

## **DISCUSSION ET SUGGESTION**

### **1. Epidémiologie**

Selon la littérature, les tumeurs de la main se développent aux dépens de la peau, des parties molles (qui sont les plus nombreuses), des os de la région périunguëale. Toutes les structures de la peau peuvent être atteintes sauf le tissu tendineux, curieusement à l'abri de prolifération tumorale ; alors que la synoviale articulaire ou péri-tendineuse est le tissu le plus souvent atteint. Les tumeurs malignes des parties molles et des os sont très rares, les cancers cutanés incipiens et invasifs assez fréquents, les métastases exceptionnelles.

Dans la statistique d'Haber (24) qui rassemble 2321 lésions qui étaient observées en 25 ans au Memorial Hospital de Chicago, on dénombre 156 verrues et papillomes, 507 maladies de Dupuytren, et 607 névromes dont la majorité correspond à des sections traumatiques des nerfs et seulement 3 panaris mélaniques. La statistique de Glicenstein et al. avait rassemblé 471 cas dont 35% de kystes synoviaux, 12,5% de kystes mucoïdes, 5% de tumeurs à cellules géantes, 2% de tumeurs osseuses. Ariyan (25) réunissant les statistiques de Leung (26), Posch (27), Johnson (28) trouve parmi les tumeurs des parties molles 63% de kystes synoviaux, 9% de tumeurs à cellules géantes, 6% de kystes par inclusion.

Dans notre étude, on a retrouvé 3 cas de tumeurs malignes dans un intervalle de 7 ans. Les deux tumeurs se développent au niveau des dos de la main, n'intéressant pas la structure osseuse.

### **2. Clinique**

L'aspect clinique des tumeurs de la main est peu caractéristique. Le diagnostic des tumeurs cutanées et périunguëales est facile, celui de tumeurs osseuses bénéficie de la radiologie, mais il est souvent difficile d'affirmer avant l'intervention la nature d'une tumeur digitale, palmaire, ou de la face dorsale du poignet.

L'expérience clinique ne permet pas toujours de prévoir le diagnostic. Pour l'examen clinique, l'interrogatoire précise les antécédents et l'activité professionnelle qui peut parfois orienter le diagnostic. L'examen permet d'apprécier les rapports de la tumeur avec la peau, le squelette, les tendons, les articulations et les pédicules vasculo-nerveux. Cet examen clinique suffit en général au bilan de la plupart des tumeurs de la main (29).

L'ostéosarcome survient en priorité dans la deuxième décennie, et sur os pagétique chez les patients plus âgés. Il est hautement malin, et susceptible de métastaser rapidement aux poumons et à d'autres os. Cette tumeur est extrêmement rare à la main. Carroll en a rapporté 10 cas entre 19 et 85 ans (moyenne 38 ans). Dans cette localisation, elle pourrait avoir un pronostic un peu meilleur sous réserve d'un traitement adéquat, ce qui a été évoqué également par d'autres auteurs (Fleegler, Marks, Sebek et al.). Drompp a rapporté deux ostéosarcomes ostéogéniques chez le même patient sur les deux mains, à trois ans d'intervalle.

Au niveau des mains, il existe une répartition équivalente entre les sexes, et entre les métacarpiens et les phalanges. La tuméfaction peut précéder de longtemps la douleur.

Le fibrosarcome se rencontre très rarement au niveau de la main. Les symptômes révélateurs sont la douleur ou la tuméfaction qui peuvent avoir duré depuis plusieurs mois ou une fracture pathologique (30).

Les chondromes se présentent habituellement comme une tuméfaction de croissance lente, indolore, bien qu'une fracture pathologique puisse survenir ; la croissance d'une tumeur préexistante ferait suspecter une transformation maligne. Ils sont plus fréquents sur le versant ulnaire de la main (30).

Les chondrosarcomes sont des tumeurs rares au niveau de la main. Dans une série de 320 chondrosarcomes osseux, 10 touchaient la main (Dahlin et Salvador). Ils ont habituellement la même localisation que les chondromes, à savoir l'extrémité distale des métacarpiens, et proximale des premiers phalanges. Ils ont également été décrites au niveau de la deuxième phalange (Jokl, Albright, Goodman), du pouce (Gottschalk et

Smith) et des os du carpe (Dahlin et Salvador, Granberry et Bryan). Ils sont habituellement centraux, mais on a décrit des chondrosarcomes juxta-corticaux (Wu et Kelly, Jokl, Albright et Goodman).

La majorité des cas de Dahlin étaient solitaires, mais ils peuvent survenir dans le cadre d'une maladie d'Ollier ou d'une chondromatose multiple. Un patient atteint de la maladie d'Ollier présentait un chondrosarcome au niveau de l'avant-bras et une lésion primitive à la main.

Les histiocytosarcomes fibreux se manifestent souvent clinique de façon banale, par une tuméfaction isolée, irrégulière et indolore augmentant progressivement de volume (31)

Une forme clinique particulière d'histiocytosarcome fibreux est représentée par le dermatofibrosarcome protuberans de Darrier et Fernand très rare au niveau de la main (Wirman, 1981) qui a une malignité locale certaine, mais qui ne semble pas donner de métastase (31).

Chez nos patients, la douleur n'avait été ressentie qu'après plusieurs mois voire plusieurs années d'évolution. Les gênes fonctionnelles et les caractères dysesthétiques des tumeurs étaient au premier plan.

On pouvait fortement suspecter une malignité pour un cas dans notre étude, vues les caractéristiques des lésions cutanées, la fistulisation de la tumeur laissant à nues les structures tumorales très évocatrices de malignité.

### **3. Paraclinique**

Certains examens complémentaires sont utiles.

Pour les tumeurs des parties molles, une radiographie standard est toujours nécessaire pour voir si cette tumeur est associée à une lésion osseuse ou articulaire sous-jacente, et si elle contient des calcifications.

Dans le cas d'un sarcome ostéogénique, la radiographie peut montrer l'existence d'une destruction osseuse extensive, associée à la tumeur et à une néoformation osseuse, s'étendant dans les parties molles.

Les fibrosarcomes sont des lésions localement lytiques sans caractéristique radiologique propre, qui ont un potentiel d'essaimage à distance.

L'échographie apporte souvent peu de renseignements pour ces tumeurs de petit volume et n'évite pas, en général, le recours aux autres examens d'imageries. Cependant, elle peut être utile pour le diagnostic des lésions kystiques, d'une synovite articulaire ou tendineuse, et quand la tumeur est sur le trajet d'un axe vasculaire.

L'imagerie par résonance magnétique est l'examen le plus contributif pour les parties molles, mais elle est rarement indispensable. Sa réalisation nécessite des antennes spécifiques pour avoir des images de définition satisfaisante.

Enfin, pour certaines tumeurs intéressant les vaisseaux, une exploration vasculaire peut être utile.

Pour les tumeurs osseuses, la radiographie standard reste l'examen de référence. La scintigraphie osseuse est un examen très sensible qui permet parfois de localiser une tumeur osseuse de petit volume.

Le scanner reste, pour le moment, l'examen permettant le mieux d'apprécier la trame osseuse, l'altération d'une corticale ou la présence de calcifications au sein d'une tumeur. Son utilisation est exceptionnelle quand on dispose de radiographies standard de bonne qualité, sauf pour les lésions des os du carpe qui peuvent être difficiles à analyser sur de simples radiographies

En pratique, on est confronté à deux situations :

1. Le plus souvent, il s'agit d'une tumeur des parties molles, à l'évidence bénigne. La lésion est peu ou pas douloureuse, superficielle, mobile, bien limitée et non infiltrante.

Le bilan se limite à des radiographies standard, avant exérèse chirurgicale en un seul temps.

Le diagnostic, très fortement suspecté sur la clinique, est confirmé par les constatations per-opératoires et par l'examen anatomo-pathologique

2. Plus rarement, une tumeur maligne est suspectée. La tumeur est douloureuse, d'apparition récente et évolutive, mal limitée, avec des lésions osseuses de voisinage.

Il est alors impératif de faire le bilan, dans les meilleurs délais. Les examens complémentaires doivent toujours être demandés avant la biopsie (à ciel ouvert ou par ponction) car les modifications qu'elle entraîne rendraient les examens ininterprétables. Leur évolutivité est d'autant plus grande que ces tumeurs sont peu différenciées (29).

Le diagnostic de la plupart des tumeurs osseuses est fait sur les radiographies standards. La différenciation nosologique entre certaines tumeurs bénignes et malignes peut être très difficile, et le contexte clinique et radiologique peut alors être déterminant

La scintigraphie osseuse peut être utile pour certaines tumeurs difficiles à localiser sur les clichés de radiographies standards, par exemple dans le cas des ostéomes ostéoïdes, où elle montre un hypersignal évocateur (Tubiana, Menkes et De Seze).

Cependant, le scanner représente maintenant l'examen de choix en cas de difficulté diagnostique, et il permet en même temps l'appréciation de la vraie étendue de la lésion. Il permet une évaluation précise de la structure tumorale, de l'état de l'os avoisinant et des corticales.

L'examen en IRM apporte surtout des renseignements plus précis sur l'état des parties molles voisines.

L'artériographie peut théoriquement déceler un ostéome ostéoïde ou une lésion vasculaire, mais elle n'est indiquée qu'en cas de négativité des autres examens. (O'Hara, Tegtmyer, Sweet et al.)

Certaines tumeurs comme le kyste anévrisimal et la tumeur à cellules géantes ne peuvent pas être différenciées par artériographie (Schobinger et Stoll).

Les radiographies du squelette peuvent montrer d'autres lésions osseuses associées à une tumeur de la main, par exemple ostéochondromatose, maladie d'Ollier, enchondromatose multiple, tumeurs à cellules géantes multiples, ou métastases osseuses.

La scintigraphie détecte les métastases osseuses beaucoup plus précocement que les radiographies standards.

Si la tumeur osseuse de la main est primitive et maligne, il faut rechercher un envahissement à distance avant de mettre en route le traitement local, par scintigraphie osseuse, scanner pulmonaire et échographie ou examen scannographique abdominal, essentiellement hépatique (30).

La radiographie standard a été prescrite dans tous les cas dans notre étude.

#### **4. Types anatomo-pathologiques**

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse maligne primitive multicentrique, composé de cellules uniformes, compactes, dont les limites sont indistinctes et les noyaux proéminents. Elle touche l'enfant l'adolescent et l'adulte jeune et se voit rarement après 30 ans. Elle est plus fréquente chez le sexe masculin. Elle est rare à la main, aucun cas n'a été relevé dans la série de Dahlin, Coventry, Scanlon.

On n'a pas retrouvé un cas de sarcome d'Ewing dans notre étude.

Le synovialo-sarcome développé à partir d'un élément synovial quelconque (articulaire, bourse séreuse, gaine tendineuse), cette tumeur maligne est rare, mais elle

représente 10% des sarcomes des parties molles au niveau des extrémités. Cadman (1965), sur 134 cas, en retrouve 14 au niveau de la main et du poignet.

La localisation digitale est très rare, et se présente au début comme une petite tuméfaction banale, pouvant simuler un kyste synovial. Sa croissance reste longtemps locorégionale, avec propagation de fusées tumorales le long des gaines tendineuses et des aponévroses. Les radiographies standards montrent 40% des cas de calcifications intratumorales. Seul l'examen histologique permet d'affirmer le diagnostic.

Le sarcome épithélial est pour de nombreux auteurs une variante de synoviosarcome. Il s'en distingue par son tropisme particulier pour la main (43% pour Enzinger en 1970), et son évolution très variable. L'aspect clinique initial est souvent banal, sous forme de nodules sous-cutanés indolores augmentant très progressivement de volume et perdant peu à peu leur mobilité par rapport aux plans voisins. Le délai diagnostique moyen est de 3 ans (Prat et al. 1978).

Une érosion corticale de voisinage à l'IRM traduirait une forme déjà très évoluée.

Le rhabdomyosarcome est une tumeur maligne qui se développe aux dépens des fibres musculaires striées, il est retrouvé au niveau de la main dans sa forme alvéolaire essentiellement (Potenza, 1961).

L'aspect clinique ne présente aucune spécificité, et ne motive souvent la consultation qu'avec retard. L'aspect macroscopique de la tumeur peut être trompeur, car elle est bien circonscrite, ferme et régulière. Mais, à l'ouverture, on retrouve des foyers de nécrose, d'hémorragie et de dégénérescence kystique.

Les tumeurs malignes des parties molles sont exceptionnelles au niveau de la main. Il s'agit de sarcomes : histiocytome fibreux malin, sarcome épithélioïde, synoviosarcome, fibrosarcome, rhabdomyosarcome ou liposarcome (Mcphee et al, 1999).

Ces tumeurs sont rapidement évolutives et souvent douloureuses. Elles sont mal limitées, peu mobiles et souvent plus volumineuses que les tumeurs bénignes (les kystes synoviaux, la tumeur à cellules géante des gaines synoviales ou ténosynovite villonodulaire hémopigmenté, le kyste mucoïde, le lipome, les tumeurs nerveuses et la tumeur glomique).

Le fibrosarcome est une tumeur primitive maligne de la lignée fibroblastique qui n'a pas tendance à former du tissu ostéoïde (Lichtenstein).

Il survient habituellement au niveau des os longs, très rarement au niveau de la main (Lichtenstein).

Le terme de fibrosarcomes regroupait à l'origine un ensemble divers de tumeurs des parties molles, qui ont les unes après les autres vu entité se définir. Il maintenant réservé à la prolifération maligne développée à partir des fibroblastes.

Les fibrosarcomes sont très rares au niveau de la main. D'apparence anodine au début, ils deviennent progressivement inquiétants par l'augmentation de volume de la tumeur, son caractère douloureux et fixé, voire une ulcération. A ce stade, un bilan approfondi est nécessaire tant local (résonance magnétique nucléaire) que général (recherche de métastase).

L'histologie soulève de nombreux problèmes, autant diagnostique, avec la tumeur desmoïde, et avec d'autres tumeurs malignes telles que synoviosarcome et histiocytosarcome ; que pronostique, avec les tentatives de classification se heurtant au polymorphisme de la tumeur (31).

Dans notre étude, on a retrouvé un cas de sarcome de haut grade de malignité se développant sur le dos de la main, et un cas de rhabdomyosarcome pléomorphe se développant sur le dos de la main et s'étendant sur le poignet. Ce dernier est le siège de nombreuses ulcérations et de fistulisation spontanée, qui n'avaient pas été ouvertes davantage vu que l'intervention prévue consistait en une amputation au niveau du bras.

On pouvait retrouver également les foyers de nécrose et d'hémorragie comme cités dans la littérature.

Le chondrosarcome est la tumeur maligne osseuse la plus fréquente de la main. Il représente selon les séries de 1 à 10% des tumeurs osseuses de la main. Il doit être suspecté dans deux cas : soit en cas de récurrence d'un chondrome, soit en présence d'un chondrome douloureux, ayant augmenté rapidement de volume avec une lyse corticale voire une extension dans les parties molles. Il est plus fréquent après 40 ans.

La dégénérescence d'un chondrome solitaire de la main est beaucoup plus rare que pour les autres localisations et peu de cas ont été rapportés dans la littérature (Peiper et Zornig, 1997).

Cependant, le risque est plus important en cas de syndrome de Maffucci (16 à 18% des cas). Une simple biopsie peut méconnaître la dégénérescence qui au début n'atteint qu'une zone très limitée de la tumeur, c'est pourquoi le diagnostic n'est souvent fait que sur l'examen anatomo-pathologique de l'ensemble du produit de curetage.

Parfois, c'est seulement la récurrence qui fait évoquer le diagnostic de chondrosarcome (29).

Les chondrosarcomes des parties molles sont exceptionnellement primitifs (ils surviennent généralement au niveau de la cicatrice d'exérèse chondrome squelettique déjà opéré). Leur pronostic semble meilleur que celui des autres chondrosarcomes.

Quand elles surviennent, les métastases dans les chondrosarcomes sont pulmonaires, plus rarement hépatiques et cutanées (Cruickshank).

Les autres tumeurs malignes osseuses primitives sont exceptionnelles. Cependant, il faut savoir que 14% des tumeurs des os du carpe sont malignes ; elles touchent surtout le scaphoïde et le capitatum (Murray et al, 1999). Il peut s'agir d'un angiosarcome (ou sarcome hémangioendothélial) qui donne, en général, une image strictement lytique. Des cas d'ostéosarcome (scaphoïde) ou des histiocytofibromes malins ont aussi été rapportés.

Au carpe, la prévalence des tumeurs osseuses primitives est faible, de l'ordre de 0,15% (Murray et al, 1999).

Elles ne sont pas toujours patentes sur la radiographie et le diagnostic est souvent retardé. Les chondromes sont rares à ce niveau. Les cinq tumeurs le plus souvent rapportées sont : les ostéomes ostéoïdes, les ostéoblastomes, les chondroblastomes, les kystes intra-osseux, et les tumeurs à cellules géantes. (Baron et Scharizer, 1987 ; Murray et al, 1999)

Le sarcome ostéogénique est une tumeur maligne primitive des os, dont le stroma produit une substance ostéoïde. Elle produit de l'os, du cartilage et du tissu conjonctif mais c'est la présence d'ostéoblastes tumoraux qui la caractérise.

Les métastases osseuses sont rarement révélatrices de la tumeur primitive. Elles sont souvent associées à d'autres métastases et se rencontrent surtout dans les cancers du poumon.

On n'a pas retrouvé de tumeur osseuse maligne dans notre étude. Les deux tumeurs des parties molles qui y sont présentes n'ont pas donné de métastase osseuse.

Certaines tumeurs bénignes peuvent dégénérer en tumeurs malignes. De ce fait, avant d'évoquer le traitement des chondromes, il faut évaluer le potentiel de transformation de cette lésion bénigne relativement fréquente. Il est notoire que, sur l'ensemble du squelette, les chondrosarcomes peuvent survenir à partir de chondromes ou d'ostéochondromes préexistants, particulièrement s'ils sont multiples. Dans une série de 331 chondrosarcomes (Dahlin), 17 cas touchaient des patients porteurs d'ostéochondromes multiples, 13 d'ostéochondromes solitaires et 5 de chondromes multiples. Aucun n'est survenu sur un chondrome solitaire bien que cette éventualité soit possible (Lichtenstein).

Par ailleurs, ont été rapportés des cas d'histiocytomes fibreux malins, de fibrosarcomes (Sanerkin et Woods) et d'ostéosarcomes (Rockwell et Enneking) survenant sur un chondrome, main pas au niveau de la main.

Les tumeurs à cellules géantes est une tumeur localement envahissante qui récidive fréquemment après curetage. On a également décrit des récurrences dans les parties molles au niveau de la cicatrice d'exérèse (Roy-Camille, Martin, Sagnet et al.). La transformation maligne avec métastases à distance a été rapportée dans 15% des cas (Lichtenstein, Goldenberg, Campbell et Bonfiglio. Deux des patients de la série d'Averill ont développé des métastases pulmonaires dont ils sont morts.

Toutes les tumeurs de la main retrouvées dans notre étude sont des tumeurs primitives et n'avaient pas donné de métastase.

Parmi les tumeurs vasculaires, différentes classifications ont été proposées pour tenter de regrouper cet ensemble hétérogène de tumeurs qui intéressent les structures artérielles, veineuses, capillaires et lymphatiques (Glicenstein et al, 1988)

Nous nous inspirerons de celle de Merland (1982), qui distingue :

1. Les angiodyplasies, anomalies congénitales ou acquises des vaisseaux,
2. Et les tumeurs vasculaires proprement dites, beaucoup plus rares

L'aspect évolutif des angiodyplasies au niveau de la main permet d'individualiser les angiomes immatures, spécifiques du nourrisson qui régressent spontanément ; et les angiomes matures, sans tendance à la régression spontanée dont les angiomes capillaires, les angiomes capillaro-veineux, les angiomes veineux, les angiomes artériels et les lymphangiomes.

Les seules véritables tumeurs du système vasculaire proprement dites sont :

-L'hémangioendothéliome,

-L'hémangiopéricytome,

-L'angioléiomyome

-Et les tumeurs malignes (angiosarcome et lymphangiosarcome)

Les deux premières sont des tumeurs rares dont la b nignit  n'est pas absolue ; il existe des formes agressives, voire malignes. La distinction histologique peut  tre difficile, imposant une surveillance r guli re apr s ex r se.

Les tumeurs malignes des syst mes vasculaire et lymphatique sont rarissimes, et leur pronostic d sastreux (31).

Aucune de ces tumeurs vasculaires rencontr es au niveau de la main n'a  t  retrouv e dans notre travail

## **5. Traitement**

Le curetage est une technique utile pour les tumeurs b nignes ayant peu de tendance   la r cidive. La tumeur est ouverte et le contenu enlev , la cavit  est curet e. Si elle est large et l'os fragilis , on peut la combler par des greffons spongieux. La caut risation et la cryoth rapie sont contre-indiqu es   la main,   cause de la proximit  des tissus nobles des parties molles qui pourraient facilement  tre l s s.

Cependant, cette derni re technique a  t  utilis e avec succ s dans des tumeurs osseuses d'autres localisations qui pr sentaient un risque important de r cidive apr s curetage seul,   savoir kystes an vrismaux (Biesecker, Marcove, Huvos et al.) ou tumeurs   cellules g antes (Marcove, Weis, Vaghaiwalla et al.)

Les tumeurs qui pr sentent un risque de r cidive apr s curetage seul doivent th oriquement  tre excis es en bloc. Toutefois, la perspective de curetages, comblements

itératifs ou d'exérèses limitées itératives, est acceptable lorsque le sacrifice d'une résection radicale comporte des conséquences fonctionnelles disproportionnées par rapport au risque d'une récurrence purement locale. La perte de substance osseuse résiduelle nécessite un comblement par greffon cortico-spongieux autologue. on peut utiliser un greffon iliaque tri-cortico-spongieux, un greffon péronier en étai, ou un transfert de phalanges d'orteil ou de métatarsiens (Campanacci et Laus).

Chez les enfants, les épiphyses doivent être respectées dans la mesure du possible. Par ailleurs, les enfants ont une capacité importante de remodelage des greffes. Les allogreffes ont peu d'indication à la main, dans la mesure où il y a suffisamment de zones donneuses disponibles ; cependant, on a décrit leur utilisation dans la reconstruction du radius distal (Smith et Mankin) ou autres (Mankin, Fogelson, Thrasher et al.). le transfert d'os vascularisés par anastomoses vasculaires (Weiland, Brunelli et Teragnoli) est une solution intéressante, permettant une incorporation beaucoup plus rapide de la greffe et une mobilisation plus précoce. Elle nécessite cependant des équipes chirurgicales hautement spécialisées.

Dans certaines circonstances, il peut être nécessaire de réséquer toute ou une partie d'une articulation (résection de tumeur à cellules géantes, ou de kyste anévrismal). La reconstruction articulaire peut s'effectuer par un greffon cortico-spongieux dans lequel on insère un implant articulaire flexible, ou par transfert d'une partie (Smith et Millender) ou de toute une articulation métatarso-phalangienne. L'articulation métatarso-phalangienne peut être transférée par anastomoses vasculaires. (Brunelli et Teragnoli)

L'amputation peut être nécessaire lorsqu'il s'agit d'une tumeur envahissante ou franchement maligne, ou quand la fonction d'un doigt est irrécupérable suite à une tumeur bénigne non traitée ou récidivée (avec des techniques de reconstructions après amputation). A la main, des amputations limitées à un ou plusieurs rayons peuvent être indiquées dans un but de préservation fonctionnelle, pourvu qu'elles permettent une résection carcinologique correcte.

En raison de la rareté des tumeurs malignes osseuses primitives radiosensibles et des conséquences locales de l'irradiation, la radiothérapie a peu de place en matière de tumeurs osseuses de la main ; d'autre part, le risque de transformation maligne après radiothérapie de lésions bénignes a été signalé.

Par contre, pour ces mêmes tumeurs, les diverses chimiothérapies ont une place essentielle, intégrées dans un protocole chimio-chirurgical (Ahan, Woodward, Higinbotham et al.) (Goldenberg, Campbell et Bonfiglio).

Le traitement de l'ostéosarcome doit associer chimiothérapie et chirurgie d'exérèse avec différentes modalités pratiques. Ce type de tumeur doit être traité par une équipe cohérente associant chirurgiens et cancérologues. (Campanacci, Bacci, Pagani et al.)

Le sarcome ostéogénique parostéal étant très rare au niveau de la main, son traitement est chirurgical, consistant en une résection carcinologique de la tumeur et de son secteur d'implantation (Fleegler, Marks, Groppe et al.). Au niveau de la main où les os sont de petite taille, une telle exérèse peut nécessiter la résection de la totalité de l'os. Le pronostic en est meilleur que celui de l'ostéosarcome.

La chimiothérapie n'est pas indiquée.

Les lésions au cours des fibrosarcomes doivent être traitées chirurgicalement, par une résection en bloc. Au besoin par une amputation totale ou partielle intéressant un ou plusieurs rayons.

Au plan thérapeutique, si l'exérèse simple d'un fibrosarcome se révèle toujours insuffisante et mène à la récurrence, la conduite chirurgicale varie selon les écoles entre l'exérèse « carcinologique » et l'amputation, qui tend actuellement à lui être préférée (31).

La chimiothérapie est systématiquement associée.

La radiothérapie peut être utile pour diminuer la masse tumorale.

La chirurgie dans le traitement des chondrosarcomes doit consister en une résection tumorale jusqu'en zone saine et sans voir ni ouvrir la tumeur. Au préalable on doit avoir un diagnostic histologique par biopsie et un bilan complet à la recherche d'une extension à distance. La zone de biopsie doit être réséquée en bloc avec la tumeur les métastases sont rares et une résection initiale adéquate prévient habituellement la récurrence locale et l'envahissement à distance.

Les trois patients décédés dans la série de Dahlin avaient tous eu un traitement inadéquat.

De nombreuses techniques de reconstruction microchirurgicale sont actuellement réalisables faisant l'objet de nombreuses publications.

Les tumeurs du membre supérieur au voisinage ou envahissant les structures vasculaires majeures, demandent souvent le sacrifice de ces vaisseaux afin d'obtenir une large marge de tissus sains enlevés avec la tumeur. Dans le passé, ceci a souvent conduit à pratiquer une amputation ; toutefois, sur des patients sélectionnés, on peut procéder à une résection vasculaire avec la tumeur, suivie d'une reconstruction immédiate à l'aide d'une réparation directe vasculaire ou à l'aide d'une greffe veineuse.

La technique ne diffère guère des reconstructions semblables post-traumatiques. La reconstruction à la fois artérielle et veineuse peut être nécessaire selon la localisation. On préférera utiliser une veine céphalique lorsque cela est possible pour les reconstructions vasculaires au-dessus de la bifurcation de l'artère brachiale, et la veine saphène pour les reconstructions plus proximales.

Le facteur le plus important sur le plan fonctionnel pour le membre supérieur est sûrement la qualité et le nombre des fonctions assurées par les nerfs périphériques. Les patients subissant des résections comprenant le sacrifice d'un ou de deux nerfs périphériques, surtout si les niveaux sont plus distaux, sont candidats pour des reconstructions nerveuses.

Dans la plupart des cas, des greffes inter fasciculaires utilisant le nerf saphène sont pratiquées, les résections entraînent souvent le sacrifice des nerfs médian et ulnaire.

Plusieurs articles ont confirmé l'intérêt des transferts osseux vascularisés, utilisés pour la reconstruction du squelette à la suite d'une résection tumorale osseuse, bien que d'autres techniques pour restaurer l'intégrité osseuse soient possibles, telles que les autogreffes conventionnelles, les autogreffes congelées et les prothèses.

Les autogreffes conventionnelles ont obtenu de bons résultats à distance, mais demandent une protection prolongée pendant deux ans à la suite de la chirurgie, et leur ossification est lente. Les fractures à leur niveau sont assez fréquentes lorsque la dimension de la perte de substance dépasse 12 cm (32).

Les allogreffes et les prothèses obtiennent une récupération fonctionnelle rapide, mais présente un pourcentage important de complications tardives. Les expériences avec les autogreffes vascularisées ont été particulièrement favorables pour la reconstruction des os longs à la suite des résections tumorales, avec une consolidation dans 90% des cas (33).

Les transferts de lambeaux cutanés ou musculaires microvascularisés peuvent être utiles dans certains cas de résections tumorales au niveau du membre supérieur. Dans la grande majorité des cas, la couverture peut être obtenue par des moyens simples tels qu'une greffe dermo-épidermique ou un lambeau cutané de rotation ou d'avancement, lorsqu'ils sont possibles... Des lambeaux cutanés peuvent être prélevés dans la région scapulaire (34) ou parascapulaire (35), la face externe du bras (36), la partie radiale de l'avant-bras (37), l'aîne (38) ou la face dorsale du pied (39).

La thérapeutique locale radicale est l'amputation totale ou partielle. Lorsque la lésion, qu'elle soit osseuse ou des parties molles, a une extension telle que son exérèse qui doit être carcinologique (c'est-à-dire qui doit se faire en enlevant tout autour de la lésion une marge de tissu sain) nécessite l'ablation de tronc nerveux, vasculaire et musculo-

tendineux tellement importante que la fonction de la main s'en trouve définitivement compromise, voire pire douloureuse et inutilisable, il faut s'en résoudre à l'amputation.

Les amputations complètes de la main deviendront parfois une chirurgie de nécessité après échecs multiples, récurrences, troubles trophiques et suivront alors les principes des amputations secondaires, quelle qu'en soit l'étiologie (40).

Le traitement des métastases osseuses à la main n'est qu'un aspect du traitement du cancer, qui doit être pris en charge par les spécialistes compétents en fonction de la connaissance de la nature de la lésion primitive.

Un traitement chirurgical spécifique de ces métastases n'est indiqué que dans certaines circonstances :

1. Douleur ou inflammation locale insupportable ne répondant pas à la chimiothérapie ou à la radiothérapie.
2. Stabilisation d'une fracture pathologique.
3. Résection « curative » d'une métastase osseuse solitaire comme ce peut être le cas après traitement local d'un hypernéphrome primitif (30).

Toutes les tumeurs retrouvées dans notre travail étaient des tumeurs primitives, n'ayant donné aucune métastase.

Nos suggestions concerneraient surtout un système de regroupement et d'enregistrement des tumeurs au niveau de la main, pour une meilleure prise en charge de ces tumeurs souvent disgracieuses, qu'elles soient bénignes ou malignes.

Un renvoi systématique des pièces opératoires – même supposées bénignes - pour examen anatomo-pathologique contribuerait à diagnostiquer plus de tumeurs malignes, que ce soit au niveau de la main ou sur d'autres localisations.

L'avènement de la microchirurgie vasculaire dans nos CHU serait un grand atout pour les différentes indications de chirurgies conservatrices. Il en est de même pour la chirurgie de la main.

## CONCLUSION

La présence des tumeurs malignes de la main et du poignet chez le sujet adulte restent exceptionnelles, et elles sont souvent sous-estimées par le patient lui-même.

Toutes ces tumeurs étaient retrouvées chez des patients de sexe masculin dans notre travail, qui étaient pour la plupart des travailleurs manuels.

La malignité ne peut être que suspectée cliniquement, nécessitant par la suite des appuis paracliniques tels que les examens d'imagerie ; mais c'est toujours l'examen anatomopathologique qui confirme le diagnostic d'une tumeur maligne.

Un bilan d'extension doit être systématiquement demandé, une fois le caractère malin confirmé ; ainsi qu'un bilan préopératoire et/ou un bilan pré-chimiothérapie.

Le traitement de première intention est l'exérèse chirurgicale qui doit être effectuée le plus précocement possible, le plus radicalement possible, mais qui doit surtout être la plus conservatrice possible.

La chimiothérapie étant à la fois néo-adjuvante et adjuvante, s'avère très performante dans de nombreux cas de tumeurs malignes de la main.

Selon Giordano Bruno, l'homme n'est pas doté d'une sagesse plus grande que celle des autres êtres ; sous bien des rapports, beaucoup d'êtres le surpassent... Mais l'homme a connu un sort meilleur : il a reçu en don les mains.