



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

Année 2020

Thèse N° 150

Imagerie des tumeurs osseuses malignes primitives

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23/07/2020

PAR

Mr. **Issam EL HAYANI**

Né Le 23 Novembre 1985 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Tumeurs osseuses malignes primitives - Ostéosarcome - Sarcome d'Ewing
Chondrosarcome - Imagerie

JURY

Mme. **N. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI**

Professeur de Radiologie

PRESIDENT

Mme. **M. OUALI IDRISSE**

Professeur de Radiologie

RAPPORTEUR

Mme. **H. RAIS**

Professeur d'Anatomie pathologique

Mme. **F.Z. HAZMIRI**

Professeur agrégée d'Histologie-Embryologie-Cytogénétique

JUGES



Serment d'hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité.

La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

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

Déclaration Genève, 1948



LISTE
DES PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI
Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE
Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	JALAL Hicham	Radiologie

AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire péripherique	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISSI Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique	LOUHAB Nisrine	Neurologie
ASRI Fatima	Psychiatrie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUFID Kamal	Urologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie

BOUAITY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophthalmologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie - réanimation	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique	NARJISS Youssef	Chirurgie Générale
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie - chimie	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngology
BOURROUS Monir	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAKOUR Mohamed	Hématologie Biologique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- reanimation
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RADA Noureddine	Pédiatrie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SARF Ismail	Urologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SORAA Nabila	Microbiologie – Virologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique

EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie – virology
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie – réanimation
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZYANI Mohammed	Médecine interne
FADILI Wafaa	Néphrologie		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie Générale
ALJ Soumaya	Radiologie	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
ATMANE EI Mehdi	Radiologie	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino – Laryngologie

BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	NADER Youssef	Traumatologie – orthopédie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RBAIBI Aziz	Cardiologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie – Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio-vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
GHAZI Mirieme	Rhumatologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	ELOUARDI Youssef	Anesthésie reanimation
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	ELOATNI Mohamed	Médecine interne
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	ESSADI Ismail	Oncologie Médicale
AKKA Rachid	Gastro - entérologie	FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio-organique
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique
AMINE Abdellah	Cardiologie	GHOZLANI Imad	Rhumatologie

ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	HAJJI Fouad	Urologie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	HAMMI Salah Eddine	Médecine interne
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	Hammoune Nabil	Radiologie
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JALLAL Hamid	Cardiologie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie Clinique
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	LAHMINE Widad	Pédiatrie
BELGHMAIDI Sarah	OPhtalmologie	LALYA Issam	Radiothérapie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie - Réanimation	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELLASRI Salah	Radiologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie – Virologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie - orthopédie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio – Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUEIRAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
DAMI Abdallah	Médecine Légale	RAISSI Abderrahim	Hématologie Clinique
DOUIREK Fouzia	Anesthésie-réanimation	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation

EL- AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	RHARRASSI Isam	Anatomie-patologique
EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio- organique	SAOUAB Rachida	Radiologie
EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	SAYAGH Sanae	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie mycologie	TAMZAOURTE Mouna	Gastro – entérologie
EL HAMZAoui Hamza	Anesthésie réanimation	WARDA Karima	Microbiologie
EL KAMOuni Youssef	Microbiologie Virologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- vasculaire

LISTE ARRÊTÉE LE 24/09/2019



DEDICACES

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut....

*Tous les mots ne sauraient exprimer la
gratitude, L'amour, le respect, la
reconnaissance.*

Aussi, c'est tout simplement que :



*Je dédie cette thèse
à...*

الله أكبر

*Louange à Dieu tout puissant,
qui m'a permis de voir ce jour tant attendu.*

A ma chère épouse

Aucune dédicace ne pourrait exprimer mon amour et ma reconnaissance. Depuis que je t'ai connu, tu n'as pas cessé de me soutenir et de m'épauler. Tu me voulais toujours le meilleur. Ton amour ne m'a procuré que confiance et stabilité. Tu as partagé avec moi les meilleurs moments de ma vie, aux moments les plus difficiles, tu étais toujours à mes cotés. Je te remercie de ne m'avoir jamais déçu.

Aucun mot ne pourrait exprimer ma gratitude, mon amour et mon respect. Je remercie le bon dieu qui a croisé nos chemins. Puisse le bon dieu nous procurer santé et longue vie.

A ma très chère mère

Source inépuisable de tendresse, de patience et de sacrifice. Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours tout au long de ma vie.

Quoique je puisse dire et écrire, je ne pourrais exprimer ma grande affection et ma profonde reconnaissance.

J'espère jamais te décevoir, ni trahir ta confiance et tes sacrifices.

Puisse dieu tout puissant, te préserver et t'accorder santé, bonheur et longue vie.

A mon très cher père

Tu as été pour moi la source à laquelle j'ai toujours puisé patience et courage, ta tendresse et ton dévouement sont tels qu'aucune dédicace ne saurait traduire la reconnaissance et profonde affection que je te porte.

Tu m'as élevée dans l'honneur, la droiture et la dignité. Je te dédie ce travail en espérant que tu sois toujours fier de moi. Rien au monde ne pourrait compenser les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation et mon bien être. Puisse dieu le tout puissant, te procurer santé, bonheur et longue vie.



REMERCIEMENTS

A notre maître et président de thèse

Madame le Professeur Najat CHERIF IDRISSE EL GANOUNI

Professeur de Radiologie

Chef de service de Radiologie au CHU Mohammed VI de Marrakech

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider notre jury. Nous vous remercions de votre enseignement et nous vous sommes très reconnaissants de bien vouloir porter intérêt à ce travail.

Veillez trouver ici, Professeur, l'expression de nos sincères remerciements

A notre maître et Rapporteur de thèse

Madame le Professeur Meriem OUALI IDRISSE

Professeur de Radiologie

Nous vous remercions pour la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu diriger ce travail.

Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide.

Vous nous avez reçus en toute circonstance avec sympathie et bienveillance. Votre compétence, votre dynamisme, votre rigueur et vos qualités humaines et professionnelles ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect. Nous voudrions être dignes de la confiance que vous nous avez accordée et vous prions, Cher Maître, de trouver ici le témoignage de notre sincère reconnaissance et profonde gratitude.

*A notre maître et juge de thèse
Madame le professeur Hanane RAIS
Professeur d'Anatomie Pathologique*

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect

*A notre maître et juge de thèse
Madame le professeur Fatima Ezzahra HAZMIRI
Professeur de agrégée d'Histologie – Embryologie – Cytogénétique*

Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Nous sommes très reconnaissants de l'amabilité avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail.

Veillez croire en l'assurance de notre profond respect et nos hautes considérations.

A Dr Salma ASAG-GAU

Je vous remercie pour l'intérêt que vous portez à ce travail, pour vos précieux conseils, et pour l'aide que vous m'avez apportez. C'était un plaisir et un honneur de travailler avec vous.

A Dr Nizar MENNIS

*Pour votre grande gentillesse et votre contribution précieuse à la réalisation
de ce travail.*

*A tous les médecins et au personnel
paramédical du service radiologie du
CHU Mohammed VI, pour leur
gentillesse et leur précieuse collaboration*

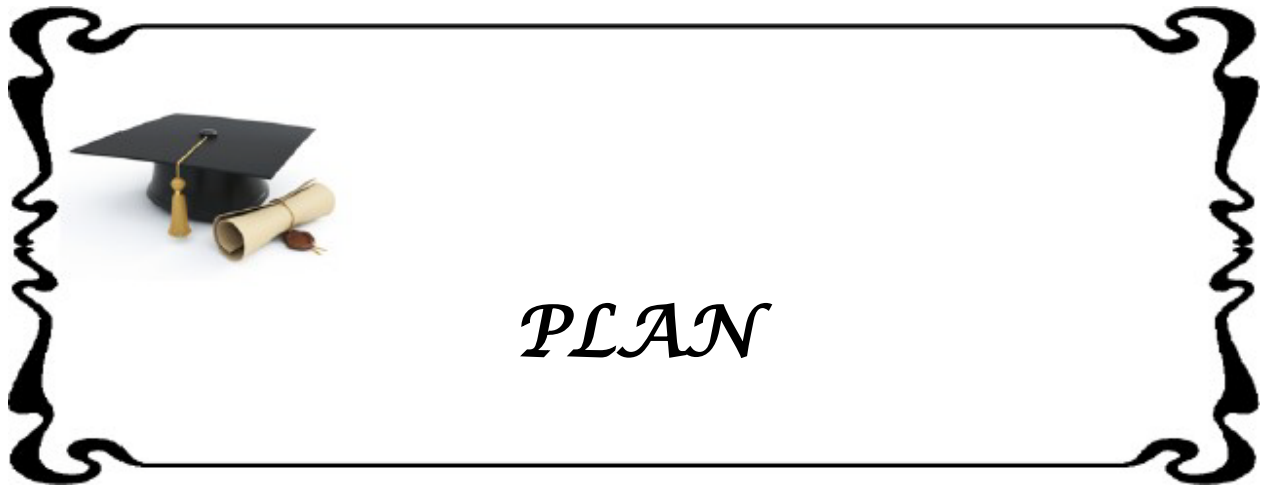


ABBREVIATIONS

Liste des abréviations

ATCD	:	Antécédent.
CH	:	Chordome
CI	:	contre-indication
CTH	:	Chimiothérapie.
CRP	:	C-Reactive Protéine.
CS	:	Chondrosarcome.
CHU	:	Centre Hospitalier Universitaire.
CHX	:	Chirurgie.
Dc	:	Diagnostic.
FAT SAT	:	Séquence en saturation du signal de la graisse.
FDG	:	Fluoro-Deoxy-Glucose.
FDR	:	Facteur de risque.
FS	:	Fibrosarcome.
HFM	:	Histiocytome malin.
IHC	:	Immunohistochimie.
IRM	:	Imagerie Par Résonance Magnétique.
MDP	:	Méthylène diphosphonate
MO	:	Métastase Osseuse.
OMS	:	Organisation Mondiale de la Santé.
OS	:	Ostéosarcome.
PC	:	Pronostic.

PM	:	Partie molle.
PNET	:	Tumeur neuroectodermique primitive.
RL	:	Récidive locale.
RTH	:	Radiothérapie.
Rx	:	Radiologie.
SE	:	Sarcome d'Ewing.
SEER	:	Surveillance, Epidemiology, and End Results.
STIR	:	Short Tau Inversion-Récupération.
TCGm	:	Tumeur à cellule géante maligne.
TDM	:	Tomodensitométrie.
TDM TAP	:	Tomodensitométrie Thoraco-Abdomino-Pelvienne.
TEP	:	Tomographie par Emission de Positron.
TO	:	Tumeur osseuse.
TOMP	:	Tumeur osseuse maligne primitive.
TTT	:	Traitement.
Vx-N	:	Vasculo-nerveux



PLAN

INTRODUCTION	01
MATERIEL ET METHODE	04
I. Type de l'étude	05
II. Echantillonnage	05
III. Population cible	05
1. Les critères d'inclusion	05
2. Les critères d'exclusion	06
IV. Collecte des données	06
V. Analyse statistique	06
VI. Analyse bibliographique	07
RESULTATS	08
I. Données épidémiologiques	09
1. Fréquence :	09
2. Age	09
3. Sexe :	10
II. Données cliniques	11
1. Antécédents	11
2. Circonstances de découverte	11
3. Examen clinique	12
III. Données para-cliniques	15
1. Bilan radiologique initial	15
1.1 Données générales	15
1.2 Résultats	19
a. Radiologie standard	19
b. TDM	32
c. IRM	44
2. Bilan d'extension	65

2.1 TDM thoracique	65
2.2 TDM thoraco-abdominale	66
2.3 Scintigraphie osseuse	67
2.4 Echographie abdominale	69
2.5 TDM cérébrale	69
2.6 IRM cérébrale	69
3. Bilan biologique	70
IV. Données anatomopathologiques	71
1. Modalités	71
1.1 Biopsie osseuse	71
1.2 Pièce de résection	71
1.3 Amputation	71
2. Résultats	71
2.1 Type histologique	71
2.2 Grade histologique	72
2.3 Immuno-histochimie	72
V. Classification TNM	72
1. La tumeur T	72
2. Les adénopathies N	73
3. Les métastases M	73
VI. Traitement	74
1. Chirurgie	74
1.1 Résection tumorale	74
1.2 Amputation	77
2. Chimiothérapie	78
2.1 Néo adjuvante	78
2.2 Adjuvante	84
3. Radiothérapie	85
VII. Suivi	86

DISCUSSION	87
I. Etude épidémiologique :	88
1. Fréquence	88
2. Répartition selon type histologique	89
3. Répartition selon l'âge	90
4. Répartition selon le sexe	90
5. Facteur de risque et de prédisposition	91
II. Etude clinique :	94
1. Circonstance de découverte	94
2. Examen clinique	97
III. Place de l'imagerie :	99
1. Radiologie standard	100
2. TDM	116
3. IRM	120
4. Scintigraphie osseuse	127
5. TEP	130
6. Radiologie conventionnelle	130
IV. Etude anatomopathologique :	131
V. Histologie	135
VI. Traitement et suivi	138
VII. Etude des entités anatomiques	141
1. L'ostéosarcome	141
2. Le sarcome d'Ewing	147
3. Le chondrosarcome	151
CONCLUSION	157
ANNEXES	159
RESUMES	166
BIBLIOGRAPHIE	173



En 2002, l'organisation mondiale de la santé (OMS) a défini comme tumeur osseuse maligne primitive toute prolifération tumorale maligne prenant naissance au niveau de l'os. Les tumeurs osseuses malignes primitives (TOMP) sont rares. Elles représentent seulement 0,2% de l'ensemble des cancers [1]. L'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing sont les tumeurs les plus courantes. Elles surviennent le plus souvent durant l'enfance et chez l'adulte jeune, alors que le chondrosarcome se voit particulièrement chez l'adulte d'âge moyen [2].

Le diagnostic d'une tumeur osseuse repose sur la confrontation épidémiologique, clinique, radiologique et anatomopathologique [3].

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

L'IRM est l'examen de seconde intention afin d'évaluer l'extension locorégionale au sein de l'os et dans les parties molles adjacentes ainsi que la détection des skip métastases et de déterminer la zone la plus appropriée pour une biopsie [4].

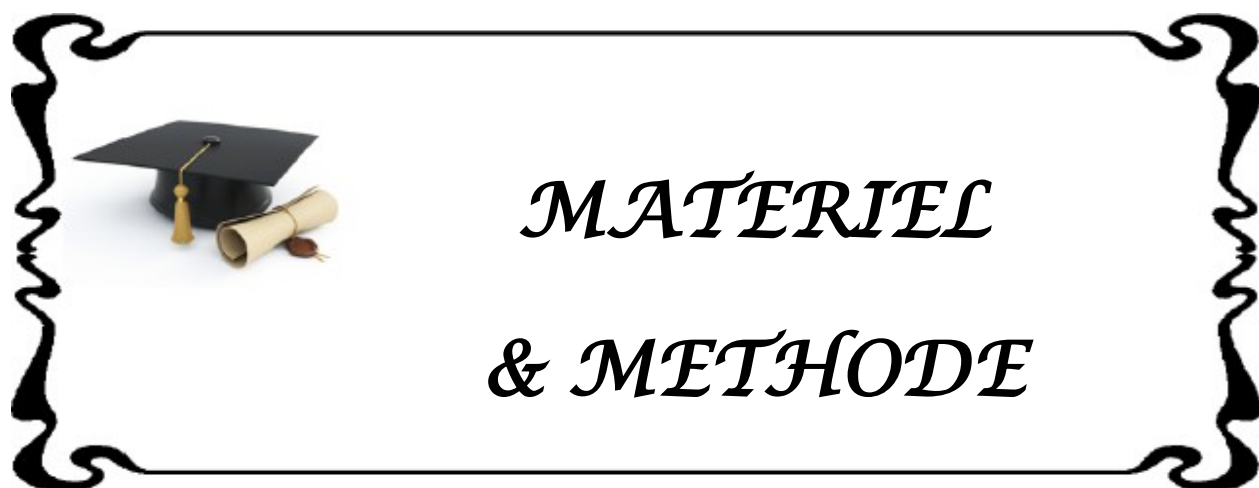
Du fait de son caractère irradiant, le scanner trouve ses indications de plus en plus remplacés par l'IRM.

Il y a une dizaine d'années, le diagnostic de TOMP était associé à un pronostic fonctionnel et vital sombre, devant le nombre dramatique d'amputations et d'évolutions métastatiques. Les avancées réalisées dans la découverte de nouveaux agents et protocoles de chimiothérapie néo adjuvante et adjuvante ainsi que le développement des techniques de chirurgie de reconstruction et de radiothérapie ont permis de révolutionner la prise en charge de ces tumeurs et d'en améliorer considérablement le pronostic, avec la possibilité de conserver de plus en plus le membre atteint, de traiter une maladie métastatique, et d'allonger la survie [5,6,7].

La prise en charge de ce cancer ne peut se concevoir en dehors de comités de concertation multidisciplinaire associant chirurgiens, radiologues, anatomo-pathologistes, oncologues et radiothérapeutes [4].

L'objectif de notre travail est :

- Analyser la sémiologie radiologique des différentes tumeurs osseuses malignes primitives
- Illustration iconographique des trois tumeurs osseuses malignes (l'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing et le chondrosarcome).
- Déterminer les performances de l'imagerie dans le diagnostic positif, le bilan d'extension, l'évaluation pronostique, ainsi que la surveillance post-thérapeutique de ces trois tumeurs osseuses malignes.
- Comparer nos résultats avec ceux de la littérature.



I. Type de l'étude :

C'est une étude rétrospective sur une période de 4 ans, entre janvier 2015 et décembre 2018, sur les tumeurs osseuses malignes primitives diagnostiquées et /ou suivis aux services de radiologie AR-RAZI et HME du CHU Mohammed VI de Marrakech.

II. Échantillonnage :

Un échantillonnage de 110 malades ayant des tumeurs osseuses malignes primitives, a été colligé au niveau des centres suivants :

- Service de Radiologie AR-RAZI du CHU Mohammed VI de Marrakech.
- Service de Radiologie de l'HME du CHU Mohammed VI de Marrakech.
- Service de Chirurgie infantile A du CHU Mohammed VI de Marrakech.
- Service de Chirurgie orthopédique et de traumatologie du CHU Mohammed VI de Marrakech.

III. Population cible :

1. Les critères d'inclusion :

- Patients présentant une tumeur osseuse maligne primitive.
- Les cas diagnostiqués ayant été explorés par au moins un examen d'imagerie (RX ou TDM ou IRM).
- Avec ou sans scintigraphie osseuse.
- Les cas suivis dans notre formation par au moins un examen radiologique.
- Les cas ayant une confirmation histologique.
- Quel que soit l'âge.

2. Les critères d'exclusion :

- Diagnostic non confirmé par l'histologie.
- Tumeurs osseuses malignes secondaires.
- Tumeurs osseuses bénignes.
- Tumeurs malignes primitives des parties molles avec infiltration osseuse.

IV. Collecte des données :

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

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

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

V. Analyse statistique :

Les données collectées sur les fiches d'exploitation ont été classées et analysées grâce au logiciel Microsoft Office Excel 2007.

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.

VI. Analyse bibliographique :

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

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

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



I. Données épidémiologiques

1. Fréquence :

Notre série comprenait 110 cas de tumeurs malignes osseuses.

Parmi ces tumeurs, nous avons noté (figure 1) :

- 50 cas de sarcome d'Ewing ou 45,45%.
- 49 cas d'ostéosarcome ou 44,55%.
- 11 cas de chondrosarcome ou 10%.

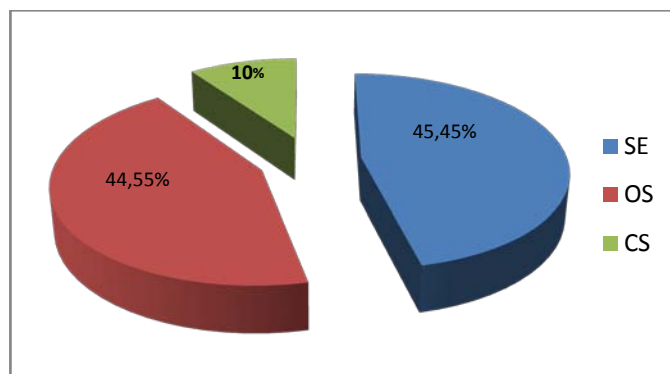


Figure 1 : Répartition des cas selon le type histologique

2. Age :

Nos patients étaient âgés de 2 ans à 67 ans avec un âge moyen de 28,65 ans (figure 2)

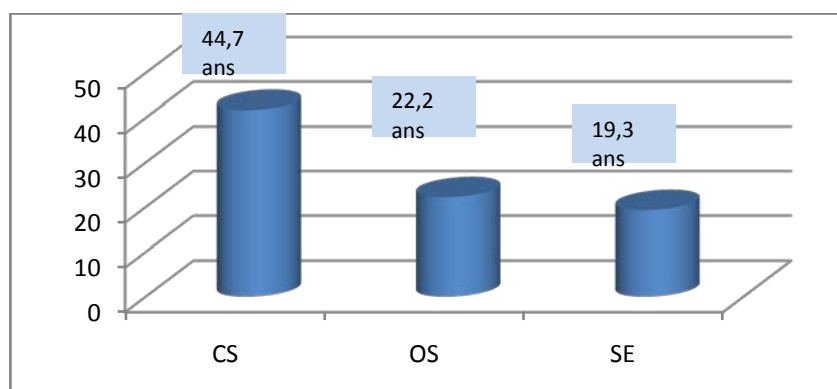


Figure 2 : Répartition des TOMP en fonction des moyennes d'âge

3. Sexe :

Dans notre série, 62 patients étaient de sexe masculin soit 56,36%, et 48 patients étaient de sexe féminin soit 43,64% (figure 3).

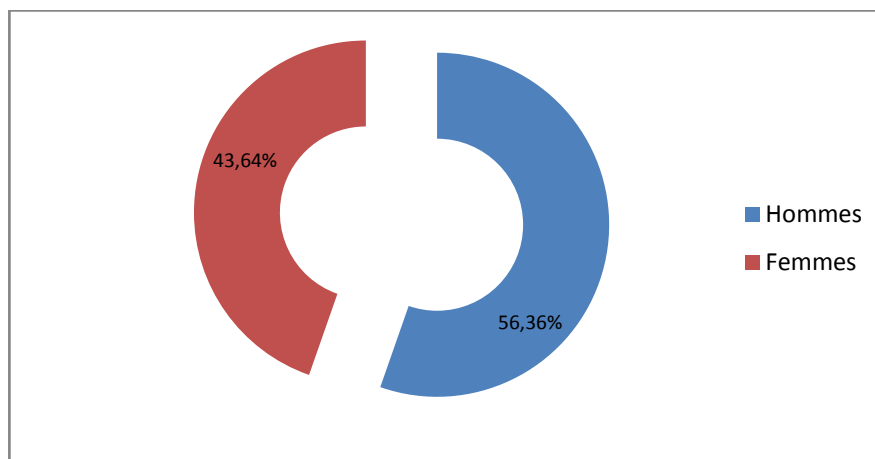


Figure 3 : Répartition selon le sexe des patients

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

Tableau I : Répartition du type histologique selon le sexe des patients.

	Nombre de garçons	Nombre de filles	Sexe ratio M/F
Ostéosarcome	30	19	1,5
Sarcome d'Ewing	26	24	1,08
Chondrosarcome	7	5	1,4

II. Données cliniques

1. Les antécédents :

1.1. Antécédents personnels :

Sur les 110 cas de notre série :

- 2 présentaient une notion de traumatisme antérieur.
- Aucun antécédent de maladie osseuse constitutionnelle ou d'irradiation n'a été noté.

1.2. Antécédents familiaux :

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

2. Circonstance de découverte :

2.1. La douleur :

La douleur a été le mode de révélation majeur.

2.2. La tuméfaction :

La tuméfaction était présente chez 10 patients, soit 9% de l'ensemble des cas étudiés.

2.3. L'impotence fonctionnelle :

Elle a été retrouvée chez 14 patients, soit 12.72%.

2.4. La fracture pathologique :

Quatre cas de fracture pathologique ont été retrouvés dans notre série, soit 3.64%.

2.5. Les signes généraux :

L'altération de l'état générale était décrite chez 12 patients soit 11.90%.

Les autres signes : des signes neurologiques à type de syndrome médullaire ont été retrouvés chez quatre patients (3.64%).

3. Examen clinique :

3.1. Le siège de la tuméfaction :

Les tumeurs osseuses se répartissent sur l'ensemble du squelette.

La localisation au niveau des membres était la plus fréquente.

71 patients avaient une localisation au niveau des membres soit 64.54% de l'effectif total, alors que 21 au niveau du bassin, 3 cas de localisation au niveau de l'omoplate, 3 cas au niveau de la face, 5 cas au niveau vertébral et 7 cas au niveau costal.

Les tumeurs osseuses étaient fréquemment situées au niveau du membre supérieur avec 63 cas (57.27%) (Figure4).

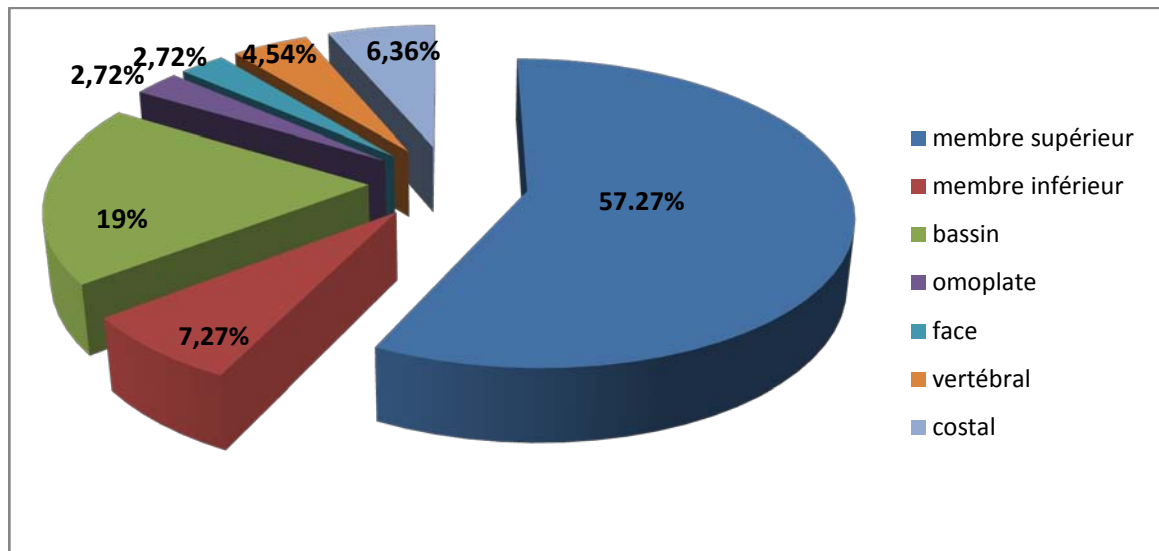


Figure 4 : Répartition des patients selon la localisation tumorale

La localisation se répartissait comme suit :

- Membre supérieur : l'humérus est la première localisation du membre supérieur, il est retrouvé chez 6 cas, suivi d'un cas au niveau de la clavicule, et un cas au niveau du radius.

- Membre inférieur : le fémur représente 37,27% des localisations du membre inférieur, suivi du tibia (14,45%), des métatarses et calcanéum (3,63%) et enfin du péroné (1,81%).

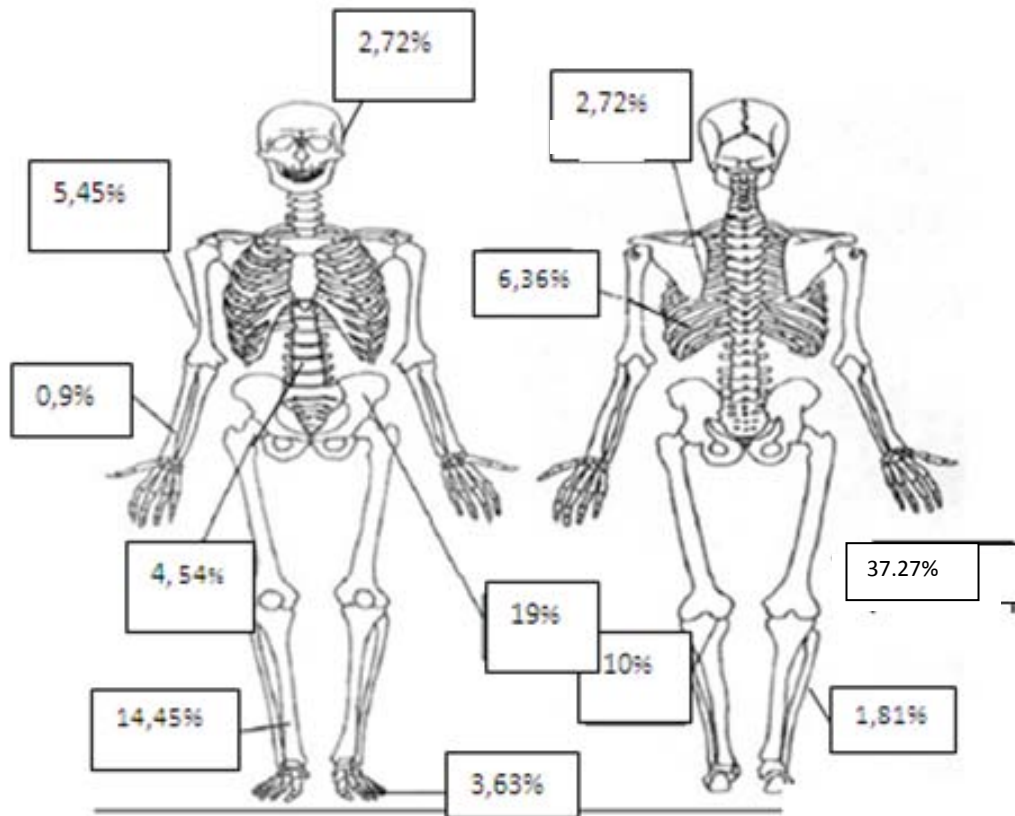


Figure 5 : Localisation topographique des TOMP

Tableau II : Répartition des TOMP selon la localisation.

	Cote	Vertèbre	Clavicule	Humérus	Mandibule	Omoplate	Os iliaque	fémur	tibia	péroné	Avant pied	Radius
Sarcome d'Ewing	3	3	1	1	1	3	19	10	4	1	3	1
Ostéosarcome	1	-	-	5	1	-	2	26	12	1	1	-
Chondrosarcome	3	2	-	-	1	-	-	5	-	-	-	-

3.2. Autres signes :

- Une boiterie a été notée chez 2 patients.
- Une raideur articulaire a été notée chez 4 patients.
- Les signes inflammatoires sont décrits chez six cas
- Aucun cas de déformation osseuse n'a été décrit.

III. Données para cliniques

1. Bilan radiologique initial :

1.1. Données générales :

a. Examens réalisés :

Tableau III : Types d'examens radiologiques demandés.

Examen à demander	Rx standard	TDM	IRM	Scintigraphie
Nombre de cas	30	24	76	8

Pour la radiographie standard face et profil : généralement elle a été pratiquée chez tous les patients et elle constitue l'examen initial dont on ne dispose que de 30 examens.

Pour la TDM : elle n'a été réalisée que chez 24 patients.

Pour l'IRM : 76 patients ont bénéficié d'une IRM.

Pour la scintigraphie : elle a été réalisée chez 8 patients.

b. Siège de la tumeur :

Les tumeurs retrouvées étaient plus fréquentes sur les os longs, représentant 63,63% des cas (figure 6).

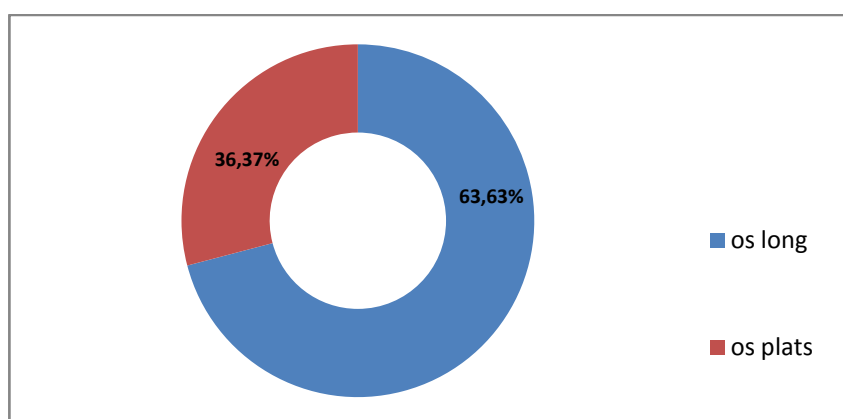


Figure 6 : Siège de la tumeur sur l'imagerie

La localisation au niveau des os longs était répartie comme suivant :

- Quarante et un cas sur le fémur, qui représentait la localisation la plus fréquente.
- Seize cas sur le tibia.
- Six cas au niveau de l'humérus
- Les métatarses de l'avant pied 3 cas.
- Le péroné 2 cas.
- Et 1 seul cas au niveau de l'ulna et de la clavicule.

Les résultats étaient comme suit (figure 7) :

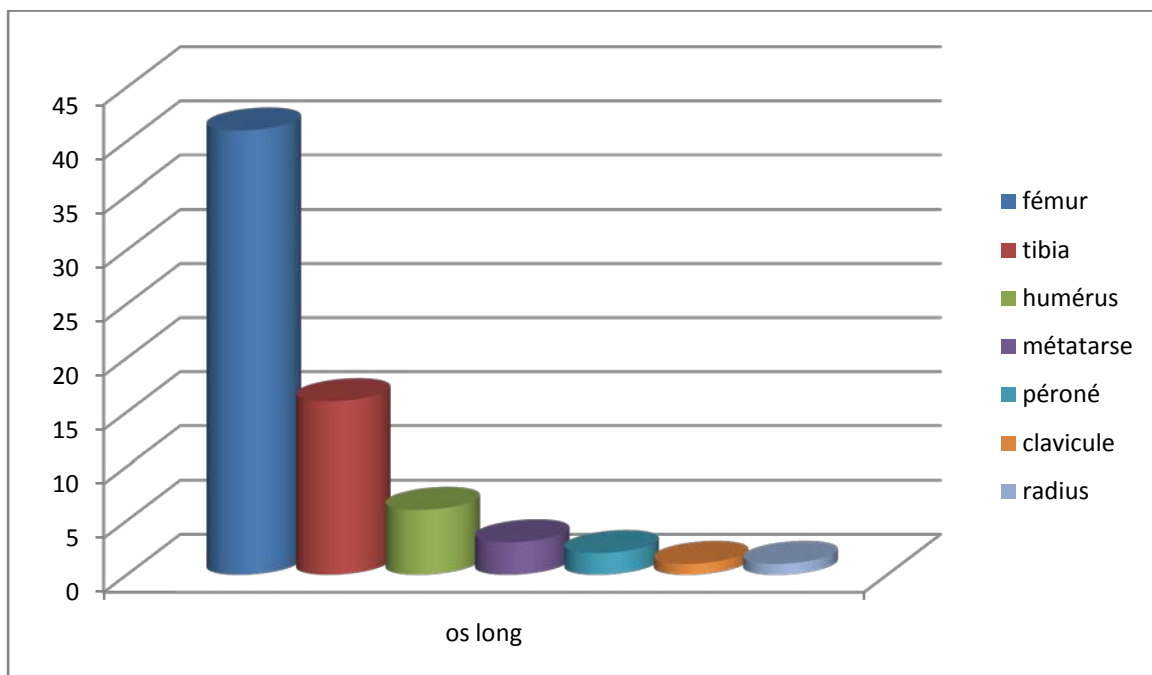


Figure 7 : Les différentes localisations tumorales au niveau des os longs

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

- L'os iliaque 21 cas
- Les côtes 7 cas

- Les vertèbres 5 cas
- L'omoplate 3 cas
- Os maxillaire 3 cas
- Le calcanéum 1 cas

Les résultats étaient comme suit (figure 8) :

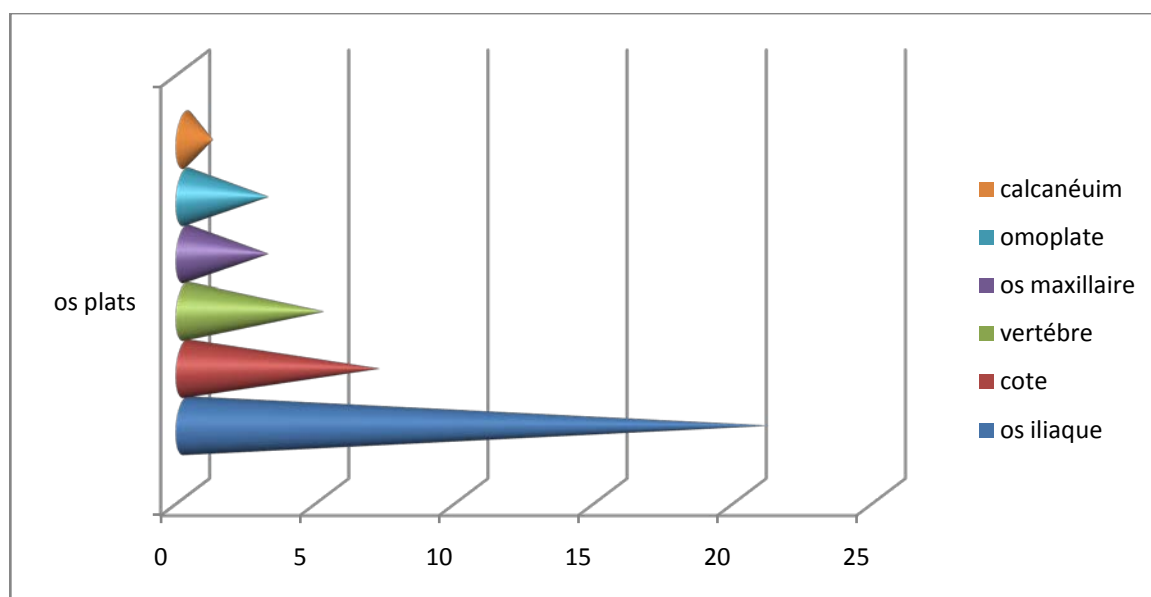


Figure 8 : Les différentes localisations tumorales au niveau des os plats

L'étude du siège de la tumeur en fonction du type histologique a montré les résultats suivants (tableau 4) :

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

Le type histologique	Os long		Os plat		Pourcentage
	Nombre de cas	%	Nombre de cas	%	
Sarcome d'Ewing	21	42%	29	58%	100%
Ostéosarcome	44	89,8%	5	10,2%	100%
Chondrosarcome	5	45,46%	6	54,54%	100%

Siège sur les os longs :

Sur les 70 lésions siégeant sur des os longs, la localisation dans l'os :

- Dans le plan longitudinal (Figure 9 et tableau 5) :
- L'atteinte diaphysaire a été objectivée chez 5 patients (4.54%)
- L'atteinte épiphyso-métaphysaire a été objectivée chez 12 patients (10.9%)
- L'atteinte métaphyso-diaphysaire a été objectivée chez 20 patients (18,18%)
- L'atteinte épiphyso-métaphyso-diaphysaire a été objectivée chez 33 patients (30%)

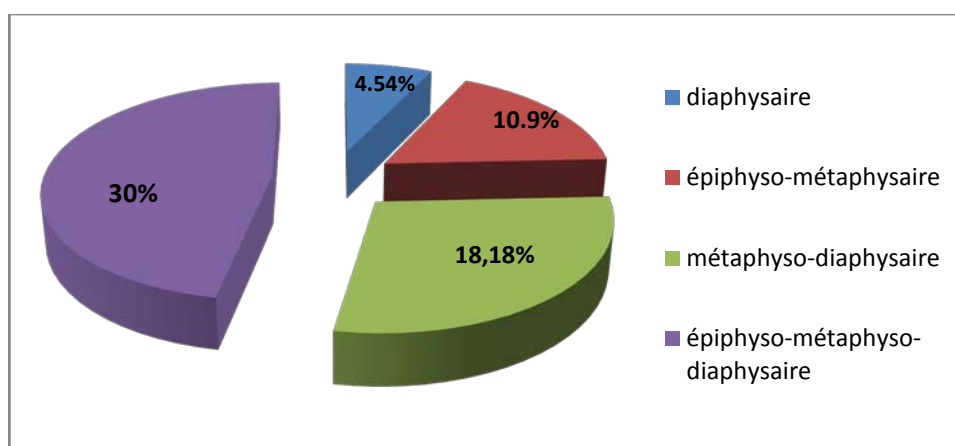


Figure 9 : Fréquence de différentes localisations des tumeurs osseuses sur os long.

Tableau V : Répartition des TOMP selon le siège sur l'os long.

	Diaphysaire	Epiphyso-métaphysaire	Epiphyso-métaphyso-diaphysaire	Métaphyso-diaphysaire
Sarcome d'Ewing	5	3	7	6
Ostéosarcome	-	8	23	13
Chondrosarcome	-	1	3	1

- Dans le plan axial : on note deux cas de localisation para ostéale chez deux patients suivis pour des ostéosarcomes.

1.2. Résultats :

a. La radiographie standard :

La radiographie standard a été trouvée chez 30 patients, ce qui représente 27,27% de notre échantillon.

Tableau VI : Nombre de cas bénéficiés d'une radiographie standard répartis selon les TOMP

	SE	OS	CS
Nombre de cas	14	16	-

a.1. *Type de modifications structurales osseuses :*

Les modifications de la structure osseuse retrouvées sur les radiographies standards étaient représentées par des lésions ostéolytiques pures (figure 11-12), mixtes (lytique et condensant) (figure 13-14) ou condensant (figure 15-16). Leurs fréquences dans notre série ont été détaillées dans la figure 10 :

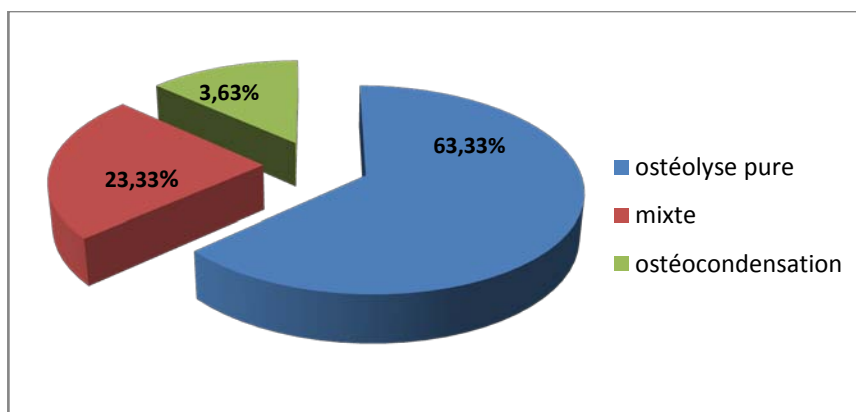


Figure 10 : Type de modifications structurales osseuses

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

L'ostéolyse était le plus souvent retrouvée dans le sarcome d'Ewing. L'ostéocondensation était plutôt fréquente dans les ostéosarcomes et l'aspect mixte concernait les deux tumeurs avec une légère prédominance de l'ostéosarcome (Tableau 7).

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

	Ostéolyse pure		Aspect mixte		Ostéocondensation	
	Nbre de cas	%	Nbre de cas	%	Nbre de cas	%
Sarcome d'Ewing	10	71,42%	3	21,42%	1	7,14%
Ostéosarcome	9	56,25%	4	25%	3	18,75%
Chondrosarcome	-	-	-	-	-	-
Total	19	63,33%	7	23,33%	4	3,63%



Figure 11 : Une radiographie standard de face et profil montrant une image ostéolytique pure mixte de type II confluentes par endroit au niveau de l'extrémité inférieure du fémur (flèche noire), métaphyso-diaphysaire avec rupture corticale (flèche jaune) par endroit qui a révélé un sarcome d'Ewing chez une fille de 13 ans.

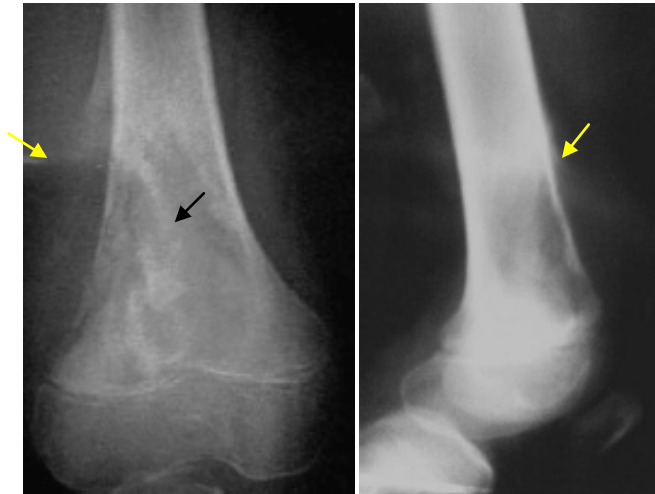


Figure 12 : Une radiographie standard de face et profil : sarcome d'Ewing chez une fille de 15 ans avec lésion ostéolytique pure de type II métaphysaire au niveau de l'extrémité inférieure du fémur, à limites floues (flèche noire) avec la présence d'une réaction périostée en éperon de Codman (flèche jaune).



Figure 13 : Une radiographie standard de face et profil : Ostéosarcome chez un garçon de 3 ans révélé par une lésion mixte diaphyso-métaphysaire (flèche) du tibia avec soufflure de la corticale (étoile).

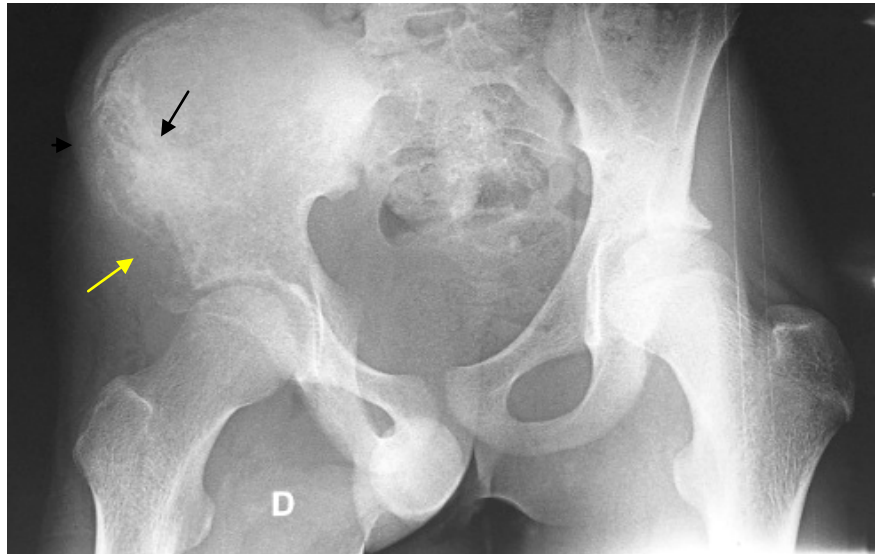


Figure 14 : Sarcome d'Ewing chez un adolescent de 16 ans, la radiographie standard de face a montré une lésion mixte de l'aile iliaque droite (flèche noire) avec réaction périostée en feu d'herbe (flèche jaune) et rupture corticale en regard (tête de flèche).

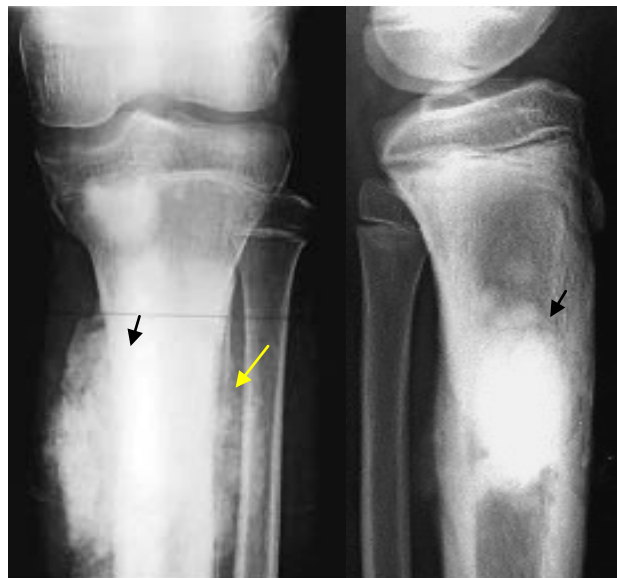


Figure 15 : Une radiographie de face et profil : ostéosarcome métaphyso-diaphysaire de l'extrémité supérieure du tibia ostéocondensant (flèche noire) avec rupture de la corticale et réaction périostée en bulbe d'oignon (flèche jaune), chez un garçon de 14 ans.

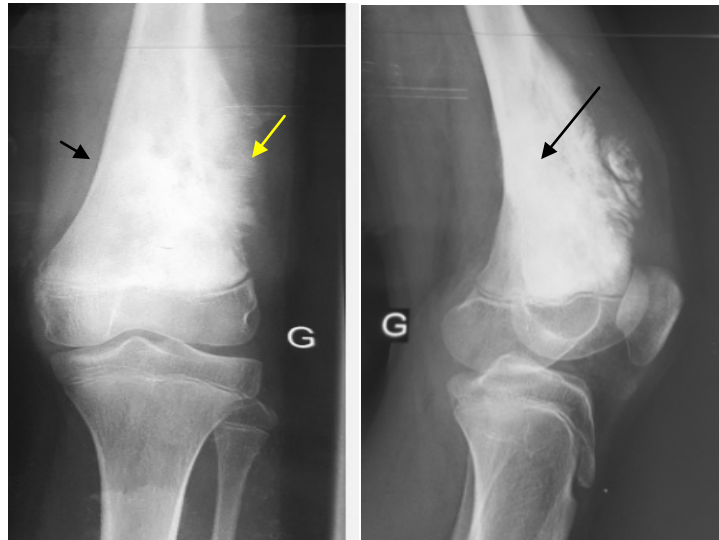


Figure 16: Une radiographie de face et profil. Ostéosarcome de type chondroblastique métaphyso-diaphysaire de l'extrémité supérieure du fémur ostéocondensante (flèche noire) avec rupture de la corticale et réaction périostée en feu d'herbe (flèche jaune), chez une fille de 13 ans.

La répartition des types d'ostéolyse retrouvés dans notre série selon la classification de LODWICK était (figure 17) :

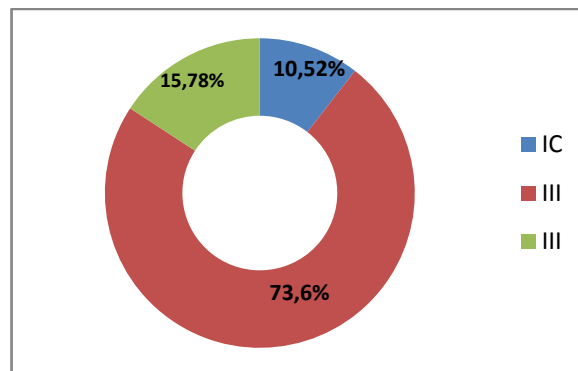


Figure 17 : Différents types d'ostéolyse selon LODWICK

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

- Ostéolyse type IC : 2 cas d'ostéosarcome.
- Ostéolyse type II : 6 cas d'ostéosarcome et 8 cas de sarcome d'Ewing.
- Ostéolyse type III : 1 cas d'ostéosarcome et 2 cas de sarcome d'Ewing.



Figure 18 : Une radiographie de profil : ostéosarcome du fémur chez un patient de 25 ans avec lésion ostéolytique pure centro-médullaire au niveau métaphysaire type IC (flèche).



Figure 19 : Une radiographie de face et profil : Sarcome d'Ewing diaphysaire du fémur chez un jeune de 27 ans avec lésion d'ostéolyse pure type II (flèche noire) avec soufflure corticale et réaction périostée spiculée en feu d'herbe (flèche jaune) chez un garçon de 14 ans.

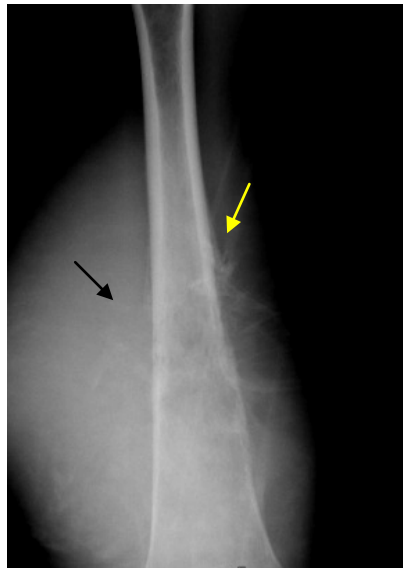


Figure 20 : Une radiographie de face: ostéosarcome du fémur chez un adolescent de 17 ans. Ostéolyse type III perméative (flèche noire) avec réaction périostée discontinue en éperon de Codeman (flèche jaune) avec rupture de la corticale).

a.2. Les contours :

100% des tumeurs présentaient des contours flous.

a.3. La Réaction périostée :

Elle était présente chez 21 de nos patients soit 70% des cas, à type de réaction pluri lamellaire, éperon de Codman, et spiculations périostées continues et discontinues.

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

- Réaction pluri-lamellaire : 1 cas d'ostéosarcome (figure 21).
- Spiculations périostées continues : 1 cas d'ostéosarcome (figure 22).
- Eperon de Codeman : 6 cas de sarcome d'Ewing et 4 cas d'ostéosarcome (figure 23).
- Spiculations périostées discontinues : 5 cas d'ostéosarcome et 4 cas de sarcome d'Ewing (figure 24, 25).



Figure 21 : Radiographie du genou droit de profil : Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur : lésion ostéolytique avec réaction périostée pluri-lamellaire en bulbe d'oignon (flèche)

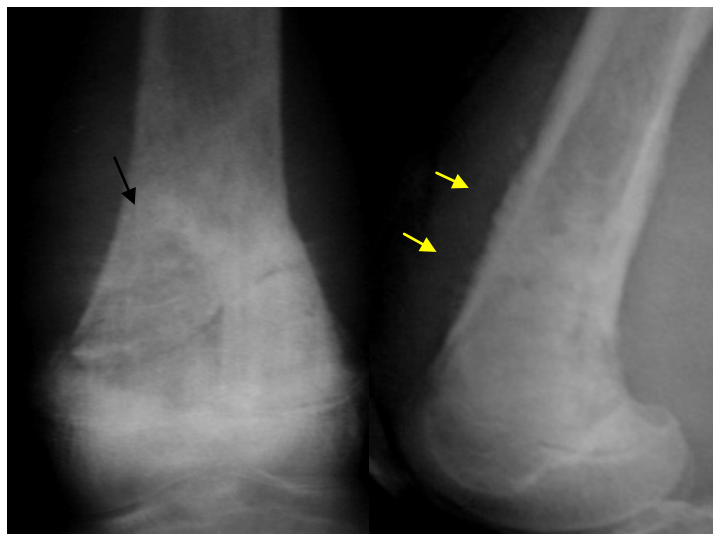


Figure 22 : Radiographie de face et de profil :ostéosarcome du fémur chez un adolescent de 15ans, lésion osseuse métaphyso-diaphysaire mixte (flèche noire) avec réaction périostée continue en poils de brosse (flèches jaunes).

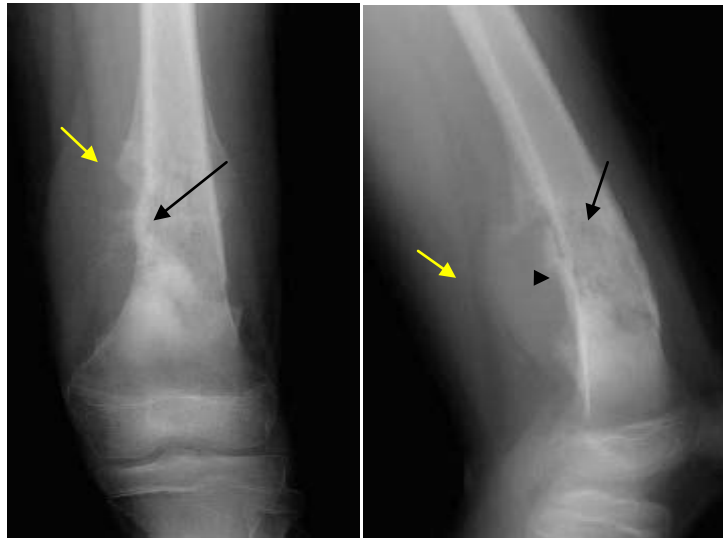


Figure 23 : Radiographie de face et de profil : ostéosarcome ostéogénique du fémur chez un adolescent de 12ans, lésion osseuse mixte (flèche noire), avec réaction périostée discontinue en éperon de Codman (flèche jaune), avec rupture de la corticale (tête de flèche), et densification des parties molles en regard.

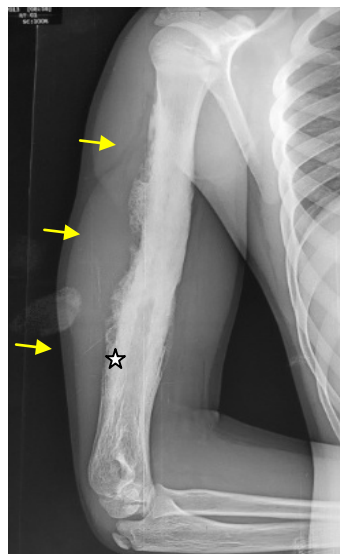


Figure 24 : Sarcome d'Ewing de la diaphyse humérale chez un garçon de 11 ans d'aspect mixte très étendue métaphyso-diaphysaire avec une réaction périostée discontinue en feu d'herbe (flèches jaunes) sur la radiographie standard de face du bras droit.



Figure 25 : Radiographie standard de la jambe : sarcome d'Ewing de l'extrémité distale de la diaphyse du péroné gauche chez un garçon de 14 ans d'aspect mixte (étoile) avec une réaction périostée discontinue en feu d'herbe (flèches jaunes).

a.4. La matrice tumorale :

La matrice tumorale était de nature ostéoïde chez 22 patients (figure 26) et cartilagineuse chez 5 patients (figure 27) :



Figure 26 : Radiographie de face et profil :ostéosarcome de l'extrémité supérieure du tibia d'un enfant de 13 ans d'une lésion mixte (flèche noire), avec réaction périostée discontinue en éperon de Codman (flèche jaune), de matrice tumorale ostéoïde (étoile), avec densification des parties molles en regard (tête de flèche).



Figure 27 : Radiographie de face et de profil : ostéosarcome fémoral para ostéal de l'extrémité inférieure du fémur chez un jeune de 32 ans, lésion mixte (flèche noire), de matrice tumorale ostéoïde (étoile), avec densification des parties molles en regard (tête de flèche).

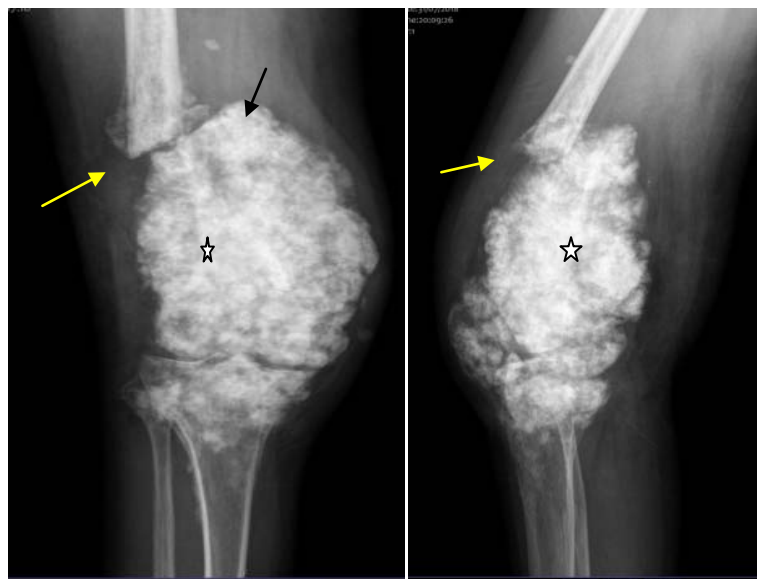


Figure 28 : Radiographie de genou de face et de profil: ostéosarcome de haut grade de l'extrémité inférieure du fémur d'une fille de 13 ans révélé par une fracture pathologique (flèche jaune), lésion ostéocondensante (flèche noire), avec matrice de type cartilagineuse floconneuse (étoile).

a.5. Atteinte des parties molles :

Les parties molles ont été envahies chez 13 cas, et cela représente 43% des cas dont 8 cas de sarcome d'Ewing et 5 cas d'ostéosarcome (Figure 29).



Figure 29 : Radiographie de profil du genou. Ostéosarcome : lésion ostéolytique type III (flèche noire), avec réaction en éperon de Codman (tête de flèche), et envahissement des parties molles (étoile) chez un garçon de 17 ans.

a.6. Fracture pathologique :

Elle fut retrouvée chez 3 cas (figure 30).

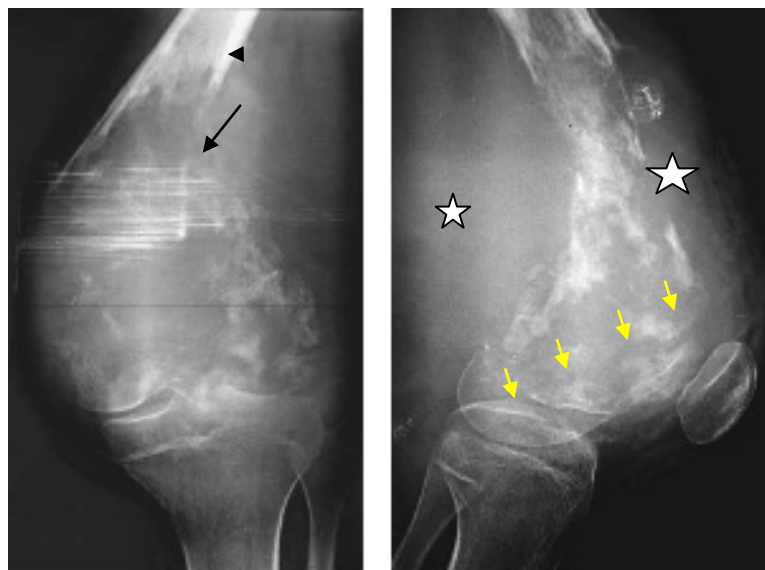


Figure 30: Radiographie de face et de profil d'un ostéosarcome chez une fille de 13 ans qui se présente sous forme d'une lésion ostéolytique (flèche noire), avec rupture de la corticale, réaction périostée en éperon de Codman (tête de flèche), envahissement des parties molles (étoile) et une fracture pathologique au niveau du tiers inférieur du fémur (flèches jaunes).

Les différents aspects radiologiques sont regroupés dans le tableau 8 :

Tableau VIII : Récapitulatif de la répartition des différentes anomalies radiologiques selon le type histologique dans notre série.

Aspects radiologiques		SE	OS	CS
Modifications structurales	Ostéolyse pure	71,42%	56,25%	-
	Atteinte mixte	21,42%	25%	
	Ostéocondensation	7,14%	18,75%	
Contours	Bien limités	-	-	-
	Mal limités	+	+	
Réactions périostées	Pluri lamellaire	-	4,76%	-
	Eperon de Codman	28,57%	19,04%	
	Spiculations périostées continues	-	4,76%	
	Spiculations périostées discontinues	19,04%	23,80%	
	RP continue en coque épaisse	-	-	
Les parties molles	Saines	50%	43,96%	-
	Envahies	50%	57,14%	
Fracture pathologique		-	18,75%	-

b. La TDM :

La TDM a été réalisée chez 24 cas soit 21,81%.

Tableau IX : Nombre de cas bénéficiés d'une TDM répartis selon les TOMP

	SE	OS	CS
Nombre de cas	12	7	5

b.1. Les dimensions tumorales :

Les dimensions tumorales (longueur et /ou largeur et /ou étendue), ont été mentionnées sur 16 comptes rendus radiologiques.

La moyenne de l'étendu (grand axe) est 9,17 cm.

b.2. Modifications structurales :

La TDM était anormale chez les 21 cas. Les modifications structurales retrouvées étaient à type d'ostéolyse pure, ou un aspect mixte. Leurs fréquences dans notre série ont été détaillées dans la figure 31.

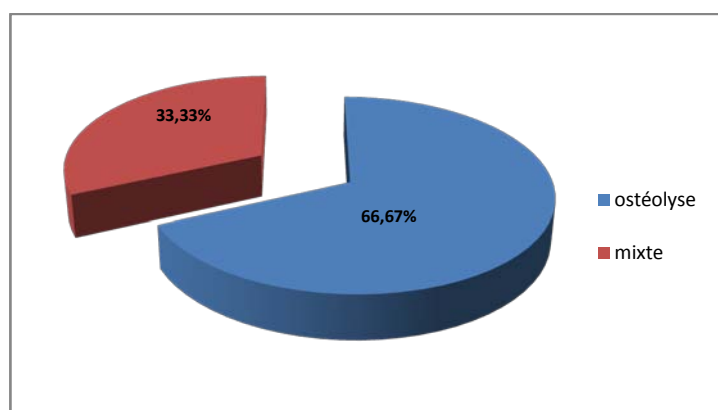


Figure 31 : Les modifications structurales des TOMP en TDM

Nous avons étudié la répartition des modifications structurales selon le type histologique (tableau 10)

Tableau X : Les modifications structurales des TOMP en TDM selon le type histologique

	Ostéolyse		Atteinte mixte		Ostéocondensation	
	Nbre de cas	%	Nbre de cas	%	Nbre de cas	%
SE	8	66,66%	4	33,33%	-	-
OS	4	57,14%	2	28,57%	-	-
CS	3	60%	2	40%	-	-

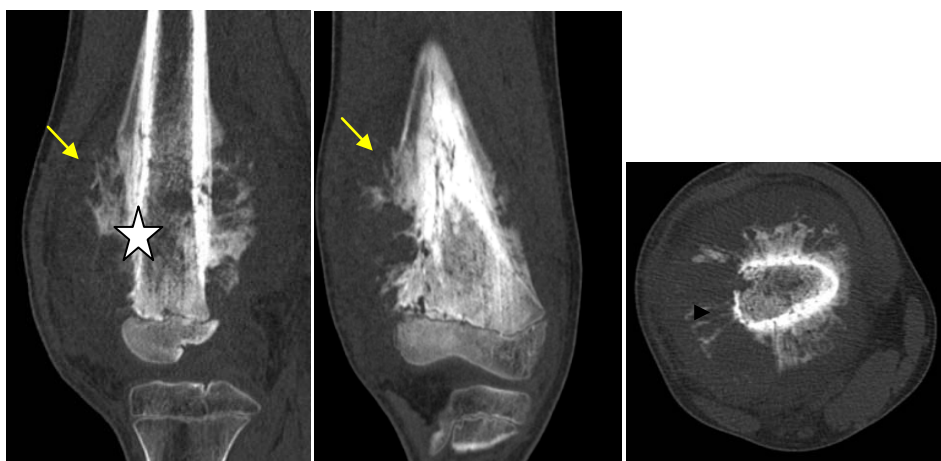


Figure 32 : TDM du fémur en fenêtre osseuse coupes coronale, sagittale et axiale :

Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur : lésion ostéolytique pure (étoile) associée à une réaction périostée en triangle de Codman (flèche jaune) avec rupture corticale (tête de flèche).

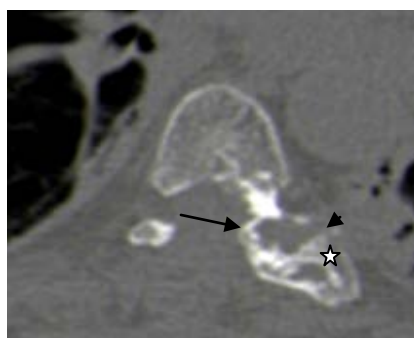


Figure 33 : TDM thoracique en coupes axiales (fenêtre osseuse) : Chondrosarcome de D7 chez un homme de 57 ans : lésion osseuse mixte condensante et lytique (flèche) de l'apophyse transverse de D7 avec soufflure (étoile) et rupture corticale (tête de flèche).



Figure 34: TDM du fémur en coupes axiale, coronale et sagittale (fenêtre osseuse et parenchymateuse). Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur : lésion osseuse mixte (flèche) associée avec une réaction périostée en feu d'herbe (tête de flèche) et envahissement des parties molles (étoile).

b.3. Les contours :

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

b.4. La réaction périostée :

Elle était présente chez 13 de nos patients soit 54.16% des cas. Elle était à type de réaction pluri lamellaire, éperon de Codman, et spiculations périostées continues et discontinues (figure 35).

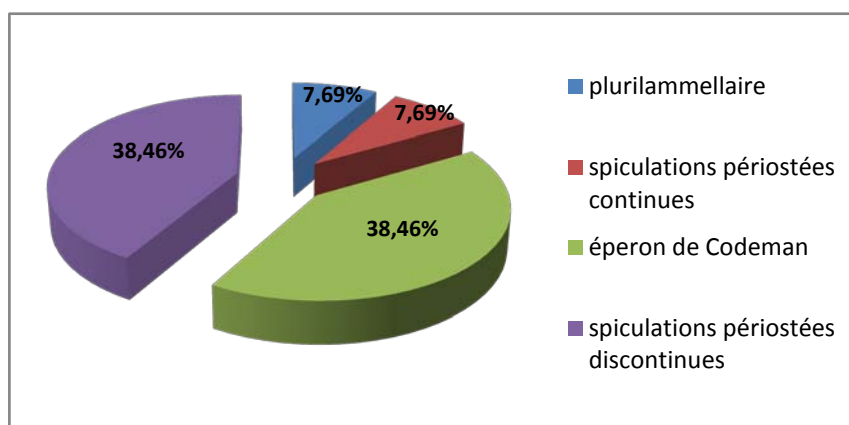


Figure 35 : Différents types de réaction périostée des TOMP

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

- Réaction pluri lamellaire : sarcome d'Ewing (n=1) (figure 36).
- Spiculations périostées continues : sarcome d'Ewing (n=1) (figure37).
- Eperon de Codman : sarcome d'Ewing (n=4) et ostéosarcome (n=2) (figure38).
- Spiculations périostées discontinues : chondrosarcome (n=2), sarcome d'Ewing (n=3)

(figure 39).

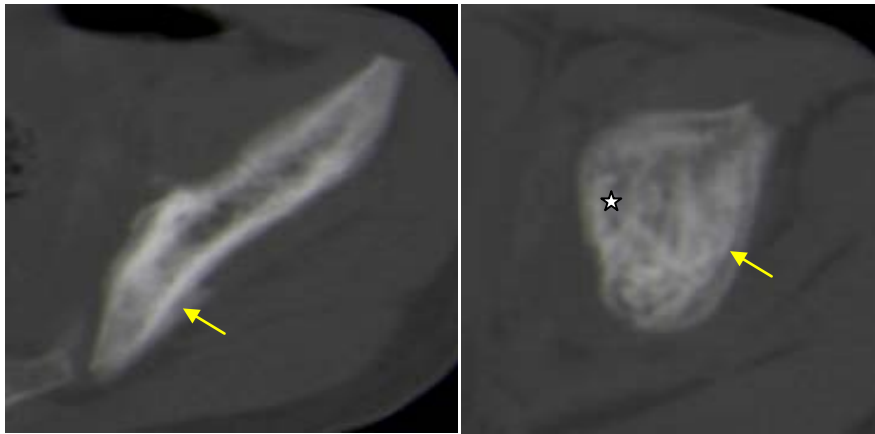


Figure 36 : TDM de l'aile iliaque gauche en coupes axiales (fenêtre osseuse):

Sarcome d'Ewing iliaque gauche chez une fille de 4 ans : lésion osseuse mixte (étoile) associée avec une réaction périostée pluri-lamellaire (flèche).

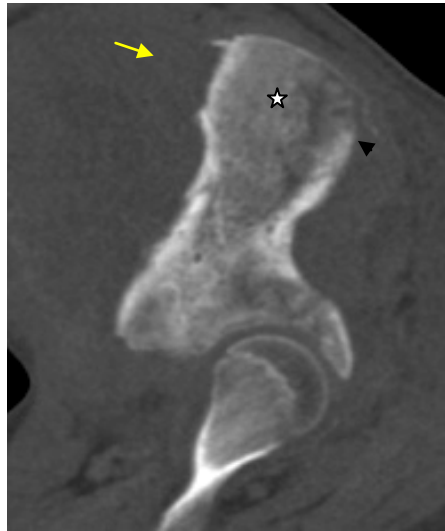


Figure 37 : TDM de l'ail iliaque droite en coupe sagittale (fenêtre osseuse) : Sarcome d'Ewing iliaque droit chez un adolescent de 17 ans : lésion osseuse mixte (étoile) associée à une réaction spiculée continue (flèche jaune) et à une rupture corticale (tête de flèche).

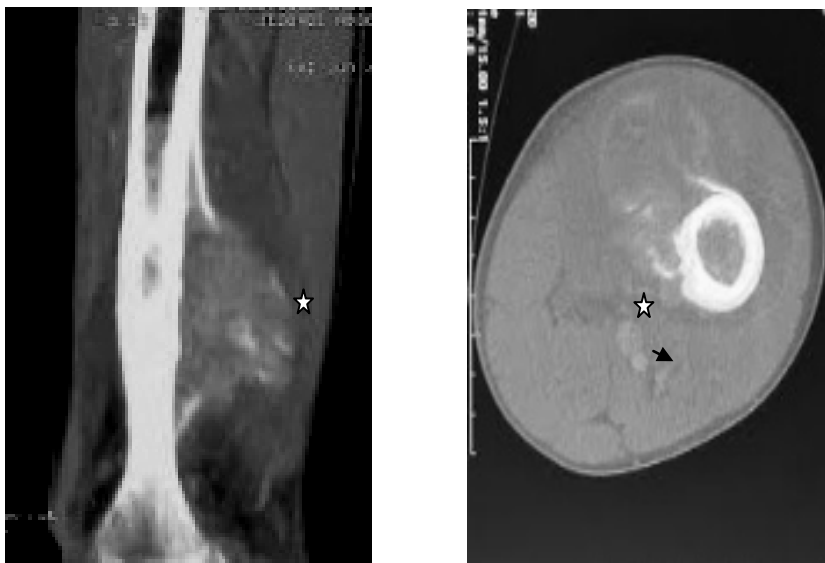


Figure 38 : TDM du fémur en coupes coronale et axiale (fenêtre osseuse) : Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur : lésion osseuse mixte associée avec une réaction périostée en éperon de Codman avec rupture corticale (tête de flèche) et envahissement des parties molles (étoile).

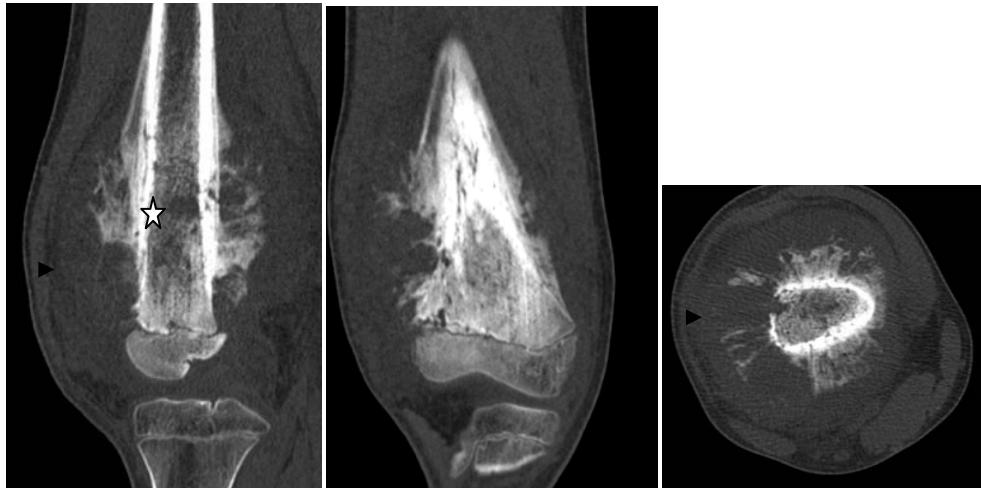


Figure 39 : TDM du fémur en fenêtre osseuse coupes coronale, sagittale et axiale : Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur : lésion ostéolytique pure (étoile) associée à une réaction périostée en feu d'herbe discontinue (tête de flèche).

b.5. La matrice tumorale :

Elle était de type ostéoïde chez 23 patients (figure 40) et cartilagineuse pour trois cas dont 2 chondrosarcomes et un sarcome d'Ewing (figure 41).

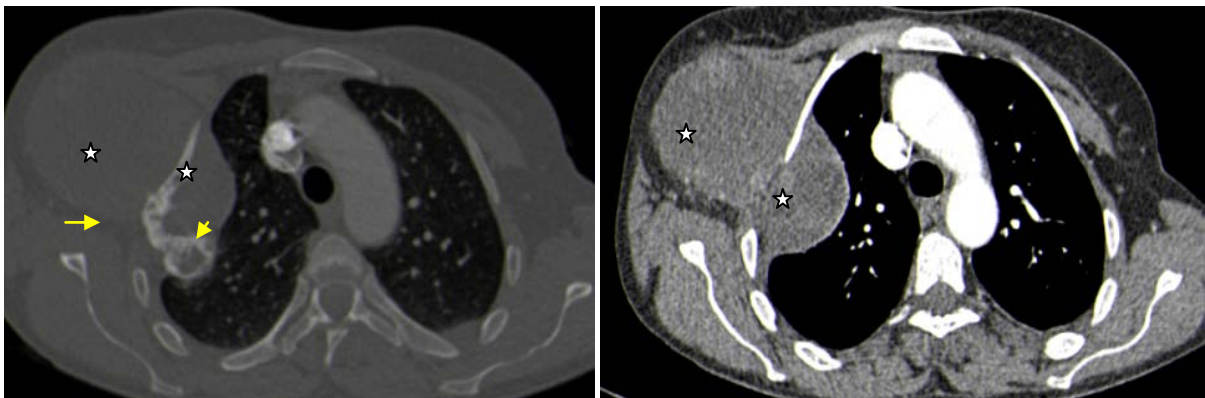


Figure 40 : TDM thoracique en fenêtre osseuse et parenchymateuse après injection de PDC en coupes axiales : Sarcome d'Ewing costal chez une femme de 46 ans avec aspect mixte de la lésion, lytique et condensant à matrice ostéoïde (flèche) de l'arc moyen de la 12^{ème}cote droite avec soufflure corticale (tête de flèche) qui est rompue avec envahissement des parties molles(étoile).

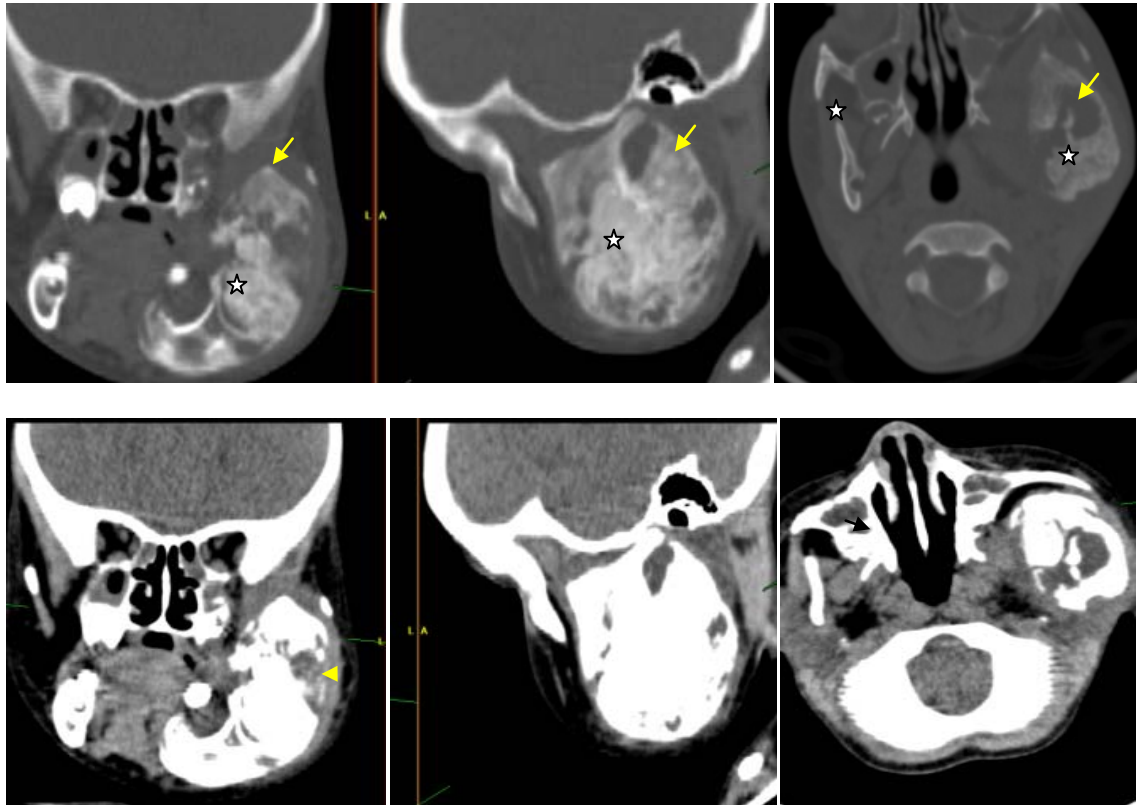


Figure 41 : TDM de la face en fenêtre osseuse et parenchymateuse après injection de PDC en coupes coronale sagittale, et axiale : Sarcome d'Ewing de la mandibule gauche chez une fille de 5 ans : Lésion osseuse mixte (flèche) à matrice cartilagineuse (étoile) avec aspect cotonneux et élargie de la branche montante de la mandibule et discrète infiltration des parties molles en regard (tête de flèche).

b.6. État de la corticale :

La rupture de la corticale était décrite chez 19 cas (79,1%) de notre série (figure 42) :

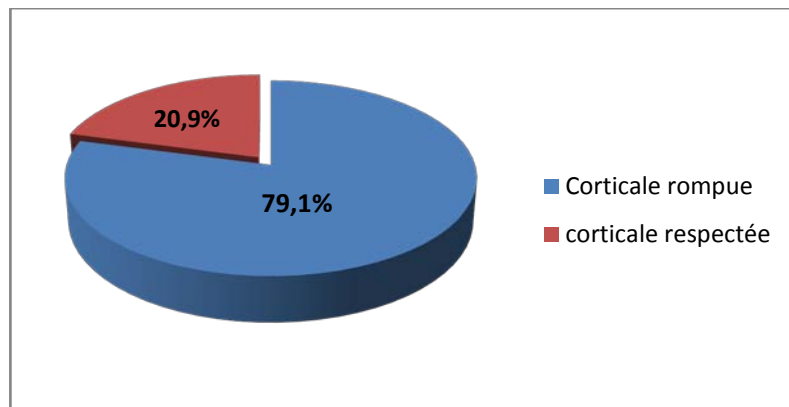


Figure 42 : L'état de la corticale des TOMP

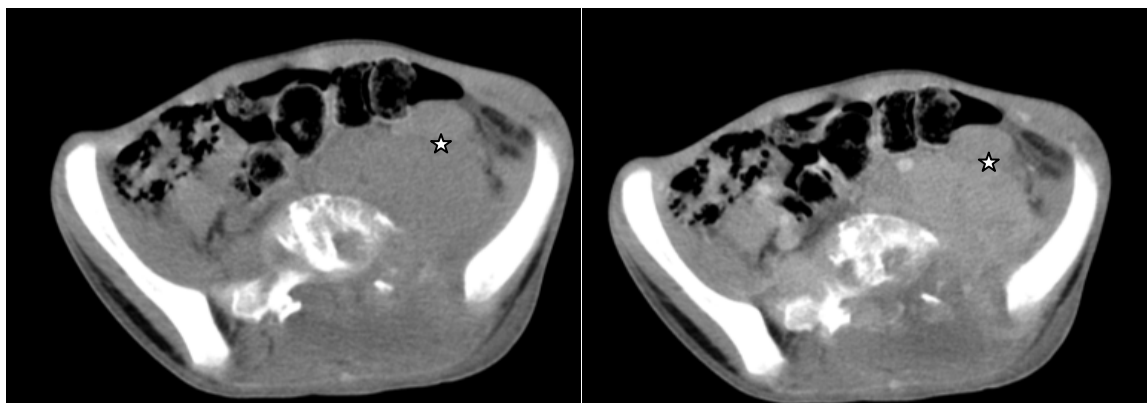
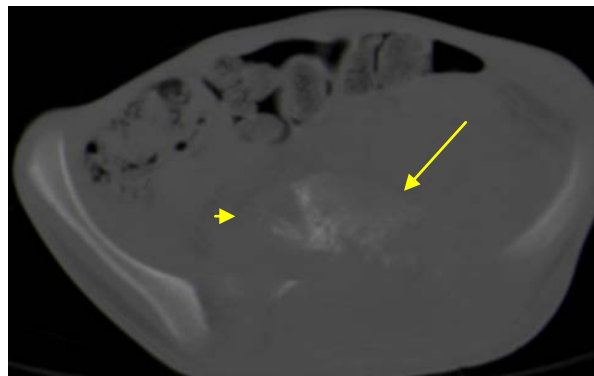


Figure 43 : TDM du Bassin en fenêtre osseuse et parenchymateuse sans et après injection de PDC en coupes axiales : sarcome d'Ewing lombo-sacré chez une fille de 14 ans : lésion osseuse mixte (flèche) à corticale rompue (tête de flèche) avec important envahissement des parties molles en regard en endo et exo pelvien (étoile).

b.7. Envahissement des PM :

Les parties molles ont été envahies chez 17 de nos patients soit 70.83% des cas (figure44-45).

Nous avons étudié la répartition de l'envahissement des PM selon le type histologique (tableau 11).

Tableau XI : L'envahissement des PM des TOMP en TDM

		SE	OS	CS
Envahissement des PM	Nombre de cas	9	6	4
	%	75%	85,7%	80%

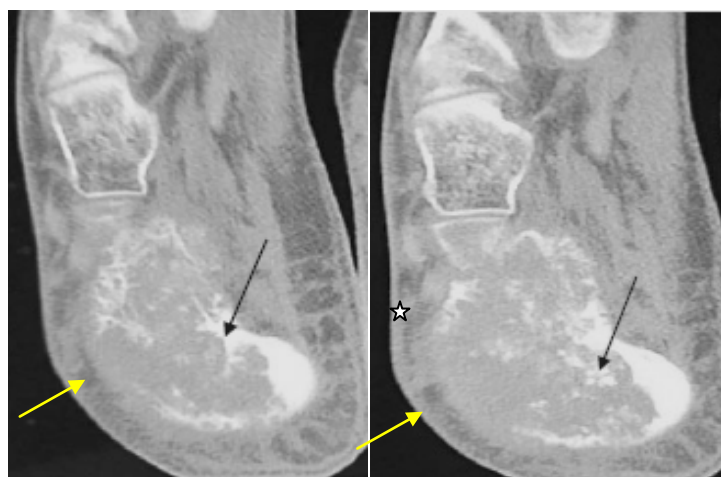


Figure 44 : TDM du pied droit en fenêtre osseuse coupe axiale : Ostéosarcome du calcanéum droit chez une fille de 17 ans : Lésion osseuse mixte (flèche noire) de la lésion à une matrice ostéoïde, avec soufflure (étoile) et rupture corticale (flèche jaune), sans infiltration des parties molles.

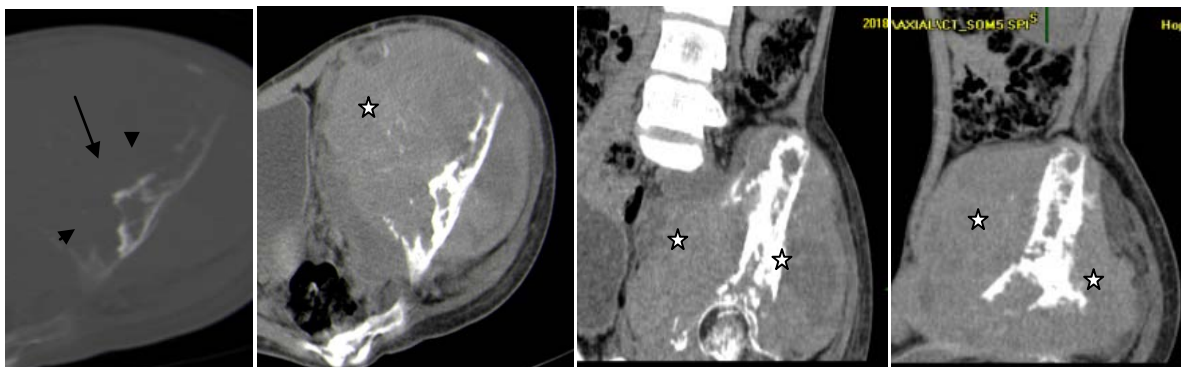


Figure 45 : TDM du Bassin en fenêtre osseuse et parenchymateuse après injection de PDC en coupes axiale, coronale et sagittale :sarcome d'Ewing de l'aile iliaque droite chez une fille de 15 ans : on note l'aspect osseux mixte (flèche) de la lésion avec une matrice ostéoïde, les contours mal limités soufflant la corticale, qui est rompue par endroit (tête de flèche) avec important envahissement des parties molles en regard en endo et exo pelvien.

b.8. Les calcifications :

Elles étaient présentes chez 6 cas (25%) (Figure 46).

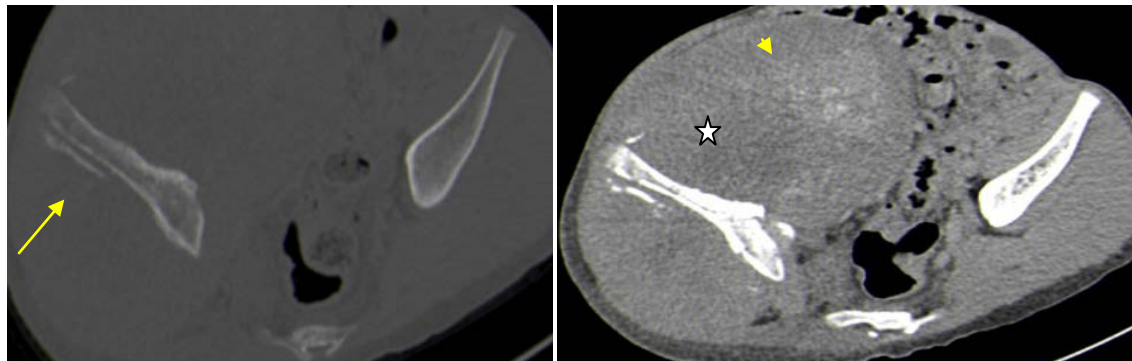


Figure 46 : TDM du bassin en fenêtre parenchymateuse sans injection de PDC et osseuse en coupes axiales : sarcome d'Ewing de l'os iliaque droit chez un garçon de 16 ans : on note l'aspect lytique pure (flèche) de l'aile iliaque droite avec volumineuse masse (étoile) en regard siégeant de zones spontanément hyperdenses en rapport avec des calcifications (tête de flèche).

b.9. La nécrose tumorale :

Elle était retrouvée dans 82,35% (Figure 47).

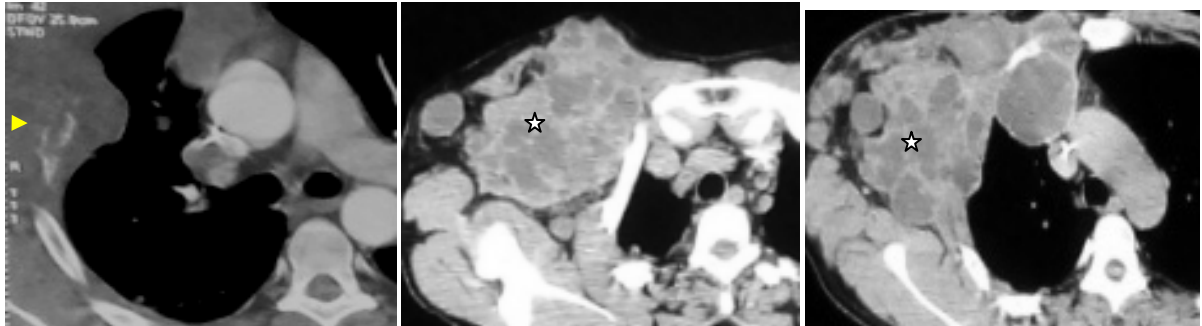


Figure 47 : TDM du thorax en fenêtre osseuse et parenchymateuse après injection de PDC en coupes axiales: chondrosarcome costal droit chez un adulte de 46 ans : aspect lytique pure de l'arc moyen de la 4ème cote droite avec réaction périostée spiculée discontinue en regard (tête de flèche) avec volumineuse masse en regard se rehaussant de façon hétérogène délimitant des zones de nécrose (étoile).

Dans notre série, les différents aspects scannographiques sont regroupés dans le tableau 12 :

Tableau XII : Récapitulatif de la répartition des différentes anomalies scannographiques selon le type histologique dans notre série.

Aspects scannographiques		SE	OS	CS
Modifications structurales	Ostéolyse pure	66,66%	57,14%	60%
	Atteinte mixte	33,33%	28,57%	40%
	Ostéocondensation	-	-	-
Contours	Bien limités	-	-	-
	Mal limités	+	+	+
Réaction périostée	Pluri lamellaire	7,69%	-	-
	Eperon de Codeman	30,76%	15,38%	-
	Spiculation périostée continue	7,69%	-	-
	Spiculation périostée discontinue	23,07%	-	15,38%
Rupture corticale		75%	100%	60%
Matrice tumorale	Osseuse	95,84%	100%	81,82%
	Cartilagineuse	4,16%	-	18,18%
Les parties molles	Saine	25%	15,3%	20%
	Envahis	75%	85,7%	80%
	Les calcifications	25%	14,28%	40%
	Nécrose tumorale	75%	42,85%	40%

c. L'IRM :

L'IRM a été réalisée chez 76 cas soit 69,09%.

Tableau XIII : Nombre de cas bénéficiés d'une IRM répartis selon les TOMP

	SE	OS	CS
Nombre de cas	41	32	3

c.1. Protocole :

Le protocole d'examen qui a été utilisé a consisté en séquences pondérées en T1 et T2, T2 STIR, T1 FATSAT sans et avec injection de PDC.

La séquence diffusion a été rajoutée pour deux cas.

c.2. Les dimensions :

- Les 3 dimensions tumorales (longueur, largeur et hauteur), ont été mentionnées sur 51 comptes rendus radiologiques.
- La longueur et la largeur ont été retrouvées sur 8 dossiers.
- La hauteur seule a été retrouvée dans 3 dossiers.
- Dans 6 dossiers les mesures ne sont pas mentionnées.

Les mensurations moyennes et extrêmes sont rapportées dans le tableau 13 :

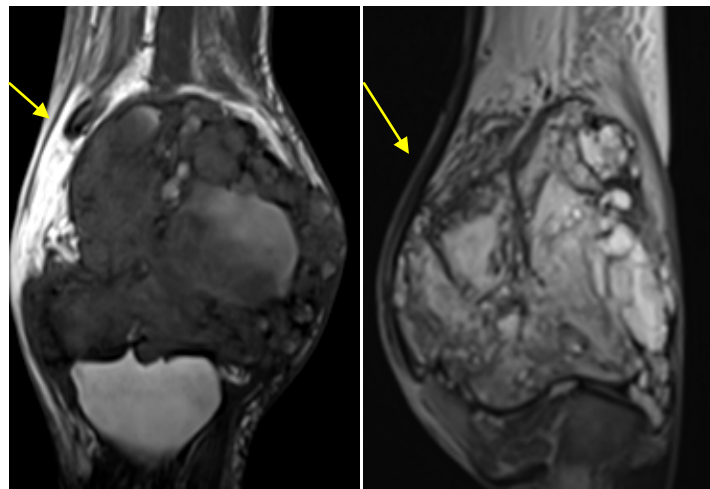
Tableau XIV : Les mensurations des TOMP sur l'IRM

Les dimensions	Mensurations moyennes	Mensurations extrêmes
La longueur	12,42 cm	1,8-37 cm
La largeur	7,97 cm	1,2-40 cm
La hauteur	15,3 cm	2,5-40 cm

c.3. Les anomalies de signal :

Sur les séquences pondérées en T1 les tumeurs étaient en :

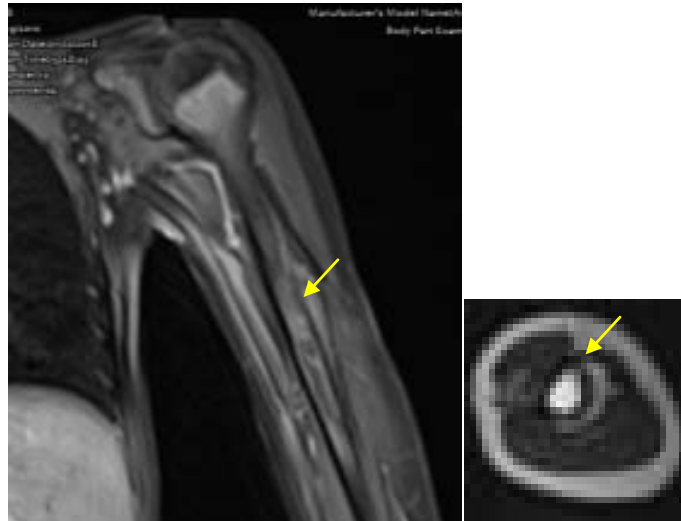
- Hypo signal dans 60 cas (78,94%) (figure 48–51) dans 92% des cas
- Hyper signal dans 2 cas (2,63%) (figure 49) dans 4% des cas
- Intermédiaire dans 14 cas (18,42%) (figure 50)



T1 coronal

T2 coronal STIR

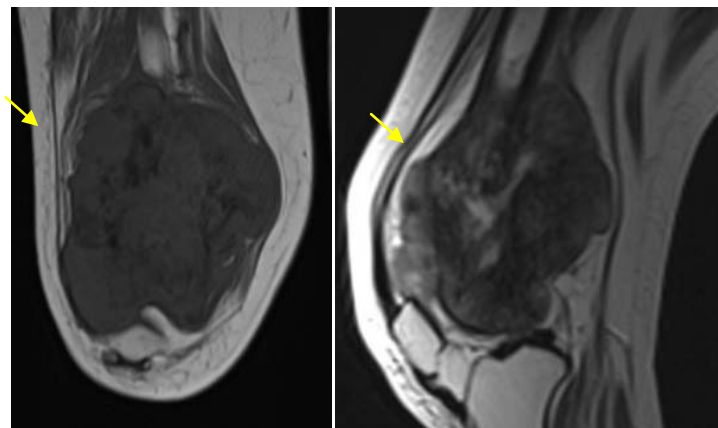
Figure 48 : IRM de la cuisse gauche en séquences pondérés T1 et T2 coronales: ostéosarcome du fémur chez un homme de 50 ans en signal hétérogène en hypo signal T1 et hyper signal T2.



T1 coronal

T2 axial

Figure 49: IRM de l'humérus gauche en séquences pondérées T1 coronale et T2 axiale: sarcome d'Ewing huméral gauche chez une fille de 7 ans, épaissement cortical postéro-latéral au niveau diaphysaire en hypersignal T1 hypersignal T2 avec discrète infiltration des parties molles en regard (flèche).



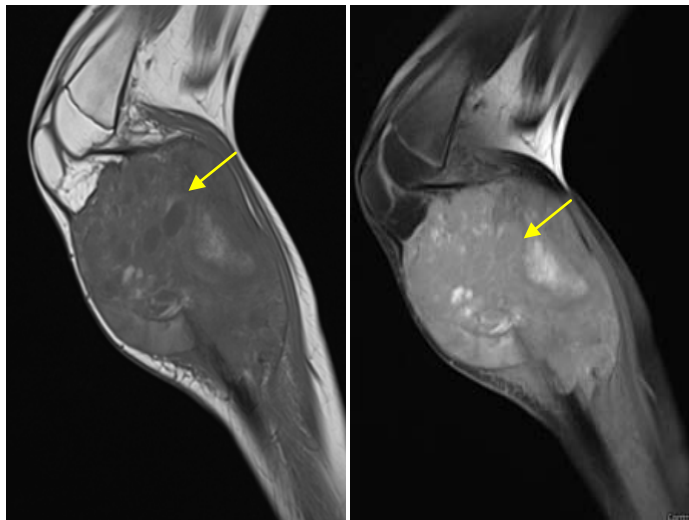
T1 coronal

T2 sagittal

Figure 50 : IRM du genou droit en séquences pondérées T1 coronale et T2 sagittale: ostéosarcome du fémur droit chez une jeune de 23 ans de siège épiphyso-métaphyso-diaphysaire de contours polylobés de signal hétérogène en signal T1 iso signal T2.

Sur les séquences pondérées en T2 les tumeurs étaient en:

- Hyper signal dans 69 cas (90,78%) (figure 51 – 48–49) dans 92% des cas.
- Intermédiaire dans 2 cas (2,63%) (figure 52).
- Hypo signal dans 5 cas (6,57%) (figure 53) dans 4% des cas.



T1 sagittal

T2 sagittal STIR

Figure 51: IRM du membre inférieure : ostéosarcome du tibia droit chez une fille de 15 ans de siège épiphyseo-métaphyseo-diaphysaire en hyposignal T1 et hypersignal T2 avec infiltration des parties molles en regard (flèche).

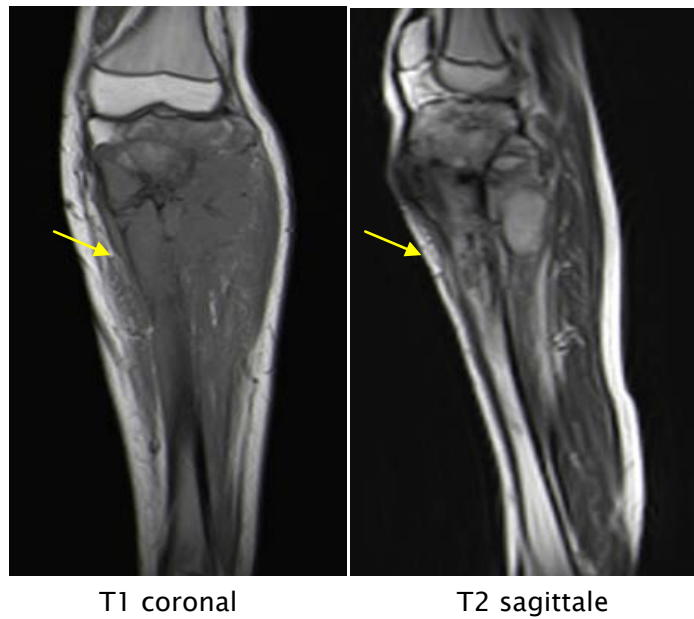


Figure 52 : IRM du tibia gauche en séquences pondérés T1 coronale et T2 sagittale: ostéosarcome du tibia gauche chez une jeune de 15 ans de siège épiphyso-métaphyso-diaphysaire de contours flous de signal hétérogène en hypo signal T1 et iso signal en T2(flèche).

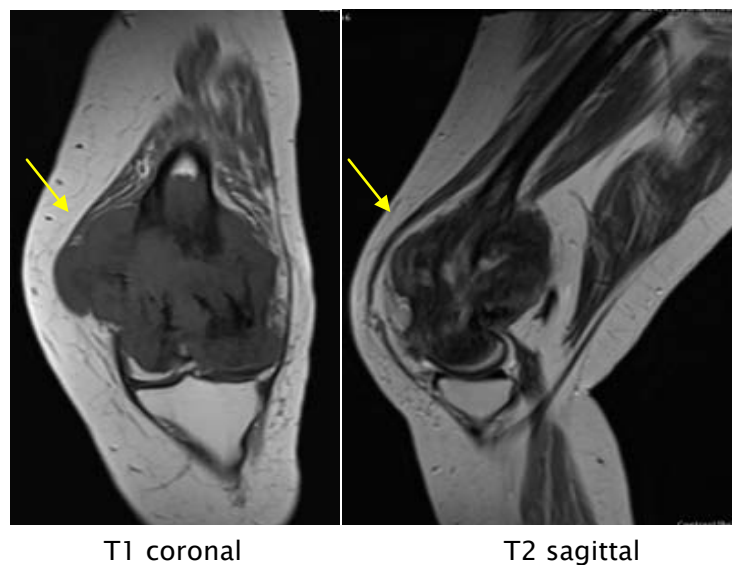


Figure 53: IRM du genou droit en séquences pondérés T1 coronale et T2 sagittale: ostéosarcome du fémur droit chez une jeune de 23 ans de siège épiphyso-métaphysaire en hypo signal T1 et T2 (flèche).

c.4. Les contours :

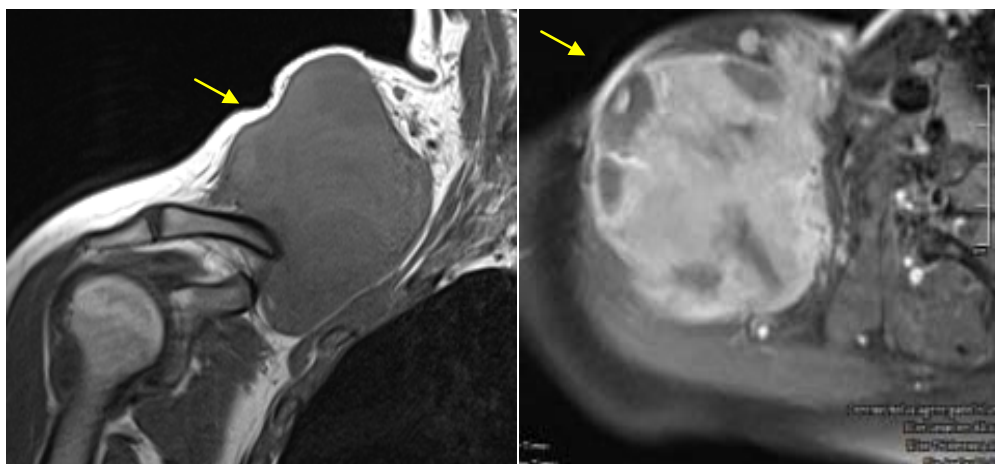
Les tumeurs osseuses à contours flous étaient présentes chez 11 cas (Figure 53).



Figure 54 : IRM de la jambe gauche en séquences pondérés en coupes coronales T1 et T2 STIR : ostéosarcome du tibia chez un jeune de 15 ans de siège métaphyso–diaphysaire de signal hétérogène en hyposignal T1 et hypersignalT2 STIR.

c.5. La nécrose tumorale :

Elle était présente chez 57 cas (soit 75%) (Figure 55).



T1 coronal

T2 coronal avec injection de contraste

Figure 55 :IRM de la clavicule droite en séquences pondérés T1 sans (coupe coronale) et après injection de PDC (coupe axiale): sarcome d'Ewing de la clavicule droite chez une femme de 21 ans de contours lobulés en hypo signal T1 se rehaussant de façon hétérogène après injection de PDC en délimitant des zones de nécrose en son sein.

c.6. L'extension tumorale locorégionale :

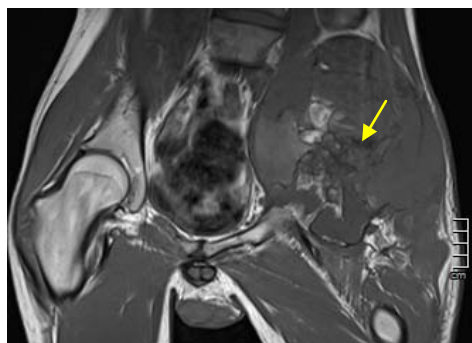
- Envahissement des PM :

Les muscles et les organes de voisinage ont été envahis chez 96% (figure 56).

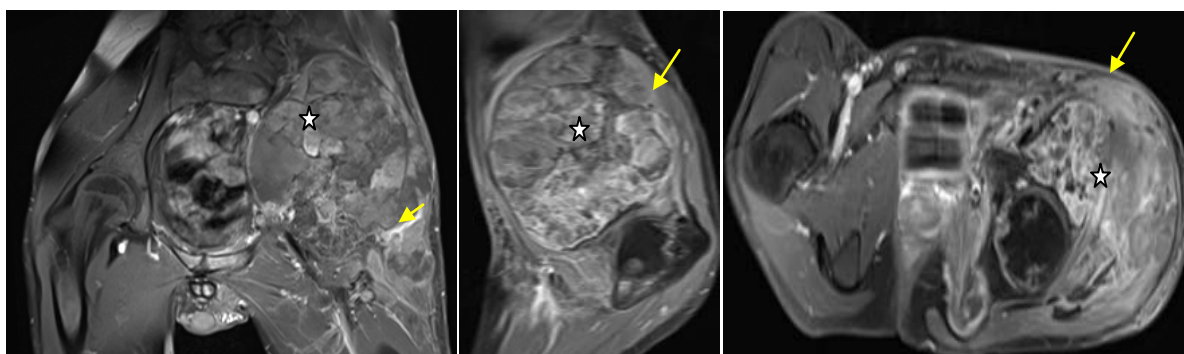
Nous avons étudié la répartition de l'envahissement des PM selon le type histologique (tableau 15) :

Tableau XV : L'envahissement des PM en IRM selon le type histologique

	SE	OS	CS
Envahissement des PM	95,12%	96,87%	100%



T 1 coronal



T1 Fat sat avec injection de contraste coronal, sagittal et axial

Figure 56 :IRM de la hanche en séquences pondérés T1 avant (coupe coronale) et après injection de contraste (coupe coronale, sagittale et axiale) : sarcome d'Ewing de l'aile iliaque gauche chez une jeune de 18 ans en hyposignal T1 se rehaussant de façon hétérogène après injection (étoile) avec infiltration des parties molles en regard (flèche).

- Rupture de la corticale :

Elle était présente chez 63 cas ou 82,89% des cas (figure 57).

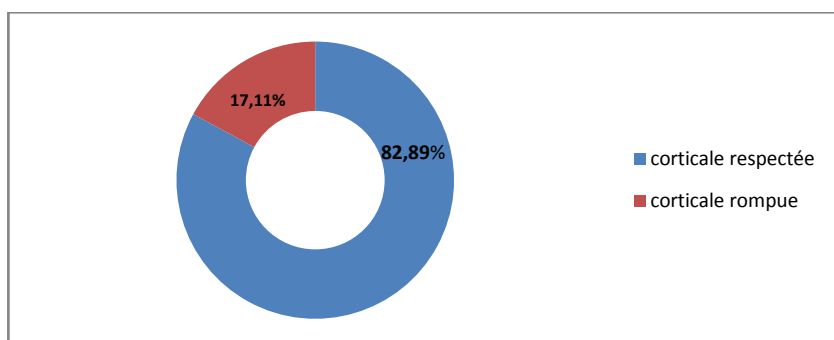
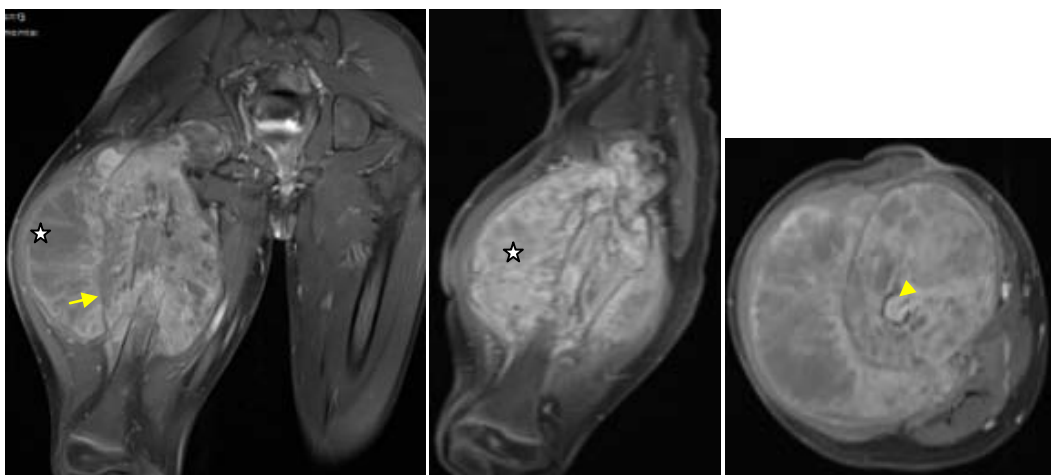


Figure 57 : L'état de la corticale des TOPM à l'IRM.



T1 coronal

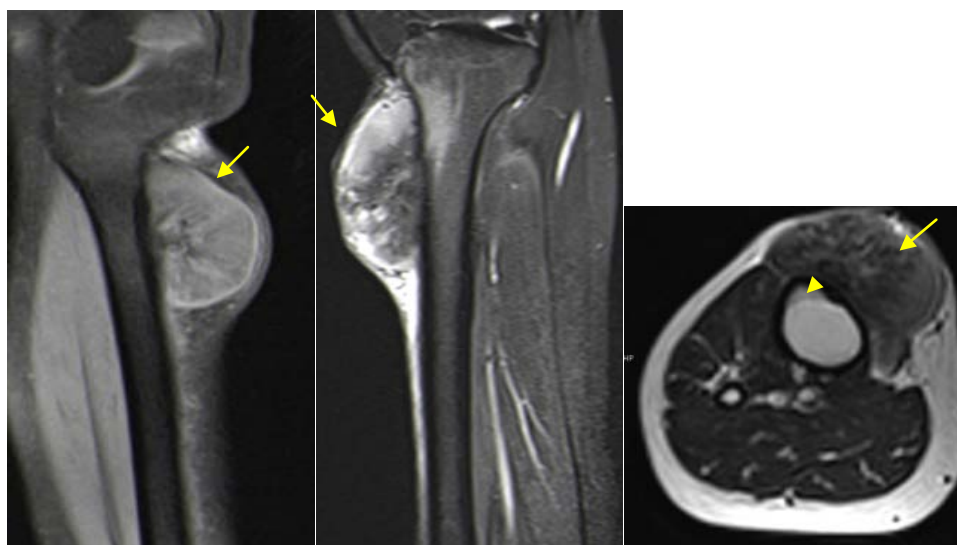


T1 injecté coronal

T1 injecté sagittal

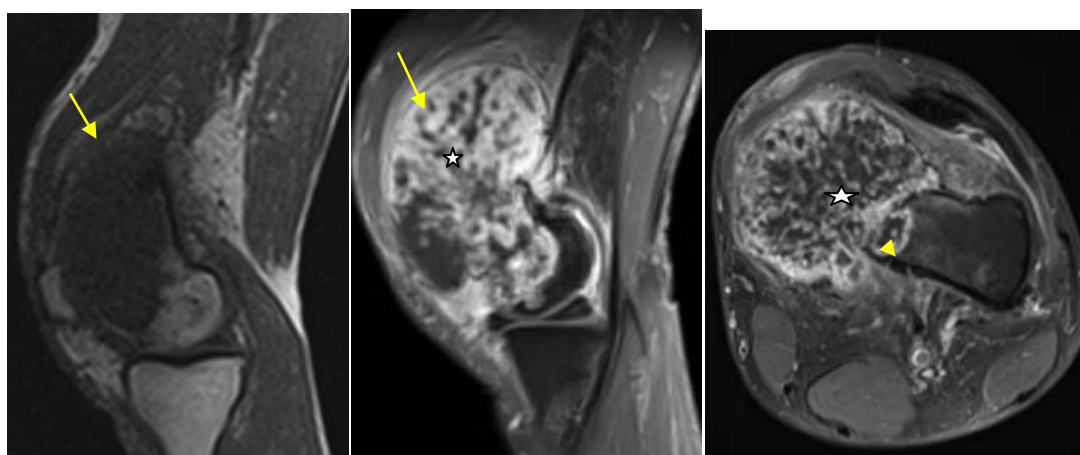
T1 injecté axial

Figure 58 :IRM du membre inférieur en séquences pondérés T1 avant (coupe coronale) et après injection de PDC (coupes coronale, sagittale et axiale): sarcome d'Ewing épiphyso-métaphyso-diaphysaire du fémur droit chez une jeune de 11 ans avec fracture pathologique (flèche) en hyposignal T1 se rehaussant de façon hétérogène après injection de PDC en délimitant des zones de nécrose en son sein (étoile) avec rupture corticale (tête de flèche) et infiltration des parties molles en regard.



T1 coronal injecté T1 sagittal injecté T2 axial

Figure 59 : IRM de la jambe droite en séquences pondérés T1 FATSAT et T2 STIR (coupes sagittales), T2 (coupe axiale) : ostéosarcome para ostéal chez un jeune de 30 ans au niveau du tiers supérieur de l'extrémité supérieur du tibia ayant un contact intime avec la corticale sans rupture de cette dernière (tête de flèche).



T1 sagittal T2 sagittal STIR T2 axial avec injection

Figure 60 :IRM du genou en séquences pondérés T1 FATSAT sans et après injection de PDC en coupes sagittale et axiale: chondrosarcome myxoïde métaphyso-épiphysaire de l'extrémité inférieur du fémur gauche chez un homme de 59 ans en hyposignal T1 se rehaussant en arcs et anneau après injection de PDC (flèche) responsable d'une rupture de la corticale (tête de flèche) avec envahissement des parties molles en regard (étoile).

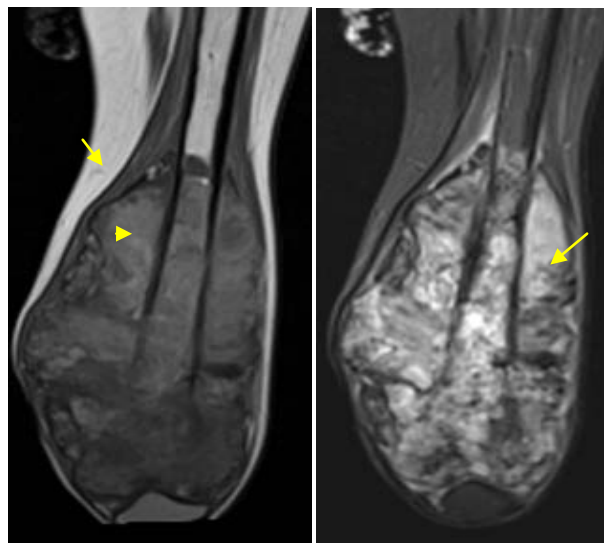
- Extension endoméduillaire :

Les tumeurs osseuses malignes primitives s'étendant à la médullaire osseuse, étaient présentes chez 29 cas. Elles représentent ainsi 38,15% de notre série d'étude (figure 61) répartis comme suit :

Sarcome d'Ewing : 10 cas

Ostéosarcome : 18 cas

Chondrosarcome : 1 cas



T1 coronal T1 coronal avec injection de contraste

Figure 61 : IRM du membre inférieur en séquences pondérés T1 et T2 STIR en coupe coronale : ostéosarcome du fémur gauche chez une fille de 15 ans de siège épiphyseo-métaphyseo-diaphysaire de contours lobulés de signal hétérogène en hypo signal T1 (flèche) avec infiltration médullaire osseuse en regard (tête de flèche) sans interposition de zones saines en hyposignal T1 rehaussée après injection de gadolinium.

- Extension vasculo-nerveuse :

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 3,94%.

Nous avons étudié la répartition de l'envahissement vasculo-nerveux selon le type histologique (tableau 16).

Tableau XVI : L'envahissement vasculo-nerveux selon le type histologique

	SE	OS	CS
Atteinte de l'axe vasculo-nerveux	0 cas	3 cas	0 cas

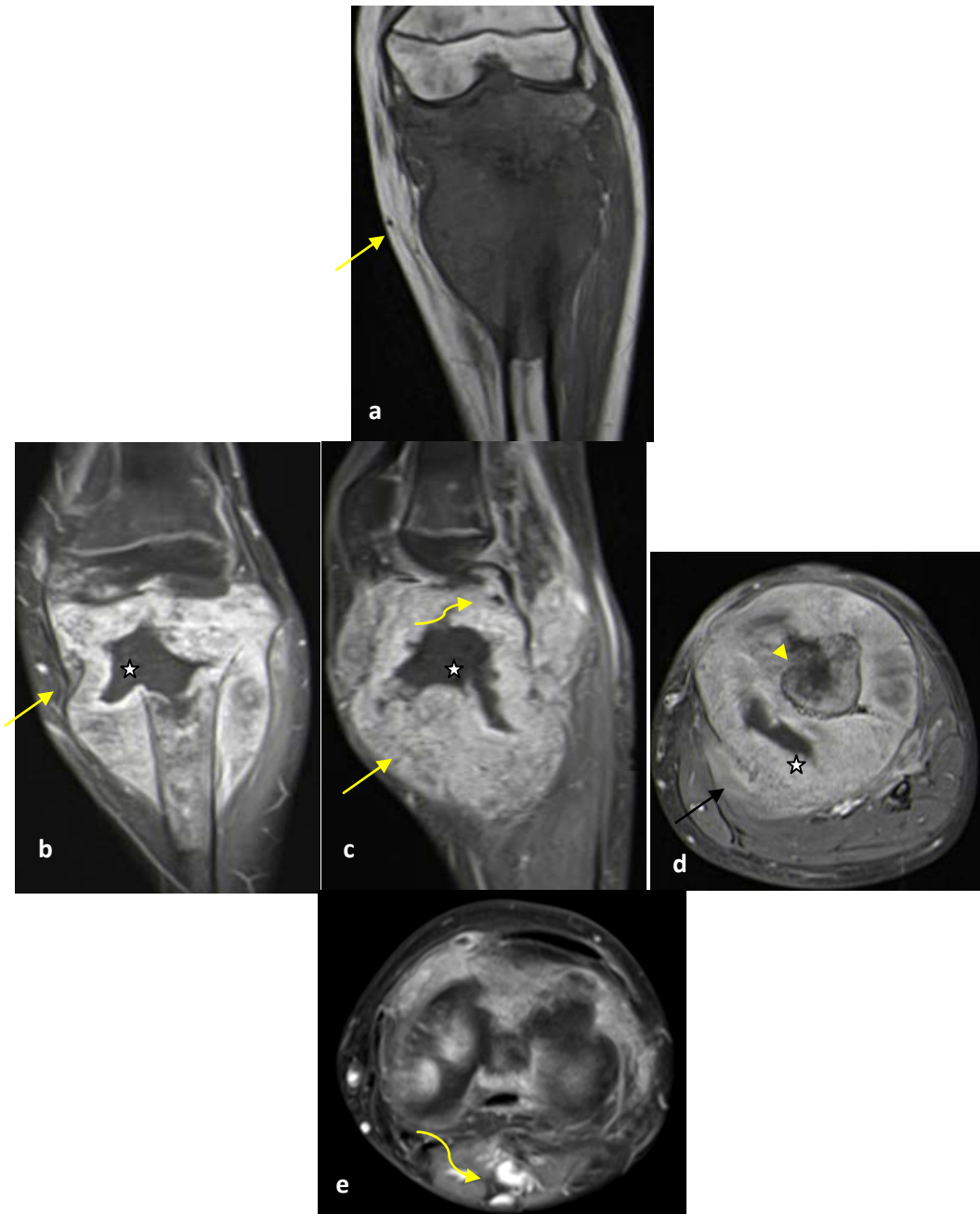


Figure 62: IRM du tibia gauche en séquences pondérés T1 coronale sans (a) et après injection de PDC (coupes coronale, sagittale et axiale) (b,c,d,e): ostéosarcome du tibia gauche chez un adolescent de 13 ans de siège épiphyso-métaphyso-diaphysaire du 1/3 supérieur du tibia gauche de contours flous en hypo signal homogène T1 rehaussé de façon intense et hétérogène après injection de gadolinium (flèche jaune), délimitant une zone de nécrose centrale (étoile) avec rupture corticale (tête de flèche), extension au niveau des parties molles de voisinage (flèche noire), et atteinte vasculaire avec aspect dilaté et thrombosé de la veine poplitée (flèche courbée).

- Les Skip Métastases :

La présence d'une SKIP métastase a été notée chez 8 patients soit 10,52% (figure 63-64).

Nous avons étudié la répartition des skips de métastase selon le type histologique (tableau 17)

Tableau XVII : Les skip métastases selon le type histologique

	SE	OS	CS
Skip de métastase	2 cas	5 cas	1 cas

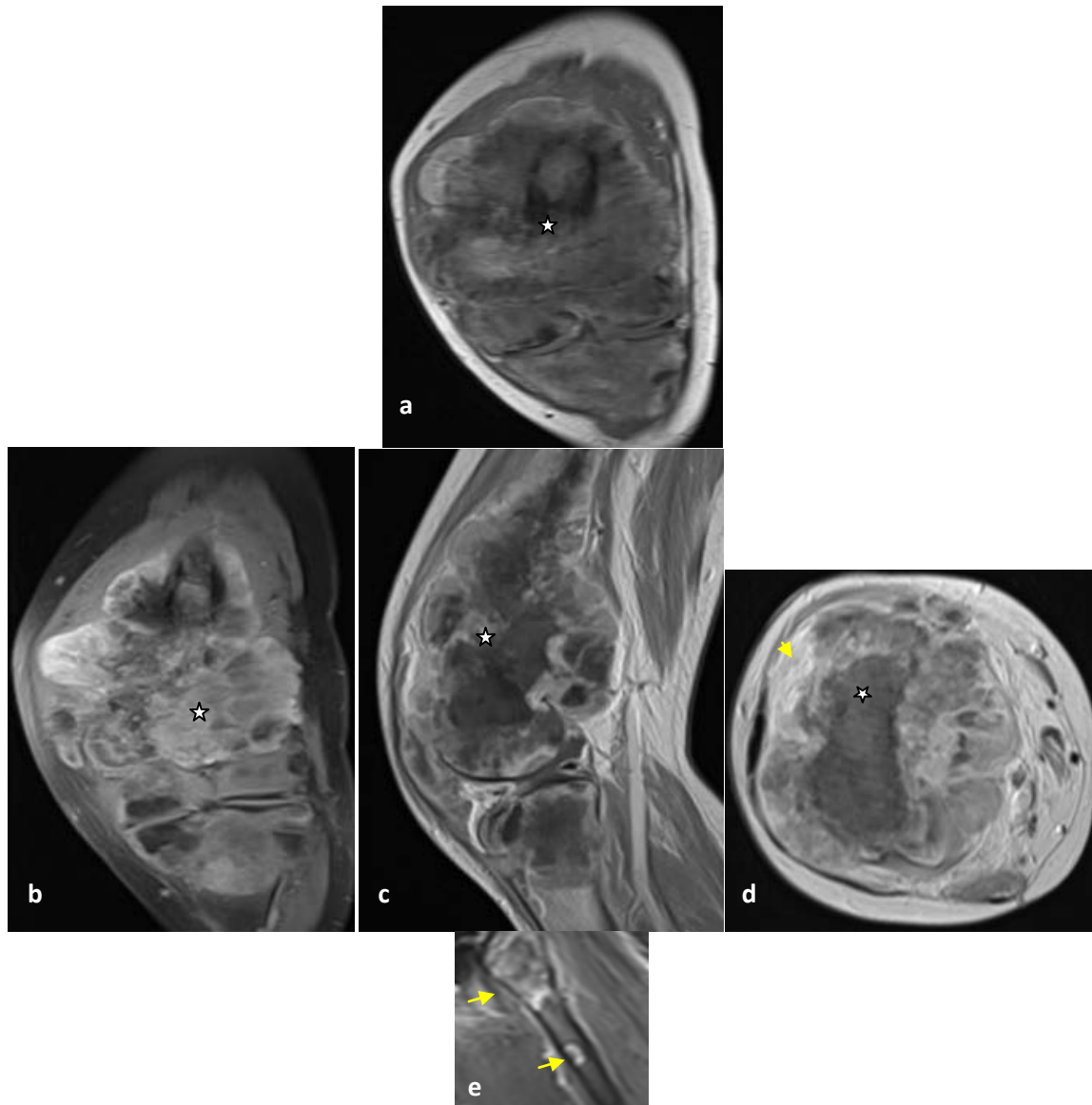


Figure 63 :a) IRM du genou droit en séquences pondérés T1 FATSAT sans (a)(coupe axiale) et après injection de gadolinium (coupes coronale, sagittal et axiale) (b,c,d,e):ostéosarcome du genou droit chez une jeune de 23 ans de siège épiphyso-métaphyso-diaphysaire de contours flous en discret hypersignalT1, se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium (étoile) avec rupture corticale, envahissement des parties molles en regard (tête de flèche). b) IRM de la jambe droite en séquences pondérés T1 sans et après injection de PDC : lésions nodulaires (skips métastases) au niveau du tiers supérieur des diaphyses tibiale et fibulaire en hyposignal T1 se rehaussant après injection de gadolinium (flèches).

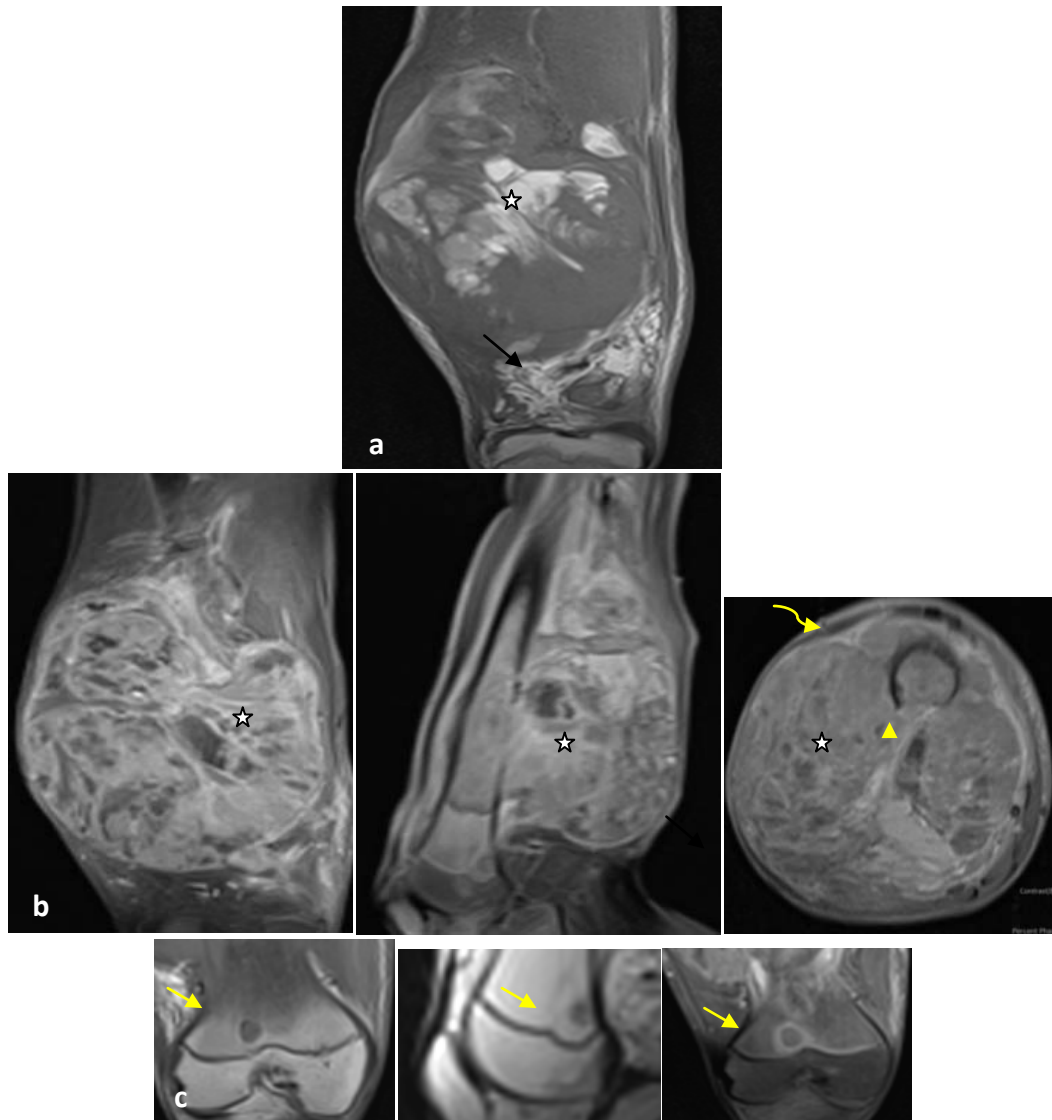


Figure 64 :a) IRM du fémur gauche en séquences pondérés T1 FATSAT sans (coronale) et après injection de gadolinium (coupes coronale, sagittal et axiale): ostéosarcome du genou droit chez un garçon de 17 ans de siège métaphyso-diaphysaire avec présence de multiples logettes en hyper signal T1 et T2 en rapport avec des zones nécrotico- hémorragiques (étoile) avec rupture corticale (tête de flèche) envahissement endo-canalaire et des parties molles(flèche courbée).
b) IRM du tibia gauche en séquences pondérés T1, T2 et T1 après injection de PDC : lésion nodulaire de la région métaphysaire du fémur gauche hypo T1 et T2, rehaussée en périphérie après injection de gadolinium en rapport avec skip métastases associées (Flèches).

- Extension épiphysaire :

L'atteinte de l'épiphyse a été retrouvée chez 16 malades représentant 21,05 %(figure 65) répartis comme suit :

Sarcome d'Ewing : 3 cas

Ostéosarcome : 11 cas

Chondrosarcome : 2 cas

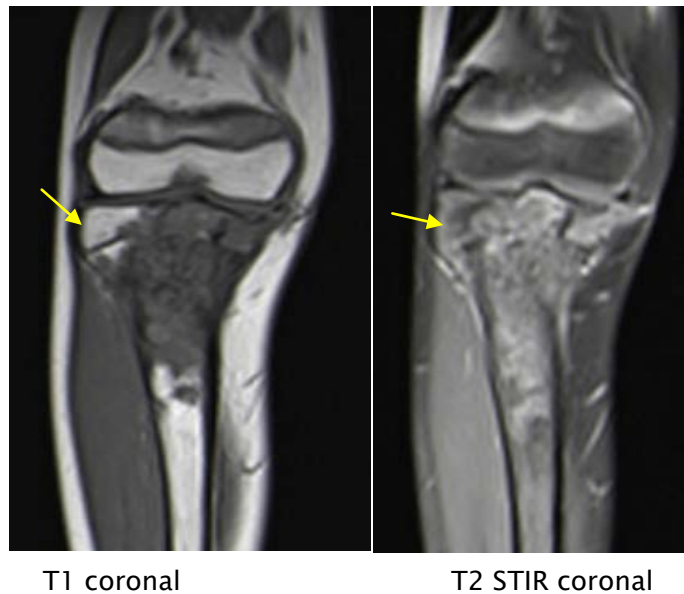


Figure 65 :IRM de la jambe droite en séquences pondérés T1 axiale et T2 STIR sagittale :sarcome d'Ewing du tibia droit chez une fille de 11 ans en hypo signalT1 hyper signal T2 STIR de siège métaphyso–diaphysaire étendu à l'épiphyse après franchissement du cartilage de croissance.

- Le cartilage de croissance :

Les enfants ayant un cartilage de croissance atteint par la tumeur étaient au nombre de 9 et représentent 11,84 % de l'ensemble des cas étudiés (figure 66) répartis comme suit :

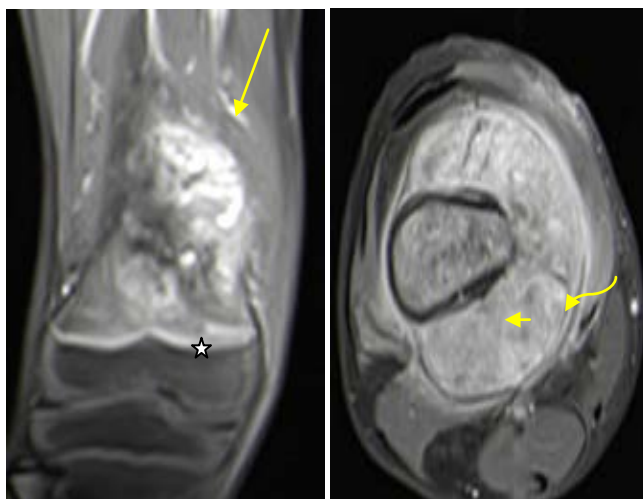
Sarcome d'Ewing : 2 cas

Ostéosarcome : 7 cas

Chondrosarcome : 0 cas



T1 coronal



T1 coronal injecté

T1 axial injecté

Figure 66: IRM du fémur droit en séquences pondérés T1 FATSAT sans (coupes coronale) et après injection de gadolinium (coupes coronale et axiale): ostéosarcome de haut grade de l'extrémité inférieure du fémur droit chez un garçon de 8 ans de siège diaphyso-métaphysaire inférieure (flèche) en hyposignal T1, se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium arrivant au cartilage de conjugaison (étoile) sans atteinte de l'épiphyse inférieure responsable de rupture corticale osseuse (tête de flèche) avec extension aux parties molles circonférentielle en regard (flèche courbée).

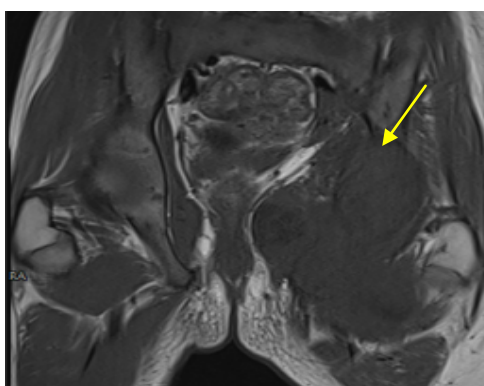
- Extension articulaire :

L'extension articulaire a été notée chez 39 patients soit 51,31% (figure 67).

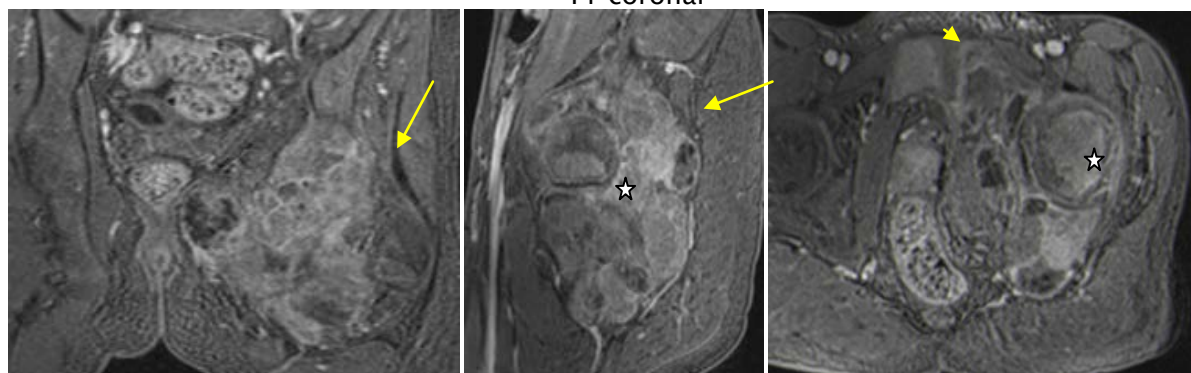
Nous avons étudié la répartition de l'extension articulaire selon le type histologique (tableau 18).

Tableau XVIII : L'extension articulaire selon le type histologique

	SE	OS	CS
Extension articulaire	18 cas	19 cas	2 cas



T1 coronal

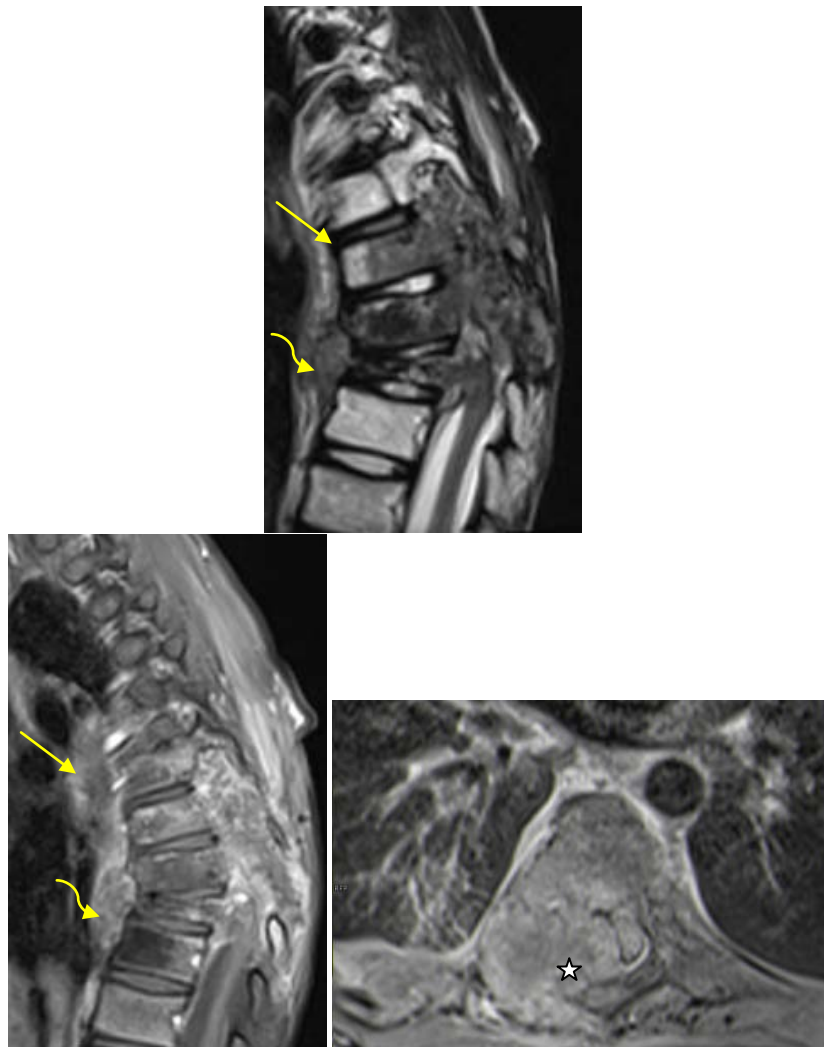


T1 coronal, sagittal et axial après contraste

Figure 67: IRM du bassin en séquences pondérés T1 sans (coupe coronale) et après injection de gadolinium (coupes coronale, sagittale et axiale) : sarcome d'Ewing de la branche ischio-pubienne gauche chez un adolescent de 17 ans (flèche) en hypo signal T1, se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium avec extension au niveau de l'articulation coxo-fémorale homolatérale (étoile) et parties molles de voisinage (tête de flèche).

- Extension endo-canalaire :

Elle était présente chez deux patients qui présentaient un sarcome d'Ewing dorsal et sacré (figure 68).



T1 sagittal et coronal après injection de contraste

Figure 68:IRM du thorax en séquences pondérés T1 FATSAT sans (coupe sagittale) et après injection de gadolinium (coupes sagittale et axiale): Sarcome d'Ewing de la gouttière costo-vertébrale droite étendu de D7 à D9 chez un enfant de 9 ans en hyposignalT1,se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium (flèche) responsable d'un tassement de D9(flèche courbée) avec envahissement pédiculaire, laminaire, foraminal et endo-canalaire (étoile) de signal similaire à celui de la tumeur.

L'histogramme ci-dessous réunit les extensions tumorales retrouvées sur les clichés d'IRM réalisés dans le cadre du bilan d'extension des TOMP étudiées (figure 69) :

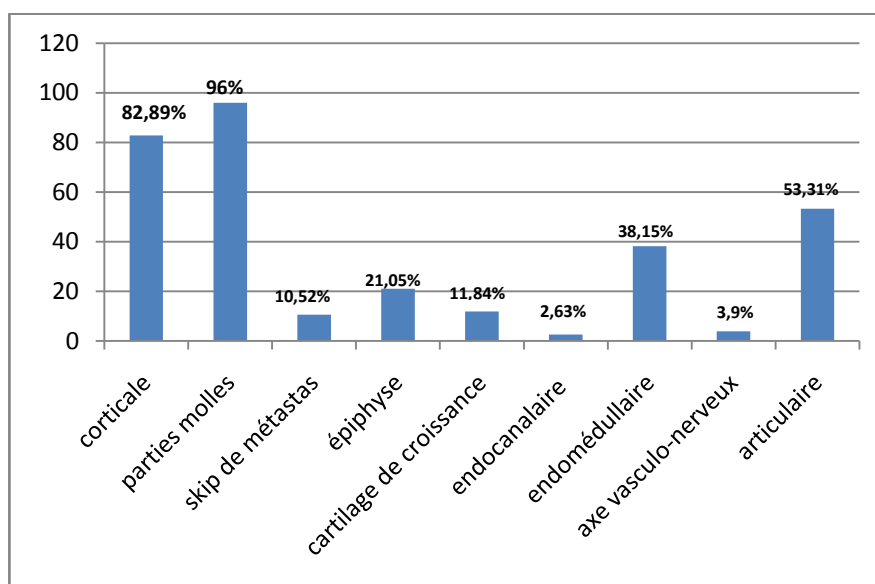


Figure 69 : L'extension tumorale locorégionale des TOMP en IRM

Dans notre série, les différents aspects IRM sont regroupés dans le tableau 19 :

Tableau XIX : Récapitulatif de la répartition des différentes anomalies IRM selon le type histologique dans notre série.

Aspects IRM	SE	OS	CS
Extension aux PM	95,12%	96,87%	100%
Skip de métastase	5,40%	15,62%	33,33%
Extension endomédullaire	27,07%	56,25%	33,33%
Extension épiphysaire	8,1%	34,37%	66,66%
Extension au cartilage de croissance	5,4%	21,87%	-
Extension articulaire	48,64%	59,37%	66,66%
Extension endocanalaire	5,4%	-	-
Atteinte de l'axe vasculo-nerveux	-	9,37%	-

2. Bilan d'extension général :

2.1. TDM thoracique:

Le scanner thoracique a été réalisé chez 16 patients (14,54%), les résultats sont comme suit :

- Trois cas étaient normaux (18,75 %).
- Trois cas avaient des lésions micro nodulaires de nature non spécifique.
- Les métastases pulmonaires étaient présentes sous forme d'opacités nodulaires ou micronodulaires diffuses sur les deux champs pulmonaires (figure 68–69) chez 9 cas (56,25 %).
- Une localisation ganglionnaire a été notée chez un seul patient présentant un ostéosarcome.

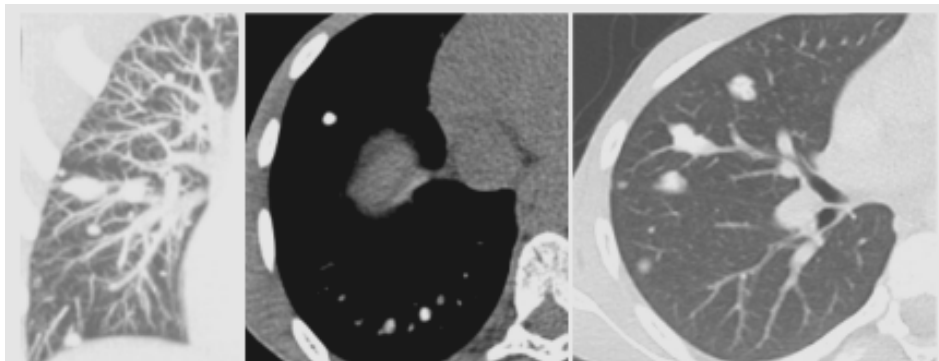


Figure 70 : TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse et médiastinale en coupe sagittale et axiale : lésions nodulaires et micronodules intra parenchymateuses éparses au niveau des deux champs pulmonaires secondaire dont certains sont calcifiés secondaire à un ostéosarcome de la jambe.

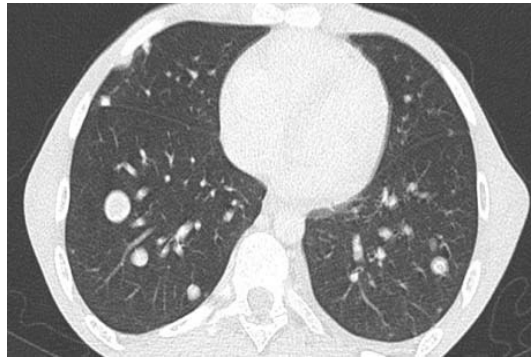


Figure 71 : TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse en coupe axiale : multiples nodules et micronodules intra parenchymateux éparpillés au niveau des deux champs pulmonaires secondaire à un ostéosarcome du fémur gauche.

2.2. TDM thoraco-abdomino-pelvienne :

Le scanner TAP a été réalisé chez 40 patients 36,36%, alors que deux cas ont bénéficiés de scanner abdominale, les résultats sont comme suit :

- Douze cas étaient normaux (30 %).
- Trois cas avaient des lésions micro nodulaires de nature non spécifique avec un cas de lésions micronodulaires associés à un foyer de condensation d'allure infectieuse.
- Les métastases pulmonaires étaient présentes sous forme d'opacités nodulaires ou micronodulaires diffuses sur les deux champs pulmonaires chez 18 cas (45 %).
- Une localisation ganglionnaire a été notée chez quatre patients présentant un ostéosarcome.
- Une localisation pleurale a été notée chez deux patients présentant un ostéosarcome et un sarcome d'Ewing.
- Une localisation osseuse a été notée chez un six patients dont (3 cas d'ostéosarcome et 3 cas de sarcome d'Ewing).

- Un cas de localisation hépatique et un autre cas de localisation surrénalienne ont été notés chez des patients suivis pour des ostéosarcomes.
- Deux cas d'envahissement des organes de voisinage chez 2 cas de sarcome d'Ewing de l'os iliaque (figure 72).

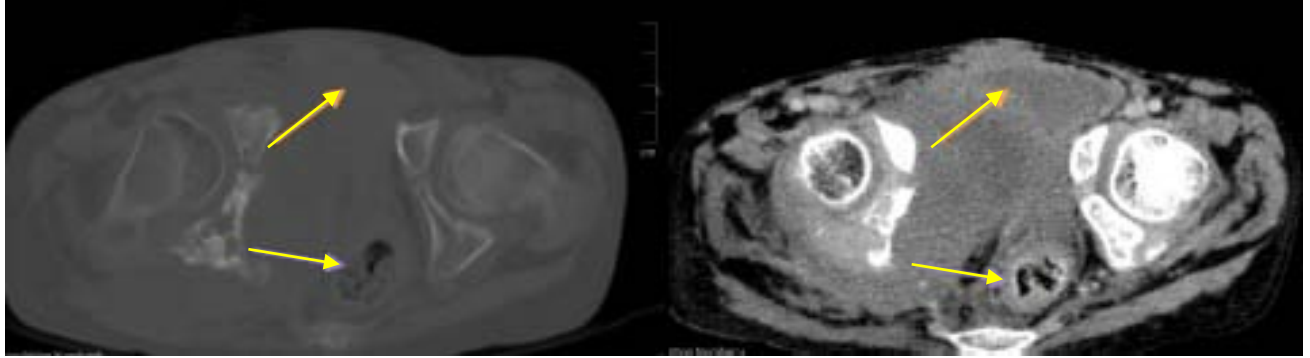


Figure 72 : TDM abdomino-pelvienne. Sarcome d'Ewing de l'os iliaque droit : important envahissement des parties molles endo-pelvienne, une infiltration de la vessie et du rectum(flèches).

2.3. La scintigraphie osseuse :

Elle a été retrouvée chez 8 cas.

- ✓ L'aspect tumoral :

L'hyperfixation était présente chez 7 patients soit 87,5% des cas (figure 73).

- ✓ L'extension tumorale :

L'atteinte du cotyle gauche et du petit trochanter droit a été retrouvée chez 1 cas d'ostéosarcome (figure 74).

L'atteinte costale est décrite chez 1 cas de sarcome d'Ewing.

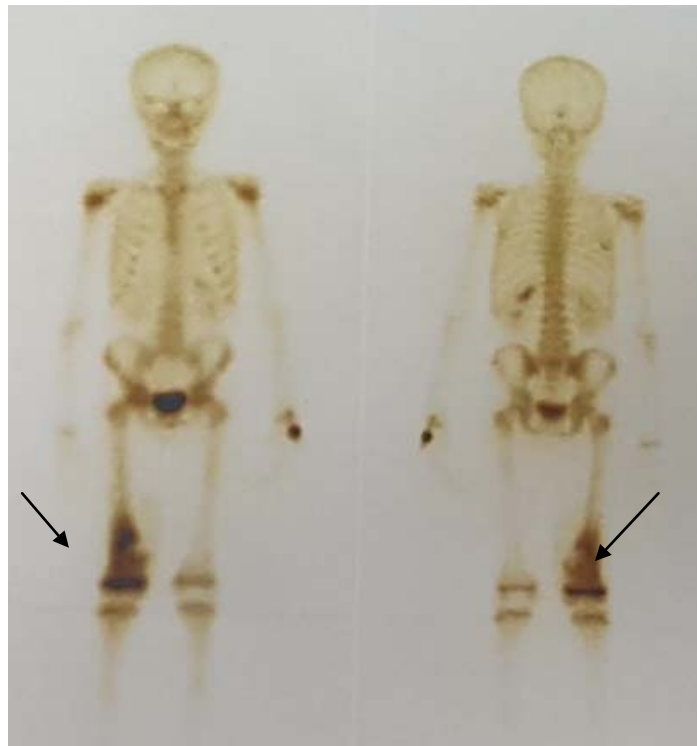


Figure 73 : Hyperfixation d'un ostéosarcome au niveau de l'extrémité inférieure du fémur droit sans métastases.



Figure 74 : Hyperfixation au niveau du cotyle gauche (tête de flèche) et du petit trochanter droit (flèche) d'un ostéosarcome au niveau du tibia gauche.

2.4. Echographie abdominale :

Elle a été retrouvée chez 7 patients, dont 5 cas ne révélant pas d'anomalie, 1 cas présentait une uretéro-hydronephrose gauche. Un cas a été retrouvé qui a montré une collection intra péritonéale en regard de la FIG au niveau du site opératoire chez un patient suivi pour un sarcome d'Ewing iliaque gauche.

2.5. TDM cérébrale :

Trois patients ont bénéficié d'une TDM cérébrale a été faite, dont un cas a révélé une métastase méningée.

2.6. IRM cérébrale

IRM cérébrale a été faite pour deux cas un a révélé une métastase méningée (déjà bénéficié d'une TDM cérébrale) (figure 75) et l'autre une masse sphéno-orbitaire gauche d'allure secondaire (figure 76).



Figure 75: IRM cérébrale en séquence T1 après injection de PDC chez un enfant de 5 ans suivi pour sarcome d'Ewing vertébral qui a révélé une lésion extra-axiale temporale gauche se rehaussant discrètement après injection de PDC en rapport avec une métastase méningée secondaire à un ostéosarcome de la jambe.

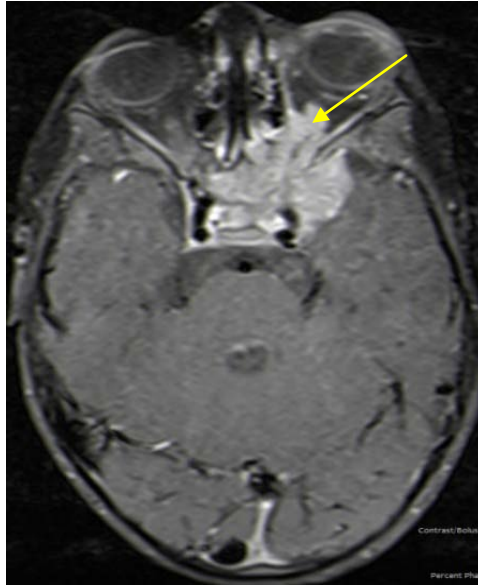


Figure 76 : IRM cérébrale en séquence T1 après injection de PDC chez une fille de 3 ans suivie pour sarcome d'Ewing fémoral qui a montré un processus lésionnel sphéno-orbitaire gauche localement infiltrant d'allure secondaire.

3. Bilan biologique

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

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

IV. Données anatomo-pathologiques

1. Modalités

1.1. Biopsie osseuse :

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

1.2. Pièce de résection :

18 patients soit 16,36% ont bénéficié d'une chirurgie conservatrice avec une étude histologique des pièces de résections.

1.3. Amputation :

Elle a été faite chez 15 patients soit 13,63% des cas (Tableau 20).

Tableau XX : Effectif de l'amputation selon le type histologique

	SE	OS	CS
Amputation	9 cas	5 cas	1 cas

2. Résultats

2.1. Type histologique :

2.1.1. *L'ostéosarcome :*

Il a été retrouvé chez 49 cas, les sous-types histologiques présents étaient :

- Un ostéosarcome ostéoblastique chez 3 patients.
- Un ostéosarcome chondroblastique chez 4 patients.
- Le sous type n'a pas été précisé chez les 42 cas restants.

2.1.2. *Le sarcome d'Ewing:*

Il était présent chez 50 patients. Une confirmation immuno-histochimique a retrouvé chez 4 cas.

2.1.3. Le chondrosarcome :

Il a été retrouvé chez 11 cas, les sous-types histologiques présents étaient :

- Un chondrosarcome mésoenchymateux chez 1 patient.
- Un chondrosarcome myxoïde chez 2 patients.

2.2. Grade histologique :

Le grade histologique a été précisé chez 5 cas dont la totalité était faite d'ostéosarcomes qui ont été de haut grade.

2.3. Immuno histochimie :

Une étude immuno histochimique a été faite chez 4 cas de sarcome d'Ewing dont un cas exprimait des AC anti CD 99.

V. Classification TNM :

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

1. La tumeur T :

Les tumeurs étaient classées en T1 chez 43 patients, classées en T2 chez 66 patients, et en T3 chez 1 seul patient (figure 77).

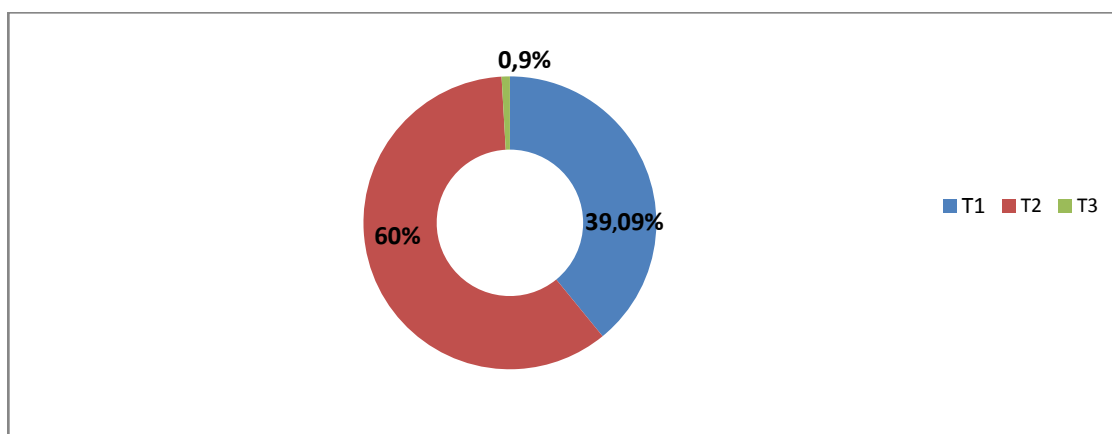


Figure 77 : Répartition des différents stades T retrouvés

2. Les adénopathies N :

Un stade N0 a été retrouvé chez 107 patients soit 97,27% de l'ensemble de notre série, 3 tumeurs ou 2,72% étaient classées en N1.

3. Les métastases :

- Les tumeurs classées en M0 étaient au nombre de 64 soit 58,18% de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives étudiées dans notre série.
- Chez 27 cas, la tumeur a été classée en M1a représentant ainsi 24,54%
- Chez 19 cas ou 17,27%, la tumeur était classée en M1b (figure 78).

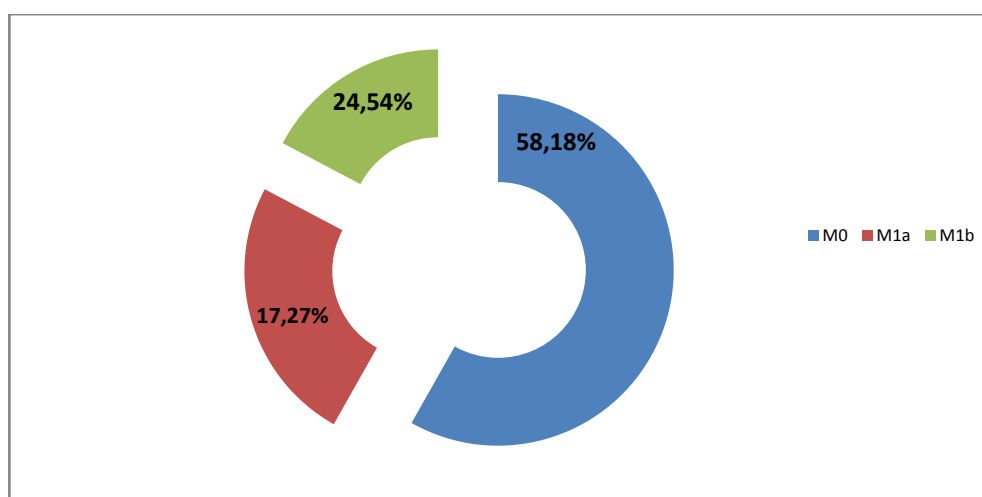


Figure 78 : Répartition des stades M

Tableau XXI : Répartition des stades TNM selon les types histologiques

	T				N		M		
	T1	T2	T3		N0	N1	M0	M1a	M1b
SE	32,78%	65,22%	2%		96%	4%	54%	34%	12%
OS	46,93%	53,07%	-		97,96	2,04%	67,36%	18,36%	14,28%
CS	36,36%	63,64%	-		-	-	90,91%	9,09%	-

VI. Le traitement :

1. Chirurgie :

La prise en charge chirurgicale a été faite chez 58 patients ou 52,72% dont 7 cas suivi pour chondrosarcome, 28 cas de sarcome d'Ewing et 23 cas d'ostéosarcome.

1.1. La résection tumorale :

Elle a été réalisée chez 43 patients soit 39,09%.

Elle concernait 6 cas de chondrosarcome, 19 de sarcome d'Ewing dont 5 siégeaient sur un os long, et 18 cas d'ostéosarcome dont 7 siégeaient sur un os long.

Après une exérèse chirurgicale conservatrice, une fixation à l'aide de matériel d'ostéosynthèse a été jugée nécessaire chez 10 patients (figure 80–81).



Figure 79 : IRM de la face en séquence T1 avec injection de PDC en coupe coronale et axiale : contrôle post opératoire d'un sarcome d'Ewing de la mandibule gauche avec résection seule montrant une discrète infiltration des parties molles de la loge de l'hémi-mandibulectomie gauche d'allure postopératoire.

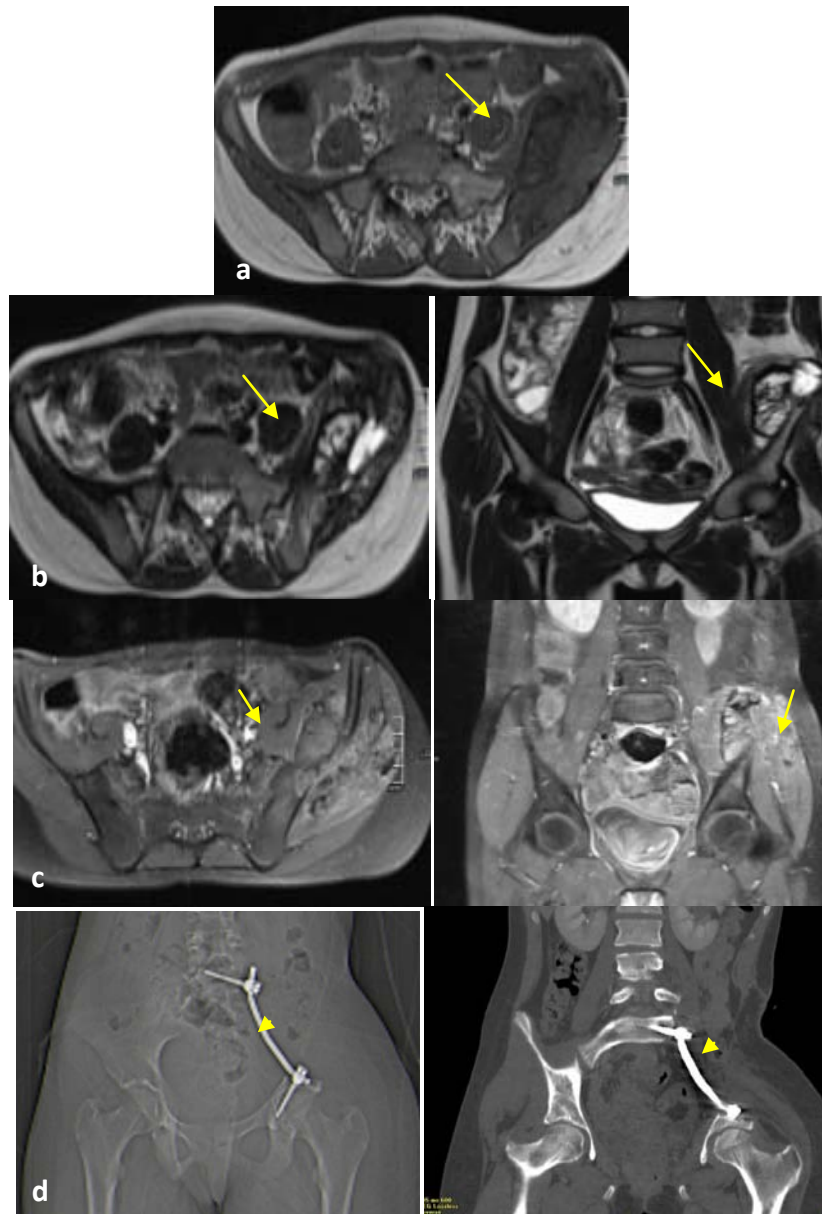


Figure 80: IRM du bassin

- a) Séquences T1 sans injection de PDC en coupe axiale
- b) Séquencet2 STIR en coupes axiale et sagittale
- c) Séquence T1 FATSAT après injection PDC en coupes axiale et sagittale
- d) Scootview et TDM TAP en fenêtre osseuse après une résection chirurgicale conservatrice et réparatrice:

Mise en place d'un matériel d'ostéosynthèse en regard de l'ostéotomie (tête de flèche) chez un patient suivi pour sarcome d'Ewing iliaque gauche en hyposignal en T1 hypersignal T2 STIR se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium (flèche) avec envahissement des parties molles en regard.

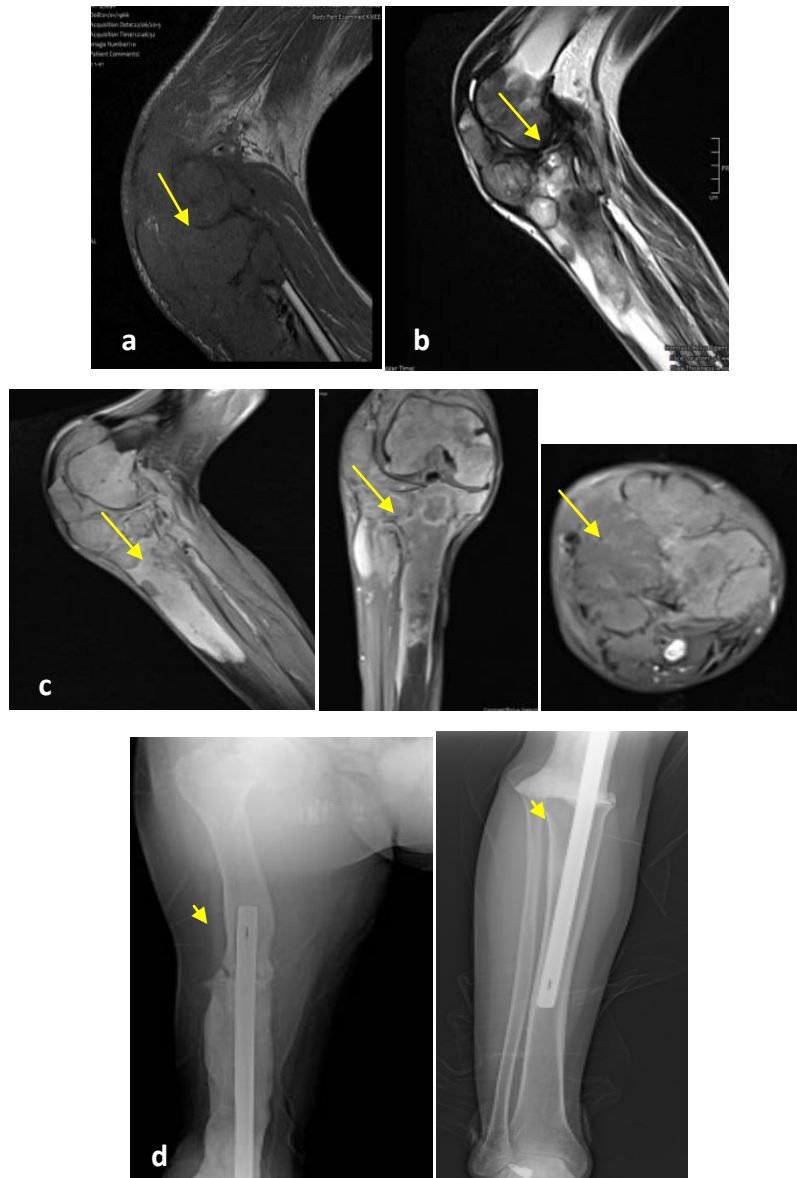


Figure 81: IRM du membre inférieur

a-b) Séquences T1 sans injection de PDC et T2 STIR en coupes sagittales

c) Séquence T1 FATSAT après injection PDC en coupes sagittale coronale et axiale

d) Scoot view après une résection chirurgicale conservatrice et réparatrice:

Mise en place d'un matériel d'ostéosynthèse en regard de l'ostéotomie au niveau du fémur et tibia droits (tête de flèche) chez un patient suivi pour ostéosarcome du fémur droit en hyposignal en T1 hypersignal T2 STIR se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium (flèche) responsable d'une rupture corticale avec envahissement des parties molles.

1.2. Amputation :

Elle a été réalisée chez 15 patients soit 13,63% des cas.

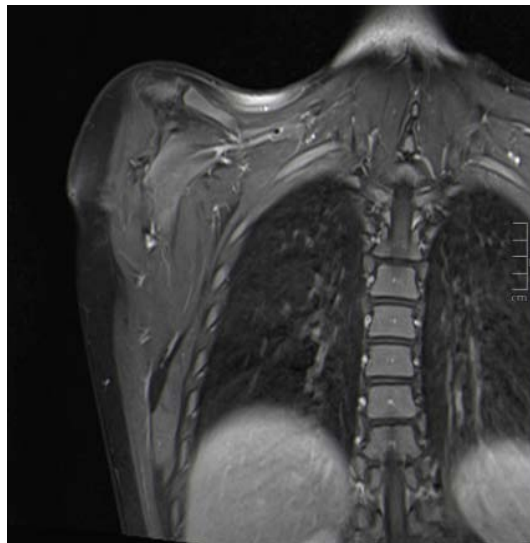


Figure 82 : Désarticulation de l'épaule droite chez un jeune de 19 ans suivie pour ostéosarcome de l'humérus.

La figure 83 illustre la répartition des interventions chirurgicales effectuées sur l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives opérées de notre série.

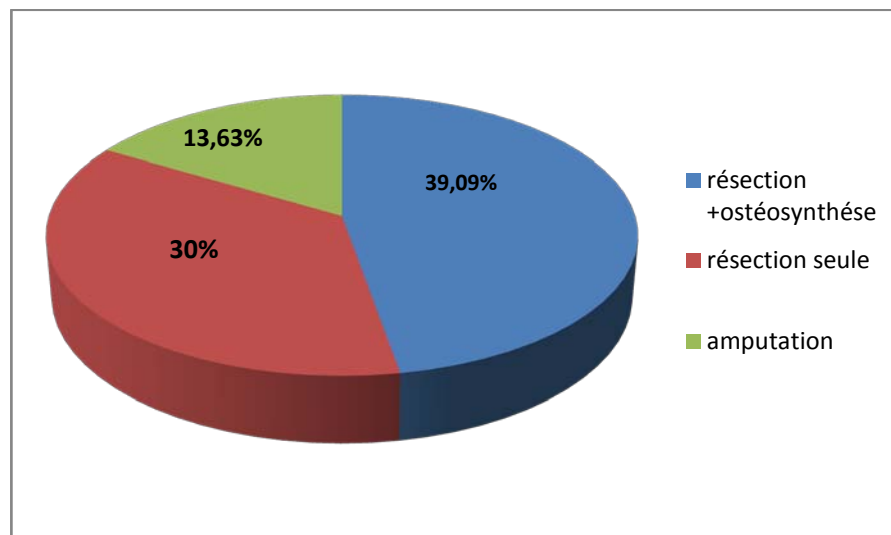


Figure 83 : Différentes possibilités de prise en charge chirurgicale des TOMP opérées.

2. Chimiothérapie :

2.1. Néo adjuvante :

Les patients ayant bénéficié d'une CTH néo-adjuvante étaient au nombre de 46 dont 31 cas sont suivis pour des sarcomes d'Ewing et 15 cas des patients suivis pour des ostéosarcomes.

- Examens radiologiques de contrôle post-chimiothérapie :

Ces patients ont été évalués par un examen radiologique de contrôle dont 37 patients ont bénéficié d'une IRM, et 7 patients ont bénéficié d'une TDM (tableau 22).

Tableau XXII : Répartition des examens radiologiques post chimiothérapie selon les types histologiques

	SE	OS
TDM	4 cas	3cas
IRM	18 cas	12 cas

Les résultats étaient répartis entre une diminution de la taille tumorale, un aspect stable de la lésion, ou carrément une augmentation de celle-ci (figure 84) :

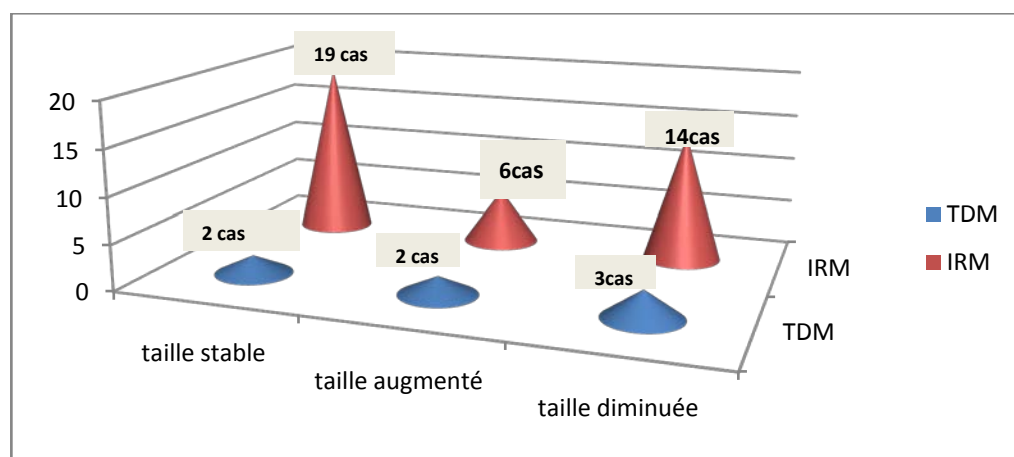


Figure 84: Répartition des différents aspects radiologiques évolutifs de la TDM et IRM des TOMP ayant reçu une chimiothérapie néo-adjuvante.

Imagerie des tumeurs osseuses malignes primitives

Le tableau ci-dessous illustre le contrôle radiologique de l'évolution des tumeurs osseuses malignes primitives après une Chimiothérapie néo-adjuvante en fonction du type histologique (tableau 23) :

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

	Effectif	SE	OS
Augmentation en taille	8 cas	6 cas	2 cas
Diminution en taille	17 cas	13 cas	4cas
Taille stable	21 cas	12 cas	9 cas



Figure 85: IRM du rachis entier: sarcome d'Ewing vertébrale en séquences T1 sans et après injection de PDC en coupes sagittales a) examen de 2016 ; b) contrôle en 2018 après chimiothérapie : augmentation en taille du processus tumoral par rapport à l'ancien examen en hyposignal T1, se rehaussant après injection de gadolinium (flèche) avec accentuation du tassement vertébral de D9 (étoile) avec envahissement endo-canalair (étoile noire).

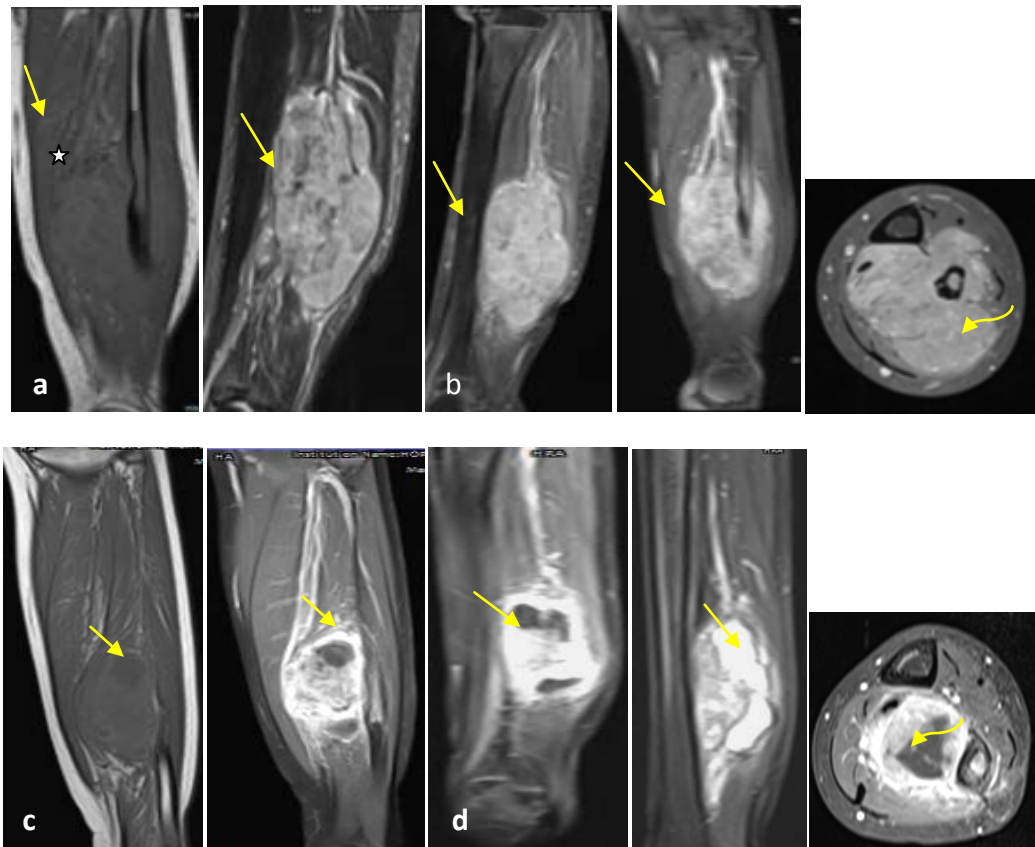


Figure 86 :IRM la jambe gauche: sarcome d'Ewing de la fibula droite en (a-c)séquences T1 sans injection de PDC en coupe coronale, et séquence T2 STIR en coupes sagittal, (b-d)séquence T1 FATSAT après injection PDC en coupes sagittale, coronale et axiale :a-b) examen de 2017; c-d) contrôle en 2018 après chimiothérapie :importante régression du volume tumoral par rapport à l'ancien examen en de 2017 qui est en hyposignal T1 hypersignal T2 STIR, se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium (flèche) avec envahissement endoméduillaire (étoile), rupture corticale par endroit et extension aux parties molles de voisinage(flèche courbée).

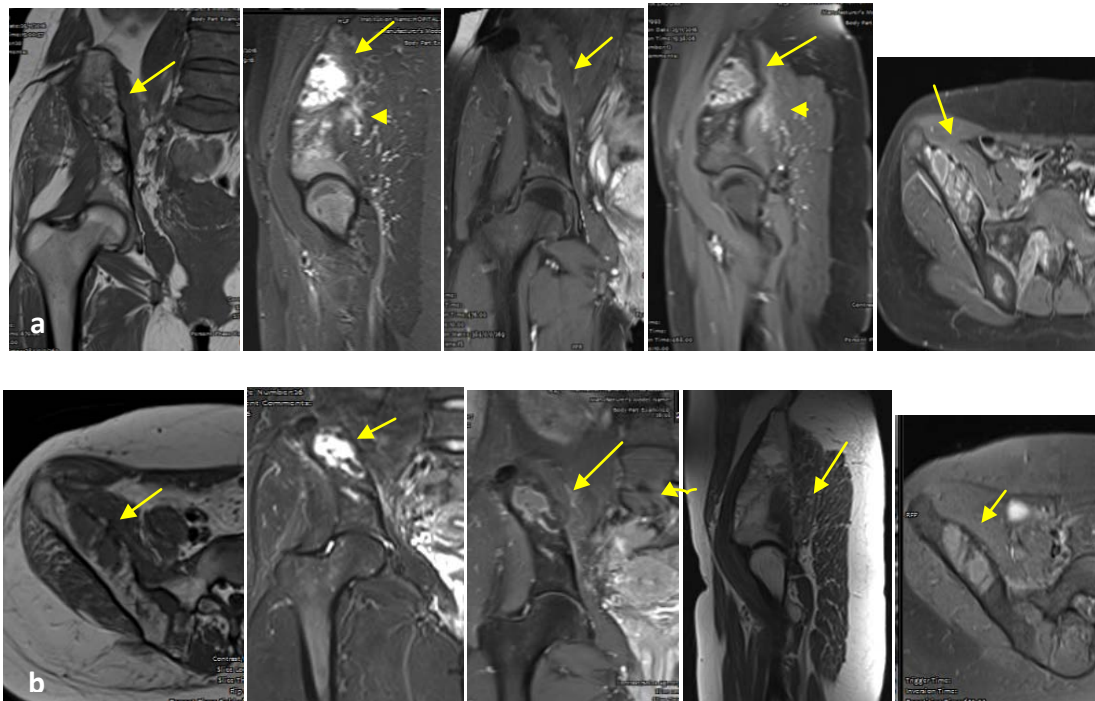


Figure 87 : IRM du bassin : sarcome d'Ewing iliaque droit

a) Examen de 2016 : séquences T1 sans injection de PDC et séquence T2 STIR en coupes sagittales, séquence T1 FATSAT après injection PDC en coupes sagittale, coronale et axiale

b) Contrôle en 2017 après chimiothérapie : séquences T1 sans injection de PDC en coupe axiale et séquence T2 STIR en coupes sagittale, séquence T1 FATSAT après injection PDC en coupes sagittale, coronale et axiale.

Aspect quasi stable du processus tumoral de l'aile iliaque droite, en hyposignal en T1 hypersignal T2 STIR se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium (flèche) avec extension aux parties molles endo pelviennes(tête de flèche).

Les figures ci-dessous (figures 88 et 89) illustrent les aspects radiologiques évolutifs en fonction du type histologique :

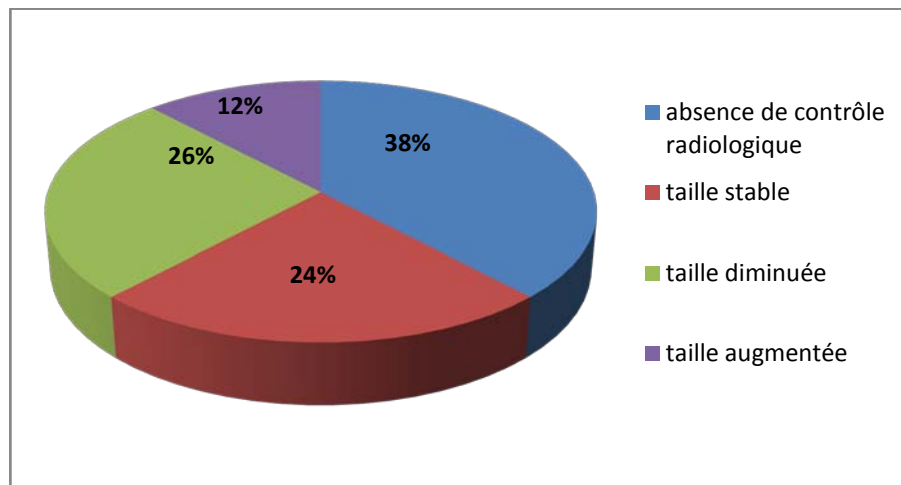


Figure 88 : Aspects radiologiques évolutifs des sarcomes d'Ewing après une chimiothérapie néo-adjuvante

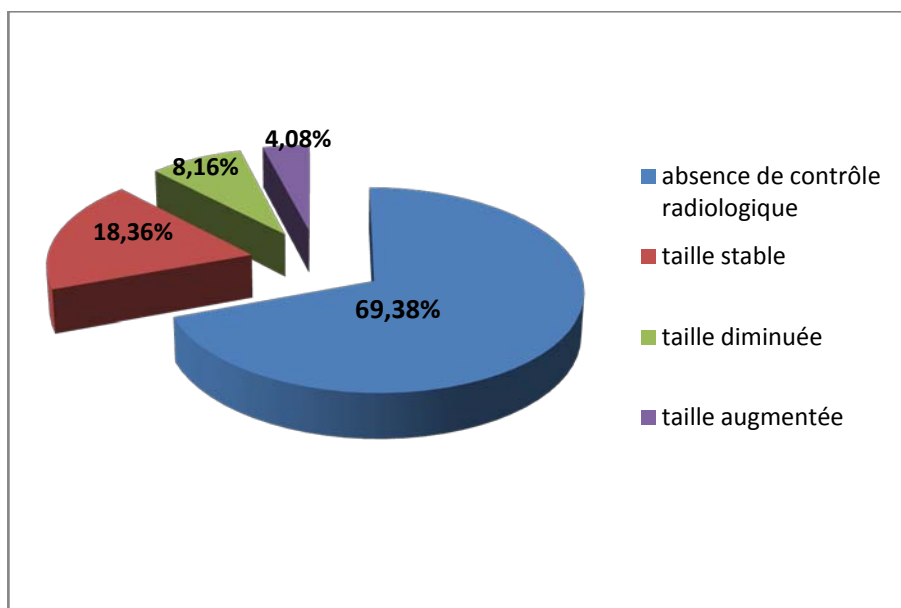
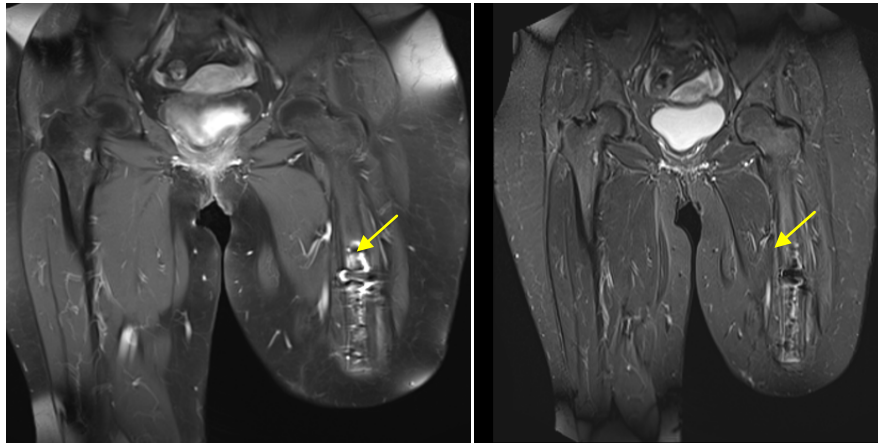


Figure 89 : Aspects radiologiques évolutifs des ostéosarcomes après une chimiothérapie néo-adjuvante

2.2. Chimiothérapie adjuvante :

Une chimiothérapie postopératoire a été entreprise chez les 6 patients de notre série qui ont été opérés dont 1 cas de chondrosarcome, 2 cas d'ostéosarcome et 3 cas de sarcome d'Ewing.

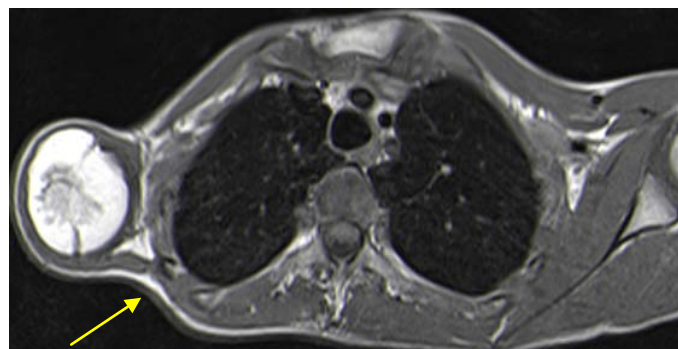


T2 STIR coronal

T2 STIR coronal

Figure 90 : Contrôle IRM chez une femme de 50 ans suivie pour chondrosarcome après chimiothérapie post opératoire

Amputation du genou gauche avec des signes de remaniement post opératoire au niveau du site opératoire et du fémur gauche en hyper signal T2 STIR se rehaussant après injection de PDC (flèche).



T2 STIR axial

Figure 91 : Exérèse totale de l'omoplate droite chez un jeune de 15 ans suivie pour sarcome d'Ewing qui a reçu une chimiothérapie post opératoire : absence de syndrome de masse ou prise de contraste pathologique au niveau de la région scapulaire droite.

3. La radiothérapie :

- Elle était indiquée concomitante à la chimiothérapie néo adjuvante chez un patient suivi pour sarcome d'Ewing (figure 92).
- Elle était indiquée en postopératoire chez un cas de sarcome d'Ewing et décrit chez 2 cas suivis pour chondrosarcome.

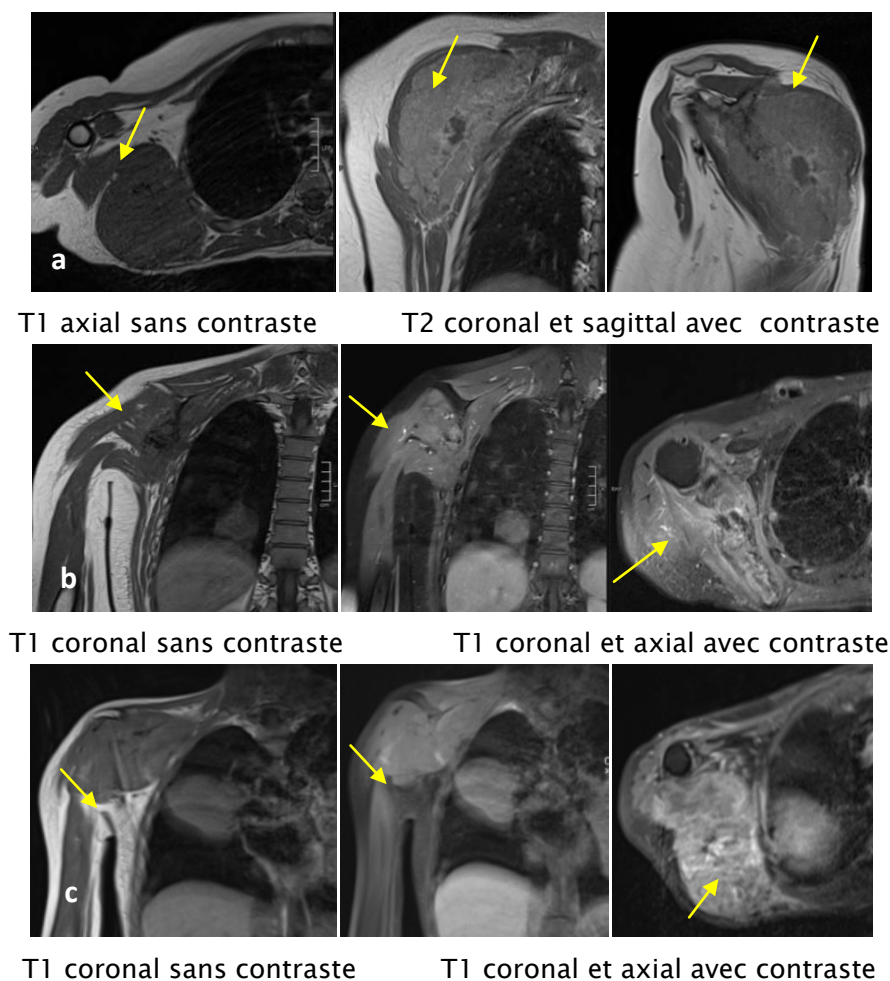
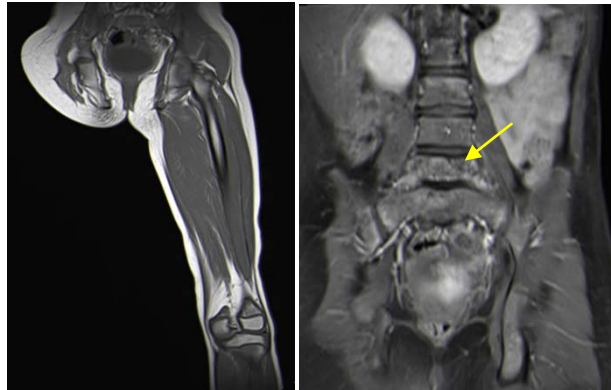


Figure 92 : IRM de l'épaule droite : sarcome d'Ewing de l'humérus droit en séquences T1 sans et après injection de PDC a) examen de 2016, b) contrôle en 2017 après chimiothérapie, c) contrôle en 2018 après radio-chimiothérapie, importance régression du volume tumoral de l'examen de 2017 par rapport à l'ancien examen de 2016 avec aspect quasi stable entre l'examen de 2017 et 2018.

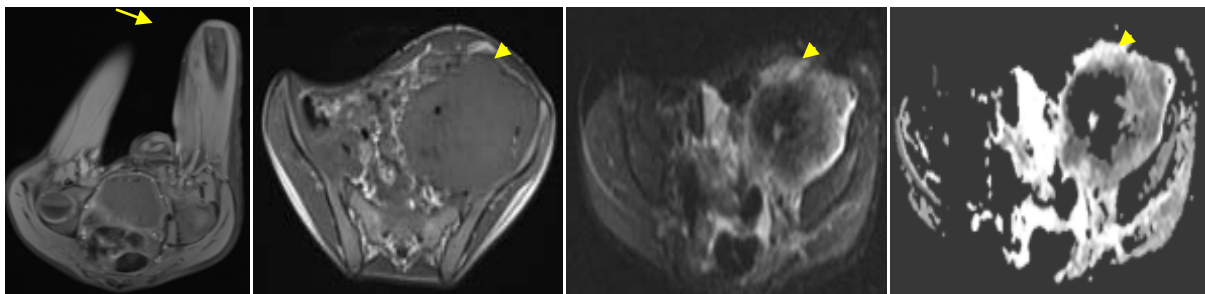
VII. Suivi :

On a noté 2 cas de récurrence, dont un cas suivi pour sarcome d'Ewing et l'autre pour ostéosarcome.



T1 coronal sans contraste T2 STIR coronal

Figure 93 : Récurrence lombaire d'un sarcome d'Ewing fémorale droit après traitement désarticulation coxo-fémorale droite et chimiothérapie avec prise de contraste somatique de L5(flèche)



1 Axial T1 Axial sans contraste Séquence diffusion Séquence ADC

Figure 94 : Récurrence ganglionnaire d'un ostéosarcome de la jambe gauche après traitement amputation du genou gauche (flèche) et chimiothérapie : volumineuse masse hypogastrique réalisant une restriction à la diffusion avec infiltration locale (tête de flèche)



I. Etude épidémiologique :

1. Fréquence :

1.1. Situation dans le monde :

Les TOMP sont extrêmement rares. Elles représentent moins de 0,2% de l'ensemble des tumeurs malignes chez l'adulte, et 5% des tumeurs chez l'enfant de moins de 15 ans [1].

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 [8]. Cette principale caractéristique ressort dans la majorité des registres des cancers publiés à travers le monde (Tableau 24).

Tableau XXIV : Fréquence des TOMP dans le monde

Pays	Année	Nouveaux cas de TOPM	%dans les nouveaux cas de cancer
Etats unis [9]	2009	2570	0,17
Angleterre [10]	2007	463	0,15
Norvège [11]	2006	252	0,16
Arabie saoudite [12]	2004	101	1,4

1.2. Situation au Maghreb :

Dans les pays de Maghreb, les données disponibles concernant l'incidence ou la prévalence des TOMP dans la population générale où leur fréquence dans les cancers diagnostiqués provient de registres régionaux du cancer.

Dans le registre des cancers du sud tunisien pour les années 1997-1999, on dénombre 37 cas de TOMP pour 4871 nouveau cas de cancer soit une fréquence de 0,7 % [13].

Dans la wilaya d'Alger, sur les 3678 nouveaux cas de cancers diagnostiqués durant l'année 2006, 33 TOMP ont été recensées soit 0,9 % [14].

Au Maroc, le registre de la ville de Rabat pour l'année 2005 fait état de 7 nouveaux cas de TOMP sur 763 nouveaux cas de cancer invasif enregistré durant la même année ce qui équivaut à une fréquence de 0,9 % [15].

L'ensemble de ces registres régionaux ont été élaborés à partir de données collectées de structures hospitalières universitaires ce qui constituerait probablement un billet de sélection pouvant justifier la fréquence relativement élevée des TOMP dans les pays du Maghreb.

Tableau XXV : Fréquence des TOMP dans le Maghreb

Pays	Année	Nouveau cas de TOMP	% dans les nouveaux cas de cancer
Sud tunisien [13]	1997-1999	37	0,7
Algérie, Alger [14]	2006	33	0,9
Maroc, Rabat [15]	2005	7	0,9

2. Répartition selon le type histologique :

A partir des résultats de l'analyse de la SEER (Surveillance, Epidemiology, and End Results) program [16], qui constitue la plus grande série collectée de TOMP avec 2627 cas histologiquement confirmés, il apparaît que l'Ostéosarcome (OS) est la TOMP la plus fréquente (35,1%), suivi par le Chondrosarcome (CS) (25,8%), le Sarcome d'Ewing (SE) (16%), le Chordome (CH) (8,4%), et l'Histiocytofibrome malin (HFM), y compris le Fibrosarcome(FS) (5,6%).La malignité dans les tumeurs à cellules géantes est inhabituelle et rarement confirmée, seulement quelques cas ont été rapportés dans la littérature [17].

Ces constatations épidémiologiques ont été confortées à la plupart des séries de TOMP publiées dans la littérature (Tableau 26).

Dans notre série, on a retrouvé 50 cas de sarcome d'Ewing soit 45,45%, 49 cas d'ostéosarcome soit 44,55%, et 11 cas de chondrosarcome soit 10% des cas étudiés.

Tableau XXVI: Distribution des TOMP en fonction du type histologique

Série	Année	Effectif	%OS	%CS	%SE
Dorfman HD	1973-1987	2627	35,1	25	16
Moradi	1985-2005	447	42,1	29,2	17,7
Blackwell jb	1972-1996	263	35,7	24,3	18,6
Peko JF	1992-2001	55	70,1	7,2	1,8
Notre série	2015-2018	110	44,55	10	45,45

3. Répartition selon l'âge :

L'ostéosarcome est plus fréquent chez les sujets de moins de vingt ans, en période de croissance accélérée, il représente 5% des tumeurs pédiatriques et plus de 10% des cancers solides de l'adolescent. Un deuxième pic est observé chez l'adulte âgé, où il se développe habituellement sur des lésions préexistantes comme la maladie de Paget de l'os [18,19].

Le sarcome d'Ewing se voit le plus fréquemment chez l'enfant et l'adolescent, moins chez l'adulte, il survient typiquement entre 15 ans et 30 ans. La médiane d'âge au diagnostic est de 15 ans [20].

L'âge de survenue du chondrosarcome se situe principalement entre 40 et 70ans [18].

Dans notre série, la moyenne d'âge était de 22,2 ans pour l'ostéosarcome, 19,3 ans pour le sarcome d'Ewing, et 44,7 pour le chondrosarcome.

4. Répartition selon le sexe :

Indépendamment du type histologique, La fréquence des TOMP est plus élevée chez les patients de sexe masculin. Ceci est expliqué par leur période de croissance qui dure plus longtemps [21].

Le sexe ratio homme-femme est de 1,4/1 pour l'ostéosarcome, 1,5/1 pour le sarcome d'Ewing, et de 1/1 pour le chondrosarcome [22].

Tableau 27 : Sexe ratio des tumeurs osseuses malignes primitives dans différents pays selon le type histologique.

Pays	Ostéosarcome	Sarcome d'Ewing
USA (Hospital St. Jude Memphis) [21]	1,1	1,6
France Métropolitaine [23]	1,3	1,5
UK (UK data - NCIN) [24]	1,4	1,5

Dans notre série, cette caractéristique est respectée pour la globalité des TOMP, 56,36% de nos patients étaient de sexe masculin, avec un sexe ratio de 1,57 pour l'ostéosarcome, et 1,08 pour le sarcome d'Ewing.

5. Facteurs de risque et de prédisposition :

Il y a un certain nombre de facteurs héréditaires et acquis associés au développement d'une tumeur osseuse maligne primitive, par contre chez la majorité des patients il est impossible d'identifier une cause particulière [24].

5.1. Tumeurs osseuses bénignes :

La transformation maligne des tumeurs osseuses bénignes est rare, son incidence réelle n'est pas encore établie [21].

La transformation maligne d'une tumeur à cellule géante est fréquente, elle survient après une Chimiothérapie ou une irradiation de la tumeur avec un risque cumulé de 5 à 12% et un délai moyen de 8 ans en post-traitement, rarement sans ces deux facteurs déclenchant dont seulement quelques cas ont été rapportés [25,26].

La fréquence de la transformation maligne des dysplasies fibreuses de l'os a été estimée à 0,5% pour la forme monostotique et 4% pour le syndrome de McCune-Albright. Le premier cas de sarcome surdysplasie fibreuse a été identifié par Coley et Stewart en 1945. Selon la méta analyse de Yabut [27], l'ostéosarcome est le plus communément retrouvé, suivi par le fibrosarcome et le chondrosarcome.

L'ostéochondrome qui peut soit être solitaire ou s'intégrer dans le cadre d'une ostéochondromatose est la première tumeur osseuse bénigne à donner naissance au chondrosarcome secondaire [28].

L'ostéoblastome est une tumeur osseuse bénigne rare qui compte pour moins de 1% des tumeurs osseuses primitives. Il en existe deux principales entités clinico-pathologiques, la forme bénigne, qui se développe lentement sur de nombreuses années, et la forme agressive ayant une tendance à la récurrence et l'envahissement des tissus mous adjacents. Dans de rares cas, ces deux entités peuvent subir une transformation maligne en ostéosarcome [29].

Le chondroblastome rejoint le profil de l'ostéoblastome et peut dans de rares cas se transformer en chondrosarcome [30].

5.2. Maladie de Paget de l'os :

La maladie de Paget est une maladie métabolique caractérisée par un remodelage osseux anormal. Elle est plus fréquente chez la population âgée et d'étiologie incertaine.

Une tumeur osseuse maligne primitive se développe sur ce terrain avec une incidence de 0,7%. La majorité de ces sarcomes osseux sont des ostéosarcomes [31].

5.3. Ostéomyélite chronique :

La transformation maligne des ostéomyélites chroniques est une complication locorégionale évolutive, rare, tardive et méconnue de cette pathologie. Elle touche dans la majorité des cas le membre inférieur, après une longue période d'évolution. Elle est à prédominance masculine. Le diagnostic est posé sur les données cliniques et radiologiques, et confirmé histologiquement. Le TTT est basé sur l'amputation ou l'exérèse large au stade précoce associée à une RTH complémentaire. La transformation maligne en carcinome épidermoïde est la plus fréquente, rarement en fibrosarcome, ou en ostéosarcome [32].

5.4. Désordres et anomalies génétiques :

Très rarement l'ostéosarcome peut être familial. Il survient dans un tableau de tumeurs multiples de différentes variétés histologiques et correspond à un gène de prédisposition aux

tumeurs. 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 [33].

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. Actuellement, on pense que le sarcome d'Ewing a pour origine les cellules parasympathiques 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) [34].

5.5. Irradiation :

Actuellement, il existe des preuves solides sur la liaison de causalité entre l'exposition à un rayonnement et le risque de survenue d'un sarcome osseux

L'ostéosarcome est la tumeur post-radique la plus fréquente, suivie respectivement par l'histiocytofibrome malin et le lymphangiosarcome [35].

5.6. Agents chimiques :

Divers matériaux d'implant comme le chrome, le nickel, le cobalt, le titane et le polyéthylène, ont été suspectés comme facteurs de risque de développement de tumeurs osseuses primitives malignes.

Plusieurs études ont fait le lien entre l'usage du cyclophosphamide et le développement de sarcomes osseux chez les patients ayant reçus une RTH dans le cadre de la prise en charge d'un cancer [36, 37, 38].

5.7. Autres :

Plusieurs cas sporadiques d'ostéosarcome survenant tardivement chez des patients présentant une ostéogénèse imparfaite ont été rapportés dans la littérature [39, 40, 41].

La relation entre la survenue d'un infarctus osseux et le développement ultérieur de tumeur osseuse primitive maligne a également été évoquée dans plusieurs études [42, 43].

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

II. Etude clinique :

1. Circonstances de découverte :

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

1.1 La douleur :

La douleur constitue le maître symptôme des tumeurs osseuses malignes primitives.

Les tumeurs osseuses malignes sont toutes potentiellement douloureuses. Classiquement ; la douleur s'installe lentement sur un mode rhumatismal inflammatoire ou neuropathique, de façon intermittente. Par la suite, elle devient continue avec perturbation du sommeil. Ni aiguë ni chronique, C'est une « douleur aiguë qui dure », plus marquée la nuit et pendant les périodes de repos. 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 [8,44].

Dans notre série, la douleur a été le mode de révélation majeur.

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 [44,45].

Elle était présente chez 10 cas, soit 9% des patients de notre série.

1.3 L'impotence fonctionnelle :

Une limitation de la mobilité peut être observée en cas de lésion juxta-articulaire, du fait du blocage par la masse tumorale ou par irritation de la membrane synoviale adjacente [44,45].

Elle était présente chez 14 cas, soit 12,72% des patients de notre série.

1.4 La fracture pathologique :

La fracture pathologique est rarement le mode de découverte d'une tumeur osseuse maligne primitive.

L'incidence des fractures pathologiques dans les TOMP se situe entre 2% et 25% [46].

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. La fragilisation de l'os par une biopsie, un traitement par chimiothérapie avec nécrose tumorale importante ou une radiothérapie contribue également au développement de fractures sur le site tumoral [47]. Chez l'enfant et l'adulte jeune, les fractures pathologiques sont plus décrites dans l'ostéosarcome, particulièrement de siège diaphysaire, avec une taille tumorale importante, une ostéolyse, de sous type télangiectasique et fibroblastique. Dans un second ordre chez les patients suivis pour sarcome d'Ewing, ayant un index de masse corporelle élevé, avec une tumeur siégeant au niveau du fémur. L'incidence

élevée des fractures pathologiques après contrôle tumoral local chez les patients atteints de sarcome d'Ewing serait expliquée par l'effet de la radiothérapie qui fragiliserait l'os [48,49].

4 cas de fracture pathologique ont été retrouvés dans notre série.

1.5 Les signes généraux :

Les signes systémiques comme la fièvre (en particulier dans le sarcome d'Ewing), une asthénie et la perte de poids sont fréquents [50]. 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 [51].

Dans notre série, une altération de l'état général a été décrite chez 12 patients.

1.6 Autres symptômes :

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

Les lésions du sacrum ou du bassin peuvent provoquer des troubles de la miction ou de la défécation, par compression nerveuse ou mécanique. Les tumeurs des côtes thorax se manifestent par des troubles respiratoires ou par un épanchement pleural. Les tumeurs vertébrales peuvent se manifester par des douleurs rachidiennes localisées, signes de compression de la moelle épinière ou d'une racine nerveuse, troubles de la statique vertébrale, syndrome tumoral qui se traduit par une tuméfaction postérieure palpable souvent douloureuse, radiculalgies, et des troubles sphinctériens souvent d'origine malignes [52].

Les formes métastatiques des ostéosarcomes au diagnostic représentent 10 à 20% des patients et concernent le poumon dans 90% des cas [52,8].

La fréquence des métastases au diagnostic est élevée dans la tumeur d'Ewing (20 à 30% des cas). Elles intéressent les poumons, les os et la moelle osseuse [52].

Dans notre série, des signes neurologiques à type de syndrome médullaire ont été retrouvés chez quatre patients.

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 95). D'autre part le siège peut constituer un paramètre à prendre en compte pour le choix d'une modalité thérapeutique, la radiothérapie pour les tumeurs pelviennes profondes en exemple. Tous types histologiques confondus, les deux tiers des TOMP se localisent au niveau du squelette périphérique [46].

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 [53].

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 [54].

Le chondrosarcome siège rarement aux extrémités. Il s'agit avant tout d'une tumeur du tronc (48%), notamment du bassin, de l'omoplate, rachis et sacrum, et des grands os des membres (52%), principalement le fémur, l'humérus et le tibia à leur partie proximale. Les atteintes de l'avant-bras, du péroné sont plus rares. Les chondrosarcomes de la main et du pied sont exceptionnels, de même que les localisations crâniennes ou maxillaires. Au niveau des os longs, les chondrosarcomes sont métaphysaires, des formes diaphysaires ou épiphysaires pures ont été décrites [55].

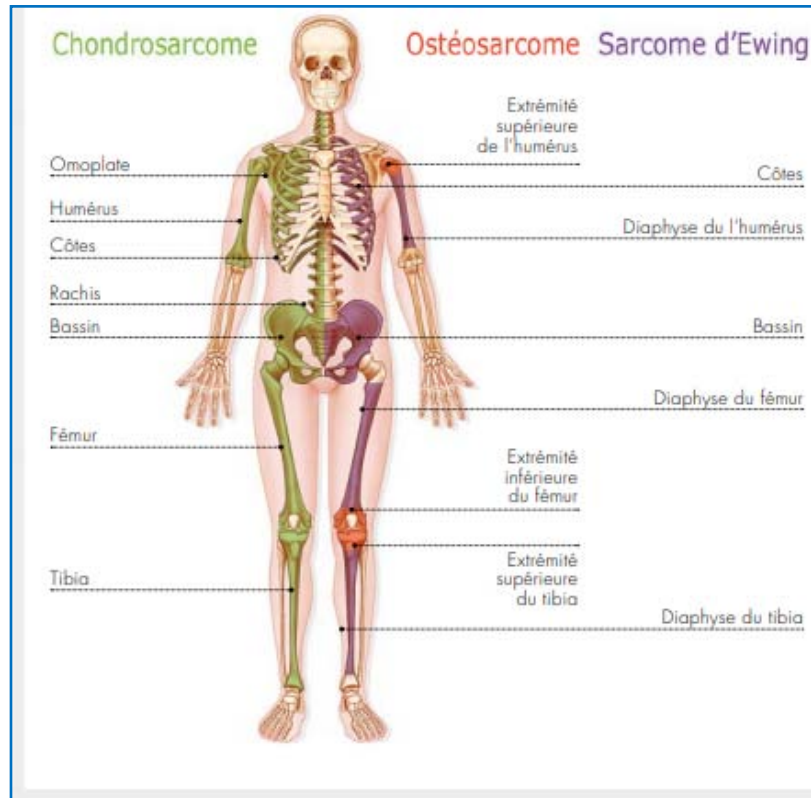


Figure 95 : Localisation des trois principaux TOPM.

2.2 Les signes inflammatoires :

La présence de signes inflammatoires dans les TOPM est exceptionnelle. Cependant ils ne sont pas du tout inhabituels dans les sarcomes d'Ewing. Ils traduisent souvent l'évolutivité de la tumeur [56].

L'inflammation locale a été décrite chez 6 patients de notre série.

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 [22].

Le plus grand diamètre des tumeurs osseuses malignes primitives dépasse en règle 6 cm et atteint 9 cm ou plus lors du diagnostic.

III. Place de l'imagerie :

L'imagerie occupe une place importante dans le diagnostic, le bilan d'extension et le suivi.

Les clichés radiologiques simples motivés par les signes cliniques sont la première étape du diagnostic; ils sont obligatoires. L'échographie, pratiquée pour une symptomatologie douloureuse ne doit pas leur être substituée. Les signes radiologiques peuvent être étendus, d'emblée très évocateurs de malignité, mais parfois seule une apposition périostée de petite taille ou une plage d'ostéocondensation ou de déminéralisation sont présents. Le scanner n'a sa place qu'à titre de complément local d'exploration pour préciser la sémiologie radiologique et, par conséquent n'est pas indiqué dans tous les cas. C'est à partir de l'imagerie par rayons X que sera apprécié le caractère agressif d'une lésion et que les hypothèses diagnostiques seront formulées. L'IRM est l'examen de seconde intention afin d'évaluer l'extension locorégionale au sein de l'os et dans les parties molles adjacentes et de déterminer la zone la plus appropriée pour une biopsie. La scintigraphie osseuse aux diphosphonates marqués n'a, lors du bilan initial, qu'une place très relative dans l'appréciation de la lésion elle-même révélant une hyperfixation non spécifique.

Une fois le diagnostic posé, l'imagerie a une double mission : rechercher les localisations secondaires pulmonaires par le scanner thoracique, osseuses par la scintigraphie « classique », la tomographie à émission de positons (TEP) ou l'IRM corps entier et permettre la planification de l'acte chirurgical en évaluant les possibilités et les modalités de conservation de membre (étendue de l'atteinte endo-osseuse dans la diaphyse et vers l'épiphyse, rapports neurovasculaires) [57].

1. Radiographie standard :

1.1 La technique :

La performance de cet examen résulte du choix de l'incidence et de la qualité du cliché, elles mêmes conditionnées par l'expérience du radiologue en pathologie ostéo-articulaire. Deux incidences perpendiculaires face et profil prenant les articulations sus et sous-jacentes sont nécessaires. Elles seront complétées, au besoin, par des techniques particulières comme les clichés comparatifs s'il s'agit d'un os pair et en particulier d'une région articulaire, les clichés en incidence oblique pour dégager la lésion et éviter les superpositions et les clichés en incidence tangentielle afin de situer la lésion (corticale ou médullaire) [57].

La technique du noircissement permet l'analyse des compartiments osseux et des tissus mous adjacents. Une échelle ou un repère gradué doivent figurer sur chaque cliché pour l'évaluation des dimensions [57]. La qualité des négatoscopes joue un grand rôle important dans l'interprétation. Un spot de lumière intense est utilisé pour la lecture des parties molles un peu sombres. Une Loupe, des règles graduées, un compas, des crayons sont indispensables pour une lecture de qualité [59]. La numérisation ou digitation est une méthode consistant à utiliser un support numérique dans la réalisation des films. L'image, ainsi visualisée sur l'ordinateur, peut être « retouchée » ce qui permet d'optimiser et de modifier certaines caractéristiques [60].

1.2 Les indications :

Elle est toujours indiquée en première intention. Elle permet très souvent de détecter une tumeur osseuse ; assez souvent d'en affirmer la nature maligne (70% des cas) et parfois même de l'identifier.

1.3 Intérêts :

La radiologie conventionnelle reste fondamentale dans le diagnostic positif des TOMP, elle permet de :

- Différencier entre tumeur bénigne et maligne.
- Différencier une tumeur de l'os des parties molles.

- Déterminer le siège sur l'os (épiphyse, métaphyse, diaphyse) et en profondeur (os spongieux, corticale, surface).
- Préciser les caractères d'évolutivité et d'agressivité.
- Bonne étude de la réaction périostée.
- Préciser la présence ou l'absence d'une matrice tumorale calcifiée [61,62,63,64].

1.4 Les limites :

Par ailleurs on considère généralement qu'elle est insuffisante pour apprécier l'évolution sous traitement à causes des difficultés d'interprétation et de la variabilité inter observations.

Elle ne permet pas d'apprécier l'envahissement endocanalaire, et ne montre que des signes grossiers de l'envahissement des parties molles. Elle ne permet pas de toujours visualiser une rupture corticale ni une coque osseuse sous périostée. Elle a un apport limité également devant des lésions de petites tailles, et devant les lésions situées dans les ceintures pelviennes et scapulaires, du crâne et du rachis [58,60].

1.5 La sémiologie [65] :

Une étude analytique des lésions osseuses est nécessaire. Elle doit :

- Préciser ses caractères morphologiques (le nombre, le siège, la taille).
- Etudier les modifications structurales de l'os (ostéolyse, ostéocondensation ou processus mixte), la réaction périostée, la matrice tumorale.
- Apprécier l'envahissement tumoral.
- Rechercher une fracture pathologique.

1.5.1 Les caractères morphologiques :

a. Le nombre :

Il est important de savoir si l'on est face à une lésion unique ou des lésions multiples.

Chez l'enfant, les atteintes multiples orientent vers une histiocytose X, une hémopathie, ou une diffusion secondaire d'un neuroblastome. Chez l'adulte elles orientent plutôt vers une métastase ou un myélome.

b. Le siège :

- Par rapport au type d'os atteint (long, court ou plat) : l'atteinte des os longs est privilégiée dans l'ostéosarcome. Les os plats et courts sont atteints fréquemment dans le chondroblastome et sarcome d'Ewing.
- Dans le plan longitudinal (métaphysaire, épiphysaire ou diaphysaire) : la majorité des tumeurs se développent sur la métaphyse. Les chondrosarcomes se développent essentiellement sur l'épiphyse, le sarcome d'Ewing et les fibrosarcomes sur la diaphyse, et l'ostéosarcome sur la métaphyse.

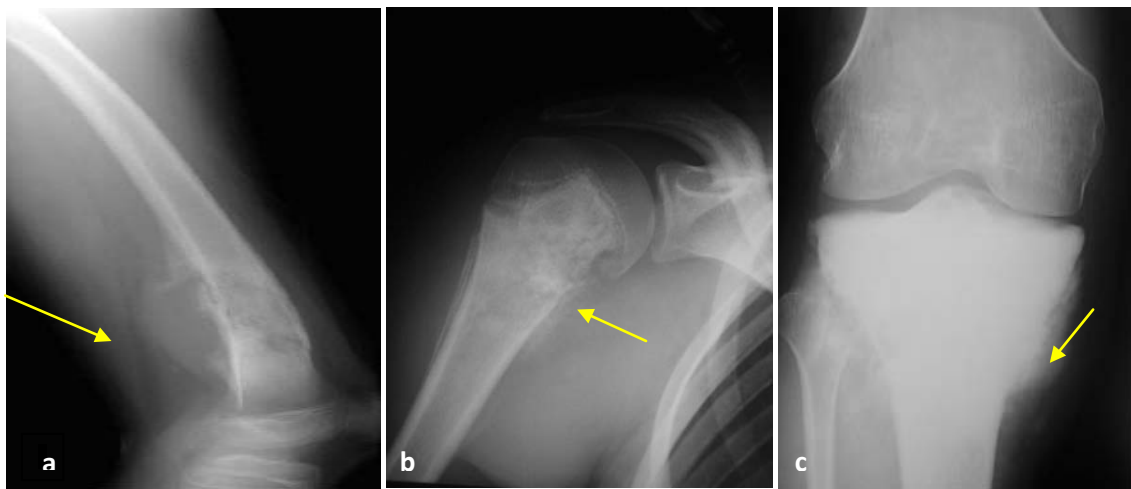


Figure 96 : Le siège des lésions dans le plan longitudinal Ostéosarcome de siège fémoral, huméral et tibial.

a) Lésion diaphysaire ostéolytique, b) lésion métaphyso-épiphysaire mixte, c) lésion métaphyso-épiphysaire ostéocondensante.

- Dans le plan axial : intraspongieux, intracortical, ou juxtacortical (**figure 97**).

Pour le diagnostic entre lésion intraspongieuse et intracorticale, sur les clichés simples, il faut bien regarder la corticale au point de raccordement avec la lésion : si celle-ci est amincie, elle est intraspongieuse (figure 97) ; si celle-ci est élargie, elle est intracorticale (figure 97).

Pour les lésions juxtacorticales ou parostéales (figure 97), il faut essayer de différencier les lésions qui naissent de la face interne du périoste (sous périostées) de celles qui naissent de sa face externe ou à son contact (juxtapériostées). Cette distinction est très souvent difficile, voire impossible, même en s'aidant de la TDM ou de l'IRM. Dans ce cas, il faut employer le terme général de lésion parostéale, juxtacorticale, ou de surface.

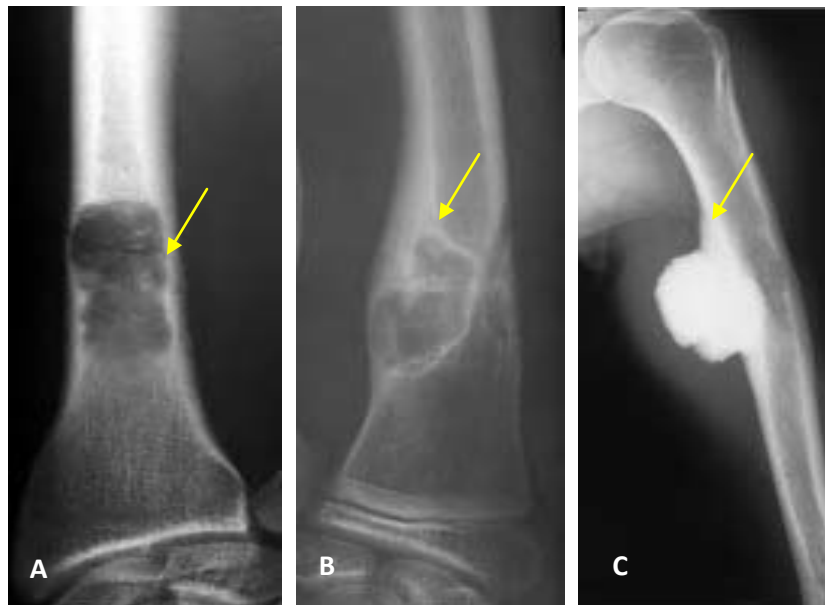


Figure 97 : Siège de la lésion dans le plan axial [65].

- A. Lésion centrale. Noter l'amincissement de la corticale au point de raccordement de la tumeur (flèche).
- B. Lésion intracorticale. Noter l'élargissement de la corticale au point de raccordement avec la tumeur.
- C. Lésion juxtacorticale (flèche).

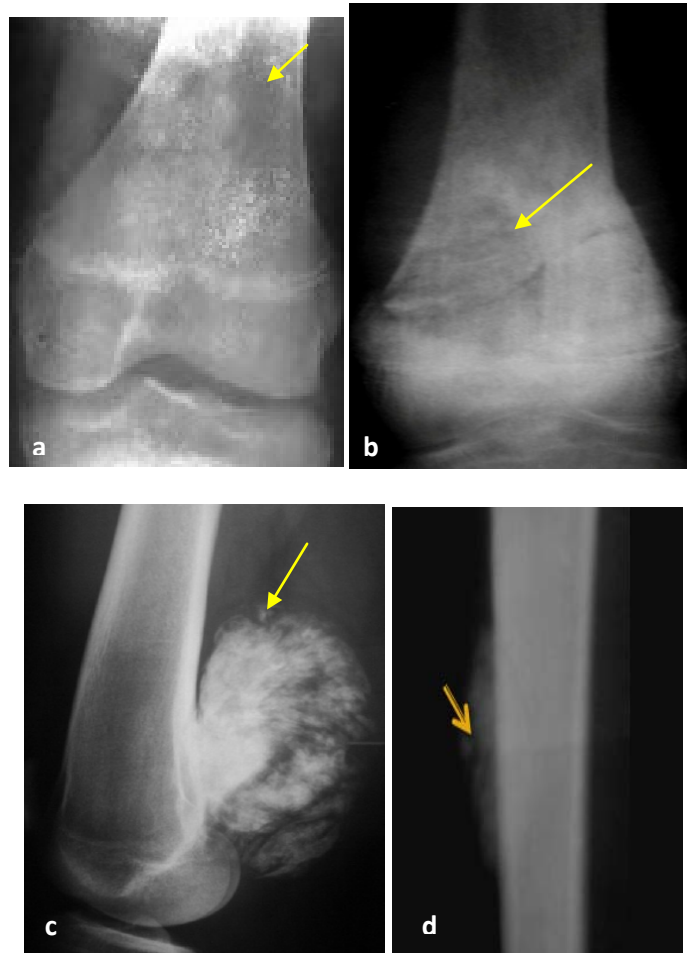


Figure 98 : Le siège des lésions dans le plan axial

a) Ostéosarcome cortico-médullaire, b) ostéosarcome intra-spongieuse, c) ostéosarcome para-ostéal, d) ostéocondensation juxta cortical.

c. La taille :

Au moment de la découverte, une taille inférieure à 6 cm est plutôt en faveur d'une lésion bénigne et, inversement, une lésion supérieure à 6 cm est plutôt maligne, mais ce critère est souvent pris en défaut.

1.5.2 Les modifications structurales de l'os :

La lésion peut se manifester par une ostéolyse, ostéocondensation, ou un processus mixte.

a. L'ostéolyse :

L'ostéolyse est liée à la destruction de l'os par le processus tumoral mais aussi à l'hyperpression secondaire à la stimulation des ostéoclastes et à l'hyperhémie.

La description des différents types d'ostéolyse selon LODWICK [66] permet de définir le degré d'agressivité de la lésion tumorale

Il y a trois grands types d'ostéolyse : géographique, « mitée » et perméative.

➤ Ostéolyse géographique (type I de LODWICK) (Figure99)

C'est une lacune osseuse dont les contours arrondis ou lobulés ressemblent à ceux d'une carte de géographie. Trois sous-types sont décrits en fonction de l'aspect des bords, la lésion étant d'autant plus évolutive qu'elle est plus mal limitée.

- Type I A : ostéolyse géographique, à bords nets, avec sclérose marginale:

Les bords de la plage d'ostéolyse sont marqués par un liseré dense de condensation. Plus le liseré est épais, moins la tumeur est évolutive. Cette sclérose péri-lésionnelle traduit une réaction ostéoblastique de l'os porteur. Ce type d'ostéolyse correspond à une lésion de croissance lente, très faiblement agressive et donc bénigne.

- Type I B : ostéolyse géographique, à bords nets, sans sclérose marginale (figure99) :

Les bords de la plage d'ostéolyse sont nets, à l'« emporte-pièce », mais sans sclérose. La lésion est donc plus évolutive que celle du type I A sans que l'os sain de voisinage ait pu développer une réaction ostéoblastique condensante. Ce type d'image correspond donc à une lésion d'évolutivité moyenne. L'aspect est donc douteux et peut correspondre à une lésion bénigne, mais aussi à une lésion maligne (plasmocytome) ou infectieuse.

- Type I C : ostéolyse géographique à bords mal définis (figure99) :

Les bords de la plage d'ostéolyse sont flous, avec une zone transitionnelle mal définie. L'agressivité du processus pathologique dépasse les possibilités de réaction ostéoblastique de l'os porteur. C'est en faveur d'une lésion rapidement évolutive, agressive, qui peut donc être maligne ou infectieuse.

A : Type Ia

B : Type Ib

C : Type Ic

Figure 99 : Les différents types d'ostéolyse type I selon LODWICK.

Courtoisie de Nicolas Sans



A: type Ia

B: type Ib

C: type Ic

Figure 100 : Aspect radiologique des différents types d'ostéolyse type I selon LODWICK

- Ostéolyse « mitée » (type II de Lodwick) (Figure 101)

Elle est caractérisée par la présence de nombreuses petites lacunes rondes, ovales ou à bords déchiquetés, parfois confluentes en plages à bords flous, l'ensemble étant comparé à un tricot « mangé par les mites ». Elle traduit une lésion agressive qui est donc le plus souvent maligne ou infectieuse, mais elle peut se voir dans certaines lésions bénignes.



Figure101 : aspect radiologique de l'ostéolyse mitée (flèche)

Courtoisie de Nicolas Sans

- Ostéolyse perméative ou ponctuée (type III de Lodwick) (Figure102)

Elle est caractérisée par de très petites images lacunaires, rondes ou ovales, à bords flous. Compte tenu de la taille des lésions, elle se voit essentiellement dans l'os compact. C'est la traduction d'une réaction ostéoclastique intense en faveur d'une lésion très agressive.



Figure 102 : Aspect radiologique de l'ostéolyse perméative ou ponctuée.

Courtoisie de Nicolas Sans

b. L'ostéocondensation :

Trois mécanismes isolés ou associés peuvent provoquer une condensation : la réponse de l'os sain par stimulation ostéoblastique qui se traduit par une ostéosclérose péri lésionnelle, la matrice tumorale ossifiante d'une tumeur ostéogénique maligne (ostéosarcome) et l'ostéonécrose. Une condensation homogène est plutôt en faveur d'une origine bénigne (ostéome). Lorsqu'elle est hétérogène, la malignité est fortement suspectée (la condensation périphérique hétérogène est typique de l'ostéosarcome) (figure 103).



Figure 103 : Aspect radiologique de l'ostéocondensation en rapport avec un ostéosarcome ostéogénique de l'extrémité supérieur du tibia.

c. Aspect mixte:

Il s'agit de l'association d'une ostéolyse et d'une ostéocondensation pouvant se rencontrer à la fois dans les lésions bénignes et malignes (Figure 103).



Figure 104 : Aspect radiologique de l'aspect mixte d'un ostéosarcome fémoral.

1.5.3 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, on note les réactions périostée suspect de malignité comme suit :

a. Réaction périostée continue :

Elle peut se former tout en conservant la corticale osseuse, c'est une ostéogénèse sous périostée sur le versant externe d'une corticale continue :

- ✓ Pluri-lamellaire en « bulbe d'oignon » (Figure 105)

Plusieurs couches osseuses séparées les unes des autres en bulbe d'oignon, compatible avec une lésion d'évolution rapide.

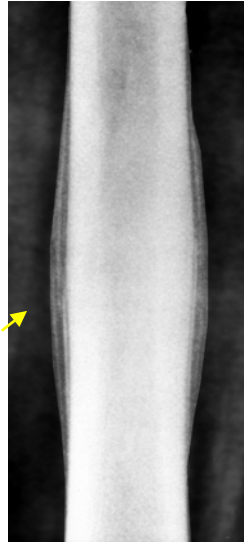


Figure 105: Aspect radiologique de la réaction pluri-lamellaire en bulbe d'oignon (flèche).

- ✓ Spiculations sous périostées continues :

Elles évoquent une lésion agressive, peuvent être régulières en « poils de brosse » ou en « rayons de soleil », ou irrégulières ou complexes (figure 106)

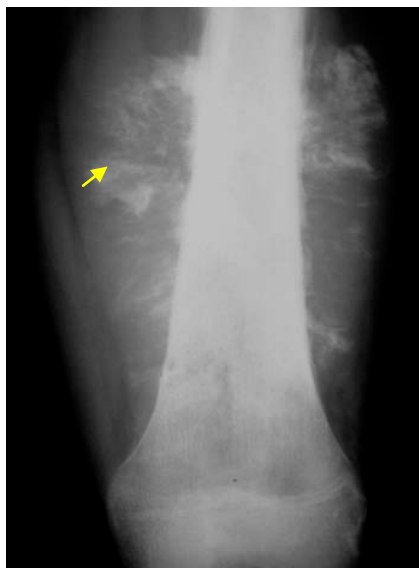


Figure 106 : Aspect radiologique de spiculations sous périostées continues

Spiculations sous périostées en rayon de soleil d'un ostéosarcome fémoral (flèche).

b. Réaction périostée discontinue (avec rupture de la corticale) :

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'ostéogenèse du périoste, la réaction périostée va être rompue au point d'activité tumorale la plus forte (figure 107).

Cette rupture de la continuité périostée se manifeste par :

- ✓ Eperon de Codman (figure 107) :

C'est une réaction périostée pluri-lamellaire triangulaire, située à la face externe de la corticale initialement continue, secondairement détruite et rompue en son centre, et dont il ne persiste que les points de raccordement avec l'os sain à la périphérie de la lésion. Il correspond au maximum d'agressivité lésionnelle et ne se voit pratiquement que dans les tumeurs malignes.



Figure 107 : Aspect radiologique de l'Eperon de Codman d'un ostéosarcome fémoral.

- ✓ Spiculations sous périostées discontinues :

La réaction spiculaire régulière est interrompue en un ou plusieurs endroits et prend un aspect désorganisé et irrégulier (en feu d'herbe ou en rayons de soleil : figure 108), 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.

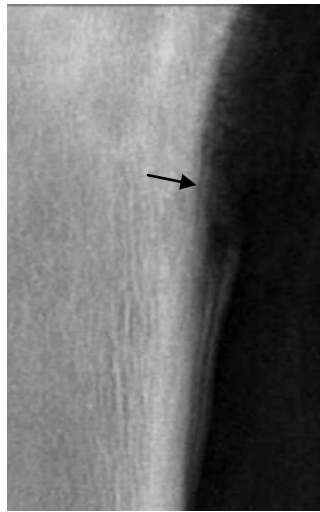


Figure 108: Aspect radiologique des spiculations périostées discontinues d'un sarcome d'Ewing tibial.

1.5.4 La matrice tumorale :

La matrice tumorale est une substance fondamentale produite par les cellules du tissu conjonctif de nature ostéoïde, chondroïde, myxoïde ou collagène. Il existe quatre types de matrice tumorale: osseuse, cartilagineuse, fibreuse et graisseuse. La matrice fibreuse, graisseuse témoignent d'une lésion bénigne et seule les matrices osseuse et cartilagineuse sont radio-opaques. Ces éléments ne sont retrouvés sur les Radiographie standards que dans 50%, d'où l'intérêt du scanner et l'IRM.

a. Matrice ostéoformatrice ou ostéoïde:

Elle caractérise les tumeurs de la lignée ostéogénique (ostéosarcomes). Elle se présente sous forme de plages denses homogènes à bord flous uniques ou multiples. Selon l'importance du dépôt calcique, on distingue plusieurs aspects radiologiques : aspect en verre dépoli, aspect nuageux et aspect homogène comme l'ivoire (figure 109).

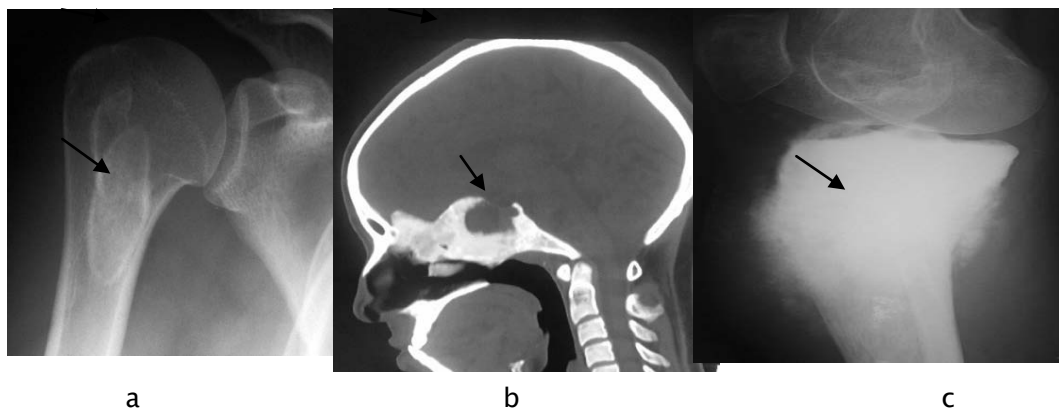


Figure 109 : Différents aspects radiologiques de type matrice ostéoïde.

a : Verre dépoli, b : Nuageuse, c : Dense homogène



Figure 110 : Aspect radiologique de matrice ostéoïde nuageuse d'un sarcome d'Ewing iliaque.

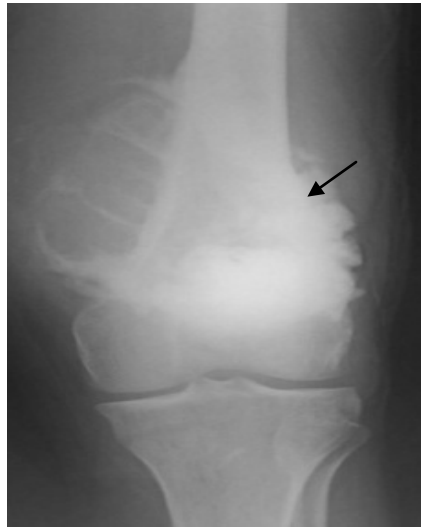


Figure 111 : Aspect radiologique de matrice ostéoïde à trabéculations grossières d'un ostéosarcome fémoral para ostéal.

b. Matrice cartilagineuse :

Elle présente deux caractéristiques, les calcifications et l'architecture lobulée.

Les calcifications peuvent se présenter sous formes : en pop corn, floconneuses, arciformes, ou annulaires [65] qui sont mieux analysés en TDM. Alors que l'IRM permet une meilleure caractérisation des lobulations.

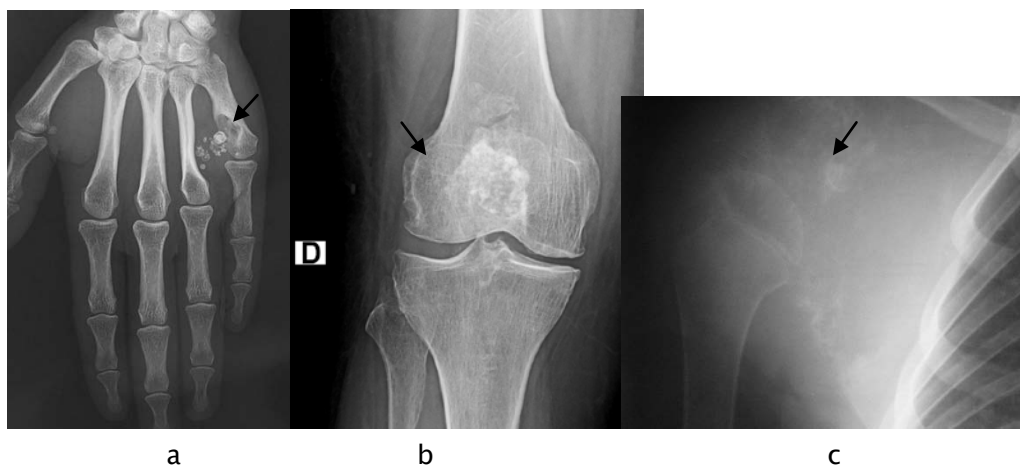


Figure 112 : Différents aspects de la matrice cartilagineuse (flèches)

a: calcifications arciformes et annulaires, b: calcifications ponctuelles, c : floconneuses, et en anneaux.

1.5.5 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, qui est quasi constant, n'est évident que si la tumeur est calcifiée, sinon il est mieux précisé en scanner ou IRM. 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 [60].



Figure 112: Ostéosarcome: lésion lytique de l'extrémité inférieure du fémur avec importante infiltration des parties molles en regard (flèche).

1.5.6 La fracture pathologique :

Le bilan radiologique doit rechercher une fracture pathologique ou un risque fracturaire élevé qui requièrent une immobilisation orthopédique immédiate et une mise en décharge [51]. L'analyse radiologique comporte deux étapes : l'évaluation de l'os et l'évaluation de la lésion responsable de la fracture pathologique.

1.5.7 Les critères des TOMP :

- Le nombre : la multiplicité des lésions oriente vers une lésion agressive (métastases, myélome, . . .).

- La taille : une lésion qui dépasse 6 cm de diamètre est probablement agressive.
- Une ostéolyse type Ic, type II, et type III dans la classification de LODWICK
- Une corticale amincie rompue sans soufflure.
- Une réaction périostée pluri-lamellaire, spiculée ou discontinue avec triangle de Codman.
- Envahissement des parties molles [61].

2. TDM :

2.1 Technique :

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

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

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

2.2 Indications :

Le recours systématique au scanner dans le bilan initial n'est pas recommandé.

Il n'est demandé que s'il existe des problèmes diagnostiques ou si l'IRM n'est pas disponible [69].

2.3 Les avantages :

La TDM apporte des éléments diagnostiques supplémentaires à ceux fournis par la radiologie conventionnelle [61] :

- Etude plus affinée de l'état osseux
- Explore des régions difficilement accessibles en radiographie (pelvis, sacrum, rachis, base de crâne, massif facial)
- Ecarte des diagnostics qui ont un aspect typique en Scanner: ostéome ostéoïde, angiome vertébral et la dysplasie fibreuse.
- Etudie mieux la corticale osseuse et la matrice tumorale.
- Etudie mieux les calcifications intra tumorale.
- Affirme l'existence d'un simple amincissement ou d'une destruction de la corticale.
- Caractérise l'apposition périostée.
- Guide la biopsie

2.4 Les limites :

- Exploration limitée des segments rachidiens.
- L'appréciation de l'extension aux articulations est parfois très difficile.
- La recherche des skips métastases est longue, fastidieuse et pourrait plutôt être confiée à l'IRM.
- Etude endocanalaire.
- Le caractère métallique de certaines prothèses.
- Examen irradiant.
- Contre-indication : grossesse.

2.5 Sémiologie :

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

Elle permet d'étudier :

- Le nombre des lésions.
- Le siège et le centrage de la lésion.
- Modifications structurales : ostéolyse, ostéocondensation ou mixte (figure 116,117).
- La corticale : amincissement ou rupture.
- Réactions périostées.
- Matrice tumorale : en mesurant sa densité, la recherche de calcifications qui orientent vers une matrice cartilagineuse (figure 118). Les tumeurs ostéogéniques sont caractérisées par une matrice osseuse ossifiante positive (figure 119), facilement identifiable par la TDM. Les lésions graisseuses présentent une densité négative.
- L'extension tumorale : il est possible d'apprécier avec précision l'extension ostéoméduillaire et dans les parties molles. En cas d'extension à la moelle osseuse, le scanner montre des densités tissulaires positives intramédullaires anormales distinctes des phénomènes inflammatoires qui ne modifient que peu la densitométrie, l'atteinte cortico-spongieuse apparaît souvent plus limitée que l'extension médullaire.
- Surveillance sous traitement : Les critères de bons résultats du traitement sont la diminution du volume de la tumeur, la meilleure limitation de la lésion, une réapparition des plans graisseux normaux entre les muscles, et parfois une réossification des lésions.
- Récidive locorégionale : Si la densité des lésions récidivantes est différente de celle des tissus avoisinants. L'injection de PDC permet d'accentuer ces différences de contraste. On peut également détecter les lésions osseuses qui accompagnent cette récidive [69].

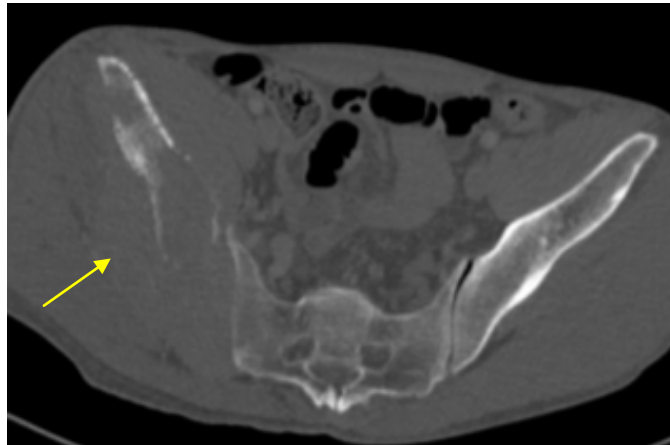


Figure 113 : TDM du bassin : Lésion lytique de l'aile iliaque droite avec rupture corticale chez un patient suivi pour sarcome d'Ewing.

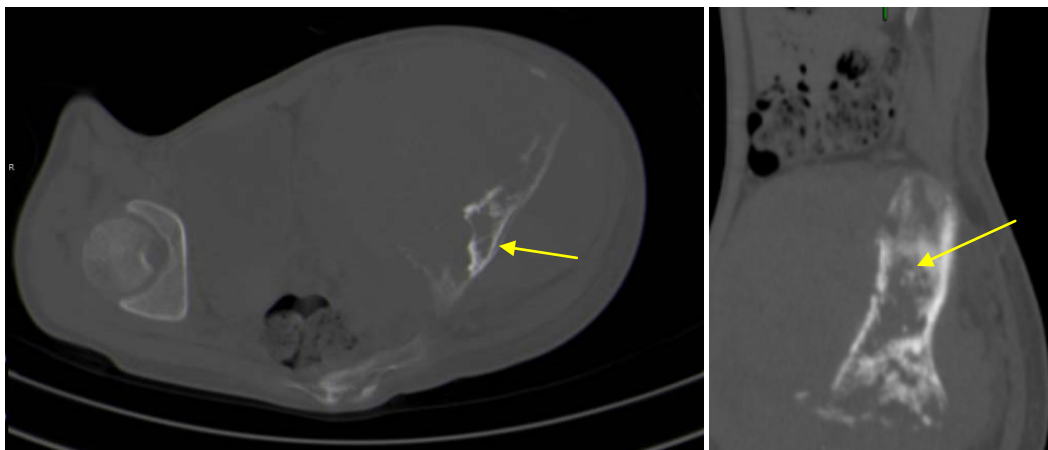


Figure 114: TDM du bassin: Lésion condensante et lytique iliaque gauche en rapport avec un sarcome d'Ewing.

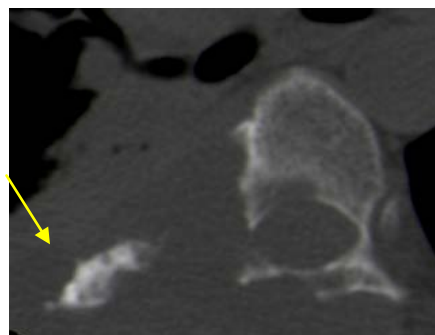


Figure 115 : Calcifications intra-lésionnelles de type cartilagineux « floconneuse » d'un chondrosarcome.



Figure 116 : Matrice ostéoïde d'un sarcome d'Ewing iliaque droit.

3. IRM :

3.1 La technique :

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

L'exploration devra comprendre l'articulation sus et sous-jacente dans l'atteinte des os longs. IRM comprend cinq temps : Séquences en écho de spin, T1, T2, séquence en suppression de graisse et séquence dynamique après injection de gadolinium [70].

3.2 Les indications :

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

- L'exploration de zones difficiles d'accès en radiographie conventionnelle.

- Meilleure étude de l'architecture interne (matrice cartilagineuse, kystique).
- L'étude de l'extension tumorale : Intramédullaire, du Cartilage de croissance, épiphysaire, articulaire, vasculo-nerveuse, des parties molles, et la recherche des Skip métastases.
- Guider la biopsie chirurgicale vers le site le plus actif de la tumeur.
- L'évaluation de l'efficacité du traitement.
- La recherche des récurrences locales et l'étude de la nécrose [71].

3.3 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 [70].

3.4 La sémiologie :

Une tumeur osseuse maligne primitive présente généralement les caractéristiques suivantes : en séquence pondérée T1 ; le processus tumoral présente un hyposignal, en séquence pondérée T2 ; la lésion est spontanément hyperintense. En séquence pondérée T1 après injection de PDC ; la prise de contraste est variable : globale ou partielle, intense ou hétérogène, avec une séquence de suppression de graisse couplée à une injection de PDC, le processus tumoral est hyperintense. Cependant, cet aspect habituel n'est pas spécifique et peut être confondu avec des pathologies non tumorales [72].

3.4.1 *Avant le traitement :*

L'IRM initiale permet l'étude de :

- ❖ La localisation :
 - ✓ Os plat, os long...
 - ✓ Diaphysaire, métaphysaire, épiphysaire, ou sur plusieurs de ces trois segments.

- ✓ Intramédullaire, corticale, sous périostée....

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

- ❖ L'évaluation du volume tumoral : la taille et le volume exact de la tumeur.
- ❖ La matrice tumorale : C'est l'étude du signal intralésionnel sur les différentes séquences. Il faut faire la correspondance exacte entre les séquences T1, T2 et T1 après injection de gadolinium sur la même coupe. C'est parfois difficile quand la tumeur présente un signal très hétérogène. On recherche des éléments sémiologiques caractéristiques qui permettent d'évoquer une gamme diagnostique (tableau 28).

Tableau XXVIII : Les types des signaux selon le type de la matrice tumorale [5, 10].

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

- ❖ L'extension tumorale :

L'IRM est supérieure au scanner et la scintigraphie dans la définition delongueur intra-osseuse de la tumeur. Elle est supérieure à la TDM pour démontrer l'implication des compartiments musculaires, et la définition des rapports entre la tumeur et les grands paquets vasculo-nerveux. Cependant, l'IRM est moins sensible que le scanner pour détecter la destruction de l'os cortical [72].

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

- ❖ L'extension intramédullaire : La moelle osseuse normale représente un signal à haute intensité (hypersignal) sur l'imagerie pondérée en T1, alors que la tumeur apparaît comme une zone de signal de faible intensité (hyposignal), ce qui reflète le remplacement de la graisse dans la moelle osseuse par la tumeur (figure117) [73].



Figure 117 : IRM du membre inférieur en séquence T1 coronal et T2 STIR sagittal Ostéosarcome fémoral gauche:

T1 coronal : aspect en hyposignal de la tumeur qui remplace l'hypersignal de la moelle osseuse
STIR surestime l'extension intra médullaire : hypersignal de la tumeur avec un œdème péri-lésionnel

- L'extension du 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 118).



Figure 118 : Atteinte du cartilage de croissance d'un ostéosarcome métaphyso-diaphysaire fémoral inférieur en hypersignal en T1 FATSAT.

- L'extension épiphysaire : par effraction du cartilage de croissance, ou par contigüité latérale, l'atteinte épiphysaire est observée dans 50 à 80 % des localisations métaphysaires, elle se présente sous forme d'hyposignal en T1. Mais, il y a certaines difficultés pour différencier l'extension épiphysaire de l'œdème, de l'hématopoïèse, et de l'angiogénèse péri-tumorale. Donc un signal intermédiaire à contours flous, sans anomalies architecturales ni rehaussement à l'IRM dynamique est en faveur d'une atteinte épiphysaire (figure 119).
- L'extension articulaire : concerne environ 20% des tumeurs péri-articulaire. IRM est très sensible en séquences pondérales T1 après injection de gadolinium : prise de contraste nodulaire intra-articulaire avec effraction de la membrane synoviale ou du cartilage articulaire et surtout présence de l'épanchement articulaire (figure 120).



Figure 119 : Atteinte épiphysaire d'un ostéosarcome métaphyso-épiphysaire tibial en hyposignal en T1.



Figure 120: Envahissement intra-articulaire d'un ostéosarcome métaphyso-épiphysaire tibial.

- L'extension neuro-vasculaire : très bonne sensibilité de l'IRM dans les coupes axiales injectées mais moins de spécificité (figure 121).

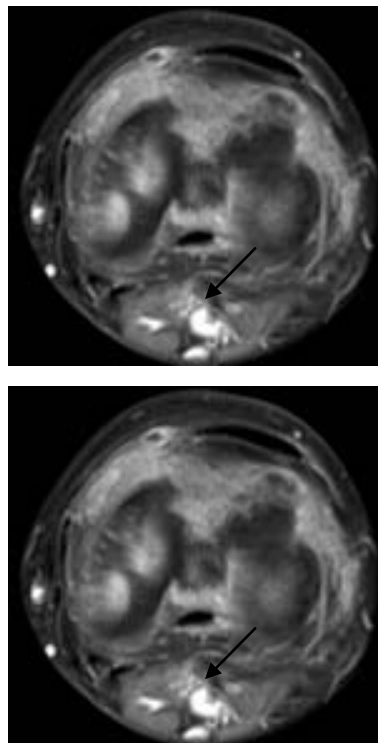


Figure 121: Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur : IRM du genou en T1 après injection de PDC en coupe axiale : thrombus endoluminal poplité.

- L'envahissement des parties molles : l'extension des parties molles se présente sous forme d'hyper signal en STIR ou en T2 FATSAT (figure 122), mais il faut différencier entre l'infiltration tumorale, l'œdème péri-tumoral et la pseudo-capsule qui limite la tumeur des structures de voisinage:
 - ✓ Un volume musculaire et l'architecture fibrillaire respectée dans l'œdème.
 - ✓ Les séquences dynamiques avec rehaussement précoce du tissu tumoral.
 - ✓ Aspect en hyposignal de la pseudo-capsule.

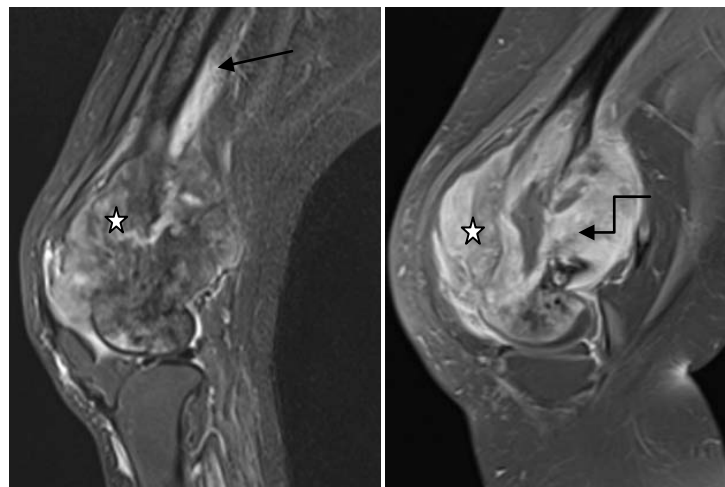
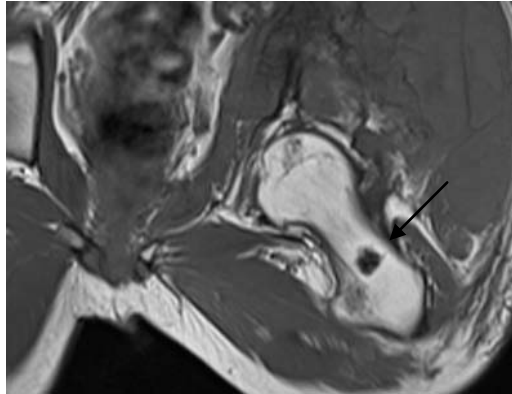


Figure 122: IRM du fémur en séquences STIR et T1 après injection de gadolinium en coupes sagittales : ostéosarcome métaphyso-épiphysaire distale du fémur en hypersignal de la tumeur en STIR avec rehaussement tumoral précoce (étoile) avec infiltration des PM de voisinage (flèche courbée)et un œdème péri-lésionnel (flèche).

- Les skip métastases : la séquence T1 sagittale est la plus sensible pour détecter les Skip Métastases: Un franc hyposignal (figure 123). Les faux positifs sont dus aux ilots d'hématopoïèse physiologiques qui sont moins hypointense en T1.



T1 coronal

Figure 123 : Skip métastase d'un sarcome d'Ewing de l'aile iliaque gauche : Franc hyposignal en T1 au niveau du col fémoral.

3.4.2 Au cours du traitement :

L'IRM au cours de la chimiothérapie permet de :

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

3.4.3 La surveillance :

L'IRM permet :

- La recherche des récives locales : intérêt des séquences dynamiques.
- La recherche d'extension intra osseuses à distance (skip métastases).
- Le diagnostic d'une infection sur prothèse [71].

4. Scintigraphie osseuse :

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

En cancérologie, la scintigraphie osseuse représente, de par sa haute sensibilité (95%), un outil précieux pour la détection des tumeurs osseuses primitives. Dans le but d'améliorer la faible spécificité, la réalisation d'examens en trois phases est recommandée [74].

4.1 La technique :

4.1.1 Le mécanisme :

La fixation osseuse du MDP étant fonction du débit sanguin local et de l'activité ostéoblastique locale, toute réaction osseuse à une agression se traduit par un foyer d'hyperfixation. Cela explique la haute sensibilité de l'examen mais aussi son manque de spécificité [75].

Pour ces raisons, il est recommandé de réaliser tout examen scintigraphique avant la biopsie osseuse. De même, les critères d'évolution reposant sur l'intensité et, surtout, le nombre des foyers hyperfixants, lors de l'évaluation de deux scintigraphies successives sous traitement, une attention particulière devra être portée au « flare phenomenon » (aggravation transitoire de la scintigraphie correspondant à des phénomènes de recalcification et non à une progression de la maladie)[80].

4.1.2 Les indications :

La scintigraphie osseuse permet une évaluation loco-régionale (recherche de la tumeur et des skip métastases, pour l'ostéosarcome) ainsi qu'une exploration corps entier (extension à distance). Elle apporte une aide au diagnostic différentiel bénin/malin et permet de préciser le degré de vascularisation de la lésion [74].

4.1.3 La sémiologie :

Le traceur osseux se fixe proportionnellement au flux vasculaire et au métabolisme osseux local. La plus petite altération articulaire ou osseuse perturbant le flux sanguin ou la réaction osseuse locale (ostéoblastes) modifiera la fixation du traceur et donnera le plus souvent une hyperfixation plus ou moins étendue. Ce mécanisme permet de comprendre l'extrême sensibilité et la précocité de cet examen. L'hyperhémie et les anomalies locales de perméabilité en rapport avec la lésion entraînent une augmentation d'activité aux temps précoces (phases

vasculaire et extracellulaire). L'absence d'anomalie de captation aux temps précoces indique un processus peu actif. Inversement, une augmentation du débit sanguin ou une vasodilatation sans fixation du traceur au temps tardif indiquent un processus inflammatoire des tissus mous et éliminent une pathologie osseuse.

❖ **Ostéosarcome et chondrosarcome :**

L'aspect scintigraphique est celui d'une lésion hypervascularisée, très hyperfixante, souvent hétérogène (nécrose) et débordant sur les tissus mous adjacents [77].

Après la chirurgie, la scintigraphie centrée recherche la récurrence locale : lésion hypervascularisée, en général peu étendue, associée à une hyperfixation précoce et tardive, siégeant au niveau ou à proximité du foyer opératoire. Il est souvent difficile d'identifier une récurrence précoce d'une simple réaction mécanique post-chirurgicale. Tout foyer d'hyperfixation doit être considéré comme suspect en cas d'aggravation des signes scintigraphiques ou persistance de ceux-ci à distance de l'intervention chirurgicale [78].

❖ **Sarcome d'Ewing :**

L'aspect scintigraphique au moment du diagnostic est celui d'une lésion hétérogène (nécroses) modérément hypervascularisée et hyperfixante qui déborde souvent dans les parties molles, le diagnostic différentiel avec l'ostéosarcome est pratiquement impossible.

Sous chimiothérapie, les signes scintigraphiques diminuent mais aucune étude n'a jamais prouvé une corrélation de l'aspect scintigraphique avec le degré de réponse tumorale.

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

4.1.4 Les limites :

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

5. Tomographie par émission de positrons (TEP) :

La tomographie par émission de positrons (TEP) a connu un essor considérable au cours de ces dix dernières années. Le traceur couramment utilisé est un analogue du glucose marqué au FDG. Son principe repose sur une utilisation accrue du glucose dans les cellules cancéreuses, secondaire à une augmentation des transporteurs spécifiques et une augmentation de l'activité enzymatique de l'hexokinase [79].

La Tomographie avec émission de positron marquée au 18-fluorodeoxyglucose (TEP-18F-FDG) ne permet pas de différencier de façon formelle tumeur bénigne et tumeur maligne de bas grade, voire de haut grade. La biopsie demeure donc indispensable. En revanche, la TEP peut guider le geste vers les zones tumorales les plus hyper métaboliques en cas d'hétérogénéité de fixation [80,81].

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

6. Radiologie interventionnelle [82]

L'imagerie ne se limite pas au diagnostic. Elle est également un moyen de pratiquer une biopsie afin d'obtenir un prélèvement en vue d'une étude histologique.

Le scanner est la méthode de choix pour le repérage d'une lésion et le contrôle de la procédure interventionnelle. Il est ainsi utilisé depuis le milieu des années 1970. Une étude américaine a récemment recensé les patients qui avaient bénéficié de ce type de geste. Elle conclut à une fiabilité de cette technique concernant des tumeurs musculo-squelettiques avec des indications privilégiées (meilleurs résultats lorsque la lésion siège dans le pelvis, efficacité plus importante dans le diagnostic des tumeurs malignes).

L'échographie peut éventuellement être employée dans ce but.

Actuellement, l'utilisation de l'IRM de bas champ représente un outil intéressant pour guider un prélèvement, certaines lésions étant mieux identifiées avec cette imagerie.

La radioscopie est aussi utile pour effectuer des biopsies (notamment en cas de lésion d'un corps vertébral), des vertébroplasties.

Outre la possibilité de faire des prélèvements, l'imagerie permet de réaliser des procédures à visée thérapeutique.

L'angiographie est parfois utilisée, grâce à un cathétérisme sélectif, pour instiller un agent antimitotique au cœur même d'une lésion évolutive.

IV. Etude anatomopathologique :

1. Matériels et méthodes d'étude:

1.1. La biopsie osseuse :

Les tumeurs osseuses malignes primitives sont une véritable urgence thérapeutique, la biopsie doit être réalisée le plus rapidement possible.

- La biopsie doit permettre :
 - La définition de la nature bénigne ou maligne de la lésion, et du type histologique.
 - La réalisation de techniques complémentaires (immuno-histo-chimie, biologie moléculaire, cytogénétique).
 - L'étude des marqueurs de facteurs prédictifs de la réponse thérapeutique, et du pronostic.

➤ Modalités :

Le prélèvement biopsique doit être :

- Représentatif : au minimum de 1 à 2 cm³.
- Non écrasé par la pince, non coagulé par le bistouri électrique.

- Doit se faire en périphérie de la tumeur en évitant le centre souvent nécrosé.
- Doit intéresser toutes les zones d'aspect radiologique différent.
- Prélèvement des parties molles quand elles sont atteintes. [83]

1.2. Types de biopsies :

1.2.1. La ponction biopsie :

Elle se fait sous anesthésie locale dans le service de radiologie (biopsie sous écran conventionnel ou sous scanner), à la consultation de chirurgie sous simple contrôle de la vue, ou sous anesthésie générale au bloc opératoire sous contrôle direct de la vue et du doigt si on biopsie une zone osseuse « superficielle et palpable », ou sous amplificateur de brillance dans le cas contraire. Une très courte incision cutanée est souhaitable directement en regard de l'endroit où la tumeur est la plus superficielle.

Au bloc opératoire, on utilise soit un trocart (un trocart à ponction sternale), soit des trépanes, 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.

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 écran que pour les biopsies sous scanner.

Ses inconvénients sont les suivants : des prélèvements de faible volume, l'incapacité de choisir « à l'oeil nu » les zones probablement significatives, et le risque d'erreur diagnostique si la maladie n'a pas le même aspect d'un endroit à un autre. [84]

1.2.2. La biopsie extemporanée :

Les conditions techniques préalables :

- Le laboratoire doit être situé dans l'établissement où se déroule l'acte chirurgical.

- Elle impose au pathologiste la connaissance préalable des informations radiocliniques de la lésion en cause, et la présence d'un contingent suffisant en tissus mous car aucune décalcification n'est possible.

Elle apporte deux informations fondamentales:

- Elle affirme que le prélèvement a bien porté sur la lésion.
- Elle permet de dire si les prélèvements sont significatifs ou pas.

Elle fait appel surtout à la cytologie et à l'étude des empreintes cellulaires sur lame, mais insuffisante. Aucune décision donc thérapeutique radicale ne peut donc être prise sur une biopsie extemporanée. [85]

1.2.3. Biopsie chirurgicale :

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

Le principal problème est celui de la voie d'abord: Elle doit être réfléchie au cas par cas en mémorisant bien le fait qu'en cas de tumeur maligne primitive, le trajet de la biopsie doit être excisé en monobloc avec la tumeur lorsque vient le moment de la résection. [84,86]

2. Examen anatomopathologique standard :

Réalisé sur pièce d'exérèse, il a pour objectif :

- De confirmer le diagnostic.
- D'étudier la qualité de l'exérèse.
- D'analyser le degré d'extension de la tumeur.

- D'évaluer la réponse à la chimiothérapie préopératoire dans l'OS et le SE.

Les pièces d'exérèse réalisées dans le cadre d'un traitement conservateur peuvent être acheminées immédiatement au laboratoire, à l'état frais sans fixation,

Il est souhaitable de faire des prélèvements pour la cytogénétique, la biologie moléculaire et la tumorothèque.

Un document radiologique accompagnant la demande d'examen anatomopathologique est également indispensable, une radiographie standard de bonne qualité et éventuellement une TDM ou une IRM. Le siège exact de la biopsie doit être précisé sur un schéma ou sur la radiographie.

3. Le conditionnement du matériel d'étude :

Les fragments biopsiques doivent être immergés sans délai dans un fixateur tel que le formol tamponné ou le liquide de Bouin-Hollande ou l'AFA (à l'exclusion du liquide de Bouin classique, qui interdit les techniques de biologie moléculaire ultérieures). De plus pour une analyse en biologie moléculaire de meilleure qualité, et/ou pour un ciblage thérapeutique, le pathologiste doit congeler du matériel tumoral.

3.1. L'examen macroscopique:

La pièce est mesurée et les différents types de tissus qu'elle comporte, décrits en détail. Les limites d'exérèse les plus proches de la tumeur sont marquées, Après incision de la pièce, la description de la tumeur précise sa taille, sa localisation, ses rapports ou son extension aux structures adjacentes, sa consistance, sa couleur, son aspect, la présence de nécrose et sa proportion par rapport au tissu tumoral. Le nombre d'échantillons à examiner est proportionnel aux dimensions de la tumeur.

3.2. Les limites d'exérèse :

La détermination des marges de résection revêt une importance primordiale, car une exérèse insuffisante est le principal facteur de la récurrence locale.

L'exérèse doit enlever la tumeur et toutes les extensions aux parties molles, la cicatrice et la voie d'abord de biopsie, l'orifice de sortie et le trajet du redon, ainsi qu'une couche suffisante de tissus sains tout autour de la pseudocapsule. [87]

Selon la marge de tissus sains enlevés autour de la tumeur, l'exérèse monobloc extra tumorale est schématiquement définie comme radicale, large ou marginale.

La qualité de l'exérèse s'établit selon les critères de l'UICC (classification R):

- R0 : marge microscopique saine. La marge minimum est définie en millimètres en précisant la qualité du tissu la constituant.
- R1 : existence d'un résidu microscopique.
- R2 : existence d'un résidu macroscopique. Le chirurgien doit l'indiquer dans son compte-rendu opératoire.

V. Histologie :

1. La classification histologique :

Elle repose sur le grading tumorale et la classification de TNM.

1.1. Le grading tumorale:

Il reflète le degré de différenciation des cellules et leur vitesse de croissance.

Il existe trois systèmes

- Système à deux grades: Deux grands groupes de tumeurs malignes de l'os sont individualisés :
 - Les tumeurs de faible grade de malignité (G1), tels que le chondrosarcome degré I, l'ostéosarcome parostéal et l'ostéosarcome centro-médullaire.
 - Les tumeurs de haut grade malignité (G2) tels que l'ostéosarcome têtangiectasique, le chondrosarcome degré III.

Bas grade	Croissance lente et moindre probabilité de propagation
Haut grade	Croissance rapide et probabilité accrue de propagation

➤ Système à trois grades :

G1	Bien différencié
G2	Modérément différencié
G3	Peu différencié

Des systèmes de grading fondés sur des paramètres histologiques ont été décrits pour mieux distinguer les tumeurs de faible grade (de bon pronostic) des tumeurs de haut grade au pronostic péjoratif. Il se base sur l'apparence et le comportement des cellules cancéreuses observées au microscope.

Système à deux grades	Système à trois grades	Système à quatre grades
Bas grade	G1	G1
		G2
Haut grade	G2	G3
	G3	G4

Le grade n'est pas uniquement un critère morphologique, il intègre également des données cliniques, radiologiques et évolutives désignées sous le terme de «biology behavior» ou comportement biologique.

C'est ainsi que le grading histologique est un critère fiable du pronostic de certains sarcomes osseux comme les chondrosarcomes. Il est particulièrement indiqué par les équipes de la Mayo Clinic dans certains groupes des tumeurs tels que les ostéosarcomes, les chondrosarcomes, les fibrosarcomes et les sarcomes vasculaires. [88]

1.2. La classification TNM des tumeurs osseuses:

Le système de stadification auquel on a le plus souvent recours dans le cas du cancer primitif des os est la classification TNM (Annexe I). L'Union internationale contre le cancer (UICC) utilise la classification TNM pour décrire l'étendue de nombreuses tumeurs cancéreuses solides.

TNM signifie Tumeur, Nodes (terme anglais pour les ganglions lymphatiques) et Métastases. La classification TNM prend en compte :

- La taille de la tumeur primitive
- Le nombre de ganglions lymphatiques régionaux qui contiennent des cellules cancéreuses et leur emplacement
- La propagation du cancer, ou métastases, vers une autre partie du corps.[88]

2. Complément d'histologie

2.1. Immunohistochimie:

L'apport des techniques immunohistochimiques pour le diagnostic des tumeurs osseuses ne peut se concevoir sans une analyse préalable des données cliniques, radiologiques, et histologiques de façon à cerner le panel de marqueurs le plus approprié.

Lorsque la sélection des marqueurs est adaptée aux différentes hypothèses diagnostiques émises après la lecture des coupes histologiques, les données immunohistochimiques permettent la plupart du temps d'arriver à un diagnostic de certitude.[89,90]

2.2. Etude moléculaire :

Un certain nombre de techniques se sont développées permettant également à partir de fragments fixés en inclus en paraffine la détection d'anomalie moléculaire comme l'amplification, la translocation ou les mutations de gènes qui sont associés avec certains types histologiques.

Cela permet, lorsque l'examen histologique n'a pas permis de conclure d'orienter ou d'exclure ces origines précises. On peut citer en exemple la détection de la translocation

spécifique de la tumeur d'Ewing et du synoviosarcome, possible par technique Fish et par RTPCR. [91]

VI. Traitement et suivi :

1. Les différents traitements

Le pronostic des ostéosarcomes et des sarcomes d'Ewing est nettement amélioré par la chimiothérapie. Le traitement est basé sur une chimiothérapie néoadjuvante (15 mois – 19 mois) puis une chirurgie carcinologique et après une chimiothérapie adjuvante post opératoire.

Le chondrosarcome n'est ni chimiosensible ni radiosensible, seule la chirurgie carcinologique en bloc est la chance de guérison. Généralement les chondrosarcomes de bas grades sont de bon pronostic si la tumeur siège au niveau des os long. Le risque de récurrence est fréquent durant les 5 premières années qui peuvent se faire selon un mode histologique plus agressif ou métastatique d'emblée.

2. Bilan sous traitement

✓ Clinique :

- Evaluation de la douleur : La réapparition d'une douleur après traitement peut témoigner d'une récurrence. Examen clinique complet et soigneux particulièrement de l'appareil locomoteur et respiratoire.

✓ Para clinique :

Le bilan sous traitement des tumeurs chimio sensible qui sont les ostéosarcomes et les sarcomes d'Ewing est comme suit

- Radiographie standard : reste intéressante dans la détection des récurrences locorégionales
- IRM en cours de chimiothérapie
- IRM préopératoire

2.1. IRM en cours de chimiothérapie néo adjuvante [65]

Le but de la réalisation d'une IRM en cours de chimiothérapie néoadjuvante est d'évaluer la réponse tumorale à la chimio préopératoire.

On réalise au début une radiographie standard à la recherche de :

- Contours mieux limités
- Apparition de calcifications périphériques de la masse des parties molles témoignant de la nécrose tumorale (ostéosarcome)
- Reconstructions osseuses (Ewing)

On effectue le même protocole IRM que celui réalisé initialement ; les éléments évocateurs de bonne réponse tumorale à la chimiothérapie sont :

- Diminution du volume tumoral
- Diminution voire disparition de la masse des parties molles
- Diminution de la vascularisation tumorale (séquence dynamique)
- Majoration des zones en hyposignal T2 (Calcifications ou tissu fibreux)
- Différencier les remaniements post chimiothérapie (rehaussement lent) de la tumeur résiduelle (rehaussement précoce)

L'histologie reste le seul examen de certitude pour évaluer la réponse de la chimio sensibilité par la technique de Rosen qui est basé sur le calcul du pourcentage des cellules tumorales résiduelles sur la pièce opératoire. Une bonne réponse est considérée pour moins de 10%.

En fonction des résultats, l'attitude thérapeutique sera adaptée soit pour :

- Poursuite de la chimiothérapie,
- Changement de chimiothérapie,
- Tumeur inopérable...

2.2. IRM préopératoire

L'IRM après la fin de la chimiothérapie néo-adjuvante doit préciser :

- La taille de la tumeur résiduelle
- La topographie de la lésion par rapport à l'articulation
- Les Skip métastases
- Les tissus mous
- Le paquet vasculo-nerveux
- La persistance d'un caractère hyper vasculaire

2.3. Suivi après chirurgie

Local :

- ▶ IRM non systématique (récidive locale est relativement rare)
- ▶ Récidive locale recherchée devant la réapparition de douleur (IRM malgré matériel d'ostéosynthèse)

A distance

- ▶ Radiographie thoracique
- ▶ Scintigraphie osseuse

Rythme de surveillance :

Le patient sera revu en consultation de surveillance toutes les 6 semaines à 3 mois pendant les deux premières années ; puis tous les 2 à 4 mois pour la troisième et la quatrième année, puis tous les 6 mois pour de la cinquième à la dixième année. Au-delà de 10 ans, il est recommandé de poursuivre une consultation de surveillance tous les 6 à 12 mois.

VII. Etude des entités anatomiques

Les trois principaux types de tumeurs osseuses malignes primitives sont : les ostéosarcomes, chondrosarcomes et les sarcomes d'Ewing.

1. L'ostéosarcome :

1.1. Généralités

1.1.1. Epidémiologie :

L'ostéosarcome est une tumeur osseuse primitive maligne à l'hétérogénéité intra et inter-tumorale : elle est caractérisée par des lésions ostéolytiques et ostéocondensantes.

Il est plus fréquent chez les garçons.

Il survient entre **10 et 30 ans**, pic: 2ème décade, > 40 ans: ostéosarcome secondaire: radio-induit, dégénérescence de Paget.

L'incidence est plus élevée chez les personnes de grandes tailles, particulièrement les garçons chez qui la croissance pubertaire est importante.

Il se développe majoritairement au niveau de la métaphyse des os longs, principalement au niveau du genou (près du genou loin du coude), les os plats préférentiellement au niveau de l'os iliaque et la mandibule.

Les facteurs favorisants: l'ostéosarcome est favorisée par des facteurs génétiques et environnementaux :

- Facteurs environnementaux :
 - L'exposition à des radiations ou à la radiothérapie augmente le risque de développer l'ostéosarcome à long terme.
 - Les agents de contraste utilisés au diagnostic et les agents alkylants augmentent le développement d'un ostéosarcome.

- Les gens atteints de la maladie de Paget possèdent des remaniements désordonnés du tissu osseux.
- Facteurs génétiques : La dérégulation de l'expression du gène Retinoblastoma 1 (RB1), et les gènes Cyclindependent kinase 4 (CD4) et Cyclindependent kinase inhibitor 2A (CDKN2A) qui appartiennent à la voie RB1 sont responsables de la biogenèse des ostéosarcomes.

1.1.2. Classification :

Les ostéosarcomes sont classés selon leur localisation et leur forme en:

- Ostéosarcomes de surface : de forme intra-cortical, para ostéale ou périostée, ils sont majoritairement de bas grade.
- Ostéosarcomes centraux qui sont les plus fréquents, avec des variantes différentes :
- La forme commune est la plus fréquente avec trois sous-types histologiques :
 - Ostéoblastique (50%) où l'ostéof ormation est prédominante.
 - Chondroblastique (25%), présence de cartilage tumoral de type chondrosarcome.
 - Fibroblastique (25%), se caractérise par des plages de cellules fusiformes plus ou moins atypiques agencées en faisceaux entrecroisés.
- L'ostéosarcome télangiectasique : c'est la forme la plus agressive où les lésions lytiques et expansives sont l'origine de fréquentes fractures pathologiques, comportant de multiples loges présentant un signal hémorragique ou kystique en IRM, avec fréquemment des niveaux liquide-liquide. Son principal diagnostic différentiel est le kyste osseux anévrysmal.
- L'ostéosarcome à cellules géantes, d'aspect proche de celui de la tumeur à cellules géantes.
- L'ostéosarcome à petites cellules rondes, d'aspect proche de celui d'un sarcome d'Ewing.
- L'ostéosarcome bien différencié intramédullaire .

1.2. Diagnostic de l'ostéosarcome :

1.2.1. Clinique

Les douleurs osseuses sont fortes surtout lors d'une activité physique. Elles sont liées à des micro- fractures de stress ou des fractures pathologiques.

Les signes systémiques tels que la perte du poids ou la fièvre sont très rares. A un stade tardif, les signes inflammatoires cutanés et une stase veineuse sont visibles.

1.2.2. Biologie

Si Phosphatases alcalines et LDH élevées plus de 2 fois la normale c'est un facteur pronostic

1.2.3. Imagerie (figure 124,125,126)

a. Bilan initial

Rx standard++, TDM+++, IRM ++

a.1. Radiographie standard :

- Ostéolyse: Ic, II, III
- Condensation
- Aspect mixte: 75%
- Rupture corticale
- Réaction périostée (agressive)
- Atteinte des parties molles : densification, calcifications

a.2. TDM

- Mesure de la densité de la matrice tumorale (> 100 UH): matrice ostéoformatrice
- Extension: importante vers la diaphyse, sans limite nette; tardive vers l'épiphyse.
- Extension intra médullaire: IRM+++, TDM++(mesure densité)
- Extension aux parties molles: plus souvent de volume modéré

c-TDM+C, IRM++++

- Extension Vasculo-nerveuse: IRM+++ , angioscanner

b. Extension à distance:

- Métastases pulmonaires: 90% (peuvent se calcifier (Rx thorax, TDM)
- Métastases osseuses: scintigraphie, Rx

Au total :

- La + fréquente des tumeurs osseuses primitives
- 2^{ème} décennie,
- Os long+++ , siège métaphysaire
- Matrice ossifiante
- Tumeur très agressive lytique et condensante,
- Extension aux parties molles: Calcifications

1.2.4. Diagnostic différentiel

- Sarcome d'Ewing
- Ostéomyélite.
- Kyste osseux anévrysmal peut simuler un ostéosarcome télangiectasique devant les lacs sanguins. Des parois épaisses et des nodules pleins en scanner ou IRM doivent attirer l'attention et orienter vers l'origine sarcomateuse de lésion.
- Autres tumeurs osseuses malignes primitives : fibrosarcome, lymphome.

1.2.5. Formes radio-cliniques :

- Ostéosarcome des os plats : rare, diagnostic difficile, RP rares.
- Ostéosarcome parostéal ou justacortical
- Rare, bas grade, femme (40 à 50 ans)

- Siège : au-dessus du creux poplité (50%)
- Masse ossifiée péri osseuse, large base d'attache à la corticale, contours externes nets et lobulés
- Absence de réaction périostée
- Ostéosarcome périosté: rare, moins agressive, intégrité médullaire
- Ostéosarcomatose : Enfant, toujours condensant, souvent métastatique pulmonaire d'emblée, mauvais pronostic
- Ostéosarcome secondaire : rare, extension aux parties molles: constante
- Ostéosarcome radio-induit
- Lésions bénignes: Paget, dysplasie fibreuse, tumeurs à cellules géantes irradiée.



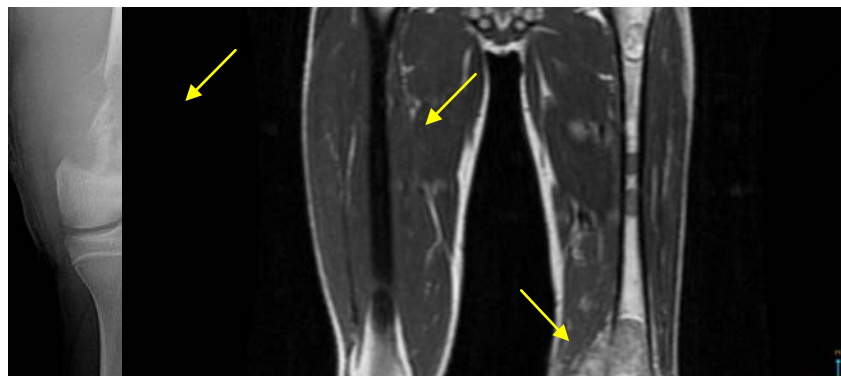
Radiographie standard de face et de profil

T1 coronal injecté

Figure 124 : Ostéosarcome conventionnel : Lésion métaphyso diaphysaire de l'extrémité inférieure du fémur mixte (lytique mitée et ostéocondensante) avec réaction périostée (feu d'herbe) et infiltration des parties molles.



Figure 125 : radiographie standard de face : Ostéosarcome ostéogénique: Lésion métaphyso épiphysaire supérieure du tibia ostéocondansante avec infiltration des parties molles.



Radiographie standard de face et de profil T1 coronal sans et avec contraste

Figure 126 : Ostéosarcome ostéogénique : Lésion lytique mitée métaphysaire inférieur du fémur (flèche jaune) en hyposignal T1, se rehausse de façon hétérogène avec infiltration des parties molles et skip métastases (flèche noire).

2. Le sarcome d'Ewing :

2.1. Généralités

2.1.1. *Epidémiologie :*

Le sarcome d'Ewing osseux est la 2^{ème} tumeur la plus fréquente des TOMP du sujet jeune après l'ostéosarcome, 16 % des TOMP, il est de la famille des tumeurs neuro-ectodermique PNET.

Age: 5 et 30 ans (90 %), pic: 2^{ème} décennie

Elle est plus fréquente dans la race caucasienne qu'au sein des populations africaines ou asiatiques.

Il est prédominant chez les garçons avec sex ratio de 1.5.

Le siège :

Ubiquitaire, pas de localisation préférentielle,

Atteinte des os long, courts et plats à fréquence égale

- Avant 10 ans: os longs (diaphyse, métaphyso-diaphysaire)
- Après 10 ans: os plats: os iliaque, côtes, omoplate

Les facteurs favorisants :

- Facteur ethnique : Sarcome d'Ewing se rencontre quasi-exclusivement chez les sujets de race blanche et il est neuf fois plus fréquent par comparaison aux sujets de race noire.
- Facteur génétique : il survient par translocation réciproque entre les chromosomes 11 et 22:t retrouvée dans 85% des cas. L'existence d'une relation entre certaines anomalies génito-urinaires, rétinoblastome héréditaire et trisomie 21 et le sarcome d'Ewing a été noté.

- Autres facteurs : les radiations ionisantes, une exposition importante des parents aux agents pesticides et herbicides, un mélanome parental, ainsi qu'une infection intra-utérine par cytomégalovirus.

2.1.2. Classification :

Le sarcome d'Ewing appartient à la famille des tumeurs neuro-ectodermique primitive (PNET). Il est issu de cellules primaires de la crête neurale.

Formes anatomiques :

- La forme périostée : de topographie périostique isolée ou associée à l'atteinte des parties molles mais respectant strictement la cavité médullaire et l'os spongieux. Les déformations de la corticale se traduisent par un épaississement périosté soufflé par le développement tumoral.
- Le sarcome d'Ewing à grosse cellules: les cellules tumorales paraissent plus volumineuses qu'habituellement.

2.2. Diagnostic du sarcome d'ewing :

2.2.1. Clinique

Clinique bruyante : douleur, tuméfaction, fièvre, altération de l'état général

2.2.2. Biologie

Si Phosphatases alcalines et LDH élevées.

2.2.3. Imagerie (figure 127,128)

a. Radiographie standard :

Présentation variable: de modérément évolutif à très agressif

- Ostéolyse:III, II, Ic de Lodwick
- Rupture corticale
- Réactions périostées: bulbe d'oignon, spiculaire, éperon de Codman
- Os plats: ostéocondensation réactionnelle: fréquente

- Matrice non ossifiée
- Atteinte des parties molles: précoce, fréquente, importante non calcifiée, responsable d'une compression des organes de voisinage.

b. TDM:

Examen de référence pour les localisations costales

c. IRM:

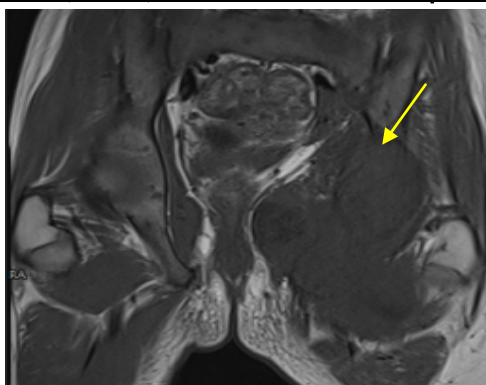
- Extension intra et péri-osseuse
- La possibilité d'une aide au diagnostic différentiel avec l'ostéomyélite par l'IRM dynamique.

Au total :

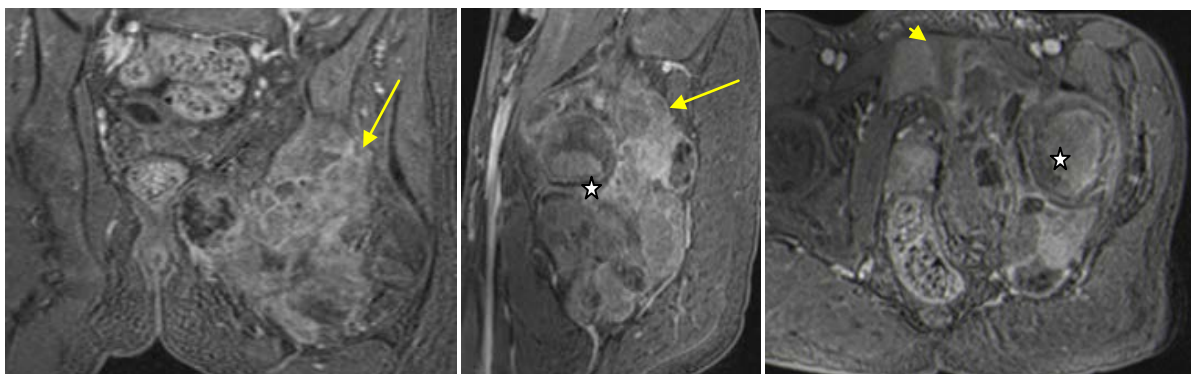
- Tumeur agressive, clinique bruyante
- Fréquente chez enfant et adolescent
- Ubiquitaire
- Diaphyse ou métaphyso-diaphysaire
- Pas de matrice ostéoformatrice
- Ostéolyse ponctuée,
- Masse de parties molles +++, non calcifiée
- Réaction périostée+++



Figure 127 : Radiographie standard face et profil. Sarcome d'Ewing: lésion diaphysaire du fémur lytique mitée (flèche) avec infiltration des parties molles



T1 coronal



T1 coronal, sagittal et axial après contraste

Figure 128 : IRM du bassin en séquences pondérés T1 sans (coupe coronale) et après injection de gadolinium (coupes coronale, sagittale et axiale) : sarcome d'Ewing de la branche ischio-pubienne gauche chez un adolescent de 17 ans (flèche) en hypo signal T1, se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium avec extension au niveau de l'articulation coxo-fémorale homolatérale (étoile) et parties molles de voisinage (tête de flèche).

2.3. Diagnostics différentiels :

- Radiologiques:
 - Ostéomyélite
 - Ostéosarcome ostéogénique
 - Métastases osseuses de neuroblastome chez l'enfant
- Anatomopathologiques (autres tumeurs à petites cellules rondes) :
 - Ostéosarcome à petites cellules.
 - Autres tumeurs neuroectodermiques.
 - Métastases osseuses de neuroblastome

3. Chondrosarcome :

3.1. Généralités

3.1.1. Epidémiologie :

C'est une tumeur qui produit du cartilage tumoral, mais jamais de tissus osseux tumoral. Elle représente 26% des TOMP. C'est le deuxième sarcome osseux en fréquence après l'ostéosarcome, mais le premier chez l'adulte.

Il est soit :

- Novo : primitif (90%)
- Secondaire (10%) : maladie exostosante (25%), chondrome, maladie d'Ollier

Son incidence augmente avec l'âge, pic de fréquence est entre 40 et 60 ans.

La forme secondaire est plus précoce avec une nette prédominance masculine.

Le siège :

- Tronc et ceintures (pelvis, omoplate, côtes): 50 % cas
- Métaphyse proximale du fémur et de l'humérus: 25 %
- Autres os longs, carpe et tarse: 25 %

La découverte d'un chondrosarcome avant l'âge de 20 ans doit faire évoquer le diagnostic d'ostéosarcome chondroblastique.

3.1.2. Classification :

Les chondrosarcomes sont classés en :

- Chondrosarcomes secondaires : surviennent sur des lésions et tumeurs bénignes préexistantes. Ces dernières sont essentiellement les ostéochondromes et les chondromes.
- Chondrosarcome périosté : Cette tumeur de surface est rare. Elle est habituellement métaphysaire sur les os long.
- Chondrosarcome mésoenchymateux : tumeur associant une composante cellulaire indifférenciée de haut grade et une composante cartilagineuse bien différenciée.
- Chondrosarcome à cellules claires : caractérisée par son histologie spécifique, son siège épiphysaire et son bon pronostic.
- Chondrosarcomes dédifférenciés : Ce sont des chondrosarcomes de bas grade, associés à une tumeur de haut grade de malignité et de nature histologique différente.

3.2. Diagnostic du chondrosarcome :

3.2.1. Clinique

La symptomatologie clinique est souvent discrète d'installation progressive sur des mois et des années.

Les symptômes sont aspécifiques associant douleur et tuméfaction (chondrosarcomes para-ostéaux)

La fracture pathologique est rare et témoigne de haut grade de malignité.

3.2.2. Biologie

Phosphatases alcalines et LDH élevées.

3.2.3. Imagerie (figure 129 et 130)

a. Bilan initial

a.1. Pour un chondrosarcome de bas grade

- **Radiographie standard :**

Deux formes : centrale, périphérique

- Ostéolyse lb ou lc uni ou multiloculaire
- Calcifications ponctuées, floconneuse, arciformes, en anneaux (en pop corn),
- Distribution uniforme

- **TDM**

Le scanner permet l'analyse des calcifications de la matrice tumorale et en particulier leur caractérisation.

Matrice cartilagineuse:

- Liquidienne < cartilagineuse (50 UH) < tissulaire
- Meilleure étude des calcifications de type cartilagineux

- **IRM**

L'IRM est indispensable, elle montre un aspect caractéristique.

Architecture lobulée:

- Lobules en hyposignal T1, hypersignal T2 franc
- Séparés par des septas en hyposignal, rehaussés (# au chondrome) réalisant un aspect en « arcs et anneaux »
- Calcifications arciformes à la surface des lobules en hyposignal intense.

a.2. Signes d'agressivité de la tumeur cartilagineuse

• *Radiographie standard :*

- Ostéolyse II, Ic
- Érosion périostée ou rupture de la corticale
- Réactions périostées: discontinues, spiculées, de type lamellaire
- Envahissement des parties molles
- Calcifications :
 - Inhomogène anarchique punctiforme plutôt qu'en anneau.
 - Absente si lésions purement lytiques et hautement agressives.

TDM, IRM:

- Tumeur centrée s'étendant dans toutes les directions, ayant perdu l'aspect lobulé de ses contours.
- Zone de nécrose intra-tumorale
- Zone tissulaire non calcifiée
- Rehaussement précoce et exponentiel de la tumeur sur des séquences dynamiques
- Skip métastase
- Envahissement des parties molles, hypersignalT2 périosteux.

Au total

- 40-60 ans,
- Evolution lente : Diagnostic tardif
- Tissu cartilagineux immature
- Pas de tissu osseux
- Chondrome ≠ bas grade
- Dégénérescence d'une exostose

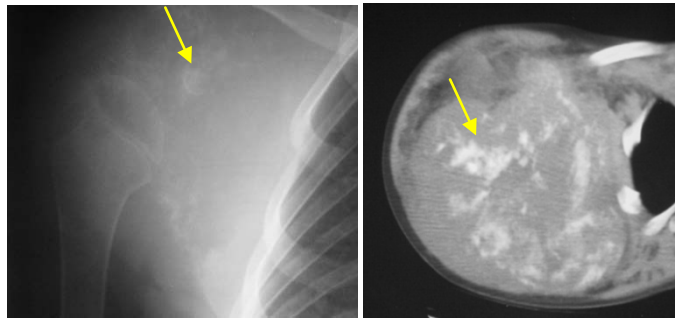
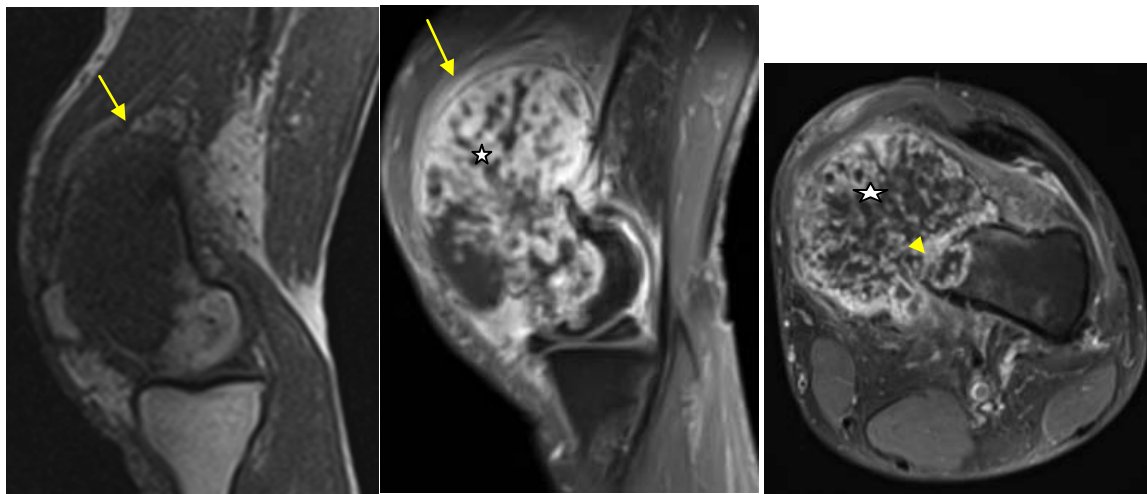


Figure 129 : Chondrosarcome : lésion lytique calcifiée de l'omoplate droit (flèche).



T1 sagittal

T2 sagittal STIR

T2 axial avec injection

Figure 130: IRM du genou en séquences pondérées T1 FATSAT sans et après injection de PDC en coupes sagittale et axiale: chondrosarcome myxoïde métaphyso-épiphysaire de l'extrémité inférieure du fémur gauche chez un homme de 59 ans en hyposignal T1 se rehaussant en arcs et anneau après injection de PDC (flèche) responsable d'une rupture de la corticale (tête de flèche) avec envahissement des parties molles en regard (étoile).

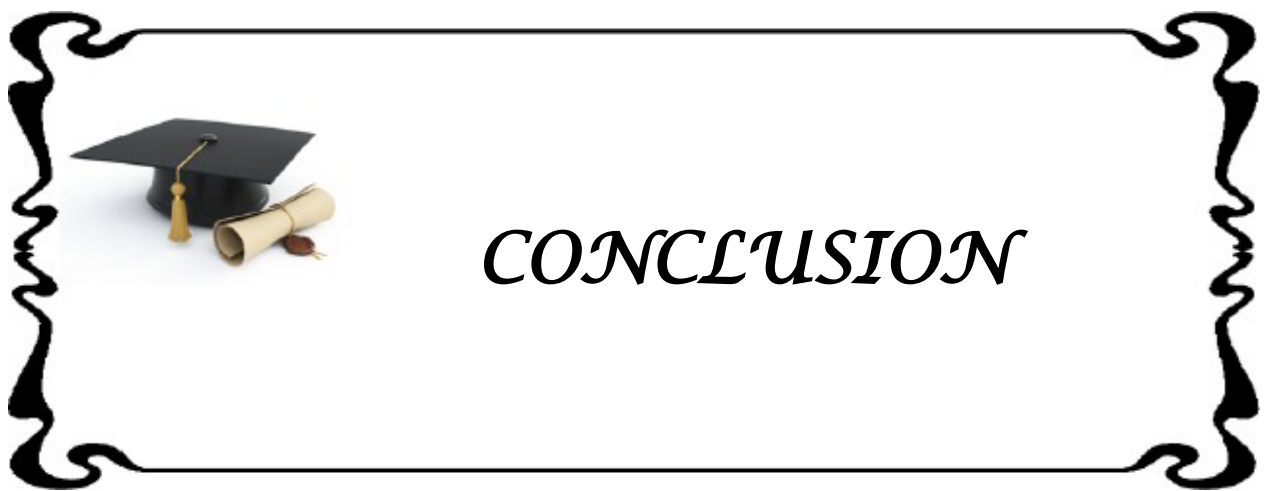
b. Bilan d'extension à distance

- Métastases (poumon) dépendent du grade histologique.
- 60-70%: Tumeur grade III

3.3. Diagnostic différentiel:

- Chondrome bénin (central).

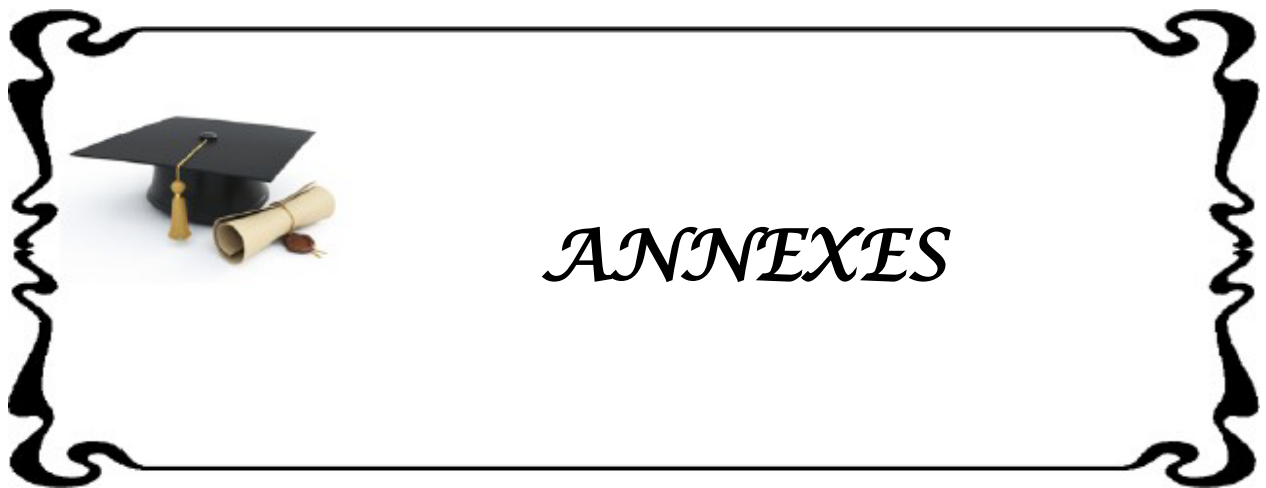
- Ostéochondrome (périphérique).
- Infarctus osseux : typiquement diaphysaire central, intérêt de TDM et IRM qui ne montrent pas de masse tissulaire tumorale.
- Ostéosarcome chondroblastique.
- Fibrosarcome.
- Tumeur à cellules géantes.



Les trois principales tumeurs osseuses primitives sont l'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing et le chondrosarcome.

Le diagnostic repose sur la confrontation épidémiologique, clinique, radiologique et anatomopathologique

L'imagerie participe au diagnostic positif, le bilan d'extension et surveillance. L'IRM est la technique la plus adaptée pour définir anatomiquement l'extension tumorale lorsqu'une chirurgie est proposée et pour apprécier la composition tumorale lorsqu'il s'agit d'évaluer la réponse à une chimiothérapie d'induction. Elle a sa place dans la surveillance à long terme lorsqu'une récurrence locale est suspectée.



Annexe I :

Classification de TNM :

Tumeur primitive (T)	
TX	Impossible d'évaluer la tumeur primitive
T0	Aucun signe de tumeur primitive
T1	Tumeur dont le diamètre est égale ou inférieur à 8 cm (3,2 po)
T2	Tumeur dont le diamètre est supérieure à 8 cm
T3	Présence de tumeurs à plusieurs emplacements dans le même os
Ganglions lymphatiques régionaux (N)	
NX	Impossible d'évaluer les ganglions lymphatiques régionaux
N0	Absence de métastases dans les ganglions lymphatiques régionaux
N1	Présence de métastases dans les ganglions lymphatiques régionaux
Métastases à distance (M)	
MX	Impossible d'évaluer les métastases à distance
M0	Absence de métastases à distance
M1 a	Présence de métastases seulement au poumon
M1 b	Présence de métastases à d'autres emplacements

Annexe II :

STADIFICATION SELON recommandations de l'ESMO – v.2016.

Stade	Définition
Stade IA	<p><i>La tumeur</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>est de grade 1 ou 2 (faible grade) ;</i> - <i>ne dépasse pas 8 cm dans sa plus grande dimension ;</i> - <i>ne s'est pas propagée aux ganglions lymphatiques* ni à d'autres parties du corps.</i>
Stade IB	<p><i>La tumeur</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>est de grade 1 ou 2 (faible grade) ;</i> - <i>dépasse 8 cm dans sa plus grande dimension ou se trouve dans différentes parties d'un même os ;</i> - <i>ne s'est pas propagée aux ganglions lymphatiques* ni à d'autres parties du corps.</i>
Stade IIA	<p><i>La tumeur</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>est de grade 3 ou 4 (grade élevé) ;</i> - <i>ne dépasse pas 8 cm dans sa plus grande dimension ;</i> - <i>ne s'est pas propagée aux ganglions lymphatiques* ni à d'autres parties du corps.</i>
Stade IIB	<p><i>La tumeur</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>est de grade 3 ou 4 (grade élevé) ;</i> - <i>dépasse 8 cm dans sa plus grande dimension ;</i> - <i>ne s'est pas propagée aux ganglions lymphatiques* ni à d'autres parties du corps.</i>
Stade III	<p><i>La tumeur</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>est de grade 3 ou 4 (grade élevé) ;</i> - <i>se trouve dans différentes parties d'un même os ;</i> - <i>ne s'est pas propagée aux ganglions lymphatiques* ni à d'autres parties du corps.</i>
Stade IVA	<p><i>La tumeur</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>s'est propagée aux poumons.</i>
Stade IVB	<p><i>La tumeur</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>s'est propagée aux ganglions lymphatiques* proches ou à des sites distants autres que les poumons.</i>

Annexe III :

Fiche d'exploitation

I. IDENTITE : IP : Nom: Prénom :
Age : Sexe : Région :

II. ATCDS PERSONNELS :

Irradiations Chimiothérapie
Maladie osseuse Fracture Tumeur
Autres

III. ATCDS FAMILIAUX :

Maladie osseuse Tumeurs Cas similaires

IV. ETUDE CLINIQUE :

1-CDD: Douleur Impotence fonctionnelle Signes de compression AEG Fortuite

2- Examen clinique : Siège Déformation Tuméfaction Signes inflammatoire
Raideur Boiterie Masse tumorale Fracture pathologique

V. IMAGERIE :

1- Radio standard : Faite Interprétation : normale anormale

Incidence : face profil autres

Siège : os long os plat rachis

Localisation : diaphyse métaphyse épiphyse

Nombre de lésions : unique multiples

Taille : Contours : bien limités mal limités

Ostéolyse: non oui Type : IA IB IC II III

Ostéocondensation

Corticale : respectée soufflure rompue

Réaction périostées continue avec coque épaisse pluri lamellaire
spiculée sous périostée continue éperon de Codman

Spiculations sous périostée discontinue

Matrice : osseuse cartilagineuse

Atteinte des PM:

Imagerie des tumeurs osseuses malignes primitives

2- TDM :

Faite Interprétation : normale anormale

PDC Rehaussement

Siege : os long os plat rachis

Localisation : diaphyse métaphyse épiphyse

Nombre de lésions : unique multiples

Taille : Contours : bien limités mal limités

Ostéolyse : Sclérose marginale Ostéocondensation

Corticale : respectée soufflure rompue

Réaction périostée continue avec coque épaisse pluri lamellaire
 spiculée sous périostée continue éperon de Codman
 spiculations sous périostée discontinue

Matrice : osseuse cartilagineuse kystique tissulaire

Calcifications Nécrose Atteinte des PM

Atteinte locorégionale

3- IRM:

Faite Interprétation : normale anormale

Séquence T1 T2 STIR FATSAT

Rehaussement

Siege : os long os plat rachis

Localisation : diaphyse métaphyse épiphyse

Nombre de lésions : unique multiples

Taille : Contours : bien limités mal limités

Ostéolyse : Ostéocondensation mixte

Corticale : respectée soufflure rompue

Réaction périostée continue avec coque épaisse pluri lamellaire
 Spiculée sous périostée continue éperon de Codman
 spiculations sous périostée discontinue

Matrice : osseuse cartilagineuse kystique tissulaire

Nécrose

Extension : endocanaire skip métastase cartilage de croissance
 épiphyse rupture de la corticale parties molles
 structures vasculaires structures nerveuses
 structure lymphatique structure osseuse

4 - Scintigraphie osseuse :

Faite Interprétation : normale anormale
 Siege : os long os plat rachis
 Localisation : diaphyse métaphyse épiphyse
 Nombre de lésions : unique multiples
 Taille : Contours : bien limités mal limités
 Nature de lésion : hypofixation hyperfixation
 Extension : skip méta Atteinte des PM locorégionale a distance

VI). BIOLOGIE :

Normale Bilans faits :
 Résultat:

VII). ANAPATH:

Type: Ostéosarcome Sarcome d'Ewing Chondrosarcome

Autres :

Immunohistochimie

VIII). BILAN D'EXTENSION :

1- Examen clinique: autres localisation
 2- Radio thorax : normale anormale
 3- TDM thoracique : normale anormale
 4- Echographie abdominale : normale anormale
 5- TDM abdominopelvienne : normale anormale

IX). CLASSIFICATION TNM : * Taille : T1 T2 T3 Tx • ADP : N0 N1 N2 • Métastases : M0 M1a M1b.

X). TRAITEMENT :

Médical
 Chirurgical Geste:
 Chimiothérapie néo adjuvante adjuvante palliative
 Protocole nombre de séances
 Radiothérapie

XI). SURVEILLANCE :

- 1- Examen clinique: amélioration aggravation
- 2- Radio thorax : Faite normale anormale
 Taille: augmenté stable diminué
- 3- TDM: Faite normale anormale
 PDC Rehaussement Diminution de taille
 Calcification Nécrose
 Atteinte des parties molles Atteinte locorégionale
- 4-IRM: Faite normale anormale
 Séquence T1 T2 STIR FATSAT
 Taille: augmenté stable diminué
 Nécrose
 Extension : endocanalaire skip métastase cartilage de croissance
 Épiphyse rupture de la corticale moelle
 Structures vasculaires structures nerveuses
 Structure lymphatique structure osseuse
- 5-Scintigraphie osseuse :
- Faite normale anormale
 Nombre de lésions : unique multiples
 Nature de lésion : hypofixation hyperfixation
 Extension : skip méta Atteinte des PM locorégionale à distance



Résumé

Les tumeurs osseuses malignes primitives désignent un groupe hétérogène de tumeurs prenant naissance au niveau des différents éléments constituant l'os. Elles sont rares et représentent moins de 0,2% de tous les cancers. L'ostéosarcome, sarcome d'Ewing, et chondrosarcome sont les plus fréquents. La démarche diagnostique et thérapeutique est multidisciplinaire, associant chirurgien, oncologue, radiologue, pathologiste et radiothérapeute.

Nous avons rapporté 110 cas de tumeurs osseuses malignes primitives diagnostiqués et/ou suivis aux services de radiologie AR-RAZI et HME du CHU Mohammed VI de Marrakech, sur une période de 4 ans entre janvier 2015 et décembre 2018. Parmi eux 50 cas de sarcome d'Ewing, 49 cas d'ostéosarcome, et 11 cas de chondrosarcome.

Nos patients étaient âgés de 2 à 67 ans avec un âge moyen de 28,65 ans avec une prédominance masculine de 56,36%. La symptomatologie était dominée par la douleur et la présence d'une masse à l'examen clinique. La tumeur siégeait sur un os long chez 63,63% des patients. La radiographie standard est l'examen de base pour explorer les tumeurs osseuses malignes. Nous avons trouvé comme modifications structurales : l'ostéolyse chez 63,33%, l'ostéocondensation chez 23,33%, et lésions mixtes chez 3,63% des cas, la réaction périostée était présente chez 21 de nos patients soit 70% des cas. La matrice tumorale était de nature ostéoïde chez 22 patients et cartilagineuse chez 5 patients, les parties molles ont été envahies chez 13 cas. La TDM permet de mieux préciser le degré d'agression osseuse et l'analyse de l'extension locorégionale, les modifications structurales retrouvées étaient à type d'ostéolyse pure chez 66,67%, et d'aspect mixte chez 33,33% des cas, la réaction périostée était présente chez 13 de nos patients soit 54.16% des cas avec prédominance des deux types : éperon de Codman et spiculation périostée discontinue. La matrice tumorale était de type ostéoïde chez 23 patients et cartilagineuse chez trois cas, les parties molles ont été envahies chez 17 de nos patients soit 70.83% des cas. L'IRM joue un rôle majeur dans la prise en charge initiale : le volume et l'extension tumorale, l'évaluation de la réponse tumorale à la chimiothérapie, et la

recherche de récurrence locale, réalisée chez 69% des patients a mis en évidence un envahissement des parties molles(96%), l'extension endoméduillaire (38,15%), l'envahissement vasculo-nerveux (3,94%), les skip métastase(10,52%), l'extension épiphysaire (21,05%), le franchissement du cartilage de croissance(11,84 %),l' atteinte articulaire (51%), et l'extension endocanalaire chez 2 cas. Le complément d'examen d'imagerie à la recherche de métastase à distance a noté 27 cas de métastases pulmonaires, 9 cas osseux, 3 cas viscéraux, et 2 cas de métastases cérébrales.

L'imagerie reste incontournable pour établir un diagnostic précoce et une surveillance post-thérapeutique à court et à long terme.

Abstract

Primary malignant bone tumors are a heterogeneous group of tumors that arise from the different components of bone. They are rare and represent less than 0.2% of all cancers. Osteosarcoma, Ewing's sarcoma, and chondrosarcoma are the most common. The diagnostic and therapeutic approach is multidisciplinary, including surgeon, oncologist, radiologist, pathologist and radiotherapist.

We reported 110 cases of primary malignant bone tumors diagnosed and / or followed at the AR-RAZI and HME radiology departments of the Mohammed VI University Hospital of Marrakech, over a period of 4 years, between January 2015 and December 2018. They included 50 cases of Ewing sarcoma, 49 cases of osteosarcoma, and 11 cases of chondrosarcoma.

The age of our patients ranged from 2 to 67 years-old with a mean age of 28.65 years-old. A Male predominance was noticed (56,36%). The symptomatology was dominated by pain and swelling. The tumor was located on a long bone in 63.63% of our patients. Standard radiography is the basic examination tool to explore malignant bone tumors. We found as structural modifications: osteolysis in 63.33%, osteocondensation in 23.33%, and mixed lesions in 3.63% of case, the periosteal reaction was present in 21 cases(70%), the tumor matrix was osteoid in 22 patients and cartilaginous in 5 patients, the soft tissues were invaded in 13 cases.

The CT scan allows to better specify the degree of bone aggression and the analysis of the locoregional extension, the structural modifications found were pure osteolysis type in 66.67%, and mixed aspect in 33.33% of cases, the periosteal reaction was present in 13 (54,16%) with predominance of two types: Codman triangle and discontinuous spiculated periosteal reaction. The tumor matrix was osteoid in 23 patients and cartilaginous in three cases, the soft tissue was invaded in 17 of our patients (70.83%).

MRI plays a major role in initial management, it permits the assessment of tumor volume and extension, the evaluation of the tumor response to chemotherapy, and the diagnosis of local

recurrence. Performed in 69% of patients, it showed soft tissue invasion in 96%, endomedullary extension in 38.15%, vascular–nervous invasion in 3.94%, skip metastasis in 10.52%, epiphyseal extension in 21,05%, growth cartilage crossing in 11.84%, joint damage in 51%, and endocanal extension in 2 cases. The additional imaging test for distant metastasis investigation noted 27 cases of pulmonary metastasis, 9 cases of bone metastasis, 3 cases of visceral metastasis, and 2 cases of brain metastases.

Imaging remains essential to establish an early diagnosis and for post–therapeutic short– and long–term follow–up.

ملخص

أورام العظام الخبيثة الأولية هي مجموعة غير متجانسة من الأورام تنشأ من مختلف العناصر المكونة للعظم. و هي نادرة و تمثل أقل من 0.2% من جميع أنواع السرطان. الساركوما العظمية، و ساركومة إيوينغ، و الساركوما الغضروفية هي الأكثر شيوعاً. يجب على النهج التشخيصي و العلاجي أن يكون متعدد التخصصات يجمع بين الجراحين، أطباء الأورام، الأشعة، التشريح المرضي، و العلاج الإشعاعي.

أحصت دراستنا 110 حالة ورم خبيث أولي تم تشخيصها أو متابعتها في مصلحة الأشعة لمستشفى الرازي و المستشفى العسكري التابعين للمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش على مدى أربع سنوات بين يناير 2015 و دجنبر 2018. من بينها 50 حالة ساركومة إيوينغ، 49 حالة ساركوم عظمي، و 11 حالة ساركوم غضروفي.

تراوح عمر المرضى بين 2 إلى 67 سنة بمتوسط عمر 28.65 سنة. أغلبهم من الذكور بنسبة 56.36%. ويمثل الألم و وجود تورم في الفحص السريري أهم الأعراض الملاحظة. 63.63% من الأورام تشكلت على مستوى العظام الطويلة. يعتبر التصوير الإشعاعي الفحص الأساسي لإستكشاف أورام العظام الخبيثة، التغيرات الهيكلية الملاحظة : انحلال العظم عند 63.33%، تكثيف العظم عند 23.33%، و مظهر مختلط عند 3.63% من الحالات. التفاعل السمحاقى كان موجودا عند 21 مريض أي 70% من الحالات. مصفوفة الورم كانت عظمية عند 22 مريض و غضروفية عند 5 مرضى، اقتحام الأنسجة الرخوة عند 13 حالة. التصوير المقطعي يمكن من تحديد درجة خطورة الورم و تحديد أنتشاره الموضعي، التغيرات الهيكلية الملاحظة : انحلال العظم عند 66.67% و مظهر مختلط عند 33.33% من الحالات. التفاعل السمحاقى كان موجودا عند 13 مريضا اي 54.16% من الحالات مع هيمنة نوعين : مثلث كودمانو تشنجات سمحاقية متقطعة. مصفوفة الورم كانت عظمية 23 مريض و غضروفية عند

3 حالات، اقتحام الأنسجة الرخوة عند 17 مريض أي 70.83% من الحالات. يلعب التصوير بالرنين المغناطيسي دوراً رئيسياً عند التشخيص الأولي حيث يمكن من تحديد حجم، درجة انتشار الورم، تقييم استجابة الورم للعلاج الكيميائي، و البحث عن عودة الورم في موضعه. تم إجراءه عند 69% من المرضى، أوضح وجود اقتحام للأنسجة الرخوة عند 96%، انتشار داخل النخاع 38.15%، الاقتحام الوعائي العصبي 3.94%، النقائل المحلية 10.52%، الانتشار المشاشي 21.05%، اجتياز غضروف النمو 11.84%، إصابة المفاصل 51%، الانتشار داخل التجويف العظمي عند حالتين. أوضح الفحص الإشعاعي التكميلي للبحث عن النقائل عن بعد عن وجود 27 حالة انبثاث رئوي، 9 حالات انبثاث عظمي، 3 حالات في الأحشاء، و حالتين انبثاث دماغي.

يبقى التصوير الإشعاعي ضروري للتشخيص المبكر والمراقبة ما بعد العلاج على المدى القريب والبعيد.



- 1. Fletcher C DM, Unni KK, Mertens.**
WHO Classification of Tumours : Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.
IARC Press 2002, 3rd Edition.
- 2. D'andon A, Vassal PG, Oberlin O, Hartmann O.**
Les tumeurs osseuses.
Institut Gustave Roussy 2004.
- 3. Hoeffel JC, Formes P, Kelner M.**
Approche diagnostique des tumeurs osseuses chez l'enfant.
Encycl Méd Chir 2003; 31-530-A-10:10 p.
- 4. Journeau P, Dautel G, Lascombes P.**
Prise en charge chirurgicale des tumeurs osseuses chez l'enfant.
Ann Fr Anesth 2006; 25(4):432-439.
- 5. Fayette J, Blay JT.**
La chimiothérapie adjuvante des sarcomes.
Bulletin du cancer 2006; 93(3):257-261.
- 6. Vanel D, Le Cesne A, Le Péchoux C, Bonvalot S, Domont J, Cioffi A, Terrier Ph, Missenard G.**
Stratégie de prise en charge des tumeurs osseuses primitives.
Revue du Rhumatisme 2008; 75:362-368.
- 7. Langlais F.**
Traitement chirurgical des tumeurs malignes du fémur proximal et de la hanche. Paris :
Encycl Med Chir, 1992; 44-096:1-4.
- 8. Unni KK, Dahlin DC.**
Bone tumors.
General aspects and data on 11087 cases 1996; 52: 526-7.

9. **Baker LH.**
Soft Tissue and Bone Sarcomas: A disease State Overview.
The Practicing Oncologist's Perspective 2010; 6:1-6.
10. **National cancer intelligence network.**
Bone sarcomas: incidence and survival rates in England.
NCIN Data Briefings 2010.
11. **Aksnes LH, Sundbay Hall K, Folleraas G.**
Management of high-grade bone sarcomas over two decades: The Norwegian Radium
Hospital experience. Acta Oncologica 2006; 45(1):38-46.
12. **Al-Eid HS, Arteh SO.**
Cancer Incidence Report Saudi Arabia 1999-2000. Ministry of Health,
National Cancer Registry 2004.
13. **Sellami A, Hsairi M, Achour N, Jlidi R.**
Incidence des Cancers Années 1997-1999.
Registre du Cancer du Sud Tunisien 2002.
14. **Bouhadeb A, Hammouda D.**
Registre des tumeurs d'Alger année 2006.
Registre des tumeurs d'Alger 2009.
15. **Tazi MA, Benjaafar N, Erraki A.**
Incidence des cancers à Rabat année 2005.
Registre des cancers de Rabat 2009.
16. **Dorfman HD, Czerniak B.**
Bone cancers.
Cancer 1995; 75(S1):203-210.
17. **Bertoni F, Bacchini P, Staals EL.**
Malignancy in Giant Cell Tumor of Bone.
Cancer 2003; 97(10):2520-2529.

18. **Jemal A, Siegel R, Ward E, Hao Y, Xu J, Thun MJ.**
Cancer statistics.
CA Cancer J Clin 2009; 59(4):225-249.

19. **Van den Berg H, Kroon HM, Slaar A.**
Incidence of biopsy-proven bone tumors in children: a report based on the Dutch pathology registration 'PALGA'.
J Pediatr Orthop 2008; 28(1):29-35.

20. **Leavey PJ, Collier AB.**
Ewing sarcoma: prognostic criteria, outcomes and future treatment.
Expert Rev Anticancer Ther 2008; 8(4):617-624.

21. **Miller SL, Hoffer FA.**
Malignant and benign bone tumors.
Radiologic clinics of North America 2001; 39(4):673-699.

22. **Athanasou N, Bielack S, De Alava E, Tos AD, Ferrari S, Gelderblom H, and al.**
Bone sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.
Annals of Oncology 2010; 21(5):204-213.

23. **Lacour B, Guyot-Goubin A, Guissou S, Bellec S, Désandes E, Clavel J.**
Incidence des cancers de l'enfant en France: données des registres pédiatriques nationaux 2000 - 2004.
bulletin épidémiologique hebdomadaire 2010; 49:497-500.

24. **Grimer R, Athanasou N, Gerrand C, Judson I, Lewis I, Morland B, Peake D, Seddon B, Whelan J.**
UK Guidelines for the Management of Bone Sarcomas.
Sarcoma 2010; 10 (55).

25. **Dahlin DC, Cupps RE, Johnson EW.**
Giant cell tumors: a study of 195 cases.
Cancer 1970; 25(5):1061-1070.

26. **Brien EW, Mirra JM, Kessler S, Suen M, Ho JKS, Yang WT.**
Benign giant cell tumor of bone with osteosarcomatous transformation (“dedifferentiated” primary malignant GCT): report of two cases.
Skeletal Radiology 1997; 26(4):246-255.
27. **Hoshi M, Matsumoto S, Manabe J, Tanizawa T, Shigemitsu T, Izawa N.**
Malignant change secondary to fibrous dysplasia.
Int J Clin Oncol 2006; 11(3):229-235.
28. **Ahmed AR, Tan TS, Unni KK, Collins MS, Wenger DE, Sim FH.**
Secondary chondrosarcoma in osteochondroma: report of 107 patients.
Clin Orthop Relat Res 2003; 411(6):193-206.
29. **Wosniak A, Nowaczyk MT, Osmola K, Gokusinski W.**
Malignant transformation of an osteoblastoma of the mandible: case report and review of the literature.
Eur Arch Oto-rhino-laryngology 2010; 267(6):845-849.
30. **Ostrowski ML, Johnson ME, Truong LD, Hicks MJ, Smith FE, Spjut HJ.**
Malignant chondroblastoma presenting as a recurrent pelvic tumor with DNA aneuploidy and p53 mutation as supportive evidence of malignancy. *Skeletal Radiology 1999; 28(11):644-650.*
31. **Dean JFB, Whitwell D.**
Epidemiology of bone and soft-tissue sarcomas.
Orthopedics and traum 2009; 23(4):223-230.
32. **Bouchida A, Rifi M, Yacoubi H, Mahfoud M, El Bardouni A, Ismael F, Berrada MS, El Manouar M, El Yacoubi M.**
La dégénérescence carcinomateuse sur ostéomyélite chronique.
Rev Maroc Chir Orthop Traumato 2008; 36:18-21.

- 33. Marec-Bérard P, Chotel F.**
Ostéosarcome de l'enfant.
Oncologie 2006; 8(6):546-550.
- 34. Horowitz ME, Malawer MM, Woo SY, Hiciphks MJ.**
The Ewing's sarcoma family of tumors: Ewing's sarcoma of bone and soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors.
Pediatric oncology 1997; 44: 831-863.
- 35. Robinson E, Neugut AI, Wylie P.**
Clinical aspects of post irradiation sarcomas
J Natl Cancer Inst 1988; 80 (4):233-240.
- 36. Gillespie WJ, Frampton CM, Henderson RJ, Ryan PM.**
The incidence of cancer following total hip replacement.
J Bone Joint Surg 1988; 70 (4):539-542.
- 37. Visuri TI, Pukkala E, Pulkkinen P, Paavolainen P.**
Cancer incidence and causes of death among total hip replacement patients: a review based on Nordic cohorts with a special emphasis on metal-on-metal bearings.
Proc Inst Mech Eng H 2006; 220(2):399-407.
- 38. Keel SB, Jaffe KA, Nielsen GP, Rosenberg AE.**
Orthopaedic implant-related sarcoma: a study of twelve cases.
Mod Pathol 200;14(10):969-977.
- 39. Lasson U, Harms D, Wiedemann HR.**
Osteogenic sarcoma complicating osteogenesis imperfecta tarda.
European Journal of Pediatrics 1978; 129(3):215-218.
- 40. Rutkowski R, Resnick P, McMaster JH.**
Osteosarcoma occurring in osteogenesis imperfect: a case report.
J Bone Joint Surg Am 1979; 61(4):606-608.

41. **Takahashi S, Okada K, Nagasawa H, Shimada Y.**
Osteosarcoma occurring in osteogenesis imperfect.
Virchows Archiv 2004; 444(5):454–458.
42. **Torres FX, Kyriakos M.**
Bone infarct-associated osteosarcoma.
Cancer 1992; 70(10):2418–2430.
43. **Mirra JM, Bullough PG, Marcove RC, Jacobs B, Huvos AG.**
Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with bone infarcts: report of four cases, two in caisson workers.
J Bone Joint Surg Am 1974; 56(5):932–940.
44. **Casas-Ganem J, Healey JH.**
Advances that are changing the diagnosis and treatment of malignant bone tumors.
Curr Op in Rheumatol 2005; 17(1):79–85.
45. **Ilaslan H, Schils J, Lietman SA, Nageotte W, Sundaram M.**
Clinical presentation and imaging of bone and soft-tissue sarcomas.
Cleveland clinic Journal of medicine 2010; 77(1):2–7.
46. **Moradi B, Zahlten-Hinguranage A, Lehner B, Zeifang F.**
The impact of pathological fractures on therapy outcome in patients with primary malignant bone tumours.
International Orthopaedics 2010; 34(7):1017–1023.
47. **Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF.**
Pathological fractures in primary bone sarcomas.
Injury 2008; 39(4):395–403.
48. **Rosenstock JG, Jones PM, Pearson D.**
Ewing's sarcoma adjuvant chemotherapy and pathologic fracture.
Eur J Cancer 1978; 14(7):799–803.

49. **Fuchs B, Valenzuela R, Sim F.**
Pathologic fracture as a complication in the treatment of Ewing's sarcoma.
Clin Orthop 2003; 415:25-31.
50. **Krakowski I, Gestin Y, Jaulmes F, Lakdja F, Meynadier J, Poulain P, et al.**
Recommandations pour une bonne pratique dans la prise en charge de la douleur du cancer chez l'adulte et l'enfant. *Bull Cancer* 1996; 1(83):95-79s.
51. **Renaud A, Rocourt N, Taieb S, Ceugnart L.**
Ostéosarcomes. EMC- Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale, 2013; 8(4):1-10.
52. **Cahuzac JP, Clement JL.**
Diagnostic des tumeurs osseuses du rachis.
In: Chirurgie et orthopédie du rachis.
Monographie du GEOP. Montpellier: Sauramps Médical, 1989:215-29.
53. **Dahlin DC, Coventry MB.**
Ostéogénic sarcoma: a study of six hundred cases.
J Bone joint surg 1967; 49(1):101-110.
54. **Bernstein M, Kovar H, Paulussen M.**
Ewing's Sarcoma Family of Tumors: Current Management.
The Oncologist 2006; 11(5):503-519.
55. **Giuffrida AY, Burgueno J, Koniaris L.**
Chondrosarcoma in the United States (1973 to 2003): An Analysis of 2890 Cases from the SEER Database.
J Bone Joint Surg Am 2009; 91(5):1063-1072.
56. **Codman EA.**
The Classic: Registry of Bone Sarcoma: Part I.—Twenty-Five Criteria for Establishing the Diagnosis of Osteogenic Sarcoma. Part II.—Thirteen Registered Cases of "Five Year Cures" Analyzed According to These Criteria.
Clin Orthop Relat Res 2009; 467(11):2771-2782.

- 57. Bollini G, Kalifa C, Panuel M.**
Tumeurs osseuses: de la découverte au traitement.
Archives de pédiatrie 2006; 13(12):669-671.
- 58. Khaïr M.**
Tumeurs osseuses malignes primitives: kit d'autoenseignement.
Thèse Méd, Casablanca, 2000, n 213.
- 59. Pallardy G.**
Contraintes techniques de la radiologie ostéoarticulaire.
Encycl Méd Chir 2004; 30218-A-10.
- 60. El Amraoui F, Talaoui M, Bounou M, Skalli A, Chikhaoui N.**
Apport de l'imagerie dans les tumeurs osseuses malignes primitives.
Revue Marocaine de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique 2006; N°29.
- 61. Antoine N, Missenard G, Nizri D, Lapresle P, Daniel Y, Buthiau D, et al.**
Tumeurs malignes osseuses primitives : imagerie TDM et IRM.
Lettre Cancérologie 1996; 5:28-34.
- 62. Baunin CH, Rubie H.**
Sarcome d'Ewing.
Imagerie des tumeurs osseuses 2000; Edition Suramps Médical 405-423.
- 63. Blum A, Dellestable F, Bresier F, Père F, Gillet P.**
Exploration ostéo-articulaire. Scanner hélicoïdal: principes et modalités pratique d'utilisation.
journal de radiologie 1995; 235-247.
- 64. Buthiau D.**
Réalisation des examens TDM-IRM: notions générales. TDM et IRM cliniques .
Frison Roche 1992; 36-40.

65. **Diard F, Chateil JF, Moinard M, Soussotte C, Hauger O.**
Approche diagnostique des tumeurs osseuses.
Encycl Méd Chir 2000; 31-480-A-10.
66. **Lodwick GS.**
The bones and joints, an atlas of tumor radiology.
Year book medical 1971.
67. **Ben Hafdhallah J, Ben Amara F, et al.**
Apport de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs malignes osseuses.
congrès 2011 de la société française de radiologie, page 9-76.
68. **Guinebretière JM, Le Cesne A, Le Péchoux C, Missenard G, Bonvolot S, Terrier P, Vanel D.**
Ostéosarcome de forme commune.
Encycl Méd Chir 2001; 2:14-704.
69. **Desantos LA, Goldstein HM, Murray JA, Wallace S.**
Computed tomography in the evaluation of musculoskeletal neoplasms.
Radiology 1978; 128(1):89-94.
70. **Arrive L, Azizi L, Le Hir P, Pradel C.**
IRM pratique.
Elsiever Masson 2012:448.
71. **Djaballah N, Jennin F, Lefrancois T, Quere MP, Dupas B.**
osteosarcome en pédiatrie: Intérêt de l'IRM dans le bilan initial et le suivi.
Disponible sur (<https://docplayer.fr/44947548-N-djaballah-f-jennin-t-lefrancois-m-p-quere-b-dupas-chu-nantes.html>).
72. **Balzarini L, Sicilia A, Ceglie E.**
Magnetic resonance imaging of primary bone tumors: Review of 10 years experience.
Radiol Med 1996; 91:344-7.

- 73. Vanel D, Dromain C, Tardivon A.**
MRI of bone marrow disorders.
Eur Radiol 2000; 10(2):224-229.
- 74. Giammarile F, Chauvot P.**
Place de la scintigraphie osseuse dans les tumeurs osseuses primitives de l'enfant.
Médecine nucléaire imagerie fonctionnelle et métabolique 2001; 25(4):227.
- 75. Korholz D, Wirtz I, Vosberg H, et al.**
The role of bone scintigraphy in the follow-up of osteogenic sarcoma.
Eur J Cancer 1996; 32(3):461-464.
- 76. Herrlin K, Willen H, Wiebe T.**
Flare phenomenon in osteosarcoma after complete remission.
J Nucl Med 1995; 36:1429-1431.
- 77. Brown ML, Collier BD, Fogelman I.**
Bone scintigraphy: part 1. Oncology and infection.
J Nucl Med 1993; 34(12):2236-2240.
- 78. McKillop JH, Etcubanas E, Goris ML.**
The indications for and limitations of bone scintigraphy in osteogenic sarcoma: a review of 55 patients.
Cancer 1981; 48(5):1133-1138.
- 79. Kolesnikov-Gauthier H, Leblond P, Rocourt N, Carpentier P.**
Contribution of FDG-PET in the management of pediatric sarcomas in 2011.
Bulletin du cancer 2011; 98(5):501-514.
- 80. Shin DS.**
The clinical efficacy of 18 F-FDG-PET/CT in benign and malignant musculoskeletal tumors.
Ann Nucl Med 2008; 22(7):603-9.
- 81. Duet M, Pouchot J, Lioté F, Faraggi M.**
Tomographie par émission de positons.
Quelle place en pathologie ostéoarticulaire ?. Revue du Rhumatisme 2007; 74(1):17-26.

- 82. Leflot L, Ducou Le Pointe H, Lenoir M, Ariche-Maman S, Montagne J-P.**
Bonnes pratiques en imagerie dans les tumeurs osseuses.
EMC-Rhumatologie Orthopédie 2005; 2(1):59-79.
- 83. Tomeno B.**
Biopsie pour tumeurs des os.
EMC-Rhumatologie Orthopédique 2004; 1:436-444.
- 84. Preteseille O, Barral FG, Court L, Russias B, Manet L, Tanji P, Mosnier JF, Fessy MH, Thomas T.**
Intérêt de la biopsie percutanée des lésions osseuses d'allure tumorale.
J Radiol 2003; 84: 693-7.
- 85. Yoo HJ, Hong SH, Choi JY, et al.**
Differentiating high-grade from low-grade chondrosarcoma with MR imaging.
Eur Radiol 2009; 19(12):3008-14.
- 86. Bérard J.**
Biopsie In: les tumeurs osseuses malignes de l'enfant. Monographies de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique.
Sauramps Médical, 2004:55-60.
- 87. Lesimple T, Voigt JJ, Bataillard A, et al.**
Recommandations pour la pratique clinique : Standards, Options et Recommandations pour le diagnostic des carcinomes de site primitif inconnu.
Bull Cancer 2003; 90:1071-96.
- 88. Aucourt J, Aubert S, Lesage A, Lefebvre G, Renaud A, Maynou C, Cotten A**
Tumeurs osseuses.
Imagerie musculosquelettique - Pathologies générales, 2e édition 2013, Elsevier Masson.
- 89. Muro-Cacho CA.**
The Role of Immunohistochemistry in the Diagnosis of Primary Tumors of the Bone.
Cancer Control 1998; 5(6):561-569.

90. Zhenqiang G, Kahn LB.

The application of immunohistochemistry in the diagnosis of bone tumors and tumor-like lesions.

Skeletal radiology 2005; 34(12):755-770.

91. Burshill SA.

Molecular abnormalities in Ewing's sarcoma.

Expert rev Anticancer Ther 2008; 8(10):1675-1687.

أُقْسِمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أُرَاقِبَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أُصُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَأَفِّهِ أَطْوَارَهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ
وَالْأَحْوَالِ بِإِذْنِ اللَّهِ وَسَعْيِي فِي اسْتِنْقَاذِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ

وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كَرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ،
وَأَكْتُمُ سِرَّهُمْ.

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

وَأَنْ أَثَابِرَ عَلَى طَلَبِ الْعِلْمِ، أَسَخَّرَهُ لِنَفْعِ
الْإِنْسَانِ .. لَا لِأَذَاهِ.

وَأَنْ أُوَفِّرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأَعَلَّمْتُ مَنْ يَصْغُرُنِي، وَأَكُونَ أَخًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيبِيَّةِ
مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي، نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ

اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ.



كلية الطب
و الصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

أطروحة رقم 150

سنة 2020

التصوير الإشعاعي للأورام العظمية الخبيثة الأولية

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2020/07/23

من طرف

السيد عصام الحياني

المزداد في 23 نونبر 1985 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

الأورام العظمية الخبيثة الأولية - سرcoma عضمي - سرcoma إيوينغ - سرcoma
غضروفي - التصوير الإشعاعي

اللجنة

الرئيس

السيدة ن. شريف إدريسي كنوني

أستاذة في الفحص بالأشعة

المشرف

السيدة م. والي إدريسي

أستاذة في الطب الإشعاعي

الحكام

السيدة ح. الرايس

أستاذة في طب التشريح المرضي

السيدة ف.ز. هزميري

أستاذة مبرزة في علم الأنسجة والاجنة والوراثة الخلوية