

Les tumeurs osseuses chez l'enfant.

I. Introduction

Une tumeur est caractérisée par une prolifération anormale d'une lignée cellulaire pathologique.

Les tumeurs osseuses primitives sont séparées en deux sortes. Elles sont bénignes, les plus fréquentes ou malignes : assez rares (6 à 10% des cancers de l'enfant et de l'adolescent), elles sont représentées à 90% par l'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing. Les 10% restants sont des tumeurs rarissimes : le chondrosarcome, l'adamantinome, le chordome et les lymphomes osseux.

Les tumeurs osseuses primitives de l'enfant se différencient de celles de l'adulte par leur localisation, leur fréquence, leur manière de se développer et enfin dans leur traitement.

L'incidence augmente avec l'âge, avec un pic à l'âge de 15 ans et elle est un peu plus importante chez le garçon que chez la fille.

II. Les tumeurs primitives bénignes

1. Le fibrome non ossifiant

Il est appelé fibrome non ossifiant lorsqu'il a plus de 2,5 cm de diamètre et « cortical defect » lorsqu'il a moins de 2,5 cm de diamètre.

Localisation :

C'est une lésion métaphysaire ou diaphysaire qui touche principalement les membres inférieurs (fémur : 40% ; tibia : 40%) et se présente sous forme de zone ostéolytique. Il peut y avoir de multiples lésions.

Incidence :

Cette lésion atteint 35% des enfants entre 2 et 12 ans. Elle concerne $\frac{1}{4}$ de filles pour $\frac{3}{4}$ de garçons.

Diagnostic :

Suite à une fracture pathologique ou lors de la réalisation d'une radiologie suite à des plaintes douloureuses de l'enfant au niveau du genou (attention ces douleurs ne sont pas causées par la tumeur).

La *radiologie conventionnelle* permet de poser le diagnostic avec certitude. La biopsie chirurgicale n'est donc pas nécessaire, sauf dans de rares cas (grande taille et aspect radiologique inhabituel).

Traitement :

Disparition des lésions habituelles à l'âge adulte par ossification de la zone ostéolytique, il n'y a alors pas de traitement.

Les fractures pathologiques seront traitées par ostéosynthèse associée à une greffe/ curetage.

2. L'exostose ostéogénique ou ostéochondrome

C'est une tumeur bénigne périphérique à la surface de l'os et bien souvent bourgeonnante.

La lésion est le plus souvent unique.

Il existe des exostoses multiples et disséminées au niveau des membres et des ceintures. C'est une maladie autosomique dominante (anomalie chromosomique). Si parent porteur, un enfant sur deux en sera atteint, mais les enfants sains ne transmettront pas la maladie.

Localisation :

Métaphyse des os longs : 50% fémur inférieur et humérus et tibia supérieur.

Os plats : omoplate et bassin

Mode de révélation et Diagnostic :

L'excroissance de l'os grandissant avec la croissance de l'enfant, celle-ci finit par être palpable, la famille ou l'enfant s'en aperçoit et consulte.

La douleur au niveau de l'excroissance peut pousser à la consultation (par un phénomène d'accrochage tendineux, ou plus rare par compression nerveuse ou vasculaire).

La biopsie chirurgicale est inutile.

On réalise une radiographie conventionnelle et une IRM.

Evolution :

L'excroissance s'arrête de grandir à la fin de la croissance de l'enfant.

Maladie des exostoses multiples : Les excroissances vont poser problème lors de la croissance du squelette : déformations des genoux en genu valgum, cols fémoraux élargis,...

Traitement :

Exérèse totale de l'excroissance dès qu'elle est douloureuse car il y a des risques de dégénérescence rares mais réels à l'âge adulte (formes uniques : <1% et entre 10 à 20% pour les formes multiples).

Maladie des exostoses multiples : chirurgie pour corriger les troubles d'axes et les inégalités de longueur.

3. L'ostéome ostéoïde

Tumeur bénigne se présentant sous la forme d'un « nidus » (zone ostéolytique de quelques millimètres de diamètre) entourée d'une zone d'hyperostose réactionnelle.

Incidence :

- 10 à 12% de l'ensemble des tumeurs osseuses bénignes.
- Les garçons sont plus atteints que les filles (2,2 garçons pour une fille)

Localisation :

Les régions métaphysaires et diaphysaires des os longs sont les plus fréquentes. Ensuite ce sont les os courts de la main et du pied et l'arc postérieur des vertèbres.

Mode de révélation et Diagnostic :

Douleur nocturne (le plus souvent), calmée par l'administration d'aspirine.

Radiographie conventionnelle : image « en nidus » permet d'affirmer le diagnostic avec une grande certitude mais il est parfois difficile à voir.

Scintigraphie : zone d'hyperfixation sur le nidus.

TDM : confirme le diagnostic si montre un « nidus » à la zone d'hyperfixation.

Une biopsie à visée diagnostic est inutile si on a ces signes en imagerie (90 % des cas).

Traitement :

Traitement symptomatique de la douleur.

Traitement pour l'hypersecretion de prostaglandines accompagnant cette lésion (serait due a la douleur)

Sous anesthésie générale, résection de la zone tumorale emportant le nidus, ou destruction par électro / photo coagulation ou enlevé à la tréphine (instrument)

4. Le kyste osseux solitaire ou essentiel

Lésion soufflante kystique représentée par une cavité osseuse métaphysaire remplie d'un liquide clair ou séro-sanglant.

Incidence :

Il représente 3% de l'ensemble des tumeurs osseuses primitives.

90% sont diagnostiqués avant l'âge de 20 ans.

Localisation :

Les localisations les plus fréquentes sont : les métaphyses supérieures de l'humérus et du fémur.

Mode de révélation et Diagnostic :

Douleur produite par une fracture ou une fissure de l'os.

Radiographie conventionnelle : lyse osseuse de la région métaphysaire, apparence nette de la fissure ou fracture.

TDM : confirmera la nature liquidienne de la lésion en cas de doute à la radiographie.

La biopsie chirurgicale est inutile.

Traitement :

Traitement orthopédique pour les fractures pathologiques.

Traitement curatif par curetage et comblement par des greffons spongieux ou cortico-spongieux. Même après traitement chirurgical, la récurrence est possible.

Ostéosynthèse préventive si l'on compte sur l'évolution spontanée.

III. Les tumeurs primitives malignes

1. L'ostéosarcome (sarcome ostéogène) :

Tumeur maligne. Sarcome qui se développe dans les os aux dépens du tissu ostéogénique.

Il peut avoir des propriétés constructives ou destructives, on parle alors de sarcome ossifiant ou ostéolytique.

Il a peut tendance à métastaser 10à 20% (métastases Pulmonaire : 90% et osseuse : 10%).

Incidence :

Il représente 60% des tumeurs osseuses malignes chez l'enfant et atteint le plus souvent les enfants au moment de la croissance rapide des os (à partir de 10 ans).

Localisation :

Selon le point de départ de l'ostéosarcome, on peut décrire **trois sortes** :

- Ostéosarcome central ou myélogène : provient de la moelle et atteint les métaphyses des os longs et le tissu spongieux des autres os.
- Ostéosarcome périphérique ou périostal : provient de la face profonde du périoste, elle atteint principalement les diaphyses osseuses.
- Ostéosarcome parostéal : provient de la face externe du périoste.

Le plus souvent, il siège en zone métaphysaire sur les os longs. 60% des cas sont localisés près du genou (extrémité inférieure du fémur et supérieure du tibia ou du péroné).

Si la tumeur se situe au membre supérieur elle se situera loin du coude (partie proximale de l'humérus).

Facteurs favorisants :

- Facteurs exogènes : Plusieurs années après une irradiation à fortes doses lors d'un premier cancer, un ostéosarcome peut se développer dans la zone irradiée.
- Prédisposition génétique

Signes spécifiques :

- Douleur localisée et persistante
- Position antalgique limitant l'utilisation du membre atteint

2. Le sarcome d'Ewing

Tumeur maligne de la moelle osseuse à petites cellules rondes.

Incidence :

Il représente 30% des tumeurs osseuses malignes chez l'enfant et survient entre 10 et 14 dans la plupart des cas. Dans 10% des cas il atteint les nourrissons et les enfants de moins de 10ans.

Evolution :

Cette tumeur débute insidieusement et évolue par poussées, le diagnostic est donc parfois difficile.

Ce sarcome a tendance à métastaser dans 30-40% des cas (atteinte de la cavité médullaire de l'os et infiltration de la moelle osseuse, ensuite la tumeur traverse l'os et le périoste pour finir par métastaser les tissus mous à proximité.). Les métastases sont osseuses, pulmonaires ou médullaires.

Ces métastases sont très précoces et souvent présentes lors du diagnostic d'où la gravité de ces tumeurs.

Localisation :

Elle atteint surtout la diaphyse des os longs (surtout le fémur mais également les os plats (bassin et omoplate).

Facteur favorisant :

La peau. En effet, il atteint 9 fois plus les sujets à peau blanche que ceux à peau noire.

Signes spécifiques:

- AEG : Fièvre, malaises, perte de poids
- Anémie avec hyperleucocytose
- Vitesse de sédimentation accélérée
- Gonflement des tissus mous par envahissement de ceux-ci. Assez volumineux, surtout si le sarcome est localisé sur un os plat.

3. Traitements

Pour commencer un traitement, il faut impérativement connaître la nature exacte de la tumeur. Il existe des protocoles européens spécifiques pour les tumeurs d'Ewing et les ostéosarcomes. Les principes thérapeutiques sont les même pour les deux.

1. ***Chimiothérapie néo adjuvante*** : Tente de réduire le volume tumorale de la lésion primaire afin de faciliter la résection chirurgicale, traite les métastases microscopiques et évalue l'efficacité de la chimiothérapie utilisée. Elle dure environ 3 mois.
2. ***Résection Chirurgicale de la tumeur primaire*** : chirurgie conservatrice dans la plupart des cas, l'amputation est devenue exceptionnelle. Pour que la résection soit efficace, les bords de la partie enlevée doivent être sains. Peu après on peut procéder à la résection de métastases s'il y en a. Une reconstruction est parfois nécessaire après la résection. Reconstruction articulaire au moyen de prothèses permettant de rétablir la longueur et de conserver les mouvements du membre. Le problème rencontré est la croissance de l'enfance, il ya donc certaines prothèses de croissances munies d'un système de rallongement. On peut faire des autogreffes si la substance perdue est inférieure à 10cm, sinon on utilisera une allogreffe (complications : infections, fragmentation,...) ou un greffon osseux vascularisé.
3. ***Chimiothérapie postopératoires*** : La chimiothérapie sera choisie selon la réponse de la tumeur à la 1^{ère} chimiothérapie. Pour cela, l'anatomopathologiste compare le nombre de cellules vivantes lors de la biopsie (réalisée pour établir le diagnostic) avec celles vivantes dans la tumeur réséquée.
4. ***Radiothérapie*** : Elle est utilisée en cas de traitement palliatif (si métastases multiples par exemple) et si la tumeur est localisée dans une région difficile d'accès.

4. Evolution et Pronostic

Sans traitement l'évolution de ces tumeurs se poursuit avec des métastases (essentiellement pulmonaires) et le décès.

Avec traitement, le taux de survie à 5ans pour l'ostéosarcome est de 60 à 80%

Pour le sarcome d'Ewing, il est de 50 à 60% à 5ans mais il y malheureusement des cas où une évolution reprend après un recul de plus de 5ans.

Le pronostic dépend de la forme anatomo-pathologique et de la réponse de la tumeur à la chimiothérapie.

5. Diagnostic d'une tumeur primitive maligne

a. Orientation étiologique

- la morphologie de la lésion
- sa topographie
- le nombre de lésions
- l'âge de découverte.

b. Signes et localisation :

Douleur, tuméfaction et fractures pathologiques.

c. Imagerie médicale :

- *Radiographie conventionnelle:* de face et de profil. Elle apporte de nombreuses informations sur la tumeur : sa forme, son emplacement dans l'os (épiphysaire, métaphysaire ou diaphysaire), son mécanisme d'évolution (lésion lytique, condensante, ou mixte)
Mais également sur les signes d'envahissement des parties molles : seul signe radiologique qui signe la malignité de la tumeur.
Sarcome d'Ewing : ostéolyse ;
Ostéosarcome : ostéolyse et/ou ostéocondensation.
Signes radiologiques d'une lésion maligne: taille importante (< à 6cm de diamètre), limites floues, absence de liséré de condensation périphérique, érosion ou rupture corticales, envahissement des parties molles, présence d'une réaction périostée (Eperon de Codman, feux d'herbes)
Signes radiologiques d'une lésion bénigne: petite taille de la lésion, limites nettes, liséré de condensation périphérique, intégrité des corticales, absence d'envahissement des parties molles.
- *Scintigraphie osseuse:* Intérêt dans la recherche de lésions multiples et de métastases, mais ne donne aucune certitude diagnostic. Elle montre les normo ou hyperfixation des lésions ainsi que l'existence d'autres foyers d'hyperfixation. S'il y a normofixation, l'hypothèse de tumeur maligne est exclue.
- *L'imagerie en coupes:* Apporte des informations indispensables sur la nature de la tumeur ainsi que pour le bilan d'extension locale. TDM pulmonaire pour recherche de métastases et IRM apprécie très bien l'étendue des tumeurs Ne donne aucune certitude diagnostic.

d. Biopsie chirurgicale

Une fois que l'on suspecte une tumeur maligne, la biopsie doit être réalisée rapidement (8 à 10 jours maximum). Celle-ci sera réalisée par le chirurgien qui

prendra le traitement en charge car la voie d'abord pour réaliser la biopsie doit tenir compte de la manière dont la résection tumorale va être réalisée.

Elle répond à des règles précises et s'effectue toujours au bloc opératoire. En effet il faut que celle-ci soit très bien réalisée car il y a un risque de dissémination des cellules tumorales qui peut avoir des conséquences gravissimes (amputation ultérieure).

Elle sert à connaître la nature histologique de la tumeur (analyse anatomopathologique et bactériologique. Elle permet de différencier, avec certitude, une tumeur d'Ewing d'une ostéomyélite (ce qui n'est pas toujours possible avec les autres moyens diagnostics car il y a beaucoup de ressemblances) en faisant une analyse bactériologique du prélèvement.

Aucun traitement ne sera commencé avant cette analyse, sauf pour certaines tumeurs qui ne nécessitent pas de biopsie car leurs caractéristiques radiologiques sont suffisantes et parlent d'elles même.

Le diagnostic de l'ostéosarcome repose sur celle-ci.

IV. Signes d'une tumeur primitive bénigne ou maligne

Attention, les signes suivants peuvent faire penser à une tumeur, mais vu qu'ils n'ont pas de caractères spécifiques, *ils ne peuvent en aucun cas donner une orientation à valeur diagnostic*

- Douleur : Signe le plus fréquent. Diurne, nocturne, mécanique ou inflammatoire, permanente ou transitoire, elle n'a pas de caractère spécifique. Elle peut être localisée à la zone tumorale mais également projetée (ex : tumeur vertébrale entraînant une douleur de type sciatique due à une compression radiculaire)
- Tuméfaction : dans les régions osseuses superficielles (ex : genou).
- Fractures pathologiques
- D'autres symptômes peuvent se présenter selon l'atteinte des organes de voisinages et la localisation de la tumeur : Troubles moteurs ou sphinctériens par compression nerveuse ou mécanique, Troubles respiratoires ou épanchement pleural si tumeur costale,...