

LE FIBROSARCOMME OSSEUX A PROPOS D'UN CAS

N.Berrada¹, F.Z.Zakkouri¹, S.Bellarbi², S. Khaqrmoum¹, H.Mrabti¹, H.Errihani¹

¹ Service d'Oncologie Médicale, Institut National d'Oncologie, Rabat, Maroc ; ² Service de chirurgie orthopédique, CHP Salé, Maroc

Auteur correspondant: Berrada Narjiss, Institut National D'oncologie ; BP : 6750 poste de Madinat Al Irfane ; Rabat, Maroc ; Tel : 00212653032834 ; Mail : berradanarjiss@yahoo.fr

RESUME

Introduction : Le fibrosarcome primitif de l'os est une tumeur extrêmement rare. Son traitement repose essentiellement sur la chirurgie. Celle-ci peut être conservatrice quand le diagnostic est précoce. Les auteurs rapportent un nouveau cas traité sans rechute à quatre ans de recul.

Observation : Il s'agissait d'un patient de 24 ans qui a consulté pour une masse douloureuse de la cuisse gauche évoluant depuis six mois. L'examen clinique a retrouvé une tumeur de 20 cm siégeant au niveau de l'extrémité inférieure du fémur, dure et fixée par rapport au plan profond. Le bilan radiologique et la TDM étaient en faveur d'une tumeur osseuse maligne envahissant les parties molles. La biopsie a mis en évidence un fibrosarcome primitif de l'os. Le traitement a consisté en une désarticulation sans traitement adjuvant. Après quatre ans de suivi le patient était en bon contrôle local et général.

Discussion : Les fibrosarcomes sont généralement peu sensibles à la radiothérapie associée ou non à la chimiothérapie. Leur traitement repose très souvent sur la chirurgie. Celle-ci peut être conservatrice quand le diagnostic est précoce. Dans les cas évolués l'amputation ou la désarticulation reste le seul recours.

Mots clés : Fibrosarcome osseux, chirurgie, désarticulation.

INTRODUCTION

Le fibrosarcome osseux primitif est une tumeur de l'os extrêmement rare, elle représente moins de trois pour cent des tumeurs osseuses [1]. Son traitement est essentiellement chirurgical et son pronostic est mauvais. Nous rapportons une nouvelle observation de cette entité pathologique.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un patient âgé de 24 ans sans antécédents pathologiques notables, ayant consulté pour une masse douloureuse de la cuisse gauche avec altération de l'état général évoluant depuis six mois. L'examen a objectivé une masse de la cuisse de 20 cm sur la face antéro-externe à 3 cm du genou, dure, fixée par rapport au plan profond, douloureuse à la palpation, sans signes inflammatoires en regard. Les aires ganglionnaires étaient libres. Le bilan radiologique standard a objectivé des images mixtes à majorité condensantes de siège métaphyso-diaphysaire avec rupture de la corticale et une réaction périostée (Fig 1). La TDM a mis en évidence un processus tumoral de l'extrémité inférieure du fémur avec extension aux parties molles et au pédicule vasculo-nerveux (Fig 2). La biopsie chirurgicale a révélé un fibrosarcome de bas grade de malignité. Le traitement a consisté en une désarticulation de la hanche. L'évolution à quatre ans de recul était sans récurrence locale ou métastatique.

DISCUSSION

Le fibrosarcome est une tumeur maligne très rare, il représente 2 à 3% des tumeurs malignes primitives de l'os [1]. C'est une

tumeur dont les cellules fibroblastiques élaborent des fibres collagènes en quantité plus ou moins abondante, mais dans lesquelles on ne trouve ni tissu ostéoïde, ni tissu chondroïde. Il est le plus souvent primitif, mais dans un quart des cas, il survient sur une lésion préexistante (os irradié, tumeur à cellules géantes) [2]. L'âge médian est de 40 ans, il est exceptionnel avant l'âge de 15 ans. Les deux sexes sont touchés de façon égale [3, 4, 5]. Dans notre observation il s'agissait d'un patient de sexe masculin âgé de 24 ans.

Le fémur, l'extrémité supérieure du tibia et l'humérus sont le siège de prédilection [2]. Sa présentation clinique ne diffère pas de celle des autres tumeurs osseuses. Sur la radiographie standard on retrouve des images d'ostéolyse uni ou plurigéodique, parfois d'ostéolyse massive. La réaction périostée est inconstante, l'envahissement des parties molles est possible [6]. Chez notre patient les images radiologiques étaient à la fois condensantes et lytiques évoquant plutôt un ostéosarcome vu l'âge de survenue et le siège de la tumeur. La TDM et l'IRM sont nécessaires pour l'extension locale et locorégionale et doivent être pratiqués avant la biopsie. Le diagnostic différentiel se fait avec toutes les autres tumeurs malignes de l'os, l'ostéomyélite et les tumeurs à cellules géantes. Les fibrosarcomes sont généralement peu sensibles à la radiothérapie associée ou non à la chimiothérapie. Leur traitement repose très souvent sur la chirurgie, elle consiste en une résection carcinologique soit par résection large avec reconstruction osseuse ou par amputation, ce qui était le cas pour notre

patient chez qui la tumeur était très développée avec envahissement des parties molles [5].

Plusieurs protocoles de chimiothérapie sont proposés mais aucun n'a montré une grande efficacité [2, 4, 5].

CONCLUSION

Le fibrosarcome primitif de l'os reste rare et intéresse essentiellement l'adulte entre la 2^{ème} et la 6^{ème} décennie. Il est d'évolution progressive et touche principalement les régions métaphyso-diaphysaires. Le traitement est essentiellement chirurgical. Le pronostic reste malheureusement réservé.

REFERENCE

- 1-André S, Tomeno B, Forest M. Fibrosarcoma of bone. *Cancer*, 1983; 69(2):107-116.
- 2- Kochbati L, Boussen H, Gritli S. Secondary mandibular fibrosarcoma after chemoradiotherapy for undifferentiated nasopharyngeal carcinoma. Report of a case and review of the literature. *Cancer radiothérapie*, 2001; 5 (3): 283-286.
- 3-David C. Dahlin, MD, John C. Fibrosarcoma of bone: a study of 114 cases. *Cancer*, 2006 ;35 - 41.
- 4-Changnon S, Vallee C, Chevalier A, et al. *tumeurs osseuses-EMC*(Elsevier, Paris), 1995; 1- 4.
- 5- Dahlin DC, Unnikk .Bone tumors, general aspects and data on 8542 cases- Springfield : CC Thomas publisher, 1986; 1-522.
- 6- Taconis W.Kand Mulder J.D . Fibrosarcoma and malignant fibrous histiocytoma of long bones: Radiographic Features and Grading .*Skeletal Radiol*, 1984; 11 (4)::237-245.



Fig1: Radiographie de profil du genou montrant un processus tumoral mixte lytique et condensant de l'extrémité inférieure du fémur. Noter la rupture corticale et la réaction périostée en feu d'herbe

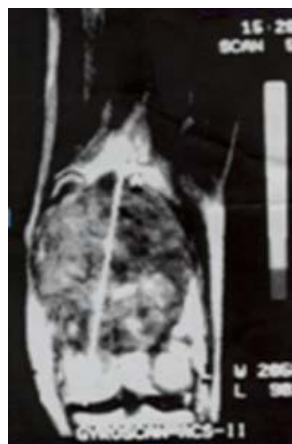


Fig 2 : Scanner du genou (réconstruction coronale) montrant un processus tumoral de l'extrémité inférieure du fémur avec en son sein des zones de nécrose