

Année 2023

Thèse N° : TM 29/23

*La prise en charge des tumeurs osseuses  
malignes : étude épidémiologique et difficultés  
de prise en charge*

*Thèse*

Présentée et soutenue publiquement le : 23/11/2023

**PAR: Mr. Bani Nasur Muslem**

Né le 06/05/1997

Pour l'Obtention du Diplôme de  
**Docteur en Médecine**

**Mots-clés : Ostéosarcome– Sarcome d'Ewing -Epidémiologie – Traitement**

**Membres du jury :**

**Mme. CHATER Lamiae**

**Président du jury**

Professeur de l'Enseignement Supérieur de la Chirurgie pédiatrique

**Mr. SHIMI Mohammed**

**Directeur de thèse**

Professeur de l'Enseignement Supérieur de Traumatologie-orthopédie

**Mme. RACHIDI ALAOUI Siham**

**Juge**

Professeur agrégée en Radiologie

# بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

" الحمد لله المنفرد باسمه الأسمى، المختص بالملك الأعز الأحمى،  
الذي ليس دونه منتهى ولا وراءه مرمى، الظاهر لا تخيلاً ووهماً، الباطن تقدساً  
لا عدماً، وسع كل شيء رحمةً وعلماً، وأسبغ على أوليائه نعماً عماً، وبعث  
فيهم رسولاً من أنفسهم؛ أنفسهم عرباً وعجماً، وأزكاهم محتداً ومنمى،  
وأزجحهم عقلاً وحلماً، وأوفرهم علماً وفهماً، وأفواهم يقيناً وعزماً، وأشدهم  
بهم رافةً ورُحماً، زكاه رُوحاً وجسماً، وحاشاه عيباً ووصماً، وآتاه حكمةً  
وحكماً، وفتح به أعينا عمياً وقلوباً غلماً وآذاناً صماً، فآمن به وعززه ونصره  
من جعل الله له في مغنم السعادة قسماً، وكذب به وصدف عن آياته من كتب  
الله عليه الشقاء حتماً، {ومن كان في هذه أعمى فهو في الآخرة أعمى}

[الإسراء: 72] "



---

## 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 de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.  
Je m'y engage librement et sur mon honneur".*

**Déclaration de Genève, 1914**



# **LISTE DES PROFESSEURS**



---

---

# Université Abdelmalek Essaadi

## FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

### TANGER

Doyen Honoraire : Pr. El Amine Elalami Mohamed Nourdine

### ORGANISATION DECANALE

Doyen : **Pr. AHALLAT Mohamed**

Vice doyen chargé des affaires pédagogiques : Pr. OULMAATI Abdallah

Vice doyen chargé de la recherche scientifique : Pr. Pr. Ait Laalim Said

Vice doyen chargée à la pharmacie : Pr. Chahboune Rajaa

Secrétaire générale : Mme. Hanane Hammiche

### PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

Nom	Prénom	Spécialité
AHALLAT	Mohamed	Chirurgie générale
KHALLOUK	Abdelhak	Urologie
EL HFID	Mohamed	Radiothérapie
AIT LAALIM	Said	Chirurgie générale
SBAI	Hicham	Anesthésie-Réanimation
OULMAATI	Abdallah	Pédiatrie
LABIB	Smael	Anesthésie-Réanimation
MELLOUKI	Ihsane	Gastro-entérologie
CHATER	Lamiaa	Chirurgie pédiatrique
ALLOUBI	Ihsan	Chirurgie thoracique

ABOURAZZAK	Fatima Ezzahra	Rhumatologie
AGGOURI	Mohamed	Neuro-chirurgie
GALLOUJ	Salim	Dermatologie
EL MADI	Aziz	Chirurgie pédiatrique
SHIMI	Mohammed	Traumatologie-orthopédie
FOURTASSI	Maryam	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
BENKIRANE MTITOU	Saad	Gynécologie-Obstétrique
RISSOUL	Karima	Analyses Biologiques Médicales et Microbiologie-Virologie
RAISSUNI	Zainab	Cardiologie
HAMMI	Sanaa	Pneumologie
NAJDI	Adil	Médecine Communautaire

## Professeurs Agrégés

Nom	Prénom	Spécialité
SOUSSI TANANI	Driss	Pharmacologie
EL HANGOUCHE	Abdelkader Jalil	Cardiologie (Physiologie)
BOURKIA	Myriem	Médecine Interne
CHRAIBI	Mariame	Anatomie et Cycologie Pathologique
EL M'RABET	Fatima Zahra	Oncologie Médicale
MADANI	Mouhcine	Chirurgie Cardio-Vasculaire
AGGOURI	Younes	Chirurgie Générale (Anatomie)
BENKACEM	Mariame	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
BELFKIH	Rachid	Neurologie

EL BAHLOUL	Meriem	Ophthalmologie
EL BOUSSAADNI	Yousra	Pédiatrie
KHARBACH	Youssef	Urologie
IDRISSI SERHROUCHNI	Karima	Histologie-Embryologie-Cytogénétique
RKAIN	Ilham	Oto-Rhino-laryngologie
EL AMMOURI	Adil	Psychiatrie
RACHIDI ALAOUI	Siham	Radiologie
KHALKI	Hanane	Analyses Biologiques Médicales(Biochimie)
AIT BENALI	Hicham	Traumatologie Orthopédie (Anatomie)

## Professeurs Habilités

Nom	Prénom	Spécialité
CHAHBOUNE	Rajaa	Biologie moléculaire
ESSENDOUBI	Mohammed	Biophysique moléculaire



***DEDICACES***



---

À ma famille chérie,

À ma mère, mon premier soutien, celle qui m'a encouragé à poursuivre mes rêves depuis le tout début. Ta force et ton amour inconditionnel m'ont porté tout au long de ce voyage académique.

À mon père, pour ta sagesse, ton soutien financier et tes précieux conseils. Ton exemple de persévérance a été ma source d'inspiration constante.

À ma douce mariée, qui a partagé chaque moment de doute et de triomphe à mes côtés. Ton amour et ta compréhension m'ont apporté une stabilité essentielle.

Aux membres de ma famille, pour leur soutien continu, leur encouragement et leur fierté envers mes réalisations.

Aux enseignants et mentors qui ont façonné mon parcours académique, je vous suis reconnaissant pour votre guidance et votre expertise.

Aux confrères et collègues qui ont partagé ce chemin avec moi, merci pour les échanges stimulants, les discussions enrichissantes, et les moments de camaraderie.

À toutes les personnes qui ont contribué de près ou de loin à cette aventure, je vous dédie cette thèse. Vos encouragements, votre amour et votre soutien ont été les fondations de ce travail.

Avec toute ma gratitude,

---



# REMERCIEMENT



---

A mon maître et président de thèse : **Pr. CHATER Lamiae**

Je vous remercie infiniment, cher maître, pour l'honneur que vous me faites en acceptant de juger et présider le jury de cette thèse et pour le grand intérêt que vous avez porté pour ce travail. L'amabilité et l'humilité dont vous avez fait preuve en recevant cette thèse me marqueront à jamais.

A mon maître et rapporteur de thèse : **Pr. SHIMI Mohammed**

Vous avez accepté avec votre habituelle gentillesse de juger notre travail, et lors de mon externat au sein de votre honorable service, vous m'avez enseigné l'importance de la discipline et de la ponctualité. De plus, je considère comme un bonheur que mon premier fils soit né pendant mon passage dans votre service.

A mon maître et juge de thèse : **Pr. RACHIDI ALAOUI Siham**

Je suis extrêmement reconnaissant de l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de faire partie de mon comité de thèse. Je tiens à exprimer ma profonde gratitude pour votre amabilité et votre accueil chaleureux. Je tiens à vous témoigner toute mon estime et ma sincère reconnaissance.

**Au Dr Hamza Madani**

Je tiens à vous remercier pour votre immense gentillesse et votre contribution inestimable à la réalisation de ce travail.

**Au Dr Anas Chbeatha**

Je vous remercie infiniment, cher frère, pour vos efforts à m'aider à terminer ce travail.

**A tous les enseignants de la FMPT**

Avec toute ma gratitude et ma plus haute considération,



## ***ABBREVIATIONS***



---

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 resonance magnétique  
MO : Métastase osseuse  
MEC : Matrice extracellulaire  
OMS : Organisation mondiale de la santé  
OS : Ostéosarcome  
PDV : Perdu de vue  
PEC : Prise en charge

---

PONT : Pathologie osseuse non tumorale  
PNET : Tumeur neurectodermique primitive  
PC : Pronostic  
RB : Rétinoblastome  
RC : Rémission complète  
RCP : Réunion de Concertation Pluridisciplinaire  
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  
Traitement : Traitement  
UICC : Union Internationale Contre le Cancer



## **Table des matières**



<b>INTRODUCTION</b> .....	26
---------------------------	----

## **PATIENTS ET METHODES**

I. Matériel : .....	27
II. Méthodes : .....	27
A. Les critères d'inclusion : .....	27
B. CRITERES D'EXCLUSION : .....	27
III. ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE : .....	28

## **RESULTAT** .....

I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE : .....	30
A. Fréquence : .....	30
B. Age : .....	30
C. Sexe : .....	30
D. Niveau socio-économique : .....	31
II. ETUDE CLINIQUE : .....	32
A. Antécédents des patients : .....	32

B. Délai de consultation :.....	32
C. Mode de révélation : .....	32
1. La douleur :.....	32
2. La tuméfaction :.....	33
3. L'impotence fonctionnelle : .....	34
4. Fracture pathologique :.....	34
D. Données de l'examen clinique : .....	34
1. Les signes inflammatoires :.....	34
2. Masse palpable.....	34
III. ETUDE PARACLINIQUE : .....	35
A. Type de recrutement :.....	35
B. Bilan radiologique : .....	35
1. Résultats : .....	36
IV. Etude Anatomopathologique : .....	42
A. Matériel d'étude :.....	42
1. Biopsie : .....	42
2. ETUDES MICROSCOPIQUE.....	42
3. Etude Immunohistochimique : .....	43

V. Bilan paraclinique d'extension :.....	44
A. Examens réalisés :.....	44
B. Résultats :.....	44
VI. Prise en charge thérapeutique : .....	45
A. Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) :.....	45
B. Chimiothérapie .....	46
1. Chimiothérapie néo adjuvante :.....	46
2. Chimiothérapie adjuvante : .....	47
C. Résection chirurgicale .....	48
1. Méthodes chirurgicales : .....	48
2. Résultats anatomopathologiques : .....	54
D. Radiothérapie :.....	54
VII. EVOLUTION :.....	58
A. Surveillance :.....	58
1. Objectif : .....	58
2. Moyens :.....	58
3. Résultats thérapeutiques :.....	59
4. Complications du traitement : .....	60



**DISCUSSION** .....54

I. EPIDEMIOLOGIE : ..... 62

A. Données étrangères : ..... 62

1. Fréquence ..... 62

2. Le sexe : ..... 62

3. L'âge : ..... 62

4. Le type histologique ..... 63

B. Données locales : ..... 63

II. Présentation clinique : ..... 64

1. Circonstances de découverte : ..... 64

2. L'examen clinique : ..... 65

III. Difficultés de la prise en charges : ..... 66

IV. Imagerie : ..... 68

V. Biopsie ..... 73

A. Types de biopsie : ..... 73



1. Biopsies percutanées :.....	73
2. Biopsie chirurgicale « à ciel ouvert »: [65]. .....	74
B. Classification anatomopathologique des tumeurs osseuses malignes primitives : [78]. .....	74
VI. Bilan d'extension.....	75
A. TDM thoraco–abdomino–pelvienne : .....	75
B. La scintigraphie .....	75
C. L'IRM .....	75
D. Tomographie par émission de positrons (PET scan) :.....	76
VII. TRAITEMENT :.....	78
1. Indications de la chimiothérapie :.....	78
2. Indications de la radiothérapie [103,104,105]: .....	79
3. Chirurgie : .....	81
4. Traitement adjuvante : .....	91
VIII. SURVEILLANCE : [110,111,112]: .....	93
IX. EVOLUTION :.....	94

A. Récidive : [113,114].....	94
1. Dans l'ostéosarcome :.....	94
2. Dans le sarcome d'Ewing :.....	95
3. Dans le chondrosarcome :.....	95
B. Survie : .....	95
1. Dans l'ostéosarcome.....	95
2. Dans le sarcome d'Ewing : .....	95
3. Dans le chondrosarcome :.....	96
I. CONCLUSION .....	98
<b>RESUME</b> .....	97
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	100
<b>ANNEXES</b> .....	116
I. Annexe 1 : Classification des TOMP selon l'OMS 2020 [78].....	120
II. Annexe 2 :Fiche d'exploitation pour l'étude :.....	121
III. Annexe 3 :Les marges de résection définies par le système de classification des tumeurs osseuses d'Enneking [93].....	125

---

# LISTE DES FIGURES

Figure 1: Répartition des patients en fonction des tranches d'âge .....	30
Figure 2: Répartition des patients en fonction du sexe .....	31
Figure 3: Répartition des malades en fonction de leur profession .....	31
Figure 4: Répartition des patients en fonction du délai de consultation .....	32
Figure 5: Répartition des patients en fonction du caractère de la douleur ....	33
Figure 6: Un ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur.....	33
Figure 7: Répartition des malades selon la présence de l'IF.....	34
Figure 8: Répartition des patients en fonction de type de recrutement.....	35
Figure 9: Fréquence des différentes localisations des TOMP sur le squelette	38
Figure 10: fréquence des différentes localisations des TOMP sur un os long.	38
Figure 11: Radiographie standard face et profil. Sarcome d'Ewing .....	37
Figure 12: biopsie chirurgicale l'extrémité supérieure du tibia.....	42
Figure 13 : Répartition des métastases .....	44
Figure 14: Répartition des patients ayant discuté en RCP.....	45
Figure 15: Résection large d'un ostéosarcome de fémur distal.....	49
Figure 17: Résection totale de l'humérus atteinte par l'ostéosarcome, .....	50
Figure 18: Exérèse large d'un sarcome d'Ewing tibiale.....	52
Figure 19: un ostéosarcome de fémur distal,.....	53
Figure 20: Patiente un sarcome d'Ewing au niveau de l'humérus proximal ....	53
Figure 21: Répartition de la CHT.....	65
Figure 22: Ostéosarcome de siège femoral , huméral et tibial.....	68
Figure 23: Radiographie de jambe gauche de face.....	69
Figure 24: TDM du bassin : un sarcome d'Ewing.....	71

---

---

Figure 25: IRM du membre inférieur , Ostéosarcome fémoral gauche .....	71
Figure 26: Schéma d'une biopsie à l'aide d'une aiguille de Tru-Cut® .....	73
Figure 27: Skip métastase d'un sarcome d'Ewing de l'aile iliaque gauche : ..	75
Figure 28 Tumeur primitive du fémur proximal .....	83
Figure 31: Tumeur d'Ewing diaphysaire du fémur.....	85
Figure 32: la plastie de rotation selon Van Nes [43] .....	88
Figure 33: Femme de 50 ans suivie pour chondrosarcome .....	90

---

---

# LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1:Types d'examens radiologiques demandés .....	35
Tableau 2: Fréquence des localisations des TOMP sur le squelette.....	36
Tableau 3: Les mensurations des TOMP sur TDM.....	38
Tableau 4: Les mensurations des TOMP sur l'IRM .....	39
Tableau 5:Répartition des TOMP selon le type histologique .....	43
Tableau 6:Répartition des TOMP en fonction du grade histologique .....	43
Tableau 7 :Paramètres de l'étude immunohistochimique .....	43
Tableau 8: Types d'examens radiologiques réalisés.....	44
Tableau 9: Réparation des patients en fonction du type d'exérèse. ....	54
Tableau 10: Répartition des patients selon la réponse histologique. ....	54
Tableau 11: Distribution des TOMP en fonction du type histologique .....	63
Tableau 12: CLASSIFICATION DE LODWICK des lésions ostéolytiques .....	69



# **INTRODUCTION**



---

**Les tumeurs osseuses primitives sont rares. Elles représentent seulement 0,2% de l'ensemble des cancers, On distingue Deux entités différentes (bénigne et maligne). Les trois grandes familles de tumeurs osseuses malignes primitives les plus rencontrées sont l'ostéosarcome, le chondrosarcome et le sarcome d'Ewing.**

**Elles touchent surtout le sujet jeune, avec un polymorphisme anatomo-clinique. Leur diagnostic repose sur la confrontation des données cliniques, radiologiques et histopathologique.**

**Leur prise en charge est très spécifique et requiert l'expérience des spécialistes du diagnostic et du traitement, donc c'est une PEC multidisciplinaire. Le traitement chirurgical reste le pilier du traitement des tumeurs osseuses.**

**Malgré la rareté des tumeurs osseuses, leur prise en charge thérapeutique a été améliorée et codifiée par plusieurs avancées scientifiques et technologiques.**

**Les progrès de l'imagerie, le développement du traitement multidisciplinaire avec l'utilisation d'une chimiothérapie première et de traitements chirurgicaux conservateurs ont considérablement amélioré la survie ainsi que les résultats fonctionnels à long terme.**

**Notre objectif est d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques des tumeurs osseuses au sein de notre service afin d'Évaluer les difficultés de la PEC.**



# **PATIENTS ET METHODES**



---

---

## I. Matériel :

L'étude est basée sur une série qui renferme 20 observations colligées au sein du service de traumatologie et orthopédie du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI de Tanger sur une période de 2 ans allant de 2021 à 2023

## II. Méthodes :

Les dossiers des patients ont été analysés de façon rétrospective à partir des archives du service de traumatologie au CHU MOHAMMED VI à Tanger.

### A. Les critères d'inclusion :

Notre étude a inclus l'ensemble des patients et patientes présentant une TOMP histologiquement prouvée.

### B. CRITERES D'EXCLUSION :

Ont été exclus de notre étude :

- Les tumeurs osseuses malignes secondaires (métastase osseuse)
- Les tumeurs osseuses bénignes
- Les tumeurs primitives malignes des parties molles envahissant l'os adjacent
- Les sarcomes d'Ewing, les ostéosarcomes ou les chondrosarcome extra – osseux.
- Les tumeurs hématopoïétiques à localisation osseuse
- Les patients âgés de moins de 14 ans.

L'analyse des données s'est appuyée sur une fiche d'exploitation préétablie (voir annexe 2) pour chaque patient, incluant une évaluation des données épidémiologiques, cliniques, radiologiques, les types histologiques, les approches thérapeutiques, ainsi que l'évolution de la maladie.

---

### III. ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE :

L'examen et la synthèse de la littérature ont principalement reposé sur l'exploration de la base de données Medline, ainsi que la consultation de divers sites Internet axés sur la médecine basée sur les preuves, contenant des recommandations pour la pratique clinique et des revues méthodiques. Nous avons complété cette recherche en identifiant des références bibliographiques émanant de groupes de travail renommés. Les termes clés utilisés étaient les suivants :

- Pour la littérature en anglais : Primary bone sarcoma, radiology, chemotherapy, radiation therapy, prognosis, outcomes

- Pour la littérature en français : tumeur osseuse, sarcome osseux, radiologie, radiothérapie, chimiothérapie, résultats, pronostic.

#### CONSIDERATIONS ETHIQUES :

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



# **RESULTAT**



## I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :

### A. Fréquence :

Il s'agit de 20 patients qui ont été pris en charge pour des tumeurs osseuses malignes dans le service de traumatologie orthopédique du CHU Mohamed VI à Tanger.

### B. Age :

L'âge moyen de nos patients s'élevait à 25 ans et demi, avec des variations allant de 16 à 56 ans.

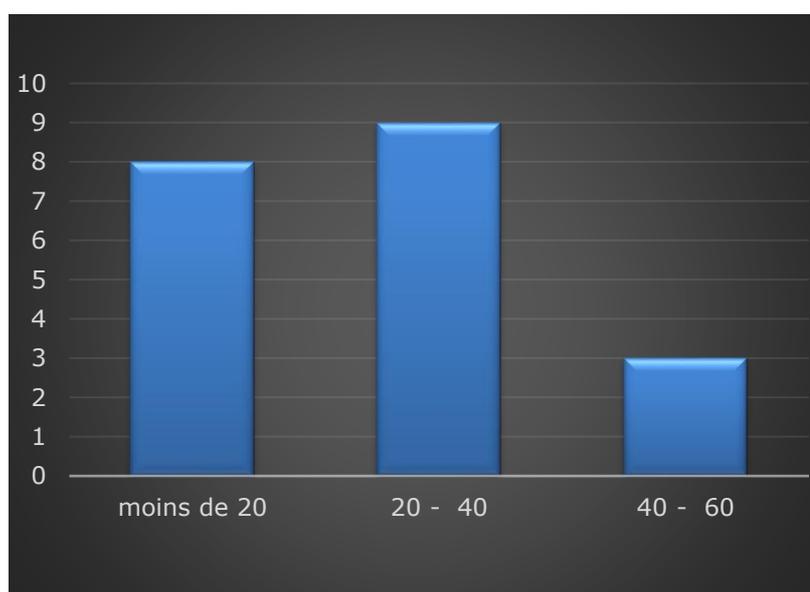


Figure 1: Répartition des patients en fonction des tranches d'âge

### C. Sexe :

Parmi nos 20 patients, 7 étaient de sexe féminin soit 35% de notre effectif et 13 étaient de sexe masculin soit 65 % de nos malades (figure 2). Et nous avons trouvé une prédominance masculine avec un sexe ratio (H/F) de 1.85.

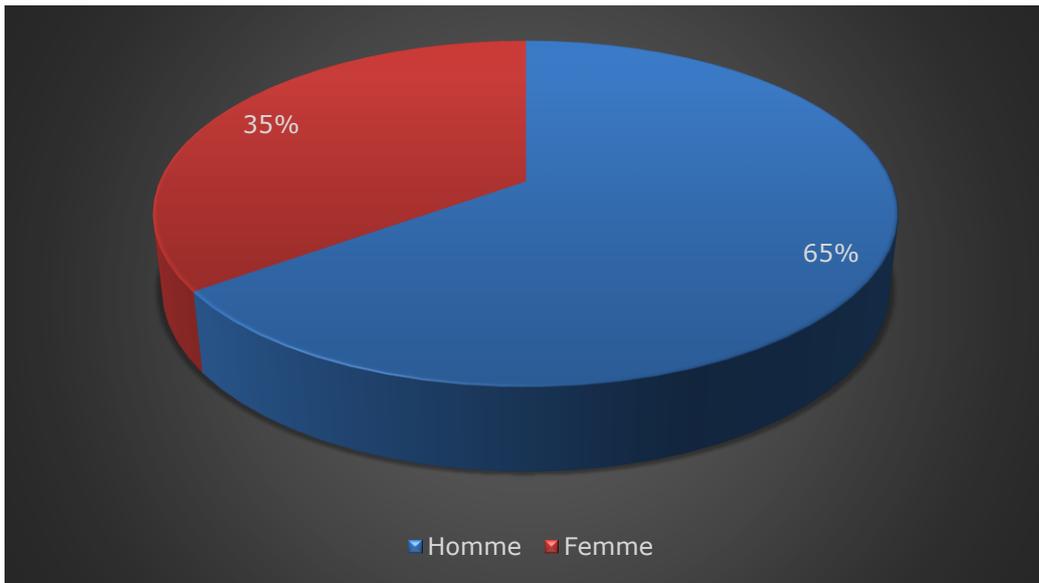


Figure 2: Répartition des patients en fonction du sexe

**D. Niveau socio-économique :**

- Parmi les patients, 3 étaient en activité, ce qui représente 15 % de la population malade.
- En revanche, 17 des patients n'avaient pas de profession, soit 85 % du groupe malade.
- Il est également important de noter qu'au sein de l'ensemble des patients pris en charge, seuls 8 bénéficiaient d'une couverture médicale.

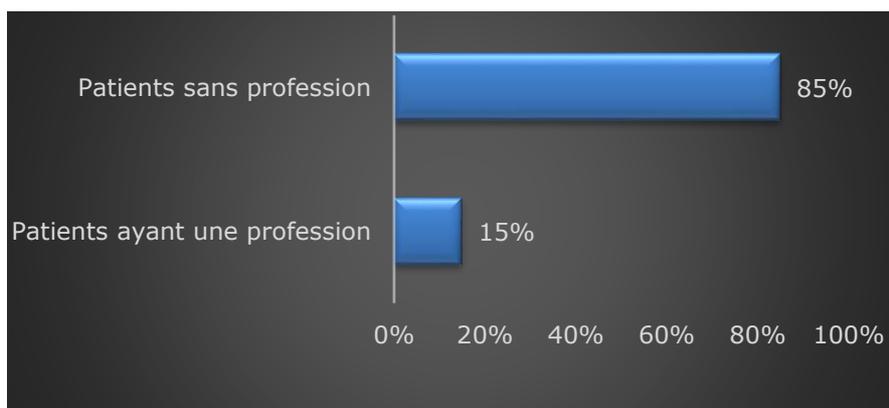


Figure 3: Répartition des malades en fonction de leur profession

---

## II. ETUDE CLINIQUE :

### A. Antécédents des patients :

- Aucun ATCD de cancer osseux familial
- 3 patients avaient un ATCD de suivi pour néoplasie chez des ascendants de premier degré :
  - o Néoplasie du sein (1 patient)
  - o Néoplasie du poumon (1 patient)
  - o Néoplasie de foie (1 patient)

### B. Délai de consultation :

Le délai de consultation était en moyenne de 5 mois avec des extrêmes entre 10 jours et 3 ans.

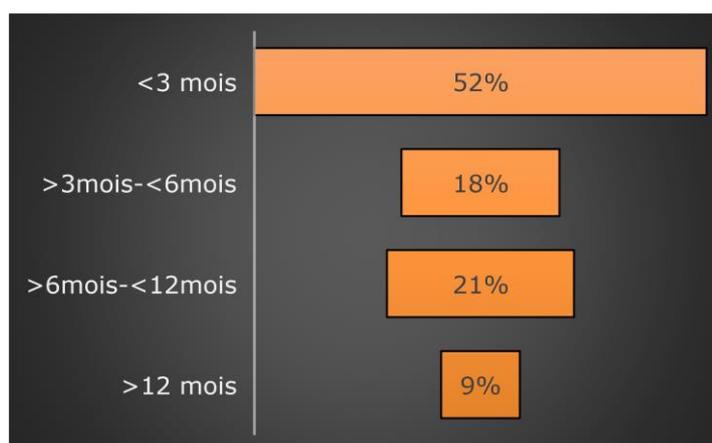


Figure 4: Répartition des patients en fonction du délai de consultation

### C. Mode de révélation :

#### 1. La douleur :

La douleur était le symptôme prédominant affectant 16 patients soit 80%.

Les caractéristiques de la douleur étaient les suivantes (voir Figure 5) :

- Une douleur inflammatoire : 13 patients.
- Une douleur mécanique : 1 patient.
- Une douleur mixte : 2 patients.

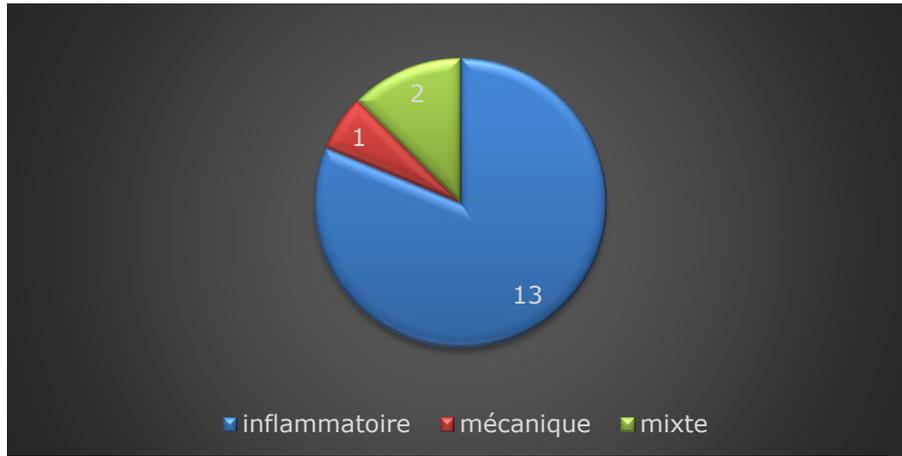


Figure 5: Répartition des patients en fonction du caractère de la douleur

## 2. La tuméfaction :

Treize patients avaient consulté en raison de l'apparition d'une tuméfaction, ce qui représentait 65 % de notre groupe de patients. L'apparition d'une tuméfaction constituait le deuxième mode de révélation observé dans notre série (voir Figure 6).



Figure 6: Un ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur a été diagnostiqué suite à la découverte d'une masse au niveau du genou chez une patiente âgée de 21 ans.

---

### 3. L'impotence fonctionnelle :

10 patients ont consulté en raison d'une limitation de leur mobilité, tandis que 10 autres patients ne faisaient pas état de limitation de mobilité lors de l'interrogatoire (voir Figure 7).



Figure 7: Répartition des malades selon la présence de l'impotence fonctionnel

### 4. Fracture pathologique :

La fracture pathologique était présentée chez 1 malade, soit 5 % de notre série.

### D. Données de l'examen clinique :

#### 5. Les signes inflammatoires :

Les signes inflammatoires étaient présents à l'inspection chez 2 patients,

#### 6. Masse palpable

Une masse tumorale palpable a été retrouvée chez 13 patients.

### III. ETUDE PARACLINIQUE :

#### A. Type de recrutement :

- 16 de nos patients ont été pris en charge initialement dans notre service.
- 3 patients ont été adressés chez nous après la biopsie.
- 1 après l'ostéosynthèse d'une fracture pathologique de la diaphyse humérale.

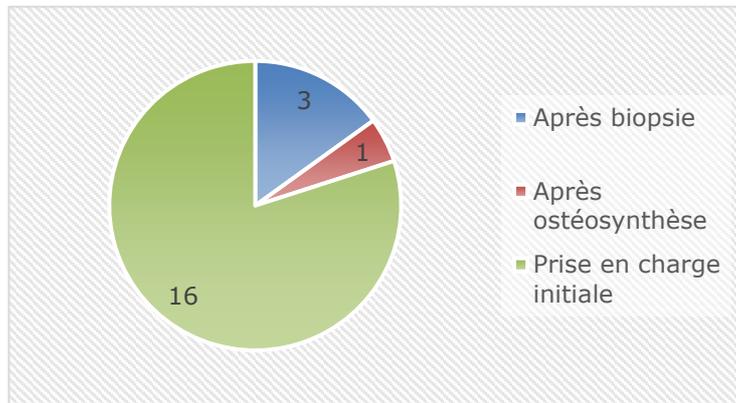


Figure 8: Répartition des patients en fonction de type de recrutement

#### B. Bilan radiologique :

Tableau 1: Types d'examens radiologiques demandés

Types d'examens radiologiques demandés	Nombre de cas
<b>Rx standards</b>	20
<b>TDM</b>	10
<b>IRM</b>	15

## 1. Résultats :

a) Rx standard :

### (1) Siège de la tumeur :

➤ Siège sur le squelette osseux :

Tableau 2: Fréquence des différentes localisations des TOMP sur le squelette

Siege	Nombre des cas	Diaphysaire	Métaphysaire	Epiphysaire	Épiphyso-métaphysaire
Humérus	4	3	1	-	-
Cadre opérateur	1	-	-	-	-
Fémur	7	2	3	1	1
Tibia	7	2	1	2	2
Cheville	1	-	1	-	-

➤ **Le siège de la lésion :**

- Presque tous les patients de notre série ont présenté une atteinte des os longs.
- **Une** localisation au niveau du cadre obturateur.
- En ce qui concerne la localisation dans l'os :
  - Une atteinte **diaphysaire** a été observée **chez 7** patients (35%).
  - Une atteinte **métaphysaire** a été constatée **chez 6** patients (30%).
  - Une atteinte **épiphyso-métaphysaire** a été relevée **chez 3** patients (15%).
  - Une atteinte **épiphyso-métaphysaire** a été objectivée **chez 3** patients (**15%**)

---

## (2) Le type de lésion :

- L'aspect ostéolytique a été retrouvé dans 16 cas (80%)
- L'aspect ostéocondensation a été retrouvé chez 3 patients (15%).
- Lésion mixte osseuse a été retrouvée chez 1 patients (5%).



Figure 9: Radiographie standard face et profil. Sarcome d'Ewing: lésion diaphysaire du fémur lytique mitée (flèche) avec infiltration des parties molles

## (3) Taille de la tumeur

La tumeur est volumineuse plus de 5 cm chez 16 patients.

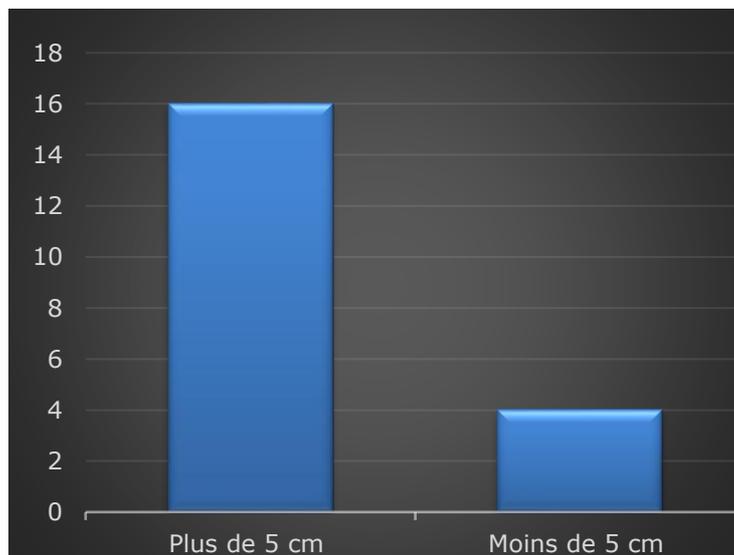


Figure 10: Répartition des patients en fonction de la taille de la tumeur

#### (4) Extension tumorale :

##### ➤ La rupture de la corticale :

La corticale était rompue dans 13 tumeurs (65%)



Figure 11: x du genou gauche de face et de profil : Ostéosarcome de fémur distal : lésion mixte avec des contours flous, rupture de la corticale et envahissement des parties molles

#### b) TDM :

La TDM a été réalisée chez **10** cas soit 50%.

##### (1) Les dimensions

Tableau 3: Les mensurations des TOMP sur TDM

	Mensurations moyennes	Mensurations extrêmes
Largeur	7.9	1.96-15
Hauteur	6.06	0.7-13

## (2) Les contours

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

## (3) Envahissement des PM :

Les parties molles ont été envahies chez 10 cas.



Figure 12: Chondrosarcome : TDM du genou gauche d'un patient de 46 ans montre une lésion osseuse lytique de l'extrémité supérieure de tibia, métaphyso-diaphysaire avec rupture corticale et extension aux parties molles.

## c) L'IRM :

L'IRM a été réalisée chez **15 cas soit 75%**.

## (1) Les dimensions

Tableau 4: Les mensurations des TOMP sur l'IRM

	Mensurations moyennes	Mensurations extrêmes
Largeur	10.6	2.2-19
Hauteur	12.7	0.6-22

---

## (2) Les anomalies de signal

En T1 était en hyposignal dans 92% des cas, En T2 ; le signal était hyperintense dans 92% des cas et intermédiaire dans 8% des cas.



- Figure 13: IRM d'un sarcome d'Ewing : processus tissulaire intra cortical et périosté des faces antéro-internes et postérieures du tiers moyen de la diaphyse tibiale réalisant l'aspect d'un sarcome.

## (3) L'extension tumorale locorégionale :

- **Envahissement des PM :**

Les muscles et les organes de voisinage ont été envahis chez 13 patients.

- **L'axe vasculo-nerveux :**

Ostéosarcome de fémur distal avec envahissement du pédicule poplité.



Figure 14:IRM du fémur distal et genou droit : Lésion tumoral diaphyso-epiphysaires distale du fémur droit, atteignant le quadriceps(amytrophie). Contact étroit avec les structures vasculo-nerveuses poplitée et supra-poplitées, sans net envahissement tumoral macroscopique.

---

## IV. Etude Anatomopathologique :

### 1. Biopsie :

- Dans le cadre de la démarche diagnostique, 16 patients de notre série ont subi une biopsie osseuse dans notre service, répartie comme suit :
  - 10 patients ont eu une biopsie chirurgicale à ciel ouvert.
  - 6 patients ont bénéficié d'une biopsie percutanée.
- Et 4 patients ont subi une biopsie dans un autre centre.



Figure 15: biopsie chirurgicale d'un sarcome d'Ewing de diaphyse tibiale

### 2. ETUDES MICROSCOPIQUE

#### a) Répartition des tumeurs selon le type anatomopathologique :

L'ostéosarcome constitue le type histologique le plus retrouvé, suivi de sarcome d'Ewing puis de chondrosarcome.

Tableau 5: Répartition des TOMP selon le type histologique

Type histologique	Effectif	Sous type histologique
<b>Tumeurs Ostéoformatrices</b>	12	Ostéosarcome : -7 OS conventionnels -1 OS ostéoblastique -1 OS télangiectasique -1 OS parostéal -1 OS Dédifférencié
<b>Neuro-ectoderme</b>	6	Sarcome d'Ewing
<b>Tumeurs Cartilagineuse</b>	2	Chondrosarcome

### b) Grade tumoral :

Le grade a été précisé chez 10 patients. (Tableau 6) :

Tableau 6: Répartition des TOMP en fonction du grade histologique

	Grade 1	Grade 2	Grade 3
<b>Ostéosarcome</b>	1	-	6
<b>Chondrosarcome</b>	-		2
<b>Sarcome d'Ewing</b>	-	-	

### 3. Etude Immunohistochimique :

Une étude Immunohistochimique a été demandée en cas de besoin. Il a été réalisé chez 3 patients.

Tableau 7 : Paramètres de l'étude immunohistochimique

Tumeur	Marqueurs positives	Marqueurs négatives
Sarcome d'Ewing	anti-CD99	anti-CD45
		anti-myogénine
Chondrosarcome	Anti-vimentine	anti-cytokératine
		anti-desmine
		anti-CD34
		anti-CD68
		anti-PS100

## V. Bilan paraclinique d'extension :

### A. Examens réalisés :

Tableau 8: Types d'examens radiologiques réalisés

Types d'examens réalisés	Nombre de cas
Une TDM - TAP	16
Une Scintigraphie osseuse	6

### B. Résultats :

Ce bilan a objectivé des métastases pulmonaires chez 7 patients, une skip-métastase chez un patient et des localisations secondaires vertébrales et lombo-sacrées chez un patient.

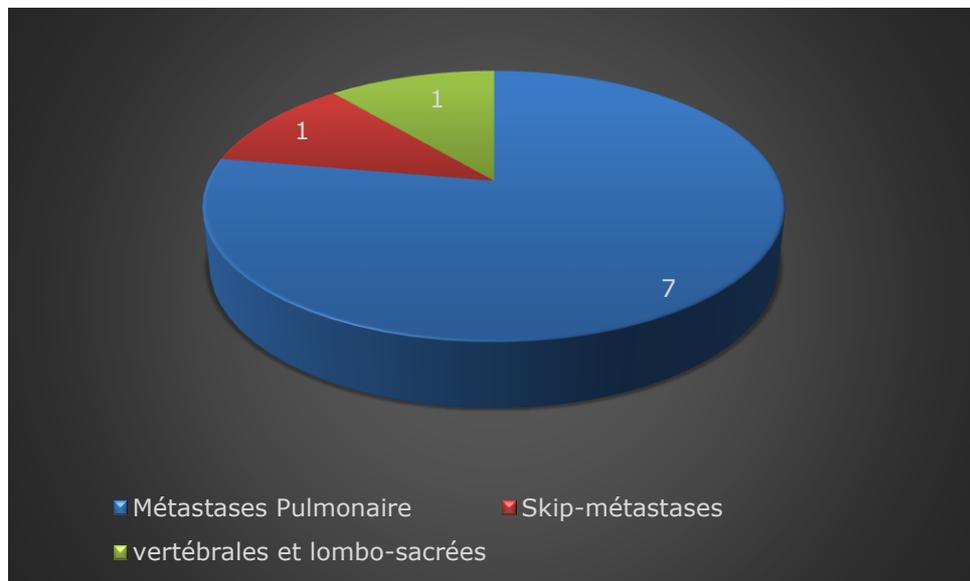


Figure 16 : Répartition des métastases

## VI. Prise en charge thérapeutique :

Les résultats et les caractéristiques de l'ensemble ou d'une partie de la prise en charge thérapeutique que nous décrivons dans ce chapitre s'appliquent aux patients inclus dans notre étude.

### A. Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) :

Neuf de nos patients ayant discuté de leur PEC en RCP, soit 45%.

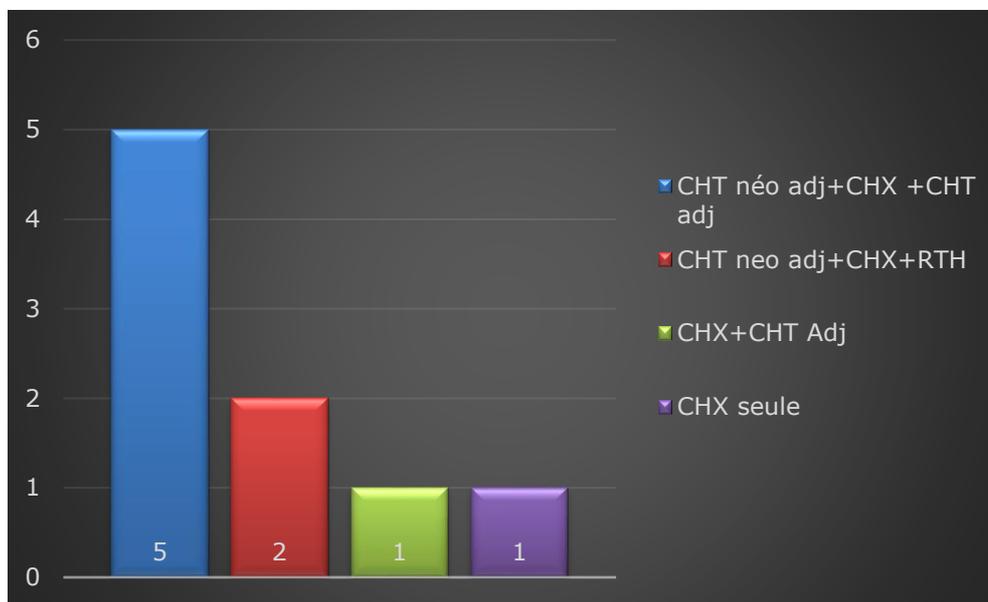


Figure 17: Répartition des patients ayant discuté de leur prise en charge en RCP

## B. Chimiothérapie

### 1. Chimiothérapie néo adjuvante :

La chimiothérapie néo/adjuvante était administrée chez 16 patients, soit 80% de notre effectif, qui ont bénéficié de trois types de protocoles de chimiothérapie (figure 17).

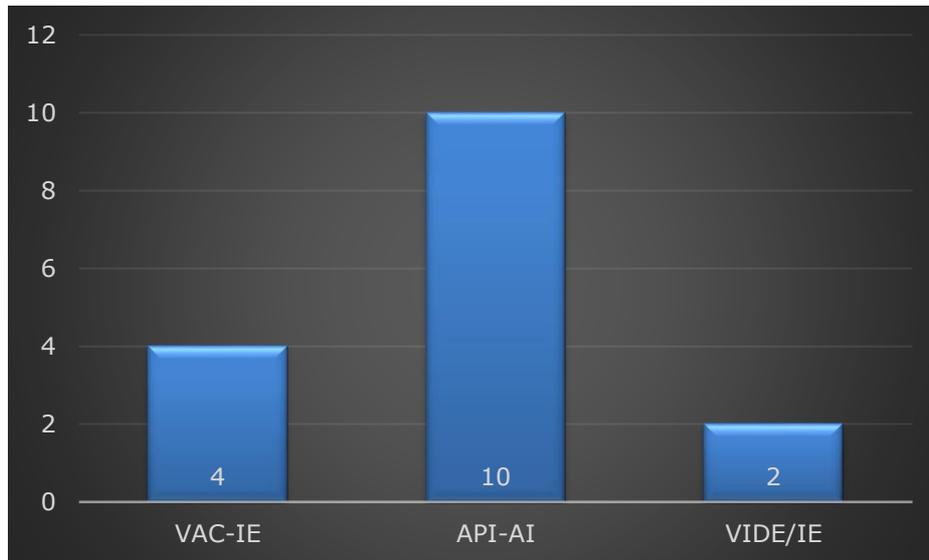


Figure 18: Répartition des patients selon le protocole utilisé dans la CHT néo-adj

#### ➤ La réponse à la chimiothérapie :

- Clinique :

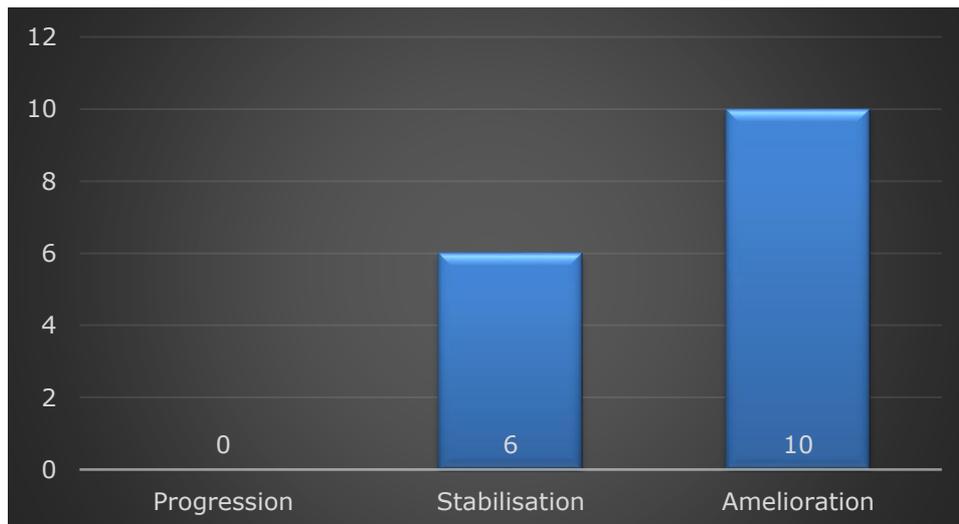


Figure 19: Répartition des patients selon la réponse clinique à la CHT

• Radiologique :

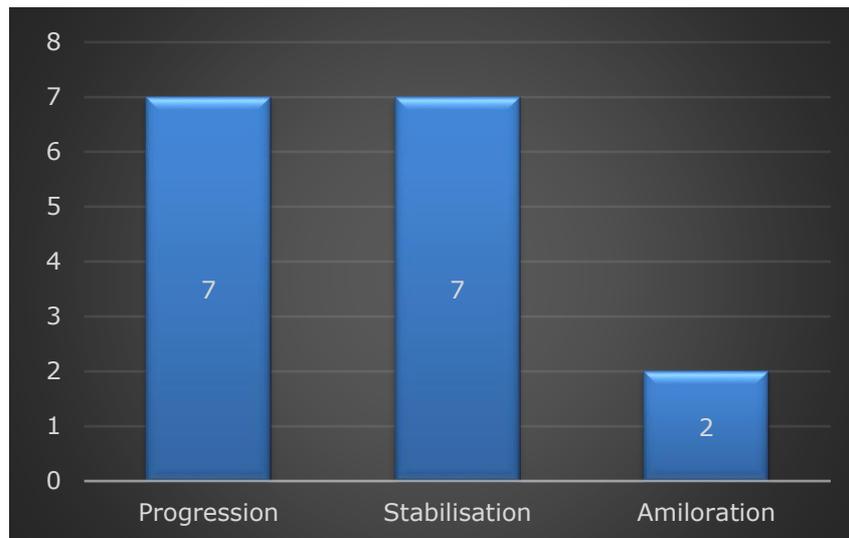


Figure 20: Répartition des patients selon la réponse clinique a la CHT

**2. Chimiothérapie adjuvante :**

La chimiothérapie adjuvant était administrait chez 13 de patients notre effectif. Les protocoles administre sont les suivants.

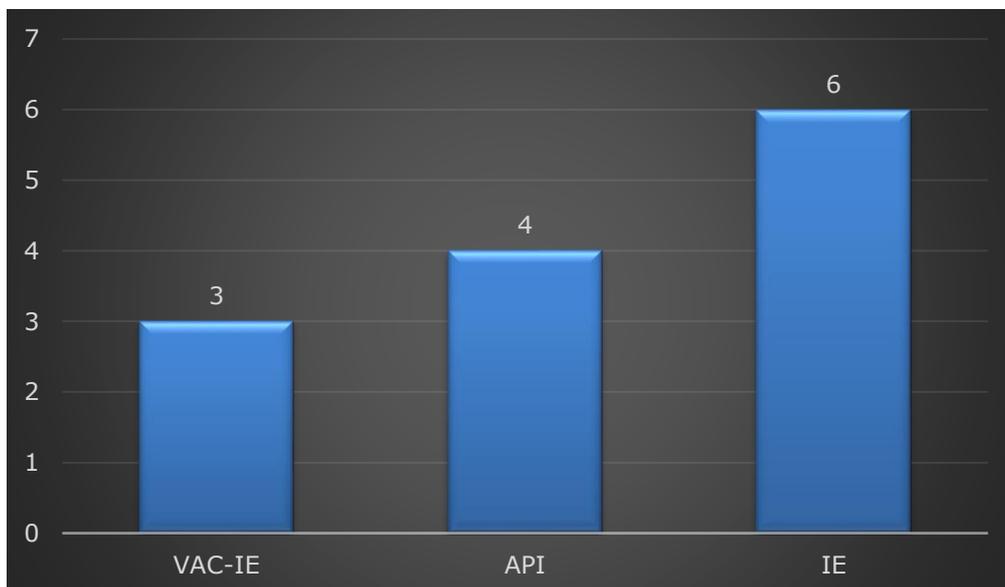


Figure 21 : Répartition des patients selon le protocole utilisé dans la CHT adj

---

## C. Résection chirurgicale

4 patients non opérés sont les suivants :

- 1) Un patient 56 ans, qui présente un chondrosarcome de cadre obturateur
- 2) Une patiente qui présente un sarcome d'Ewing de diaphyse humérale polymétastatique, dont l'indication était une désarticulation (refuse la chirurgie).
- 3) Un patient 18 ans, qui présente un sarcome d'Ewing de cheville
- 4) Un patient qui présente un sarcome d'Ewing de scapula a refusé la chirurgie (scapulectomie+suspension de l'humérus).

### 1. Méthodes chirurgicales :

L'exérèse chirurgicale a été effectuée chez 16 de nos patients.

***Les modalités chirurgicales étaient comme suit :***

#### a) **Amputation d'emblée : 2**

- 1) Patient âgé de 23 ans qui présente un OS de tibia distal de haut grade avec effraction cutanée et Métastase pulmonaire, une amputation trans tibiale était faite.
- 2) Une patiente 46 ans qui présente un chondrosarcome tibia proximal localement évolué, a bénéficié d'une amputation trans fémorale.

#### b) **Désarticulation : 1**

Une désarticulation de la hanche pour une patiente qui présente un OS de fémur distal.

#### c) **Résection prothèse massive : 7**

- La troisième indication était la **résection du fémur distal** avec reconstruction par une prothèse massive **dans 3 cas.**

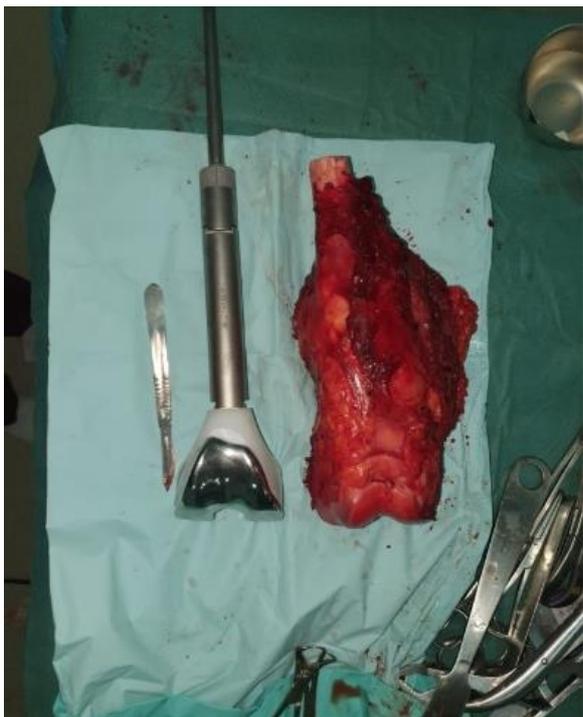


Figure 22: Résection large d'un ostéosarcome de fémur distal par la même voie d'abord de la biopsie, et puis une reconstruction par une prothèse massive du genou.

- Dans la même indication, **une résection de tibia proximal** avec reconstruction par une prothèse massive a été effectué dans **2 cas**.



Figure17 : Patient 24 ans, résection large d'un ostéosarcome de tibia proximal.

- **Et une prothèse totale de l'humérus** pour 2 cas : un cas d'ostéosarcome ostéoblastique de haut grade (figure 23). Et un cas d'ostéosarcome conventionnel de haut grade.

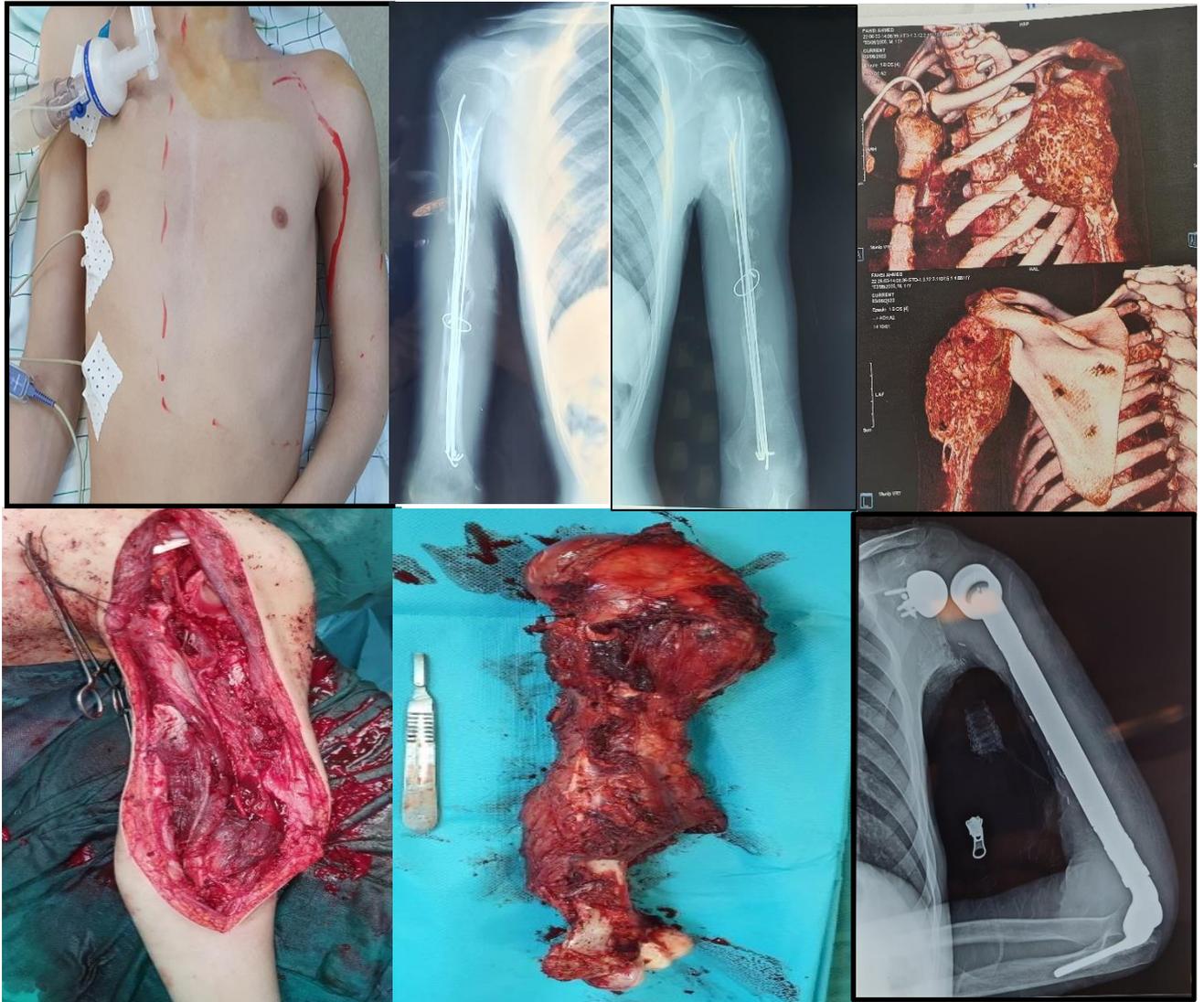


Figure 23: Résection totale de l'humérus atteinte par l'ostéosarcome ostéoblastique de haut grade de malignité avec désarticulation proximale et distale et puis l'implantation de l'humérus prothétique sur mesure qui se compose d'une prothèse inversée de l'épaule.

d) Résection segmentaire : 2

- Une femme 16 ans présent un SE diaphyse tibial :



Figure 24: Exérèse large d'un sarcome d'Ewing tibiale associée à une ostéosynthèse par enclouage Centro médullaire et comblement de l'os réséqué par le ciment mesuré en préopératoire en utilisant l'imprimante 3D

- Résection segmentaire de la diaphyse fémorale chez un jeune patient suivi pour sarcome d'Ewing. Reconstruction par un clou gamma long arme au ciment.

#### e) Résection mise en place d'un Spacer en ciment : 4

Résections avec mise en place d'un Spacer en ciment à cause de manque de prothèse ont été faites.

- 2 résections humérus proximal.
- 1 Résection tibia proximal
- 1 Résection fémur proximal

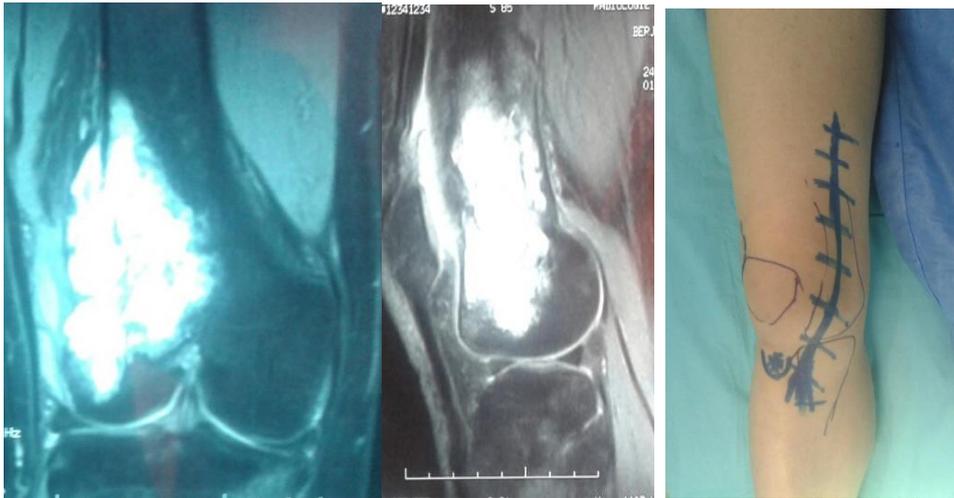


Figure 25:: Patient âgé de 27 ans, suivi pour un ostéosarcome de fémur distal, et qui a bénéficié après la résection de fémur distal d'une mise en place d'un Spacer en ciment associé à une ostéosynthèse par enclouage Centro médullaire.



Figure 26: Patiente âgée de 16 ans et qui présentait un sarcome d'Ewing au niveau de l'humérus proximal qui a bénéficié après la résection de l'humérus proximal d'une mise en place d'un Spacer en ciment associé à une ostéosynthèse par enclouage Centro médullaire.

---

---

## 2. Résultats anatomopathologiques :

- Type d'Exérèse

Tableau 9: Répartition des patients en fonction du type d'exérèse.

Type d'Exérèse	Nombre des patients
R0	13
R1	3
R2	0

- Réponse Histologique

Tableau 10: Répartition des patients selon la réponse histologique.

Réponse Histologique	Nombres des patients
HUVOS 1	3
HUVOS 2	3
HUVOS 3	10

### D. Radiothérapie :

Dans notre étude 3 patients ont reçu de radiothérapie soit 15%.

## Tableaux récapitulatifs

Cas	Age	CDD	Siège	TDM	IRM
1	H 46	Douleur	Tibia proximal	- Lésion lytique - M- épiphysaire - Rupture corticale - Envahissement des PM	- Après biopsie. - Envahissement des parties molles postérieures et du pédicule poplité.
2	H 56	Douleur	Cadre obturateur	- Lésion lytique - Évolution endopelvienne	- Non
3	F 20	Douleur + tuméfaction	Fémur distal	Non	-
4	F 22	Tuméfaction	Fémur distal	Non	Processus E-M-Diaphysaire envahissement articulaire et parties molles
5	H18	Tuméfaction Impotence F	Fémur distal	NON	Processus E-M-D avec envahissement des parties molle Sans atteinte articulaire
6	H18	Tuméfaction + Douleur	Tibia proximal	Non	Processus métaphyso-diaphysaire avec rupture de la corticale
7	H26	Douleur + IF	Fémur distal	Processus mixte métaphyso diaphysaire	Processus E-métaphyso-diaphysaire Rupture corticale Envahissement vaste médial Contact avec les vaisseaux
8	H 32	DL +TUM +IF	Fémur distal	Lésion mixte	Processus agressif prenat les structures vasculaires
9	H23	Tuméfaction	Tibia distal	Processus tumoral du tibia distal infiltrant les parties molles	Processus tumoral du tibia avec extension vers les parties molles de la cheville et l'arrière pied
10	H18	Fracture pathologique	Diaphyse humérale	Non	Processus agressif de tout l'humérus avec extension vers les parties molle et faisceau ant du deltoïde
11	H17	Douleur +IF	Diaphyse humérale	Processus tissulaire ostéolytique intéressant toute la diaphyse humérale et la métaphyse proximale	Non
12	H24	Douleur +IF	Tibia proximal	Non	OS épiphyso-métaphyso diaphysaire en hyposignal en T1 de l'extrémité sup du tibia , avec rupture de la corticale et infiltration des PM
13	F35	Douleur +IF	Tibia proximal	Oui	Non

14	F 19	Douleur + Tuméfaction	Fémur Proximal	Oui	Non
15	H 24	Douleur	Diaphyse fémorale	Ostéolyse diaphysaire avec érosion de la corticale	Processus étendu de la diaphyse fémorale avec envahissement du vaste intermédiaire
16	F17	Tuméfaction + dl	Diaphyse tibiale	Non	<i>Processus tissulaire intra cortical et périoste des faces antéro- internes et postérieures du tiers moyen de la diaphyse tibiale réalisant l'aspect d'un sarcome.</i>
17	H18	Tuméfaction	Tibia distal	Non	Après biopsie Processus infiltrant tier distal tibia et l'articulation tibio- talienne.
18	F16	Tum+DL+IF	Humérus proximal	Non	ENORME processus tumoral de l'humérus proximal dépassant l'os de façon circonférentiel
19	H 26	Douleur	Scapula	Non	Processus tumoral de la scapula avec envahissement du supra épineux
20	F42	DL+TUM	Diaphyse huméral	OUI	Processus tumoral prenant la diaphyse humérale avec extension vers les parties molle

Cas	Biopsie	Anapath	Bilan Extension	Chimio	R th	Chirurgie	Résultat	Trt Adjuv
1	Chirurgicale	Chondrosarcome Dédifférencié Grade 3	TDM TAP normale	-----	----- -	Amputation trans fémorale	Limites saines	Non
2	Percutanée	Chondrosarcome grade 3	Normale	-----	OUI	Non opéré	-----	Non
3	Percutanée non concluante/ Chirurgicale	Ostéosarcome parostéal bas grade	Normal	Non	Non	PTG massive	R0	Non
4	Chirurgicale	Ostéosarcome télangiectasique haut grade	Méta pulmonaire	Oui	Non	Désarticulation hanche	Limites Saines	Oui
5	Percutanée	Ostéosarcome dédifférencié haut grade	Poumon	Oui	Non	PTG massive	R0 R1	Oui
6	Chirurgicale	Ostéosarcome conventionnel	RAS	Oui	Non	PTG massive	R0	Oui
7	Chirurgicale	Ostéosarcome conventionnel	RAS	Oui	Non	PTG massive	R0	Oui
8	Chirurgicale	Ostéosarcome conventionnel Haut grade	RAS	Oui	Non	Amputation Trans fémorale	R0	Non
9	Chirurgical	Ostéosarcome conventionnel haut grade	RAS	Non	Non	Amputation Trans tibiale	R0	Oui
10	Biopsie pd l'ostéo-synthèse 2ième biopsie	Tumeur bénigne Ostéosarcome conventionnel haut grade	POUMON	Oui	Non	Prothèse humérus total	R1	Oui
11	Percutané	Ostéosarcome ostéoblastique de haut grade.	RAS	Oui	Non	Prothèse humérus total	R0	Oui
12	Autre centre	Ostéosarcome conventionnels	RAS	Oui	Non	Résection de tibia proximal	R1	Oui
13	Autre centre	Ostéosarcome conventionnel Haute grade	TDM TAP Meta Pulmonaire	Oui	Non	Résection de tibia proximal	R0	Oui
14	Autre centre	Ostéosarcome conventionnels	Skip metastase	Oui	Non	Résection fémur proximal	R0	Oui
15	Chirurgicale	Ewing	RAS	Oui	Non	Résection segmentaire Greffe en tps	R0	Oui

16	Chirurgicale	Ewing	Micro nodules poumon	Oui	Non	Résection segmentaire greffe en 2 tps	R0	Oui
17	Chirurgicale	Ewing	RAS	Oui	Oui	Non opéré	-----	-----
18	Chirurgicale	Ewing	Poumon	Oui	Non	Résection spacer en ciment	R1	OUI
19	Percutanée	Ewing	RAS	Oui	Oui	Non refus	-----	-----
20	Chirurgicale	Ewing	Rachis et poumon	Oui	Non	Non refus	-----	-----

## VII. EVOLUTION :

### A. Surveillance :

#### 1. Objectif :

a) Au cours du traitement :

- Evaluation de la réponse thérapeutique
- Recherche des complications liées au TTT

b) En fin du traitement :

- Recherche de récidives et métastases

#### 2. Moyens :

L'évaluation de la réponse thérapeutique et la surveillance, que ce soit pendant le traitement ou à la fin de celui-ci, étaient réalisées à trois niveaux :

a) Évaluation clinique :

Cela impliquait un examen clinique complet et minutieux à deux niveaux :

- Au niveau local, pour évaluer la réponse au traitement ou diagnostiquer une récidive, en examinant la région de la tumeur.
- À distance, en recherchant des signes de progression ou de récidive, notamment la présence de métastases, dans les sites les plus susceptibles.

---

b) Évaluation paraclinique :

Des examens paracliniques étaient prescrits pour tous les patients en suivi, bien que leur réalisation variât :

- Une IRM (2 patients) ou, en l'absence de cette option, une TDM (3 patients) pour les patients ayant une tumeur osseuse maligne en place.
- Une scintigraphie osseuse (3 patients).
- Une TDM thoracique (5 patients) ou, en cas d'indisponibilité, une radiographie du thorax (6 patients).

c) Évaluation histologique :

Cela consistait en l'étude anatomopathologique des échantillons osseux prélevés lors de la résection ou de l'amputation après un traitement par chimiothérapie néoadjuvante.

### **3. Résultats thérapeutiques :**

À la fin des séquences de traitement reçues par nos patients, la réponse thérapeutique a pu être évaluée pour seulement 8 patients.

Les résultats étaient les suivants :

- Réponse complète pour 4 patients.
- Réponse partielle pour 2 patients.
- Échec thérapeutique pour 2 patients, comprenant :
  - Une progression locale pour 1 patient.
  - Une progression à distance pour 1 patient.

---

#### 4. Complications du traitement :

Les suites opératoires étaient simples chez la plupart de nos patients avec des résultats satisfaisants. Cependant :

- **Rechute métastatique** : une rechute métastatique a été observée dans le cas d'un ostéosarcome au fémur distal, survenant un an après une prothèse massive, suivie d'un décès.
- **Polymétastase** :
  - Décès dû à un tableau de polymétastase pulmonaire après une désarticulation de la hanche liée à un ostéosarcome du fémur distal.
  - Désarticulation de l'épaule après récurrence locale d'un ostéosarcome ostéoblastique.
- Un patient présenté **une ischémie aiguë par spasme de l'artère tibiale postérieure**, donc il a été pris en charge par les vasculaires, quelques semaines après, la prothèse s'est infectée, ainsi traitée par un parage avec antibiothérapie, 6 mois plus tard, il s'est compliqué par une nécrose cutanée suivie d'un sepsis dont la décision thérapeutique était de faire un parage avec ablation de la prothèse et mise en place d'un clou fémoro-tibial armé. Puis **Amputation 12 mois de post opératoire.**
  - Pour la prothèse de l'humérus, elle s'est compliquée par une luxation à J 28 avec mobilité du coude et du poignet préservée et mobilité de l'épaule limitée.
  - Des effets indésirables de la CHT étaient notés :
    - Des troubles digestifs sous forme de nausées et de vomissements observés dans 100% des cas. Le traitement consistait en l'utilisation d'antiémétiques centraux de type sétrons associés à une corticothérapie.
    - D'autres effets indésirables étaient retrouvés comme l'alopécie, l'anorexie, l'asthénie et l'aménorrhée secondaire.
    - Autre complication notée est le décès de 2 patients présentait plusieurs sites métastatiques.



**DISCUSSION**



---

## I. EPIDEMIOLOGIE :

### A. Données étrangères :

#### 1. Fréquence

- Les estimations de l'American Cancer Society pour les cancers primaires des os et des articulations en 2023 sont les suivantes [45] :
  - Environ 3 970 nouveaux cas diagnostiqués (2 160 chez les hommes ; 1 810 chez les femmes)
  - Environ 2 140 décès (1 200 chez les hommes ; 940 chez les femmes) Cela inclut les cancers chez les enfants et les adultes.
  - Les TOMP sont rares, représentant moins de 1 % de tous les cancers. Chez les adultes, les métastases osseuses sont beaucoup plus courantes que les TOMP.
  - L'ostéosarcome est le type le plus courant des TOMP , suivi du chondrosarcome et des sarcomes d'Ewing. Cependant, cela varie en fonction du groupe d'âge.

#### 2. Le sexe :

La fréquence des TOMP est plus élevée chez les patients de sexe masculin [20], avec un sexe ratio homme-femme de 1,4/1 pour les OS,

Pour sarcome d'Ewing Les hommes sont légèrement plus souvent touchés que les femmes, avec un ratio de 1,5 pour 1 [21],

Le chondrosarcome a une répartition égale entre les 2 sexes [22].

#### 3. L'âge :

Ils peuvent concerner tous les âges, et touchent y compris les enfants

L'ostéosarcome touche principalement l'adulte jeune

Le sarcome d'Ewing est une tumeur qui touche principalement les adolescents et qui est extrêmement rare chez les enfants d'ascendance afro-américaine [16].

Le chondrosarcome Il se produit principalement dans le groupe d'âge de 30 à 60 ans [22].

#### 4. Le type histologique

Tableau 11: Distribution des TOMP en fonction du type histologique

Série	Effectif	% OS	%CS	% SE
<b>Dorfman HD [16]</b>	2627	35,1	25	<b>16</b>
<b>Moradi [18]</b>	447	42,5	29,2	<b>17,7</b>
<b>Blackwe Il jb [19]</b>	263	35,7	24,3	<b>18,6</b>
<b>Peko JF [20]</b>	55	70,1	7,2	<b>1,8</b>
<b>Notre série</b>	<b>20</b>	<b>65</b>	<b>10</b>	<b>25</b>

#### B. Données locales :

Au Maroc, le registre de la ville de Rabat pour l'année 2005 a répertorié 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% [14].

Il est important de noter que ces registres régionaux ont été constitués à partir de données recueillies dans des structures hospitalières universitaires, ce qui pourrait expliquer en partie la fréquence relativement élevée des TOMP au Maroc.

---

---

## II. Présentation clinique :

### 1. Circonstances de découverte :

#### a) Douleur :

La douleur causée par les tumeurs osseuses primaires et les maladies osseuses métastatiques est similaire. Initialement, une douleur sourde profonde peut être intermittente et liée à l'activité et à la charge.

Elle peut être attribuée à tort à un traumatisme banal ou à une blessure sportive.

Contrairement à ces troubles musculosquelettiques transitoires, la douleur causée par le cancer progresse pour devenir constante sans soulagement, même en utilisant des analgésiques simples. À l'inverse, la douleur d'une tumeur osseuse primaire peut être masquée par la prescription inappropriée d'analgésiques puissants sans avoir d'abord établi un diagnostic. Si une masse est présente, la durée de son existence et la rapidité de sa croissance doivent être élucidées [39].

#### b) 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.

Des mesures précises doivent être enregistrées. Une règle empirique utile est que les masses de plus de 5 cm de dimension maximale et de profondeur jusqu'à la fascia devraient être considérées comme malignes jusqu'à preuve du contraire. Une balle de golf est un comparateur utile. La consistance de la masse, sa position et sa mobilité par rapport aux tissus environnants sont évaluées [39].

---

### c) Impotence fonctionnelle :

La restriction de la mobilité peut se manifester en présence d'une lésion près de l'articulation, que ce soit en raison de l'obstruction causée par la tumeur elle-même ou de l'irritation de la membrane synoviale adjacente. [40.41] .

### d) Fracture pathologique :

La fracture pathologique est généralement provoquée par des métastases osseuses, tandis que chez les enfants, elle est plus fréquemment associée à un kyste anévrysmal en tant que cause principale.

## 2. L'examen clinique :

### a) Siège :

L'identification précise du site anatomique reste d'une importance capitale dans l'approche diagnostique, thérapeutique et pronostique :

- Du point de vue diagnostique, certains emplacements sont fortement indicatifs d'un type de tumeur spécifique. Par exemple, les ostéosarcomes sont principalement localisés entre l'extrémité et la partie centrale des os longs, ce qui peut orienter le diagnostic [46].

- En ce qui concerne le plan thérapeutique, l'emplacement de la tumeur est l'un des facteurs à prendre en compte lors de la prise de décision thérapeutique.

### b) 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 [47]. Des signes inflammatoires étaient présents chez 65% de nos patients.

---

### c) Caractéristiques cliniques de la tumeur :

Les caractéristiques cliniques de la tumeur doivent être systématiquement définies lors de chaque examen médical. Elles sont indicatives de la taille de la tumeur et servent de paramètres cliniques pour évaluer l'efficacité du traitement et surveiller l'évolution de la condition médicale.

### d) Signe de compression locorégionale et l'amyotrophie

Lors de l'examen clinique d'une TOMP, il est essentiel de détecter les signes d'évolution, notamment les signes de compression locorégionale dus à la tumeur.

## III. Difficultés de la prise en charges :

La prise en charge des tumeurs osseuses malignes primitives présente des similitudes avec les pratiques internationales en oncologie, mais elle peut également être influencée par des facteurs locaux, tels que l'accès aux soins de santé, les ressources disponibles et les spécificités épidémiologiques.

1. **Diagnostic Précis** : L'acquisition d'un diagnostic précis reste impérative, en s'appuyant sur des biopsies ostéomédullaires, des analyses histologiques, et des examens d'imagerie avancée, incluant la TDM et l'IRM, disponibles dans les principaux centres médicaux du pays.
2. **Classification Histopathologique** : L'identification précise du type histologique de la tumeur est primordiale, car elle oriente les choix thérapeutiques. Le Maroc dispose de laboratoires de pathologie de haute qualité pour ce faire, mais de nombre réduit.
3. **Stadification** : La stadification de la maladie est réalisée en s'appuyant sur l'imagerie médicale avancée et des critères internationaux, tout en prenant en compte les particularités épidémiologiques locales.

- 
4. **Approche multidisciplinaire** : La coordination entre oncologues, chirurgiens orthopédistes, radiologues, pathologistes et autres spécialistes est encouragée, avec une collaboration entre établissements de soins, en particulier dans les grandes villes .
  5. **Chirurgie oncologique complexes** : La résection chirurgicale des TOMP est effectuée par des équipes de chirurgiens orthopédistes compétents dans des hôpitaux spécialisés, et l'objectif demeure la préservation de la fonction osseuse et articulaire.
  6. **Traitement Adjuvant** : La chimiothérapie et la radiothérapie adjuvantes sont disponibles dans certains centres spécialisés, bien que l'accès à ces modalités puisse varier en fonction de la région.
  7. **Effets indésirables** : Les effets secondaires des traitements oncologiques sont gérés conformément aux normes internationales, avec une attention particulière portée à la prise en charge des symptômes et des complications.
  8. **Rééducation et réadaptation** : La réhabilitation post-thérapeutique, y compris la physiothérapie, est disponible dans de nombreux établissements médicaux à travers le pays.
  9. **Suivi à long terme** : Un suivi à long terme est recommandé pour surveiller les patients après leur traitement et prévenir les récives ou les complications tardives.

La prise en charge des tumeurs osseuses malignes primitives au Maroc repose sur des professionnels de la santé qualifiés, des équipements médicaux avancés dans les principaux centres urbains, et une coordination multidisciplinaire pour assurer des soins de qualité aux patients. Les spécificités géographiques et socio-économiques locales peuvent toutefois influencer la disponibilité et l'accessibilité des traitements.

---

#### IV. Imagerie :

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.

##### a) RADIOGRAPHIE STANDARD

Une tumeur osseuse est évaluée selon cinq paramètres radiographiques : [48]

- **Le siège :**

Par rapport au type d'os atteint (long, court ou plat) : l'atteinte des os longs est privilégiée dans l'ostéosarcome. Les os plats et courts sont atteints fréquemment dans le chondroblastome et sarcome d'Ewing.

Dans le plan longitudinal (métaphysaire, épiphysaire ou diaphysaire) : la majorité des tumeurs se développent sur la métaphyse. Les chondrosarcomes se développent essentiellement sur l'épiphyse, le sarcome d'Ewing et les fibrosarcomes sur la diaphyse, et l'ostéosarcome sur la métaphyse.

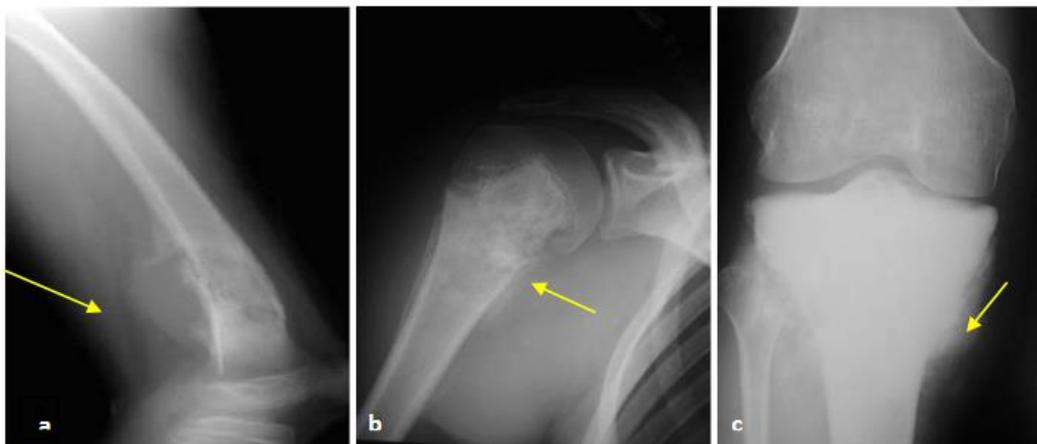


Figure 27: Le siège des lésions dans le plan longitudinal Ostéosarcome de siège fémoral , huméral et tibial.

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

- **L'ostéolyse :**

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

Tableau 12: CLASSIFICATION DE LODWICK des lésions ostéolytiques

<b>Type 1 : ostéolyse en carte de géographie</b>	<b>1a</b>	Ostéolyse géographique avec sclérose marginale
	<b>1b</b>	Ostéolyse géographique <b>sans sclérose marginale</b> (lacune à l'emporte-pièce)
	<b>1c</b>	Ostéolyse géographique à contours mal définis
<b>Type 2 : ostéolyse mitée</b>	Confluence de multiples lésions lacunaires	
<b>Type 3 : ostéolyse permeative</b>	Multiples lésions (infra millimétriques) rompant la corticale	



Figure 28 Fille de 14 ans. Radiographie de jambe gauche de face : ostéolyse de type II avec atteinte des tissus mous et triangle de Codman, localisée à la partie proximale de la fibula : sarcome d'Ewing

---

- **L'ostéocondensation :**

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

- **Réaction périostée :**

Elle se manifeste de différentes façons :

- Pleine, unilamellaire, mince
- Pleine, homogène, hyperostéosante
- Expansion corticale
- Lamellaire
- Spiculation
- Triangle de Codman ou éperon périosté

- **La matrice tumorale :**

La matrice tumorale est une substance fondamentale produite par les cellules du tissu conjonctif de nature ostéoïde, chondroïde, myxoïde ou collagène. Il existe quatre types de matrice tumorale: osseuse, cartilagineuse, fibreuse et graisseuse.

---

---

### **b) La tomodensitométrie (TDM):**

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

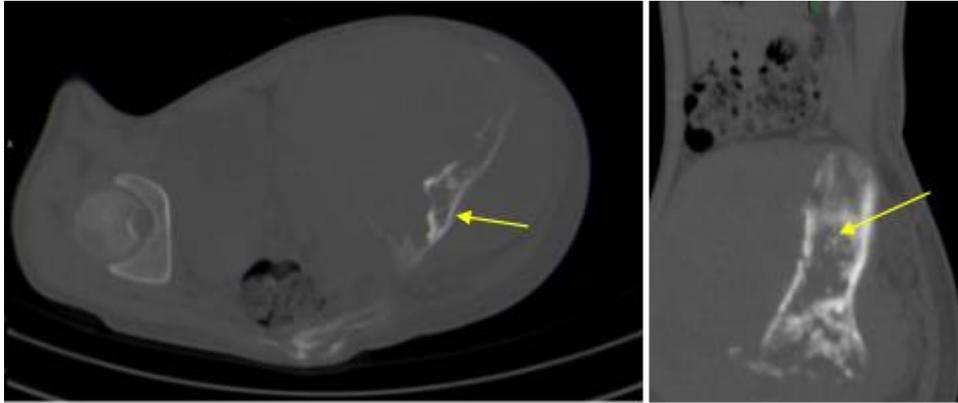


Figure 29: TDM du bassin ; Lésion condensante et lytique iliaque gauche en rapport avec un sarcome d'Ewing

### **c) L'imagerie par résonance magnétique IRM :**

L'IRM occupe actuellement une place essentielle dans l'extension locale des tumeurs osseuses en raison notamment du contraste tissulaire entre les différentes structures (moelle osseuse, corticale, muscle, graisse, structures vasculonerveuses) .



Figure 30: IRM du membre inférieur en séquence T1 coronal et T2 STIR sagittal  
Ostéosarcome fémoral gauche

---

#### **d) Tomographie par émission de positrons (PET scan) :**

La PET scan se positionne comme un élément essentiel dans le bilan initial des sarcomes osseux, offrant une perspective métabolique détaillée qui complète de manière significative les informations structurales obtenues par d'autres modalités d'imagerie. Voici quelques points mettant en évidence la pertinence du PET scan dans le bilan initial :

- Détection précoce des lésions
- Évaluation de l'étendue de la maladie
- Identification des sites de biopsie
- Différenciation entre tissu tumoral et tissu cicatriciel
- Surveillance de la réponse au traitement
- Guidance chirurgicale
- Planification radiothérapique

## V. Biopsie

La biopsie constitue la première étape du traitement d'une tumeur osseuse et elle est, dans la majorité des cas, indispensable avant de débiter le traitement.[65]

L'indication de la biopsie doit être large et systématique, sauf exception.

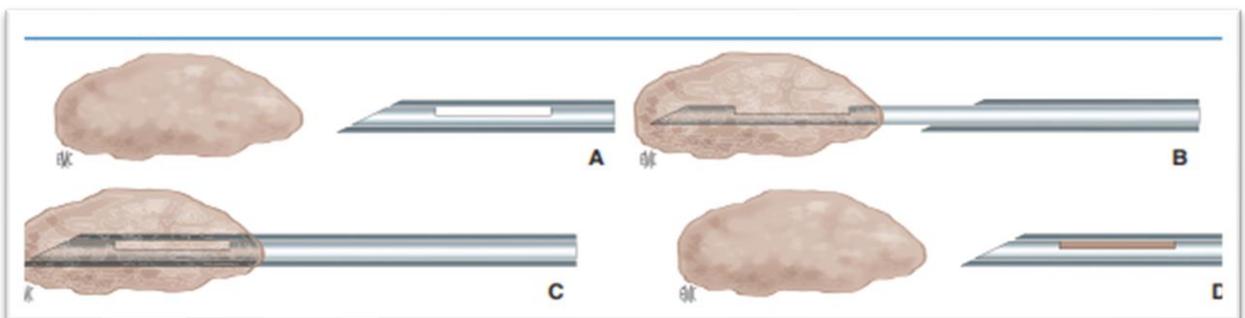
En cas de suspicion de tumeur primitive osseuse maligne, elle est toujours indiquée, la biopsie est réalisée idéalement dans les 48 heures. Elle peut être différée afin d'obtenir un bilan d'imagerie satisfaisant pour guider la biopsie.

### A. Types de biopsie :

#### 1. Biopsies percutanées :

la biopsie percutanées se caractérise par son **coût abordable**, la possibilité d'être réalisée **en ambulatoire**, et l'absence générale de besoin d'anesthésie générale. Elle s'avère particulièrement adaptée pour **les localisations anatomiques difficiles d'accès**, comme le bassin.

Néanmoins, la biopsie percutanée n'est pas sans limitations ; la quantité de tissu prélevée est souvent **limitée**, restreignant certaines analyses. De plus, l'absence de vision macroscopique directe de la zone de prélèvement et l'invisibilité du trajet de la biopsie pendant la procédure peuvent poser des défis en termes de précision diagnostique.



*Figure 31: Schéma d'une biopsie à l'aide d'une aiguille de Tru-Cut®  
(A à D)*

---

## 2. Biopsie chirurgicale « à ciel ouvert »: [65].

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**, nécessitant une **hospitalisation** et entraînant **un risque accru d'infections** liées à l'incision et à l'exposition du site de la biopsie.

### B. Classification anatomopathologique des tumeurs osseuses

#### malignes primitives : [78].

La classification de l'OMS des tumeurs osseuses est considérée comme la référence de premier choix pour le diagnostic des tumeurs osseuses et constitue une ressource internationale indispensable pour ceux qui sont impliqués dans la prise en charge des patients atteints de cancer des os ou dans la recherche sur le cancer, notamment les pathologistes, les oncologues, les chirurgiens et les chercheurs en cancérologie. Comprendre la classification des tumeurs osseuses est nécessaire pour un diagnostic précis, la gestion des patients et la pronostication. [78].

Des nouvelles entités tumorales et des sous-types sélectionnés dans la classification de l'OMS de **2020** des tumeurs osseuses dénombre plus de 50 entités tumorales bénignes et Malignes. ( **Annexe 1** ).

---

## VI. Bilan d'extension

### A. TDM thoraco-abdomino-pelvienne :

Le bilan d'extension à distance repose sur la TDM TAP pour la détection des métastases pulmonaires, digestive et pelvienne.

### B. La scintigraphie

La scintigraphie osseuse n'est pas spécifique. Son intérêt réside surtout dans le bilan d'extension général pour dépister d'éventuelles métastases osseuses.

### C. L'IRM

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

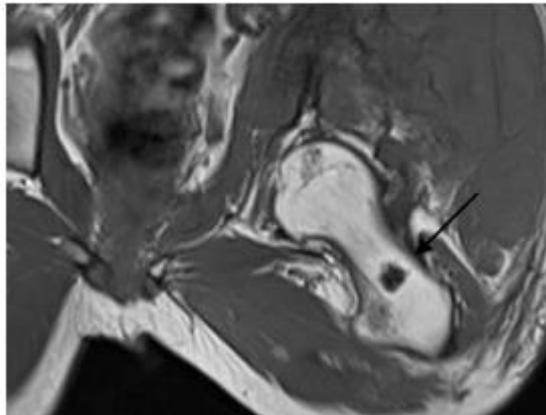


Figure 32: Skip métastase d'un sarcome d'Ewing de l'aile iliaque gauche : Franc hyposignal en T1 au niveau du col fémoral

---

#### D. Tomographie par émission de positrons (PET scan) :

la PET scan peut guider le geste vers les zones tumorales les plus hyper métaboliques en cas d'hétérogénéité de fixation . Elle est plus sensible et plus spécifique que la scintigraphie osseuse dans la recherche des métastases osseuses. L'utilisation d'une imagerie hybride TEP/TDM augmente les performances de l'examen.

À ce jour, **les recommandations** pour l'utilisation du PET scan dans le bilan d'extension sont généralement orientées vers son rôle crucial dans l'évaluation de **la réponse thérapeutique, la détection précoce de métastases**, et la **caractérisation de la viabilité tumorale**. Ces recommandations varient selon le type histologique et sa localisation anatomique.

L'AJCC et l'UICC ont généralement inclus le PET scan dans les directives pour la stadification des sarcomes osseux. L'utilisation du PET scan, en combinaison avec d'autres modalités d'imagerie comme la TDM et l'IRM, vise à fournir une évaluation globale de l'étendue de la maladie.

Des études récentes ont mis en avant l'utilité du PET scan pour évaluer la réponse précoce au traitement néoadjuvant, en particulier dans le contexte des ostéosarcomes. L'identification de la viabilité tumorale résiduelle après la chimiothérapie peut orienter les décisions chirurgicales subséquentes et influencer le pronostic du patient.

- **Le tableau ci-dessous présente les bilans d'extension recommandés pour différents types de tumeurs osseuses malignes.**

Type de tumeur	Bilan d'extension recommandé
Ostéosarcome	TDM TAP Scintigraphie osseuse IRM local PET scan
Chondrosarcome	IRM local TDM du thorax Scintigraphie osseuse
Sarcome d'Ewing	TDM TAP Scintigraphie osseuse IRM local PET scan

---

---

## **VII. TRAITEMENT :**

### **1. Indications de la chimiothérapie :**

#### **a) Dans l'ostéosarcome : [97,98,99]**

- Traitement de la maladie localisée :

La chimiothérapie néoadjuvante avec une chirurgie conservatrice suivie d'une chimiothérapie adjuvante est le standard de la PEC thérapeutique des ostéosarcomes localisés. Avant l'institution de la chimiothérapie, une maladie métastatique se développait chez 80% à 90% des patients ayant subi une résection chirurgicale curative avec ou sans RTH, le taux de survie à 5 ans était inférieur à 20%.

- Traitement de la maladie métastatique :

L'OS est métastatique chez environ 20% des patients au moment du diagnostic. Les poumons sont le site le plus fréquent de. Les patients avec des lésions pulmonaires métachrones sont initialement candidats à une chimiothérapie néoadjuvante agressive puis à une résection ultérieure de la tumeur osseuse, ce qui entraîne des taux de survie sans récurrence de 20% à 30%.

#### **b) Dans le sarcome d'Ewing :**

- Traitement de la maladie localisée :

L'objectif de la chimiothérapie néoadjuvante dans le SE localisé est de traiter les micrométastases présentes chez la plupart des patients au stade précoce de maladie. Un taux de survie général à cinq ans de 50% à 72% a été rapporté chez les patients traité par une CHT néoadjuvante.

- Traitement de la maladie métastatique :

Un sarcome d'Ewing métastatique est retrouvé chez 15% à 35% des patients nouvellement diagnostiqués. Le traitement repose sur l'administration d'une CHT intensive puis une chirurgie d'exérèse ou une RTH en cas de bonne réponse à la CHT.

---

---

**c) Dans le chondrosarcome [22,139,]:**

Le chondrosarcome est réputé être une tumeur chimiorésistante. Cependant des essais récents avec le docetaxel hebdomadaire pour le sous type mésoenchymateux ont donné des résultats prometteurs.

**2. Indications de la radiothérapie [103,104,105]:**

Les TOMP sont généralement considérées comme des entités radio-résistantes, mais il a été suggéré que la radiothérapie peut être efficace dans des situations palliatives et, dans certains cas, curatives, si une dose suffisante est administrée à un volume adéquat. Seulement dans le cadre de la gestion du sarcome d'Ewing primaire, la radiothérapie est une partie essentielle du concept thérapeutique multimodal.

**a) Sarcome d'Ewing**

Avant l'introduction de la chimiothérapie, le contrôle local sous RTH seule variait entre 30% et 40% pour des doses de 30 à 45 Gy, et de 80% pour des doses plus élevées (60 à 70 Gy). Depuis l'introduction de la CHT intensive, le contrôle local avoisine les 90-95% pour des doses autour de 60 Gy. Le traitement local par RTH réalise le même taux de survie qu'une CHX radicale. La RTH comme traitement local exclusif est indiqué dans les lésions inopérables (rachis, sacrum, os du crâne) et dans les tumeurs de petite taille. Les patients à haut risque devraient recevoir une RTH néoadjuvante en préalable à la CHX.

**b) L'ostéosarcome**

Les ostéosarcomes sont considérés comme largement résistants à la radiothérapie. Seules des doses élevées de rayonnement (>60 Gy) permettent un contrôle local de la tumeur. L'utilisation de la chimiothérapie, la radiothérapie préopératoire à haute dose avait une importance significative pour prolonger la période avant l'amputation. Pour empêcher la progression

---

tumorale locale, un intervalle de 4 à 6 mois pouvait être attendu, puis seuls les patients qui n'avaient pas développé de métastases pulmonaires pendant cette période étaient soumis à l'amputation, leur offrant ainsi une perspective de guérison. Avec une thérapie utilisant des rayonnements faiblement ionisants, des taux de survie sans récurrence d'environ 20 % ont été obtenus. Cependant, la morbidité aiguë et tardive de cette radiothérapie à haute dose était considérable et justifiée uniquement dans le contexte de l'amputation pour les patients avec un pronostic à plus long terme.

### **c) Les chondrosarcomes:**

Les chondrosarcomes sont considérés comme des tumeurs radiorésistantes. La radiothérapie devient un traitement local prioritaire dans les cas de localisations difficiles ou non résectables. Les chondrosarcomes montrent une relation dose-effet marquée, avec une meilleure réponse observée à des doses supérieures à 60 Gy. Cependant, des doses plus élevées sont souvent impossibles en radiothérapie conventionnelle avec des photons en raison de la morbidité associée aux structures radio-sensibles.

---

### **3. Chirurgie :**

L'ablation chirurgicale, y compris le curetage, la résection et l'amputation, est la méthode traditionnelle de gestion des néoplasmes squelettiques. Les techniques de préservation des membres ont été développées au début des années 1970.

Une résection de type Enneking (voir également Annexe 3) devrait toujours être visée, c'est-à-dire que la tumeur est entourée de tissu sain de tous côtés.

#### **a) La chirurgie conservatrice :**

La chirurgie conservatrice des membres est actuellement considérée comme le gold standard en ce qui concerne le traitement chirurgical des sarcomes osseux. Cette approche implique une première résection de la tumeur avec des marges saines, suivie d'une reconstruction du déficit osseux. L'objectif de cette chirurgie conservatrice est de préserver le membre du patient sans compromettre sa survie. Il est important de noter que la chirurgie conservatrice offre autant de chances de guérison que l'amputation.

Une étude réalisée par Simon [93], a démontré que l'amputation n'apporte aucun avantage en termes de survie par rapport à la chirurgie conservatrice du membre. Cependant, il convient de noter que le risque de récurrence locale est plus élevé dans le cas de la chirurgie conservatrice, bien qu'il n'y ait aucune preuve solide d'un impact sur la survie globale. Ce risque de RL est directement lié à la marge d'exérèse et à la quantité de nécrose tumorale après la CHT.

Selon les conclusions de l'étude menée par Picci [93], les patients présentant des marges d'exérèse étroites et moins de 90 % de nécrose tumorale après la CHT ont un risque élevé de RL, pouvant atteindre jusqu'à 30 %. Cela souligne l'importance cruciale de l'évaluation minutieuse des marges d'exérèse et de la réponse tumorale à la chimiothérapie dans la planification et la gestion des cas de sarcomes osseux.

- 
- Plusieurs facteurs influent sur la décision de traitement, notamment:
    - Le type histologique de la tumeur, sa taille, sa localisation, la proximité des structures neuro-vasculaire
    - La réponse à la chimiothérapie néoadjuvante
    - Les risques de complications associés à la chirurgie

### **b) La reconstruction : [95,42]**

Après la résection, la reconstruction de l'os est réalisée. Il existe plusieurs options pour cela, notamment :

**Greffe osseuse** : Il peut s'agir de l'utilisation d'os autologue (os prélevé sur le patient lui-même), d'os allogénique (os d'un donneur) ou de matériaux synthétiques pour remplacer la partie manquante de l'os.

**Prothèses osseuses** : Dans certains cas, des prothèses articulaires ou des implants spécialement conçus peuvent être utilisés pour remplacer l'os enlevé. Ces prothèses sont généralement en métal et en plastique.

**Combinaison de greffe osseuse et de prothèses** : Dans certaines situations, une combinaison de greffe osseuse et de prothèses peut être utilisée pour obtenir la meilleure fonctionnalité possible.

Après la reconstruction, une période de réhabilitation est nécessaire pour permettre au patient de retrouver une mobilité et une fonction optimales. Cela peut inclure la physiothérapie, l'ergothérapie et d'autres formes de rééducation.

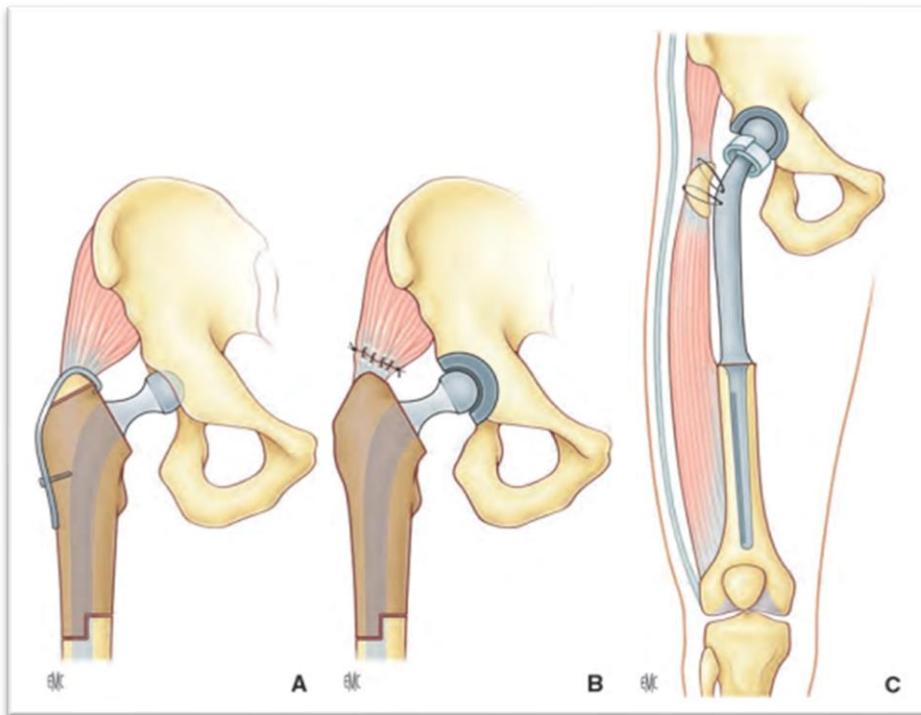
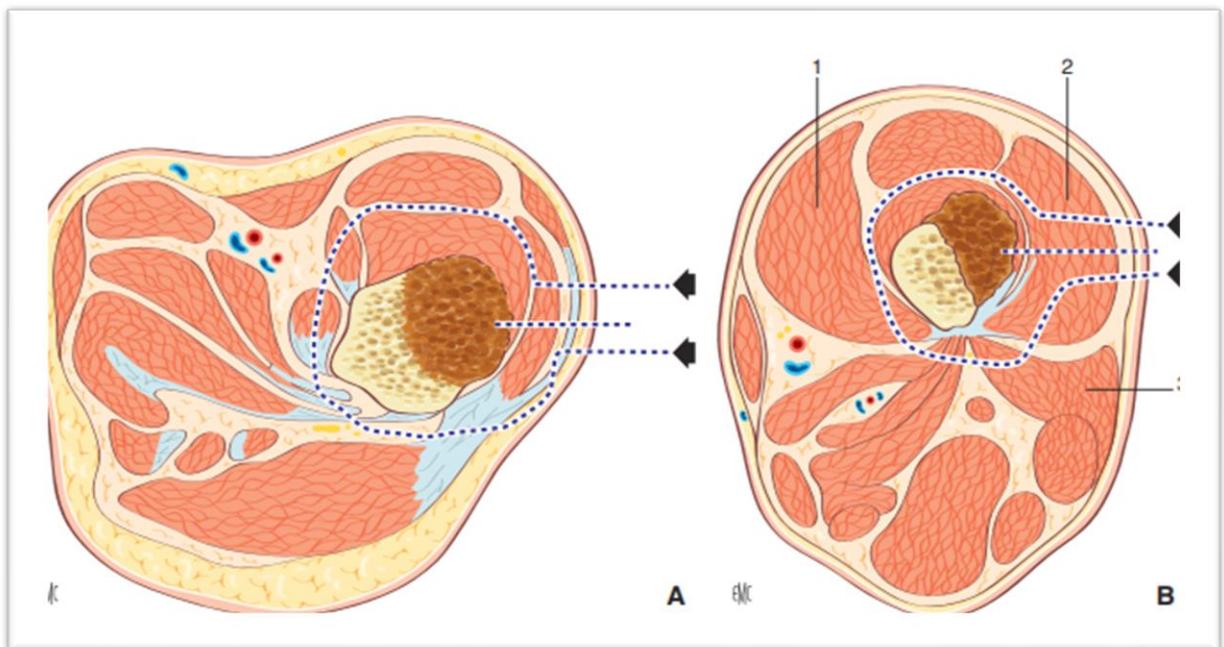


Figure 34: A. Reconstruction par hémiarthroplastie composite avec synthèse

Figure 33 Tumeur primitive du fémur proximal : marges de résection au niveau du petit trochanter (A) et de la diaphyse (B). 1. Vastus medialis ; 2. vastus lateralis ; 3. biceps femoris[42]



trochantérienne. B. Reconstruction par prothèse totale de hanche composite et suture tendineuse de l'éventail fessier. C. Reconstruction par prothèse massive avec fixation trochantérienne. [42]

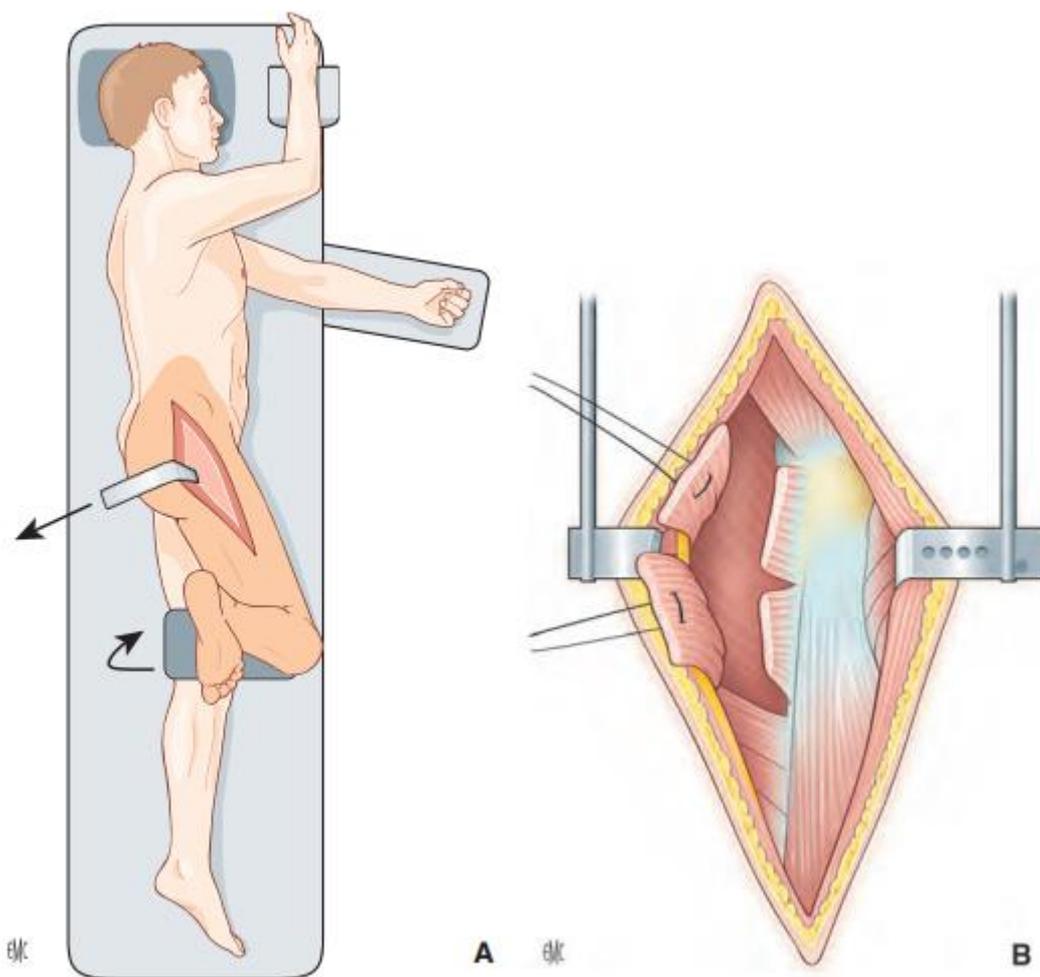


Figure 35: Dissection postérieure, le membre étant en rotation interne (A, B) [42].

---

- ***Greffe vascularisée***

La greffe osseuse vascularisée est une procédure complexe qui nécessite une expertise chirurgicale considérable, une planification minutieuse et des soins post-opératoires attentifs. Le succès de cette technique dépend de nombreux facteurs, notamment la compatibilité entre le donneur et le receveur, la qualité des vaisseaux sanguins transplantés, et la gestion efficace du système immunitaire du receveur pour éviter le rejet de la greffe.



*Figure 36: A. Tumeur d'Ewing diaphysaire du fémur. B. Résection carcinologique et reconstruction par fibula vascularisée. C. Résultat à 1 an postopératoire avec une bonne intégration de la greffe[95].*

---

- **L'Allogreffe : [95]**

L'allogreffe osseuse est une intervention chirurgicale complexe dans laquelle un segment d'os provenant d'un donneur décédé ou vivant, mais non apparenté au receveur, est transplanté dans le corps du receveur pour remplacer ou réparer un os endommagé ou manquant.

L'allogreffe osseuse est une technique précieuse en chirurgie orthopédique, car elle permet de restaurer la structure et la fonction osseuses dans des cas complexes. Cependant, elle nécessite une planification minutieuse, une compatibilité appropriée entre le donneur et le receveur, ainsi qu'une surveillance attentive du patient après la procédure pour assurer le succès de la greffe.

### **c) La distraction osseuse :**

La distraction osseuse vise à créer de nouveaux tissus osseux en écartant progressivement les fragments osseux, ce qui stimule la régénération osseuse naturelle. La distraction osseuse est couramment utilisée pour traiter diverses affections orthopédiques, des malformations congénitales aux défauts osseux post-traumatiques ou post-chirurgicaux.

La distraction osseuse peut être envisagée dans certaines situations spécifiques liées aux sarcomes osseux:

- Résection de la tumeur : Lorsqu'un sarcome osseux est diagnostiqué, le traitement standard consiste souvent en une résection chirurgicale de la tumeur. Cela implique l'ablation de la partie affectée de l'os, ce qui peut entraîner une perte de substance osseuse significative.
- Reconstruction : Après la résection de la tumeur, la reconstruction de la zone est nécessaire pour restaurer la stabilité osseuse et la fonction. La distraction osseuse peut être envisagée comme une option de

---

reconstruction dans certaines situations où la perte de substance osseuse est importante.

- Allongement ou Reconstruction : Dans le cas de sarcomes osseux qui affectent les membres, la distraction osseuse peut être utilisée pour allonger ou reconstruire un segment osseux qui a été enlevé lors de la résection tumorale. Cette technique permet de créer progressivement de nouveaux tissus osseux et de rétablir la longueur et la fonction du membre.
- Fixateur Externe : Un fixateur externe est généralement utilisé pour la distraction osseuse. Il est fixé à l'os de chaque côté de l'ostéotomie (coupure chirurgicale) et permet d'appliquer une force de traction contrôlée pour élargir progressivement l'espace entre les fragments osseux. Cette technique stimule la formation de nouveau tissu osseux.

#### **d) La plastie par rotation :**

La plastie par rotation est une technique chirurgicale utilisée en orthopédie pour réparer des défauts osseux, musculaires ou tendineux, généralement dans le contexte d'une réparation de membres ou d'articulations. Cette technique consiste à déplacer un segment de tissu (muscle, tendon ou autre) d'une zone voisine vers la zone déficiente pour restaurer la fonction normale. La plastie par rotation est souvent utilisée pour corriger des déformations, des pertes de substance ou des lésions spécifiques.

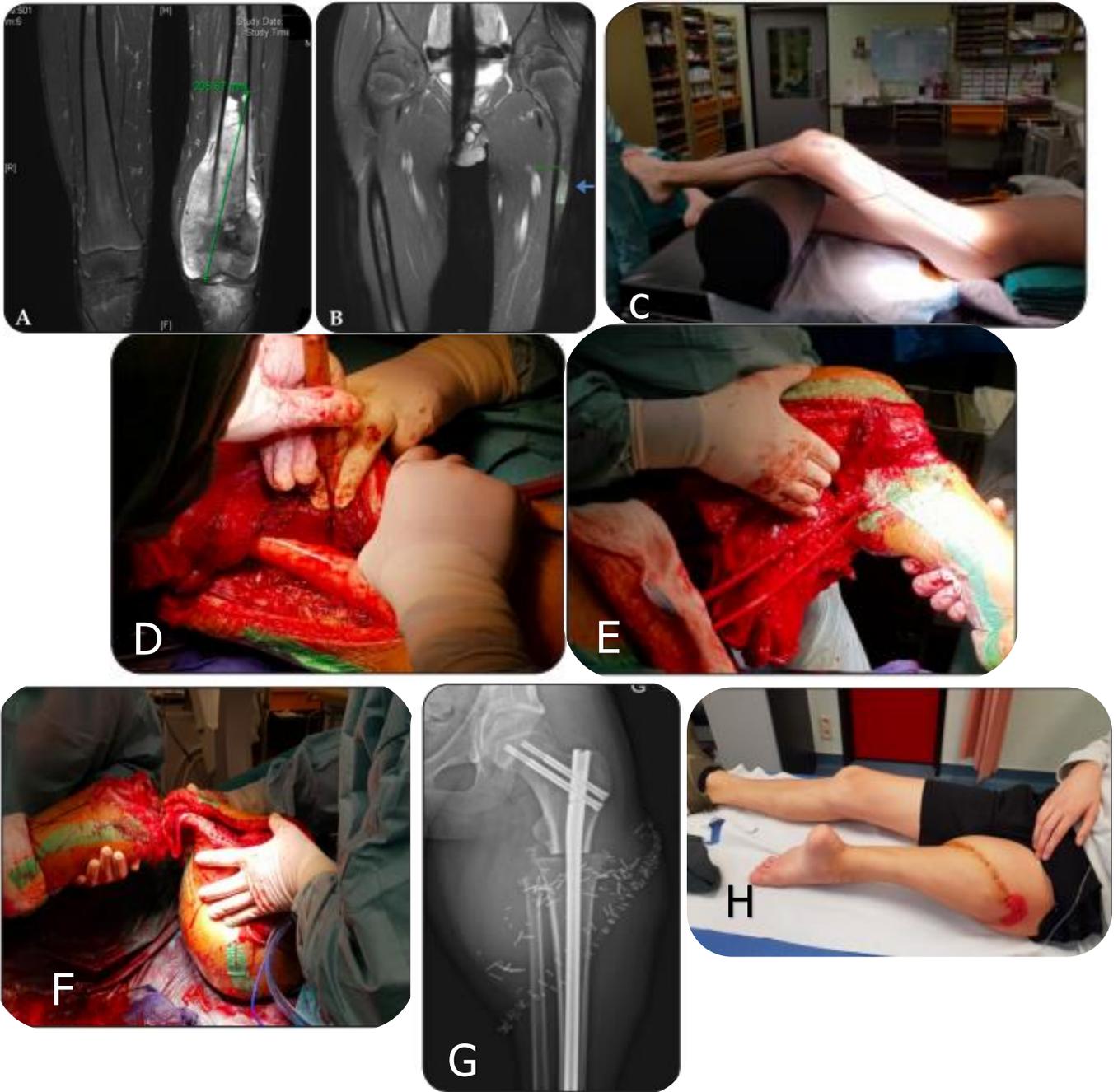


Figure 37: la plastie de rotation selon Van Nes [43]

---

(A) Lésion principale. (B) «Skip metastase » de 39 mm : foyer tumoral synchrone à la tumeur primitive et situé dans le même os (fémur) avec intervalle de tissu sain (C) L'installation (D) Exposition du fémur (E) Abord distal réalisé au niveau du tibia proximal. (F) Rotation du segment distal de 180° vers l'extérieur. (G) Ostéosynthèse par enclouage centro-médullaire (H) . "Résultat définitif avec rotation de la jambe de 180° par rapport au côté controlatéral. Ainsi, l'articulation de la cheville remplace l'articulation du genou. Lors de la mise en place de la prothèse externe, cela permet de garder un contrôle actif du membre (flexion-extension du genou prothétique) grâce à la mobilité de la cheville, améliorant considérablement la fonction et l'élégance de la démarche par rapport à un appareillage prothétique après amputation transfémorale qui ne bénéficie pas d'une telle mobilité articulaire au niveau du «genou»".

### **e) L'amputation :**

Une amputation constitue un traitement chirurgical définitif chez les patients pour lesquels une résection préservant le membre n'est pas une option prudente. Malgré l'avènement de la chirurgie de préservation du membre, un nombre significatif de patients nécessite toujours une amputation. Contrairement aux amputations réalisées pour des raisons cancéreuses, celles effectuées pour le cancer ont tendance à être à un niveau anatomique plus proximal, à survenir chez des personnes plus jeunes (reflétant l'incidence des sarcomes osseux) et à être techniquement plus difficiles. L'expérience en matière d'amputation de l'Institut national du cancer depuis les années 1960 a été examinée ; 89 % de ces interventions ont été réalisées pour des sarcomes. 55% des amputations des membres inférieurs étaient des désarticulations de la hanche ou des hémipelvies. La moitié des amputations des membres supérieurs étaient des résections interscapulothoraciques. L'ostéosarcome représentait un tiers de toutes les amputations.

Les grandes lésions autour du pelvis ou du fémur proximal nécessitent généralement encore une amputation, tandis que la plupart des sarcomes de la ceinture scapulaire et du genou peuvent désormais être réséqués. Les techniques d'amputation sont bien décrites dans la littérature. [48]

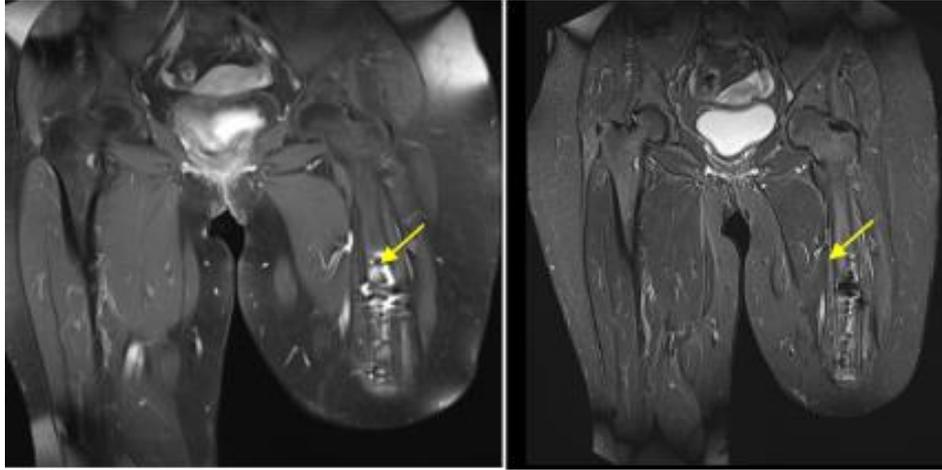


Figure 38: femme de 50 ans suivie pour chondrosarcome : Amputation du genou gauche avec des signes de remaniement post opératoire au niveau du site opératoire et du fémur gauche en hyper signal T2 STIR se rehaussant après injection de PDC.

---

#### **4. Traitement adjuvant :**

Le traitement adjuvant vise à réduire le risque de récurrence après la chirurgie. Il peut inclure la chimiothérapie pour éliminer les cellules cancéreuses résiduelles, la radiothérapie pour cibler les tumeurs inopérables ou les zones difficiles à atteindre, la thérapie ciblée pour les anomalies génétiques spécifiques et l'immunothérapie pour stimuler le système immunitaire.

##### **a) L'ostéosarcome :**

Protocole API + Zometa( protocole 9 cuire).:

- Adriamycine 60mg/m<sup>2</sup>
- Cos platine 100mg /m<sup>2</sup>
- Ifosfamide 3000mg/m<sup>2</sup>
- Zometa 12 h après fin CHT.
- Période néoadjuvant : 4 mois.

Cette chimiothérapie est administrée avant et après la chirurgie, visant à éradiquer les cellules cancéreuses résiduelles et à réduire le risque de dissémination métastatique. La radiothérapie n'est pas couramment utilisée comme traitement adjuvant dans l'ostéosarcome, en raison de la faible sensibilité de ces tumeurs à la radiation.

**La radiothérapie** n'est pas couramment utilisée comme traitement adjuvant dans l'ostéosarcome, en raison de la faible sensibilité de ces tumeurs à la radiation.

##### **b) Le sarcome d'Ewing:**

- **Chimiothérapie adjuvante** : Elle consiste en des cycles de médicaments cytotoxiques administrés après la résection chirurgicale de la tumeur.
  - Ifosfamide : 1,2 à 2,4 g/m<sup>2</sup>/cycle
  - Doxorubicine: 60–75 mg/m<sup>2</sup>
  - Étoposide : 100-200 mg/m<sup>2</sup>,
  - Cyclophosphamide : 1,2 g/m<sup>2</sup>

- 
- **Radiothérapie adjuvante** : Elle est généralement réservée aux situations où la résection chirurgicale n'a pas pu éliminer complètement la tumeur ou lorsque la tumeur était de grande taille. La radiothérapie adjuvante vise à réduire le risque de récurrence locale.

### c) **Chondrosarcome**

- **Chimiothérapie adjuvante** : La chimiothérapie est généralement moins efficace pour le chondrosarcome par rapport à d'autres types de cancer. Néanmoins, dans les cas de chondrosarcome de haut grade ou métastatique, une chimiothérapie adjuvante peut être envisagée. Les médicaments couramment utilisés incluent l'adriamycine (doxorubicine) et l'ifosfamide. Les doses et la durée de la chimiothérapie dépendent du cas spécifique du patient.
- **Radiothérapie adjuvante** : La radiothérapie adjuvante est généralement envisagée pour les chondrosarcomes de haut grade ou lorsque la résection chirurgicale ne permet pas d'obtenir des marges de sécurité adéquates. La dose et la durée de la radiothérapie sont adaptées au cas individuel en fonction de la taille et de la localisation de la tumeur, du grade histologique et des caractéristiques du patient. Une irradiation postopératoire ciblée peut contribuer à réduire le risque de récurrence locale.
- **Thérapies ciblées** : Les thérapies ciblées sont en cours d'exploration pour le traitement adjuvant du chondrosarcome. Des médicaments ciblés, tels que l'évérolimus, peuvent être envisagés dans le cas de certaines sous-types de chondrosarcome. Ils visent à bloquer des voies de signalisation spécifiques impliquées dans la croissance tumorale.

---

## VIII. SURVEILLANCE : [110,111,112]:

Le suivi des tumeurs de haut grade devrait inclure à la fois un examen physique du site de la tumeur et une évaluation de la fonction et des éventuelles complications de toute reconstruction. Une imagerie locale et une radiographie/CT thoracique pourraient être une stratégie proposée. Une protocole de suivi recommandée peut prévoir des intervalles entre les contrôles après la fin de la CHT, environ tous les 3 mois pendant les 2 premières années ; tous les 6 mois pendant les années 3 à 5 ; tous les 6 à 12 mois pendant les années 5 à 10, puis tous les 0,5 à 2 ans en fonction des pratiques locales et d'autres facteurs.

➤ **Modalité du suivi :**

- **Imagerie avancée** : Utilisation de la TDM, l'IRM et la scintigraphie osseuse avec marqueurs pour évaluer la réponse au traitement et détecter toute progression ou métastase.
- **Critères d'évaluation** : L'application rigoureuse de critères standardisés tels que les critères RECIST ou spécifiques aux tumeurs osseuses permet d'évaluer la réponse thérapeutique en mesurant la taille et les paramètres associés à la tumeur.
- **Marqueurs biologiques** : Surveillance des biomarqueurs sériques comme la PAL, la PCR ou les MMP pour détecter précocement une récurrence ou une activité tumorale.
- **Biopsies ciblées** : Réalisation de biopsies guidées par imagerie pour confirmer la présence de cellules cancéreuses et obtenir des informations spécifiques sur la tumeur.
- **Équipe spécialisée** : Collaboration entre oncologues, radiologues interventionnels, chirurgiens orthopédiques et pathologistes moléculaires pour concevoir et ajuster un plan de suivi personnalisé.

- 
- **Évaluation complète** : Évaluation de la fonctionnalité physique, de la douleur et de la qualité de vie grâce à des échelles de performance, des mesures de douleur et des questionnaires spécifiques.

## **IX. EVOLUTION :**

### **A. Récidive : [113,114]**

La récidive locale (RL) ou à distance des tumeurs osseuses malignes primaires traitées avec une rémission complète (RC) de la maladie est malheureusement fréquente. Les résultats thérapeutiques pour le traitement des RL ou des métastases sont défavorables. Parmi les facteurs associés à un pronostic favorable, on peut citer :

- Un nombre limité de lésions de rechute.
- La confinement de la récidive aux poumons.
- Un intervalle prolongé entre le traitement initial et la rechute.
- Une réponse positive à un traitement de deuxième ligne.

#### **1. Dans l'ostéosarcome :**

Suite à la gestion initiale d'un ostéosarcome, on observe généralement une rechute chez environ 30 à 40 % des patients, avec un délai médian de 20 mois (variant de 3 mois à 10 ans), comme rapporté dans plusieurs études (Duchman et al., 2015 ; Janeway et al., 2012 ; Ferrari et al., 2009). Il est important de noter que ces rechutes sont plus fréquemment métastatiques que locales.

---

## **2. Dans le sarcome d'Ewing :**

Le risque de récurrence est de 40 % pour les sarcomes d'Ewing. Le traitement de la récurrence dépend généralement de la chimiothérapie (CHT), de la chirurgie (CHX) ou de la radiothérapie (RTH), en fonction du site de la récurrence. Les données de la littérature sur la résection chirurgicale de la maladie métachrone ne permettent pas de tirer des conclusions définitives.

## **3. Dans le chondrosarcome :**

Le taux de récurrence, tel que rapporté dans diverses études, se situe généralement aux alentours de 60 %. Parmi les facteurs les plus significatifs influençant les récurrences des chondrosarcomes, on note la qualité des marges lors de l'exérèse chirurgicale et le grade histologique de la tumeur.

### **B. Survie :**

## **4. Dans l'ostéosarcome**

Le taux de survie global à cinq ans après une première rechute d'ostéosarcome varie généralement entre 23 % et 28 %, avec une médiane se situant entre 10 et 17 mois, comme indiqué dans plusieurs études (Duchman et al., 2015 ; Janeway et al., 2012 ; Bacci et al., 2005). Il est important de noter que de nombreux cas de rechutes successives sont observés, et dans l'étude du COSS, la médiane de survenue de la deuxième rechute est de 9 mois (Bielack et al., 2009).

## **5. Dans le sarcome d'Ewing :**

Les taux de survie à 5 ans pour le sarcome d'Ewing peuvent varier, mais en moyenne, ils se situent autour de 65 % à 75 %. Cela signifie que, en moyenne, 65 à 75 % des patients atteints de sarcome d'Ewing survivent pendant au moins 5 ans après le diagnostic.

---

## **6. Dans le chondrosarcome :**

La survie dépendra en grande partie de la précocité de la détection, de l'efficacité de la chirurgie et de l'absence de métastases.

- Chondrosarcome de bas grade : Un taux de survie à cinq ans de plus de 80 % après une chirurgie appropriée.
- Chondrosarcome de haut grade : Le taux de survie à cinq ans pour ces cas peut être inférieur, en fonction de la localisation et de l'extension de la maladie.
- Chondrosarcome métastatique : Le taux de survie à cinq ans diminue considérablement.

Ces chiffres soulignent la complexité et la gravité de l'ostéosarcome, et mettent en évidence la nécessité d'améliorer les stratégies de traitement pour cette maladie.  
[115]



# **CONCLUSION**



---

## I. CONCLUSION

Le diagnostic d'une tumeur osseuse maligne est envisagé lorsque certains éléments cliniques sont présents, tels que l'âge du patient, la localisation de la tumeur et les antécédents de cancer. Il devient hautement suspect lorsque les radiographies révèlent une rupture corticale et une invasion des tissus mous.

La radiographie standard est essentielle pour établir le diagnostic des tumeurs osseuses malignes et doit être la première étape. La tomodensitométrie (TDM) conserve une importance diagnostique significative et peut être réalisée en deuxième intention. Elle est également utile pour évaluer l'extension locale de la tumeur.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est la technique privilégiée pour évaluer l'extension locale, car elle permet d'analyser à la fois l'atteinte osseuse et la présence de tumeur dans les tissus mous avec une grande précision anatomique.

La confirmation du diagnostic repose sur l'examen anatomopathologique. Une fois que les données cliniques, radiologiques et histopathologiques convergent ou sont compatibles, une décision thérapeutique peut être prise en collaboration avec les différentes spécialités médicales impliquées.

Quel que soit le traitement choisi, il est impératif de procéder à une surveillance post-thérapeutique afin de détecter les récurrences locales et les métastases à distance, en utilisant différentes modalités d'imagerie telles que les radiographies standard, la TDM, l'IRM et la scintigraphie.

---

Cette étude a révélé que les tumeurs osseuses malignes primitives de notre région ne présentaient pas de caractéristiques épidémiologiques ou cliniques distinctes. Cependant, plusieurs défis de prise en charge ont été identifiés :

- Un nombre significatif de patients sont perdus de vue après le diagnostic histologique au service d'anatomopathologie ou en cours de traitement.

- Il existe un manque de réalisation d'examens complémentaires essentiels pour la stadification des patients et la planification d'une stratégie thérapeutique appropriée, notamment l'IRM, en raison de son coût élevé à l'époque de l'étude, et la scintigraphie osseuse, qui nécessite un déplacement à Rabat en raison de l'absence d'une unité de médecine nucléaire dans la région.

- La prise en charge initiale des patients par des chirurgiens non spécialisés, en particulier en raison du non-respect des règles de la biopsie et des indications chirurgicales.

Il est essentiel de prendre en compte les facteurs histopronostiques pour éclairer la prise en charge et dissiper les éventuelles ambiguïtés chez les cliniciens. De plus, l'évaluation histologique de la réponse à la chimiothérapie néoadjuvante sur les pièces d'exérèse chirurgicale devrait être plus systématique. L'ouverture du centre hospitalier universitaire med VI de Tanger offre l'opportunité de définir le rôle de la chirurgie, de la chimiothérapie et de la radiothérapie dans le traitement de ces tumeurs, en élaborant des protocoles de traitement standardisés pour chacun de ces volets thérapeutiques.



# RESUMES



---

Les tumeurs osseuses malignes primaires représentent un groupe de cancers rares mais dévastateurs qui se forment dans les os du squelette, affectant principalement les os longs tels que le fémur, le tibia et l'humérus. Cette thèse vise à approfondir notre compréhension des tumeurs osseuses malignes primaires en examinant leur diagnostic précoce, leur classification histologique, leur état épidémiologique, et les options thérapeutiques disponibles. Nous avons pris en charge 20 cas au sein du service de traumatologie et d'orthopédie du CHU Mohamed VI de Tanger sur une période de 3 ans, entre 2020 et 2023. L'âge moyen de nos patients était de 25 ans, avec une prédominance masculine. Le délai moyen de consultation était de 5 mois. La douleur était le symptôme principal dans 80% des cas, avec une localisation prédominante au niveau du membre inférieur. Le diagnostic précoce de ces tumeurs est essentiel pour améliorer le pronostic des patients. Nous explorons les techniques d'imagerie avancées telles que la tomodensitométrie (CT), l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la scintigraphie osseuse pour la détection précoce de ces tumeurs. Une classification précise est cruciale pour guider les décisions de traitement.

Notre étude analyse les critères histopathologiques et utilise l'immunohistochimie pour distinguer les différents sous-types de tumeurs osseuses malignes primaires, tels que l'ostéosarcome, le chondrosarcome et le sarcome d'Ewing. Enfin, cette recherche examine en détail les options thérapeutiques pour les patients atteints de tumeurs osseuses malignes primaires. Elle évalue l'efficacité de la chirurgie, de la chimiothérapie, de la radiothérapie et des thérapies ciblées dans le traitement de ces tumeurs. La chirurgie a été pratiquée chez 75 % des patients, la chimiothérapie a été administrée à 40 % des patients, et 10 % ont reçu une radiothérapie. La réponse thérapeutique a pu être évaluée chez 40 % des patients, avec 50 % de réponses thérapeutiques complètes, 25 % de réponses partielles et 25 % d'échecs thérapeutiques.

---

## ABSTRACT

Malignant primary bone tumors represent a group of rare but devastating cancers that form in the bones of the skeleton, primarily affecting long bones such as the femur, tibia, and humerus. This thesis aims to deepen our understanding of malignant primary bone tumors by examining their early diagnosis, histological classification, epidemiological status, and available therapeutic options. We managed 20 cases within the traumatology and orthopedics department of CHU Mohamed VI in Tangier over a period of 3 years, from 2020 to 2023. The average age of our patients was 25 years, with a male predominance. The average time to consultation was 5 months. Pain was the primary symptom in 80% of cases, with a predominant location in the lower limb. Early diagnosis of these tumors is essential to improve patient prognosis. We explore advanced imaging techniques such as computed tomography (CT), magnetic resonance imaging (MRI), and bone scintigraphy for early detection of these tumors. Accurate classification is crucial to guide treatment decisions. Our study analyzes histopathological criteria and uses immunohistochemistry to distinguish different subtypes of malignant primary bone tumors, such as osteosarcoma, chondrosarcoma, and Ewing's sarcoma. Finally, this research examines in detail the therapeutic options for patients with malignant primary bone tumors. It evaluates the effectiveness of surgery, chemotherapy, radiotherapy, and targeted therapies in treating these tumors. Surgery was performed in 75% of patients, chemotherapy was administered to 40% of patients, and 10% received radiotherapy. Therapeutic response could be evaluated in 40% of patients, with 50% achieving complete therapeutic responses, 25% partial responses, and 25% therapeutic failures.

## ملخص

تعتبر الأورام العظمية الخبيثة الأولية مجموعة نادرة ولكنها مدمرة من السرطانات التي تنشأ في عظام الهيكل العظمي، وتؤثر بشكل رئيسي على العظام الطويلة مثل الفخذ والساق والعضد. تهدف هذه الدراسة إلى توسيع فهمنا للأورام العظمية الخبيثة الأولية من خلال فحص التشخيص المبكر لها وتصنيفها النسجي وحالتها الوبائية، والخيارات العلاجية المتاحة. لقد تعاملنا مع 20 حالة في قسم جراحة العظام والكسور في مستشفى الشيخ محمد السادس بطنجة على مدى فترة 3 سنوات، بين عامي 2020 و 2023. كان متوسط عمر مرضانا 25 عامًا، مع تفوق للذكور. متوسط فترة مراجعتهم كان 5 أشهر. كان الألم هو العرض الرئيسي في 80% من الحالات، مع تمركزه بشكل رئيسي في الطرف السفلي من الجسم. التشخيص المبكر لهذه الأورام ضروري لتحسين توقعات المرضى. نقوم بدراسة تقنيات التصوير المتقدمة مثل الأشعة المقطعية والرنين المغناطيسي والتصوير العظمي الوظيفي للكشف المبكر عن هذه الأورام. تصنيف دقيق أمر حاسم لتوجيه قرارات العلاج. تحليلنا يتناول المعايير النسجية ونستخدم تقنيات الإيمونوهيستوكيمياء للتمييز بين مختلف أنماط الأورام العظمية الخبيثة الأولية مثل سرطان العظام وسرطان الغضروف وورم يوينغ. وأخيرًا، نتناول هذه الأطروحة بتفصيل الخيارات العلاجية المتاحة للمرضى الذين يعانون من الأورام العظمية الخبيثة الأولية. يتم تقييم فعالية الجراحة والعلاج الكيميائي والعلاج الإشعاعي والعلاجات المستهدفة في علاج هذه الأورام. تم إجراء جراحة لدى 75% من المرضى، وتم إعطاء العلاج الكيميائي لـ 40% من المرضى، وتلقى 10% علاج إشعاعي. تم تقييم الاستجابة العلاجية لدى 40% من المرضى، مع 50% من الاستجابات العلاجية الكاملة و25% من الاستجابات الجزئية و25% من الفشل العلاجي.



# **BIBLIOGRAPHIE**



- 
1. **ANRACT P, DE PINIEUX G et TOMENO B : CHONDROSARCOME**  
EncyclMédChir: appareil locomoteur, 14 – 716, 2001, 12p.
  2. **DUBOUSSET J, FOREST M et TOMENO B .**  
Tumeurs des os Généralités diagnostiques  
(biopsie et anatomie pathologie  
EncyclMédChir : appareil locomoteur, 14 – 700, 2001, 8p.
  3. **.Poirier J, Catala M** Histologie : les tissus Masson, Paris,2006 :94–108
  4. **BOS GARY, ESTHER ROERT and SCOTT WALL** Foot tumors: Diagnosis and  
Treatment J Am Acadorthopsurg 2002; 10: 259 –270.
  5. **Biomécanique fonctionnelle Membres – Tête – Tronc 2E ÉDITION**  
**Michel Dufour Michel Pillu**
  6. **Unni KK,Dahlin DC** bone tumors : General aspects and data on 11087  
cases Philadelphia,lipincott Williams and Wilkins,ed 5,1996
  7. **De Elaine N Marieb | Katja Hoehn**  
Anatomie et physiologie humaines 11 éd.
  8. **Wheater.P.R, Young.B , Heath J.W** Histologie fonctionnelle  
Boeck et Larcier s.a,Paris, 2004 :172–9
  9. **RUGGIERI P., MAC LEOD R., UNNIK, SIM F .** Mayo clinic tumor rounds  
osteoblastoma. Orthopedics 1996 ;1962-621 :
  - 10.**FILIFE G et MARY P .** Chondroblastome  
EncyclMédChir : appareil locomoteur,14 – 728, 2001, 5p.
  11. **Coujard R,Poirier J , Racadot J** Précis d’histologie humaine  
Masson,Paris,1980 :210–5
  - 12.**Hameed, M., & Dorfman, H.** (2011). Primary malignant bone tumors—  
recent developments. Seminars in Diagnostic Pathology, 28(1), 86–101.

- 
13. **Tazi MA, Benjaafar N, Erraki A** Incidence des cancers à Rabat, année 2005  
Registre des cancers de Rabat, 2009
14. **Dorfman HD, Czerniak B** Bone cancers *Cancer*. 1995;75:203–10
15. **Bouhadef A, Hammouda D** Registre des tumeurs d'Alger année 2006  
Registre des tumeurs d'Alger, 2009
16. **Gurney JG, Severson RK, Davis S, et al**: Incidence of cancer in children in the United States. Sex, race- and 1-year age-specific rates by histologic type. *Cancer* 75:2186–2195, 1995
17. **Dorfman HD, Czerniak B**. Bone Tumors. St Louis, MO, Mosby, 1998
18. **Jemal A, Siegel R, Ward E, et al**: Cancer statistics. *CA Cancer J Clin*
19. **Klein MJ, Siegal GP**. Osteosarcoma: anatomic and histologic variants. *Am J Clin Pathol* 125:555–581, 2006
20. **Parkin DM, Whelan SL, Ferlay J, Raymond L, Young J** Cancer Incidence in Five Continents. IARC Press. 1997
21. **Paulussen M, Bielack S, Jürgens H, et al**: Ewing's sarcoma of the bone: ESMO clinical recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 20:iv:140–142, 2009
22. **Dorfman HD, Czerniak B**. Bone Tumors. St Louis, MO, Mosby, 1998
23. **Avramidis A, Polyzos SA, Moravidis E, Arsos G, Efstathiadou Z, Karakatsanis K, et al**. Scintigraphic, biochemical, and clinical response to zoledronic acid treatment in patients with Paget's disease of bone. *J Bone Miner Metab* 2008.41–26:635;
24. **Michou L, Brown JP**. Génétiques des maladies osseuses. *Rev Rhum* 2010.20–77:314;
-

- 
25. **Reddy SV.** Visions and reflections: etiologic factors in Paget's disease of bone. *Cell Mol Life Sci* 2006;63:391-8.
26. **Body JJ, Sternon J.** Le traitement de la maladie osseuse de Paget par l'acide zolédronique. *Rev Med Brux* 2005;26:513-7
27. **Miller SL, Hoffer FA** Malignant and benign bone tumors. *Radiol Clin North Am* 2001;39:673-99
28. **Dahlin DC, Cupps RE, Johnson EW**  
Giant cell tumors: a study of 195 cases *Cancer*.1970;25:1061-70.
29. **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.
30. **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
31. **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.
32. **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
33. **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

---

**34. Assenmacher, S., Voggenreiter, G., Schütte, H. J., & Nast-Kolb, D. (1999).**

Maligne Knochentumoren Epidemiologie, Klassifikation, Diagnostik und multimodale Therapiekonzepte. *Der Unfallchirurg*, 102(9), 716–732.

**35. Li-Fraumeni syndrome: update, new data and guidelines for clinical management.**

T Frebourg 1, A Abel, C Bonaiti-Pellie, L Brugières, P Berthet, B Bressac-de Paillerets, A Chevrier, A Chompret, O Cohen-Haguenuer, O Delattre, J Feingold, J Feunteun, D Frappaz, J P Fricker, P Gesta, P Jonveaux, C Kalifa, C Lasset, B Leheup, J M Limacher, M Longy, C Nogues, D Oppenheim, D Sommelet, F Soubrier, C Stoll, D Stoppa-Lyonnet, H Tristant

**36. Dean JFB, Whitwell D**

Epidemiology of bone and soft-tissue sarcomas  
*Orthopedics and traum.* 2009; 23(4):224–30

**37. R J Grimer, R S Sneath**

Diagnosing malignant bone tumours

**38. UK Guidelines for the Management of Bone Sarcomas**

Robert Grimer

1 Nick Athanasou, 2 Craig Gerrand, 3 Ian Judson, 4 Ian Lewis, 5 Bruce Morland, 6 David Peake, 7 Beatrice Seddon, 8 and Jeremy Whelan

**39. Plant, J., & Cannon, S. (2016).** Diagnostic work up and recognition of primary bone tumours: a review.

**40. 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

**41. 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

**42. V. Cladière–Nassif, P. Anract, A. Babinet, D. Biau**

Tumeurs malignes osseuses du fémur proximal : exérèses et reconstructions.

**43. Deloge C (1), Allington N (1), Rondia J (1)**

La plastie de rotation, une alternative intéressante à l'amputation

**44. David G. King, associate professor emeritus : Histology at SIU**

**45.: American Cancer Society. Bone Cancer. 2016.**

**46. Dr Anne d'Andon Pr Gilles Vassal Dr Odile Oberlin Dr Olivier Hartmann**

LES TUMEURS OSSEUSES février 2004 Institut Gustave–Roussy

**47.: 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

**48.: Cancer: Principles and Practice of Oncology 6th edition (July 2001): by**

Vincent T. Devita (Editor), Samuel Hellman, Steven A. Rosenberg (Editor)

By Lippincott Williams & Wilkins Publisher

**49. Madewell JE, Ragsdale BD, Sweet DE.**

Radiographic and pathologic analysis of solitary bone lesions. *Radiol*

*Clin North Am* 1981;19:715 .

**50. Johnson LC.**

A general theory of bone tumors. *Bull N Y Acad Med* 1953;19:164 .

**51. Lodwick GS.**

---

---

The bone and joints. In: Atlas of tumor radiology. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1971

**52. El amraoui F, Talaoui M**

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

**53. Bohndorf K, Reiaer M, Lochner B, et al.**

Magnetic resonance imaging of primary tumours and tumourlike lesions of bone. Skeletal Radiol 1986;15:511 .

**54. Cohen MD, Weetman RM, Provisor AJ, et al.**

Efficacy of magnetic resonance imaging in 139 children with tumors.  
Arch Surg 1986;121:522 .

**55. Turner DA.** Nuclear magnetic resonance in oncology. Semin Nucl Med 1985;15:210 .

**56. Zimmer WD, Berquist TH, McLeod RA, et al.**

Bone tumors: magnetic resonance imaging versus computed tomography. Radiology 1985;155:709 .

**57. Powers JA.**

Magnetic resonance imaging in marrow diseases. Clin Orthop 1985;206:79 .

**58. Sundaram M, McGuire MH, Herbold DR.**

Magnetic resonance imaging of osteosarcoma. Skeletal Radiol 1987;16:23 .

**59. Easton EJ, Powers JA**

Musculoskeletal magnetic resonance imaging. Thorofare, NJ: Slack, Inc., 1986 .

**60. Pettersson H, Springfield DS, Enneking WF.**

---

---

Radiologic management of musculoskeletal tumors. Philadelphia, Springer, 1999

**61. Blake GM, Park-Holohan SJ, Cook GJ, Fogelman I.**

Quantitative studies of bone with the use of <sup>18</sup>F-fluoride and <sup>99m</sup>Tc-methylene diphosphonate. *Semin Nucl Med* 2001;31:28-49

**62. J. A. M. Bramer, J. H. van Linge, R. J. Grimer, and R. J. P. M. Scholten,**

“Prognostic factors in localized extremity osteosarcoma: a systematic review,” *European Journal of Surgical Oncology*, vol. 35, no. 10, pp. 1030-1036, 2009.

**63. P. J. Leavey and A. B. Collier,**

“Ewing sarcoma: prognostic criteria, outcomes and future treatment,” *Expert Review of Anticancer Therapy*, vol. 8, no. 4, pp. 617-624, 2008.

**64. Ramachandran M.**

Basic orthopaedic sciences: the Stanmore guide. London: Hodder Arnold, 2007.

**65. Stratégies et techniques de biopsie pour suspicion de tumeurs des os**

P. Anract, F. Larousserie, A. Feydy, A. Babinet, D. Biau

**66. Bröstrom LA, Harris MA, Simon MA, Cooperman DR, Nilsson U.**

**67. The effect of biopsy on survival of patients with osteosarcoma. J Bone**

*Joint Surg Br* 1979;61:209-12 Biau DJ, Weiss KR, Bhumbra RS, Davidson D, Brown C, Wunder JS, et al. Using the CUSUM test to control the proportion of inadequate open biopsies of musculoskeletal tumors. *Clin Orthop* 2013;14-471:905;

**68. Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA.**

The hazards of the biopsy, revisited. *J Bone Joint Surg Am* 1996;78:656-

63

- 
- 69. Anract P, Babinet A, Sailhan F, Dumaine V, Biau D. Principes thérapeutiques chirurgicaux des tumeurs osseuses des membres (ceinture scapulaire et os coxal compris).** EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). (Appareil locomoteur, 14-696, 2012;7(2):1-20.
- 70. Liu T, Liu ZY, Zhang Q, Zhang XS.**  
Hemicortical resection and reconstruction using pasteurised autograft for parosteal osteosarcoma of the distal femur. *Bone Joint J* 2013;95B:1275-9.
- 71. Funovics PT, Bucher F, Toma CD, Kotz RI, Dominkus M.**  
Treatment and outcome of parosteal osteosarcoma: biological versus endoprosthesis reconstruction. *J Surg Oncol* 2011;103:782-9.
- 72. Anract P, Larousserie F, Mir O, Feydy A.**  
Chondrosarcomes osseux. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) Appareil locomoteur 2013;14-716, 14p
- 73. Schaison F, Anract P, Coste F, De Pinieux G, Forest M, Tomeno B.**  
Chondrosarcoma secondary to multiple cartilage diseases. Study of 29 clinical cases and review of the literature. *Rev Chir Orthop* 1999-85:834;.45
- 74. Altay M, Bayrakci K, Yildiz Y, Ereku S, Saglik Y.**  
Secondary chondrosarcoma in cartilage bone tumors: report of 32 patients. *J Orthop Sci* 2007;12:415-23.
- 75. Huang AJ, Kattapuram SV.**  
Musculoskeletal neoplasms: biopsy and intervention. *Radiol Clin North Am* 2011;49, 1287-305, vii
- 76. Tomeno B.**  
La biopsie dans les tumeurs des os. *Chirurgie* 5-108:353;1982
-

---

**77. Clark C, Morgan C, Sonstegard D, Matthews L.**

The effect of biopsy hole shape and size on bone strength. *J Bone Joint Surg Am* 1977;59:213-7

**78. The 2020 WHO Classification of Tumors of Bone: An Updated Review**

Article in *Advances in Anatomic Pathology* · January 2021  
Jae Y. Ro  
Cornell University

**79. Amary F, Bredella MA, Horvai AE, et al.**

Osteoblastoma. In: *The WHO Classification of Tumours* Editorial Board, eds. *WHO Classification of Tumours Soft Tissue and Bone Tumours*, 5th ed.

**80. Sbaraglia M, Righi A, Gambarotti M, et al.**

Ewing sarcoma and Ewing-like tumors. *Virchows Arch.* 2020;476:109-119.

**81. The application of immunohistochemistry in the diagnosis of bone tumors and tumor-like lesions**  
Zhenqiang Gao , Leonard B. Kahn

**82. Fanburg-Smith JC, Bratthauer GL, Miettinen M.**

Osteocalcin and osteonectin immunoreactivity in extraskelatal osteosarcoma: a study of 28 cases. *Human Pathol* 1999;30 1:32-8

**83. Fanburg JC, Rosenberg AE, Weaver DL.**

Osteocalcin and osteonectin immunoreactivity in the diagnosis of osteosarcoma. *Am J Clin Pathol* 1997;108 4:464-73

**84. Serra M, Morini MC, Scotlandi K, Fisher LW, Zini N, Colombo MP, Campanacci M, Maraldi NM, Olivari S, Baldini N.**

Evaluation of osteonectin as a diagnostic marker of osteogenic bone tumors. *Human Pathol* 1992;23 12:1326-31

- 
- 85. Okamoto S, Hisaoka M, Ishida T, Imamura T, Kanda H, Shimajiri S, Hashimoto H.**  
Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular analysis of 18 cases. *Human Pathol* 2001;32 10:1116-24
- 86. O'Hara BJ, Paetau A, Miettinen M.**  
Keratin subsets and monoclonal antibody HBME-1 in chordoma: immunohistochemical differential diagnosis between tumors simulating chordoma. *Human Pathol* 1998;29:119-26
- 87. Karabela-Bouropoulou V, Markaki S, Prevedorou D, Vidali N.**  
A combined immunohistochemical and histochemical approach on the differential diagnosis of giant cell epiphyseal neoplasms. *Pathol Res Pract* 1989;184 2:184-7
- 88. Panico L, Passeretti U, De Rosa N.**  
Giant cell reparative granuloma of the distal skeletal bones: a report of five cases with immunohistochemical findings. *Virchows Arch* 1994;425:315-20
- 89. Molecular Characterization of Bone Tumors and Implications for Treatment and Prognosis** Michael J. Monument, MD, and Kevin B. Jones, MD
- 90. Gössling, T., Probst, C., Länger, F., Rosenthal, H., Brunnemer, U., & Krettek, C. (2010).**  
Diagnostik und Therapie primärer Knochentumoren. *Der Chirurg*, 81(7), 657-680. doi:10.1007/s00104-009-1862-1
- 91. Bielack S, Jurgens H, Jundt G et al (2010)**
-

---

Osteosarcoma: The COSS experience. *Cancer Treat Res* 152:289– 308

**92. Jaffe N (2010)**

Osteosarcoma: review of the past, impact on the future. The american experience. *Cancer Treat Res* 152:239–262

**93. Abed R, Grimer R**

Surgical modalities in the treatment of bone sarcoma in children *Cancer Treatment Reviews*.2010,36:342–47

**94. Enneking WF, Eady JL, Burchardt H (1980)**

Autogenous cortical bone grafts in the reconstruction of segmental skeletal defects. *J Bone Joint Surg Am* 62:1039–1058

**95. Résection–reconstruction dans les tumeurs osseuses malignes chez l'enfant J. Sales de Gauzy, F. Accadbled, A. Aziz, G. Knorr, P. Darodes**

**96. Lietman SA, Joyce MJ**

Bone sarcomas: Overview of management, with a focus on surgical treatment considerations *Cleveland Clinic Journal of medicine*.2010,77(1):8–12

**97. Brugieres L, Piperno–Neumann S**

La chimiothérapie des ostéosarcomes *Oncologie*.2007;9: 164–169

**98. Bacci G, Longhi A**

Adjuvant and neoadjuvant chemotherapy for osteosarcoma of the extremities: 27 year experience at Rizzoli Institute, Italy *European Journal of Cancer*.2005;41: 2836–45

**99. Song WS, Jeon DG, Kong CB, Cho WH Tumor volume increase during preoperative chemotherapy as a novel predictor of local recurrence in extremity osteosarcoma *Ann Surg Oncol*. 2011 Jun;18(6):1710–**

---

**100. Sirvent N, Kanold J**

Non-metastatic Ewing's sarcoma of the ribs: the French Society of Pediatric Oncology Experience European Journal of Cancer 38 (2002) 561-67

**101. Burdach S, Jurgens H**

High-dose chemoradiotherapy (HDC) in the Ewing family of tumors (EFT) Critical Reviews in Oncology/Hematology. 2002; 41:169-89

**102. O. Sheplan LJ, Juliano JJ**

Use of radiation therapy for patients with soft-tissue and bone sarcomas Cleveland Clinic Journal Of Medicine. 2010; 77(1):27-9

**103. Krasin MJ, Rodriguez-Galindo C, Billups CA**

Definitive irradiation in multidisciplinary management of localized Ewing sarcoma family of tumors in pediatric patients: outcome and prognostic factors Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2004; 60(3):830-8.

**104. Donaldson SS, Torrey M, Link MP, Glicksman A**

A multidisciplinary study investigating radiotherapy in Ewing's sarcoma: end results of POG #8346. Pediatric Oncology Group Int J Radiat Oncol Biol Phys. 1998; 42(1):125-35

**105. Jawad MU, Haleem AA, Scully SP**

Malignant sarcoma of the pelvic bones: treatment outcomes and prognostic factors vary by histopathology. Cancer. 2011; 117(7):1529-4

**106. Patel S, De Laney TF**

Advanced-technology radiation therapy for bone sarcomas. Cancer Control. 2008; 15(1):21-37

**107. Jaulerry C**

---

---

Radiothérapie des tumeurs osseuses

Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur, Monographie Tome 1, ed Schering- Plough, hopital Cochin Paris, 5.2.1-1-12

**108. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: bone**

**sarcoma** Comprehensive Cancer Network, 15(2), 155-167.

doi:10.6004/jnccn.2017.0017

**109. Mavrogenis, A. F., Angelini, A., Vottis, C., Palmerini, E., Rimondi, E., Rossi, G., ... Ruggieri, P. (2014).**

State-of-the-art approach for bone sarcomas. European Journal of Orthopaedic Surgery & Traumatology, 25(1), 5-15. doi:10.1007/s00590-014-1468-2

**110. Casali, P. G., Bielack, S., Abecassis, N., Aro, H. T., Bauer, S., Biagini, R., ... Brennan, B. (2018).**

Bone sarcomas: ESMO-PaedCan-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up†. Annals of Oncology, 29(Supplement\_4), iv79-iv95. doi:10.1093/annonc/mdy310

**111. Gerrand C, Athanasou N, Brennan B et al.**

UK guidelines for the management of bone sarcomas. Clin Sarcoma Res 2016; 6: 7.

**112. Brewster DH, Clark D, Hopkins L et al.**

Subsequent hospitalisation experience of 5-year survivors of childhood, adolescent, and young adult cancer in Scotland: a population based, retrospective cohort study. Br J Cancer 2014; 110: 1342-1350.

**113. Coffin.CM,Lowichik.A**

Treatment Effects in Pediatric Soft Tissue and Bone Tumors: Practical Considerations for the Pathologist Am J Clin Pathol 2005;123:75-90

**114. Bielack SS,Carrle D**

---

State-of-the-art approach in selective curable tumors:bone sarcoma  
Annals of Oncology.2008;19 (7): 155-60

**115. Hartmann JT, Kopp HG**

Bone sarcomas Update on cancer therapeutics.2006,1:65-74

**116. G Sæter, I Elomaa, Y Wahlqvist, T A Alvegård, T Wiebe, O Monge, E Forrester & Ø P Solheim (1997)**

Prognostic factors in bone sarcomas, Acta Orthopaedica Scandinavica, 68:sup273, 156-160, DOI: 10.1080/17453674.1997.11744723.

**117. Wagner, M. J., Livingston, J. A., Patel, S. R., & Benjamin, R. S. (2016).**

Chemotherapy for Bone Sarcoma in Adults. Journal of Oncology Practice, 12(3), 208-216. doi:10.1200/jop.2015.009944

**118. Koswig, S., & Budach, V. (2002).** Stellung der Strahlentherapie in der

Behandlung der Knochentumoren. Der Chirurg, 73(12), 1174-1180.

doi:10.1007/s00104-002-0585-3



# **ANNEXES**



## I. Annexe 1 : Classification des TOMP selon l'OMS 2020 [78]

### Chondrogenic tumors

#### *Benign*

Subungual exostosis  
Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation  
Periosteal chondroma  
Enchondroma  
Osteochondroma  
Chondroblastoma NOS  
Chondromyxoid fibroma  
Osteochondromyxoma

#### *Intermediate (locally aggressive)*

Chondromatosis NOS  
Atypical cartilaginous tumor

#### *Malignant*

Chondrosarcoma, grades 1  
Chondrosarcoma, grades 2  
Chondrosarcoma, grades 3  
Periosteal chondrosarcoma  
Clear cell chondrosarcoma  
Mesenchymal chondrosarcoma  
Dedifferentiated chondrosarcoma

### Osteogenic tumors

#### *Benign*

Osteoma NOS  
Osteoid osteoma NOS

#### *Intermediate (locally aggressive)*

Osteoblastoma NOS

#### *Malignant*

Low-grade central osteosarcoma  
Osteosarcoma NOS  
    Conventional osteosarcoma  
    Telangiectatic osteosarcoma  
    Small cell osteosarcoma  
Parosteal osteosarcoma  
Periosteal osteosarcoma  
High-grade surface osteosarcoma  
Secondary osteosarcoma

### Fibrogenic tumors

#### *Intermediate (locally aggressive)*

Desmoplastic fibroma

#### *Malignant*

Fibrosarcoma NOS

### Vascular tumors of bone

#### *Benign*

Hemangioma NOS

#### *Intermediate (locally aggressive)*

Epithelioid hemangioma

#### *Malignant*

Epithelioid hemangioendothelioma NOS  
Angiosarcoma

### Osteoclastic giant cell-rich tumors

#### *Benign*

Aneurysmal bone cyst  
Non-ossifying fibroma

#### *Intermediate (locally aggressive, rarely metastasiz.*

Giant cell tumor of bone NOS

#### *Malignant*

Giant cell tumor of bone, malignant

### Notochordal tumors

#### *Benign*

Benign notochordal cell tumor

#### *Malignant*

Chordoma NOS  
    Chondroid chordoma  
    Poorly differentiated chordoma  
Dedifferentiated chordoma

### Other mesenchymal tumors of bone

#### *Benign*

Chondromesenchymal hamartoma of chest wal  
Simple bone cyst  
Fibrous dysplasia  
Osteofibrous dysplasia  
Lipoma NOS  
Hibernoma

#### *Intermediate (locally aggressive)*

Osteofibrous dysplasia-like adamantinoma  
Mesenchymoma NOS

#### *Malignant*

Adamantinoma of long bones  
Dedifferentiated adamantinoma  
Leiomyosarcoma NOS  
Pleomorphic sarcoma, undifferentiated  
Bone metastases

### Hematopoietic neoplasms of bone

Plasmacytoma of bone  
Malignant lymphoma, non-Hodgkin, NOS  
Hodgkin disease NOS  
Diffuse large B-cell lymphoma NOS  
Follicular lymphoma NOS  
Marginal zone B-cell lymphoma NOS  
T-cell lymphoma NOS  
Anaplastic large cell lymphoma NOS  
Malignant lymphoma, lymphoblastic, NOS  
Burkitt lymphoma NOS  
Langerhans cell histiocytosis NOS  
Langerhans cell histiocytosis, disseminated  
Erdheim-Chester disease  
Rosai-Dorfman disease



➤ *Signes fonctionnels :*

- Douleur Impotence fonctionnel  
Déformation
- Attitude vicieuse tuméfaction
- Autre :

❖ **Imagerie :**

◆ Radio standard :

➤ Incidence :

- Face Profil Autre :

➤ Siège :

➤ Type de lésion :

- Unique Multiple
- Lytique Ostéocondensante Mixte
- Atteinte des parties molles :
- Signes de malignité : Oui Non

◆ TDM

◆ IRM

◆ Scintigraphie osseuse

◆ Artériographie

❖ **Histologie :**

➤ Type de biopsie :

- Percutané Chirurgical Extemporane

➤ Résultat :

- Type histologique

Tumeurs ostéogéniques : Osteosarcome: Sous type:

Tumeurs cartilagineuses : Chondrosarcome : Sous type:

Tumeurs neurectodermiques: Sarcome d'Ewing

Tumeur des vestiges embryonnaires :

Tumeurs fibrogéniques : Fibrosarcome :

Tumeur fibrohystiocytique : Histiocytome fibreux malin

Tumeurs à cellules géantes : Tumeurs à cellules géantes malignes

Tumeur vasculaire  Angiosarcome

---

• Grade histologique :  grade I  grade II  Grade III  Grade IV

• Immunohistochimie :  oui  Non

• Classification TNM :

• Décision thérapeutique

➤ Bilan d'extension :

◆ Radio thorax Face :

◆ Échographie abdomino-pelvienne :

◆ TDM :

➤ Thoracique

➤ Abdominale

➤ Pelvienne

◆ IRM

❖ Traitement :

1- Chimiothérapie :

Visée thérapeutique :  Néoadjuvante  Adjuvante  palliative

2- Traitement chirurgical

Radical  conservateur  Palliatif

Le geste :

Examen anatomopathologique de la pièce opératoire :

A. Macroscopie :

Poids de la pièce :                      Dimensions de la pièce :

Dimensions de la tumeur :

Description :

B. Microscopie :

Confirmation du diagnostic de la biopsie :

oui  non

Siège :  médullaire  cortical  juxta- cortical

Limites de resection :  saines  tumorales



**III. Annexe 3 :Les marges de résection définies  
par le système de classification des tumeurs  
osseuses d'Enneking [93]**

<b>Limite de résection</b>	<b>Résultat chirurgical</b>	<b>Résultat pathologique</b>
<b>Intralésionnel</b>	Curetage intralésionnel	Marge de résection non exempte de tumeur
<b>Marginal</b>	Extracapsulaire, la tumeur a été retirée dans son intégralité, mais pas le tissu réactif accompagnant.	Les métastases satellites pourraient se trouver dans la marge de résection."
<b>Large</b>	La tumeur a été retirée en totalité avec un tissu sain environnant de 2 à 3 cm.	Des métastases discontinues pourraient se trouver dans la marge de résection.
<b>Radical</b>	Résection compartimentale.	La marge de résection est exempte de tumeur.



# قسم الطيب



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"أقسم بالله العظيم أن أراقب الله في مهنتي،

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أدوارها، في كل الظروف والأحوال، باذلاً وسعي في استنقاذها من الموت والمرض والألم والقلق، وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عوراتهم، وأكتم سرهم، وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد، الصالح والطالح، والصديق والعدو، وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان لا لأذاه. وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخصاً لكل زميل في المهنة الطبية في نطاق البر والتقوى، وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقياً مما يشينني أمام الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد".

رقم الأطروحة: TM29/23

سنة ٢٠٢٣

## إدارة الأورام العظمية الخبيثة: دراسة وبائية وتحديات العلاج

أطروحة قدمت ونوقشت علانية يوم: ٢٠٢٣/١١/23

من طرف  
السيد مسلم بني نصر

لنيل دبلوم  
الدكتوراه في الطب

الكلمات الرئيسية: ورم العظم - ساركومة يوينغ - الوبائيات - العلاج

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس لجنة التحكيم

السيدة لمياء الشاطر  
أستاذة في جراحة الاطفال

مدير الأطروحة

السيد محمد سحيمي  
أستاذ في جراحة وتقويم العظام والمفاصل

عضوة

السيدة سهام رشدي علوي  
أستاذة في الطب الإشعاعي