

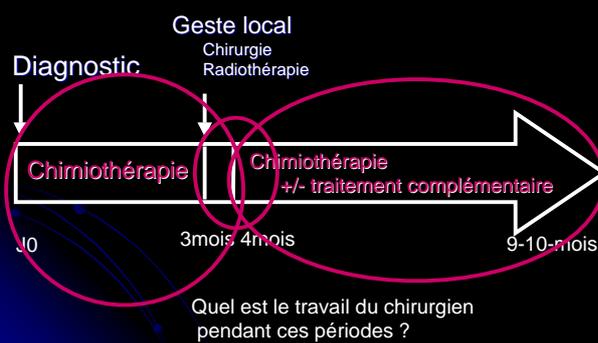
Prise en charge orthopédique des tumeurs osseuses malignes

B.Fraisse, M. Chapuis, S. Marleix,
Ph .Violas

Les difficultés

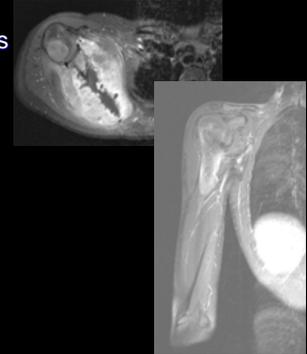
- À chacune des étapes
- Diagnostic
- Chirurgie
 - L'exérèse tumorale
 - La reconstruction
- Les complications post-opératoires

Schématiquement

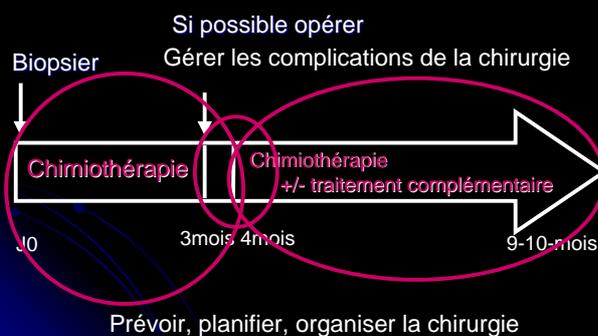


mai 2008 - mai 2009

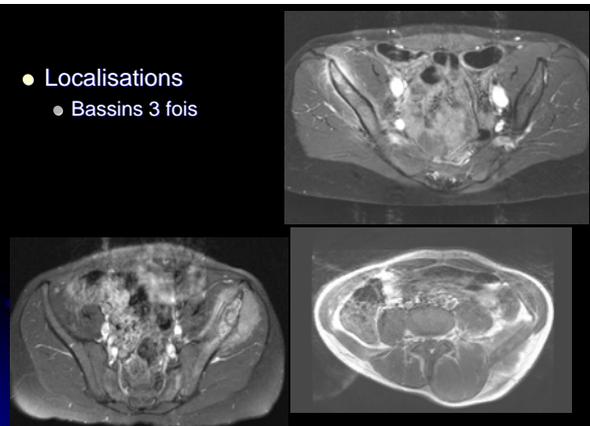
- 11 tumeurs osseuses
 - 7 Ewing
 - 4 ostéosarcomes
- Localisations
 - Scapula
 - Humérus



Schématiquement



- Localisations
 - Bassins 3 fois



- Localisations
 - Fémur 2 fois



Difficultés diagnostiques

- Localisations
 - Tibia 3 fois



Penser au diagnostic

- Localisations
 - Fibula 1 fois



Alan

- En juin/juillet 2007, douleur pied gauche, étiquetée crise de croissance.
- Alan constate l'apparition d'une boule au niveau du bassin: tendinite
- en décembre 2007 il présente des douleurs importantes par crise.
- Fin avril 2008, douleurs très intenses perte de 5 kg en 2 semaines.
- L'examen radiographique standard réalisé est en faveur d'un processus tumoral osseux de l'iliaque gauche.

Imagerie

- Radiographie

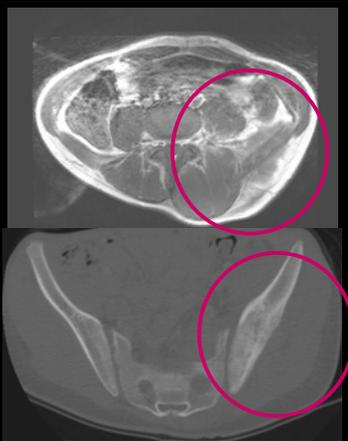


Prise en charge

- Chimiothérapie euroewing 99
- Indication chirurgicale non retenue
- Radiothérapie après avoir protégé les anses grêles
- Évolution défavorable
- Décès début 2009

Imagerie

- IRM
- Au niveau osseux
 - processus tumoral de l'iliaque gauche infiltrant les trous de conjugaison S1, S2, S3.
 - Le paquet artérioveineux iliaque gauche se situe au sein de la masse tissulaire.
- Biopsie osseuse
 - Ewing



Enseignement

- Attention aux « douleurs de croissance »
- Attention au diagnostic de tendinite
...Surtout chez l'enfant.

Bilan d'extension

- scanner thoraco-abdomino-pelvien
 - 4 nodules thoraciques
- scintigraphie osseuse
 - fixation aile iliaque gauche
 - pas d'autre localisation

Attention au diagnostic de facilité

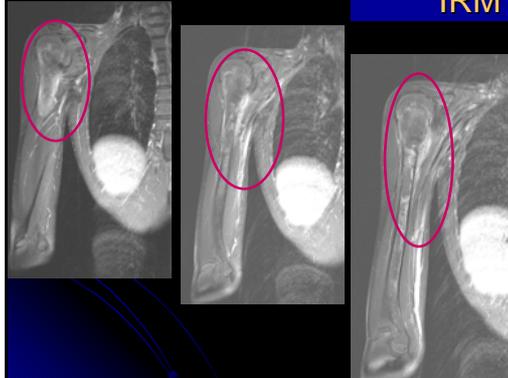
Presque toutes les tumeurs sont traitées comme des tendinites pendant plusieurs semaines !

Ne parlez pas de **TENDINITE** chez l'enfant !



Faire la biopsie

IRM



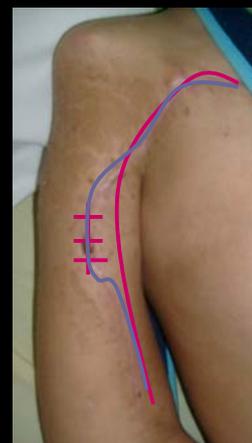
Biopsie

- Même si le diagnostic radio est évident
- L'IRM est réalisée avant la biopsie
- La biopsie répond à des règles strictes



Biopsie

- Réalisée par une équipe différente de celle qui réalisera le geste chirurgical d'exérèse
- Ostéosarcome de haut grade



Alicia

- Fille 13 ans et demi
- instabilité de l'épaule droite.
- **La radiographie:** condensation hétérogène métaphyse humérale droite.
- **La scintigraphie osseuse** hyperfixation de la région diaphyso-métaphysaire humérale droite

Enseignement

- Voie d'abord de la biopsie = voie d'abord de la chirurgie
- La biopsie doit être réalisée par l'équipe qui va opérer l'enfant de sa tumeur

La chirurgie

Biopsie

- Réalisée le 7/4 dans un autre établissement bord inférieur TTA
- Ostéosarcome

Problèmes d'organisation

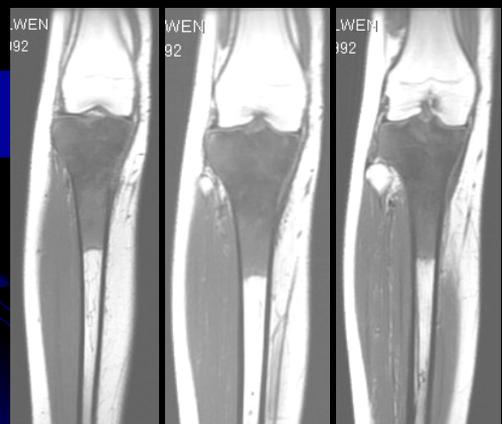
Bilan d'extension

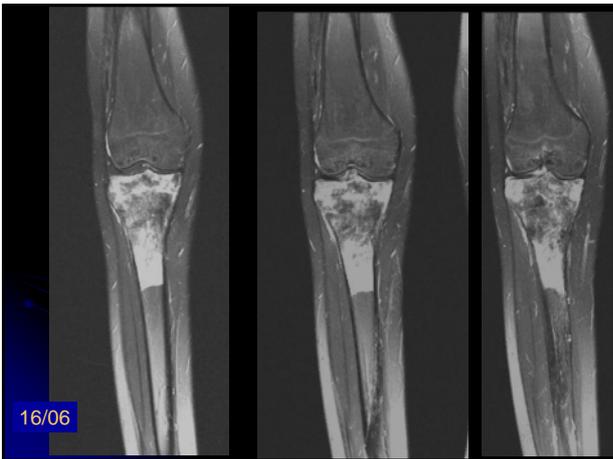
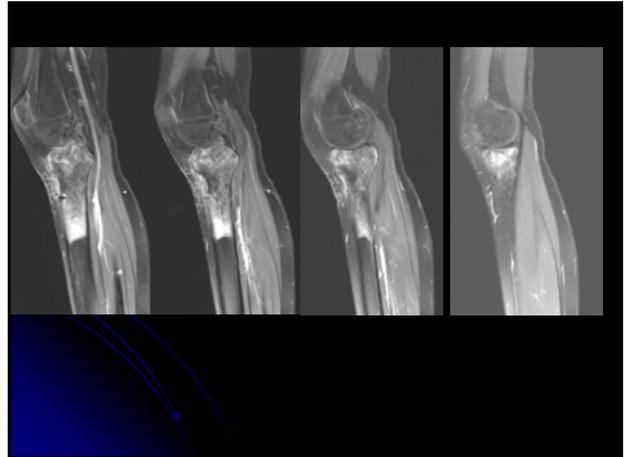
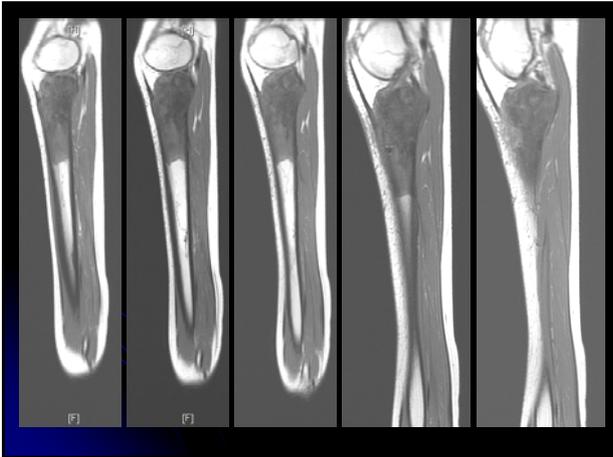
- TDM image d'allure métastatique dans les deux champs pulmonaires
- IRM
- Scintigraphie: Fixation localisée au tibia

Nolwen

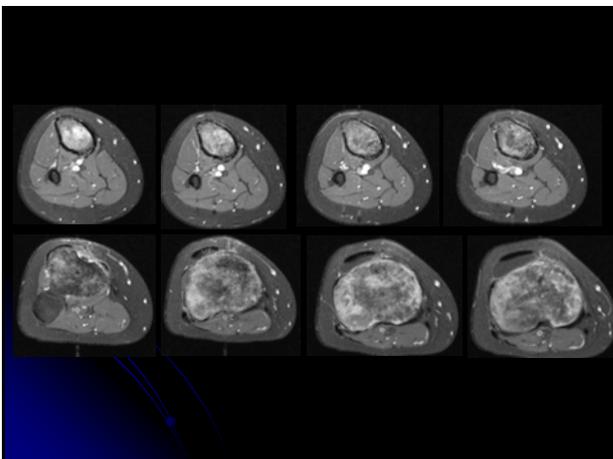
- 16 ans
- Douleur de jambe droite depuis janvier 2008
- Première radio le 27/03/08
- Clinique : 172cm 52 Kg
- Pas de cassure de la courbe de poids
- pas d'adénopathie
- Pas d'infiltration cutanée

IRM
7 avril
2008



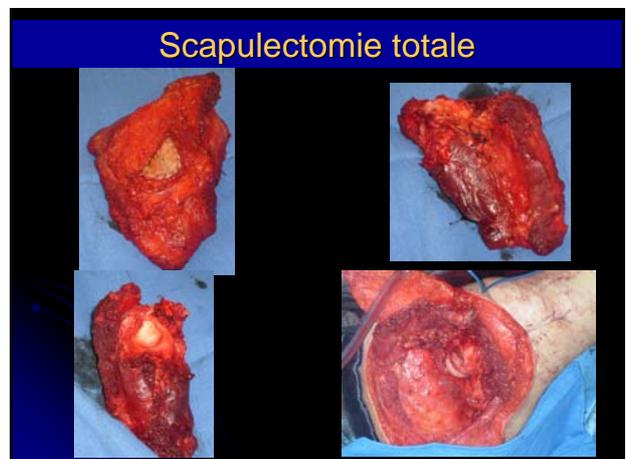
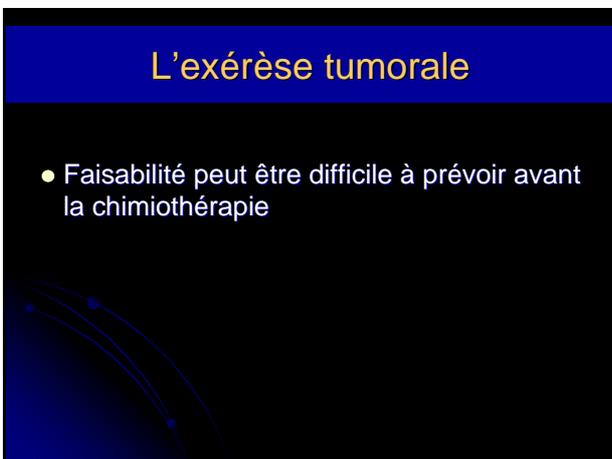
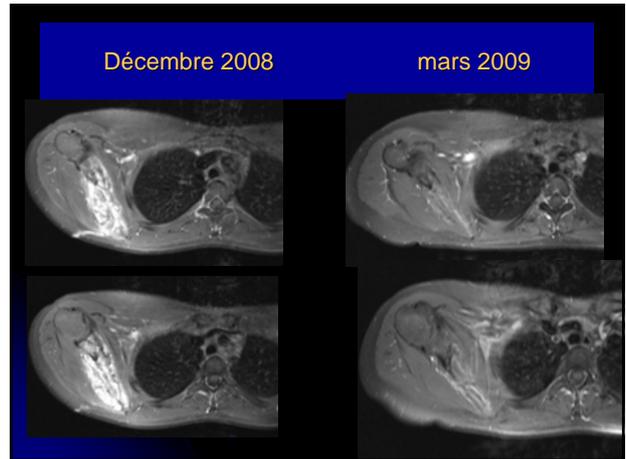
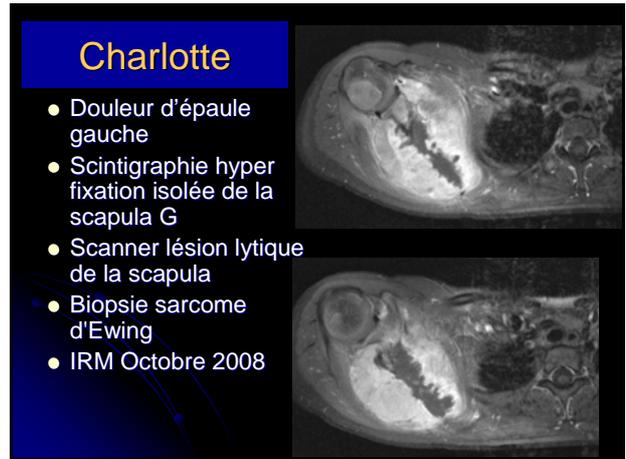


- Adressée le 20 juin 2008 au chu de Rennes pour chirurgie (date théorique 15/07/08)
- Problèmes
 - 3 semaines pour planifier la chirurgie



Quelle chirurgie?

- Prothèse ?
- Amputation?
 - Trans fémorale
 - Plastie de Van Ness





Radio Bassin

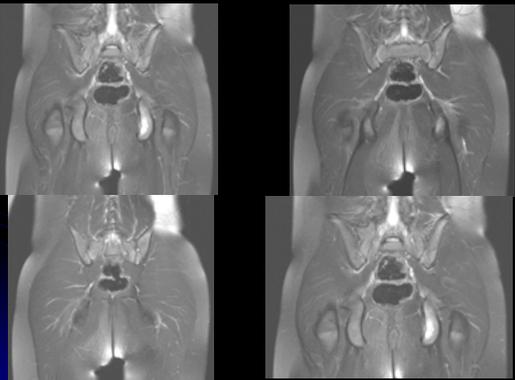
- tumeur aile iliaque
- lésion lytique de l'aile iliaque gauche
- Biopsie le 30/09/08
- Sarcome d'Ewing



L'exérèse tumorale

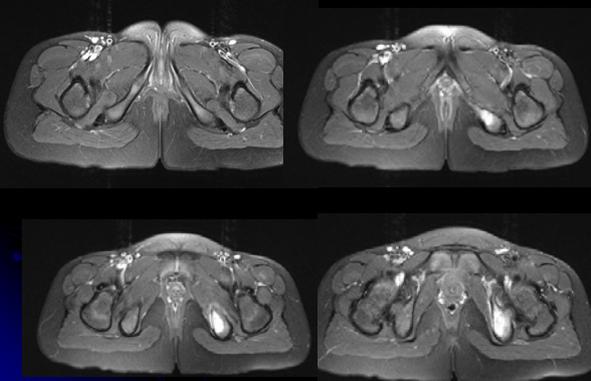
- Faisabilité peut être difficile à prévoir avant la chimiothérapie
- Peut aussi être difficile en cours de chimiothérapie
- Ne se conçoit que si elle peut être R0
- Si les séquelles sont compatibles avec une vie décente

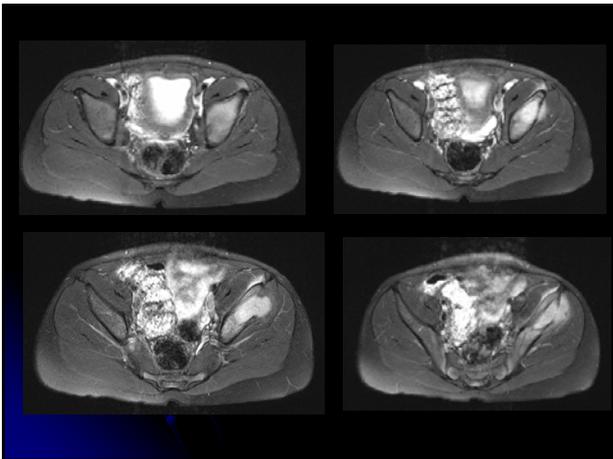
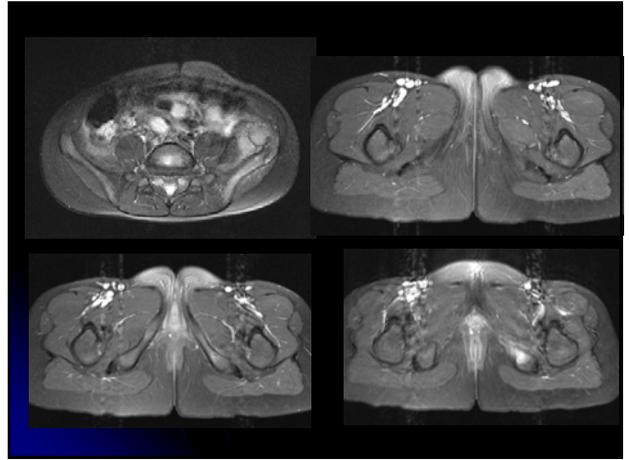
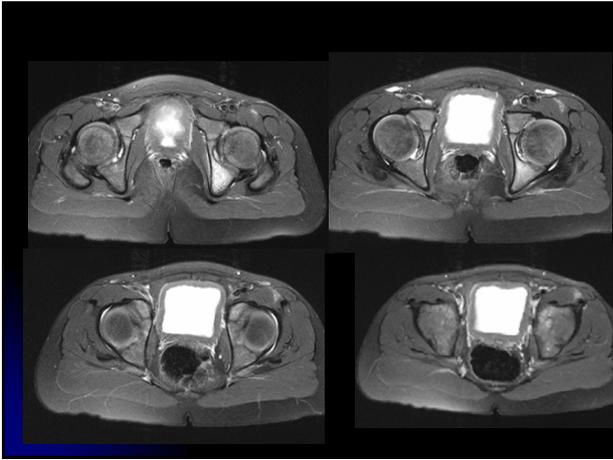
IRM



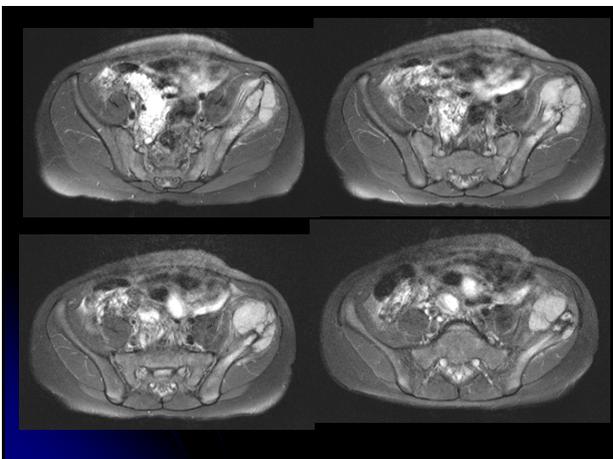
Jade

- 7ans ½
- Boiterie intermittente du mb inf G en avril mai 08
- Puis modérément en Août
- Visite de rentrée scolaire pour le sport:





Que faire ?



Questions

- Quel geste local ?
 - Radiothérapie ?
 - Chirurgie ?
- Si chirurgie quelle reconstruction?

Avis du public

42% 56% 2% 0%

A+B+C+D

Que faire ?

A: Chirurgie B: Radiothérapie
 C: Prier D: Fuir

Coup de fil à un ami

Que faire ?

A: Chirurgie B: Radiothérapie
 C: Prier D: Fuir

RCP INTERRÉGIONALE D'ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE DU GRAND OUEST Date: 22/01/2009

- Après 4 cures de VIDE, très bonne réduction tumorale au niveau des parties molles.
- Question du traitement local :
 - chirurgie ? radiothérapie ?
- CHU RENNES hésitant pour une chirurgie d'exérèse, compte tenu des séquelles orthopédiques prévisibles majeures
- CHU CAEN se déclare quant à lui défavorable à une attitude chirurgicale
- Radiothérapeutes conséquences à long terme d'une irradiation risquent d'être très sévères

Avis du CIRTAL 02/02/09

- Survie Ewing après chirurgie > survie Ewing après radiothérapies
- Séquelles chirurgie > séquelles radiothérapie
- Mais Séquelles de la radiothérapie restant majeur
- Réponse A
- Exérèse chirurgicale

- Après avis du public
- Coup de fil à un ami
- Dossier présenté en staff d'orthopédie au niveau national

Exérèse chirurgicale

Reconstruction

Alicia

- Fille 13 ½ ans
- instabilité de l'épaule droite.
- **Radiographie**
 - condensation hétérogène
 - **Fracture pathologique**
- Ostéosarcome de haut grade



F1 50:50 P

F2

F3

Quelle reconstruction ?

- ➔ A: Pas de reconstruction
- ➔ B: allogreffe de fémur
- ➔ C: Arthrodèse
- ➔ D: Reconstruction en Gor-Tex

15	4.000.000 F
14	3.000.000 F
13	1.000.000 F
12	700.000 F
11	500.000 F
10	300.000 F
9	150.000 F
8	80.000 F
7	40.000 F
6	20.000 F
5	10.000 F
4	0.000 F
3	0.000 F
2	0.000 F
1	0.000 F

IRM



Reconstruction

- Réponse C
- Arthrodèse



Chirurgie

- Exérèse tumorale
- Reconstruction
 - Prothèse?
 - Spacer en ciment
 - Fibula vascularisée



Fibula vascularisée

- Nécessite
 - 2 chirurgiens pour l'exérèse tumorale
 - 1 microchirurgien (anastomose de la fibula)
 - Un microscope (anastomose)

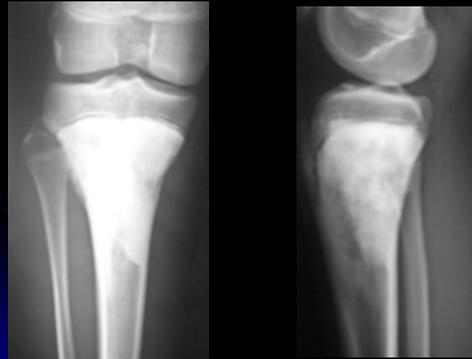


Glen

- Douleur et gonflement du genou droit suite à un match de foot
- Consultation à j15



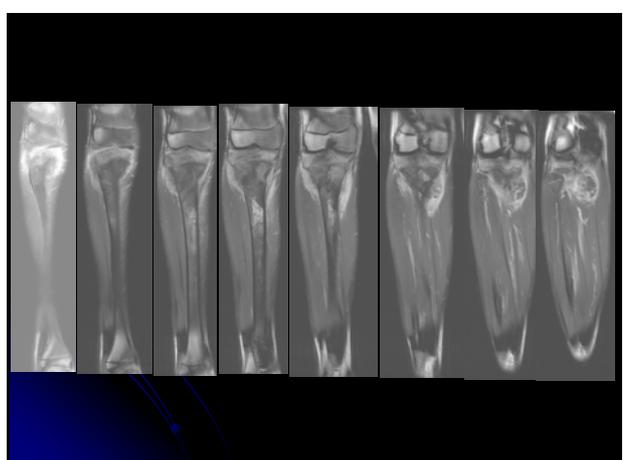
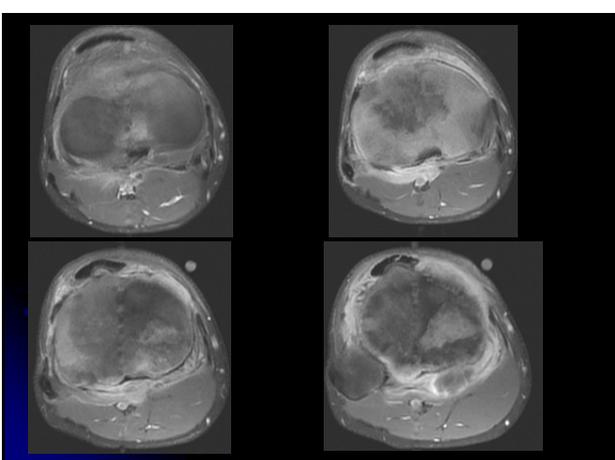
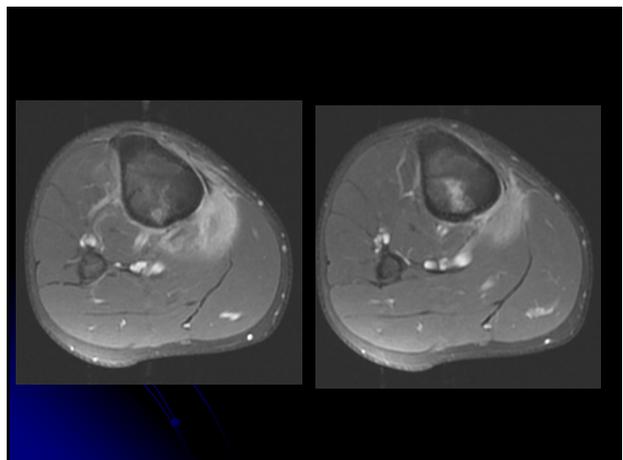
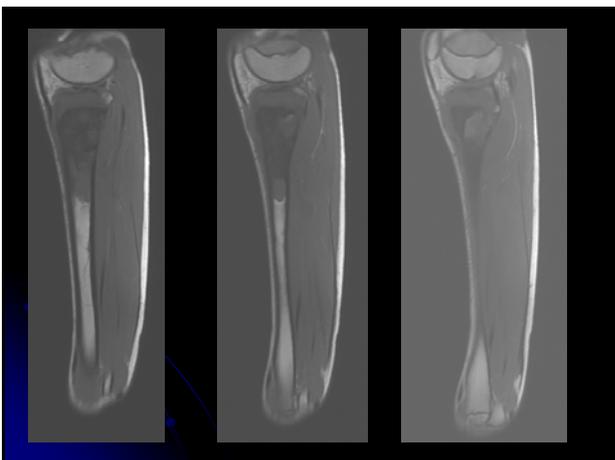
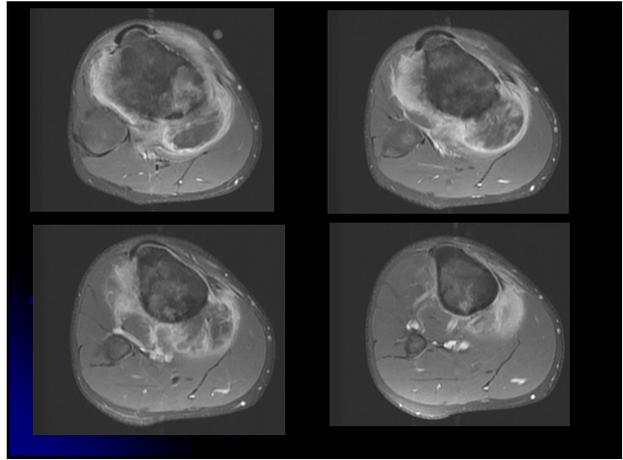
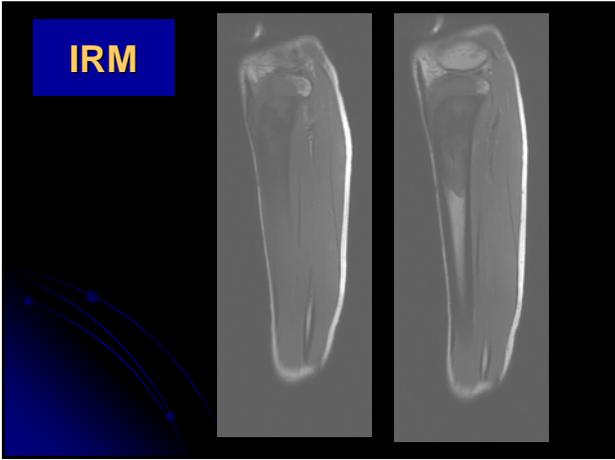
Radiographies

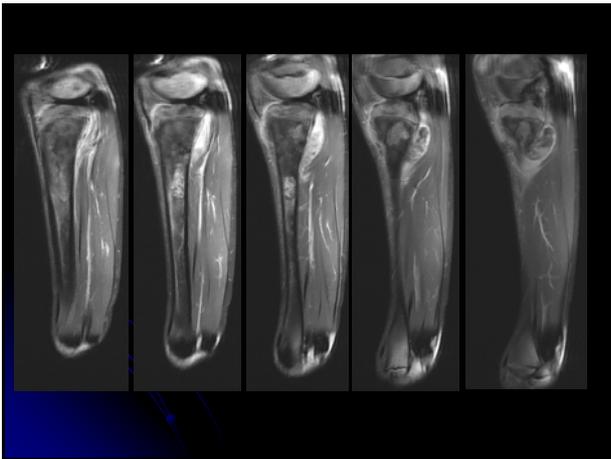


Autre exemple de fibula vascularisée



- Bilan d'extension 02/10/08
- Biopsie le 06/10/08
 - Ostéosarcome conventionnel ostéoblastique





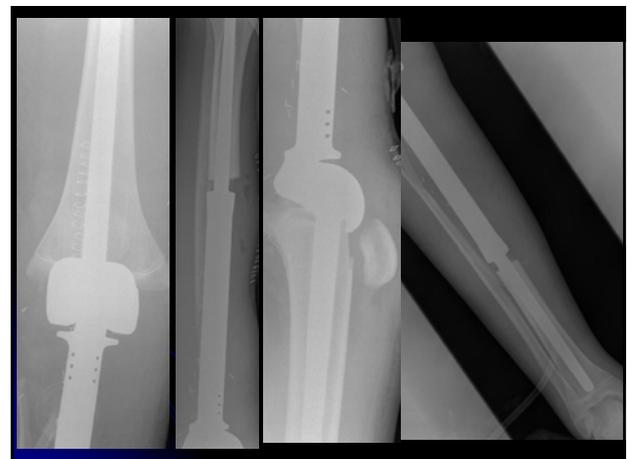
Questions ?

- Pour l'exérèse
 - Le paquet vasculo-nerveux est-il envahi?
- Pour la reconstruction
 - L'appareil extenseur est-il conservable ?
 - Quels seront les muscles sacrifiés ?
 - Quelle est la longueur du segment d'os à réséquer ?

- Résection tumorale
- Prothèse de reconstruction
- Lambeaux de jumeaux médial

Prothèse

- Sur mesure
- Doit-on conserver le cartilage de croissance fémoral ?
- Longueur de résection
- Réinsertion de l'appareil extenseur



Chloé

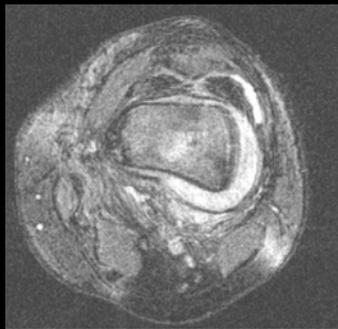
- Fille 16 ans
- Suivi pour arthrite juvénile
- 26/09/2008 Douleur de genou gauche + flectum
- Suspicion de pathologie méniscale
- IRM non faite (Douleur+++)

Chirurgie

- Chirurgie conjointe orthopédie pédiatrique et orthopédie adulte
- Exérèse tumorale
- Reconstruction par prothèse massive

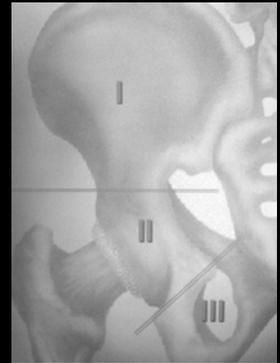


Radio + Scanner

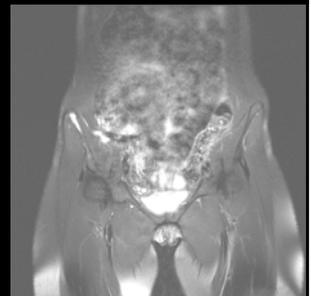
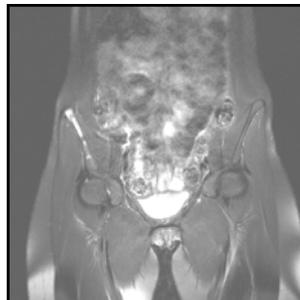
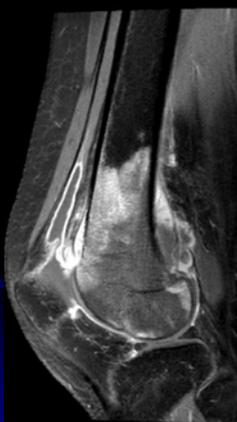


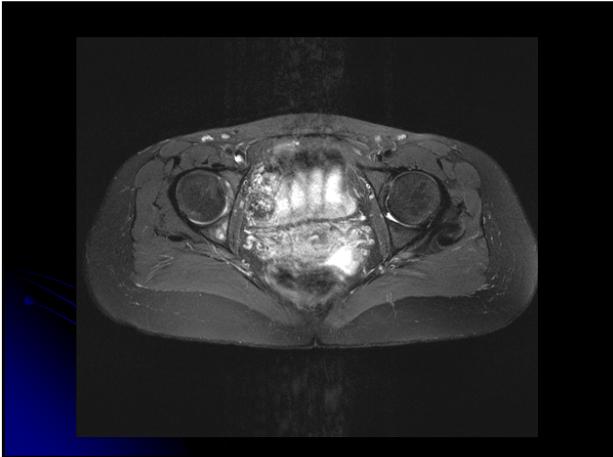
Alice, 16 ans

- Ewing bassin
- Zones I et II de Enneking
- Épanchement intra-articulaire



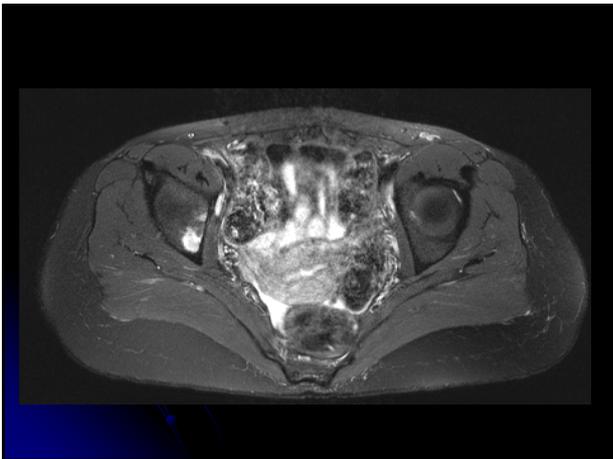
IRM





Décision chirurgicale

- Avec l'équipe de Nantes
- Exérèse tumorale
- Reconstruction
 - Allogreffe
 - Prothèse



Enseignement

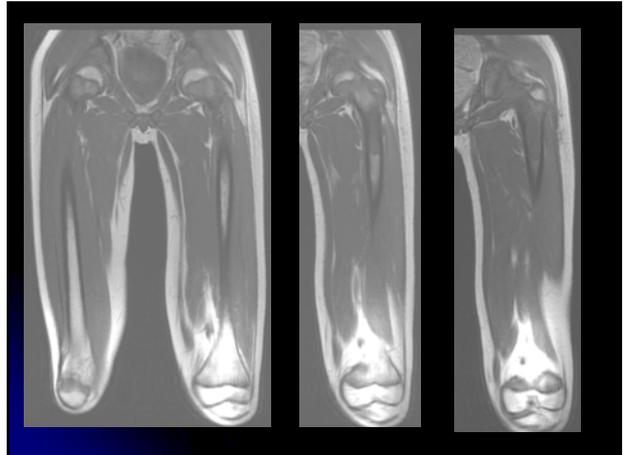
- Indication chirurgicale souvent difficile
 - Intérêt des RCP
 - Intérêt des staffs spécialisés
- Reconstruction souvent complexe
- Nécessitant une planification
 - Pour un implant
 - Pour réunir une équipe chirurgicale



Après la chirurgie ?

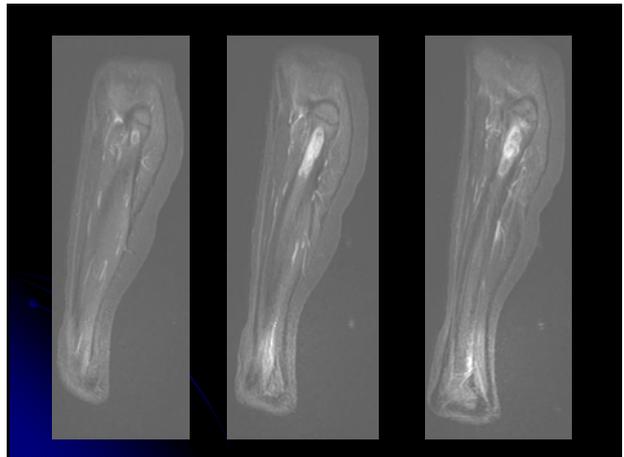
Les ennuis continuent

- Sur les 11 tumeurs prises en charge
- 9 enfants opérés
- 6 enfants ont présenté des complications de la chirurgie



Alicia

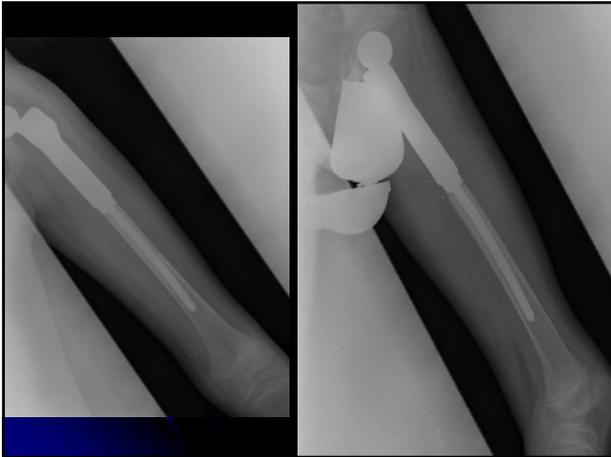
- Ostéosarcome de l'humérus
- Hématome post opératoire
- Repris à j 10



Antoine, 12 ans 1/2

- février 2008 douleurs inflammatoires
- avril, radiographie: lyse osseuse 1/3 sup fémur gauche.
- Le bilan diagnostique: IRM
- La biopsie 17 avril: Tumeur d'Ewing

- 09.09.08, exérèse tumorale
- Prothèse de croissance fémorale
- Anapath : contingent tumoral viable d'environ 3 %.
- Résection en zone saine



Complications

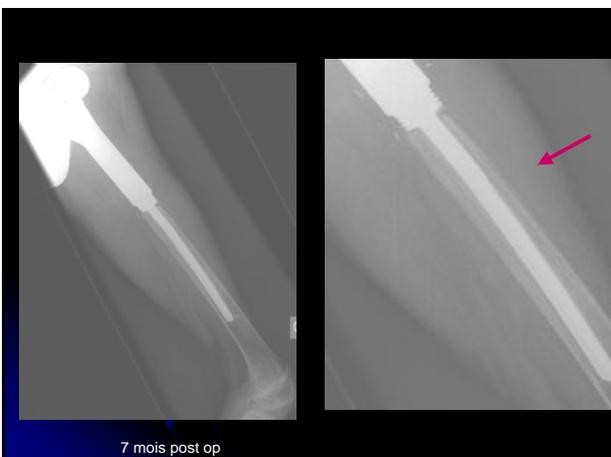
- douleur mécanique
- Manœuvres de torsion, d'impaction douloureuses
- Bilan radiographique
- Bilan inflammatoire: Normal
- Scintigraphie Tm99: Normale
- Scintigraphie PN marqués: Normale

Complications

- douleur mécanique
- Manœuvres de torsion, d'impaction douloureuses
- Bilan radiographique

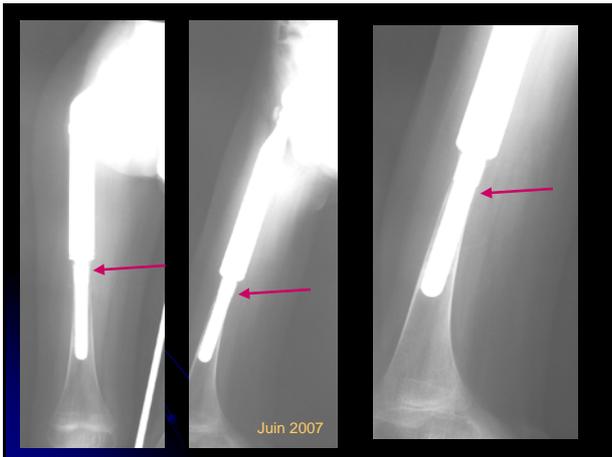
Diagnostic ?

- Problème de scellement de la prothèse
- Que lui proposer ?



Goulven, 8 ans

- A 16 mois d'une chirurgie pour sarcome d'Ewing extrémité supérieure du fémur droit
- Prothèse de croissance; queue recouverte d'hydroxyapatite
- Chirurgie en zone saine
- Chimio: bon répondeur
- La reprise de l'appui était douloureuse
- Bilan radio



- Le temps passe: Dououreux à l'appui et au 1/3 distal de cuisse surtout en rotation
- Aucun syndrome infectieux
- Pour les oncologues: Pas de récidence Scintigraphie aux polynucléaires marqués en déc. 2007: normale
- Echographie: liquide dans la région de la queue de prothèse

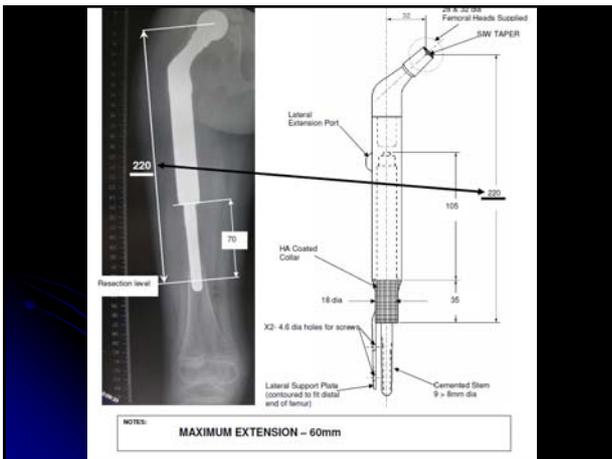
- Pas d'amélioration
- Décision de mettre un spacer en ciment et antibiothérapie
- Aucun germe retrouvé



- Le 14/02/08: Ponction sous AG
- liquide « sang », non louche, non citrin
- Prélèvements osseux
- Bilan: Bactério et Anapath à titre systématique

Diagnostic

- Stress shilding
- Reprise par une nouvelle prothèse
- Queue plus longue



Glen

- Ostéosarcome de tibia
- Exérèse
- Reconstruction prothèse+lambeau de jumeau médial




Glen

- Problème de cicatrisation
- Écoulement septique
- Après multiples soins locaux (pst VAC)
- Lambeaux d'hémisoléaire + greffe de peau
- antibiothérapie



18 juin 2009



Chloé

- Ostéosarcome de fémur
- Exérèse
- Reconstruction prothétique



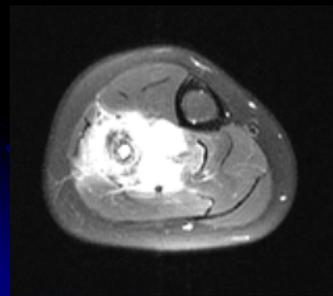
- Problème local contrôlé
- Complication de la chimiothérapie
- Encéphalite
 - Méthotrexate ?
 - Ifosfamide ?

Chloé

- Complications
- Nécroses cutanées
- Reprise chirurgicale
- Complication septique
- Évacuation d'un abcès péri prothétique
- Infection à staph méti R
- Antibiothérapie Vancomycine

Lisa

- Ewing fibula droit

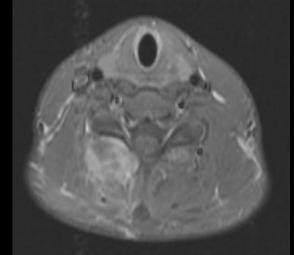


- Constatation per opératoire
- Envahissement de l'artère poplitée
- Ischémie aiguë post opératoire
- Amputation trans-tibiale à J2

Et ça continue

Juin 2009

Frab...., 12 ans
Sarcome d'Ewing C5



Nolwen

- Complication septique au niveau de la prothèse
- Amputation transfémorale à 6 semaines

Geoffrey, 7 ans
Sarcome d'Ewing tibia



Enseignement

- Sur 11 patients
- 1 décès
- 9 opérés
- 6 ont eu plus d'une intervention
- En moyenne 2,2 interventions par patient
- 66 % de complications
- 100 % de séquelles