



HAL
open science

Techniques de reconstruction diaphysaire des membres inférieurs dans les tumeurs malignes de l'enfant

Marine de Tienda

► **To cite this version:**

Marine de Tienda. Techniques de reconstruction diaphysaire des membres inférieurs dans les tumeurs malignes de l'enfant. Pédiatrie. 2016. dumas-01701567

HAL Id: dumas-01701567

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01701567>

Submitted on 5 Feb 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Université des Antilles et de la Guyane

Faculté de Médecine Hyacinthe Bastaraud
Faculté de Médecine Paris 5
NNT : 2016ANTI0219

Techniques de Reconstruction Diaphysaire des Membres Inférieurs dans les Tumeurs Malignes de l'Enfant

Présentée et soutenue publiquement à la Faculté de
Médecine Paris 5

Par

Marine DE TIENDA

Et examinée par les Enseignants des dites Facultés
Le 21 octobre 2016
Pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Examineurs de la thèse :

Président M le Professeur Glorion

Directrice Mme le Professeur Pannier

M le Professeur Ftoussi

M le Professeur Uzel

M le Docteur Mary

M le Docteur Mascard

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis à exercer la médecine, en présence des maîtres de cette école et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité qui la régissent.

Mon premier souci sera, de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous les éléments physiques et mentaux, individuels collectifs et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients de décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer leurs consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.
Je ne me laisserai influencer ni par la recherche du gain ni par la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés.
Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers.
Et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances, sans acharnement.
Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.
Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission.
Que je sois modéré en tout, mais insatiable de mon amour de la science.
Je n'entreprendrai rien qui ne dépasse mes compétences ; je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.
Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses,

Que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque.

Plan

Remerciements

Introduction

I) Contexte

1) Stratégie de prise en charge d'une tumeur osseuse de l'enfant

A) Première consultation

B) Bilan d'imagerie

C) Biopsie

D) Réunion de Concertation Pluridisciplinaire

E) Consultation d'annonce

F) Chimiothérapie/Radiothérapie

G) Radiothérapie

2) Principes de résection carcinologique

3) Les tumeurs de l'étude

A) Osteosarcome

B) Sarcome d' Ewing

C) Adamantinome

D) Synovialosarcome

4) Les techniques de Reconstruction Diaphysaire

- A) Membrane Induite
- B) Autogreffe Vascularisée
- C) Allogreffe

II) Matériel et Méthodes

III) Résultats

1) Résultats descriptifs et épidémiologiques

2) Résultats analytiques

- A) au Fémur
- B) au Tibia

IV) Iconographie

1) Membrane Induite

2) Fibula Vascularisée Allogreffe

V) Discussion

Conclusion

Annexes

Bibliographie

Remerciements

À Monsieur le Professeur Christophe Glorion,

Vous me faites l'honneur de présider ce jury. Votre rigueur et vos connaissances sont un modèle pour moi. Vous m'avez fait l'honneur de m'accorder votre confiance pour l'avenir, je ne vous décevrai pas. Veuillez trouver ici l'expression de ma respectueuse reconnaissance.

À Madame le Professeur Stéphanie Pannier,

Je te remercie d'avoir accepté avec enthousiasme de diriger cette thèse et de m'avoir proposé un sujet aussi riche. Tes nombreuses relectures et ton aide en ont permis l'aboutissement. Tu as confirmé mon goût pour la microchirurgie et la chirurgie du membre supérieur. J'admire tes qualités humaines et tu es un modèle pour moi. J'espère profiter encore longtemps de ton enseignement.

À Monsieur le Professeur Franck Fitoussi,

Je vous remercie d'avoir accepté de juger cette thèse. J'admire votre sérénité et l'étendue de vos connaissances. Recevoir votre enseignement au cours de ce semestre a été un privilège.

À Monsieur le Professeur Max Uzel,

Je vous remercie d'avoir accepté de juger cette thèse. Vous avez été mon premier maître.

À Monsieur le Docteur Pierre Mary,

Je te remercie d'avoir accepté de juger ce travail. Tu es un modèle chirurgical et humain. Ton compagnonnage a été inestimable.

À Monsieur le Docteur Eric Mascard,

Je vous remercie d'avoir initialement accepté de juger cette thèse. Je vous remercie de votre confiance et de m'avoir confié vos résultats. Votre rigueur scientifique et chirurgicale est un exemple. Vous n'êtes pas là aujourd'hui mais votre place est réservée.

À tous les membres de ce jury,

Vous êtes mes maîtres et cette thèse n'a été possible que parce que des chirurgiens comme vous opèrent et soignent ces patients. Veuillez trouver dans ces lignes l'expression de mon

plus profond respect et de mon admiration.

Aux chirurgiens de Guadeloupe et de Martinique, dans l'ordre de ma formation,
Dr Lemonne, Dr Desmoulins, Dr Gane, Dr Ebrad, Dr Tsiaviry, Dr Laplace, Dr Khochman, Pr
Rouvillain, Dr Labrada, Dr Zekhnini, Dr Janoyer, Dr Sommier, Dr Colombani, Dr Tölg,
Dr Coridon (nous nous sommes rapprochées de 21 Km, en août 2014...)

Aux chirurgiens de Paris, dans l'ordre de ma formation,
Pr Gagey, Dr Molina, Dr Vincent, Dr Begin, Dr Soubeyrand, Dr Missenard, Pr Hardy,
Dr Bauer, Pr Wicart, Dr Khoury, Dr Badina, Dr Topouchian, Dr Finidori, Dr Pejin, Dr Miladi,
Dr Salon, Pr Vialle, Dr Kabbaj

À mes CCA bien-aimés, vous m'avez appris à gérer les urgences et les urgentistes, à me gérer
au bloc, et le numéro d'allosushi,
Caroline, Pitou (t'sais...), Anicet, Zokou, Arnaud (Chouquette, moi j'aime pas le périphérique!),
Panaf, Brice, Thomas, Bruno, Mathieu, André, Jérôme, Erwan, Asuka, Diala, Alexandra,
Manon, Mira et Jihane

À Johann,
Rencontré sur le tard mais sans qui ce travail n'aurait jamais pu être achevé. Je te remercie
pour ta disponibilité, et la grande qualité de ton travail. La santé publique a de la chance de
t'avoir.

À mes cointernes,
Vous êtes devenus des amis,
Nous avons partagé le pire et le meilleur au bloc et ailleurs, mais qu'est ce qu'on s'est marrés !
Amaury et c'est loin d'être fini, tu as été le premier, tu seras le dernier, Andrei, David (le plus
médecin de mes cointernes de chir), Manu, Romain, Yves, Ahmed (on organise quand la
prochaine soirée Kemer monsieur de Benzak ?), Yvane, Thibault, Bozzou (on en a des secrets
l'un sur l'autre!), Romain, Alex, Maxime, Tiphane, Henrique, Iskander, Jean David, Nicolas
(TSFjazz et les rats de labo me feront toujours penser à toi), Amine (j'ai encore un souvenir
merveillé de ton pays et ta famille), Alexandra, Marie, Victoria, Louise, Pauline et Pauline,
Lior (tu m'as appris à coder, ton enseignement est inestimable !), Pierre, Lucas.

À mes parents,
C'est vous qui m'avez amenée jusqu'ici,
Je vous suis infiniment reconnaissante de m'avoir autant soutenue, dans les moments que vous
connaissez, et de croire en moi.
Vous m'avez appris la valeur du travail, le courage, l'obstination et legué votre brin de folie,
Je vous aime

À ma soeur et mon frère chéris, Tiphaine et Aubin

À mes amis, vous comptez tant, votre soutien est sans faille, quelle que soit la distance,

Jérémie, Anne Laure, pour être là à chaque fois que j'en ai besoin, et même plus. Depuis les
antilles, nous avons tout partagé et la route est encore longue

Pipol, tu me fais regarder le beau dans le simple. Avec toi tout est simple et tout est compliqué, mais tu es là et c'est ce qui compte. Tu comptes.

Cyrielle, nous sommes les plus névrosées, mais la thérapie réciproque et mutuelle marche bien !

Tiens, vous revoilà, vous : **La Collimateam** !!! Victoria, Louise, Pauline, nos chemins se sont croisés, un feu d'artifice a explosé, et tout a commencé ... avec plaisir. Vous avez toutes les 3 un grand avenir, et je suis heureuse d'en être.

Gus, le plus fifou des cardiologues surfeurs

Aymeric (mon aymerico macias), Fayçal (tu as bien une chemise bleue aujourd'hui ?)

Eric et Marion, les plus choux, bientôt la clinique gardez moi des parts (vive la foir'fouille et les journées 5P avec Jerem)

Amaury et Nelly, les plus choubis

Marion et Alex, plus qu'un pour l'équipe de basket

Guillaume, qui casse ses patients pour mieux les réparer

Bérengère et Guillaume, mes petits bretons préférés qui m'ont appris la gavotte et les galettes saucisse

Aux Antilles (mwen ka parlé kreyol), À Paris, des lieux de formation inouïs, qui m'ont adoptée

Aux patients pour qui nous nous remettons continuellement en question, et essayons de donner le meilleur de nous mêmes,

À ceux qui ne sont pas sur le papier mais bien dans mon coeur

Au site sci-hub, qui a révolutionné ma bibliographie. Parce que la science devrait être accessible à tous. *To remove all the barriers in the way of science.*

Introduction

La reconstruction des membres est un challenge chirurgical pour les orthopédistes, d'autant plus présent dans la spécialité infantile du fait de la croissance. Les progrès des techniques de résection carcinologique ont permis des chirurgies de plus en plus conservatrices. Si les techniques radicales sont en diminution, la nécessité de résection de segments osseux persiste, posant le problème de leur reconstruction.

Les tumeurs osseuses malignes primitives représentent 5% des tumeurs malignes de l'enfant. L'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing en sont les principaux représentants. Les progrès de la médecine oncologique et l'avènement des chimiothérapies dans les années 70 ont permis une amélioration spectaculaire de la morbi-mortalité et les enjeux sont désormais de permettre non seulement une reconstruction dans l'enfance mais une fonction qui sera pérenne.

Dans la littérature, deux techniques ressortent dans l'arsenal des chirurgiens : la technique dérivée de A.C. Masquelet dite de la Membrane Induite (MI) et celle de Taylor, Miller and Ham depuis 1975 de la fibula vascularisée (FV). Cette dernière a été complétée plus récemment par l'association à un manchonnage d'allogreffe osseuse.

Ces techniques sont difficiles et de nombreuses complications subsistent. Or, il n'existe pas aujourd'hui d'algorithme décisionnel en fonction de l'âge de l'enfant, de la localisation et la taille de la tumeur qui aideraient le chirurgien à faire le meilleur choix possible.

Le but de notre étude est de comparer 3 techniques de reconstruction diaphysaire dans le cadre des tumeurs malignes chez l'enfant : les MI, les FV et les FV manchonnées par allogreffe. Nous étudierons les résultats fonctionnels et radiographiques des reconstructions ainsi que l'incidence des différentes complications et leur association éventuelle en fonction de l'âge, du segment reconstruit et de sa longueur et de la technique.

I) Contexte :

Les tumeurs osseuses (TO) malignes primitives représentent 5% des tumeurs malignes de l'enfant dont 90% sont des ostéosarcomes ou des sarcomes d'Ewing.

Le diagnostic d'une TO repose sur la confrontation clinico-radio-biopsique.

1) Stratégie de Prise en Charge d'une tumeur osseuse de l'enfant

A) Première Consultation

Les motifs de la première consultation sont le plus souvent des douleurs de membres, ou une masse palpée. Habituellement, le patient est adressé par le médecin traitant ; le délai entre le début des symptômes et la première consultation en orthopédie étant de plusieurs semaines voire plusieurs mois.

La prise en charge de ces patients nécessite une excellente coordination avec les oncologues pédiatres, les anatomopathologistes, les radiologues. Une prise en charge sociale est aussi nécessaire car il s'agit de pathologies longues, présentant des complications dont le traitement est extrêmement onéreux chez des enfants venant souvent de loin, voire de l'étranger.

B) Imagerie

La radiographie standard est le premier examen réalisé, permettant de mettre en évidence une lésion ostéolytique ou ostéocondensante plus ou moins étendue. Son analyse sémiologique permet de s'orienter rapidement vers une lésion agressive ou douteuse qui doit faire programmer une biopsie en urgence. L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) est indispensable avant la biopsie, c'est l'examen de choix dans l'analyse de la lésion et dans le bilan d'extension loco régional. Cette IRM de départ sera par la suite l'examen de référence pour l'évaluation de la réponse à la chimiothérapie et pour la planification opératoire. La tomodensitométrie (TDM) permettra d'explorer les régions plus difficilement accessibles en particulier au bassin et au rachis. Elle permet l'étude de la corticale et de la matrice tumorale. Le bilan d'extension comprend également une scintigraphie au Tc99m et un TDM pulmonaire à la recherche de localisations secondaires.

Au terme de ce bilan d'imagerie, on pourra s'orienter vers une lésion potentiellement agressive dont les principaux diagnostics différentiels seront l'ostéomyélite et les tumeurs osseuses bénignes.

▼ Signes d'agressivité de la lésion sur les clichés radiologiques conventionnels	▼ Tumeur maligne	▼ Tumeurs bénigne
Taille de la tumeur	Diamètre > 6 cm	Diamètre < 6 cm
Contenu de la tumeur	Tissus osseux ou calcification	
Périphérie de l'os	Lamelles interrompues et perpendiculaires à la trame osseuse	Lamelles épaisses et parallèles à la trame osseuse
Ostéosarcome : comprend des zones denses ou, au contraire, des zones de destruction de l'os.		
Ewing : aspect en pelure d'oignon		

▼ Distinction entre tumeur et infection osseuse	▼ Tumeur maligne	▼ Infection ou ostéomyélite
Fièvre, fatigue, inflammation	Parfois présent	Parfois absent
Biologie		Augmentation des globules blancs Présence de bactéries dans un prélèvement de sang mis en culture (hémoculture).
Radiologie	Fixation du produit administré lors de la scintigraphie osseuse au niveau de la tumeur	Liquide au niveau des parties molles et écartement des extrémités osseuses. On peut visualiser un abcès dans les parties molles. Il peut exister une fixation du produit administré lors de la scintigraphie osseuse au niveau de l'infection osseuse.

Des radiographies de la main et du coude pourront aussi être réalisées afin d'évaluer l'âge osseux permettant de réfléchir à la reconstruction en fonction du potentiel de croissance.

C) Biopsie

Une fois le diagnostic suspecté et le bilan d'extension loco régional réalisé, elle doit être rapidement effectuée.

Au niveau des membres elle est en règle général chirurgicale, au bloc opératoire et sous anesthésie générale. Elle doit être faite par un chirurgien expérimenté, au mieux par celui qui prendra en charge l'enfant par la suite. Il y a peu de place aujourd'hui pour la biopsie à l'aiguille dans les sarcomes osseux des membres.

Les règles de bonnes pratiques sont une biopsie réalisée sur le trajet de la future voie d'abord d'exérèse, directe, sans dissection, avec un laboratoire prévenu et des prélèvements envoyés à l'état frais.

Degré de Malignité des principales variétés de sarcomes osseux

Type histologique	Bas degré de malignité	Haut degré de malignité
Ostéosarcomes	Ostéosarcome Juxtacortical Ostéosarcome Centro-médullaire fibroblastique	Ostéosarcome Commun Ostéosarcome Téliangectasique Ostéosarcome Chondroblastique Ostéosarcome Anaplasique Ostéosarcome Radique Ostéosarcome Sur Paget
Sarcomes particuliers	Chordome Adamantinome	Sarcome d'Ewing

L'anatomopathologie doit toujours être corrélée au terrain (âge, localisation), à l'examen clinique et à l'imagerie.

D) Réunion de Concertation Pluridisciplinaire

Sont présents, dans un des centres de référence, des membres de toutes les spécialités : radiologue, anatomopathologiste, plusieurs chirurgiens, de plusieurs équipes, et oncologues pédiatres.

Durant cette réunion est prise la décision du plan de soins et du timing. La technique de reconstruction est aussi discutée.

E) Consultation d'annonce :

Elle est organisée et menée par le médecin référent, au calme, et avec les 2 parents. Elle sera répétée si besoin. Elle nécessite de s'adresser aux parents et à l'enfant, avec un vocabulaire adapté. Le projet de soins, la présentation de la prise en charge multidisciplinaire et de l'équipe de soins doivent être au centre de la discussion.

F) Chimiothérapie néo-adjuvante et adjuvante :

Les premières chimiothérapies sont apparues dans les années 70.

Les protocoles sont en amélioration constante et adaptés à chaque patient en fonction de l'âge, l'extension des lésions, la réponse histologique, la présence de marqueurs ou non.

La chimiothérapie initiale, néoadjuvante, a de nombreux avantages :

- Traitement général précoce préventif des métastases
- Diminue la taille de la tumeur initiale ce qui facilite une résection chirurgicale conservatrice
- Évalue la réponse histologique de la tumeur à la chimiothérapie. Cette réponse s'est révélée être l'un des facteurs prédictifs les plus importants

Les protocoles utilisés dans cette étude étaient euroEwing2012 et OS06.

Le but de l'essai clinique « OS 06 » est d'évaluer l'efficacité de l'adjonction d'un traitement par Zometa au protocole classique, qui associait le Méthotrexate à haute dose, la Doxorubicine, le Cyclophosphamide, le Cisplatine, l'Ifosfamide et l'Etoposide.

Le but de l'essai clinique « Euro Ewing 2012 » est de comparer 2 schémas de chimiothérapie :

- l'un correspondant au traitement standard de la maladie en France et en Angleterre :
 - Chimiothérapie d'induction par VIDE (Vincristine, Ifosfamide, Doxorubicine, Etoposide)
 - Contrôle local - chirurgie et/ou radiothérapie
 - Chimiothérapie de consolidation par VAC (Vincristine, Actinomycine D, Cyclophosphamide) si la tumeur est petite ou par VAI (Vincristine, Actinomycine D, Ifosfamide) si la tumeur est grosse
- l'autre correspondant au traitement standard aux Etats-Unis et dans d'autres pays :
 - Chimiothérapie d'induction par VDC (Vincristine, Doxorubicine, Cyclophosphamide) / IE (Ifosfamide, Etoposide)

- Contrôle local - chirurgie et/ou radiothérapie
- Chimiothérapie de consolidation par IE / VC (Vincristine, Cyclophosphamide)

Ces polychimiothérapies ont permis d'augmenter la survie à 5 ans des patients au-delà de 50%.

L'association thérapeutique avec la chirurgie est nécessaire (1)

Chirurgie seule : 11% rémission

Chimiothérapie seule : 10% rémission

Chimiothérapie + Chirurgie : 60-70% rémission

Avec cette séquence thérapeutique, les taux de récurrences ne sont pas supérieurs à une amputation, dans les cas d'un ostéosarcome (OS) non métastatique. Les OS métastatiques ne sont pas de bons pronostics, surtout si les métastases sont osseuses. Quelque soit le stade d'avancement, ces OS justifient d'une chimiothérapie intensive initiale, puis d'un traitement complémentaire après le temps chirurgical.

G)Radiothérapie

La radiosensibilité des tumeurs d'Ewing a fait que l'irradiation a longtemps été le principal traitement local. L'efficacité locale augmenterait avec la dose reçue, qui doit être supérieure à 45 Gy. La dose classique recommandée est entre 55 et 60 Gy. Actuellement dans les derniers protocoles de soins des tumeurs d'Ewing (EuroEwing 2012), l'indication d'une radiothérapie est devenue quasi systématique en raison du risque de récurrence locale même en cas de bonne réponse à la chimiothérapie.

La radiothérapie continue à avoir des indications dans les formes inopérables de tumeurs d'Ewing mais elle est plus fréquemment utilisée en complément de la chirurgie pour assurer le contrôle local et régional de la tumeur.

Il n'y a pratiquement pas d'indication de radiothérapie dans les OS qu'elle que soit leur forme, en raison de la non radio-sensibilité de ces tumeurs.

2) Principes de la chirurgie de résection carcinologique (1)

L'enjeu principal du traitement des tumeurs malignes est le pronostic vital et secondairement le pronostic fonctionnel. Historiquement, les tumeurs osseuses malignes primaires étaient traitées par amputation.

La résection carcinologique, grâce aux avancées des chimiothérapies depuis les années 70, montre aujourd' hui des taux de survies identiques aux techniques radicales.

L'objectif de la chirurgie est le contrôle local de la maladie. L'exérèse en totalité de la tumeur doit permettre de maintenir une bonne fonction du membre, en réduisant au maximum la morbidité, et favorisant l'acceptation par le patient. Cette exérèse doit se faire avec des marges appropriées car la chirurgie conservatrice est compatible avec des marges adéquates et des marges inadéquates conduisent à une récurrence locale de la tumeur.

La classification de Enneking est le système de stadification adopté par la MSTS américaine, mise au point en 1981, et tente de définir ces marges "adéquates".

Elle tient compte :

- du grade
- de la localisation (intra ou extra compartimentale)
- de la présence ou non de métastase

Stade	explication
Stade 1	<p>La tumeur est de bas grade et ne s'est pas propagée.</p> <p>La tumeur correspond au stade 1A si elle se situe entièrement à l'intérieur de l'os (intracompartimentale).</p> <p>La tumeur correspond au stade 1B si elle s'est propagée au-delà de la paroi osseuse (extracompartimentale).</p>
Stade 2	<ul style="list-style-type: none">• La tumeur est de haut grade et ne s'est pas propagée.<ul style="list-style-type: none">◦ Le sarcome d'Ewing est une tumeur de haut grade; il n'existe donc pas de sarcome d'Ewing de stade 1. <p>La tumeur correspond au stade 2A si elle se situe entièrement à l'intérieur de l'os (intracompartimentale).</p> <p>La tumeur correspond au stade 2B si elle s'est propagée au-delà de la paroi osseuse (extracompartimentale).</p>
Stade 3	<p>La tumeur est de tout grade et s'est propagée à d'autres os ou à d'autres organes.</p>

L'amputation néanmoins conserve quelques indications :

- échec du traitement conservateur
- atteinte du pédicule vasculo nerveux
- tumeur infectée
- envahissement cutané important
- traitement palliatif

Classification Chirurgicale des TO malignes

Degré	Caractéristiques
IA	Faible degré de malignité, intra-osseuse pure
IB	Faible degré de malignité avec envahissement des parties molles
IIA	Haut degré de malignité sans atteinte des parties molles ni métastases
IIB	Haut degré de malignité sans métastase avec atteinte des parties molles
IIIA	Métastatique localement intra-osseux pur
IIIB	Métastatique et envahissant les parties molles péri-osseuses

À la fin de la chimiothérapie néoadjuvante, l'évaluation IRM montre s'il existe une diminution de l'envahissement des parties molles et de la vascularisation tumorale, permettant ainsi de faciliter la dissection et de diminuer le sacrifice tissulaire.

La résection doit obéir à des règles très strictes.

La planification de celle-ci se fait conjointement avec les radiologues afin de définir les marges optimales. Celles-ci sont planifiées sur les séquences T1 de l'IRM pré-chimiothérapie (atteinte osseuse) et sur l'IRM post-chimiothérapie néo-adjuvante, pour définir l'atteinte des parties molles ou en cas de progression tumorale.

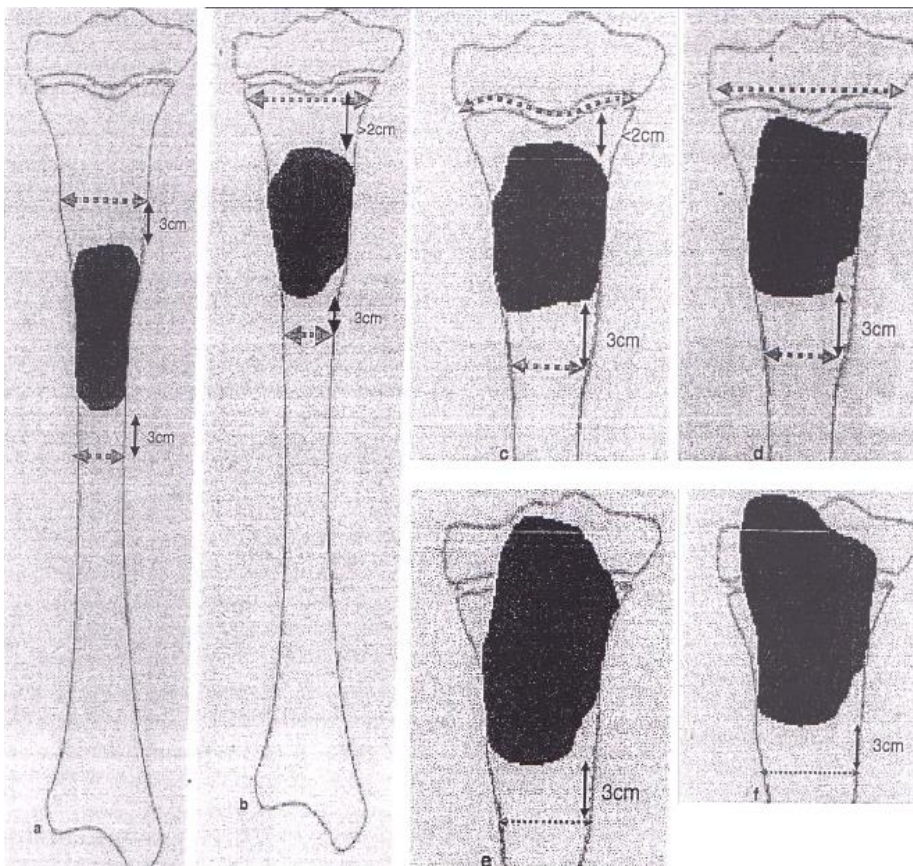
L'évolution actuelle de la chirurgie des sarcomes d'Ewing est en faveur d'une chirurgie large, en particulier des parties molles (ghost surgery) atteintes initialement.

La chirurgie des sarcomes osseux est une chirurgie à risque, en particulier infectieux du fait de la lourdeur du geste chez des patients immunodéprimés et à l'état général plus ou moins

altéré.

La famille doit être informée des risques, complications, séquelles à prévoir et de l'amputation ultérieure éventuelle.

Il est nécessaire d'intégrer la croissance à ce raisonnement et l'IRM évaluera aussi l'intégrité de la physe, car elle est une barrière temporaire à l'extension tumorale, ce qui permettrait une conservation épiphysaire et un meilleur pronostic relatif à l'inégalité de longueur de membre ultérieur. La présence d'un épanchement n'est pas une indication formelle à une résection articulaire.



Classification de P.Mary

Ces interventions sont des chirurgies longues et difficiles.

Elles peuvent se réaliser sous garrot (1) mais son utilisation reste discutée.

Il faut prendre soin d'avoir deux tables d'instrumentation : une "contaminée" pour le temps de résection et une "saine" pour le temps de reconstruction.

La cicatrice de biopsie doit être excisée et rester en continuité avec la pièce tumorale.
On doit aussi réaliser des prélèvements médullaires aux extrémités saines et les envoyer séparément à l'examen extemporané.

Le périoste ne doit pas être strippé ou déchiré du côté lésionnel.

Il ne faut jamais réaliser de résection sous périostée pour les TO malignes.

Au contraire les marges des tissus mous se planifient sur la dernière IRM.

Elles sont qualifiées de marginales quand elles sont au contact de la néocapsule tumorale sans l'ouvrir ou de larges quand elles laissent une couche de tissu sain au contact de la lésion.

On peut parfois être amené à devoir relever la pièce après une coupe osseuse afin de procéder à une dissection rétrograde.

Lorsque des structures vasculaires ou nerveuses sont refoulées par effet de masse, il y a possibilité de laisser le perinerve ou peri vaisseau sur la tumeur.

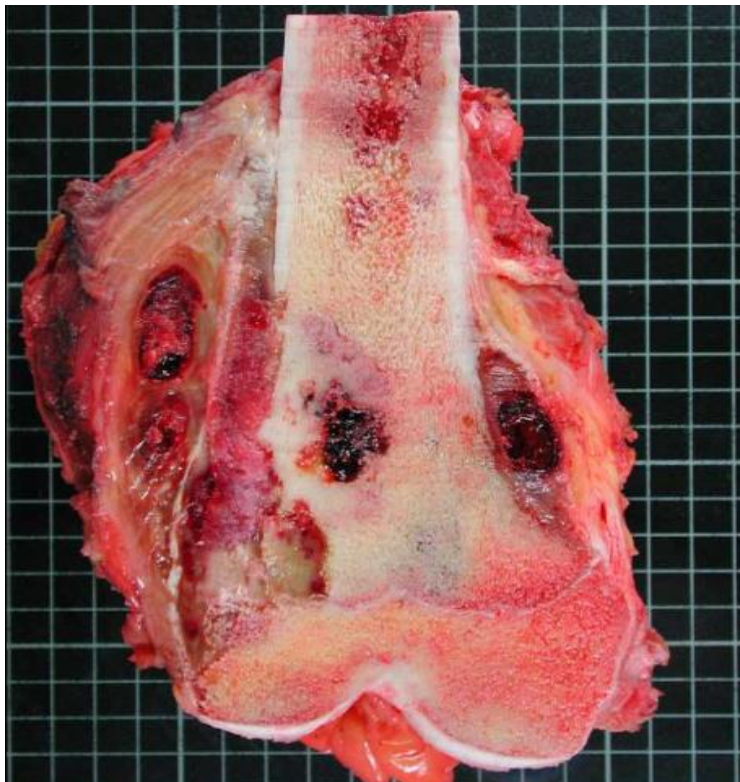
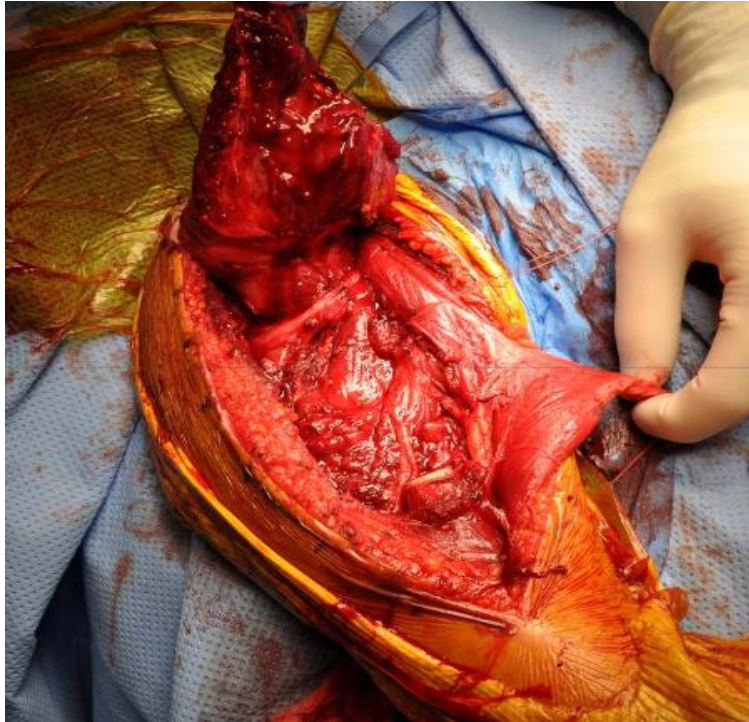
Il y a parfois nécessité de réaliser un pontage ; parfois possibilité d'utiliser un stimulateur nerveux.

Les coupes osseuses sont prédéterminées par rapport à un repère fixe.

La pièce ne doit pas être manipulée avec des daviers.

Radiographie de la pièce

Elle est envoyée orientée et mesurée sans délai et à l'état frais en anatomopathologie (laboratoire prévenu). L'analyse informera par la suite sur le pourcentage de nécrose tumorale et les limites d'exérèse. La réponse histologique conditionnera la suite de la chimiothérapie



Aspect macroscopique d'un osteosarcome

Ne pas tracter sur le membre une fois les coupes osseuses réalisées afin de ne pas léser les troncs nerveux.

Ne pas twister les axes vasculaires, car il existe un risque de thrombose.

Placer le redon dans l'axe de la cicatrice, plutôt en distal. Il peut être aspiratif sauf s'il persiste des grandes cavités après résection où le siphonnage sera préféré devant les risques hémorragiques

Fermeture plan par plan, sans tension pour éviter les nécroses et éviter les steri-strips devant le risque d'œdème et de souffrance cutanée.

Si nécessaire, il y a possibilité de réaliser des lambeaux musculo cutanés de couverture ou des greffes de peau.

La prise en charge de la douleur en post opératoire est primordiale (ALR, peridurale, pompe à morphine) Les premiers jours post opératoires sont souvent passés aux soins continus.

Les complications peuvent en effet être nombreuses : hématome, infection, déficit neurologique, embolie gazeuse, thrombose vasculaire

3) Les différentes tumeurs de l'Etude (2)

La classification des TO tient compte de la différenciation tissulaire :

OS --> ostéosarcomes

Cartilage --> chondrosarcomes

Moëlle osseuse --> sarcomes d'Ewing, lymphomes

Adamantinome

Les enfants souffrant de sarcomes d'Ewing peuvent présenter des signes systémiques rarement présents dans les ostéosarcomes.

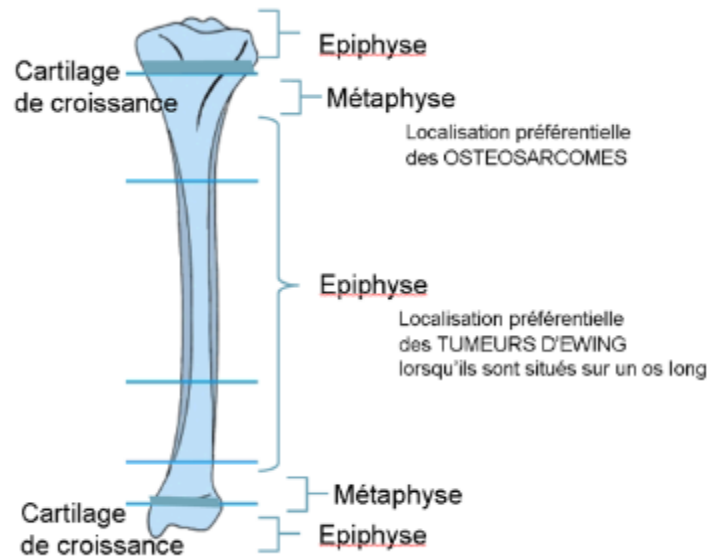


Figure : Localisations préférentielles des tumeurs osseuses [IGR]

A) Osteosarcome (OS) (3)

L'ostéosarcome est une tumeur osseuse primitive maligne caractérisée par la formation d'os immature ou de tissu ostéoïde par les cellules tumorales.

Son pic de fréquence se situe dans 60% des cas entre 10 et 20 ans et dans 10% des cas avant 10 ans. Les garçons sont touchés 40% plus que les filles. 80% des OS se situent au niveau des os longs (fémur dans 40% des cas, tibia dans 20%, humérus 10%). 20% des tumeurs sont localisées au rachis ou au pelvis. Dans 10 à 20% des cas, il existe au moins une métastase au moment du diagnostic, le plus fréquemment pulmonaire. Dans 10% des cas l'imagerie retrouve des skip-métastases au niveau de l'os atteint ou au segment adjacent.

On peut retrouver la présence de signes biologiques associés : PAL élevées, augmentation de la VS et des lactates, anémie

L'aspect typique à l'imagerie est l'association d'une ostéolyse et d'une ostéoformation.

Le processus malin débute en intra médullaire, rompt la corticale et envahit les tissus mous avoisinants. En périphérie, on peut retrouver une image de triangle de Codman dû à la réaction périostée.



G. Bollini, J.L. Jouve

En fonction du type anatomopathologique, on peut séparer les OS en :

-Conventionnels

Il en existe 3 histologies différentes selon la Classification de Dahlin:

osteoblastiques

fibroblastiques

chondroblastiques

-Autres : télangiectasiques (pseudo kystes simulant des anévrysmes osseux), à petites cellules (cellules rondes immatures simulant un sarcome d'Ewing), de surface ...

B) Sarcome d'Ewing (3)

Il s'agit d'une tumeur neuroectodermique, osseuse, à petites cellules rondes, malignes et à fort potentiel métastatique.

Il représente 12% des TO malignes primitives de l'enfant, et avant 20 ans, il s'agit de la seconde tumeur en fréquence après l'osteosarcome.

L'âge moyen de survenue se situe entre 5 et 30 ans, avec un pic autour de 12-18ans. Il touche environ 50% plus de garçons.

Il existe de grandes variations ethniques : affection quasi absente des populations africaines,

asiatiques et américaines. Incidence 6 fois plus élevée dans les populations caucasiennes sans qu'il n'existe de facteur environnemental identifié.

Si aucune cause n'a été reconnue, une translocation spécifique impliquant le gène EWSR1 (22q12.2) est présente dans 90 % des tumeurs sous forme, le plus souvent, d'une translocation t(11;22)(q24;q12).

Les localisations les plus fréquentes sont le pelvis, les os longs (16% au femur et 9% au tibia), les côtes, les vertèbres.

Dans 25% des cas on retrouve des métastases au moment du diagnostic (dont 50% sont pulmonaires).

Le traitement comporte une chimiothérapie neo adjuvante et adjuvante à une exeresse chirurgicale lorsque la localisation le permet. Une radiothérapie peut être proposée en complément. Pour les formes les plus graves (mauvaise réponse à la chimiothérapie initiale ou présence de métastases au diagnostic), une chimiothérapie à haute dose avec greffe de cellules souches peut être proposée en fin de traitement. Des thérapies ciblées, par exemple par des médicaments anti-IGF-R (insulin-like growth factor receptor), sont actuellement à l'étude.

La survie sans récurrence des formes localisées est de l'ordre de 70 %. La survie de formes ayant métastasé dans les poumons uniquement est d'environ 50 %.

C)Adamantinome (4)

Dans notre étude 1 cas d'adamantinome a été retrouvé. L'étiologie de cette tumeur est inconnue (4)

Ce sont des tumeurs malignes à croissance lente. Il s'agit d'une tumeur rare qui ne représente que 0,4 à 1% des TO primitives. Elle se localise dans 80% des cas au tibia et se présente sous forme de lésions lacunaires corticales sans réaction périostée significative. Son diagnostic différentiel est la dysplasie fibreuse. Son traitement nécessite une résection complète avec des marges larges. La chimiothérapie et la radiothérapie n'ont pas d'intérêt. Le pronostic est assez bon avec une rémission dans 70% des cas. 15% des décès sont dus à des métastases qui sont principalement pulmonaires et/ou lymphatiques.

D)Synoviosarcome (5)

C'est la tumeur maligne des tissus mous la plus fréquente (7 à 8% des sarcomes malins). Bien que son pic de fréquence se trouve dans la 3ème décennie les adolescents représentent 15 à 20% des cas recensés. Son origine histologique reste inconnue mais il ne s'agit en fait pas d'un sarcome d'origine synoviale mais de cellules souches multipotentes qui se différencieraient en

structures épithéliales et/ou mésenchymateuses.

Il se caractérise par la translocation t(X;18)(p11;q11)

La clinique se caractérise pas une masse indolore d'évolution lente et son traitement est essentiellement chirurgical plus ou moins associé à une radiothérapie adjuvante en fonction de la taille et de la localisation de la lésion. Une chimiothérapie néo et adjuvante peut également être discutée chez l'enfant en fonction de la taille de la lésion

4) Les techniques de Reconstruction Diaphysaire

Articulaires :

Prothèses de Croissance

Transfert épiphysaire

Diaphysaires :

Membrane Induite

Fibula Vascularisée

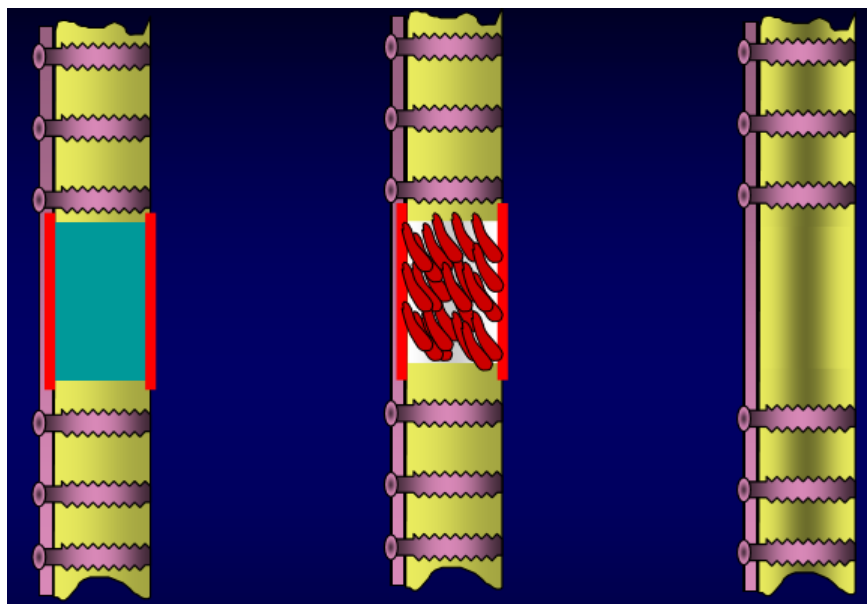
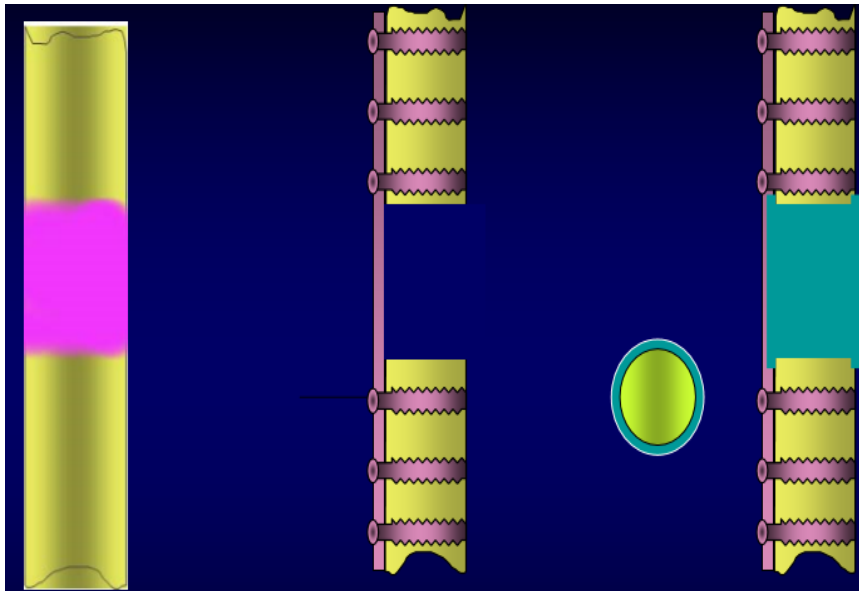
Fibula Vascularisée associée à une Allogreffe

A) La Membrane Induite (6) (7)

Cette technique a été mise au point initialement par A.C. Masquelet (8) pour le traitement des infections osseuses après fracture ouverte chez l'adulte. Elle nécessite deux temps chirurgicaux. Le premier est la résection osseuse et le comblement de la perte de substance par une entretoise de ciment. Cette technique repose sur la propriété biologique d'une membrane à se former au contact de l'entretoise, dont la composition est proche du périoste et présente des propriétés ostéoinductrices. Afin de favoriser la bonne intégration de l'os ultérieurement, le ciment doit recouvrir l'os sain à chaque extrémité sur environ 1 cm. Le bon déroulement de cette première étape nécessite une ostéosynthèse pour une stabilisation mécanique de qualité. Le deuxième temps consiste à retirer cette entretoise, en limitant au maximum les décollements, sans léser la néo-membrane et le vide obtenu est comblé par de l'os spongieux prélevé sur les crêtes iliaques postérieures. L'os sain du site receveur doit être décortiqué à chaque extrémité afin de permettre un contact maximum avec la greffe osseuse et le fût doit être reperméabilisé. La membrane est ensuite suturée au fil résorbable à aiguille

ronde afin de ne pas la déchirer. Les suites immédiates de ce deuxième temps représentent la période la plus fragile mécaniquement et il est de temps en temps nécessaire de compléter ou modifier l'ostéosynthèse. Dans l'idéal, elle doit permettre un appui rapide, au moins partiel, afin de favoriser l'ostéogénèse et l'organisation progressive d'un os corticalisé.

L'os constitué est alors vivant, mécaniquement stable et en continuité avec l'os d'origine.



Cette technique est applicable aux pertes de substance osseuses de grande taille dans les suites des résections de tumeurs malignes chez l'enfant.

L'intérêt est de permettre un remplacement biologique et pérenne de l'os (9). Cette technique nécessite deux temps opératoires mais permet de diminuer la durée de la première

intervention qui a lieu dans la période de chimiothérapie, et de limiter ainsi la lourdeur du geste chirurgical. Une autre particularité est le timing du 2^e temps opératoire. Classiquement l'antibiothérapie d'une ostéite est de 6 semaines et ce délai correspond aussi à la sécrétion maximale de facteurs ostéoinducteurs par la membrane induite. Or, dans le cadre des tumeurs osseuses la période la plus propice à la régénération osseuse est la fin de la chimiothérapie adjuvante qui se situe en moyenne à 6 mois, afin de diminuer le risque infectieux et favoriser la tolérance de l'enfant.

La greffe avait lieu en moyenne 2 mois après la fin de la chimiothérapie.

Enfin, la quantité osseuse nécessaire peut être relativement très importante sur un squelette d'enfant et nécessite parfois d'utiliser en complément des biomatériaux ostéoinducteurs.

Compte Rendu Opératoire

1er temps :

sous anesthésie générale +/- Anesthésie locorégionale selon les patients

Dissection de la tumeur et des vaisseaux.

Mise en place du matériel d'ostéosynthèse (le plus souvent plaque vissée en proximal et en distal).

Exérèse de la pièce tumorale

Comblement de la perte de substance par un spacer en ciment PALACOS Gentamicine

Attention particulière à bien recouvrir de ciment la jonction os-Spacer

Irrigation continue de serum physiologique afin de diminuer les effets néfastes de la chaleur lors de la polymérisation.

On vérifie la bonne tenue mécanique du montage.

Fermeture plan par plan sur un drain de redon.

Antibioprophylaxie par Cefazoline

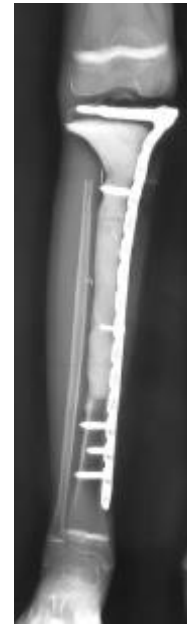
Anticoagulation préventive pour les patients pubères

Soins post opératoires : Mobilisation passive et appui partiel autorisé à 2 semaines puis appui complet

Chimiothérapie adjuvante débutée en moyenne 15 jours après le 1er temps

Différemment de la technique princeps de Masquelet, qui prévoyait un second temps à 6 semaines, l'intervention complémentaire était réalisée beaucoup plus tard, à distance des cures de chimiothérapie afin d'en minimiser les effets secondaires néfastes ; en général, elle était

réalisée 1 mois après la fin du protocole qui durait 6 à 7 mois





F. Fitoussi

2ème temps :

sous anesthésie générale et anesthésie locale au niveau du site de prélèvement de greffe

Prélèvement pour autogreffe cortico spongieuse

Décubitus ventral afin d'avoir un abord direct des les 2 crêtes iliaques postero superieures

Prélèvement à la curette ou au ciseau d'os corticospongieux. Les tranches de prélèvements sont cirées.

Fermeture sur un drain de redon si nécessaire.

Si nécessaire, on peut être amené à prélever une baguette tibiale comme complément de greffe.

Temps de reconstruction

Décubitus dorsal, Garrot

Reprise de l'incision et ouverture à la lame froide de la membrane induite sur toute sa longueur

Exposition du spacer avec une dissection minimale

On vérifie la stabilité mécanique du montage qu'on peut être amené à compléter si nécessaire.

Ablation du ciment après fragmentation à l'osteotome

Décortication et avivement des extrémités osseuses au niveau des jonctions

Reperméabilisation du canal médullaire avec un alésoir à main

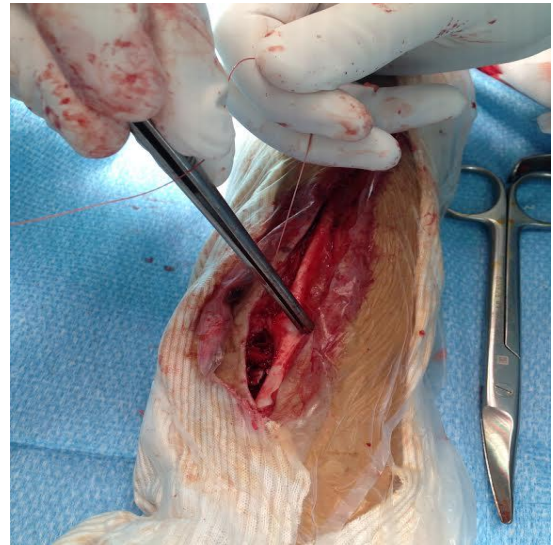
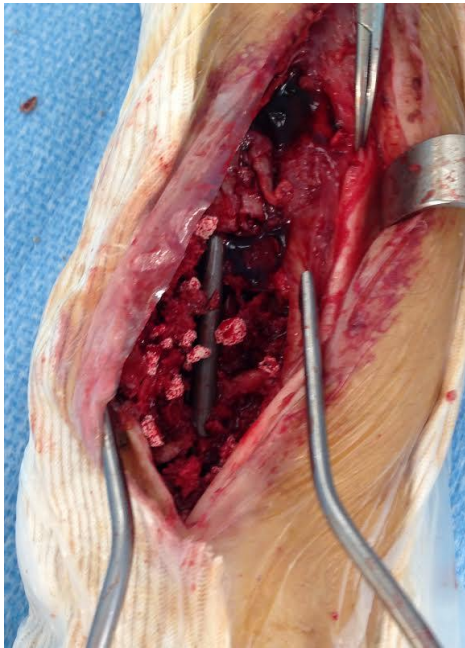
Mise en place de la greffe à l'intérieur de la chambre biologique

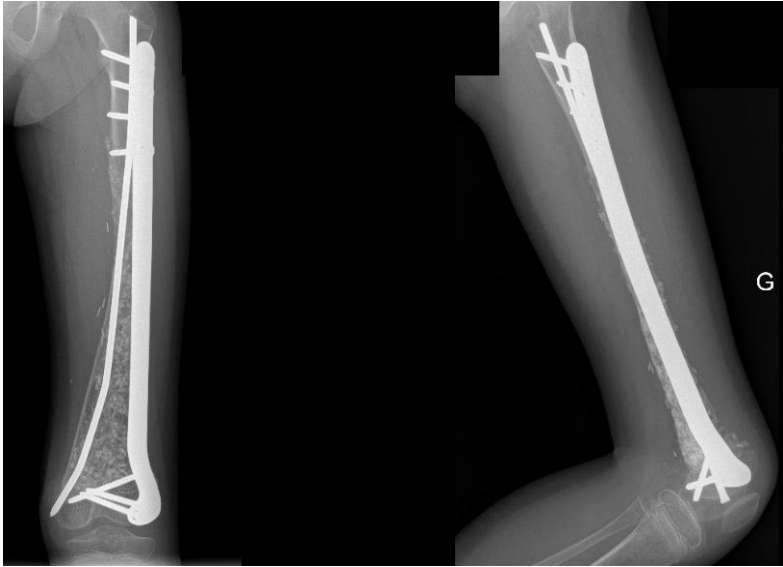
Si insuffisance de greffe, possibilité de combler avec du substitut type Osteopur®

Fermeture de la membrane avec un surjet de vicryl

Fermeture plan par plan sur un redon aspiratif

Soins post opératoires : Mobilisation passive douce. Immobilisation plâtrée puis appui partiel à 6 semaines. Appui complet à 3 mois en fonction de la consolidation.





B) Autogreffe Vascularisée (10) (11)

Cette technique repose essentiellement sur les transferts de fibula vascularisée avec anastomoses vasculaires microchirurgicales. Elle permet de combler de très grandes pertes de substance osseuse, jusqu'à 25 cm selon l'âge et la taille de l'enfant.

Dans notre étude afin de diminuer la durée opératoire, les déperditions sanguines et les risques infectieux inhérents à ce type de chirurgie, le prélèvement de la fibula était réalisé en parallèle de la résection tumorale par une deuxième équipe.

La fibula est vascularisée par l'artère et la veine fibulaires qui fournissent une double circulation endomédullaire et périostée.

L'épiphyse proximale (dans les transferts épiphysaires) présente une vascularisation indépendante à partir de l'artère inféro-latérale du genou et de branches de l'artère tibiale antérieure.

La technique classiquement utilisée est celle décrite par Gilbert, avec abord latéral.

Compte Rendu Opératoire

Exérèse tumorale et préparation du membre

L'enfant est installé en decubitus dorsal coussin sous la fesse, ou lateral, et garrot à la racine du membre.

Pour des raisons pratiques d'encombrement, la fibula peut être prélevée du côté controlatéral à la tumeur.

On débute avant la résection tumorale par mettre en place le matériel d'osteosynthèse, le plus souvent une plaque verrouillée LCP bien appliquée sur la diaphyse, fixée en proximal et en distal.

Exérèse de la pièce tumorale.

Préparation de l'allogreffe, si utilisée. Recoupée à la bonne dimension à la scie oscillante.

Fenêtrée afin d'y introduire ensuite la fibula.

Prélèvement de la fibula vascularisée

Incision centrée sur la fibula.

Ouverture du fascia crural et passage entre le soléaire en arrière et les muscles fibulaires en avant

Dissection extra périostée en latéral et antéro-latéral jusqu'au septum intermusculaire crural antérieur

Protection du paquet tibial antérieur

Incision de la membrane interosseuse au plus près de l'os

Dissection en arrière de la fibula et section de l'arcade du soléaire

Repérage du paquet fibulaire et de la division avec l'artère tibiale postérieure

On conserve une coiffe de muscle tibial postérieur et fléchisseur de l'hallux

Section en distal et en proximal à la scie oscillante après avoir ouvert le périoste

Section et ligature du paquet fibulaire à proximité de la bifurcation avec le paquet tibial postérieur

Mise en place d'une vis de syndesmodèse au niveau de l'extrémité distale de la fibula

Fermeture de l'aponévrose sur un redon aspirati

On met alors en place l'allogreffe manchonnant la fibula. Dissection des vaisseaux du membre receveur, le plus souvent l'artère fémorale profonde. Recoupe des extrémités. Anastomoses vasculaires sous microscope chirurgical par des points séparés d'ethilon 8-0 ou 9-0.

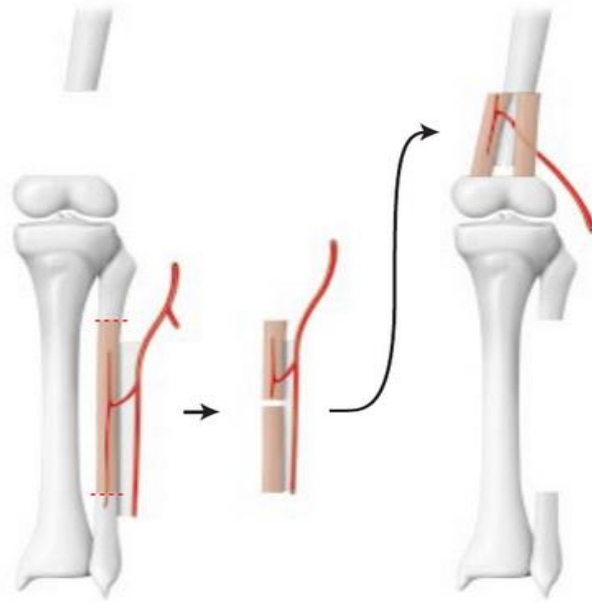
Vérification de la perméabilité au lâchage des clamps

Hémostase

Fermeture des plans musculaires, sous cutané et cutané sur un redon aspiratif.

Les principes de la Rééducation : plâtre 6 semaines en post opératoire côté du prélèvement de la fibula, plâtre ou zimmer du côté de la résection/greffe puis orthèse de protection avec béquilles. Pas d'appui 6 semaines du côté du prélèvement de la fibula. Appui protégé en fonction de l'état général et total à 3 mois en fonction de la consolidation clinique et radiologique.

Suivi : à 6 semaines puis tous les 3 mois pendant 1 an et tous les 6 mois pendant 3 ans puis annuel





II) Matériel & Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective multicentrique portant sur les dossiers des enfants traités pour une tumeur osseuse maligne primitive diaphysaire des membres inférieurs entre juin 1986 et janvier 2014. Nous avons inclus tous les patients opérés d'une reconstruction diaphysaire des services de chirurgie pédiatrique des hôpitaux St Vincent de Paul, Necker Enfants Malades et Armand Trousseau.

Ont été exclus de l'étude : un décès ou suivi à moins de 2 ans de l'intervention de reconstruction,

une atteinte articulaire, un âge supérieur à 18 ans, une reconstruction de la fibula.

L'étude dénombrait initialement 77 patients âgés de 4 à 21 ans

Après exclusion, notre étude a inclus 65 patients, 27 filles (42%) et 38 garçons (58%). L'âge moyen était de 11 ans ($\pm 3,3$ ans), la plus jeune avait 4 ans et le plus âgé 17 ans. Les pathologies impliquées étaient 40 ostéosarcomes (63%), 20 sarcomes d'Ewing (30%) et 5 autres (adamantinome, synoviosarcome, inconnu) (7%). Les membres touchés étaient 47 fémurs (72%) et 18 tibias (28%). Il y avait 26 localisations diaphysaires (39%) et 31 diaphyso-metaphysaires (48%).

Nous avons retrouvé 26 côtés droits (39%) et 33 côtés gauches (52%).

Le recul minimal était de 2 ans. Le plus grand recul était de 18 ans.

Le recul moyen était de ... ans.

Le recul de la série des FV était de ... ans et très supérieur à celui des FVallo, de ... ans et des MI, de ... ans.

Tableaux 1 et 2

Le suivi oncologique médical était réalisé dans les centres Pierre et Marie Curie, Institut Gustave Roussy, et le service d'onco-hématologie de l'hôpital Trousseau.

Les patients consultaient spontanément ou étaient adressés par un pédiatre ou leur médecin traitant en chirurgie pédiatrique devant toute suspicion de tumeur.

Le délai entre la première consultation en orthopédie et la biopsie a été évalué à environ 3 semaines.

Ils bénéficiaient tous d'une prise en charge multidisciplinaire. Les dossiers étaient discutés en RCP. Les interventions étaient réalisées par les chirurgiens référents de chirurgie tumorale.

Les techniques de reconstruction étudiées étaient celles de l'autogreffe osseuse vascularisée de fibula, la technique de transfert de fibula vascularisée associée à une allogreffe massive, et

la technique de la membrane induite.

Le choix de la technique se faisait en RCP en fonction du chirurgien, de l'état général, du pronostic du patient et de la longueur de résection.

La planification préopératoire se faisait sur des radiographies standards et 2 IRM injectées pré et post chimiothérapies.

Les enfants étaient inclus dans des protocoles de chimiothérapies et bénéficiaient tous d'un traitement néo adjuvant. Les principaux protocoles utilisés étaient EuroEwing et OS (le plus récent existant au moment du traitement).

Chez les patients atteints d'un sarcome d'Ewing, était discutée au cas par cas une radiothérapie.

Dans les cas des MI, la chirurgie adjuvante était réalisée entre le 1er et le 2ème temps.

La durée d'hospitalisation en l'absence de complication immédiate était d'environ 8 à 10 jours.

Le suivi clinico radiologique était réalisé à la fréquence d'une consultation à 1 mois, puis tous les 3 mois en l'absence de complication pendant 1 an puis tous les 6 mois jusqu'à la 3ème année puis annuel jusqu'à la rémission (7 ans).

SCORE	PAIN	FUNCTION	EMOTIONAL	SUPPORTS	WALKING	GAIT	Final Patient
5	No pain	No restriction	Enthusied	None	Unlimited	Normal	Score of FUNCTIONAL EVALUATION
4	Intermediate	Intermediate	Intermediate	Intermediate	Intermediate	Intermediate	
3	Modest/Non-disabling	Recreational restriction	Satisfied	Brace	Limited	Minor cosmetic	
2	Intermediate	Intermediate	Intermediate	Intermediate	Intermediate	Intermediate	
1	Moderate/Disabling	Partial restriction	Accepts	One cane or crutch	Inside only	Major cosmetic	
0	Severe disabling	Total restriction	Dislikes	Two canes or crutches	Not independent	Major handicap	
Patient score							

For Lower Limb.

Musculoskeletal Tumour Society (MSTS) scoring system.

A la consultation, le chirurgien notait l'état de consolidation radiologique sur 2 incidences standards orthogonales et la date, et la corrélait à l'examen clinique afin de déterminer une date finale de consolidation.

S'il y avait un doute clinique ou radiographique sur une pseudarthrose, une TDM était réalisée.

Les radiographies étaient relues en double aveugle par un deuxième évaluateur qui notait la date de consolidation finale radiologique.

Le critère de jugement principal était le healing index (HI), qui a été calculé pour tous les patients. Il correspond au temps de consolidation en mois divisé par la longueur totale de reconstruction en cm.

$HI = \text{temps (mois)} / \text{longueur (cm)}$.

Les critères d'évaluation ont été étudiés séparément pour chaque membre et chaque technique. Les durées de suivi ont été de 2 ans pour le CJP et de 5 ans pour l'apparition de complications et les critères d'évaluation secondaires.

Analyse statistique :

p significatif <0,05

Les critères d'évaluation secondaires comprenaient des valeurs fonctionnelles comme le score du **MSTS** et analysaient les complications. En effet, ont été étudiés : le nombre de reprises en fonction du membre et de la technique, les complications « mécaniques », neurologiques et infectieuses.

Les complications mécaniques comprenaient les fractures, les démontages de matériel d'ostéosynthèse, les pseudarthroses et les complications durant la croissance de troubles d'axes et d'inégalités de longueur ayant ou non nécessité une épiphysiodèse.

Les complications infectieuses comprenaient les infections profondes des parties molles avec ou sans collection ayant nécessité ou non une reprise chirurgicale pour lavage ou une ostéite.

Les complications neurologiques comprenaient les paralysies régressives ou non du nerf fibulaire commun, compliquées ou non de griffes d'orteils.

Les ostéosyntheses ont aussi été étudiées et décrites comme : centro médullaires (clou ou broches type Metaizeau) ou par plaques vissées (plaques verrouillées, lames plaque)

Enfin, les récurrences ont été répertoriées sans qu'une corrélation ait été recherchée avec une technique particulière de reconstruction car on a considéré qu'elles étaient d'une part multifactorielles et d'autre part essentiellement liées à la technique de résection, et au traitement médical associé.

III) Résultats :

1) Résultats descriptifs et épidémiologiques (Tableaux 1 et 2)

Parmi les 65 dossiers, la longueur moyenne des résections était de 19 cm ($\pm 5,2$ cm) ou 52% ($\pm 12\%$) de la longueur totale du segment osseux. Au fémur, la résection était en moyenne de 20,3 cm ($\pm 5,1$) et au tibia de 15,7 cm ($\pm 4,2$) cm. Il existait une différence significative entre les 2 groupes ($p=0,001$). En revanche la différence entre les pourcentages de résection de chaque membre n'était pas statistiquement significative.

Notre cohorte de patients a été divisée en trois groupes en fonction de la technique de reconstruction utilisée. 31 patients (48,4%) ont été traités par la technique du transfert de fibula vascularisée (FV), 16 patients (25%) ont été traités par fibula vascularisée associée à une allogreffe (FVallo) et 18 patients (26,6%) ont été traités par la technique de la membrane induite (MI). Les groupes étaient comparables en terme d'âge, de sexe et de longueur de résection.

19 patients (30%) ont nécessité une greffe secondaire pour défaut de consolidation.

Au dernier recul, 9 patients étaient décédés (dont 1 sans rapport).

2) Résultats analytiques

La consolidation finale a été obtenue chez 97% des patients. Seuls 2 échecs sont à noter : une patiente qui s'est compliquée de sepsis multiples puis récurrence locale et amputation à 4 ans. Il s'agissait d'une technique de membrane induite au tibia. Et un fémur reconstruit par la technique de la FV.

La consolidation d'emblée, sans reprise, a été obtenue chez 60% des patients. Sans qu'il n'existe de différence significative, elle était plus élevée (69%) pour les techniques de FVallo que de FV (58%) ou MI (56%).

La série des MI avait un recul moyen de 5.8 ans avec un recul minimal de 2 ans et un recul maximal de 12 ans.

La série des FV avait un recul moyen de

La série des FVallo avait un recul moyen de

A) Au fémur (Tableau 3)

Il y avait donc un total de 47 fémurs opérés.

Tous ont consolidé sauf un, il s'agissait d'une technique de FV qui s'est compliquée d'une pseudarthrose septique multiopérée puis d'une récurrence qui a nécessité une amputation.

27 cas ont consolidé d'emblée : 60% de MI, 48% de FV et 73% de FVallo. Il n'existait pas de différence significative entre ces 3 groupes ($p=0,18$, $p=0,47$, $p=0,68$).

La durée moyenne de consolidation était de

Le Healing Index moyen au fémur était de 0.72 ($\pm 0,66$). La valeur la plus élevée était celle des FV (0.91) et présentait une différence significative avec le HI des FVallo (0.51, $p=0,04$)

Le HI des MI était à 0.64.

Le score fonctionnel du MSTS moyen de l'étude était de 84%. Le MSTS le plus élevé était celui des FV à 88%. Il est significativement plus élevé que celui des MI (77, $p<0,001$) et plus élevé que celui des FVallo (93%).

Le nombre de reprises moyen était de 1,28 avec de grandes disparités : 0,4 pour les MI et les FVallo et 2,33 pour les FV ($p<0,001$).

38 patients (83%) ont présenté au moins une complication : 80% des MI, 100% des FV et 60% des FVallo. La différence était significative entre les FV et les FVallo ($p=0,003$).

Les complications mécaniques étaient très fréquentes : 37 cas (80%) et significativement plus importantes dans la série des FV ($p<0,001$). Elles étaient majoritairement représentées par les pseudarthroses. Il y en avait 22 (48%), principalement survenues dans la série des FV : 14 cas soit 67%, ce qui était significativement supérieur aux FVallo (4 cas, 27%, $p=0,041$) et supérieur aux MI (4 cas, 40%).

On a aussi retrouvé plus de troubles d'axe dans la série des FV (10 cas, 48 %) : FV versus MI ($p=0,012$) et FV versus FVallo ($p=0,011$).

5 (16%) valgus de chevilles ont été répertoriés dans les séries de FV

La série des MI présentait proportionnellement plus de fractures (4 cas, 40%) et d'inégalités de longueur des membres (4 cas, 40%). Aucune fracture n'a été relevée dans la série des

FVAllo.

Notre étude a relevé 11% de complications infectieuses sans différence significative entre les séries.

Nous avons aussi relevé 4% de complications neurologiques, uniquement dans la série des FVAllo (2 cas, 13%).

5 récurrences ont été répertoriées dans la série des FV (24%) et 1 dans les MI (10%).

B) Au tibia (Tableau 4)

L'analyse a montré un total de 18 tibias opérés. Au tibia seules les techniques de MI et FV ont été réalisées. 17 tibias ont consolidé d'emblée. L'échec était un enfant qui a présenté un sepsis chronique.

La durée moyenne de consolidation était de

Le Healing Index moyen était de 0,84 ($\pm 0,50$). Il n'existait pas de différence significative ($p=0.925$) entre les 2 techniques : HI des MI = 0.82, HI des FV = 0.85.

Le MSTS moyen était de 77 (± 21), avec une supériorité non significative pour les FV (85% vs 65%).

Le nombre moyen de reprises était de 1,47, plus important pour les FV (1,9) que les MI (0,86).

82% des patients ont présenté au moins une complication, sans différence entre les 2 techniques.

Les complications mécaniques étaient dominées par les ILMI (8 cas, 47%) chez les FV (6 cas, 60%).

On a aussi retrouvé 29% de pseudarthroses dont 57% dans la série des MI.

6 cas de fractures (35%) ont été répertoriés, dont 5 cas soit 50% des FV et 1 cas (14%) des MI.

Une différence significative ($p=0.044$) existait pour les troubles d'axe, qui étaient présents dans 50% des FV et absents des MI.

12% de complications infectieuses ont été relevées au tibia, sans différence entre les techniques, avec 1 cas dans chaque série.

2 cas de complications neurologiques ont été relevés dans la série des FV.

1 récurrence a été répertoriée dans la série des MI, et 5 cas (24%) dans la série des FV.

Aucune corrélation n'a été retrouvée entre l'âge des patients et le choix de la technique de reconstruction.

Enfin, nous avons étudié 2 à 2 les différentes ostéosynthèses en les divisant selon :

Ostéosynthèse centromédullaire par Broches de Metaizeau ou Clou

Ostéosynthèse par plaque (lame plaque, plaque verrouillée seule, ou 2 plaques interne et externe)

Ostéosynthèse mixte (centromédullaire et plaque)

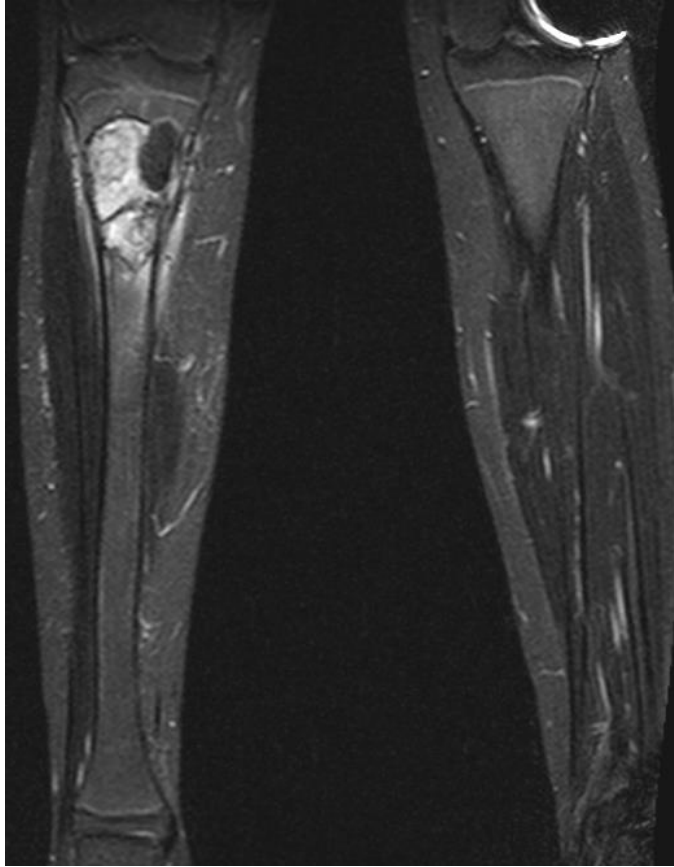
Tableau 5

Il n'est pas ressorti de différences significatives pour le CJP ni pour les complications en particulier en terme de pseudarthroses.

IV) Iconographie

1) Membrane Induite

Garçon de 12 ans, Ostéosarcome diaphyso metaphysaire du tibia droit



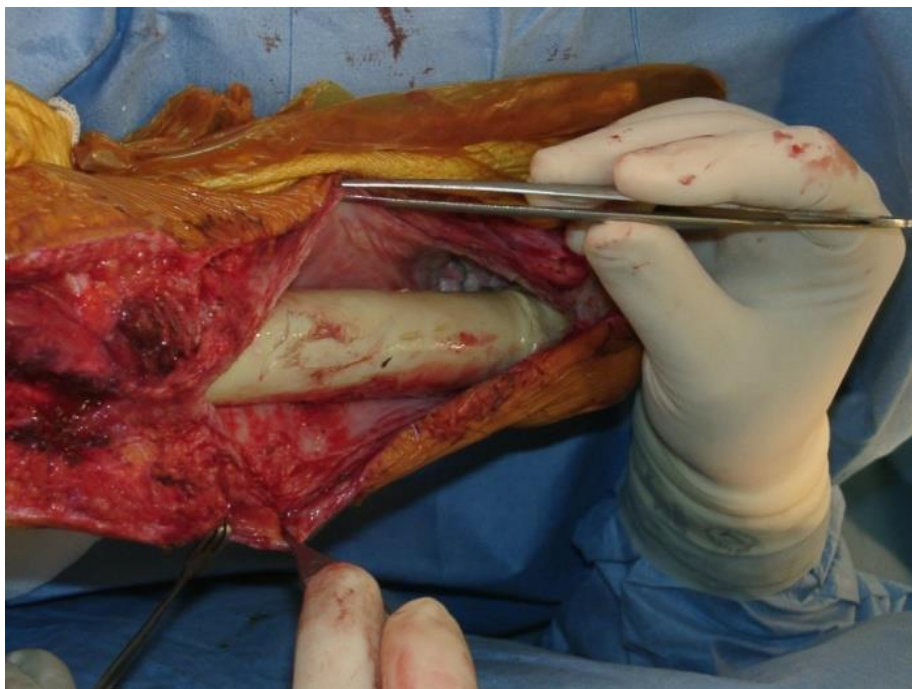
IRM pré-opératoire

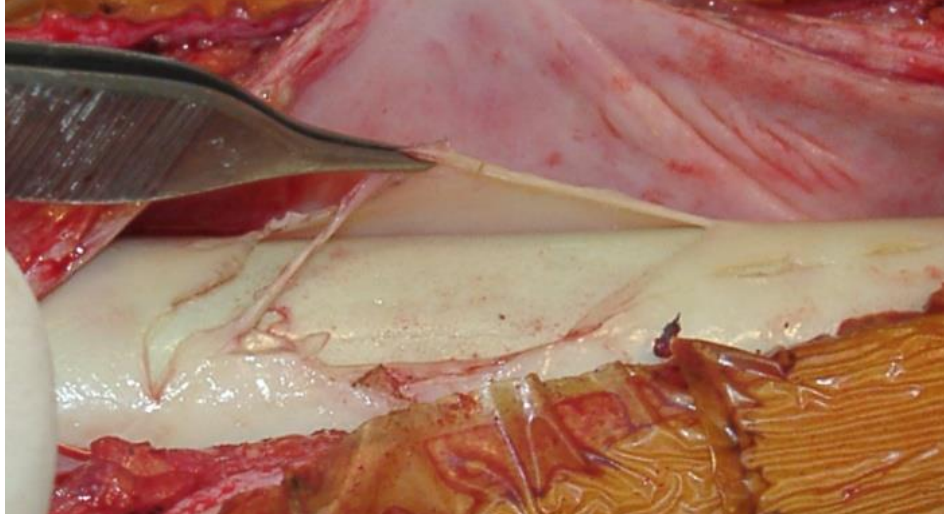


Radio pré-opératoire



Résection Tumorale – Reconstruction : 1^{er} temps de Membrane Induite





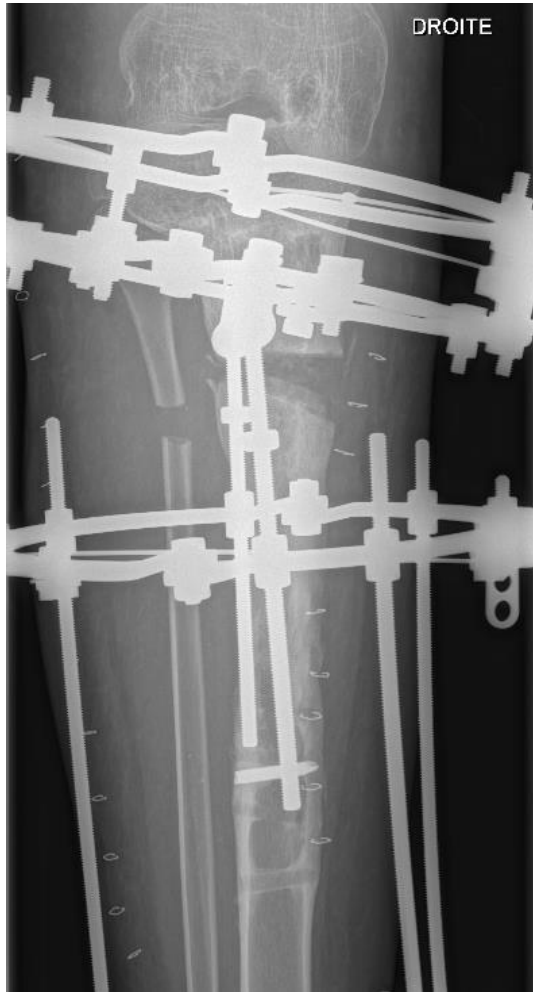
F. Fitoussi



2^{ème} temps de MI : autogreffe corticospongieuse



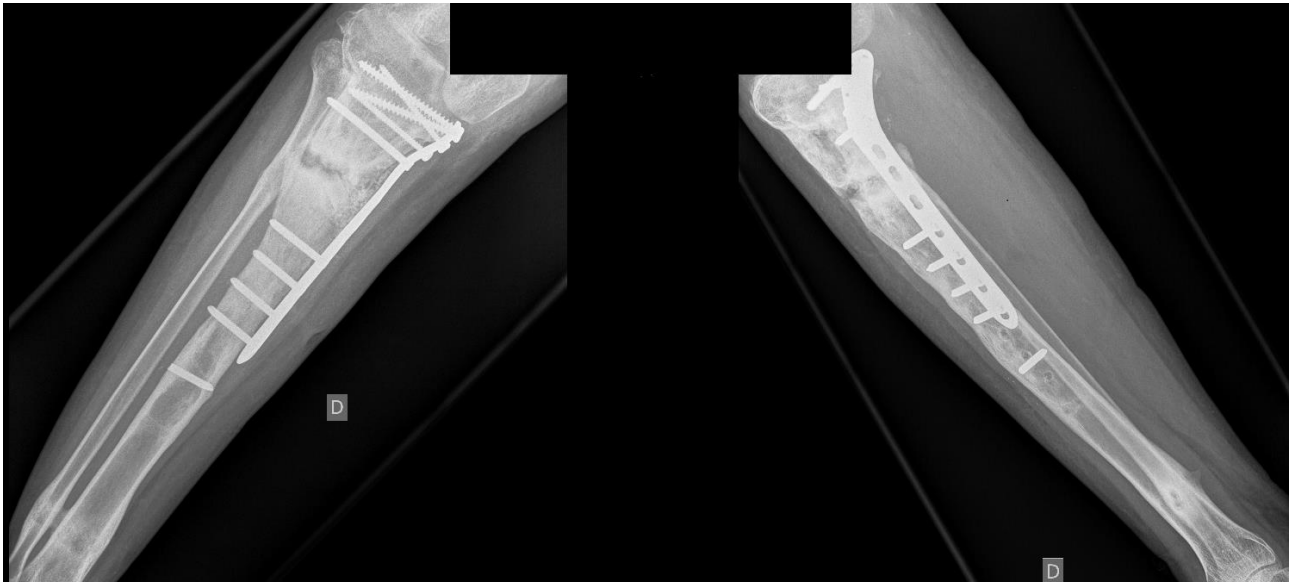
Consolidation



A 5 ans, ILMI. Procédure d'allongement par fixateur externe



Pseudarthrose



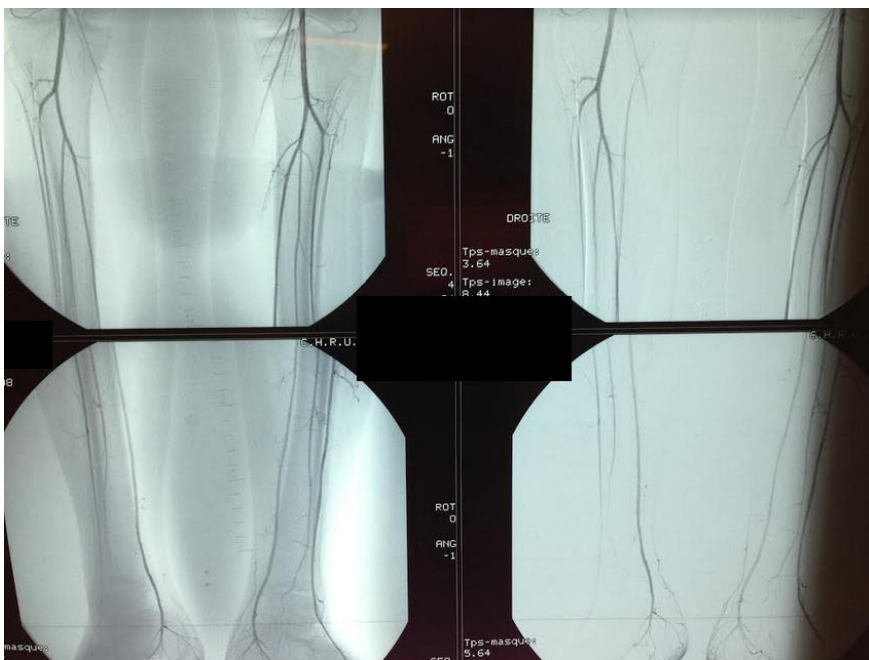
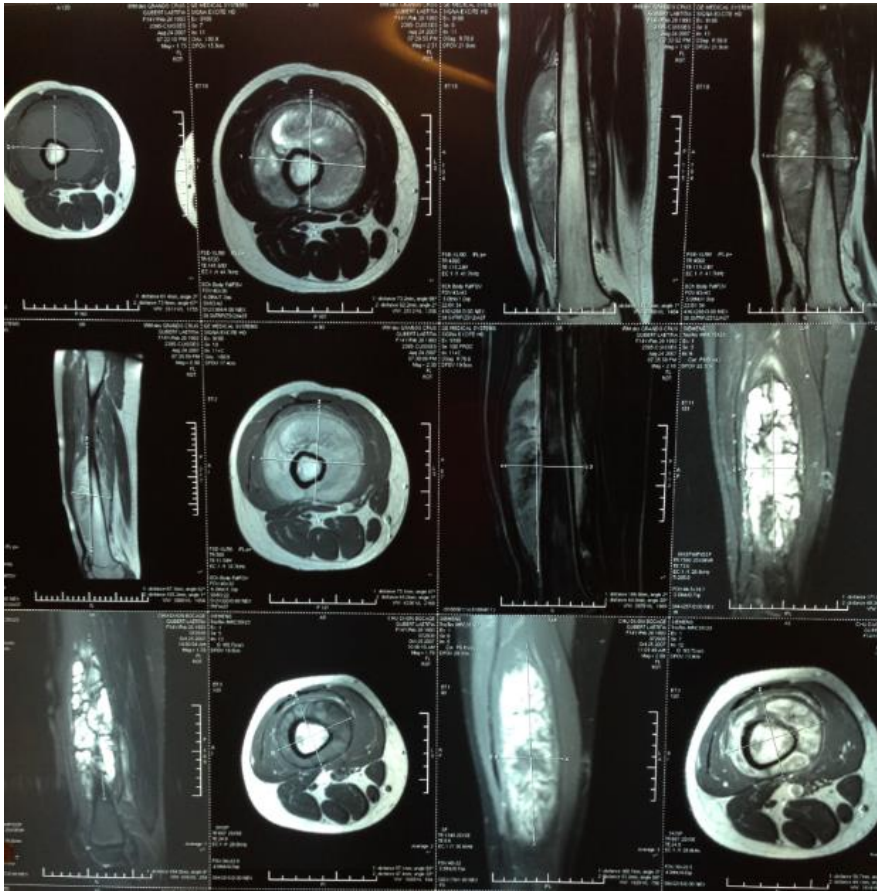
Cure de pseudarthrose, autogreffe osseuse et ostéosynthèse



A 8 ans, consolidation

2) Fibula Vascularisée Allogreffe

Jeune fille de 16 ans, sarcome d'Ewing diaphysaire du fémur



Bilan pré opératoire : IRM et angiographie de jambe



Radio per opératoire



Reconstruction par FVALlo



Prélèvement de fibula homolatéral



Consolidation à 8 mois

v) Discussion :

Jusqu'à aujourd'hui aucune technique de reconstruction n'a prouvé sa supériorité sur une autre et

aucun algorithme de prise en charge thérapeutique n'a été déterminé.

Cette étude a montré que la plus grande majorité des cas consolide in fine mais au prix de nombreuses réinterventions. Chotel note que les effets de la chimiothérapie perdurent jusqu'à 1 mois. La technique à utiliser est aujourd'hui discutée en staff et dépend de l'état général du patient, de la longueur de la reconstruction et du chirurgien. Il s'agit d'interventions complexes qui nécessitent une maîtrise parfaite de la technique afin d'en diminuer les complications.

Notre étude a montré que les 3 techniques analysées offraient de bons résultats en terme de consolidation. Mais la technique de la FV présentait plus de complications et nécessitait plus de reprises.

Le CJP de cette étude était le healing index. Cette mesure a été citée pour la première fois en 1987 par de Bastiani et al. (12) dans le contexte des allongements de membre par fixateur externe. Il a été démontré que la consolidation de l'os se fait en fonction de la qualité de celui-ci. Si un os sain consolide à la vitesse moyenne de 1cm/45 jours, ce délai peut aller jusqu'à 80 jours.

Les critères d'évaluation secondaires étaient d'une part le score fonctionnel des patients au dernier recul et d'autre part la survenue et le traitement des complications.

Les différences importantes de résultats des MSTs entre MI, FVAllo et FV peuvent trouver une explication dans les probables biais de notre étude. En effet, ce score repose sur des critères objectifs et subjectifs. L'examineur peut, suite à l'entretien, influencer le jugement du patient. Or, plusieurs examinateurs différents, à des moments différents ont relevé ces scores. De plus, il s'agissait dans un cas d'un examinateur opérateur et dans un autre cas d'un examinateur indépendant. Les reculs aussi étaient très différents, de 2 à 18 ans ce qui influait grandement sur le score. Enfin, ce score a été établi parfois à partir d'observations cliniques retrouvées dans les dossiers et parfois suite à un entretien téléphonique ou une consultation.

Nous n'avons pas retrouvé de différence de consolidation en fonction de l'âge des patients.

On pourrait penser que les très jeunes enfants ont un potentiel de reconstruction et de remodelage très élevé mais ils ont présenté les mêmes complications en particulier les pseudarthroses que les grands adolescents.

La première description de Fibula Vascularisée a été faite par Taylor, Miller et Ham en 1975 (13).

Elle décrit la vascularisation indépendante de la fibula ce qui permet des consolidations plus rapides (14). Elle permet une bonne ostéointégration (15) En revanche cet os reste grêle et fin et donc toujours moins solide que le fémur initial ce qui entraîne une longue période sans appui.

D'après El-Sherbiny, la fibula met en moyenne 21 mois à doubler son calibre (16).

Aujourd'hui la fibula seule est principalement utilisée pour les membres supérieurs (humerus).

Lafosse propose de toujours l'associer à une greffe osseuse(17)

Germain propose dans certains cas le double transfert de fibula vascularisée qui a l'inconvénient d'être une intervention très longue (18)

La technique de la FVAllo a, elle, été décrite par Capanna (19)

Les résultats de la technique FVAllo étaient supérieurs à ceux des FV (20)

La différence entre ces deux techniques réside dans le manchonnage de la fibula par une allogreffe massive. Tout en conservant l'intérêt d'une greffe pédiculée, l'allogreffe apporte stabilité mécanique et apport osseux(21) (6) (22)

La méta-analyse de Fuchs (23) montre aussi la supériorité de la FVAllo.

L'association à une allogreffe permet d'obtenir une grande stabilité primaire et notamment au fémur où il n'y a qu'un seul os. (24) (25)

En effet, l'avantage majeur des reconstructions du tibia est l'appui possible sur la fibula via la technique de la Greffe Inter Tibio Peronière (GITP). Nous proposons que la GITP soit systématique dans toute reconstruction de jambe.

Dans une étude de Brigman et al. (26) portant sur 116 patients, 37% des greffes présentaient des complications : 16% d'infection, 27% de fractures 34% de pseudarthroses. Ces résultats sont inférieurs à ceux de notre étude car 60% des FVAllo ont présenté au moins une complication.

Ces résultats s'expliquent car la population était adulte et s'amendait déjà des complications

liées à la croissance que nous avons répertoriées et ensuite comprenait des reconstructions péri-prothétiques et des arthrodeses qui ne sont pas comparables à nos reconstructions diaphysaires. En revanche les taux d'infection sont dans notre étude très inférieurs puisqu'il n'y en a pas eu et ceux de pseudarthroses comparables (27 vs 34 %).

Weichman rapporte un appui autorisé à 14 mois post opératoire(27), ce qui est comparable à nos résultats.

Néanmoins afin que cette technique donne les résultats attendus et allie la stabilité mécanique et l'activité biologique, elle doit répondre à quelques exigences techniques :

L'ostéointégration de l'allogreffe est facilitée au niveau des ostéotomies.

La fibula peut être intramédullaire, et dans ce cas une fenêtre est ménagée afin de faire passer le pédicule vasculaire ou être positionnée au côté de l'allogreffe.

Idéalement la fibula doit être 5cm plus longue que le défaut osseux afin qu'au moins 2 cm soient dans l'os receveur pour réaliser un pontage.

On préfère donc la technique intra médullaire à la technique on lay qui offre moins de contact.

Grimer note qu'il existe des possibilités de revascularisation de l'allogreffe.(20)

En effet, la complication principale des techniques de reconstruction étant la pseudarthrose on peut se poser la question de l'intégration des allogreffes, substances inertes :

3 types d'intégration osseuse ont été décrits : bonne intégration d'emblée, intégration par microfractures ou pseudarthrose : hypertrophie puis consolidation par nécrose

Chang a montré que le délai de consolidation moyenne des FVAllo était de 6 mois ce qui est comparable à nos résultats (durée à demander à Johan)

D'autre part, la technique des FV a présenté 14% de complications infectieuses alors que les FVAllo n'en ont présenté aucune en dépit de la réputation des allogreffes supposées plus sensibles aux infections. C'est néanmoins ce risque infectieux qui a fait contre indiquer l'utilisation d'allogreffes aux tibias [Mascard SOFCOT]

La MI, quant à elle, offre l'avantage d'un appui plus précoce que la FVAllo, même si les délais de consolidation finales sont comparables, en moyenne 12 à 14 mois (28) En effet, la plupart du temps un appui est autorisé après le premier temps. Elle permet aussi une première intervention moins lourde initialement, dans une période de fragilité de l'état général de l'enfant.

Il apparaît que la stabilité du montage primaire est déterminante. Dans les MI il est important de n'avoir pas à changer d'ostéosynthèse lors du 2^{ème} temps.

Nous avons eu de très bons résultats avec une association de plaques verrouillées et avec du matériel centro-médullaire mais on retrouve dans la littérature des auteurs qui discutent cette synthèse argumentant que les contraintes passent alors par le clou et non par l'os, ce qui fragilise les reconstructions. (7)

Le nombre d'intervention peut aussi être discuté, chez des enfants dont l'état général est altéré. En effet, la FVAllo présente l'avantage d'une seule intervention mais d'une durée beaucoup plus conséquente dans une période de chimiothérapie. La MI nécessite 2 interventions dont la première comporte principalement le temps de résection.

Les 2 techniques ont des nombres de réintervention moyen comparables, et très inférieurs à ceux des FV. Les taux de réintervention de notre étude (2,33 pour les FV et 0,40 pour les FVAllo) sont aussi inférieurs à ceux retrouvés dans la littérature. En effet, Hariri et al. évoquent un nombre moyen de réintervention nécessaire de 2,02.(11)

Des études ont répertorié la morbidité des sites donneurs. Dans notre étude, peu de complications comme les infections ou les griffes d'orteils ont été dénombrées. Néanmoins, les prélèvements de péroné ont montré 5 valgus de cheville à distance (10,6%) et 8 (17%) paralysie SPE. Ces complications n'existent pas dans les MI.

La technique de la MI est relativement nouvelle (8) et ce d'autant plus dans son adaptation à la tumeur de l'enfant. (29) Elle a de ce fait présenté des complications propres, au cours de sa mise au point, notamment :

La littérature a fait état de cas de résorptions massives(30). Or, dans notre étude, aucune résorption dans les suites de membrane induite n'a été recensée.

Accadbled rapporte 3 cas de résorption massive (garçon de 3 ans, garçon de 6 ans, fille de 9 ans) et en déduit plusieurs hypothèses quant à ces échecs :

- Les variations de délai par rapport à la technique princeps. Initialement il est prévu qu'il soit de 6 à 8 semaines mais dans ce contexte carcinologique on a choisi volontairement la fin de la chimiothérapie et de l'action des agents antimétaboliques. Il n'existe pas d'étude histologique et immunochimique de la MI à 6 mois.
- Masquelet décrit "de très petits fragments d'autogreffe spongieuse sur au moins 2/3 du

volume total d'os a greffe ". Or ici la perte de substance a nécessité l'ajout d'une allogreffe corticale

- Insuffisance de stabilité du montage
- Proportion de fémur : pour 50 à 70%, la lyse semble spécifique au fémur
- Après reprise l'anatomopathologie ne retrouvait ni récurrence tumorale ni infection.

Notre étude n'a pas analysé ces données mais dans la littérature on ne retrouve pas de corrélation entre le timing de la greffe et la consolidation.

Les limites de cette technique sont la quantité d'os à greffer (jusqu'à 15cm-40% de la longueur de l'os chez Chotel) et la nécessité de 2 interventions.

L'importance du choix de l'ostéosynthèse est primordiale.

Nous conseillons une synthèse rigide par plaque verrouillée et l'utilisation d'une broche pour centrer et guider la consolidation. Le fémur nécessite 2 plaques, interne et externe. Au tibia, en fonction de la longueur de résection, on pourra ne mettre qu'une plaque interne.

Fitoussi et Ilharreborde proposent l'ajout d'une fibula non vascularisée pour renforcer la reconstruction au moment du 2^e temps afin d'améliorer la stabilité mécanique, verrouillée par une plaque. (31)

Lors de la discussion du choix de la technique, on prendra en compte la longueur de la résection car la technique de prélèvement de fibula ne s'adaptera pas à des résections trop longues chez de grands enfants et au contraire, au vu des complications notamment de valgus de cheville à l'adolescence, ne justifiera pas un prélèvement de fibula pour de petites pertes de substance.

Notre série est la plus grande publiée sur le sujet. Il est à noter qu'en plus du bassin de population particulièrement conséquent de la région parisienne, nos CHU ont bénéficié d'un effet centre pour les premières consultations.

D'autres techniques de reconstruction ont été évoquées. Il existe la technique dite de "bone distraction" qui n'a pas été discutée dans cette étude car elle ne paraît pas réalisable pour des pertes de substance supérieures à 3 cm.(32)

Une autre possibilité est l'autogreffe après stérilisation (radiothérapie, microondes, pasteurisation)

Endoprothèses intercalaires diaphysaires : uniquement étudié chez les adultes , 6 cas et 21 mois de suivi : peu mais semble donner des résultats comparables aux allogreffes (90% MSTS)

2^e étude 44 endoprothèses chez 41 adultes , suivi 19 mois : 16 décès, 6 descellements , 1 infection, plus de complications chez les fémurs que les tibias, MSTS moyen 77% (+ élevé pour les cimentés que non cimentés)

Germain et al.(18) discutent la technique du double transplant de fibula, mais cette intervention est de très longue durée.

Conclusion

Les tumeurs malignes de l'enfant sont des pathologies rares, pour lesquelles l'expérience de chaque centre est relativement restreinte. Cette étude multicentrique a permis de mettre en commun les données de trois centres et d'avoir une série de patients dont l'importance est inédite. L'objectif était d'analyser les résultats de différentes techniques et d'en déduire des recommandations pour l'avenir. Il s'est avéré qu'au membre inférieur la technique de la FV était supplantée par la FVAllo en raison de son moindre taux de complications. La MI et la FVAllo sont deux techniques efficaces qui trouvent leur place dans des indications différentes et nécessitent une grande rigueur quant à l'ostéosynthèse. L'enfant et sa famille devront être prévenus de la probabilité de reprise chirurgicale et du suivi tout au long de la croissance.

ANNEXES

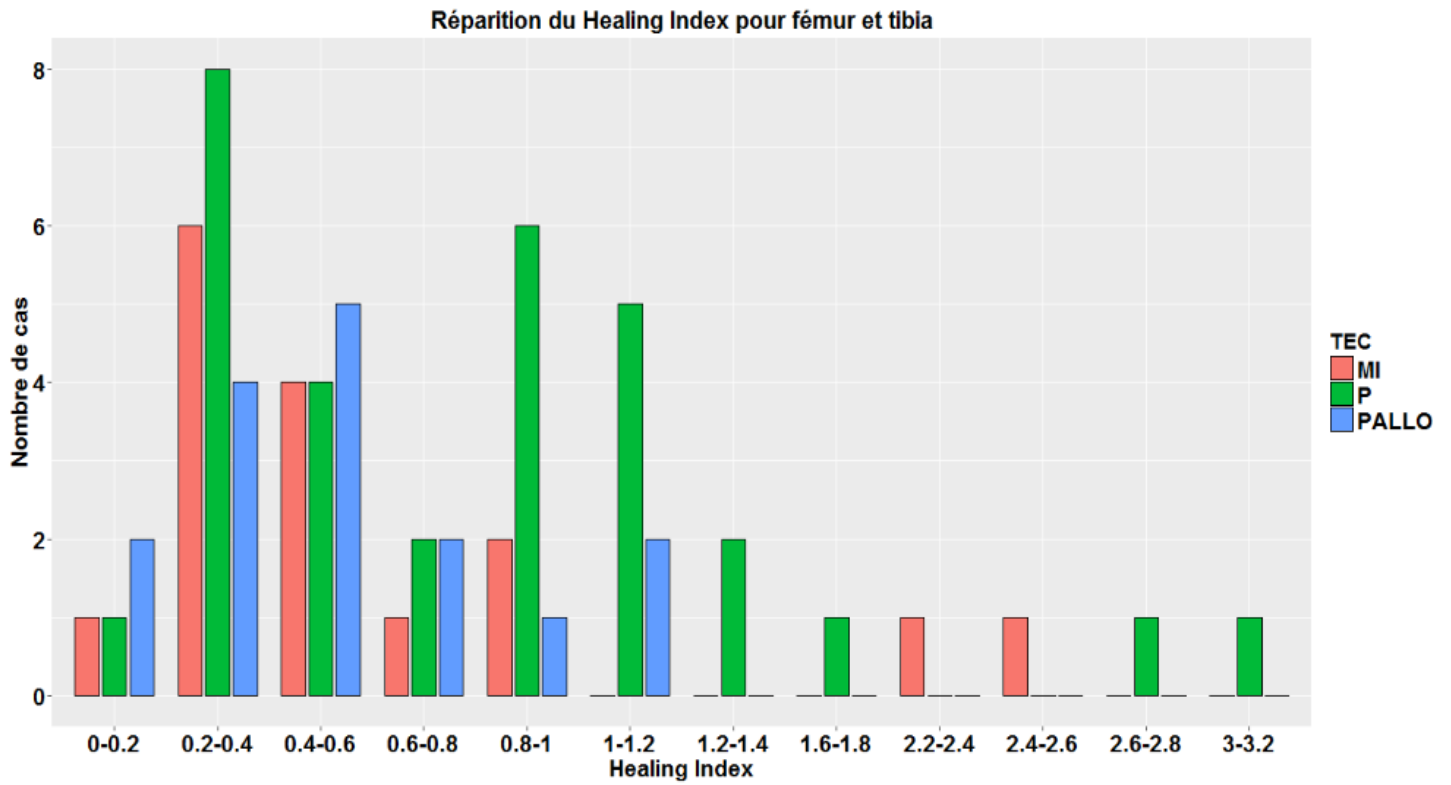


Tableau 1

Statistiques descriptives

	Total No. 65	MI No. 18	FV No. 31	FVALLO No. 16	P-value
Sex					
F	27 (42%)	8 (44%)	11 (35%)	8 (50%)	0.62
M	38 (58%)	10 (56%)	20 (65%)	8 (50%)	
Age					
Mean (SD)	11.11 (±3.30)	10.71 (±3.54)	11.19 (±3.73)	11.31 (±2.18)	0.87
Missing	4 (6.15%)	4 (22.22%)	0 (0%)	0 (0%)	
Diagnostique					
Ewing	20 (31%)	4 (22%)	11 (35%)	5 (31%)	0.63
osteos	40 (62%)	12 (67%)	19 (61%)	9 (56%)	
autre	3 (5%)	2 (11%)	1 (3%)	0 (0%)	
Missing	2 (3%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (12%)	
Longueur resection (cm)					
Mean (SD)	19.0 (±5.2)	17.7 (±3.8)	18.0 (±5.3)	22.4 (±5.3)	0.010
Pourcentage de resection					
Mean (SD)	52 (± 12)	48 (± 13)	54 (± 11)	54 (± 14)	0.25
Missing	2 (3%)	0 (0%)	2 (6%)	0 (0%)	
Membre					
femur	47 (72%)	11 (61%)	21 (68%)	15 (94%)	0.071
tibia	18 (28%)	7 (39%)	10 (32%)	1 (6%)	
Localisation					
D	26 (40%)	5 (28%)	13 (42%)	8 (50%)	0.82
DM	31 (48%)	5 (28%)	18 (58%)	8 (50%)	
Missing	8 (12%)	8 (44%)	0 (0%)	0 (0%)	
Cote					
D	26 (40%)	7 (39%)	12 (39%)	7 (44%)	0.69
G	33 (51%)	6 (33%)	19 (61%)	8 (50%)	
Missing	6 (9%)	5 (28%)	0 (0%)	1 (6%)	
Grefe					
NON	45 (69%)	10 (56%)	20 (65%)	15 (94%)	0.027
OUI	20 (31%)	8 (44%)	11 (35%)	1 (6%)	

Tableau 2

Statistiques descriptives

	Total No. 65	femur No. 47	tibia No. 18	P-value
Sex				
F	27 (42%)	21 (45%)	6 (33%)	0.57
M	38 (58%)	26 (55%)	12 (67%)	
Age				
Mean (SD)	11.11 (±3.30)	11.50 (±2.99)	10.12 (±3.92)	0.20
Missing	4 (6.15%)	3 (6.38%)	1 (5.56%)	
Diagnostique				
autre	3 (5%)	1 (2%)	2 (11%)	0.32
Ewing	20 (31%)	15 (32%)	5 (28%)	
osteos	40 (62%)	30 (64%)	10 (56%)	
Missing	2 (3%)	1 (2%)	1 (6%)	
Longueur resection (cm)				
Mean (SD)	19.0 (±5.2)	20.3 (±5.1)	15.7 (±4.2)	0.002
Pourcentage de resection				
Mean (SD)	52 (± 12)	53 (± 12)	49 (± 12)	0.30
Missing	2 (3%)	1 (2%)	1 (6%)	
Technique				
MI	18 (28%)	11 (23%)	7 (39%)	0.071
P	31 (48%)	21 (45%)	10 (56%)	
PALLO	16 (25%)	15 (32%)	1 (6%)	
Localisation				
D	26 (40%)	20 (43%)	6 (33%)	1.0
DM	31 (48%)	23 (49%)	8 (44%)	
Missing	8 (12%)	4 (9%)	4 (22%)	
Cote				
D	26 (40%)	17 (36%)	9 (50%)	0.38
G	33 (51%)	26 (55%)	7 (39%)	
Missing	6 (9%)	4 (9%)	2 (11%)	
Greffe				
NON	45 (69%)	33 (70%)	12 (67%)	0.77
OUI	20 (31%)	14 (30%)	6 (33%)	

Tableau 3

Statistiques descriptives

	Total	MI	FV	FVALLO	P-value			
					No. 47	No. 11	No. 21	No. 15
Consolidation Finale								
oui	46 (98%)	11 (100%)	20 (95%)	15 (100%)	1.00	1.0	1.00	1.0
Non	1 (2%)	0 (0%)	1 (5%)	0 (0%)				
Consolidation d'emblee								
Oui	28 (60%)	7 (64%)	10 (48%)	11 (73%)	0.28	0.18	0.47	0.68
Non	19 (40%)	4 (36%)	11 (52%)	4 (27%)				
MSTS								
Mean (SD)	84 (±10)	77 (±5)	88 (±9)	83 (±10)	0.013	0.1543	0.00029 93	0.0823
Missing	4 (9%)	2 (18%)	1 (5%)	1 (7%)				
Heal Index								
Mean (SD)	0.72 (±0.65)	0.64 (±0.68)	0.91 (±0.78)	0.51 (±0.28)	0.18	0.0418 8	0.3179	0.571
Nombre de reprises								
Mean (SD)	1.28 (±1.38)	0.45 (±0.69)	2.33 (±1.35)	0.40 (±0.51)	< 0.0001	< 0.0001	0.0001	1.0
Au moins 1								
Complication	39 (83%)	9 (82%)	21 (100%)	9 (60%)	0.004	0.003	0.11	0.39
Complications	38 (80.85%)	9 (81.82%)	21 (100%)	8 (53%)	0.000 9	0.0008	0.11	0.22
ILMI	14 (30%)	4 (36%)	5 (24%)	5 (33%)	0.77	0.71	0.68	1.0
Epiphysiodese	5 (11%)	0 (0%)	3 (14%)	2 (13%)	0.59	1.0	0.53	0.49
Pseudarthrose	22 (47%)	4 (36%)	14 (67%)	4 (27%)	0.049	0.041	0.14	0.68
Trouble d'axe	11 (23%)	0 (0%)	10 (48%)	1 (7%)	0.001	0.011	0.006	1.0
Fracture	9 (19%)	5 (45%)	4 (19%)	0 (0%)	0.011	0.12	0.21	0.007
Complication	5 (11%)	2 (18%)	3 (14%)	0 (0%)	0.23	0.25	1.00	0.17
infectieuse								
Complications	2 (4%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (13%)	0.15	0.062	0.64	0.42
neurologique								
Recidive	6 (13%)	1 (9%)	5 (24%)	0 (0%)	0.091	0.17	0.49	0.49

Tableau 4

Statistiques descriptives

	Total No. 17	MI No. 7	FV No. 10	P-value
Consolidation finale				
Oui	16 (94%)	6 (86%)	10 (100%)	0.41
non	1 (6%)	1 (14%)	0 (0%)	
Consolidation d'emblee				
oui	11 (65%)	3 (43%)	8 (80%)	0.16
non	6 (35%)	4 (57%)	2 (20%)	
MSTS				
Mean (SD)	77 (± 21)	65 (± 24)	85 (± 15)	0.084
Heal Index				
Mean (SD)	0.84 (±0.50)	0.82 (±0.73)	0.85 (±0.34)	0.925
Missing	1 (5.88%)	1 (14.29%)	0 (0%)	
Nombre de reprises				
Mean (SD)	1.47 (±1.55)	0.86 (±0.90)	1.90 (±1.79)	0.13
Au moins 1 Complication				
TRUE	14 (82%)	5 (71%)	9 (90%)	0.54
FALSE	3 (18%)	2 (29%)	1 (10%)	
Complications mecaniques				
TRUE	14 (82.35%)	5 (71.43%)	9 (90.00%)	0.54
FALSE	3 (17.65%)	2 (28.57%)	1 (10.00%)	
ILMI				
TRUE	8 (47%)	2 (29%)	6 (60%)	0.33
FALSE	9 (53%)	5 (71%)	4 (40%)	
Epiphysiodese				
TRUE	5 (29%)	0 (0%)	5 (50%)	0.044
FALSE	12 (71%)	7 (100%)	5 (50%)	
Pseudarthrose				
TRUE	5 (29%)	4 (57%)	1 (10%)	0.10
FALSE	12 (71%)	3 (43%)	9 (90%)	
Trouble d'axe				
TRUE	5 (29%)	0 (0%)	5 (50%)	0.044
FALSE	12 (71%)	7 (100%)	5 (50%)	
Fracture				
TRUE	6 (35%)	1 (14%)	5 (50%)	0.30

FALSE	11 (65%)	6 (86%)	5 (50%)	
Infection				
TRUE	2 (12%)	1 (14%)	1 (10%)	1.0
FALSE	15 (88%)	6 (86%)	9 (90%)	
Recidive				
TRUE	1 (6%)	1 (14%)	0 (0%)	0.41
FALSE	16 (94%)	6 (86%)	10 (100%)	
Complications neurologique				
TRUE	2 (12%)	0 (0%)	2 (20%)	0.49
FALSE	15 (88%)	7 (100%)	8 (80%)	

Tableau 5

	Total	CM	CM PLAQUE	PLAQUE	P-value		
	No. 65	No. 12	No. 5	No. 48	CM VS plaque	CM plaque vs CM	PLAQUE VS CM PLAQUE
Consolidation Finale							
non	1 (2%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2%)	1.00	1.0	1.00
oui	63 (98%)	11 (100%)	5 (100%)	47 (98%)			
Consolidation d'emblée							
non	25 (39%)	3 (27%)	2 (40%)	20 (42%)	0.82	0.50	1.0
oui	39 (61%)	8 (73%)	3 (60%)	28 (58%)			
MSTS							
Mean (SD)	83 (±12)	78 (±9)	83 (±14)	84 (±12)	0.35	0.1	0.4709
Missing	4 (6%)	1 (9%)	0 (0%)	3 (6%)			0.902
Heal Index							
Mean (SD)	0.76 (±0.61)	0.67 (±0.34)	0.97 (±1.20)	0.75 (±0.59)	0.68	0.56	0.6171
Nombre de reprises	1.33 (±1.41)	1.09 (±1.38)	0.80 (±0.84)	1.44 (±1.47)	0.53	0.43	0.95
Mean (SD)							0.42
Au moins 1 Complication	53 (83%)	9 (82%)	5 (100%)	39 (81%)	0.86	1.0	1.00
Complications mecaniques	52 (81.25%)	9 (81.82%)	5 (100.00%)	38 (79.17%)	0.86	1.0	1.00
ILMI	22 (34%)	4 (36%)	3 (60%)	15 (31%)	0.43	0.73	0.60
Epiphysiodese	10 (16%)	2 (18%)	1 (20%)	7 (15%)	0.73	0.67	1.0
Pseudarthrose	27 (42%)	5 (45%)	2 (40%)	20 (42%)	1.0	1.0	1.0
Trouble d'axe	16 (25%)	2 (18%)	0 (0%)	14 (29%)	0.48	0.71	1.0
Fracture	16 (25%)	4 (36%)	0 (0%)	12 (25%)	0.37	0.47	0.24
Complications Infectieuses	6 (9%)	2 (18%)	0 (0%)	4 (8%)	0.59	0.31	1.0
Recidive	6 (9%)	1 (9%)	0 (0%)	5 (10%)	1.0	1.0	1.0
Complications neurologiques	4 (6%)	1 (9%)	0 (0%)	3 (6%)	0.69	0.57	1.0

Tableau 6

Statistiques descriptives

	Total	MI	FV	FVALLO	P-value
	No. 65	No. 18	No. 31	No. 16	
Consolidation Finale					
non	2 (3%)	1 (6%)	1 (3%)	0 (0%)	1.00
oui	63 (97%)	17 (94%)	30 (97%)	16 (100%)	
Consolidation d'emblee					
non	26 (40%)	8 (44%)	13 (42%)	5 (31%)	0.76
oui	39 (60%)	10 (56%)	18 (58%)	11 (69%)	
MSTS					
Mean (SD)	82 (\pm 14)	72 (\pm 17)	87 (\pm 11)	82 (\pm 12)	0.002
Missing	4 (6%)	2 (11%)	1 (3%)	1 (6%)	
Heal Index					
Mean (SD)	0.76 (\pm 0.61)	0.70 (\pm 0.68)	0.89 (\pm 0.67)	0.55 (\pm 0.32)	0.19
Missing	1 (1.54%)	1 (5.56%)	0 (0%)	0 (0%)	
Nombre de reprises					
Mean (SD)	1.34 (\pm 1.41)	0.61 (\pm 0.78)	2.19 (\pm 1.49)	0.50 (\pm 0.63)	< 0.0001
Au moins 1 Complication	54 (83%)	14 (78%)	30 (97%)	10 (62%)	0.004
Complications mecaniques	53 (81.54%)	14 (77.78%)	30 (96.77%)	9 (56.25%)	0.002
ILMI	22 (34%)	6 (33%)	11 (35%)	5 (31%)	1.00
Epiphysiodese	10 (15%)	0 (0%)	8 (26%)	2 (12%)	0.038
Pseudarthrose	28 (43%)	8 (44%)	15 (48%)	5 (31%)	0.58
Trouble d'axe	16 (25%)	0 (0%)	15 (48%)	1 (6%)	< 0.0001
Fracture	16 (25%)	6 (33%)	9 (29%)	1 (6%)	0.13
Valgus de cheville			5 (16%)	0 (0%)	0.15
Infection	7 (11%)	3 (17%)	4 (13%)	0 (0%)	0.29
Recidive	7 (11%)	2 (11%)	5 (16%)	0 (0%)	0.33
Complications neurologique	4 (6%)	0 (0%)	2 (6%)	2 (12%)	0.26

Bibliographie

1. Chotel F. Tumeurs Osseuses Malignes - Résection Carcinologique [Internet]. [cité 14 sept 2016]. Disponible sur: http://www.college-chirped.fr/College_National_Hospitalier_et_Universitaire_de_Chirurgie_Pediatrique/Cours_Themes_Orthopedie_files/TO%20Malignes%20-%20Re%CC%81section%20Carcinologique%20-%20Chotel%20-%20Septembre%202010.pdf
2. El Haddad S, Jamaledine Z, Chellaoui M. Tumeurs osseuses primitives malignes chez l'enfant [Internet]. [cité 6 août 2016]. Disponible sur: <http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2010/1/7731ea89-d115-4ed8-9f49-4004ddad7707.pdf>
3. d'Andon A, Vassal PG, Oberlin O, Hartmann O. Les tumeurs osseuses. Inst Gustave-Roussy [Internet]. 2004 [cité 3 sept 2016]; Disponible sur: <http://rheop.org/IMG/pdf/TUMOSGP.pdf>
4. Maas M, Van Rijn R. Adamantinome [Internet]. [cité 6 août 2016]. Disponible sur: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=55881
5. Orphanet: Sarcome synovial [Internet]. [cité 13 août 2016]. Disponible sur: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=3273
6. Mary P, Damsin J. Procédés de Reconstruction après exérèse d'une tumeur maligne des membres chez l'enfant et l'adolescent [Internet]. [cité 13 sept 2016]. Disponible sur: http://www.college-chirped.fr/College_National_Hospitalier_et_Universitaire_de_Chirurgie_Pediatrique/Cours_Themes_Orthopedie_files/Reconstruction%20Osseuse%20-%20Reconstruction%20apre%CC%80s%20exe%CC%81re%CC%80se%20d'une%20tumeur%20maligne%20-%20Mary%20-%202015-09-2014.pdf
7. Chotel F, Nguiabanda L, Braillon P, Kohler R, Bérard J, Abelin-Genevois K. Induced membrane technique for reconstruction after bone tumor resection in children: A preliminary study. *Orthop Traumatol Surg Res.* mai 2012;98(3):301-8.
8. Masquelet AC, Fitoussi F, Begue T, Muller GP. [Reconstruction of the long bones by the induced membrane and spongy autograft]. *Ann Chir Plast Esthét.* juin 2000;45(3):346-53.
9. Viateau V, Bensidhoum M, Guillemain G, Petite H, Hannouche D, Anagnostou F, et al. Use of the induced membrane technique for bone tissue engineering purposes: animal studies. *Orthop Clin North Am.* janv 2010;41(1):49-56; table of contents.
10. Le Nen D, Dubrana F, Hu W, Prud'homme M, Lefèvre C. Fibula vascularisée. Techniques, indications en orthopédie et traumatologie. *EMC - Tech Chir - Orthopédie - Traumatol.* janv 2006;1(1):1-10.
11. Hariri A, Mascard E, Atlan F, Germain MA, Heming N, Dubousset JF, et al. Free

- vascularised fibular graft for reconstruction of defects of the lower limb after resection of tumour. *Bone Jt J.* 2010;92(11):1574–1579.
12. De Bastiani G, Aldegheri R, Renzi-Brivio L, Trivella G. Limb lengthening by callus distraction (callotaxis). *J Pediatr Orthop.* avr 1987;7(2):129-34.
 13. Taylor GI, Miller GD, Ham FJ. The free vascularized bone graft. A clinical extension of microvascular techniques. *Plast Reconstr Surg.* mai 1975;55(5):533-44.
 14. Beris AE, Lykissas MG, Korompilias AV, Vekris MD, Mitsionis GI, Malizos KN, et al. Vascularized fibula transfer for lower limb reconstruction. *Microsurgery.* mars 2011;31(3):205-11.
 15. Ceruso M, Taddei F, Bigazzi P, Manfrini M. Vascularised fibula graft inlaid in a massive bone allograft: Considerations on the bio-mechanical behaviour of the combined graft in segmental bone reconstructions after sarcoma resection. *Injury.* sept 2008;39(3):68-74.
 16. El-Sherbiny M. Long term behavior of pedicled vascularized fibular grafts in reconstruction of middle and distal tibia after resection of malignant bone tumors. *J Egypt Natl Cancer Inst.* juin 2008;20(2):187-95.
 17. Laffosse J-M, Accadbled F, Abid A, Kany J, Darodes P, Sales De Gauzy J. [Reconstruction of long bone defects with a vascularized fibular graft after tumor resection in children and adolescents: thirteen cases with 50-month follow-up]. *Rev Chir Orthopédique Réparatrice Appar Mot.* oct 2007;93(6):555-63.
 18. Germain MA, Dubousset J, Mascard E, Missenard G, Kalifa C. [Reconstruction of the long bones of the legs in children via free vascularized transplant of the fibula after resection for sarcoma]. *Bull Académie Natl Médecine.* mai 1996;180(5):1125-1141-1145.
 19. Capanna R, Campanacci DA, Belot N, Beltrami G, Manfrini M, Innocenti M, et al. A new reconstructive technique for intercalary defects of long bones: the association of massive allograft with vascularized fibular autograft. Long-term results and comparison with alternative techniques. *Orthop Clin North Am.* janv 2007;38(1):51-60, vi.
 20. Grimer RJ. Surgical options for children with osteosarcoma. *Lancet Oncol.* févr 2005;6(2):85-92.
 21. Houdek MT, Wagner ER, Stans AA, Shin AY, Bishop AT, Sim FH, et al. What Is the Outcome of Allograft and Intramedullary Free Fibula (Capanna Technique) in Pediatric and Adolescent Patients With Bone Tumors? *Clin Orthop.* mars 2016;474(3):660-8.
 22. Ceruso M, Falcone C, Innocenti M, Delcroix L, Capanna R, Manfrini M. Skeletal reconstruction with a free vascularized fibula graft associated to bone allograft after resection of malignant bone tumor of limbs. *Handchir Mikrochir Plast Chir Organ Deutschsprachigen Arbeitsgemeinschaft Für Handchir Organ Deutschsprachigen Arbeitsgemeinschaft Für Mikrochir Peripher Nerven Gefässe Organ Ver Dtsch Plast Chir.* juill 2001;33(4):277-82.
 23. Fuchs B, Ossendorf C, Leerapun T, Sim FH. Intercalary segmental reconstruction after bone tumor resection. *Eur J Surg Oncol J Eur Soc Surg Oncol Br Assoc Surg Oncol.* déc

2008;34(12):1271-6.

24. Chang DW, Weber KL. Segmental femur reconstruction using an intercalary allograft with an intramedullary vascularized fibula bone flap. *J Reconstr Microsurg.* avr 2004;20(3):195-9.
25. Virkus WV, Henshaw RM, Miller B, Girelis S. Use of allografts and segmental prostheses for reconstruction of segmental bone defects. *Oper Tech Orthop Surg Lippincott Williams Wilkins* [Internet]. 2010 [cité 3 sept 2016]; Disponible sur: http://sarcoma.org/publications/OTOS_Book/13282_ON-29.pdf
26. Brigman BE, Hornicek FJ, Gebhardt MC, Mankin HJ. Allografts about the Knee in Young Patients with High-Grade Sarcoma. *Clin Orthop.* avr 2004;(421):232-9.
27. Weichman KE, Dec W, Morris CD, Mehrara BJ, Disa JJ. Lower Extremity Osseous Oncologic Reconstruction with Composite Microsurgical Free Fibula Inside Massive Bony Allograft. *Plast Reconstr Surg.* août 2015;136(2):396-403.
28. Karger C, Kishi T, Schneider L, Fitoussi F, Masquelet A-C. Treatment of posttraumatic bone defects by the induced membrane technique. *Orthop Traumatol Surg Res.* févr 2012;98(1):97-102.
29. Villemagne T, Bonnard C, Accadbled F, L'kaissi M, de Billy B, Sales de Gauzy J. Intercalary segmental reconstruction of long bones after malignant bone tumor resection using primary methyl methacrylate cement spacer interposition and secondary bone grafting: the induced membrane technique. *J Pediatr Orthop.* août 2011;31(5):570-6.
30. Accadbled F, Mazeau P, Chotel F, Cottalorda J, Sales de Gauzy J, Kohler R. Induced-membrane femur reconstruction after resection of bone malignancies: Three cases of massive graft resorption in children. *Orthop Traumatol Surg Res.* juin 2013;99(4):479-83.
31. Fitoussi F, Ilharreborde B. Is the Induced-membrane Technique Successful for Limb Reconstruction After Resecting Large Bone Tumors in Children? *Clin Orthop Relat Res.* 30 janv 2015;473(6):2067-75.
32. Rigal S, Merloz P, Le Nen D, Mathevon H, Masquelet A-C. Bone transport techniques in posttraumatic bone defects. *Orthop Traumatol Surg Res.* févr 2012;98(1):103-8.

DE TIENDA Marine

Sujet : **Techniques de Reconstruction Diaphysaire des Membres Inférieurs dans les Tumeurs de l'Enfant**

Thèse : Médecine

Qualification : Chirurgie Pédiatrique – Orthopédie

Année : 2016

Numéro d'Identification : 2016ANTI0219

Mots Clés : membrane induite, allogreffe, fibula vascularisée, ostéosarcome, ewing, enfant

Résumé : Les tumeurs osseuses de l'enfant, lorsqu'elles sont accessibles à un traitement curatif posent le problème après résection carcinologique de la reconstruction de la perte de substance. Notre étude a répertorié 65 patients dont 40 présentaient des ostéosarcomes et 20 des sarcomes d'Ewing diaphysaires ou diaphysométaphysaires. L'âge moyen était de 11 ans et la longueur moyenne des résections était de 19 cm, soit 52% du segment osseux. Il s'agissait de 47 fémurs et 18 tibias traités pour 31 par fibula vascularisée (FV), 16 par fibula vascularisée associée à une allogreffe (FVallo) et 18 par membrane induite (MI). Le recul moyen était de ... ans. La consolidation finale a été obtenue pour 97% des patients dont 60% sans reprise. Le nombre moyen de reprises était de 1.28. 83% des patients ont présenté au moins 1 complication mécanique, infectieuse ou neurologique. Le critère de jugement était le healing index (durée de consolidation / taille de la reconstruction). Il a montré une supériorité des FV sur les FVallo au fémur. Il était équivalent au tibia. Les différentes techniques d'ostéosynthèses utilisées, centro médullaires ou par plaques, ne montraient pas de différence en terme de pseudarthroses et de fractures.

JURY : Président Pr Christophe Glorion

Juges Pr Stéphanie Pannier

Pr Franck Fitoussi

Pr André Pierre Uzel

Dr Pierre Mary

Dr Eric Mascard
