

LISTE DES ABREVIATIONS

AEG : Altération de l'état général

AJCC : American Joint Committee on Cancer

CDRMM : Centre de diagnostic et de recherche en médecine moléculaire

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CS : Chondrosarcome

GFAOP : Groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique

HALD : Hôpital Aristide le Dantec

IFA : Impotence fonctionnelle absolue

IFR : Impotence fonctionnelle relative

IRM : Imagerie par résonance magnétique

LDH : Lacticodéshydrogénase

OMS : Organisation mondiale de la santé

PAL : Phosphatase Alcaline

SE : Sarcome d'Ewing

SSI : Sérum salé isotonique

TCG : Tumeur à cellules géantes

TDM : Tomodensitométrie

TOMP : Tumeurs osseuses malignes primitives

UCAD : Université cheikh Anta Diop

UOP : Unité d'oncologie pédiatrique

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Localisations typiques des tumeurs sur l'os long	11
Figure 2: Localisation préférentielle des Ostéosarcomes sur le squelette	12
Figure 3: Localisation préférentielle du sarcome d'Ewing sur le squelette	13
Figure 4: Amputation au tiers moyen, Technique à valves frontales.....	18
Figure 5: Ablation complète de la tumeur Figure 6: Radiographie de face .	21
Figure 7: schéma de traitement des formes localisées	23
Figure 8 : Le protocole ostéosarcome OSAD 2000.....	32
Figure 9: Le protocole de la chimiothérapie dans la prise en charge de la tumeur d'Ewing	33
Figure 10: Répartition selon l'indication chirurgicale.....	36
Figure 11: Répartition selon la chirurgie curative.....	37
Figure 12: Répartition selon la cause de décès.....	45
Figure 13: Réparttion selon le lieu de décès	46

LISTE DE TABLEAUX

Tableau I: Stadification TNM selon l'AJCC.	8
Tableau II: Répartition la chimiothérapie néo-adjuvante selon le type histologique de TOMP	35
Tableau III: Répartition du type histologique selon la chirurgie curative	38
Tableau IV: Répartition du type histologique selon la chimiothérapie adjuvante	40
Tableau V: Répartition du traitement selon le type histologique	41
Tableau VI: Répartition de l'évolution à long terme selon les limites de l'exérèse tumorale	42
Tableau VII: Répartition des métastases en fonction du type histologique	43
Tableau VIII: Répartition des limites de l'exérèse tumorale selon le type histologique	44

TABLE DE MATIERES

LISTE DES ABREVIATIONS.....	2
LISTE DES FIGURES.....	3
LISTE DE TABLEAUX.....	4
INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE : RAPPELS	4
1. Classification des tumeurs osseuses malignes primitives selon L’OMS. ...	5
2. Classification d’ENNEKING.....	6
3. Classification TNM et stadification des tumeurs osseuses	7
II. EPIDEMIOLOGIE	9
1. Fréquence	9
2. Age	9
3. Sexe	10
4. Localisation	10
III. TRAITEMENT	14
1. But	14
2. Moyens et méthodes.....	14
2.1. Moyens médicaux.....	14
2.1.1. Chimiothérapie:.....	14
2.1.2. Radiothérapie.....	16
2.2. Moyens chirurgicaux.....	17
2.2.1. Principe du traitement chirurgical	17
3. Indications	21
3.1. Dans l’ostéosarcome	21

3.2. Dans le sarcome d'Ewing :	22
3.3. Dans le chondrosarcome	24
4. Résultats	24
4.1. Eléments de surveillance	24
4.2. Modalités évolutives	24
4.2.1. Récidive	24
4.2.1.1. Dans le sarcome d'Ewing	24
4.3. Dans l'ostéosarcome	25
4.4. Dans le chondrosarcome	25
4.5. Survie	25
4.5.1. Dans le sarcome d'Ewing	25
4.5.2. Dans l'ostéosarcome	25
4.5.3. Dans le chondrosarcome	26
DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE	27
I. CADRE D'ETUDE	28
II. PATIENTS ET METHODES	29
2. PATIENTS	29
2.1. Critères d'inclusion	29
2.2. Critères de non inclusion	29
2.3. Population d'étude	29
3. METHODES	30
3.1. Type d'étude	30
3.2. Recueil des données	30
3.3. Paramètres étudiés	30

3.4. Analyse des données	34
III.RÉSULTATS	35
3. Données thérapeutiques.....	35
3.1. Chimiothérapie néo-adjuvante	35
3.2 Chirurgie.....	36
3.3. Indication chirurgicale.....	36
3.4. Chirurgie curative.....	37
3.5. Chimiothérapie adjuvante	40
IV.Données évolutives	42
4.1.Suites opératoires	42
4.1.1.Limites de l'exérèse tumorale selon l'évolution à long terme	42
4.1.2.Métastases en fonction du type histologique	43
4.1.3.Limite de l'exérèse tumorale selon le type histologique.....	44
4.2. Mortalité.....	45
4.2.1.Cause de décès.....	45
4.2.2.Lieu de décès	46
4.3.Survie.....	47
DISCUSSION	48
1.ASPECTS THERAPEUTIQUES.....	48
2. ASPECTS EVOLUTIFS	52
2.1. Récidive.....	52
2.2.Survie.....	53
CONCLUSION	54
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	57

INTRODUCTION

Les tumeurs osseuses malignes primitives sont des proliférations cellulaires excessives, anormales, anarchiques et autonomes qui se développent aux dépens des cellules des os ou du cartilage qui peuvent envahir et détruire le tissu voisin ou se propager à d'autres parties du corps [12].

Les tumeurs osseuses malignes primitives (TOMP) de l'enfant sont assez rares, représentant 5% de toutes les tumeurs malignes pédiatriques. Elles forment un groupe de pathologie très hétérogène comportant une variété de lésions distinctes par leur présentation clinique et radiologique, leur aspect microscopique et leur évolution [17]. Elles sont plus fréquentes chez l'enfant et l'adolescent autour de l'âge de 15 ans avec une prédominance masculine. Elles touchent pratiquement tous les os. Cependant, leur localisation préférentielle varie selon le type histologique [3, 10]. Dans le cadre de ces tumeurs osseuses malignes, l'immense majorité est primitive, représentée essentiellement par l'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing (90 % des TOMP pour ces deux formes, avec une légère prédominance pour l'ostéosarcome) [26].

La démarche diagnostique et thérapeutique nécessite une prise en charge multidisciplinaire. Les signes d'appel peuvent être cliniques ou radiologiques, et imposent un bilan d'extension préalablement à la biopsie tumorale [26].

Le traitement est médicochirurgical au sein d'une équipe spécialisée [26]. Leur schéma thérapeutique est globalement le même et l'évolution de la science a considérablement amélioré le pronostic et la survie des enfants touchés lorsqu'ils parviennent à l'hôpital à un stade précoce de la maladie. Il repose sur l'association d'une chimiothérapie (première lignée et d'entretien) à forte dose et d'un traitement local chirurgical [3, 9].

Ces tumeurs sont majoritairement de haut grade et engagent directement le pronostic fonctionnel du membre atteint et le pronostic vital du patient. La

qualité et la précocité de leur prise en charge initiale sont des facteurs déterminants du pronostic [4, 39].

En Afrique, la prise en charge du cancer de l'enfant en générale et des TOMP en particulier pose un véritable défi. Les équipes soignantes sont confrontées, en dehors du caractère agressif de ces tumeurs, à des formes tardives en rapport avec le retard diagnostic, les moyens limités et le manque de ressources humaines. Ces problèmes sont à l'origine d'un taux très élevé d'amputation dans le cas des TOMP et du mauvais pronostic [22, 38].

Au Sénégal ces tumeurs sont prises en charge dans l'unité d'oncologie pédiatrique qui existe depuis 2001 au sein de l'hôpital Aristide Le Dantec de Dakar. Cependant elle fait face aux énormes difficultés qui sont entre autres l'absence d'une gestion multidisciplinaire avec peu de spécialistes formés en la matière, l'absence d'un registre des cancers et l'existence d'enfants qui sont toujours gérés en totalité dans des services d'adultes et selon des circuits à part.

Un travail préliminaire a été réalisé en 2020 dans l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Aristide Le Dantec portant sur les aspects épidémiologiques et diagnostiques des tumeurs osseuses malignes primitives chez l'enfant colligés durant une période de 5 ans. Cette étude avait rapporté un taux de 3,89 % de tumeurs osseuses [24].

A la suite de ce travail, nous allons réaliser pour ce même groupe de patients de l'UOP une étude dont le but est de décrire le traitement et l'évolution.

Pour atteindre ces objectifs, nous articulons le plan de notre travail sur:

- ✚ une première partie, consacrée à une revue de la littérature;
- ✚ une deuxième partie, qui correspond à notre étude : la méthodologie, les résultats et la discussion de ces résultats et nous terminerons par une conclusion et des recommandations.

PREMIERE PARTIE : RAPPELS

I. Classification des tumeurs osseuses malignes [19,51].

En 2013, la quatrième édition de la Classification des tumeurs des tissus mous et des os de l'OMS a proposé une nouvelle classification des tumeurs osseuses, fondée sur des notions d'histologie, de différenciation, d'histogenèse ou d'immunohistochimie, à partir des caractéristiques cytologiques et les produits des cellules tumorales. Cette classification est reproductible et acceptée par les pathologistes, les chirurgiens et les oncologues.

1. Classification des tumeurs osseuses malignes primitives selon L'OMS.

Tumeur ostéogénique : Ostéosarcome

- Ostéoblastique
- Chondroblastique
- Fibroblastique
- Télangiectatique
- À petite cellules
- Central de bas grade
- Parosteal
- Periosteal
- Haut grade de surface

Tumeur cartilagineuse : Chondrosarcome

- Central, primaire, et secondaire
- Périphérique
- Dédifférencié
- Mésenchymateux
- À cellules claires

Tumeurs neuroectodermiques primitives PNET : sarcome d'Ewing

Tumeur fibrogénique: Fibrosarcome

- ✚ Tumeur fibrohistiocytique: Histiocytome fibreux malin
- ✚ Tumeur à cellules géantes : Tumeur à cellules géantes malignes
- ✚ Tumeurs issues des vestiges embryonnaires : Chordome, Adamantinome

2. Classification d'ENNEKING

La classification d'Enneking est le système de stadification adopté par la (Musculoskeletal Tumor Society). Elle tient compte du grade de la tumeur (bas grade ou haut grade), de l'emplacement de la tumeur, soit à l'intérieur de l'os (intracompartmentale) ou à l'extérieur de la paroi osseuse (extracompartmentale) et de la présence ou de l'absence de métastases.

✓ Stade 1

- La tumeur est de bas grade et ne s'est pas propagée.
- La tumeur correspond au stade **1A** si elle se situe entièrement à l'intérieur de l'os (intracompartmentale).
- La tumeur correspond au stade **1B** si elle s'est propagée au-delà de la paroi osseuse (extracompartmentale)

✓ Stade 2

- La tumeur est de haut grade et ne s'est pas propagée. (SE est une tumeur de haut grade; il n'existe donc pas de sarcome d'Ewing de stade 1).
- La tumeur correspond au stade 2A si elle se situe entièrement à l'intérieur de l'os (intracompartmentale). La tumeur correspond au stade 2B si elle s'est propagée au-delà de la paroi osseuse (extracompartmentale).

✓ Stade 3

- La tumeur est de haut grade et s'est propagée à d'autres os ou à d'autres organes

3. Classification TNM et stadification des tumeurs osseuses

❖ Classification TNM selon l'AJCC édition 2002

✓ Tumeur primitive (T)

- TX Impossible d'évaluer la tumeur primitive
- T0 Aucun signe de tumeur primitive
- T1 Tumeur dont le diamètre est \leq à 8 cm (3,2 po)
- T2 Tumeur dont le diamètre est $>$ à 8 cm
- T3 Présence de tumeurs à plusieurs emplacements dans le même os

✓ Ganglions lymphatiques régionaux (N)

- NX Impossible d'évaluer les ganglions lymphatiques régionaux
- N0 Absence de métastases dans les ganglions lymphatiques régionaux
- N1 Présence de métastases dans les ganglions lymphatiques régionaux

✓ Métastases à distance (M)

- MX Impossible d'évaluer les métastases à distance
- M0 Absence de métastases à distance
- M1a Présence de métastases seulement au poumon
- M1b Présence de métastases à d'autres emplacements

❖ Stadification TNM selon l’AJCC édition 2002– cancer des os chez l’enfant (tableau I)

Tableau I: Stadification TNM selon l’AJCC [40].

Stade AJCC	TNM			GRADE	EXPLICATION
Stade IA	T1	N0	M0	G1– G2	T limitée à l’os, de 8 cm ou moins de diamètre et de bas grade.
Stade IB	T2	N0	M0	G1– G2	T limitée à l’os, de plus de 8 cm de diamètre et de bas grade.
Stade IIA	T1	N0	M0	G3– G4	T limitée à l’os, de 8 cm ou moins de diamètre et de haut grade.
Stade IIB	T2	N0	M0	G3– G4	T limitée à l’os, de plus de 8 cm de diamètre et de haut grade.
Stade III	T3	N0	M0	Tout G	T limitée à l’os et ayant « passé par-dessus » certaines régions de l’os pour se rendre vers d’autres emplacements dans le même os. La tumeur peut être de tout grade.
Stade IVA	Tout T	N0	M1a	Tout G	T de toute taille ou de tout grade, s’étant propagée seulement vers les poumons.
Stade IVB	Tout T	N1	Tout M	Tout G	T de toute taille ou de tt grade. La T s’est propagé aux ganglions lymphatiques et peut s’être propagée vers des emplacements éloignés.
	Tout T	Tout N	M1b	Tout G	T de toute taille ou de tout grade. La tumeur s’est propagée vers des emplacements éloignés autres qu’un poumon.

II. EPIDEMIOLOGIE

1. Fréquence

La fréquence mondiale réelle de tumeurs osseuses reste difficile à apprécier du fait de leur rareté et de leur grande hétérogénéité qui rendent difficile leur recensement [15]. Leur incidence aux Etats-Unis est estimée à 8,7% par an et par million d'habitants [3]. Dans une enquête nationale au Canada sur l'incidence et la prévalence des cancers chez l'enfant, ils représentaient 4,5% de l'ensemble des cancers pédiatriques [35]. En France, environ 2000 nouveaux cas de cancers et leucémies sont diagnostiqués chaque année chez l'enfant. Les tumeurs osseuses représentent environ 5 % et 15 % d'entre eux sont des TOMP [29]. En Algérie, 72 cas des tumeurs osseuses, soit 7% des cas, ont été retrouvés sur les 947 nouveaux cas recensés en 2002 alors qu'au Mali, ces tumeurs représentent 2,7% des cancers [47].

Dans notre contexte, l'estimation de leur fréquence reste difficile à apprécier vu leur rareté et les difficultés de recueillir les informations, 849 cas de cancers pédiatriques ont été hospitalisés et prise en charge à l'UOP de CHU Aristide Le Dantec durant une période de 5 ans dont 33 patients, soit 3,89 % des cas, étaient des tumeurs osseuses malignes primitives dont la confirmation anatomopathologique a été portée sur biopsie osseuse. Le plus grand nombre de cas a été observé en 2017 et en 2018, soit une moyenne annuelle de 6,6 cas par an [24].

2. Age

Les tumeurs osseuses malignes de l'adolescent sont rares, mais sont parmi les tumeurs malignes les plus fréquentes à cet âge. C'est le 3^{ème} cancer survenant dans cette période de transition entre l'enfance et l'âge adulte (10-24 ans). Elles restent exceptionnelles en dessous de 5 ans. Plus de la moitié des cas sont diagnostiqués entre 10 ans et 14 ans [49].

3. Sexe

La fréquence des TOMP est relativement plus élevée chez les patients de sexe masculin. Une prédominance masculine est rapportée dans la plupart des études épidémiologiques [3,4].

4. Localisation

La localisation préférentielle des TOMP constitue un élément capital dans l'approche diagnostique et thérapeutique. D'une part, il existe des localisations électives qui caractérisent chaque type histologique pouvant orienter le diagnostic (Figure1). D'autre part, le siège peut constituer un paramètre à prendre en compte pour le choix thérapeutique [3].

Au niveau de l'os, les tumeurs métaphysaires sont souvent des tumeurs qui apparaissent pendant la période de croissance chez l'enfant, près du cartilage de conjugaison et qui migre vers la diaphyse. L'ostéosarcome et le chordome sont surtout localisés au niveau métaphysaire, alors que le SE se localise préférentiellement au niveau diaphysaire [41].

Enfin, le CS et le sarcome à cellule claire se localisent préférentiellement au niveau épiphysaire [41].

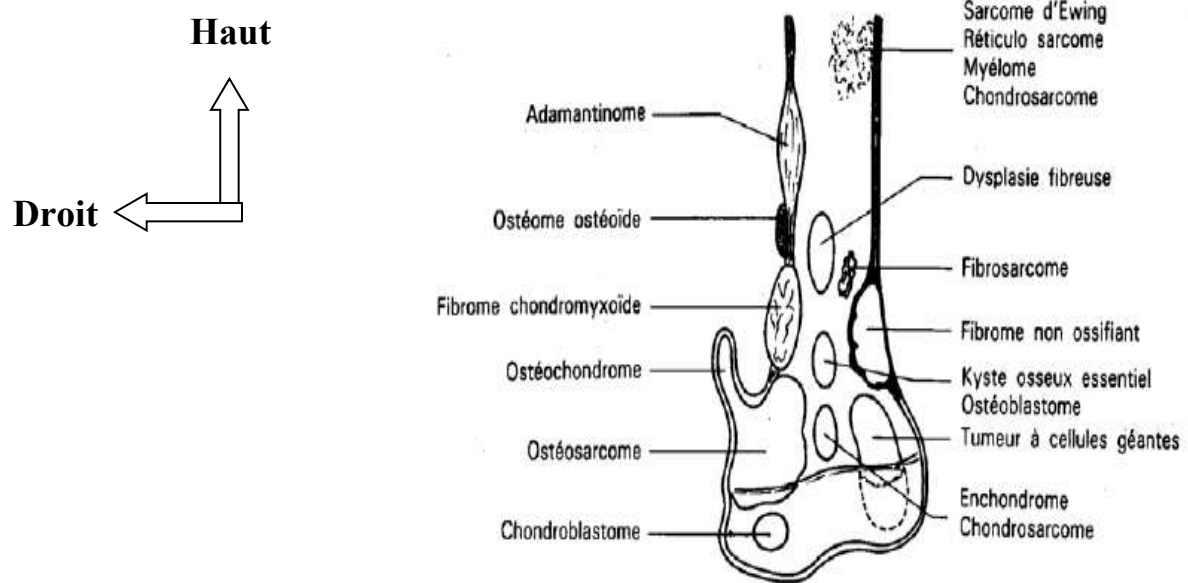


Figure 1 : Localisations typiques des tumeurs sur l'os long [41]

Tous types histologiques confondus, deux tiers des TOMP se localisent au niveau du squelette périphérique [34].

Les ostéosarcomes siègent essentiellement entre l'extrémité et la partie centrale des os longs (la métaphyse). Les localisations au genou (extrémité inférieure du fémur et extrémité supérieure du tibia) représentent environ 60% des cas (Figure 2) [3, 23]

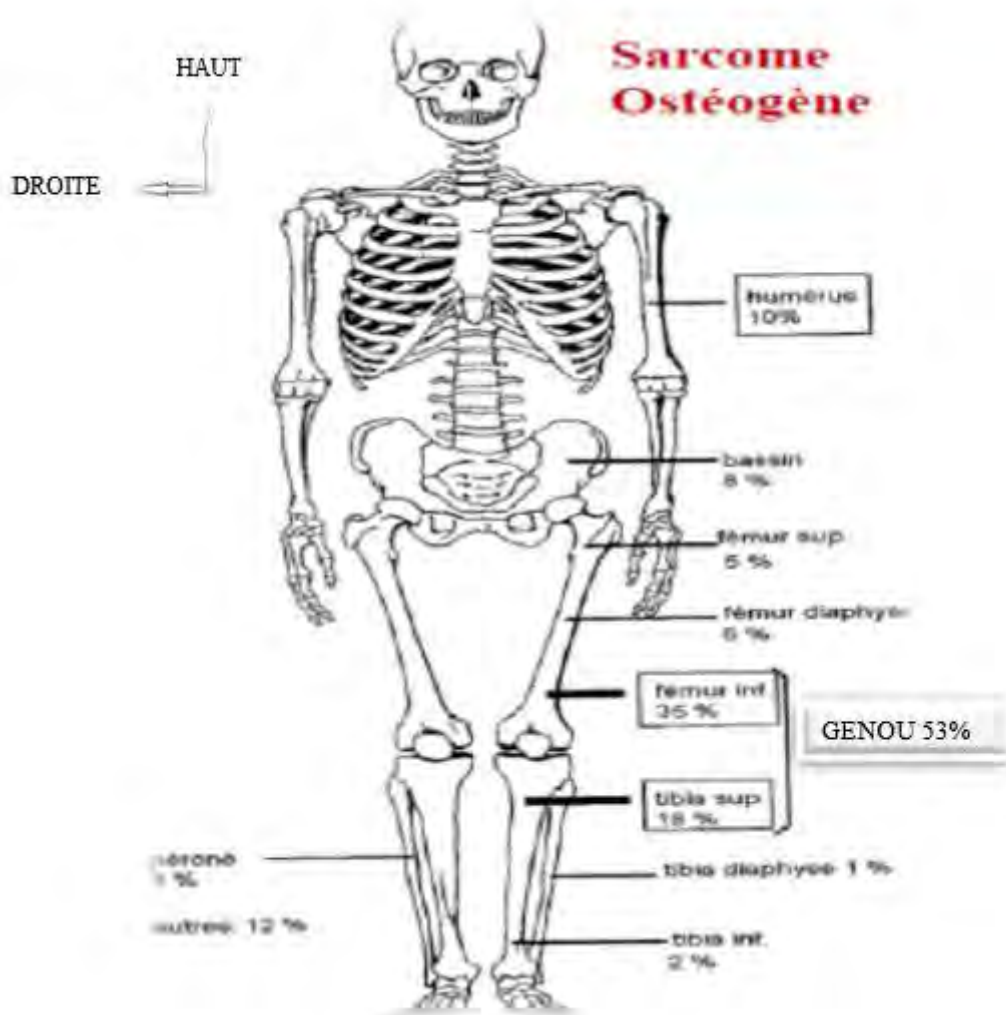


Figure 2: Localisation préférentielle des Ostéosarcomes sur le squelette [25, 50].

Les Tumeurs d'Ewing sont plus fréquemment localisées au niveau des os plats (60% des cas), en particulier au niveau du bassin (Figure 3) et des côtes, mais peuvent également intéresser les os longs (40% des cas). Dans ce cas, la partie centrale de l'os (diaphyse) est plus souvent atteinte que les extrémités [3, 9,10].

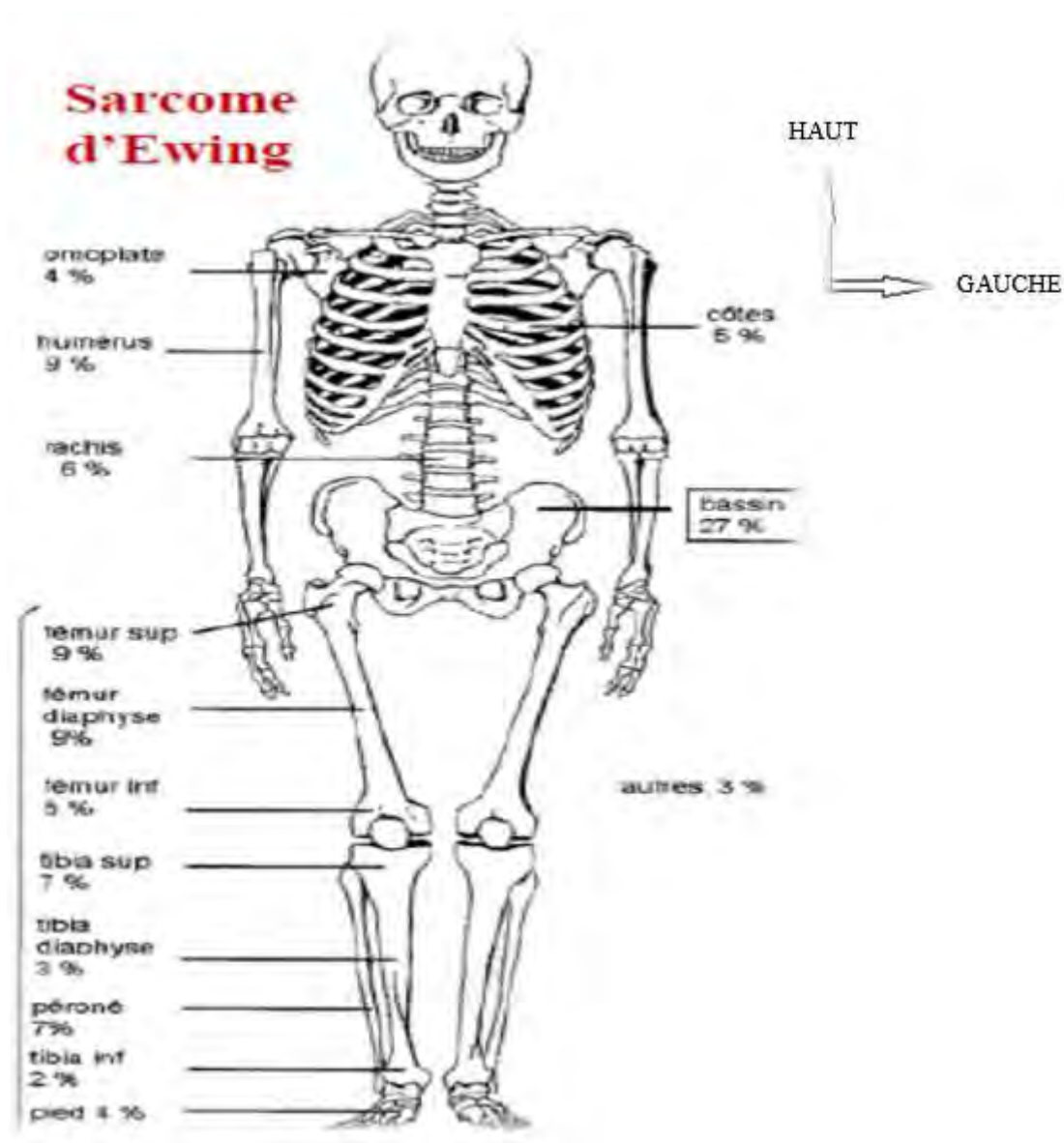


Figure 3: Localisation préférentielle du sarcome d'Ewing sur le squelette [8,25].

Pour le chondrosarcome, si tout le squelette peut être atteint, les sites les plus fréquemment concernés sont le pelvis et le fémur proximal. Les autres sites concernés sont les côtes, l'humérus proximal, le fémur distal, la scapula et le tibia proximal. Les localisations rachidiennes restent rares [10].

Les CS des os de la main et des pieds représentent moins de 3% de toutes les localisations. Les CS centraux sont localisés préférentiellement dans l'humérus et le fémur, et les périphériques sur les os plats (bassin, scapula, côtes) [4].

Pour l'adamantinome, la localisation essentielle est la diaphyse tibiale dans 80 à 85 % des cas. Il s'agit de l'une des tumeurs les plus rares du squelette [40].

III. TRAITEMENT

1. But

- Mettre en place une stratégie multidisciplinaire efficace.
- Concilier entre la préservation, la restauration d'une fonction adéquate du membre et la préservation de la survie du patient.
- Prendre en charge les éventuelles complications et éviter les récidives.

2. Moyens et méthodes

2.1. Moyens médicaux

2.1.1. Chimiothérapie: [30,49]

L'amélioration du pronostic est liée à l'utilisation d'une chimiothérapie associée à un traitement local. La chimiothérapie a pour objectif de prévenir l'apparition de métastases dans les formes localisées ou de les traiter dans les formes métastatiques. La chimiothérapie initiale, administrée dès le diagnostic et avant le traitement local, a de nombreux avantages dans le traitement des ostéosarcomes et des sarcomes d'Ewing, elle permet :

- d'effectuer précocement le traitement général préventif des métastases.
- de diminuer la taille de la tumeur initiale, ce qui facilite un traitement chirurgical conservateur.
- d'évaluer la réponse histologique de la tumeur à la chimiothérapie.

Cette chimiothérapie initiale repose sur des médicaments qui rendent les cellules plus sensibles à la radiothérapie. Elle doit donc être évitée pendant une irradiation et dans les semaines suivantes. Après un éventuel traitement chirurgical et en même temps que la radiothérapie, la chimiothérapie est poursuivie pour atteindre une durée globale de traitement d'environ un an. Ces polychimiothérapies ont permis d'augmenter la survie à 5 ans des patients au-delà de 50%. Il existe des drogues efficaces contre l'ostéosarcome et des sarcomes d'Ewing:

- Méthotrexate à haute dose 8 à 12 g /m²
- Doxorubicine 45 mg/m²
- Cisplatine 60 à 120 mg/m²/j
- Endoxan 500 mg/m²
- Ifosfamide 1, 5 à 3 g/m²/j
- Vincristine 1,5 mg/m²
- Mesna 3600 mg/m²/j
- Etoposide 75 mg/m²/j

❖ En première ligne :

- Le méthotrexate (MTX) haute dose : 8 à 12 g/m² associé à un traitement par acide folinique. Sa prescription doit être surveillée de façon très stricte, les complications dues à une mauvaise élimination pouvant être très graves.

- L'ifosfamide à la dose de 3 g/m²/j. Sa toxicité rénale et neurologique limite parfois son utilisation. Une prophylaxie de la cystite hémorragique est nécessaire (hyperhydratation et traitement associé par uromitexan). C'est actuellement un des médicaments les plus prometteurs pour améliorer le traitement des ostéosarcomes.
 - L'étoposide (VP16) est utilisé à la dose de 75 mg/m² /j.
- ❖ **En seconde intention, chez les patients mauvais répondeurs :**
- La doxorubicine en combinaison avec le méthotrexate, à la dose de 45 mg/m² et par cure avec une toxicité cardiaque nécessitant des échocardiographies répétées.
 - Le cisplatine, à la dose de 60 à 120 mg/m². Sa toxicité est surtout rénale, une surveillance de la fonction rénale et une hyperhydratation sont donc nécessaires ; il existe aussi une toxicité auditive (les audiogrammes seront donc à répéter). Le carboplatine, moins toxique, n'a pas remplacé le cisplatine, aucun essai n'ayant

2.1.2. Radiothérapie [20]

Le traitement des tumeurs osseuses malignes a beaucoup évolué ces dernières décennies, et la place de la radiothérapie dans l'arsenal thérapeutique s'est également modifiée. Plusieurs facteurs ont contribué à cette évolution :

- Le progrès de la chimiothérapie : découverte de nouvelles drogues et nouvelles modalités d'administration
- Le progrès de la chirurgie conservatrice et des possibilités de reconstruction par greffe ou par prothèse.
- Les progrès propres de la radiothérapie. La dose délivrée sur la tumeur doit être élevée : 65 à 70 Gy en 6 à 7 semaines ou 50 Gy en 4 semaines.

2.2. Moyens chirurgicaux [20, 48]

2.2.1. Principe du traitement chirurgical

Les principes de la chirurgie tumorale sont régis par la nécessité d'avoir une résection de type carcinologique, c'est-à-dire emportant la totalité de la masse tumorale, avec une zone de sécurité, et en même temps de pouvoir proposer une technique de reconstruction qui assure à l'enfant une fonction satisfaisante.

La stratégie doit être définie en préopératoire. Une information claire doit être donnée aux parents et à l'enfant, notamment sur les limites de résection, ses conséquences dans l'éventualité où un sacrifice nerveux est envisagé, le type de reconstruction envisagé ainsi que les éventuelles complications per et postopératoires [26].

➤ Amputation: [21,50]

En cas de non faisabilité de la chirurgie conservatrice : marges de sécurités insuffisantes, siège délicat, l'amputation est une option chirurgicale valable. La principale complication est la douleur, notamment le membre fantôme et l'infection. Une hémostase minutieuse est nécessaire lors de la réalisation du geste. La règle pour le membre supérieur est d'amputer le plus bas possible. Les amputations au-dessous du genou pour le membre inférieur ont un meilleur pronostic fonctionnel en raison de la conservation de l'articulation.

Le choix de la technique dépend de facteurs tels que la présence d'une incision de biopsie et l'emplacement de la tumeur par rapport aux tissus mous qui serviront dans la couverture. Des membres prothétiques sont disponibles avec de bons résultats fonctionnels surtout pour une amputation distale.

➤ Amputation transfémorale (Amputation au tiers moyen)

✓ Installation

En décubitus dorsal sur une table opératoire, le garrot est placé à la racine de la cuisse. Le garrot est gonflé après surélévation du membre. Le badigeonnage

extensif est débuté sur le site prévu de l'amputation, puis étendu au restant du membre, en terminant par la zone la moins propre. En contexte infectieux, la partie septique du membre est exclue, pour diminuer le risque contaminant, en l'enfermant dans une chaussette plastifiée.

✓ **Tracé des incisions**

L'incision est en « gueule de requin », avec deux valves frontales sensiblement identiques, tant en largeur qu'en longueur. Le niveau estimé de section osseuse est repéré. Deux points sont figurés de part et d'autre de la cuisse, 2 cm plus distalement, à mi-largeur sur les faces médiale et latérale. Ils définissent la base des deux lambeaux qui sont approximativement de même largeur. À partir de ces deux points est tracée la valve antérieure. Sa longueur avoisine les deux tiers du diamètre de la cuisse au niveau d'amputation prévu. La valve postérieure est ensuite figurée, elle est parfaitement symétrique par rapport à la valve antérieure (figure 4).

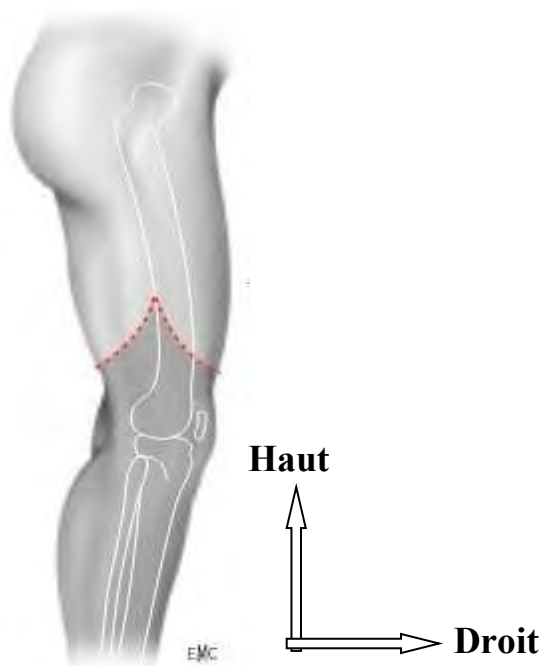


Figure 4: Amputation au tiers moyen, Technique à valves frontales [48]

Une fois les téguments incisés, la face profonde des lambeaux est disséquée sous l'aponévrose, en remontant sur la cuisse, et jusqu'à leur base, afin de pouvoir les récliner vers le haut. On expose ensuite les muscles de manière circonférentielle, sur toute la hauteur des lambeaux. Les muscles sont ainsi séparés jusqu'au plan osseux. Les vaisseaux fémoraux sont repérés et ligaturés distalement, préférentiellement de manière séparée. Les muscles sont sectionnés circulairement en avant, latéralement, en arrière, à leur limite d'exposition la plus distale. Le nerf ischiatique est sectionné à l'aplomb des muscles postérieurs, il sera recoupé ultérieurement à son niveau définitif.

Le périoste est parfaitement individualisé, les muscles sont alors réclinés vers le haut en extrapériosté et le périoste est incisé longitudinalement en avant et en arrière, afin d'obtenir deux lambeaux, qui sont ruginés de bas en haut. D'ailleurs il constitue une très fine membrane, celle-ci est divisée selon la segmentation des groupes musculaires, le périoste reste alors adhérent à la face profonde des muscles, chaque lambeau musculopériosté est ruginé de bas en haut jusqu'au niveau de coupe osseuse. La section fémorale est conduite à la scie oscillante, et l'amputation réalisée.

✓ **Myoplasties**

Elles débutent avec les groupes musculaires du plan frontal et sont variables selon le niveau et les conditions qui conduisent à l'amputation. Le résultat n'est pas identique selon que l'on effectue une myoplastie ou une myodèse, seule cette dernière, assurée par un fil non résorbable, permet une fixation définitive des muscles sous tension et un meilleur contrôle de la position du fémur. Elle est à privilégier. L'objectif est de positionner le fémur selon une direction proche de l'axe anatomique, soit en varus de près de 10° par rapport à la verticale et dans le plan frontal.

✓ **Fermeture**

Les valves cutanées sont rapprochées en bout de moignon, afin d'évaluer leur congruence et leur adaptation aux tissus sous-jacents. La ligature des veines sous-cutanées est effectuée, en particulier la veine saphena magna. Les nerfs superficiels sont repérés et recoupés en retrait par rapport au bord libre cutané. La suture des valves est alors réalisée sur un drainage. Le pansement remonte jusqu'à la racine de la cuisse. Le patient est installé dans son lit en veillant à éviter les attitudes vicieuses.

➤ **Reconstruction par prothèse : [33]**

L'avantage des prothèses est une remise en charge précoce avec une bonne fonction immédiate et un risque réduit de complications immédiates et à court terme. En revanche, il existe un risque important de complications à moyen et à long terme. Chez les enfants, en raison de la croissance osseuse, on utilise des endoprothèses extensibles. La technique d'allongement minimal invasif basée sur un mécanisme de vis permet un allongement fiable de l'os mais le risque d'infection est important. Ce risque est moindre avec les prothèses dotées de mécanisme d'allongement non invasif. L'allongement peut être fait sans anesthésie, en ambulatoire. L'inconvénient majeur est la présence d'un aimant qui rend impossible la surveillance du cancer par l'IRM pour la détection d'une éventuelle récurrence. Les complications de l'endoprothèse extensible comprennent l'infection, le relâchement, la raideur, la subluxation articulaire, les inégalités de membre, la rupture de l'implant, le descellement de la prothèse et la fracture périprothétique.

Le traitement chirurgical consista en une ablation complète de la tumeur puis remplacement de la perte de substance par un spacer (figures 5 et 6). Cette chirurgie était associée à une chimiothérapie néo-adjuvante.

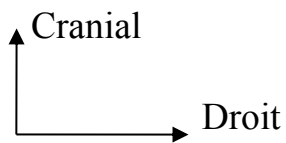


Figure 5: Ablation complète de la tumeur et mise en place d'un spacer [25]

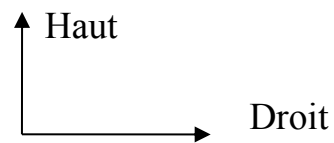


Figure 6: Radiographie de face postopératoire après prothèse [25]

- **Désarticulation des membres**
- **Résection tumorale**

3. Indications

3.1. Dans l'ostéosarcome [27]

- **Dans les formes localisées**

La chimiothérapie préopératoire, puis la chirurgie, puis la chimiothérapie postopératoire constituent le schéma thérapeutique habituel.

- **Dans les formes métastatiques pulmonaires**

Lorsqu'elles surviennent d'emblée, leur traitement est identique à celui des formes localisées en matière de chimiothérapie et de chirurgie de la tumeur.

Après celle-ci, on propose l'exérèse chirurgicale des lésions pulmonaires dans la mesure où elle est techniquement réalisable, seule façon d'obtenir des rémissions à long terme dans ces formes au pronostic sombre.

Pour les métastases qui surviennent durant le suivi, le traitement est orienté de préférence vers la chirurgie plus que la chimiothérapie.

3.2. Dans le sarcome d'Ewing : [45]

➤ En cas de tumeur localisée :

- On réalisera une polychimiothérapie séquentielle intensive comportant 6 cures de VIDE (Vincristine-Ifosfamide-Doxorubicine-Etoposide) à 3 semaines d'intervalles ;
- Chirurgie de résection tumorale 3 semaines après la 6e cure ; -
- Après la chirurgie, le traitement postopératoire dépendra de la réponse histologique. Le patient est randomisé dès la réponse histologique connue
→ En cas de Bon Répondeur (BR) selon la classification de Huvos et Rosen, une chimiothérapie conventionnelle sera poursuivie par VAI (Vincristine-Actinomycine-Ifosfamide) ou VAC (Vincristine-Actinomycine-Cyclophosphamide) réalisée toutes les 3 semaines, jusqu'à 8 cures sont possibles.

→ En cas de Mauvais Répondeur (MR), une irradiation ainsi qu'une chimiothérapie seront réalisées : le patient recevra soit une chimiothérapie conventionnelle par VAI, soit une chimiothérapie à haute dose par Busulfan Melphalan. Ces modalités thérapeutiques permettent d'obtenir une rémission complète et son maintien 5 ans après le diagnostic dans plus de 70% des cas (Figure 7).

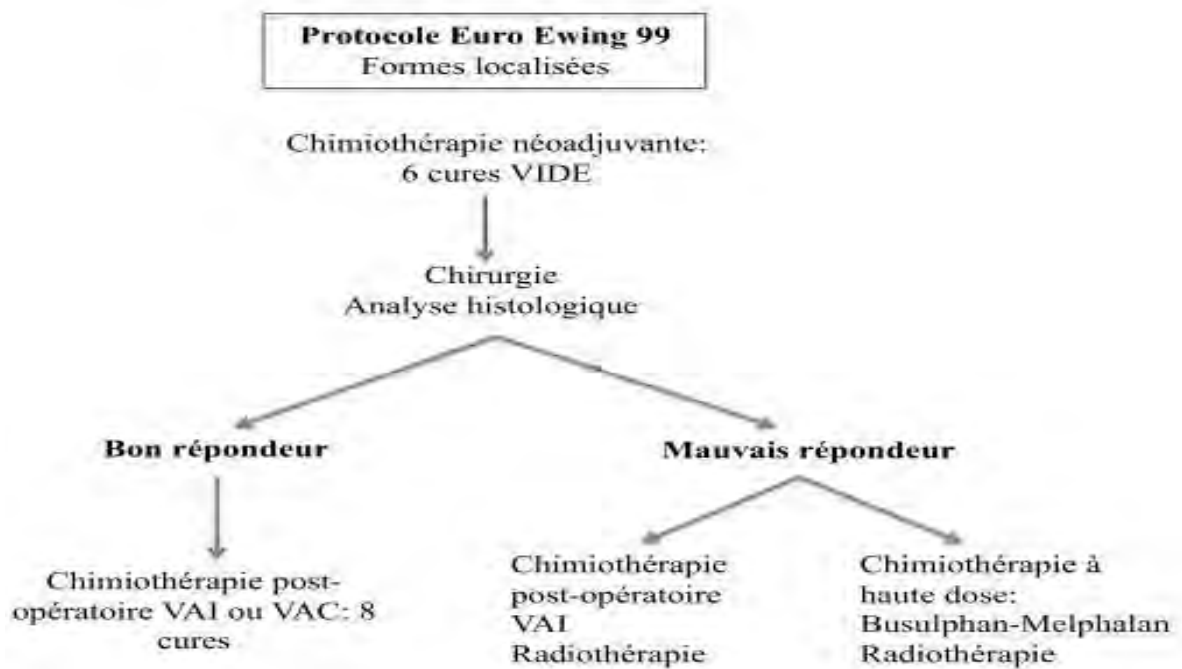


Figure 7: schéma de traitement des formes localisées [43]

➤ **En cas de forme métastatique pulmonaire :**

- Chimiothérapie préopératoire par 6 cures de VIDE toutes les 3 semaines ;
- Evaluation pendant cette chimiothérapie par IRM locorégionale et scanner thoracique de la bonne évolution de la maladie après 2, 4 et 6 cures ;
- chirurgie de la tumeur primitive et d'éventuels nodules pulmonaires résiduels avec étude de la réponse à la chimiothérapie et randomisation ;
- soit radiothérapie pulmonaire et de la tumeur primitive associé à une chimiothérapie conventionnelle pendant 6 mois, soit chimiothérapie à haute dose associant Busulphan-Melphalan avec support de cellules souches hématopoïétiques. [2]

3.3. Dans le chondrosarcome [6]

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

Le traitement du chondrosarcome est basé sur la chirurgie d'exérèse large. En cas de marges positives, ou de difficultés à réaliser la chirurgie, le traitement fait appel à la radiothérapie.

4. Résultats

4.1. Eléments de surveillance [30,46]

Clinique: douleur; croissance du moignon; état psychologique

Paraclinique: biologie (PAL, LDH, CRP, NFS) IRM, scintigraphie osseuse et radiographie thoracique de face.

Les intervalles de suivi recommandés dans les essais internationaux actuels sont, toutes les 6 semaines à trois mois au cours des deux premières années après le diagnostic, puis tous et 2-4 mois dans la troisième et quatrième année, puis tous les 6 mois de la cinquième à la dixième année et tous les six à douze mois par la suite. Il est recommandé de réaliser une radiographie standard du site de la tumeur primitive tous les 4 mois jusqu'à la quatrième année. A chaque consultation une radiographie standard du poumon doit être faite [28]

4.2. Modalités évolutives

4.2.1. Récidive

4.2.1.1. Dans le sarcome d'Ewing [44]

Contrairement à d'autres tumeurs comme l'ostéosarcome, des récurrences locales ou à distance très tardives, au-delà de dix ans, ne sont pas exceptionnelles dans le sarcome d'Ewing et nécessitent une surveillance prolongée, et les études

rapportant des résultats à seulement cinq ans de recul demandent à être confirmées sur de plus longs reculs.

4.3. Dans l'ostéosarcome [18]

D'après les données de littératures, 30% des ostéosarcomes localisés et 80% des ostéosarcomes métastatiques en rémission complète vont récidiver.

4.4. Dans le chondrosarcome [6]

Le taux de récurrence rapporté dans les différentes études tourne autour de 60 %. La qualité des marges d'exérèse chirurgicale et le grade histologique de la tumeur semblent être les facteurs les plus importants.

4.5. Survie

4.5.1. Dans le sarcome d'Ewing [42]

Le pronostic des récurrences locales, habituellement accompagnées de diffusion métastatique est très mauvais, avec moins de 10 % de survie à cinq ans, malgré les traitements.

Le pronostic des récurrences métastatiques reste très mauvais, inférieur à 10 % de survie sans seconde récurrence à cinq ans.

4.5.2. Dans l'ostéosarcome [14]

Si la survie des formes localisées atteint 70 %, le pronostic des formes métastatiques est péjoratif avec des chiffres de 15 à 20% pour la survie sans événement et de 10 à 50 % pour la survie globale.

Toutefois, les localisations pulmonaires isolées opérables ont un pronostic proche des formes localisées avec une survie à cinq ans de 50 %.

4.5.3. Dans le chondrosarcome [6]

Pour les formes habituelles la survie globale varie selon les séries, de 60 à 70% à 5 ans et de 50 à 60% à 10 ans. Les métastases surviennent chez 10 à 22% des patients, elles sont essentiellement pulmonaires, osseuses, cérébrales et ganglionnaire.

DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE

I. CADRE D'ETUDE

Ce travail a été réalisé au niveau de l'unité d'oncologie pédiatrique (U.O.P) de l'hôpital universitaire Aristide Le Dantec de Dakar. La décision de créer une U.O.P a été prise en octobre 2000 dans le cadre d'une étude du groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique. Elle constitue une des unités pilotes et ses activités ont débuté le 1^{er} Avril 2001. Son action s'inscrit dans l'amélioration de la prise en charge des cancers de l'enfant en général. Le centre hospitalier universitaire Aristide Le Dantec est un établissement public de santé de référence nationale de niveau III. Il reçoit une population diverse provenant de toute l'étendue du territoire national et de la sous-région ouest-africaine. L'U.O.P occupe le premier étage du service de pédiatrie dans l'enceinte de HALD. C'est le seul service en oncologie pédiatrique du Sénégal qui a pour mission la prise en charge des cancers de l'enfant. Elle a une capacité de 26 lits d'hospitalisation, une salle de soin, une salle d'activité d'éveil (conte thérapie, psychomotricité, art thérapie)

Ressources humaines

Le personnel soignant est constitué de 2 oncologues pédiatres et une pédiatre généraliste. Les internes des hôpitaux s'alternent chaque semestre ainsi que les DES de pédiatrie et les étudiants de médecine de 4^e année qui font un mois dans le service.

Le corps paramédical est composé des infirmiers qui s'organise par groupe de quatre personnes le matin; deux personnes dans l'après-midi; une personne la nuit et une aide infirmière d'hôpital du jour et les élèves infirmiers en stage ; un attaché de recherche clinique (Redcap/GFAOP) et assistante sociale.

Une équipe psychologue composée d'un psychiatre et psychothérapeute, une psychologue, une assistante psychothérapeute, un conte thérapeute, un psychomotricien, un arthérapeute.

Activités du service

Les activités du service sont composées de l'enseignement, les soins (hospitalisations conventionnelles, hôpital du jour du lundi au vendredi, suivi des anciens malades, accompagnement psychologique, soutien social) et la recherche scientifique.

II. PATIENTS ET MÉTHODES

2. PATIENTS

2.1. Critères d'inclusion

Cette étude a concerné les enfants âgés de 0 à 15 ans dont le diagnostic de TOMP a été posé histologiquement et ayant bénéficié d'un traitement et de suivi dans l'unité d'oncologie pédiatrique de Dakar en collaboration avec le service de chirurgie pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire Aristide Le Dantec de Janvier 2015 à Décembre 2019, soit une durée de 5 ans.

2.2. Critères de non inclusion

Nous n'avons pas pris en compte les dossiers incomplets ou inexploitable qui étaient au nombre de 8.

2.3. Population d'étude

Il s'agissait de 33 patients avec un âge moyen de 10,85 ans et la tranche d'âge de 11 ans à 16 ans était la plus représentée. Une prédominance masculine était observée avec un sex-ratio G/F de 1,06. Le délai moyen de consultation était plus de 5 mois et 2 jours. La douleur et la tuméfaction représentent respectivement 97 % et 93 % des cas, constituant les 2 principaux motifs de consultation. Une impotence fonctionnelle était souvent retrouvée et elle était absolue dans 17 cas. La localisation au niveau du squelette intéressait majoritairement le membre inférieur dans 78,7 % des cas et dans 66,7 % des cas c'était le genou qui était concerné. La TDM était réalisée chez 11 patients et

l'IRM chez 4 patients. La radiographie du thorax avait montré la présence de métastase pulmonaire dans 29 % des cas au moment du diagnostic. Le délai moyen des résultats des biopsies était de 36,9 jours. L'ostéosarcome représentait le type histologique le plus fréquent avec 87,9% des cas. Il était suivi du sarcome d'Ewing avec 9,1% des cas.

3. METHODES

3.1. Type d'étude

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive.

3.2. Recueil des données

Les informations ont été recueillies à partir des dossiers des patients concernés présents dans les archives de l'unité d'oncologie pédiatrique du centre hospitalier universitaire Aristide Le Dantec (HALD) de Dakar (Sénégal). Les dossiers des patients sélectionnés comportaient les données thérapeutiques et évolutives.

3.3. Paramètres étudiés

Les différents paramètres étudiés ont été répertoriés sur une fiche d'exploitation SPSS. Nous avons ainsi étudié:

- Le traitement : la chimiothérapie néo-adjuvante avec les différents protocoles utilisés (Figure 8 pour l'ostéosarcome) et (Figure 9 pour la tumeur d'Ewing), la chirurgie et la chimiothérapie adjuvante.
- L'évolution a été évaluée à court, moyen et long terme (les suites opératoires, la morbidité, la mortalité et le délai de décès, les causes de décès et la survie). Des consultations rapprochées ont été indiquées pour pouvoir réaliser un examen clinique et des bilans biologiques et radiologiques pour évaluer l'état général du malade ainsi que l'évolution de sa lésion tumorale

Protocole de la prise en charge de l'ostéosarcome à l'UOP de l'HALD

1^{er} cycle

J1 API

A Doxorubicine 50 mg/m² J1

P Cisplatine 20mg/m²/j J1 à J5

2h avant Cisplatine SSI 250 cc

2h après Cisplatine SSI 250 cc

I Endoxan 500mg/m² J1

J15 AI

A Doxorubicine 50 mg/m² J1

I Endoxan 500mg/m² J2, J3, J4

2^{ème} cycle

J28 API

A Doxorubicine 50 mg/m² J1

P Cisplatine 20 mg/m²/j J1 à J5

2h avant Cisplatine SSI 250 cc

2h après Cisplatine SSI 250 cc

I Endoxan 500mg/m² J1

J43 AI

A Doxorubicine 50 mg/m² J1

I Endoxan 500 mg/m² J2, J3, J4

J63 CHIRURGIE**BONS REPONDEURS****1^{ère} cure**

A Doxorubicine 50 mg/m² J1

P Cisplatine 20 mg/m²/j J1 à J5

2h avant Cisplatine SSI 250 cc

2h après Cisplatine SSI 250 cc

I Endoxan 500 mg/m² J1

2^{ème} cure J21

A Doxorubicine 50 mg/m² J1

P Cisplatine 20 mg/m²/j J1 à J5

2h avant Cisplatine SSI 250 cc

2h après Cisplatine SSI 250 cc

I Endoxan 500 mg/m² J1

MAUVAIS REPONDEURS**1^{ère} cure J1**

VP Etoposide 100 mg/m² J1 à J3

E Endoxan 500 mg/m² J1 à J3

2^{ème} cure J21

VP Etoposide 100 mg/m² J1 à J3

E Endoxan 500 mg/m² J1 à J3

3^{ème} cure J42

VP Etoposide 100 mg/m² J1 à J3

E Endoxan 500 mg/m² J1 à J3

Figure 8 : Le protocole ostéosarcome OSAD 2000[13].

Protocole de la prise en charge de la tumeur d'Ewing à l'UOP de l'HALD

Cure de VIDE

Schéma de la cure

		Jour 1	jour 2	Jour 3
Vincristine	1.5 mg/m ² (max : 2 mg)	x		
Ifosfamide	3000 mg/m ² /j	x	x	x
Mesna	3600 mg/m ² /j	x	x	x
Jusqu'à 12 heures après la fin de la perfusion d'Ifosfamide				
Doxorubicine (Adriamycine)	20 mg /m ² /j	x	x	x
Etoposide (VP16)	150 mg /m ² /j	x	x	x

Figure 9: Le protocole de la chimiothérapie dans la prise en charge de la tumeur d'Ewing

Les cures sont données à des intervalles de 3 semaines entre le début de chaque cure. Elles ne sont commencées que lorsque les polynucléaires neutrophiles sont inférieurs 1 000/ mm³ et quand les plaquettes sont inférieurs 80 000/mm³

Afin de diminuer la durée des neutropénies fébriles, l'administration de facteurs de croissance est recommandée après chacune des cures : filgrastime 5ug /kg/j de J7 à J14 (8 jours) en s'assurant qu'à J14 le nombre de polynucléaires neutrophiles sont inférieurs 500/ mm³.

Modalités d'administration des drogues

Vincristine 1.5 mg/m² en injection intraveineuse directe. Peut être donnée par voie périphérique avec les précautions d'usage contre les extravasations. La dose maximale par injection ne doit pas excéder 2mg.

Ifosfamide 3 g/m³ pendant 3 jours (dose totale 9 g/m²/cure), en perfusion de 1 à 3 heures. Une hydratation intraveineuse de 2 litres/m²/24 heures est nécessaire, commencée avec l'ifosfamide et terminée au moins 12 heures après la fin de la dernière perfusion d'ifosfamide. Une attention doit être apportée à une diurèse suffisante et aux vidanges vésicales fréquentes

3.4. Analyse des données

L'analyse des données a été effectuée grâce au logiciel IBM SPSS Version 20.0.

III. RÉSULTATS

3. Données thérapeutiques

3.1. Chimiothérapie néo-adjuvante

Chimiothérapie néo-adjuvante

Les patients ayant bénéficié de la chimiothérapie néo-adjuvante étaient au nombre de 21, soit 63,6% de notre série. Une prédominance de chimiothérapie néo-adjuvante a été le plus souvent notée dans les cas de l'ostéosarcome (tableau II).

Tableau II: Répartition la chimiothérapie néo-adjuvante selon le type histologique de TOMP

Type histologique	Effectif	Pourcentage %
Ostéosarcome	19	90,5
Tumeur d'Ewing	2	9,5
Total	21	100

3.2 Chirurgie

La prise en charge chirurgicale a concerné 27 patients avec un taux de 81, 8% des cas.

3.3. Indication chirurgicale

L'indication d'une chirurgie curative a été posée dans la majorité de cas de nos patients (figure 10).

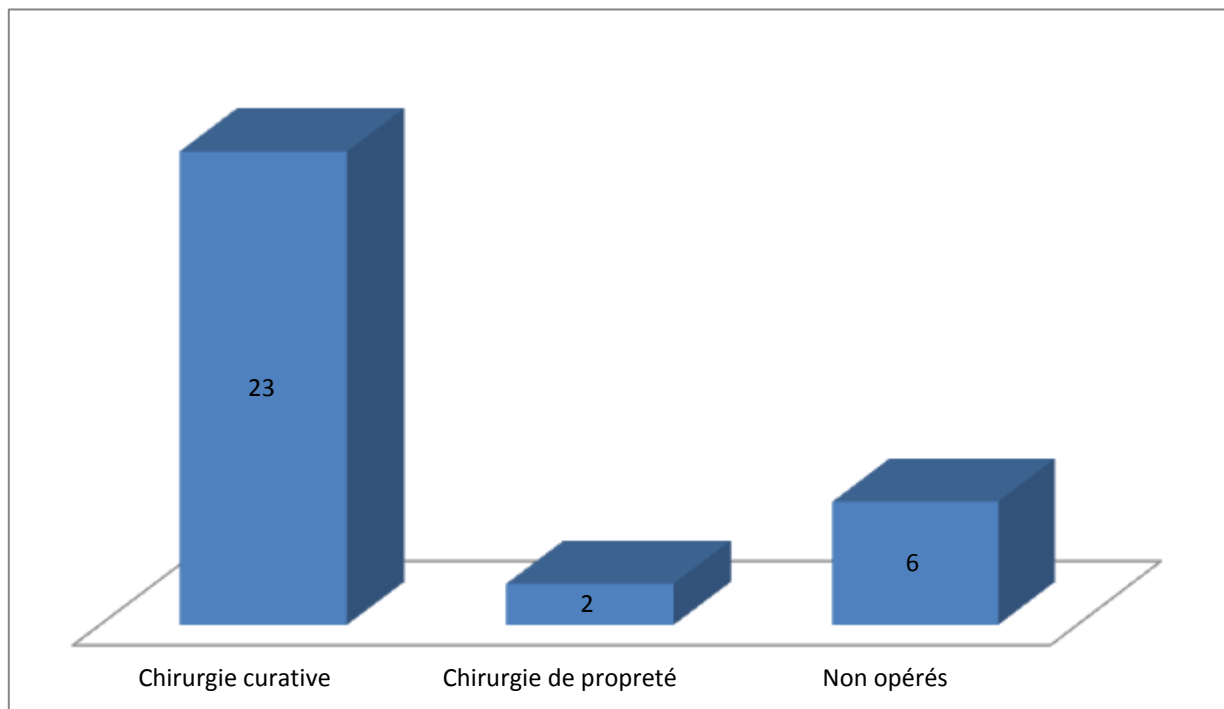


Figure 10: Répartition selon l'indication chirurgicale

3.4. Chirurgie curative

L'amputation de la cuisse était majoritaire chez nos patients qui ont bénéficié de la chirurgie curative (Figure 11)

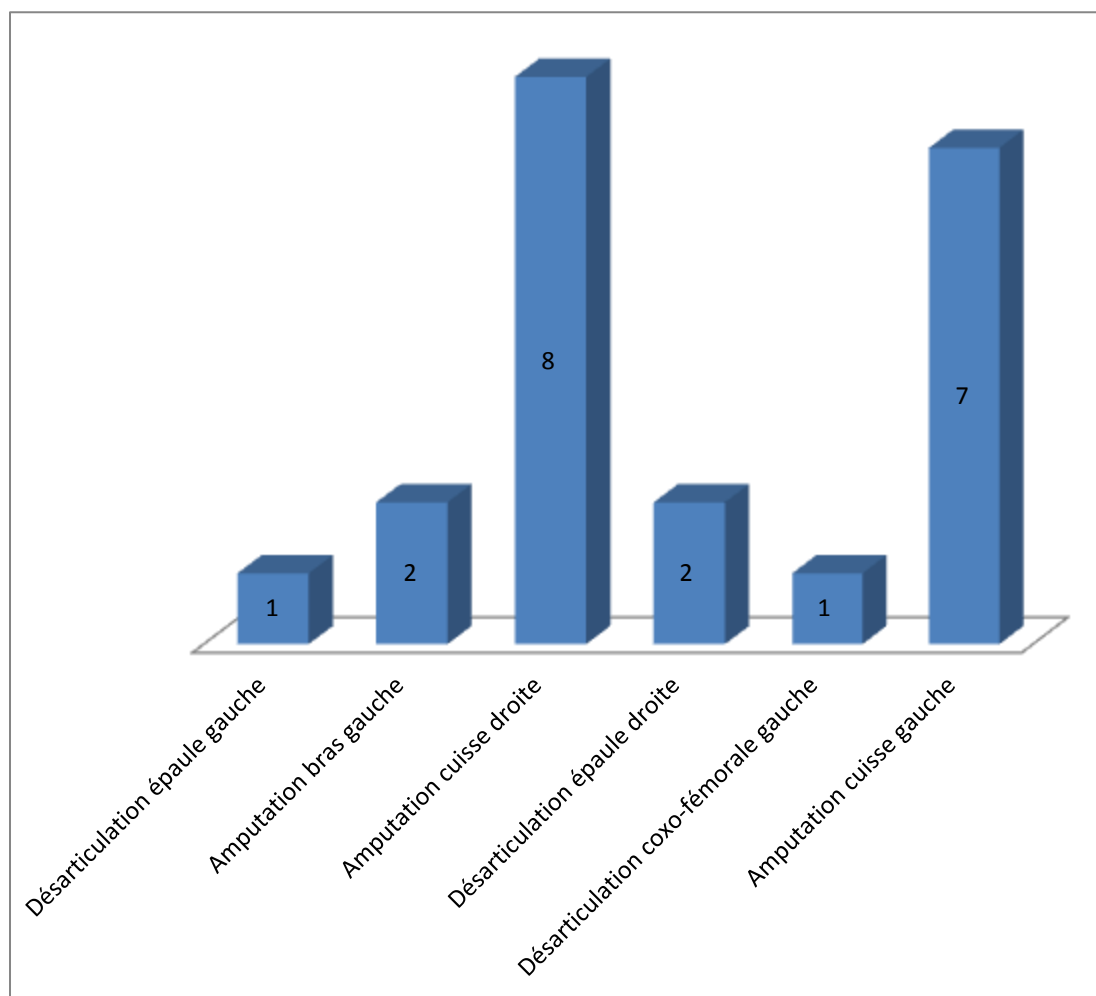


Figure 11: Répartition selon la chirurgie curative

Parmi nos patients qui ont bénéficié de la chirurgie curative, l'ostéosarcome était le type histologique le plus retrouvé dans notre étude suivi de la tumeur d'Ewing. (Tableau III).

Tableau III: Répartition du type histologique selon la chirurgie curative

Types histologiques	Désarticulation	Amputation
Ostéosarcome	4	17
Tumeur d'Ewing	0	2
Total	4	19

Parmi ces patients suivis, 6 patients soit 18,1% de cas n'ont pas été opérés pour les raisons suivantes :

- Un patient qui a présenté une extension tumorale sur toute la cuisse droite avec métastase abdominale et ganglionnaire, la prise en charge s'est basée sur la chimiothérapie palliative.

- Un patient avait un mauvais état général, une détresse respiratoire et une extension locorégionale et à distance (pulmonaire, ganglionnaire et au niveau des membres supérieurs). La prise en charge s'est basée sur la chimiothérapie palliative.

- Un patient avait un mauvais état général avec localisation secondaire plus cardiomyopathie associée. La prise en charge s'est basée sur la chimiothérapie néo-adjuvante.

- Un patient avait présenté une dénutrition sévère associée à l'ictère avec métastase pulmonaire et ganglionnaire. Il a bénéficié de la chimiothérapie néo-adjuvante.

- Un patient chez qui l'ostéosarcome du fémur droit avec atteinte de l'os iliaque avaient été diagnostiqués. Un traitement palliatif a été instauré.

- Un patient avait une lésion du massif facial étendue à la région parotidienne à point de départ mandibulaire probable. Il a bénéficié d'un traitement palliatif

3.5. Chimiothérapie adjuvante

Les patients ayant bénéficié de la chimiothérapie adjuvante étaient au nombre de 22, soit 66,7% de cas. Une prédominance de chimiothérapie adjuvante a été retrouvée dans les cas d'ostéosarcome suivi de la tumeur d'Ewing (tableau IV)

Tableau IV: Répartition du type histologique selon la chimiothérapie adjuvante

Type histologique	Effectif	Pourcentage (%)
Ostéosarcome	20	90,9
Tumeur d'Ewing	2	9,1
Total	22	100

La prise en charge médicale et chirurgicale avait concerné la majorité de nos patients qui présentaient l'ostéosarcome.

Le tableau V résume le traitement médical et chirurgical réalisé chez nos patients.

Tableau V: Répartition du traitement selon le type histologique

Type histologique	Chimiothérapie néo-adjuvante	Chirurgie	Chimiothérapie adjuvante
Ostéosarcome	19	21	21
Tumeur d'Ewing	2	2	1
Total	21	23	22

IV. Données évolutives

4.1. Suites opératoires

Les suites opératoires ont été simple chez 22 patients soit 66,7% de cas et 2 patients avaient présenté un membre fantôme.

Deux de nos patients (ostéosarcomes) sur demande de leurs parents ont été évacués à Bamako et Toulouse pour la suite de leur prise en charge.

Le suivi après 2 ans de nos patients avait montré que la majorité des patients était décédée avec un taux de 90,9% de cas.

4.1.1. Limites de l'exérèse tumorale selon l'évolution à long terme

Tous les patients dont les limites de l'exérèse n'étant pas saine étaient tous décédés ainsi que ceux qui avaient récidivé (tableau VI).

Tableau VI: Répartition de l'évolution à long terme selon les limites de l'exérèse tumorale

Limites del'exerese tumorale	Décédés	Vivants
Moignon sain	14	3
Non sain	6	0
Recidive	2	0
Total	22	3

4.1.2. Métastases en fonction du type histologique

Dans notre étude 16 de nos patients avaient présenté des métastases. Les métastases pulmonaires étaient les plus retrouvées dans l'ostéosarcome avec un taux de 38,7% de cas lors de leur suivi post opératoire (tableau VII).

Tableau VII: Répartition des métastases en fonction du type histologique

Métastases	Ostéosarcome	Tumeur d'Ewing	Chondrosarcome
Pulmonaire	10	2	0
Abdominale	3	0	0
Centrale	1	0	0
Total	14	2	0

4.1.3. Limite de l'exérèse tumorale selon le type histologique

Parmi nos patients amputés 16 avaient présenté un moignon sain dans l'ostéosarcome et 5 moignons non sain dans l'ostéosarcome (tableau VIII).

Tableau VIII: Répartition des limites de l'exérèse tumorale selon le type histologique

Limite de l'exérèse tumorale	ostéosarcome	Tumeur d'Ewing	chondrosarcome	Total
Moignon sain	16	1	0	17
Non sain	5	1	0	6
Récidive	2	0	0	2

4.2. Mortalité

Le délai moyen de décès était de 11,7 mois avec des extrêmes de 1 à 48 mois. Les patients opérés et décédés avaient une moyenned'age de 16,9 mois.

4.2.1. Cause de décès

Parmi nos 15 patients décédés à l'hôpital, l'anémie était la cause la plus fréquente des décès avec un taux de 40% de cas suivie de la dénutrition qui représentait 26% de cas (figure12).

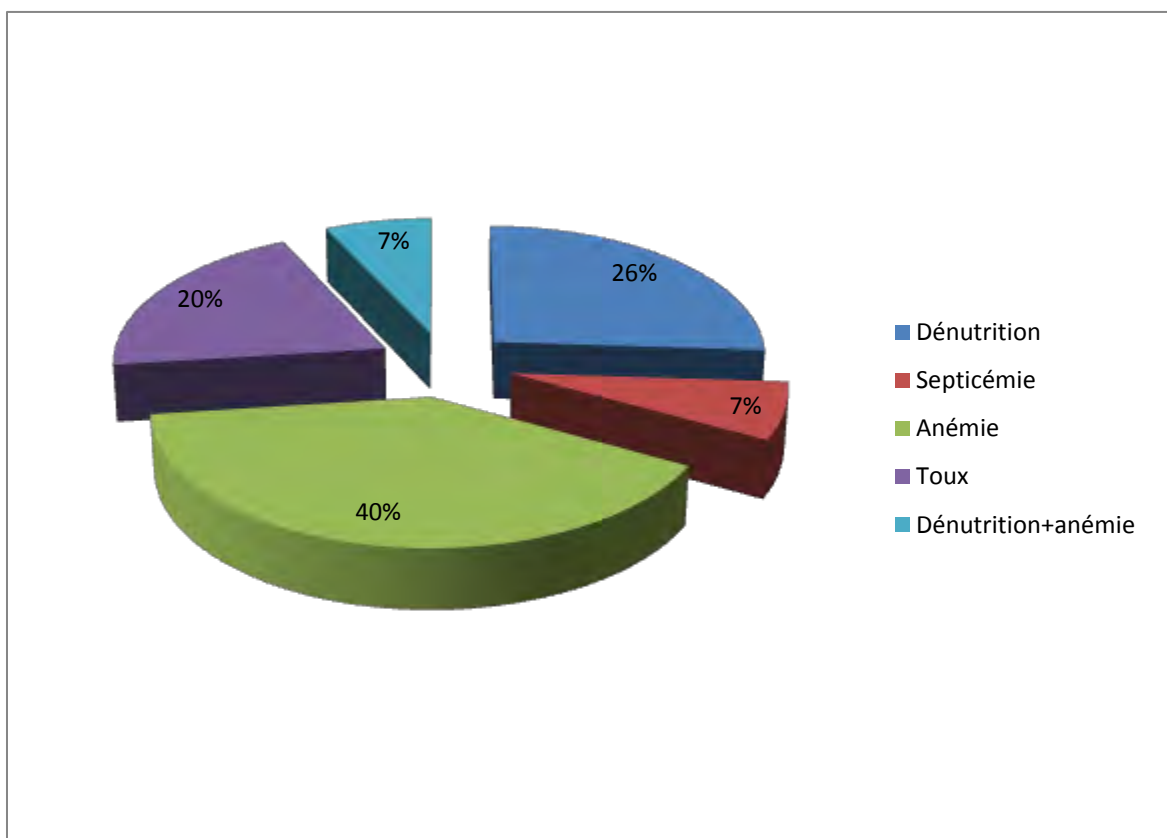


Figure 12: Répartition selon la cause de décès

4.2.2. Lieu de décès

La moitié de nos patients étaient décédés à l'hôpital avec un taux de 50% des cas suivi de 36% de patients qui étaient décédés à domicile (figure13).

Les deux patients évacués respectivement à Toulouse et Bamako étaient également décédés.

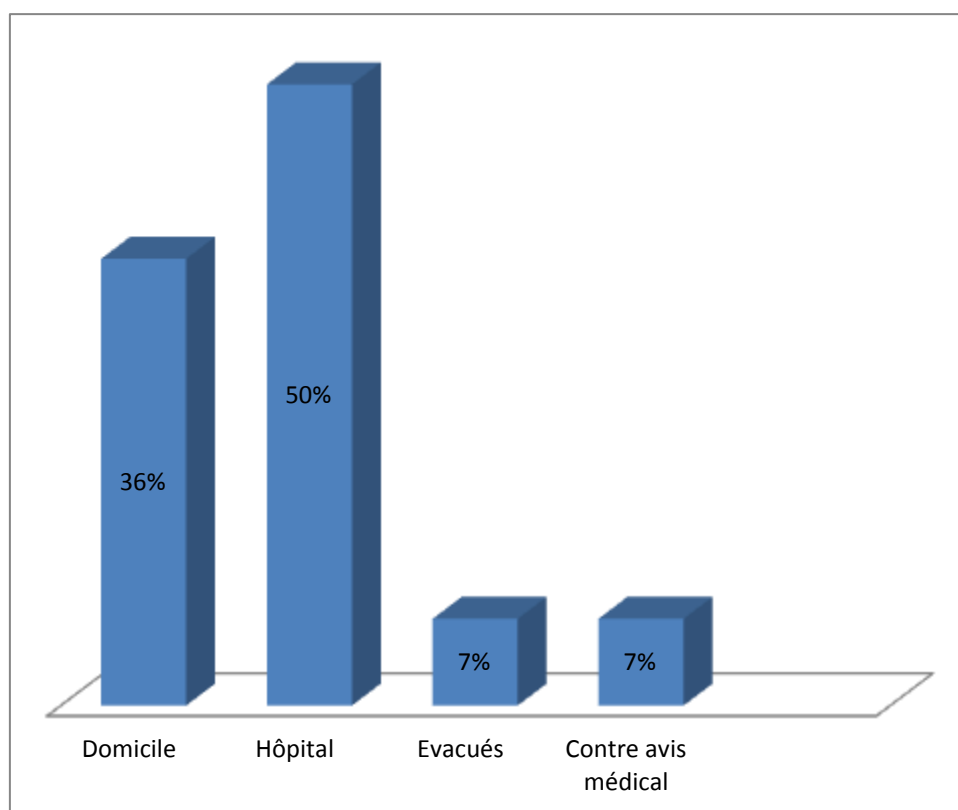


Figure 13: Réparttion selon le lieu de décès

4.3. Survie

Parmi les 33 patients suivis, 3 sont vivants. Tous les patients vivants avaient bénéficié de la chimiothérapie néo-adjuvante, de la chirurgie et de la chimiothérapie postopératoire dont les limites de l'exérèse tumorale étaient saines. Aucun d'eux n'avait présenté de métastase.

L'ostéosarcome était le type histologique retrouvé chez les trois patients vivants.

L'un d'eux avait bénéficié d'une régularisation du moignon et l'autre la prothèse de la jambe droite.

DISCUSSION

1. ASPECTS THERAPEUTIQUES

Jusqu'à récemment, l'amputation a été considérée comme la seule option pour obtenir le contrôle local des tumeurs osseuses malignes [26].

Les dernières décennies ont vu de rapides progrès dans la chirurgie. Pour la majorité des tumeurs osseuses malignes, les modalités de traitement sont aujourd'hui parfaitement codifiées, et font appel à des protocoles nationaux voire européens [26]. Les stratégies de traitement associent une chimiothérapie préopératoire, suivie d'une résection tumorale, puis d'une chimiothérapie postopératoire qui varie en fonction du pourcentage de cellules vivantes résiduelles sur la pièce de résection. Les principes de la chirurgie tumorale sont régis par la nécessité d'avoir une résection de type carcinologique, c'est-à-dire emportant la totalité de la masse tumorale, avec une zone de sécurité, et en même temps de pouvoir proposer une technique de reconstruction qui assure à l'enfant une fonction satisfaisante [26].

Toutefois l'impératif d'une résection carcinologique est tel, que la reconstruction doit s'envisager « avec ce qu'il reste », et non pas réfléchir à la résection en fonction de la reconstruction à assurer ensuite. En effet, dans ce dernier cas, le risque est grand de procéder à une résection insuffisante. La stratégie doit être définie en préopératoire [26].

Chimiothérapie néo-adjuvante

La place de la chimiothérapie dans la prise en charge thérapeutique des sarcomes osseux est capitale. Son rôle est actuellement avéré pour les ostéosarcomes et les sarcomes d'Ewing en néo-adjuvant à la chirurgie ou la radiothérapie. Le chondrosarcome est par contre chimio-résistant, l'utilisation de la chimiothérapie dans le traitement est limitée [6]. À l'heure actuelle, la

chimiothérapie néo-adjuvante avec une chirurgie conservatrice suivie d'une chimiothérapie adjuvante est le standard de la prise en charge 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 radiothérapie. Dans notre étude près de la moitié de nos patients avaient présenté des métastases. Ce taux qui est inférieur à celui de la littérature s'explique par le fait que plus de la moitié de nos patients avait bénéficié de la chimiothérapie [6].

L'objectif de la chimiothérapie néo-adjuvante dans le sarcome d'Ewing localisé est de traiter les micrométastases présentes chez la plupart des patients au stade précoce de maladie. Elle donne de meilleurs résultats au prix d'une toxicité plus importante qui reste acceptable. [5].

Dans notre étude plus de la moitié de nos patients avaient bénéficié de la chimiothérapie néo-adjuvante. Ce taux est inférieur à celui de Salwa au Maroc qui a utilisé le même protocole que le nôtre en 2014 [44] qui a trouvé 83,3%. Ceci s'explique par le fait que certains de nos patients ont bénéficié d'une prise en charge initiale dans d'autres structures avant de nous l'adresser. Cette chimiothérapie nécessite également que le patient ait un état général acceptable pour pouvoir la supporter mais également un bilan pré chimiothérapie.

Chirurgie

La stratégie doit être définie en préopératoire. Une information claire doit être donnée aux parents et à l'enfant, notamment sur les limites de résection, ses conséquences dans l'éventualité où un sacrifice nerveux est envisagé, le type de reconstruction envisagé ainsi que les éventuelles complications per et postopératoires [26]. Initialement, pour les résections carcinologiques, il avait été proposé une classification tumorale (Enneking) tenant compte du potentiel d'agressivité intrinsèque de la tumeur (lésion de bas grade de malignité pour le

stade 1, de haut grade de malignité pour le stade 2), et de la présence ou non de métastases au moment du diagnostic. **[18]** L'amputation ou la désarticulation consiste à sacrifier entièrement le membre atteint. L'amputation n'assure aucune sécurité carcinologique donc elle ne doit pas être opposée à la résection. Elle doit être envisagée d'emblée, soit de première intention, lorsque le résultat fonctionnel des techniques de reconstruction est connu pour être non satisfaisant, soit de seconde intention, en chirurgie de sauvetage ou de rattrapage.

Aux membres inférieurs : Les résultats fonctionnels sont d'autant meilleurs que l'amputation est distale. La conservation du genou transforme le pronostic fonctionnel, permettant au patient appareillé de marcher normalement.

Aux membres supérieurs : Il faut amputer le plus bas possible. La perte du coude entraîne un préjudice important. Les prothèses du membre supérieur sont médiocres, tant sur le plan esthétique que sur le plan fonctionnel **[41]**.

Si l'amputation a longtemps été la seule attitude curative dans le traitement de TOMP, ces 20 dernières années ont vu un essor considérable de la chirurgie conservatrice grâce à l'amélioration des indications chirurgicales et des procédés de reconstruction reposant sur des prothèses **[26,43]**. Cette chirurgie conservatrice est estimée actuellement à environ 80% **[41]**. Cependant dans notre étude aucun patient n'a bénéficié de la chirurgie conservatrice car nos patients consultent tardivement. Ce geste chirurgical lourd retentit de façon significative sur l'état général de l'enfant et réduit les chances d'une meilleure tolérance à la chimiothérapie adjuvante. Dans notre étude près de la moitié de nos patients qui avaient présenté le type histologique d'ostéosarcome avait bénéficié de l'amputation. Un résultat qui rejoint l'étude de Ndour et al au Sénégal ayant utilisé le protocole d'ostéosarcome OSAD 2000 en 2013**[36]** qui

ont retrouvé 43,75%. Dans notre étude six patients n'ont pas pu bénéficier d'un traitement chirurgical par ce que leur état général n'était pas stable.

Chimiothérapie adjuvante

Dans les SE et l'ostéosarcome, un traitement local seul n'est pas suffisant.. Les schémas thérapeutiques actuels comprennent une chimiothérapie néo-adjuvante d'induction, suivie d'un traitement local (chirurgie et/ou radiothérapie) et ensuite une chimiothérapie adjuvante ce qui permet de traiter les deux tiers des patients présentant une maladie localisée [6]. Elle doit donc être évitée pendant une irradiation et dans les semaines suivantes. Après un éventuel traitement chirurgical et en même temps que la radiothérapie, la chimiothérapie est poursuivie pour atteindre une durée globale de traitement d'environ un an. Ces polychimiothérapies ont permis d'augmenter la survie à 5 ans des patients au-delà de 50% [36]. Dans notre étude 9,1% de nos patients avaient une survie supérieure à 5 ans cela s'explique par le fait que le diagnostic a été posé tôt et ces patients avaient bénéficié de la chimiothérapie néo-adjuvante suivis de la chirurgie et de la chimiothérapie adjuvante.

Radiothérapie

Contrairement à la chirurgie et à la chimiothérapie, la radiothérapie a peu de place dans la prise en charge thérapeutique des ostéosarcomes du fait de l'histoire naturelle de cette tumeur et de sa relative radiorésistance. La place de la radiothérapie dans le traitement de l'ostéosarcome a été précisée dans un "Standard Option, Recommandation" publié en 2005 [5]. La radiothérapie est de principe non indiquée dans le traitement de première intention d'un ostéosarcome, excepté en cas de tumeur non accessible à la chirurgie, de refus de la chirurgie ou de résection marginale[11].

La radiothérapie est restée longtemps le traitement local de choix du sarcome d'Ewing, mais laissait de lourdes séquelles chez les survivants. Actuellement, c'est à la chirurgie que revient ce rôle en raison du risque de survenue de deuxième tumeur en territoire irradié. La radiothérapie pourra être utilisée seule en cas de tumeurs inextirpables chirurgicalement, mais aussi et plus souvent en complément de l'exérèse pour aider au contrôle locorégional. Les techniques modernes d'irradiation tentent donc de diminuer autant que possible ces différentes séquelles [13].

Dans les chondrosarcomes, elle n'a que des indications rares, ces tumeurs étant plutôt radiorésistantes. Elle est réservée aux formes dont l'exérèse carcinologique n'est pas réalisable, en cas de refus de l'intervention, ou encore à titre palliatif [37]. Dans notre série il n'y a pas eu d'indication à cette radiothérapie.

2. ASPECTS EVOLUTIFS

2.1. Récidive

Contrairement à d'autres tumeurs comme l'ostéosarcome, des récurrences locales ou à distance très tardives, au-delà de dix ans, ne sont pas exceptionnelles dans le sarcome d'Ewing et nécessitent une surveillance prolongée, et les études rapportant des résultats à seulement cinq ans de recul demandent à être confirmées sur de plus longs reculs. Les récurrences locales sont plus fréquentes après radiothérapie isolée qu'après chirurgie seule ou association de chirurgie et de radiothérapie. Après radiothérapie isolée, le taux de contrôle local est estimé à 70 à 80 % dans les lésions périphériques et 60 % pour les lésions proximales. Tous les auteurs s'accordent sur la nécessité d'avoir des marges de résection larges. Par exemple, selon Ozaki, après chirurgie seule, le taux de récurrence locale est de moins de 10 %, et si les marges de résection sont larges ce taux de récurrence est d'environ 5 % contre 12 % en cas de marges contaminées. [1].

Dans notre étude le taux de récurrence était à 7, 4%. Ce résultat est similaire à celui de la littérature qui est inférieur à 10%[31].Ce taux s'explique par le fait que ces patients avaient bénéficié d'une chimiothérapie néo-adjuvante d'induction, suivie de la chirurgie et ensuite une chimiothérapie adjuvante et les marges de résection étaient larges et saines.

2.2. Survie

Le but du traitement est d'améliorer la qualité de vie de l'enfant tant physique et psychique mais également sa survie. Actuellement avec l'introduction de nouvelles méthodes thérapeutiques, le taux global de survie à 5 ans est d'environ 80% [7,16]. Dans notre étude la survie à 5 ans était de 14,6%. Le taux de décès précoce (moins de 5 ans) était généralement élevé (90,9% des cas). Ces décès étaient liés soit à la survenue de métastases surtout pulmonaires soit à une mauvaise tolérance de la polychimiothérapie ou à la chirurgie elle-même.

CONCLUSION

La prise en charge des tumeurs osseuses malignes est médicochirurgicale au sein d'une équipe spécialisée. Leur schéma thérapeutique est globalement le même et l'évolution de la science a considérablement amélioré le pronostic et la survie des enfants touchés lorsqu'ils parviennent à l'hôpital à un stade précoce de la maladie. Il repose sur l'association d'une chimiothérapie (première lignée et d'entretien) à forte dose et d'un traitement local chirurgical. Une étude préliminaire a été réalisée à l'unité d'oncologie pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire Aristide Le Dantec portant sur les aspects épidémiologiques et diagnostiques des tumeurs osseuses malignes primitives chez l'enfant.

A la suite de ce travail, nous avons réalisé sur ce même groupe des patients de l'UOP une étude dont le but est de décrire la prise en charge thérapeutique et évolutive des tumeurs osseuses malignes primitives chez l'enfant au Sénégal.

Nous avons mené une étude rétrospective et descriptive de ces tumeurs sur une période de 5 ans (2015 - 2019). Les cas ont été colligés à partir des dossiers des malades concernés présents dans les archives de l'unité d'oncologie pédiatrique de Dantec qui est l'unique centre de prise en charge des cancers pédiatriques au Sénégal. Cette étude a concerné les enfants de 0 à 15 ans dont le diagnostic de TOMP a été posé histologiquement et ayant bénéficié d'un traitement et de suivi dans l'unité d'oncologie pédiatrique de Dakar.

Sur le plan thérapeutique 21 patients avaient bénéficié de la chimiothérapie néo-adjuvante. La prise en charge chirurgicale a concerné 27 patients soit 81, 8% des cas et 6 cas n'ont pas été opérés. Parmi les patients opérés 23 ont bénéficié de la chirurgie curative, 2 de la chirurgie de propreté et 2 patients évacués. La limite de l'exérèse tumorale était saine chez 17 patients soit 73,9% de cas et 6 cas était non sain. La chimiothérapie adjuvante a été administrée chez 22 patients soit 66,7% de cas.

L'évolution immédiate de nos patients opérés a été marquée par les suites opératoires simples chez 22 patients avec un taux de 81,5% de cas. Deux de nos patients (ostéosarcomes) ont été évacués à Bamako et Toulouse pour la suite de leur prise en charge. L'évolution à moyen et à long terme a été émaillée de décès de 30 patients soit 90,9% et une récurrence chez 2 patients.

Dans notre contexte, la prise en charge des tumeurs osseuses malignes primitives relève de la chimiothérapie associée à la chirurgie agressive, malgré ce protocole le taux de mortalité est resté très élevé.

Au terme de ce travail nous faisons les recommandations suivantes:

- Informer et sensibiliser la population sur la consultation précoce devant une masse osseuse chez l'enfant.
- Renforcer l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital Aristide le Dantec en personnel et en médicaments de chimiothérapie.
- Poursuivre la formation continue du personnel de la pédiatrie et des chirurgiens pédiatres sur la technique de la chirurgie conservatrice
- Poursuivre des réunions de concertation pluridisciplinaire pour un dialogue permanent entre l'oncologue, le chirurgien pédiatre, le radiologue et l'anatomopathologique.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Abdelmadjid E.M, Alaoui L.Y

Diagnostic des tumeurs osseuses. ISBN 2015 ; 49-52

2. Amankwah EK, Conley AP, Reed DR.

Epidemiology and therapies for metastatic sarcoma.
Clin epidemiol 2013;16(5):147–62.

3. Andon A, Vassal G, Oberlin O, Hartmann O.

Les tumeurs osseuses. Institut Gustave-Roussy 2004:8p[En ligne].
Disponible sur : <https://www.rheop.org/IMG/pdf/TUMOSGP.pdf>
Consulté le 27/08/2021.

4 .Anract P, Biau D, Babinet A, Dumaine V, Tomeno B.

Ostéosarcomes : diagnostic et résultats du traitement :
Lett rhumatol 2006 ;6(325):31-38

5. Anract P, FLarousserie, O Mir, AFeydy.

Chondrosarcomes osseux.
EMC, appareil locomoteur 2013 ; 14-716

6.Athanasou N, Bielack S, De Alava E et al

Bonesarcomas : ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.
Ann Oncol 2010;21(5):204-13.

7. Aucourt J, Aubert S, Lesage A et al

Tumeurs osseuses. Imagerie musculosquelettique - Pathologies générales
Elsevier 2013, 2^{ème} édition

8. Baunin C, Rubie H et Sales De Gauzy J.

Sarcome d'Ewing Encycl Med Cir (Editions scientifiques et médicales Elsevier
SAS, Paris), Radiodiagnostic –Neuroradiologie –appareil locomoteur, 31-520-
A-50, 2001, 9p.

9. Bollini G, Kalifa C, Panuel M.

Tumeurs osseuses malignes de l'enfant et de l'adolescent.

Arch Pédiatr 2006;13(6):669-71.

10. Brugières L. et al.

Les tumeurs osseuses malignes de l'enfant. Département de cancérologie de
l'enfant et de l'adolescent. Institut Gustave-Roussy 2009 ; 6[En ligne].

Disponible sur : <https://www.edimark.fr/Front/frontpost/getfiles/21371.pdf>

Consulté le 27/08/2021.

11. Brugières L, Piperno-Neumann S

La chimiothérapie des ostéosarcomes

Oncologie 2007;9: 164–169

12. Canadian Cancer Society.

What is bone cancer?

Disponible : [http://www.cancer.ca/fr-ca/cancer-information/cancer-type/bone/bonecancer/? Région=on5](http://www.cancer.ca/fr-ca/cancer-information/cancer-type/bone/bonecancer/?Région=on5)

[Cité le 23 avril 2019].

13. Claude L, Claude L, Rousmans S, Carrie C, Breteau N, Dijoud F et al
Recommandations pour la pratique clinique : standards, options 2004 pour la prise en charge des patients atteints d'ostéosarcome mise à jour 2004 du chapitre radiothérapie.

Bull Cancer 2005; 10(92) 891-906

14. Cotterill SJ.

Prognostic factors in Ewing's tumor of bone: analysis of 975 patients from the European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study Group

J Clin Oncol 2000 ; 18 : 3108-3114

15. DahinDc, Unni KK.

Bone tumors general aspects and data on 11087

wilkins, ed, 5, 1996; 23(1): 35-41

16. Eflot L, Ducou le pointe H, Lenoit M et al

Bonne pratique en imagerie dans les tumeurs osseuses.

EncycloMédico-chirurgical 2004: 14-703

17. Eyre R, Feltbower RG, James PW et al.

The epidemiology of bone cancer in 0 -39 year olds in northern England, 1981 - 2002.

BMC Cancer 2010; 6 (10): 357.

18. Giammarile F, Chauvot P.

Place de la scintigraphie osseuse dans les tumeurs malignes primitives de l'enfant 2001 ;25(4) :227-32.

19. Gouin F.

Démarche diagnostique des tumeurs de l'appareil locomoteur de l'enfant et de l'adulte. In : Conférences d'enseignement 2008.

Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°97. Paris : Elsevier Masson ; 2008. P.281.

20. Grimer RJ, Briggs TW.

Earlier diagnosis of bone and soft tissue tumours.

JBone Joint Surg 2010; 92: 1489-92.

21. Guinebretière JM, Le Cesne A, Le Péchoux C et al

Ostéosarcome de forme commune. Encycl Méd Chir (éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris),

Appareil locomoteur, 14-704, 2001, 13p

22. Harif M, Barsaoui S, Benchekroun S et al.

Traitement des cancers de l'enfant en Afrique : résultats préliminaires du groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique.

ArchPédiatr. 2005;12(6):851-3.

23. Hoeffel JC, Formes P, Kelner M.

Approche diagnostique des tumeurs osseuses chez l'enfant. Encycl Méd Chir Elsevier SAS, Radiodiagnostic-Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-530-A-10,2003, 10p.

24. DARAR IS

Les aspects épidémiologiques et diagnostiques des tumeurs osseuses malignes primitives chez l'enfant à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Aristide Le Dantec de DAKAR

[Mémoire] FMOS UCAD, 2019-2020;N°252

25. Janati S.

Les tumeurs osseuses malignes primitives aspects anatomo-clinique et évolutif.
[Thèse médecine] Marrakech, 2011, No 288

26. Journeau P, G. Dautel , P. Lascombes.

Prise en charge chirurgicale des tumeurs osseuses chez l'enfant.

Ann Fr AnesthRéanim 2006 ; 25(4) :432-439

27. Kalifa C, Brugières L, Le Deley MC.

Traitement néo-adjuvant des ostéosarcomes.

Bull Cancer 2006 ;93(11) :1115-20.

28. Klein MJ, Siegal GP.

Osteosarcoma: anatomic and histologic variants.

Am J Clin Pathol 2006; 125:555- 81.

29. Lacour, A. Guyot-Goubin, S. Guissou et al

.Incidence des cancers de l'enfant en France : données des registres pédiatriques nationaux, 2000 –2004 BEH (bulletin épidémiologique hebdomadaire),

InVS (institut de veille sanitaire) 2010/N°49-50.

30. Laffosse JM, Accadbled F, Abid A et al

Reconstruction osseuse des os longs après exérèse carcinologique par l'utilisation de greffons fibulaires vascularisés chez l'enfant et l'adolescent.

Rev Chir Orthop 2007; 93, 555-563

31. Marec-Bérard P, Chotel F.

Ostéosarcome de l'enfant.

Oncologie 2006 ; 8 : 546-550

32. Mascard E, Guinebretiere JM.

Sarcomed'EwingEncyclmedchir, Appareil locomoteur, 2001, 14-756, 2001, 13p.

33. Mascard E, Missenard G, Wicart P.

Les prothèses en chirurgie tumorale chez l'enfant. In: les tumeurs malignes de l'enfant. Monographies de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique.

Montpellier : SaurampsMécical ; 2004.p.97-106.

34. Mattei J-C, Curvale G, Rochwerger A.

Stratégie chirurgicale dans les tumeurs osseuses « du genou ».

Bull Cancer 2014;101(6):571-9.

35. Mitra D, Sc M. Shaw A. K ; Hutchings k.

Evaluation de l'incidence du cancer chez l'enfant au Canada, 1992-2006
Maladies chroniques et blessures au Canada. 2012;32 :3

36. Ndour O, Alumeti DM, Fall M, Fall AF, Diouf C, Ndiaye NA, et al.

Aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des ostéosarcomes de l'enfant au CHU Aristide le Dantec de Dakar : à propos de 16 cas.

Pan Afr Med J 2013; 14:104.

37. Oberlin O, Habrand JL.

Sarcomes d'Ewing. Vers un protocole commun pour les adultes et les enfants

Cancer Radiother 2000 ; 4 : 1-4

38. Ouazzani M,

Aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de l'ostéosarcome de l'enfant. Expérience du service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Aristide le Dantec de Dakar.

[Thèse médecine] Dakar Université Cheikh Anta Diop ; 2012, N 105

39. Pinieux G, Brouchet A, P. Rosset, Bouvier C, Rosset P.

Stratégie diagnostique, anatomie pathologique et classification des tumeurs osseuses primitives.

EMC-Appareil locomoteur 2012; 7(4) Elsevier Paris SAS. p62.

40. Ricart O, Guinebretière JM.

Appareil locomoteur : Adamantinome.

Encyclopédiemédico-chirurgicale2001, 14-768,7p.

41. Richardson MD, Michael L.

Teaching materials musculoskeletal radiology.

Rad. Washington. edu 2011.Etats Unis

42. Shin DS

The clinical efficacy of (18) F-FDG-PET/CT in benign and malignant musculoskeletal tumors.

Ann Nucl Med 2008; 22(7):603-9.

43. Staals, E L, Bacchini, P. &Bertoni, F.

High-grade surfaceosteosarcoma.

Cancer 2008; 112, 1592–1599

44. Stines J, Vanek D, Mole D.

Sarcome des parties molles et tumeurs malignes des os. Imagerie et surveillance post-thérapeutique en oncologie. Paris, 2000 :375-99.

45. Taylor M, Guillon M, Champion V et al

La tumeur d'Ewing.

Arch pédiatr 2005 ; 12(9) 1383-1391

46. Tazi MA, Benjaafar N, A ER-Raki A

Incidence des Cancers à Rabat en 2005.

Registre des Cancers de Rabat édition 2009 Maroc

47. Tientcheu T.D.

Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques des cancers primitifs des os.

[Thèse médecine]Bamako FMPOS 2019, N 34

48. Tomeno B

Biopsie pour tumeurs des os.

EMC-Rhumatologie Orthopédique 2004

49.Trigui M, Ayadi K, Zribi M, Z. Ellouzi, Abid A, Toumi N et al.

Tumeurs osseuses malignes de l'enfant et de l'adolescent.

J.I. M. Sfax, N°27; 43-53

50. Vinh T S.

Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur : Chordome.

Paris Schering Plough ; 1990 ; (1) 77-89.

51. Wei S.

Malignant Tumors of Bone Biomedical Sciences

Pathobiology of Human Disease – Elsevier 2014: 856-8

FICHE D'ENQUETE

Identité :

1. Numéro d'ordre :
2. Numéro de classement
3. Age :
4. Sexe :

Anatomopathologie

1. Confirmation histologique : Oui Non
2. Type histologique :

Traitement :

Chimiothérapie néo-adjuvante :

1. Oui Non
2. Durée / séances
3. Protocole utilisé : Oui Non
4. Protocole : 1- Doxorubicine 2- Cisplatine 3-Endoxan
4- Ifosfamide 5- Etoposide 6- Vincristine 7- Mesna 8-
Methotrexate 9- Autres :

Chirurgie :

1. Chirurgie réalisée oui Non
2. Geste 1- Exérèse conservatrice 2- Amputation
3 - Autres

Chimiothérapie adjuvante

1. Oui Non
2. Durée / séances
3. Protocole utilisé : Oui Non

4. Protocole : 1- Doxorubicine 2- Cisplatine 3-Endoxan
4- Ifosfamide 5- Etoposide 6- Vincristine 7- Mesna
8- Methotrexate 9- Autres :

Suites postopératoire:

1. simples : 1- oui 2- non
2. complications lesquelles Oui Non
1- surinfection de la plaie 2- Décès
3- Complications de la chimiothérapie Anémie 4- Autre

Surveillance :

Clinique : 1- récurrence : Oui Non

2- Autres :

Evolution :

1. Mortalité : 1- oui 2- non
2. Survie :

RÉSUMÉ

Introduction : La prise en charge des tumeurs osseuses malignes primitives est médicochirurgicale au sein d'une équipe spécialisée. Elle repose sur l'association d'une chimiothérapie (première lignée et d'entretien) à forte dose et d'un traitement local chirurgical ou de la radiothérapie. Le but de notre travail est de décrire le traitement et l'évolution des tumeurs osseuses malignes primitives chez l'enfant au Sénégal.

Patients et Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive qui a colligé sur une période de 5 ans, 33 dossiers d'enfants pris en charge pour tumeurs osseuses malignes primitives à l'unité d'oncologie pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire Aristide Le Dantec à Dakar.

Résultats : Parmi les 33 patients, 21 avaient bénéficié de la chimiothérapie néo-adjuvante. La prise en charge chirurgicale a concerné 27 patients soit 81,8% des cas et 6 cas n'ont pas été opérés. Parmi les patients opérés 23 ont bénéficié de la chirurgie curative, 2 de la chirurgie de propreté et 2 patients évacués. La limite de l'exérèse tumorale était saine chez 17 patients soit 73,9% de cas et 6 cas étaient non sains. La chimiothérapie adjuvante a été administré chez 22 patients soit 66,7% de cas. L'évolution immédiate de nos patients opérés a été marquée par les suites opératoires simples chez 22 patients avec un taux de 81,5% de cas. Deux de nos patients (ostéosarcomes) ont été évacué. L'évolution à moyen et long terme a été émaillée de décès de 30 patients soit 90,9% et une récurrence chez 2 patients soit 6,1% de cas.

Conclusion : Dans notre contexte, la prise en charge des tumeurs osseuses malignes primitives relève de la chimiothérapie associée à la chirurgie agressive, malgré ce protocole le taux de mortalité est très élevé.

Mots clés: TOMP, enfant ; chimiothérapie, chirurgie, mortalité élevée