire.

L'IRM ne fait pas partie des examens systématiques de surveillance [59]

- Elle peut être réalisée, malgré les artéfacts générés par la prothèse, en cas de

- **suspicion clinique de récurrence**
- Intérêt des séquences dynamiques dans cette indication [57,58].
- Permet également de faire le diagnostic d'infection sur prothèse.

Dans notre étude 29 patients ont bénéficié d'IRM en post chirurgie.

3.2. Points importants du compte -rendu IRM

Les éléments du compte rendu radiologique d'une TOMP de l'enfant doit comporter les éléments suivantes :

- Extension intra médullaire
- Atteinte du cartilage de conjugaison
- Atteinte épiphysaire
- Atteinte articulaire
- Atteinte neuro-vasculaire à préciser ++, associée au risque de résection incomplète [60]
- Extension dans les parties molles
- Présence de skip métastase

3.2.1. Extension intra-médullaire

Se mesure sur l'IRM INITIALE en T1 sans injection : apparaît en Hypo signal T1 franc, à limites nettes, En STIR l'extension intra médullaire peut être surestimée (apparaît en hyper signal).

Il n'existe Pas de différence statistiquement significative entre cette mesure et celle de la pièce anatomique [61] , et Les dimensions de l'extension intra médullaire ne varient pas avec la chimiothérapie.

- Pour le chirurgien: donner la distance entre la limite du contingent intra-médullaire et un repère palpable est d'importance majeure (ex: interligne fémoro-tibial, pôle supérieur du grand trochanter..).

3.2.2. Atteinte du cartilage de conjugaison

La Marge de sécurité doit être de 2 cm entre la limite de l'extension médullaire en hyposignal T1 et la métaphyse, au-dessous de cette marge de sécurité une chirurgie conservatrice ne peut être effectuée.

- 2 patients de notre série ont avaient une tumeur osseuse avec extension au cartilage de croissance.

3.2.3. Atteinte épiphysaire

Observée dans 50 à 88 % des tumeurs osseuses a localisations métaphysaires, Elle peut se faire Par effraction du cartilage de conjugaison ou par contiguïté latéralement.

L'atteinte épiphysaire apparait En hypo signal sur les séquences en pondération T1 sans IV avec une Très bonne sensibilité (presque 100 %), La difficulté est liée surtout aux faux positifs avec l'œdème, l'hématopoïèse, et l'angiogénèse péri tumorale.

- Dans notre étude 7 malades avaient une tumeur osseuse avec extension épiphysaire.
- La différenciation entre l'atteinte épiphysaire des **modifications de signal induites par l'inflammation péri-tumorale (en hyposignal T1) se fait par les éléments suivants :**
 - La présence de Signal intermédiaire à contour flou.
 - L'absence d'anomalie architecturale.
 - Et l'absence de rehaussement précoce à l'IRM dynamique

Ces trois éléments Sont en faveur d'un respect de l'épiphyse [60].

➔ Intérêt du bilatéral et comparatif pour les zones d'hématopoïèse physiologique.

3.2.4. Atteinte articulaire

Concerne environ 20% des tumeurs péri articulaires

- Concernant l'atteinte articulaire, L'IRM a une Très bonne sensibilité des séquences en pondération T1, avec Mauvaise spécificité de l'épanchement intra-articulaire (VPP environ 27%) **après injection** (100%) [4], avec Prise de contraste nodulaire intra-articulaire et effraction de la membrane synoviale ou du cartilage articulaire.
- En revanche l'absence d'épanchement est un très bon signe négatif (VPN environ 92%)

3.2.5. Etude des rapports neuro-vasculaires

Se fait en Coupes axiales ++ [58]

- Les Rapport vasculaires possibles peuvent être soit en : séparation, en contact, ou encore en englobement
- Très bonne sensibilité de l'IRM
- Moins bonne spécificité
- L'atteinte des axes neuro vasculaires est associée au risque de résection incomplète [58]
- Intérêt de réaliser pour le chirurgien une angioIRM.
- L'atteinte neuro-vasculaire dans notre série par contiguïté ou par engainement est estimée a 3 cas.

3.2.6. Atteinte des parties molles

Se présente En Hyper signal STIR (ou T2 Fat-Sat)

- Pour différencier entre l'infiltration tumorale et l'œdème péri tumoral on se base aux éléments suivants :
- Volume musculaire et architecture fibrillaire respectés dans l'œdème

- Intérêt des séquences dynamiques avec le rehaussement **précoce** du tissu tumoral [58].
- Marges d'exérèse minimales : 1mm.

Concernant notre étude , l'envahissement des parties molles est present chez la quasi-totalité de nos malades (94 %).

3.2.7. Recherche de skip métastases

Doit faire partie de la pièce opératoire

- La séquence T1 **sagittale ou coronale** est la séquence la plus sensible pour les détecter: apparaissent en **franc hyposignal**
- Les faux positifs sont dus aux ilots d'hématopoïèse physiologiques, moins hypointense en T1.
- La présence de Skip méta a été notée chez 3 de nos malades.

Au total: l'IRM initiale recherche les contre indications de la chirurgie conservatrice :

- Skip métastases
- Envahissement des gros troncs nerveux et vasculaire: discussion chirurgicale
- Envahissement cutané
- Tumeur volumineuse, cliniquement mal contrôlée

Au terme de ces 2 examens (Radiographie standard + IRM) , un peut établir un bilan d'extension locorégional , l'extension a distance peut se faire a travers :

- Une TDM thoracique : qui permet la détection de micronodules ou de nodules suspects.
- Scintigraphie au technétium 99 : permet une détection précoce des métastases osseuses.
- PET TDM.

IV. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE :

1. Matériels et méthodes d'étude :

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.

1.1.1. 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)[62].

1.1.2. 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 peropératoire 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 [62,63].

1.1.3. Biopsie percutanée :

Elle se fait sous anesthésie locale dans le service de radiologie (biopsie écho ou scannoguidée), 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 écho ou biopsie-guidées.

Ses inconvénients sont les suivants : des prélèvements de faible volume, l'incapacité de choisir « à l'œil 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 [64].

1.2. Les modalités :

Les modalités sont décidées en comités de concertation pluridisciplinaire. Le prélèvement 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 souvent nécrosé.

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 [63].

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.

- Dans notre étude Une biopsie a été réalisée chez tous nos malades,

L'étude anatomopathologiste concernait 20 % des cas alors qu'une amputation a été réalisée chez 21,8 %.

V. TRAITEMENT:

1. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical des sarcomes osseux s'inscrit dans une stratégie de prise en charge multidisciplinaire.

Le traitement des sarcomes osseux est actuellement dominé par la chirurgie conservatrice. Les multiples procédés de reconstruction existants permettent d'améliorer le pronostic fonctionnel des sacrifices tissulaires importants imposés par ces résections carcinologiques. Les résections articulaires gardent leurs indications pour les articulations périphériques. Tout en profitant des techniques de reconstruction.

Les amputations restent indiquées en cas d'évolution majeure de la tumeur, imposant des sacrifices et l'avenir fonctionnel du membre se trouve gravement compromis.

Les principes du traitement chirurgical des tumeurs osseuses reposent à l'heure actuelle essentiellement sur la classification d'Enneking qui utilise les notions de compartiments et de capsule.

Enneking a déduit de ces deux notions différents types de résection :

- Chirurgie intra-lésionnelle (intracapsulaire) : c'est le curetage.
- Chirurgie marginale : la dissection se fait à ras du tissu lésionnel, sans pénétrer dans la lésion ; c'est une excision simple ou une exérèse limitée.
- Chirurgie large : on passe à large en tissu sain, mis en restant dans le compartiment où s'est développée la tumeur.
- Chirurgie radicale : l'exérèse concerne le compartiment tumoral dans son entier, sans y pénétrer ; il peut s'agir, par exemple, d'une fémorectomie totale

pour un ostéosarcome de la métaphyse inférieure, ou d'une amputation pour une tumeur du tibia étendue aux parties molles adjacentes.

- Dans notre série La prise en charge chirurgicale a été faite chez 29 Patients soit 52,7 %, dont 21 Cas avaient un ostéosarcome, et le reste des cas avait un sarcome d'Ewing.

a. Traitement conservateur : résection–reconstruction

Le principe de la résection est de procéder à l'exérèse complète de la tumeur, en bloc, en passant plus ou moins à distance de la capsule ou en dehors du compartiment comme décrit par Enneking (65).

La stratégie, face à une tumeur osseuse, se détermine avant la biopsie. Le choix d'une voie d'abord en est dépendant, et il importe de ne pas alourdir le pronostic par une biopsie techniquement insuffisante. La qualité du bilan d'extension est primordiale (66).

L'objectif du traitement conservateur dans les tumeurs osseuses malignes est avant tout la conservation d'une fonction. Le but du bilan préopératoire est donc de s'attacher à déterminer l'étendue des sacrifices nécessaires et les éventuels gestes de reconstruction à envisager.

La reconstruction osseuse fait appel à différentes techniques qui peuvent éventuellement être combinées entre elles. Il importe que la qualité de cette reconstruction autorise au moins une mobilisation immédiate, qui seule permet d'obtenir un bon résultat fonctionnel à terme.

Ces techniques sont :

- Allogreffe : compte tenu des pertes de substances osseuses engendrées par les grandes résections, où les autogreffes s'avèrent souvent suffisantes, l'utilisation des allogreffes s'est considérablement développée. Il faut garder

à A l'esprit que seule une partie superficielle du greffon est réellement réhabilitée, et que la couche profonde déshabillée se comporte l'os sec (66).

- Arthroplastie massive : la chirurgie prothétique est plus facilement employée pour le membre inférieur, où la conservation des mobilités articulaires est nécessaire pour la déambulation, que pour le membre supérieur où les arthroèses sont souvent bien tolérées. Elle est couramment utilisée pour les grosses articulations, telles que la hanche ou le genou, plus rarement pour l'épaule.
- Ostéogénèse en distraction : les essais de reconstruction selon les principes décrits par Ilizarov présentent des résultats variables (66,67).
- Transfert osseux vascularisés (technique microchirurgicale) : le transfert le plus utilisé est le péroné, moins fréquemment l'aile iliaque. Les techniques sont celles de tout transfert microchirurgical. Les indications prédominent au membre supérieur avec un taux de complications plus ou moins élevé selon les séries (67).
- Dans notre étude Elle a été réalisée chez 11 patients soit 37,9 % des cas opérés.
 - Elle concernait 6 cas d'ostéosarcomes et 5 cas de sarcomes d'Ewing.

b. Traitement radical :

L'amputation ou la désarticulation consiste à sacrifier le membre. Elle ne doit pas être opposée à la résection et elle n'apporte pas, en elle-même, plus de sécurité carcinologique.

Ses indications découlent des contre-indications des résections :

- ✓ Monstrueux envahissement des parties molles
 - ✓ Interventions multiples
 - ✓ Séquelles de radiothérapie.
 - ✓ Infections.
- Elle a été réalisée chez 18 de nos patients, soit 62,1 % des patients opérés.

2. La chimiothérapie

Dès le début de son évolution, un cancer peut donner des métastases à distance. Ainsi, il échappe aux traitements locaux (chirurgie, radiothérapie).

Les traitements médicaux des cancers, et notamment la chimiothérapie anticancéreuse, ont pour but principal d'enrayer une telle évolution.

Plusieurs études randomisées ont démontré que l'administration d'une chimiothérapie néo adjuvante et adjuvante améliore de manière significative la survie globale, ainsi que la survie sans progression des patients porteurs d'ostéosarcomes.

- On peut distinguer plusieurs buts dans l'administration de la chimiothérapie :

a. La chimiothérapie à visée curative :

C'est la chimiothérapie qui constitue l'étape majeure (complémentaire à une autre le plus souvent) et peut amener à la guérison du malade.

Si elle n'est pas effectuée correctement, on fait perdre une chance majeure au patient.

La conséquence évidente en est la nécessité d'utiliser le meilleur protocole, aux doses nécessaires.

Du fait de cette nécessité d'obtenir une rémission complète durable permettant une survie véritablement prolongée, on peut être amené à prendre des risques

D'entraîner une toxicité importante avec recours à la transfusion, facteurs de croissance, voire une hospitalisation.

b. Chimiothérapie adjuvante :

Dans cette situation, on utilise la chimiothérapie parce qu'on sait que statistiquement les malades ont plus de chance de survivre avec la chimiothérapie que sans. Mais pour un malade donné, cela n'est pas forcément vrai. Les complications de la chimiothérapie peuvent venir annihiler l'effet positif attendu de cette thérapeutique.

c. Chimiothérapie néo adjuvante :

L'administration d'une chimiothérapie en pré opératoire offre plusieurs intérêts :

- La réduction de la taille tumorale primaire facilitant ainsi le geste opératoire.
- Eradication des micro-métastases.
- Diminution du risque de récurrence en cas de bonne réponse.
- Amélioration du pronostic global des TOMP

d. La chimiothérapie palliative :

Son but c'est de prolonger la survie des patients avec une meilleure qualité de vie.

3. La radiothérapie

La radiothérapie selon les modalités conformationnelles 3D, requiert une étroite collaboration entre radiothérapeutes, radiologues et physiciens pour la définition du volume tumoral et une dosimétrie prenant en compte le potentiel du plateau technique, la maladie tumorale macroscopique et /ou infra-clinique. La tolérance des tissus sains exposés et le terrain propre à chaque patient.

Souvent indiquée après chimiothérapie et chirurgie, son but est de réduire le risque de récurrence locale et de contribuer au contrôle de la maladie.

CONCLUSION

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 sarcomes osseux chez l'enfant. Nous avons rapporté 55 cas de sarcomes osseux chez des enfants pris en charge au sein du service de traumatologie-orthopédie pédiatrique , d'oncologie pédiatrique et de radiologie mère-enfant au CHU HASSAN II de Fès, sur une période de 4 ans entre janvier 2013 et janvier 2017. Parmi eux 33 cas d'ostéosarcome (60 %), 21 cas de sarcome d'Ewing (38,19 %) et un cas de chondrosarcome (1,81 %).

L'âge moyen des patients était de 12,25 ans, avec une prédominance masculine. La symptomatologie était prédominée par la présence de tuméfaction des parties molles (90,7 %), la douleur (81,5 %), et l'impotence fonctionnelle (70,37 %). La localisation osseuse la plus fréquente est la cuisse : 36,36 %. 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, réalisée chez tous nos malades, 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 96,36 % 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 a 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 55 cases of children under care with bone sarcoma in the department of pediatric trauma-Orthopedics , Pediatric Oncology and Radiology mother-child at the CHU HASSAN II de Fès, during a period that lasted for 4 years, from January 2013 to January 2017. Among these cases, 33 with osteosarcoma (60 %) , 21 with Ewing's sarcoma (38,19 %), and one case of chondrosarcoma (1,81 %).

The patients' average age was 12,25 years old, with a male predominance. The symptomatology was predominated by the swelling of soft part (90,7%), pain of (81,5%) and functional impotence (70,37 %). The most common location is the thigh (36,36 %). 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 , realized in all our patients. CT helps to clarify the degree of bone aggression and analysis of locoregional extension. MRI examination is the standard diagnosis that was performed on 96,36 % 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

تعتبر أورام العظام الخبيثة أوراما نادرة، إذ تمثل 5% من جميع الأورام الخبيثة عند الطفل. الورمان الرئيسيان لدى الطفل هما: الورم العظمي وساركومة يوينغ. الهدف من دراستنا هو إبراز دور التصوير الأشعاعي في تشخيص أورام العظام الخبيثة الأولية. تحدثنا عن 55 حالة من الأورام العظمية الخبيثة عند الأطفال في قسم جراحة العظام، قسم امراض السرطان عند الطفل (مصلحة الأطفال) وقسم الأشعة بمستشفى الأم والطفل، بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس على مدى أربع سنوات منذ يتاير 2013 وحتى يناير 2017. ضمن هذه الحالات 33 حالة ورم عظمي و 21 حالة ساركومة يوينغ وحالة ورم غضروفي واحدة

كان متوسط عمر المرضى هو 12.25 عاما، أغلبهم من الذكور، تمثلت أغلبية الأعراض في التورم (90,7%)، الألم و(81,5%) والعجز الحركي (84,8%). المركز الأكثر إصابة بالأورام العظمية هو الفخذ (36,36%). التصوير الإشعاعي يشغل مكانا مركزيا في تشخيص أورام العظام الخبيثة الأولية، أشعة التصوير العادية تعتبر الفحص الأولي في تشخيص أورام العظام الخبيثة وقد تم إنجازها عند كل الأطفال الذين شملتهم دراستنا. التصوير المقطعي يمكن من تحديد درجة خطورة الورم العظمي وتحديد انتشاره الموضعي. التصوير بالرنين المغناطيسي يعتبر الفحص المرجعي، وتم إجراؤه عند 96,36% من الحالات، ويلعب هذا الفحص دورا كبيرا في العلاجات الأولية: حجم وانتشار الورم، تقييم الاستجابة الورمية للعلاج الكيميائي، والبحث عن عودة الورم السرطاني في موضعه.

ANNEXES

ANNEXE 1 : FICHE D'EXPLOITATION**DIAGNOSTIC :****I. IDENTITE :**

- IP :
- NOM :
- PRENOM :
- AGE :
- SEXE : M ▪ F ▪
- ORIGINE GEOGRAPHIQUE (préciser) :

II. ANTECEDANTS**A–Personnels :**

- Traumatisme : OUI ▪ NON ▪
- , • Néoplasie : OUI ▪ NON ▪
- Autres : (préciser) OUI ▪ NON ▪

B– Familiaux :

- Cas similaires : OUI ▪ NON ▪
- Autres (préciser) : OUI ▪ NON ▪

III.ETUDE CLINIQUE :**A-CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE**

1 • DOULEUR : OUI • NON •

* MECANIQUE • INFLAMMATOIRE •

* LOCALISATION (préciser) :

-Membre superieur :épaule bras avant bras main - Rachis - Membre inferieur :hanche cuisse genou jambe cheville pied

* DEBUT : Brutal •

Rapidement progressif •

Chronique •

* INTENSITE : FAIBLE •

MODEREE •

ELEVEE •

2 • TUMEFACTION : OUI • NON •

3 • IMPOTENCE FONCTIONNELLE : OUI • NON •

4 • FRACTURE PATHOLOGIQUE : OUI • NON •

5 • ALTERATION DE L'ETAT GENERAL : OUI • NON •

6 • DECOUVERTE FORTUITE : OUI • NON •

B-EXAMEN CLINIQUE :

LE SIEGE : (préciser)

SIGNES INFLAMMATOIRES : OUI · NON ·

DEFORMATION : OUI · NON ·

BOITERIE : OUI · NON ·

SIGNES DE COMPRESSION (préciser) : OUI · NON ·

ALTERATION DE L'ETAT GENERAL : OUI · NON ·

FIEVRE : OUI · NON ·

MASSE TUMORALE : OUI · NON ·

FIXE · MOBILE ·

DURE · MOLLE ·

MENSURATIONS (Préciser) :

IV.IMAGERIE :**A) RADIO STANDARD :**

• FAITE : OUI NON

• INCIDENCE : FACE PROFIL AUTRES (préciser)

• INTERPRETATION : NORMALE ANORMALE

• SIEGE DE LA LESION : OS LONG

OS PLAT

RACHIS

• LOCALISATION : DIAPHYSE

METAPHYSE EPIPHYSE

- NOMBRE DE LESIONS : UNIQUE MULTIPLES
- TAILLE (préciser) :
- CONTOURS : BIEN LIMITEES MAL LIMITEES
- OSTEOLYSE : OUI NON
 - TYPE D'OSTEOLYSE : TYPE IA TYPE IB
 - TYPE IC TYPE II TYPE III
- OSTEOCONDENSATION : OUI NON
- MIXTE (osteolyse+ostecondensation):
 - OUI NON
- FRACTURE PATHOLOGIQUE : OUI NON
- LA CORTICALE : RESPECTEE
 - SOUFFLURE
 - ROMPUE
- REACTION PERIOSTEE: OUI NON
 - TYPE : Ø CONTINUE AVEC COQUE EPAISSE
 - Ø DISCONTINUE (EPERON DE CODMAN)
 - Ø PLURILAMELLAIRE (Bulbe d'oignon)
 - Ø SPECULAIRE (poils de brosse)
- ATTEINTE DE L'OS VOISIN : OUI NON
- ATTEINE DES PM : OUI NON

B-TDM :

- FAITE : OUI NON
- INTERPRETATION : NORMALE ANORMALE
- PRODUIT DE CONTRASTE : OUI NON
- REHAUSSEMENT : OUI NON
- LOCALISATION : DIAPHYSE
 - METAPHYSE
 - EPIPHYSE
- CONTOURS : BIEN LIMITEES MAL LIMITEES
- REACTION PERIOSTEE: OUI NON
 - TYPE : Ø CONTINUE AVEC COQUE EPAISSE
 - Ø DISCONTINUE (EPERON DECODMAN)
 - Ø PLURILAMELLAIRE (Bulbe d'oignon)
 - Ø SPECULAIRE (poils de brosse)
- SCLEROSE MARGINALE : OUI NON
- LA CORTICALE : RESPECTEE
 - SOUFFLURE
 - ROMPUE
- MATRICE : OSSEUSE
 - CARTILAGINEUSE
 - KYSTIQUE
 - TISSULAIRE
 - GRAISSEUSE

HETEROGENE

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

C-IRM :

- FAITE : OUI NON
- INTERPRETAION : NORMALE ANORMALE
- SEQUENCES : T1 T2 STIR FATSAT
- QUALITE DU SIGNAL : T1 :
 - T2 :
- REHAUSSEMENT : OUI NON
- LOCALISATION : DIAPHYSE
 - METAPHYSE
 - EPIPHYSE
- LA CORTICALE : RESPECTEE
 - SOUFFLURE
 - ROMPUE
- NOMRE DE LESIONS : UNIQUE MULTIPLE
- LES CONTOURS : BIEN LIMITES MAL LIMITES
- MATRICE : OSSEUSE CARTILAGINEUSE

KYSTIQUE TISSULAIRE

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

D-SCINTIGRAPHIE OSSEUSE :

• FAITE : OUI NON

• INTERPRETATION : NORMALE ANORMALE

• NATURE DE LESION : HYPOFIXATION

HYPERFIXATION

V.BIOLOGIE :

NORMALE : ANORMALE :

ANOMALIES (préciser) :

VI.ANAPATH :

• TYPE HISTOLOGIQUE :

* OSTEOSARCOMME OUI NON CONVENTIONNEL * chondroblastique * osteoblastique * fibroblastique Telangiectasique A petites cellules Para ostéal Périosté * SARCOMME D'EWING * CHONDROSARCOMME • IMMUNOHISTOCHEMIE : OUI NON **VII.BILAN D'EXTENSION :**

• EXAMEN CLINIQUE :

*AUTRES LOCALISATION : OUI NON

(PRECISER) :

• RADIO THORAX : NORMALE ANORMALE

PRECISER :

• ECHOGRAPHIE ABDOMINALE : NORMALE ANORMALE (preciser)

- TDM TAP : NORMALE ANORMALE

PRECISER :

- AUTRES (préciser) :

VIII.CLASSIFICATION TNM :

- TAILLE : T1 T2 T3 Tx

- ADP : N0 N1 N2

- METASTASES : M0 M1a M1b

IX) TRAITEMENT :

- MEDICAL : OUI NON

- CHIRURGICAL : OUI NON

GESTE :

- CHIMIOOTHERAPIE : OUI NON

- * NEOADJUVANTE : OUI NON

- * ADJUVANTE : OUI NON

- * PALLIATIVE : OUI NON

- * PROTOCOLE (préciser) :

- * NOMBRE DE SEANCES (préciser):

- RADIOTHERAPIE : OUI NON

- AUTRE : OUI NON

(préciser) :

X) SURVEILLANCE :**A-CLINIQUE :****AMELIORATION** **AGGRAVATION** **B-RADIO STANDARD :****FAITE** **NON FAITE** **TAILLE :**augmentation de taille taille stable diminution de taille **C-TDM :****FAITE** **NON FAITE** **D-IRM :****FAITE** **NON FAITE** **E-RECIDIVE :****NON** **OUI :** Loco-regionale : Metastases a distance :

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] 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

[3] Bonnes pratiques en imagerie dans les tumeurs osseuses

Good practices in bone tumours imaging

L. Leflot (Chef de clinique-assistant), H. Ducou Le Pointe (Professeur des
Universités, praticien hospitalier) *, M. Lenoir (Ancienne chef de clinique-
assistante), S. Ariche-Maman (Chef de clinique-assistante), J.-P. Montagne
(Professeur des Universités, praticien hospitalier)

Service de radiologie, Hôpital d'Enfants Armand Trousseau, 26, avenue du
Docteur-Arnold-Netter,75012 Paris, France.

[4] Jérôme FAYETTE, Jean-Yves BLAY

La chimiothérapie adjuvante des sarcomes.

Bull Cancer 2006 ; 93 (3) : 257-61.

[5] F. Goldwasser, P. Anract

Prise en charge des ostéosarcomes de l'adulte. Springer 2008

[6] Goldwasser F (2007) Epidémiologie des cancers osseux. In: Cancers osseux. Ed P
Anract. JL Libbey eurotext; pp. 1-12

[7] Goldwasser F, Zadégan F, Hannouche D (2007) Tumeurs osseuses primitives. In:
Traité de thérapeutique rhumatologique. (Ed) T Bardin et P Orcel. Flammarion
Médecine-Sciences. Chap 33, pp. 267-91

[8] « différenciation » in bon end soft tissue tumors.

A histological indicator of tumor progression. Pathol annu 1991; 261: 37–62

[9] Strege DW, Hanel DP, Vogler C, Schajowicz F. Ewing sarcoma in a phalanx of an infant's finger. A case report. J Bone Joint Surg Am 1989 ; 71 : 1262–1265

[10] Unni KK. Ewing's tumor. In : Unni K ed. Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 11, 087 cases. Philadelphia : Lippincott–Raven, 1996 : 249–261

[11] Maygarden SJ, Askin FB, Siegal GP, Gilula LA, Schoppe J,

Foulkes M et al. Ewing sarcoma of bone in infants and toddlers. A clinicopathologic report from the Intergroup

Ewing's study. Cancer 1993 ; 71 : 2109–2118

[12] De Alava E, Gerald WL. Molecular biology of the Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor family. J Clin Oncol 2000 ; 18 : 204–213

[13] Horowitz ME, Malawer MM, Woo SY, Hicks MJ. Ewing's sarcoma family of tumors: Ewing's sarcoma of bone an soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors. In : Pediatric oncology. Philadelphia : LippincottRaven, 1997 : 831–863

[14] Dahlin DC. Bone tumors: general aspect and data on 6 221 cases. Springfield : CC Thomas, 1978 : 190–225

[15] Campanacci M.

Bone and soft tissue tumors. New York : Springer–Verlag, 1986 : 267–304

[16] Ucla E, Tomeno B, Forest M.

Facteurs du pronostic tumoral dans les chondrosarcomes de l'appareil locomoteur. Rev Chir Orthop 1991 ; 77 : 301–311.

[17] Forest M. Orthopedic surgical pathology: diagnosis of tumors and pseudotumoral lesions of bone and joint. In :Forest M, Tomeno B Vanel D eds. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1998 : 233–291

[18] Bacci G, Picci P, Gitelis S et Al (1982). The treatment of localised Ewing's sarcoma : experience at the Istituto ortopedico Rizzoli in 163 cases treated with and without adjuvant chemotherapy. *cancer*, 49 : 1561–1570

[19] Ahrens S., Hoffman C, Jabor S. et al (1999). Evaluation of prognostic factors in tumor volume. Adapted treatment for localized Ewing Sarcoma of bone : the CESS 86 experience. *Med. Ped. Oncol.* 32 : 186–195

[20] PJ. Papagelopoulos , AF. Mavrogenis

Pathological fractures in primary bone sarcomas
injury, *Int. J. Care Injured.* 2008; 39: 395–403

[21] MIRRA JM, PICCI P, GOLD RH.

Bone tumors: clinical radiologic and pathologic correlation.
Philadelphia: Lea and Febiger, 1989

[22] 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

[23] LES TUMEURS OSSEUSES , FEVRIER 2004 INSTITUT GUSTAVE-ROUSSY

Dr Anne d'Andon

Pr Gilles Vassal

Dr Odile Oberlin

Dr Olivier Hartmann

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

[25] 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.

[26] 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

[27] F. El amraoui ,M. Talaoui

Apport de l'imagerie dans les tumeurs osseuses malignes.
Rev Maroc Chir Orthop Traumato.2006;29:5-16

[28] 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

[29] JM.Guinebrière , 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

- [30] F.diadr,JF.chateil,M.moinard ,C.hauger, approche diagnostique des tumeurs osseuses encyclopedie medicochirurgicale 01_480_A_10
- [31] N. Antoine ,G. Missenard ,D. Nizri ,P. Lapresle ,Y. Daniel ,D. Buthiau et al. Tumeurs malignes osseuses primitives : imagerie TDM et IRM. Lettre Cancérologue 1996 ; 5 : 28–34
- [32] 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
- [33] F. Florenza, L. Jeys.
Ewing's sarcoma of bone.
- [34] 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.
- [35] PETERSON H, HAMLIN DJ, MANUCUSO A, SCOTT KN. Magnetic resonance imaging in musculoskeletal system. Acta Radiol Diagn 1985; 26 : 225– 234
- [36] L.BalzariniA.Sicilia,E.Ceglia
Magnetic resonance imaging of primary bone tumors: Review of 10 years experience
RadiolMed.1996;91:344–7
Pediatric Blood & Cancer 2010; 54: 526–531
- [37] D. Buthiau Réalisation des examens TDM–IRM : notions générales. In : Buthiau D. TDM et IRM cliniques, Frison Roche,1992 : 36–40
- [38] 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

[39] S.EL HADDAD, Z.JAMALEDDINE, N.HAMMOUNE, N.ALLALI, L.CHAT, R.DAFIRI,M.CHELLAOUI

SERVICE DE RADIOPEDIATRIE CHU RABAT

[40] L. Arrive , L. Azizi , P. Le Hir ,C. Pradel IRM pratique .

CHU Nantes .2è édition, Paris 2012 :448, ISBN : 9782294713712

[41] 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

[42] 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

[43] S.Foucher , C.Stiller , B .Lacour , P. Kaatsch.

International Classification of Childhood Cancer. 2005 Apr 1;103(7):1457-67.

[44] 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

[45] DA . Cabral , LB . Tucker

Malignancies in children who initially present with rheumatic complaints. J

Pediatr 1999;134:53-7.

[46] 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.

[47] DN . Mintz, S. Hwang

Bone tumor Imaging, then and now : Review article. HSS J. 2014; 10,3:230–9.

[48] P. Marec Berard, F.Chotel Osteosarcomes de l'enfant

Centre re´gional Leon–Berard, 28, rue Laennec F–69008 Lyon, France Hospital
Debrousse, 29, rue soeur Bouvier F–69322, Lyon Cedex 05, France

[49] 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.

[50] 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.

[51] H. KOVAR

Context matters: The hen or egg problem in Ewing's sarcoma Seminars in Cancer
Biology2005; 15, Issue3: 189–96.

**[52] 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.

[53] CA .Muro–Cacho

The Role of Immunohistochemistry in the Diagnosis of Primary Tumors of the
Bone.

Cancer Control.1998;5(6):561–569.

**[54] ML. Brown ,BD. Collier , I. Fogelman Bone scintigraphy: part 1. Oncology and
infection. J Nucl Med 1993 ; 34 : 2236–2240**

[55] 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.

[56] 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

[57] N.DJABALLAH, F.JENNIN, T.LEFRANCOIS, M.P.QUERE, B.DUPAS

CHU Nantes OSTEOSARCOME EN PEDIATRIE :INTERET DE L'IRM DANS LE BILAN INITIAL ET LE SUIVI.

[58] Boulet B, Couanet D, Imagerie des tumeurs osseuses primitives malignes de l'enfant : de la découverte au traitement, JFR 2008,

<http://beclere.sfrnet.org/JFR2008/FC/202/media/index.htm>

[59] Protocole de traitement des ostéosarcomes de l'enfant, de l'adolescent et de l'adulte comportant un essai randomisé et des études biologiques. Etude Intergroupe (SFCE/GSF-GETO) OS2006 Zolédronate Ostéosarcome 2006

[60] Brisse H, Ollivier L, Edeline V, Pacquement H, Michon J, Glorion C, Neuenschwander S. Imaging of malignant tumours of the long bones in children: monitoring response to neoadjuvant chemotherapy and preoperative assessment. Pediatric radiology 2004; 34 (8) : 595-605

[61] Hao YK, Zhang YK, Yang ZP, Li X, Yang Q, Li JM. The accuracy of magnetic resonance imaging in determining the osteotomy plane in osteosarcoma. Orthopedics 2008; 31(6): 544

[62] B. Tomeno

Biopsie pour tumeurs des os.

EMC–Rhumatologie Orthopédique1(2004) Elsevier SAS) 436–444
doi:10.1016/j.emcrh.2004.05.001.

[63] 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

**[64] 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.

[65] ENNEKING WF. SPANIER SS, GODMAN MA

A System for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma.

Clin Orthop 1980; 153: 106– 120

[66] MEYER MS, SPANIER SS, MOSER M, SCARBOROUGH MT.

Evaluating marrow margins for resection of osteosarcoma. A modern approach.

Clin orthop 1999; 363: 170– 175

[67] 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

[68] A.Mazabaud

Anatomie pathologique osseuse tumorale Edition springer verlag,Paris,1994