



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

Année 2024

Thèse N°162

**Résultats du Traitement Chirurgical Conservateur des
Tumeurs Osseuses Malignes Primitives.
(Les Ostéosarcomes)**

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 16/05/2024

PAR

Mr. EL HADRANI Mounir

Ancien Interne au CHU Souss Massa

Né Le 21 Août 1997 à Agadir

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Tumeurs osseuses malignes primitives - Ostéosarcome - Sarcome d'Ewing -
Chirurgie conservatrice

JURY

Mme. H. EL HAOURY

Professeur de Traumato-orthopédie

Mr. K. RAFIQI

Professeur de Traumato-orthopédie

Mr. M. MADHAR

Professeur de Traumato-orthopédie

Mr. M. BENHIMA

Professeur de Traumato-orthopédie

Mr. A. ACHKOUN

Professeur de Traumato-orthopédie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

{ رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ
الَّتِي أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدَيَّ
وَأَنْ أَعْمَلَ صَالِحًا تَرْضَاهُ وَأَصْلِحْ
لِي فِي ذُرِّيَّتِي إِنِّي تُبْتُ إِلَيْكَ
وَإِنِّي مِنَ الْمُسْلِمِينَ }

سورة الأحقاف

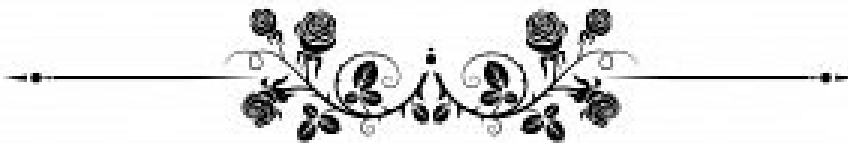


بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قَالُوا سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ

الْحَكِيمُ ٣٢

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



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.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



LISTE DES PROFESSEURS



**UNIVERSITE CADI AYYAD FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH**

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyenne à la Recherche et la Coopération : Pr. Hanane RAISS

Vice doyenne aux Affaires Pédagogiques : Pr. Ghizlane DRAISS

Vice doyen chargé de la Pharmacie : Pr. Said ZOUHAIR

Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

LISTE NOMINATIVE DU PERSONNEL ENSEIGNANTS CHERCHEURS PERMANANT

N°	Nom et Prénom	Cadre	Spécialité
01	BOUSKRAOUI Mohammed (Doyen)	P.E.S	Pédiatrie
02	CHOULLI Mohamed Khaled	P.E.S	Neuro pharmacologie
03	KHATOURI Ali	P.E.S	Cardiologie
04	NIAMANE Radouane	P.E.S	Rhumatologie
05	AIT BENALI Said	P.E.S	Neurochirurgie
06	KRATI Khadija	P.E.S	Gastro-entérologie
07	SOUMMANI Abderraouf	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
08	RAJI Abdelaziz	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
09	KISSANI Najib	P.E.S	Neurologie
10	SARF Ismail	P.E.S	Urologie
11	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	P.E.S	Ophtalmologie
12	AMAL Said	P.E.S	Dermatologie
13	ESSAADOUNI Lamiaa	P.E.S	Médecine interne
14	MANSOURI Nadia	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
15	MOUTAJ Redouane	P.E.S	Parasitologie
16	AMMAR Haddou	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
17	ZOUHAIR Said	P.E.S	Microbiologie
18	CHAKOUR Mohammed	P.E.S	Hématologie biologique
19	EL FEZZAZI Redouane	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
20	YOUNOUS Said	P.E.S	Anesthésie-réanimation
21	BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	P.E.S	Chirurgie générale
22	ASMOUKI Hamid	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
23	BOUMZEBRA Drissi	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
24	CHELLAK Saliha	P.E.S	Biochimie-chimie
25	LOUZI Abdelouahed	P.E.S	Chirurgie-générale
26	AIT-SAB Imane	P.E.S	Pédiatrie

27	GHANNANE Houssine	P.E.S	Neurochirurgie
28	ABOULFALAH Abderrahim	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
29	OULAD SAIAD Mohamed	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
30	DAHAMI Zakaria	P.E.S	Urologie
31	EL HATTAOUI Mustapha	P.E.S	Cardiologie
32	ELFIKRI Abdelghani	P.E.S	Radiologie
33	KAMILI El Ouafi El Aouni	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
34	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	P.E.S	Pédiatrie (Néonatalogie)
35	MATRANE Aboubakr	P.E.S	Médecine nucléaire
36	AIT AMEUR Mustapha	P.E.S	Hématologie biologique
37	AMINE Mohamed	P.E.S	Epidémiologie clinique
38	EL ADIB Ahmed Rhassane	P.E.S	Anesthésie-réanimation
39	ADMOU Brahim	P.E.S	Immunologie
40	CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	P.E.S	Radiologie
41	TASSI Noura	P.E.S	Maladies infectieuses
42	MANOUDI Fatiha	P.E.S	Psychiatrie
43	BOURROUS Monir	P.E.S	Pédiatrie
44	NEJMI Hicham	P.E.S	Anesthésie-réanimation
45	LAOUAD Inass	P.E.S	Néphrologie
46	EL HOUDZI Jamila	P.E.S	Pédiatrie
47	FOURAIJI Karima	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
48	ARSALANE Lamiae	P.E.S	Microbiologie-virologie
49	BOUKHIRA Abderrahman	P.E.S	Biochimie-chimie
50	KHALLOUKI Mohammed	P.E.S	Anesthésie-réanimation
51	BSISS Mohammed Aziz	P.E.S	Biophysique
52	EL OMRANI Abdelhamid	P.E.S	Radiothérapie
53	SORAA Nabila	P.E.S	Microbiologie-virologie
54	KHOUCANI Mouna	P.E.S	Radiothérapie
55	JALAL Hicham	P.E.S	Radiologie
56	OUALI IDRISSE Mariem	P.E.S	Radiologie
57	ZAHLANE Mouna	P.E.S	Médecine interne
58	BENJILALI Laila	P.E.S	Médecine interne
59	NARJIS Youssef	P.E.S	Chirurgie générale
60	RABBANI Khalid	P.E.S	Chirurgie générale
61	HAJJI Ibtissam	P.E.S	Ophtalmologie
62	EL ANSARI Nawal	P.E.S	Endocrinologie et maladies métabolique
63	ABOU EL HASSAN Taoufik	P.E.S	Anesthésie-réanimation
64	SAMLANI Zouhour	P.E.S	Gastro-entérologie
65	LAGHMARI Mehdi	P.E.S	Neurochirurgie

66	ABOUSSAIR Nistrine	P.E.S	Génétique
67	BENCHAMKHA Yassine	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
68	CHAFIK Rachid	P.E.S	Traumato-orthopédie
69	MADHAR Si Mohamed	P.E.S	Traumato-orthopédie
70	EL HAOURY Hanane	P.E.S	Traumato-orthopédie
71	ABKARI Imad	P.E.S	Traumato-orthopédie
72	EL BOUIHI Mohamed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
73	LAKMICHI Mohamed Amine	P.E.S	Urologie
74	AGHOUTANE El Mouhtadi	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
75	HOCAR Ouafa	P.E.S	Dermatologie
76	EL KARIMI Saloua	P.E.S	Cardiologie
77	EL BOUCHTI Imane	P.E.S	Rhumatologie
78	AMRO Lamyae	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
79	ZYANI Mohammad	P.E.S	Médecine interne
80	GHOUNDALE Omar	P.E.S	Urologie
81	QACIF Hassan	P.E.S	Médecine interne
82	BEN DRISS Laila	P.E.S	Cardiologie
83	MOUFID Kamal	P.E.S	Urologie
84	QAMOUSS Youssef	P.E.S	Anesthésie réanimation
85	EL BARNI Rachid	P.E.S	Chirurgie générale
86	KRIET Mohamed	P.E.S	Ophtalmologie
87	BOUCHENTOUF Rachid	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
88	ABOUCHADI Abdeljalil	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
89	BASRAOUI Dounia	P.E.S	Radiologie
90	RAIS Hanane	P.E.S	Anatomie Pathologique
91	BELKHOU Ahlam	P.E.S	Rhumatologie
92	ZAOUI Sanaa	P.E.S	Pharmacologie
93	MSOUGAR Yassine	P.E.S	Chirurgie thoracique
94	EL MGHARI TABIB Ghizlane	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
95	DRAISS Ghizlane	P.E.S	Pédiatrie
96	EL IDRISSE SLITINE Nadia	P.E.S	Pédiatrie
97	RADA Noureddine	P.E.S	Pédiatrie
98	BOURRAHOUE Aicha	P.E.S	Pédiatrie
99	MOUAFFAK Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
100	ZIADI Amra	P.E.S	Anesthésie-réanimation
101	ANIBA Khalid	P.E.S	Neurochirurgie
102	TAZI Mohamed Ilias	P.E.S	Hématologie clinique
103	ROCHDI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
104	FADILI Wafaa	P.E.S	Néphrologie
105	ADALI Imane	P.E.S	Psychiatrie
106	ZAHLANE Kawtar	P.E.S	Microbiologie- virologie
107	LOUHAB Nistrine	P.E.S	Neurologie
108	HAROU Karam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique

109	BASSIR Ahlam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
110	BOUKHANNI Lahcen	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
111	FAKHIR Bouchra	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
112	BENHIMA Mohamed Amine	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
113	HACHIMI Abdelhamid	P.E.S	Réanimation médicale
114	EL KHAYARI Mina	P.E.S	Réanimation médicale
115	AISSAOUI Younes	P.E.S	Anesthésie-réanimation
116	BAIZRI Hicham	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
117	ATMANE El Mehdi	P.E.S	Radiologie
118	EL AMRANI Moulay Driss	P.E.S	Anatomie
119	BELBARAKA Rhizlane	P.E.S	Oncologie médicale
120	ALJ Soumaya	P.E.S	Radiologie
121	OUBAHA Sofia	P.E.S	Physiologie
122	EL HAOUATI Rachid	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
123	BENALI Abdeslam	P.E.S	Psychiatrie
124	MLIHA TOUATI Mohammed	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
125	MARGAD Omar	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
126	KADDOURI Said	P.E.S	Médecine interne
127	ZEMRAOUI Nadir	P.E.S	Néphrologie
128	EL KHADER Ahmed	P.E.S	Chirurgie générale
129	LAKOUICHMI Mohammed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
130	DAROUASSI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
131	BENJELLOUN HARZIMI Amine	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
132	FAKHRI Anass	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
133	SALAMA Tarik	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
134	CHRAA Mohamed	P.E.S	Physiologie
135	ZARROUKI Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
136	AIT BATAHAR Salma	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
137	ADARMOUCH Latifa	P.E.S	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
138	BELBACHIR Anass	P.E.S	Anatomie pathologique
139	HAZMIRI Fatima Ezzahra	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
140	EL KAMOUNI Youssef	P.E.S	Microbiologie-virologie
141	SERGHINI Issam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
142	EL MEZOUARI El Mostafa	P.E.S	Parasitologie mycologie
143	ABIR Badreddine	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
144	GHAZI Mirieme	P.E.S	Rhumatologie
145	ZIDANE Moulay Abdelfettah	P.E.S	Chirurgie thoracique
146	LAHKIM Mohammed	P.E.S	Chirurgie générale
147	MOUHSINE Abdelilah	P.E.S	Radiologie
148	TOURABI Khalid	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
149	BELHADJ Ayoub	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
150	BOUZERDA Abdelmajid	Pr Ag	Cardiologie

151	ARABI Hafid	Pr Ag	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
152	ARSALANE Adil	Pr Ag	Chirurgie thoracique
153	NADER Youssef	Pr Ag	Traumatologie-orthopédie
154	SEDDIKI Rachid	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
155	ABDELFETTAH Youness	Pr Ag	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle
156	REBAHI Houssam	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
157	BENNAOUI Fatiha	Pr Ag	Pédiatrie
158	ZOUIZRA Zahira	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
159	SEBBANI Majda	Pr Ag	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
160	ABDOU Abdessamad	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
161	HAMMOUNE Nabil	Pr Ag	Radiologie
162	ESSADI Ismail	Pr Ag	Oncologie médicale
163	MESSAOUDI Redouane	Pr Ag	Ophthalmologie
164	ALJALIL Abdelfattah	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
165	LAFFINTI Mahmoud Amine	Pr Ag	Psychiatrie
166	RHARRASSI Issam	Pr Ag	Anatomie-pathologique
167	ASSERRAJI Mohammed	Pr Ag	Néphrologie
168	JANAH Hicham	Pr Ag	Pneumo-phtisiologie
169	NASSIM SABAH Taoufik	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
170	ELBAZ Meriem	Pr Ag	Pédiatrie
171	BELGHMAIDI Sarah	Pr Ag	Ophthalmologie
172	FENANE Hicham	Pr Ag	Chirurgie thoracique
173	GEBRATI Lhoucine	Pr Hab	Chimie
174	FDIL Naima	Pr Hab	Chimie de coordination bio-organique
175	LOQMAN Souad	Pr Hab	Microbiologie et toxicologie environnementale
176	BAALLAL Hassan	Pr Ag	Neurochirurgie
177	BELFQUIH Hatim	Pr Ag	Neurochirurgie
178	MILOUDI Mouhcine	Pr Ag	Microbiologie-virologie
179	AKKA Rachid	Pr Ag	Gastro-entérologie
180	BABA Hicham	Pr Ag	Chirurgie générale
181	MAOUJOURD Omar	Pr Ag	Néphrologie
182	SIRBOU Rachid	Pr Ag	Médecine d'urgence et de catastrophe
183	EL FILALI Oualid	Pr Ag	Chirurgie Vasculaire périphérique
184	EL- AKHIRI Mohammed	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
185	HAJJI Fouad	Pr Ag	Urologie
186	OUMERZOUK Jawad	Pr Ag	Neurologie
187	JALLAL Hamid	Pr Ag	Cardiologie
188	ZBITOU Mohamed Anas	Pr Ag	Cardiologie
189	RAISSI Abderrahim	Pr Ag	Hématologie clinique
190	BELLASRI Salah	Pr Ag	Radiologie
191	DAMI Abdallah	Pr Ag	Médecine Légale


192	AZIZ Zakaria	Pr Ag	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
193	ELOUARDI Youssef	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
194	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Pr Ag	Hématologie clinique
195	EL FAKIRI Karima	Pr Ag	Pédiatrie
196	NASSIH Houda	Pr Ag	Pédiatrie
197	LAHMINI Widad	Pr Ag	Pédiatrie
198	BENANTAR Lamia	Pr Ag	Neurochirurgie
199	EL FADLI Mohammed	Pr Ag	Oncologie médicale
200	AIT ERRAMI Adil	Pr Ag	Gastro-entérologie
201	CHETTATI Mariam	Pr Ag	Néphrologie
202	SAYAGH Sanae	Pr Ag	Hématologie
203	BOUTAKIOUTE Badr	Pr Ag	Radiologie
204	CHAHBI Zakaria	Pr Ass	Maladies infectieuses
205	ACHKOUN Abdessalam	Pr Ass	Anatomie
206	DARFAOUI Mouna	Pr Ass	Radiothérapie
207	EL-QADIRY Raby	Pr Ass	Pédiatrie
208	ELJAMILI Mohammed	Pr Ass	Cardiologie
209	HAMRI Asma	Pr Ass	Chirurgie Générale
210	EL HAKKOUNI Awatif	Pr Ass	Parasitologie mycologie
211	ELATIQUI Oumkeltoum	Pr Ass	Chirurgie réparatrice et plastique
212	BENZALIM Meriam	Pr Ass	Radiologie
213	ABOULMAKARIM Siham	Pr Ass	Biochimie
214	LAMRANI HANCHI Asmae	Pr Ass	Microbiologie-virologie
215	HAJHOUI Farouk	Pr Ass	Neurochirurgie
216	EL KHASSOUI Amine	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
217	MEFTAH Azzelarab	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
218	DOUIREK Fouzia	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
219	BELARBI Marouane	Pr Ass	Néphrologie
220	AMINE Abdellah	Pr Ass	Cardiologie
221	CHETOUI Abdelkhalek	Pr Ass	Cardiologie
222	WARDA Karima	Pr Ass	Microbiologie
223	EL AMIRI My Ahmed	Pr Ass	Chimie de Coordination bio-organique
224	ROUKHSI Redouane	Pr Ass	Radiologie
225	EL GAMRANI Younes	Pr Ass	Gastro-entérologie
226	ARROB Adil	Pr Ass	Chirurgie réparatrice et plastique
227	SALLAHI Hicham	Pr Ass	Traumatologie-orthopédie
228	SBAAI Mohammed	Pr Ass	Parasitologie-mycologie
229	FASSI Fihri Mohamed jawad	Pr Ass	Chirurgie générale
230	BENCHAFAI Ilias	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
231	EL JADI Hamza	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
232	SLIOUI Badr	Pr Ass	Radiologie
233	AZAMI Mohamed Amine	Pr Ass	Anatomie pathologique
234	YAHYAOUI Hicham	Pr Ass	Hématologie

235	ABALLA Najoua	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
236	MOUGUI Ahmed	Pr Ass	Rhumatologie
237	SAHRAOUI Houssam Eddine	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
238	AABBASSI Bouchra	Pr Ass	Pédopsychiatrie
239	SBAI Asma	Pr Ass	Informatique
240	HAZIME Raja	Pr Ass	Immunologie
241	CHEGGOUR Mouna	Pr Ass	Biochimie
242	RHEZALI Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
243	ZOUITA Btissam	Pr Ass	Radiologie
244	MOULINE Souhail	Pr Ass	Microbiologie-virologie
245	AZIZI Mounia	Pr Ass	Néphrologie
246	BENYASS Youssef	Pr Ass	Traumato-orthopédie
247	BOUHAMIDI Ahmed	Pr Ass	Dermatologie
248	YANISSE Siham	Pr Ass	Pharmacie galénique
249	DOULHOUSNE Hassan	Pr Ass	Radiologie
250	KHALLIKANE Said	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
251	BENAMEUR Yassir	Pr Ass	Médecine nucléaire
252	ZIRAOUI Oualid	Pr Ass	Chimie thérapeutique
253	IDALENE Malika	Pr Ass	Maladies infectieuses
254	LACHHAB Zineb	Pr Ass	Pharmacognosie
255	ABOUDOURIB Maryem	Pr Ass	Dermatologie
256	AHBALA Tariq	Pr Ass	Chirurgie générale
257	LALAOUI Abdessamad	Pr Ass	Pédiatrie
258	ESSAFTI Meryem	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
259	RACHIDI Hind	Pr Ass	Anatomie pathologique
260	FIKRI Oussama	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
261	EL HAMDAOUI Omar	Pr Ass	Toxicologie
262	EL HAJJAMI Ayoub	Pr Ass	Radiologie
263	BOUMEDIANE El Mehdi	Pr Ass	Traumato-orthopédie
264	RAFI Sana	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
265	JEBRANE Ilham	Pr Ass	Pharmacologie
266	LAKHDAR Youssef	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
267	LGHABI Majida	Pr Ass	Médecine du Travail
268	AIT LHAJ El Houssaine	Pr Ass	Ophtalmologie
269	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	Pr Ass	Chirurgie générale
270	EL MOUHAFID Faisal	Pr Ass	Chirurgie générale
271	AHMANNA Hussein-choukri	Pr Ass	Radiologie
272	AIT M'BAREK Yassine	Pr Ass	Neurochirurgie
273	ELMASRIOUI Joumana	Pr Ass	Physiologie
274	FOURA Salma	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
275	LASRI Najat	Pr Ass	Hématologie clinique
276	BOUKTIB Youssef	Pr Ass	Radiologie
277	MOUROUTH Hanane	Pr Ass	Anesthésie-réanimation


278	BOUZID Fatima zahrae	Pr Ass	Génétique
279	MRHAR Soumia	Pr Ass	Pédiatrie
280	QUIDDI Wafa	Pr Ass	Hématologie
281	BEN HOUMICH Taoufik	Pr Ass	Microbiologie-virologie
282	FETOUI Imane	Pr Ass	Pédiatrie
283	FATH EL KHIR Yassine	Pr Ass	Traumato-orthopédie
284	NASSIRI Mohamed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
285	AIT-DRISS Wiam	Pr Ass	Maladies infectieuses
286	AIT YAHYA Abdelkarim	Pr Ass	Cardiologie
287	DIANI Abdelwahed	Pr Ass	Radiologie
288	AIT BELAID Wafae	Pr Ass	Chirurgie générale
289	ZTATI Mohamed	Pr Ass	Cardiologie
290	HAMOUCHE Nabil	Pr Ass	Néphrologie
291	ELMARDOULI Mouhcine	Pr Ass	Chirurgie Cardio-vasculaire
292	BENNIS Lamiae	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
293	BENDAOUUD Layla	Pr Ass	Dermatologie
294	HABBAB Adil	Pr Ass	Chirurgie générale
295	CHATAR Achraf	Pr Ass	Urologie
296	OUMGHAR Nezha	Pr Ass	Biophysique
297	HOUMAIID Hanane	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
298	YOUSFI Jaouad	Pr Ass	Gériatrie
299	NACIR Oussama	Pr Ass	Gastro-entérologie
300	BABACHEIKH Safia	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
301	ABDOURAFIQ Hasna	Pr Ass	Anatomie
302	TAMOUR Hicham	Pr Ass	Anatomie
303	IRAQI HOUSSAINI Kawtar	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
304	EL FAHIRI Fatima Zahrae	Pr Ass	Psychiatrie
305	BOUKIND Samira	Pr Ass	Anatomie
306	LOUKHNATI Mehdi	Pr Ass	Hématologie clinique
307	ZAHROU Farid	Pr Ass	Neurochirurgie
308	MAAROUI Fathillah Elkarim	Pr Ass	Chirurgie générale
309	EL MOUSSAOUI Soufiane	Pr Ass	Pédiatrie
310	BARKICHE Samir	Pr Ass	Radiothérapie
311	ABI EL AALA Khalid	Pr Ass	Pédiatrie
312	AFANI Leila	Pr Ass	Oncologie médicale
313	EL MOULOUA Ahmed	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
314	LAGRINE Mariam	Pr Ass	Pédiatrie
315	OULGHOUL Omar	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
316	AMOCH Abdelaziz	Pr Ass	Urologie
317	ZAHLAN Safaa	Pr Ass	Neurologie
318	EL MAHFOUDI Aziz	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
319	CHEHBOUNI Mohamed	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
320	LAIRANI Fatima ezzahra	Pr Ass	Gastro-entérologie

321	SAADI Khadija	Pr Ass	Pédiatrie
322	DAFIR Kenza	Pr Ass	Génétique
323	CHERKAOUI RHAZOUANI Oussama	Pr Ass	Neurologie
324	ABAINOU Lahoussaine	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
325	BENCHANNA Rachid	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
326	TITOU Hicham	Pr Ass	Dermatologie
327	EL GHOUL Naoufal	Pr Ass	Traumato-orthopédie
328	BAHI Mohammed	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
329	RAITEB Mohammed	Pr Ass	Maladies infectieuses
330	DREF Maria	Pr Ass	Anatomie pathologique
331	ENNACIRI Zainab	Pr Ass	Psychiatrie
332	BOUSSAIDANE Mohammed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
333	JENDOUI Omar	Pr Ass	Urologie
334	MANSOURI Maria	Pr Ass	Génétique
335	ERRIFAIY Hayate	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
336	BOUKOUB Naila	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
337	OUACHAOU Jamal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
338	EL FARGANI Rania	Pr Ass	Maladies infectieuses
339	IJIM Mohamed	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
340	AKANOUR Adil	Pr Ass	Psychiatrie
341	ELHANAFI Fatima Ezzohra	Pr Ass	Pédiatrie
342	MERBOUH Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
343	BOUROUMANE Mohamed Rida	Pr Ass	Anatomie
344	IJDDA Sara	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques

LISTE ARRETEE LE 09/01/2024



REMERCIEMENTS



NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE PR H.

ELHAOURY

PROFESSEUR DE TRAUMATOLOGIE – ORTHOPEDIE

Vous nous avez accordé un grand honneur en acceptant de présider le jury de ce travail. Nous avons bénéficié, au cours de nos études, de votre enseignement clair et précis. Votre gentillesse, vos qualités humaines, votre modestie n'ont rien d'égal que votre compétence. Veuillez trouver ici, cher Maitre, le témoignage de ma haute considération, de ma Profonde reconnaissance et de mon sincère respect.

A NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE PR.K.

RAFIQI

PROFESSEUR DE TRAUMATOLOGIE – ORTHOPEDIE.

Vous m'avez accordé un immense honneur et un grand privilège en acceptant de diriger mon travail. Votre disponibilité et vos précieuses recommandations ont été pour moi d'une grande aide. Vous m'avez comblé par votre sympathie, votre modestie et vos qualités humaines, je vous remercie pour avoir consacré à ce travail une partie de votre temps, de m'avoir guidé dans ce travail avec rigueur et bienveillance. Vos remarques successives ont permis d'améliorer les différentes versions de ce travail. Vous m'avez fait un grand honneur en acceptant de me confier ce travail. Je suis très touché par votre disponibilité et par le réconfort que vous m'avez apporté lors de l'élaboration de ce travail. Vos qualités professionnelles et humaines me servent d'exemple.

Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de ma profonde gratitude

A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE PR. M. MADHAR
PROFESSEUR DE TRAUMATOLOGIE – ORTHOPEDIE

Nous sommes très touchés de vous compter parmi les membres de notre jury et de soumettre notre travail à votre haute compétence. Votre gentillesse, jointe à vos qualités professionnelles seront pour nous un exemple dans l'expérience de notre profonde reconnaissance pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE PR.M. BENHIMA
PROFESSEUR DE TRAUMATOLOGIE-ORTHOPEDIE

Permettez-nous de vous remercier pour avoir si gentiment accepté de faire partie de nos juges. En dehors de vos connaissances claires et précises, dont nous avons bénéficié, vos remarquables qualités humaines et professionnelles méritent toute admiration et tout respect. Veuillez trouver ici le témoignage respectueux de notre reconnaissance et admiration.

A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE PR.A. Achkoun
PROFESSEUR DE TRAUMATOLOGIE-ORTHOPEDIE

Vous m'avez fait l'honneur d'accepter de faire part de cet honorable jury et je vous remercie de la confiance que vous avez bien voulu m'accorder.

Votre présence constitue pour moi un grand honneur. Par votre modestie, vous m'avez montré la signification morale de notre profession, je vous prie d'accepter le témoignage de ma reconnaissance et l'assurance de mes sentiments respectueux.



LISTE DES ABRÉVIATIONS



LISTE DES ABRÉVIATIONS

- ATCD : Antécédent
- AJCC : American joint committee on cancer
- CH : Chordome
- CHX : Chirurgie
- CK : Cytokératine
- CS : Chondrosarcome
- CTH : Chimiothérapie
- DC : Diagnostic
- DCD : Décédé
- FDR : Facteur de risque
- FP : Fracture pathologique
- FS : Fibrosarcome
- HFM : Histiocytofibrome malin
- IHC : Immunohistochimie
- IRM : Imagerie par résonance magnétique
- MO : Métastase osseuse
- MEC : Matrice extracellulaire
- OMS : Organisation mondiale de la santé
- OS : Ostéosarcome
- PEC : Prise en charge

- PNET : Tumeur neurectodermique primitive
- PC : Pronostic
- RB : Rétinoblastome
- RC : Rémission complète
- RH : Réponse histologique
- RL : Récidive locale
- RP : Rémission partielle
- RPo : Réaction périostée
- RT : Résection tumorale
- RTH : Radiothérapie
- SE : Sarcome d'Ewing
- SG : Survie globale
- SSR : Survie sans récurrence
- TCGm : Tumeur à cellule géante maligne
- TDM : Tomodensitométrie
- TOB : Tumeur osseuse bénigne
- TOMP : Tumeur osseuse maligne primitive
- TNM : Tumor, Node, Metastasis
- TTT : Traitement.
- Vx-N : Vasculo-nerveux
- RCP : Réunion de concertation pluridisciplinaire



LISTE DES FIGURES ET TABLEUX



Liste des figures

Figure 1: STRUCTURE MACROSCOPIQUE D'UN OS LONG.....	7
Figure 2: ASPECT D'UNE CHONDROCYTE EN MICROSCOPIE ELECTRONIQUE	9
Figure 3: ASPECT DU CARTILAGE HYALIN EN MICROSCOPIE OPTIQUE	10
Figure 4: ASPECT D'UN CARTILAGE FIBREUX EN MICROSCOPIE OPTIQUE	11
Figure 5: ASPECT D'UN CARTILAGE ELASTIQUE EN MICROSCOPIE OPTIQUE	12
Figure 6: REPARTITION DANS L'ORGANISME ADULTE DES TROIS VARIETES DE TISSU CARTILAGINEUX	12
Figure 7: CELLULES CONSTITUANT LE TISSU OSSEUX	15
Figure 8: ASPECT DE L'OS TRABECULAIRE EN MICROSCOPIE OPTIQUE	17
Figure 9: ASPECT DE L'OS COMPACT EN MICROSCOPIE OPTIQUE	17
Figure 10: LE TISSU OSSEUX COMPACT ET SPONGIEUX.....	18
Figure 11: ASPECT CLINIQUE DE LA TUMEUR AVEC LA CICATRICE DE BIOPSIE OSSEUSE SUR LE TRAJET DE LA FUTURE VOIE D'ABORD.	24
Figure 12: RX STANDARD DU GENOU DROIT F/P	25
Figure 13: IRM DU PATIENT	25
Figure 14: PIÈCE D'EXÉRÈSE	26
Figure 15: PROTHESE MASSIVE DU GENOU POUR RECONSTRUCTION DU FEMUR DISTAL.....	27
Figure 16: MISE EN PLACE DE LA PROTHESE AVEC MOBILISATION DE L'ARTICULATION EN PEROPERATOIRE.....	27
Figure 17: RX DU CONTROLE DU GENOU.....	27
Figure 18: ASPECT CLINIQUE APRES 06 MOIS	28
Figure 19: ASPECT CLINIQUE DE LA TUMEUR.....	29
Figure 20: RADIOGRAPHIE STANDARD DE LA CHEVILLE DROITE F/P	30
Figure 21: IRM D'EVALUATION DE LA CHEVILLE DROITE.....	31
Figure 22: TRAJET DE LA VOIE D'ABORD.	32
Figure 23: PIECE D'EXERESE	32
Figure 24: RESECTION DE LA TUMEUR ET MISE EN PLACE D'UN SPACER AU CIMENT.....	32
Figure 25: RX STANDARD DE CONTROLE APRES MISE EN PLACE DU SPACER CIMENT.....	33
Figure 26: PREPARATION TIBIALE POUR RECONSTRUCTION PAR GREFFE	

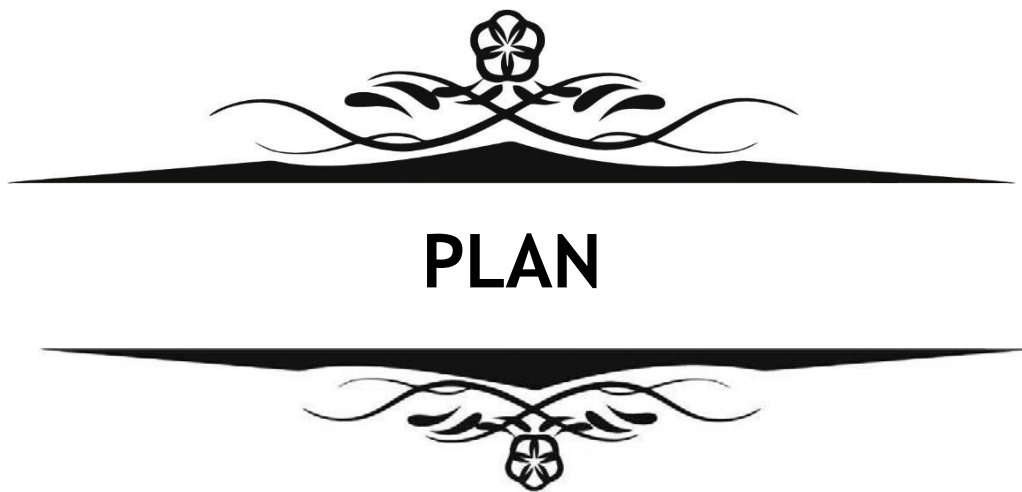
OSSEUSE.....	33
Figure 27: RX DE CONTROLE F+P	34
Figure 28: ASPECT CLINIQUE APRES 6 MOIS	34
Figure 29: ASPECT CLINIQUE DE LA TUMEUR AVEC LE TRAJET DE LA VOIE D'ABORD DELTO-PECTORALE.	35
Figure 30: RADIOGRAPHIE DE L'EPAULE DROITE FACE MONTRANT UNE TUMEUR AVEC OSTEOCONDENSATION ET ENVAHISSEMENT DES PARTIES MOLLES.....	36
Figure 31: IRM MONTRANT L'ENVAHISSEMENT LOCO-REGIONAL D'UN PROCESSUS OSTÉOSARCOMATEUX DEVELOPPÉ DE FAÇON CIRCONFÉRENTIELLE AUTOUR DE LA TÊTE HUMÉRALE FAISANT 11,1 MM DE GRAND DIAMÈTRE.	36
Figure 32: ASPECT RADIOGRAPHIQUE EN POST CHIMIOThERAPIE.....	37
Figure 33: VUE PEROPÉRATOIRE.....	38
Figure 34: PIÈCE OPÉRATOIRE.	38
Figure 35: RX DU CONTROLE POSTOPERATOIRE DE L'EPAULE DROITE.....	39
Figure 36: ASPECT CLINIQUE APRES 6 MOIS.	39
Figure 37: ASPECT CLINIQUE DE LA TUMEUR AVEC LA CICATRICE DE BIOPSIE OSSEUSE SUR LE TRAJET DE LA FUTURE VOIE D'ABORD	40
Figure 38: PIÈCE D'EXÉRESE.	41
Figure 39: MISE EN PLACE DE LA PROTHESE.....	42
Figure 40: RX DU CONTRÔLE DU GENOU	42
Figure 41: ASPECT CLINIQUE APRES 06 MOIS	43
Figure 42: ASPECT CLINIQUE DE LA TUMEUR.....	44
Figure 43: RX STANDARD DU GENOU DROIT F/P	45
Figure 44: IRM DU PATIENT	45
Figure 45: RESECTION DE LA TUMEUR ET MISE EN PLACE D'UN SPACER AU CIMENT.....	46
Figure 46: PIECE D'EXERESE.	46
Figure 47: RX DE CONTROLE	47
Figure 48: RX STANDARD DU GENOU DROIT F/P LESION OSTEOCONDENSANTE INTERESSANT L'EXTRE- MITE SUPERIEURE DU TIBIA DROIT.	48
Figure 49: COUPE TRANSVERSALE D'UNE IRM DU GENOU DROIT	49
Figure 50: COUPE FRONTALE D'UNE IRM DU GENOU DROIT	49

Figure 51: COUPE CORONALE D'UNE IRM DU GENOU DROIT	50
Figure 52: PIECE DE RESECTION EXTREMITÉ SUPERIEURE DU TIBIA DROIT	50
Figure 53: RX STANDARD DE CONTROLE APRES MISE EN PLACE DE LA PROTHESE MASSIVE	51
Figure 54: COUPE FRONTALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE	52
Figure 55: COUPE SAGITTALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE	53
Figure 56: COUPE TRANSVERSALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE	53
Figure 57: COUPE FRONTALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE	54
Figure 58: COUPE SAGITTALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE	54
Figure 59: COUPE TRANSVERSALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE	55
Figure 60: PIECE DE RESECTION EXTREMITÉ INFERIEURE DU FEMUR GAUCHE	55
Figure 61: MISE EN PLACE DE LA PROTHESE DU GENOU	55
Figure 62: RX STANDARD DE CONTROLE APRES MISE EN PLACE DE LA PROTHESE	56
Figure 63: RECU DE 02 MOIS	56
Figure 64: REPARTITION DES PATIENTS SELON LE TYPE HISTOLOGIQUE	61
Figure 65: REPARTITION DES PATIENTS SELON L'ÂGE	62
Figure 66: REPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE	62
Figure 67: LOCALISATION	63
Figure 68: CÔTÉ ATTEINT	64
Figure 69: REPARTITION DES PATIENTS SELON LE MOTIF DE CONSULTATION ..	66
Figure 70: PATIENT PRESENTANT UNE TUMEFACTION DU GENOU DROIT	66
Figure 71: OSTÉOSARCOME CHONDROBLASTIQUE PROLIFÉRATION TUMORALE MALIGNÉ AGENCÉE EN NAPPES ET EN LOBULES CARTILAGINEUX	72
Figure 72: LOCALISATION DES TROIS PRINCIPAUX TOPM	88
Figure 73: LA CLASSIFICATION DE LODWICK POUR LES LESIONS OSTEOLYTIQUES	92
Figure 74: DISTRIBUTION DES TUMEURS OSSEUSES SUR LES OS LONG	101
Figure 75: DEMARCHE DIAGNOSTIC DEVANT UNE LESION OSSEUSE SUSPECTE DE MALIGNITE	103
Figure 76: (A) IRM PREOPERATOIRE EN T2 MONTRANT LA MESURE MEDULLAIRE DE LA TUMEUR ET LE NIVEAU DE LA RESECTION PREVUE (FLECHE). (B) LE PLAN DE LA CONCEPTION D'UNE ENDOPROTHESE BASE SUR LES MESURES RADIOGRAPHIQUES ET LE NIVEAU DE RESECTION PREVUE PAR LE	

CHIRURGIEN	118
Figure 77: CLASSIFICATION DES RESECTIONS DE L'EPAULE D'APRES MALAWER	121
Figure 78: LES DEUX TEMPS ANTERIEUR (A) ET POSTERIEUR (B) DE LA RESECTION GLENO- HUMERALE EN BLOC SELON ROY-CAMILLE	124
Figure 79:RESECTION GLENO-HUMERALE EN BLOC DE ROY-CAMILLE	124
Figure 80: RESECTION INTERSCAPULO-THORACIQUE DE TIKOF-LINBERG: A VUE ANTERIEURE ET B: VUE POSTERIEURE	125
Figure 81: ARBRE DECISIONNEL. CHOIX DES TECHNIQUES DE RECONSTRUCTION APRES RESECTION DE L'EXTREMITÉ SUPERIEURE DE L'HUMERUS POUR TUMEUR.....	127
Figure 82: MARGES DE L'EXERESE.....	129
Figure 83: PROTHESE DE RECONSTRUCTION. IL S'AGIT D'UNE PROTHESE CHARNIERE, DONT LES VOLUMI- NEUSES TIGES PRENNENT UN APPUI ETENDU SUR L'ENDOSTE ALESE FEMORAL ET TIBIAL. ON UTILISE UN CIMENT AUX ANTIBIOTIQUES BASSE VISCOSITÉ, PRESSURISÉ	131
Figure 84: TEMPS LATERAL	133
Figure 85: TEMPS MEDIAL.....	135
Figure 86: SECTION DIAPHYSAIRE ET TEMPS POSTERIEUR.....	137
Figure 87: LE POSITIONNEMENT EN ROTATION DE LA PIECE TIBIALE EST ESSENTIEL POUR UN BON CENTRAGE FEMOROPATELLAIRE. ON POSITIONNE HABITUELLEMENT LE CENTRE DE LA PLATINE DE LA PIECE TIBIALE EN REGARD DU BORD MEDIAL DU TUBERCULE TIBIAL :	138
Figure 88: RECONSTRUCTION MUSCULAIRE. ON REINSERE LA PES ANSERINUS, L'AILERON ROTULIEN MEDIAL ET ON RAPPROCHE LES ADDUCTEURS DU RECTUS FEMORIS. QUELQUES POINTS MAINTIENNENT LA TRANCHE DE SECTION DES VASTUS INTERMEDIUS ET MEDIALIS.....	140
Figure 89: MARGES D'EXERESE.....	142
Figure 90: TEMPS MEDIAL	144
Figure 91: TEMPS LATERAL.....	145
Figure 92: TEMPS POSTERIEUR PUIS DISTAL	146
Figure 93:RECONSTRUCTION DE L'APPAREIL EXTENSEUR.....	148
FIGURE 94: ÉTAPES DE LA TECHNIQUE DE LA MEMBRANE INDUITE	154

Liste des tableaux

Tableau 1 : SYNTHÈSE DES OBSERVATIONS	57
Tableau 2: RÉSUMÉ DES OBSERVATIONS.....	58
Tableau 3: LOCALISATION DES TUMEURS.....	63
Tableau 4: LES DIFFÉRENTS ASPECTS RETROUVÉS SUR LA RADIOGRAPHIE STANDARD	68
Tableau 5: RÉSULTAT DE L'IRM INITIALE.....	69
Tableau 6: RÉSULTATS DES EXAMENS ANATOMOPATHOLOGIQUES	71
Tableau 7: PROTOCOLES DE CHIMIOTHÉRAPIE.....	73
Tableau 8: FRÉQUENCE DES TOMP DANS LE MONDE.....	77
Tableau 9: FRÉQUENCE DES TOMP DANS LE MAGHREB.....	78
Tableau 10: DISTRIBUTION DES TOMP EN FONCTION DU TYPE HISTOLOGIQUE	79
Tableau 11: DÉLAI MOYEN DE CONSULTATION EN FONCTION DU TYPE HISTOLOGIQUE	87



PLAN



LISTE DES PROFESSEUR.....	1
DÉDICACES.....	Erreur ! Signet non défini.
REMERCIEMENTS.....	11
LISTE DES ABRÉVIATIONS.....	14
LISTE DES FIGURES ET TABLEUX.....	17
PLAN	23
INTRODUCTION.....	1
RAPPEL ANATOMOHISTOLOGIQUE	4
I. ANATOMIE DU SYSTEME SQUELETTIQUE :	5
1. Partie cartilagineuse :	5
2. Partie osseuse :	5
3. Morphologie osseuse :	6
II. HISTOLOGIE DU SYSTEME SQUELETTIQUE	8
1. Tissu cartilagineux :	8
1.1- Les chondrocytes :	8
1.1.1- Microscopie optique :	8
1.1.2- Microscopie électronique :	8
1.2 La matrice extracellulaire :	9
2. Tissu osseux :	13
Matériels et Méthodes.....	19
I. MATERIELS :	20
II. MÉTHODES :	20
1. Les critères d'inclusion :	20
2. Les critères d'exclusion :	20
III. RECUEIL DES DONNEES :	21
IV. ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE :	22
V. CONSIDERATION ETHNIQUE :	22
VI. ANALYSE STATISTIQUE :	22
OBSERVATIONS.....	23
OBSERVATION 1 :	24
OBSERVATION 2 :	29
OBSERVATION 3 :	35
OBSERVATION 4 :	40
OBSERVATION 5 :	44

OBSERVATION 6 :.....	48
OBSERVATION 7 :.....	52
RESULTATS.....	60
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :	61
1. Âge :.....	61
2. Sexe :.....	62
3. Topographie :.....	63
4. Origine géographique :	64
5. niveau socio-économique :.....	64
II. DONNEES ANAMNESTIQUES :.....	65
1. Antécédents :.....	65
2. Délai de consultation :	65
3. Motifs de consultation :.....	65
III. DONNEES DE L'EXAMEN CLINIQUE	66
1. Signes généraux :	66
2. Signes physiques.....	66
1.1 Tuméfaction :.....	66
1.2 Troubles moteurs :.....	67
1.3 Troubles sensitifs :.....	67
IV. DONNEES PARACLINIQUES :.....	67
1. Bilan biologique :.....	67
2. Bilan radiologique initial :.....	67
3. Biopsie :	70
V. BILAN D'EXTENSION :	72
VI. TRAITEMENT :.....	73
1. Chimiothérapie :.....	73
2. Radiothérapie :	73
3. Chirurgie :	74
1.1 Délai de la prise en charge chirurgicale :.....	74
1.2 Type d'exérèse :	74
1.3 Séjour hospitalier :	74
1.4 Soins post opératoires :	74
VII. RESULTATS THERAPEUTIQUES :	75
1. Recul :	75
2. Rémission :	75

3. Les suites post-opératoires :	75
4. Résultats oncologiques :	75
5. Résultats fonctionnels :	75
DISCUSSION.....	76
I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :	77
1. Fréquence :	77
II. DIAGNOSTIC :	84
1. Étude Clinique :	84
2. Étude paraclinique :	89
A. Intérêt :	93
B. Limites :	94
3. Démarche diagnostique :	100
4. Étude Anatomopathologique :	102
5. Histologie :	107
III. TRAITEMENT :	111
1. Chimiothérapie :	111
2. Radiothérapie :	114
3. Traitement chirurgical :	114
IV. Résultats thérapeutiques :	156
1. Résultats oncologiques :	156
2. Résultats fonctionnels :	157
3. Complications post-opératoires :	158
V. PERSPECTIVES ET AXES DE RECHERCHE SCIENTIFIQUE :	160
1. Dans le diagnostic :	160
2. Dans le traitement :	161
CONCLUSION	163
RÉSUMÉ	165
ANNEXES.....	169
BIBLIOGRAPHIE	175



INTRODUCTION



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].

Leur rareté explique en partie le manque de connaissance à leur sujet. Au sein des diverses pathologies affectant les os et les articulations, les tumeurs osseuses malignes primitives englobent un groupe très diversifié de lésions. Ces lésions se distinguent par leurs symptômes cliniques, leurs images radiologiques, leurs caractéristiques microscopiques et leur évolution. Par conséquent, le diagnostic exige une analyse minutieuse et une comparaison des caractéristiques anatomocliniques et radiologiques spécifiques à chaque lésion.

La classification anatomopathologique la plus largement adoptée provient de l'OMS en 2002. Chaque tumeur osseuse maligne primitive est identifiée en fonction de son origine histologique, se référant ainsi au tissu dont elle découle. Par exemple, les ostéosarcomes (OS) proviennent des cellules osseuses, les chondrosarcomes (CS) dérivent du cartilage, les chordomes trouvent leur origine dans les tissus de la notochorde, tandis que les fibrosarcomes (FS) proviennent des tissus fibreux. Certaines tumeurs, comme le sarcome d'Ewing (SE), restent d'origine inconnue.

Les ostéosarcomes et les sarcomes d'Ewing sont les plus fréquents, survenant principalement pendant l'enfance et chez les jeunes adultes. En revanche, les chondrosarcomes sont plus communs chez les adultes d'âge moyen [2,3].

Il y a environ une décennie, le pronostic lié au diagnostic de ces tumeurs était sombre en raison du nombre élevé d'amputations nécessaires et de l'évolution métastatique. Cependant, le progrès dans la découverte de nouvelles thérapies, y compris la chimiothérapie néo-adjuvante et adjuvante, ainsi que le développement de techniques chirurgicales de reconstruction et de radiothérapie, ont révolutionné la prise en charge de ces tumeurs. Ces avancées ont considérablement amélioré le pronostic, permettant de plus en plus la préservation des membres affectés, le traitement des formes métastatiques et l'extension de la survie [5,6,7].

Les nouvelles orientations thérapeutiques axées sur l'exérèse chirurgicale conservatrice nécessitant un bilan d'extension local et général extrêmement précis, d'où le rôle capital de l'imagerie.

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].

OBJECTIFS DU TRAVAIL :

Le présent travail consiste en une étude analytique de dossiers médicaux avec une revue de la littérature au sujet des tumeurs osseuses des membres, plus précisément le profil thérapeutique.

Le principal objectif étant de contribuer à définir la problématique de la prise en charge chirurgicale conservatrice des tumeurs osseuses malignes dans la pratique quotidienne du service de traumatologie du CHU SOUSS MASSA d'AGADIR. Et ce à travers :

- ❖ L'étude des différentes techniques chirurgicales décrites dans la prise en charge de ces tumeurs.
- ❖ Présenter nos résultats, le profil évolutif et le retentissement fonctionnel ainsi que les complications du traitement choisi.
- ❖ L'analyse des données recueillies et la comparaison de ces derniers aux données nationales et internationales.
- ❖ L'évaluation de la prise en charge et ceci en se basant sur les données collectées à partir du profil évolutif de nos patients.
- ❖ Une première évaluation des modalités thérapeutiques en pratique dans notre contexte dans une optique d'optimisation future de notre prise en charge à tous les niveaux d'intervention et à différents stades de la maladie.
- ❖ Évaluer les résultats oncologiques, fonctionnels et les complications de cette prise en charge chirurgicale.



RAPPEL ANATOMOHISTOLOGIQUE



I. Anatomie du système squelettique : [8]

Le système squelettique est l'ensemble des structures rigides du corps contribuant à son maintien, il comprend une partie osseuse et une partie cartilagineuse.

1. Partie cartilagineuse :

Le cartilage est un tissu conjonctif résistant et élastique, Il assure un rôle essentiellement mécanique :

- ◆ Protège de l'usure les surfaces articulaires
- ◆ Protège certains organes : exemple des plis vocaux
- ◆ Assure par sa rigidité la perméabilité permanente de certains conduits : la trachée
- ◆ Donne attache à de nombreux muscles

2. Partie osseuse :

Le squelette osseux humain est formé par l'ensemble des os de l'organisme qui avec les articulations, représentent la partie passive de l'appareil locomoteur, les muscles formant la partie active. Ses fonctions sont multiples :

- ◆ Il joue un rôle de soutien en formant la charpente du corps humain
- ◆ Il permet le mouvement en servant d'attache et de levier aux muscles
- ◆ Il protège et enveloppe les viscères
- ◆ Il constitue une réserve de sels minéraux, le calcium en l'occurrence
- ◆ Il participe à l'hématopoïèse par le biais de la moelle osseuse Le squelette osseux est subdivisé en :
 - Squelette axial qui correspond à la colonne vertébrale constituée par une série de pièces superposées, les vertèbres, supportant une boîte osseuse, le crâne, en avant duquel s'appuie un massif osseux, la face.
 - Squelette appendiculaire qui correspond aux deux membres supérieurs et aux deux membres inférieurs appendus chacun à l'axe de la colonne vertébrale par la ceinture scapulaire et la ceinture pelvienne.

Le squelette humain se compose de 206 os constants et d'os surnuméraires inconstants (os sésamoïdes, os wormiens situés dans les sutures entre les os du crâne, côtes surnuméraires...) Qui se répartissent comme suit :

- ◆ Huit os pour la boîte crânienne, 14 os pour la face, 6 osselets situés au niveau de l'oreille moyenne et 1 os hyoïde
- ◆ Vingt-quatre vertèbres
- ◆ Vingt-cinq os pour la cage thoracique : sternum autour duquel s'articulent 12 côtes de chaque côté :
- ◆ Quatre os pour la ceinture des membres supérieurs
- ◆ Quatre os pour celle des membres inférieurs
- ◆ Soixante os pour les 2 membres supérieurs
- ◆ Soixante os pour les 2 membres inférieurs

3. Morphologie osseuse :

La conformation extérieure des os est variée et irrégulière. On distingue 3 types principaux

- Les os longs : os de leviers, se composent d'un corps ou diaphyse, en général cylindrique et de 2 extrémités ou épiphyses qui présentent des surfaces lisses : les surfaces articulaires. Exemple d'os long : humérus, fémur, ulna, tibia, fibula ... (Figure 1)

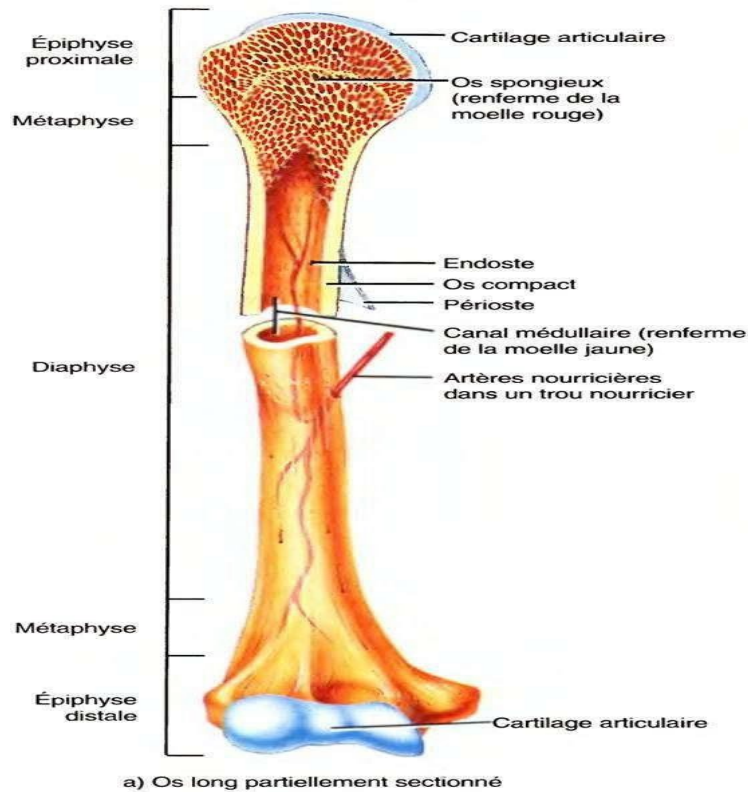


Figure 1: STRUCTURE MACROSCOPIQUE D'UN OS LONG

- ◆ Les os courts : os de pression, sont presque tous cubiques et présentent plusieurs facettes articulaires
- ◆ Exemple d'os court : os du carpe et du tarse
- ◆ Les os plats : os d'enveloppe, ont 2 faces, concave tournée vers l'intérieur et convexe tournée vers l'extérieur. Ce sont des os de protection des viscères.
- ◆ Exemple d'os plat : os du crâne, os coxal, scapula
- ◆ Les os irréguliers : les vertèbres Il existe des types intermédiaires :
- ◆ Os arqués : plus ou moins incurvés sur leur axe comme les côtes, la mandibule ...
- ◆ Os rayonnés : présentent un corps de volume variable avec des prolongements osseux.
- ◆ Exemple : l'os sphénoïde
- ◆ Os papyracés : avec des lamelles osseuses extrêmement fines comme l'os lacrymal, la lame

orbitaire de l'os ethmoïde, ...

- ◆ Os pneumatiques : creusés de cavités plus ou moins importantes, en exemple : l'os maxillaire, l'os frontal, ...

II. Histologie du système squelettique [9,10,11] :

1. Tissu cartilagineux :

Tissu conjonctif spécialisé de consistance dure, le cartilage n'est pas minéralisé. Il est formé d'un seul type cellulaire, les chondrocytes, répartis dans une matrice extracellulaire (MEC) abondante et complexe et dépourvu de vascularisation.

1.1- Les chondrocytes :

Le cartilage est pauvre en cellules qui ne représentent que 10 % environ de sa masse totale. Les chondrocytes sont des cellules volumineuses, arrondies, situées dans de petites logettes (ou chondroplast) qu'elles emplissent complètement à l'état vivant. Ils possèdent de nombreux récepteurs en particulier pour l'hormone de croissance (GH), les vitamines A et D, la parathormone, les glucocorticoïdes et les œstrogènes. Les chondrocytes assurent la synthèse et la dégradation de tous les composants de la MEC cartilagineuse.

1.1.1- Microscopie optique :

Noyau central arrondi, à contours réguliers mais il présente de fines indentations. Il est pourvu d'un ou deux nucléoles. Le cytoplasme est légèrement acidophile.

1.1.2-Microscopie électronique :

Le réticulum endoplasmique existe sous deux formes, lisse et granulaire. Les mitochondries sont allongées ou arrondies. L'appareil de Golgi est nettement visible. Il existe du glycogène et des lipides dont la quantité varie selon le type de cartilage (Figure 2).

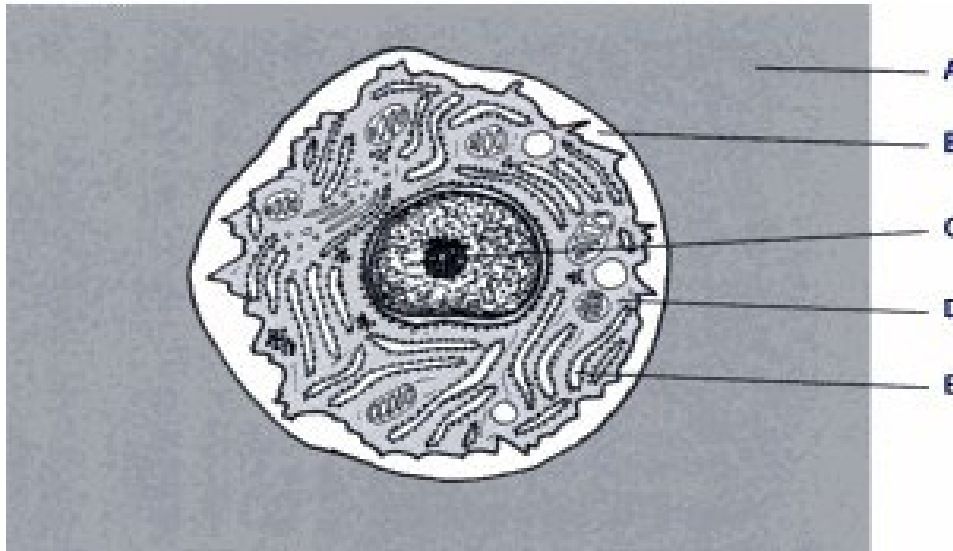


Figure 2: ASPECT D'UNE CHONDROCYTE EN MICROSCOPIE ELECTRONIQUE [9]

A : Matrice extracellulaire

B : Chondroplaste

C : Nucléole du chondrocyte

D : Cytoplasme du chondrocyte

E : Réticulum endoplasmique granulaire

1.2 La matrice extracellulaire :

Sa haute teneur en eau (70 à 80 % de son poids) permet la déformabilité des cartilages. Parmi les différents collagènes présents dans la MEC cartilagineuse, le collagène II et le collagène IX sont de loin les plus abondants. Les protéoglycanes sont principalement représentés par l'agrécan, qui donne au cartilage ses propriétés mécaniques de compressibilité et d'élasticité. Les glycosaminoglycanes (chondroïtine-sulfate et kératane-sulfate) des protéoglycanes sulfatés sont riches en radicaux acides très hydrophiles, responsables de la teneur en eau et de l'élasticité du cartilage. Ces protéoglycanes sont associés à l'acide hyaluronique et à la COMP (Cartilage Oligomeric Matrix Protein). La MEC contient des enzymes protéolytiques permettant la dégradation de la matrice au cours de son renouvellement (métalloprotéinases matricielles et agrécane) et de nombreux facteurs de croissance et cytokines produits par les chondrocytes et/ou provenant d'autres cellules (monocytes/macrophages, synoviocytes). [11] Selon la richesse de la MEC en fibres collagènes ou élastiques on distingue 3 variétés histologiques de cartilage :

1.2.1 Le cartilage hyalin [9] :

Les microfibrilles de collagène, peu abondantes et de petit calibre, disposées en un réseau à mailles larges, ne sont pas visibles en MO, d'où l'aspect amorphe et homogène de la MEC qui définit le cartilage hyalin. Ces réseaux se développent d'autant plus facilement que les contraintes mécaniques sont importantes (Figure 3)

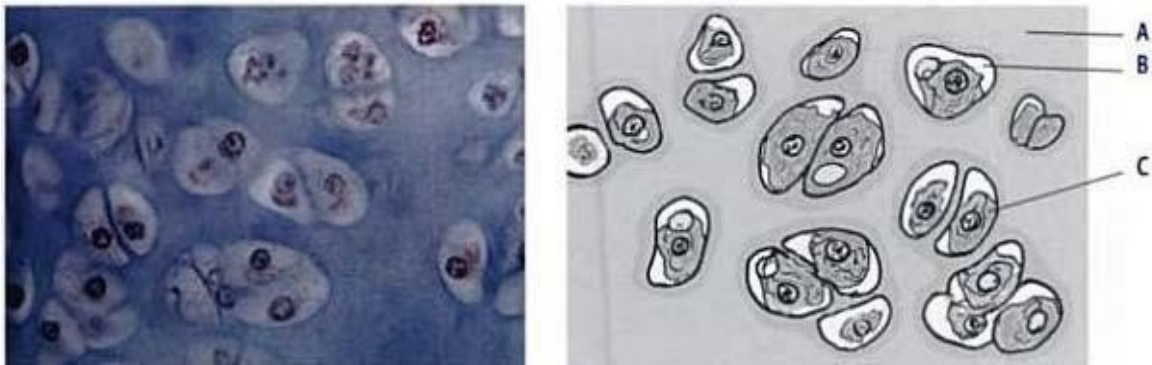


Figure 3: ASPECT DU CARTILAGE HYALIN EN MICROSCOPIE OPTIQUE [9]

A : matrice cartilagineuse B : Chondroplaste C : Chondrocyte

Le cartilage hyalin fait partie des pièces osseuses suivantes :

- Modèles cartilagineux des ébauches osseuses du squelette fœtal
- Cartilages de conjugaison
- Cartilages articulaires
- Cartilages costaux (au niveau de l'insertion des côtes sur le sternum)

Le cartilage hyalin est également présent au niveau :

- Fosses nasales
- Cartilages thyroïde, cricoïde et aryénoïde du larynx
- Anneaux trachéaux et cartilages bronchiques

1.2.2 le cartilage fibreux (ou fibro-cartilage) [9] :

Contrairement au précédent, sa MEC contient d'épais faisceaux de fibres de collagène de type I. Ces fibres sont bien visibles par une coloration telle qu'un trichrome qui permet de montrer que les faisceaux sont orientés le long des lignes de force des contraintes mécaniques (Figure 4).



Figure 4: ASPECT D'UN CARTILAGE FIBREUX EN MICROSCOPIE OPTIQUE [9]

A : Matrice cartilagineuse B : Chondroplaste C : Fibre de collagène D : Chondrocyte

Le cartilage fibreux est situé au voisinage de pièces osseuses des [9] :

- disques intervertébraux
- symphyse pubienne
- ménisques du genou
- insertion du tendon d'Achille

1.2.3 le cartilage élastique : [9]

Il se distingue par une densité cellulaire beaucoup plus importante que les autres types de cartilage et par la présence de nombreuses fibres élastiques (mises en évidence par l'orcéine ou la fuchsine-résorcine). Ces fibres élastiques sont disposées en un réseau tridimensionnel permettant leur déformation et la restitution de leur forme initiale (figure 5). Il est présent au niveau du :

- Nez
- Pavillon de l'oreille, conduit auditif externe, trompes d'Eustache
- Épiglote



Figure 5: ASPECT D'UN CARTILAGE ELASTIQUE EN MICROSCOPIE OPTIQUE [9]

A : Fibres élastiques dans la matrice cartilagineuse B : Chondroplaste C: Chondrocyte

La figure 6 illustre la répartition des trois types de tissu cartilagineux dans le squelette humain.

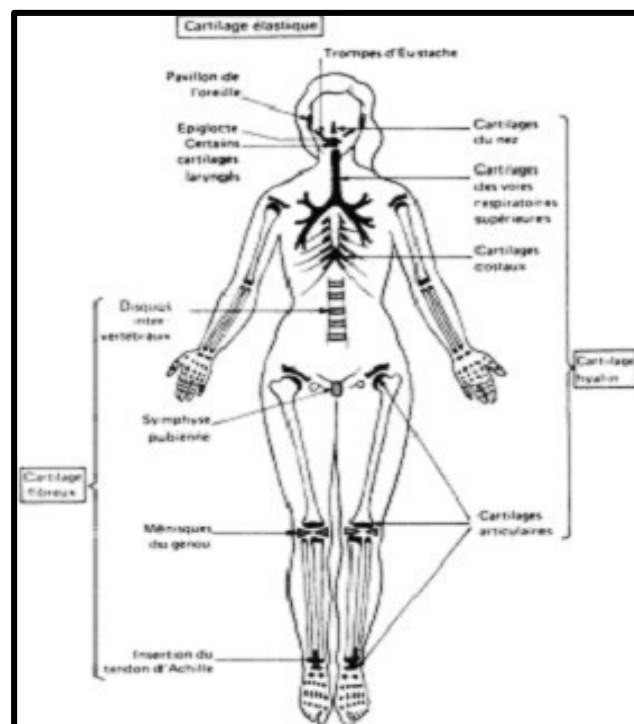


Figure 6: REPARTITION DANS L'ORGANISME ADULTE DES TROIS VARIETES DE TISSU CARTILAGINEUX [11]

1.3 Le périchondre [9,11] :

Le périchondre est une couche de tissu conjonctif qui sépare le cartilage des tissus conjonctifs voisins. Il est constitué d'une couche fibreuse et d'une couche chondrogène profonde riche en cellules qui fait la transition avec le tissu cartilagineux. Le cartilage articulaire n'est pas revêtu de périchondre. Contrairement au cartilage, le périchondre est un tissu vascularisé qui joue un rôle dans la nutrition, la croissance et la réparation du cartilage. Les cellules mésenchymateuses de la couche interne du périchondre peuvent se transformer en chondrocytes qui produisent la matrice. Cette croissance appositionnelle (ou périchondrale) s'oppose à la croissance interstitielle (rare chez l'adulte) qui se fait par mitoses des chondrocytes. Si les mitoses se font suivant une seule direction, on aboutit à un groupe de chondrocytes disposés en ligne (groupe isogénique axial). Si les mitoses se succèdent dans des directions diverses, on aboutit à un groupe de chondrocytes disposés circulairement (groupe isogénique coronaire).

1.4 Organisation du tissu cartilagineux [9] :

Elle repose sur le concept du chondrome. Un chondrome, constitué par un chondrocyte et son microenvironnement péricellulaire, représente l'unité structurale, fonctionnelle et métabolique des cartilages hyalins. Autour du glycocalyx de la membrane plasmique de la chondrocyte, se trouve une couche péricellulaire de MEC riche en collagène VI et en collagène IX. Les intégrines situées dans la membrane plasmique des chondrocytes servent de récepteurs pour de nombreuses macromolécules de la MEC et jouent un rôle majeur dans les interactions cellule-MEC et dans la transduction des signaux mécaniques, indispensables à la vie et à la fonction des chondrocytes.

1.5 Vascularisation et innervation [9] :

Le tissu cartilagineux est le seul tissu totalement dépourvu de vaisseaux sanguins et lymphatiques ainsi que de nerfs. La plupart des cartilages sont nourris par diffusion à travers la matrice, à partir des capillaires de la couche interne du périchondre.

2. Tissu osseux :

Le tissu osseux est un tissu conjonctif spécialisé, caractérisé par la nature solide de la MEC. Elle est constituée de deux phases :

- ◆ une phase minérale : responsable de la calcification
- ◆ une phase organique riche en protéines.
- ◆ Elle a la particularité de se calcifier, ce qui la rend opaque aux rayons X et permet l'étude des os sur radiographie ou tomodensitométrie [9].

1.1 Organisation élémentaire du tissu osseux :

Le tissu osseux est un tissu conjonctif qui contient des cellules et une matrice extracellulaire.

1.1.1 Les cellules du tissu osseux :

Il contient 4 types de cellules qui appartiennent à deux lignées différentes par leur origine et leur fonction : les cellules ostéoformatrices et les cellules ostéorésorbantes (Figure 7).

a. les cellules ostéoformatrices :

Responsables de l'élaboration de la MEC osseuse. Elles peuvent se présenter sous plusieurs aspects morphologiques qui représentent différents états fonctionnels. Au repos, elles constituent les cellules bordantes, en couche de cellules aplaties. Elles se disposent en périphérie de la MEC osseuse et sont séparés de celles-ci par une fine couche de collagène non minéralisée. Une fois activées, elles prennent le nom d'ostéoblastes qui forment une couche unicellulaire de cellules cubiques riches en activité de synthèse protéique et riches en organites, ces cellules élaborent la MEC. Parmi les ostéoblastes, une cellule sur 40 s'intègre dans la MEC dans une logette appelée ostéoplaste et prend le nom d'ostéocyte. Les ostéocytes constituent environ 1% de la masse du tissu osseux, avec une activité fonctionnelle qui en conditionne la vie. Ils contrôlent les échanges métaboliques au niveau de la MEC, jouent un rôle dans le maintien de l'homéostasie phosphocalcique et ont également une activité de résorption osseuse. Certains ostéocytes sont dotés d'une capacité de synthèse [11]. Il existe en permanence chez l'adulte des cellules souches à potentialité ostéoblastique présentes en particulier dans la moelle osseuse [9].

b. Les ostéoclastes :

Les cellules ostéorésorbantes sont beaucoup moins nombreuses et proviennent de la lignée macrophagique. Elles sont volumineuses et multinucléées, et sont impliquées dans la dégradation de la MEC osseuse.

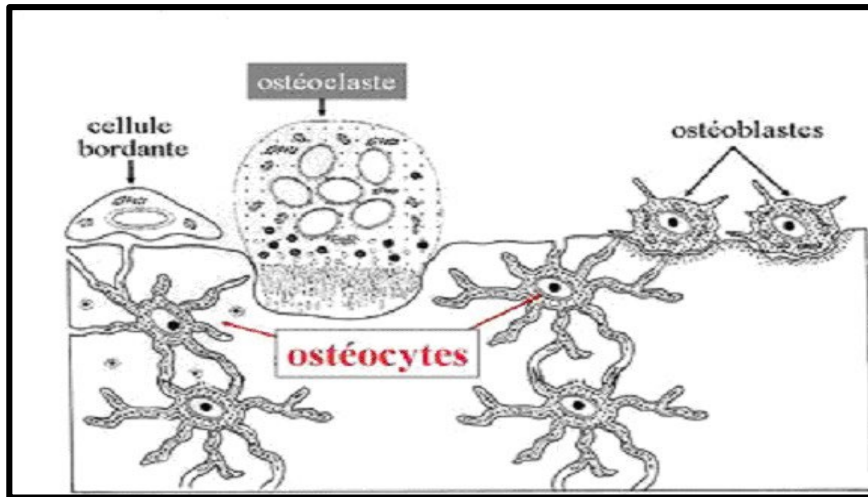


Figure 7: CELLULES CONSTITUANT LE TISSU OSSEUX [9]

1.1.2 La matrice extracellulaire osseuse :

La MEC osseuse est peu hydratée et fait de l'os le tissu le moins riche en eau de tout l'organisme, toutefois 50% du poids de l'os est du à la présence d'eau. On lui décrit deux compartiments : une matrice organique dont la constitution est très complexe et une matrice minérale [9].

a) La matrice organique

La MEC organique est composée de :

- Microfibrilles de collagène I
- Protéoglycanes
- Ostéopontine : reliant l'hydroxyapatite aux cellules osseuses Ostéonectine : affinité pour le collagène I et le calcium
- Ostéocalcine : marqueur des ostéoblastes matures, intervenant dans la minéralisation
- Sialoprotéine osseuse
- Thrombospondine permettant l'attache des cellules osseuses à la MEC
- Elle contient des cytokines et des facteurs de croissance sécrétés par les ostéoblastes et jouant un rôle fondamental dans la régulation du remodelage du tissu osseux et la minéralisation [10].

b) La matrice minérale

Elle est constituée de cristaux d'hydroxyapatite (phosphate de calcium cristallisé) et de carbonate de calcium. Ces cristaux sont visibles en ME entre les fibres de collagène et/ou à l'intérieur de celles-ci, sous la forme de petites aiguilles hexagonales, denses aux électrons. Les ions Ca^{++} et PO_4^{3-} situés en surface des cristaux participent à des échanges rapides avec le liquide interstitiel et donc avec le courant sanguin. L'os, qui contient 98 % du calcium de l'organisme, représente un réservoir de calcium et joue un rôle primordial dans le métabolisme phosphocalcique. La minéralisation de la MEC osseuse rend compte de la dureté de l'os [9].

1.2 Organisation supracellulaire du tissu osseux :

1.2.1 Os compact et os spongieux

Aux épiphyses, l'os est formé de travées qui s'enchevêtrent en un réseau tridimensionnel complexe appelé os spongieux (ou os trabéculaire). Cette variété de tissu osseux représente 10% du squelette chez l'adulte (Figure 8,10). Les travées osseuses déterminent des cavités contenant les cellules de la moelle osseuse. La matrice osseuse représente 20% du volume de ce tissu. La direction des travées dépend de la répartition des forces mécaniques qui s'exercent sur la pièce osseuse rendant compte de la solidité de l'os spongieux malgré son architecture. La diaphyse est centrée par une cavité occupée par un tissu jaunâtre très riche en adipocytes formant la moelle jaune. Les bords de cette cavité sont limités par un os très homogène, dur, formant l'os compact qui représente 90% du tissu osseux de l'organisme (Figure 9,10). L'unité élémentaire de l'os compact est constituée par l'ostéone ou système de Havers, les fibres de collagène y sont orientées formant des structures en lamelles centrées par le canal de Havers qui contient un vaisseau sanguin central. Les canaux transversaux de Volkmann relient les canaux de Havers au périoste et permettent le cheminement des vaisseaux sanguins. Les faces externes et internes de l'os compact sont formées de lamelles osseuses concentriques parallèles au périoste et à l'endoste, formant respectivement les systèmes circonférentiels externe et interne. Tant au niveau de l'os spongieux que de l'os compact, le tissu osseux est recouvert par un tissu conjonctif externe, le périoste, et interne, l'endoste. Ces deux tissus sont ostéogènes et concourent à la maintenance du tissu osseux chez l'adulte et à la croissance du tissu osseux chez l'enfant.

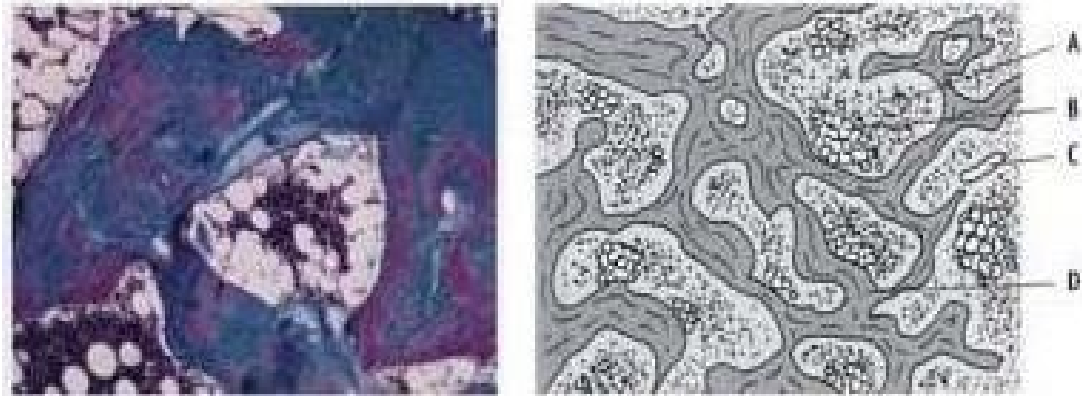


Figure 8: ASPECT DE L'OS TRABECULAIRE EN MICROSCOPIE OPTIQUE [9]

A : Cellules hématopoïétiques B : Adipocytes C : Capillaire sanguin D : travée osseuse



Figure 9: ASPECT DE L'OS COMPACT EN MICROSCOPIE OPTIQUE [9]

A : Canal de Havers B : ostéoplaste C : Canalicule D : Matrice osseuse

1.2.2 Os lamellaire et os réticulaire : [9,11]

Chez l'adulte, le tissu osseux compact ou trabéculaire, a toujours une structure lamellaire, l'os réticulaire ne s'observe qu'au cours de l'ossification primaire. Les faisceaux de fibres de collagène y sont entrecroisés sans aucune organisation. La MEC y est peu calcifiée, sa durée de vie est courte, et il est rapidement remplacé par de l'os lamellaire. L'os réticulaire persiste dans certaines localisations comme l'insertion tendineuse.

1.2.3 Le périoste [10] :

La surface externe de la plus grande partie de l'os est recouverte par une couche de tissu fibreux dense, le périoste, contenant de nombreuses cellules ostéoformatrices qu'on ne peut pas

distinguer des fibroblastes. Au cours de la croissance ou de la réparation de l'os, ces cellules se différencient en ostéoblastes qui assurent le dépôt de lamelles concentriques d'os cortical par croissance par apposition. IL est relié au tissu osseux adjacent par les fibres collagènes de Sharpey, qui peuvent traverser toute l'épaisseur de la corticale. Il n'y a pas de périoste au niveau des surfaces articulaires, des sites d'insertion des tendons et des ligaments, ni dans certains sites particuliers comme la région sous capsulaire du col du fémur. Le périoste joue un rôle important dans la réparation des fractures osseuses et son absence peut entraîner un retard ou un défaut de consolidation.

Tissu osseux compact vs spongieux

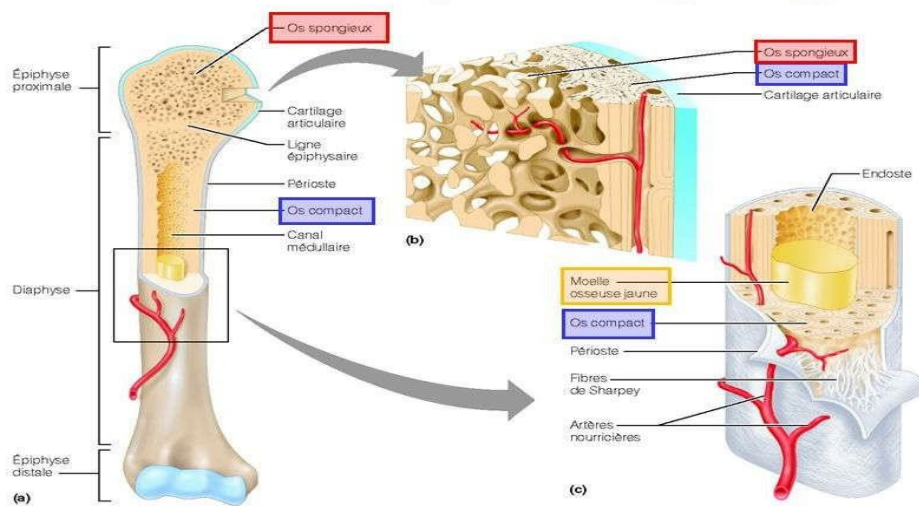


Figure 10: LE TISSU OSSEUX COMPACT ET SPONGIEUX



Matériels et Méthodes



I. Matériels :

C'est une étude rétrospective concernant 07 patients pris en charge pour des tumeurs osseuses malignes primitives, L'étude est basée sur une série qui renferme 07 observations colligées au sein du service de traumatologie et orthopédie du Centre Hospitalier Universitaire Souss Massa sur une période de 3 ans allant de Février 2021 à Décembre 2023.

II. Méthodes :

Les dossiers des patients ont été analysés de façon rétrospective à partir des archives du service de traumatologie au CHU d'AGADIR.

Pour compléter l'analyse et étoffer l'exploitation, des informations supplémentaires ont été recueillies auprès d'autres structures hospitalières :

✓ Un laboratoire privé d'anatomopathologies auprès duquel on a pu obtenir plusieurs comptes rendus d'examens anatomopathologiques réalisés pour nos patients.

✓ Le service d'oncologie-radiothérapie LALLA SALMA qui nous a permis d'avoir accès aux dossiers de prise en charge et de suivi des patients référés par notre service.

1. Les critères d'inclusion :

L'étude a inclus les patients satisfaisant aux critères suivants :

- ✓ Patients présentant une tumeur osseuse maligne primitive.
- ✓ Un dossier complet.
- ✓ Une confirmation anatomopathologique.
- ✓ Ayant bénéficié d'un traitement chirurgical conservateur.

2. Les critères d'exclusion :

Ont été exclus de l'étude les patients présentant :

- ✓ Un dossier inexploitable ou contenant des données incomplètes.
- ✓ Diagnostic non confirmé par l'histologie.
- ✓ Tumeurs osseuses malignes secondaires.

- ✓ Tumeurs osseuses bénignes.
- ✓ Tumeurs malignes primitives des parties molles avec infiltration osseuse.
- ✓ Ayant bénéficié d'un traitement chirurgical radical.

III. Recueil des données :

Le recueil des données s'est fait à partir :

- ✓ des dossiers d'hospitalisation des malades au sein du service de traumatologie-orthopédie pour tout complément d'information concernant le volet clinico-radiologique.
- ✓ des dossiers de PEC et suivi au sein du service d'oncologie radiothérapie pour les informations concernant le volet thérapeutique et l'évolution de la maladie.
- ✓ des comptes rendus de l'étude anatomopathologique de la biopsie osseuse et/ou de la pièce opératoire.

Une fiche d'exploitation (annexe I) a été élaborée afin de nous renseigner sur les caractéristiques cliniques, radiologiques, anatomopathologiques, de prise en charge (PEC) thérapeutique et évolutives de chaque cas de tumeur. Les éléments qui figurent dans cette fiche sont les suivants :

- ✓ L'épidémiologie
- ✓ Les antécédents personnels et familiaux et le motif de consultation
- ✓ L'examen clinique
- ✓ Le bilan biologique
- ✓ Le bilan radiologique
- ✓ L'étude anatomopathologique
- ✓ Le traitement
- ✓ La surveillance

De nombreuses difficultés ont été rencontrées, notamment le manque de certaines données concernant essentiellement l'évolution et le suivi post opératoire.

Cette série regroupe les cas ayant eu une confirmation histologique après une biopsie, ou après une intervention chirurgicale à but thérapeutique.

Tous les patients ont été revus soit par convocation au service soit par téléphone soit par courrier.

Nous avons colligé 07 observations de patients admis et opérés dans notre service pour des tumeurs osseuses des membres avec un traitement chirurgical conservateur. Notre étude est illustrée par des tableaux qui résument les observations de nos malades, certaines abréviations sont utilisées.

IV. Analyse bibliographique :

L'analyse bibliographique et le recueil des articles débattant 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.

L'analyse bibliographique s'est également basée en partie sur la consultation des ouvrages et des périodiques traitant de la pathologie osseuse disponibles à la faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech.

V. Considération ethnique :

Le recueil des données a été effectué dans le respect de l'anonymat des patients et de la confidentialité de leurs informations.

VI. Analyse statistique :

Après discussion avec les épidémiologistes, il s'est avéré que l'analyse des données de nos cas ne nécessitait pas de logiciels particuliers. On a alors fait appel aux techniques d'analyse simples : proportions et moyennes.



OBSERVATIONS



OBSERVATION 1 :

- Il s'agit de Mr A.M, âgé de 19 ans, célibataire, originaire et résident a Oulad Teima, sans antécédents pathologiques notables, qui consulte pour une tuméfaction et douleur supra articulaire au niveau du genou droit.
- Le début de la symptomatologie remonte à 4 mois avant son admission par l'apparition d'une tuméfaction de la cuisse droite augmentant progressivement de volume douloureuse avec notion d'exacerbations nocturnes, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.
- L'examen clinique retrouvait une cuisse droite tuméfiée douloureuse à la palpation sans signes inflammatoires en regard associée à une mobilisation limitée par la douleur avec absence d'atteinte vasculo-nerveuse.
- Le reste de l'examen somatique est sans anomalies notamment l'examen des aires ganglionnaires.



Figure 11: ASPECT CLINIQUE DE LA TUMEUR AVEC LA CICATRICE DE BIOPSIE OSSEUSE SUR LE TRAJET DE LA FUTURE VOIE D'ABORD.

- le patient a bénéficié d'une Radio du genou droit qui a montré :

Image mixte associant lésion lytique mitée et condensation centrale intéressant l'extrémité inférieure du fémur droit avec éperon de Codman et réaction périostée en feu d'herbe.



Figure 12: RX STANDARD DU GENOU DROIT F/P

- La TDM du fémur droit a objectivée un aspect d'un processus tumoral ostéolytique du tiers inférieur du fémur avec réaction périostée et envahissement des parties molles en regard 76*68*136 mm.
- IRM de la cuisse droite :

Parle d'une importante infiltration tissulaire de la cavité médullaire métaphyso-diaphysaire du 1/3 inferieure du fémur droit étendu sur une hauteur de 184 mm, évoquant un aspect en faveur d'un processus tumoral agressif in OUT.

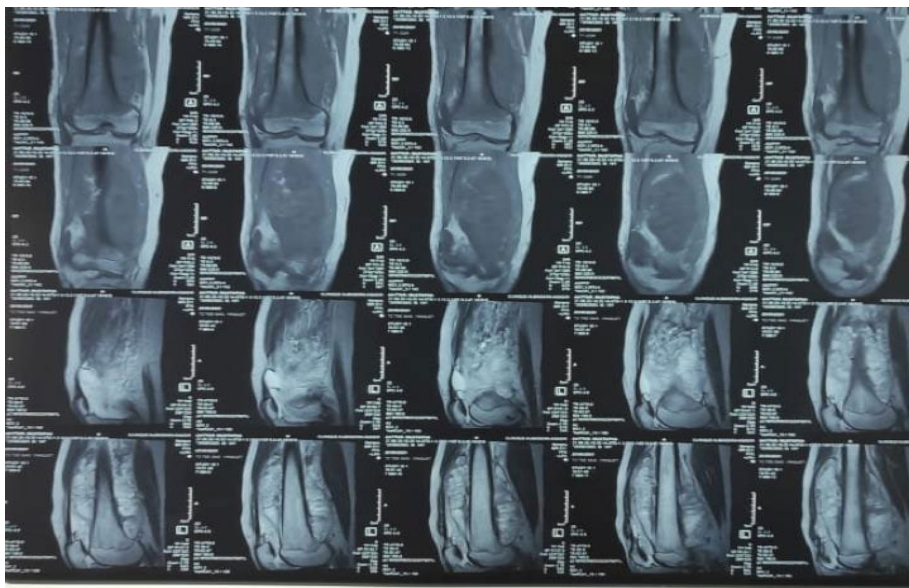


Figure 13: IRM DU PATIENT

- **La TDM TAP :**

A l'étage thoracique :

Nodule de contours réguliers de forme arrondie mesurée 4,6 mm du S4 pulmonaire à droite d'allure non suspect, à reconstrôler vu le contexte clinique.

- **Bilan biologique :**

L'hémogramme objective une anémie hypochrome microcytaire a 9,9 g/l .

- La biopsie de la masse faite le 17/06/21 est en faveur d'un : **Ostéosarcome chondroblastique**

➤ décision de la RCP : Chimiothérapie néo-adjuvante API AI (Doxorubicine-Ifosfamide-Cisplatine), avec chirurgie programmée ultérieurement.

➤ le patient a reçu 5 cures de Chimiothérapie.

- **IRM D'EVALUATION FAIT LE 21/10/21 :**

Aspect en faveur d'un processus lésionnel métaphyso- diaphysaire du fémur droit avec une extension aux parties molles adjacentes 9.5*8.5*21 cm.

- le patient a bénéficié 10/2021 d'un traitement chirurgical conservateur avec une exérèse complète de la masse tumorale emportant l'extrémité inférieure du fémur droit avec mise en place d'une prothèse massive.

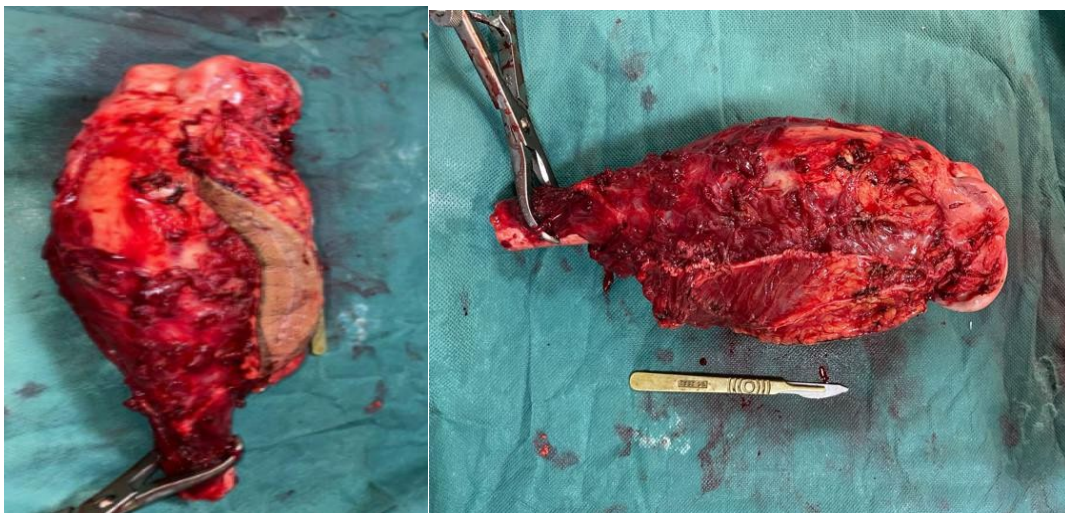


Figure 14: PIÈCE D'EXÉRÈSE



Figure 15: PROTHESE MASSIVE DU GENOU POUR RECONSTRUCTION DU FEMUR DISTAL

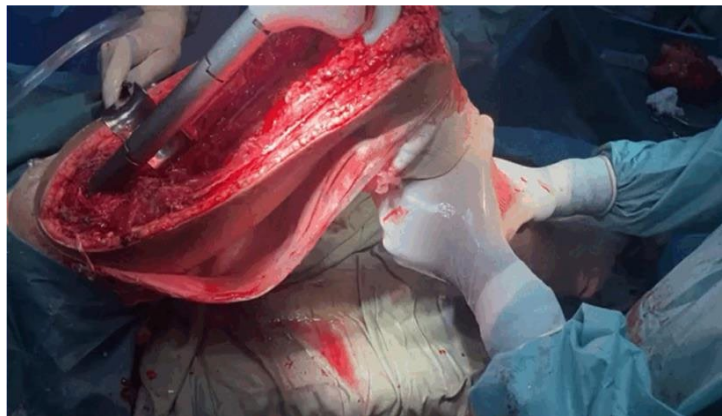


Figure 16: MISE EN PLACE DE LA PROTHESE AVEC MOBILISATION DE L'ARTICULATION EN PEROPERATOIRE



Figure 17: RX DU CONTROLE DU GENOU.

- Le résultat anatomopathologique était en faveur d'un ostéosarcome chondroblastique type mésoenchymateux-**pT2**- stade IB :
- Résidu néoplasique 20 à 30%
- Marge proximal :10cm
- Marge périphérique : saine , moelle indemne
- Cette chirurgie est associée à une chimiothérapie adjuvante comprenant 4 cures du protocole IE (Ifosfamide-Etoposide).
- Les suites post-opératoires étaient simples.
- L'évolution a été bonne avec de bons résultats fonctionnels et oncologiques sans récives.



Figure 18: ASPECT CLINIQUE APRES 06 MOIS

Après un recul de 2 ans, le patient a présenté une tuméfaction non douloureuse du genou droit avec motricité normale du membre. Un échodoppler veineux du membre inférieur a objectivé une thrombophlébite partielle poplitée droite. Le patient est actuellement sous traitement médical.

OBSERVATION 2 :

Il s'agit du patient A.D âgé de 17 ans , célibataire , originaire de Conacry Guinée et résident a Chtouka Ait Baha sans antécédents pathologiques particuliers qui consulte pour une tuméfaction de la cheville droite.

Le début de la symptomatologie remonte à 5 mois avant son admission par l'apparition d'une tuméfaction au niveau de la cheville droite augmentant progressivement de volume douloureuse avec notion d'exacerbations nocturnes, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.

A l'examen :

- Patient conscient stable sur le plan HD et R
- Examen loco-régional :
 - ✓ Appui douloureux du MI droit.
 - ✓ Tuméfaction au niveau de la face interne de la cheville droite douloureuse a la palpation sans signes inflammatoires en regard.



Figure 19: ASPECT CLINIQUE DE LA TUMEUR

LA RADIOGRAPHIE STANDARD DE LA CHEVILLE DROITE :

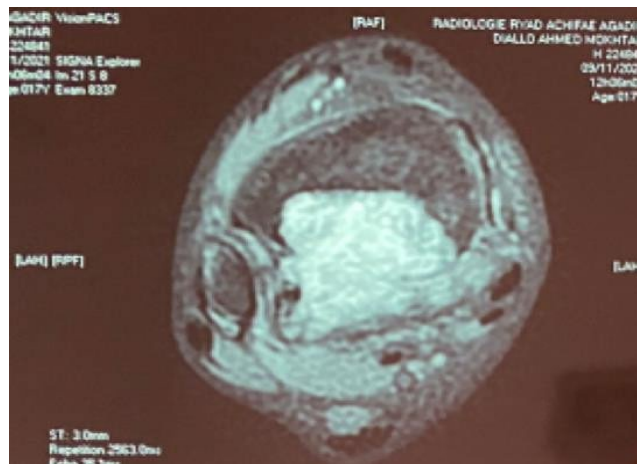
Image ostéolytique à contours flous stade 1C de Lodwick Épiphyso-métaphysaire distale du Tibia avec rupture de la corticale postérieure et réaction périostée en feu d'herbes et envahissement des parties molles faisant suspecter une lésion tumorale.



Figure 20: RADIOGRAPHIE STANDARD DE LA CHEVILLE DROITE F/P

IRM DE LA CHEVILLE DU 13/08/2021 :

Objective un processus tumoral prenant toute la région distale du Tibia et envahissant les parties molles avoisinants sans atteinte articulaire (37*43*84mm).



Coupe transversale



Coupe frontale



Coupe sagittale

Figure 21: IRM D'ÉVALUATION DE LA CHEVILLE DROITE

TDM THORACO ABDOMINALE 07/07/2021:

Lacunes iliaques type IB de Lodwick sans autre lésions suspecte thoraco abdominale

UNE BIOPSIE OSSEUSE de la masse tumorale a été faite le 02/07/2021 avec **une étude histologique** en faveur d'un :

- Ostéosarcome de haut grade de type ostéoblastique.

Suite à la discussion du dossier a **la RCP** :

Le patient a reçu **5 CURES** de chimiothérapie néoadjuvante selon le protocole API-AI (Doxorubicine-Cisplatine-Ifosfamide).

IRM DE LA CHEVILLE DU 09/11/2021: légère régression de la masse ostéolytique de la face post de l'extrémité inférieure du tibia de (29*30*81 mm) avec régression partielle de l'infiltration des parties molles et des structures tendineuses du tunnel tarsien.

Absence d'atteinte articulaire ou vasculo-nerveuse.

Le patient a bénéficié en premier lieu, le 12/2021 d'une chirurgie d'exérèse large de la tumeur avec mise en place d'un Spacer au ciment avec deux broches tibio--astragaliens (Kirshner) dont les résultats anatomo-pathologiques était en faveur :

- Minime résidu viable d'un ostéosarcome conventionnel moins de 5% de cellules viables grade 3 de huvo.

-

- les tranches de résection osseuse et extrémité supérieure du talus avec berges cutanés des parties molles sont indemnes.



Figure 22: TRAJET DE LA VOIE D'ABORD.

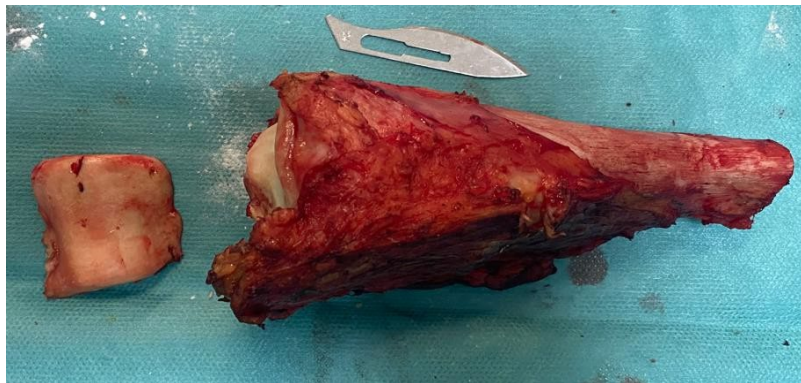


Figure 23: PIECE D'EXERESE



Figure 24: RESECTION DE LA TUMEUR ET MISE EN PLACE D'UN SPACER AU CIMENT



Figure 25: RX STANDARD DE CONTROLE APRES MISE EN PLACE DU SPACER CIMENT

Le patient a reçu des cures de chimiothérapie, et ensuite a bénéficié d'une ablation du Spacer et remplacement par greffe osseuse (péroné non vascularisé) avec mise en place d'une plaque vissée.

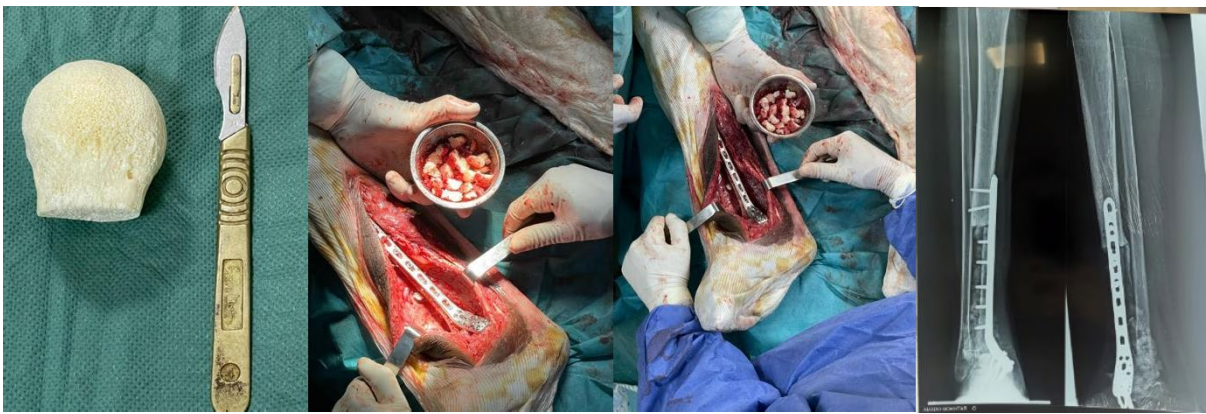


Figure 26: PREPARATION TIBIALE POUR RECONSTRUCTION PAR GREFFE OSSEUSE



Figure 27: RX DE CONTROLE F+P

Le malade a bénéficié d'une chimiothérapie post-opératoire comprenant 3 cures en utilisant les mêmes drogues que ceux utilisées dans la chimiothérapie néoadjuvante.

Évolution :

L'évolution était favorable avec reprise de la marche sans aide, sans récurrence locale après un recul de 12 mois.

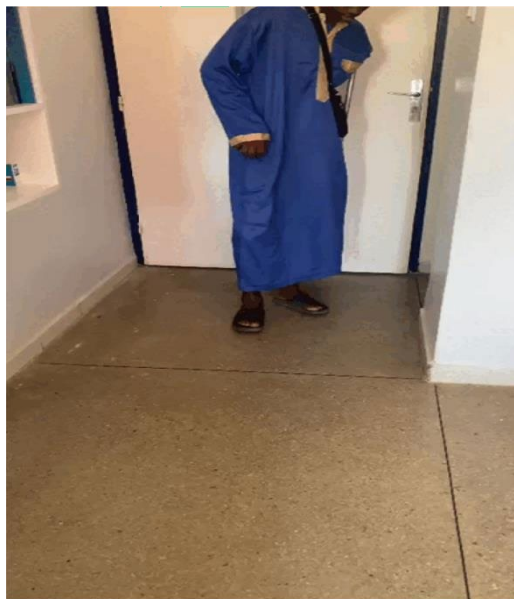


Figure 28: ASPECT CLINIQUE APRES 6 MOIS

OBSERVATION 3 :

Il s'agit de A.H âgé de 16 ans sans, originaire et résident à BIOUGRA, sans antécédents pathologiques notables, ayant consulté pour une tuméfaction de l'épaule droite.

Le début de la symptomatologie remonte à 3 mois (mai 2021) avant son admission par l'apparition d'une tuméfaction de l'épaule droite augmentant progressivement de volume, douloureuse avec notion d'exacerbations nocturnes, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état générale.

L'examen clinique révèle une masse du moignon de l'épaule, mal limite faisant 7 cm de grand axe, de consistance dure fixe par rapport au plan profond, mobile par rapport au plan superficiel, non douloureuse à la palpation, sans signes inflammatoires en regard avec limitation des mouvements de l'épaule et absence d'atteinte vasculo-nerveuse.



Figure 29: ASPECT CLINIQUE DE LA TUMEUR AVEC LE TRAJET DE LA VOIE D'ABORD DELTO-PECTORALE.

La radiographie standard : met en évidence une image mixte lytique et osteocondensante métaphyso-diaphysaire de l'extrémité supérieure de l'humérus à contours mal limites avec rupture corticale et réaction périosté type lamellaire avec envahissement des parties molles adjacentes.



Figure 30: RADIOGRAPHIE DE L'ÉPAULE DROITE FACE MONTRANT UNE TUMEUR AVEC OSTEOCONDENSATION ET ENVAHISSEMENT DES PARTIES MOLLES.

IRM de l'épaule droite 16/09/22 : aspect d'ostéosarcome métaphyso-diaphysaire supérieure de l'humérus étendu sur une hauteur de 11 cm dépassant la partie externe de l'épiphyse avec envahissement des parties molles musculaires de la loge antérieure et postérieure, pas de skip métastase ou d'extension médullaire des 2/3 inférieure de l'humérus.

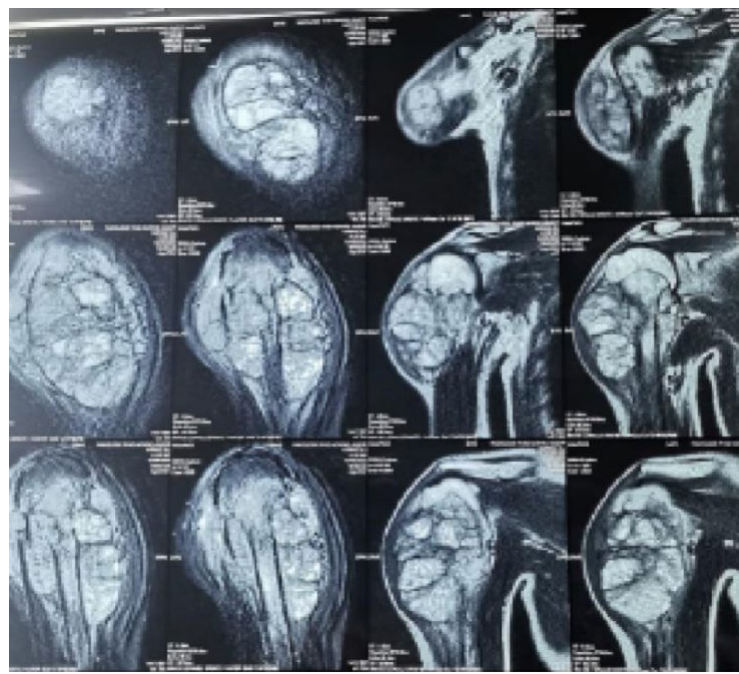


Figure 31: IRM MONTRANT L'ENVAHISSEMENT LOCO-REGIONAL D'UN PROCESSUS OSTÉOSARCOMATEUX DEVELOPPÉ DE FAÇON CIRCONFÉRENTIELLE AUTOUR DE LA TÊTE HUMÉRALE FAISANT 11,1 MM DE GRAND DIAMÈTRE.

Biopsie osseuse faite le 12/10/22 :

- ✓ étude anatomo-pathologique 14/10/22 : aspect compatible avec un **sarcome d'Ewing**
- ✓ immunohistochimie : **Sarcome d'EWING/ PNET**
- La radiographie pulmonaire est normale.
- BOM : moelle de richesse normale pour l'âge Absence d'infiltration tumorale

La scintigraphie osseuse a montrée une hyperfixation intense diffuse et hétérogène de la moitié supérieure de l'humérus droit en rapport avec le processus tumoral connu à ce niveau, avec une hyperfixation humérale controlatérale.

Le traitement consistait à une **chimiothérapie néoadjuvante** :

On note une diminution du volume tumorale avec un aspect stable du malade.



Figure 32: ASPECT RADIOGRAPHIQUE EN POST CHIMIOOTHERAPIE

La chimiothérapie néoadjuvante a été suivie d'une **reconstruction par une prothèse massive de l'épaule**.

Les suites post opératoires étaient simples, le patient était mis sous antibiothérapie prophylactique.

L'évolution a été marquée par une **rémission complète**.



Figure 33: VUE PEROPÉRATOIRE.



Figure 34: PIÈCE OPÉRATOIRE.

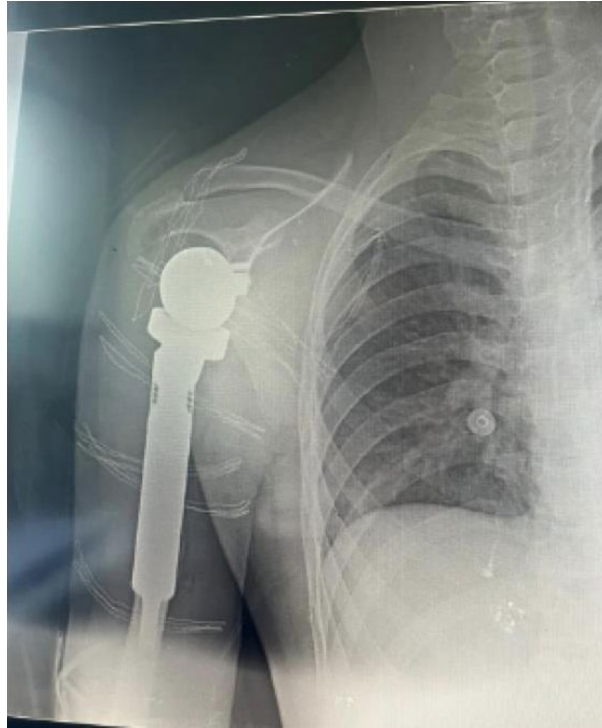


Figure 35: RX DU CONTROLE POSTOPERATOIRE DE L'EPAULE DROITE.



Figure 36: ASPECT CLINIQUE APRES 6 MOIS.

OBSERVATION 4 :

Il s'agit de Mr AF âgé de 17 ans, célibataire, étudiant, originaire et habitant à Sidi Bibi, de bas niveau socio-économique, sans antécédents pathologiques notables, ayant consulté pour douleur et tuméfaction de l'extrémité inférieure de la cuisse gauche.

Le début de la symptomatologie remonte à 4 mois avant son admission, par l'installation d'une douleur avec augmentation progressive du volume de l'extrémité inférieure de la cuisse gauche. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et altération de l'état général.

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



Figure 37: ASPECT CLINIQUE DE LA TUMEUR AVEC LA CICATRICE DE BIOPSIE OSSEUSE SUR LE TRAJET DE LA FUTURE VOIE D'ABORD

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

La radio pulmonaire face est normale.

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

La biopsie chirurgicale avec étude histologique était en faveur d'un ostéosarcome ostéoblastique.

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

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

Le traitement consistait en une chimiothérapie préopératoire comprenant 5 cures du protocole API-AI.

le patient a bénéficié d'une résection large et reconstruction par prothèse massive du genou en même temps opératoire avec limites de résection saines.

Cette chirurgie est associée à une chimiothérapie adjuvante.



Figure 38: PIÈCE D'EXÉRÈSE.

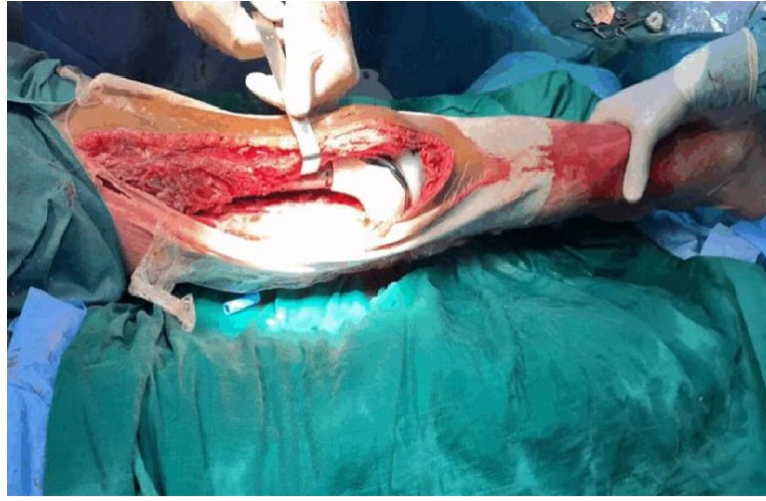


Figure 39: MISE EN PLACE DE LA PROTHESE



Figure 40: RX DU CONTRÔLE DU GENOU

Le résultat anatomopathologique de la pièce de résection était en faveur d'un ostéosarcome chondroblastique, les limites de résection sont indemnes.

L'évaluation de la chimiothérapie préopératoire a montré un résidu viable d'un ostéosarcome ostéoblastique estimé à moins de 35% grade II de Huvos et Rosen.

Les suites postopératoires étaient simples.

Le malade a bénéficié d'une chimiothérapie post-opératoire comprenant 3 cures du protocole IE (Ifosfamide-Etoposide).

L'évolution était favorable avec reprise de la marche spontanée, sans récurrence locale après un recul de 17 mois.



Figure 41: ASPECT CLINIQUE APRES 06 MOIS

OBSERVATION 5 :

Il s'agit de Mr B.EL âgé de 18 ans, originaire de Inzegane , sans antécédents pathologiques notables, qui a consulté pour des douleurs du genou associées à une tuméfaction antéro-interne de l'extrémité proximale de la jambe gauche.

Le début remonte à **5 mois** avant son admission par apparition d'une tuméfaction de la jambe gauche augmentant progressivement de volume, douloureuse avec notion d'exacerbations nocturnes, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.

L'examen clinique retrouvait une jambe gauche légèrement tuméfiée douloureuse à la palpation sans signes inflammatoires en regard avec une mobilisation limitée par la douleur.



Figure 42: ASPECT CLINIQUE DE LA TUMEUR

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

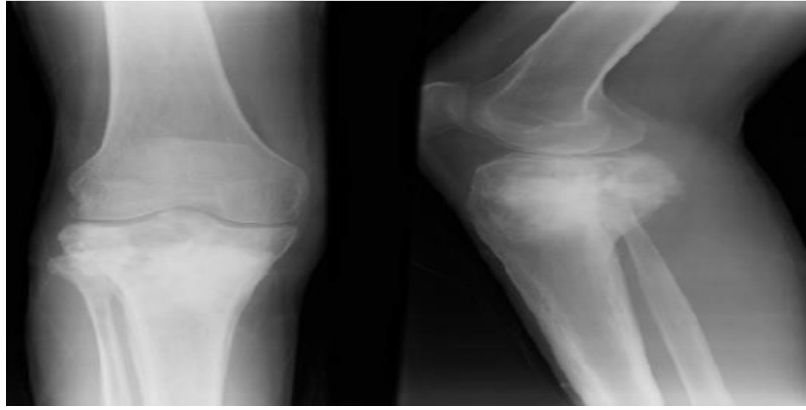
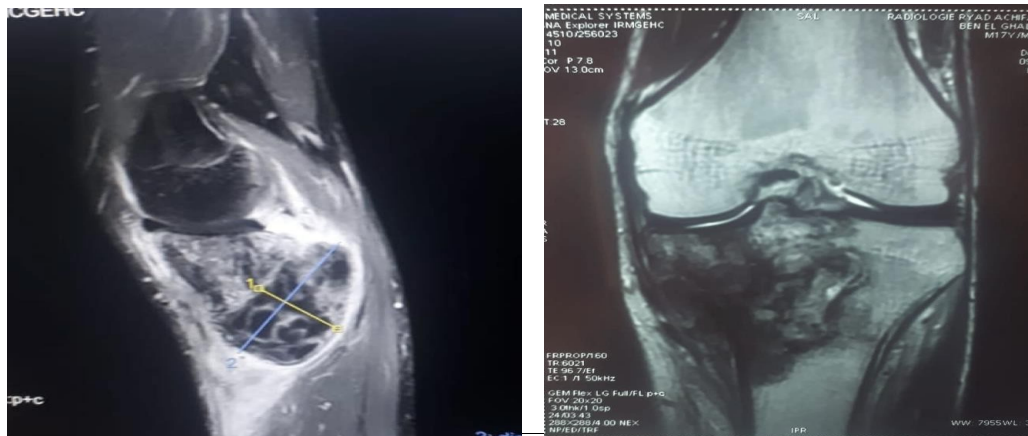


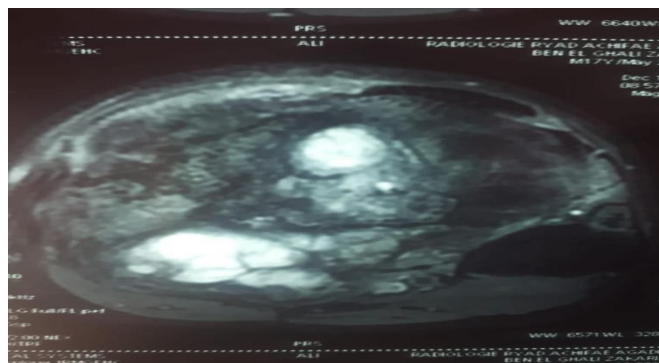
Figure 43: RX STANDARD DU GENOU DROIT F/P

L'IRM du genou objectivait un processus tumoral prenant toute la région proximale du tibia et envahissant les parties molles avoisinantes.



Coupe sagittale

Coupe frontale



Coupe transversale

Figure 44: IRM DU PATIENT

Une biopsie de la masse tumorale était alors pratiquée avec une étude histologique en faveur d'un **ostéosarcome ostéoblastique**.

Un scanner TAP a été réalisé et n'avait pas objectivé de localisation secondaire loco-régionale ou générale.

Le traitement consistait une chimiothérapie néoadjuvante suivie d'une résection carcinologique et mise en place d'un Spacer au ciment chirurgical avec limites d'exérèses saines.



Figure 45: RESECTION DE LA TUMEUR ET MISE EN PLACE D'UN SPACER AU CIMENT

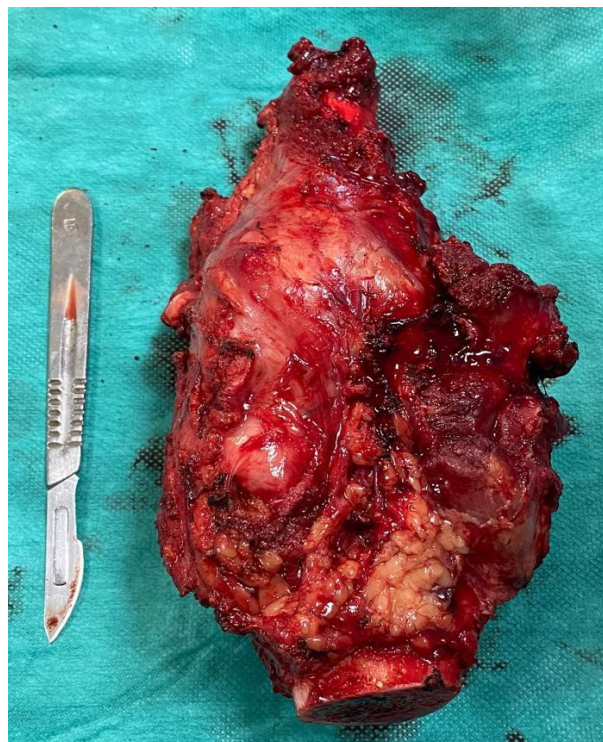


Figure 46: PIECE D'EXERESE.



Figure 47: RX DE CONTROLE

Le résultat anatomopathologique de la pièce de résection était en faveur d'un ostéosarcome ostéoblastique de haut grade, les limites de résection sont indemnes.

L'évaluation de la chimiothérapie préopératoire a montré un résidu viable d'un ostéosarcome ostéoblastique estimé à 30% grade II de Huvos et Rosen.

Les suites postopératoires étaient simples.

Le malade a bénéficié d'une chimiothérapie post-opératoire comprenant 3 cures du protocole IE (Ifosfamide-Etoposide).

Après 2 ans d'évolution, le patient a présenté des métastases pulmonaires puis décéder dernièrement.

OBSERVATION 6 :

Il s'agit de Mr. Y.M, âgé de 21 ans, célibataire, étudiant, originaire et habitant à Agadir, sans antécédents pathologiques notables qui a consulté pour une gonalgie droite.

Le début de la symptomatologie remonte à 09 mois avant son admission où le patient a présenté des douleurs type inflammatoires au niveau du genou droit, rebelles au traitement antalgique, l'évolution a été marquée par l'apparition d'une tuméfaction de la partie antérieure du genou douloureuse et d'une impotence fonctionnelle partielle du membre inférieur.

L'examen clinique a objectivé un genou droit tuméfié douloureux à la palpation.

Le reste de l'examen clinique est sans anomalies, ne trouvant aucun signe de localisation secondaire.

La radiographie standard du genou a montré une lésion ostéocondensante intéressant l'extrémité supérieure du tibia droit.

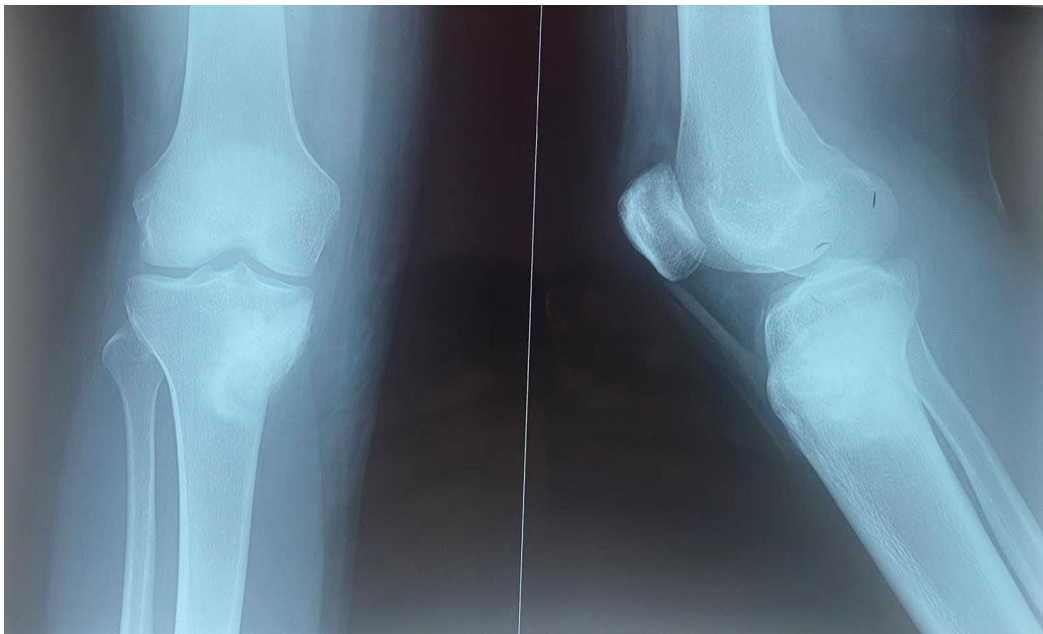


Figure 48: RX STANDARD DU GENOU DROIT F/P LESION OSTEOCONDENSANTE INTERESSANT L'EXTRE- MITE SUPERIEURE DU TIBIA DROIT.

La TDM du genou droit a objectivé une lésion ostéocondensante, métaphyso-diaphysaire, de l'extrémité supérieure du tibia droit, envahissant les parties molles avec aspect irrégulier et rupture de la corticale osseuse adjacente, en faveur d'une lésion agressive.

L'IRM du genou droit a montré une grosse masse tumorale de la métaphyse tibiale sans signe d'infiltration des parties molles avoisinantes.

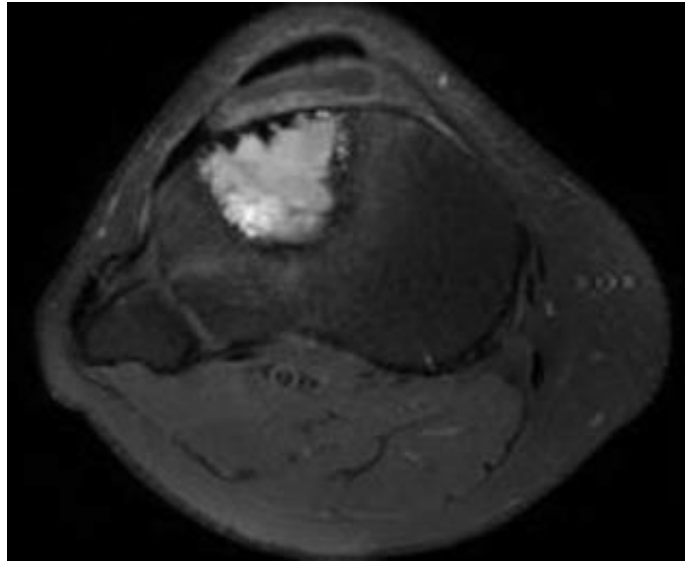


Figure 49: COUPE TRANSVERSALE D'UNE IRM DU GENOU DROIT

Processus tumoral ostéolytique de l'extrémité supérieure du tibia droit sans infiltration des parties molles.



Figure 50: COUPE FRONTALE D'UNE IRM DU GENOU DROIT

Processus tumoral ostéolytique de l'extrémité supérieure du tibia droit sans infiltration des parties molles.



Figure 51: COUPE CORONALE D'UNE IRM DU GENOU DROIT

Processus tumoral ostéolytique de l'extrémité supérieure du tibia droit sans infiltration des parties molles.

La biopsie osseuse faite le 12/2022 est en faveur d'un ostéosarcome ostéoblastique de haut grade.

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

Le traitement consistait en une chimiothérapie préopératoire comprenant 6 cures du protocole API-AI.

Le malade a bénéficié le 07/2023 d'une résection carcinologique avec mise en place d'une prothèse massive en même temps opératoire.



Figure 52: PIECE DE RESECTION EXTREMITÉ SUPERIEURE DU TIBIA DROIT



Figure 53: RX STANDARD DE CONTROLE APRES MISE EN PLACE DE LA PROTHESE MASSIVE

Le résultat anatomopathologique de la pièce de résection était en faveur d'un ostéosarcome ostéoblastique de haut grade, les limites de résection sont indemnes.

L'évaluation de la chimiothérapie préopératoire a montré un minime résidu viable d'un ostéosarcome ostéoblastique estimé à moins de 5% grade III de Huvos et Rosen.

Les suites postopératoires étaient simples.

Le malade a bénéficié d'une chimiothérapie post-opératoire comprenant 3 cures du protocole IE (Ifosfamide-Etoposide).

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

OBSERVATION 7 :

Il s'agit de Mr. A.M, âgé de 17 ans, célibataire, étudiant, habitant à Agadir, sans antécédents pathologiques notables qui a consulté pour une gonalgie gauche.

Le début de la symptomatologie remonte à 08 mois avant son admission par l'installation des douleurs du genou gauche, associées à une tuméfaction intéressant la partie antéro-interne de l'extrémité inférieure de la cuisse gauche.

L'examen clinique a objectivé un genou gauche tuméfié et douloureux à la palpation.

Le reste de l'examen clinique est sans anomalies, ne trouvant aucun signe de localisation secondaire.

L'IRM du genou gauche a objectivé un processus tumoral fémoral distal épiphyso-métaphyso-diaphysaire, agressif, évoquant l'aspect un ostéosarcome.



Figure 54: COUPE FRONTALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE

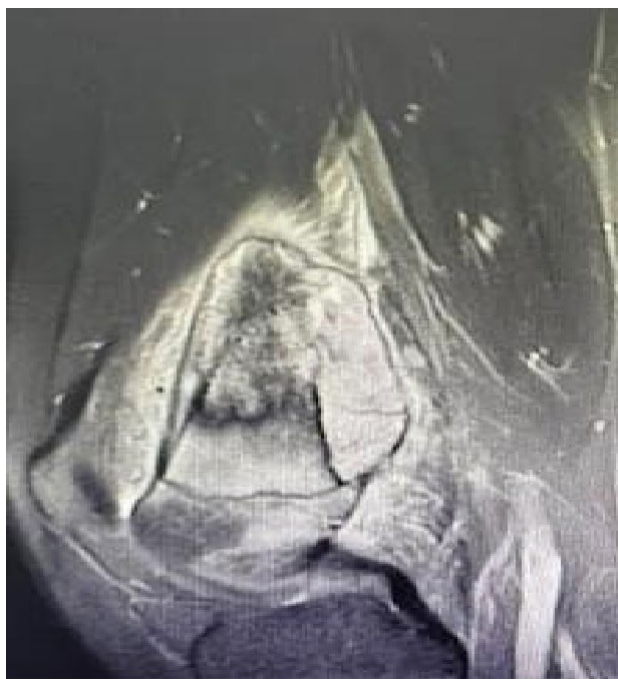


Figure 55: COUPE SAGITTALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE

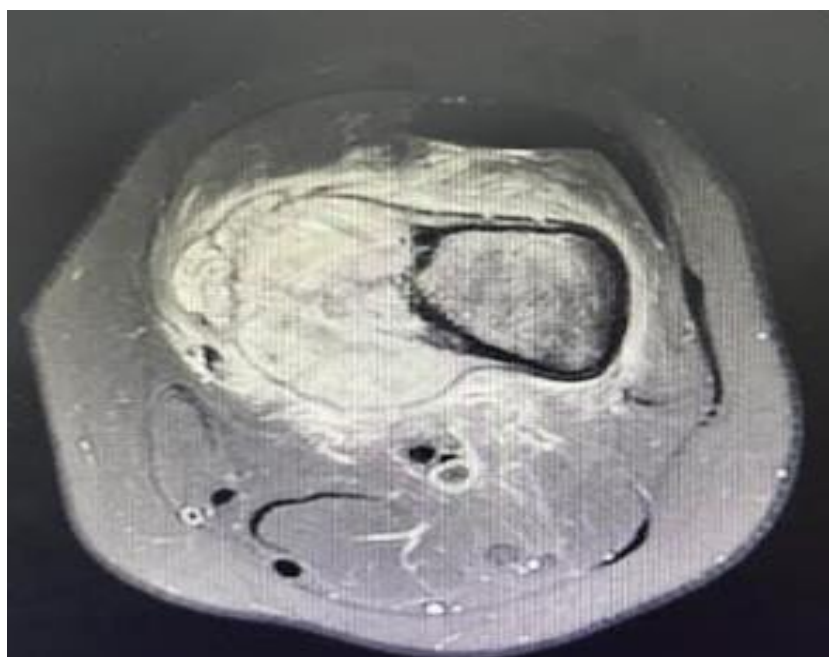


Figure 56: COUPE TRANSVERSALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE

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

La biopsie osseuse faite le 06/2023 est en faveur d'un ostéosarcome de haut grade de type télangiectasique.

Le traitement consistait en une chimiothérapie préopératoire comprenant 4 cures du protocole API-AI.

L'IRM d'évaluation a montré une discrète diminution de volume du processus tumoral fémoral distal, avec l'apparition de remaniements hétérogènes.



Figure 57: COUPE FRONTALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE



Figure 58: COUPE SAGITTALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE



Figure 59: COUPE TRANSVERSALE D'UNE IRM DU FEMUR GAUCHE

Le malade a bénéficié le 10/2023 d'une résection large et reconstruction par prothèse massive du genou en même temps opératoire.

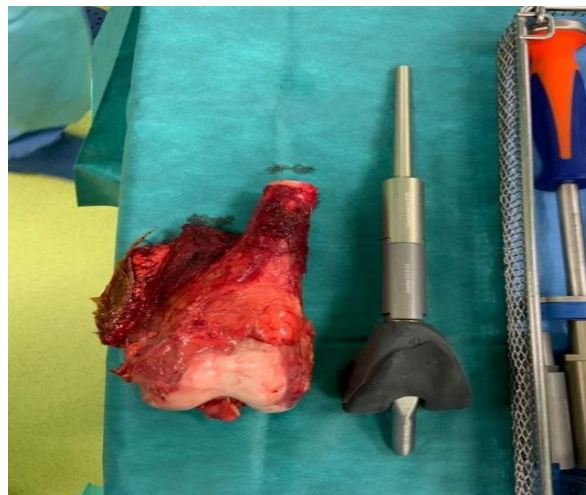


Figure 60: PIECE DE RESECTION EXTREMITÉ INFÉRIEURE DU FEMUR GAUCHE



Figure 61: MISE EN PLACE DE LA PROTHESE DU GENOU



Figure 62: RX STANDARD DE CONTROLE APRES MISE EN PLACE DE LA PROTHESE

Le résultat anatomopathologique de la pièce de résection était en faveur d'un ostéosarcome télangiectasique, les limites de résection sont indemnes.

L'évaluation de la chimiothérapie préopératoire a montré un résidu viable d'un ostéosarcome télangiectasique estimé à 30% grade II de Huvos et Rosen.

Les suites postopératoires étaient simples.

Le malade a bénéficié d'une chimiothérapie post-opératoire comprenant 3 cures du protocole IE.

L'évolution était favorable avec reprise de la marche spontanée, sans récurrence locale après un recul de 2 mois.



Figure 63: REcul DE 02 MOIS

Synthèse des observations :

Tableau 1 : Synthèse des observations

N	Age	Sexe	Province	Profession	Antécédent	Délai (Mois)	Siège	Motif de consultation	Examen clinique
1	19	H	Oulad teima	Etudiant	-	4	EIF Droite	-Tuméfaction -Douleur	-Tuméfaction -Limitation des mouvements -ex vx/nx : N
2	17	H	Conacry Guinée	Sans	-	5	Cheville droite	-Tuméfaction -Douleur	-Douleur à la palpation -Tuméfaction -Limitation des mouvements -ex vx/nx : N
3	16	H	Biougra	Sans	-	3	ESH Droite	-Tuméfaction -Douleur	-Tuméfaction -Limitation des mouvements -IF -ex vx/nx : N
4	17	H	Sidi Bibi	Sans	-	4	EIF gauche	-Douleur	-Douleur à la palpation -Signes inflammatoires -ex vx/nx : N
5	18	H	Inzegane	Etudiant	-	5	EST Gauche	-Douleur -Tuméfaction	-Douleur à la palpation -Signes inflammatoires -Limitation des mouvements -IF
6	21	H	Agadir	Etudiante	-	9	EST droit	-Tuméfaction -Douleur -Impotence fonctionnelle	-Douleur à la palpation -Tuméfaction -Limitation des mouvements -IF
7	17	H	Agadir	Étudiant	-	8	EIF gauche	-Tuméfaction -Douleur	-Douleur à la palpation -Tuméfaction -Limitation des mouvements -ex vx/nx : N

Tableau 2: RESUME DES OBSERVATIONS

N°	Examen para-clinique				Traitement			Evolution					
	Rx	TDM	IRM	S.O	RDT	CMT	Chirurgie	Complications	Métastases	Récidive locale	Rémission	R.F	Survie
1	+	+	+	-	-	+	Résection large + Prothèse massive	-	-	-	+	excellent	V
2	+	-	+	-	-	+	Résection large + spacer au ciment +greffe osseuse	-	-	-	+	excellent	V
3	+	-	+	+	-	+	Résection large + Prothèse massive	-	-	-	+	bon	V
4	+	-	+	+	-	+	Résection large + Prothèse massive	-	-	-	+	excellent	V
5	+	-	+	-	-	+	Résection large + spacer au ciment +greffe osseuse	-	métastases pulmonaires	-	+	moyen	D
6	+	+	+	-	-	+	Résection large + Prothèse massive	-	-	-	+	excellent	V
7	+	-	+	-	-	+	Résection large + Prothèse massive	-	-	-	+	excellent	V



RESULTATS



L'analyse des observations ainsi que les fiches d'exploitation établies nous a permis de relever les données suivantes :

Ces 7 malades se répartissent en :

- ✓ 04 OSTEOSARCOME OSTEOBLASTIQUE (OO)
- ✓ 01 OSTEOSARCOME CHONDROBLASTIQUE (OC)
- ✓ 01 OSTEOSARCOME TELANGIECTASIQUE (OT)
- ✓ 01 SARCOME D'EWING (SE)

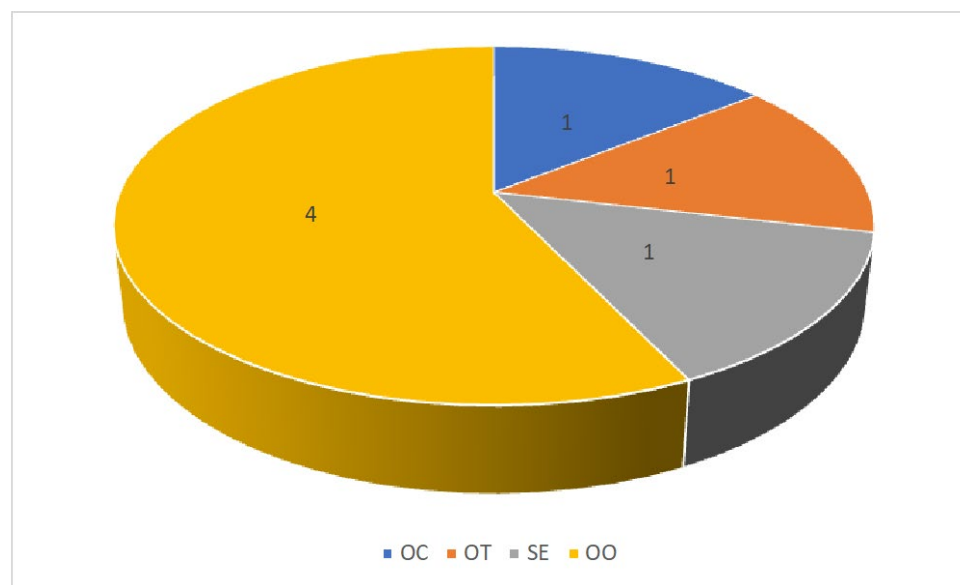


Figure 64: REPARTITION DES PATIENTS SELON LE TYPE HISTOLOGIQUE

I. Données épidémiologiques :

1. Âge :

L'âge des patients de notre série varie entre 16 ans et 21 ans avec une moyenne de 18 ans.

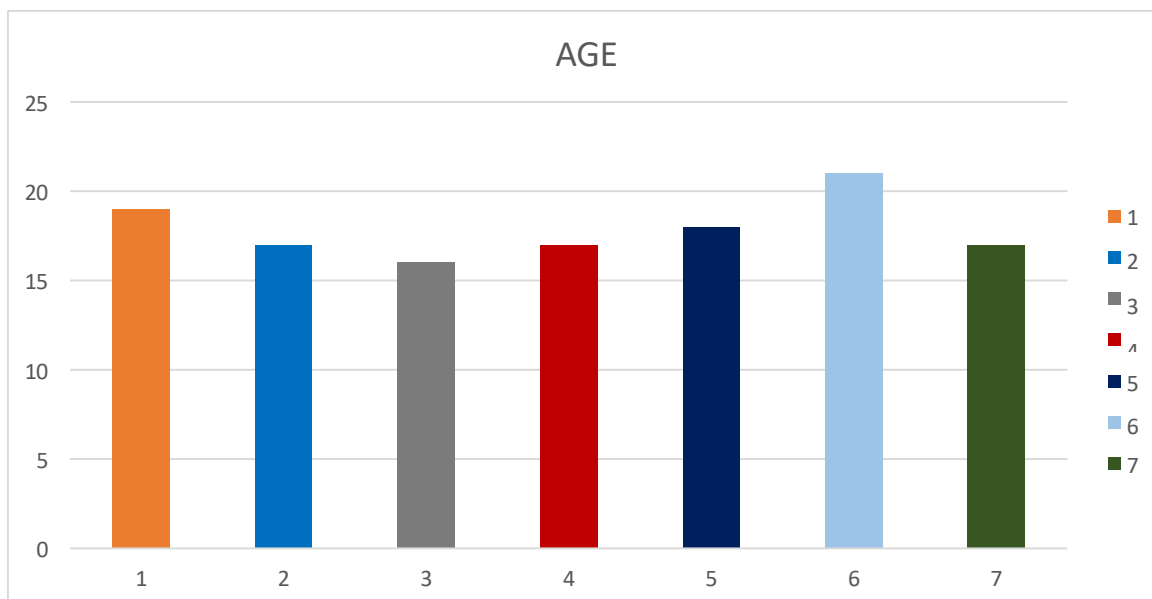


Figure 65: REPARTITION DES PATIENTS SELON L'ÂGE

2. Sexe :

Notre série comprend une nette prédominance masculine : 7 hommes.

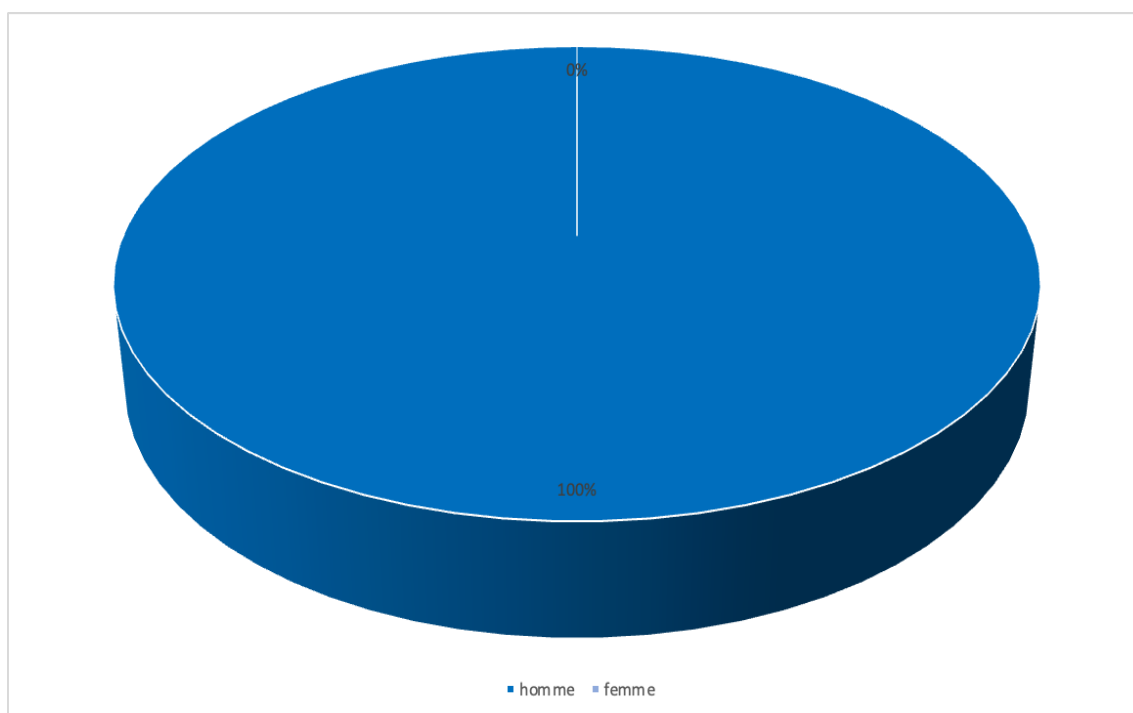


Figure 66: REPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE

3. Topographie :

Les localisations tumorales de notre série ont été résumées dans le tableau suivant :

Tableau 3: LOCALISATION DES TUMEURS

Localisation		Nombre de cas	Pourcentage
Ostéosarcome Ostéoblastique	Fémur	1	14%
	Tibia	3	44%
Ostéosarcome Chondroblastique	Fémur	1	14%
Ostéosarcome Télangiectasique	Fémur	1	14%
Sarcome d'Ewing	Humérus	1	14%

- ✓ La localisation au niveau du membre inférieur était prédominante (six cas) par rapport au membre supérieur (un seul cas).
- ✓ Côté Atteint : 4 cas à droite et 3 à gauche.

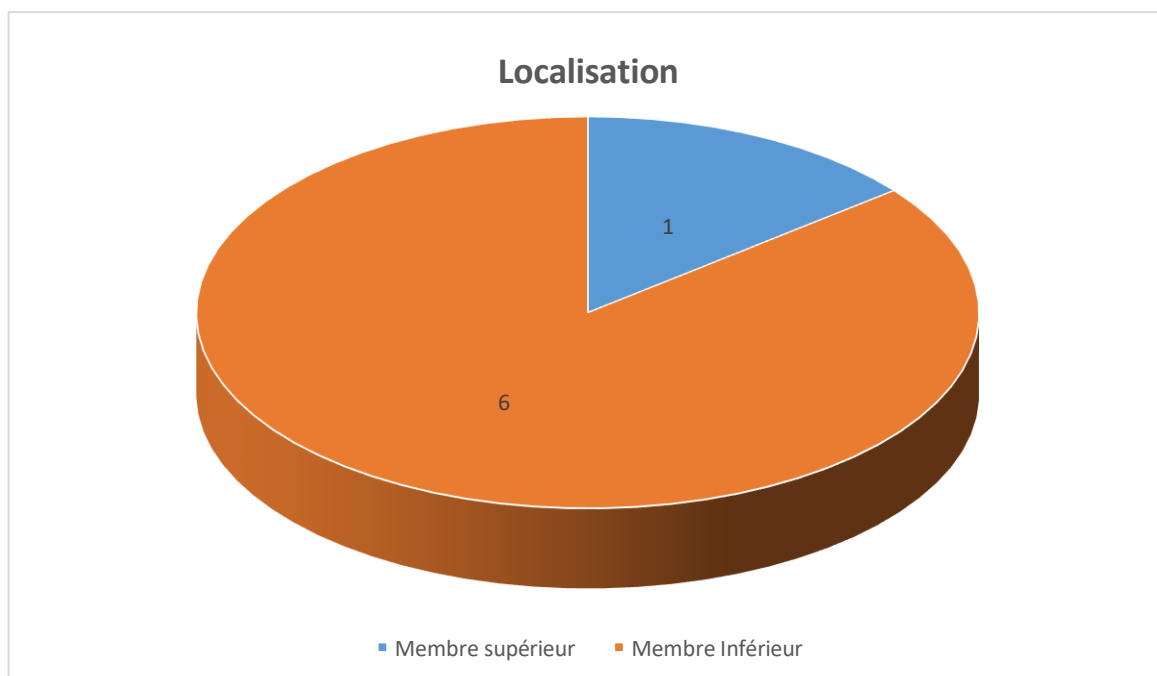


Figure 67: LOCALISATION

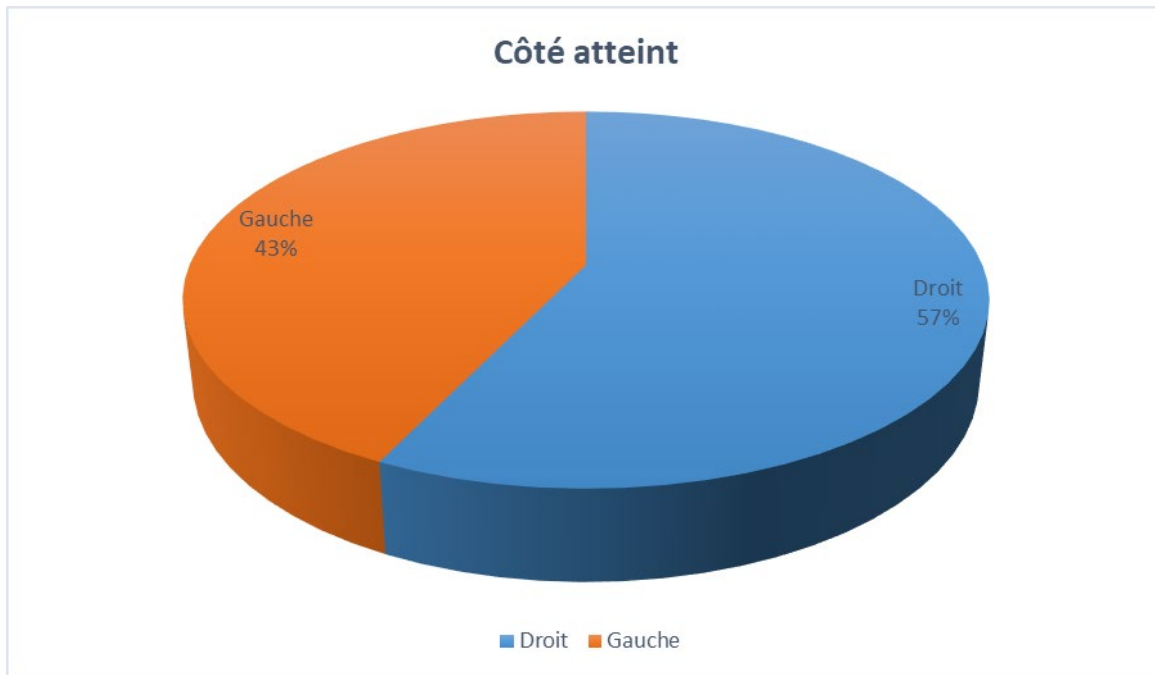


Figure 68: CÔTÉ ATTEINT

4. Origine géographique :

- ✓ Cas 1 :Oulad teima
- ✓ Cas 2 : Guniee conacry
- ✓ Cas 3 : Chtouka Ait baha
- ✓ Cas 4 : Sidi bibi
- ✓ Cas 5 : Inzegan
- ✓ Cas 6 : Agadir
- ✓ Cas 7 : Agadir

5. niveau socio-économique :

Tous nos malades étaient des élèves ou étudiants dont le coût des soins était supporté par leurs familles.

Sur l'ensemble des patients pris en charge seulement trois avaient une couverture médicale.

II. Données anamnestiques :

1. Antécédents :

1.1 Personnels :

- ✓ Aucun patient ne présentait un ATCD d'irradiation.
- ✓ Aucun patient n'était porteur de matériel d'ostéosynthèse ou de prothèse.
- ✓ La maladie de Paget de l'os ou l'ostéogenèse imparfaite n'ont été retrouvées chez aucun patient.
- ✓ La pathologie osseuse infectieuse à type d'ostéite chronique ou aigue n'a été relevée chez aucun patient.

1.2 familiaux :

- ✓ Aucun ATCD de cancer osseux familial n'a été noté dans les dossiers médicaux de nos patients.

2. Délai de consultation :

C'est le délai écoulé entre le début des symptômes et la première consultation.

Dans notre étude, cette période variait entre 03 et 09 mois avec une moyenne de 5 mois.

3. Motifs de consultation :

Les deux motifs de consultation de notre série consistent en douleur et tuméfaction.

La douleur a été retrouvée chez tous nos malades soit 100 % des cas alors que la tuméfaction était présente chez 6 de nos patients soit 85% des cas.

Un de nos patients (cas N1) a lui seul présenté des troubles sensitifs.

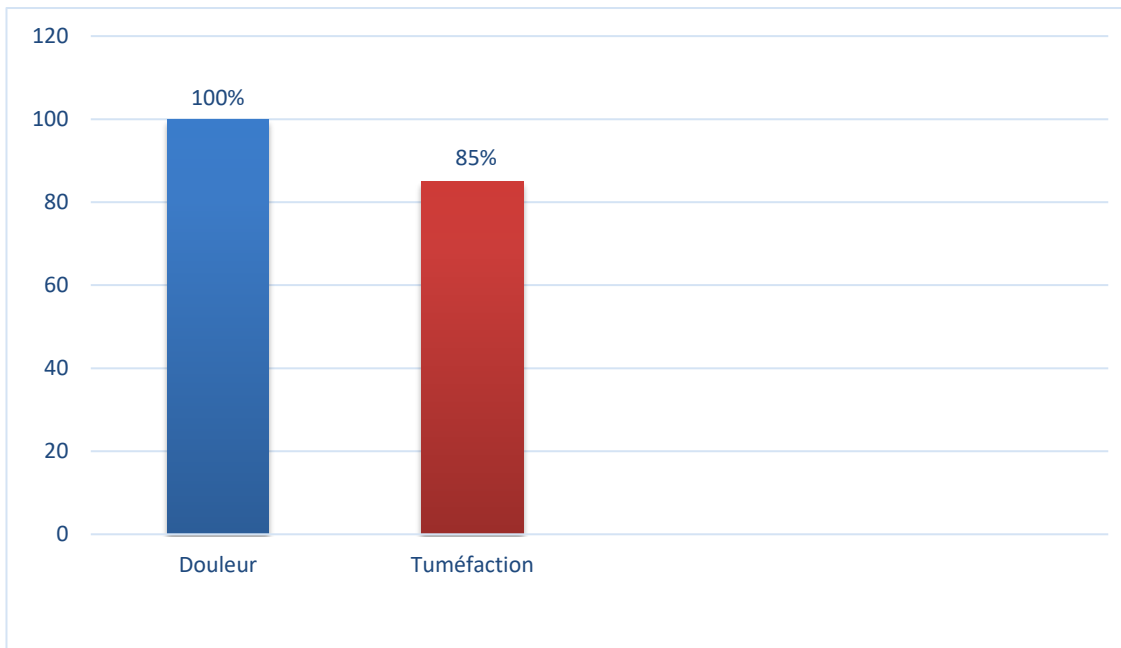


Figure 69: REPARTITION DES PATIENTS SELON LE MOTIF DE CONSULTATION



Figure 70: PATIENT PRESENTANT UNE TUMEFACTION DU GENOU DROIT

III. Données de l'examen clinique

1. Signes généraux :

02 de nos patients soit 28 % se sont présentés avec une altération de l'état général, tout de même ils étaient stables sur le plan hémodynamique et respiratoire.

2. Signes physiques

1.1 Tuméfaction :

L'examen clinique a objectivé une tuméfaction chez 5 de nos patients

Caractéristiques de la tuméfaction :

- ✓ La tumeur était de consistance ferme chez tous les patients présentant une tuméfaction, avec une taille qui variait entre 6 et 20 cm de grand diamètre.
- ✓ 3 cas présentaient des signes inflammatoires en regard du site tumoral.
- ✓ La tumeur était fixe par rapport aux 2 plans dans la majorité des cas.
- ✓ L'extension régionale était appréciée par la recherche d'adénopathies cliniquement décelables : un seul cas avait une adénopathie inguinale lenticulaire.

1.2 Troubles moteurs :

- ✓ Aucun trouble n'a été objectivé chez nos 07 patients.

1.3 Troubles sensitifs :

- ✓ Ils ont été objectivés chez 01 de nos patients soit 14% des cas à type de sciatalgies, notion de décharge électrique.

IV. Données paracliniques :

1. Bilan biologique :

Tous les patients ont bénéficié des examens biologiques standards, y compris l'hémogramme, l'ionogramme et le bilan de coagulation, sans qu'aucune anomalie ne soit détectée, sauf le cas N1 qui présentait une anémie : HB 9,9 g/dl

2. Bilan radiologique initial :

1.1 Radiographie standard :

Cet examen a été réalisé chez tous nos patients et a été contributif chez les cas suivants

**Tableau 4: LES DIFFERENTS ASPECTS RETROUVES SUR LA RADIOGRAPHIE
STANDARD**

CAS	Radiographie standard
N1	<u>Radiographie du genou droit :</u> Image mixte associant lésion lytique mitée et condensation centrale intéressant l'extrémité inférieure du fémur droit avec éperon de Codman et réaction périostée en feu d'herbe.
N2	<u>Radiographie de la cheville droite :</u> Image ostéolytique à contours flous stade 1C de Lodwick épiphyso-métaphysaire du tibia avec rupture de la corticale postérieure et réaction périostée en feu d'herbes et envahissement des parties molles.
N3	<u>radiographie de l'épaule droite :</u> Plage mixte d'ostéolyse et d'ostéocondensation de l'extrémité supérieure de l'humérus avec réaction périostée pluri lamellaire et rupture de la corticale externe.
N4	<u>La radiographie standard du genou gauche :</u> objectivait une lésion ostéolytique épiphyso-métaphysaire de l'extrémité inférieure du fémur gauche avec une rupture de la corticale, ce processus envahit les parties molles adjacentes.
N5	<u>La radiographie standard du genou gauche :</u> a permis de retrouver une lésion mixte ostéolytique et ostéocondensante métaphyso-épiphysaire proximale du tibia sans rupture des corticales avec une réaction périostée en feu d'herbe faisant suspecter une lésion tumorale.
N6	<u>La radiographie standard du genou droit :</u> Lésion ostéocondensante intéressant l'extrémité supérieure du tibia droit.
N7	lésion fémoral distal épiphyso- métaphyso-diaphysaire, avec rupture corticale.

1.2 Échographie des Parties Molles :

Dans aucun cas on a utilisé l'échographie dans les investigations diagnostiques.

1.3 Tomodensitométrie :

La TDM du membre atteint a été réalisée chez deux patients, l'étude a été effectuée en fenêtre osseuse et en fenêtre parenchymateuse, elle a un intérêt majeur de repérer la corticale,

d'affirmer si elle est soufflée ou érodée, voire rompue, d'étudier la minéralisation de la matrice, la réaction périostée et l'envahissement des parties molles.

1.4 Imagerie par résonance magnétique (IRM):

Une IRM initiale a été faite chez tous nos patients.

Elle est indispensable pour apprécier :

- l'extension endo-médullaire.
- l'extension épiphysaire et articulaire essentielle à déterminer dans l'optique de la chirurgie conservatrice.
- l'extension aux axes vasculo-nerveuses.

Elle permet d'évaluer la qualité de la réponse à la chimiothérapie et d'analyser les récives.

Tableau 5: RESULTAT DE L'IRM INITIALE

CAS	IRM initiale
N1	IRM de la cuisse droite : Importante infiltration tissulaire de la cavité médullaire métaphyso-diaphysaire du 1/3 inférieur du fémur droit. Aspect en faveur d'un processus tumoral agressif IN OUT : Ostéosarcome chondroblastique.
N2	IRM de la cheville droite : Volumineuse tumeur ostéolytique excentrée et infiltrante de la face postérieure de l'extrémité inférieure du Tibia engainant partiellement les tendons tibial postérieure et fléchisseur propre de l'orteil et respectant l'articulation talo-crurale.
N3	IRM de l'épaule droite droite : aspect d'ostéosarcome métaphyso- diaphysaire supérieure de l'humérus étendu sur une hauteur de 11 cm dépassant la partie externe de l'épiphyse avec envahissement des parties molles musculaires de la loge antérieure et postérieure, pas de skip métastase ou d'extension médullaire des 2/3 inférieure de l'humérus.
N4	IRM du genou gauche : a montré un processus tumoral ostéolytique metaphyso-épiphysaire de l'extrémité inférieure du fémur gauche déterminant une rupture de la corticale avec extension aux parties molles.

N5	IRM du genou gauche : objectivait un processus tumoral prenant toute la région proximale du tibia et envahissant les parties molles avoisinantes.
N6	IRM du genou droit : Grosse masse tumorale de la métaphyse tibiale latéralisée en externe sans signes d'infiltration des parties molles avoisinantes.
N7	IRM du genou gauche : a objectivé un processus tumoral fémoral distal épiphyso- métaphyso-diaphysaire, agressif, évoquant l'aspect un ostéosarcome.

1.5 Scintigraphie osseuse

Elle possède toujours un intérêt pour explorer le squelette entier de l'individu a la recherche de lésions multiples. L'existence de multiples foyers à la scintigraphie va permettre de confirmer le diagnostic des métastases osseuses et d'en mesurer l'étendue.

Dans notre étude la scintigraphie a été utilisée chez deux patients, et elle a montré

Cas N3 : une hyperfixation intense diffuse et hétérogène de la moitié supérieure de l'humérus droit en rapport avec le processus tumoral connu à ce niveau, avec une hyperfixation humérale controlatérale.

Cas N4 : hyperfixation solitaire hétérogène de l'extrémité inférieure du fémur gauche en rapport avec la tumeur primitive, absence de localisations osseuses secondaires.

3. Biopsie :

- ✓ Elle a été réalisée chez tous nos patients et ses résultats ont été confirmés par une étude anatomo-pathologique de la pièce opératoire.
- ✓ C'est une biopsie ostéo-musculaire à ciel ouvert au niveau du site tumoral et en évitant bien sûr les axes vasculo-nerveux. Elle porte sur les parties molles, le périoste, toute la corticale pour apprécier l'atteinte du canal médullaire et avec une quantité suffisante de tissu pour permettre une lecture anatomo-pathologique concluante.
- ✓ Une hémostase satisfaisante est assurée avec fermeture rapide par reconstruction des différents plans anatomiques et un pansement compressif.

- ✓ Le drainage n'était pas nécessaire, car il entretient l'hémorragie et comporte un risque d'essaimage carcinologique.
- ✓ Le trajet de la biopsie n'a pas présenté de problème particulier au cours de l'exérèse chirurgicale.
- ✓ L'étude immunohistopathologique constitue le moyen de diagnostic de certitude dans les tumeurs d'Ewing/PNET , Le cas N3 a bénéficié de cet examen.

Tableau 6: RESULTATS DES EXAMENS ANATOMOPATHOLOGIQUES

PATIENT	RESULTAT ANATOMOPATHOLOGIQUE
CAS 1	Processus sarcomateux essentiellement myxoïde : Lobules de taille inégale Composante cellulaire étoilée-mésenchymateuse, atypies modérées, mitoses nombreuses , multinucleation en foyers. Ostéosarcome chondroblastique type mésenchymateux.
CAS 2	Aspect histologique d'une prolifération sarcomateuse remaniée par des plages de nécrose, détruisant le tissu osseux. Elle réalise des nappes de cellules globuleuses et pléomorphes présentant des noyaux hyperchromatiques fortement atypiques avec de très nombreuses mitoses. Il est noté des dépôts intercellulaires de substance ostéoïde. Ostéosarcome de haut grade de type ostéoblastique.
CAS 3	Prolifération monomorphe de cellules de grande taille à cytoplasme très réduit, le noyau est rond ou ovalaire cerné d'une membrane nucléaire fine, la chromatine est fine de distribution homogène. Aspect compatible avec un Sarcome d'Ewing. Immunohistochimie : Ac anti-PS100 : négatif Ac anti-CD99 : positivité franche et massive. Ce profil immunohistochimique est en faveur d'un sarcome d'Ewing/PNET
CAS 4	la biopsie chirurgicale avec étude histologique était en faveur d'un ostéosarcome ostéoblastique.
CAS 5	Une biopsie de la masse tumorale était pratiquée avec une étude histologique en faveur d'un ostéosarcome ostéoblastique.

<p>CAS 6</p>	<p>Prolifération tumorale maligne ostéoformatrice faite de cellules arrondies présentant des atypies cytologiques avec élévation du rapport nucléocytoplasmique, anisocaryose et hyperchromatisme avec présence d'un nombre élevé de mitoses. la substance ostéoïde forme des réseaux anastomotiques irréguliers.</p> <p>Aspect morphologique d'un ostéosarcome conventionnel de haut grade avec envahissement des parties molles.</p>
<p>CAS 7</p>	<p>La biopsie osseuse est en faveur d'un ostéosarcome de haut grade de type télangiectasique.</p>

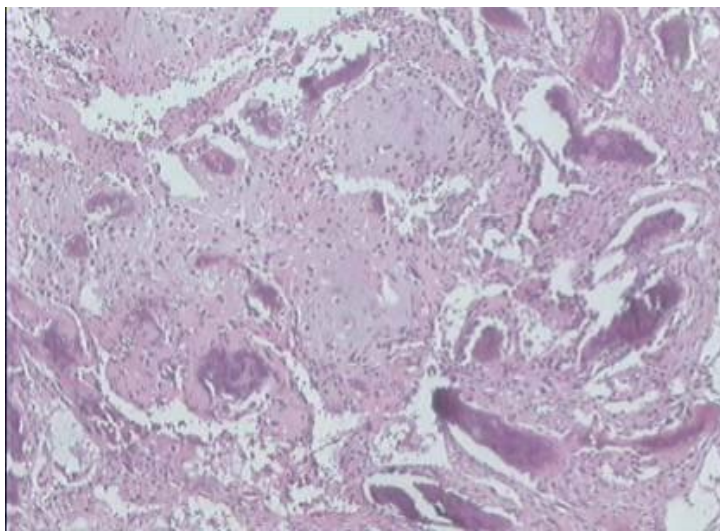


Figure 71: OSTÉOSARCOME CHONDROBLASTIQUE PROLIFÉRATION TUMORALE MALIGNÉ AGENCÉE EN NAPPES ET EN LOBULES CARTILAGINEUX:[HE×40]

V. Bilan d'extension :

L'extension a été appréciée par l'examen clinique et paraclinique.

Les patients ont eu recours à la réalisation d'une TDM thoraco-abdomino- pelvienne revenue normale, chez tous nos malades sauf pour le cas de l'observation N1 où la TDM a objectivé un nodule du S4 pulmonaire d'allure non suspect ainsi que celui de l'observation N2 chez qui la TDM TAP a révélé la présence de lacunes iliaques type IB de Lodwick .

VI. Traitement :

1. Chimiothérapie :

A été administrée à tous nos malades :

Tableau 7: PROTOCOLES DE CHIMIOTHÉRAPIE

Cas	Protocole
Cas 1	5 cures type : API/AI
Cas 2	5 cures type : API/AI
Cas 3	6 cures type : API /AI
Cas 4	5 cures type : API /AI
Cas 5	5 cures type : API /AI
Cas 6	6 cures type : API /AI
Cas 7	4 cures type : API /AI

Une IRM de contrôle a été réalisée chez 5 de nos patients sous chimiothérapie soit 71% des cas.

Les 2 autres patients n'ont pas bénéficié d'une IRM de contrôle probablement vu la nécessité d'une intervention en urgence.

Chez 3 malades parmi les 5 ayant bénéficié de cette IRM on note une diminution du volume tumorale, par contre nous avons noté un aspect stable concernant un seul patient.

2. Radiothérapie :

Aucun malade n'a bénéficié d'une radiothérapie.

3. Chirurgie :

1.1 Délai de la prise en charge chirurgicale :

Dans notre série, le délai moyen de la prise en charge chirurgicale était de 6 mois.

1.2 Type d'exérèse :

Tous les patients ont bénéficié d'une anesthésie générale et d'un traitement chirurgical conservateur qui a consisté en une résection tumorale suivie d'une reconstruction de la partie réséquée soit par prothèse massive soit par greffe osseuse dans le cadre de la technique de la membrane induite.

Dans notre série la résection avait intéressé le tibia proximal 2 fois, le tibia distal 1 fois, le fémur distal 3 fois, et l'humérus proximal 1 fois. L'étendue totale de l'exérèse était d'environ 10 à 25 cm avec une moyenne de 15,7 cm. La voie d'abord utilisée, comporte la cicatrice de la biopsie et donne accès au pédicule vasculo-nerveux, en emportant le segment osseux où se trouve la tumeur ainsi que son extension éventuelle aux parties molles et en restant à distance de sa pseudo capsule (marge de sécurité) , suivie d'une reconstruction par prothèse massive pour obtenir une fonction satisfaisante du membre atteint.

La résection tumorale a été conduite selon les règles de la chirurgie oncologique avec une résection en monobloc aussi large que possible selon la classification de Enneking.

Les limites d'exérèses étaient saines dans les 07 cas.

1.3 Séjour hospitalier :

La durée moyenne de l'hospitalisation de nos patients était **de 8 jours**.

1.4 Soins post opératoires :

L'usage d'une antibiothérapie prophylactique était mis chez tous nos malades, associé à une prévention thromboembolique chez les malades opérés pour des tumeurs du membre inférieur.

VII. Résultats thérapeutiques :

1. Recul :

Le recul moyen dans notre série est de 19 mois, avec un minimum de 6 mois et un maximum de 24 mois.

2. Rémission :

6 malades survivent en rémission complète, sans aucun signe de maladie, pendant une durée moyenne de 16 mois après le début de leur traitement soit 85% des cas.

3. Les suites post-opératoires :

Tous nos patients opérés avaient des suites post-opératoires simples, ils n'ont présenté aucune complication notable suite à leur chirurgie.

4. Résultats oncologiques :

✓ **Récidive locale :**

Aucun patient n'a eu une récidive locale.

✓ **Métastases :**

La rechute métastatique est survenue chez 1 malade après le diagnostic soit 14 % des patients, elle était pulmonaire chez ce cas (N5).

✓ **Décès :**

Un patient est décédé au cours de sa chimiothérapie adjuvante.

5. Résultats fonctionnels :

Dans notre série, les résultats des 07 patients Selon la cotation d'ENNEKING [165] sont estimés :

Excellent : 5 Cas (72%)

Bon : 1 Cas (14%)

Moyen : 1 Cas (14%)



DISCUSSION



I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :

1. Fréquence :

1.1-Situation dans le monde :

Les tumeurs osseuses malignes primitives (TOMP) sont d'une extrême rareté, constituant moins de 0,2% de l'ensemble des cas de cancer répertoriés à l'échelle mondiale [1]. Cependant, il demeure complexe d'évaluer avec précision leur fréquence mondiale en raison de leur rareté et de leur grande variabilité, ce qui complique leur recensement [8]. Cette caractéristique prédominante est observée dans la plupart des registres de cancer publiés à travers le globe (Tableau 8).

Tableau 8: Fréquence des TOMP dans le monde

Pays	Année	Nouveau cas de TOMP	% 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 du Maghreb, les informations disponibles concernant l'incidence et la prévalence des tumeurs osseuses malignes primitives (TOMP) au sein de la population générale, ainsi que leur fréquence parmi les cas de cancers diagnostiqués, proviennent des registres régionaux du cancer. Par exemple, dans la wilaya d'Alger, parmi les 3 678 nouveaux cas de cancers diagnostiqués en 2006, 33 cas de TOMP ont été répertoriés, ce qui équivaut à 0,9% [13]. Dans le registre des cancers du sud tunisien pour la période de 1997 à 1999, on compte 37 cas de TOMP parmi les 4 871 nouveaux cas de cancer, soit une fréquence de 0,7% [14]. Au Maroc, le registre de la ville de Rabat pour l'année 2005 indique 7 nouveaux cas de TOMP parmi les 763 nouveaux cas de cancer invasif enregistrés au cours de la même année, représentant ainsi une fréquence de 0,9% [15]. Il est à noter que l'ensemble de ces registres régionaux ont été établis à partir de données collectées auprès d'établissements hospitaliers

universitaires, ce qui pourrait potentiellement expliquer le taux relativement élevé de TOMP dans les pays du Maghreb (Tableau 9).

Tableau 9: FREQUENCE DES TOMP DANS LE MAGHREB

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

1.3 Répartition selon le type histologique :

En se basant sur les données issues de l'analyse de la base de données du programme

SEER database [16], qui représente la plus vaste série de cas de tumeurs osseuses et des tissus mous prouvées histologiquement avec 2627 cas confirmés, il est évident que l'ostéosarcome (OS) est la TOMP la plus fréquente, avec une prévalence de 35,1 %. Il est suivi du chondrosarcome (CS) à 25,8 %, du sarcome d'Ewing (SE) à 16 %, du chordome (CH) à 8,4 %, et de l'histiocytofibrome malin (HFM), y compris le fibrosarcome (FS), à 5,6 %. La malignité dans les tumeurs à cellules géantes est rare et peu confirmée, avec seulement quelques cas signalés dans la littérature [17].

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

Dans notre série, on a retrouvé 06 cas d'ostéosarcome soit 85,7%, 01 cas de sarcome d'Ewing soit 14,3 % des cas étudiés.

Tableau 10: DISTRIBUTION DES TOMP EN FONCTION DU TYPE HISTOLOGIQUE

Série	Année	Effectif	% OS	% SE
Dorfman HD [16]	1973-1987	2627	35,1	16
Moradi [18]	1985-2005	447	42,5	17,7
blackwell jb [19]	1972-1996	263	35,7	18,6
Peko JF [20]	1992-2001	55	70,1	1,8
Notre série	2021-2023	07	85,7	14,3

1.4 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], avec un sexe ratio homme-femme de 1,4/1 pour les OS, de 1,5/1 pour les SE, de 1/1 pour les CS [22,28].

Dans notre série, cette caractéristique est respectée pour les TOMP et on note une nette prédominance masculine.

1.5 Répartition selon l'âge :

La courbe de survenue des sarcomes osseux en fonction de l'âge se caractérise par une évolution clairement bimodale. Le premier pic survient lors de la deuxième décennie de vie, tandis que le second se produit chez les patients âgés de plus de soixante ans. Le risque de développement de sarcomes osseux au cours de la deuxième décennie de vie reste cependant plus important. Cette évolution de l'incidence des TOMP en fonction de l'âge est nettement différente de celle des sarcomes des tissus mous dont l'incidence augmente progressivement avec l'âge [23]. L'OS 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 [23,24]. Dans notre série la moyenne d'âge était de 18,6 pour l'ostéosarcome. Le SE se voit le plus fréquemment chez l'enfant et l'adolescent, moins chez l'adulte. La médiane d'âge au DC est de

15 ans [25]. Dans notre série, l'âge du patient suivi pour SE est de 16 ans. Le CS est la tumeur la plus fréquente de l'adulte entre 30 et 60 ans [29,30, 32].

1.6 Facteurs de risque et de prédisposition :

Jusqu'à présent, la compréhension précise de la physiopathogénie des Tumeurs osseuses Malignes Primaires (TOMP) demeure une énigme. La plupart des sarcomes osseux se développent de manière spontanée. Cependant, la clarification des facteurs étiologiques jouerait un rôle crucial en simplifiant la surveillance, le dépistage, et le diagnostic précoce. Ceci permettrait ainsi d'améliorer la prise en charge en favorisant un suivi plus attentif, des méthodes de dépistage efficace, et une détection précoce des tumeurs, conduisant ultimement à des pronostics plus favorables.

1.6.1 Tumeurs osseuses bénignes :

La transformation maligne des tumeurs osseuses bénignes (TOB) est rare, son incidence réelle n'est pas encore établie [33]. La transformation maligne d'une TCG est fréquente. Elle survient après une CHX ou une irradiation de la tumeur avec un risque cumulé de 5 à 12% et un délai moyen de 8 ans en post-traitement. Elle survient rarement sans ces deux facteurs déclenchants dont seulement quelques cas ont été rapportés [34,35]. 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 sur dysplasie fibreuse a été identifié par Coley et Stewart en 1945. Selon la méta-analyse de Yabut [36], l'OS est le plus communément retrouvé, suivi par le FS et le CS chondrosarcome. L'ostéochondrome qui peut soit être solitaire ou s'intégrer dans le cadre d'une ostéochondromatose est la première TOBP à donner naissance au CS secondaires [37]. L'ostéoblastome est une TOBP 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 OS [38]. Le chondroblastome rejoint le profil de l'ostéoblastome et peut dans de rares cas se transformer en CS [39].

1.6.2 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 TOMP se développe sur ce terrain avec une incidence de 0,7%. La majorité de ces sarcomes osseux sont des OS [40].

1.6.3 Ostéomyélite chronique :

La transformation maligne des ostéomyélites chroniques est une complication loco-régionale 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 DC 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 FS, ou en OS [41].

1.6.4 Désordres et anomalies génétiques :

- Le Syndrome de Li Fraumeni est une maladie héréditaire de transmission autosomique dominante décrite par Li et Fraumeni en 1969. Elle se caractérise par l'apparition d'un large éventail de tumeurs à un âge précoce. Le spectre classique de ces tumeurs comprend les sarcomes des tissus mous, les OS, les cancers du sein avant la ménopause, les tumeurs cérébrales et les tumeurs de la corticosurrénale. Ces patients ont également un risque plus élevé de survenue d'autres tumeurs malignes, notamment leucémies et lymphomes, cancers gastriques, du poumon et cancer colorectal. Le Syndrome de Li-Fraumeni a été lié à une mutation germinale hétérozygote du gène suppresseur de tumeur p53 [40].
- Le rétinoblastome (RB) est une tumeur maligne de la rétine qui survient avant l'âge de cinq ans. Il se caractérise par une mutation dans les deux allèles du gène RB1. Les personnes avec une mutation hétérozygote RB1 auraient une mutation germinale et donc une prédisposition héréditaire au RB. Des mutations dans le Gène RB (RB1) sont également associés aux tumeurs suivantes qui peuvent survenir sans rétinoblastome : l'OS, l'HFM, le CS, le SE, et le mélanome [40].

- Le syndrome de Werner est une maladie rare autosomique récessive causée par des mutations dans le gène WRN. Il est le plus fréquent des troubles du vieillissement prématuré et affecte les tissus conjonctifs .Il prédispose à un risque accru de tumeurs malignes comme les sarcomes des tissus mous, les carcinomes de la thyroïde, les mélanomes, les OS et les leucémies[40].
- Le syndrome Rothmund Thompson : extrêmement rare, de transmission autosomique récessive, attribué à des mutations de l'hélicase du gène RECQL4 sur 8q24. Il se caractérise par une photosensibilité et des modifications de la peau, avec cataracte, dysplasies du squelette, et prédisposition à l'OS et aux cancers cutanés [40].
- l'Enchondromatose ou maladie d'Ollier est une affection rare caractérisée par des chondromes multiples. Lorsqu'elle s'associe à des hémangiomes, elle constitue le Sd de Maffucci. Elle touche habituellement les os courts et longs des extrémités . L'incidence de CS secondaire est d'environ 25% à l'âge de 40 ans et le développement d'autres sarcomes osseux a été rapporté. L'incidence du CS est encore plus élevée dans le syndrome de Maffucci [40].
- La maladie des exostoses multiples, ou ostéochondromatose multiple survient à une fréquence d'environ 1:50 000 dans la population générale et entraîne la formation de plusieurs ostéochondromes à la suite de mutations dans l'un des gènes EXT. La complication la plus importante est la transformation maligne, dans moins de 1% des cas, en majorité en CS périphérique [37,40].
- Le syndrome McCuneAlbright se compose de dysplasie fibreuse polyostotique, pigmentation café au lait et hyperfonctionnement autonome du système endocrinien. Il est causé par des mutations du Gène GNAS1. Les OS et CS semblent se produire à une fréquence accrue dans cette maladie, alors que les autres TOMP généralement associées à la dysplasie fibreuse comme l'HFM ne sont pas de fréquence plus élevée [40].

1.6.5 Irradiation :

À l'heure actuelle, des éléments probants solides établissent un lien de causalité entre l'exposition aux radiations et le risque de développer un sarcome osseux ou des tissus mous. L'incidence des sarcomes après une radiothérapie varie de 0,1% à 1%. Cette association a été initialement observée au début du 20e siècle par Beck [42,43], qui a signalé une incidence anormalement élevée de sarcomes chez des patients précédemment irradiés pour une arthrite tuberculeuse. Les travaux de Martland et Humphreys en 1929 ont renforcé cette relation de

cause à effet en rapportant 42 cas de sarcomes osseux parmi 1468 femmes travaillant avec de la peinture industrielle au radium, entraînant une incidence de 2,8%. En 1948, Cahan a élaboré des critères diagnostiques pour les tumeurs osseuses malignes primitives (TOMP) radio-induites, critères depuis modifiés par Arlen [44,45]. Ces critères comprennent la nécessité d'une preuve histologique confirmant la tumeur, le développement après une période de latence suffisamment longue (3 à 5 ans), la localisation dans la zone irradiée et l'absence de tumeur antérieure à l'irradiation. L'étude de Robinson, portant sur 344 cas de TOMP post-radiques, a révélé que l'OS est la tumeur la plus fréquente, suivie respectivement par l'HFM et le lymphangiosarcome. La plupart de ces sarcomes post-radiques se manifestent relativement tardivement, et la prise en charge est généralement associée à un pronostic médiocre [46]. Selon Karlsson [47], la dose intégrale de radiothérapie est un facteur prédictif du risque. D'autres études ont suggéré que les enfants peuvent être plus sensibles aux effets cancérigènes des radiations. Ron a observé 10 834 enfants ayant reçu une radiothérapie sur le cuir chevelu pour le traitement d'une teigne sur douze ans. Six de ces enfants ont développé des sarcomes osseux ou des sarcomes des tissus mous, dont cinq étaient situés dans la zone irradiée [48].

1.6.6 Agents chimiques :

Divers matériaux d'implant, tels que le chrome, le nickel, le cobalt, le titane et le polyéthylène, ont été soupçonnés d'être des facteurs de risque dans le développement de TOMP. Cependant, des études épidémiologiques supplémentaires portant sur des patients ayant subi des implants orthopédiques de différents matériaux sont nécessaires pour étayer cette hypothèse [49,50,51]. Plusieurs recherches ont établi un lien entre l'utilisation du cyclophosphamide et l'incidence de sarcomes osseux chez les patients ayant subi une radiothérapie dans le cadre du traitement d'un cancer. Un suivi de 9170 enfants survivants d'une tumeur maligne a révélé que le traitement avec des agents alkylants constitue un facteur de risque indépendant du développement ultérieur de sarcomes osseux. Ce risque augmente proportionnellement à l'exposition au médicament et à l'accumulation de la dose administrée [39].

1.6.7 Autres :

Plusieurs cas sporadiques de Sarcomes Osseux (OS) survenant de manière tardive chez des patients présentant une ostéogénèse imparfaite ont été documentés dans la littérature [52,53,54]. Par ailleurs, la relation entre l'apparition d'un infarctus osseux et le développement ultérieur de TOMP a également été évoquée dans plusieurs études [55,56,57].

II. DIAGNOSTIC :

1. Étude Clinique :

1.1- Circonstances de découverte :

La douleur et la présence d'une masse constituent les deux modes de révélation cardinaux des TOMP qui conduisent au DC. 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 (FP) sont moins courants.

1.1.1- 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 insupportable 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 [8,58].

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

1.1.2- Masse tumorale :

Elle représente le deuxième signe révélateur le plus fréquent d'une tumeur osseuse. Cette masse 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. Les mensurations précisées par l'examen clinique seront mieux étudiées en échographie [58,59].

1.1.3-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 [58,59].

1.1.4- Fracture pathologique :

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

L'incidence des fractures pathologique dans les TOMP se situe entre 2% et 25% [18].

Les sarcomes osseux se caractérisent par une forte densité cellulaire affectant la matrice osseuse, entraînant la destruction du cortex osseux et exposant ainsi à un risque de fracture, qu'elle soit spontanée ou consécutive à un traumatisme de faible intensité [60]. La fragilité accrue de l'os peut résulter d'une biopsie, d'un traitement chimiothérapique entraînant une nécrose tumorale significative, ou d'une radiothérapie, contribuant tous au développement de fractures au niveau du site tumoral [60].

Chez les enfants et les jeunes adultes, les fractures pathologiques sont plus fréquemment observées dans l'ostéosarcome, en particulier lorsque la tumeur est située au niveau de la diaphyse, associée à une taille tumorale importante, une ostéolyse, et des caractéristiques telles que le sous-type télangiectasique et fibroblastique. Dans un second ordre de fréquence, chez les patients suivis pour un sarcome d'Ewing, présentant un indice de masse corporelle élevé et une tumeur localisée au niveau du fémur, ces fractures pathologiques sont également documentées. 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 [61,62,63,65].

Dans la série de Fuchs [63], les deux tiers des patients ont présenté une fracture après TTT du SE. Pour un patient, la fracture s'est produite 19 ans après le DC. Une récurrence tumorale locale ou un cancer secondaire doivent être suspectés chez les patients avec des fractures survenant tardivement après le DC initial de la TOMP [62]. Ces tumeurs peuvent prendre un aspect radiologique (radiographie standard) similaire aux fractures de stress, ou à celles induites par la nécrose osseuse post radique, l'IRM trouve tout son intérêt dans le DC différentiel.

Lorsqu'une TOMP est révélée par une fracture, la première étape de la prise en charge consiste à confirmer histologiquement la nature pathologique. À cette fin, la biopsie osseuse à l'aiguille fine avec aspiration demeure la méthode privilégiée, pouvant être guidée par scanner pour plus de précision. En cas de résultat non concluant, une biopsie au trocart peut être envisagée, en tenant compte de la possibilité d'un traitement conservateur ultérieur. Le diagnostic anatomopathologique est délicat, car il peut parfois être difficile de distinguer entre un sarcome osseux et un hématome ou un cal fracturaire [60]

Une fois la biopsie réalisée, le traitement de la fracture proprement dit est initié. La priorité dans la gestion consiste à stabiliser et à fixer le foyer fracturaire à l'aide d'un dispositif de fixation interne ou externe. En raison du risque potentiel de diffusion locale des cellules tumorales lors de l'intervention de stabilisation, l'immobilisation plâtrée a été largement utilisée. Cependant, les travaux de Scully [64] ont montré que la stabilisation par ostéosynthèse des fractures pathologiques chez les patients atteints d'un sarcome osseux n'a pas d'impact sur le contrôle tumoral local ou la survie globale. La chimiothérapie est introduite après la stabilisation de la fracture. Chez les enfants, la chimiothérapie néo-adjuvante permet la consolidation de cette dernière.

Bacci a montré qu'il n'y avait pas de différence dans le taux de RL chez les patients ayant une FP avec OS et ceux avec OS sans fracture. La survie sans récurrence (SSR) à 5 ans était de 63% en comparaison à 61%, et le taux de RL était de 4,3% comparativement à 4,8 [66,67,75].

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

1.1.5- Syndrome paranéoplasique :

L'incidence des syndromes paranéoplasiques dans le cadre des TOMP est extrêmement rare. Dans notre série, aucun cas n'a été enregistré. A la différence des métastases osseuses où la sécrétion de la PTH active les ostéoclastes et provoque une hypercalcémie [58].

1.2- Délai de diagnostic :

En raison de leur rareté, le diagnostic positif des TOMP est souvent établi tardivement. Les patients signalent fréquemment avoir consulté à plusieurs reprises avant que le diagnostic ne soit envisagé. Les délais moyens de diagnostic, tels que rapportés dans la littérature, s'élèvent à environ 3 mois pour l'ostéosarcome (OS) et 6 mois pour le sarcome d'Ewing (SE), des chiffres

inférieurs à ceux observés dans notre population (tableau 11). Les études publiées sur ce sujet ont identifié plusieurs facteurs contribuant à un retard de consultation ou de diagnostic, notamment le siège pelvien profond de la tumeur, le type histologique (les SE présentent souvent un diagnostic tardif par rapport aux autres types histologiques en raison de leurs manifestations de signes généraux pouvant égarer le clinicien) et la normalité des radiographies standards aux stades précoces de la maladie [18].

Peu de données sont disponibles dans la littérature sur l'impact du délai de diagnostic sur la prise en charge (PEC) et le pronostic (PC) des TOMP. Une étude menée par G. Johnson sur 2573 TOMP collectées au Royal Orthopaedic Hospital de Birmingham entre 1980 et 2005 [18] a rapporté un délai moyen de consultation de 9 mois avec une médiane de 4 mois. Les tumeurs localisées sur le squelette axial présentaient un délai de consultation plus long et une taille tumorale plus importante. Une corrélation statistiquement significative a été établie entre la durée des symptômes et la survie, indiquant qu'une durée courte des symptômes était associée à une survie moins longue. Chaque semaine supplémentaire de symptômes conférait une augmentation de survie de 0,5%. À l'inverse, plus la taille tumorale était importante, moins la survie était longue, avec une diminution de 5,8% pour chaque augmentation de 1 cm de taille. L'auteur souligne toutefois que ces résultats ne devraient pas décourager les médecins de réaliser un dépistage et un diagnostic précoce.

Tableau 11: DELAI MOYEN DE CONSULTATION EN FONCTION DU TYPE HISTOLOGIQUE

Délai moyen consultation	OS	SE
Widhe B [76]	3,75 mois	8,5 mois
Aksnes LH [77]	3 mois	6 mois
Sneppen O [78]	6,4 mois	9,6 mois
Mekenn R [79]	4,1 mois	-
Bernstein M [80]	-	3-9 mois
Deloin X [81]	-	-
Notre série	6 mois	3 mois

1.3- Présentation clinique :

1.3.1. Siège :

La localisation des TOMP revêt une importance capitale dans l'approche diagnostique et thérapeutique. D'une part, il existe des sites privilégiés qui caractérisent chaque type histologique, offrant ainsi des indications pour orienter le diagnostic. D'autre part, la localisation peut être un paramètre crucial dans le choix d'une modalité thérapeutique, comme l'utilisation de la radiothérapie pour les tumeurs pelviennes profondes, par exemple. En considérant tous les types histologiques confondus, les deux tiers des TOMP se manifestent au niveau du squelette périphérique [18].

L'ostéosarcome (OS) est une tumeur fréquemment observée au niveau du genou et de l'épaule. Environ 50 % des cas se situent à l'extrémité inférieure du fémur, 20 % à l'extrémité supérieure du tibia, et 15 % à l'extrémité supérieure de l'humérus. L'atteinte des os longs est quasiment exclusive à la région métaphysaire. Bien que plus rare, des localisations au niveau du tronc et du crâne ont également été documentées [82,83].

Les sarcomes d'Ewing (SE) ont une tendance à se localiser fréquemment dans les os du bassin, les os longs des membres inférieurs, et les os de la paroi thoracique (voir figure 72). En contraste avec l'ostéosarcome (OS), les sarcomes d'Ewing ont une préférence marquée pour les os plats du squelette axial. Dans le cas des os longs, les sarcomes d'Ewing, contrairement à l'OS, occupent principalement la diaphyse plutôt que la partie métaphysaire [80].

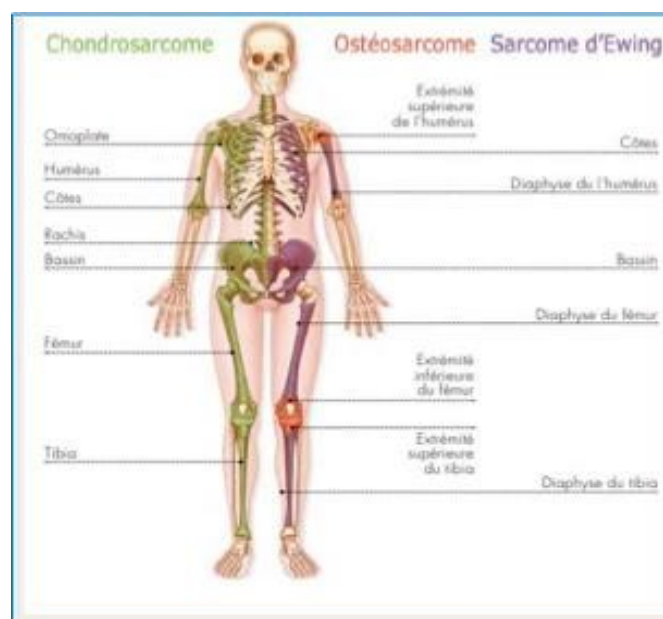


Figure 72: LOCALISATION DES TROIS PRINCIPAUX TOMP [120].

Le chondrosarcome (CS) présente rarement des localisations aux extrémités. Il est principalement identifié comme une tumeur du tronc, occupant surtout le bassin (48%), l'omoplate, le rachis, et le sacrum, ainsi que les grands os des membres (52%), tels que le fémur, l'humérus, et le tibia, principalement au niveau de leurs parties supérieures. Les atteintes de l'avant-bras et du péroné sont moins fréquentes. Les chondrosarcomes localisés dans la main et le pied sont exceptionnels, tout comme les occurrences au niveau crânien ou maxillaire. En ce qui concerne les os longs, les chondrosarcomes ont une localisation métaphysaire, bien que des formes purement diaphysaires ou épiphysaires aient également été décrites [26, 27].

Signes inflammatoires :

La présence de signes inflammatoires dans les TOMP est exceptionnelle. Cependant ils ne sont pas du tout inhabituels dans les SE. Ils traduisent souvent l'évolutivité de la tumeur [84]. Dans notre série, des signes inflammatoires étaient observés chez trois patients.

1.3-2 Dimensions cliniques :

Les dimensions cliniques de la tumeur doivent être systématiquement précisées lors de chaque examen clinique. Ces dimensions reflètent le volume tumoral et servent d'indicateur clinique pour évaluer la réponse thérapeutique et effectuer une surveillance adéquate [22].

1.3.3 -Amyotrophie et signes de compression locorégionale :

L'examen clinique d'une TOMP doit également rechercher les signes d'évolutivité, notamment de compression locorégionale par la tumeur.

2. Étude paraclinique :

2.1-Apport de la radiologie :

Il est reconnu que le DC des TOMP est un DC anatomoclinique, couplant l'analyse de l'aspect anatomopathologique et radiologique de la tumeur, que ce soit pour le DC de malignité de la lésion, ou pour le DC du type histologique. La radiologie en matière de TOMP a connu d'innombrables avancées grâce à l'utilisation des nouvelles techniques d'imagerie, notamment l'IRM, la scintigraphie, et la TEP. L'analyse radiologique est actuellement incontournable dans le DC positif et le suivi ultérieur des patients.

2.1.1- Place de la radiologie conventionnelle :

Première étape obligatoire de l'évaluation d'une tumeur osseuse, elle permet d'emblée de proposer une gamme diagnostique et d'écartier un certain nombre d'étiologies, grâce à une analyse systématique et bien codifiée.

A. Indication :

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 [85].

B. 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 ostéoarticulaire. 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) [85]. 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 [85].

La qualité des négatoscopes joue un grand rôle important dans l'interprétation. Un spot de lumière intense est utilisé pour la lecture des PM un peu sombres. Une Loupe, des règles graduées, un compas, des crayons sont indispensables pour une lecture de qualité [86]. 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 [87].

C. Sémiologie : [87]

Quelle que soit la nature d'une lésion osseuse, son image radiologique correspond à une anomalie de densité, de structure ou de forme. Ces anomalies sont isolées ou associées. Le nombre, la topographie de ces lésions élémentaires et les lésions de voisinage orientent vers un

DC [89]. Une étude analytique des lésions osseuses est nécessaire, précisant :

- ◆ Le Nombre : unique ou multiple
- ◆ Le siège :
 - par rapport au type d'os atteint, long, court ou plat
 - dans le plan longitudinal : métaphysaire, épiphysaire ou diaphysaire
 - dans le plan axial: cortical, intra spongieux, cortico-médullaire ou juxtacorticale
- ◆ La taille : une taille inférieure à 6 cm est plutôt en faveur de la bénignité.

Les anomalies morphologiques osseuses induites sont liées au développement de la tumeur et à la réaction de l'os sain vis-à-vis de celle-ci. Leur analyse repose sur une sémiologie rigoureuse. Il faut étudier :

- ◆ Les modifications structurales de l'os : ostéolyse, ostéocondensation ou mixte
- ◆ La RPo
- ◆ L'aspect de la matrice tumorale.

L'ostéolyse est difficilement appréciable sur les standards. On distingue 3 grands types selon LODWICK :

- Géographique (type I), avec sclérose marginale, à bords nets et à bords mal définis.
- Mitée (type II)
- Perméative ou ponctuée (type III)

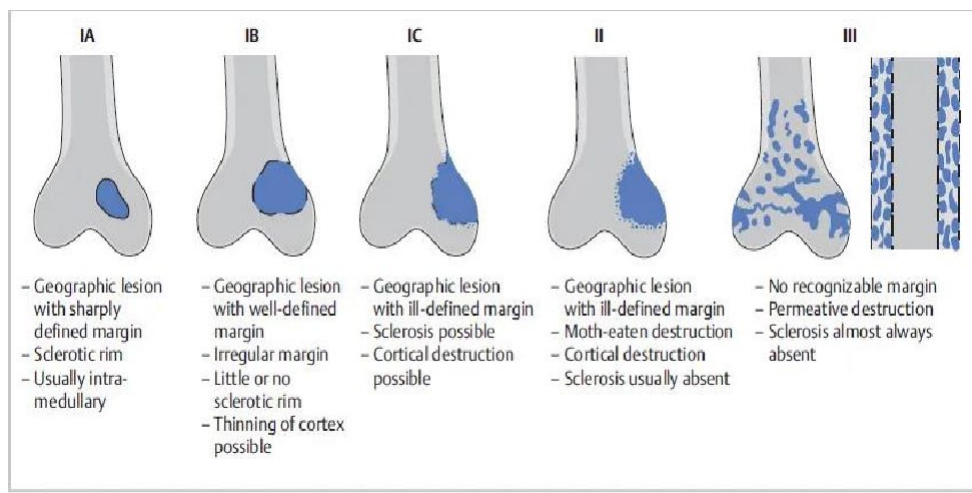


Figure 73: LA CLASSIFICATION DE LODWICK POUR LES LESIONS OSTEOLYTIQUES

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

L'intensité de la RP est variable dépendante de la rapidité évolutive de la tumeur. Elle peut être continue ou non, avec ou sans conservation de la corticale, en feu d'herbe, lamellaire ou en éperon de Codeman.

L'Analyse de la matrice tumorale fait partie de l'interprétation de chaque cliché de radiographie conventionnelle. Les tumeurs de la lignée ostéogénique se caractérisent par une matrice ossifiante avec un aspect en verre dépoli et parfois des calcifications. La matrice cartilagineuse, spécifique des CS, se caractérise par des calcifications ponctuéées, floconneuses, arciformes et annulaires et une architecture lobulée. La matrice kystique est très radio transparente. La matrice graisseuse est mieux caractérisée au scanner. On peut avoir un aspect hétérogène par nécrose ou hémorragie intra-tumorale [87].

D. Intérêt : [85,86,87,88,89] :

La radiologie conventionnelle reste fondamentale dans le DC positif des TOMP :

- » Elle permet de différencier une tumeur de l'os d'une tumeur des PM.
- » De déterminer le siège sur l'os
- » De préciser les caractères d'évolutivité et d'agressivité.

Les critères d'une tumeur agressive rapidement évolutive étant :

- Une ostéolyse type 1c, 2, 3 dans la classification de Lodwick

- Une RPo pluri-lamellaire, en feu d’herbe ou discontinue avec triangle de Codman.
- Une corticale amincie rompue sans soufflure.
- l’envahissement des PM témoin de la rupture du périoste.
- La taille dépassant généralement 6 cm de diamètre.

La radiographie standard permet aussi de préciser la présence ou l’absence d’une matrice tumorale calcifiée.

E. Limites : [85,87]

Analyse difficilement les ceintures pelvienne et scapulaire, du crâne et du rachis.

Ne montre que des signes grossiers de l’envahissement des PM.

Ne permet pas toujours de visualiser une rupture corticale d’une coque osseuse sous périostée.

Ne découvre pas constamment les lésions de petite taille.

2.1.2- Place de la tomодensitométrie :

Le scanner est une technique d’imagerie bien adaptée à l’exploration des structures osseuses. L’acquisition spiralee a amélioré la qualité des explorations articulaires et osseuses grâce à la rapidité des acquisitions et à la possibilité de reconstructions sagittales et coronales [90].

A. Intérêt :

La TDM trouve sa place dans le DC, le bilan d’extension et la surveillance des TOMP.

- Dans le diagnostic :

La TDM apporte des éléments diagnostiques supplémentaires à ceux fournis par la radiologie conventionnelle concernant la matrice osseuse tels que la présence d’éléments ossifiés de forte densité, l’existence de calcifications au sein de la tumeur, la preuve d’existence d’éléments tissulaires, la possibilité d’identifier la structure des tumeurs vasculaires et avasculaires, graisseuses, kystiques et solides. Elle permet d’analyser certains os difficiles à étudier sur les

clichés standard (os plats et courts) et oriente parfois le DC en analysant les ostéolyses, les ossifications réactionnelles ou tumorales [91].

- Dans le bilan d'extension locorégionale :

Elle est d'un grand apport [87]. Grâce aux appareils de haute résolution et au mode hélicoïdal qui permet l'obtention de coupes millimétriques jointives, il est possible d'apprécier avec précision l'extension ostéomédullaire et dans les PM. En cas d'extension à la moelle osseuse, le scanner montre des densités tissulaires positives intramédullaires anormales distinctes des phénomènes inflammatoires qui ne modifient que peu la densitométrie. Il apprécie la RP. L'atteinte cortico-spongieuse apparaît souvent plus limitée que l'extension médullaire. Il montre l'extension aux PM et les rapports avec les muscles et les fascias aponévrotiques adjacents. La position des axes vasculaires est mieux appréciée lors du temps initial de l'injection iodée. Il permet la recherche des skips métastases si la TDM est de réalisation parfaite, c'est-à-dire, explorant la totalité de la structure osseuse en coupes centimétriques jointives.

B. Limites : [87,92]

L'examen de certaines pièces osseuses telles que les côtes et le péroné reste difficile. Les petites anomalies cortico-périostées sont mieux analysées en radiographie standard. L'envahissement cutané est souvent difficile à affirmer.

L'appréciation de l'extension aux articulations est parfois très difficile. La recherche des skips métastases est longue, fastidieuse et mieux appréciée par l'IRM. Le caractère métallique de certaines prothèses est un sérieux handicap pour la Sémiologie [95] :

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.

2.1.3- Place de l'imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est utile avant et pendant le TTT. Elle est indiquée avant la biopsie pour le bilan d'extension locorégionale. On étudie systématiquement l'extension intra-médullaire (séquences en T1), l'extension transversale aux muscles, vaisseaux, nerfs, et peau (séquences T1+ gadolinium ou T2), l'atteinte épiphysaire (séquences T1) et

articulaire (épanchement, bourgeon tumoral, rotule) [93]. On peut visualiser aussi le trajet d'une biopsie antérieure, des métastases à distance dans le même os (skips métastases). En post-opératoire, l'IRM permet l'évaluation de l'efficacité du traitement (CHX, CHT ou RTH), la recherche des récidives locales et l'étude de la nécrose, la recherche d'extension intra osseuses à distance (skip métastases). Les apports de l'IRM dans le bilan d'extension locorégionale sont importants [93]. Elle permet de réaliser des mesures orthopédiques (la longueur globale de la tumeur, diamètre endocanalaire de la tumeur au-dessus et au-dessous de la tumeur, la distance tumeur-repère anatomique évident (interligne articulaire, condyle, trochanter...). Elle permet d'étudier l'extension intra-médullaire de la tumeur, parfaitement visible grâce au contraste spontané important qui sépare la graisse diaphysaire de la masse tumorale. Elle permet d'apprécier l'extension épiphysaire sur les mêmes séquences pondérées en T1 (et d'analyser l'extension intra articulaire et aux structures ligamentaires et capsulaires. L'IRM est performante dans la recherche des skips métastases sur des coupes longitudinales en T1 (et dans l'étude de l'extension aux PM, mieux appréciée sur les coupes transversales en séquences pondérées T2. Le contraste avec les masses musculaires est généralement net : le muscle sain conserve un hyposignal s'opposant à l'hypersignal tumoral [93]. L'IRM permet de mieux apprécier les rapports entre la masse tumorale et les vaisseaux, un refoulement ou un envahissement sur les coupes longitudinales en séquences pondérées en T2 [93]. L'étude de la prise de contraste des tumeurs (néo-angiogenèse) est une application qui présente plusieurs points d'intérêt. Elle aide à la détermination du site de la biopsie en évitant les zones de nécrose et permet la caractérisation tissulaire de la tumeur (vascularisation, hypercellularité, zones actives, zones ossifiées). L'IRM a aussi des limites qu'il faut bien connaître : [94,95]

- ◆ Elle ne permet pas de visualiser les petites calcifications.
- ◆ Sa résolution spatiale est inférieure à celle du scanner : étudie mal les lésions corticales, les appositions périostées et les petites lacunes intra-corticales.
- ◆ Il existe une majoration de l'extension péri osseuse en raison de l'œdème péri-lésionnel.

L'acquisition d'images IRM nécessite le choix par le radiologue de plusieurs paramètres dont le choix de l'antenne qui doit être adaptée aux différentes régions du corps et 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 5 à 10 mm, et enfin le choix des séquences [95]. L'examen est maintenant bien codifié et s'est enrichi des techniques d'IRM dynamique et

de diffusion. Il comprend cinq temps : Séquences en écho de spin, T1, T2, séquence en suppression de graisse et séquence dynamique après injection de gadolinium [95]. L'intérêt de la séquence de diffusion est d'aider à la caractérisation tumorale, en précisant notamment l'agressivité. Elle pourrait également guider les prélèvements biopsiques vers les zones les plus cellulaires où l'ADC (apparent coefficient diffusion) est le plus bas. Habituellement, les tumeurs malignes sont hypercellulaires. En conséquence, la diffusion extracellulaire des molécules d'eau sera réduite, tout comme l'ADC. L'ADC est le reflet de la densité cellulaire tumorale. Une haute cellularité est associée à une restriction de la diffusion [96].

Une TOMP présente généralement les caractéristiques suivantes : en ES T1 : le processus tumoral présente un hyposignal, En ES T2 : la lésion est spontanément hyperintense, En ES 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.

L'étude de Stines [97] a montré que l'IRM était significativement supérieure au scanner et la scintigraphie dans la définition de longueur intra-osseuse de la tumeur et était aussi précise que la TDM dans la mise en évidence de l'atteinte de l'os cortical et sa participation conjointe. Elle a été nettement supérieure à la TDM pour démontrer l'implication des compartiments musculaires. L'IRM a également été la meilleure modalité dans la définition des rapports entre la tumeur et les grands paquets vasculo-nerveux, mais ces différences n'étaient pas significatives. Il est conclu que l'IRM est la modalité de choix pour la stadification d'une TOMP [93,95 ,96, 98,99].

2.1.4- Place de la scintigraphie osseuse :

La scintigraphie osseuse aux diphosphonates technétiés (^{99m}Tc - MDP) est l'examen radio-isotopique classique dans l'étude de la pathologie osseuse .Disponible depuis 25 ans, elle joue un rôle important pour le DC et le suivi des tumeurs osseuses à côté de la radiographie standard, de la TDM et de l'IRM de part sa haute sensibilité (95%) [87,100].La fixation osseuse du MDP étant en fonction du débit sanguin local et de l'activité ostéoblastique locale, toute réaction osseuse à une agression se traduit par un foyer d'hyperfixation. Cela explique la haute sensibilité de l'examen mais aussi son manque de spécificité. Pour ces raisons, il est recommandé de réaliser tout examen scintigraphique avant la biopsie osseuse. Dans le but

d'améliorer la faible spécificité, la réalisation d'examens en trois phases est recommandée [100]. A l'étape diagnostique, la scintigraphie osseuse apporte une aide au DC différentiel bénin/malin et permet de préciser le degré de vascularisation de la lésion. Elle permet une évaluation loco- régionale (recherche de la tumeur et des skip-métastases, pour l'OS) ainsi qu'une exploration corps entier (extension à distance). Il est utile de rappeler enfin l'utilisation du 18F-FDG et des anticorps monoclonaux dans la révélation précoce des métastases pulmonaires [99].

2.1-5 Place de la tomographie par émission de positrons :

Bien que la plupart des auteurs aient montré une corrélation entre le degré de captation du traceur et le grade histologique ou l'agressivité de la tumeur, la tomographie avec émission de positrons 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 hypermétaboliques en cas d'hétérogénéité de fixation [101,102]. L'extension tumorale locale est au mieux étudiée par l'IRM [102]. L'incidence des métastases pulmonaires est évaluée à 80 % et leur résection, lorsqu'elle est possible, améliore le PC. Elles sont souvent occultes lors du bilan initial et méconnues par la TDM en raison de leur petite taille. Dans cette indication, la TEP ne semble pas supérieure au scanner [108]. Cependant, la TEP, examen corps entier, permet de dépister des lésions (osseuses ou des parties molles) jusqu'alors méconnues [103]. La fréquence des métastases osseuses des TOMP, habituellement détectées par la scintigraphie osseuse aux bisphosphonates marqués au 99mTc, est estimée entre 10 et 20 % des cas.

Franzius [104] a comparé les performances de la TEP-18F-FDG à celles de la scintigraphie osseuse avec des résultats de sensibilité, spécificité et précision diagnostique respectivement de 90% contre 71 %, 96% contre 92 % et 95% contre 88 %. Les différences de localisations des faux négatifs (au niveau de la voûte crânienne pour la TEP) et des faux positifs selon l'imagerie utilisée, soulignent l'intérêt d'associer les deux modalités d'imagerie [102]. Récemment, le PET-CT, qui représente une nouvelle technique d'imagerie couplant les acquisitions du FDG-PET au scanner n'a pas montré une supériorité au FDG-PET seule et TDM seule dans la caractérisation de la malignité d'une tumeur osseuse. Son intérêt réside dans le bilan pré-opératoire et la planification de l'acte chirurgical car il apporte de meilleures données opérationnelles, notamment sur la vraie extension de la tumeur [105].

2.-1-6 Applications au diagnostic :

Dans la plupart des cas, les clichés de radiographies standards face et profil suffisent à évoquer le DC d'OS. Typiquement, il s'agit d'une lésion de diamètre supérieur à 6 cm, lytique, de l'os spongieux métaphysaire, avec une RP lamellaire, une rupture de la corticale et une RP en feu d'herbe avec ossification des PM. Des formes condensantes, ou mixtes existent. On distingue les formes centrales développées dans la médullaire de l'os et les formes périphériques, développées à partir des couches superficielles du périoste, rangées auparavant dans les sarcomes parostéaux ou sarcomes juxta-corticaux. La TDM est Performante pour évaluer les limites tumorales, les lyses osseuses et les appositions périostées. Elle permet parfois de visualiser une aire de matrice calcifiée ayant échappée aux radiographies standard et à l'IRM. Le signal IRM est peu spécifique. Elle est fondamentale dans le bilan d'extension locorégionale (osseuse, parties molles, articulations, structures vasculaires, «skip métastase»). Elle accroît l'efficacité de la biopsie en montrant les zones de nécrose [106]. La scintigraphie osseuse fait partie du bilan standard de l'exploration de l'OS. L'examen doit rechercher les limites de la tumeur et les zones fonctionnelles, les skip métastases et l'extension à distance au niveau osseux ou des tissus mous (surtout poumon, parfois adénopathies, exceptionnellement cerveau). Ainsi, la scintigraphie osseuse réalisée au moment du bilan initial de l'OS conditionne la décision thérapeutique et fournit un élément pronostique important. Sous CHT, les signes à la scintigraphie diminuent. Cette diminution est surtout sensible sur l'enregistrement dynamique, mais ne permet en général pas de classer le patient en bon ou mauvais répondeur. En revanche, il n'y a pas de corrélation absolue entre la fixation tardive (dépendant des variations locales du métabolisme osseux péri lésionnel) et la réponse à la CHT [113]. La TDM thoracique fait partie intégrante du bilan d'extension métastatique à distance. Le DC différentiel se fait principalement avec le SE et l'ostéomyélite. Après la soudure du cartilage de croissance avec le CS, le fibrome, et l'HFM [113].

En matière de SE, La radiographie standard permet de rechercher les signes précoces en montrant des modifications de la trame osseuse, la RP, la destruction de la corticale et éventuellement l'invasion des parties molles. L'aspect caractéristique est celui d'une ostéolyse avec une RP dite en "bulbe d'oignon", épaissement cortical concentrique multi-lamellaire au niveau de la diaphyse d'un os long. La composante tumorale au niveau des parties molles est souvent très volumineuse en particulier au niveau des os plats et il faut rechercher attentivement une lésion osseuse de voisinage pour orienter le DC [89,107]. La TDM est intéressante pour préciser les limites tumorales. Elle offre une meilleure appréciation de l'ostéolyse, et des

appositions périostées [107]. L'IRM est indispensable au bilan d'extension locorégional avant la biopsie chirurgicale [95]. La scintigraphie montre une hyperfixation intense et recherche des métastases [100]. Le diagnostic différentiel se fait avec une ostéomyélite, un OS, une métastase osseuse d'un neuroblastome et une localisation osseuse d'hémopathies comme la leucémie ou les lymphomes [107].

Les clichés de radiologie conventionnelle permettent de distinguer le CS central et périphérique. Le CS central correspond à une géode de taille variable, plus au moins polycyclique, et irrégulière, qui débute à l'intérieure de l'os et ne rompt que secondairement la corticale, avec rarement une RP vraie en spicules ou en feu d'herbe. Les limites de la tumeur avec les espaces médullaires sont souvent mal tranchées, elle pourra apparaître radiologiquement plus petite qu'elle ne l'est en réalité, ce qui incite à passer opératoirement loin des zones d'atteinte radiologique. Le CS périphérique débute à la surface de l'os et se développe immédiatement dans les PM. Lorsque ces tumeurs sont purement cartilagineuses, elles peuvent être mal visible en radiographie. Les calcifications peuvent être légères, comme on peut être devant des formes massivement calcifiées « en chou-fleur ». En ce qui concerne le CS à cellules claires, il correspond sur le plan radiologique à une lyse épiphysaire plus au moins étendue sans rupture corticale, avec expansion en direction de la métaphyse de l'os, simulant une TCG ou un chondroblastome. La TDM est plus performante pour l'évaluation des lyses et des appositions périostées. L'IRM permet de mieux cerner l'extension surtout au niveau des PM. Dans les formes de bas grade ou de grade moyen, l'IRM est intéressante pour le DC. Elle met en évidence les caractéristiques des tumeurs cartilagineuses, tumeur lobulée, en iso ou hyposignal T1, hypersignal T2, avec prise de contraste arciforme. La scintigraphie montre hyperfixation intense et participe au bilan d'extension. La TDM thoracique recherche des métastases pulmonaires. Le DC différentiel pour le CS se pose essentiellement pour le type central métaphyso-diaphysaire, qui peut simuler un infarctus osseux en raison des calcifications centro-lésionnelles, certaines formes de dysplasie fibreuse, plus rarement un myélome ou une métastase osseuse. Le DC différentiel avec un chondrome bénin, en l'absence de signes évident de malignité (corticale rompue, envahissement des PM) se fera à l'étape histologique [108].

Les signes radiologiques révélant les CH sont souvent d'interprétation difficile. Dans les formes typiques, quelle que soit la localisation, la tumeur se manifeste par des images de destruction osseuse et par une masse juxta-osseuse refoulant les organes de voisinage. A la TDM, ces tumeurs se manifestent par des zones hypodenses envahissant les tissus mous, qui prennent le contraste. A l'IRM, elle est en hyposignal T1 et en hypersignal T2. L'IRM permet

surtout de bien étudier l'envahissement des PM [27,109].

L'aspect habituel des TCG est celui d'une ostéolyse de siège épiphysaire qui peut être pure ou en nid d'abeille selon l'agressivité de la tumeur [83]. Le caractère malin de la lésion ne pourra être affirmé uniquement en se basant sur la radiologie standard. Des signes d'agressivité comme la rupture corticale ou l'envahissement des PM peut se voir dans les TCGm comme dans les TCG bénignes ou récidivantes [17].

Contrairement aux autres TOMP, l'ANG osseux n'a pas de caractéristiques radiologiques spécifiques, ces tumeurs peuvent être solitaires ou multiples, vu la vascularisation ascendante des cellules cancéreuses. Les lésions sont généralement très destructives et peuvent croître rapidement sans laisser le temps à une RP de s'installer. Elles peuvent être excentriques et purement lytiques ou mixtes. La destruction complète de la corticale avec extension dans les tissus mous peut être présente dans les lésions de haut grade. Certaines lésions, notamment de type multicentrique, peuvent avoir un aspect en bulle de savon [31,110].

2.2- Apport de la biologie

Les examens biologiques sont rarement perturbés dans les OS. Tout au plus, on note parfois une accélération de la vitesse de sédimentation, une augmentation de la protéine C - réactive et des phosphatases alcalines sériques [111]. Dans les CS, ils sont strictement normaux [112]. Le syndrome inflammatoire biologique est quasi constant dans les SE. Des données biologiques sont utilisées dans la surveillance et constituent des éléments pronostic. Le taux de LDH sanguin circulant et le taux d'hémoglobine sont inversement corrélés à la survie sans récurrence [113].

3. Démarche diagnostique : [87,114]

Le diagnostic des tumeurs osseuses et des tumeurs des tissus mous (TOMP) repose sur une approche intégrée, combinant des données anatomiques, radiologiques et cliniques. La démarche diagnostique adopte une approche statistique, compte tenu de la variabilité des manifestations cliniques, principalement la douleur et la présence d'une masse, qui peuvent manquer de spécificité. Des paramètres tels que l'âge du patient et le siège de la lésion jouent un rôle fondamental dans le processus diagnostique. L'âge, en particulier, revêt une importance significative, car une tumeur maligne osseuse avant l'âge de 5 ans est souvent associée à une métastase de neuroblastome, entre 5 et 20 ans, à un ostéosarcome (OS) ou à un sarcome d'Ewing

(SE), et après 40 ans, à une métastase ou à un myélome. Ces considérations d'âge et de localisation guident la réflexion diagnostique et contribuent à orienter les investigations pour parvenir à un diagnostic précis.

L'analyse du siège de la lésion se fait en fonction de sa situation (Figure 74) :

- sur le squelette axial ou périphérique
- sur un os plat ou long,
- du siège longitudinal : diaphyse, métaphyse, épiphyse
- du siège transversal : médullaire, cortical et juxta-cortical sur l'os long .

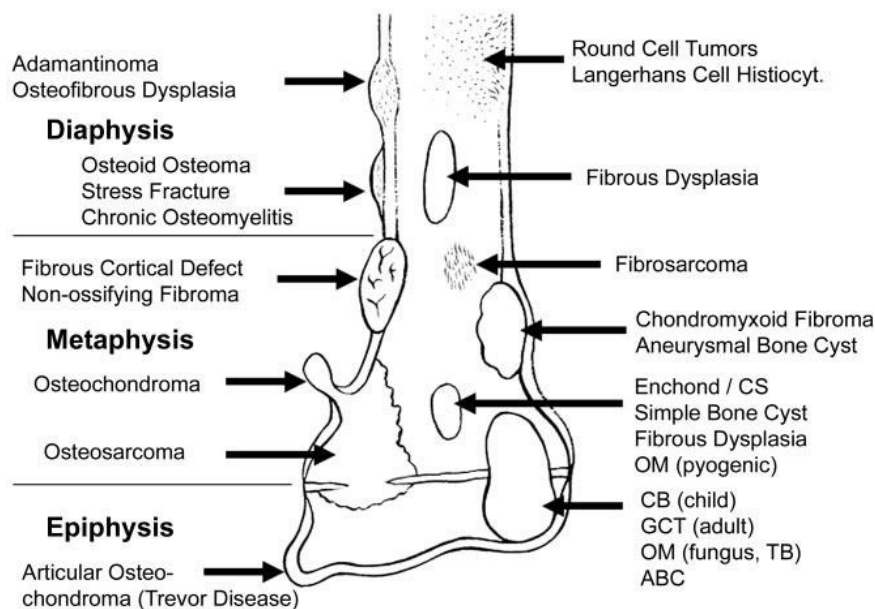


Figure 74: DISTRIBUTION DES TUMEURS OSSEUSES SUR LES OS LONG [115]

La taille et l'axe de la tumeur sont également pris en considération : au moment de sa découverte, une tumeur de moins de 6 cm de diamètre principal est presque toujours bénigne. L'inverse n'est pas vrai. Les lésions malignes sont rarement centrées sur l'os, comme le kyste osseux simple, plus souvent excentrées.

Le reste des critères radiologiques de malignités comme la rupture corticale ou l'envahissement des PM sont également recherchés. Le radiologiste doit alors diagnostiquer sur les clichés standard, première étape indispensable, les lésions qui n'ont pas besoin de preuve histologique : fibrome non ossifiant, desmoïde cortical, dysplasie fibreuse, exostose, chondrome, angiome, kyste osseux simple, et myosite ossifiante. Si le DC est difficile parce que l'os est difficile à analyser, une TDM est réalisée. Elle permet d'analyser au mieux les os

plats et courts, la matrice (petites calcifications, densité liquidienne ou grasseuse), les lyses corticales limitées ou l'envahissement débutant des parties molles et les petites appositions périostes. Le bilan d'extension locale et à distance doit être au mieux pratiqué avant la biopsie. Le bilan d'extension local est basé sur l'IRM. Le bilan d'extension à distance repose sur la scintigraphie osseuse et la TDM thoracique pour la détection des métastases pulmonaires. Néanmoins, les nodules détectés en scanner ne sont pas toujours malins, et il manque des critères de certitude pour les caractériser. La TEP est en évaluation, mais est peu performante sur les nodules infra centimétriques.

L'arbre décisionnel synthétisant la conduite diagnostique d'une tumeur osseuse est illustrée par la figure 75.

4. Étude Anatomopathologique :

4.1- Matériel et méthodes de l'étude : [116]

4.1.1-Biopsie osseuse :

La biopsie est une procédure préliminaire de routine dans l'évaluation de toute lésion tumorale osseuse, dont la nature bénigne ou non évolutive n'est pas évidente. Le but est de fournir au pathologiste un matériel suffisant, avec les renseignements cliniques et l'imagerie, pour aboutir à un DC de certitude.

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- histochimie, biologie moléculaire, cytogénétique).
- L'étude des marqueurs de facteurs prédictifs de la réponse thérapeutique, et du pronostic.

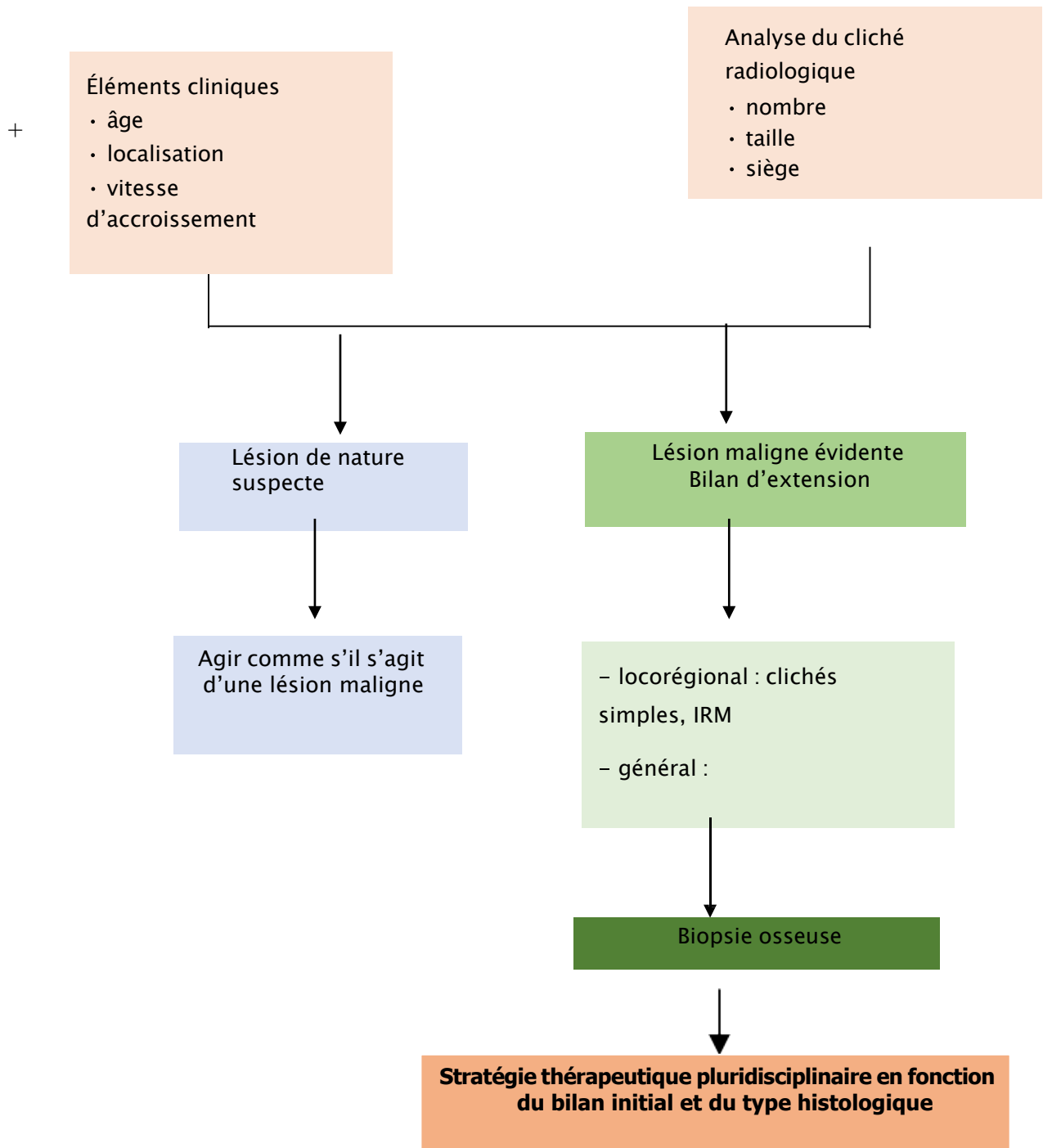


Figure 75: DEMARCHE DIAGNOSTIC DEVANT UNE LESION OSSEUSE SUSPECTE DE MALIGNITE [87]

- Modalités :

Les modalités sont décidées en comités de concertation pluridisciplinaire (CCP). 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 PM quand elles sont atteintes (1, 2, 4)

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

Le matériel biopsique ne doit pas être partagé sur plusieurs laboratoires. Ces tumeurs sont souvent hétérogènes, chaque fragment peut contenir une composante différente. De ce fait en cas de partage entre plusieurs laboratoires chacun des pathologistes peut formuler un DC différent. Tout prélèvement doit être adressé à une seule structure anatomo-pathologique qui se chargera de communiquer les blocs pour un autre avis en cas de difficulté diagnostique.

4.1.2-Types de biopsies :

A. 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 tréphines, soit des curettes, soit des pinces dites « mange-disques ». Parfois, il est nécessaire de franchir la corticale fragilisée par la tumeur, ce qui peut entraîner sa destruction.

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'œil nu » les zones probablement significatives, et le risque d'erreur diagnostique si la maladie n'a pas le même aspect d'un endroit à un autre. [117].

B. 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 radio-cliniques 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. [118]

C. 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 loco-régionale. Le repérage pré-opératoire 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. [117,119]

4.2. 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 tumorothonque.

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.

4.3. 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.

4.3.1. 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.

4.3.2. 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 pseudo-capsule. [120]

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.

5. Histologie :

1.1. La classification histologique :

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

1.1.1. 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 télangiectasique, 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. [121]

1.1.2. 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 1). 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. [121]

5.2 Complément d'histologie

5.2.1 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. [122,123]

5.2.2 Étude 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 synovial sarcome, possible par technique Fish et par RTPCR. [124]

5.2.3 Classification anatomopathologique des tumeurs osseuses malignes primitives :

En 2002, l'OMS a proposé une nouvelle classification des tumeurs osseuses, fondée sur des notions d'histologie, de différenciation, d'histogenèse ou d'immunohistochimie, à partir des caractéristiques cytologiques et les produits des cellules tumorales. Cette classification est

reproductible et acceptée par les pathologistes, les chirurgiens et les oncologues. L'encadré ci-dessous présente les grandes lignes de la classification OMS des TOMP.

**Classification des tumeurs osseuses malignes primitives selon L'organisation
Mondiale de la santé [1]**

Tumeur cartilagineuse : Chondrosarcome

- Central, primaire, et secondaire
- Périphérique
- Dedifferentié
- Mesenchymateux
- À cellules claires

Tumeur ostéogénique:

Osteosarcome

- osteoblastique
- chondroblastique
- fibroblastique
- Télangiectatique
- À petite cellules
- Central de bas grade
- Secondaire
- Parosteal
- Periosteal
- Haut grade de surface

Tumeurs neuroectodermiques primitives PNET : sarcome d'Ewing

Tumeur fibrogénique: Fibrosarcome

Tumeur fibrohistiocytique: Histiocytome fibreux malin

Tumeur à cellules géantes : Tumeur à cellules géantes malignes

Tumeurs issues des vestiges embryonnaires : Chordome Adamantinome

Tumeurs vasculaires : Angiosarcome

Tumeurs nerveuses, schwannome malin

Tumeurs musculaires lisses : Leiomyosarcome

Tumeurs lipogéniques: Liposarcome

III. Traitement :

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

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

La première séquence thérapeutique doit être d'emblée optimale car ensuite toutes les tentatives de rattrapage ne seront que des pis-aller.

Le traitement décisif des tumeurs osseuses malignes repose sur la chirurgie d'exérèse complétée d'une chimiothérapie et inconstamment, selon les auteurs, d'une radiothérapie.

En plus de la chirurgie, les armes essentielles du traitement multidisciplinaire des ostéosarcomes, des sarcomes d'Ewing et des autres sarcomes sont représentées par la chimiothérapie et la radiothérapie.

1. Chimiothérapie :

La chimiothérapie occupe une place importante dans le traitement des tumeurs malignes osseuses. Le cancer dès son apparition peut donner des métastases à distance et peut ainsi échapper aux traitements locaux à savoir la chirurgie et la radiothérapie. Les traitements médicaux des cancers, et notamment la chimiothérapie anticancéreuse, ont pour but principal d'empêcher l'apparition de métastases. [125 ,126]

Plusieurs études randomisées ont prouvé que l'administration d'une chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante entraîne de manière importante l'amélioration de la survie globale, ainsi que la survie sans progression des patients porteurs d'ostéosarcome.

1.1. Types de la chimiothérapie :

Il existe plusieurs buts dans l'administration de la chimiothérapie :

➤ Chimiothérapie a visée curative : [128]

Elle représente l'étape majeure de la chimiothérapie et peut entraîner la guérison du malade. Elle doit être effectuée correctement au risque de faire perdre une chance majeure au

patient. Il est donc important d'utiliser un meilleur protocole aux doses nécessaire. Vu la nécessité d'obtenir une rémission totale et durable permettant une survie véritablement prolongée, on est souvent amené à prendre des risques d'entraîner une toxicité importante avec recours à la transfusion, facteurs de croissance, voire une hospitalisation.

➤ **Chimiothérapie adjuvante [127]**

La chimiothérapie est utilisée dans ce cas pour aider le patient car on suppose qu'il aura plus de chance à survivre avec l'association de cette dernière.

Toutefois elle peut avoir des conséquences néfastes pour le patient au cas où elle annulerait les effets de la thérapeutique en cours.

➤ **Chimiothérapie néoadjuvante [125]**

Le but de la chimiothérapie en préopératoire est la réduction de la taille de la tumeur primaire afin de faciliter le geste opératoire au chirurgien. Elle permet aussi le traitement précoce de la maladie métastatique infra clinique.

➤ **Chimiothérapie palliative : [125]**

Le but principal de la chimiothérapie est la prolongation de la survie des patients avec une meilleure qualité de vie.

➤ **Chimiothérapies expérimentales [126][129][130]**

Elles doivent justifier l'utilisation des règles d'éthique, codifiées dans la loi.

✚ Rédaction d'un protocole justifiant le traitement.

✚ Avis d'un comité d'éthique.

✚ Accord éclairé et écrit du patient.

✚ Collection des informations afin de faire progresser les connaissances.

L'objectif de la chimiothérapie dans la prise en charge des patients atteints de tumeurs malignes osseuses primitives est avant tout la destruction de la tumeur et de la maladie métastatique infra clinique.

Les buts principaux de cette chimiothérapie en phase localisée de la maladie sont nombreux et permettent :

- Un traitement précoce de la maladie micro métastatique, qui pourrait entraîner plus tard la rechute et le décès du patient.
- Réduction de la taille de la tumeur afin de faciliter le geste chirurgical.
- Réduction de la taille d'une tumeur localement avancée initialement inopérable, autorisant ainsi un geste chirurgical dans les standards du traitement carcinologique.
- De différer le traitement chirurgical pour la fabrication d'une prothèse adaptée au patient.

La chimiothérapie néoadjuvante est instaurée pour la plupart du temps afin de répondre à ces objectifs.

La chimiothérapie est considérée comme un traitement strictement palliatif quand la tumeur est déjà métastatique car dans ce cas seule une faible proportion de patients atteints peuvent bénéficier d'une rémission complète.

1.2 Médicaments cytotoxiques actifs :

L'activité antitumorale cytotoxique varie selon les tumeurs osseuses. Ainsi L'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing sont reconnus être chimio-sensibles, ce qui n'est pas le cas des chondrosarcomes qui demeurent une affection réputée chimiorésistante et pour laquelle les taux de réponse à la chimiothérapie sont très faibles selon les cas rapportés dans la littérature. Les drogues les plus utilisées sont le méthotrexate (notamment à haute Dose), la doxorubicine, le cisplatine, l'ifosfamide et le cyclofosfamide.

1.3 Évaluation de l'efficacité de la chimiothérapie :

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

- Des critères de réponse objective morphologique, avec une évaluation du taux de réponse selon les pratiques habituelles.
- Des critères de survie sans rechute, sans progression ou de survie globale, dans les études de

chimiothérapie adjuvante ou néoadjuvante, en général dans les études randomisées avec un bras témoin ou après comparaison avec des séries historiques.

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

2. Radiothérapie [125] :

Elle requiert une collaboration étroite entre radiothérapeutes, radiologues et physiciens selon les modalités conformationnelles 3D pour définir le volume tumoral et une dosimétrie pouvant prendre en compte le potentiel du plateau technique, la maladie tumorale macroscopique et /ou infraclinique. La tolérance des tissus sains exposés varie d'un patient à l'autre. La radiothérapie indiquée après chimiothérapie et chirurgie a pour but principal la réduction du risque de récurrence locale et elle contribue aussi au contrôle de la maladie.

3. Traitement chirurgical :

3.1 Traitement radical :

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

Il existe des interventions qui sont conçues pour restituer une fonction articulaire autonome. C'est le cas notamment de l'intervention de VanNes, qui consiste en un retournement de jambe de manière à transformer l'articulation de cheville en articulation de genou. Ceci permet sans doute au patient de pouvoir transformer une amputation de cuisse en une amputation de jambe, et conserver la mobilité active de son genou.[127] [131] [128] [132][133].

Si les indications des amputations ont considérablement régressé avec les progrès de la chirurgie conservatrice, elles restent indiquées devant des tumeurs à extension locale très importante ou avec envahissement des pédicules neurovasculaires. Il faudra aussi savoir amputer dans certains cas où une résection large entraînerait des séquelles telles que le résultat fonctionnel du membre restant serait désastreux. Sans entrer dans les détails techniques, il faut garder à l'esprit certains principes.[134]

3.1.1 Au membre inférieur :

Les résultats fonctionnels sont d'autant meilleurs que l'amputation est distale. La conservation du genou transforme le pronostic fonctionnel, permettant au patient appareillé de marcher normalement. Par contre l'amputé au-dessus du genou voit ses possibilités fonctionnelles diminuer dramatiquement. L'amputation en cuisse donne des résultats fonctionnels d'autant meilleurs que le moignon est long. Un moignon inférieur à 10 cm est difficilement compatible avec un appareillage simple.

Les désarticulations de hanche et inter-ilio-abdominales entraînent une perte fonctionnelle maximale, à la marche ainsi que pour s'asseoir ou se lever.

3.1.2 Au membre supérieur :

Il faut amputer le plus bas possible. La perte du coude entraîne un préjudice important. Les prothèses du membre supérieur sont médiocres, tant sur le plan esthétique que sur le plan fonctionnel.

3.2 Traitement conservateur :

3.2.1 Chirurgie prothétique :

a. Discussion des contre-indications [135]

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

- Les tumeurs énormes envahissant les paquets vasculonerveux, dont la résection carcinologique entraînerait un membre paralytique, source de troubles trophiques et sensitifs.
- Les infections persistantes de la biopsie où une résection ferait courir le risque de suites

compliquées, retardant la chimiothérapie et amenant finalement à une amputation secondaire.

- Les problèmes cutanés au-dessus des ressources plastiques possibles, interdisant une couverture correcte de la reconstruction.
- Enfin, certains malades vus après une intervention extensive, suite à une erreur diagnostique ou une biopsie irréfléchie ; dans ces cas où il existe un ensemencement des loges musculaires, voire des paquets vasculonerveux, une chirurgie conservatrice n'est plus réalisable en toute sécurité car les limites tumorales deviennent impossibles à cerner.

D'autres contre-indications sont relatives :

- Les tumeurs irradiées à des doses supérieures à 30 Gy ont pu parfois être réséquées, mais les complications postopératoires sont plus fréquentes et les résultats fonctionnels toujours médiocres.
- Les tumeurs compliquées de fracture.
- L'enfance pose des problèmes difficiles en matière de chirurgie conservatrice, il ne faut pas raisonner en fonction de l'âge mais en fonction de la perte de croissance prévisible.

b. Abords et techniques selon le site de localisation :

b.1. Résection :

Pour programmer une résection tumorale, un bilan d'imagerie très précis est indispensable. Il repose essentiellement sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM), dont les modalités sont maintenant bien décrites. Enneking [136] a eu le grand mérite de proposer un système de classification qui a fait faire de grands progrès dans la compréhension de la résection et qui facilite la lecture des résultats des différentes équipes. Quatre grands types de résection étaient décrits :

- La résection intra-lésionnelle : C'est le curetage, on pénètre délibérément dans la tumeur que l'on évacue de l'intérieur. Le risque est bien sûr de réaliser une exérèse incomplète. Ce geste est donc réservé à certaines tumeurs bénignes.
- La résection marginale : Le plan de dissection se situe à faible distance de la tumeur, dans le tissu réactionnel, qui est pratiquement toujours un tissu dont l'origine est dans les tissus sains qui ont limité la lésion.

- La résection large : C'est-à-dire dont tous les plans de coupe étudiés sont en zone saine, mais en restant dans le même compartiment. Cette résection reste une résection intra-compartimentale.
- La résection radicale : La résection est faite en extra-compartimental.
- Cette classification a été proposée par l'auteur pour les tumeurs bénignes et malignes d'origine conjonctive, puis étendue à l'ensemble des tumeurs, ce qui n'est pas sans poser de problème.[137][138]

Tomeno [139], dans sa conférence d'enseignement, a bien montré les limites de cette classification. Pour ce qui est de la qualité de la résection, il faut retenir que la règle actuelle est de réaliser une résection large, et ceci qu'on ait choisi de faire une chirurgie de conservation du membre ou une amputation. Enfin, la notion de résection intra- ou extra-compartimentale ne doit plus être prise en compte pour les tumeurs osseuses malignes.

Dans notre série La résection avait intéressé le tibia proximal 2 fois, le tibia distal 1 fois, le fémur distal 2 fois, et l'humérus proximal 1 fois. L'étendue totale de l'exérèse était d'environ 10 à 25 cm avec une moyenne de 15,7 cm. La résection tumorale a été conduite selon les règles de la chirurgie oncologique une résection en monobloc aussi large que possible selon la classification de Enneking. Les limites d'exérèses étaient saines dans les 07 cas.

Pour Asavamongkolkul A [141] la résection était large pour tous les cas (32 cas) avec une longueur moyenne de 18,5 cm (10 à 41).

Pour Croci AT [140] la résection était toujours large (37cas) avec une marge de sécurité d'au moins 2 cm. La résection par la pseudo-capsule de la tumeur a été évitée et la dissection était toujours à travers le muscle normal.

Pour Gaston C.L.L. [164] la résection de routine était intra-articulaire en laissant une couche de tissu sain au contact de la tumeur. Le niveau de la résection osseuse est déterminé par l'étendue de la tumeur et de l'œdème intramédullaire sur IRM préopératoire, réalisée avant la chimiothérapie (Fig. 54), afin de laisser une marge de deux centimètres d'os sain. cette ostéotomie prévue est marquée sur un proforma, qui est envoyé avec radiographies mesurées à Stanmore Implants (Elstree, UK) pour la production d'une endoprothèse sur mesure. Un plan de conception de la prothèse est fourni et confirme les dimensions prévue (Fig. 76).

Chirurgie de sauvetage du membre est prévue les 2-3 semaines après le dernier cycle de chimiothérapie.

Dans tous les cas la résection tumorale était large et elle a pu préserver la fonction du membre dans la majorité des cas 87,7%.

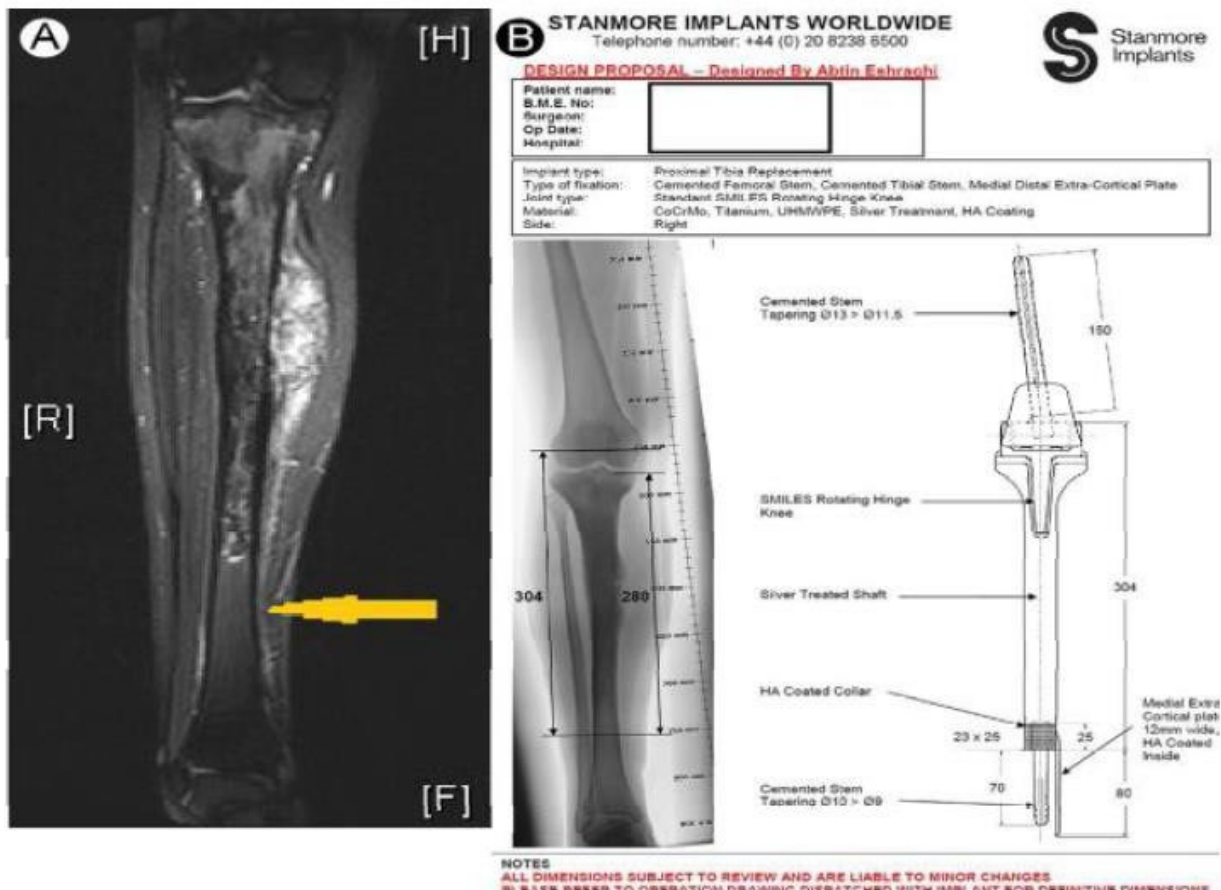


Figure 76: (A) IRM PREOPERATOIRE EN T2 MONTRANT LA MESURE MEDULLAIRE DE LA TUMEUR ET LE NIVEAU DE LA RESECTION PREVUE (FLECHE). (B) LE PLAN DE LA CONCEPTION D'UNE ENDOPROTHESE BASE SUR LES MESURES RADIOGRAPHIQUES ET LE NIVEAU DE RESECTION PREVUE PAR LE CHIRURGIEN

b.2. Résection-reconstruction par prothèse massive :

b.2.1 Extrémité supérieure de l'humérus :

Les tumeurs de cette localisation sont les plus fréquentes du membre supérieur, il s'agit habituellement de chondrosarcomes, d'ostéosarcomes et de métastases de cancers du rein. L'envahissement articulaire est rare.

Une tumeur de l'extrémité supérieure de l'humérus peut compromettre non seulement la fonction de l'épaule mais aussi celle du coude et de la main dont l'importance n'a pas besoin d'être souligné.

C'est à dire combien la conservation du membre supérieure est souhaitable chaque fois que cela est possible sans compromettre les chances de survie du malade.

L'humérus dans la classification d'ENNEKING [138], constitue un compartiment à lui seul, mal limité du fait des multiples vaisseaux nourriciers. Afin de respecter les règles de la chirurgie carcinologique, une résection radicale devrait donc emporter en totalité l'humérus. Actuellement un bilan préopératoire plus récents et l'extrême rareté des << SKIP métastases >> intra osseuses ont permis à la plupart des équipes dans 80% des cas de se contenter de pratiquer une résection large des tumeurs de l'humérus.

L'importance de la résection humérale est conditionnée par deux données :

Dans le plan vertical : c'est l'envahissement articulaire proximal qu'il faut détecter ce qui est difficile (en dehors d'un épanchement intra articulaire ou d'une fracture épiphysaire) du fait de la situation intra articulaire du tendon du long biceps. DUBOUSSET [142] pense qu'il faut toujours enlever la capsule jusqu'à son insertion glénoïdienne, il est exceptionnel de trouver un envahissement de la glène. Néanmoins au moindre doute il faut emporter la glène avec l'humérus sans ouvrir l'articulation.

Dans le plan horizontal : c'est l'envahissement du deltoïde qu'il faut détecter grâce au scanner et surtout l'IRM. Une partie du faisceau antérieure du deltoïde peut être réséquée s'il est contaminé par la biopsie. chaque fois que cela est possible, le deltoïde doit être conservé d'une part pour servir de lambeau de couverture à une reconstruction par prothèse et/ou greffe et d'autre part pour espérer permettre un peu d'élévation antérieure active.

En pratique l'IRM a révolutionnée le bilan d'extension des ostéosarcomes dans les plans vertical et horizontal. La décision finale appartient au chirurgien en peropératoire, il ne doit jamais voir la tumeur et grâce à la palpation doit passer à distance des tissus pathologiques. Si la résection doit en théorie être large, elle peut dans certains cas être marginale en particulier dans le cas d'OS au contact des pédicules vasculo-nerveux mais pour ENNEKING cela doit rester exceptionnel pour les OS [143]. Quoiqu'il en soit cette résection ne doit jamais être contaminée et toute l'infraction tumorale doit conduire à l'amputation immédiate après

changement des instruments, DUBOUSSET en suivant ces règles [144] n'a observé qu'une seule récurrence locale pour une série de 82 résections en bloc.

Récemment une classification des résections chirurgicales de l'épaule (Fig. 77) a été proposée par MALAWER [145] qui prend en compte à la fois le niveau de résection osseuse, La conservation du complexe musculo tendineux responsable de l'élévation de l'épaule (type A ou B) et les rapports de cette résection vis-à-vis de l'articulation gléno-humérale.

- ✚ S'il n'y a pas d'envahissement articulaire l'exérèse carcinologique consistera en une simple résection (type 1 dans la classification de MALAWER) de l'humérus proximal avec une section diaphysaire distale allant de 3 à 7 cm du pôle inférieur de la tumeur.
- ✚ S'il y a un envahissement intra articulaire (en particulier par l'intermédiaire de la coulisse du long biceps ou par une effraction corticale) la résection large (type 5) nécessitera une arthrectomie totale monobloc.
- ✚ Si les rotateurs sont envahis ou s'il y a un envahissement au niveau de l'omoplate, la résection sera soit gléno-humérale (type5), soit de type Tikhof-Linberg (type6), en essayant de conserver si possible, une partie de l'omoplate et du deltoïde (type5).

Les résections type 2, 3,4 sont réservées aux tumeurs intéressant l'omoplate. Six types de résection seront possibles en dehors de l'amputation.

Type I : Résection intra articulaire de l'humérus proximal.

Type II : Scapulectomie partielle extra articulaire.

Type III: Scapulectomie totale intra articulaire .

Type IV: Scapulectomie totale avec résection de la tête Humérale .

Type V : Résection gléno-humérale en bloc

Type VI : Résection de l'extrémité supérieure de l'humérus et de L'omoplate.[146]

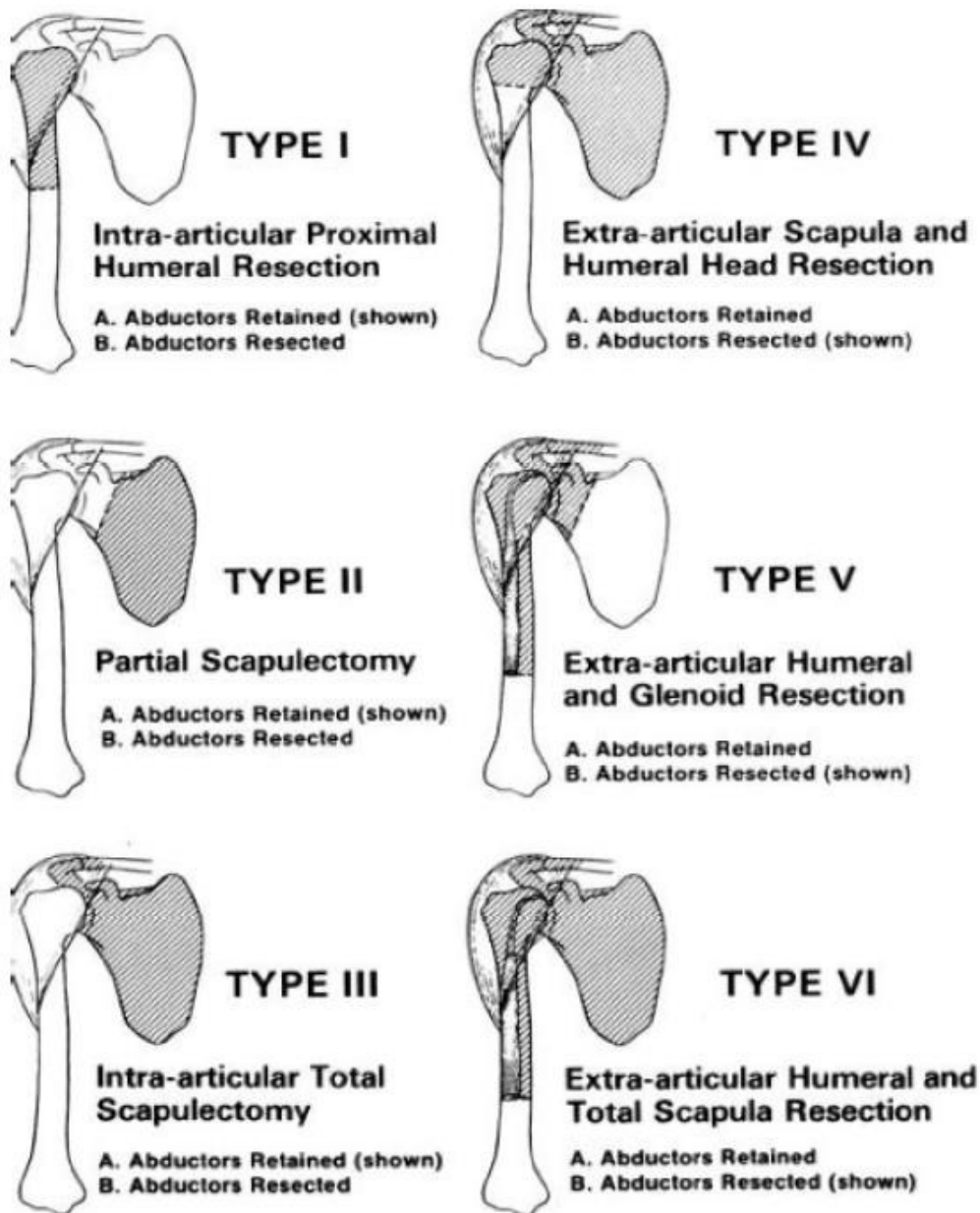


Figure 77: CLASSIFICATION DES RESECTIONS DE L'EPAULE D'APRES MALAWER

- La résection isolée de l'extrémité supérieure de l'humérus avec conservation du deltoïde et de la coiffe des rotateurs (type1A) :

C'est une résection intra articulaire comprenant la tête humérale et dont le plan proximal de résection passe à travers l'articulation gléno--humérale. Cette résection ne prend pas en bloc le mécanisme d'abduction ou plutôt d'élévation du bras, celui -ci comprenant : coiffe des rotateurs, muscle deltoïde et leur paquets vasculo-nerveux. Il ne s'agit pas d'une excision large mais d'une excision marginale, cependant comme l'a constaté MALAWER [147] la chimiothérapie préopératoire permet dans un certain nombre de cas de conserver le deltoïde en l'absence

d'envahissement. La résection de la partie supérieure de l'humérus se fait le plus souvent par voie delto-pectorale sans détacher le faisceau antérieur du deltoïde si la tumeur est peu volumineuse sans grand envahissement des parties molles.

Si l'envahissement est important, on utilisera la voie de Martini (voie en V avec branche antérieure empruntant le sillon delto-pectoral et passant au bord postérieur du même muscle). Cette voie permet un abord plus important au niveau de l'humérus avec la possibilité de laisser en place le nerf circonflexe et les couches les plus profondes du muscle deltoïde en sachant qu'elles doivent être sacrifiées si l'envahissement des molles l'exige.

Si le deltoïde et la coiffe des rotateurs avec leurs paquets vasculo-nerveux respectifs sont préservés, une élévation partielle de l'épaule peut être obtenue en post-opératoire avec possibilité d'effectuer des mouvements :

- ✓ Main bouche.
- ✓ Main nuque.
- ✓ Main épaule opposée.
- ✓ Main-périnée.

Accompagné d'une diminution importante de l'élévation antérieure de l'épaule comme l'a constaté DUBOUSSET [142,144]

La résection de l'extrémité supérieure de l'humérus avec sacrifice du deltoïde et/ou de la coiffe des rotateurs (type1B) :

Elle est indiquée dans les cas d'ostéosarcome de stade 1B ou 2B dont la résection large impose de réséquer le deltoïde et le nerf circonflexe ensemble avec le tendon du long biceps et la coiffe des rotateurs l'aplomb de l'interligne glénohumérale .

L'abduction active et l'élévation antérieure du bras seront très limités après ce type de résection et les seuls mouvements possibles seront les rotations.

La possibilité de reconstruction et les possibilités fonctionnelles après une telle résection seront bien sur complètement différentes que dans le type1A.

- La résection de l'humérus proximal avec arthréctomie (type5) :

Celle-ci va enlever l'humérus proximal avec ses attaches muscles de la coiffe et massif glénoïdien. Elle est indiquée dans les tumeurs de l'épaule ouvertes dans l'articulation.

Si le deltoïde peut être conservé, le paquet circonflexe est identifié et protégé. On aura donc une section diaphysaire avec au même niveau section du long biceps et du triceps. Le grand rond et le grand dorsal seront sectionnés après refoulement du paquet vasculo-nerveux. (Petit rond et sus épineux à l'aplomb de l'interligne, en protégeant le circonflexe). Ainsi dégagé, le col de l'omoplate sera scié d'avant en arrière, puis le sus épineux sera coupé à distance de son insertion et la pièce enlevée.

Ce sera une résection de type 5A. Dans ce cas il ne s'agit pas d'une excision large mais d'une excision marginale. Cependant dans certains cas, la chimiothérapie préopératoire permet de conserver le deltoïde en l'absence d'envahissement. DUBOUSSET [144].

Si le plan distal de résection en dessus de l'insertion du deltoïde, nous aurons une résection de type 5B .

La reconstruction le plus souvent se fera par arthrodèse scapulo-humérale (type5B) ou arthroplastie (type 5A) avec prothèse modulaire sur mesure, ou autogreffe ou allogreffe, ou complexe allogreffe prothèse.

La résection gléno-humérale en bloc selon ROY-CAMILLE (type5) :

La résection de ce type intéresse les OS de haute malignité avec une extension extra-compartimentage importante. Habituellement nécessaire pour passer au << large >> d'une tumeur ayant franchi les corticales de l'extrémité supérieure de l'humérus, la résection gléno-humérale en bloc (Fig. 78) qui est une résection large impose de réséquer le deltoïde et le nerf circonflexe ensemble avec le tendon du long biceps et la coiffe des rotateurs à l'aplomb de l'interligne gléno--humérale. La technique parfaitement décrite par ROY-CAMILLE et COLL [148], nécessite un temps antérieur et un temps postérieur (Fig. 56). La voie d'abord delto-pectorale est prolongée en haut, puis en arrière, après une incision descendant verticalement à l'aplomb de l'omoplate.

- Le temps antérieur comporte la section de la clavicule à l'union du tiers moyen tiers externe en dehors des ligaments coraco-claviculaires, la section du deltoïde, du sous scapulaire et du grand pectoral.

Le temps postérieur : comporte la section du trapèze, des sus épineux, de l'épine, de l'omoplate, du sous épineux et des muscles ronds. Le col de l'omoplate est alors coupé derrière en avant, le sous scapulaire est divisé et le paquet circonflexe est lié. Le long biceps et triceps sont coupés au niveau de la section humérale. La pièce est enlevée avec le deltoïde

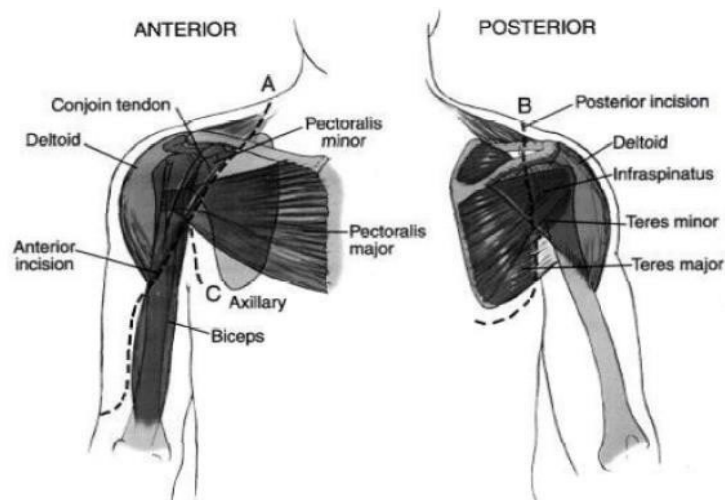


Figure 78: LES DEUX TEMPS ANTERIEUR (A) ET POSTERIEUR (B) DE LA RESECTION GLENO- HUMERALE EN BLOC SELON ROY-CAMILLE.[148]



Figure 79:RESECTION GLENO-HUMERALE EN BLOC DE ROY-CAMILLE

Du fait du sacrifice d'une grande partie du complexe élévateur de l'épaule, l'abduction active ainsi que l'élévation antérieure de l'épaule seront impossibles après ce type de résection, les seuls mouvements actifs possibles seront les rotations.

La résection inter-scapulo-thoracique de TIKOF-LINBERG (type 6) :

La résection inter-scapulo-thoracique est indiquée pour les tumeurs de l'omoplate, envahissant l'articulation gléno--humérale ou des tumeurs touchant à l'humérus proximal qui ont infiltré les courts rotateurs ou le deltoïde. Grâce à un diagnostic plus précoce et d'une meilleure précision de l'extension ce type de résection tend à diminuer.

Pour les OS de l'extrémité supérieure de l'humérus, la résection de type TIKOF - LINBERG n'améliore pas en règle générale la qualité carcinologique et fait perdre un potentiel de reconstruction important. Sa contre-indication principale est l'atteinte des branches du plexus brachial qui doit logiquement conduire à la désarticulation inter-scapulo-thoracique.

La technique originale de LINBERG qui date de 1928 reste peu modifiée de nos jours. La résection (FIG.80): le malade est opéré en décubitus latéral franc sur le côté sain. La voie d'abord décrit une sorte de raquette. La branche horizontale commence à la limite du tiers interne et du tiers médian de la clavicule. Elle passe horizontalement sur le moignon de l'épaule, 6 à 8cm sous l'acromion, pour descendre ensuite vers la pointe de l'omoplate en arrière. La branche verticale se détache de la branche horizontale à l'insertion du tiers moyen et externe de la clavicule. Elle passe par dessus l'épaule, en coup de sabre, pour rejoindre la branche horizontale au niveau de la pointe de l'omoplate.

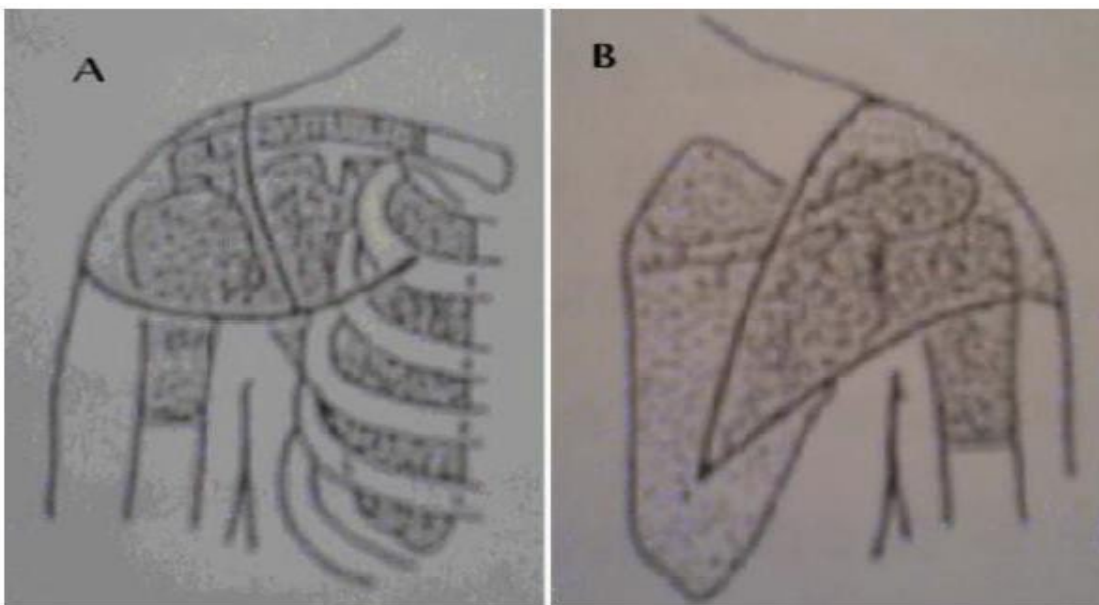


Figure 80: RESECTION INTERSCAPULO–THORACIQUE DE TIKOF–LINBERG: A VUE ANTERIEURE ET B: VUE POSTERIEURE

En cas de reconstruction prothétique, il faut veiller à modifier l'incision cutanée pour pouvoir garder suffisamment de peau pour pouvoir fermer.

L'ostéosarcome de la clavicule se fera à la scie de Gigli, en laissant le tiers interne de la clavicule en place. La partie externe de la clavicule est saisie avec un davier et tirée vers l'extérieure. Le jour sera amélioré par la section du coraco-biceps et du petit pectoral. Le plexus est repéré et le pédicule vasculo-nerveux circonflexe est disséqué et lié. Le grand pectoral est laissé attacher à la partie distale de l'humérus dans la mesure du possible. On procède alors, à la section du biceps, du grand dorsal, en respectant le plexus brachial préalablement disséqué.

La diaphyse humérale est ensuite sectionnée. Le triceps est coupé au même niveau, et on se reporte à la partie haute de l'incision ou l'on dissèque le pédicule sus scapulaire pour pouvoir le lier. Suivant le trait du coup de sabre, on sélectionnera le trapèze et l'omo-hyoidien pour passer en arrière. L'angulaire et les rhomboïdes seront sectionnés. Pour la section du grand dentelé, on décoltera le membre en tenant plus que par la peau axillaire et les éléments vasculo-nerveux.

Reconstruction après résection de l'extrémité supérieure du l'humérus :

Le Choix des techniques de reconstruction après résection de l'extrémité supérieure du l'humérus pour tumeur osseuse se fait selon le schéma suivant :

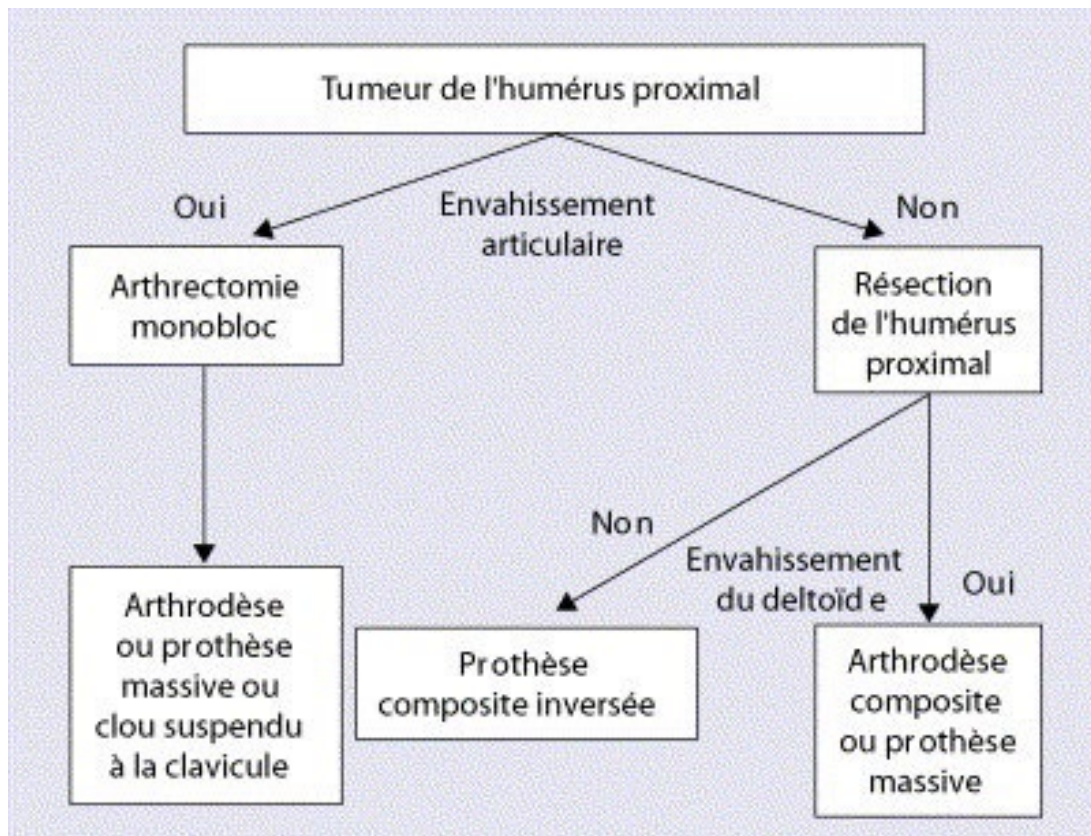


Figure 81: ARBRE DECISIONNEL. CHOIX DES TECHNIQUES DE RECONSTRUCTION APRES RESECTION DE L'EXTREMITE SUPERIEURE DE L'HUMERUS POUR TUMEUR.[149]

La reconstruction de l'humérus proximal après résection sans ou avec sacrifice du deltoïde ou avec artériectomie se fait par des prothèses composites ou même par des prothèses massives sur mesure. ces prothèses doivent être de longueur suffisante pour obtenir un ancrage de 10 cm dans l'humérus distal. Ce type de reconstruction, simple et peu coûteux, procure une épaule stable mais sans mobilité active, avec une fonction du coude et de la main tout à fait normale. Dans les suites de l'intervention, le patient est immobilisé coude au corps pendant 6 semaines [149].

b.2.2 Fémur proximal :

La voie d'abord postéro-externe est la plus utilisée pour la mise en place de prothèses massives. Il s'agit d'une voie anatomique, sans section des fessiers, peu hémorragique, et qui permet un abord rapide de la hanche. Le patient doit être installé en décubitus latéral strict et maintenu fermement par deux appuis sacré et pubien.

L'incision est centrée sur la partie postérieure du bord supérieur du grand trochanter dirigé

selon le grand axe du fémur sur la cuisse, plus près de son bord postérieur que de son bord antérieur, sa partie haute se coude en arrière, vers l'épine iliaque postéro inférieure (environ 8 à 10 cm sur chaque branche) [150]. Le trajet : incision du fascia lata plus près de son bord postérieur du fémur que du bord antérieur au sommet du trochanter. L'incision oblique se fait en arrière dans la direction des fibres du grand fessier. Ces fibres seront dissociées sur 8 à 10cm. Le membre est ensuite placé en rotation interne maximale, genou à 90°. Le tendon du moyen fessier est identifié et écarté en avant à l'aide d'un écarteur de Langenbeck. Les pévi - trochantériens seront sectionnés à 1 cm de leur terminaison, puis récliné en arrière pour exposer la capsule. Après l'incision de la capsule en arbalète, la luxation de la tête est aisément obtenue par augmentation légère de la rotation interne.

La réparation se fait facilement par la suture de la capsule, réinsertion des pelvi-trochantériens (rarement possible) et enfin fermeture du fascia lata [151] [150].

La reconstruction du fémur proximal se fait par une prothèse massive sur mesure et aussi par une prothèse modulaire. Par rapport aux prothèses sur mesure de reconstruction du fémur, les avantages des systèmes modulaires METS de reconstruction du fémur sont l'absence de délai de fabrication et l'adaptation de la prothèse en fonction de l'anatomie du patient et de la longueur de fémur effectivement réséqué au cours de l'intervention.[152]

b.2.3 Fémur distal : [153]

❖ *Principes :*

✓ *Exérèse :*

Pour les tumeurs du fémur distal, la résection est habituellement menée par une voie d'abord médiale qui permet de repérer en premier le paquet vasculo-nerveux au niveau du canal de Hunter et du creux poplité et de l'isoler avant d'effectuer la résection en toute sécurité.

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

Pour une tumeur primitive métaphysaire interne avec extension au quadriceps, la résection fémorale moyenne atteint 20 cm. L'excision emporte toute l'extrémité inférieure du fémur, protégée d'une épaisseur de tissus musculaires sains de 1 à 2 cm. Restent donc solidaires de l'os:

le muscle vastus intermedius (cruel) et articularis genus (sous-cruel), le cul-de-sac sous-quadriceps, la portion juxtaosseuse des muscles vastus medialis et vastus lateralis (avec une exérèse variable selon l'extension de la tumeur), les septums intermusculaires médial et latéral sur lesquels s'attachent les muscles, en arrière la portion juxtaosseuse du biceps femoris brevis (court biceps), des adducteurs, des gastrocnémiens (jumeaux). Ne sont donc pas réséqués : le rectus femoris (droit antérieur), la partie supérieure des vastus medialis et lateralis, le biceps femoris longus (long biceps), les autres ischio-jambiers, notamment les muscles de la pes anserinus (patte d'oie) (Fig. 82) .

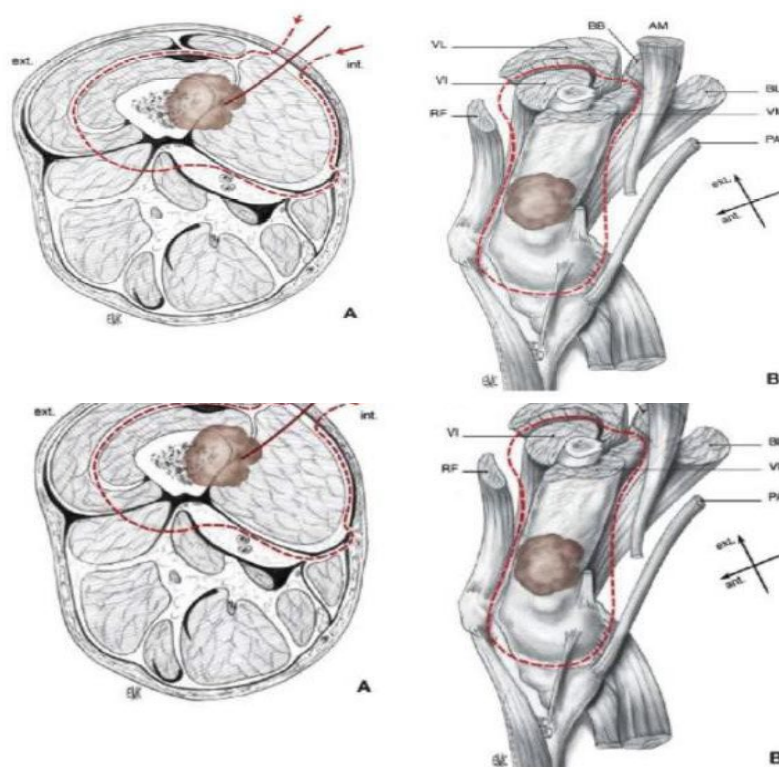


Figure 82: MARGES DE L'EXERESE.

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

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

✓ **Choix de la prothèse :**

Compte tenu des contraintes qui s'appliquent sur les prothèses, celles-ci doivent être des prothèses à tige centromédullaire (Fig. 83). Leur fixation peut être cimentée ou sans ciment, par exemple de type madréporique. Les prothèses cimentées selon le «< French Paradox>» semblent représenter la solution la plus fiable .

Il s'agit de prothèses dont les tiges viennent jusqu'à l'isthme osseux, en pleine diaphyse, sont très remplissantes et possèdent des arêtes qui viennent s'appuyer sur l'endoste. Ces tiges, sur mesure ou modulaires, ont la caractéristique de tenir fortement dans l'os, notamment en rotation, par leur simple forme mécanique et avant tout cimentage. Le ciment rajouté complète la fixation et permet la diffusion d'antibiotiques, réduisant le risque infectieux après cette longue chirurgie, chez ces patients qui vont être souvent en aplasie par chimiothérapie. Ces tiges présentent moins de 10% de descellements à 15 ans. Des tiges sans ciment << porous ingrowth >> ancrées dans l'isthme diaphysaire permettent également de bonnes fixations, mais elles ont l'inconvénient d'une habituelle résorption osseuse par stress shielding, d'une inextractibilité sans ostéotomie (par exemple en cas de complications infectieuses), et ne bénéficient pas de la protection du ciment aux antibiotiques pendant la chimiothérapie.

Quant au mécanisme des prothèses, il peut s'agir d'une charnière simple ne permettant que les mouvements de flexion-extension, ou d'une charnière rotatoire, retrouvant les mouvements de rotation physiologique et limitant les sollicitations sur l'ancrage. Les charnières rotatoires paraissent plus logiques mais n'échappent pas à un certain nombre d'écueils les faibles épaisseurs de polyéthylène dans leur mécanisme complexe peuvent être à l'origine de fluage. La multiplication des interfaces de friction peut accroître les débris d'usure et être à l'origine d'ostéolyse.

Enfin, lors des excisions musculaires majeures (totalité du quadriceps par exemple), il semble préférable, pour un meilleur contrôle, d'avoir un mécanisme articulaire simplifié, le

faible stock musculaire n'ayant à assurer que la flexion-extension. Nous utilisons avec satisfaction depuis une dizaine d'années des charnières non rotatoires métal/métal, et qui donnent peu de synovites.

L'optimisation des mécanismes de charnières rotatoires, avec notamment des rotations réglables, doit améliorer sans doute les performances de ces dernières.

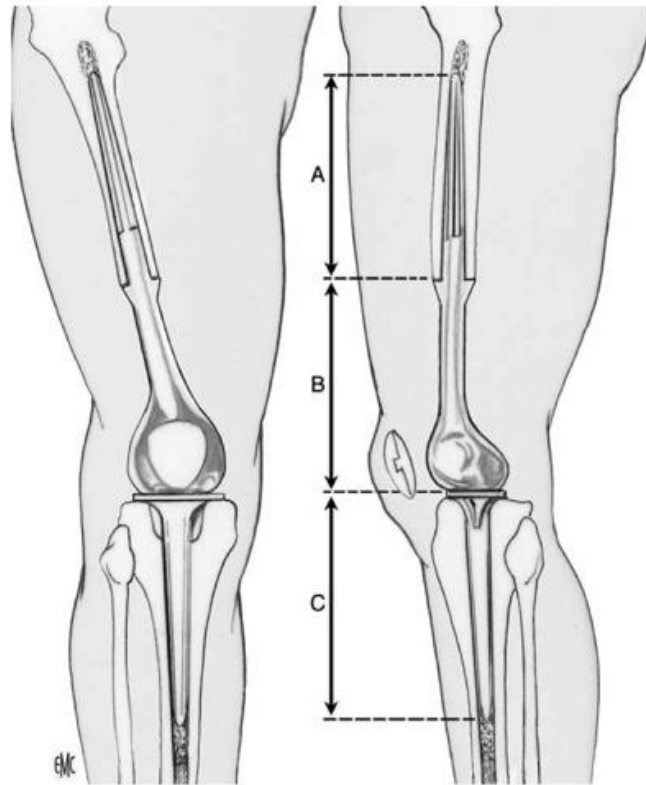


Figure 83: PROTHESE DE RECONSTRUCTION. IL S'AGIT D'UNE PROTHESE CHARNIERE, DONT LES VOLUMINEUSES TIGES PRENNENT UN APPUI ETENDU SUR L'ENDOSTE ALESE FEMORAL ET TIBIAL. ON UTILISE UN CIMENT AUX ANTIBIOTIQUES BASSE VISCOSITÉ, PRESSURISÉ

❖ Temps d'exérèse

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

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

✓ **Installation**

L'opéré est en décubitus dorsal sur table ordinaire, les pieds proches du bout de la table, le bassin stabilisé par deux cales. L'opérateur se place distalement, le premier aide est situé plus proximale du même côté, le deuxième aide en face. L'intervention est le plus souvent conduite sous garrot pneumatique : le membre est vidé de son sang par surélévation pendant 5 minutes, sans effectuer aucune compression au niveau de la tumeur ou au-dessous d'elle.

✓ **Incision**

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

En regard de la voie d'abord de la biopsie, l'incision est en << quartier d'orange >> la circonscrivant à 10-15 mm, et traversant peau, tissu cellulaire sous-cutané et fascia femoris (aponévrose superficielle de la cuisse) sans aucun décollement (les écarteurs à griffes sont proscrits). Toute la voie d'abord de la biopsie est donc retirée en bloc avec le vastus medialis et l'os.

En haut, on sectionne le fascia femoris assez mince et on passe entre sa face profonde et le quadriceps pour arriver à la jonction entre le vastus medialis et le rectus femoris. En profondeur apparaît le muscle vastus medialis qu'il ne faut pas inciser car ce muscle protège la tumeur et est excisé en monobloc avec elle. En bas, on incise verticalement l'aileron rotulien à quelques millimètres du bord interne de la rotule, le ligament adipeux, le surtout fibreux à la face antérieure du tibia (expansion des vastes). L'articulation est ouverte (dans le cas proposé ici, elle est macroscopiquement indemne). Des champs de bordure peuvent être fixés aux berges aponévrotiques de l'incision.

✓ **Temps latéral (Fig. 62)**

Il s'effectue en basculant le malade vers le membre sain. La jambe est presque en extension et en rotation interne. Il peut être utile, une fois libérée la rotule, de la retourner pour favoriser l'abord externe. L'excision emporte avec l'os le cul-de-sac sous-quadricipital (avec les muscles articularis genus et vastus intermedius), ainsi que la partie juxtaosseuse des 15cm

distaux du vastus lateralis. On repère donc, en partant de la partie proximale de l'incision, l'espace entre le vastus intermedius et le rectus femoris. Le tendon du vastus intermedius est détaché au bord supérieur de la rotule, le décollement conduit alors au vastus lateralis. Seule est excisée sa partie proche de l'os, avec la cloison intermusculaire sur laquelle il prend origine, et à la face postérieure de laquelle s'insère également le biceps femoris brevis (il est enlevé en bloc avec la tumeur, après avoir été également disséqué par voie postérieure).

Les fibres hautes du vastus lateralis prenant insertion au-dessus de la tumeur, et qui sont les plus antérieures de l'expansion directe, sont donc respectées. On discise le vastus lateralis à partir de sa face profonde, en commençant au niveau de la section osseuse et en laissant donc insérée sur l'os et sur la cloison une couche musculaire d'environ **2 cm**.

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

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

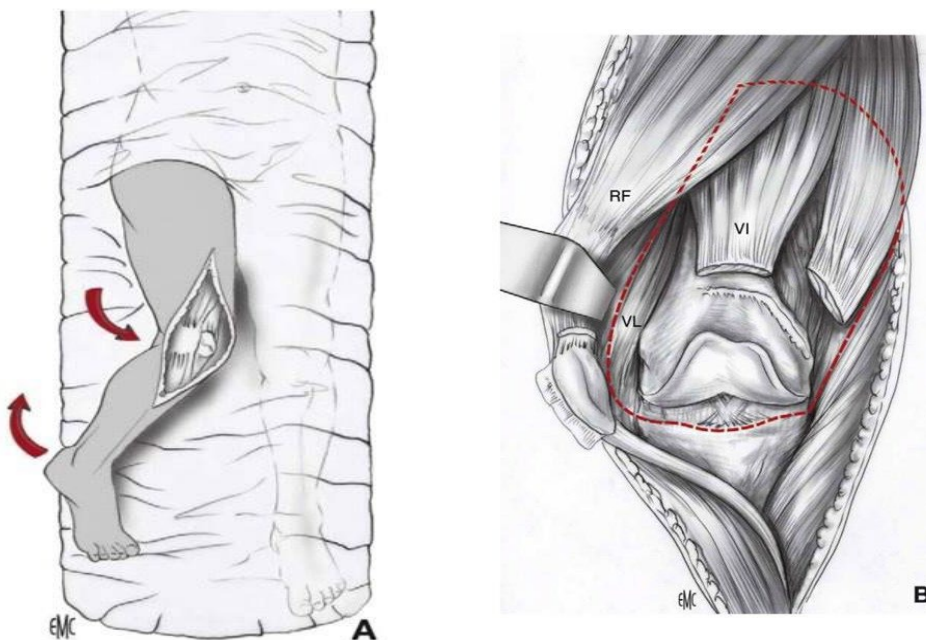


Figure 84: TEMPS LATERAL

A. Le membre inférieur étant en rotation interne, une arthrotomie para-patellaire interne permet de récliner la rotule vers le dehors.

B. On laisse en monobloc avec la tumeur : la capsule, les ligaments, le vastus intermedius (VI), l'articularis genus, le vastus medialis et la partie juxtaosseuse du vastus lateralis (VL) ;RF: rectus femoris .

✓ **Temps médial (Fig. 63)**

L'opéré est maintenant basculé vers le membre atteint et le membre inférieur est fléchi et en rotation externe. Dans le cas présent, la totalité du vastus medialis, au-dessous de la section osseuse, est excisée avec la tumeur. On le décolle du fascia femoralis puis on incise en haut le septum intermuscularis medialis à 2-3 cm de l'os .

On aborde ainsi le canal fémoral où cheminent l'artère et la veine fémorales (superficielles). À la partie basse, on sectionne l'aponévrose de Hunter dans sa portion antérieure les vaisseaux fémoraux reposent sur la nappe musculaire des adducteurs, souvent amarrés de court à la tumeur par ses pédicules nourriciers. Ces pédicules sont isolés et ligaturés ou clippés progressivement de haut en bas. Au bord supérieur du condyle interne, le faisceau inférieur de l'adducteur est sectionné. On peut alors mieux récliner vers l'arrière le paquet vasculo-nerveux, surtout si on fléchit le genou à angle droit, cuisse en forte abduction-rotation externe, malléole externe reposant sur la jambe opposée. On voit alors se tendre les branches collatérales de l'artère poplitée, qui l'amarrent à la face postérieure de l'articulation.

Elles sont progressivement ligaturées, libérant totalement le paquet vasculaire qui s'éloigne de la région inter-condylienne .

Il est parfois nécessaire d'avoir un abord plus complet sur l'axe vasculaire et notamment sur la partie haute de l'artère et de la veine poplitées : l'incision cutanée est prolongée vers le bas, puis on sépare le tibia du surtout capsulo-tendineux de sa face postéro-interne, réalisant une valve postérieure comprenant les tendons de la pes anserinus et les insertions tibiales de la capsule et du ligament collatéral médial (latéral interne). On aborde ainsi le bord latéral du gastrocnémien médial (jumeau interne) on en dissèque la face antérieure profonde, au contact de la coque condylienne, et la face postérieure, puis on sectionne le muscle à l'horizontale de l'interligne. Il est alors récliné vers l'arrière permettant l'accès à l'axe vasculaire dans la gouttière gastrocnémien médial/gastrocnémien latéral. Une dissection des vaisseaux à l'intérieur même de leur gaine devient alors possible.

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

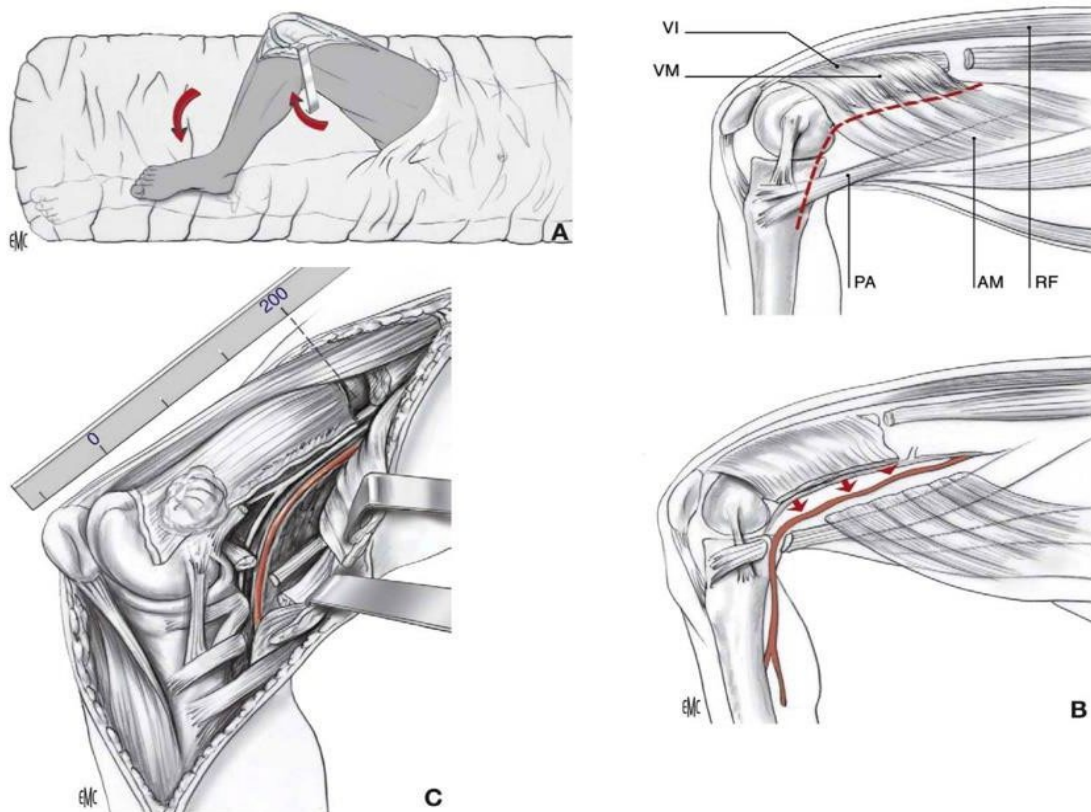


Figure 85: TEMPS MEDIAL.

A. Le membre inférieur étant en rotation externe, on détache du fémur les adducteurs, et du tibia la pesanserinus (PA) et parfois le gastrocnémiens médiales.

B. On peut ainsi aborder le pédicule vasculonerveux et les deux branches du nerf ischiatique.

C. On repère le niveau de section diaphysaire et quadricipitale, en prenant comme repère distal le bord inférieur des condyles. RF rectus femoris; AM adductor magnus; VM: vastus medialis; VI: vastus intermedius .

➤ **Section diaphysaire et temps postérieur (Fig. 64)**

Les temps précédents ont donc permis l'isolement des pédicules vasculonerveux, les dissections antérieures, externe et interne. Le segment à réséquer reste solidarisé par les ligaments du genou (ainsi que les gastrocnémiens et le poplité), le plan des adducteurs (et leur arcade vasculaire) et le biceps femoris brevis .

On détermine avec précision le niveau de section diaphysaire en utilisant comme repère le bord inférieur des condyles fémoraux. Le muscle vastus medialis est sectionné au bistouri électrique, ruginé de part et d'autre sur 1 cm, notamment sur la ligne âpre, on marque le niveau de section diaphysaire, puis le fémur est coupé à la scie oscillante. Son extrémité distale est alors saisie dans un davier réducteur qui la soulève progressivement amenant le genou en extension. On voit alors se tendre les insertions musculaires sur la ligne âpre la nappe musculaire des adducteurs est sectionnée en haut à 1 ou 2 cm de l'os, puis plus bas à 2 cm des limites de la tumeur.

On ligature progressivement les rameaux vasculaires issus des perforantes de l'artère fémorale profonde. En avant du nerf péronier commun se trouve le biceps femoris brevis : on conserve son insertion sur le septum intermusculaire latéral et le fémur, et on le sépare du biceps femoris longus.

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

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

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

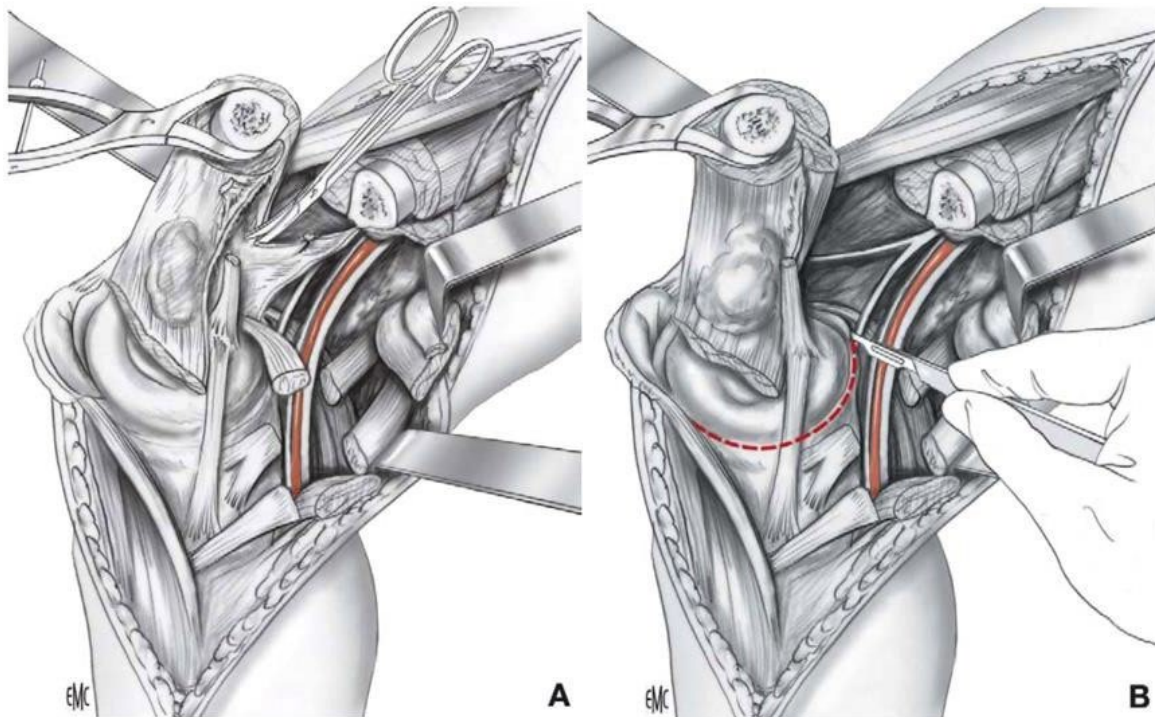


Figure 86: SECTION DIAPHYSAIRE ET TEMPS POSTERIEUR

A. Après section diaphysaire, le fémur distal est étendu par rapport au tibia, ceci permet la section des adducteurs qui se tendent à sa face postérieure.

B. On termine par la section de la capsule (coques, ligaments, au ras de leur insertion tibiale).

✓ **Temps de reconstruction**

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

✓ **Préparation tibiale**

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

On dégage au bistouri 1 à 2 cm proximaux de l'épiphyse tibiale, puis on régularise la surface supérieure à la scie oscillante selon une coupe perpendiculaire à la râpe, tant dans le plan frontal que sagittal, et n'enlevant que le cartilage de la concavité du plateau interne. La résection par rapport à la surface des plateaux tibiaux est de 5 mm.

La direction de la diaphyse centre habituellement la râpe, ne laissant que la possibilité de réglage en rotation : le milieu de la platine doit se trouver à environ 1 cm en dedans du centre de la tubérosité tibiale. On vérifie également l'axe du pied qui, maintenu perpendiculairement avec le tibia, doit être en rotation externe d'une dizaine de degrés (le repère étant le bord interne du 1er métatarsien) (Fig. 87).

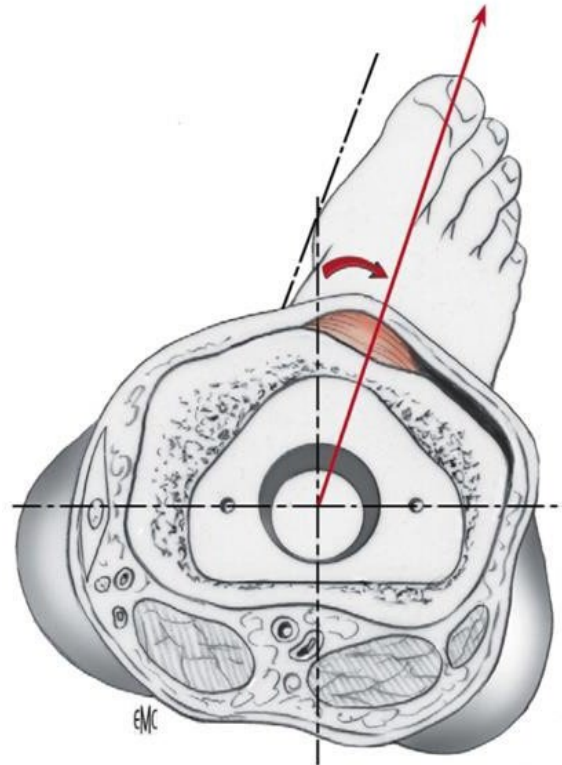


Figure 87: LE POSITIONNEMENT EN ROTATION DE LA PIÈCE TIBIALE EST ESSENTIEL POUR UN BON CENTRAGE FEMOROPATELLAIRE. ON POSITIONNE HABITUELLEMENT LE CENTRE DE LA PLATINE DE LA PIÈCE TIBIALE EN REGARD DU BORD MÉDIAL DU TUBERCULE TIBIAL :

✓ **Préparations fémorale et rotulienne - Essais**

On prépare alors l'extrémité supérieure, manipulée par un davier réducteur. On y passe les alésoirs souples jusqu'à 14 mm. La prothèse est essayée : elle doit rentrer à frottement dur, il peut être nécessaire de poursuivre l'alésage jusqu'à **15**, voire **16 mm**. On vérifie le positionnement en rotation : le davier qui marque l'axe sagittal du fémur est dans le prolongement de la ligne âpre, les rotations de hanche sont symétriques, ou à prédominance externe (sans dépasser en rapport **2/1** pour les rotations externe et interne). On fait alors un essai global (prothèse fémorale définitive) car il est essentiel de vérifier la stabilité fémoro-patellaire en fonction du positionnement de la pièce tibiale. En flexion jusqu'à 90°, la rotule ne doit pas

avoir tendance à se luxer, malgré l'absence de suture des parties molles internes. S'il y a tendance à la subluxation externe, il faut vérifier la rotation fémorale et éventuellement réduire la distance entre les centres de la platine tibiale et de la tubérosité antérieure. On vérifie l'absence de tension des pédicules vasculonerveux en extension complète. La position optimale étant trouvée, on enlève l'axe prothétique, on marque la direction des ailerons tibiaux à travers les trous de la platine, puis on prépare leur emplacement. Les deux cavités médullaires rincées, aspirées, sont tamponnées par deux mèches à prostate.

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

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

✓ **Scellement**

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

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

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

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

✓ **Temps de fermeture (Fig. 66)**

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

Le genou est maintenu fléchi à 45°. La fermeture rapproche les plans, mais sans s'acharner

à vouloir les mettre au contact : s'il y a eu une résection importante, des points trop tendus risquent de déchirer les parties molles lors de la flexion-extension et de ne plus jouer leur rôle.

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

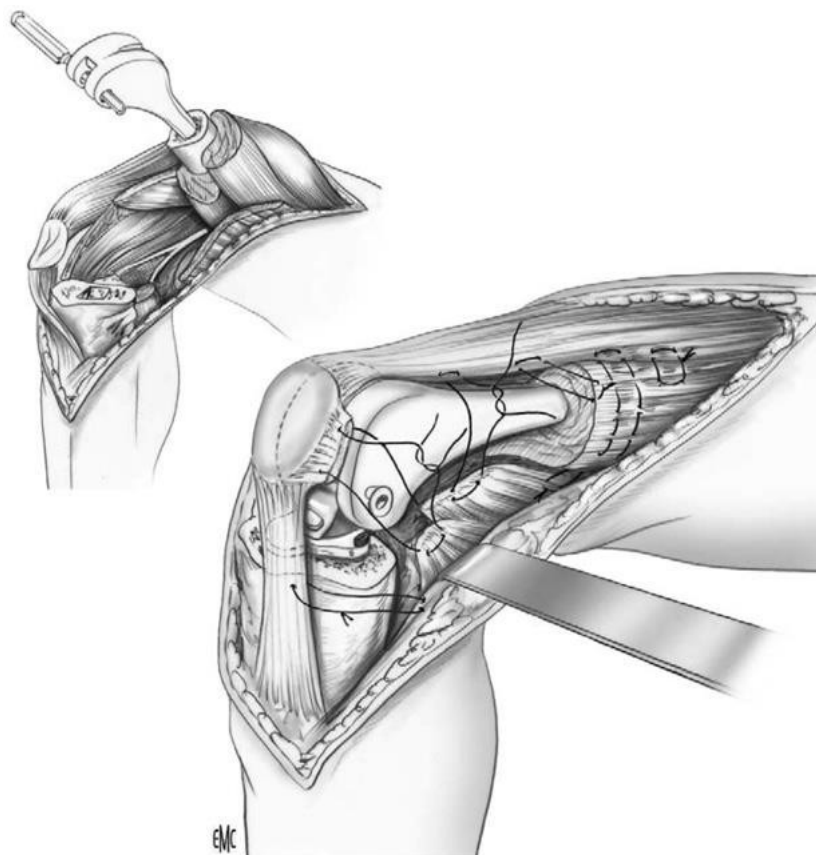


Figure 88: RECONSTRUCTION MUSCULAIRE. ON REINSERE LA PES ANSERINUS, L'AILERON ROTULIEN MEDIAL ET ON RAPPROCHE LES ADDUCTEURS DU RECTUS FEMORIS. QUELQUES POINTS MAINTIENNENT LA TRANCHE DE SECTION DES VASTUS INTERMEDIUS ET MEDIALIS

✚ Variantes liées à l'extension tumorale :

Nous avons évoqué le cas habituel où l'exérèse peut être réalisée par la voie antéro-médiale, qui permet de mieux contrôler les pédicules vasculaires. Il arrive cependant :

- ✓ Que la tumeur soit à développement latéral prédominant, nécessitant le recours à une voie d'abord antéro-externe.
- ✓ Qu'il y ait eu une atteinte tumorale articulaire, nécessitant la résection des deux berges articulaires, réalisant non plus une arthrotomie, mais une arthrectomie
- ✓ Que l'extension tumorale exige la résection de la totalité de l'appareil extenseur justifiant un transfert musculaire, si l'on désire mettre en place une prothèse plutôt que de réaliser une arthrodèse.

b.2.4 Tibia proximal [153]

➤ Principes

✓ Exérèse (Fig. 67)

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

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

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

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

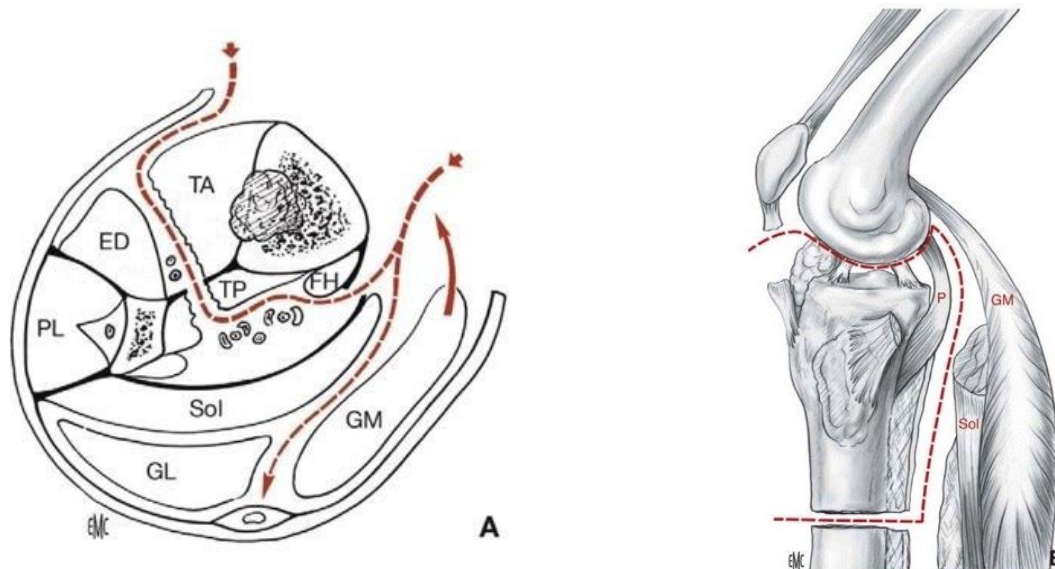


Figure 89: MARGES D'EXERESE

A. Coupe au tiers moyen du tibia : la dissection passe entre soléaire et gastrocnémien puis entre les deux gastrocnémiens, préparant la translation antérieure de ce muscle.

B. L'exérèse emmène en monobloc avec le tibia: la capsule et les ligaments, la partie distale du ligament patellaire et le ligament adipeux, le muscle poplité, la partie juxtaticbiale des muscles tibiaux antérieur et postérieur, et du soléaire. ED: extensor digitorum; FH flexor hallucis; GL: gastrocnémien latéral; GM: gastrocnémien médial P poplité PL péronier long; Sol soléaire; TA tibial antérieur; TP tibial postérieur .

✓ **Reconstruction**

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

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

- ✚ Assurer une fermeture des parties molles, alors qu'il a souvent fallu pratiquer une importante exérèse des parties molles traversées par la biopsie, gênant la fermeture , cette fermeture est apportée par le lambeau de gastrocnémien interne.

✚ Reconstruire un appareil extenseur fiable, ceci est volontiers assuré par une translocation de la tête de la fibula.

➤ **Temps d'exérèse**

✓ **Voie d'abord**

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

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

✓ **Temps médial (Fig. 68)**

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

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

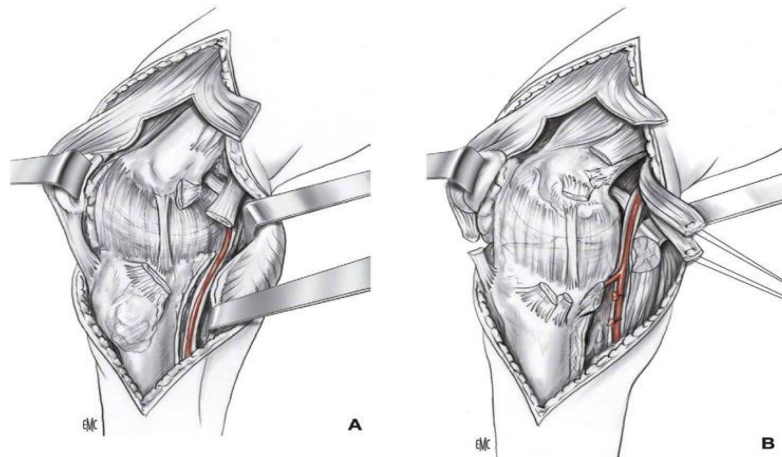


Figure 90: TEMPS MEDIAL

A. L'arthrotomie interne est limitée. On sectionne la pes anserinus pour préparer l'abord du pédicule vasculo-nerveux; en avant, on sectionne le ligament patellaire et en arrière le soléaire .

B. La flexion du genou permet d'aborder le pédicule vasculonerveux, et notamment d'isoler le nerf péronier commun et la crosse de l'artère tibiale antérieure.

✓ **Temps latéral (Fig. 69)**

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

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

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

L'artère étant libérée, le septum est sectionné.

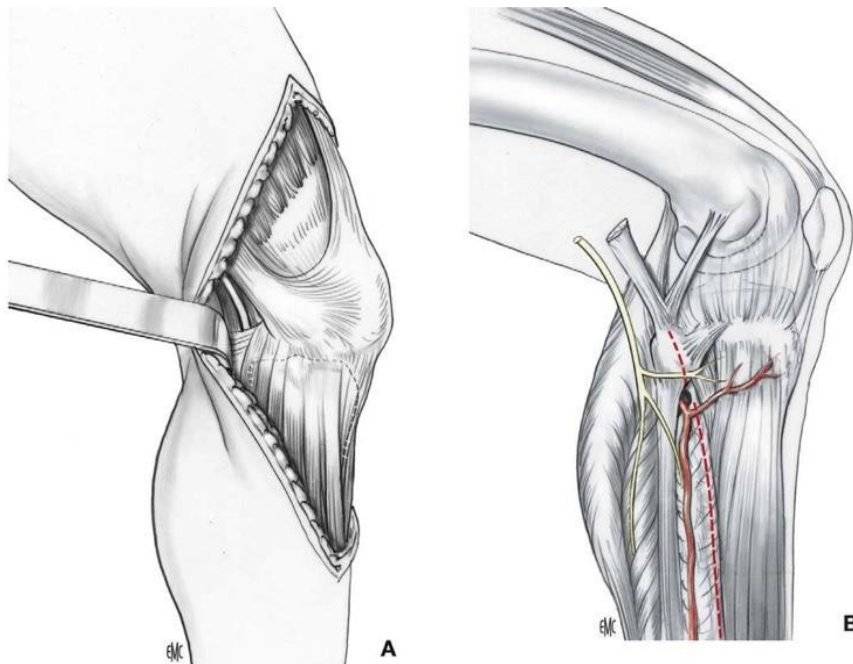


Figure 91: TEMPS LATERAL.

A. La dissection se fait au-dessous des fascias crural et jambier. On commence par rechercher le nerf péronier commun en arrière du biceps.

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

✓ **Temps supérieur et inférieur (Fig. 70)**

On peut alors pratiquer la désarticulation tibio-fémorale.

Le ligament patellaire est sectionné en zone saine, le ligament adipeux est laissé adjacent au tibia. On sectionne le ligament collatéral médial, les ligaments croisés dans l'échancrure. Enfin, les deux coques sont sectionnées à leur insertion supérieure.

On peut alors luxer vers l'avant l'épiphyse tibiale, et terminer la dissection postérieure. On repère le niveau de la section distale du tibia et celui-ci est coupé à la scie.

La pièce est radiographiée et envoyée à l'anatomopathologie, avec un prélèvement spécifique sur les croisés et sur la moelle osseuse du segment sous-jacent.

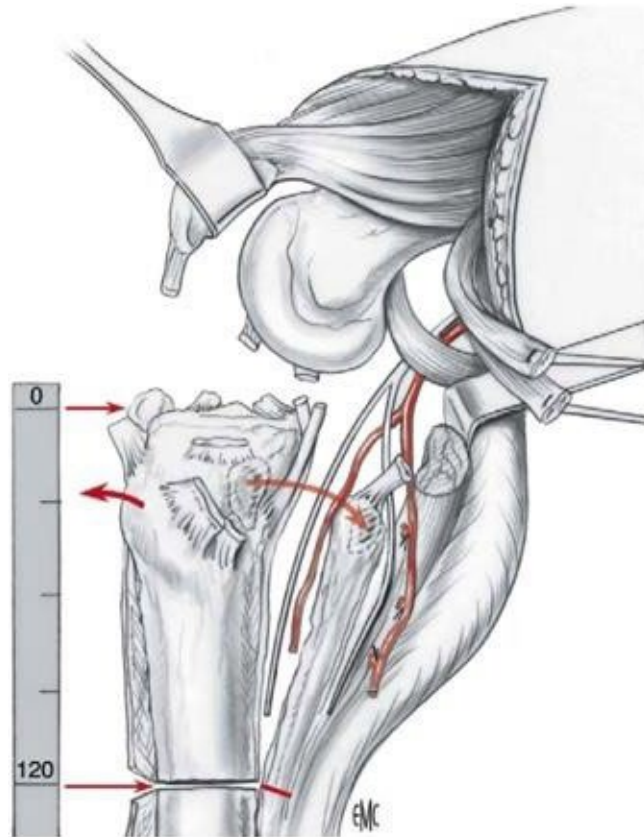


Figure 92: TEMPS POSTERIEUR PUIS DISTAL

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

➤ **Temps de reconstruction :**

✓ **Prothèse :**

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

La rotule est préparée pour la mise en place du bouton prothétique. Au tibia, un alésage progressif est réalisé de façon à ce que la prothèse vienne s'enfoncer à frottement dur dans la

tranche de section proximale. Les plasties de l'appareil extenseur sont réalisées en manipulant le tibia à l'aide de la tige passée dans sa cavité médullaire.

Ce n'est qu'une fois ces plasties préparées que l'on scelle les pièces fémorale et tibiale au ciment basse viscosité aux antibiotiques, après obturation diaphysaire.

✓ **Appareil extenseur (Fig. 71) :**

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

Le lambeau de gastrocnémien interne est presque systématique, compte tenu de l'habituelle difficulté à recouvrir la prothèse par les parties molles au niveau de l'épiphyse tibiale. On complète donc la discision entre les gastrocnémiens interne et externe, et on coupe transversalement le gastrocnémien interne à la jonction de son tiers moyen et de son tiers inférieur, en ayant vérifié que la hauteur du gastrocnémien lui permet de venir cravater horizontalement l'épiphyse tibiale jusqu'à l'aponévrose du muscle tibial antérieur conservé. Le muscle est bas- culé à 90°, son bord inférieur étant suturé avec l'aponévrose du muscle tibial antérieur .

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

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

Cette translocation un peu complexe nécessite bien entendu de vérifier qu'il n'y a pas de tension anormale sur le nerf péronier commun on peut l'éviter par une neurolyse

complémentaire. Deux cercles métalliques passés au niveau de la tête de la fibula et autour de la tige de la prothèse maintiennent la tête en position médiale.

De surcroît, l'aponévrose du muscle tibial antérieur est suturée au lambeau de gastrocnémien interne, réalisant un double transfert osseux et musculaire.

Les tendons du biceps femoris et du ligament collatéral sont suturés en paletot sur le reliquat du ligament patellaire et au surtout de la face antérieure de la rotule.

Ainsi est réalisée une médialisation de la tête de la fibula qui est mécaniquement efficace et cicatrise rapidement.

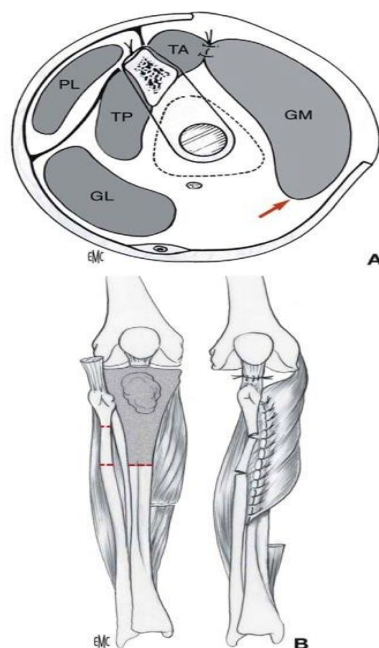


Figure 93:RECONSTRUCTION DE L'APPAREIL EXTENSEUR.

A. Coupe au tiers proximal du tibia on note en dedans la translation vers l'avant du gastrocnémien médial et en dehors la translation antérieure de la fibula: elle est maintenue par un cerclage s'appuyant autour de la tige prothétique, et par la suture des bords antérieurs des muscles gastrocnémiens médial et tibial antérieurs .

B. De face on note la transposition du gastrocnémien et la suture du ligament patellaire restant au tendon du biceps et au ligament collatéral latéral, dont les fibres s'insèrent sur la tête de la fibula. GL gastrocnémien latéral; GM gastrocnémien médial; PL péronier long; TA: tibial antérieur TP tibial postérieur .

➤ **Variantes liées à l'extension tumorale**

✓ **Arthrectomie**

La tumeur tibiale peut s'être propagée à l'articulation du genou, et il faut faire une arthrectomie par une excision monobloc comprenant la rotule et passant au bord supérieur des condyles. L'appareil extenseur est reconstruit par une allogreffe << combinée >> épiphyse tibiale (entourant la prothèse composite) - ligament patellaire- rotule tendon quadricipital. Cette exérèse fémorale proximale empêche de pratiquer un lambeau de gastrocnémien à pédicule proximal.

✓ **Résection complète du ligament patellaire**

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

Une ostéotomie est pratiquée en plein milieu de la rotule de l'allogreffe, suivie d'une ostéosynthèse avec l'hémi-rotule proximale du receveur.

3.2.2 **Autres :**

a. Les allogreffes massives :

L'intervention doit être planifiée à l'aide de radiographie du patient et du greffon osseux, dont on aura pris le soin de repérer le facteur d'agrandissement.

Il est cependant important de vérifier l'adéquation en taille du greffon et du site receveur. Il faut envisager différentes combinaisons, une résection proximale de fémur pouvant très bien être remplacée par une extrémité distale fémorale que l'on aura recoupée et adaptée, de même un fémur droit pouvant très bien remplacer un segment de fémur gauche. Le plus important est le diamètre du canal médullaire, surtout si l'on envisage d'armer le greffon par un clou ou une prothèse. [132]

Le greffon doit être retaillé et façonné en salle d'opération et il est souhaitable de travailler sur un greffon décongelé depuis deux ou trois heures. Les appareils tels que les râpes, étaux, fraises d'alésage sont indispensables et sont associés aux instruments habituels de la chirurgie orthopédique. Le respect des règles d'asepsie de la manipulation de ces instruments est de rigueur. [128] [132]

Il existe plusieurs types de montage mais le plus important est d'obtenir impérativement une fixation solide et rigide de la greffe, compte tenu des délais longs de consolidation et de réhabilitation. Aux montages de type plaque, lame-plaque ou clou-plaque, il est plus commode à chaque fois que possible de faire les montages par clou centro-médullaire qui offrent de meilleures garanties de solidité et permettront une reprise plus précoce de l'appui. [133]

Dans l'espoir de favoriser le plus rapidement possible la consolidation les jonctions entre la greffe et l'os receveur peuvent être entourées de greffons autologues spongieux ou cortico-spongieux. Ainsi dans le souci d'amélioration de la congruence entre les deux extrémités (coupe plane, en chevron, oblique), différentes découpes peuvent être utilisées. Une autre possibilité, qui pourrait être plus satisfaisante quant à la stabilité et à la fusion, consiste à encastrier le greffon dans l'os hôte, notamment en zone métaphyso-épiphysaire [132][133].

► **LES GREFFES INTERCALAIRES : [154][155]**

Elles sont utilisées dans le cadre de résections diaphysaires ou d'arthrodèses, l'allogreffe étant interposée entre deux segments osseux du patient. Le montage par clou centro-médullaire, au besoin verrouillé, étant le meilleur, mais suppose toutefois une longueur osseuse suffisante de part et d'autre du greffon. Il est préférable d'utiliser des clous pleins dont la résistance mécanique permettra de tenir jusqu'à la consolidation de l'allogreffe, qui peut aller en général vers le 8e mois.

► **LES GREFFES TERMINALES : [154][125]**

Elles sont surtout utilisées dans le cadre des reconstructions épiphysaires ou épiphyso-métaphysaires étendues plus ou moins à la diaphyse. On peut utiliser, soit des allogreffes avec conservation de cartilage, soit plus fréquemment des allogreffes manchonnant une prothèse. Il est plus commode dans ce cas de cimenter la prothèse dans le greffon et d'utiliser des prothèses massives à haute résistance mécanique. Le manchonnage des prothèses par une allogreffe est préférable à l'utilisation des prothèses massives de reconstruction au niveau de la hanche car il

joue un rôle protecteur à long terme. Par contre au niveau du genou l'utilisation du manchonnage par allogreffe s'est révélée inutile voir nocive.

➤ **Cas particuliers [132] :**

Les allogreffes massives combinée à une arthroplastie de hanche peuvent être utilisées dans les reconstructions des pertes de substances de la hanche. Ce procédé semble donner de meilleurs résultats à long terme que l'utilisation de prothèses massives seules, mais il n'est pas exempt de complications.

b. Microchirurgie :

Parmi les techniques de reconstruction existent les techniques microchirurgicales qui sont utilisées pour les reconstructions des pertes de substances occasionnées par les résections osseuses.[132]

Le péroné étant le transfert le plus utilisé, ce qui n'est pas le cas de l'aile iliaque.

Les techniques sont celles de tout transfert microchirurgical. Les indications prédominent surtout au membre supérieur avec un taux de complications moindre selon les séries. Au membre inférieur et au rachis, des transferts de péroné libre ont aussi été appliqués. Les complications à type de fracture sont nombreuses l'adaptation du greffon aux contraintes biomécaniques prenant souvent assez de temps. [133]

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

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

c. Chirurgie des lambeaux. [128][132]

Le succès de la chirurgie conservatrice dépend aussi bien de l'absence de récurrence de la tumeur mais également de la fonction résiduelle. Toutefois, il existe une relation étroite entre l'importance des résections des parties molles (muscles, tendons) et la qualité du résultat. D'où il est important de réaliser des transferts musculaires pour réanimer des fonctions compromises ou des pontages vasculaires si un tronc artériel ou veineux principal a dû être sacrifié.

Ces lambeaux musculaires ou musculo-cutanés peuvent aussi jouer un rôle capital de couverture en cas de perte de substance cutanée. Grâce à leur propre vascularisation, ils permettent d'améliorer le trophisme des tissus restants surtout en cas de radiothérapie adjuvante.

d. Reconstruction par arthrodèse :

Les reconstructions peuvent aussi se faire par arthrodèse et ce en cas d'envahissement articulaire, il est indispensable d'effectuer une résection extra-articulaire (arthrectomie-monobloc) Les résections extra-articulaires imposent une résection osseuse plus importante et notamment sur l'os non atteint par la tumeur et sur l'appareil extenseur .

L'arthrodèse rarement utilisée d'emblée en cours de chimiothérapie, car la fusion en est difficile à obtenir du fait de la résection.

L'arthrodèse du genou utilisant allogreffe et autogreffe, avec un clou centro-médullaire fémoro-tibial, est souvent utilisée en sauvetage d'une prothèse infectée ou descellée.[156]

L'arthrodèse d'épaule, pour les résections de l'humérus proximal, est utilisée couramment par certaines équipes [157] Lorsque l'appareil extenseur a été sacrifié, la technique de reconstruction la plus couramment utilisée est l'arthrodèse fémoro-tibiale .

e. La technique de la membrane induite dans les reconstructions osseuses segmentaires : **[158]**

La technique chirurgicale de la membrane induite pour les reconstructions osseuses a été mise au point, il y a trente ans. Le principe en est simple : la perte de substance osseuse est comblée dans un premier temps par du ciment chirurgical qui induit la formation d'une membrane, par réaction à un corps étranger. Après un intervalle de quelques semaines le ciment est enlevé et la cavité, tapissée par la membrane, est comblée par de l'autogreffe d'os spongieux. La durée de consolidation des segments reconstruits est indépendante de l'étendue de la perte de substance initiale, elle est de l'ordre de 6–8 mois au membre inférieur et permet, au terme de ce délai, une remise en appui total sans protection. Les résultats cliniques ont suscité de nombreux travaux fondamentaux qui ont mis à jour le rôle biologique de la membrane qui, outre la caractéristique d'être richement vascularisée, secrète des facteurs de croissance et contient des cellules souches mésenchymateuses. L'association membrane induite — greffe osseuse déclenche un véritable processus de bio-ingénierie in vivo, fait capital qui ouvre un large champ d'investigations possibles pour définir la meilleure combinaison entre contenant et contenu. La

validité clinique du procédé chirurgical a été confirmée par de nombreuses équipes, dans le monde entier.

✓ **Technique chirurgicale :**

Une perte de substance osseuse peut résulter d'une étiologie traumatique, infectieuse, tumorale ou congénitale. Quelle que soit l'étiologie, la technique comprend toujours deux étapes chirurgicales:

La première étape : comprend l'excision totale des lésions concernant à la fois l'os et les parties molles. La plupart du temps, une stabilisation instrumentale est nécessaire et les moyens utilisés dépendent du site de la lésion initiale et de l'importance de la résection. Schématiquement, le chirurgien dispose de plaques vissées, de fixateurs externes et de clous centromédullaires. Une fois le débridement-parage réalisé, une entretoise en ciment est insérée dans la perte de substance osseuse. Le ciment ne doit pas contenir d'antibiotique pour ne pas masquer une infection larvée susceptible de se manifester après la greffe. Le ciment joue ainsi le rôle d'une sentinelle bactériologique. Il est mis en place avant sa solidification et doit manchonner les extrémités osseuses. La fermeture de la plaie est réalisée par suture directe chaque fois que possible ou par un lambeau de réparation des parties molles. Parfois, dans les cas d'infection sévère, le site de résection est laissé ouvert, un second débridement-parage est éventuellement réalisé et l'implantation définitive de l'entretoise est faite secondairement. Quand une récurrence de l'infection se manifeste alors que le ciment a été mis en place, un débridement-parage est de nouveau programmé, le ciment est enlevé, la membrane est excisée en totalité, les extrémités osseuses et les parties molles sont de nouveau nettoyées et réséquées, une nouvelle entretoise est implantée et l'abord chirurgical est fermé sur drainage.

La seconde étape : est programmée après cicatrisation complète et définitive des parties molles. Le moment optimal pour réaliser cette seconde étape est probablement de l'ordre d'un mois après la première étape. En réalité, la cicatrisation des parties molles n'est pas entièrement acquise avant six ou huit semaines, notamment quand un lambeau s'est avéré nécessaire pour réparer la perte de substance des parties molles. De plus, on doit absolument s'assurer qu'il n'y a pas d'infection résiduelle avant de greffer. Pour toutes ces raisons, la seconde étape chirurgicale est reportée, en pratique, à la fin du second mois. L'abord chirurgical permet alors d'inciser les parties molles et la membrane en continuité, et d'exposer et d'enlever le ciment. La cavité résiduelle est nettoyée en préservant la membrane. Les extrémités osseuses sont isolées, les

canaux médullaires reperméabilisés et les extrémités corticales sont pétalisées pour faciliter la mise en place de greffon de manchonnement et assurer de la sorte une consolidation optimale. Le meilleur matériel pour remplir la cavité est de l'os spongieux prélevé aux crêtes iliaques antérieures et postérieures. La taille des greffons qui remplissent la cavité ne doit pas dépasser 2 à 3 mm. De l'homogreffe osseuse ou des substituts osseux peuvent être ajoutés à l'autogreffe fraîche mais avec un ratio qui ne doit pas dépasser 1/3, mais il s'agit là d'une notion empirique. Une bonne solution actuellement pour augmenter le volume de la greffe ou pour épargner les crêtes iliaques est d'utiliser le produit osseux de l'alésage du canal médullaire fémoral par la technique du RIA (reaming, irrigating, aspirating). Si la reconstruction intéresse la jambe, la greffe est prélevée à partir du fémur homolatéral. Une notion importante mais purement empirique est que la greffe issue du canal médullaire fémoral est trop dense pour être correctement revascularisée. Pour cette raison, cette greffe est associée à de la greffe spongieuse ou du substitut osseux macroporeux pour faciliter la revascularisation. Un autre point important est de procurer une stabilisation rigide du segment reconstruit pour faciliter la revascularisation de la greffe par la membrane.

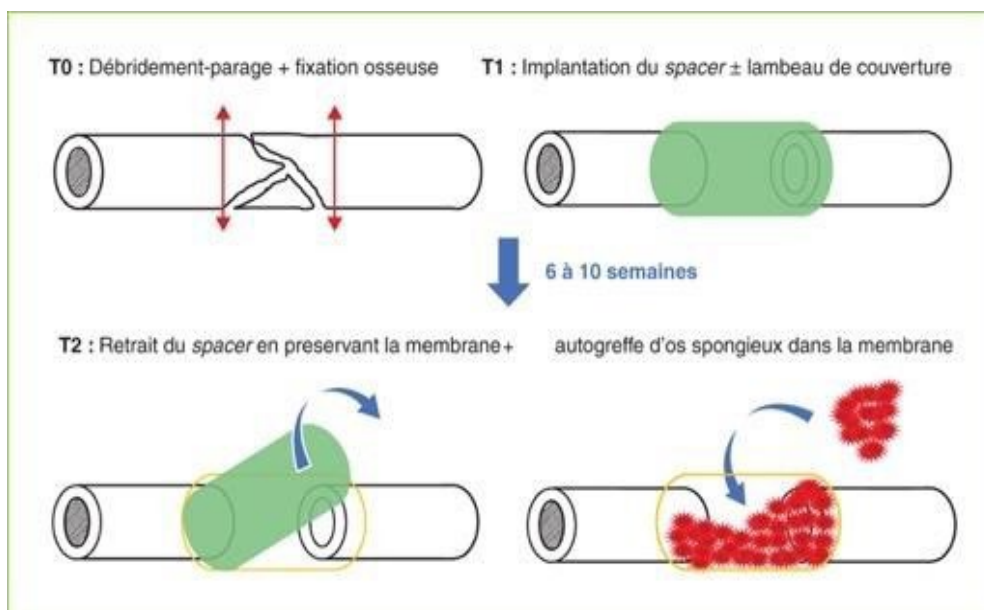
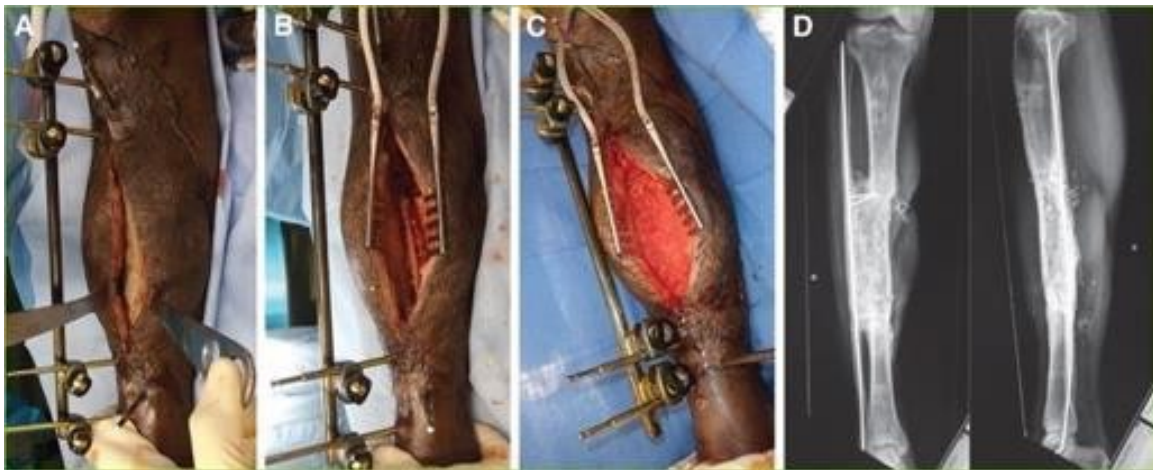


Figure 94: Étapes de la technique de la membrane induite



Premier temps de la TMI :

Fixation de la fibula , implantation d'un spacer en ciment inter tibio-fibulo et couverture par un lambeau



Second temps de la TMI :

A/ouverture de la membrane B/retrait du ciment c/grefe spongieuse massive D/radiographies a consolidation

✓ Indications chirurgicales :

L'expérience clinique initiale de la technique de la membrane induite concernait des pseudarthroses septiques post-traumatiques de jambe. Progressivement les indications ont été élargies à d'autres étiologies des pertes de substance osseuse comme les pseudarthroses congénitales chez l'enfant , le sauvetage de membre inférieur dans le cas de fracture complexe **la reconstruction osseuse après résection tumorale** et le traitement des pseudarthroses post-fracturaires aseptiques ou en tissus irradiés. La reconstruction des extrémités (main, pied) est également du domaine de la technique de la membrane induite.

IV. Résultats thérapeutiques :

1. Résultats oncologiques :

Dans notre série la récurrence tumorale n'est survenue chez aucun patient, la rechute métastatique est survenue dans 1 cas après la chirurgie soit 14% des patients, elle était pulmonaire et le délai d'apparition des métastases était de 6 mois.

Dans l'étude de Croci AT [140] chez 37 patients opérés pour des tumeurs osseuses primitives, la récurrence locale était observée chez 2 cas opérés pour ostéosarcome et ont subi une chirurgie radicale, ces cas étant ainsi considérés comme de mauvais résultats. Le suivi de ces patients variait de 2 à 48 mois, avec un suivi moyen de 14,84 mois.

Pour Cannon S.R [159] le taux de récurrence locale était de 9 % sur un suivi moyen de quatre ans.

Asavamongkolkul A [141] à propos d'une série de 32 cas de reconstruction par endoprothèse des tumeurs osseuses malignes colligés entre mars 1994 et juillet 2006 à l'Hôpital Siriraj Thaïlande un taux de 3,3% de récurrence locale a été noté .

La survenue d'une récurrence locale dépend de la qualité des marges d'exérèse.

La pathogénie des récurrences est liée à une insuffisance de la résection chirurgicale, marginale ou intra-tumorale. Une chirurgie large associée à une chimiothérapie efficace aboutit à un taux de récurrence locale de l'ordre de 12%. Si la chirurgie n'a été que marginale mais que la chimiothérapie est efficace, ce taux de récurrence est de 25%.

Un même taux de 25% est observé si la chirurgie a été large mais la chimiothérapie non efficace. Le pronostic carcinologique tient à l'association de ces deux facteurs.[160]

L'intérêt théorique d'une chimiothérapie préopératoire est de traiter précocement la maladie métastatique microscopique, et de tenter de réduire le volume tumoral afin de favoriser la résection chirurgicale. Cette approche a aussi mis en évidence une corrélation entre le degré de nécrose de la pièce tumorale et la survie sans récurrence. [161]

L'étendue de l'exérèse monobloc mérite discussion. Pour ENNEKING, l'exérèse ne serait carcinologiquement valable que si l'on passait très au large de la tumeur en laissant une couche de tissu sain relativement importante tout autour de la tumeur.

En principe une exérèse est carcinologiquement satisfaisante s'il y a sur la pièce d'exérèse une couche de cellules normales tout autour de la tumeur. Par contre, la seule zone où l'on ne peut jamais être sûr d'être passé tout à fait correctement, c'est l'os, Les skip métastases à distance, dans la médullaire ou à l'opposé dans l'autre métaphyse du même os, sont rares mais existent [162]. Seule une chirurgie adéquate permettra d'éviter les récurrences locales.

On a beaucoup discuté sur la distance à laquelle doit être conduite la ligne de section osseuse de la zone d'extension radiologique de la tumeur. Plusieurs chirurgiens estiment que cette distance ne doit pas être inférieure à 5 cm. Pour d'autres, une distance de 2 à 3cm est suffisante. Pour Dubousset et coll [144] n'ont qu'une seule récurrence locale pour 82 traitements conservateurs chez les enfants et adolescents, il prévoit toujours une section avec marge de sécurité de 5 cm au-delà du côté diaphysaire. C'est du côté épiphysaire, et en particulier articulaire, que le choix du niveau de la section est le plus important. Il est rare de pouvoir garder toute l'articulation, il faut être sûr que le cartilage de croissance n'est pas traversé et se garder une marge de sécurité d'au moins 1 à 2 cm .

Dans notre série, la résection est estimée large si la distance entre la tumeur et la section osseuse est de 2 à 5 cm du côté diaphysaire et en laissant une marge de sécurité autour des parties molles d'au moins 1 cm, en se basant essentiellement sur les données de l'IRM.

2. Résultats fonctionnels :

Jaime Paulos [163] rapporte que les malades avec des prothèses de résection fémorale proximale et de tibia ont réussi à marcher sans douleur, sans canne pour 60 % d'entre eux et avec pour les autres. Au niveau de l'humérus, la fonction de l'épaule a été insuffisante, mais sans douleur et avec une bonne fonction de la main.

Pour Asavamongkolkul A [141] L'analyse fonctionnelle selon la société de Tumeur Locomotrice moyenne pour la reconstruction d'extrémité supérieure était 93 % (l'intervalle 86,7- 100) et pour l'extrémité inférieure était 89 % (l'intervalle 63,3-100) .

Deux patients (6,7 %) étaient déterminés à être un échec.

Pour l'analyse des résultats dans l'étude de Croci A [140], ils ont utilisé les critères oncologiques basés sur la récurrence de la tumeur, ainsi que les critères cliniques basés sur la présence de la douleur, la fonction du membre, les amplitudes articulaires du membre, l'infection et l'acceptation du patient. Selon les critères d'évaluation, les résultats étaient bons chez 21 patients (56,8%), régulier dans 12 ,(32,4) et pauvre en 4 ,(10,8).

Les résultats fonctionnels des endoprothèses dans la série de Gaston C.L.L [164] sont généralement très satisfaisants. Les patients avec un remplacement fémorale distale ont généralement marché sans boiter et la flexion du genou est proche de la normale. Les résultats du remplacement du tibia sont moins prévisibles et dépendent beaucoup de la réussite de la réparation des extenseurs et dans une certaine mesure sur la détermination et le respect de l'individu avec leur régime de physiothérapie postopératoire. Bien que la plupart auront une fonction similaire à un remplacement du fémur distal, certains vont avoir un décalage extenseur, qui peut conduire à des problèmes, notamment en montant les escaliers. Dans l'humérus proximal, mouvements actifs d'élévation sont généralement limitée à moins que tous les muscles et les nerfs ont été épargnés. Certains patients pourront élever leur bras au-dessus hauteur de l'épaule. Société Musculoskeletal Tumor scores fonctionnels de EPR réalisées dans notre centre moyenne de 80% (intervalle de 53% à 100%).

Dans notre série, les résultats des 07 patients Selon la cotation d'ENNEKING [143] sont estimés :

Excellent : 5 Cas (72%)

Bon : 1 Cas (14%)

Moyen : 1 Cas (14%)

3. Complications post-opératoires :

Infection :

L'infection pose des problèmes thérapeutiques plus important que ceux habituellement rencontrés en chirurgie orthopédique : flore bactérienne différente et nécessité impérative de poursuivre la chimiothérapie Elle met en jeu le pronostic vital immédiat et à long terme par le retard possible de la reprise de la chimiothérapie. Elle compromet le succès du traitement conservateur, car l'ablation du matériel est le plus souvent nécessaire.

Dans l'étude de Croci A [140] 5 patients ont développé une infection, avec 2 infections profondes associées à la déhiscence, et 3 avec des infections superficielles ,toutes dues à

Staphylococcus aureus. Tous ont subi un débridement chirurgical et une thérapie intraveineuse spécifique avec des antibiotiques, 3 d'entre eux ont eu des bons résultats et les 2 autres ont eu des résultats médiocres .

Dans l'étude de Jaime Paulos [163] concernant Vingt-cinq cas de reconstruction par prothèse massive pour tumeurs malignes, un cas d'infection a été décrit au niveau de l'union de la prothèse du fémur distal et de l'os proximal par staphylocoque sensible à la cloxacilline .

Dans notre série, l'infection n'a été noté chez aucun patient.

Le descellement aseptique :

Dans l'étude de Gaston C.L.L. [164] le taux de descellement aseptique a réduit après l'utilisation systématique des prothèses revêtues d'hydroxyapatite et à charnière rotatoire au niveau du genou. Pour le fémur distal et le tibia proximal, le taux de descellement aseptique en utilisant les prothèses a charnières fixes est 0% et 3%, respectivement, sur 10 ans de survie.

Cannon S.R. [159] dans sa série a montré une très faible probabilité de descellement aseptique dans les trois premières années et il a aussi montré que les remplacements du tibia proximal avaient le pire pronostic. La probabilité d'éviter un descellement aseptique dans cette série pendant dix ans était 67,4 % dans le groupe fémoral distal, 54,8 % dans le groupe tibial proximal et 93,8 % dans le groupe fémoral proximal.

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

Donc l'effet de l'âge au moment de l'opération et la quantité d'os réséqué influencent le taux de descellement aseptique.

Dans l'étude de Croci A [140] une révision de la prothèse a été réalisée chez un patient qui a présenté un descellement aseptique elle a été de bon résultat.

Pour Asavagonkolkul A [141] le taux de descellement aseptique est faible de %3,3.

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

Complications nerveuses :

Pour Asavagonkolkul A [140] un patient a présenté une paralysie du nerf sciatique . Dans l'étude de Croci A [141] un patient a développé une paresthésie du nerf cubital .

Nous n'avons pas noté de paralysie ou de paresthésie chez nos patients .

Luxation :

Dans l'étude de Jaime Paulos [163] concernant Vingt-cinq cas de reconstruction par prothèse (18 prothèses massives) pour tumeurs malignes. La plus fréquente des complications a été la luxation de la prothèse : 3 cas de luxation initiale dans le groupe résection fémorale proximale du fémur traité par réduction orthopédique et rééducation motrice progressive, au niveau de l'humérus proximal, il y a eu 2 cas de luxation traités par réduction orthopédique, immobilisation de Velpeau et rééducation motrice.

Dans l'étude de Croci A [141] Trois patients ont présenté une luxation du fémur proximal, ayant subi une réduction fermée sous anesthésie ils ont eu tous des bons résultats.

Aucune luxation n'est notée dans notre série.

V. PERSPECTIVES ET AXES DE RECHERCHE SCIENTIFIQUE :

1. Dans le diagnostic : [166-167-168]

Du fait de l'importance de l'imagerie dans le DC et le suivi des TOMP, beaucoup d'efforts sont fournis dans la mise au point de techniques performantes. Ces efforts sont également déployés dans le domaine de la biologie moléculaire :

* L'intérêt du FDG-PET-CT dans la différenciation entre lésions malignes et bénignes de l'os et des tissus mous a été souligné par plusieurs auteurs, la valeur des informations fournies dans la planification des interventions chirurgicales est en cours d'évaluation.

* L'utilisation de Protons découplés par Spectroscopie par résonance magnétique du phosphore dans l'identification de marqueurs pronostiques dans les sarcomes osseux est en cours d'évaluation.

* Certains chercheurs ont réussi à identifier des marqueurs moléculaires à valeur pronostique, l'expression de la V integrins serait corrélée à la survenue de récurrence, alors que l'expression du VEGF serait corrélée au risque de survenue de métastases.

*

2. Dans le traitement : [169-170]

L'ensemble des volets de la PEC thérapeutique des TOMP, incluant CHX, CHT et RTH sont le domaines de recherches scientifiques et d'avancées technologiques importante.

La chirurgie assistée par ordinateur dans les sarcomes osseux pédiatriques pourrait permettre la résection d'une tumeur métaphysaire tout en préservant la plaque de croissance ainsi que le cartilage articulaire adjacent. Un cas de résection d'une tumeur maligne du sacrum a été rapporté par Seong Cho chez ces patients. Cette technique a contribué à l'exactitude, la précision de la résection chirurgicale et la réduction de la gêne fonctionnelle souvent observée après la résection des tumeurs malignes du sacrum.

Les métastases osseuses et les OS concentrent avidement les ostéotropes radioisotopes pharmaceutiques. De hautes doses de ¹⁵³ Samarium ethylene diamine tetramethylene phosphonate (¹⁵³Sm-EDTMP, Quadramet) ont été évaluée dans les OS, leur effet a été renforcé par la gemcitabine en tant que radio-sensibilisant.

Dans la reconstruction après exérèse tumorale, l'application des techniques de génie tissulaire est une nouveauté récente. Il s'agit d'une méthode visant à restaurer les tissus perdus ou endommagés par un tissu vivant qui intègre le tissus de l'hôte, et qui est sensible aux conditions locales et aux signaux systémiques, qui prend et adopte la structure et la fonction de tissu qu'il remplace. Cette technique repose sur trois éléments de base à savoir une matrice synthétique, des cellules ,et des gènes ou protéines. Les gènes et les protéines sont à l'origine de signaux qui vont stimuler les cellules pour proliférer et se différencier. L'utilisation de BMP-2 ou de l' ostéogénique protein-1 pour la stimulation de la formation osseuse dans les pseudarthroses est un exemple de cette approche [171].

En matière de chimiothérapie, le tripeptide muramyl pourrait être une option thérapeutique de TTT en cas de non réponse aux CHT standard dans l'OS. Cependant, des études sont nécessaires avant qu'il ne soit recommandé de routine [172].

Certaines études suggèrent que le risédronate diminuerait l'expression de la MMP-2 et MMP-9, responsable du développement de métastases par la stimulation de l'invasion des cellules tumorales dans l'OS [173].

La recherche de thérapies ciblées est peut-être la voie qui connaît le plus d'engouement et de nouveautés :

- L'identification des voies critiques de signalisation, comme les récepteurs de type 1 du facteur de croissance analogue à l'insuline (IGF-1R) pour le SE et éventuellement l'OS, et la ERBB pour l'OS, et la voie des mTOR et Ras, pourrait permettre de mettre en point des inhibiteurs de ces voies. L'inhibition des mTOR en particulier est susceptible d'améliorer la survie, des essais cliniques sont toujours en cours. Actuellement, on sait peu de choses sur les voies de signalisation des CS, des travaux dans ce sens sont nécessaires [175].
- Le sorafénib est capable d'inhiber la transduction du signal, à la fois in vitro et in vivo, des ERK1/2, MCL-1 et des voies de MCE actifs dans les OS et aurait un effet anti-angiogénique. Il pourrait trouver sa place comme option thérapeutique potentielle dans l'OS métastatique ou récidivant ne répondant pas aux traitements standards [176].
- Le développement de thérapies ciblant l'ostéoclaste, les cellules tumorales de l'ostéosarcome qui font partie de la lignée ostéoblastique secrètent de l'ostéoclast inducing facteur qui active les ostéoclastes [177].
- Le développement de thérapie visant à restaurer la fonction des gènes suppresseurs de tumeur comme le gène P53 en le ciblant par des vecteurs adénoviraux [178].
- Des recherches ont permis d'identifier les gènes responsables du développement de résistance au méthotrexate dans l'OS, il s'agit du DKK1, UGT1As et EEF1A1. La mise au point de thérapies ciblées contre ces gènes utilisant la technologie siRNA a permis d'obtenir une sensibilité des tumeurs au méthotrexate [179].



CONCLUSION



Malgré la rareté des tumeurs osseuses malignes, leur prise en charge thérapeutique a été améliorée et codifiée par plusieurs avancées scientifiques et technologiques. La complexité de cette prise en charge, notamment liée aux risques élevés de récurrence et de rechute locale, nécessite l'intervention d'équipes pluridisciplinaires dans des centres spécialisés.

Le diagnostic de ce type de tumeur repose essentiellement sur un examen clinique minutieux et un bilan radiologique adapté, qui orientent une biopsie diagnostique et conditionnent le choix de la technique chirurgicale qui doit être conservatrice si possible, et associée à une thérapie adjuvante au besoin.

L'essor des techniques chirurgicales et le développement des coopérations pluridisciplinaires permettent de nos jours la conservation ou la restauration des membres des patients atteints de tumeurs osseuses des membres dans un très grand nombre des indications.

Les résultats mécaniques de ces reconstructions bien que satisfaisants dans la majorité des cas peuvent être catastrophiques surtout si les délais de consolidation sont longs et nécessitant de réinterventions secondaires pour descellement aseptique ou infection. Il est donc primordial que les patients soient informés de tous ces risques avant la chirurgie.

Tout ceci ne fait que souligner l'intérêt primordial de la concertation et la collaboration multidisciplinaire dans la prise en charge des tumeurs osseuses malignes primitives. Ainsi que la nécessité de créer au niveau de notre centre hospitalier un groupe de travail et de recherche dédié à ces cancers, regroupant chirurgiens, radiologues, anatomopathologistes, oncologues, radiothérapeutes, et psychologues pour une amélioration et une optimisation future de notre prise en charge à tous les niveaux.



RÉSUMÉ



Résumé

Les tumeurs osseuses malignes primitives représentent une entité de diagnostic difficile et de traitement spécifique. Il s'agit d'un ensemble de tumeurs hétérogènes sur le plan clinique, histologique et pronostique. La qualité de la prise en charge pluridisciplinaire reste l'élément déterminant du résultat thérapeutique.

Ce travail est une étude rétrospective concernant 07 patients pris en charge pour des tumeurs osseuses malignes primitives, L'étude est basée sur une série qui renferme 07 observations colligées au sein du service de traumatologie et orthopédie du Centre Hospitalier universitaire Souss Massa sur une période de 3 ans allant de 2021 à 2023.

L'âge des patients de notre série varie entre 16 ans et 21 ans avec une moyenne de 18 ans, avec une prédominance masculine.

La localisation au niveau du membre inférieur était prédominante (85,7%) par rapport au membre supérieur (14,2%).

Le délai de consultation varie entre 3 et 9 mois avec une moyenne de 5 mois.

les deux motifs de consultation de notre série consistent en douleur et tuméfaction.

Le bilan radiologique initial comportait une radiographie standard et une IRM qui ont été réalisés chez tous nos patients.

L'IRM constitue un examen fondamental permettant de visualiser les limites de l'extension intra-osseuse et des parties molles.

La biopsie chirurgicale a été réalisée chez tous nos malades.

La stratégie thérapeutique adoptée pour tous les patients a consisté en une chimiothérapie néoadjuvante conformément aux recommandations des différents consensus récents, suivie d'une chirurgie conservatrice impliquant une résection tumorale large selon les principes de la chirurgie oncologique, avec la mise en place d'une prothèse massive. Ensuite, une chimiothérapie adjuvante a été administrée.

Les résultats fonctionnels ont été satisfaisants pour 85,7 % des patients, présentant une rémission complète. tandis que 14,2 % des patients sont décédés des suites de métastases pulmonaires.

Cette prise en charge est pluridisciplinaire comportant : radiologues, chirurgiens orthopédistes, oncologues, anatomopathologistes et kinésithérapeutes

Abstract

"Primary malignant bone tumors represent a challenging diagnostic entity with specific treatment. They encompass a heterogeneous group of tumors clinically, histologically, and prognostically. The quality of multidisciplinary management remains the determining factor in therapeutic outcomes.

This retrospective study focuses on 7 patients treated for primary malignant bone tumors. The data is based on a series of 7 observations collected at the Traumatology and Orthopedics Department of University Hospital Center Souss Massa over a 3-years period from 2021 to 2023.

The age of the patients in our series ranges from 16 to 21 years, with an average of 18 years and a male predominance. Lower limb localization was predominant (85.7%) compared to upper limb (14.2%). The consultation period ranged from 3 to 9 months, with an average of 5 months. The main reasons for consultation in our series were pain and swelling.

The initial radiological assessment included standard radiography and MRI performed in all patients. MRI is essential for visualizing the boundaries of intraosseous extension and soft tissue involvement. Surgical biopsy was performed in all patients.

The therapeutic strategy for all patients included neoadjuvant chemotherapy according to recent recommendations, followed by conservative surgery involving wide tumor resection and placement of a massive prosthesis. Subsequently, adjuvant chemotherapy was administered.

Functional outcomes were satisfactory for 85.7% of patients, showing complete remission, while 14.2% of patients died due to pulmonary metastases. This management approach involves a multidisciplinary team comprising radiologists, orthopedic surgeons, oncologists, pathologists, and physiotherapists."

ملخص

تمثل الأورام العظمية الخبيثة الاولية كيانًا تشخيصيًا صعبًا وتتطلب علاجًا محددًا. تضم مجموعة متنوعة من الأورام سريريًا ونسجيًا وتوقعيًا. تبقى جودة الإدارة المتعددة التخصصات هي العامل المحدد في النتائج العلاجية.

تركز هذه الدراسة الاسترجاعية على 7 مرضى تمت معالجتهم من لأورام العظمية الخبيثة الأساسية. تستند البيانات إلى سلسلة من 7 ملاحظات تم جمعها في قسم جراحة العظام والمفاصل في المركز الاستشفائي الجامعي سوس ماسة على مدى فترة تبلغ 3 سنوات من 2021 إلى 2023.

تتراوح أعمار المرضى في سلسلتنا من 16 إلى 21 عامًا، مع متوسط عمري يبلغ 18 عامًا وتكون ذكوري. كان موقع الورم في الطرف السفلي سائدًا (85.7%) مقارنة بالطرف العلوي (14.2%). تراوحت فترة الاستشارة من 3 إلى 9 أشهر، مع متوسط قدره 5 أشهر. كانت الأسباب الرئيسية للاستشارة في سلسلتنا هي الألم والانتفاخ.

شمل التقييم الإشعاعي الأولي الأشعة السينية القياسية والرنين المغناطيسي الذي تم إجراؤه على جميع المرضى.

الرنين المغناطيسي ضروري لتصوير حدود الانتشار داخل العظم والأنسجة الرخوة. تم إجراء الخزعة الجراحية على جميع المرضى.

اعتمدت استراتيجية العلاج لجميع المرضى على العلاج الكيميائي المساعد المبكر وفقًا للتوصيات الحديثة، تليها جراحة محافظة تتضمن إزالة واسعة للورم مع وضع مفصل اصطناعي. بعد ذلك، تم تناول العلاج الكيميائي المساعد.

كانت النتائج الوظيفية مرضية لـ 85.7% من المرضى، مما أظهر الشفاء الكامل، بينما توفي 14.3% من المرضى بسبب الانتشار الرئوي. تتضمن هذه الإدارة فريقًا متعدد التخصصات يشمل الأخصائيين في التصوير الطبي، وجراحي العظام، وأطباء الأورام، وعلماء الأنسجة، وأخصائي العلاج الطبيعي.



ANNEXES



Annexe I :

Fiche d'exploitation

Résultats du traitement chirurgical conservateur des tumeurs osseuses malignes :

I. Identité :

Nom : N°F : N.D :
Tel :
Age : Sexe : F M
Résidence :
Profession : Couverture médicale

II. ATCDS :

1. ATCDS personnels :
 - Traumatisme Date :
 - Fracture Type :
 - Matériel d'ostéosynthèse Date de mise en place :
 - Prothèse Date de mise en place :
 - Irradiation Date :
 - Tumeur osseuse bénigne :
 - Autre cancer :
 - Maladie de Paget de l'os Maladie d'Ollier
 - Ostéite chronique : Ostéogénèse imparfaite
 - Autres :
2. ATCDS familiaux :
 - Tumeur osseuse primitive :
 - Pathologie osseuse :
 - cancer :
 - Autres :

III. Mode de révélation :

Délai de consultation :
Motif de consultation :
Douleur : inflammatoire mécanique mixte
Limitation de la mobilité
Masse
Fracture pathologique
Adénopathie
Fièvre
Amaigrissement
Métastase : siège : clinique :

IV. Diagnostic positif :

A-Interrogatoire :

1- Signes fonctionnels

- Tuméfaction :

-Début : brutal rapidement progressif progressif

-Siège : Membre supérieur

Épaule bras avant-bras main

Membre inférieur

Hanche cuisse genou jambe

cheville pied

-Autres signes inflammatoires : rougeur

chaleur

-Évolution : aigue

chronique

- Douleur :

-Début : brutal rapidement progressif

-Évolution : aigue chronique

-Siège : membre supérieur membre inférieur

-Caractère : mécanique inflammatoire mixte

-Facteurs déclenchants :

-Facteurs calmants :

- Impotence fonctionnelle :

-Début : brutal Progressif rapidement progressif

-Caractère : total Partiel

-Localisation : Membre Sup. Membre Inf.

- Autres signes :

-Anorexie : oui non

-Asthénie : oui non

-Amaigrissement : oui non

-Fièvre : oui non

B- Examen clinique :

1- Inspection :

- Siège : Membre supérieur
Épaule bras avant-bras main
Membre inférieur
Hanche cuisse genou jambe cheville pied
-État cutané : rougeur rétraction CVC

2- Palpation :

- Taille chiffrée en cm :
- Consistance : molle dure pierreuse
- Sensibilité : douloureuse oui non
- Contours : bien limités irréguliers mal limités

- Mobilité : mobile

Plan superficiel Plan profond

Les 2 plans

Fixe

Plan superficiel Plan profond

Les 2 plans

-Aires ganglionnaires :

Adénopathies : oui non si oui :

Siège :

Taille :

Consistance :

Contours :

Mobilité :

Sensibilité :

3- Mobilité du membre atteint :

-Mobilité active : normale réduite absente

-Mobilité passive : normale réduite absente

4- Examen de la sensibilité :

-Conservée : oui non

5- Examen vasculaire en aval :

- Présence de pouls : oui non

-Coloration cutanée : normale anormale

-Chaleur cutanée : normale anormale

6- Examen neurologique en aval :

- Sensibilité : conservée oui non

- Motricité : conservée oui non

7- Le reste de l'examen de l'appareil locomoteur :

8- Examen général : poids : taille : IMC :

C-Examens paracliniques :

1- Bilan radiologique : Radiographie standard TDM
IRM Échographie des parties molles Échodoppler
Autres

2- Bilan biologique : oui non

3- Biopsie et étude anatomopathologique :

a/Matériel d'étude :

Biopsie percutanée biopsie chirurgicale Biopsie exérèse cytoponction

b/Type histologique :

c/Grade histologique :

d/Étude immunohistochimique : oui non

e/ étude cytogénétique : oui non

4- Bilan d'extension :

a/Locorégional :

-Clinique :

-Paraclinique :

b/A distance :

-Clinique :

Troubles du transit signes bronchiques signes osseux

Troubles neurologiques

-paraclinique :

RX thorax : oui non

Echo-abdominale : oui non

TDM TAP : oui non

Echo-doppler : oui non

TDM cérébrale : oui non

Scintigraphie osseuse : oui non



BIBLIOGRAPHIE



1. DM Fletcher C, Unni KK, Mertens F
Pathology and Genetics of Tumours of Soft tissue and Bone IARC Press,Lyon,2002.
2. Burshill SA
Molecular abnormalities in Ewing's sarcoma Expert rev Anticancer Ther.2008;8:1675-87
3. Guise T, O'Keefe R, Lor Randall R ,Terek RM
Molecular Biology and Therapeutics in Musculoskeletal Oncology J Bone Joint Surg Am. 2009; 91:724
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 Pécoux 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. Kamina P
Anatomie générale 1 Maloine, Paris, 1997,p
9. Poirier J, Catala M Histologie : les tissus Masson, Paris,2006 :94-108
10. Wheater.P.R, Young.B , Heath J.W Histologie fonctionnelle Boeck et Larcier s.a,Paris, 2004 :172-92
11. Coujard R,Poirier J , Racadot J
Précis d'histologie humaine Masson,Paris,1980 :210-50
12. Al-Eid HS,Arteh SO,
Cancer Incidence Report Saudi Arabia 2004 Ministry of Health Saudi Cancer Regis- try,2004
13. Bouhadeb A, Hammouda D
Registre des tumeurs d'Alger année 2006 Registre des tumeurs d'Alger,2009
14. Sellami A,Hsairi M,Achour N,Jlidi R Incidence des Cancers Années 1997 – 1999 Registre du Cancer du Sud Tunisien,2002
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;75:203-10
17. Bertoni F, Bacchini P, Staals EL Malignancy in Giant Cell Tumor of Bone Can- cer.2003;97(10):2520-9
18. Moradi B,Zahlten-Hinguranage A,Lehner B,Zeifang F
The impact of pathological fractures on therapy outcome in patients with primary malig- nant bone tumours International Orthopaedics.2010;34:1017–23
19. Blackwell JB, Threlfall TJ, McCaul KA
Primary malignant bone tumours in Western Australia, 1972-1996. Pathology.2005;37(4):278-83.
20. Peko JF, Gombe-Mbalawa A
Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques des cancers primitifs des os à Brazza- ville Mali Médical.2003;18(1):43-4
21. Parkin DM, Whelan SL, Ferlay J,Raymond L,Young J Cancer Incidence in Five Continents. IARC Press.1997
22. Athanasou N,Bielack S,De Alava E, Dei Tos AP, Ferrari S,Gelderblom H, Grimer R,Sundby Hall K, Hassan B, W Hogendoorn PC, Jurgens H,Paulussen M, Ro- zeman.L, Taminiau AHM, Whelan J, Vanel D
Bone sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up Annals of Oncology.2010;21(5): 204–13
23. Jemal.A
Cancer statistics,2009 CA Cancer J Clin. 2009;59:225–49.

24. 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;28:29–35
25. Leavey PJ, Collier AB
Ewing sarcoma: prognostic criteria, outcomes and future treatment *Expert Rev Anti- cancer Ther.*2008(8):617–24
26. Giuffrida.A.Y
Chondrosarcoma in the United States(1973 to 2003): An Analysis of 2890 Cases from the SEER Database
J Bone Joint Surg Am. 2009;91:1063-72
27. Vinh T.S
Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur : Chordome Schering-Plough,Paris,1990:77-89
28. Nascimento NG, Huvos AG, Marcove RC
Primary malignant giant cell tumor of bone: a study of 8 cases and review of the literature
*Cancer.*1979;44:1393–402
29. Hutter.RVP, Worcester.JN, Francis.KC,Foote.FW,Stewart.FW
Benign and malignant giant cell tumors of bone. A clinicopathological analysis of the natural history of the disease
*Cancer.*1962;15:653–90
30. Dahlin DC, Cupps RE, Johnson EW Giant cell tumors: a study of 195 cases *Can- cer.*1970;25:1061–70
31. Abraham JA, Hornicek FJ, Kaufman AM
Bone and Soft Tissue Sarcomas:Treatment and Outcome of 82 Patients with Angiosarcoma
*Annals of Surgical Oncology.*2007;14(6):1953–67
32. Hauben EI, Hogendoorn PCW
Epidemiology of primary bone tumors and economical aspects of bone metastases *Bone Cancer:Progression and Therapeutic Approaches.* Academic Press, London, 2009 (1);3–8
33. Miller SL, Hoffer FA
Malignant and benign bone tumors. *Radiol Clin North Am* 2001;39:673–99
34. Dahlin DC, Cupps RE, Johnson EW Giant cell tumors: a study of 195 cases. *Cancer.*1970;25:1061–70.
35. 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 Radiol.*1997;26:246–55.
36. Hoshi M, Matsumoto S, Manabe J,Tanizawa T, Shigemitsu T, Izawa N Malignant change secondary to fibrous dysplasia
*Int J Clin Oncol.*2006;11:229–35
37. 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;411:193-206.
38. Wosniak.A, Nowaczyk.M.T, Osmola.K,Golusinski.W
Malignant transformation of an osteoblastoma of the mandible:case report and review of the literature
*Eur Arch Otorhinolaryngol.*2010;267:845–49
39. Ostrowski ML,Johnson ME,Truong LD,Hicks MJ,Smith FE, Spjut HJ
Malignant chondroblastoma presenting as a recurrent pelvic tumor with DNA aneuploid and p53 mutation as supportive evidence of malignancy
*Skeletal Radiol.*1999;28:644–50
40. Dean JFB, Whitwell D
Epidemiology of bone and soft-tissue sarcomas *Orthopedics and traum.*2009; 23(4):224-30
41. Bouchida A, Rifi M, Yacoubi H, Mahfoud M, El Bardouni A , Ismael F,Berrada MS, El Manouar M,El Yacoubi
La dégénérescence carcinomateuse sur ostéomyélite chronique *Rev Maroc Chir Orthop Traumat.* 2008;36:18-21
42. Beck A.
Zur Frage des Rontgensarkoms,zugleich ein Beitrag zur Pathogenese des Sarkoms *Munchener Med Wochenschr.*1922;69:623-5

43. Martland H, Humphries RE
Osteogenic sarcoma in dial painters using luminous paint Arch Pathol.1929;7:406-17
44. Cahan WG, Woodward HQ, Higinbotham NL, Stewart FW, Coley BL Sarcoma arising in irradiated bone: report of eleven cases Cancer.1948;1:3-29
45. Arlen M, Higinbotham NL, Huvos AG Radiation-induced sarcoma of bone Cancer.1971;28:1087-99
46. Robinson E, Neugut AI, Wylie P
Clinical aspects of postirradiation sarcomas J Natl Cancer Inst.1988;80:233-40.
47. Karlsson P, Holmberg E, Samuelsson A, Johansson KA, Wallgren A
Soft tissue sarcoma after treatment for breast cancer Swedish population- based study Eur J Cancer.1998;34(13):2068-75.
48. Ron E, Modan B, Boice Jr JD
Mortality after radiotherapy for ringworm of the scalp Am J Epidemiol.1988;127(4):713- 25
49. Gillespie WJ, Frampton CM, Henderson RJ, Ryan PM
The incidence of cancer following total hip replacement J Bone Joint Surg.1988.70:539- 42.
50. 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.
51. Keel SB, Jaffe KA, Petur NG, Rosenberg AE
Orthopaedic implantrelated sarcoma: a study of twelve cases
Mod Pathol.2001;14: 969-77
52. Lasson U, Harms D, Wiedemann HR
Osteogenic sarcoma complicating osteogenesis imperfecta tarda European Journal of Pediatrics.1978, 129(3): 215
53. R Rutkowski, P Resnick, JH McMaster
Osteosarcoma occurring in osteogenesis imperfecta. A case report J Bone Joint Surg Am.1979;61:606-8.
54. Takahashi S, Okada K, Nagasawa H, Shimada Y Osteosarcoma occurring in osteogenesis imperfecta Virchows Archiv.2004;444(5):454-58
55. Torres FX, Kyriakos M
Bone infarct-associated osteosarcoma. Cancer.1992;70:2418-30
56. Mirra JM, Bullough PG, Marcove RC, Jacobs B, Huvos AG (1974).
Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with bone infarcts; report of four cases, two in caisson workers
J Bone Joint Surg Am.1974;56:932-40
57. Domson GF, Shahlaee A, Reith JD, Bush CH, Gibbs P Infarct-associated Bone Sarcomas Clinical Orthopaedics and Related Research.2009;467(7):1820-25
58. Casas-Ganem J, Healey JH
Advances that are changing the diagnosis and treatment of malignant bone tumors Curr Opin Rheumatol.2005;17(1):79–85
59. 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
60. Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF
Pathological fractures in primary bone sarcomas Injury, Int.J.Care Injured.2008;39:395- 403
61. Rosenstock JG, Jones PM, Pearson D
Ewing's sarcoma adjuvant chemotherapy and pathologic fracture Eur J Cancer.1978;14:799-803
62. Enneking WF
A system of staging musculoskeletal neoplasms Clin Orthop.1986;204:9-24
63. Fuchs B, Valenzuela R, Sim F.

- Pathologic fracture as a complication in the treatment of Ewing's sarcoma Clin Orthop.2003;415:25-31
64. Scully SP, Ghert MA, Zurakowski D.
Pathologic fracture in osteosarcoma: prognostic importance and treatment implications J Bone Joint Surg Am 2002;84:49-57
 65. Kuttesch Jr JF, Wexler LH, Marcus R,
Second malignancies after Ewing's sarcoma: radiation dose-dependency of secondary sarcomas
J Clin Oncol.1996;14:2818-25.
 66. Bacci G, Ferrari S, Longhi A,
Non metastatic osteosarcoma of the extremity with pathologic fracture at presentation Acta Orthop Scand.2003;74(4):449-54
 67. Thompson Jr RC, Pritchard DJ, Nelson TE Pathologic fractures in osteosarcoma J Bone Joint Surg Br.1992;74B(SIII):277
 68. Jaffe N, Spears R, Eftekhari F, et al. Pathologic fracture in osteosarcoma. Impact of chemotherapy on primary tumor and survival Cancer.1987;59:701-9
 69. Wunder JS, Paulian G, Huvos AG.
The histological response to chemotherapy as a predictor of the oncological outcome of operative treatment of Ewing sarcoma J Bone Joint Surg Am.1998;80A:1020-33
 70. Wagner LM, Neel M, Pappo A Fractures in Pediatric Sarcoma
J Pediatric Hematology/Oncology. 2001;568-71
 71. Damron TA, Sim FH, O'Connor MI, Ewing's sarcoma of the proximal femur Clin Orthop.1996;322:232-44
 72. Delepine G, Goutllier D
Complications of limb salvage. In: Prevention management and outcome Montreal: ISOLS.1991:575-6
 73. Abudu A, Sferopoulos NK, Tillman RM
The surgical treatment and outcome of pathological fractures in localised J Bone Joint Surg.1996;78:694-8
2000;71:1121-5
 74. Hoffmann C, Jabar S, Ahrens S.
Prognose des Ewingsarkompatienten mit initialen pathologischen Frakturen im Primartumorbereich
Klin Padiatr.1995;207:151-7
 75. Hoffmann C, Jabar S, Ahrens S.
Prognose des Ewingsarkompatienten mit initialen pathologischen Frakturen im Primartumorbereich
Klin Padiatr.1995;207:151-7
 76. Widhe.B , Widhe.T
Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma The Journal of Bone and Joint Surgery.2000;82(A(5)):667-78
 77. Aksnes.L.H, Sundry Hall.K
Management of high-grade bone sarcomas over two decades: The Norwegian Radium Hospital experience
Acta Oncologica, 2006; 45: 38_/46
 78. Sneppen O, Hansen LM
Presenting symptoms and treatment delay in osteosarcoma and Ewing's sarcoma Acta Radiol Oncol. 1984;23(2-3)
 79. Robert J Meckenna
Sarcomata of ostéogénic series: an analysis of 552 cases The journal of bone and joint surgery.1966;48-A (1):1-27
 80. Bernstein M,Heinrich K,Paulussen M
Ewing's Sarcoma Family of Tumors: Current Management The Oncologist 2006;11:503-19
 81. Deloin.X, Tomeno.B, Anract.A
Pelvic chondrosarcomas: Surgical treatment options, Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research.2009; 95:393-401
 82. Dahlin DC, Coventry MB
Ostéogenic sarcoma:a study of six hundred cases J.Bone joint surg.1967;49A:101-10

83. Baldini N, Boriani S, Campanacci M Giant cell tumor of bone
.Bone joint surg.1987;69A:106-14
84. 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 ;467:2771–82
85. Khaïr M
Tumeurs osseuses malignes primitives : kit d’autoenseignement. Thèse Méd, Casablanca, 2000, n213
86. Pallardy G
Contraintes techniques de la radiologie ostéoarticulaire. Encycl Méd Chir.Radiodiagnostic- tic 1.2004,30218-A-10
87. El amraoui F, Talaoui M
Apport de l’imagerie dans les tumeurs osseuses malignes. Rev Maroc Chir Orthop Traumatol.2006;29:5-16
88. Diard F, Chateil JF, Moinard M, Soussotte C, Hauger O Approche diagnostique des tumeurs osseuses.
Encycl Méd Chir,Radiodiagnostic-Neuroradiologie-Appareil locomoteur,2000 ;31-480-A-10
89. Zelazny A, Reinus WR, Wilson AJ
Quantitative analysis of the plain radiographic appearance of Ewing’s sarcoma of bone investigative Radiol.1997;32: 59-65.
90. Chevrot A
Le scanner X à rotation continue. Scanner spirale et pathologie ostéo-articulaire, Masson,Paris,1995:1-13
91. Wegner Otto H
Bases techniques de la tomodesitométrie /Tumeurs osseuses. TDM corps entier. Ed. Arnette, Paris,1994
92. Vanel D, Coffre C, Missenard G.
L’examen tomodesitométrique dans les tumeurs osseuses primitives
Les tumeurs osseuses de l’appareil locomoteur. Schering-Plough,Paris,1990:77-89.
93. Wilfred C. G. Peh
The role of imaging in the staging of bone tumors
Critical Reviews in Oncology/Hematology.1999; 31(2):147-67
94. Nomikos GC, Murphey MD, Kransdorf MJ, Bancroft LW, Peterson JJ Primary bone tumors of the lower extremities
Radiologic clinics of north America. 2002, 40 (5): 971-90
95. Kind-Dumas M, Diard F, Pallusiere J, Moinard M, Hauger O.
IRM des tumeurs osseuses malignes (bilan d’extension et thérapeutiques) Radiodiagnostic-Squelette normal-
Neuroradiologie- Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur.2001 ; 31- 531-A-10
96. Osemont.B
Valeur de l’IRM de diffusion dans la caractérisation des tumeurs ostéo-articulaires Thèse de médecine, Faculté de médecine de Nancy,2010,thèse n°ddc:610
97. Stines J, Vanek D, Mole D.
Sarcome des parties molles et tumeurs malignes des os
Imagerie et surveillance post-thérapeutique en oncologie. Paris,2000:375-99
98. Balzarini L, Sicilia A, Ceglia E
Magnetic resonance imaging of primary bone tumors: Review of 10 years experience Ra- diol Med.1996;91
99. Campanacci M ,Mercuri M, Gasbarrini A, Campanacci L
The value of imaging in the diagnosis and treatment of bone tumors European Journal of Radiology.1998; 27
100. 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) :227-32
101. 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

102. Duet M, Pouchot J, Lioté F, Faraggi M
Tomographie par émission de positons. Quelle place en pathologie ostéoarticulaire ? Revue du Rhumatisme. 2007;74:17–26
103. Bastiaannet E
The value of FDG-PET in the detection, grading and response to therapy of soft tissue and bone sarcomas, a systematic review and meta-analysis.
Cancer Treat Rev. 2004;30(1):83–101
104. Franzius C, Sciuk J, Daldrup-Link HE, Jürgens H, Schober O
FDG-PET for detection of osseous metastases from malignant primary bone tumors: comparison with bone scintigraphy
Eur J Nucl Med 2000;27:1305–11
105. Bischof M, Bischof G, Buck A, Reske SN
Integrated FDG-PET-CT: its role in the assessment of bone and soft tissue tumors Arch Orthop Trauma Surg. 2010;130:819–27
106. Clairotte M, Bonneville P, Roche H, Railhac JJ Les ostéosarcomes
Imagerie des tumeurs osseuses. Sauramps Médical, Paris, 2000:185-219
107. Baunin Ch, Rubie H.
Sarcome d'Ewing
Imagerie des tumeurs osseuses, Sauramps Médical, Paris, 2000:405-23.
108. Clairotte M, Bonneville P, Roche H, Durroux R, Brouchet A. Les chondrosarcomes.
Imagerie des tumeurs osseuses, Sauramps Médical, Paris, 2000:305-28.
109. Maaquili R, Moustaine M, Jamily A Chordome sacré: à propos d'un cas
Revue marocaine de chirurgie orthopédique et de traumatologie. 2002;16:63-6
110. Wenger DE, Wold LE
Malignant vascular lesions of bone: radiologic and pathologic features Skeletal Radiol 2000;29:619–31
111. Tomeno B, Courpied JP Ostéosarcome
Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur, hôpital Cochin, éd Schering- Plough, Paris, 1990:3.1.1-1-9
112. Tomeno B Chondrosarcome
Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur, hôpital Cochin éd Schering- Plough, Paris, 1990:3.2.1-1-11
113. Bacci G, Longhi A, Bertoni F
Prognostic factors in non-metastatic Ewing's sarcoma tumor of bone: An analysis of 579 patients treated at a single institution with adjuvant or neoadjuvant chemotherapy between 1972 and 1998
Acta Oncologica. 2006;45:469-75
114. Vanel D, Le Cesne A, Missenard G
Stratégie de prise en charge des tumeurs primitives Revue du Rhumatisme. 2008;75:362–68
115. Miller TT
Bone Tumors and Tumorlike Conditions: Analysis with Conventional Radiography Radiology. 2008; 246(3)
116. Zamiaty S, Marnissi F, Karkouri M
Rôle du clinicien dans le diagnostic anatomopathologique d'une tumeur osseuse
Rev. Maroc. Chir. Orthop. Traumatol. 2005;25:5-7
117. 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.
118. 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.
119. Bérard J.
Biopsie In: les tumeurs osseuses malignes de l'enfant. Monographies de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique. Sauramps Médical, 2004:55-60.

120. 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.
121. 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.
122. Muro-Cacho CA.
The Role of Immunohistochemistry in the Diagnosis of Primary Tumors of the Bone. Cancer Control 1998; 5(6):561-569.
123. Zhenqiang G, Kahn LB.
The application of immunohistochemistry in the diagnosis of bone tumors and tumor- likelesions. Skeletal radiology 2005; 34(12):755-770.
124. Burshill SA.
Molecular abnormalities in Ewing's sarcoma. Expert rev Anticancer Ther 2008; 8(10):1675-1687.
125. Oualla Karima
Les sarcomes osseux .Colligés au service de Traumatologie Orthopédie A de Fès (A pro- pos de 17 cas). (2011) PP 7-Médecine
126. Beck Jc, Wara Wm, Bovill Eg Jr, Philips tl.
The role of irradiation therapy in the treatment of osteosarcoma. Radiology 1976; 120: 163-165
127. P. Journeau, G. Dautel , P. Lascombes
Surgical management of paediatric malignant bone tumours. PP. 3 à 8 .
128. Dr Zoubir KARA
Traitement conservateur des tumeurs osseuses malignes primitives des membres (2009) PP. 2 à 93. - Algérie.
129. Martinez A, Goffinet Dr, Donaldson Ss, Bagshaw Ma, Kaplan Hs. Intra-arterial infusion of BUdr combined with hypofractionned irradiation and chemotherapy for primary treatment of osteogenic sarcoma.inst J Radiat Oncol Biol phys 1985; 11: 123-128
130. Bacci G, Briccoli A, Ferrari S, Saeter G, Donati D, Longhi A et al. Neoadjuvant chemotherapy for osteosarcoma of the extremities with synchronous treatment with cisplatin. Adriamycin and high dose of5-
131. X. Deloin, V. Dumaine et al
Traitement chirurgical des chondrosarcomes pelviens. À propos de 59 cas_Pelvic chondrosarcomas: Surgical treatment options (2009) PP. 7-8; revue de chirurgie orthopédique et traumatologique
132. Ph. Vichard,E. Gagneux Traitement chirurgical des tumeurs des os , EMC appareil locomoteur 14-701,2001
133. Pierre Mary Service d'orthopédie et de chirurgie réparatrice de l'enfant Hôpital d'enfants A. Trousseau Paris
Chirurgie des tumeurs osseuses : Les nouvelles techniques pp 1-3, 2006, société française chirurgie traumatologique et orthopédique.
- 134- Maurer P
Les amputations dans les tumeurs malignes des membres. In Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Dirigé par B. Tomeno et M. Forest; Shering- Plough; Hôpital Cochin; Paris; 799-812
- 135- Guinebretière JM, Le Cesne A, Le Péchoux C, Missenard G, Bonvolot S, Terrier P et Vanel D : Ostéosarcome de forme commune. Encycl Méd chir, Appareil locomoteur, 14-704,2001,13p
- 136- Enneking WF, Spanier S, Goodman M.
A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop 1980; 153 : 106 20
- 137- P. Anract, A. Babinet,F. SailhanV., Dumaine, D. Biau :
Principes thérapeutiques chirurgicaux des tumeurs osseuses des membres (ceinture scapulaire et os coxal compris).PP 1 à 21 . EMC - Appareil locomoteur
- 138- P. Mary :
Procédés de reconstruction après exérèse d'une tumeur osseuse maligne des membres chez l'enfant et l'adolescent: Reconstruction of the limbs after resection of malignant bone tumours in children and adolescents.PP 1 à 27. Elsevier Masson SAS .2009

139. Tomeno B
Intérêt pronostique des données histologiques et de la classification de Enneking (staging et grading) dans les tumeurs primitives de l'appareil locomoteur. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT.Paris 1994
140. Croci at et al the use of a modular titanium endoprosthesis in skeletal reconstructions after bonetumor resections: method presentation and analysis of 37 cases.
Rev. Hosp. Clín. Fac. Med. S. Paulo 55(5):169-176, 2000.
141. ASAVAMONGKOLKUL A et AL
Endoprosthetic reconstruction for malignant bone and soft-tissue tumors.PP 1 à 11. J Med Assoc Thai Vol. 90 No. 4 2007.
142. DUBOUSSET J, KALIFA C
Traitement actuel du sarcome ostéogène , cahier d'enseignement de la SOFCOT. Conférences d'enseignement 1986,279-303
143. ENNEKING W F
Musculoskeletal tumor surgery, vol1, New-York, Churchill livingstone, 1987,355-410.
144. DUBOUSSET J, MISSENARD G, KALIFA Ch
Management of osteogenic sarcoma children and adolescents.Clin orthop and Rel Res 1991,270 52-59.
145. Francois Gouin, Vincent Creen Reconstruction following shoulder resection for bone tumor
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique, CHU Hôtel-Dieu, place A.-Ricordeau, 44093 Nantes cedex, France
146. Wittig JC, Kellar-Graney KL, Malawer MM, et al
Limb chirurgie conservatrice pour les sarcomes de haut grade de l'humérus proximal Tech coude épaule Surg
147. MALAWER M
Tumors of the shoulder girdle, technique of resection and description of a surgical classification and impact of the preoperative chemotherapy.orthop clin of North America, 1991, 22(1) ,7-35.
148. ROY CAMILLE, SAILLANT G, HENRIGOU PH
Résection gléno-humérale en bloc pour tumeur de l'humérus proximal.rev, chir orthop 1982, 68, 211-214.
149. P. Anract , B. Tomeno
Résections-reconstructions pour tumeurs osseuses malignes du membre supérieur Résection-reconstruction of upper limb bon tumours. PP. 1 à 20. EMC- Rhumatologie Orthopédie 2.2005.
- 150- M. Perrin, J. Fraise, I. Benoit, J. cuisenier
Remplacement femoral total par prothese pour tumeur osseuse maligne primitive de l'adulte : à propos de 5 cas.PP.1 -21, (2002), Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique.
- 151.F. Chotel DESC de Chirurgie Pédiatrique Session de Septembre 2010 Paris Résection chirurgicale section ou «carcinologique »des tumeurs osseuses malignes.
152. commission nationale d'évaluation des dispositifs médicaux et des technologies de Santé (HAS)
SYSTEMES METS. 6 octobre 2009 .
153. F. Langlais et al.
Tumeurs malignes osseuses du genou : exérèse et reconstruction
Malignant tumours of the knee: exeresis and reconstruction.PP 1 à 20. EMC- Rhumatologie Orthopédie (2005).
154. Lee MY; Finn HA; Lazda VA; Thistlethwaite JR; Simon MA.
Bone allografts are immunogenic and may preclude subsequent organ transplants. Clin Orthop. 1997;340;
155. Lord CF; Gebhardt MC; Tomford WW; Mankin HJ
Infection in bone allografts. Incidence; nature; and treatment. J Bone Joint Surg [Am] 1988; 70;369-76.
156. Wolf R.E., Scarborough M.T., Enneking W.F
Long term followup of patients with autogenous résection arthrodesis of the knee. Clin Orthop 358: 36-40. 1999.
157. O'Connor M.I., Sim F.H., Chao E.Y.S
Limb salvage for bone neoplasms of the shoulder girdle. Intermediate reconstructive and functional results. J Bone Joint Surg (Am) 78-A: 1872-1888. 1996 .

158. Masquelet, A. C. (2017). La technique de la membrane induite dans les reconstructions osseuses segmentaires : développement et perspectives. Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine, 201(1-3).
159. S. R. CANNON
massive prostheses for malignant bone tumours of the limbs.pp 1 à 10. the journal of bone and joint surgery.1997
160. LANGLAIS
chirurgie conservatrice après résection de tumeur maligne primitive du membre inférieur-cahiers d'enseignement de la sofcot .conférence d'enseignement 1992 :189- 210
161. Rosen G, Caparros B., Huvos A., et al
preoperative chemotherapy for osteogenic sarcoma: selection of postoperative adjuvant chemotherapy based on the response of the primary tumor to preoperative chemotherapy. cancer 49 1982 : 1221-1230
162. Dubousset J,Kalifa C
Traitement actuel du sarcoma ostéogénique des membres-technique et résultats fonctionnels revue de chir Orthop 1991,71,435-450.
163. Jaime Paulos
Reconstruction osseuse par prothèse en oncologie orthopédique Endoprothesis bone reconstruction in orthopedic oncology. P 1 à 3 . e- mémoires del'academie nationale de chirurgie .2008
164. C.I.L GASTON et AL
The Use of Endoprostheses in Musculoskeletal Oncology.PP 1 à 12. Elsevier 2014.
165. S.S. Bielack, B. Kempf-Bielack, G. Delling et al.
Prognostic factors in high grade osteosarcoma of the extremities or trunkan analysis of 1,702 patients treated on neoadjuvant cooperative osteosarcoma study group protocols, J Clin Oncol, 20 .(2002), pp. 776 790.
166. BischoV B, BischoV G
Integrated FDG-PET-CT: its role in the assessment of bone and soft tissue tumors Arch Orthop Trauma Surg. 2010,130:819–27
167. Zakian KL,Shukla-Dave A
Identification of Prognostic Markers in Bone Sarcomas Using Proton-Decoupled bPhosphorus Magnetic Resonance Spectroscopy
Cancer Research.2003(15): 9042–47
168. Valerae O. Lewis
What's New in Musculoskeletal Oncology J Bone Joint Surg Am. 2009;91:1546-56.
169. Seong Cho.H, Guy Kang.H
Computer-assisted sacral tumor resection
The journal of bone and joint surgery.2008;90 (1):45-9 170..Patel S, De Laney TF
Advanced-technology radiation therapy for bone sarcomas. Cancer Control.2008; 15(1):21-37
171. Guise. TA, O'Keefe R
Molecular Biology and Therapeutics in Musculoskeletal Oncology The Journal of bone and joint Surgery.2009, 91-A d (3):724-32
172. Meyers PA
Muramyl tripeptide (mifamurtide) for the treatment of osteosarcoma. Expert Rev Anti- cancer Ther.2009; 9(8):1035-49.
173. Feng Xin Z, Kyung Kim Y, Taek Jung S
Risedronate inhibits human osteosarcoma cell invasion
Journal of Experimental and Clinical Cancer Research. 2009, 28:105
174. Montella L, Addeo R
Zoledronic acid in metastatic chondrosarcoma and advanced sacrum chordoma: two case reports
Journal of Experimental and Clinical Cancer Research 2009, 28:7

175. Geryk-Hall M , Hughes HPM
Critical signaling pathways in bone sarcoma: Candidates for therapeutic *Current Oncology Reports*.2009;11(6):446-53
176. Pignochino Y, Grignani G, Cavalloni C
Sorafenib blocks tumour growth, angiogenesis and metastatic potential in preclinical models of osteosarcoma through a mechanism potentially involving the inhibition of ERK1/2, MCL-1 and ezrin pathways *Molecular Cancer* 2009, 8:118
177. Akiyama.T, Dass.D.R,
Novel therapeutic strategy for osteosarcoma targeting osteoclast differentiation, bone resorbing activity, and apoptosis pathway, *Mol Cancer Ther* 2008.2008, 7(11):3461-69
178. Joshi A, Zhao B, Romanowski C, Rosen D, Flomenberg P
Comparison of human memory CD8 T cell responses to adenoviral early and late proteins in peripheral blood and lymphoid tissue *PLoS One*.2011;6(5):e20068
179. Selga E, Oleaga C
Networking of differentially expressed genes in human cancer cells resistant to *Genome Medicine* 2009, 1: 83



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

قسم الطب:

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف
والأحوال باذلاً وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض
والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم
سِرَّهُمْ.

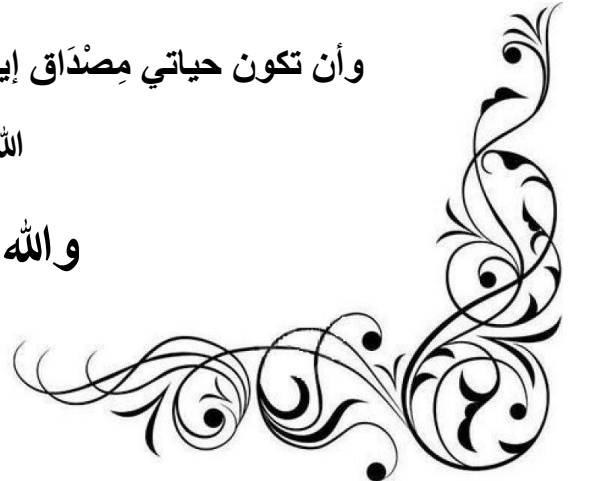
وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح
والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثار على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أبا لكل زميل في المهنة الطبية
مُتعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانياتي، نقيّة مما يشينها تجاه
الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



نتائج العلاج الجراحي المحافظ للأورام
العظمية الخبيثة الأولية
الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2024/05/16

من طرف

السيد: منير الحضرائي

طبيب داخلي سابق بالمستشفى الجامعي سوس ماسة

المزاد في 1997/08/21 باكاير

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية:

أورام عظمية خبيثة أساسية - سرطان العظم - سرطان إيوينج - الجراحة المحافظة

اللجنة:

الرئيس

السيدة: ح.هوري

أستاذة في جراحة العظام والمفاصل

المشرف

السيد: ك.رفيقي

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

حكم

السيد: م.مظهر

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

حكم

السيد: م. بنهيمه

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

حكم

السيد: ع. أشكون

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل