

Les tumeurs osseuses malignes du rachis pédiatrique

M. RIZKALLAH, A-J. BIZDIKIAN, I. GHANEM

Dans les pays développés, le cancer est la deuxième cause de décès dans la population pédiatrique [1,2]. Dans cette population, la majorité des cancers surviennent au dépend du système lympho-reticulaire et du système nerveux central[1,2]. Les tumeurs malignes affectant le système musculosquelettique, et particulièrement le squelette axial, sont peu fréquentes chez les enfants et représentent <1% de la totalité des tumeurs malignes[3]. Néanmoins, le diagnostic des tumeurs osseuses malignes spinales de l'enfant soulève un défi important au praticien qui doit reconnaître cette pathologie en se basant sur des symptômes subtiles et atypiques. La prise en charge de ces tumeurs malignes a connu un progrès significatif au cours de ces dernières décennies avec un impact favorable sur le pronostic, faisant du diagnostic précoce et de la référence aux centres spécialisés un atout pour améliorer la survie des patients [3,4].

Épidémiologie (tableau 1) :

Les tumeurs osseuses malignes spinales les plus fréquemment rencontrées en pédiatrie sont l'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing, les lymphomes, et les métastases de neuroblastome[5,6].

L'ostéosarcome est la tumeur primaire osseuse maligne la plus fréquente chez les enfants avec une incidence de 4.7 cas par million[6,7]. Dans 4 à 5% des cas, l'ostéosarcome survient au niveau de la colonne vertébrale touchant surtout le rachis lombaire et le rachis thoracique. Bien qu'il puisse survenir partout dans la vertèbre, le site de prédilection de l'ostéosarcome rachidien est le corps vertébral[3,8]. La majorité des personnes atteintes ont entre 10 et 20 ans. L'exposition à des radiations ionisantes ainsi que certains syndromes (Li-Fraumeni, Rothmund-Thompson..) sont des facteurs de risques connus d'ostéosarcome[7].

Le sarcome d'Ewing est le deuxième sarcome osseux en fréquence dans la population pédiatrique mais le plus fréquemment retrouvé au niveau de la colonne vertébrale[9,10]. Presque 75% des sarcomes d'Ewing surviennent chez des enfants entre les âges de 5 et de 15 ans et dans presque 10% des cas est localisé au niveau rachidien[9,10].

Les tumeurs hématopoïétiques vertébrales (lymphome, leucémie..) surviennent surtout au niveau du rachis thoracique ou de la jonction thoracolumbaire[11]. Le lymphome a une incidence annuelle de 22.1 cas par million, avec une prépondérance masculine et une survenue accrue au début de

l'adolescence[4,11]. Lorsqu'il touche la colonne, il occupe le corps vertébral dans la majorité des cas.

Le neuroblastome est la tumeur solide extra-crâniale la plus fréquente chez les enfants. Elle survient surtout au cours des premières années de vie[4,12]. Dans 50% des cas approximativement, le neuroblastome est métastatique à la présentation; attaquant la colonne vertébrale dans 80% des cas métastatiques[4,12].

Un diagnostic différentiel à évoquer devant une lésion lytique vertébrale est un granulome éosinophile. Bien que celle-ci ne représente une tumeur maligne du rachis, le risque de progression en vertèbra plana fait preuve de son potentiel destructif local. Ce dernier peut également survenir dans le contexte d'une maladie systémique tel que les maladies de Hand-Schüller-Christian ou Letterer-Siwe[13].

Tumeur	Incidence (cas/million)	Age (années)	Sexe	Fréquence d'atteinte rachidienne	Site de prédilection
Ostéosarcome	4.7	10 à 20	Prépondérance masculine	4 à 5 %	Corps vertébrale, rachis thoracolumbaire.
Sarcome d'Ewing	2.3	5 à 15	Prépondérance masculine	10%	Sacrum, rachis lombaire
Lymphome	22.1	Début de l'adolescence	Prépondérance masculine	-	Rachis thoracique
Neuroblastome	10.2	Premières années de vie	Prépondérance masculine	80% des cas métastatiques	-

Tableau 1 : Caractéristiques épidémiologiques des tumeurs osseuses rachidiennes les plus fréquentes chez l'enfant.

Présentation clinique :

La présentation clinique des tumeurs malignes osseuses spinales est vague et non spécifique[14]. Jusqu'à 95% des patients présentent une douleur dorsale atypique qui relève d'un vaste éventail de diagnostics différentiels[15]. Néanmoins, la présence de certains signes d'alerte, ou drapeaux rouges, devraient pousser les investigations. Une douleur localisée, présente même au repos, sévère pendant la nuit, persistante et qui s'accroît, indépendante de l'activité physique, doit attirer l'attention du praticien[5,14,15]. Fréquemment, l'enfant et sa famille associent le début des symptômes à un traumatisme ou accident sportif, ce qui peut retarder le diagnostic de façon significative.

Dans près de la moitié des cas, les patients se présentent avec des symptômes neurologiques liés à la proximité anatomique des structures neurologiques (moelle épinière, nerfs périphériques) aux masses

tumorales[16]. Ceci reste assez subtile chez les enfants de jeune âge, avec des symptômes atypiques tel que l'irritabilité, le refus de la mise en charge, et le déclin du développement psychomoteur qui doivent susciter un intérêt particulier[14]. Chez les enfants plus âgés, la douleur radicaire, les paresthésies et les déficits périphériques pourraient signer une extension périphérique foraminale de la masse tumorale. En revanche, une parésie, une ataxie, un trouble de l'équilibre, un élargissement du polygone de sustentation, des troubles sphinctériens et une anesthésie en selle évoquent plutôt une extension intracanaire avec une probable compression médullaire associée[16].

Dans près de 25% des cas, les tumeurs malignes osseuses rachidiennes peuvent se présenter comme une déformation scoliotique douloureuse rapidement progressive[4,17]. Dans ces circonstances la tumeur est habituellement localisée dans la concavité de la déformation, qui est alors secondaire au spasme musculaire ou au collapsus des vertèbres impliquées dans la masse tumorale[3,18].

Rarement, les tumeurs avec composante envahissant les tissus mous avoisinants (généralement Sarcome d'Ewing) peuvent se présenter par une masse palpable[19].

Les symptômes B (fièvre, sueurs nocturnes, perte de poids) peuvent accompagner par moments certaines tumeurs osseuses rachidiennes, particulièrement le sarcome d'Ewing et les lymphomes[20]. Ceci peut parfois être un facteur de confusion avec des étiologies inflammatoires et infectieuses du tableau clinique.

L'acuité de l'installation des symptômes témoigne de l'agressivité de la maladie sous-jacente. Une installation aiguë pourrait témoigner d'un collapsus vertébral avec compression des structures nerveuses, alors qu'une évolution subaiguë de la douleur inflammatoire témoigne d'une croissance plus lente de la tumeur et d'une biologie tumorale moins agressive[3].

Points importants:

- Présentation clinique vague et atypique.
- 95% des patients rapportent une douleur inflammatoire atypique.
- 50% des patients se présentent avec des symptômes ou déficits neurologiques.
- 25% des patients se présentent avec des déformations scoliotiques douloureuses, rapidement progressives.
- Rarement, une masse est palpable au niveau dorsolombaire, ou des symptômes B peuvent accompagner la présentation.

radiographies en incidences antéro-postérieure, latérale et oblique du segment spinal concerné. Ceci est de grand intérêt diagnostique dans les tumeurs primitives de l'os[21].

La tomодensitométrie, par sa facilité d'accès et la rapidité de l'acquisition, a une place importante dans l'évaluation des tumeurs primitives de l'os. Elle permet une évaluation tri-dimensionnelle de l'architecture osseuse de la masse tumorale et des tissus avoisinants, montrant l'étendue de la destruction, le soufflage des corticales osseuses, les bris des cortex adjacents, et la possibilité d'extension dans les tissus mous ou neurologiques avoisinants. Elle permet aussi de bien évaluer la transition entre les zones pathologiques et les zones saines. La tomодensitométrie a de même un rôle important à jouer dans la guidance radiologique de la biopsie, geste essentiel de confirmation pathologique avant toute initiation de traitement[7,10,12].

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) avec injection de contraste reste la modalité de choix pour évaluation des tumeurs osseuses du rachis[20,21]. Cette imagerie permet une appréciation de la composante charnue tissulaire de la tumeur ainsi que de l'extension intra-canaire et la relation avec les tissus neurologiques (moelle épinière, racines nerveuses) nobles contiguës[20,21]. De plus, l'IRM facilite une évaluation détaillée de l'extension et de la relation de la masse tumorale avec les tissus avoisinant, notamment les masses musculaires, les gros vaisseaux, la plèvre, et les organes rétropéritonéaux. Elle permet aussi de montrer l'infiltration de la moelle osseuse précédant la destruction osseuse, soulignant la vraie étendue tumorale, et l'œdème réactionnel adjacent. La tomo-myelographie peut remplacer la résonance magnétique pour évaluation de l'extension intracanaire de la tumeur si le patient a des contre-indications à l'imagerie magnétique[4].

La tomo-angiographie a une place dans l'évaluation primaire d'une tumeur osseuse spinale surtout dans l'évaluation anatomique des axes vasculaires adjacents, mais aussi dans la détermination de la localisation des artères principales telles que les artères vertébrales, l'artère spinale antérieure et l'artère d'Adamkiewicz[22].

Ostéosarcome : Radiologiquement, un ostéosarcome se présente comme une lésion expansive destructrice mixte blastique et lytique. A l'IRM, la composante osseuse de la tumeur est caractérisée par un hyposignal en T1 et en T2. Néanmoins, l'aspect caractéristique comporte une composante tissulaire charnue hétérogène présente dans 80% des cas, et envahissant le canal spinal[23,24].

Imagerie :

Une conférence de consensus par le comité des tumeurs osseuses du groupe d'étude en oncologie pédiatrique souligne que les examens diagnostiques doivent toujours débuter par des radios simples de la zone affectée[21]. Pour le rachis, ceci inclue des

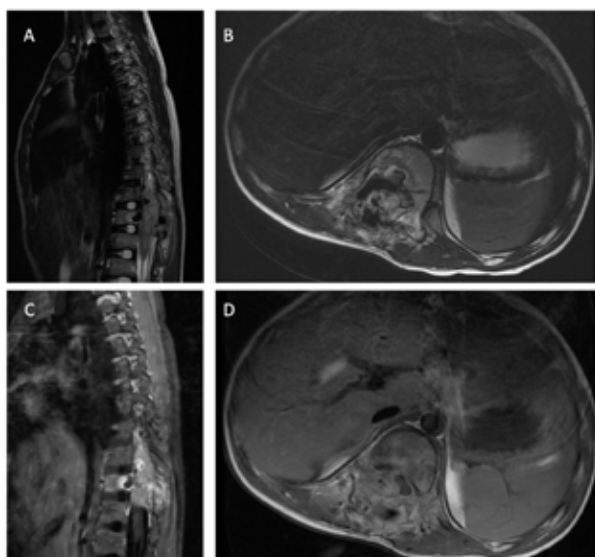


Figure 1 : Patiente de 12 ans se présentant pour une dorsalgie avec faiblesse des membres inférieurs et attitude scoliotique. Sur les coupes T2 (A, B) à l'IRM, présence d'une lésion lytique en hyposignal des éléments postérieurs de D11 avec expansion dans les pédicules et atteinte de la partie postérieure du corps vertébral à droite avec œdème réactionnel, extension au niveau des tissus mous adjacents aux éléments postérieurs et envahissement du canal avec compression du sac dural et la moelle. Coupes T1 (C, D) avec injection de Gadolinium montre un rehaussement de la tumeur permettant une meilleure appréciation des relations avec le tissu avoisinant. Une biopsie percutanée au trocart sous scanner révèle un ostéosarcome de bas grade.

Sarcome d'Ewing : L'aspect radiologique du Sarcome d'Ewing en localisation spinale est moins caractéristique que l'aspect de cette tumeur dans le squelette périphérique. Au niveau rachidien, on ne trouve pas de réaction périostée lamellaire en couche d'oignon ni de réaction en rayon de soleil. L'aspect est celui d'une lésion lytique, localisée le plus fréquemment au niveau sacré, et parfois dans les éléments postérieurs du rachis lombaire. Rarement, le sarcome d'Ewing peut se présenter comme une vertèbra plana. L'IRM est utile pour évaluation de l'extension de cette tumeur dans les tissus mous et la compression épidurale[10,23].

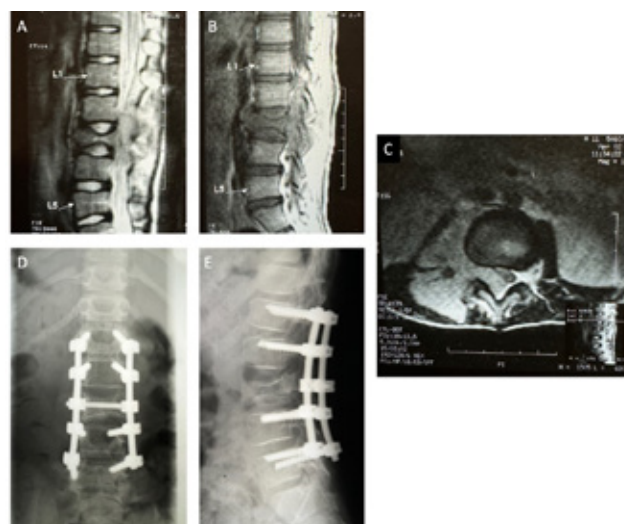


Figure 2 : Patient de 10 ans se présentant avec une lombalgie avec paraplégie. Une IRM (A, B, C) montre une lésion au niveau de L3 du corps vertébral avec un tassement sous-jacent, envahissement intracanalair et compression du sac dural. Une biopsie révèle un sarcome d'Ewing. Le patient a été traité par décompression postérieure de la lésions avec synthèse L1-L5 (D, E) et chimiothérapie avec récupération partielle de son état neurologique.

Bilan d'extension :

Lorsque le diagnostic d'une tumeur primitive des os du rachis est retenu, un bilan d'extension à la recherche d'autres lésions s'impose.

La tomodensitométrie thoracique sans injection de contraste est l'examen de choix à la recherche d'une lésion métastatique dans le cas d'un ostéosarcome ou d'un sarcome d'Ewing; les poumons étant le site de prédilection de dissémination de ces cancers[24].

La tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne a sa place dans le contexte du lymphome osseux à la recherche de site lymphatiques touchés[20].

La tomodensitométrie par émission de positrons (TEP-scan) ou une scintigraphie osseuse sont indiquées à la recherche d'un autre site osseux touché témoignant d'une atteinte synchrone de la maladie; ou d'une métastase osseuse. Récemment, des études ont montré la supériorité du TEP-scan comparé à la scintigraphie osseuse dans la détection de ces métastases osseuses[25,26].

Points importants:

- Un bilan radiologique complet est nécessaire pour l'évaluation de l'étendue locale mais aussi systémique des tumeurs osseuses spinales.
- Ne jamais sous-estimer l'importance de la radiographie simple conventionnelle.
- L'Imagerie par Résonance Magnétique avec injection de contraste reste la modalité de choix pour l'évaluation des tumeurs osseuses primitives du rachis.
- La tomodensitométrie permet d'évaluer la destruction osseuse et de guider la biopsie.
- Le bilan d'extension à la recherche de métastases ou d'une atteinte osseuse synchrone comprend une tomodensitométrie thoracique / thoraco-abdomino-pelvienne et un TEP-scan.

Biopsie :

La biopsie est obligatoire avant toute intervention thérapeutique[27]. Une biopsie bien faite établit le diagnostic, évalue le grade histologique de la tumeur, et dicte les lignes directrices de la prise en charge[27]. La biopsie doit préférentiellement être percutanée vu le risque minime de contamination du trajet (0.37%). Il est recommandé de la faire au trocart plutôt qu'à l'aiguille pour avoir du matériel tissulaire représentatif. Il est vivement recommandé que le trajet de la biopsie, réalisée sous guidance tomодensitométrique par le radiologiste interventionnel, soit discuté préalablement avec le chirurgien qui va compléter la résection définitive et le pathologiste qui va faire la lecture de la pièce; dans le cadre d'une approche pluridisciplinaire. Si la tumeur est située dans le corps vertébral, il est conseillé de faire une biopsie percutanée postérieure transpediculaire qui permet un accès aisé aux éléments antérieurs. Une biopsie par voie antérieure est à éviter vu le risque élevé de contamination de la cavité thoracique[28,29]. La biopsie peut aussi être incisionnelle réalisée par voie ouverte (risque de contamination monte a 32%). Une biopsie excisionnelle doit être évitée. Quelle que soit la technique utilisée, le trajet de la biopsie ainsi qu'une marge de tissus normal doivent être excisés en bloc lors de la résection définitive pour diminuer les risques de récives locales. Les biopsies mal faites augmentent le risque d'erreur de diagnostic, de récive locale, de métastase et de décès[3,4,27-29].

Points importants:

- La confirmation pathologique du diagnostic est essentielle avant le début du traitement.
- La biopsie est préférentiellement percutanée, au trocart, sous guidance scanographique.
- Elle doit être réalisée dans un centre spécialisé après discussion entre le radiologiste interventionnel, le chirurgien qui fera la résection et le pathologiste.

Classification :

Deux systèmes de classifications ont été créés pour aider à la planification chirurgicale. Ils reposent sur une bonne évaluation anatomique de l'extension de la tumeur dans les 3 plans : frontal, sagittal et axial. Ceci est possible après une analyse extensive de la masse après sa visualisation par tomодensitometrie, IRM et angiographie.

La première classification est celle de Weinstein-Boriani-Biagini (WBB), modifiée ultérieurement par le groupe d'étude sur les tumeurs spinales. Elle consiste en un système alphanumérique qui divise la vertèbre, orientée comme sur une coupe tomographique, en 12 zones radiales débutant à la moitié gauche du processus épineux et 5 couches concentriques élucidant la position osseuse, extra-osseuse et intra-canaulaire de la tumeur (Figure 1) [30,31].

La deuxième classification est celle proposée par Tomita et al. qui classifient les masses en fonction de leur localisation dans la vertèbre (antérieur et/ou postérieur) et en fonction de l'extension extra-vertébrale, intra-canaulaire, et au vertèbres adjacentes ou éloignées (Figure 2) [32].

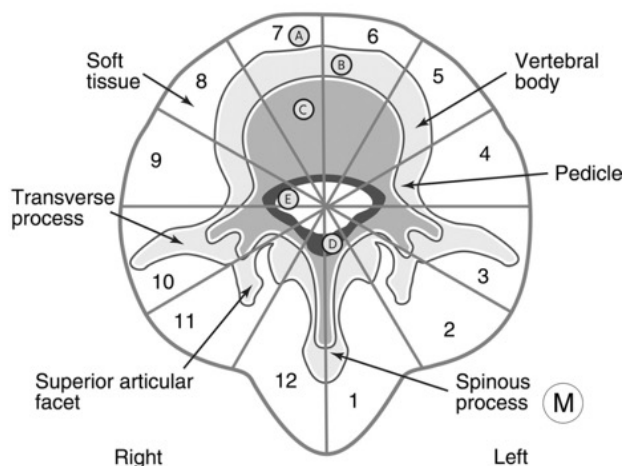


Figure 3 : La classification de Weinstein-Boriani-Biagini (WBB), tel que modifiée par le groupe d'étude sur les tumeurs spinales. Le diagramme montre une vertèbre orientée de façon superposable aux imageries habituelles (tomодensitométrie et IRM). La vertèbre est divisée en 12 quadrants, débutant par la moitié gauche de l'apophyse épineuse et tournant de façon radiale dans le sens inverse des aiguilles d'une montre.

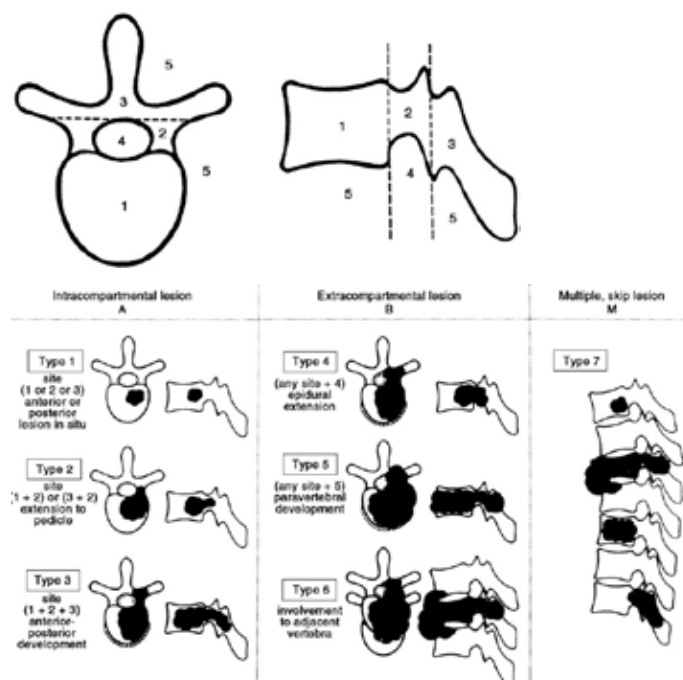


Figure 4 : La classification de Tomita, décrivant les lésions tumorales en fonction de leur localisation vertébrale et de leurs rapports avec les structures avoisinantes.

Prise en charge :

La prise en charge des tumeurs osseuses primitives spinales de l'enfant est avant tout pluridisciplinaire, assurant une prise en charge du patient et de sa maladie. Elle repose sur l'intervention de spécialistes en pédiatrie, oncologie, radiologie interventionnelle, soins de support, soins infirmiers, radio-oncologie, psychologie, nutrition, et chirurgie oncologique[33].

La prise en charge dépend du type de la tumeur, de sa localisation, de son grade histologique, de son stade, des symptômes et de la volonté du patient ou de son tuteur si le patient est mineur. Elle repose sur trois piliers, la chimiothérapie (néoadjuvante et adjuvante), la radiothérapie (néoadjuvante et adjuvante), et la résection chirurgicale[7,10].

L'avancée perçue dans les traitements adjuvants au cours des dernières décennies a changé sensiblement l'approche vis-à-vis des tumeurs malignes primitives de la colonne vertébrale. Ceci relève de la particularité de ces tumeurs qui surviennent dans une région anatomique complexe à proximité de structures vasculaires et neurologiques majeures, rendant impossible une résection chirurgicale radicale telle que décrite par Enneking[34].

Seuls les résections à marges larges ou mêmes les résections marginales à barrières anatomiques (gaine nerveuses, aponévrose..) seraient envisageables. Vue la complexité de la situation, il n'existe généralement qu'une seule véritable chance de réaliser une résection curative en bloc pour ces tumeurs, soulignant ainsi l'importance de confier ces cas aux mains spécialisées expérimentées[35].

Une décision particulièrement difficile à envisager s'impose face à un enfant qui se présente avec un déficit neurologique aigu au diagnostic de sa tumeur osseuse primitive de la colonne. Dans ce cas, une décompression chirurgicale arrêterait la progression de son déficit et pourrait le renverser; mais contribuera à la dissémination locale et systémique de la pathologie; mettant en péril le pronostic vital du patient. Mizrae et al. ont montré que dans des situations similaires, un début rapide du traitement néoadjuvant (chimiothérapie et/ou radiothérapie) pourrait inverser le tableau neurologique du patient, laissant le temps pour une meilleure planification de la résection chirurgicale [36].

En fonction de l'extension de l'atteinte tumorale et par la suite de la classification de la tumeur selon WBB ou Tomita, il existe trois procédures chirurgicales qui permettent une résection des tumeurs spinales primitives de l'enfant : la spondylectomie, la résection sagittale et la résection des éléments postérieurs.

Une analyse exhaustive préopératoire de l'imagerie (tomodensitométrie, IRM, radiographies simples, angiotomodensitométrie..) va permettre de bien définir les rapports de la tumeur avec les structures neurologiques, osseuses, mais aussi thoracique et rétropéritonéale avoisinantes[37]. Une bonne compréhension de ses rapports permet au chirurgien

de planifier la résection mais aussi de demander, au cas par cas, une collaboration des collègues en chirurgie thoracique, chirurgie viscérale, et/ou chirurgie plastique.

Le but de cette chirurgie est de sortir avec une résection R0[38]. Si ceci s'avère impossible, il serait tout à fait légitime de questionner l'utilité de la chirurgie. Une fois le plan d'une résection R0 envisageable est bien établi, une discussion doit se faire avec le patient et sa famille concernant les risques et les attentes post-opératoires avant de procéder à cette chirurgie majeure.

La spondylectomie ou vertebrectomie est la chirurgie où la totalité de la vertèbre (ou des vertèbres si atteintes de plusieurs) est reséquée. Pratiquement, le terme de « résection en bloc » est inapproprié dans cette chirurgie parce que ceci impliquerait une résection des éléments osseux ainsi que du contenu intracanalair, entraînant des conséquences fonctionnelles dévastatrices pour le patient. Pour une spondylectomie en marges R0, il est impératif qu'au moins un des 2 pédicules soit sain sans invasion tumorale; faute de quoi, la résection sera considérée au moins comme microscopiquement intra-tumorale[37].

La résection peut se faire par une approche large postérieure bilatérale; néanmoins, en présence d'une large composante extra vertébrale antérieure, une approche antérieure transthoracique ou rétropéritonéale s'impose. Il est encore débattu dans la littérature s'il est préférable de se limiter à une approche unique même extensive, lorsque ceci est possible, afin de limiter les risques de contamination et de dissémination, ou s'il faut être permissif pour une double approche afin de permettre une dissection antérieure sécuritaire[37,39,40].

Lors d'une approche postérieure large, une exposition bilatérale permettra une résection costale bilatérale à au moins 5 centimètres de la tumeur vertébrale thoracique; permettant un accès et une dissection pleurale et vasculaire mousse au doigt avec l'aide et la participation du chirurgien thoracique. Ainsi, un espace circonférentiel serait créé autour de la colonne permettant une transection du ligament longitudinal antérieur, du ligament longitudinal postérieur et des disques dans du tissu sain. L'ostéotomie vertébrale/pédiculaire doit être gardée jusqu'à la fin, après que toutes les libérations circonférentielles sont réalisées pour faciliter l'extraction rapide de la pièce de résection tout autour du cordon médullaire/sac dural dans le cas de saignement[37,39,40].

La dissection et la résection doivent être précédées par une fixation par des vis pédiculaires en proximal et en distal de la pièce de résection (3 niveaux en proximal et 3 niveaux en distal) ainsi que par une tige métallique au moins. Ceci permet de disséquer, détracter, et corriger sur une colonne stable et fixée.

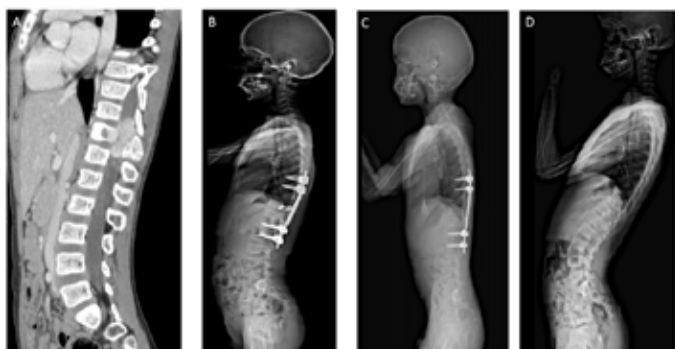


Figure 5 : Patiente de 12 ans se présentant pour une dorsalgie avec faiblesse des membres inférieurs et attitude scoliotique diagnostiquée d'ostéosarcome de bas grade. Sur le scanner (A) présence d'une lésion lytique de D11 avec rehaussement important et invasion intracanalair. Suite à une embolisation de la tumeur, la patiente fut opérée (B) de laminectomie de D10 à D12 et debulking de la tumeur et libération du sac dural avec synthèse D8-9 et L1-2 et chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante. Suivi (C) post-opératoire à 1 an avec récupération complète des signes neurologiques. Ablation du matériel orthopédique au niveau du rachis 3 ans post-opératoire.

La navigation scanographique tri-dimensionnelle per-opératoire et les guides de coupes par imprimétrie tri-dimensionnelle sont des atouts supplémentaires mis au service des chirurgiens pour faciliter l'exécution du plan préopératoire de résection et pour augmenter la précision et la rapidité du geste chirurgical.

La spondylectomie est une option valable pour les tumeurs classées Tomita 1 à 6[4]. Quand la tumeur occupe une portion excentrique du corps vertébrale, du pédicule et/ou de l'apophyse transverse; la résection sagittale permet une résection large sécuritaire (Tomita Types 1, 2 ou 3; sites anatomiques 1, 2 ou 3). Si la tumeur occupe exclusivement l'arche postérieure sans atteinte pédiculaire (Tomita Type 1, site anatomique 3), une résection en bloc de celui-ci est possible.

Ces différentes résections, plus ou moins larges, engendrent des degrés variables d'instabilité spinales nécessitant ou non des reconstructions plus ou moins étendues. Le but de cette reconstruction est de restituer l'alignement coronal et sagittal, et parfois, pourquoi pas d'achever une fusion, ou un montage assez solide dont la survie surpasserait celle du patient. Ceci est atteint par l'intermédiaire des vis pédiculaires et des tiges en postérieur, et d'une allogreffe structurale osseuse ou d'une cage métallique avec allogreffe fragmentée. Le défaut de cette fixation pourrait aboutir en post-opératoire à des déformations progressives, des douleurs non contrôlables et des déficits neurologiques. Ces résections pourraient aussi engendrer des défauts de couverture nécessitant le recours à des lambeaux musculaire ou fasciaux de couverture, permettant une couverture étanche et hermétique[3,4,35].

Cette chirurgie majeure est associée à un risque élevé de complications pouvant dépasser le taux de 80%

pour les complications mineures et de 40% pour les complications majeures[37,39]. Les complications possibles étant le saignement, l'infection du site opératoire, la déhiscence de la cicatrice, l'écoulement du liquide céphalo-rachidien, les déficits neurologiques allant jusqu'à la paraplégie, les douleurs chroniques, la récurrence tumorale, les complications cardiaques et pulmonaires pouvant aller jusqu'au décès et les complications mécaniques liées à la fixation.

Lorsque la résection en bloc n'est pas possible, une résection palliative en miette demeure une possibilité pour aider au contrôle des symptômes et améliorer la qualité de vie des patients; bien que différentes études aient montré l'avantage clair sur la survie de la résection « en bloc »[41].

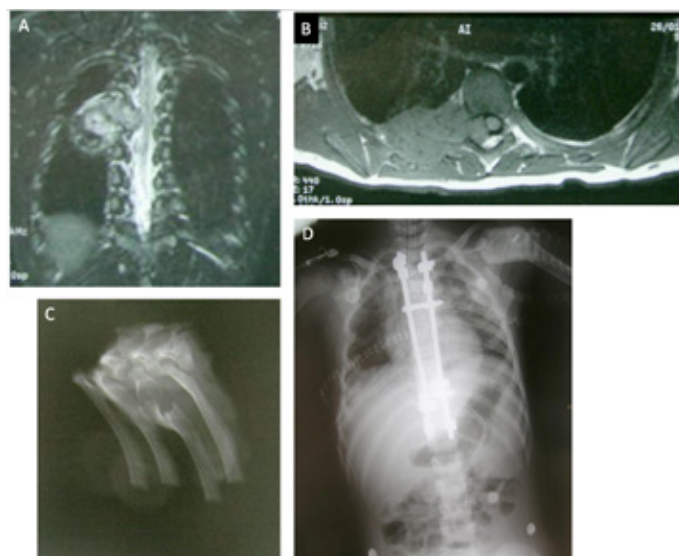


Figure 6 : Patiente de 4 ans et demi se présente pour douleur dorsale sans déficit neurologique. Une IRM (A, B) montre une tumeur de la 6ème côte à droite avec envahissement intracanalair. Une biopsie au trocart sous scanner montre un sarcome fusiforme de bas grade. (C) Une résection en bloc a été faite avec (D) synthèse D3-D11.

Dans le cas du granulome éosinophile, différentes approches sont utilisées. Ces lésions se stabilisent et guérissent souvent spontanément avec reconstitution de la hauteur vertébrale et des disques dans les 3 ans qui suivent[42]. Ainsi, dans la majorité des cas, ces patients sont traités de manière conservatrice avec antalgiques et le port d'un corset en cas d'instabilité. Néanmoins, un suivi régulier est exigé. Dans les lésions solitaires rebelles aux traitements antalgiques, une infiltration de corticoïdes sous scan peut être envisagée[43]. La chirurgie est généralement réservée pour les patients avec signes et symptômes neurologiques secondaires à la compression des éléments nerveux par affaissement vertébrale ou ceux ayant une instabilité rachidienne non stabilisée par corset. En cas d'atteinte systémique, tel que dans la maladie de Hand-Schüller-Christian ou Letterer-Siwe, la chimiothérapie systémique peut être utile[44].

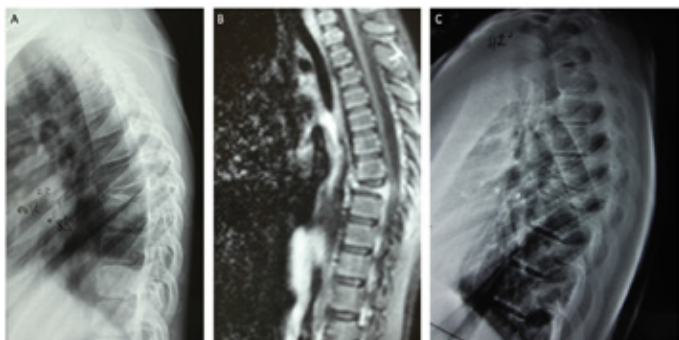


Figure 7 : Fille de 13 ans se présentant avec une dorsalgie progressive avec déformation du rachis en hypercyphose et un examen neurologique normal. Radiographie (A) de profil montre une vertèbra plana de D8. Une IRM (B) et le bilan d'extension confirment le diagnostic de granulome éosinophile solitaire de D8. La patiente est traitée par antalgiques et un corset thoracolombaire en hyperextension. Suivi (C) à 4 ans montre une stabilisation de la vertèbra plana et une gain relative de la hauteur vertébrale et discale.

Points importants:

- La prise en charge des tumeurs osseuses malignes rachidiennes primitives de l'enfant est pluridisciplinaire, assurant une prise en charge globale du patient.
- Le traitement repose sur la chimiothérapie/radiothérapie néoadjuvantes et adjuvantes et sur la résection chirurgicale.
- Le but de la résection chirurgicale est d'atteindre des marges R0, possibles entre des mains spécialisées.
- L'étendue de la résection est dictée par la localisation et l'extension de la tumeur. Le plan chirurgical est complété avec une analyse exhaustive de l'imagerie per-opératoire.
- La vertebrectomie « en bloc » est une chirurgie majeure qui pourrait impliquer plusieurs spécialistes, avec des risques élevés de complications.
- Une reconstruction est nécessaire après la résection pour offrir une colonne vertébrale stable et bien alignée.
- Dans le cas du granulome éosinophile, le traitement conservateur est la règle, le traitement chirurgical étant réservé pour les instabilités importantes et les atteintes neurologiques.

Pronostic :

Les données sur les tumeurs primitives osseuses du rachis pédiatrique sont limitées par la rareté des cas et les limitations des analyses à des séries de cas.

Ostéosarcome : la pierre angulaire du traitement de l'ostéosarcome spinale repose sur la chimiothérapie néoadjuvante, suivie par la résection chirurgicale (en-bloc lorsque possible), suivi d'une chimiothérapie adjuvante. Les protocoles de chimiothérapie néoadjuvante ont amélioré la survie globale sans maladie; mais ont permis aussi de rapetisser la tumeur augmentant les chances de succès d'une éventuelle résection en bloc. Les registres ont montré que la survie médiane des patients qui se présentent avec un

ostéosarcome sous forme d'une lésion spinale solitaire atteint 29.5 mois, comparé à 7 mois de survie médiane chez les patients avec métastase à la présentation (leur proportion est estimée à 7% des patients avec ostéosarcome rachidien). La survie à 5 ans de ces patients est limitée à 18%. Les métastases, les gros volumes tumoraux ainsi que la localisation sacrée sont des facteurs de mauvais pronostic[3,45].

Sarcome d'Ewing : La particularité du Sarcome d'Ewing est sa sensibilité à la radiothérapie; faisant de celle-ci, ainsi que de la chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante des atouts essentiels dans les protocoles de traitement des sarcomes d'Ewing. Ceci améliore les taux de survie chez les patients atteints de sarcome d'Ewing comparés à ceux atteints d'ostéosarcome. Basés sur les registres, les patients qui se présentent avec un sarcome d'Ewing solitaire de la colonne ont une survie médiane estimée à 90 mois. Celle-ci se réduit à 20 mois si les patients ont des métastases à la présentation ce qui est le cas chez 25% des patients. La survie à 5 ans s'élève quant à elle à 40%. Les facteurs de bons pronostics associés au Sarcome d'Ewing sont le jeune âge (<10 ans), le volume tumoral (<100mL), un taux de nécrose élevé post-chimiothérapie (>90%) et une résection en bloc à marges larges. Les facteurs de mauvais pronostic incluent les métastases, la taille de la tumeur (>8 centimètres), un taux élevé de globules blancs sur la formule numération sanguine initiale et une augmentation de la vitesse de sédimentation, ainsi qu'une mauvaise réponse à la chimiothérapie néoadjuvante[3,45].

Conclusion :

Les tumeurs malignes osseuses rachidiennes de l'enfant sont des conditions rares qui engagent gravement le pronostic vital du patient. Malgré leurs présentations atypiques, un clinicien doit toujours garder un indice de suspicion élevé et référer les patients aux centres de prise en charge tertiaires pour complétion des bilans et confirmation pathologique. Une biopsie bien faite, dans un contexte pluridisciplinaire, est essentielle au diagnostic et par la suite à la prise en charge. Le traitement curatif repose sur la chirurgie qui consiste en une résection en marges saines de la tumeur et sur les traitements néoadjuvants et adjuvants (chimiothérapie/radiothérapie). Bien que le pronostic de ces tumeurs demeure sombre, une nette amélioration de la survie a été enregistrée au cours de ces dernières décennies grâce au progrès des traitements adjuvants mais aussi des techniques perichirurgicales qui permettent une planification précise et détaillée et une navigation tri-dimensionnelle lors de la résection. L'atout reste une suspicion clinique précoce et une référence en centre de soins tertiaire pour offrir au patient une prise en charge, à jour, et pluridisciplinaire.

Résumé :

Les tumeurs osseuses malignes rachidiennes les plus fréquentes chez l'enfant sont l'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing, le lymphome et les métastases du neuroblastome. Bien qu'elles soient rares, le diagnostic au moment opportun affecte significativement le pronostic de l'enfant atteint de ces tumeurs. Devant un patient présentant une douleur dorso-lombaire inflammatoire, une atteinte neurologique, ou une scoliose progressive douloureuse, un clinicien doit garder un indice de suspicion élevé et commencer par un bilan radiologique de base. En fonction des résultats, le patient doit être référé rapidement aux centres tertiaires spécialisés où une biopsie lésionnelle percutanée doit être faite après concertation entre les spécialistes concernés. Une approche pluridisciplinaire assurera la meilleure prise en charge de l'enfant et de sa famille. Le traitement repose sur un trépied de chimiothérapie (néoadjuvante et/ou adjuvante), de radiothérapie (néoadjuvante et/ou adjuvante) et de résection chirurgicale. Le but de la résection est d'obtenir des marges saines; chose possible après une évaluation exhaustive de la tumeur, de son extension et de ses rapports avec les tissus avoisinants. La chirurgie est majeure et peut impliquer différents spécialistes. Le pronostic de ces tumeurs est réservé; cependant, les données récentes montrent une prolongation de la survie des patients atteints de tumeurs osseuses malignes rachidiennes grâce au progrès des traitements adjuvants et des technologies péri-opératoires permettant une planification précise et adéquate, et une navigation de la résection en peropératoire.

Références :

[1] Jemal A, Siegel R, Ward E, Hao Y, Xu J, Thun MJ. Cancer statistics, 2009. *CA Cancer J Clin* 2009;59:225–49. <https://doi.org/10.3322/caac.20006>.

[2] Linabery AM, Ross JA. Trends in childhood cancer incidence in the U.S. (1992-2004). *Cancer* 2008;112:416–32. <https://doi.org/10.1002/cncr.23169>.

[3] Ravindra VM, Eli IM, Schmidt MH, Brockmeyer DL. Primary osseous tumors of the pediatric spinal column: review of pathology and surgical decision making. *Neurosurg Focus* 2016;41:E3. <https://doi.org/10.3171/2016.5.FOCUS16155>.

[4] Kim HJ, McLawhorn AS, Goldstein MJ, Boland PJ. Malignant osseous tumors of the pediatric spine. *J Am Acad Orthop Surg* 2012;20:646–56. <https://doi.org/10.5435/JAAOS-20-10-646>.

[5] Kelley SP, Ashford RU, Rao AS, Dickson RA. Primary bone tumours of the spine: a 42-year survey from the Leeds Regional Bone Tumour Registry. *Eur Spine J* 2007;16:405–9. <https://doi.org/10.1007/s00586-006-0188-7>.

[6] Sciubba DM, Hsieh P, McLoughlin GS, Jallo GI. Pediatric tumors involving the spinal column. *Neurosurg Clin N Am* 2008;19:81–92. <https://doi.org/10.1016/j.nec.2007.09.008>.

[7] Prater S, McKeon B. Osteosarcoma. 2023.

[8] Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, Shives TC. Primary vertebral osteosarcoma: imaging findings. *Radiology* 2004;230:697–702. <https://doi.org/10.1148/radiol.2303030226>.

[9] Venkateswaran L, Rodriguez-Galindo C, Merchant TE, Poquette CA, Rao BN, Pappo AS. Primary Ewing tumor of the vertebrae: clinical characteristics, prognostic factors, and outcome. *Med Pediatr Oncol* 2001;37:30–5. <https://doi.org/10.1002/mpo.1159>.

[10] Durer S, Shaikh H. Ewing Sarcoma. 2023.

[11] Glotzbecker MP, Kersun LS, Choi JK, Wills BP, Schaffer AA, Dormans JP. Primary non-Hodgkin's lymphoma of bone in children. *J Bone Joint Surg Am* 2006;88:583–94. <https://doi.org/10.2106/JBJS.D.01967>.

[12] Harter D, Weiner H. Spine tumors. In: Albright L, Pollack IF, Adelson D, editors. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*, Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2008. <https://doi.org/10.1055/b-002-57134>.

[13] Schajowicz F, Slullitel J. Eosinophilic granuloma of bone and its relationship to Hand-Schüller-Christian and Letterer-Siwe syndromes. *J Bone Joint Surg Br* 1973;55:545–65.

[14] Garg S, Dormans JP. Tumors and tumor-like conditions of the spine in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2005;13:372–81. <https://doi.org/10.5435/00124635-200510000-00002>.

[15] Ginsburg G, Bassett G. Back Pain in Children and Adolescents: Evaluation and Differential Diagnosis. *J Am Acad Orthop Surg* 1997;5:67–78. <https://doi.org/10.5435/00124635-199703000-00002>.

[16] Pollono D, Tomarchia S, Drut R, Ibañez O, Ferreyra M, Cédola J. Spinal cord compression: a review of 70 pediatric patients. *Pediatr Hematol Oncol* 2003;20:457–66.

[17] Saccomanni B. Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine: a review of the literature. *Curr Rev Musculoskelet Med* 2009;2:65–7. <https://doi.org/10.1007/s12178-009-9047-6>.

[18] Saifuddin A, White J, Sherazi Z, Shaikh MI, Natali C, Ransford AO. Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine. Factors associated with the presence of scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 1998;23:47–53. <https://doi.org/10.1097/00007632-199801010-00010>.

- [19] Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, Dekutoski MB. Primary Ewing's sarcoma of the vertebral column. *Skeletal Radiol* 2004;33:506–13. <https://doi.org/10.1007/s00256-004-0810-x>.
- [20] Sundaresan N, Rosen G, Boriani S. Primary malignant tumors of the spine. *Orthop Clin North Am* 2009;40:21–36, v. <https://doi.org/10.1016/j.ocl.2008.10.004>.
- [21] Meyer JS, Nadel HR, Marina N, Womer RB, Brown KLB, Eary JF, et al. Imaging guidelines for children with Ewing sarcoma and osteosarcoma: a report from the Children's Oncology Group Bone Tumor Committee. *Pediatr Blood Cancer* 2008;51:163–70. <https://doi.org/10.1002/pbc.21596>.
- [22] Barker R, Fareedi S, Thompson D, Saunders D. The use of CT angiography in the preoperative planning of cervical spine surgery in children. *Childs Nerv Syst* 2009;25:955–9. <https://doi.org/10.1007/s00381-009-0904-9>.
- [23] Dormans JP, Moroz L. Infection and Tumors of the Spine in Children. *Journal of Bone and Joint Surgery* 2007;89:79–97. <https://doi.org/10.2106/JBJS.F.00475>.
- [24] Kundu ZS. Classification, imaging, biopsy and staging of osteosarcoma. *Indian J Orthop* 2014;48:238–46. <https://doi.org/10.4103/0019-5413.132491>.
- [25] Hurley C, McCarville MB, Shulkin BL, Mao S, Wu J, Navid F, et al. Comparison of (18) F-FDG-PET-CT and Bone Scintigraphy for Evaluation of Osseous Metastases in Newly Diagnosed and Recurrent Osteosarcoma. *Pediatr Blood Cancer* 2016;63:1381–6. <https://doi.org/10.1002/pbc.26014>.
- [26] Zhang X, Guan Z. PET/CT in the diagnosis and prognosis of osteosarcoma. *Front Biosci (Landmark Ed)* 2018;23:2157–65. <https://doi.org/10.2741/4696>.
- [27] Bruns J, Delling G, Henne-Bruns D, Hossfeld DK. Biopsy of tumors of the musculoskeletal system. *Dtsch Arztebl Int* 2008;105:492–7. <https://doi.org/10.3238/arztebl.2008.0492>.
- [28] Berger-Richardson D, Swallow CJ. Needle tract seeding after percutaneous biopsy of sarcoma: Risk/benefit considerations. *Cancer* 2017;123:560–7. <https://doi.org/10.1002/cncr.30370>.
- [29] Barrientos-Ruiz I, Ortiz-Cruz EJ, Serrano-Montilla J, Bernabeu-Taboada D, Pozo-Kreilinger JJ. Are Biopsy Tracts a Concern for Seeding and Local Recurrence in Sarcomas? *Clin Orthop Relat Res* 2017;475:511–8. <https://doi.org/10.1007/s11999-016-5090-y>.
- [30] Chan P, Boriani S, Fournay DR, Biagini R, Dekutoski MB, Fehlings MG, et al. An assessment of the reliability of the Enneking and Weinstein-Boriani-Biagini classifications for staging of primary spinal tumors by the Spine Oncology Study Group. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009;34:384–91. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e3181971283>.
- [31] Boriani S, Weinstein JN, Biagini R. Primary bone tumors of the spine. Terminology and surgical staging. *Spine (Phila Pa 1976)* 1997;22:1036–44. <https://doi.org/10.1097/00007632-199705010-00020>.
- [32] Tomita K, Kawahara N, Baba H, Tsuchiya H, Fujita T, Toribatake Y. Total en bloc spondylectomy. A new surgical technique for primary malignant vertebral tumors. *Spine (Phila Pa 1976)* 1997;22:324–33. <https://doi.org/10.1097/00007632-199702010-00018>.
- [33] Siegel GW, Biermann JS, Chugh R, Jacobson JA, Lucas D, Feng M, et al. The multidisciplinary management of bone and soft tissue sarcoma: an essential organizational framework. *J Multidiscip Healthc* 2015;8:109–15. <https://doi.org/10.2147/JMDH.S49805>.
- [34] Enneking WF. A system of staging musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop Relat Res* 1986;9–24.
- [35] Helenius IJ, Krieg AH. Primary malignant bone tumours of spine and pelvis in children. *J Child Orthop* 2021;15:337–45. <https://doi.org/10.1302/1863-2548.15.210085>.
- [36] Mirzaei L, Kaal SEJ, Schreuder HWB, Bartels RHMA. The Neurological Compromised Spine Due to Ewing Sarcoma. What First: Surgery or Chemotherapy? Therapy, Survival, and Neurological Outcome of 15 Cases With Primary Ewing Sarcoma of the Vertebral Column. *Neurosurgery* 2015;77:718–24; discussion 724–5. <https://doi.org/10.1227/NEU.0000000000000903>.
- [37] Missenard G, Bouthors C, Fadel E, Court C. Surgical strategies for primary malignant tumors of the thoracic and lumbar spine. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* 2020;106:S53–62. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2019.05.028>.
- [38] Stoeckle E, Gardet H, Coindre J-M, Kantor G, Bonichon F, Milbéo Y, et al. Prospective evaluation of quality of surgery in soft tissue sarcoma. *Eur J Surg Oncol* 2006;32:1242–8. <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2006.05.005>.
- [39] Howell EP, Williamson T, Karikari I, Abd-El-Barr M, Erickson M, Goodwin ML, et al. Total en bloc resection of primary and metastatic spine tumors. *Ann Transl Med* 2019;7:226–226. <https://doi.org/10.21037/atm.2019.01.25>.
- [40] Williams R, Foote M, Deverall H. Strategy in the surgical treatment of primary spinal tumors. *Global*

Spine J 2012;2:249–66.

<https://doi.org/10.1055/s-0032-1329886>.

[41] Kooner P, Bozzo I, Rizkallah M, Hassani M, Turcotte RE, Aoude A. Primary Sarcomas of the Spine: A Systematic Review and Pooled Data Analysis. *Clin Spine Surg* 2023;36:280–6.

<https://doi.org/10.1097/BSD.0000000000001432>.

[42] Nakamura N, Inaba Y, Aota Y, Machida J, Saito T. Characteristic Reconstitution of the Spinal Langerhans Cell Histiocytosis in Young Children. *Journal of Pediatric Orthopaedics* 2019;39:e308–11.

<https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001283>.

[43] Chang CY, Guimares JB, Joseph G, de Toledo Petrilli M, Lozano-Calderon S, Bredella MA, et al. Percutaneous CT-guided corticosteroid injection for the treatment of osseous Langerhans cell histiocytosis: a three institution retrospective analysis. *Skeletal Radiol* 2022;51:1037–46.

<https://doi.org/10.1007/s00256-021-03917-2>.

[44] DiCaprio MR, Roberts TT. Diagnosis and Management of Langerhans Cell Histiocytosis. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons* 2014;22:643–52.

<https://doi.org/10.5435/JAAOS-22-10-643>.

[45] Mukherjee D, Chaichana KL, Gokaslan ZL, Aaronson O, Cheng JS, McGirt MJ. Survival of patients with malignant primary osseous spinal neoplasms: results from the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) database from 1973 to 2003. *J Neurosurg Spine* 2011;14:143–50.

<https://doi.org/10.3171/2010.10.SPINE10189>.

DOI : 10.34814/sofop-2024-05