

Préambule: Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles. Les diapositives de l'orateur sont normalement disponibles sur le site Internet <http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html> le nom d'utilisateur est "formationcontinue" et le mot de passe est "pediatrie", en minuscules et sans accents.

Colloque de Pédiatrie Lausanne-Genève du 7 juin 2011

Première heure:

Oncologie osseuse : une affaire multidisciplinaire

Orateurs: Drs J.-M. Joseph, P.-Y. Zambelli, M. Beck Popovic

Une adolescente de 15 ans consulte pour des douleurs de genou. Un diagnostic d'entorse est évoqué, sans notion de traumatisme claire. La douleur et la tuméfaction sont latérales. Un diagnostic différentiel se pose entre arthrite inflammatoire ou septique, épiphysiolyse fémorale supérieure, néoplasie.

Une radiographie standard du genou montre une image lytique de l'épicondyle.

Le cas est ensuite discuté en consultation multidisciplinaire.

Une fillette de 3 ans, aux antécédents de convulsion néonatale, est hospitalisée pour état fébrile, détresse respiratoire. Une radiographie montre un poumon blanc. Le scanner montre qu'il s'agit d'un épanchement thoracique, et on note une anomalie costale. La ponction de l'épanchement ne montrera pas de germe mais la présence de petites cellules cancéreuses.

Un garçon de 8 ans se plaint de douleurs du coude, à prédominance nocturne, très gênante. Il y avait la notion de traumatisme 3 semaines auparavant. Devant la persistance des douleurs, une radiographie du coude est pratiquée. Il y a une image ostéolytique de la partie proximale du radius gauche.

Pour ces trois cas, il faut envisager un geste diagnostique invasif, après discussion en consultation multidisciplinaire (tumor board).

Le tumor board se réunit une fois par semaine, différents spécialistes y participent : radiologues, oncologues, chirurgiens, orthopédistes, pathologues, radiothérapeutes, médecine nucléaire, tous avec spécificité pédiatrique. Le but est d'établir une procédure diagnostique.

Une biopsie doit être pratiquée, mais il ne s'agit que d'une étape dans la démarche diagnostique s'inscrivant dans un bilan complet (bilan local et extension).

La biopsie peut être soit ouverte (incisionnelle, ou excisionnelle, ou excisionnelle large), soit fermée (par aiguille ou trocart).

La biopsie doit être réalisée au bon endroit, avec une incision petite, longitudinale, par voie directe en évitant les axes vasculo-nerveux. La biopsie au trocart respecte ces critères, mais le diagnostic est souvent imprécis à cause du peu de matériel.

Le bilan comprend :

Radiographies standard, recherchant les signes d'ostéolyse, de réaction périostée

Ct scan : évalue l'opérabilité, recherche des métastases pulmonaires

IRM : extension intra et extra osseuse, articulaire

Scintigraphie : recherche d'autre foyer

Les résultats sont discutés au tumor board.

Les ostéosarcomes et tumeur d'Ewing sont les tumeurs les plus fréquentes. Le traitement consiste en chimiothérapie pré et post opératoire, et chirurgie.

La chimiothérapie préopératoire est très importante, lors de la chirurgie on note le degré de nécrose tumorale : si la nécrose est égale ou supérieure à 90%, il s'agit d'un bon répondeur, facteur de bon pronostic; si non il s'agit d'un mauvais répondeur, facteur de mauvais pronostic.

En post opératoire, une chimiothérapie de consolidation est poursuivie, avec un traitement plus intensif chez les mauvais réponders (différents schémas sont en évaluation) (par exemple immuno-modulation par interféron alpha).

La radiothérapie est employée à but palliatif dans les ostéosarcomes.

La qualité de la résection est importante, si plus que 1 cm de marge, la résection est bonne, une amputation n'apporte pas toujours de gain supplémentaire.

Il faut aussi tenir compte des métastases éventuelles.

Les séquelles à long terme sont un deuxième cancer, la cardio toxicité, les autres complications liées au traitement.

Pour les tumeurs d'Ewing, le schéma de traitement est similaire.

La chimiothérapie préopératoire est très importante en raison des métastases plus fréquentes (surtout micro-métastases), de même, la phase de chimiothérapie postopératoire de consolidation est très importante, la radiothérapie est utile pour compléter le traitement localement.

Le suivi s'attache particulièrement à contrôler la tumeur primaire et à rechercher les métastases pulmonaires et osseuses jusqu'à 10 ans après. A contrôler les effets toxiques du traitement (toxicité cardiaque, rénale, auditive, fertilité).

Le contrôle local est important. Une reconstruction doit être envisagée. L'amputation n'apporte pas forcément un meilleur contrôle tumoral qu'une excision complète. La qualité de vie par contre est parfois meilleure après amputation, et est à discuter au cas par cas.

Les métastases doivent être recherchées et nécessitent de la chirurgie. Les métastases pulmonaires sont les plus fréquentes. En cas de lésion suspecte, une biopsie est à faire, ou une biopsie par radioguidage : une thoracoscopie ou une thoracotomie sont parfois nécessaire. Lors d'une thoracotomie, la palpation des poumons est très efficace pour trouver des métastases.

En cours de traitement, la découverte de lésion suspecte justifie une exérèse complète.

Le premier cas présenté était un ostéosarcome, qui a eu une bonne évolution.

Le deuxième cas présenté était un sarcome d'Ewing.

Le troisième cas une histiocytose de Langerhans, traitée par Prednisone.

Les cas continuent d'être suivi au tumor board pour contrôle oncologique et pour résoudre les problèmes orthopédiques locaux.

Lors de la discussion, la question a été posée du pronostic :

Pour un ostéosarcome sans métastase, 70% de chance de guérison, avec métastase 30% de chance de guérison.

Pour une tumeur d'Ewing, sans métastase 70% de chance de guérison, avec métastases pulmonaires seulement 30%, avec métastase ailleurs 10%.

Compte rendu du Dr V. Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch