

classification des tumeurs osseuses, tenant compte du grade de la tumeur, de sa localisation et de la présence ou non de métastases. Ce système est le plus communément utilisé. Le système de l'American Joint Committee on Cancer (AJCC) est aussi utilisé en tenant compte de la taille de la tumeur et en différenciant les métastases pulmonaires et non pulmonaires. Les grades de la tumeur sont classifiés de bas à haut grade de malignité, selon leur potentiel à donner des métastases. La désignation de grade est déterminée par l'anatomopathologiste et le chirurgien, prenant en considération les caractéristiques histologiques, les données radiographiques, et les découvertes cliniques. Les lésions de bas grade sont histologiquement bien différenciées avec quelques mitoses et des atypies nucléaires modérées. Les lésions de haut grade sont peu différenciées histologiquement et caractérisées par des mitoses fréquentes, des atypies significatives et des nécroses (18).

Le site de localisation de la lésion est classifié en intra ou extra-compartimental, basé sur l'absence ou la présence d'extension tumorale dans les compartiments anatomiques adjacents.

#### 1. Les tumeurs cutanées :

Bénignes : Verrues, naevi, kystes épidermiques par inclusion

Pré malignes : kératoses actiniques, radiodermites, mélanose de Dubreuilh,, maladie de Bowen

Malignes : épithéliomas basocellulaires, épithéliomas spinocellulaires, épithélioma sudoripares, sarcome de Kaposi, mélanomes malins.

#### 2. Les tumeurs des parties molles :

Les tumeurs conjonctives : les kystes synoviaux, kystes mucoïdes, tumeurs à cellules géantes, lipomes, fibromes, histiocytofibromes et histiocytomes ; fibromatoses adultes et juvéniles ; les tumeurs conjonctives envahissantes dont les fibromatoses pseudosarcomateuses (fasciites nodulaires, tumeurs dermoïdes), myxomes ; et les tumeurs

conjonctives malignes telles les sarcomes synoviaux, les sarcomes épithélioïdes, liposarcomes, fibrosarcomes, histiocytosarcomes fibreux.

Les tumeurs cartilagineuses des parties molles : les chondromes et les chondrosarcomes.

Les tumeurs musculaires : léiomyomes, rhabdomyosarcomes.

Les tumeurs nerveuses : Schwannomes, neurofibromes, fibrolipomes du nerf médian, pacinomes, tumeurs nerveuses malignes.

Les tumeurs vasculaires :

-Angiodysplasies : les hémangiomes immatures et matures, les angiomes complexes disséminés (dont les angiomes neurocutanés de Sturge Weber, Von Hippel-Lindau ; et les angiomes ostéodystrophiques de Klippel, Trenaunay, Rendu Osler, Mafucci Kast,...) et les lymphangiomes.

-Tumeurs vasculaires: hémangioendothéliomes, hémangiopéricytomes, angioléiomyomes, angiosarcomes, et lymphangiosarcomes.

Les tumeurs métastatiques

### 3. Les tumeurs ostéocartilagineuses

Les tumeurs cartilagineuses : enchondromes solitaires, multiples, maladie d'Ollier, chondroblastomes, chondrosarcomes, fibromes chondromyxoides.

Les tumeurs osseuses : ostéomes ostéoïdes, ostéoblastomes, sarcomes ostéogéniques.

Les tumeurs fibreuses : dysplasies fibreuses, fibrosarcomes.

Les autres tumeurs osseuses : vasculaires, graisseuses, épidermiques, kyste intra-osseux, dystrophies osseuses (kystes essentiels, kystes anévrismaux, myosites ossifiant),

les tumeurs « non identifiées » telles que les tumeurs à cellules géantes et les sarcomes d'Ewing ; et les tumeurs métastatiques.

#### 4. Les tumeurs unguéales :

Elles regroupent les verrues péri- et sous-unguéales, les naevi matriciels, les bandes unguéales, les botryomycomes, les kératoacanthoses, la maladie de Bowen, les épithéliomas basocellulaires, les épithéliomas spinocellulaires et les panaris mélaniques.

#### **Traitement**

Le traitement est à la fois chirurgical et médical.

Plus la tumeur est large, plus l'incision est grande, avec un élargissement de la dissection et la création de rabat lors des excisions secondaires ; aboutissant en un niveau de contamination plus élevée, devant être sujette à une large excision en bloc ou une amputation ultérieurement. La proximité de la tumeur par rapport à un tissu fonctionnel tel qu'un nerf, un tendon ou des vaisseaux augmente le risque de contamination d'une excision non planifiée. Le résultat peut être dévastateur pour les patients qui nécessitent grandement une amputation, un grand recouvrement des tissus mous, qui présentent un risque élevé de marge positive à la résection définitive, un risque élevé de récurrence locale, et finalement à la mort faisant directement suite à une biopsie ou une excision non planifiée (19).

La radiothérapie est fréquemment utilisée comme traitement adjuvant local après une résection large en bloc des sarcomes des tissus mous des extrémités. Une radiation adjuvante externe peut réduire le risque de récurrence locale des sarcomes de haut et de bas grade(8). La brachythérapie peut aussi avoir des effets en réduisant le risque de récurrence locale pour les sarcomes de haut grade, mais semble avoir moins d'effet sur les sarcomes de bas grade. La radiation adjuvante est typiquement indiquée pour les tumeurs de plus de 5 cm à moins qu'on ait une très large marge d'excision. On discute couramment si une radiothérapie est nécessaire ou non pour des lésions des extrémités de moins de 5 cm(20).

Ces radiations amènent de véritables risques, particulièrement sur les mains : lésions cutanées, ostéite, contractures, sarcome post-irradiation (21-22).

Le rôle de la chimiothérapie dans les sarcomes des tissus mous des extrémités reste à définir et fait le sujet d'un continuel débat. Doxorubicine, ifosfamide et dacarbazine sont des agents qui ont été connus pour avoir des effets significatifs. Les publications sur les protocoles de chimiothérapie rapportent des résultats contradictoires. Une méta-analyse des publications qui abondaient avant 1990 avait suggéré un avantage absolu de survie à 7% en 10 ans pour les lésions des extrémités avec une amélioration des intervalles libres des récurrences locales. Une récente étude randomisée sur l'épidoxorubicine et l'ifosfamide dans les lésions des extrémités suggère une survie en général de 13% en 2 ans et de 19% en 4 ans(23).

**DEUXIEME PARTIE:**  
**ETUDE PROPREMENT DITE**

Nous avons colligé trois patients présentant des tumeurs malignes de la main chez des sujets adultes.

#### Cas clinique 1 :

Il s'agit d'un homme de 22 ans, étudiant, célibataire.

Il était adressé à l'USFR oncologie par le service de traumatologie pour une tumeur du dos de la main gauche.

Sa maladie aurait débuté au mois d'octobre 2010 par l'apparition d'une tuméfaction au niveau du dos de la main gauche, faisant environ 0,2 cm de grand axe, « de la forme d'un pois ». La tuméfaction était indolore, non enflammée, non prurigineuse et encore recouverte par une peau apparemment saine.

Il aurait reçu des antibiotiques durant les 3 consultations médicales qu'il aurait effectuées. Il n'a constaté aucune amélioration, voire augmentation de volume de la tuméfaction.

Il a reconsulté le 12 novembre 2010 à Vohémar où on lui a proposé une intervention chirurgicale pour une résection de la tumeur. La réapparition de la tumeur l'aurait motivé à consulter au CHU JRA Antananarivo.

Dans ses antécédents, des syndromes pseudo-palustres à répétition.

Il n'avait pas d'antécédent chirurgical notable avant l'exérèse-biopsie de sa tumeur du dos de la main au mois de novembre 2010.

Il n'a pas d'habitude toxique à part des bières occasionnelles (pas de décoction ni café, pas de tabagisme ni actif ni passif).

Il est le premier d'une fratrie de 9 enfants, tous bien portant.

On n'a pas retrouvé de cas de cancer familial ni d'antécédent de cancer ou autre tumeur dans la famille.

Pour la biométrie, il pèse 56kg pour 1,59m.

Une surface corporelle à 1,57m<sup>2</sup>.

Le patient est en bon état général avec un performans status = 0.

Pas de syndrome infectieux ni de toux.

L'examen physique retrouve une tuméfaction du dos de la main gauche, de forme grossièrement arrondie faisant 4x5 cm de grand axe. Il s'agit d'une tuméfaction ulcérée non suintante et fixé au plan profond.

Les aires ganglionnaires (essentiellement axillaires) étaient libres.

L'examen anatomopathologique a objectivé un sarcome de haut grade de malignité du dos de la main gauche avec un risque métastatique élevé.

Un bilan d'extension a été réalisé, comportant en l'occurrence :

1. Un bilan sanguin :

Numération-formule sanguine :

Hémoglobine à 169 g/l

Polynucléaires neutrophiles : 2530/mm<sup>3</sup>

Plaquettes : 267 G/l

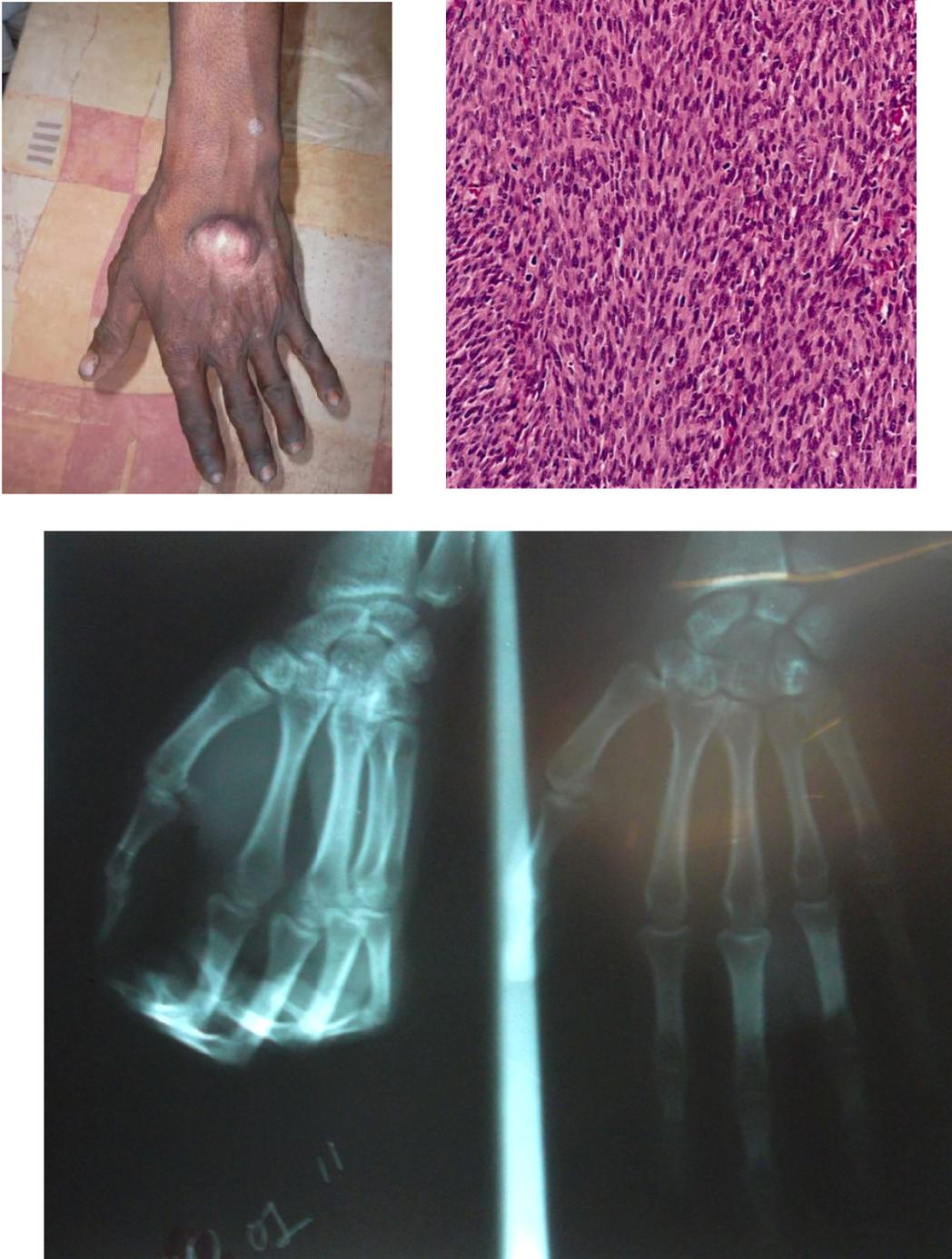
Créatininémie : 101 µmol/l

ALAT : 25 UI

ASAT : 18 UI

L'ionogramme sanguin était normal.

2. Une radiographie de la main gauche qui n'a pas montré de lyse osseuse ni révélé d'éventuelle localisation osseuse secondaire.



**Figure 3.** En haut : tumeur de la main gauche (à gauche), sarcome de haut grade de malignité (à droite). En bas : Radiographie de la main gauche (face et profil  $\frac{3}{4}$ ).

(Source : CHU-HUJRA).

3. Une radiographie du thorax qui n'a pas retrouvé d'autre localisation radiovisible.

4. Une échographie abdominale qui avait découvert une splénomégalie homogène, mais, n'avait pas évoqué d'adénopathie profonde décelable.

5. Une échographie cardiaque qui a pu objectiver une bonne fraction d'éjection systolique (qui n'impose pas de contre-indication aux anthracyclines).

En résumé, il s'agit d'un jeune homme de 22 ans porteur d'une tumeur infiltrante et ulcérée de 4x5 cm, fixée au plan profond du dos de la main gauche, évoluant rapidement. L'examen anatomopathologique évoque un aspect de sarcome de haut grade de malignité, sans localisation secondaire.

Le traitement proposé était une chimiothérapie première à base d'ifosfamide-adriblastine suivie d'une évaluation clinique toutes les 2 cures, et une exérèse chirurgicale dès que possible, puis une chimiothérapie adjuvante.

Première cure de chimiothérapie le 20-01-11.

Performans status=0.

Ifosfamide 4 g J1 et J2.

Adriblastine 40 mg J1 et J2.

Deuxième cure de chimiothérapie le 15-02-11.

Ifosfamide 4 g J1 et J2.

Adriblastine 40 mg J1 et J2.

Avec une dose totale cumulée d'adriblastine à 160 mg.

Troisième cure de chimiothérapie prévue pour le 16-03-11.

Une réponse clinique à 75% était notée et une surveillance hépatique et hématologique a été préalablement établie, ayant contrôlé :

Les transaminasémies :

ASAT : 19,63 UI

ALAT : 24,05 UI

La Numération-formule sanguine :

Taux d'hémoglobine à 173 g/l

Polynucléaires neutrophiles : 2.630/mm<sup>3</sup>

Plaquettes : 311 G/l

Administration de la troisième cure de chimiothérapie effectuée ce 16-03-11

Ifosfamide 4 g J1 et J2.

Adriblastine 40 mg J1 et J2.

En post-chimiothérapie du 31-03-11, la tumeur est de 1,5 cm de grand axe sur une hauteur infracentimétrique, mobile par rapport au plan profond, fixée par endroit par rapport au plan superficiel.

Le traitement chirurgical a été proposé pour l'exérèse complète de la tumeur.

Le patient est perdu de vue sans avoir reçu une chimiothérapie adjuvante.

## Cas clinique 2 :

Il s'agit d'un homme de 47 ans, cultivateur, marié.

Il est venu en consultation au CHUA-HUJRA pour une tuméfaction de la main gauche en novembre 2007.

Le début de la maladie aurait remonté depuis plus d'un an avant son admission au service des Accueil-Triage-Urgence au CHUA-HUJRA, par l'apparition de multiples tuméfactions migratrices et fugaces de la main gauche. Les tuméfactions n'étaient pas douloureuses au début, et étaient localisées uniquement au niveau de la main gauche.

Après 6 mois d'évolution, il avait consulté dans un dispensaire de brousse où on l'avait traité comme une simple infection. Il a reçu comme traitement de la tétracycline et du paracétamol à des doses non précisées.

Il n'avait pas noté d'amélioration, ce qui l'a poussé à se rendre par lui-même à Antananarivo ; la tuméfaction devenait douloureuse et gagnait en volume, elle atteignait les zones périarticulaires et articulaire du poignet.

Des tuméfactions d'aspect bulleux et érythémateux apparaissaient par la suite au niveau des deux pieds et du genou droit, suivies de l'apparition d'adénopathies axillaires un mois avant son admission.

Il était hospitalisé le 15-10-07 et avait été opéré le jour même pour un pansement et une biopsie de la tumeur, étant donné que la tuméfaction ressemblait cliniquement à un phlegmon de la main gauche.

Il n'a pas d'antécédent médical ni chirurgical notable.

Dans ses habitudes toxiques, on retrouve un éthylisme, un tabagisme actif, une prise journalière de café, des prises régulières de décoction (ravintsara).

Les membres de la famille sont apparemment tous bien portant, et aucun cas de cancer ni autre tuméfaction n'y a été retrouvé.