



## AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : [ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr](mailto:ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr)

## LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

[http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg\\_droi.php](http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php)

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

**THÈSE**

pour l'obtention du grade de

**DOCTEUR EN MÉDECINE**

Présentée et soutenue publiquement  
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

**Dominique BARBIER**

le 16 octobre 2015

**RECONSTRUCTION BIOLOGIQUE DE L'EXTREMITÉ PROXIMALE DE  
L'HUMERUS APRES RESECTION LARGE DE TUMEUR OSSEUSE MALIGNE  
CHEZ L'ENFANT:**

Clavicula Pro Humero versus Arthrodèse : étude multicentrique à propos de 19 cas

**Examineurs de la thèse:**

Directeur de thèse et Président du Jury:

Monsieur le Professeur P. JOURNEAU

Membres du Jury:

Monsieur le Professeur B. BRAUN

Monsieur le Professeur G. DAUTEL

Monsieur le Professeur P. LASCOMBES

*A ma Grand-Mère,*

*A Théo, Antoinella, Yasminka, Alex*

*Camille, Deborah, Morgan, Claire, Maéva, Valentin, Laétitia, Sarah, Redouane,  
Tallulah, Cansu, Nasmah, Julie, Malcolm, Marion, Alexandre et Khadidja*



**THÈSE**

pour l'obtention du grade de

**DOCTEUR EN MÉDECINE**

Présentée et soutenue publiquement  
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

**Dominique BARBIER**

le 16 octobre 2015

**RECONSTRUCTION BIOLOGIQUE DE L'EXTREMITÉ PROXIMALE DE  
L'HUMERUS APRES RESECTION LARGE DE TUMEUR OSSEUSE MALIGNE  
CHEZ L'ENFANT:**

Clavicula Pro Humero versus Arthrodèse : étude multicentrique à propos de 19 cas

**Examineurs de la thèse:**

Directeur de thèse et Président du Jury:

Monsieur le Professeur P. JOURNEAU

Membres du Jury:

Monsieur le Professeur B. BRAUN

Monsieur le Professeur G. DAUTEL

Monsieur le Professeur P. LASCOMBES



**Président de l'Université de Lorraine :**  
**Professeur Pierre MUTZENHARDT**

**Doyen de la Faculté de Médecine :**  
**Professeur Marc BRAUN**

**Vice-doyens**

Pr Karine ANGIOI-DUPREZ, Vice-Doyen

Pr Marc DEBOUVERIE, Vice-Doyen

**Assesseurs :**

**Premier cycle :** Dr Guillaume GAUCHOTTE

**Deuxième cycle :** Pr Marie-Reine LOSSER

**Troisième cycle :** Pr Marc DEBOUVERIE

*Innovations pédagogiques :* Pr Bruno CHENUEL

*Formation à la recherche :* Dr Nelly AGRINIER

*Animation de la recherche clinique :* Pr François ALLA

*Affaires juridiques et Relations extérieures :* Dr Frédérique CLAUDOT

*Vie Facultaire et SIDES :* Dr Laure JOLY

*Relations Grande Région :* Pr Thomas FUCHS-BUDER

*Etudiant :* M. Lucas SALVATI

**Chargés de mission**

*Bureau de docimologie :* Dr Guillaume GAUCHOTTE

*Commission de prospective facultaire :* Pr Pierre-Edouard BOLLAERT

*Universitarisation des professions paramédicales :* Pr Annick BARBAUD

*Orthophonie :* Pr Cécile PARIETTI-WINKLER

*PACES :* Dr Chantal KOHLER

*Plan Campus :* Pr Bruno LEHEUP

*International :* Pr Jacques HUBERT

=====

**DOYENS HONORAIRES**

Professeur Jean-Bernard DUREUX - Professeur Jacques ROLAND

Professeur Patrick NETTER - Professeur Henry COUDANE

=====

---

## PROFESSEURS HONORAIRES

Jean-Marie ANDRE - Daniel ANTHOINE - Alain AUBREGE - Gérard BARROCHE - Alain BERTRAND - Pierre BEY

Marc-André BIGARD - Patrick BOISSEL – Pierre BORDIGONI - Jacques BORRELLY - Michel BOULANGE

Jean-Louis BOUTROY - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET - Daniel BURNEL - Claude CHARDOT -

François CHERRIER Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY - Jean-Pierre DELAGOUTTE - Emile de LAVERGNE - Jean-Pierre DESCHAMPS

Jean-Bernard DUREUX - Gérard FIEVE - Jean FLOQUET - Robert FRISCH - Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER

Hubert GERARD - Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone GILGENKRANTZ - Oliéro GUERCI - Claude HURIET

Christian JANOT - Michèle KESSLER – François KOHLER - Jacques LACOSTE - Henri LAMBERT - Pierre LANDES

Marie-Claire LAXENAIRE - Michel LAXENAIRE - Jacques LECLERE - Pierre LEDERLIN - Bernard LEGRAS

Jean-Pierre MALLIÉ - Michel MANCIAUX - Philippe MANGIN - Pierre MATHIEU - Michel MERLE - Denise MONERET-VAUTRIN Pierre MONIN - Pierre NABET - Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN - Gilbert PERCEBOIS

Claude PERRIN - Guy PETIET - Luc PICARD - Michel PIERSON – François PLENAT - Jean-Marie POLU -

Jacques POUREL Jean PREVOT - Francis RAPHAEL - Antoine RASPILLER – Denis REGENT - Michel RENARD - Jacques ROLAND

René-Jean ROYER - Daniel SCHMITT - Michel SCHMITT - Michel SCHWEITZER - Daniel SIBERTIN-BLANC -

Claude SIMON Danièle SOMMELET - Jean-François STOLTZ - Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT- Augusta TREHEUX - Hubert UFFHOLTZ Gérard VAILLANT - Paul VERT - Colette VIDAILHET - Michel VIDAILHET – Jean-Pierre VILLEMOT - Michel WAYOFF

Michel WEBER

=====

## PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Gérard BARROCHE – Professeur Pierre BEY - Professeur Marc-André BIGARD – Professeur Jean-Pierre CRANCE Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE – Professeure Michèle KESSLER - Professeur Jacques LECLERE

Professeur Pierre MONIN - Professeur Jean-Pierre NICOLAS - Professeur Luc PICARD – Professeur François PLENAT Professeur Jacques POUREL - Professeur Michel SCHMITT – Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC

Professeur Hubert UFFHOLTZ - Professeur Paul VERT - Professeure Colette VIDAILHET - Professeur Michel VIDAILHET Professeur Michel WAYOFF

---

## PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

### 42<sup>ème</sup> Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Anatomie*)

Professeur Gilles GROSDIDIER - Professeur Marc BRAUN

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Professeur Bernard FOLIGUET – Professeur Christo CHRISTOV

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Professeur Jean-Michel VIGNAUD

### 43<sup>ème</sup> Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDECINE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Radiologie et imagerie médecine*)

Professeur Michel CLAUDON – Professeure Valérie CROISÉ-LAURENT

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER - Professeur René ANXIONNAT

### 44<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Physiologie*)

Professeur François MARCHAL – Professeur Bruno CHENUÉL – Professeur Christian BEYAERT

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Biologie Cellulaire*)

Professeur Ali DALLOUL

#### 4<sup>ème</sup> sous-section : (*Nutrition*)

Professeur Olivier ZIEGLER – Professeur Didier QUILLIOT - Professeure Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

### 45<sup>ème</sup> Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière*)

Professeur Alain LE FAOU - Professeur Alain LOZNIEWSKI – Professeure Evelyne SCHVOERER

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Parasitologie et Mycologie*)

Professeure Marie MACHOUART

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Maladies infectieuses ; maladies tropicales*)

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD – Professeure Céline PULCINI

### 46<sup>ème</sup> Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Épidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON - Professeur Francis GUILLEMIN

Professeur Denis ZMIROU-NAVIER – Professeur François ALLA

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Médecine et santé au travail*)

Professeur Christophe PARIS

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Médecine légale et droit de la santé*)

Professeur Henry COUDANE

#### 4<sup>ème</sup> sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Professeure Eliane ALBUISSON – Professeur Nicolas JAY

---

## **47<sup>ème</sup> Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (Hématologie ; transfusion)**

Professeur Pierre FEUGIER

### **2<sup>ème</sup> sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)**

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY - Professeur Didier PEIFFERT

Professeur Frédéric MARCHAL

### **3<sup>ème</sup> sous-section : (Immunologie)**

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marcelo DE CARVALHO-BITTENCOURT

### **4<sup>ème</sup> sous-section : (Génétique)**

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

## **48<sup>ème</sup> Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (Anesthésiologie - réanimation ; médecine d'urgence)**

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Hervé BOUAZIZ - Professeur Gérard AUDIBERT

Professeur Thomas FUCHS-BUDER – Professeure Marie-Reine LOSSER

### **2<sup>ème</sup> sous-section : (Réanimation ; médecine d'urgence)**

Professeur Alain GERARD - Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT - Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT

### **3<sup>ème</sup> sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)**

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET – Professeur J.Y. JOUZEAU (*pharmacien*)

### **4<sup>ème</sup> sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)**

Professeur François PAILLE – Professeur Faiez ZANNAD - Professeur Patrick ROSSIGNOL

## **49<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP ET RÉÉDUCATION**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (Neurologie)**

Professeur Hervé VESPIGNANI - Professeur Xavier DUCROCQ – Professeur Marc DEBOUVERIE

Professeur Luc TAILLANDIER - Professeur Louis MAILLARD – Professeure Louise TYVAERT

### **2<sup>ème</sup> sous-section : (Neurochirurgie)**

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE – Professeur Olivier KLEIN

Professeur Thierry CIVIT - Professeure Sophie COLNAT-COULBOIS

### **3<sup>ème</sup> sous-section : (Psychiatrie d'adultes ; addictologie)**

Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN

### **4<sup>ème</sup> sous-section : (Pédopsychiatrie ; addictologie)**

Professeur Bernard KABUTH

### **5<sup>ème</sup> sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)**

Professeur Jean PAYSANT

## **50<sup>ème</sup> Section: PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (Rhumatologie)**

Professeure Isabelle CHARY-VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLÉ

### **2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)**

Professeur Daniel MOLE - Professeur Didier MAINARD - Professeur François SIRVEAUX - Pr Laurent GALOIS

### **3<sup>ème</sup> sous-section : (Dermato-vénéréologie)**

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeure Annick BARBAUD

### **4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)**

Professeur François DAP - Professeur Gilles DAUTEL - Professeur Etienne SIMON

---

## **51<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (*Pneumologie ; addictologie*)**

Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT

### **2<sup>ème</sup> sous-section : (*Cardiologie*)**

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE

Professeur Nicolas SADOUL - Professeur Christian de CHILLOU DE CHURET

### **3<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie thoracique et cardiovasculaire*)**

Professeur Thierry FOLLIGUET

### **4<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire*)**

Professeur Denis WAHL – Professeur Sergueï MALIKOV

## **52<sup>ème</sup> Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (*Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie*)**

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI – Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

### **3<sup>ème</sup> sous-section : (*Néphrologie*)**

Professeure Dominique HESTIN – Professeur Luc FRIMAT

### **4<sup>ème</sup> sous-section : (*Urologie*)**

Professeur Jacques HUBERT – Professeur Pascal ESCHWEGE

## **53<sup>ème</sup> Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE ET CHIRURGIE GÉNÉRALE**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (*Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie*)**

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY - Professeur Athanase BENETOS

Professeure Gisèle KANNY – Professeure Christine PERRET-GUILLAUME

### **2<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie générale*)**

Professeur Laurent BRESLER - Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

## **54<sup>ème</sup> Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (*Pédiatrie*)**

Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER - Professeur François FEILLET

Professeur Cyril SCHWEITZER – Professeur Emmanuel RAFFO – Professeure Rachel VIEUX

### **2<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie infantile*)**

Professeur Pierre JOURNEAU – Professeur Jean-Louis LEMELLE

### **3<sup>ème</sup> sous-section : (*Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale*)**

Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Olivier MOREL

### **4<sup>ème</sup> sous-section : (*Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale*)**

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

## **55<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (*Oto-rhino-laryngologie*)**

Professeur Roger JANKOWSKI – Professeure Cécile PARIETTI-WINKLER

### **2<sup>ème</sup> sous-section : (*Ophtalmologie*)**

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeure Karine ANGIOI

### **3<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie*)**

Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeure Muriel BRIX

=====

---

## PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

### 61<sup>ème</sup> Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Professeur Walter BLONDEL

### 64<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeure Sandrine BOSCHI-MULLER

=====

## PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Professeur Jean-Marc BOIVIN

## PROFESSEUR ASSOCIÉ DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Professeur associé Paolo DI PATRIZIO

=====

## MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

### 42<sup>ème</sup> Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Anatomie*)

Docteur Bruno GRIGNON – Docteure Manuela PEREZ

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Docteur Edouard BARRAT - Docteure Françoise TOUATI – Docteure Chantal KOHLER

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Docteure Aude MARCHAL – Docteur Guillaume GAUCHOTTE

### 43<sup>ème</sup> Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDECINE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Docteur Jean-Claude MAYER - Docteur Jean-Marie ESCANYE

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Radiologie et imagerie médecine*)

Docteur Damien MANDRY – Docteur Pedro TEIXEIRA (*stagiaire*)

### 44<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Docteure Sophie FREMONT - Docteure Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN

Docteure Catherine MALAPLATE-ARMAND - Docteure Shyue-Fang BATTAGLIA – Docteur Abderrahim OUSSALAH (*stagiaire*)

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Physiologie*)

Docteur Mathias POUSSEL – Docteure Silvia VARECHOVA

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Biologie Cellulaire*)

Docteure Véronique DECOT-MAILLERET

### 45<sup>ème</sup> Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière*)

Docteure Véronique VENARD – Docteure Hélène JEULIN – Docteure Corentine ALAUZET

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Parasitologie et mycologie (type mixte : biologique)*)

Docteure Anne DEBOURGOGNE (*sciences*)

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Maladies Infectieuses ; Maladies Tropicales*)

Docteure Sandrine HENARD

---

## **46<sup>ème</sup> Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (*Epidémiologie, économie de la santé et prévention*)**

Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE – Docteure Frédérique CLAUDOT – Docteur Cédric BAUMANN –  
Docteure Nelly AGRINIER (*stagiaire*)

### **2<sup>ème</sup> sous-section (*Médecine et Santé au Travail*)**

Docteure Isabelle THAON

### **3<sup>ème</sup> sous-section (*Médecine légale et droit de la santé*)**

Docteur Laurent MARTRILLE

## **47<sup>ème</sup> Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (*Hématologie ; transfusion : option hématologique (type mixte : clinique)*)**

Docteur Aurore PERROT (*stagiaire*)

### **2<sup>ème</sup> sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie : cancérologie (type mixte : biologique)*)**

Docteure Lina BOLOTINE

### **4<sup>ème</sup> sous-section : (*Génétique*)**

Docteur Christophe PHILIPPE – Docteure Céline BONNET

## **48<sup>ème</sup> Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

### **3<sup>ème</sup> sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique*)**

Docteure Françoise LAPICQUE – Docteur Nicolas GAMBIER – Docteur Julien SCALA-BERTOLA

## **50<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (*Rhumatologie*)**

Docteure Anne-Christine RAT

### **3<sup>ème</sup> sous-section : (*Dermato-vénéréologie*)**

Docteure Anne-Claire BURSZTEJN

### **4<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie*)**

Docteure Laetitia GOFFINET-PLEUTRET

## **51<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE**

### **3<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire*)**

Docteur Fabrice VANHUYSE

### **4<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire*)**

Docteur Stéphane ZUILY

## **52<sup>ème</sup> Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (*Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie*)**

Docteur Jean-Baptiste CHEVAUX (*stagiaire*)

## **53<sup>ème</sup> Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE**

### **1<sup>ère</sup> sous-section : (*Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie*)**

Docteure Laure JOLY

=====

---

## MAÎTRE DE CONFÉRENCE DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Docteure Elisabeth STEYER

=====

### MAÎTRES DE CONFÉRENCES

#### 5<sup>ème</sup> Section : SCIENCES ÉCONOMIQUES

Monsieur Vincent LHUILLIER

#### 19<sup>ème</sup> Section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE

Madame Joëlle KIVITS

#### 60<sup>ème</sup> Section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE, GÉNIE CIVIL

Monsieur Alain DURAND

#### 61<sup>ème</sup> Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Monsieur Jean REBSTOCK

#### 64<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Madame Marie-Claire LANHERS – Monsieur Pascal REBOUL – Monsieur Nick RAMALANJAONA

#### 65<sup>ème</sup> Section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Monsieur Jean-Louis GELLY - Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE

Monsieur Christophe NEMOS - Madame Natalia DE ISLA - Madame Nathalie MERCIER – Madame Céline HUSELSTEIN

#### 66<sup>ème</sup> Section : PHYSIOLOGIE

Monsieur Nguyen TRAN

=====

### MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

#### Médecine Générale

Docteure Sophie SIEGRIST - Docteur Arnaud MASSON - Docteur Pascal BOUCHE

=====

### DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Charles A. BERRY (1982)  
*Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)*

Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)  
*Brown University, Providence (U.S.A)*

Professeure Mildred T. STAHLMAN (1982)  
*Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)*

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)  
*Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)*  
*Université de Pennsylvanie (U.S.A)*

Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)  
*Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)*

Professeure Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)

Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)  
*Université d'Helsinki (FINLANDE)*

Professeur James STEICHEN (1997)  
*Université d'Indianapolis (U.S.A)*

Professeur Duong Quang TRUNG (1997)  
*Université d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)*

Professeur Daniel G. BICHET (2001)  
*Université de Montréal (Canada)*

Professeur Marc LEVENSTON (2005)  
*Institute of Technology, Atlanta (USA)*

Professeur Brian BURCHELL (2007)  
*Université de Dundee (Royaume-Uni)*

Professeur Yunfeng ZHOU (2009)  
*Université de Wuhan (CHINE)*

Professeur David ALPERS (2011)  
*Université de Washington (U.S.A)*

Professeur Martin EXNER (2012)  
*Université de Bonn (ALLEMAGNE)*

# *R*emerciements

A notre Maître, directeur de cette thèse et Président du jury,

**Monsieur le Professeur JOURNEAU**

*Professeur des Universités – Praticien Hospitalier de Chirurgie Infantile  
Chef du Service d’Orthopédie Infantile au CHU de Nancy*

Vous me faites l’honneur d’accepter la présidence et la direction de cette thèse.  
Vous m’avez fait découvrir l’ *ortho - pédie* et vous avez su partager votre savoir, toujours avec beaucoup d’enthousiasme et une certaine rigueur que j’apprécie. Votre accessibilité est pour moi l’une de vos précieuses qualités. Vos connaissances et remarques en langue française subliment ce tableau ; même si je n’en retiens à regret qu’à peine une miette...

J’espère travailler à vos côtés de belles années, pour apprendre, donner et vous assister au mieux.

Pour ces années passées et celles à venir, merci.

A nos Maîtres, membres du jury de cette thèse :

**Monsieur le Professeur Braun**

*Doyen de la faculté de médecine de Nancy*

*Professeur des Universités – Praticien Hospitalier d'Anatomie*

Vous me faites l'honneur d'accepter de juger cette thèse et je vous en remercie. Ce travail marquera j'espère le début de travaux communs futurs, au sein du laboratoire d'Anatomie.

**Monsieur le Professeur Dautel**

*Professeur des Universités – Praticien Hospitalier de Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique*

*Chef du Service de Chirurgie Plastique et Reconstructrice de l'appareil locomoteur – SOS Mains de Nancy*

Vous me faites l'honneur de faire partie des membres du jury de cette thèse, veuillez trouver en ces quelques mots l'expression d'un profond respect. La chirurgie de la main et du membre supérieur a longtemps été pour moi « le démon qui souhaitait me détourner de la chirurgie pédiatrique » et je suis heureuse de pouvoir toujours apprendre à vos côtés. Merci.

**Monsieur le Professeur Lascombes**

*Professeur des Universités – Praticien Hospitalier de Chirurgie Infantile*

*Chef du Service d'Orthopédie infantile des Hôpitaux Universitaires de Genève*

C'est avec beaucoup d'émotions que je vous remercie d'avoir accepté de juger cette thèse. Votre présence est un réel honneur. Vous avez su me donner une seconde chance et ce travail n'aurait pu exister sans vous. Merci.

Malgré la distance, je suis heureuse d'avoir pu garder contact avec vous et de pouvoir apprendre encore à vos côtés, vous êtes pour moi un modèle. Je suis fière d'avoir été votre externe et déçue de n'avoir pu être votre interne, mais heureusement un Pierre peut en cacher un autre...

## **REMERCIEMENTS**

---

### A ceux qui ont participé à la réalisation de ce travail :

#### **Aux Pr Jouve, Sales de Gauzy, de Billy, Gicquel et Bourelle**

Vos patients font partie de cette thèse. Merci d'avoir permis la réalisation de ce travail et d'y avoir participé activement. Votre implication dans ce travail m'a été précieuse. Travailler à vos côtés a été un plaisir que je renouvellerai avec enthousiasme.

#### **A Mireille Bassi et Emilie Peltier**

Beaucoup de portes se sont ouvertes grâce à vous. Au plaisir de vous revoir sur Marseille.

#### **Au Docteur Claire Berger**

Pour votre efficacité et rapidité.

#### **A nos secrétaires nancéennes, Pierrette Gustin et Mariette Schoenacker,**

Merci d'avoir sortis, rangés, sortis, rangés puis ressortis... ces dossiers ! Merci de votre soutien qui réchauffe.

## REMERCIEMENTS

---

A ceux qui ont participé à mon apprentissage théorique, pratique, chirurgicale et humain :

### Au **Dr Rahmati**

Ce semestre en chirurgie cardiaque a été l'un de mes semestres les plus formateurs ! Tu m'as beaucoup appris. Tu es un professeur idéal, dur mais humain qui force au respect et à l'amitié. Merci pour qui tu es et qui je serai grâce à toi.

### A **Patou**

Le pompiste ... pardon ? Le quoi ? Cet être en voie de disparition, peu connu, qu'on apprivoise lentement et qui se révèle être un être drôle et formateur. Ton métier, si je résume, faire descendre les liquides en faisant les justes mélanges... c'est tout toi ! Merci pour tout ce que tu as su me faire découvrir de cette spécialité passionnante.

### Au **Dr Barbary**

Tu t'es sauvé avant mon passage comme interne en chirurgie de la main mais j'ai eu le plaisir et l'honneur de te rencontrer avant et maintenant à l'hôpital d'enfants. De toute évidence, ta dextérité, ta rapidité, tes talents de dessinateur et d'orateur sont un exemple et l'homme que tu es, accessible et gentil, est un plaisir.

### Au **Pr Lemelle**

La chirurgie pédiatrique se sur-spécialise mais nous avons la chance d'avoir une spécialité variée avec des bases communes. Merci de votre patience et de votre soutien tout au long de mon parcours. Au plaisir de travailler à vos côtés.

### Au **Dr Berrechi et Legname**

Découvrir la traumatologie et l'orthopédie adulte à vos côtés a été enrichissante et ludique. Merci de ce savoir faire et de ce savoir être.

Aux **infirmières du service de chirurgie cardiaque** avec qui j'ai redécouvert, aimé et vénéré les anticoagulants et leur surveillance...

Aux **infirmières et infirmiers de bloc de chirurgie cardiaque**, vous m'avez montré la possibilité de travailler sérieusement et efficacement dans une ambiance sereine, apaisée et agréable. Vous êtes un modèle d'organisation et de savoir vivre ensemble. Au plaisir d'un repas à vos côtés !

Aux **infirmières d'orthopédie adulte de Mercy** sans qui je serais encore à cette heure en train d'installer des patients de 120 kg ...

Aux **infirmières et infirmiers de bloc de chirurgie pédiatrique de Toulouse**, travailler à vos côtés a été un réel plaisir. Apprendre de nos différences a été formateur. Votre accueil et votre gentillesse m'ont beaucoup touchés, dans cette région où tout se fait « *avec plaisir* ! ». Merci.

Au **Dr Popkov**, à **son épouse** et aux **membres du centre Ilizarov de Kurgan**, ces 6 mois passés à vos côtés ont été exceptionnels. Merci d'avoir partagé votre quotidien, votre culture et de m'avoir fait toucher du bout des gants l'esprit d'Ilizarov. Cette expérience m'a enrichie chirurgicalement, culturellement et humainement. On ne peut rêver meilleure formation sur la fixation externe circulaire et meilleurs professeurs. Merci.

Aux membres de l'hôpital d'enfants !

A mes futures collègues,

A **Eva**,

Difficile à « catégoriser », entre amie et future co-chef la limite est parfois floue et tant mieux. Merci pour ton soutien notamment ces derniers mois et merci pour ton soutien les mois à venir !! Au plaisir de travailler ensemble, de partager nos expériences, nos savoirs... et nos doutes... pendant encore quelques années !

A **Florence** et **Madeleine**,

Des parcours différents et donc des expériences à partager là aussi. La diversité est un atout permettant à chacun de s'enrichir et de trouver sa place. C'est avec joie que je rejoindrai cette équipe naissante qui ne demande qu'à grandir. Merci de votre accueil.

A Madame le **Docteur Mainard**,

Nous avons la chance d'avoir une radiologue de talents, renommée, intéressée, intéressante et agréable. Nos discussions sont pour moi un plaisir, tenter de comprendre ce qui se passe à l'intérieur sans même y aller... Votre spécialité est un mystère passionnant pour un chirurgien ! Vous êtes d'une aide précieuse. Merci.

A nos **secrétaires**,

En particulier à **Dominique**,

La confusion des prénoms risque de poser quelques soucis mais à tout problème existe une solution ! Au plaisir de travailler ensemble.

A **Pierrette**,

Toujours là, présente, la semaine, le week-end, près de ses mails et de son téléphone, à connaître tous les patients et leur histoire... Ton retour est attendu...

A **Mariette**,

L'ombre administrative du Professeur. Merci de ta disponibilité, de tes rappels en tout genre et de ta gentillesse. Tu es notre mémoire et notre garde fou !

## **REMERCIEMENTS**

---

### **A nos infirmières,**

Beaucoup m'ont connue toute petite, il y a quasiment 10 ans déjà. Vos remarques pertinentes et votre expérience nous évitent souvent bien des difficultés. Merci de votre soutien au fil de ces années et de votre soutien futur !

### **A nos anesthésistes,**

Aux plus anciens qui me connaissent et aux plus récents que j'ai eu le plaisir de rencontrer ces derniers mois, merci de m'accueillir au sein de cette équipe. Les débuts seront difficiles comme toujours mais j'aurai la certitude d'être entourée comme il se doit et je vous en remercie grandement.

### **A tout ceux que je n'ai pas cités,**

L'hôpital d'enfants de Nancy est pour moi une institution importante qui me tient à cœur et m'a vu grandir et où les membres qui la composent sont des organes essentiels et nobles. La taille de cette structure lui donne un caractère quasi familial où chaque acteur a sa place et son importance, où chacun peut parler à l'autre. C'est avec un grand plaisir que je souhaite rejoindre cette famille. Merci de faire vivre cette structure !

A mes proches,

**A mes parents,**

Merci pour votre amour, merci pour votre éducation « dure mais juste », merci pour vos sacrifices qui m'ont permis de faire ce métier aujourd'hui ... J'espère avoir atteint un certain nombre d'objectifs que vous vous étiez fixés pour moi. J'espère en atteindre d'autres et vous rendre fière même avec mon caractère ... marqué. Je vous aime.

**A ma grand-mère,**

Tu me manques jour après jour. Tu m'as tant apporté étant enfant et je t'ai tellement peu rendu. Le temps passé à travailler était du temps loin de toi. Je te demande pardon et t'offre ce travail pour lequel tu aurais j'espère été fière de moi. Je t'aime.

**A mon frère,**

Même si les kilomètres et les silences nous séparent, je te sais présent à mes côtés et fier de ce parcours comme je le suis du tien. Merci.

**A mon cousin,**

Nos différences m'ont beaucoup apportée sans vraiment nous séparer je crois. La vie telle qu'elle est nous a finalement donné une chance de pouvoir partager de nombreux moments et nous bâtir l'un l'autre. Merci

**A ma marraine,**

Enfant tu étais mon modèle, j'espère m'être approchée du but recherché... je pêche dans les nouvelles qui sont trop rares et les visites quasi inexistantes mais je pense souvent à toi.

**A mes amis, Sandrine, Julie, Mélodie, Ludivine**

Etant pour le moins peu festive et plutôt casanière, vous avez su me déloger de temps à autre, merci ! L'amitié est pour moi loin d'être futile et se mérite alors je vous remercie de m'avoir accordée la vôtre.

## *REMERCIEMENTS*

---

### **A Maxime,**

Tu es ma moitié, mon « CHER et TENDRE »,

Merci de me supporter au quotidien depuis bientôt dix ans, de supporter mes absences et mon emploi du temps, mes questionnements médicaux et existentiels.

Je crains que mon caractère ne puisse s'assouplir autant que tu le souhaiterais et que mon estomac ne puisse rétrécir...

Merci de ton soutien quotidien, de tes petits plats, de ce côté plus « relax » que tu représentes et dont j'ai besoin, merci de représenter finalement tout ce que je ne suis pas, tu es pour moi réellement ma moitié sans laquelle je ne pourrais être heureuse... Je t'aime...

---

# Serment

« *Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels 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 leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des 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 les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.*

*Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue 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. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.*

*Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui 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 déshonorée et méprisée si j'y manque ».*

# *T*able des Matières

|                                                       |           |
|-------------------------------------------------------|-----------|
| <b>TABLE DES MATIERES</b>                             | <b>24</b> |
| <b>TABLE DES FIGURES</b>                              | <b>28</b> |
| <b>INTRODUCTION</b>                                   | <b>33</b> |
| <b>CARACTERISTIQUES CLINIQUES</b>                     | <b>35</b> |
| <b>APPROCHE DIAGNOSTIQUE</b>                          | <b>36</b> |
| <b>OSTEOSARCOME</b>                                   | <b>37</b> |
| EPIDEMIOLOGIE                                         | 38        |
| SITES D'IMPLICATION                                   | 39        |
| SIGNES CLINIQUES                                      | 40        |
| ÉTIOLOGIE                                             | 40        |
| IMAGERIE                                              | 41        |
| MACROSCOPIE                                           | 47        |
| HISTOPATHOLOGIE                                       | 47        |
| GENETIQUE                                             | 48        |
| LES FACTEURS PRONOSTIQUES                             | 48        |
| TRAITEMENT                                            | 49        |
| <b>SARCOME D'EWING</b>                                | <b>51</b> |
| EPIDEMIOLOGIE                                         | 51        |
| LOCALISATION                                          | 51        |
| SIGNES CLINIQUES                                      | 52        |
| IMAGERIE                                              | 53        |
| MACROSCOPIE                                           | 54        |
| HISTOPATHOLOGIE                                       | 54        |
| IMMUNOPHENOTYPE ET GENETIQUE                          | 55        |
| LES FACTEURS PRONOSTIQUES                             | 56        |
| TRAITEMENT                                            | 56        |
| <b>ENJEUX</b>                                         | <b>57</b> |
| <b>OBJECTIF DE L'ETUDE</b>                            | <b>58</b> |
| <b>MATERIEL &amp; METHODE</b>                         | <b>60</b> |
| <b>DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES (TABLEAUX 1 ET 2)</b>     | <b>61</b> |
| GROUPE « CPH » (TABLEAU 1)                            | 61        |
| GROUPE « ARTHRODESE » (TABLEAU 2)                     | 63        |
| <b>CARACTERISTIQUES DE LA TUMEUR (TABLEAU 3 ET 4)</b> | <b>65</b> |

## **TABLE DES MATIERES**

---

|                                                                       |            |
|-----------------------------------------------------------------------|------------|
| GROUPE « CPH » (TABLEAU 3)                                            | 65         |
| GROUPE « ARTHRODESE » (TABLEAU 4)                                     | 66         |
| <b>RESECTION TUMORALE</b> (TABLEAUX 5 A 8)                            | <b>67</b>  |
| GROUPE « CPH » (TABLEAUX 5 ET 6)                                      | 67         |
| GROUPE « ARTHRODESE » (TABLEAUX 7 ET 8)                               | 69         |
| <b>RECONSTRUCTION</b> (TABLEAUX 9 ET 10)                              | <b>71</b>  |
| GROUPE « CPH » (TABLEAU 9)                                            | 71         |
| GROUPE « ARTHRODESE » (TABLEAU 10)                                    | 74         |
| <b>RESULTATS</b>                                                      | <b>78</b>  |
| <b>GROUPE « CPH »</b> (TABLEAUX 11 ET 12)                             | <b>79</b>  |
| COMPLICATIONS :                                                       | 79         |
| FONCTION :                                                            | 83         |
| <b>GROUPE « ARTHRODESE »</b> (TABLEAUX 13 ET 14)                      | <b>85</b>  |
| COMPLICATIONS :                                                       | 85         |
| FONCTION :                                                            | 91         |
| <b>COMPARATIF DES DEUX SERIES</b>                                     | <b>94</b>  |
| DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES ET CARACTERISTIQUES DE LA TUMEUR(TABLEAU 15) | 94         |
| RESULTATS : COMPLICATIONS (TABLEAU 16)                                | 95         |
| RESULTATS FONCTIONNELS (TABLEAUX 17 ET 18)                            | 96         |
| <b>DISCUSSION</b>                                                     | <b>104</b> |
| <b>GROUPE « CPH »</b>                                                 | <b>108</b> |
| <b>GROUPE « ARTHRODESE »</b>                                          | <b>110</b> |
| <b>COMPARATIF « CPH » VERSUS « ARTHRODESE »</b>                       | <b>114</b> |
| <b>CONCLUSIONS</b>                                                    | <b>116</b> |
| <b>PERSPECTIVES</b>                                                   | <b>118</b> |
| <b>COMMUNES</b>                                                       | <b>119</b> |
| <b>CONCERNANT LE RETOURNEMENT DE CLAVICULE</b>                        | <b>119</b> |
| <b>CONCERNANT L'ARTHRODESE</b>                                        | <b>119</b> |
| <b>BIBLIOGRAPHIE</b>                                                  | <b>120</b> |

## **TABLE DES MATIERES**

---

|                                                                                               |            |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------|------------|
| <b>ANNEXES</b>                                                                                | <b>132</b> |
| <b>ANNEXE 1 :</b>                                                                             | <b>133</b> |
| <b>« CLASSIFICATION DE MALAWER CONCERNANT L'ETENDUE DE LA RESECTION » (102)</b>               | <b>133</b> |
| <b>ANNEXE 2 :</b>                                                                             | <b>133</b> |
| <b>« CLASSIFICATION DE LA MUSCULOSKELETAL TUMOR SOCIETY (MSTS) CONCERNANT L'ETENDUE DE LA</b> |            |
| <b>RESUME :</b>                                                                               | <b>137</b> |
| <b>MOTS-CLES: Shoulder, sarcoma, pediatric, fonction, complications, MSTS, TESS</b>           | <b>137</b> |

# *T*able des Figures

## TABLE DES FIGURES

|                                                                                                                                                                                                                                                        |    |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| <i>Figure 1 : Répartition de la localisation de l'ostéosarcome conventionnel, établie à partir des séries de Arndt, Campanacci et Widhe sur 3433 cas.</i>                                                                                              | 39 |
| <i>Figure 2 : Exemple d'imagerie d'ostéosarcome conventionnel mixte (groupe « CPH » ; cas n°1):</i>                                                                                                                                                    |    |
| <i>A : Radiographie standard : visualisation de plages condensantes et de plages ostéolytiques métaphyso-diaphysaires</i>                                                                                                                              | 42 |
| <i>B : IRM en coupes sagittale: extension diaphysaire importante</i>                                                                                                                                                                                   |    |
| <i>C : Visualisation d'une extension épiphysaire difficilement identifiable sur la radiographie standard chez une patiente en fin de croissance.</i>                                                                                                   |    |
| <i>Figure 3 : (Groupe « CPH » ; cas n° 7)</i>                                                                                                                                                                                                          |    |
| <i>Visualisation d'une réaction périostée lamellaire en zone de raccordement distal avec l'os cortical sain correspondant à l'éperon périosté de Codman et d'une ostéolyse ponctuée du cortex.</i>                                                     | 43 |
| <i>Figure 4 : (Groupe « Arthrodèse » ; cas n° 15)</i>                                                                                                                                                                                                  |    |
| <i>Ostéosarcome ostéoblastique : lésion mixte lytique et condensante avec réaction périostée en feu d'herbe.</i>                                                                                                                                       | 44 |
| <i>Figure 5 (à droite) : (Groupe « Arthrodèse » ; cas n°10)</i>                                                                                                                                                                                        |    |
| <i>Ostéosarcome ostéoblastique : lésion à composante condensante prédominante avec réaction périostée en « poils de brosse ».</i>                                                                                                                      | 44 |
| <i>Figure 6 : Analyse histologique : Ostéosarcome ostéoblastique : contient de la substance ostéoïde qui est une matrice non minéralisée d'os, éosinophile, dense, homogène et curviligne et qui deviendra de l'os en raison de sa minéralisation.</i> | 47 |
| <i>Figure 7 : Répartition de la localisation du sarcome d'Ewing, établie à partir des séries de Arndt, Campanacci et Widhe sur 1369 cas.</i>                                                                                                           | 52 |
| <i>Figure 8 : Sarcome d'Ewing : ostéolyse mal définie, géographique. (Groupe « Arthrodèse » ; cas n° 13)</i>                                                                                                                                           | 53 |
| <i>Figure 9 : Sarcome d'Ewing :</i>                                                                                                                                                                                                                    |    |
| <i>Importante réaction périostée avec triangle de Codman et images en bulbe d'oignon et en feu d'herbe. (Groupe « Arthrodèse » ; cas n° 17)</i>                                                                                                        | 53 |
| <i>Figure 10 : Histologie : Sarcome d'Ewing : Petites cellules rondes à noyaux ronds.</i>                                                                                                                                                              | 54 |
| <i>Figures 11A, 11B et 11C : diagnostic de tumeur de l'extrémité proximale de l'humérus posé à l'occasion d'une fracture pathologique :</i>                                                                                                            |    |
| <i>11A : Cas n°3 : Fracture pathologique du trochiter après une chute d'un mètre. Lésion hétérogène de l'extrémité proximale de l'humérus. Peu d'épaississement des parties molles.</i>                                                                | 62 |
| <i>11B : Cas n°6 : Fracture pathologique de la jonction métaphyso-épiphysaire proximale de l'humérus. Lésion hétérogène à composante mixte principalement</i>                                                                                          |    |

## TABLE DES FIGURES

|                                                                                                                                                                                                                      |    |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| lytique. Parties molles légèrement épaissies.                                                                                                                                                                        |    |
| 1168B : Cas n°7 : Fracture pathologique métaphysaire humérale proximale. Lésion mixte. Réaction périostée de type éperon de Codman visible en sa partie inféro-externe. Important épaississement des parties molles. |    |
| <u>Figure 12</u> : Fracture pathologique sur ostéosarcome ostéoblastique après scapulalgies d'intensité progressive évoluant depuis 2 ans (Groupe « Arthrodèse » ; cas n° 19)                                        | 63 |
| <u>Figure 13</u> : Groupe « CPH » ; cas n°6 : dessin de la voie antéro-latérale, vue per-opératoire, membre supérieur droit.                                                                                         | 68 |
| <u>Figure 14</u> : Groupe « Arthrodèse » ; cas n° 19 :<br>Dessin de la voie antéro-médiale, vue per-opératoire, membre supérieur droit.                                                                              | 69 |
| <u>Figure 15</u> : Groupe « CPH » ; cas n°1 : Reconstruction par retournement de clavicule et technique de membrane induite :                                                                                        | 72 |
| 15A : premier temps : mise en place du ciment                                                                                                                                                                        |    |
| 15B : second temps : greffe osseuse (crête iliaque homolatérale)                                                                                                                                                     |    |
| <u>Figure 16 (à gauche)</u> : Groupe « CPH » ; cas n°4 : Reconstruction par retournement de clavicule et autogreffe fibulaire vascularisée.                                                                          | 72 |
| <u>Figure 17 (à droite)</u> : Groupe « CPH » ; cas n°5 : Reconstruction par retournement de clavicule et autogreffe fibulaire vascularisée.                                                                          | 72 |
| <u>Figure 18</u> : Reconstruction par retournement de clavicule et ostéosynthèse directe des deux segments (patiente exclue car décédée précocement de sa pathologie tumorale)                                       | 73 |
| <u>Figure 19</u> : Arthrodèse scapulo-humérale par autogreffe fibulaire vascularisée et plaque s'appuyant dans la fosse supra-épineuse : cas n°10                                                                    | 74 |
| <u>Figure 20</u> : Arthrodèse scapulo-humérale par autogreffe fibulaire vascularisée et plaque sur mesure s'appuyant dans la fosse supra-épineuse : cas n°14                                                         | 75 |
| <u>Figure 21</u> : Arthrodèse scapulo-humérale par technique de membrane induite et plaque acromio-humérale : cas n°17                                                                                               | 75 |
| 21A : premier temps : mise en place du ciment                                                                                                                                                                        |    |
| 21B : second temps : greffe osseuse (crête iliaque homolatérale)                                                                                                                                                     |    |
| <u>Figure 22</u> : Arthrodèse scapulo-humérale par autogreffe fibulaire vascularisée et plaque acromio-humérale : cas n°19                                                                                           | 76 |
| <u>Figure 23</u> : Arthrodèse scapulo-humérale par autogreffe fibulaire vascularisée et plaque gléno-humérale: cas n°9                                                                                               | 76 |
| <u>Figure 24</u> : Arthrodèse scapulo-humérale par autogreffe fibulaire vascularisée et fixation externe : cas n°18                                                                                                  | 76 |
| <u>Figure 25 (à gauche)</u> : Groupe « CPH » ; cas n°1 : fracture de clavicule post-traumatique au-dessus d'une zone de pseudarthrose à la jonction proximale clavicule/plaque d'ostéosynthèse.                      | 81 |

|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |    |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| <i>Figure 26 (à droite): Groupe « CPH » ; cas n°1 (cas de reconstruction par technique de membrane induite) : ostéolyse claviculaire proximale après un temps chirurgical de cure de pseudarthrose et de synthèse fracturaire</i>                                                                                                                                           | 81 |
| <i>Figure 27 : Groupe « CPH » ; cas n°4 : Pseudarthrose proximale puis démontage post-traumatique de la synthèse compliquée d'un écoulement à un recul de 3,6 ans, résolutif après ablation du matériel d'ostéosynthèse.</i>                                                                                                                                                | 81 |
| 27A : à 8 mois post-opératoires.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |    |
| 27B : à 16 mois post-opératoires.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |    |
| 27C : après ablation du matériel d'ostéosynthèse.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |    |
| <i>Figure 28 : Groupe « CPH » ; cas n°7 : Pseudarthrose proximale, ossification gléno-claviculaire et pseudarthrose distale avec bris de matériel.</i>                                                                                                                                                                                                                      | 82 |
| <i>Figure 29 : Résultats fonctionnels :</i>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |    |
| Groupe « CPH » ; cas n°6, recul de 17 mois :                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |    |
| 29A : Cicatrice de face                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |    |
| 29B : Abduction                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |    |
| 29C : Antépulsion                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |    |
| 29D : Main-bouche                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | 84 |
| 29E : Rotation externe                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |    |
| 29F : Rotation interne                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |    |
| 29G : Main-Epaule controlatérale                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |    |
| 29H : Utilisation d'un clavier d'ordinateur, mains sur la table.                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |    |
| <i>Figure 30 : Complications : Groupe « Arthrodèse » ; pseudarthroses distales :</i>                                                                                                                                                                                                                                                                                        |    |
| 30A : cas n°12 :                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |    |
| pseudarthrose distale (image de gauche) traitée par avivement-greffe ayant permis l'obtention d'une consolidation osseuse (image de droite).                                                                                                                                                                                                                                |    |
| 30B : cas n°15 :                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | 86 |
| pseudarthrose distale (image de gauche) traitée par avivement-greffe ayant permis l'obtention d'une consolidation osseuse (image de droite).                                                                                                                                                                                                                                |    |
| 30C : cas n°18 :                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |    |
| fracture de la jonction distale : ostéosynthèse par embrochage : pseudarthrose puis bris de matériel : bras ballant                                                                                                                                                                                                                                                         |    |
| <i>Figure 31 : Complications : Groupe « Arthrodèse » ; cas n°17 :</i>                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |    |
| pseudarthrose proximale (reconstruction initiale par technique de membrane induite après échec de transfert épiphysaire fibulaire vascularisé) avec bris de matériel traité par avivement-greffe et stabilisée par une nouvelle plaque compliquée d'une fracture diaphysaire sur plaque puis d'une pseudarthrose de celle-ci aboutissant à une nécrose complète du greffon: | 87 |

## TABLE DES FIGURES

|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |     |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| <i>Figure 32 : Complications : Groupe « Arthrodèse » ; cas n°16:</i><br><i>Fracture sous plaque traitée par greffe-ostéosynthèse par plaque compliquée d'une infection de site opératoire avec fistule cutanée résolutive après retrait du matériel et antibiothérapie puis compliquée de la nécrose du greffon aboutissant à un bras fonctionnellement ballant.</i>                                       | 88  |
| <i>Figure 33 : Complications : Groupe « Arthrodèse » ; cas n°19 : bris de matériel</i>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | 88  |
| <i>Figure 34 : Complications : Groupe « Arthrodèse » ; inégalité de longueur des membres supérieurs traitée par allongement sur fixateur externe monolatéral:</i>                                                                                                                                                                                                                                          | 89  |
| <i>Figure 35 : Résultats fonctionnels :</i><br><i>Groupe « Arthrodèse » ; cas n°19, recul de 10ans :</i><br><i>35A : Cicatrice de face</i><br><i>35B : Abduction</i><br><i>35C : Antépulsion</i><br><i>35D : Main-bouche</i><br><i>35E : Rotation externe</i><br><i>35F : Rotation interne</i><br><i>35G : Rotation interne</i><br><i>35H : Utilisation d'un clavier d'ordinateur, mains sur la table.</i> | 92  |
| <i>Figure 36 : Echec initial de transfert épiphysaire fibulaire vascularisé : cas n°12 : nécrose du greffon</i>                                                                                                                                                                                                                                                                                            | 106 |
| <i>Figure 37 : Echec initial de transfert épiphysaire fibulaire vascularisé : cas n°16 : instabilité</i>                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | 106 |
| <i>Figure 38 : Echec initial de transfert épiphysaire fibulaire vascularisé : cas n°19 : nécrose de l'épiphyse fibulaire après fracture proximale.</i>                                                                                                                                                                                                                                                     | 106 |
| <i>Figure 39 : Position de réglage de l'arthrodèse : 30°-30°-30°.</i><br><i>39A : Abduction</i><br><i>39 B : Antépulsion.</i><br><i>39 C : Rotation interne.</i>                                                                                                                                                                                                                                           | 111 |
| <i>Figure 40 : La mesure de la rotation interne n'a pas la même signification ni la même valeur selon que l'on parle de rotation interne coude au corps (A) et de pente antérieure de l'avant-bras (B).</i>                                                                                                                                                                                                | 113 |
| <i>Figure 41 : Groupe « Arthrodèse » ; cas n°9. Mise en place d'un expandeur à visée esthétique après arthrodèse scapulo-humérale.</i>                                                                                                                                                                                                                                                                     | 119 |

# *I*ntroduction

Les processus tumoraux du squelette représentent une part importante de la pathologie osseuse de l'enfant. Les tumeurs de l'appareil locomoteur présentent une variété de défis. Les patients atteints de tumeurs malignes ou même bénignes sont mieux traités par des chirurgiens ayant une expertise spécifique en oncologie. L'inexpérience peut conduire à des erreurs de traitement mortelles, même au stade de la biopsie primaire. Les taux de survie actuels dépassent de loin ceux d'il y a 30 ans, en grande partie en raison du développement du champ de l'oncologie orthopédique et de l'arsenal des thérapies chirurgicales et adjuvantes.

Les tumeurs ostéogéniques sont définies comme des tumeurs qui produisent de la matrice osseuse. Selon leur comportement biologique, elles sont divisées en des lésions bénignes et malignes. Les tumeurs osseuses bénignes subissent très rarement une transformation maligne.

### CARACTERISTIQUES CLINIQUES

Un enfant présentant une **fracture pathologique** en l'absence de symptômes précédents a le plus souvent une lésion bénigne de l'os qui a progressivement affaibli le cortex et a abouti à une fracture de fatigue à travers une lésion kystique. La notion de douleur ou de gêne est souvent retrouvée a posteriori lors de l'interrogatoire et n'est qu'occasionnellement un motif de consultation initiale. En revanche, l'augmentation progressive de volume d'une masse accompagnée d'une douleur croissante, surtout nocturne, doit faire évoquer le diagnostic de tumeur maligne.

La présence d'une **masse palpable** est une découverte importante à l'examen physique. L'examineur doit déterminer sa taille, sa mobilité, et son caractère douloureux ou non à la palpation avec ou sans augmentation de la température locale. Une lésion à croissance rapide fait suspecter le caractère malin de la lésion. La consistance de la masse est ensuite déterminée : ferme ou molle, liquidienne ou osseuse?

La détermination de **mobilité** d'une masse est essentielle. Lorsque la masse est fixée, elle est suspecte de malignité et d'une attache osseuse. Une tumeur osseuse n'est pas affectée par la contraction musculaire. Les tumeurs intramusculaires sont généralement mobiles lorsque le muscle est détendu et deviennent fixes lorsque le muscle est contracté.

La **sensibilité à la palpation** indique un processus actif et est due à une réponse inflammatoire. Abscesses et infections sont très douloureux et généralement accompagnés par d'autres signes d'inflammation, tels qu'un érythème, un œdème, une lymphangite ou une adénopathie. Il faut cependant se méfier : la croissance rapide et la nécrose d'une tumeur maligne peuvent imiter l'infection rendant difficile par exemple la distinction d'un sarcome d'Ewing et d'une ostéomyélite. Quand une tumeur maligne à croissance rapide est sous-cutanée, elle peut provoquer une dilatation vasculaire, une chaleur locale accrue, et la turgescence de la peau. Une telle tumeur peut être confondue avec une thrombophlébite ou un processus infectieux.

Les **amplitudes articulaires** sont parfois limitées : par des spasmes musculaires, pour des raisons mécaniques d'encombrement dû à la masse tumorale ou encore par atteinte articulaire. Une synovite réactionnelle lorsque la lésion est adjacente à une articulation ou si l'articulation est directement impliquée peut être responsable de cette limitation. L'atrophie musculaire n'est pas rare, et une boiterie antalgique peut être présente.

Une **atteinte nerveuse** peut être retrouvée en cas de compression par la masse tumorale ou d'envahissement.

### **APPROCHE DIAGNOSTIQUE**

La plupart du temps dans notre pratique clinique, une tumeur osseuse se présente comme une lésion solitaire de l'os découverte radiologiquement à l'occasion de signes cliniques variables. Une lésion osseuse solitaire peut-être congénitale ou acquise. Acquise, elle peut alors entrer dans l'une des cinq catégories suivantes: inflammatoire, traumatique, néoplasique, métabolique ou diverse.

Une analyse radiologique précise et méthodique de l'atteinte de l'os et des parties molles de voisinage doit permettre de restreindre le champ des hypothèses. Ces hypothèses seront formulées dans chacune des cinq catégories mentionnées plus haut et dès lors en faisant intervenir d'autres facteurs : l'âge, le sexe, les signes cliniques d'accompagnement, la localisation sur l'os.

Le diagnostic repose sur une analyse en deux temps :

- Apprécier le degré d'évolutivité, l'agressivité de la lésion
- Rechercher les arguments pour un diagnostic nosologique

### OSTEOSARCOME

Les ostéosarcomes (OS) sont les tumeurs osseuses primitives malignes les plus fréquentes en pédiatrie à l'exclusion des tumeurs hématopoïétiques. Leur localisation principale concerne les os longs sans lésion préalable reconnaissable. Les progrès dans la gestion clinique des ostéosarcomes ont conduit à une augmentation significative du taux de survie à 5 ans, qui dans la plupart des centres dépasse désormais 50% en ce qui concerne les tumeurs non métastatiques (1).

L'ostéosarcome dérive des tissus conjonctifs ostéoformateurs. Il se caractérise par la formation de tissu osseux ou ostéoïde par les cellules tumorales et, en même temps, inconstamment, quelques plages chondroïdes ou fibroïdes, ce qui a pu amener certains à diviser les ostéosarcomes en 3 variétés : ostéoblastique, chondroblastique ou fibroblastique. Désormais la classification des ostéosarcomes s'oriente en 4 classes :

- OS à point de départ intra-médullaire :

OS intra-médullaire de haut grade (le plus fréquent),

OS télangiectasique (<4%),

OS de bas grade (2%),

OS à petites cellules (1,5%),

OS multicentriques,

OS des mâchoires.

- OS de surface :

OS intracortical,

OS parostéal,

OS périostéal,

OS superficiel de haut grade.

- OS secondaire par transformation maligne d'une lésion préexistante.
- OS des tissus mous.

Nous ne détaillerons ici que l'ostéosarcome intra-médullaire de haut grade, forme majoritairement rencontrée chez nos patients dans cette étude.

### **Epidémiologie**

L'ostéosarcome conventionnel intra-médullaire est une tumeur de haut grade de malignité produisant du tissu osseux. Il s'agit de la tumeur maligne primitive de l'os non-hématopoïétique la plus commune, avec une incidence estimée à 5,6 millions d'enfants de moins de 15 ans (2). Il représente 19,6% des sarcomes (3), 75% de l'ensemble des ostéosarcomes (4), 30% des tumeurs malignes primitives (5) et 15% des tumeurs osseuses primitives biopsiées selon des sources de 1989 (6).

Il ne semble pas y avoir d'association significative avec l'origine ethnique ou la race. L'ostéosarcome conventionnel est en grande partie une maladie de l'enfant ou du sujet jeune (2), 60% des patients ont moins de 25 ans. Il survient le plus souvent dans la deuxième décennie avec un âge moyen de survenue de 14 ans (7). Dans la statistique de Dahlin et Unni, le plus jeune patient avait 2 ans et 9 mois (3). Bien que 30% des ostéosarcomes surviennent chez des patients de plus de 40 ans, la possibilité d'un facteur prédisposant doit toujours être envisagée chez les patients âgés (par exemple, la maladie osseuse de Paget, le sarcome post-radique) (8,9). L'ostéosarcome conventionnel affecte plus souvent les hommes que les femmes avec un ratio de trois pour deux. Cette sélection du sexe est encore plus prononcée chez les patients de moins de 20 ans et tend à devenir moins spectaculaire avec l'âge. Dans la population noire, l'incidence chez la femme est cinq fois moins importante que chez l'homme (4).

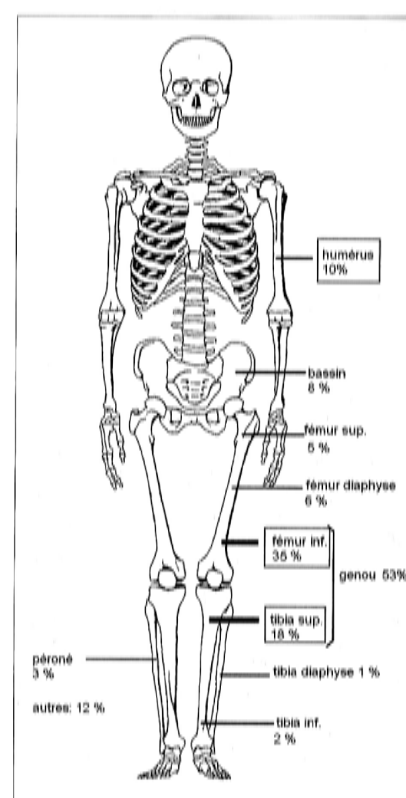
### Sites d'implication

L'ostéosarcome conventionnel montre une propension profonde à se développer au niveau des os longs du squelette appendiculaire (80 à 90% des cas selon les statistiques); en particulier le fémur distal, le tibia proximal et l'humérus proximal par ordre de fréquence décroissante. Ainsi près de la moitié des cas se localisent autour du genou. L'humérus représente 10% des localisations de l'ostéosarcome. Il tend à être une maladie de la métaphyse (91%) ou plus rarement de la diaphyse (<9%). La participation primaire de l'épiphyse est très rare (10).

Bien que les os longs restent les sites de prédilection des OS conventionnels, l'incidence relative des autres localisations (c'est-à-dire les mâchoires, le bassin, la colonne vertébrale et le crâne principalement) a tendance à augmenter avec l'âge. Les ostéosarcomes distaux au-delà des poignets et chevilles sont particulièrement inhabituels (11,12) (Figure 1).

Les formes métastatiques au moment du diagnostic représentent 20 à 25% des patients. Quatre-vingt-dix pour cent des patients présentent une localisation pulmonaire et 10% des localisations osseuses (13).

*Figure 1 : Répartition de la localisation de l'ostéosarcome conventionnel, établie à partir des série de Arndt, Campanacci et Widhe sur 3433 cas (13–15).*



De « Les tumeurs malignes de l'enfant » (16)

### Signes cliniques

Les symptômes se développent généralement sur une période de plusieurs semaines à plusieurs mois. Les premiers symptômes peuvent croître et décroître et, de ce fait sont difficiles à interpréter. Bien que relativement non spécifique, la **douleur**, avec ou sans une masse palpable, est le symptôme cardinal de l'ostéosarcome conventionnel. La douleur est habituellement décrite comme profonde, ennuyeuse, initialement intermittente puis continue, lancinante et parfois sévère. Le délai de consultation est très variable, de quelques jours à plusieurs mois. La douleur est d'ailleurs rarement le seul motif de consultation. L'état général reste longtemps conservé.

Les résultats de l'examen physique peuvent être limités à une masse sensible plus ou moins douloureuse. Peuvent être retrouvés: une diminution des amplitudes de mouvement, une limitation fonctionnelle, un oedème, une chaleur localisée, des télangiectasies. Une forte augmentation soudaine de la taille de la tumeur est généralement attribuable à une modification secondaire telle qu'une hémorragie intra-lésionnelle. Une fracture pathologique se produit chez 5-10% des patients. Les résultats de laboratoire sont limités, bien que l'élévation de certains marqueurs sériques (par exemple, la phosphatase alcaline, traduisant l'activité ostéoblastique de la tumeur et l'acide lactique déshydrogénase) peut être présente et ont été utilisés pour surveiller l'état de la maladie.

### Étiologie

L'étiologie précise de l'ostéosarcome conventionnel reste inconnue. Bien que des antécédents de traumatisme sont souvent retrouvés, il est estimé que le traumatisme attire plutôt l'attention sur la tumeur. Des travaux actuels restent en cours. La maladie osseuse de Paget et l'exposition aux rayonnements ont longtemps été associées à une incidence accrue d'ostéosarcome (17–20). Bien qu'une large variété d'autres tumeurs (par exemple, ostéoblastome, ostéochondrome et dysplasie fibreuse) et des conditions non néoplasiques (par exemple, l'ostéomyélite et le métal utilisé pour les endoprothèses) ont été liés à l'ostéosarcome, l'extrême rareté de ces associations suggère que toute relation de cause à effet est ténue (21–23). Des formes familiales d'ostéosarcome ont été décrites dans le cadre des mutations du gène Rb1 (24–26) et/ou du syndrome de Li Fraumeni (27). Plus récemment, il a été mis en évidence un risque accru de développer un ostéosarcome dans certaines pathologies héréditaires comme le syndrome d'Oslam, le syndrome de Rothmund Thomson, la maladie de Bloom ou la maladie de Blackfan Diamond (28).

### **Imagerie**

Les examens d'imagerie doivent toujours être réalisés avant la biopsie car les aspects radiologiques peuvent être faussés par le traumatisme qui en résulte. Ceci implique donc une notion d'urgence dans la réalisation de ces examens complémentaires car les chances de guérison reposent, entre autres, sur une prise en charge thérapeutique rapide.

### **Radiographie standard**

L'aspect radiographique de l'ostéosarcome conventionnel est extrêmement variable. Il peut être purement ostéoblastique ou ostéolytique. Dans la plupart des cas, il est mixte : lytique et condensant par la destruction corticale et l'extension tumorale au sein des tissus mous. Tous les intermédiaires existent donc entre les formes purement condensantes et les formes purement ostéolytiques. En pratique, deux formes sont plus fréquemment rencontrées : mixte ou lytique pure.

La forme mixte est caractérisée par un remaniement de la densité de l'os spongieux métaphysaire où la tumeur a pris son origine ; cette zone est remplacée par une plage de condensation souvent un peu excentrée, plus ou moins étendue, mais dont les limites très rapidement dépassent 6 cm dans la plus grande dimension. Cette condensation est rarement uniforme et isolée (forme condensante pure) ; le plus souvent, il existe en son sein ou à son voisinage des plages d'ostéolyse plus ou moins nombreuses et plus ou moins confluentes. Habituellement, la condensation prédomine au centre de la lésion. Dans les zones qui restent condensées, le stroma tumoral apparaît homogène, uniformément opaque.

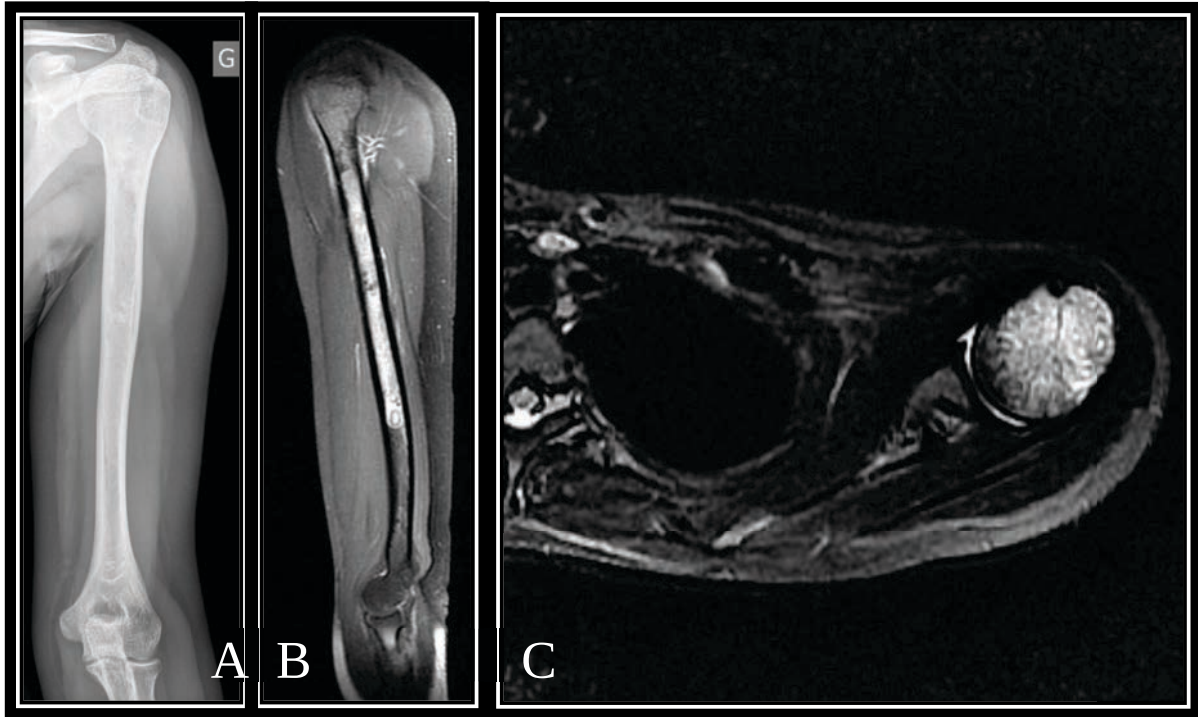
Les limites de la lésion sont floues et imprécises. L'extension est importante vers la diaphyse sans limite nette. Elle est tardive en revanche vers l'épiphyse tant qu'existe le cartilage de conjugaison ; du moins sur les radiographies : quand celui-ci est sur le point de se souder, l'épiphyse peut être atteinte mais surtout en périphérie (Figure 2). La destruction du cartilage articulaire est rare mais non exceptionnelle.

*Figure 2 : Exemple d'imagerie d'ostéosarcome conventionnel mixte (groupe « CPH » ; cas n°1):*

*A : Radiographie standard : visualisation de plages condensantes et de plages ostéolytiques métaphyso-diaphysaires*

*B : IRM en coupes sagittale: extension diaphysaire importante*

*C : Visualisation d'une extension épiphysaire difficilement identifiable sur la radiographie standard chez une patiente en fin de croissance.*



D'un point de départ excentrique dans la métaphyse, la tumeur va s'étendre transversalement pour occuper une partie plus profonde du tissu spongieux métaphysaire et va s'étendre aussi vers l'extérieur, vers le cortex ; très vite celui-ci est atteint. Au tout début, bien qu'envahi, il peut être encore radiologiquement intact, alors que le périoste et les parties molles sont déjà modifiés. Très vite, le cortex se déminéralise ; une ostéolyse ponctuelle apparaît qui devient progressivement confluyente, et le cortex est détruit sur une plus ou moins grande surface. Cet envahissement et cette destruction sont nets, surtout dans les formes mixtes ou à prédominance ostéolytique. Dans les formes condensantes, la condensation englobe la corticale, et l'envahissement de celle-ci peut ne pas être évident radiologiquement.

Dès que la tumeur a pénétré le cortex, le périoste se trouve stimulé et tente d'opposer une barrière d'os non tumoral à la progression de la lésion. Mais cet envahissement tumoral est tellement rapide qu'il atteint progressivement cet os néoformé pour le détruire également. La réaction périostée, d'abord en couches lamellaires, se trouve rapidement effondrée en son centre, alors que l'aspect lamellaire va persister à la périphérie, au raccordement avec la

corticale saine. Cette réaction périostée périphérique, feuilletée, se soulève en s'amincissant vers le centre de la tumeur, ce qui constitue l'éperon périosté ou triangle de Codman, dont on sait qu'isolé il n'a pas de signification pathognomonique (Figure 3).



*Figure 3 : (Groupe « CPH » ; cas n° 7)  
Visualisation d'une réaction périostée lamellaire en zone de raccordement distal avec l'os cortical sain correspondant à l'éperon périosté de Codman et d'une ostéolyse ponctuelle du cortex. Par ailleurs, il existe un important épaissement des parties molles en regard.*

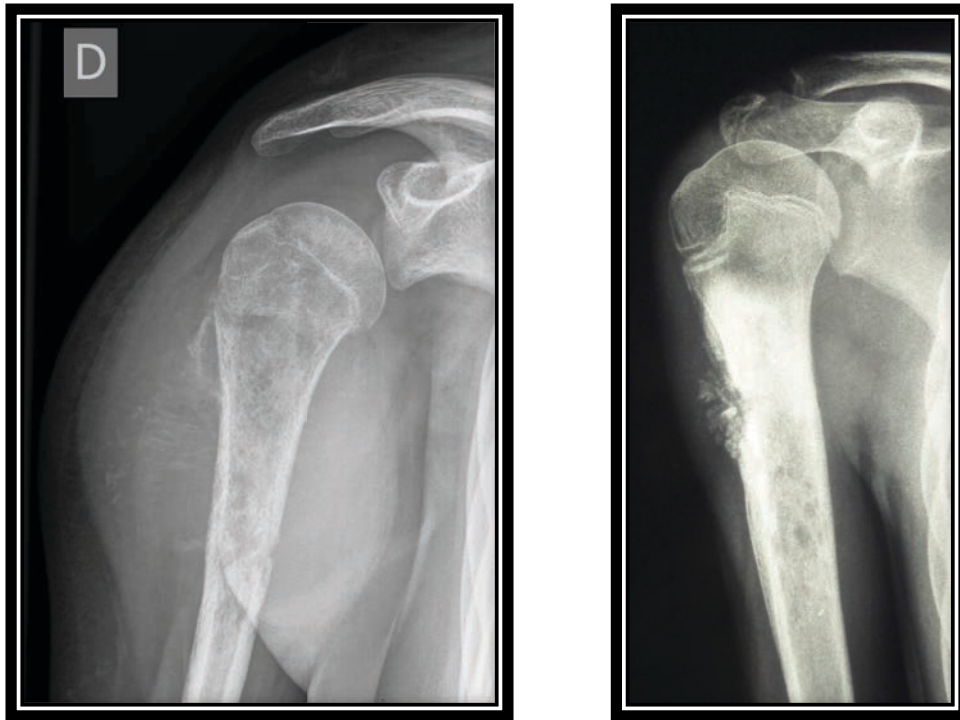
Au maximum d'évolution de la saillie tumorale, à travers le cortex, la réaction périostée s'organise différemment : quelques fines travées osseuses calcifiées apparaissent sous forme de lignes calcaires perpendiculaires à la direction du cortex : images « en rayons de soleil », « en poils de brosse », « en buisson », « en feu d'herbe » (Figures 4 et 5). Dans quelques cas même, l'envahissement tumoral des parties molles est très important, très étendu, refoulant les fascias graisseux intermusculaires. Cette tumeur, développée dans les parties molles, peut même être le siège d'une minéralisation de son stroma, minéralisation qui, dans le cas présent, se fait d'une façon homogène, en gros amas amorphes.

*Figure 4 (à gauche) : (Groupe « Arthrodèse » ; cas n° 15)*

*Ostéosarcome ostéoblastique : lésion mixte lytique et condensante avec réaction périostée en « feu d'herbe ».*

*Figure 5 (à droite) : (Groupe « Arthrodèse » ; cas n°10)*

*Ostéosarcome ostéoblastique : lésion à composante condensante prédominante avec réaction périostée en « poils de brosse ».*



La forme ostéolytique se caractérise par une lacune radiotransparente souvent d'emblée étendue, supérieure à 6 cm, en raison de la rapidité de son évolution. Les bords en sont imprécis vers la diaphyse, « vermoulus » ou ponctués. Le cartilage de conjugaison représente une barrière longtemps infranchissable, du moins apparemment sur les radiographies simples.

Le cortex est rapidement détruit, sans expansion osseuse. Les parties molles sont envahies, avec une réaction périostée importante. La tumeur se développe dans les parties molles, emportant quelques fois, à distance de l'os, quelques fragments de cortex non encore lysés. Des images de spicules « en feu d'herbe », « en rayons de soleil » sont souvent visibles au sein des parties molles.

Les fractures pathologiques sont fréquentes. Dans ces cas, il n'y a pas de déminéralisation du stroma tumoral.

Le diagnostic de tumeur maligne est évident mais, dans ces formes, il est plus difficile d'éliminer le chondrosarcome, le fibrosarcome, le sarcome d'Ewing ou même les tumeurs malignes secondaires.

Bien que la radiographie standard différencie ces deux entités de l'ostéosarcome, la plupart des auteurs s'accordent à reconnaître l'absence de concordance précise entre l'aspect anatomo-pathologique et l'aspect radiologique de ces lésions.

### **Imagerie par résonance magnétique / IRM**

L'IRM permet d'obtenir une vision locale de l'étendue de la tumeur dans les trois plans de l'espace et ses limites précises, informations essentielles pour la chirurgie de résection tumorale (29). Elle permet ainsi de distinguer les rapports anatomiques de la tumeur et le degré d'envahissement tumoral au sein des parties molles adjacentes : muscles, graisse, paquets vasculo-nerveux, tendons, ligaments. L'IRM permet de préciser si l'extension tumorale est restée intra-compartimentale ou a envahi le ou les compartiments voisins, ce qui conditionne grandement le pronostic. Elle montre la propagation tumorale intra-médullaire dans la métaphyse et la diaphyse pour laquelle l'IRM révèle souvent que l'extension tumorale déborde les limites vues sur les radiographies. Elle est plus fiable que le scanner pour rechercher une extension vers l'épiphyse à travers le cartilage de croissance (30). La difficulté d'interprétation est de faire la part de la tumeur et de l'oedème juxta-tumoral (31). L'exploration comporte des séquences pondérées T1, T2, et T1 après injection de Gadolinium +/- saturation de la graisse.

D'une manière générale, la tumeur apparaît sous l'aspect de plages de signal d'intensité faible ou intermédiaire en séquences pondérées T1, contrastant avec l'hypersignal de la moelle osseuse normale, et en hypersignal sur les coupes pondérées T2. Des plages d'hyposignal T1 et T2 sont fréquentes et correspondent au foyer de stroma minéralisé. Les foyers hémorragiques ont un hypersignal à la fois en T1 et en T2 et les zones de nécroses un faible signal en T1 et un hypersignal en T2. Il est habituel de visualiser un rehaussement du signal après injection d'un complexe de gadolinium.

Cependant, l'IRM a des limites. Chez l'enfant très jeune, dont la moelle osseuse est encore partiellement hématopoïétique, l'extension tumorale peut ne pas être bien visualisée et risque d'être surévaluée sur les coupes pondérées en T2 (32).

Au total, le scanner et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont utiles au diagnostic et à la délimitation des limites de l'étendue de la tumeur avant chirurgie (33–36). Le bilan d'extension à distance recherche des métastases pulmonaires via un scanner thoracique. La scintigraphie osseuse au Technétium 99 et la tomographie par émission de positrons couplée au scanner (TEPscan) fournissent des informations concernant les éventuelles métastases produisant de l'os, skip métastases, localisations concomitantes ou maladie systémique.

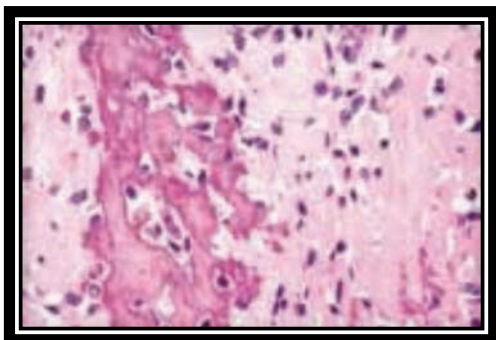
### **Macroscopie**

Au terme des examens d'imagerie, même si le diagnostic de tumeur maligne primitive est évident, si l'on parvient même à évoquer la nature ostéogénique de ce sarcome, il est impossible, compte tenu de la gravité du pronostic, de l'affirmer sur les seules données de la radiologie. L'étude anatomo-pathologique après biopsie est indispensable. Cette biopsie peut être réalisée soit par ponction au trocart, sous contrôle scannographique, soit par voie chirurgicale. Le trajet de la biopsie, même après abord au trocart, doit toujours être réséqué en totalité lors de l'exérèse ultérieure de la tumeur ; le choix de sa voie d'abord n'est donc pas à négliger.

Macroscopiquement, l'ostéosarcome est souvent une grande tumeur (plus de 5 cm), métaphysaire, charnue ou non, pouvant contenir du cartilage. Il existe une atteinte corticale associée à une masse des tissus mous. La tumeur a un aspect variable. Certains ostéosarcomes ostéoblastiques peuvent apparaître de couleur gris-beige avec un aspect granuleux (« en pierre ponce »), tandis que d'autres sont plus denses, sclérosés et plus jaune-blancs, plus fermes ou contenant des îlots d'ossification irréguliers et des îlots de tissu chondroïde.

### **Histopathologie**

L'ostéosarcome conventionnel est souvent appelé tumeur à « cellules en fuseau » ; une référence qui simplifie trop son apparence cytologique. Il a tendance à être une tumeur très anaplasique et pléomorphe dans laquelle les cellules tumorales peuvent être : épithélioïdes, plasmacytoïdes, fusiformes, ovoïdes, de petites cellules rondes, des cellules claires, des cellules géantes multinucléées ou mononucléées, ou des cellules en fuseau. Dans la plupart des cas, il existe un mélange complexe de deux ou plusieurs de ces types de cellules. Le diagnostic d'ostéosarcome est fondé sur l'identification précise d'ostéoïdes. Histologiquement, la substance ostéoïde est un matériau intercellulaire dense, rose et amorphe (Figure 6). Il doit être distingué d'autres matériaux extracellulaires éosinophiles tels que la fibrine et l'amyloïde.



*Figure 6 : Analyse histologique : Ostéosarcome ostéoblastique : contient de la substance ostéoïde qui est une matrice non minéralisée d'os, éosinophile, dense, homogène et curviligne et qui deviendra de l'os en raison de sa minéralisation.*

### Génétique

La plupart, sinon la totalité des ostéosarcomes contiennent des aberrations chromosomiques clonales. Les aberrations sont complexes, comprenant une abondance de modifications numériques et structurelles (37–42). Bien qu'aucune translocation spécifique n'a été attribuée à l'ostéosarcome conventionnel, l'implication de certaines régions chromosomiques est récurrente. Les régions chromosomiques 1p11-13, 1q11-12, 1q21-22, 11p14-15, 14p11-13, 15p11-13, 17p et 19q13 sont le plus souvent affectées par des changements structurels, et les déséquilibres les plus courants sont +1 -6q , -9, -10, -13 et -17 (38). Certaines modifications génétiques telles que les pertes d'hétérozygotie ont été reconnues comme facteurs pronostiques.

### Les facteurs pronostiques

Non traité, l'ostéosarcome conventionnel est universellement fatal. Une croissance locale agressive et une dissémination systémique hématogène rapide marquent son évolution. Bien que les métastases puissent affecter de nombreux sites, les métastases pulmonaires sont le site le plus fréquent de la maladie systémique. L'os est le deuxième site le plus fréquent des métastases, observé dans environ 15% des cas et affectant surtout les os plats mais ceci est en grande partie un événement préterminal.

L'identification des facteurs pronostiques a été un processus additionnel dans lequel les facteurs ont été étudiés, identifiés et intégrés dans une stratégie thérapeutique globale (43–54). Traditionnellement, l'âge, le sexe, la localisation de la tumeur, sa taille, le stade et les résultats de différents tests génétiques de laboratoire ont été utilisés pour prédire le pronostic. Cependant, **la réponse à la thérapie préopératoire** est actuellement l'indicateur le plus sensible de la survie.

Dans le même temps, il est reconnu que chaque cas est unique, surtout en matière d'oncologie. Une agressivité biologique variable, couplée avec une incapacité à réaliser une résection complète de la tumeur dans certains sites (tels que le crâne ou la colonne vertébrale) en est un exemple. Il y a certains sites (dont la mâchoire ou le bassin), pour lesquels la réponse au traitement ne semble pas refléter le pronostic malgré la capacité à obtenir une résection chirurgicale complète.

Lorsque la prise en charge des ostéosarcomes est uniquement chirurgicale, comme cela était le cas avant l'avènement de la chimiothérapie, la survie était limitée, de l'ordre de 15 à 20% de survie à cinq ans. Avec le développement efficace de la thérapie multidisciplinaire, des changements importants ont été introduits dans la prise en charge de l'ostéosarcome. Depuis le début des années 80, 60 à 80% des enfants atteints d'ostéosarcome

localisé sont vivants en rémission à 5 ans (13,55–58). A l'époque, le taux de décès par métastases pulmonaires de 80 à 90% des patients atteints d'ostéosarcome, malgré résection chirurgicale complète et absence de métastase pulmonaire au bilan initial suggère que des micro-métastases pulmonaires subcliniques sont présentes dans la grande majorité des cas, lors de la présentation initiale.

Par conséquent, l'ostéosarcome doit être considéré comme une maladie systémique au moment du diagnostic initial. La prise en charge actuelle est pluridisciplinaire, en se concentrant sur les deux manifestations de l'ostéosarcome - systémique et locale - grâce à l'utilisation judicieuse de la thérapie multidisciplinaire alliant la chirurgie et la chimiothérapie. L'utilisation d'une telle thérapie multidisciplinaire a abouti à la survie sans maladie de 60 à 80% des patients, tout en permettant la réalisation d'une chirurgie fonctionnelle pour plus de 80% des patients.

La survie ultime est directement liée à la réponse à la thérapie préopératoire. Chez les patients dont les tumeurs présentent un taux de nécrose tumorale de 90% (dits «bons répondeurs» selon la classification HUVOS (59)), la survie à long terme est généralement de 80 à 90%. Dans les cas où la nécrose tumorale est inférieure à 90% (dits «mauvais répondeurs») et en absence de modification thérapeutique post-opératoire, la survie est extrêmement pauvre, généralement inférieure à 15%. Il a été démontré qu'avec des modifications appropriées de la thérapie post-opératoire, un nombre important de «mauvais répondeurs» peuvent avoir une amélioration de leur pronostic et la survie à long terme dans ce groupe peut alors approcher dans certains cas, celles des «bons répondeurs» (60,61).

### **Traitement**

Le traitement du sarcome ostéogénique a beaucoup évolué ces dernières années. Alors qu'autrefois l'objectif était la survie du patient avec une perspective de guérison à long terme de 20% des cas, la chirurgie devient aujourd'hui fonctionnelle.

Les thérapeutiques actuelles associent chimiothérapie antimitotique et chirurgie. La chirurgie d'exérèse d'emblée, amputation ou désarticulation, est devenue rare ainsi que la radiothérapie seule ou néo-adjuvante.

La chimiothérapie est agressive et dure plusieurs semaines durant lesquelles la surveillance radiologique et clinique de la tumeur est essentielle pour ne pas laisser évoluer une lésion qui ne répondrait pas au traitement.

La chirurgie intervient immédiatement après la chimiothérapie, guidée par un bilan d'imagerie. Elle est au maximum conservatrice. L'amputation est réservée aux tumeurs de taille très importante avec envahissement cutané et/ou vasculo-nerveux atteignant plusieurs

compartiments et rendant le pronostic fonctionnel particulièrement défavorable. Cette chirurgie doit impérativement être carcinologiquement satisfaisante, c'est-à-dire emporter en bloc la tumeur en passant partout en zone saine. Une effraction tumorale per-opératoire constitue une indication à l'amputation. Lorsque la résection carcinologique est possible, la reconstruction chirurgicale dépend de l'os atteint : aucune reconstruction pour une fibula dans ses 2/3 proximaux, prothèse, arthrodèse, ... Chez l'enfant, cette chirurgie conservatrice comporte des écueils (62): déficit de croissance dû au sacrifice des cartilages de croissance, difficultés liées aux répercussions sur le cartilage de conjugaison d'une prothèse qui le traverse, difficultés de la mise en place du matériel chez le très jeune enfant, détérioration plus rapide du matériel de prothèse que chez l'adulte. Dans tous les cas, la chirurgie conservatrice doit permettre un résultat fonctionnel aussi bon qu'une amputation correctement appareillée.

Après l'intervention, la chimiothérapie est reprise le plus vite possible, dans la deuxième semaine suivant l'opération et selon les modalités guidées par l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire. Durant cet intervalle, le pathologiste effectue selon un protocole précis, une étude d'une tranche longitudinale de la pièce d'exérèse précisant, pour les différents territoires de celle-ci, le pourcentage de cellules tumorales nécrosées et le pourcentage de cellules encore actives en appliquant le protocole Huvos :

- grade IV : aucune cellule viable
- grade III : moins de 5% de cellules viables ou quelques cellules viables disséminées
- grade II : 5 à 50% de cellules viables
- grade I : plus de 50% de cellules viables.

Les bons répondeurs (grade III et IV) se voient poursuivre en post-opératoire une chimiothérapie adjuvante identique à leur chimiothérapie néo-adjuvante tandis qu'une modification de traitement est nécessaire aux mauvais répondeurs (grades I et II).

### **SARCOME D'EWING**

Depuis sa première description par Ewing en 1921 comme un « endothéliome diffus de l'os », la controverse a persisté autour de son histogenèse (63). Le terme tumeur neurectodermale primitive décrit une petite tumeur maligne de cellules qui est considérée par certains comme « semblable à », mais distincte d'une tumeur d'Ewing. L'utilisation de l'immunopéroxydase et les études cytogénétiques plus récentes ont indiqué que la tumeur primitive neurectodermique et le sarcome d'Ewing sont la même entité et doivent être considérés comme des dérivés neurectodermiques.

Le pronostic des patients atteints de tumeur d'Ewing est considérablement amélioré depuis l'introduction de la radiothérapie et la chimiothérapie.

### **Epidémiologie**

Le sarcome d'Ewing est relativement rare. Il représente 5 à 8% des tumeurs primitives malignes de l'os (11% si l'on exclut les myélomes), 40 à 45% des tumeurs osseuses malignes pédiatriques. Il s'agit de la seconde tumeur osseuse de l'enfant après l'ostéosarcome (myélome exclu) (6).

Les âges s'échelonnent de 4 mois à 79 ans. Quatre-vingt-dix pourcents des patients ont entre 5 et 30 ans, près de 80% des patients ont moins de 20 ans, avec un pic d'incidence dans la deuxième décade et 40% des patients ont entre 10 et 15 ans (64). Les patients âgés de plus de 30 ans sont extrêmement rares. Sa survenue avant l'âge de 5 ans n'est pas exceptionnelle. Le sarcome d'Ewing est plus fréquent que l'ostéosarcome dans les premières années de vie.

Il atteint plus rarement les populations de couleur noire et les populations asiatiques (2,7,64). Le sarcome d'Ewing montre une prédilection pour le sexe masculin avec un ratio de 1,4 pour 1. Certains auteurs discutent l'existence de cas familiaux sans hérédité certaine connue (6).

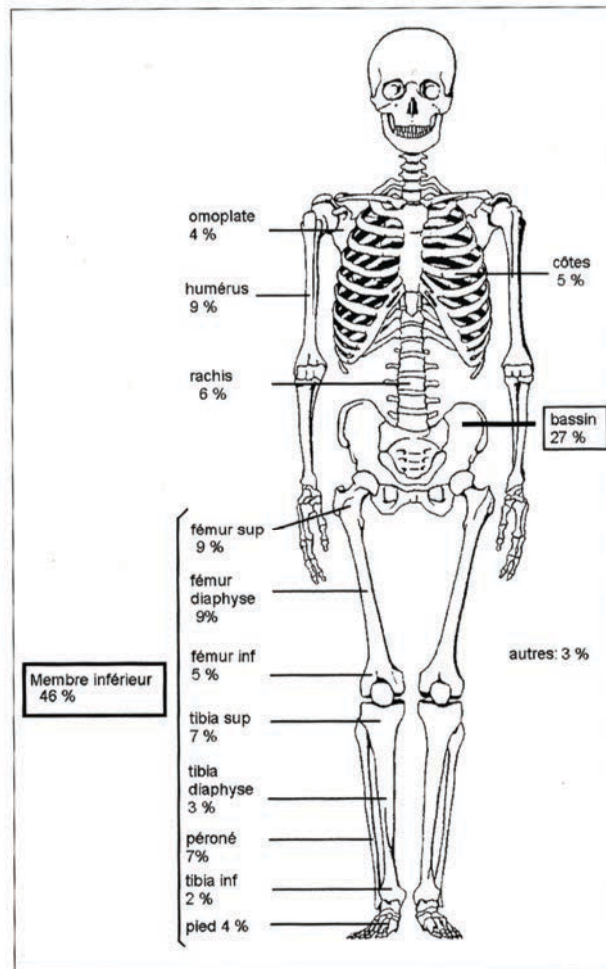
### **Localisation**

Le sarcome d'Ewing se localise en région métaphyso-diaphysaire (45%), diaphysaire (33%), métaphysaire (15%), métaphyso-épiphysaire (6%) ou épiphysaire (2%) des os longs (6). Le fémur puis le tibia, l'humérus et la fibula sont les localisations préférentielles, cette dernière étant plus souvent atteinte que dans d'autres variétés de sarcome osseux. Le bassin, les côtes et les clavicules sont également communément atteints. Le crâne, les vertèbres, la scapula et les os courts des mains et des pieds sont rarement impliqués à l'exception du calcanéum (Figure 7). Selon Dahlin et al, le squelette du membre inférieur

représente 60,2% de l'ensemble des sarcomes d'Ewing (3).

Les formes métastatiques au diagnostic représentent 20 à 25% des patients avec 50% de localisation pulmonaire, 25% de localisation médullaire et 25% de localisation osseuse (13).

*Figure 7 : Répartition de la localisation du sarcome d'Ewing, établie à partir des séries de Arndt, Campanacci et Widhe sur 1369 cas (13–15).*



De « Les tumeurs malignes de l'enfant » (16)

### Signes cliniques

La **douleur** et une **masse** dans la zone concernée sont les symptômes cliniques les plus courants. Les douleurs peuvent évoluer depuis plusieurs semaines ou mois, souvent atténuées par le repos dans la phase de début. La masse palpable est généralement sensible et ferme avec une augmentation de la chaleur locale associée à un érythème et quelque fois une dilatation des vaisseaux en regard de la lésion.

Les signes généraux sont fréquents : une fièvre (rémittente, environ 38°C), une anémie, une hyperleucocytose et une augmentation des vitesses de sédimentation sont souvent retrouvées et peuvent faire suspecter à tort une maladie inflammatoire. Une fracture pathologique est une complication possible mais rare.

### Imagerie

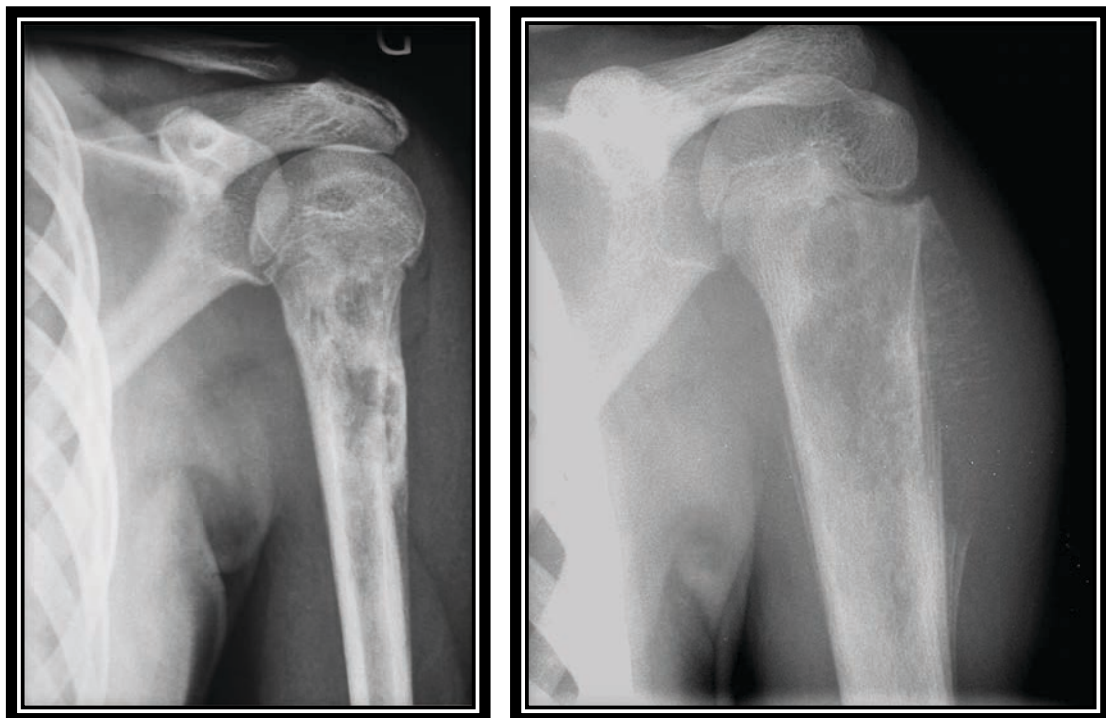
Radiologiquement, une lésion ostéolytique de grande taille mouchetée, mitée, ponctuée, « vermoulue » ou géographique mal définie impliquant la zone métaphyso-diaphysaire d'un os long ou d'un os plat est la caractéristique la plus commune (Figure 8). Elle implique généralement une grande portion de la diaphyse. Aucun signe n'est pathognomonique mais une combinaison d'arguments permet de suspecter le diagnostic. Une réaction périostée lamellaire faite de plusieurs couches en « bulbe d'oignon » est caractéristique associée à une corticale amincie de façon irrégulière ou parfois épaissie de fins spicules peu calcifiés perpendiculaires à l'os avec en périphérie, au niveau du point de raccordement avec le cortex, un éperon périosté de Codman (Figure 9). L'envahissement des parties molles est souvent considérable, visible à distance de l'os. Il n'existe aucune calcification du stroma tumoral, aucune formation d'os ni de cartilage. Une réaction ostéoblastique est retrouvée dans 37,6% des cas (65) en zone juxta-lésionnelle non encore détruite; plus fréquemment sur les os plats.

*Figure 8 (A gauche): Sarcome d'Ewing :*

*Ostéolyse mal définie, géographique. (Groupe « Arthrodèse » ; cas n° 13)*

*Figure 9 (A droite) : Sarcome d'Ewing :*

*Importante réaction périostée avec triangle de Codman et images en bulbe d'oignon et en feu d'herbe. (Groupe « Arthrodèse » ; cas n° 17)*



Le scanner objective le type de destruction osseuse, son étendue, le degré d'envahissement des parties molles. L'IRM est parfaite pour apprécier l'étendue de la tumeur dans les tissus mous et dans l'os. Sur les coupes pondérées en T1, la tumeur a un signal bas qui contraste dans l'os avec le signal haut de la moelle saine voisine, non envahie. Cette limite est moins évidente chez le petit enfant où la moelle est encore habituellement hématopoïétique. Sur les coupes pondérées en T2, le signal de la tumeur est plus élevé que celui des muscles voisins tandis que les zones de nécrose ont un signal moindre. Après injection d'un complexe de gadolinium, le signal se renforce au sein de la tumeur. Selon Egli et al, le signal se renforce seulement au sein des régions tumorales et permettrait leur différenciation de l'oedème inflammatoire péri tumoral; cette différence n'étant pas toujours aisée même en s'aidant des séquences dynamiques de diffusion (64).

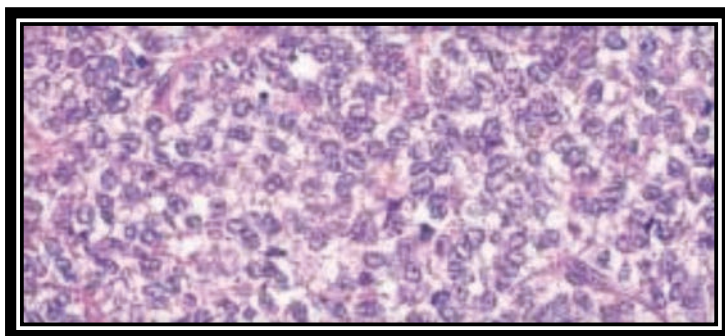
Tout comme pour les cas d'ostéosarcome, les examens d'imagerie régionale et du bilan d'extension devront être réalisés avant toute biopsie au risque de fausser les résultats du fait des lésions traumatiques qu'elle surajoute aux lésions tumorales.

### **Macroscopie**

Le sarcome d'Ewing a une apparence de couleur ocre à grise, souvent nécrotique et hémorragique. Un tissu jaunâtre et semi-fluide, nécrotique, obtenu à partir de la biopsie en zone médullaire ou d'une lésion sous-périostée pourrait grossièrement être interprété à tort comme du pus par les chirurgiens.

### **Histopathologie**

La morphologie de la tumeur est variable. Dans la plupart des cas, les sarcomes d'Ewing sont composés de petites cellules rondes uniformes avec des noyaux ronds contenant de la chromatine fine, au cytoplasme peu abondant clair ou éosinophile, avec des membranes cytoplasmiques floues, alors que dans d'autres, les cellules tumorales sont plus grandes, ont un nucléole proéminent, et des contours irréguliers (66) (Figure 10). Le cytoplasme des cellules tumorales a souvent une coloration PAS positive au glycogène. La présence d'une zone de nécrose est fréquente avec une distribution périvasculaire des cellules viables.



*Figure 10 : Histologie : Sarcome d'Ewing : Petites cellules rondes à noyaux ronds.*

### **Immunophénotype et génétique**

**CD99** est exprimée dans presque tous les cas même si elle n'est pas spécifique. La Vimentine colore la plupart des cellules tumorales et des marqueurs neuronaux tel que l'énolase neurone spécifique (NSE) sont fréquemment exprimés. Le sarcome d'Ewing est également coloré par la kératine dans certains cas.

La famille des tumeurs d'Ewing est caractérisée par une translocation chromosomique récurrente t(11; 22) (q24; q12) détectable dans environ 85% des cas (67–69). Des aberrations chromosomiques secondaires, notamment les gains du chromosome 1q et des chromosomes 8 et 12 se produisent dans plus de la moitié des cas.

Le clonage moléculaire de la translocation t(11; 22) a révélé une fusion entre l'extrémité 5' du gène EWS du locus 22q12 avec l'extrémité 3' du gène FLI1 au locus 11q24, un facteur de transcription membre de la famille ETS (E-twenty-six) (70,71).

Il a ensuite été constaté que dans 10 à 15% des cas il existe une variante t(21; 22) (q22; q12) de translocation-fusion du gène EWS à un gène ERG du chromosome 21q22 étroitement lié à ETS (72–74).

Au total, pratiquement tous les cas de sarcome d'Ewing semblent exprimer une certaine forme de fusion des gènes EWS / ETS (75).

Ainsi à l'heure actuelle, le diagnostic de sarcome d'Ewing est étayé par l'analyse génétique des biopsies réalisées qui permettent de minimiser le délai de réponse et ainsi de débiter précocement le traitement (76–82). La détection des transcrits de fusion dans le sang périphérique est également un marqueur sensible dans la surveillance (83–85).

### **Les facteurs pronostiques**

Livrée à elle-même, la tumeur évolue rapidement localement avec des métastases à distance. Ces métastases sont précoces et parfois découvertes lors du premier examen. Elles sont pulmonaires dans 60% des cas et osseuses. Le pronostic concernant le sarcome d'Ewing a été amélioré ces dernières décennies. Le taux de survie en 1970 ne dépassait pas 15% en raison des métastases fréquentes. Le chiffre de survie à 10 ans s'établissait au voisinage de 10% et le taux de survie actuel est estimé à environ 50% (86). Les différents éléments pronostiques importants comprennent le stade, la localisation anatomique et la taille de la tumeur. La réponse à la chimiothérapie est un facteur important. La présence de fièvre serait un facteur de mauvais pronostic (86) de même qu'une hyperleucocytose (64). Les localisations proximales et pelviennes répondent moins bien au traitement ainsi que les tumeurs dont la taille excède 8 cm (64,87). Les tumeurs métastatiques au moment du diagnostic sont de pronostic extrêmement défavorable. En plus de son intérêt diagnostique, l'état du transcrit de fusion EWS/ETS fournit également des informations pronostiques (74). Parmi les tumeurs locorégionales, celles avec des fusions de gènes EWS/FLI1 - gène de fusion le plus commun dit de type 1 - seraient associées à un meilleur pronostic (83).

### **Traitement**

Le sarcome d'Ewing est une tumeur très radiosensible. La radiothérapie reste encore actuellement un élément essentiel du traitement local. Cependant en raison de l'efficacité de la chimiothérapie, la chirurgie d'exérèse a vu ses indications s'élargir. Les choix et modalités du traitement local sont donc dictés par l'étendue initiale de la tumeur et l'efficacité de la chimiothérapie. Le but du traitement est de limiter l'étendue métastatique et d'améliorer le contrôle local en diminuant les séquelles. Le traitement local dépend donc de la possibilité de réaliser une exérèse chirurgicale carcinologiquement complète, de l'évaluation du risque de récurrence locale et des risques de séquelles fonctionnelles en fonction de l'âge et de la localisation. Si la chirurgie est refusée, une irradiation du volume tumoral est entreprise. Si la chirurgie est retenue, l'indication de radiothérapie post-opératoire dépend de la qualité des marges de résection chirurgicale et du pourcentage de cellules viables résiduelles lors de l'analyse anatomo-pathologique de la pièce opératoire. Si la résection est passée largement en zone saine, avec moins de 10% de cellules tumorales actives, l'irradiation n'est pas recommandée. Si la résection est macroscopiquement incomplète ou s'il persiste un fort pourcentage de cellules tumorales viables, l'irradiation comprend l'intégralité de la zone tumorale initiale en raison du fort risque de récurrence locale.

### ENJEUX

Le diagnostic de la lésion tumorale est le premier enjeu notable. Widhe en 2000 retrouvait une erreur diagnostique initiale et un retard diagnostique induit dans 69% des cas d'ostéosarcome et 81% des cas de sarcome d'Ewing de sa série (14). L'extrémité proximale de l'humérus est la troisième localisation de l'ostéosarcome après la métaphyse fémorale distale et la métaphyse tibiale proximale. L'ostéosarcome est la plus fréquente des tumeurs malignes primitives à l'exclusion des tumeurs hématopoïétiques. La plupart des patients atteints d'ostéosarcome sont des enfants (3). Depuis les années 1970 et l'essor de la chimiothérapie, la survie est d'environ 70% encourageant une chirurgie reconstructrice fonctionnellement satisfaisante (88,89).

L'amputation du membre supérieur est très mutilante avec une fonction limitée et un aspect esthétique décevant après appareillage. La résection carcinologique consiste en une exérèse large et la reconstruction est par conséquent difficile. Le choix de la procédure de reconstruction après résection étendue de tumeur maligne telle que l'ostéosarcome ou le sarcome d'Ewing, emportant l'architecture musculaire ou squelettique de l'articulation gléno-humérale reste controversé. En effet, l'envahissement tumoral est généralement tel qu'il nécessite le sacrifice des éléments stabilisateurs de l'épaule comme la coiffe des rotateurs, tout ou partie du muscle deltoïde ainsi que du nerf axillaire (90,91).

Un des objectifs principaux de cette reconstruction est d'obtenir une épaule stable de manière à préserver une fonction maximale du coude et de la main.

On retrouve dans la littérature plusieurs procédures palliant à cette perte de substance humérale proximale. Les méthodes de reconstruction de l'extrémité proximale de l'humérus fréquemment décrites sont: l'arthrodèse, l'arthroplastie, l'allogreffe ostéo-articulaire (90,92–96). D'une manière générale, les différents montages obligent à faire un choix entre stabilité, force ou mobilité de l'épaule (92). Winkelmann en 1992, utilise la méthode de *Clavicula Pro Humero* (CPH) dans cette indication de chirurgie carcinologique (97). Décrite initialement par Sulamaa en 1963 dans le traitement de cas de phocomélie (98), elle consiste à utiliser la clavicule homolatérale pour reconstruire l'extrémité proximale de l'humérus. La clavicule, sectionnée médialement, est retournée via un point de pivot latéral correspondant à l'articulation acromio-claviculaire, permettant ainsi la verticalisation du segment claviculaire. Celui-ci est alors ostéosynthésé au segment huméral distal directement ou par le biais d'un matériel d'interposition. Cette technique permet le maintien de longueur du membre supérieur avec un potentiel de croissance par la physe latérale de la clavicule, une stabilité de la « nouvelle épaule » et une mobilité de celle-ci.

## *O*bjectif de l'Etude

La chirurgie oncologique de l'enfant reste fort heureusement peu fréquente. Par conséquent ses résultats sont d'interprétation difficile et la comparaison des différentes techniques délicate et impossible au sein d'un même centre.

Notre étude avait donc pour but de réunir six équipes chirurgicales françaises et de comparer résultats fonctionnels et complications de deux techniques de reconstruction biologique de l'extrémité proximale de l'humérus après résection carcinologique large chez l'enfant : l'arthrodèse scapulo-humérale et le retournement de clavicule ou Clavicula Pro Humero.

Les centres participants comprenaient les services d'orthopédie pédiatrique des CHU de Besançon, Marseille, Reims, Strasbourg, Toulouse et Nancy.

Nous rapportons une série multicentrique rétrospective comparative portant sur 19 cas de reconstruction de l'extrémité proximale de l'humérus après résection tumorale de sarcome chez l'enfant pris en charge au sein de ces 6 centres hospitalo-universitaires français.

Matériel

&

Méthode

La série est composée de deux groupes distincts par le type de reconstruction biologique de l'extrémité proximale de l'humérus effectuée :

- L'un correspond au groupe « retournement de clavicule ou Clavicula Pro Humero (CPH) »
- L'autre correspond au groupe « Arthrodèse ».

**DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES** (TABLEAUX 1 ET 2)

**Groupe « CPH »** (Tableau 1)

Huit patients ont été opérés d'une résection tumorale maligne de l'extrémité proximale de l'humérus avec une reconstruction par retournement claviculaire. L'un des cas est décédé précocement après l'intervention chirurgicale de sa pathologie tumorale, rendant l'analyse ultérieure des résultats fonctionnels impossible. Par conséquent, le groupe « Clavicula Pro Humero » concernaient 7 cas ; 3 garçons et 4 filles, âgés au moment du diagnostic de 8,3 à 17,9 ans (13,3 +/- 3,8 ans en moyenne), opérés entre juin 2006 et février 2014 selon la technique de retournement claviculaire décrite par Sulamaa dans 3 centres hospitalo-universitaires (98). Il s'agissait du bras non dominant dans 4 cas sur 7 (57,1%).

Dans 4 cas sur 7, la découverte de la lésion faisait suite à un bilan de douleur mécanique ou mixte d'épaule évoluant depuis environ 2 mois avec ou sans notion de traumatisme. Dans un cas le diagnostic a été posé sur une fracture pathologique du trochiter avec des douleurs d'épaule évoluant depuis 2 mois n'ayant pas amené le patient à consulter (Figure 11A). Dans 2 autres cas, une fracture pathologique a permis de poser le diagnostic sans retrouver de notion de douleur antérieure (Figures 11B et 11C).

*Tableau 1 : Données épidémiologiques relatives au groupe CPH*

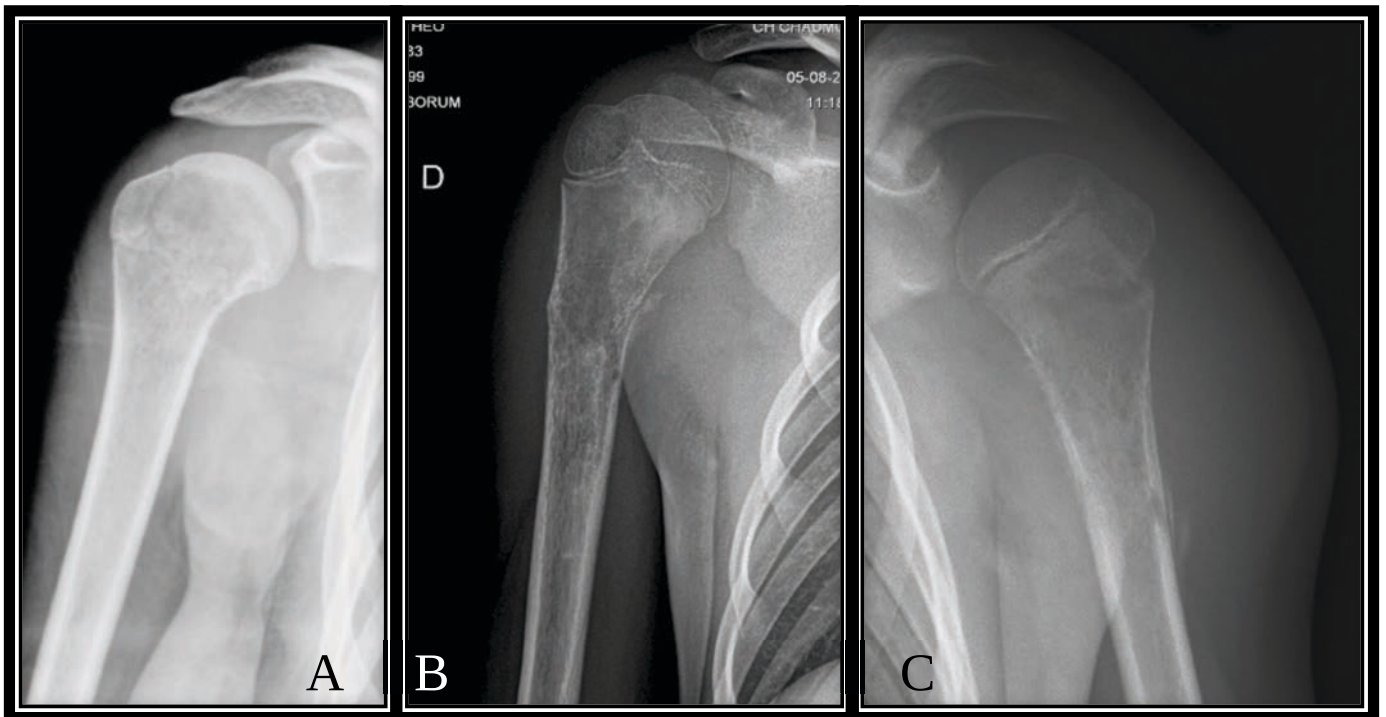
| <b>Patient</b> | <b>Age lors de l'intervention (en années)</b> | <b>Sexe</b> | <b>Motif de consultation</b>               | <b>Délai diagnostique (en jours)</b> | <b>Coté atteint dominant</b> |
|----------------|-----------------------------------------------|-------------|--------------------------------------------|--------------------------------------|------------------------------|
| <b>1</b>       | 17,94                                         | F           | Douleur épaule                             | 60                                   | Non                          |
| <b>2</b>       | 14,53                                         | F           | Douleur épaule                             | 60                                   | Non                          |
| <b>3</b>       | 16,76                                         | F           | Douleur épaule puis fracture pathologique  | 60                                   | Oui                          |
| <b>4</b>       | 8,72                                          | F           | Traumatisme épaule : Douleurs persistantes | 53                                   | Oui                          |
| <b>5</b>       | 8,3                                           | M           | Scapulalgies                               | 60                                   | Non                          |
| <b>6</b>       | 14                                            | M           | Fracture pathologique                      | 3                                    | Oui                          |
| <b>7</b>       | 10,96                                         | M           | Fracture pathologique                      | 0                                    | Non                          |

*Figures 11A, 11B et 11C : diagnostic de tumeur de l'extrémité proximale de l'humérus posé à l'occasion d'une fracture pathologique :*

*11A : Cas n°3 : Fracture pathologique du trochiter après une chute d'un mètre. Lésion hétérogène de l'extrémité proximale de l'humérus. Peu d'épaississement des parties molles.*

*11B : Cas n°6 : Fracture pathologique de la jonction métaphyso-épiphysaire proximale de l'humérus. Lésion hétérogène à composante mixte principalement lytique. Parties molles légèrement épaissies.*

*11C : Cas n°7 : Fracture pathologique métaphysaire humérale proximale. Lésion mixte. Réaction périostée de type éperon de Codman visible en sa partie inféro-externe. Important épaississement des parties molles.*



**Groupe « Arthrodèse »** (Tableau 2)

Le groupe « Arthrodèse » était composé de 12 cas ; 3 garçons et 9 filles, âgés au moment du diagnostic de 8,4 à 19,4 ans ( $14 \pm 2,8$  ans en moyenne), opérés entre novembre 2000 et juillet 2013 d'une reconstruction de l'extrémité proximale de l'humérus par arthrodèse scapulo-humérale au moyen d'une autogreffe vascularisée fibulaire. Il s'agissait d'une intervention chirurgicale de seconde intention dans 3 cas, après échec de transfert fibulaire épiphysaire. La technique utilisée était une synthèse par plaque s'appuyant dans la fosse supra-épineuse dans 8 cas (99), une fixation par plaque acromio-humérale dans 2 cas (100), une fixation par plaque gléno-humérale dans un cas et une fixation scapulo-humérale en compression par fixation externe dans un cas (101). Il s'agissait du bras non dominant dans 6 cas sur 12 (50%).

Dans 5 cas sur 12, la découverte de la lésion faisait suite à un bilan de douleur mécanique ou mixte d'épaule évoluant depuis 7 jours à 1 an. On retrouvait une notion de traumatisme dans 2 cas sur 5. Une tuméfaction motivait la consultation dans 6 cas sur 12. Celle-ci était précédée de douleurs dans 2 cas sur 6 et devenue douloureuse dans les autres cas. Dans un cas le diagnostic a été posé sur une fracture pathologique de l'extrémité proximale de l'humérus avec des douleurs d'épaule évoluant depuis quasiment 2 ans (Figure 12).

*Figure 12 : Fracture pathologique sur ostéosarcome ostéoblastique après scapulalgies d'intensité progressive évoluant depuis 2 ans (Groupe « Arthrodèse » ; cas n° 19)*



Tableau 2 : Données épidémiologiques relatives au groupe « Arthrodèse »

| Patient | Age lors de l'intervention (en années) | Sexe | Motif de consultation                                           | Délai diagnostique (en jours) | Coté atteint dominant |
|---------|----------------------------------------|------|-----------------------------------------------------------------|-------------------------------|-----------------------|
| 8       | 14,02                                  | F    | Douleurs persistantes après traumatisme                         | 204                           | Oui                   |
| 9       | 13,97                                  | F    | Douleurs persistantes après traumatisme mineur                  | 52                            | Non                   |
| 10      | 14,72                                  | M    | Douleurs d'épaule puis tuméfaction                              | 113                           | Oui                   |
| 11      | 17,86                                  | F    | Douleurs d'épaule                                               | 347                           | Oui                   |
| 12      | 8,44                                   | F    | Tuméfaction douloureuse                                         | 81                            | Non                   |
| 13      | 12,21                                  | F    | Tuméfaction douloureuse                                         | 31                            | Non                   |
| 14      | 14,85                                  | M    | Douleurs d'épaule                                               | 8                             | Oui                   |
| 15      | 14,60                                  | F    | Tuméfaction devenue douloureuse                                 | 346                           | Oui                   |
| 16      | 19,38                                  | M    | Douleurs d'épaule                                               | 60                            | Non                   |
| 17      | 11,82                                  | F    | Douleurs d'épaule puis tuméfaction                              | 179                           | Non                   |
| 18      | 12,58                                  | F    | Tuméfaction devenue douloureuse puis déficit sensitif radial    | 27                            | Non                   |
| 19      | 13,24                                  | F    | Scapulalgies d'intensité progressive puis fracture pathologique | 639                           | Oui                   |

**CARACTERISTIQUES DE LA TUMEUR (TABLEAU 3 ET 4)**

**Groupe « CPH »** (Tableau 3)

L'envahissement tumoral de l'humérus était en moyenne de 63,6 +/- 13,8% du membre en longueur (extrêmes : 50% - 90%). Après biopsie des 7 lésions, le diagnostic histologique d'ostéosarcome ostéoblastique de l'extrémité proximale de l'humérus respectant l'articulation acromio-claviculaire était retenu pour les 7 patients. Le bilan d'extension réalisé retrouvait des lésions métastatiques dans 1 cas sur 7. Il existait 5 bons répondeurs et 2 mauvais répondeurs après chimiothérapie selon la classification anatomopathologique HUVOS.

*Tableau 3: Caractéristiques de la tumeur concernant le groupe « CPH »*

(\* : Métastases : plateau tibial externe droit, isthme de la 11ème vertèbre thoracique gauche)

| <b>Patient</b> | <b>Envahissement huméral (en %)</b> | <b>Métastase (Oui/Non)</b> | <b>Résultats biopsie</b> | <b>Réponse à la chimiothérapie : grade HUVOS</b> |
|----------------|-------------------------------------|----------------------------|--------------------------|--------------------------------------------------|
| <b>1</b>       | 70                                  | Non                        | Ostéosarcome             | III                                              |
| <b>2</b>       | 65                                  | Non                        | Ostéosarcome             | III                                              |
| <b>3</b>       | 60                                  | Non                        | Ostéosarcome             | III                                              |
| <b>4</b>       | 90                                  | Non                        | Ostéosarcome             | III                                              |
| <b>5</b>       | 60                                  | Oui *                      | Ostéosarcome             | III                                              |
| <b>6</b>       | 50                                  | Non                        | Ostéosarcome             | II                                               |
| <b>7</b>       | 50                                  | Non                        | Ostéosarcome             | I Ib                                             |

**Groupe « Arthrodèse »** (Tableau 4)

L'envahissement tumoral de l'humérus était en moyenne de 62,4 +/- 14,1% du membre en longueur (extrêmes : 44% - 85%). Après biopsie des 12 lésions, le diagnostic histologique d'ostéosarcome de l'extrémité proximale de l'humérus était retenu pour 8 patients sur 12 (66,7%) tandis que le diagnostic de sarcome d'Ewing était retenu pour les 4 autres patients. Le bilan d'extension réalisé retrouvait des lésions métastatiques dans 3 cas sur 12. Il existait 9 bons répondeurs et 3 mauvais répondeurs selon la classification HUVOS après chimiothérapie néo-adjuvante.

*Tableau 4: Caractéristiques de la tumeur concernant le groupe « Arthrodèse ».*

(\* : Métastases pulmonaires ; \*\* : Skip métastase humérale ; \*\*\* : Métastases pulmonaires)

| Patient | Envahissement huméral (en %) | Métastase (Oui/Non) | Résultats biopsie | Réponse à la chimiothérapie : grade HUVOS |
|---------|------------------------------|---------------------|-------------------|-------------------------------------------|
| 8       | 79                           | Non                 | Ostéosarcome      | II                                        |
| 9       | 44                           | Non                 | Ostéosarcome      | III                                       |
| 10      | 59                           | Non                 | Ostéosarcome      | III                                       |
| 11      | 50                           | Oui*                | Ostéosarcome      | II                                        |
| 12      | 85                           | Oui**               | Ostéosarcome      | III                                       |
| 13      | 60                           | Non                 | Sarcome d'Ewing   | IV                                        |
| 14      | 58                           | Non                 | Ostéosarcome      | III                                       |
| 15      | 55                           | Non                 | Ostéosarcome      | III                                       |
| 16      | 85                           | Non                 | Sarcome d'Ewing   | III                                       |
| 17      | 55                           | Oui***              | Sarcome d'Ewing   | IV                                        |
| 18      | 56                           | Non                 | Ostéosarcome      | II                                        |
| 19      | 39                           | Non                 | Sarcome d'Ewing   | IV                                        |

**RESECTION TUMORALE** (TABLEAUX 5 A 8)

**Groupe « CPH »** (Tableaux 5 et 6)

La résection tumorale emportait l'articulation gléno-humérale dans 5 cas sur 7. Une voie d'abord delto-pectorale prolongée horizontalement le long de la clavicule était réalisée. Distalement, l'incision se poursuivait par une voie antéro-médiale dans 4 cas sur 7 et antéro-latérale dans 3 cas sur 7 (Figure 13). La résection était réalisée de façon monobloc, sans ouverture articulaire, dans les 5 cas de résection emportant l'articulation gléno-humérale. L'étendue de la résection musculaire de chaque patient est précisée dans le « Tableau 5 ». A noter que les muscles de la coiffe des rotateurs ont été sacrifiés dans tous les cas tandis que le muscle deltoïde a été sacrifié entièrement dans 3 cas sur 7. Concernant la résection d'élément nerveux, le nerf axillaire a été sacrifié dans deux cas, le nerf musculo-cutané a été sectionné et suturé au nerf axillaire dans un cas, le nerf radial a été sectionné et reconstruit dans un cas par greffe de nerf sural.

L'étendue de chaque résection a été classée selon le système proposé par Malawer et al. (102) (Annexe 1) et selon la classification chirurgicale de la MusculoSkeletal Tumor Society (MSTS) (91) (Annexe 2) (Tableau 6).

**Tableau 5: Caractéristiques de la résection tumorale du groupe « CPH ».**  
(CB : Coraco-Brachial, GD : Grand dorsal, GRd : Grand rond)  
(RC : Résection Complète. P : Résection partielle. R : Réinsertion)

| Patient | Voie d'abord    | Articulation gléno-humérale | Coiffe des rotateurs | Deltoïde       | Long biceps    | Triceps        | Pectoraux      | CB, GD, GRd    | Autre                     |
|---------|-----------------|-----------------------------|----------------------|----------------|----------------|----------------|----------------|----------------|---------------------------|
| 1       | Antéro-médiale  | Arthrotomie                 | RC                   | P <sup>1</sup> | R <sup>B</sup> | R <sup>T</sup> | R <sup>P</sup> | R <sup>G</sup> | -                         |
| 2       | Antéro-médiale  | Arthrectomie                | RC                   | P <sup>2</sup> | RC             | R <sup>T</sup> | R <sup>P</sup> | R <sup>G</sup> |                           |
| 3       | Antéro-médiale  | Arthrectomie                | RC                   | RC             | RC             | RC             | R <sup>P</sup> | RC             | n. musculo-cutané partiel |
| 4       | Antéro-médiale  | Arthrectomie                | RC                   | RC             | R <sup>B</sup> | RC             | R <sup>P</sup> | RC             | n. radial                 |
| 5       | Antéro-latérale | Arthrectomie                | RC                   | RC             | R <sup>B</sup> | RC             | R <sup>P</sup> | RC             | n. axillaire              |
| 6       | Antéro-latérale | Arthrotomie                 | RC                   | P <sup>3</sup> | R <sup>B</sup> | R <sup>T</sup> | R <sup>P</sup> | R <sup>G</sup> | n. axillaire              |
| 7       | Antéro-latérale | Arthrectomie                | RC                   | P <sup>4</sup> | R <sup>B</sup> | RC             | R <sup>P</sup> | RC             | -                         |

P<sup>1</sup>=P<sup>2</sup> : Faisceau postérieur intact. P<sup>3</sup> : Chappe résiduelle. P<sup>4</sup> : conservation <sup>3</sup>/<sub>4</sub>

R<sup>B</sup> : Corps charnu du long biceps réinséré sur le court biceps

R<sup>T</sup> : réinsertion sur le deltoïde

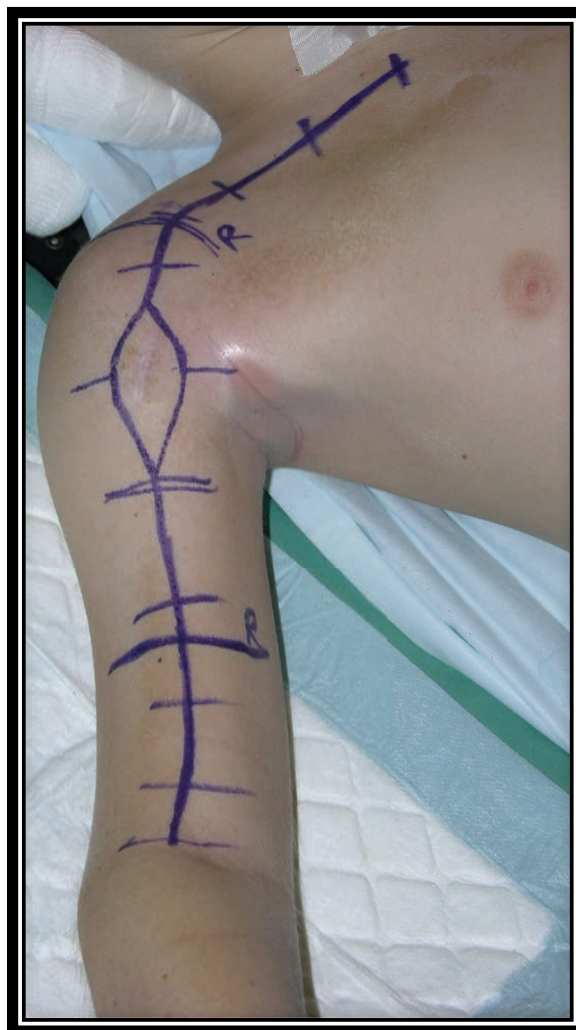
R<sup>P</sup> : Réinsertion sur clavicule

R<sup>G</sup> : Réinsertion sur acromion

**Tableau 6:** Etendue de la résection tumorale du groupe « CPH ».

| Patient | Malawer | MSTS     |
|---------|---------|----------|
| 1       | IA      | S345A    |
| 2       | VB      | S2345B   |
| 3       | VB      | S2345B   |
| 4       | VB      | S2345E1B |
| 5       | VB      | S2345B   |
| 6       | 1B      | S345B    |
| 7       | VA      | S2345A   |

**Figure 13 :** Groupe « CPH » ; cas n°6 : dessin de la voie antéro-latérale, vue per-opératoire, membre supérieur droit.



**Groupe « Arthrodèse »** (Tableaux 7 et 8)

La résection tumorale emportait l'articulation gléno-humérale dans 6 cas sur 12. Une voie d'abord delto-pectorale prolongée le long de la clavicule en proximale était réalisée. Distalement, l'incision se poursuivait par une voie antéro-médiale dans 5 cas sur 12 et antéro-latérale dans 7 cas (Figure 14). La résection était réalisée de façon monobloc, sans ouverture articulaire dans 5 des 6 cas de résection emportant l'articulation gléno-humérale. L'étendue de la résection musculaire de chaque patient est précisée dans le « tableau 7 ». A noter que les muscles de la coiffe des rotateurs ont été sacrifiés dans tous les cas tandis que le muscle deltoïde a été sacrifié en totalité dans 9 cas sur 12. Concernant la résection d'élément nerveux, le nerf axillaire a été sacrifié dans 5 cas.

L'étendue de chaque résection a été classée selon le système proposé par Malawer et al. (102) et selon la classification chirurgicale de la MusculoSkeletal Tumor Society (MSTS) (91) (Tableau 8).

*Figure 14 : Groupe « Arthrodèse » ; cas n° 19 :  
Dessin de la voie antéro-médiale, vue per-opératoire, membre supérieur droit.*



## MATERIEL et METHODE

**Tableau 7: Caractéristiques de la résection tumorale du groupe « Arthrodèse ».**  
(CB : Coraco-Brachial, GD : Grand dorsal, GRd : Grand rond)  
(RC : Résection Complète. P : Résection partielle. R : Réinsertion)

| Patient | Voie d'abord    | Articulation gléno-humérale | Coiffe des rotateurs | Deltoïde        | Long biceps    | Triceps        | Pectoraux | CB,GD, GRd      | Autre          |
|---------|-----------------|-----------------------------|----------------------|-----------------|----------------|----------------|-----------|-----------------|----------------|
| 8       | Antéro-médiale  | Arthrectomie                | RC                   | RC              | RC             | RC             | RC        | RC              | n. axillaire   |
| 9       | Antéro-latérale | Arthrotomie                 | RC                   | RC              | RC             | RC             | RC        | RC              | n. axillaire   |
| 10      | Antéro-médiale  | Arthrectomie                | RC                   | P <sup>10</sup> | RC             | RC             | RC        | R <sup>10</sup> | -              |
| 11      | Antéro-latérale | Arthrotomie                 | RC                   | RC              | RC             | RC             | RC        | RC              | -              |
| 12      | Antéro-médiale  | Arthrectomie                | RC                   | RC              | RC             | RC             | RC        | RC              | *              |
| 13      | Antéro-latérale | Arthrectomie                | RC                   | RC              | RC             | RC             | RC        | RC              | -              |
| 14      | Antéro-latérale | Arthrotomie                 | RC                   | RC              | RC             | RC             | RC        | RC              | n. axillaire   |
| 15      | Antéro-latérale | Arthrotomie                 | RC                   | RC              | RC             | RC             | RC        | RC              | -              |
| 16      | Antéro-latérale | Arthrotomie                 | RC                   | P <sup>16</sup> | RC             | RC             | RC        | RC              | n. axillaire * |
| 17      | Antéro-latérale | Arthrotomie                 | RC                   | P <sup>17</sup> | R <sup>B</sup> | R <sup>T</sup> | R         | R               | *              |
| 18      | Antéro-médiale  | Arthrectomie                | RC                   | RC              | R <sup>B</sup> | R <sup>T</sup> | RC        | RC              | n. axillaire   |
| 19      | Antéro-médiale  | Arthrectomie                | RC                   | RC              | RC             | RC             | RC        | RC              | -              |

P<sup>10</sup> : conservation 5%, P<sup>16</sup> : conservation 10%, P<sup>17</sup> = P<sup>18</sup> : conservation 70%

R<sup>B</sup> : Corps charnu du long biceps réinséré sur le court biceps

R<sup>T</sup> : réinsertion sur le deltoïde

R<sup>P</sup> : Réinsertion sur clavicule

R<sup>G</sup> : Réinsertion sur acromion

R<sup>10</sup> : Court brachial intact

\* : Arthrodèse de seconde intention après échec de transfert épiphysaire fibulaire vascularisé.

**Tableau 8: Etendue de la résection tumorale du groupe « Arthrodèse ».**

| Patient | Malawer | MSTS      |
|---------|---------|-----------|
| 8       | VB      | S2345E1B  |
| 9       | IB      | S345B     |
| 10      | VB      | S2345B    |
| 11      | IB      | S345B     |
| 12      | VB      | S2345E12B |
| 13      | VB      | S2345B    |
| 14      | IB      | S345B     |
| 15      | IB      | S345B     |
| 16      | IB      | S345E1B   |
| 17      | IB      | S345A     |
| 18      | VB      | S2345B    |
| 19      | VB      | S2345B    |

**RECONSTRUCTION** (TABLEAUX 9 ET 10)

**Groupe « CPH »** (Tableau 9)

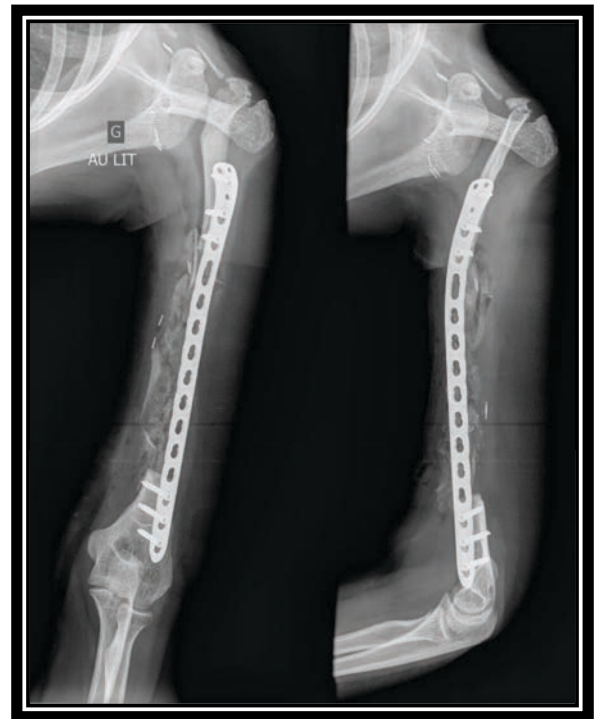
La longueur moyenne de la perte de substance osseuse à combler après résection était de 19,9 +/- 5,4cm (Extrêmes : 12 - 25cm) soit en moyenne 63,6 +/- 13,8% de la longueur du membre (Extrêmes : 50% - 90%). Le saignement de la tranche de section claviculaire était présent dans tous les cas après avoir effectué le retournement. La longueur moyenne de la clavicule utilisée était de 9,4 +/- 2 cm (Extrêmes : 7 - 12cm). La longueur moyenne de la perte de substance osseuse à combler après ostéotomie claviculaire et rotation du segment claviculaire était de 10,9 +/- 5,2 cm (Extrêmes : 5 – 17 cm) soit 32 +/- 9,9% du segment (Extrêmes : 23 - 50%). Les moyens d'union des 2 segments, claviculaire et huméral distal, étaient variables : dans un cas une technique de membrane induite était utilisée pour combler une perte de substance osseuse de 12 cm (Figure 15) et dans 6 cas une autogreffe osseuse vascularisée fibulaire pour des pertes de substance de 5, 7, 13 et 17cm (Figures 16 et 17). Toutes les ostéosynthèses ont été réalisées par plaque vissée avec compression des zones d'ostéotomie.

Après intervention, le membre supérieur opéré a été immobilisé par un bandage coude au corps ou en écharpe simple pendant 3 semaines à 3 mois (en moyenne 4 +/- 2 semaines). La rééducation passive puis active a été débutée entre un et trois mois post-opératoire. Le protocole de chimiothérapie a pu être poursuivi dès le quinzième jour post-opératoire pour tous les patients concernés sans modification induite par la chirurgie ou la prise en charge des complications de celle-ci. La fonction post-opératoire a été évaluée chez 7 patients sur 8 du fait du décès précoce d'une des patientes de sa pathologie tumorale. La reconstruction avait été réalisée chez cette patiente par un retournement de clavicule avec une ostéosynthèse directe des deux segments, claviculaire et huméral distal, sans matériel d'interposition nécessaire (Figure 18). Les scores MSTS-ULRS « MusculoSkeletal Tumor Society Upper Limb Rating System » et TESS « Toronto Extremity Salvage Score » ont été déterminés par le chirurgien orthopédiste et le patient accompagné de sa famille (103,104).

*Figure 15 : Groupe « CPH » ; cas n°1 : Reconstruction par retournement de clavicule et technique de membrane induite :*

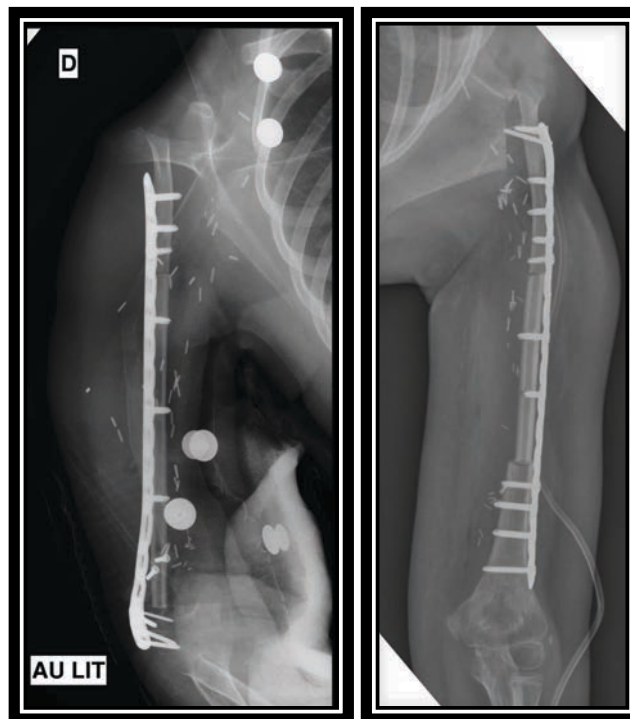
*15A : premier temps : mise en place du ciment*

*15B : second temps : greffe osseuse (crête iliaque homolatérale)*



*Figure 16 (à gauche): Groupe « CPH » ; cas n°4 : Reconstruction par retournement de clavicule et autogreffe fibulaire vascularisée.*

*Figure 17 (à droite): Groupe « CPH » ; cas n°5 : Reconstruction par retournement de clavicule et autogreffe fibulaire vascularisée.*



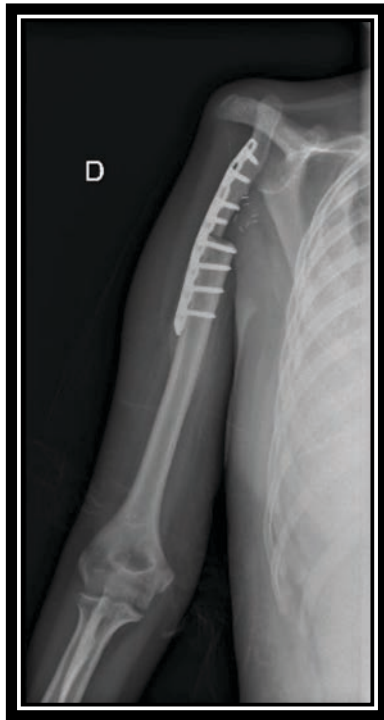


Figure 18 : Reconstruction par retournement de clavicule et ostéosynthèse directe des deux segments (patiente exclue car décédée précocement de sa pathologie tumorale)

Tableau 9: Caractéristiques du temps de reconstruction du groupe « CPH ».  
(FV : Autogreffe osseuse Fibulaire Vascularisée)

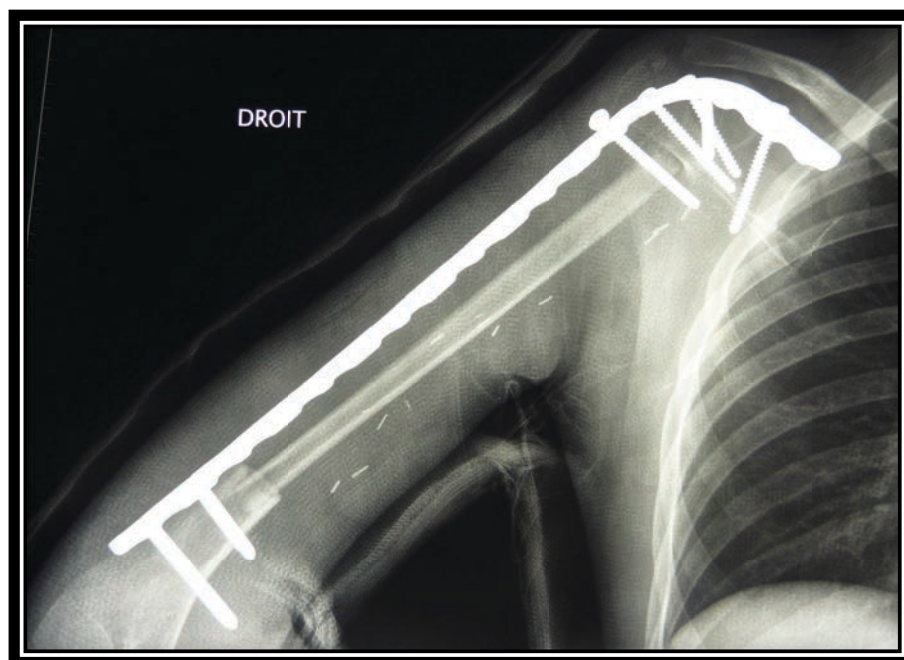
| Patient | Perte de substance osseuse (en cm) | Segment claviculaire (en cm) | Saignement de la tranche de section | Perte de substance après rotation claviculaire (en cm) | Matériel d'interposition   | Gestes associés              |
|---------|------------------------------------|------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------------------------|----------------------------|------------------------------|
| 1       | 23                                 | 11                           | Oui                                 | 12                                                     | Membrane induite           | -                            |
| 2       | 17                                 | 12                           | Oui                                 | 7                                                      | FV : 7cm                   | -                            |
| 3       | 24                                 | 11                           | Oui                                 | NC                                                     | FV : 13cm                  | Suture n. musculo-cutané     |
| 4       | 24                                 | 7                            | Oui                                 | 17                                                     | FV : 17cm<br>Crête iliaque | Grefe n. sural sur n. radial |
| 5       | 14                                 | 9                            | Oui                                 | 5                                                      | FV : 5cm                   | -                            |
| 6       | 25                                 | 8                            | Oui                                 | 17                                                     | FV : 17cm                  | -                            |
| 7       | 12                                 | 7,5                          | Oui                                 | 5                                                      | FV : 5cm                   | -                            |

**Groupe « Arthrodèse »** (Tableau 10)

La longueur moyenne de la perte de substance osseuse à combler après résection était de 16,2 +/- 3,3cm (Extrêmes : 12 - 22cm) soit en moyenne 60,4 +/- 15% de la longueur du membre. (Extrêmes : 39 - 85%). Les moyens d'union des 2 segments, scapulaire et huméral distal, étaient variables dans notre série. La technique utilisée était une autogreffe fibulaire vascularisée dont l'ostéosynthèse était assurée par plaque sur mesure ou non s'appuyant dans la fosse supra-épineuse dans 8 cas (99) (Figures 19 et 20), une fixation par plaque acromio-humérale dans 2 cas utilisant comme matériel d'interposition une technique de membrane induite dans un cas (Figure 21) et une autogreffe fibulaire vascularisée dans l'autre (Figure 22) (100), une autogreffe fibulaire vascularisée associée à une plaque gléno-humérale dans un cas (Figure 23) et une fixation scapulo-humérale en compression par fixation externe dans un cas dans le cadre d'une reconstruction par autogreffe fibulaire vascularisée (101) (Figure 24)

Après intervention, le membre supérieur opéré a été immobilisé dans un plâtre ou une attelle thermoformée thoraco-brachiale en abduction pendant 2,6+/-0,5 mois en moyenne (Extrêmes : 1,5-3 mois). Le protocole de chimiothérapie a pu être poursuivi pour tous les patients concernés sans modification induite par la chirurgie ou la prise en charge des complications de celle-ci. La fonction post-opératoire a été évaluée chez tous les patients. Les scores MSTS-ULRS « MusculoSkeletal Tumor Society Upper Limb Rating System » et TESS « Toronto Extremity Salvage Score » ont été déterminés par le patient en présence ou non d'un chirurgien (103,104).

*Figure 19: Arthrodèse scapulo-humérale par autogreffe fibulaire vascularisée et plaque s'appuyant dans la fosse supra-épineuse : cas n°10*



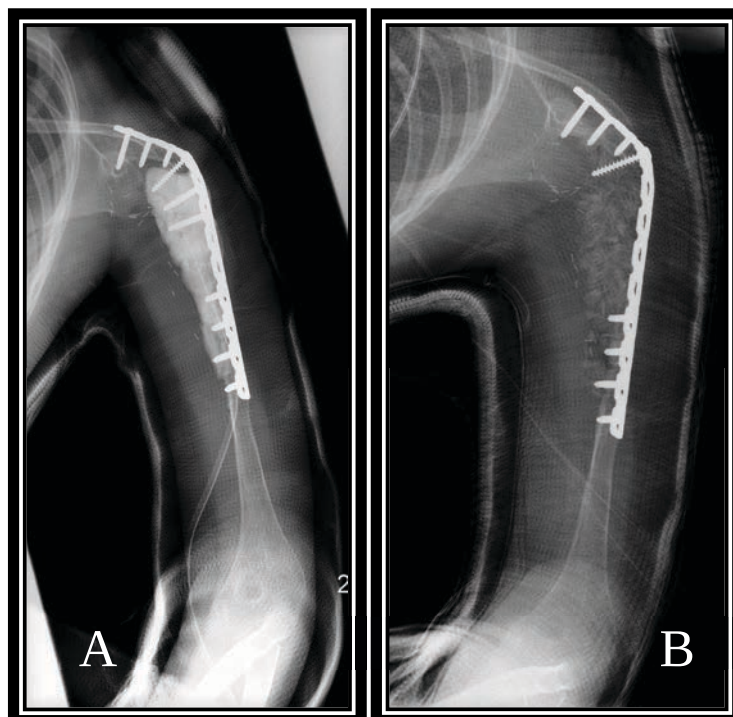


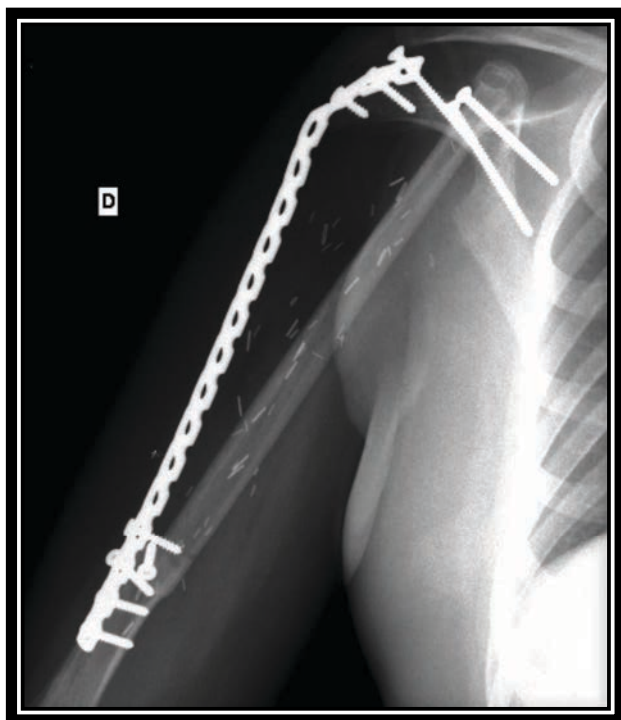
*Figure 20: Arthrodèse scapulo-humérale par autogreffe fibulaire vascularisée et plaque sur mesure s'appuyant dans la fosse supra-épineuse : cas n°14*

*Figure 21: Arthrodèse scapulo-humérale par technique de membrane induite et plaque acromio-humérale : cas n°17*

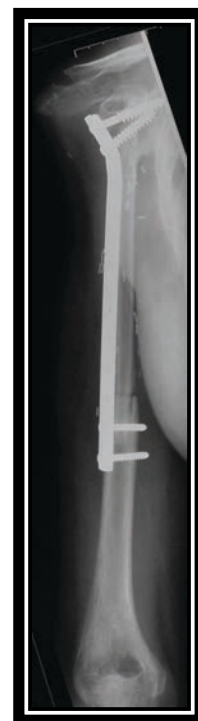
*21A : premier temps : mise en place du ciment*

*21B : second temps : greffe osseuse (crête iliaque homolatérale)*

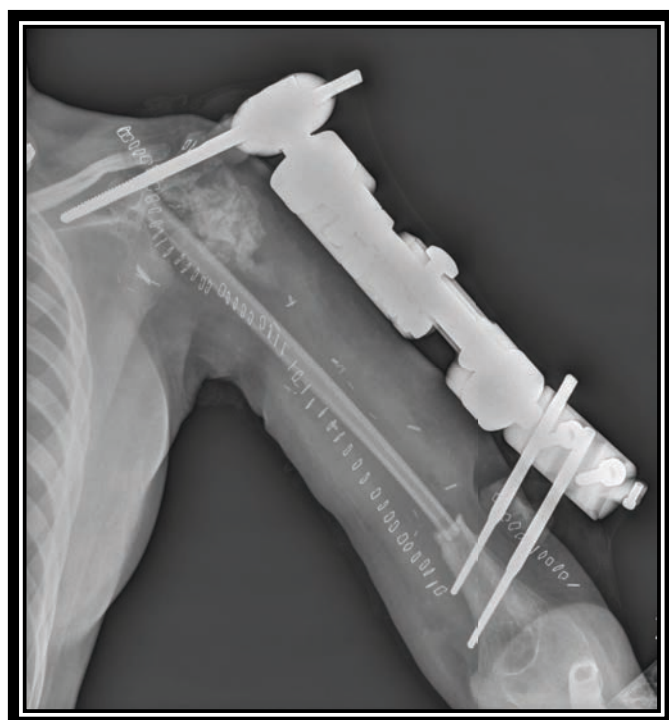




*Figure 22: Arthrodèse scapulo-humérale par autogreffe fibulaire vascularisée et plaque acromio-humérale : cas n°19*



*Figure 23: Arthrodèse scapulo-humérale par autogreffe fibulaire vascularisée et plaque gléno-humérale: cas n°9*



*Figure 24: Arthrodèse scapulo-humérale par autogreffe fibulaire vascularisée et fixation externe : cas n°18*

Tableau 10: Caractéristiques du temps de reconstruction du groupe « Arthrodèse ».

| Patient | Perte de substance osseuse (en cm) | Matériel d'interposition                                        | Gestes associés      |
|---------|------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|----------------------|
| 8       | 12                                 | Fibula vascularisée ♦ Plaque sur mesure<br>Fosse supra-épineuse | -                    |
| 9       | 15                                 | Fibula vascularisée<br>Plaque vissée gléno-humérale             | Lambeau grand dorsal |
| 10      | 20,5                               | Fibula vascularisée ♦ Plaque vissée<br>Fosse supra-épineuse     | -                    |
| 11      | 18                                 | Fibula vascularisée ♦ Plaque sur mesure<br>Fosse supra-épineuse | -                    |
| 12      | 17,5                               | Fibula vascularisée ♦ Plaque vissée<br>Fosse supra-épineuse     | -                    |
| 13      | 18                                 | Fibula vascularisée ♦ Plaque sur mesure<br>Fosse supra-épineuse | -                    |
| 14      | 18                                 | Fibula vascularisée ♦ Plaque sur mesure<br>Fosse supra-épineuse | -                    |
| 15      | 13                                 | Fibula vascularisée ♦ Plaque sur mesure<br>Fosse supra-épineuse | -                    |
| 16      | 15                                 | Fibula vascularisée ♦ Plaque sur mesure<br>Fosse supra-épineuse | -                    |
| 17      | 12                                 | Membrane induite /<br>Plaque vissée acromio-humérale            | —                    |
| 18      | 22                                 | Fibula vascularisée ♦ fixateur externe                          | -                    |
| 19      | 13                                 | Fibula vascularisée<br>Plaque vissée acromio-humérale           | -                    |

## *Résultats*

### **GROUPE « CPH »** (TABLEAUX 11 ET 12)

La durée moyenne de suivi radiologique était de 2,6 +/- 2,1 ans (Extrêmes : 1,4 - 7,2 ans). Aucun des 7 patients n'a présenté de récurrence tumorale. Un patient est décédé de métastases pulmonaires absentes au diagnostic initial (cas n°6).

La consolidation osseuse en zone proximale a été acquise pour 6 des 7 patients (85,7%) en 19,3 +/- 17 mois (Extrêmes : 2 - 52 mois) en moyenne avec la nécessité d'une cure de pseudarthrose proximale pour 4 de ces 5 patients (80%). On dénombre un cas de pseudarthrose proximale serrée non opérée à un recul radiologique de 18 mois. Au total sur ces 7 patients, 5 ont présenté une pseudarthrose proximale (60%).

La consolidation osseuse en zone distale a été acquise chez tous les patients en 7,4 +/- 5,8 mois (Extrêmes : 2 - 18 mois) en moyenne. Un cas de pseudarthrose distale compliqué d'une fracture distale a été traité par ostéosynthèse et avivement de la zone de pseudarthrose.

Le matériel d'ostéosynthèse a été retiré dans un cas à un délai moyen de 6,3 ans.

### **Complications :**

On dénombre 14 complications locales chez 5 des 7 patients concernés.

Il existait une **complication infectieuse** profonde à la jonction fibula-humérus à 4 ans post-opératoires ayant nécessité un lavage et une greffe osseuse puis le retrait du matériel d'ostéosynthèse sous couvert d'une antibiothérapie.

Il existait 5 cas de **pseudarthroses aseptiques** à la jonction proximale du montage ayant nécessité une prise en charge chirurgicale pour 4 d'entre eux à un délai de 10 et 33 mois. La consolidation a été acquise dans tous les cas à un délai de 2, 3 et 19 mois après avivement-greffe. Parmi ces 4 patients, tous avaient présenté des complications per ou post opératoires :

- L'un avait présenté une **fracture de clavicule** post-traumatique au-dessus de la pseudarthrose à la jonction proximale clavicule/plaque d'ostéosynthèse (Figure 25) et a présenté une **ostéolyse claviculaire proximale** progressive radiologiquement visible 6 mois après le temps chirurgical de cure de pseudarthrose et de synthèse fracturaire (Figure 26). Il s'agissait du cas de reconstruction par technique de membrane induite. Nous étions donc à un délai de 12 mois du temps de greffe osseuse.
- Dans un cas, durant la cure de pseudarthrose proximale, après dépose du matériel d'ostéosynthèse, une **fracture de la jonction distale** fibula vascularisée/humérus s'est produite, nécessitant la mise en place d'une seconde plaque verrouillée distale.
- Concernant le troisième cas, un **démontage post-traumatique de la synthèse** a motivé la cure de pseudarthrose qui s'est vue compliquée d'un **écoulement** à 3,6 ans post-opératoire, résolutif après ablation du matériel d'ostéosynthèse (Figures 27).
- Enfin, concernant le quatrième cas, une **ossification gléno-claviculaire** et une

## RESULTATS

**pseudarthrose distale** avec bris de matériel se sont produites (Figure 28).

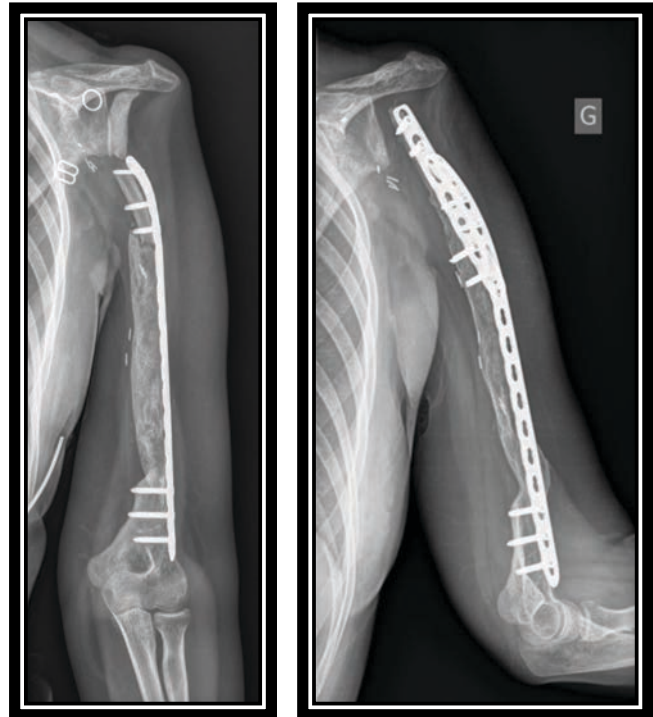
Au total, sur ces 14 complications, 9 ont nécessité une reprise chirurgicale soit 5 interventions chez 4 patients. A noter qu'il existait un cas de reprise chirurgicale d'exérèse de la palette cutanée de surveillance du lambeau de fibula vascularisée à 23 mois post-opératoire pour raison esthétique et un cas de chirurgie secondaire de transferts musculaires à 4 ans post-opératoire pour améliorer la fonction de la main.

*Tableau 11: Résultats de groupe « CPH » : consolidation et complications.*

| Patient | Recul radiologique (en mois) | Consolidation proximale (en mois) | Consolidation distale (en mois) | Complications                                                                                                                                                                                                                      | Délai de complications (en mois)                                                  | Reprise chirurgicale                                                                                                                                                                             |
|---------|------------------------------|-----------------------------------|---------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1       | 31                           | 15                                | 6                               | <ul style="list-style-type: none"> <li>•Pseudarthrose proximale</li> <li>•Fracture de clavicule</li> <li>•Ostéolyse clavicule proximale</li> </ul>                                                                                 | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 6</li> <li>• 12</li> <li>• 18</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>•Cure de pseudarthrose (greffe) et ostéosynthèse fracture claviculaire</li> </ul>                                                                         |
| 2       | 19                           | 12                                | 12                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>•Pseudarthrose proximale</li> <li>•Fracture jonction distale lors de la cure de pseudarthrose proximale</li> </ul>                                                                          | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 10</li> <li>• 10</li> </ul>              | <ul style="list-style-type: none"> <li>•Cure de pseudarthrose proximale (avivement)</li> <li>•Ostéosynthèse distale par plaque</li> </ul>                                                        |
| 3       | 30                           | 2                                 | 2                               | -                                                                                                                                                                                                                                  | -                                                                                 | •Résection palette cutanée (esthétique)                                                                                                                                                          |
| 4       | 86                           | 52                                | 8                               | <ul style="list-style-type: none"> <li>•Pseudarthrose proximale</li> <li>•Démontage proximal post chute</li> <li>•Ecoulement</li> </ul>                                                                                            | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 6</li> <li>• 33</li> <li>• 76</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>•Cure de pseudarthrose (greffe)</li> <li>•AMO</li> </ul>                                                                                                  |
| 5       | 18                           | Pseudarthrose                     | 3                               | •Pseudarthrose proximale serrée                                                                                                                                                                                                    | • 18                                                                              | -                                                                                                                                                                                                |
| 6       | 17                           | 17                                | 3                               | -                                                                                                                                                                                                                                  | -                                                                                 | -                                                                                                                                                                                                |
| 7       | 18                           | 18                                | 18                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>•Nécrose palette cutanée</li> <li>•Ossification glène/clavicule</li> <li>•Pseudarthrose proximale</li> <li>•Pseudarthrose distale</li> <li>•Fracture de plaque sur pseudarthrose</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 2</li> <li>• 2</li> <li>• 15</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>[Soins locaux]</li> <li>•Arthrodèse spontanée</li> <li>•Cure de pseudarthrose proximale (greffe) et changement de plaque pour fracture distale</li> </ul> |

*Figure 25 (à gauche) : Groupe « CPH » ; cas n°1 : fracture de clavicule post-traumatique au-dessus d'une zone de pseudarthrose à la jonction proximale clavicule/plaque d'ostéosynthèse*

*Figure 26 (à droite): Groupe « CPH » ; cas n°1 (cas de reconstruction par technique de membrane induite) : ostéolyse claviculaire proximale après un temps chirurgical de cure de pseudarthrose et de synthèse fracturaire.*

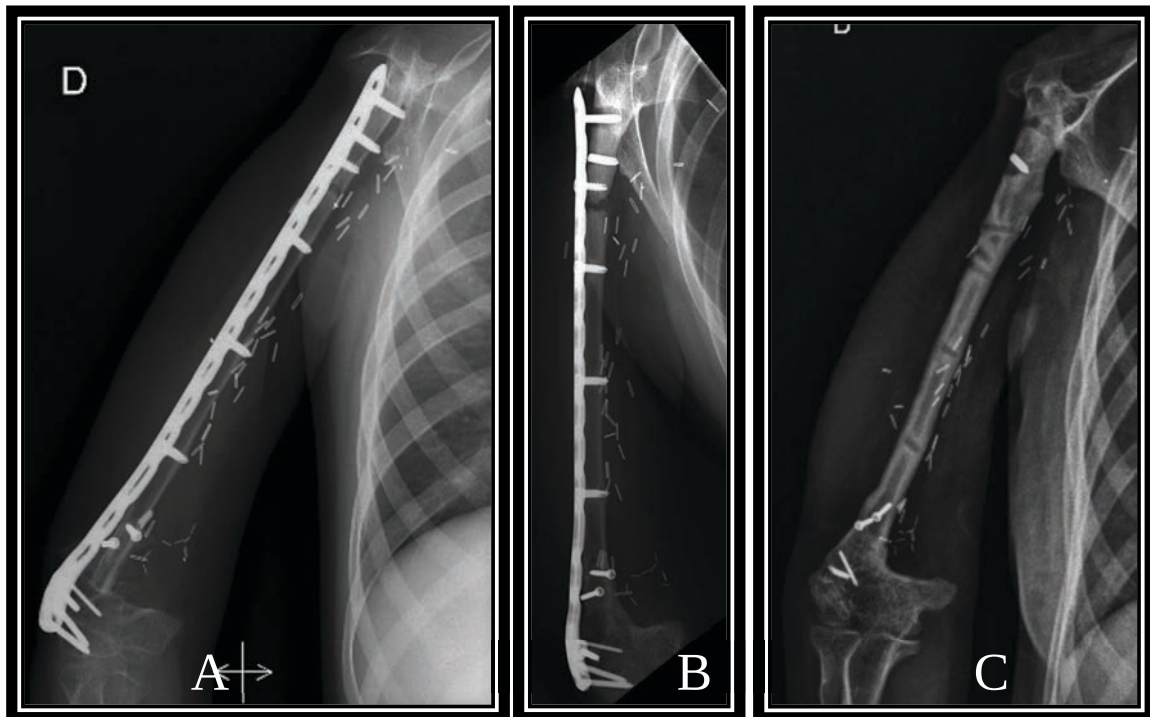


*Figure 27 : Groupe « CPH » ; cas n°4 : Pseudarthrose proximale puis démontage post-traumatique de la synthèse compliquée d'un écoulement à un recul de 3,6 ans, résolutif après ablation du matériel d'ostéosynthèse.*

27A : à 8 mois post-opératoires.

27B : à 16 mois post-opératoires.

27C : après ablation du matériel d'ostéosynthèse.



*Figure 28 : Groupe « CPH » ; cas n°7 : Pseudarthrose proximale, ossification gléno-claviculaire et pseudarthrose distale avec bris de matériel.*



**Fonction :**

Le score MSTS-ULRS a été réalisé pour les 7 patients du groupe « CPH » avec un recul clinique de 31,6 +/- 24,7 mois (Extrêmes : 17 - 86 mois). Il était en moyenne de 21,7 +/- 5,6 sur 30 (Extrêmes : 11 - 27). Soixante-douze pourcents des patients annonçaient un score supérieur à 20/30 : 43% entre 25 et 30 et 29% entre 20 et 25. On obtenait en moyenne 4,6/5 concernant l'item « absence de douleur », 3/5 à l'item « fonction », 3/5 à l'item « acceptation émotionnelle », 4/5 à l'item « positionnement de la main », 4,1/5 à l'item « dextérité manuelle » et 3/5 à l'item « capacité de levage ».

L'évaluation des activités de la vie quotidienne par le score TESS réalisée chez tous les patients retrouvait un score moyen de 82,8 +/- 6% (Extrêmes : 73,6 - 92,1%). La majorité des patients (57%) obtenaient un score compris entre 81 et 87%.

Concernant les amplitudes actives d'épaule, l'abduction moyenne était de 64 +/- 27 degrés (Extrêmes : 30 - 90°), la rotation externe de 12 +/- 9 degrés (Extrêmes : 0 - 20°), la rotation interne de 86 +/- 8 degrés (Extrêmes : 80 - 100°) et l'élévation antérieure de 66 +/- 22 degrés (Extrêmes : 30 - 90°). Les amplitudes de coude variaient en flexion de 110 à 160 degrés avec une moyenne de 137 +/- 15 degrés et un flessum était retrouvé dans 2 cas (10 et 20°). Tous les patients avaient des amplitudes compatibles avec les fonctions « main-bouche » et « main-fesses ».

Les patients étaient globalement satisfaits de leur reconstruction et la principale demande était esthétique.

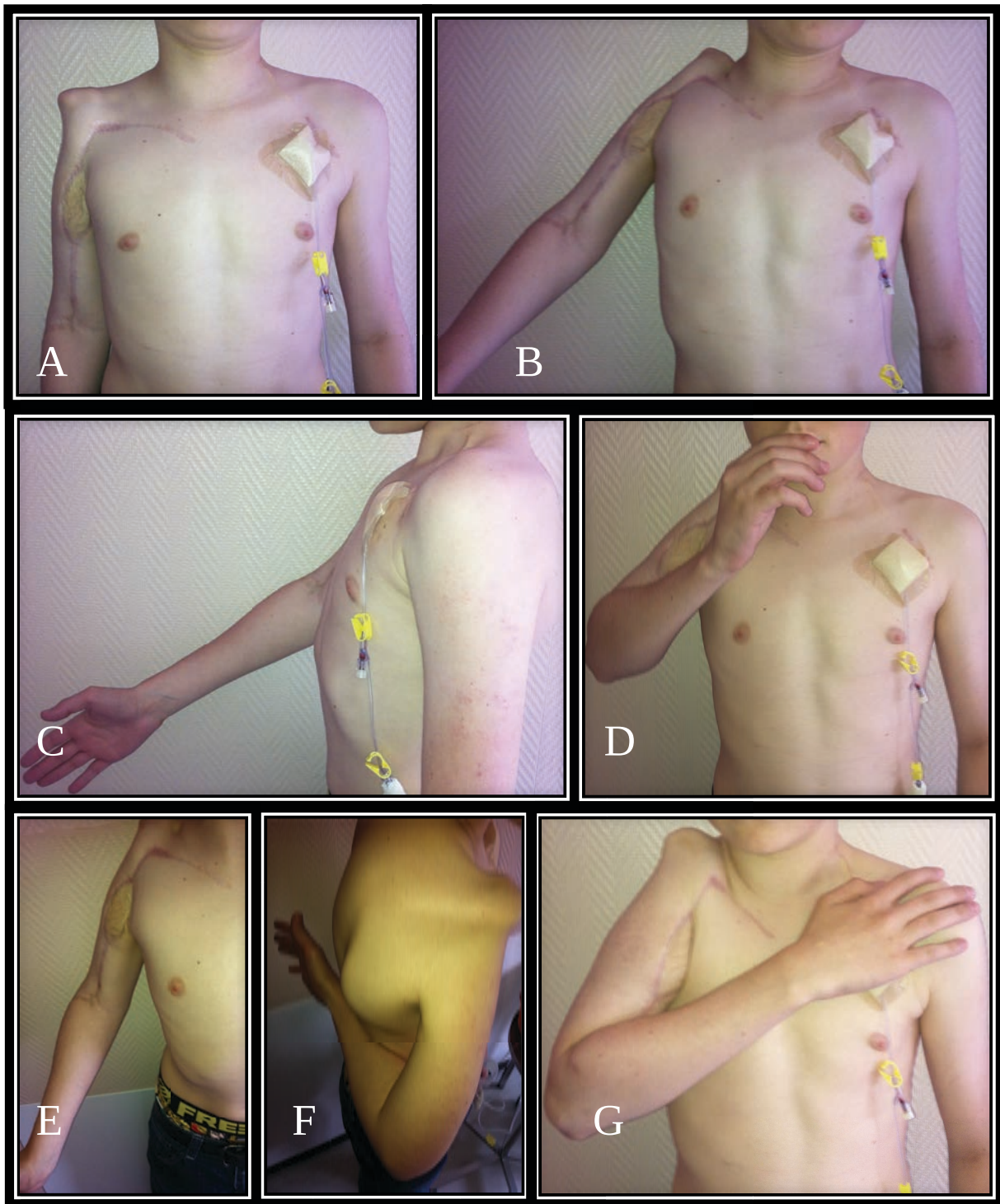
*Tableau 12: Résultats fonctionnels du groupe « CPH ».*

*(Score MSTS : MusculoSkeletal Tumor Society Upper Limb Rating System » (103)*

*Score TESS : Toronto Extremity Salvage Score (104)*

*ABD : Abduction ; RE : Rotation Externe ; RI : Rotation Interne)*

| Patient | Recul clinique (en mois) | MSTS (/30) | TESS (%) | ABD (°) | RE (°) | RI (°) | Elévation antérieure (°) | Coude (°) | Demande du patient                                  |
|---------|--------------------------|------------|----------|---------|--------|--------|--------------------------|-----------|-----------------------------------------------------|
| 1       | 31                       | 19         | 81       | 30      | 20     | 90-T4  | 80                       | 135.0.0   | -                                                   |
| 2       | 19                       | 11         | 73,6     | 90      | 20     | 80-T7  | 75                       | 140.0.0   | Esthétique                                          |
| 3       | 30                       | 20         | 78,7     | 90      | 20     | 80-T7  | 75                       | 140.0.0   | -                                                   |
| 4       | 86                       | 23         | 82       | 70      | 0      | 80-L4  | 70                       | 110.20.0  | Esthétique                                          |
| 5       | 20                       | 26         | 87,1     | 30      | 0      | 80-T4  | 30                       | 135.0.0   | Se coiffer, Esthétique                              |
| 6       | 17                       | 27         | 92,1     | 50      | 10     | 100-T7 | 40                       | 140.10.0  | -                                                   |
| 7       | 18                       | 26         | 85,2     | 85      | 15     | 90-L4  | 90                       | 160.0.0   | Pratique sportive restreinte par risque fracturaire |



*Figure 29 : Résultats fonctionnels :  
Groupe « CPH » ; cas n°6, recul de 17 mois :  
29A : Cicatrice de face  
29B : Abduction  
29C : Antépulsion  
29D : Main-bouche  
29E : Rotation externe  
29F : Rotation interne  
29G : Main-Epaule controlatérale  
29H : Utilisation d'un clavier d'ordinateur,  
mains sur la table.*



### GROUPE « ARTHRODESE » (TABLEAUX 13 ET 14)

La durée moyenne de suivi radiologique était de 5,7 +/- 4,3 ans (Extrêmes : 0,8 - 13,9 ans). Un des douze patients a présenté une récurrence tumorale englobant le plexus brachial ne permettant pas de réaliser une résection/reconstruction fonctionnellement satisfaisante. L'amputation a été dans ce cas refusée par la famille. Le décès est survenu à un délai de 39 mois après le diagnostic (cas n° 18).

La consolidation osseuse en zone proximale a été acquise pour 9 des 12 patients (82%) en 11,1 +/- 5,5 mois (Extrêmes : 2,8-18,3 mois) en moyenne sans cure de pseudarthrose.

La consolidation osseuse en zone distale a été acquise chez 11 des 12 patients inclus en 18,6 +/- 18,5 mois (Extrêmes : 6 - 63,5 mois) en moyenne incluant 2 cas de pseudarthrose ayant nécessité une greffe osseuse. On dénombre un troisième cas de pseudarthrose distale non traitée.

Le matériel d'ostéosynthèse a été retiré dans 5 cas sur 12 pour des raisons septiques ou d'effraction cutanée.

### Complications :

On dénombre 26 complications locales chez 9 des 12 patients inclus (75%).

Il existait 5 **complications infectieuses** à un délai moyen de 19,2 mois ayant entraîné 3 reprises chirurgicales pour lavage et ablation du matériel d'ostéosynthèse sous couvert d'une antibiothérapie prolongée.

On dénombrait 3 cas de **complications neurologiques** ; dans les territoires ulnaire et médian après résection tumorale dans un cas, dans le territoire du nerf médian sur syndrome des loges de l'avant-bras après ischémie du membre liée à la ligature de l'artère humérale dans un second cas et dans le territoire du nerf radial après ablation du matériel d'ostéosynthèse (résolutif à un an).

Il existait 3 cas de **pseudarthrose distale** dont l'un non traité aboutissait d'un point de vue fonctionnel à un **bras ballant** (Figures 30). Il existait un cas de **pseudarthrose proximale** traité par avivement-greffe et compliqué d'une **fracture diaphysaire sur plaque** puis d'une pseudarthrose de celle-ci aboutissant à une **nécrose complète du greffon** entraînant un **bras fonctionnellement ballant** (Figure 31). On retrouvait 2 **fractures sur plaque** compliquées de 2 pseudarthroses et 2 nécroses de greffons (Figures 31 et 32) et un bris de matériel (figure 33).

On dénombrait 2 cas d'**insatisfaction esthétique** telle que des reprises chirurgicales pour « lipofilling » ou mise en place d'un expandeur ont été effectuées. Dans un cas, un programme d'allongement a été réalisé pour pallier à une **inégalité de longueur des membres supérieurs** (Figure 34).

## RESULTATS

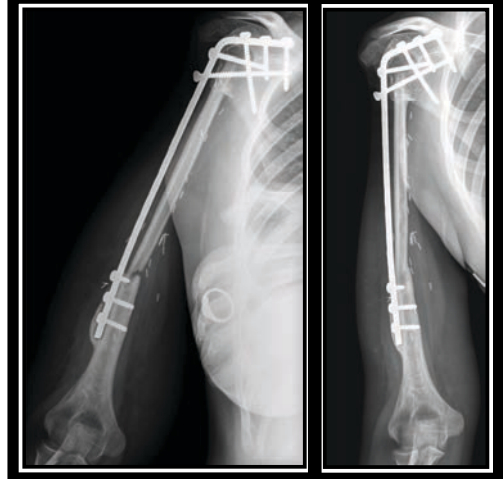
Au total, sur ces 26 complications et 2 insatisfactions esthétiques, 19 ont nécessité une reprise chirurgicale soient 11 patients sur 12.

*Figure 30 : Complications : Groupe « Arthrodèse » ; pseudarthroses distales :*

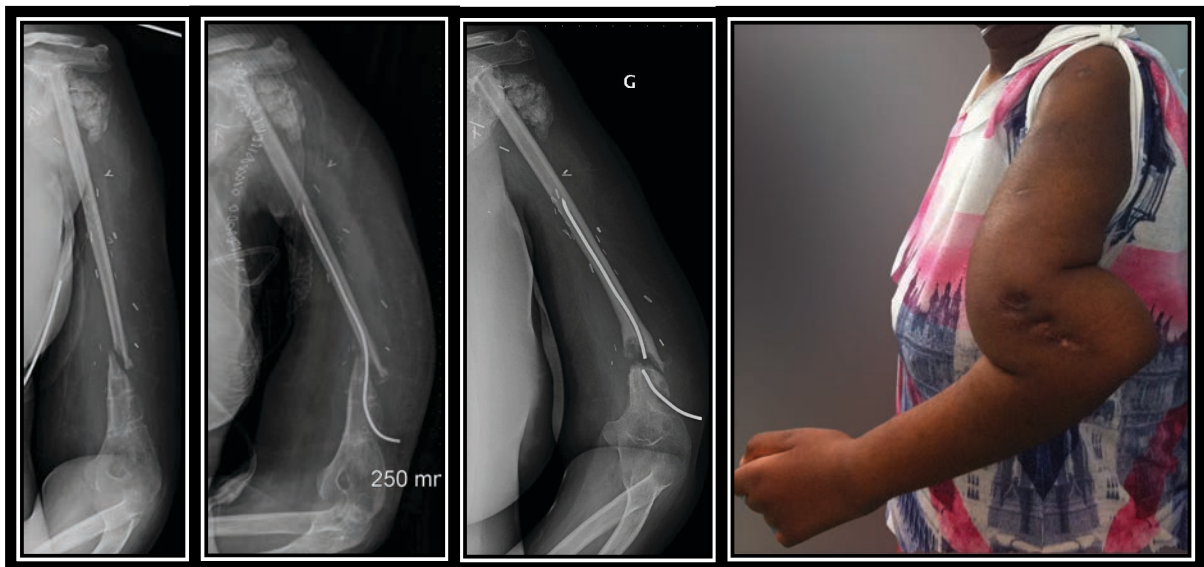
30A : cas n°12 :  
pseudarthrose distale (image de gauche) traitée par  
avivement-greffe ayant permis l'obtention d'une  
consolidation osseuse (image de droite).

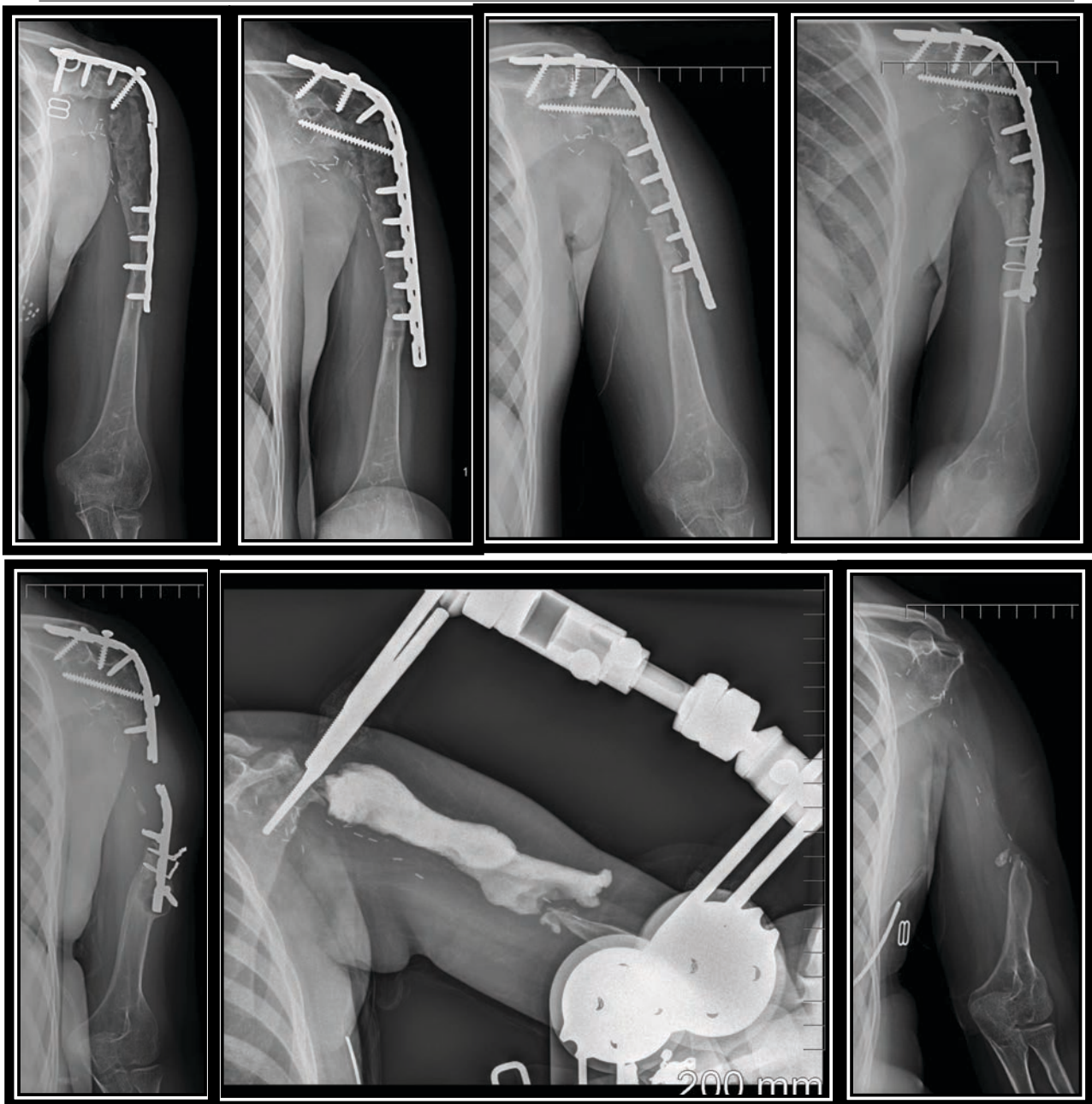


30B : cas n°15 :  
pseudarthrose distale (image de gauche) traitée par  
avivement-greffe ayant permis l'obtention d'une  
consolidation osseuse (image de droite).



30C : cas n°18 :  
fracture de la jonction distale : ostéosynthèse par embrochage : pseudarthrose puis bris de  
matériel : bras ballant.





*Figure 31 : Complications : Groupe « Arthrodèse » ; cas n°17 :*

*pseudarthrose proximale (reconstruction initiale par technique de membrane induite après échec de transfert épiphysaire fibulaire vascularisé) avec bris de matériel traité par avivement-greffe et stabilisée par une plaque compliquée d'une fracture diaphysaire sur plaque puis d'une pseudarthrose de celle-ci aboutissant à une nécrose complète du greffon:*



## RESULTATS

Figure 32 : Complications : Groupe « Arthrodèse » ; cas n°16:

Fracture sous plaque traitée par greffe-ostéosynthèse par plaque compliquée d'une infection de site opératoire avec fistule cutanée résolutive après retrait du matériel et antibiothérapie puis compliquée de la nécrose du greffon aboutissant à un bras fonctionnellement ballant.

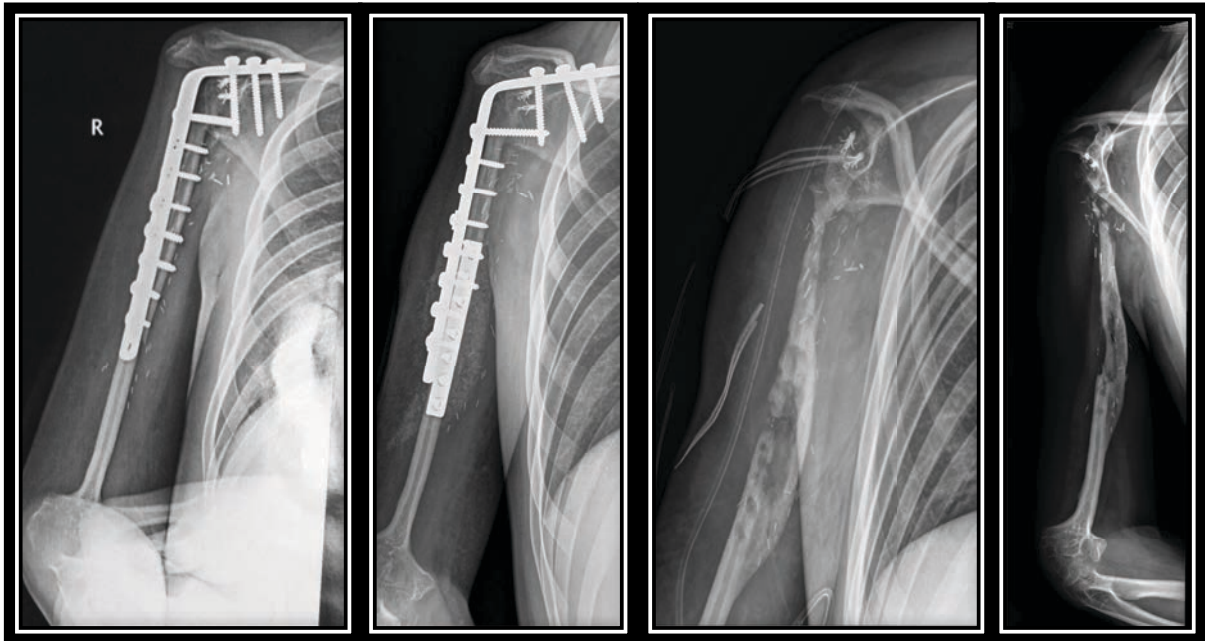
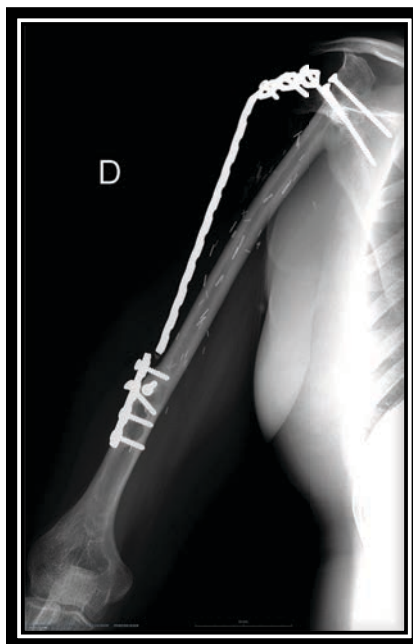
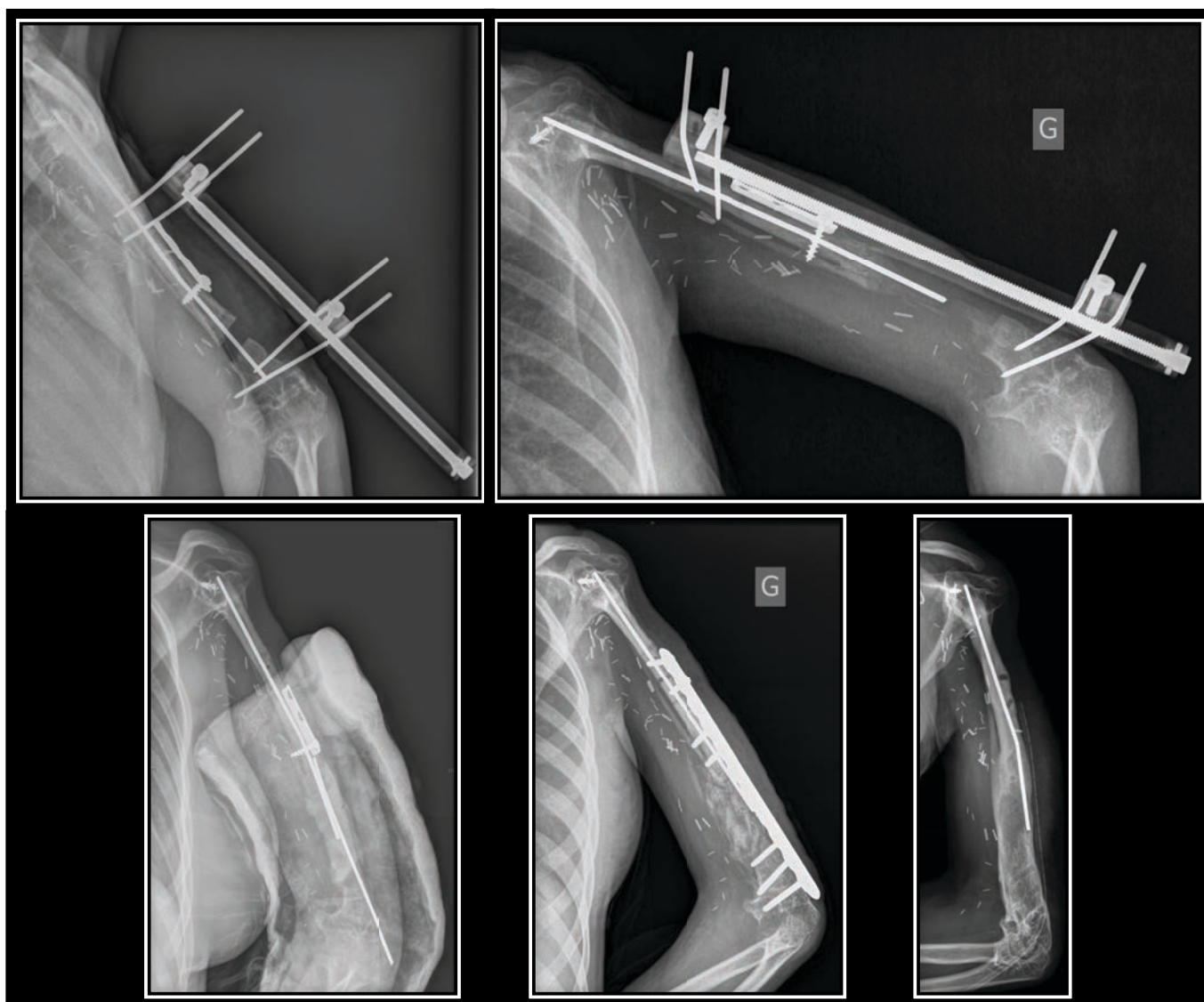


Figure 33 : Complications : Groupe « Arthrodèse » ; cas n°19 : bris de matériel:



*Figure 34 : Complications : Groupe « Arthrodèse » ; inégalité de longueur des membres supérieurs traitée par allongement sur fixateur externe monolatéral:*



## RESULTATS

Tableau 13: Résultats de groupe « Arthrodèse »: consolidation et complications.

| Patient | Recul<br>radiologique<br>(en mois) | Consolidation          |                      | Complications                                                                                                                                                                                                                       | Délai<br>(en mois)                   | Reprise<br>chirurgicale                                   |
|---------|------------------------------------|------------------------|----------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------|-----------------------------------------------------------|
|         |                                    | proximale<br>(en mois) | distale<br>(en mois) |                                                                                                                                                                                                                                     |                                      |                                                           |
| 8       | 147                                | 5,9                    | 12                   |                                                                                                                                                                                                                                     |                                      |                                                           |
| 9       | 167                                | 8                      | 8                    | Insatisfaction esthétique                                                                                                                                                                                                           | • 37<br>• 41<br>• 54                 | • Expander<br>• Reprise expander<br>• Lipofilling x 3     |
| 10      | 54                                 | 14                     | 14                   | • Infection sur matériel<br>• Déficit radial après AMO<br>• Exostose après AMO                                                                                                                                                      | • 17<br>• 54<br>• 106                | • AMO<br>• Ablation exostose                              |
| 11      | NC                                 | Acquise                | Acquise              | • Paresthésies territoires médian et ulnaire<br>• Désunion septique                                                                                                                                                                 | • 0<br>• 2                           | • Lavage                                                  |
| 12      | 84                                 | 18,3                   | 63,5                 | • Pseudarthrose distale<br>• Inégalité de longueur                                                                                                                                                                                  | • 20<br>• 59                         | • Greffe<br>• Allongement x 3                             |
| 13      | 40                                 | 17,6                   | 6,2                  | Insatisfaction esthétique                                                                                                                                                                                                           | • 62                                 | • Lipofilling                                             |
| 14      | 10                                 | Pseudarthrose          | 24                   | • Ischémie de membre sur ligature humérale<br>• Syndrome des loges : séquelles : paresthésies territoire médian                                                                                                                     | • J2<br>• J4                         | • Pontage artériel<br>• Aponévrotomie de décharge         |
| 15      | 42                                 | 13,9                   | 26,5                 | • Désunion de cicatrice, écoulement aseptique<br>• Pseudarthrose distale                                                                                                                                                            | • 2<br>• 21                          | [pansement, antibiothérapie]<br>• Greffe                  |
| 16      | 21                                 | 2,8                    | -                    | • Fracture sous plaque<br>• Fistule cutanée<br>• Nécrose du greffon : bras ballant                                                                                                                                                  | • 24<br>• 60<br>• 84                 | • Ostéosynthèse<br>• AMO                                  |
| 17      | 60                                 | Pseudarthrose          | 6,9                  | • Pseudarthrose proximale<br>• Fracture diaphysaire sur plaque<br>• Pseudarthrose diaphysaire<br>• Débricolage<br>• Nécrose du greffon : bras ballant                                                                               | • 8<br>• 10<br>• 15<br>• 39<br>• 40  | • AMO + greffe<br>• Vis, cerclage<br>• FE+spacer<br>• AMO |
| 18      | 25                                 | 13,1                   | Pseudarthrose        | Aplasie fébrile résistante et récurrence tumorale englobant le plexus brachial<br>• Fracture distale<br>• Infection de site opératoire<br>• Pseudarthrose distale<br>• Fracture de matériel: bras ballant<br>• Matériel extériorisé | • 14<br>• 15<br>• 15<br>• 22<br>• 31 | • AMO<br>• Ostéosynthèse [antibiothérapie]<br>• AMO       |
| 19      | 109                                | 6                      | 6                    | • Nécrose palette cutanée de surveillance de la FV<br>• Fracture de matériel                                                                                                                                                        | • 6<br>• 33                          | • Excision palette cutanée                                |

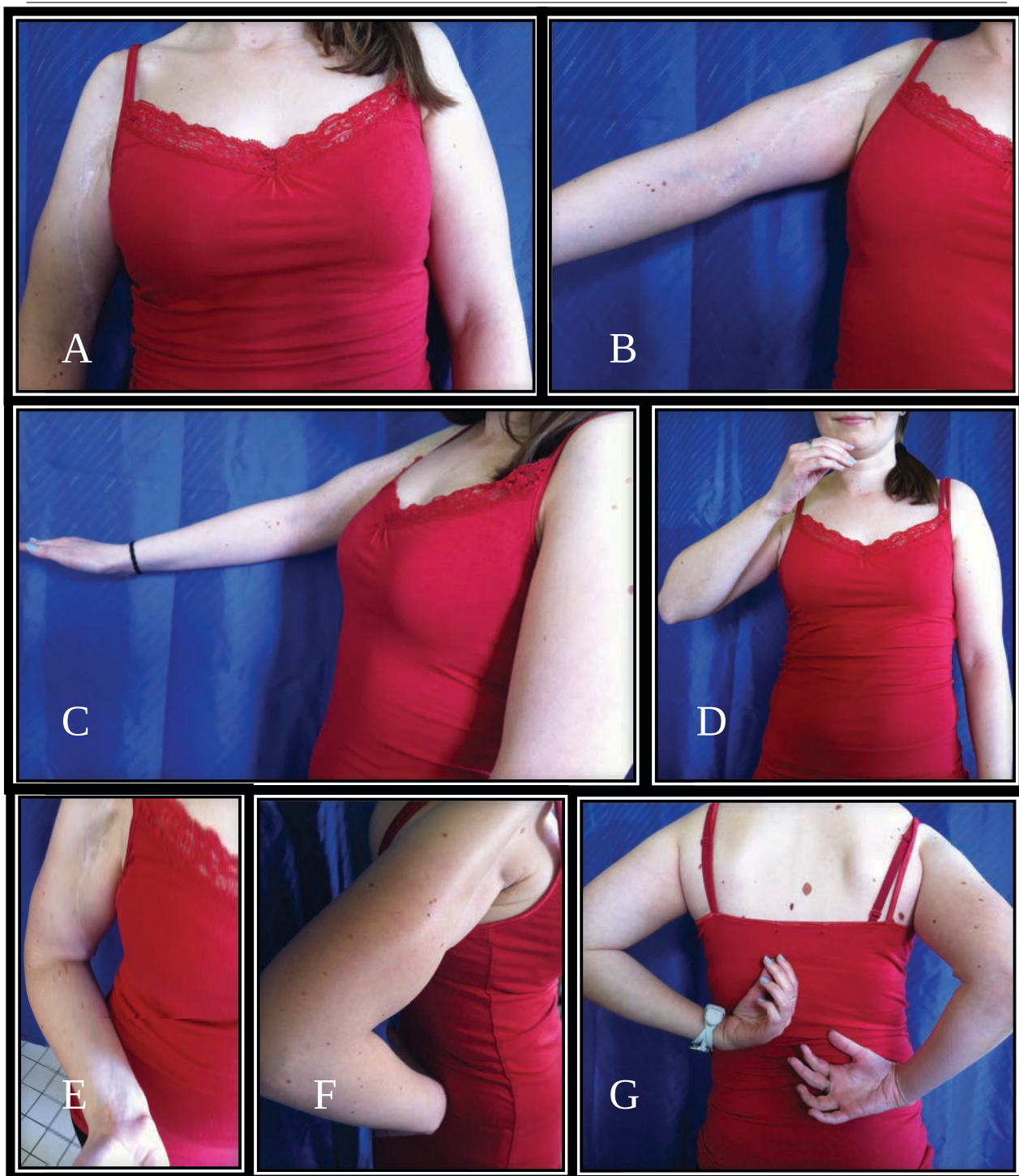
### **Fonction :**

Le score MSTS-ULRS a été réalisé pour tous les patients à un recul clinique de 86,3+/-47,1 mois (Extrêmes : 21-167 mois). Le score moyen obtenu était de 16,3+/-5,0 sur 30 (Extrêmes : 6-25). 25% des patients obtenaient un score supérieur à 20 sur 30. 25% des patients annonçaient un score compris entre 10 et 15 et 42% entre 15 et 20. On obtenait en moyenne 3,4/5 pour l'absence de douleur, 2,2/5 pour la fonction, 1,4/5 pour l'acceptation émotionnelle, 3,3/5 pour le positionnement de la main, 3,8/5 pour la dextérité manuelle et 2,1/5 pour la capacité de levage.

L'évaluation des activités de la vie quotidienne par le TESS réalisée chez tous les patients retrouvait un score moyen de 76+/-16 (Extrêmes : 29,3-89,7). Un tiers des patients obtenait un score compris entre 70 et 75%, un second tiers entre 80 et 85% et un quart obtenait un score entre 85 et 90%.

Concernant les amplitudes d'épaule, l'abduction moyenne était de 41,7+/-21,1 degrés (Extrêmes : 0-85°), la rotation externe de -6,7+/-19 degrés (Extrêmes : -40-30°), la rotation interne de 72,9+/-30,8 degrés (Extrêmes : 0-100°) et l'élévation antérieure de 50,8+/-33,6 degrés (Extrêmes : 0-85°) (Figure 35). Les amplitudes de coude variaient en flexion de 100 à 150 degrés avec une moyenne de 133+/-14 degrés et un flessum était retrouvé dans 3 cas sur 12 (mesuré à 20°, 45° et 50°). Concernant les fonctions « main-bouche » et « main-fesses », elles étaient inaccessibles pour respectivement 4 et 1 patient sur 12.

Les patients étaient globalement satisfaits de leur reconstruction. Les demandes concernaient d'une part l'amélioration de l'aspect cosmétique, les difficultés à réaliser certains sports, les difficultés au coiffage et à l'habillage et la présence d'une inégalité de longueur des membres supérieurs.



*Figure 35 : Résultats fonctionnels :  
Groupe « Arthrodèse » ; cas n°19, recul de  
10ans :*

- 35A : Cicatrice de face*
- 35B : Abduction*
- 35C : Antépulsion*
- 35D : Main-bouche*
- 35E : Rotation externe*
- 35F : Rotation interne*
- 35G : Rotation interne*
- 35H : Utilisation d'un clavier d'ordinateur,  
mains sur la table.*



**Tableau 14: Résultats fonctionnels du groupe « Arthrodèse ».**  
 (Score MSTS : MusculoSkeletal Tumor Society Upper Limb Rating System » (103)  
 Score TESS : Toronto Extremity Salvage Score (104)  
 ABD : Abduction ; RE : Rotation Externe ; RI : Rotation Interne)

| Patient | Recul clinique<br>(en mois) | MSTS<br>(/30) | TESS<br>(%) | ABD<br>(°) | RE<br>(°) | RI<br>(°) | Elévation<br>antérieure<br>(°) | Coude<br>(°) | Demande du patient                                                            |
|---------|-----------------------------|---------------|-------------|------------|-----------|-----------|--------------------------------|--------------|-------------------------------------------------------------------------------|
| 8       | 157                         | 14            | 74,7        | 45         | -20       | 80/L4     | 70                             | 140.0.0      | - Esthétique : chirurgie envisagée<br>- Vélo, Danse                           |
| 9       | 167                         | 25            | 89,7        | 60         | -15       | 95        | 80                             | 140.0.0      | - Danse<br>- Esthétique<br>- Se coiffer                                       |
| 10      | 92                          | 18            | 82,8        | 85         | 10        | 0         | 85                             | 140.0.0      |                                                                               |
| 11      | 68                          | 12            | 73,3        | 45         | -5        | 70        | 20                             | 130.0.15     | - Port d'objets lourds<br>- Manger, s'habiller<br>- Se coiffer                |
| 12      | 122                         | 16            | 80,7        | 45         | -35       | 100       | 80                             | 100.45.0     | - ILMS<br>- Peur du rejet                                                     |
| 13      | 64                          | 19            | 85,6        | 30         | 0         | 90        | 80                             | 130.0.0      |                                                                               |
| 14      | 85                          | 22            | 81,4        | 45         | -5        | 90        | 85                             | 140.0.0      | - Sport<br>- Risque fracturaire                                               |
| 15      | 42                          | 15            | 72,6        | 40         | 0         | 50        | 40                             | 135.0.0      |                                                                               |
| 16      | 21                          | 6             | 29,3        | 20         | 30        | 30        | 20                             | 140.0.0      | - Bras ballant                                                                |
| 17      | 60                          | 15            | 87,1        | 0          | 0         | 90/T12    | 0                              | 140.0.0      | - Bras ballant : chirurgie CPH envisagée<br>- activités bimanuelles<br>- ILMS |
| 18      | 36                          | 13            | 70,0        | 30         | 0         | 90/T8     | 0                              | 110.50.0     | - ILMS<br>- Bras ballant                                                      |
| 19      | 122                         | 20            | 84,3        | 55         | -40       | 90/L4     | 50                             | 150.20.0     | - Manque de RE devant ordinateur<br>- Esthétique<br>- Risque fracturaire      |

## RESULTATS

### COMPARATIF DES DEUX SERIES

#### Données épidémiologiques et Caractéristiques de la tumeur(Tableau 15)

Les deux séries, « CPH » et « Arthrodèse » sont comparables en termes de distribution d'âge, de sexe, de délai diagnostique, de dominance ou non du côté pathologique et d'envahissement tumoral (p-values respectives : 0,7 ; 0,5 ; 0,1 ; 0,8 ; 0,432 > 0,05).

*Tableau 15: Test de l'homogénéité des séries en termes de données épidémiologiques et caractéristiques tumorales. (Valeur seuil :  $p=0,05$  ; test de Mann et Whitney / Fisher - SPSS®)*

|                                            | CPH             | Arthrodèse        | p-value |
|--------------------------------------------|-----------------|-------------------|---------|
| <b>Age au diagnostic en années</b>         |                 |                   |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)                 | 13,03 $\pm$ 3,8 | 13,97 $\pm$ 2,8   | 0,7     |
| (minimum-maximum)                          | (8,3-17,94)     | (8,4-19,4)        |         |
| <b>Sexe féminin</b> (pourcentage)          | 57,1            | 75                | 0,5     |
| <b>Délai diagnostique en jours</b>         |                 |                   |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)                 | 42,3 $\pm$ 28   | 173,9 $\pm$ 187,5 | 0,1     |
| (minimum-maximum)                          | (0-60)          | (8-639)           |         |
| <b>Côté dominant atteint</b> (pourcentage) | 42,9            | 50                | 0,8     |
| <b>Envahissement tumoral</b> (pourcentage) |                 |                   |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)                 | 64 $\pm$ 14     | 60 $\pm$ 15       | 0,432   |
| (minimum-maximum)                          | (50-90)         | (39-85)           |         |

**Résultats : Complications** (Tableau 16)

Le recul radiographique et les délais de consolidation des jonctions proximales ou distales sont comparables dans les 2 séries, sans différence statistiquement significative retrouvée.

On retrouve un nombre de complications dans le groupe « Arthrodèse » quasiment deux fois plus important que dans le groupe « CPH » (14 vs 26) pour des populations de 7 patients dans le groupe « CPH » pour 12 patients dans le groupe « Arthrodèse » sans qu'il n'existe une différence statistiquement significative concernant le nombre moyen de complication par patient (2 vs 2,25 ; p-value : 0,8).

De la même manière, le nombre de reprises chirurgicales est trois fois plus élevé dans le groupe « Arthrodèse » (8 vs 26). Le nombre moyen de reprises chirurgicales par patient double également dans le groupe « Arthrodèse » sans que cela ne soit statistiquement significatif (1,3 vs 2,3 ; p-value = 0,15).

*Tableau 16: Comparaison des complications en fonction des groupes. (Valeur seuil :  $p=0,05$  ; test de Mann et Whitney - SPSS®)*

|                                                           | CPH                       | Arthrodèse                | p-value |
|-----------------------------------------------------------|---------------------------|---------------------------|---------|
| <b>Recul radiographique en mois</b>                       |                           |                           |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)                                | 31,3 $\pm$ 24,8           | 69 $\pm$ 52,1             | 0,069   |
| (minimum-maximum)                                         | (17 - 86)                 | (10 - 167)                |         |
| <b>Délai de consolidation proximale en mois</b>           |                           |                           |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)                                | 19,3 $\pm$ 17             | 11,1 $\pm$ 5,5            | 0,39    |
| (minimum-maximum)                                         | (2 - 52)                  | (2,8 - 18,3)              |         |
| <b>Délai de consolidation distale en mois</b>             |                           |                           |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)                                | 7,4 $\pm$ 5,8             | 18,6 $\pm$ 18,5           | 0,071   |
| (minimum-maximum)                                         | (2 - 18)                  | (6 - 63,5)                |         |
| <b>Nombre de complications</b>                            | 14 $\Leftrightarrow$ 200% | 28 $\Leftrightarrow$ 233% |         |
| <b>Nombre moyen de complications par patient</b>          |                           |                           |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)                                | 2 $\pm$ 1,8               | 2,25 $\pm$ 1,7            | 0,8     |
| (minimum-maximum)                                         | (0 - 5)                   | (0 - 5)                   |         |
| <b>Nombre de reprises chirurgicales</b>                   | 8 $\Leftrightarrow$ 114%  | 26 $\Leftrightarrow$ 217% |         |
| <b>Nombre moyen de reprises chirurgicales par patient</b> |                           |                           |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)                                | 1,3 $\pm$ 0,8             | 2,3 $\pm$ 1,5             | 0,15    |
| (minimum-maximum)                                         | (0 - 2)                   | (0 - 5)                   |         |

**Résultats fonctionnels** (Tableaux 17 et 18)

On retrouve une différence statistiquement significative du score MSTS entre les deux groupes ( $p=0,045$ ) en faveur du groupe « CPH » (moyennes :  $21,7 \pm 5,6$  vs  $16,3 \pm 5$ ) (Détails « Tableau 18 »). On retrouve également une différence statistiquement significative des amplitudes en rotation externe entre les deux groupes ( $p=0,013$ ) également en faveur du groupe « CPH » (moyennes :  $12,1 \pm 9,1$  vs  $-6,7 \pm 19$ ).

On ne retrouve pas de différence statistiquement significative entre les deux groupes concernant le score TESS, les amplitudes en abduction, rotation interne et élévation antérieure.

*Tableau 17: Comparaison des résultats fonctionnels selon les groupes. (Différence statistiquement significative \* ; Valeur seuil :  $p=0,05$  ; test de Mann et Whitney - SPSS®)*

|                                         | CPH             | Arthrodèse      | p-value |
|-----------------------------------------|-----------------|-----------------|---------|
| <b>Recul clinique</b> en mois           |                 |                 |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)              | $31,6 \pm 24,7$ | $86,3 \pm 47,1$ | 0,004*  |
| (minimum-maximum)                       | (17 - 86)       | (21 - 167)      |         |
| <b>Score MSTS</b> (sur 30)              |                 |                 |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)              | $21,7 \pm 5,6$  | $16,3 \pm 5$    | 0,045*  |
| (minimum-maximum)                       | (11 - 27)       | (6 - 25)        |         |
| <b>Score TESS</b> (pourcentage)         |                 |                 |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)              | $82,8 \pm 6$    | $76 \pm 16$     | 0,34    |
| (minimum-maximum)                       | (73,6-92,1)     | (29,3 - 89,7)   |         |
| <b>Abduction</b> (en degrés)            |                 |                 |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)              | $63,6 \pm 26,9$ | $41,7 \pm 21,1$ | 0,1     |
| (minimum-maximum)                       | (30 - 90)       | (0 - 85)        |         |
| <b>Rotation Externe</b> (en degrés)     |                 |                 |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)              | $12,1 \pm 9,1$  | $-6,7 \pm 19$   | 0,013*  |
| (minimum-maximum)                       | (0 - 20)        | (-40 - 30)      |         |
| <b>Rotation Interne</b> (en degrés)     |                 |                 |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)              | $85,7 \pm 7,9$  | $72,9 \pm 30,8$ | 0,837   |
| (minimum-maximum)                       | (80 - 100)      | (0 - 100)       |         |
| <b>Élévation Antérieure</b> (en degrés) |                 |                 |         |
| (moyenne $\pm$ écart-type)              | $65,7 \pm 22,1$ | $50,8 \pm 33,6$ | 0,536   |
| (minimum-maximum)                       | (30 - 90)       | (0 - 85)        |         |

*Tableau 18: Détails des moyennes des différents items du score MSTS en fonction des groupes, chaque item étant côté sur 5 points.*

|                                             | <b>Absence<br/>de<br/>Douleur</b> | <b>Fonction</b> | <b>Acceptation<br/>émotionnelle</b> | <b>Positionnement<br/>de la main</b> | <b>Dextérité<br/>manuelle</b> | <b>Capacité<br/>de levage</b> |
|---------------------------------------------|-----------------------------------|-----------------|-------------------------------------|--------------------------------------|-------------------------------|-------------------------------|
| <b>Groupe<br/>« CPH »</b>                   | 4,6                               | 3               | 3                                   | 4                                    | 4,1                           | 3                             |
| <b>Groupe<br/>« Arthrodèse »</b>            | 3,4                               | 2,2             | 1,4                                 | 3,3                                  | 3,8                           | 2,1                           |
| <b>Différence<br/>entre les<br/>groupes</b> | 1,2                               | 0,8             | 2,6                                 | 0,7                                  | 0,3                           | 0,9                           |

***Analyse en sous-groupes: (Tableau 19 à 24)***

Nous avons testé chaque paramètre fonctionnel en fonction du sexe, de la dominance, de l'âge regroupé en deux classes (moins de 14 ans, plus de 14 ans) et de l'envahissement tumoral (plus ou moins de 50%, plus ou moins de 60%, plus ou moins de 70%, plus ou moins de 80%) à la recherche d'un facteur pouvant influencer la décision thérapeutique vers l'une ou l'autre des deux techniques chirurgicales.

Concernant le score MSTS rappelons qu'il était statistiquement plus élevé dans le groupe « CPH ». Les sous-groupes de population « âge supérieur à 14 ans » et « envahissement inférieur à 60% » permettent d'obtenir des tests statistiquement significatifs qui tendent à montrer la supériorité de la technique de « CPH » par rapport à la technique d'arthrodèse dans ces sous-populations.

*Tableau 19: Analyse en sous-groupes : Comparaison des résultats fonctionnels du score MSTS selon les groupes « CPH » vs « Arthrodèse » et les sous-groupes « Sexe, Dominance, Âge et Envahissement tumoral plus ou moins 60% ». (Différence statistiquement significative \*, Valeur seuil :  $p=0,05$  ; test de Mann et Whitney - SPSS®)*

| MSTS                    |            |         |            |      |      |
|-------------------------|------------|---------|------------|------|------|
| SEXE:                   |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| FILLE<br>p=0,604        | CPH        | 18,3    | 5,1        | 11   | 23   |
|                         | ARTHRODESE | 16,6    | 4,1        | 12   | 25   |
| GARCON<br>p=0,1         | CPH        | 26,3    | 0,6        | 26   | 27   |
|                         | ARTHRODESE | 15,3    | 8,3        | 6    | 22   |
| DOMINANCE:              |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| DOMINANT<br>p=0,048     | CPH        | 23,3    | 3,5        | 20   | 27   |
|                         | ARTHRODESE | 16,8    | 3,8        | 12   | 22   |
| NON DOMINANT<br>P=0,257 | CPH        | 20,5    | 7,1        | 11   | 26   |
|                         | ARTHRODESE | 15,7    | 6,3        | 6    | 25   |
| AGE:                    |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <14ans<br>p=0,352       | CPH        | 19,3    | 6,6        | 11   | 27   |
|                         | ARTHRODESE | 14,5    | 5,6        | 6    | 22   |
| >14ans<br>p=0,048*      | CPH        | 25      | 1,7        | 23   | 26   |
|                         | ARTHRODESE | 18      | 4,1        | 14   | 25   |
| ENVAHISSEMENT:          |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <60%<br>p=0,011*        | CPH        | 24,8    | 3,2        | 20   | 27   |
|                         | ARTHRODESE | 17,7    | 4,3        | 12   | 25   |
| >60%<br>p=0,4           | CPH        | 17,7    | 6,1        | 11   | 23   |
|                         | ARTHRODESE | 12      | 5,3        | 6    | 16   |

## RESULTATS

Concernant les amplitudes en rotation externe rappelons qu'elles étaient statistiquement meilleures dans le groupe « CPH ». Les sous-groupes de population « sexe féminin » et « envahissement inférieur à 60% » permettent d'obtenir des tests statistiquement significatifs qui tendent à montrer la supériorité de la technique de « CPH » par rapport à la technique d'arthrodèse dans ces sous-populations.

*Tableau 20: Analyse en sous-groupes : Comparaison des résultats fonctionnels des amplitudes en Rotation Externe selon les groupes « CPH » vs « Arthrodèse » et les sous-groupes « Sexe, Dominance, Âge et Envahissement tumoral ». (Différence statistiquement significative \*, Valeur seuil :  $p=0,05$  ; test de Mann et Whitney - SPSS®)*

| RE                      |            |         |            |      |      |
|-------------------------|------------|---------|------------|------|------|
| SEXE:                   |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| FILLE<br>p=0,011*       | CPH        | 15      | 10         | 0    | 20   |
|                         | ARTHRODESE | -12,78  | 15,8       | -40  | 0    |
| GARCON<br>p=1           | CPH        | 8,3     | 7,6        | 0    | 15   |
|                         | ARTHRODESE | 11,7    | 17,6       | -5   | 30   |
| DOMINANCE:              |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| DOMINANT<br>p=0,095     | CPH        | 10      | 10         | 0    | 20   |
|                         | ARTHRODESE | -10     | 17,6       | -40  | 10   |
| NON DOMINANT<br>p=0,171 | CPH        | 13,8    | 9,5        | 0    | 20   |
|                         | ARTHRODESE | -3,3    | 21,4       | -35  | 30   |
| AGE:                    |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <14ans<br>p=0,114       | CPH        | 17,5    | 5          | 10   | 20   |
|                         | ARTHRODESE | 3,3     | 13,3       | -5   | 30   |
| >14ans<br>p=0,167       | CPH        | 5       | 8,7        | 0    | 15   |
|                         | ARTHRODESE | -16,7   | 19,4       | -40  | 10   |
| ENVAHISSEMENT:          |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <60%<br>p=0,02*         | CPH        | 11,3    | 8,5        | 0    | 20   |
|                         | ARTHRODESE | -6,1    | 14,3       | -40  | 10   |
| >60%<br>p=0,7           | CPH        | 13,3    | 11,5       | 0    | 20   |
|                         | ARTHRODESE | -8,3    | 34         | -35  | 30   |

## RESULTATS

Concernant les autres paramètres fonctionnels (score TESS, amplitudes en abduction, rotation interne et élévation antérieure), les analyses en sous-groupes ne nous ont pas permis de déterminer de sous-populations pouvant départager les deux techniques chirurgicales.

*Tableau 21: Analyse en sous-groupes : Comparaison des résultats fonctionnels du score TESS selon les groupes « CPH » vs « Arthrodeuse » et les sous-groupes « Sexe, Dominance, Âge et Envahissement tumoral ». (Valeur seuil :  $p=0,05$  ; test de Mann et Whitney - SPSS®)*

| TESS                    |            |         |            |      |      |
|-------------------------|------------|---------|------------|------|------|
| SEXE:                   |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| FILLE<br>p=0,94         | CPH        | 78,8    | 3,7        | 73,6 | 82   |
|                         | ARTHRODESE | 79,8    | 7,3        | 70   | 89,7 |
| GARCON<br>0,1           | CPH        | 88,1    | 3,6        | 85,2 | 92,1 |
|                         | ARTHRODESE | 64,5    | 30,5       | 29,3 | 82,8 |
| DOMINANCE:              |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| DOMINANT<br>p=0,381     | CPH        | 84,3    | 7          | 78,7 | 92,1 |
|                         | ARTHRODESE | 78,2    | 5,2        | 72,6 | 84,3 |
| NON DOMINANT<br>p=0,914 | CPH        | 81,7    | 6          | 73,6 | 87,1 |
|                         | ARTHRODESE | 73,7    | 22,9       | 29,3 | 89,7 |
| AGE:                    |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <14ans<br>p=0,61        | CPH        | 81,4    | 7,8        | 73,6 | 92,1 |
|                         | ARTHRODESE | 71,1    | 21,6       | 29,3 | 87,1 |
| >14ans<br>p=0,381       | CPH        | 84,8    | 2,6        | 82   | 87,1 |
|                         | ARTHRODESE | 80,8    | 6,3        | 72,6 | 89,7 |
| ENVAHISSEMENT:          |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <60%<br>p=0,26          | CPH        | 85,8    | 5,5        | 78,7 | 92,1 |
|                         | ARTHRODESE | 80,8    | 7,1        | 70   | 89,7 |
| >60%<br>p=0,4           | CPH        | 78,9    | 4,6        | 73,6 | 82   |
|                         | ARTHRODESE | 61,6    | 28,1       | 29,3 | 80,7 |

*Tableau 22: Analyse en sous-groupes : Comparaison des résultats fonctionnels des amplitudes en Abduction selon les groupes « CPH » vs « Arthrodèse » et les sous-groupes « Sexe, Dominance, Âge et Envahissement tumoral ». (Valeur seuil :  $p=0,05$  ; test de Mann et Whitney - SPSS®)*

| ABD            |            |         |            |      |      |
|----------------|------------|---------|------------|------|------|
| SEXE:          |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| FILLE          | CPH        | 70      | 28,3       | 30   | 90   |
|                | ARTHRODESE | 38,9    | 17,6       | 0    | 60   |
| p=0,106        |            |         |            |      |      |
| GARCON         | CPH        | 55      | 27,8       | 30   | 85   |
|                | ARTHRODESE | 50      | 32,8       | 20   | 85   |
| p=0,7          |            |         |            |      |      |
| DOMINANCE:     |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| DOMINANT       | CPH        | 70      | 20         | 50   | 90   |
|                | ARTHRODESE | 52,5    | 16,7       | 40   | 85   |
| p=0,167        |            |         |            |      |      |
| NON DOMINANT   | CPH        | 58,8    | 33,3       | 30   | 90   |
|                | ARTHRODESE | 30,8    | 20,6       | 0    | 60   |
| p=0,257        |            |         |            |      |      |
| AGE:           |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <14ans         | CPH        | 65      | 30         | 30   | 90   |
|                | ARTHRODESE | 28,3    | 17         | 0    | 45   |
| p=0,067        |            |         |            |      |      |
| >14ans         | CPH        | 61,7    | 28,4       | 30   | 85   |
|                | ARTHRODESE | 55      | 16,4       | 40   | 85   |
| p=0,714        |            |         |            |      |      |
| ENVAHISSEMENT: |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <60%           | CPH        | 63,8    | 28,7       | 30   | 90   |
|                | ARTHRODESE | 43,3    | 23,5       | 0    | 85   |
| p=0,26         |            |         |            |      |      |
| >60%           | CPH        | 63,3    | 30,6       | 30   | 90   |
|                | ARTHRODESE | 36,7    | 14,4       | 20   | 45   |
| p=0,4          |            |         |            |      |      |

*Tableau 23: Analyse en sous-groupes : Comparaison des résultats fonctionnels des amplitudes en Rotation Interne selon les groupes « CPH » vs « Arthrode » et les sous-groupes « Sexe, Dominance, Âge et Envahissement tumoral ». (Valeur seuil :  $p=0,05$  ; test de Mann et Whitney - SPSS®)*

| RI             |            |         |            |      |      |
|----------------|------------|---------|------------|------|------|
| SEXE:          |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| FILLE          | CPH        | 82,5    | 5          | 80   | 90   |
|                | ARTHRODESE | 83,9    | 15,4       | 50   | 100  |
| p=0,414        |            |         |            |      |      |
| GARCON         | CPH        | 90      | 10         | 80   | 100  |
|                | ARTHRODESE | 40      | 45,8       | 0    | 90   |
| p=0,2          |            |         |            |      |      |
| DOMINANCE:     |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| DOMINANT       | CPH        | 86,7    | 11,5       | 80   | 100  |
|                | ARTHRODESE | 63,3    | 34,5       | 0    | 90   |
| p=0,381        |            |         |            |      |      |
| NON DOMINANT   | CPH        | 85      | 5,8        | 80   | 90   |
|                | ARTHRODESE | 82,5    | 26         | 30   | 100  |
| p=0,352        |            |         |            |      |      |
| AGE:           |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <14ans         | CPH        | 87,5    | 9,6        | 80   | 100  |
|                | ARTHRODESE | 76,7    | 24,2       | 30   | 90   |
| p=0,762        |            |         |            |      |      |
| >14ans         | CPH        | 83,3    | 5,8        | 80   | 90   |
|                | ARTHRODESE | 69,2    | 38,3       | 0    | 100  |
| p=0,905        |            |         |            |      |      |
| ENVAHISSEMENT: |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <60%           | CPH        | 87,5    | 9,6        | 80   | 100  |
|                | ARTHRODESE | 73,9    | 31,2       | 0    | 95   |
| p=0,71         |            |         |            |      |      |
| >60%           | CPH        | 83,3    | 5,8        | 80   | 90   |
|                | ARTHRODESE | 70      | 36,1       | 30   | 100  |
| p=1            |            |         |            |      |      |

*Tableau 24: Analyse en sous-groupes : Comparaison des résultats fonctionnels des amplitudes en Elévation Antérieure selon les groupes « CPH » vs « Arthrodeuse » et les sous-groupes « Sexe, Dominance, Âge et Envahissement tumoral ». (Valeur seuil :  $p=0,05$  ; test de Mann et Whitney - SPSS®)*

| ELEVATION ANTERIEURE |            |         |            |      |      |
|----------------------|------------|---------|------------|------|------|
| SEXE:                |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| FILLE                | CPH        | 75      | 4,1        | 70   | 80   |
|                      | ARTHRODESE | 46,7    | 33,5       | 0    | 80   |
| p=0,33               |            |         |            |      |      |
| GARCON               | CPH        | 53,3    | 32,1       | 30   | 90   |
|                      | ARTHRODESE | 63,3    | 37,5       | 20   | 85   |
| p=1                  |            |         |            |      |      |
| DOMINANCE:           |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| DOMINANT             | CPH        | 61,7    | 18,9       | 40   | 75   |
|                      | ARTHRODESE | 58,3    | 26,2       | 20   | 85   |
| p=1                  |            |         |            |      |      |
| NON DOMINANT         | CPH        | 68,8    | 26,6       | 30   | 90   |
|                      | ARTHRODESE | 43,3    | 40,8       | 0    | 80   |
| p=0,352              |            |         |            |      |      |
| AGE:                 |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <14ans               | CPH        | 67,5    | 18,5       | 40   | 80   |
|                      | ARTHRODESE | 34,2    | 38,5       | 0    | 85   |
| p=0,352              |            |         |            |      |      |
| >14ans               | CPH        | 63,3    | 30,6       | 30   | 90   |
|                      | ARTHRODESE | 67,5    | 18,4       | 40   | 85   |
| p=0,905              |            |         |            |      |      |
| ENVAHISSEMENT:       |            | moyenne | écart-type | min. | max. |
| <60%                 | CPH        | 58,8    | 28,4       | 30   | 90   |
|                      | ARTHRODESE | 48,9    | 35,8       | 0    | 85   |
| p=0,71               |            |         |            |      |      |
| >60%                 | CPH        | 75      | 5          | 70   | 80   |
|                      | ARTHRODESE | 56,7    | 32,1       | 20   | 80   |
| p=0,7                |            |         |            |      |      |

## *D*iscussion

Le choix des techniques de reconstruction de l'extrémité proximale de l'humérus en cas de résection carcinologique chez l'enfant reste très discuté. De nombreuses techniques ont été décrites mais le faible nombre de patients rend leur comparaison difficile et il est malaisé de retrouver des différences de résultat fonctionnel chez l'adulte (90,92). Aucune publication comparant ces techniques au sein d'une population exclusivement pédiatrique n'est retrouvée dans la littérature. Chaque technique possède ses avantages et ses inconvénients. Parmi les différentes options possibles, les principales envisageables sont le retournement de clavicule, l'arthrodèse, le transfert épiphysaire de fibula vascularisée et l'arthroplastie d'épaule.

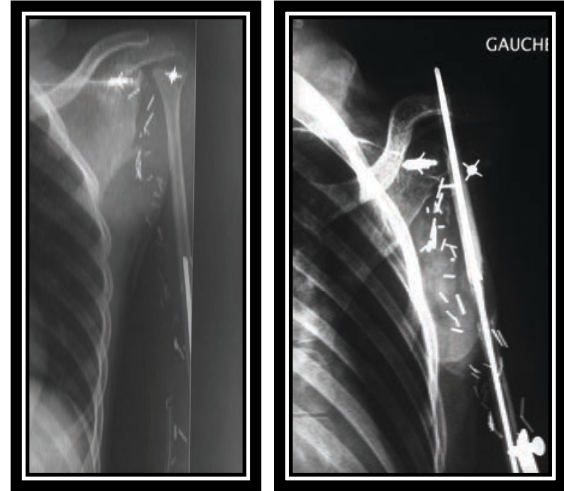
Le remplacement prothétique seul (105,106) ou associé à une allogreffe (107,108) donne de bons résultats en cas de conservation des muscles abducteurs de l'épaule (105,109–111) mais le pronostic est grevé par les complications propres à l'arthroplastie d'épaule : infection, descellement, luxation, instabilité. En cas de résection de la coiffe des rotateurs, la prothèse d'épaule inversée (PTEI) a montré son efficacité (112,113) mais impose une conservation du deltoïde (114). Au sein de cette population pédiatrique et dans cette indication de chirurgie carcinologique où la résection de la coiffe des rotateurs et de tout ou partie du muscle deltoïde est systématique, l'arthroplastie nous semble peu adéquate pour plusieurs raisons. La spécificité de la chirurgie pédiatrique est le travail à la fois sur un os en croissance et sur un être en devenir. L'arthroplastie effectuée chez un enfant nécessite une taille de prothèse adaptée au gabarit de l'enfant lors de la chirurgie première. Cet enfant en croissance augmentera son envergure et les contraintes appliquées à la reconstruction. L'utilisation d'une prothèse nécessiterait donc des changements plus ou moins fréquents. Par ailleurs, la durée de vie d'une prothèse, bien que progressivement augmentée du fait des avancées technologiques, ne dépasse pour le moment guère plus qu'une ou deux décennies. Les changements itératifs de prothèses seraient donc inéluctables. Il a été démontré qu'à chaque changement de prothèse le risque infectieux augmente tandis que le capital osseux, déjà médiocre chez ces enfants soumis à de fortes doses de chimiothérapie, diminue. L'arthroplastie ne semble donc pas être dans cette indication une solution pérenne. A cela s'ajoutent les difficultés de stabilisation de ces prothèses du fait de la résection systématique de la coiffe des rotateurs et de tout ou partie du muscle deltoïde.

L'allogreffe vascularisée d'épiphyse fibulaire est une technique séduisante (115,116,116). Elle permet d'obtenir un potentiel de croissance et un remodelage de l'épiphyse. Cette technique n'est réalisable que chez le jeune enfant et seulement en cas de

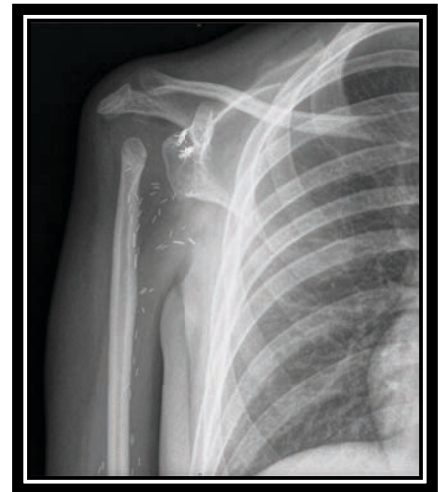
## DISCUSSION

résection intra-articulaire conservant une glène intact. Par ailleurs, le problème de la stabilité de cette articulation reste non résolu et cette technique fastidieuse est source d'échecs comme on peut le constater dans notre série dans laquelle 3 patients du groupe « Arthrodèse » avaient fait face à une faillite de cette reconstruction (Figures 36 à 38).

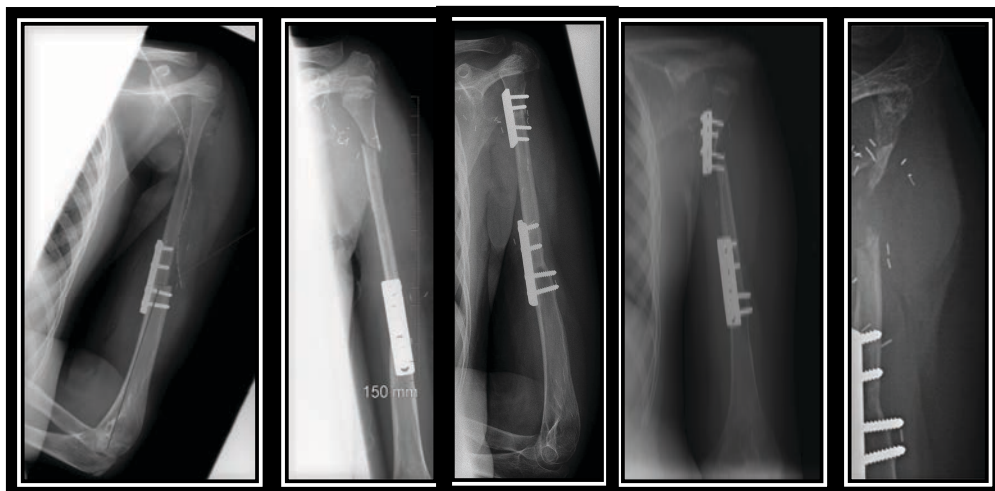
*Figure 36 : Echec initial de transfert épiphysaire fibulaire vascularisé : cas n°12 : nécrose du greffon*



*Figure 37 : Echec initial de transfert épiphysaire fibulaire vascularisé : cas n°16 : instabilité*



*Figure 38 : Echec initial de transfert épiphysaire fibulaire vascularisé : cas n°19 : nécrose de l'épiphyse fibulaire après fracture proximale.*



La technique de Clavicula Pro Humero a pour avantage chez l'enfant d'être une technique de reconstruction biologique qui permet d'apporter un potentiel de croissance par l'intermédiaire de la physe latérale de la clavicule de manière à minimiser l'inégalité de longueur résiduelle des deux membres supérieurs et de maintenir le capital osseux de façon pérenne. C'est la technique qui apporte la meilleure stabilité comme l'ont montré Rödl et al.(90).

L'arthrodèse possède les mêmes avantages que le retournement de clavicule en termes de stabilité et de maintien du capital osseux. L'éventuel minimisation de l'inégalité de longueur par la croissance claviculaire n'est ici pas présente. Les principales difficultés rencontrées dans cette technique étaient la consolidation de la zone d'arthrodèse. Par ailleurs, cette reconstruction ne permet aucune autre mobilité que celle de l'articulation scapulo-thoracique. Son utilisation en chirurgie oncologique a été associée à la description de plusieurs techniques utilisant allogreffe ou autogreffe fibulaire (117), iliaque (118) ou scapulaire (119,120).

Nous rapportons ici la première étude comparative chez l'enfant de deux techniques de reconstruction biologique de l'extrémité proximale de l'humérus après résection carcinologique.

**GROUPE « CPH »**

Nous décrivons ici l'utilisation de la technique de retournement claviculaire dans 7 cas de reconstruction après résection d'ostéosarcome de l'extrémité proximale de l'humérus chez l'enfant.

Dans notre étude, nous avons obtenu un contrôle local de la tumeur dans tous les cas sans récurrence au dernier recul de 2,6 ans en moyenne. Ceci confirme l'utilisation de cette technique en chirurgie carcinologique en toute sécurité.

Le score fonctionnel obtenu par le MSTS-ULRS était de 72,3% (21,7/30) en moyenne. Notre résultat se place dans la limite inférieure des scores retrouvés pour la même technique chez l'enfant dans la littérature (de 70 à 87%)(90,92,121,122). Notons que ces séries sont mixtes et ne rapportent que 1 à 3 cas pédiatriques. Seule l'étude de Calvert et al. porte sur 4 cas de CPH réalisées chez l'enfant de moins de 10 ans et retrouve un MSTS entre 87 et 90% (123).

L'évaluation des activités de la vie quotidienne par le score TESS rapporte un score de 82,8% avec l'acquisition d'une autonomie chez tous les patients dans les activités d'hygiène et d'alimentation.

La principale complication de cette technique est la pseudarthrose de l'extrémité distale de la clavicule retournée (90,123). Rödl et al. rapportent 4 cas sur 15 de difficultés de consolidation les ayant amenés à réaliser une plaque adaptée à la courbure claviculaire et à la différence de gabarit à la jonction humérus/clavicule. Calvert et al. en 2014 rapportent dans leur série pédiatrique de 4 cas, 2 cas de pseudarthrose correspondant aux cas ayant nécessité un matériel d'interposition par défaut de longueur de type autogreffe osseuse fibulaire non vascularisée (123). Ils ont fait face à un échec de cure de pseudarthrose par greffon non vascularisé pour leur premier cas. La consolidation n'a pu être obtenue que par un greffon vascularisé dans les 2 cas. Ceci laisse à penser que lors de grandes pertes de substance osseuse nécessitant l'ajout d'un matériel d'interposition et donc un prélèvement de greffon claviculaire de longueur importante, la vascularisation de l'extrémité distale de la clavicule est précaire. Dans notre étude, on retrouve également 5 cas de pseudarthrose de l'extrémité distale de la clavicule retournée. Le matériel d'interposition était dans 4 cas une autogreffe vascularisée fibulaire de 5, 7 et 17 cm et dans un cas une technique de membrane induite. La longueur de clavicule prélevée était de 7cm, 7,5cm, 9cm, 11cm et 12cm. La consolidation a été acquise après avivement-greffe spongieuse dans tous les cas réopérés (4 sur 5).

## *DISCUSSION*

---

On retrouve par ailleurs dans cette série un cas d'arthrodèse secondaire par immobilisation prolongée coude au corps (2 mois) qui nous pousse désormais à réaliser une immobilisation de courte durée de type coude au corps ou écharpe simple avec une rééducation précoce (maximum un mois).

Bien que cette étude soit la plus grande série de CPH pratiquée chez l'enfant, sa principale limite reste son faible nombre de patient. La rareté de cette prise en charge explique ce phénomène retrouvé dans toutes études portant sur ce sujet. En effet, la littérature pédiatrique ne rapporte que des cas isolés ou des séries de 4 patients maximum (92,121,123). Au recul moyen de 2,6 ans, on observe un montage stable, solide, avec une articulation indolore et des amplitudes acceptables dans ce type de reconstruction. Cependant ce délai est court et ne nous permet pas de conclure sur la pérennité de ces résultats lors de la croissance et de l'usure de l'articulation acromio-claviculaire sollicitée. Notons d'ailleurs que Kitagawa et al. en 2007 rapporte un cas de rupture du ligament acromio-claviculaire chez un patient opéré à l'âge de 64 ans.

### **GROUPE « ARTHRODESE »**

Nous décrivons ici l'utilisation de l'arthrodèse dans 12 cas de reconstruction après résection de sarcome de l'extrémité proximale de l'humérus chez l'enfant.

Dans notre étude, nous avons obtenu un contrôle local de la tumeur dans 11 cas sur 12 sans récurrence au dernier recul de 7,2 ans en moyenne. Ceci confirme l'utilisation de cette technique en chirurgie carcinologique en toute sécurité.

Le score fonctionnel obtenu par le MSTS-ULRS était de 54,3% (16,3/30) en moyenne. O'Connor et al. (93) retrouvaient un score fonctionnel de 66% chez 7 patients avec arthrodèse tandis que les patients pour lesquels une prothèse avait été mise en place obtenaient un score de 52 à 60,6% (93,124). L'évaluation des activités de la vie quotidienne par le score TESS rapporte dans notre série un score de 76% avec cependant des difficultés à l'alimentation décrites par un patient.

La principale difficulté de cette technique réside en l'obtention d'une consolidation de l'arthrodèse elle-même et ce pour plusieurs raisons (125): les modestes surfaces en contact, la différence de sphéricité des surfaces en contact, l'important bras de levier exercé par le membre supérieur dans son ensemble, la qualité osseuse parfois médiocre dans ce contexte de chirurgie carcinologique post-chimiothérapie néo-adjuvante. Pour minorer les risques de pseudarthrose, la compression du foyer par un vissage « intra-articulaire » et par la diminution des forces en cisaillement au moyen d'appuis extra-articulaires comme la voûte acromiale ou la mise en place d'une plaque vissée et une immobilisation thoraco-brachiale en position d'arthrodèse participe également à décharger l'épaule de ce type de contraintes (101,126). Les études biomécaniques des techniques d'arthrodèse (plaque vissée versus fixateur externe + vis glénoïdiennes en compression) ont montré l'absence de différence des deux modes d'ostéosynthèse et ont à nouveau signalé la nécessité de vis en compression (127). La fréquence des pseudarthroses diminue en raison de la meilleure qualité et de l'attention portée à l'ostéosynthèse. Elle est estimée entre 4 et 12 % (101,128–132). Dans notre étude, on retrouve un seul cas de pseudarthrose proximale (8%) ce qui est compatible avec les données de la littérature. Il s'agissait du cas de reconstruction par membrane induite après échec de transfert épiphysaire fibulaire vascularisé (cas n°17, figure 31). Par ailleurs, on retrouve dans notre série un cas d'arthrodèse stabilisée par fixateur externe sans vis en compression avec une consolidation acquise à 13,1 mois sans reprise chirurgicale (cas n°18, figure 24).

## DISCUSSION

La fréquence des fractures humérales après arthrodèse d'épaule est estimée entre 10 et 15 % dont 50 % des cas se rencontreraient dans les étiologies de paralysie plexique (100,128,133–135). Dans notre étude, on retrouve également 3 cas de pseudarthrose de l'extrémité distale du greffon et 3 cas de nécrose du greffon après fracture médio-diaphysaire ou distale. Cela pose un réel questionnement sur la prise en charge de ces fractures et leur prévention.

C'est du bon réglage de l'arthrodèse dont dépend la qualité des résultats fonctionnels et la bonne ou mauvaise tolérance de la reconstruction, en particulier en raison des phénomènes douloureux liés aux micromouvements. Un certain consensus est maintenant établi dans la littérature depuis le rapport de Rowe en 1974 (136). Les réglages édictés (136,137) sont à la baisse et confirment l'influence néfaste des positions excessives recommandées en 1942 dans le rapport Barr de l'American Orthopaedic Association (138).

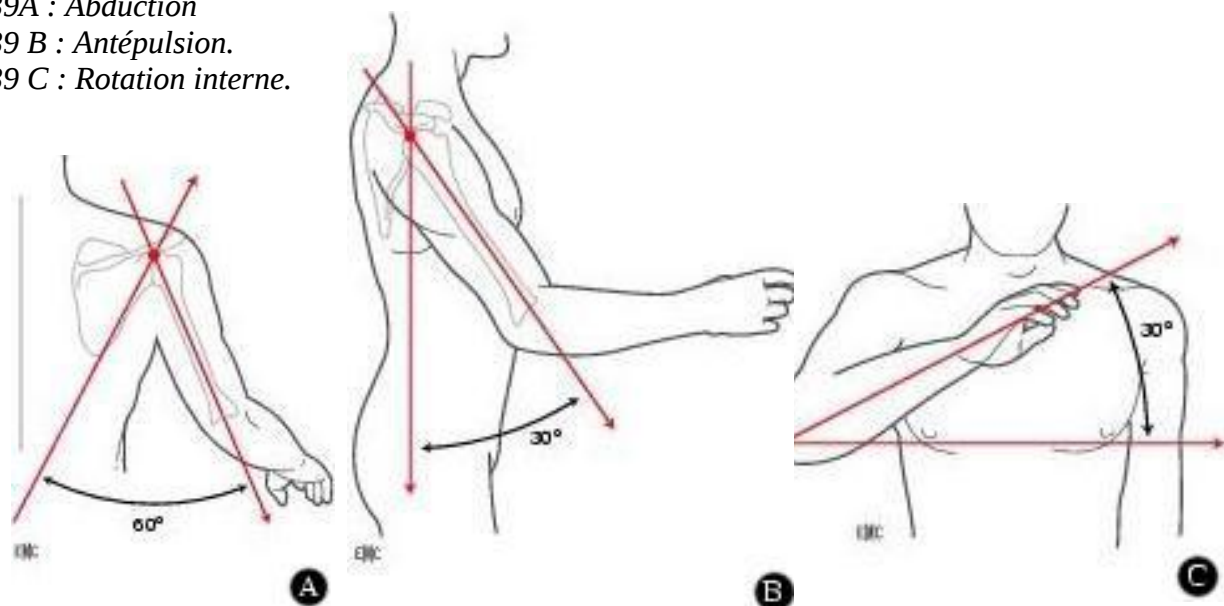
On retient la règle des « 30°- 30°- 30° » (130) (Figure 39). Elle doit permettre de réaliser les gestes de la vie quotidienne, sociale et intime. La main doit pouvoir être portée à la bouche, atteindre la ligne médiane, revenir à une position de repos coude au corps, main à la poche. Si possible, la main doit également pouvoir atteindre l'épaule opposée (aisselle), atteindre le périnée et la fesse. La mobilité résiduelle qui se situe dans le plan de glissement scapulo-thoracique est de 60 à 70° d'abduction, 60° de flexion, 40° de rotation et 20° de rétropulsion (126,130,131,139,140). La mobilité scapulo-thoracique en flexion demeure inchangée une fois l'articulation gléno-humérale fusionnée. En revanche, il existe une compensation adaptative certaine de la rotation interne d'une trentaine de degrés (60 %) avec le temps (126,140).

*Figure 39 : Position de réglage de l'arthrodèse : 30°-30°-30° (125)(130)(129).*

*39A : Abduction*

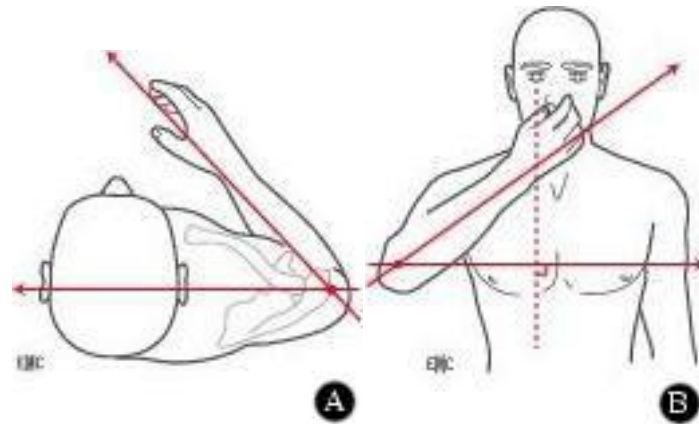
*39 B : Antépulsion.*

*39 C : Rotation interne.*



Il existe une certaine confusion dans la littérature entre les différentes positions de l'arthrodèse qui tient à la multiplicité des repères retenus pour les mesures et des référentiels. Ainsi, l'évaluation et la comparaison des positions recommandées est difficile car les méthodes d'appréciation varient selon les auteurs ; par exemple, l'abduction est mesurée par rapport au bord spinal de la scapula pour Barr (138), et par rapport au bord latéral du corps pour Rowe et Richards (130,136). D'autre part, concernant les rotations, la position de référence servant à la définir diffère selon les auteurs et entraînent de grandes variations. Beaucoup d'auteurs se basent sur la position de la main à la bouche pour le réglage de la rotation interne ; d'autres comme Rowe évaluent la rotation coude au corps à 40-45° de la perpendiculaire (101,136). Cependant, une fois en position d'arthrodèse, après réalisation d'un mouvement de 30° d'abduction et de 30° d'élévation antérieure, la rotation interne pré-établie se trouve modifiée. En effet, selon le principe des mouvements diadochaux définis par Mac Conaill (141), « Dans les articulations à deux degrés de liberté (ddl), la rotation longitudinale sur le troisième axe est automatique, donc involontaire. » Il la nomme « Rotation Conjointe ». Lorsque l'épaule est utilisée comme une articulation à 2ddl comme c'est le cas en cours d'intervention lorsque l'on règle la position d'arthrodèse, l'abduction puis l'élévation antérieure induisent une rotation (exemple du paradoxe de Codman : si en partant de la position de référence, paume de la main vers l'avant, on effectue un mouvement d'abduction à 180° suivi d'un mouvement d'extension de 180°, on obtient une rotation interne de 180° du membre supérieur, la paume regardant alors vers l'arrière). Par conséquent, la rotation interne est différente si on la règle en position RE1 coude au corps ou si on se place en position d'arthrodèse après 30° degrés d'abduction puis d'élévation antérieure. Comme l'ont très bien souligné Debeyre et Patte (137), il est plus simple de parler de pente supérieure de l'avant-bras par rapport au plan de l'horizontale (Figure 40). C'est d'ailleurs, en pratique, la solution la plus simple pour l'apprécier lors du réglage peropératoire. Avec un excès de pente de l'avant-bras, et donc une insuffisance de rotation externe, la mise de la main à la poche devient difficile, et une fois en position assise, cet excès de pente empêche de poser correctement le bras sur une table pour écrire. Dans notre série, on retrouve une patiente qui se dit gênée dans la vie quotidienne par un manque de rotation externe pour les activités informatiques. Avec -40° de rotation externe, pour écrire sur un clavier elle doit se positionner en abduction/antépulsion, position inconfortable qu'elle ne peut tolérer qu'une dizaine de minutes (Figure 35H).

*Figure 40 : La mesure de la rotation interne n'a pas la même signification ni la même valeur selon que l'on parle de rotation interne coude au corps (A) et de pente antérieure de l'avant-bras (B)(125).*



### COMPARATIF « CPH » VERSUS « ARTHRODESE »

On retrouve une efficacité des 2 techniques décrites ici avec un échec dans le groupe « CPH » (14%) et 3 échecs dans le groupe « Arthrodèse » (25%) avec dans les 4 cas une nécrose du greffon après fracture. Aucune récurrence locale dans le groupe « CPH » et une récurrence locale dans le groupe « Arthrodèse ». Ceci confirme l'utilisation de ces techniques en chirurgie carcinologique pédiatrique en toute sécurité.

Le score fonctionnel MSTS du membre supérieur concerné était statistiquement plus élevé dans le groupe « CPH » (21,7 vs 16,3.  $p$ -value=0,045). Lorsque l'on détaille les différents items de ce score, on constate qu'en moyenne, l'item principal qui diffère entre les deux groupes est l'acceptation émotionnelle. On pourrait alors discuter la provenance des différents sujets : nous notons que les patients du groupe « Arthrodèse » ont un lieu de résidence dans le sud de la France contrairement aux patients du groupe « CPH » ce qui peut influencer cette acceptation esthétique. Dans le même sens, on note que 2 patients sur 12 du groupe « Arthrodèse » ont fait réaliser une intervention de chirurgie esthétique secondaire et un troisième est en cours de bilan dans cette éventualité. Cependant, les détails des items de ce score retrouve un score minoré pour chaque item dans le groupe « Arthrodèse » et notamment concernant l'item « absence de douleur » dont la différence entre les 2 groupes est de 1,2 point sur cinq, ce qui est surprenant alors que l'arthrodèse d'épaule garde dans ses indications, après l'arthroplastie, les épaules douloureuses chroniques(125).

Le score TESS est plutôt favorable dans les deux groupes avec une moyenne de 82,8% pour le groupe « CPH » pour 76% pour le groupe « Arthrodèse » sans différence significative statistique.

Concernant la rotation externe, on constate une amplitude plus importante dans le groupe « CPH » par rapport au groupe « Arthrodèse » avec une  $p$ -value proche de 0,01. (12,1 vs -6,7 ;  $p$ =0,013). Dans le groupe « Arthrodèse » la rotation est quasiment fixée par la position opératoire définie par le chirurgien. En effet, la mobilité de l'épaule se faisant exclusivement dans l'articulation scapulo-thoracique les amplitudes de rotation externe sont faibles, le bord interne de la scapula venant rapidement buter contre le bord postérieur des côtes tandis que le bord externe de celle-ci ne peut se décoller du plan thoracique du fait de l'attache acromio-claviculaire. Ceci est confirmé par le travail de stage d'initiation à la recherche de Jimmy Chammas, Pierre Hubert et Cécile Schmitt sous la direction du Dr Haumont qui analysaient sur pièce anatomique les mobilités passives de deux épaules. Ils

comparaient par Analyse Quantifiée du Mouvement les mobilités des épaules vierges puis arthrodésées puis après retournement claviculaire sans modifier la place des marqueurs. Ils constataient l'absence de rotation externe possible dans les cas d'arthrodèse et la supériorité de la technique « CPH » concernant toutes les amplitudes passives (rotations, abduction, adduction, élévation antérieure et postérieure).

L'analyse des complications et des reprises chirurgicales reste difficile. Il s'agit d'interventions comportant des risques importants et il est impossible d'attribuer avec vigueur la part de responsabilités du choix de la technique de reconstruction à la survenue de certaines complications telles que les complications septiques (une dans le groupe « CPH » (14,3%) et 5 dans le groupe « Arthrodèse » (41,7%)) ou les complications neurologiques (aucune dans le groupe « CPH » et 3 dans le groupe « Arthrodèse » (25%)). La distribution des pseudarthroses reste frappante : plutôt proximale dans les cas de « CPH » et distale dans les cas d' « Arthrodèse ».

Enfin, on note la survenue d'une arthrodèse secondaire par immobilisation coude au corps prolongée (3 mois) dans le groupe « CPH », nous incitant à insister sur la nécessité d'une immobilisation légère (coude au corps ou écharpe simple) pour une durée brève (4 semaines maximum) avec mobilisation précoce dans ce groupe. A contrario, une immobilisation post-opératoire en position d'arthrodèse (abduction, antépulsion, rotation interne) est nécessaire pour environ 3 mois dans le groupe « Arthrodèse ».

Au total, il faut souligner la présence de 3 cas de bras ballant par nécrose du greffon dans le groupe « Arthrodèse » dont l'un d'entre eux pourrait justifier d'une reconstruction par retournement de clavicule après échec d'arthrodèse.

## *C*onclusions

En chirurgie carcinologique de l'extrémité proximale de l'humérus chez l'enfant, les techniques de retournement claviculaire et d'arthrodèse sont des techniques toutes deux réalisables lors d'une résection emportant la coiffe des rotateurs et tout ou partie du muscle deltoïde. Elles permettent dans la majorité des cas d'obtenir un montage solide, indolore et stable.

La technique de retournement claviculaire permet la préservation d'une certaine mobilité dans l'articulation acromio-claviculaire ajoutée à celle de l'amplitude de l'articulation scapulo-thoracique notamment en rotation externe comparativement à l'arthrodèse. La stabilité permise par les ligaments acromio-claviculaires malgré les pertes de substance musculaire des stabilisateurs de l'épaule permet d'utiliser les fonctions sous-jacentes du coude et de la main et d'obtenir un score fonctionnel satisfaisant et supérieur à la technique d'arthrodèse.

Les moyens d'unions utilisés pour rétablir la longueur peuvent être variés selon l'âge du patient ou la longueur souhaitée quelque soit la technique.

L'immobilisation post-opératoire après CPH est brève est légère tandis que l'immobilisation post-opératoire après arthrodèse nécessite un plâtre en abduction, antépulsion, rotation interne pour une durée de 3 mois.

La principale complication de la technique de retournement claviculaire est la pseudarthrose de l'extrémité distale de la clavicule (correspondant à la jonction proximale du montage) malgré l'utilisation d'une interposition par autogreffe vascularisée fibulaire. Les résultats initiaux sont favorables en terme de fonction, de satisfaction et d'indolence. Des résultats à long terme sur le maintien de ces effets restent nécessaires.

Les principales complications retrouvées de l'arthrodèse sont la pseudarthrose distale du montage et la fracture avec nécrose secondaire du greffon. La pseudarthrodèse est devenue plus rare depuis l'utilisation de plaque en compression.

# *P*erspectives

**COMMUNES**

Les techniques de reconstruction s'améliorent au gré des études successives et des progrès médicaux. La chimiothérapie a vu naître la possibilité d'une chirurgie fonctionnelle là où auparavant était réalisée une prise en charge chirurgicale de sauvetage. Aujourd'hui l'amélioration de l'aspect esthétique de cette reconstruction devient un enjeu majeur. L'une des patientes du groupe « Arthrodèse » de cette série était demandeuse d'une reconstruction esthétique et s'est vu mettre en place un expandeur avec un bon résultat.

*Figure 41 : Groupe « Arthrodèse » ; cas n°9. Mise en place d'un expandeur à visée esthétique après arthrodèse scapulo-humérale.*



**CONCERNANT LE RETOURNEMENT DE CLAVICULE**

La prévention des pseudarthroses de l'extrémité distale de la clavicule doit être une priorité à l'avenir dans cette technique. Malgré la présence systématique d'un saignement peropératoire de la tranche de section claviculaire, il convient de se poser la question de la vascularisation de la clavicule, en tout segment, de manière à définir des éventuelles zones d'ostéotomie à éviter ou à privilégier pour éviter cette complication.

**CONCERNANT L'ARTHRODESE**

On recense dans cette série 3 cas de nécrose du greffon après fracture aboutissant à un bras ballant avec un résultat fonctionnel désastreux. La prise en charge de ces fractures sera à l'avenir un challenge.

# *Bibliographie*

1. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. IARC; 2002. 416 p.
2. Dorfman HD, Czerniak B. Bone cancers. *Cancer*. 1995;75:203–10.
3. Unni KK, M.D CYI. Dahlin's Bone Tumors: General Aspects And Data on 10,165 Cases. Lippincott Williams & Wilkins; 2010. 416 p.
4. Murphey MD, Robbin MR, McRae GA, Flemming DJ, Temple HT, Kransdorf MJ. The many faces of osteosarcoma. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc*. 1997;17:1205–31.
5. Raymond Trial,Y.-M. Allain, H. Bertojo, R. Calle G. Chavanne: Traité de radiodiagnostic: Os, pathologie générale. Masson et Cie; 1969. 635 p.
6. Mirra JM, Picci P, Gold RH. Bone Tumors: Clinical, Radiologic, and Pathologic Correlations. Lea & Febiger; 1989. 1831 p.
7. Parkin DM, Stiller CA, Nectoux J. International variations in the incidence of childhood bone tumours. *Int J Cancer J Int Cancer*. 1993;53:371–6.
8. Huvos AG. Osteogenic sarcoma of bones and soft tissues in older persons. A clinicopathologic analysis of 117 patients older than 60 years. *Cancer*. 1986;57:1442–9.
9. Huvos AG. Bone Tumors: Diagnosis, Treatment and Prognosis. W.B. Saunders Company.; 1991.
10. Raymond AK, Murphy GF, Rosenthal DI. Case report 425: Chondroblastic osteosarcoma: clear-cell variant of femur. *Skeletal Radiol*. 1987;16:336–41.
11. Mirra JM, Kameda N, Rosen G, Eckardt J. Primary osteosarcoma of toe phalanx: first documented case. Review of osteosarcoma of short tubular bones. *Am J Surg Pathol*. 1988;12:300–7.
12. Okada K, Wold LE, Beabout JW, Shives TC. Osteosarcoma of the hand. A clinicopathologic study of 12 cases. *Cancer*. 1993;72:719–25.
13. Arndt CAS, Rose PS, Folpe AL, Laack NN. Common musculoskeletal tumors of childhood and adolescence. *Mayo Clin Proc*. 2012;87:475–87.
14. Widhe B, Widhe T. Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma. *J Bone Joint Surg Am*. 2000;82:667–74.
15. Campanacci M. Bone and Soft Tissue Tumors: Clinical Features, Imaging, Pathology and Treatment. Springer Science & Business Media; 2013. 1275 p.
16. Gauzy JSD. Les tumeurs malignes de l'enfant: tumeurs osseuses malignes, tumeurs des tissus mous malignes et agressives. Sauramps médical; 2004. 221 p.
17. Hansen MF, Nellisery MJ, Bhatia P. Common mechanisms of osteosarcoma

and Paget's disease. *J Bone Miner Res Off J Am Soc Bone Miner Res.* 1999;14:39–44.

18. Wick MR, Siegal GP, Unni KK, McLeod RA, Greditzer HG. Sarcomas of bone complicating osteitis deformans (Paget's disease): fifty years' experience. *Am J Surg Pathol.* 1981;5:47–59.

19. Tucker MA, D'Angio GJ, Boice JD, Strong LC, Li FP, Stovall M, et al. Bone sarcomas linked to radiotherapy and chemotherapy in children. *N Engl J Med.* 1987;317:588–93.

20. Nellisery MJ, Padalecki SS, Brkanac Z, Singer FR, Roodman GD, Unni KK, et al. Evidence for a novel osteosarcoma tumor-suppressor gene in the chromosome 18 region genetically linked with Paget disease of bone. *Am J Hum Genet.* 1998;63:817–24.

21. Brien WW, Salvati EA, Healey JH, Bansal M, Ghelman B, Betts F. Osteogenic sarcoma arising in the area of a total hip replacement. A case report. *J Bone Joint Surg Am.* 1990;72:1097–9.

22. Kozlowski K, Scougall JS, Oates RK. Osteosarcoma in a boy with Rothmund-Thomson syndrome. *Pediatr Radiol.* 1980;10:42–5.

23. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer.* 1994;73:1411–24.

24. Hansen MF, Koufos A, Gallie BL, Phillips RA, Fodstad O, Brøgger A, et al. Osteosarcoma and retinoblastoma: a shared chromosomal mechanism revealing recessive predisposition. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 1985;82:6216–20.

25. Hansen MF, Cavenee WK. Retinoblastoma and osteosarcoma: the prototypic cancer family. *Acta Paediatr Jpn Overseas Ed.* 1987;29:526–33.

26. Kleinerman RA, Schonfeld SJ, Tucker MA. Sarcomas in hereditary retinoblastoma. *Clin Sarcoma Res.* 2012;2:15.

27. Carnevale A, Lieberman E, Cárdenas R. Li-Fraumeni syndrome in pediatric patients with soft tissue sarcoma or osteosarcoma. *Arch Med Res.* 1997;28:383–6.

28. Fuchs B, Pritchard DJ. Etiology of osteosarcoma. *Clin Orthop.* 2002;397:40–52.

29. Kalifa C. osteosarcome. 1992;42:823–6.

30. Panuel M, Gentet JC, Scheiner C, Jouve JL, Bollini G, Petit P, et al. Physeal and epiphyseal extent of primary malignant bone tumors in childhood. Correlation of preoperative MRI and the pathologic examination. *Pediatr Radiol.* 1993;23:421–4.

31. Hoffer FA, Nikanorov AY, Reddick WE, Bodner SM, Xiong X, Jones-Wallace D, et al. Accuracy of MR imaging for detecting epiphyseal extension of osteosarcoma. *Pediatr Radiol.* 2000;30:289–98.

32. Vanel D, Coffre C, Couanet D. Limites et erreurs dans l'interprétation de l'imagerie par résonance magnétique dans les tumeurs primitives des os et des parties molles. *Rev Im Med*. 1990;2:89–93.
33. Gillespy T, Manfrini M, Ruggieri P, Spanier SS, Pettersson H, Springfield DS. Staging of intraosseous extent of osteosarcoma: correlation of preoperative CT and MR imaging with pathologic macroslices. *Radiology*. 1988;167:765–7.
34. Zimmer WD, Berquist TH, McLeod RA, Sim FH, Pritchard DJ, Shives TC, et al. Bone tumors: magnetic resonance imaging versus computed tomography. *Radiology*. 1985;155:709–18.
35. Onikul E, Fletcher BD, Parham DM, Chen G. Accuracy of MR imaging for estimating intraosseous extent of osteosarcoma. *AJR Am J Roentgenol*. 1996;167:1211–5.
36. Redmond OM, Stack JP, Dervan PA, Hurson BJ, Carney DN, Ennis JT. Osteosarcoma: use of MR imaging and MR spectroscopy in clinical decision making. *Radiology*. 1989;172:811–5.
37. Biegel JA, Womer RB, Emanuel BS. Complex karyotypes in a series of pediatric osteosarcomas. *Cancer Genet Cytogenet*. 1989;38:89–100.
38. Bridge JA, Nelson M, McComb E, McGuire MH, Rosenthal H, Vergara G, et al. Cytogenetic findings in 73 osteosarcoma specimens and a review of the literature. *Cancer Genet Cytogenet*. 1997;95:74–87.
39. Fletcher JA, Gebhardt MC, Kozakewich HP. Cytogenetic aberrations in osteosarcomas. Nonrandom deletions, rings, and double-minute chromosomes. *Cancer Genet Cytogenet*. 1994;77:81–8.
40. Hoogerwerf WA, Hawkins AL, Perlman EJ, Griffin CA. Chromosome analysis of nine osteosarcomas. *Genes Chromosomes Cancer*. 1994;9:88–92.
41. Mertens F, Mandahl N, Orndal C, Baldetorp B, Bauer HC, Rydholm A, et al. Cytogenetic findings in 33 osteosarcomas. *Int J Cancer J Int Cancer*. 1993;55:44–50.
42. Tarkkanen M, Kaipainen A, Karaharju E, Böhling T, Szymanska J, Heliö H, et al. Cytogenetic study of 249 consecutive patients examined for a bone tumor. *Cancer Genet Cytogenet*. 1993;68:1–21.
43. Age and dose of chemotherapy as major prognostic factors in a trial of adjuvant therapy of osteosarcoma combining two alternating drug combinations and early prophylactic lung irradiation. French Bone Tumor Study Group. *Cancer*. 1988;61:1304–11.
44. Björnsson J, Inwards CY, Wold LE, Sim FH, Taylor WF. Prognostic significance of spontaneous tumour necrosis in osteosarcoma. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol*. 1993;423:195–9.

45. Broström LA, Strander H, Nilsson U. Survival in osteosarcoma in relation to tumor size and location. *Clin Orthop*. 1982;167:250–4.
46. Dahlin DC, Coventry MB. Osteogenic sarcoma. A study of six hundred cases. *J Bone Joint Surg Am*. 1967;49:101–10.
47. Davis AM, Bell RS, Goodwin PJ. Prognostic factors in osteosarcoma: a critical review. *J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol*. 1994;12:423–31.
48. Feugeas O, Guriec N, Babin-Boilletot A, Marcellin L, Simon P, Babin S, et al. Loss of heterozygosity of the RB gene is a poor prognostic factor in patients with osteosarcoma. *J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol*. 1996;14:467–72.
49. Marcove RC, Miké V, Hajek JV, Levin AG, Hutter RV. Osteogenic sarcoma under the age of twenty-one. A review of one hundred and forty-five operative cases. *J Bone Joint Surg Am*. 1970;52:411–23.
50. Rab GT, Ivins JC, Childs DS, Cupps RE, Pritchard DJ. Elective whole lung irradiation in the treatment of osteogenic sarcoma. *Cancer*. 1976;38:939–42.
51. Saeter G, Elomaa I, Wahlqvist Y, Alvegård TA, Wiebe T, Monge O, et al. Prognostic factors in bone sarcomas. *Acta Orthop Scand Suppl*. 1997 ;273:156–60.
52. Simon MA, Aschliman MA, Thomas N, Mankin HJ. Limb-salvage treatment versus amputation for osteosarcoma of the distal end of the femur. *J Bone Joint Surg Am*. 1986;68:1331–7.
53. Taylor WF, Ivins JC, Dahlin DC, Edmonson JH, Pritchard DJ. Trends and variability in survival from osteosarcoma. *Mayo Clin Proc*. 1978;53:695–700.
54. Taylor WF, Ivins JC, Unni KK, Beabout JW, Golenzer HJ, Black LE. Prognostic variables in osteosarcoma: a multi-institutional study. *J Natl Cancer Inst*. 1989;81:21–30.
55. Stiller CA, Craft AW, Corazziari I, EURO CARE Working Group. Survival of children with bone sarcoma in Europe since 1978: results from the EURO CARE study. *Eur J Cancer Oxf Engl* 1990. 2001;37:760–6.
56. Stiller CA, Trama A, Serraino D, Rossi S, Navarro C, Chirlaque MD, et al. Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: report from the RARECARE project. *Eur J Cancer Oxf Engl* 1990. 2013;49:684–95.
57. Stiller CA, Bielack SS, Jundt G, Steliarova-Foucher E. Bone tumours in European children and adolescents, 1978-1997. Report from the Automated Childhood Cancer Information System project. *Eur J Cancer Oxf Engl* 1990. 2006;42:2124–35.
58. Arndt V, Lacour B, Steliarova-Foucher E, Spix C, Znaor A, Pastore G, et al. Up-to-date monitoring of childhood cancer long-term survival in Europe: tumours of the

sympathetic nervous system, retinoblastoma, renal and bone tumours, and soft tissue sarcomas. *Ann Oncol Off J Eur Soc Med Oncol ESMO*. 2007;18:1722–33.

59. Juergens H, Kosloff C, Nirenberg A, Mehta BM, Huvos AG, Rosen G. Prognostic factors in the response of primary osteogenic sarcoma to preoperative chemotherapy (high-dose methotrexate with citrovorum factor). *Natl Cancer Inst Monogr*. 1981;56:221–6.

60. Bacci G, Picci P, Ferrari S, Ruggieri P, Casadei R, Tienghi A, et al. Primary chemotherapy and delayed surgery for nonmetastatic osteosarcoma of the extremities. Results in 164 patients preoperatively treated with high doses of methotrexate followed by cisplatin and doxorubicin. *Cancer*. 1993;72:3227–38.

61. Patel SR, Benjamin RS. Ifosfamide in sarcomas: is it a schedule-dependent drug? *Cancer Invest*. 1996;14:290–1.

62. Carlroz H. surgical treatment of malignant bone tumors in children. In: *MForest Orthopedic Surgical Pathology: Diagnosis of Tumors and Pseudotumoral Lesions of Bone and Joints*. Churchill Livingstone; 1998. p. 729–33.

63. Ewing J. Classics in oncology. Diffuse endothelioma of bone. James Ewing. *Proceedings of the New York Pathological Society*, 1921. *CA Cancer J Clin*. 1972;22:95–8.

64. Eggli KD, Quiogue T, Moser RP. Ewing's sarcoma. *Radiol Clin North Am*. 1993;31:325–37.

65. Shirley SK, Gilula LA, Siegal GP, Foulkes MA, Kissane JM, Askin FB. Roentgenographic-pathologic correlation of diffuse sclerosis in Ewing sarcoma of bone. *Skeletal Radiol*. 1984;12:69–78.

66. Nascimento AG, Unii KK, Pritchard DJ, Cooper KL, Dahlin DC. A clinicopathologic study of 20 cases of large-cell (atypical) Ewing's sarcoma of bone. *Am J Surg Pathol*. 1980;4:29–36.

67. Aurias A, Rimbaut C, Buffe D, Zucker JM, Mazabraud A. Translocation involving chromosome 22 in Ewing's sarcoma. A cytogenetic study of four fresh tumors. *Cancer Genet Cytogenet*. 1984;12:21–5.

68. Turc-Carel C, Philip I, Berger MP, Philip T, Lenoir G. [Chromosomal translocation (11; 22) in cell lines of Ewing's sarcoma]. *Comptes Rendus Séances Académie Sci Sér III Sci Vie*. 1983;296:1101–3.

69. Whang-Peng J, Triche TJ, Knutsen T, Miser J, Douglass EC, Israel MA. Chromosome translocation in peripheral neuroepithelioma. *N Engl J Med*. 1984;311:584–5.

70. Delattre O, Zucman J, Plougastel B, Desmaze C, Melot T, Peter M, et al. Gene fusion with an ETS DNA-binding domain caused by chromosome translocation in human

tumours. *Nature*. 1992;359:162–5.

71. May WA, Gishizky ML, Lessnick SL, Lunsford LB, Lewis BC, Delattre O, et al. Ewing sarcoma 11;22 translocation produces a chimeric transcription factor that requires the DNA-binding domain encoded by FLI1 for transformation. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 1993;90:5752–6.

72. Giovannini M, Biegel JA, Serra M, Wang JY, Wei YH, Nycum L, et al. EWS-erg and EWS-Flil fusion transcripts in Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumors with variant translocations. *J Clin Invest*. 1994;94:489–96.

73. Sorensen PH, Lessnick SL, Lopez-Terrada D, Liu XF, Triche TJ, Denny CT. A second Ewing's sarcoma translocation, t(21;22), fuses the EWS gene to another ETS-family transcription factor, ERG. *Nat Genet*. 1994;6:146–51.

74. Zucman J, Melot T, Desmaze C, Ghysdael J, Plougastel B, Peter M, et al. Combinatorial generation of variable fusion proteins in the Ewing family of tumours. *EMBO J*. 1993;12:4481–7.

75. Delattre O, Zucman J, Melot T, Garau XS, Zucker JM, Lenoir GM, et al. The Ewing family of tumors--a subgroup of small-round-cell tumors defined by specific chimeric transcripts. *N Engl J Med*. 1994;33:294–9.

76. Barr FG, Chatten J, D'Cruz CM, Wilson AE, Nauta LE, Nycum LM, et al. Molecular assays for chromosomal translocations in the diagnosis of pediatric soft tissue sarcomas. *JAMA*. 1995;27:553–7.

77. Downing JR, Head DR, Parham DM, Douglass EC, Hulshof MG, Link MP, et al. Detection of the (11;22)(q24;q12) translocation of Ewing's sarcoma and peripheral neuroectodermal tumor by reverse transcription polymerase chain reaction. *Am J Pathol*. 1993;143:1294–300.

78. Kumar S, Pack S, Kumar D, Walker R, Quezado M, Zhuang Z, et al. Detection of EWS-FLI-1 fusion in Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor by fluorescence in situ hybridization using formalin-fixed paraffin-embedded tissue. *Hum Pathol*. 1999;30:324–30.

79. Ladanyi M, Bridge JA. Contribution of molecular genetic data to the classification of sarcomas. *Hum Pathol*. 2000;31:532–8.

80. McManus AP, Gusterson BA, Pinkerton CR, Shipley JM. Diagnosis of Ewing's sarcoma and related tumours by detection of chromosome 22q12 translocations using fluorescence in situ hybridization on tumour touch imprints. *J Pathol*. 1995;176:137–42.

81. Peter M, Gilbert E, Delattre O. A multiplex real-time pcr assay for the detection of gene fusions observed in solid tumors. *Lab Investig J Tech Methods Pathol*.

2001;81:905–12.

82. Sorensen PH, Liu XF, Delattre O, Rowland JM, Biggs CA, Thomas G, et al. Reverse transcriptase PCR amplification of EWS/FLI-1 fusion transcripts as a diagnostic test for peripheral primitive neuroectodermal tumors of childhood. *Diagn Mol Pathol Am J Surg Pathol Part B*. 1993;2:147–57.

83. De Alava E, Kawai A, Healey JH, Fligman I, Meyers PA, Huvos AG, et al. EWS-FLI1 fusion transcript structure is an independent determinant of prognosis in Ewing's sarcoma. *J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol*. 1998;16:1248–55.

84. West DC, Grier HE, Swallow MM, Demetri GD, Granowetter L, Sklar J. Detection of circulating tumor cells in patients with Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumor. *J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol*. 1997;15:583–8.

85. Zoubek A, Ladenstein R, Windhager R, Amann G, Fischmeister G, Kager L, et al. Predictive potential of testing for bone marrow involvement in Ewing tumor patients by RT-PCR: a preliminary evaluation. *Int J Cancer J Int Cancer*. 1998;79:56–60.

86. Oberlin O, Habrand JL, Zucker JM, Brunat-Mentigny M, Terrier-Lacombe MJ, Dubousset J, et al. No benefit of ifosfamide in Ewing's sarcoma: a nonrandomized study of the French Society of Pediatric Oncology. *J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol*. 1992;10:1407–12.

87. Reinus WR, Gehan EA, Gilula LA, Nesbit M. Plain radiographic predictors of survival in treated Ewing's sarcoma. *IESS Committee. Skeletal Radiol*. 1992;21:287–91.

88. Rosen G. Preoperative (neoadjuvant) chemotherapy for osteogenic sarcoma: a ten year experience. *Orthopedics*. 1985;8:659–64.

89. Allison DC, Carney SC, Ahlmann ER, Hendifar A, Chawla S, Fedenko A, et al. A meta-analysis of osteosarcoma outcomes in the modern medical era. *Sarcoma*. 2012.

90. Rödl RW, Gosheger G, Gebert C, Lindner N, Ozaki T, Winkelmann W. Reconstruction of the proximal humerus after wide resection of tumours. *J Bone Joint Surg Br*. 2002;84:1004–8.

91. Enneking W, Dunham W, Gebhardt M, Malawar M, Pritchard D. A system for the classification of skeletal resections. *Chir Organi Mov*. 1990;75:217–40.

92. Kitagawa Y, Thai DM, Choong PFM. Reconstructions of the shoulder following tumour resection. *J Orthop Surg Hong Kong*. 2007;15:201–6.

93. O'Connor MI, Sim FH, Chao EY. Limb salvage for neoplasms of the shoulder girdle. Intermediate reconstructive and functional results. *J Bone Joint Surg Am*. 1996;78:1872–88.

94. Rose PS, Shin AY, Bishop AT, Moran SL, Sim FH. Vascularized free fibula

transfer for oncologic reconstruction of the humerus. *Clin Orthop*. 2005;438:80–4.

95. Kumar D, Grimer RJ, Abudu A, Carter SR, Tillman RM. Endoprosthetic replacement of the proximal humerus. Long-term results. *J Bone Joint Surg Br*. 2003;85:717–22.

96. Wada T, Usui M, Isu K, Yamawakii S, Ishii S. Reconstruction and limb salvage after resection for malignant bone tumour of the proximal humerus. A sling procedure using a free vascularised fibular graft. *J Bone Joint Surg Br*. 1999;81:808–13.

97. Winkelmann WW. [Clavicula pro humero--a new surgical method for malignant tumors of the proximal humerus]. *Z Für Orthop Ihre Grenzgeb*. 1992;130:197–201.

98. Sulamaa M. Upper extremity phocomelia. A contribution to its operative treatment. *Clin Pediatr (Phila)*. 1963;2:251–7.

99. Jouve J-L, Bollini G, Legre R, Guardia C, Choufani E, Demakakos J, et al. Shoulder Arthrodesis. In: Bentley G, editor. *European Surgical Orthopaedics and Traumatology*. Springer Berlin Heidelberg; 2014

100. Müller ME, Allgöwer M, Willenegger H. *Manual of Internal Fixation: Technique Recommended by the AO-Group Swiss Association for the Study of Internal Fixation: ASIF*. Springer Science & Business Media; 1970. 293 p.

101. Charnley J, Houston JK. Compression arthrodesis of the shoulder. *J Bone Joint Surg Br*. 1964;46:614–20.

102. Malawer MM, Meller I, Dunham WK. A new surgical classification system for shoulder-girdle resections. Analysis of 38 patients. *Clin Orthop*. 1991;267:33–44.

103. Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, Malawar M, Pritchard DJ. A system for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumors of the musculoskeletal system. *Clin Orthop*. 1993;286:241–6.

104. Davis AM, Wright JG, Williams JI, Bombardier C, Griffin A, Bell RS. Development of a measure of physical function for patients with bone and soft tissue sarcoma. *Qual Life Res Int J Qual Life Asp Treat Care Rehabil*. 1996;5:508–16.

105. Van de Sande MAJ, Dijkstra PDS, Taminiau AHM. Proximal humerus reconstruction after tumour resection: biological versus endoprosthetic reconstruction. *Int Orthop*. 2011;35:1375–80.

106. Raiss P, Kinkel S, Sauter U, Bruckner T, Lehner B. Replacement of the proximal humerus with MUTARS tumor endoprostheses. *Eur J Surg Oncol J Eur Soc Surg Oncol Br Assoc Surg Oncol*. 2010;36:371–7.

107. Abdeen A, Healey JH. Allograft-prosthesis composite reconstruction of the proximal part of the humerus: surgical technique. *J Bone Joint Surg Am*. 2010;92:188–96.

108. De Wilde L, Sys G, Julien Y, Van Ovost E, Poffyn B, Trouilloud P. The reversed Delta shoulder prosthesis in reconstruction of the proximal humerus after tumour resection. *Acta Orthop Belg.* 2003;69:495–500.
109. Kassab M, Dumaine V, Babinet A, Ouaknine M, Tomeno B, Anract P. [Twenty nine shoulder reconstructions after resection of the proximal humerus for neoplasm with mean 7-year follow-up]. *Rev Chir Orthopédique Réparatrice Appar Mot.* 2005;91:15–23.
110. Black AW, Szabo RM, Titelman RM. Treatment of malignant tumors of the proximal humerus with allograft-prosthesis composite reconstruction. *J Shoulder Elb Surg Am Shoulder Elb Surg Al.* 2007;16:525–33.
111. Abdeen A, Hoang BH, Athanasian EA, Morris CD, Boland PJ, Healey JH. Allograft-prosthesis composite reconstruction of the proximal part of the humerus: functional outcome and survivorship. *J Bone Joint Surg Am.* 2009;91:2406–15.
112. De Wilde LF, Van Ovost E, Uyttendaele D, Verdonk R. [Results of an inverted shoulder prosthesis after resection for tumor of the proximal humerus]. *Rev Chir Orthopédique Réparatrice Appar Mot.* 2002;88:373–8.
113. De Wilde LF, Plasschaert FS, Audenaert EA, Verdonk RC. Functional recovery after a reverse prosthesis for reconstruction of the proximal humerus in tumor surgery. *Clin Orthop.* 2005;430:156–62.
114. Rittmeister M, Kerschbaumer F. Grammont reverse total shoulder arthroplasty in patients with rheumatoid arthritis and nonreconstructible rotator cuff lesions. *J Shoulder Elb Surg Am Shoulder Elb Surg Al.* 2001;10:17–22.
115. Onoda S, Sakuraba M, Asano T, Miyamoto S, Beppu Y, Chuman H, et al. Use of vascularized free fibular head grafts for upper limb oncologic reconstruction. *Plast Reconstr Surg.* 2011;127:1244–53.
116. Medrykowski F, Barbary S, Gibert N, Lascombes P, Dautel G. Vascularized proximal fibular epiphyseal transfer: two cases. *Orthop Traumatol Surg Res OTSR.* 2012;98:728–32.
117. Kumar VP, Satku SK, Mitra AK, Pho RW. Function following limb salvage for primary tumors of the shoulder girdle. 10 patients followed 4 (1-11) years. *Acta Orthop Scand.* 1994;65:55–61.
118. Gao YH, Ketch LL, Eladounikdachi F, Netscher DT. Upper limb salvage with microvascular bone transfer for major long-bone segmental tumor resections. *Ann Plast Surg.* 2001;47:240–6.
119. Amin SN, Ebeid WA. Shoulder reconstruction after tumor resection by pedicled scapular crest graft. *Clin Orthop.* 2002;397:133–42.

120. Padiolleau G, Marchand J-B, Odri G-A, Hamel A, Gouin F. Arthrodèse scapulo-humérale par greffe pédiculée au moyen du pilier de la scapula dans les résections de l'humérus proximal. *Rev Chir Orthopédique Traumatol.* 2014;100:147–52.
121. Nishida Y, Tsukushi S, Yamada Y, Kamei Y, Toriyama K, Ishiguro N. Reconstruction of the proximal humerus after extensive extraarticular resection for osteosarcoma: a report of two cases with clavicle pro humero reconstruction. *Oncol Rep.* 2008;20:1105–9.
122. Tsukushi S, Nishida Y, Takahashi M, Ishiguro N. Clavicle pro humero reconstruction after wide resection of the proximal humerus. *Clin Orthop.* 2006;447:132–7.
123. Calvert GT, Wright J, Agarwal J, Jones KB, Randall RL. Is clavicle pro humeri of value for limb salvage of pediatric proximal humerus sarcomas? *Clin Orthop.* 2015;473:877–82.
124. Fabroni RH, Castagno A, Aguilera AL, Steverlynck AM, Zeballos J. Long-term results of limb salvage with the Fabroni custom made endoprosthesis. *Clin Orthop.* 1999;358:41–52.
125. Asfazadourian H, Teboul F, Oberlin C. Techniques d'arthrodèse de l'épaule. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales, Orthopédie- Traumatologie*, 44-287,2001
126. Vidal J, Nakach G, Rabischong P, Micalles JP, Virenque P. [Scapulohumeral arthrodesis by combined external and internal fixation. A biomechanical, technical and clinical study]. *Rev Chir Orthopédique Réparatrice Appar Mot.* 1987;73:171–7.
127. Duparc F, Tobens A, Dujardin F, Thomine J. Étude biomécanique de la résistance de montages d'arthrodèse scapulo-humérale par plaque ou par fixateur externe. In: *Les arthrodèses de l'épaule* D Gazielly, D Goutallier. Sauramps médical. Montpellier; 1997. p. 11–20.
128. Cofield RH, Briggs BT. Glenohumeral arthrodesis. Operative and long-term functional results. *J Bone Joint Surg Am.* 1979;61:668–77.
129. Raunio P. The role of non-prosthetic surgery in the treatment of rheumatoid arthritis by fusions and auto-arthroplasties. Current practice at the Rheumatism Foundation Hospital, Heinola. *Ann Chir Gynaecol Suppl.* 1985;198:96–102.
130. Richards RR, Waddell JP, Hudson AR. Shoulder arthrodesis for the treatment of brachial plexus palsy. *Clin Orthop.* 1985;198:250–8.
131. Rouholamin E, Wootton JR, Jamieson AM. Arthrodesis of the shoulder following brachial plexus injury. *Injury.* 1991;22:271–4.
132. Stark DM, Bennett JB, Tullos HS. Rigid internal fixation for shoulder

arthrodesis. *Orthopedics*. 1991;14:849–55.

133. Groh GI, Williams GR, Jarman RN, Rockwood CA. Treatment of complications of shoulder arthrodesis. *J Bone Joint Surg Am*. 1997;79:881–7.

134. Johnson CA, Healy WL, Brooker AF, Krackow KA. External fixation shoulder arthrodesis. *Clin Orthop*. 1986;211:219–23.

135. Rowe CR. Arthrodesis of the shoulder used in treating painful conditions. *Clin Orthop*. 1983;173:92–6.

136. Rowe CR. Re-evaluation of the position of the arm in arthrodesis of the shoulder in the adult. *J Bone Joint Surg Am*. 1974;56:913–22.

137. Debeyre J, Patte D, Perrin J. Arthrodèse de l'épaule. *EMC-Tech Chir-Orthopédie*. 1978;1–11.

138. Barr JS, Freiberg JA, Colonna PC, Pemberton PA. A Survey of End Results on Stabilization of the Paralytic Shoulder. *J Bone Jt Surg Am*. 1942;24:699–707.

139. Vastamäki M. Shoulder arthrodesis for paralysis and arthrosis. *Acta Orthop Scand*. 1987;58:549–53.

140. Inman VT, Saunders JB deC M, Abbott LC. Observations on the Function of the Shoulder Joint. *J Bone Jt Surg Am*. 1944;26:1–30.

141. Macconnaill MA. The movements of bones and joints. V. The significance of shape. *J Bone Joint Surg Br*. 1953;35:290–7.

## *Annexes*

**ANNEXE 1 :**

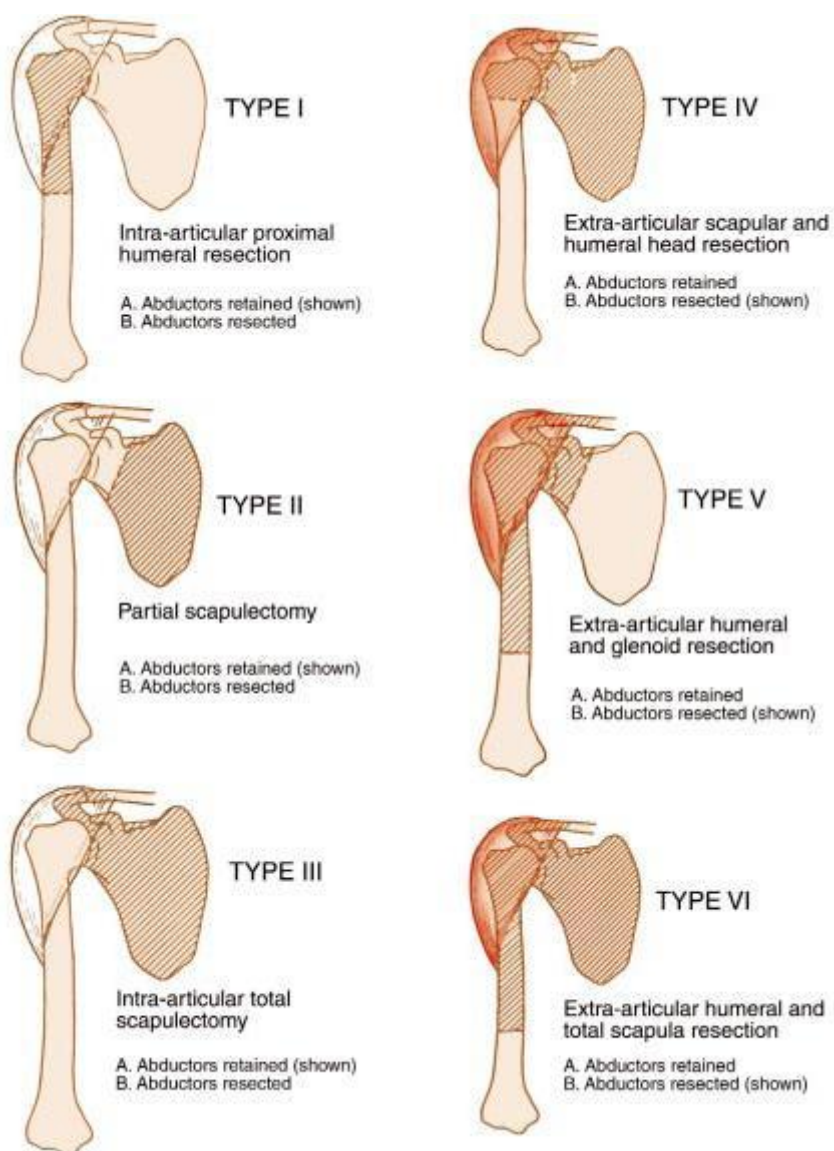
**« CLASSIFICATION DE MALAWER CONCERNANT L'ETENDUE DE LA RESECTION »  
(102)**

**ANNEXE 2 :**

**« CLASSIFICATION DE LA MUSCULOSKELETAL TUMOR SOCIETY (MSTS)  
CONCERNANT L'ETENDUE DE LA RESECTION » (91)**

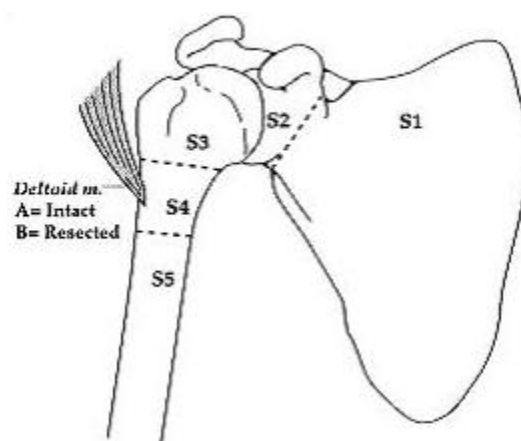
**ANNEXE 1 :**

**« CLASSIFICATION DE MALAWER CONCERNANT L'ETENDUE DE LA RESECTION » (102)**



## ANNEXE 2 :

**« CLASSIFICATION DE LA MUSCULOSKELETAL TUMOR SOCIETY (MSTS)  
CONCERNANT L'ETENDUE DE LA RESECTION » (91)**



*Classic Tikhoff - Linberg*

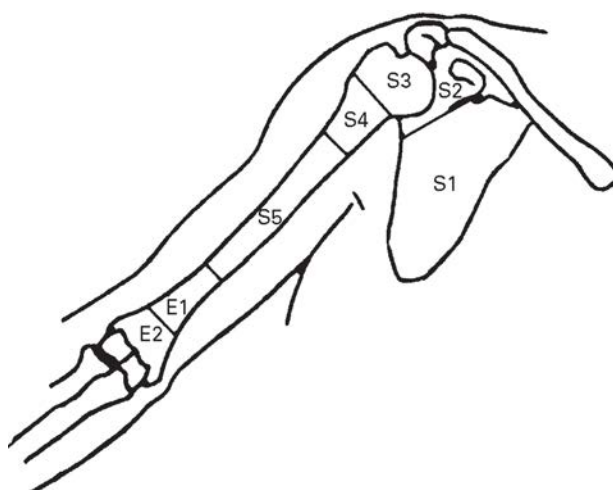
S123B  
S1234B  
S12345B

*Modified Tikhoff - Linberg*

S2345B  
S234B

*Extended Proximal  
Humerus Resection*  
S345B

*Limited Proximal  
Humerus Resection*  
S34A  
S34B  
S3A





---

RECONSTRUCTION BIOLOGIQUE DE L'EXTREMITÉ PROXIMALE DE  
L'HUMERUS APRES RESECTION LARGE DE TUMEUR MALIGNE CHEZ L'ENFANT:  
Clavicula Pro Humero versus Arthrodèse: étude multicentrique à propos de 19 cas

**RESUME :**

Les reconstructions de l'épaule chez l'enfant nécessitent des montages stables et pérennes et tels que les reconstructions biologiques: arthrodèses et retournement claviculaire (CPH). Nous proposons de comparer les résultats fonctionnels et complications de ces 2 techniques.

Sept CPH et 12 arthrodèses après résection de sarcome de l'extrémité proximale de l'humérus chez des enfants de 8 à 19ans ont été inclus. Le matériel d'interposition utilisé était une autogreffe fibulaire vascularisée (CPH=6, Arthrodèse=10) ou une membrane induite (CPH=1, Arthrodèse=2). L'immobilisation post-opératoire était de 3 semaines dans le groupe «CPH» (coude au corps ou écharpe simple) et 3 mois dans le groupe «Arthrodèse» (plâtre en abduction). Les amplitudes actives et les scores fonctionnels (MSTS et TESS) étaient recueillis aux derniers reculs (CPH=2,6ans, Arthrodèse=7,2ans).

Les amplitudes moyennes en abduction, rotations externe (RE), interne (RI) et antépulsion étaient de 64° vs 42°, 12° vs -7°, 86° vs 73° et 66° vs 51°. Les scores MSTS et TESS étaient de 22 vs 16 et 83% vs 76%. Il existait une différence significative de la RE et du MSTS en faveur du groupe «CPH». Quatorze complications dont 5 pseudarthroses de clavicule distale et 26 complications dont 3 pseudarthroses de la jonction distale, 3 cas de bras ballant et 3 nécroses du greffon ont été retrouvées dans les groupes respectifs.

Les reconstructions biologiques sont privilégiées chez l'enfant, afin de conserver le capital osseux. L'arthrodèse et la CPH sont deux techniques efficaces. La CPH semble permettre l'obtention d'une meilleure RE et un gain fonctionnel sans perte de RI. La pseudarthrose de l'extrémité claviculaire distale est fréquente.

La CPH est une technique simple de reconstruction de l'extrémité proximale de l'humérus chez l'enfant sans immobilisation contraignante. Elle peut être utilisée, comme l'arthrodèse, lorsque la résection emporte les muscles stabilisateurs de l'épaule avec un possible gain fonctionnel.

**TITRE EN ANGLAIS :**

Biological reconstruction after wide resection for malignant tumor of the proximal humerus in children : Clavicula Pro Humero versus Arthrodesis.

**THESE DE MEDECINE SPECIALISEE – ANNEE 2015**

**MOTS-CLES:** Shoulder, sarcoma, pediatric, fonction, complications, MSTS, TESS

**INTITULE ET ADRESSE:** UNIVERSITÉ DE LORRAINE  
Faculté de Médecine de Nancy  
9, avenue de la Forêt de Haye  
54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex