

L'EVOLUTION LENTE DE SARCOME OSTEO- GENIQUE JUXTACORTICAL

(A propos d'un cas avec une survie de 18 ans)

F. BAGHERI H. MAGHSSOUDI

Le sarcome ostéogénique juxtacortical, en raison de ses caractères radiologiques et évolutifs très particuliers, est séparé aujourd'hui du sarcome ostéogénique et doit être considéré comme une entité à part.

Observation

Monsieur A.N., âgé de 42 ans, a subi un traumatisme il y a 18 ans. Quatre mois après cet accident il a senti un léger engourdissement et une douleur vague avec une sensation de courant électrique dans le genou droit irradiant vers l'extrémité du membre atteint.

Six mois après le début de sa maladie, son médecin traitant avait trouvé une masse palpable au creux poplité droit sans aucun changement notable de la peau. Le reste de l'examen clinique était normal. La première radiographie pratiquée à cette date a démontré une petite masse de tonalité osseuse de grosseur d'une noisette, de densité homogène, de contours bien réguliers, attaché au cortex de la région métaphysaire inférieure du fémur droit; mais

en absence de la douleur gênante aucune décision thérapeutique n'a été pratiquée. Deux ans plus tard, le malade a subi une infiltration sous cutanée de novocaïne dans la région atteinte qui a été plus ou moins efficace. Puis le malade ne va pas trop mal jusqu'à l'âge de 31 ans (1960). C'est à cette date que nous avons l'occasion de voir le malade à l'Institut Tadj Pahlavi après sept ans d'évolution.

A l'examen clinique on sent une masse bien palpable de grosseur d'une noix bien fixe, mais sans aucune adhérence à la peau.

A l'examen radiologique on note une opacité de tonalité osseuse, de densité homogène et de contours bien réguliers dans la région métaphysaire inférieure du fémur droit, évoquant une tumeur osseuse bénigne. Une biopsie pratiquée a démontré un aspect de sarcome ostéogénique. Comme le résultat de la biopsie pratiquée contrastait avec l'aspect radiologique innocent, une deuxième biopsie osseuse a été envisagée. Cette dernière biopsie a confirmé la précédente (Figs. 8-9). C'est pourquoi nous avons pensé que nous sommes en présence d'une tumeur osseuse maligne avec un aspect radiologique trompeur. Compte tenu de l'histoire clinique et de l'évolution lente de la tumeur et de son aspect radiologique bénin et tout particulièrement de la localisation élective de la masse tumorale, nous avons jugé que nous devons être en présence d'un sarcome juxtacortical.

Le malade refusant toute proposition chirurgicale et même l'excision locale quitte l'hôpital avec un assez bon état général. Durant l'année 1961-71 nous avons l'occasion de voir le malade périodiquement tous les six mois avec des contrôles radiologiques (Figs. 2 et 5). Sur ces radiographies, une activité progressive d'allure maligne nous a frappé. Cet aspect est encore plus évident sur la figure 5 pratiquée en 1971. Les radiographies pulmonaires pratiquées pendant cette période ne montraient aucun aspect métastatique (Fig. 6).

Le malade refusant tout acte chirurgical, en absence de métastases pulmonaires, un traitement par le télécobalt 60 à visée palliative a été pratiqué et le malade a reçu une dose tumorale de 3000 Rads.

Trois mois après la radiothérapie, la radiographie thoracique montre des métastases pulmonaires (Fig. 7). Le malade meurt huit mois après la découverte des métastases à l'âge de 42 ans après une évolution de 18 ans.

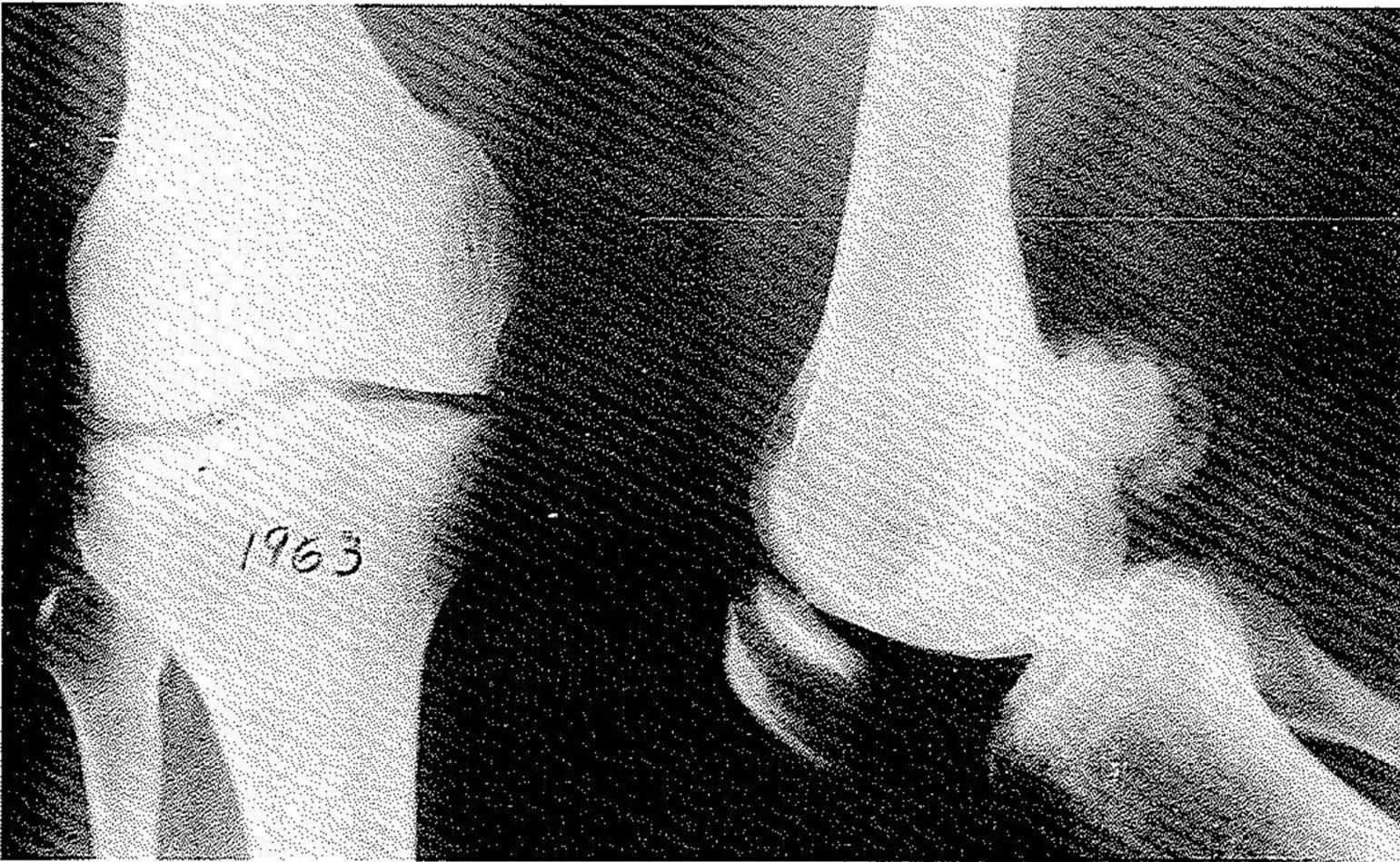


Fig. 2 Légère augmentation du volume et légère diminution de la densité tumorale. (1963)

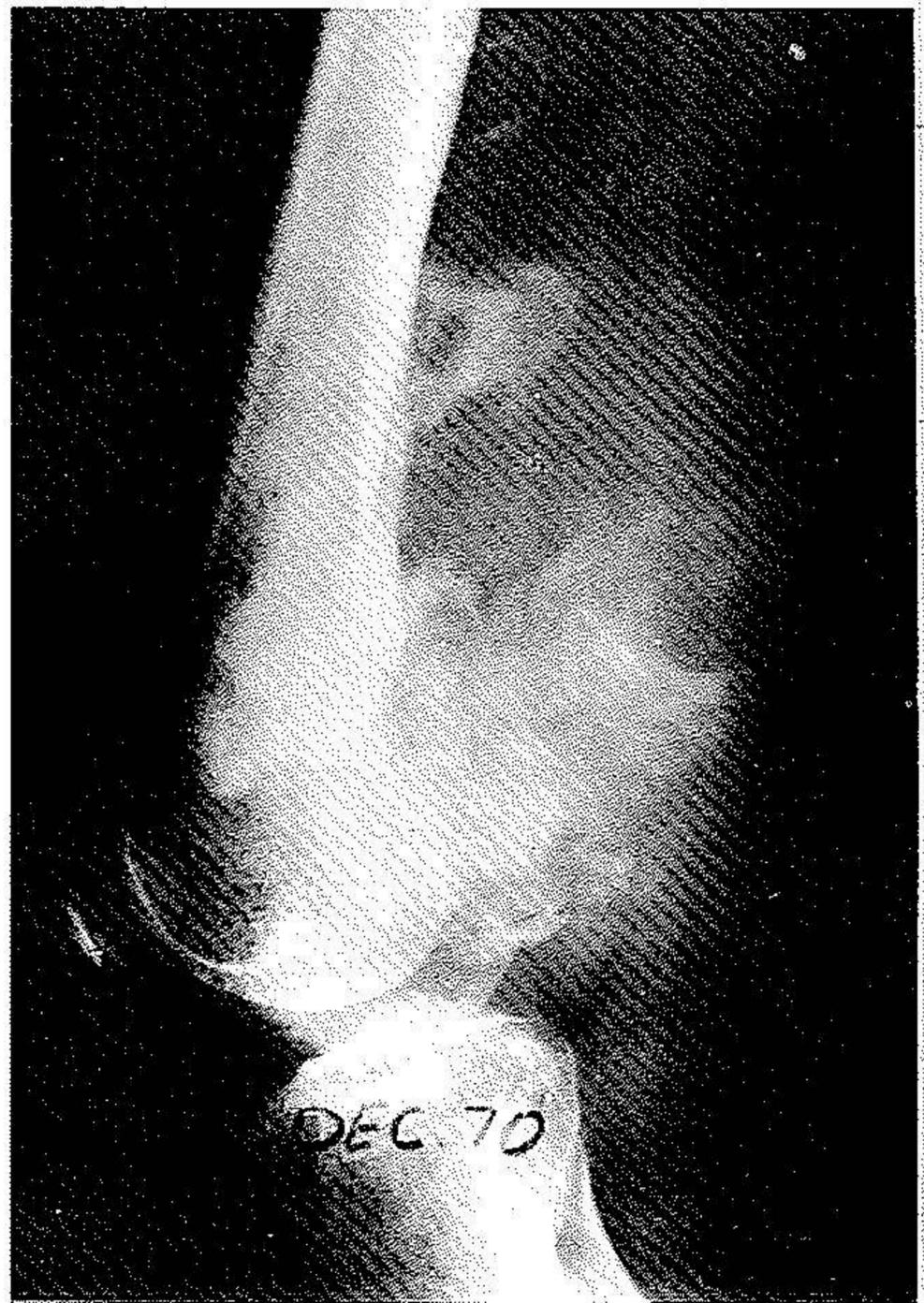


Fig. 5 L'expansion, l'éclatement et l'invasion de la masse tumorale dans les parties-molles. On note toujours une tonalité non homogène et une irrégularité de contour tumoral. (XII. 1970)

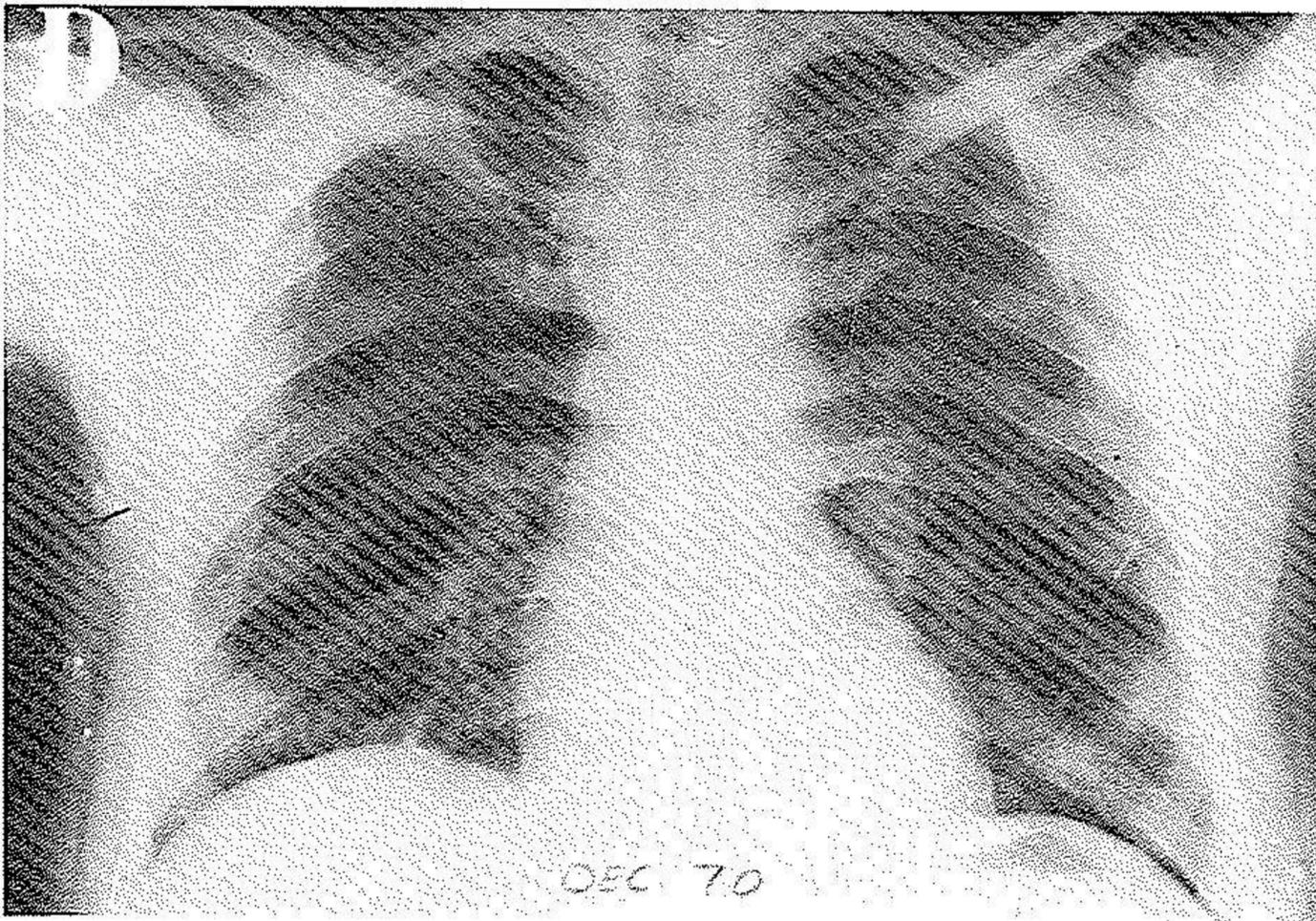


Fig. 6 Absence des foyers métastatiques pulmonaires. (XII, 1970)



Fig. 7 L'apparition des foyers métastatiques dans les deux champs pulmonaires. (I, 1971)

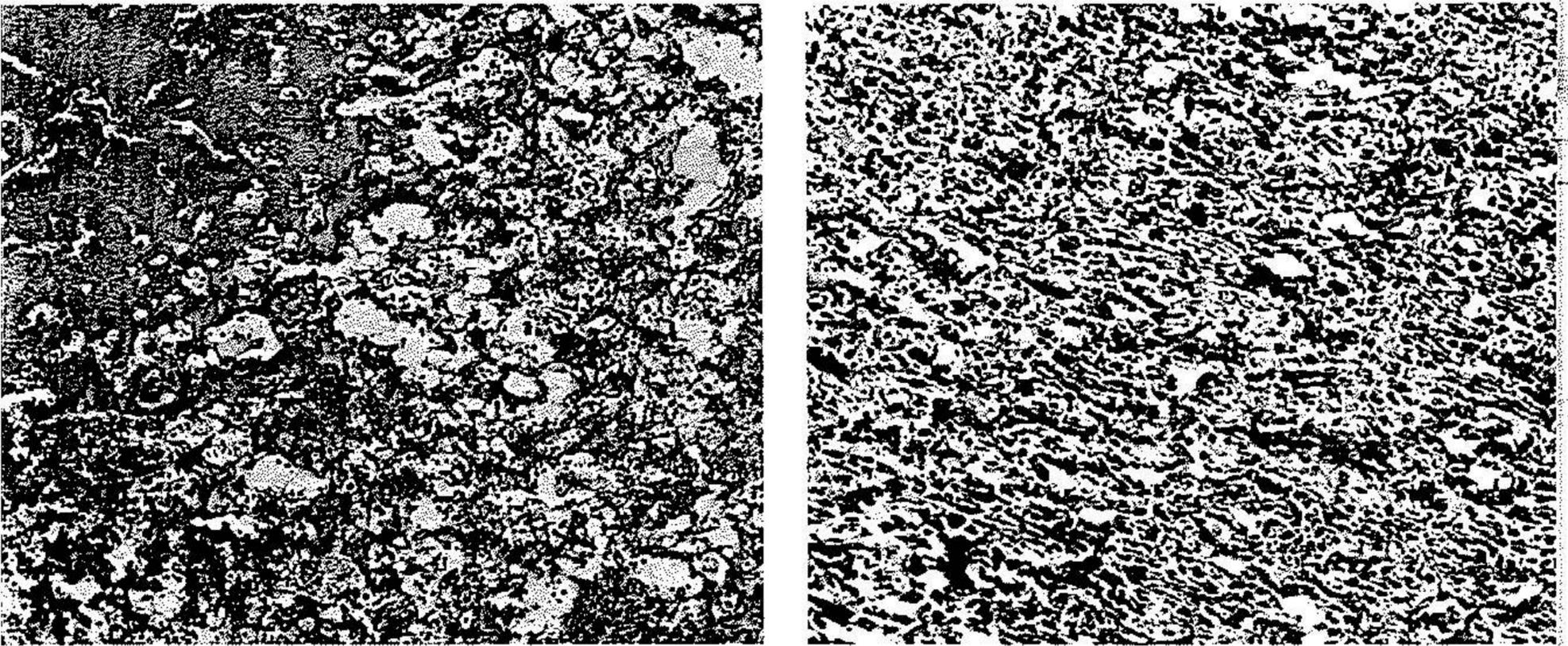


Fig. 8 On observe des travées osseuses de dimensions différentes montrant des caractères néoplasiques en particulier à droite et en bas du cliché.

Fig. 9 Les noyaux cellulaires étaient différents les un des autres, compte tenu de leur coloration, ce qui est évocateur d'un tissu sarcomateux.

Discussion

Le sarcome juxtacortical a été confondu pendant très longtemps avec d'autres affections osseuses bénignes mais c'est en 1951 que Geschikter et Copeland ont individualisé cette tumeur comme une tumeur périostée maligne, très ossifiante, à point de départ périphérique juxtacortical à développement extraosseux, d'évolution lente et insidieuse et comportant un assez bon pronostic (5-6-7).

La rareté de cette tumeur est confirmée par le fait que Van der Heul et Von Bonnen ont pu colliger 80 cas dans la littérature jusqu'à 1971. Dans leur article Geschikter et Copeland (14) n'ont pas évoqué l'ostéosarcome mais simplement l'ostéome (5). Ce n'est que petit à petit, à travers des publications de Jaffé et Sélin, Dwinnel, Dahlin et Ghormley, Scaglietti et Calandriello, Van der Heul, Merle d'Aubigné et Van der Heul et Von Bonnen que notre connaissance sur ce sujet s'est accumulée (10-14). On les appelle depuis Geschikter et Copeland des tumeurs Parostéales (4-3-5). Avec Merle d'Aubigné l'école de Cochin utilise le terme de sarcome juxtacortical (4-9-12). Nous préférons cette dénomination qui nous paraît plus évocatrice et plus convenable.

Ces tumeurs sont rares. Elles font partie de 1 % des tumeurs osseuses malignes primitives. Elles surviennent à tout âge, frappant les deux sexes avec une légère prédominance féminine (1-2-4). Dans les deux tiers des cas, elles siègent aux fémurs et aux tibias et particulièrement à la place postérieure de leurs tiers inférieurs (1-6-7).

Le diagnostic de ces tumeurs est radiologique (13) car les signes cliniques n'ont pas de valeur particulière et se résument en une tuméfaction classiquement indolore existant depuis longtemps mais sans adénopathies. L'examen radiologique montre une masse tumorale très dense de contours irréguliers, de densité inégale, non homogène, plutôt lobulé que spiculaire, para-osseuse, rattachée en partie du cortex par une large base d'implantation. Il n'existe jamais de réactions périostées (11-13). L'aspect histologique de cette tumeur est parfois celui d'un sarcome ostéogénique de malignité très atténuée (11).

La tumeur évolue avec une grande lenteur durant des années. Ce n'est que très tardivement au bout de 10 et même de 15 ans d'évolution que des métastases, surtout pulmonaires, finissent par apparaître. En fait le diagnostic est basé sur la confrontation des données radiologiques, histologiques et l'évolution lente (1-8-13).

Dans une revue de la littérature l'évolution la plus lente (15 ans) est décrite par Van der Heul. Sur les 16 cas réunis par cet auteur, les premiers symptômes remontaient au moment du diagnostic à plus d'un an dans la moitié des cas, à plus de cinq ans une fois sur cinq et jusqu'à quinze ans dans une observation. Le fait que nous avons observé chez notre malade une évolution lente de 18 ans nous a paru indispensable d'attirer l'attention sur ce point particulier. Chez notre malade la tumeur aboutit à des métastases pulmonaires (Fig. 1-7) et le malade meurt à l'âge de 42 ans.

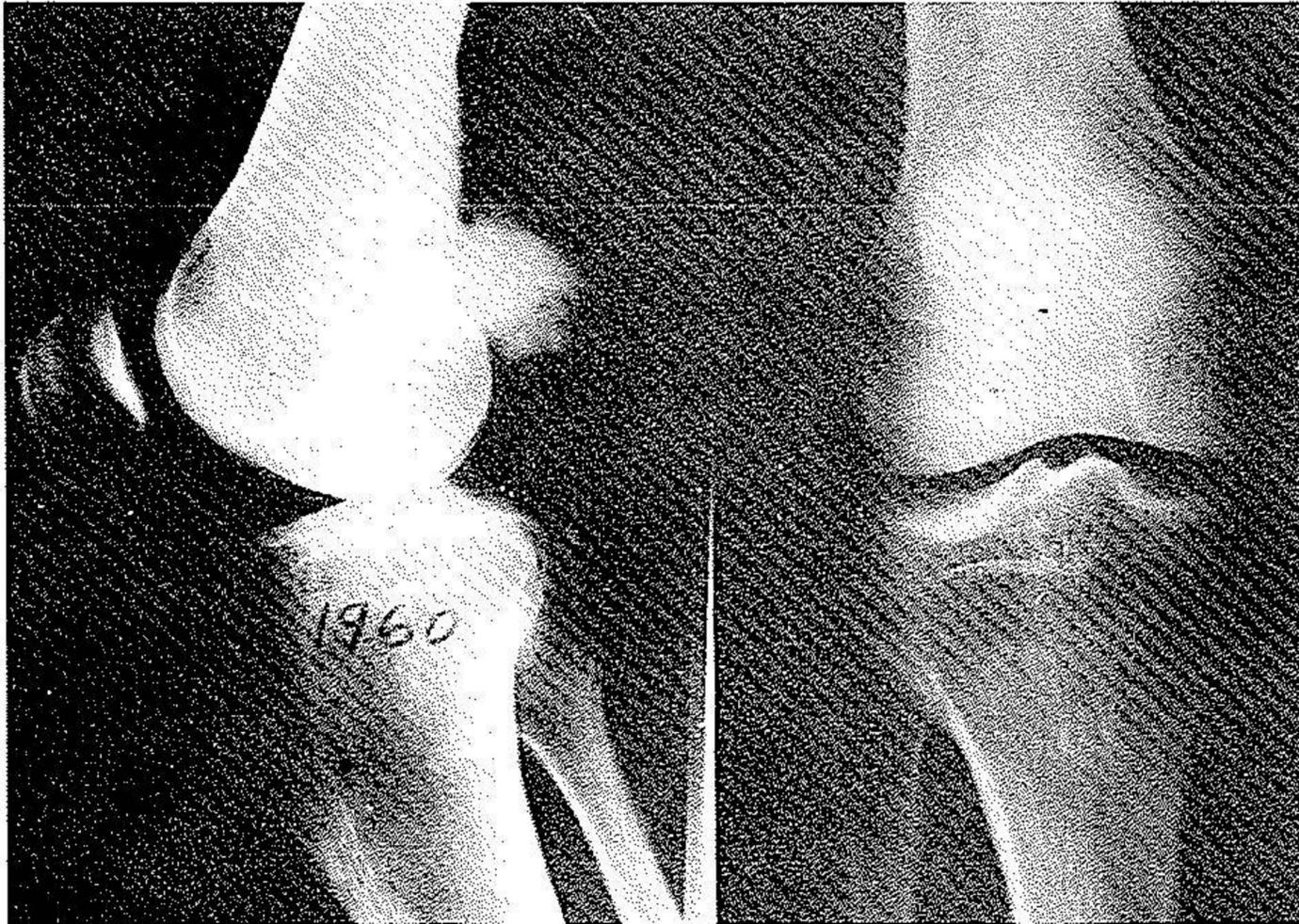


Fig. 1 Mr. A.N.

Présence d'une opacité de tonalité homogène à contour lobulé dans la région poplitaires. On note une sclérose et une irrégularité de la zone corticale externe du fémur. (1960)

Remerciement

Nous tenons à remercier vivement Mrs. les Drs. Z. Shamsa et Ch. Chariat du département anatomie pathologique de la Faculté de Médecine, Université de Téhéran, pour leur collaboration dans l'étude des tissus examinés.

Résumé

Les sarcomes juxtacorticaux sont des tumeurs très rares. Elles sont remarquables par leur évolution lente.

Après une courte revue de la littérature et de la description classique de cette affection, nous avons présenté une observation personnelle que nous avons eu l'occasion de voir à l'Institut Tadj Pahlavi de l'Université de Téhéran. Le point qui nous a paru intéressant était la lenteur de l'évolution de notre observation qui a duré pendant 18 ans.

Summary

Juxtacortical sarcomas are rare tumors. They are remarkable for their slow evolution.

A short review of the literature and a brief description of this entity is presented together with our observation concerning one case seen at the Tadj Pahlavi Institute Tehran University. An interesting observation was the particularly slow evolution of 18 years duration in our case.

References

1. Ackerman, L.V. (1962). Tumors of bone and cartilage, 91-92, A.F.I.P., Washington.
2. Coley, B. (1949). Neoplasms of bone, 242-244, Hoeber, New York.
3. Donald, A.; Wolfel, P. and Carter, R. (1969). Prostal osteosarcoma. Am. J. Roent., 105, 142-146.
4. Dwinnel, L.A.; Dahlin, D. C. et Ghormley, R.K. (1954). Prostal (juxtacortical) osteogenic sarcoma, J. Bone Joint Surg., 36, 732-744.
5. Geschikter, C.F. and Copeland, M.M. (1951). Prostal osteom of bone: a new entity, Ann. Surg., 133, 290-294.
6. Jaffé, H. L. and Sélin, G. (1968). Tumors of bone and Joints, Bull. N.Y. Acad. Med., 2, 256-297.
7. Jaffé, H.L. (1964). Tumors and tumorous conditions of the bones and joints, 279-297, Lea & Febiger, Philadelphia.
8. Jerome, S. and Nosandchuk, A. (1969). Recurrent periostal chondroma, J. Bone Joint Surg., 51, 375-380.
9. Laurence, G. (1969). Sarcomes juxtacorticaux, Rev. Prat. 19, 2461-2465.
10. Lejeune, F. and Campbel, G. (1969). Sarcome de la lignée ostéogénique, Ann. Anat. Path., 24, 185-196.
11. Lichtenstein, L. (1965). Bone tumors, 205-227, C. V. Mosby, St. Louis.
12. Merle d'Aubigné, R.; Meary, R. et Mazabrand, A. (1959). Sarcome ostéogénique juxtacortical, Rev. Chir. Orthop., 45, 873-884.
13. Stevens, G.M. and Pugh, D.G. (1957). Roentgenographic recognition and differentiation of parosteal osteogenic sarcoma, Am. J. Roentg., 78, 1-12.
14. Van der Heul, H. and Von Bonnen, B. (1967). Juxtacortical osteosarcoma, J. Bone Joint Surg., 3, 415-439.