

ASPECTS ÉPIDÉMIOLOGIQUES, DIAGNOSTIQUES, THÉRAPEUTIQUES ET PRONOSTIQUES DES TUMEURS OSSEUSES PRIMITIVES MALIGNES AU CENTRE HOSPITALO-UNIVERSITAIRE (CHU) GABRIEL TOURÉ, BAMAKO, MALI

EPIDEMIOLOGICAL, DIAGNOSTIC, THERAPEUTIC AND PRONOSTIC ASPECTS OF PRIMARY MALIGNANT BONE TUMORS AT THE GABRIEL TOURÉ UNIVERSITY HOSPITAL CENTER (CHU) BAMAKO, MALI.

TRAORÉ OB¹, MOUSSAK¹, COULIBALY K², DIALLO M¹, TRAORÉ M¹, DIARRA D¹, SANOGO CO², TOURÉ L³, SAYE Z¹, TRAORÉ S², DIALLO A², FOFANA K², DIALLO H¹, DEMBÉLÉ E¹, ABDOU I²

1. Service d'orthopédie et Traumatologie du CHU Gabriel TOURE de Bamako, Mali

2. Service d'orthopédie et Traumatologie du CHU de Kati, Mali

3. Service d'orthopédie et Traumatologie, Etablissement Hospitalier Publique Sikasso, Mali

Résumé

Introduction: Les cancers primitifs des os représentent moins de 0,2% des tumeurs malignes. La littérature retrouvée sur le sujet dans les pays en développement notamment les pays africains est peu fournie. Au Mali à l'instar de ces pays, les tumeurs malignes particulièrement les tumeurs malignes osseuses primitives sont vues tardivement. Ce facteur rend leur prise en charge un défi d'où l'intérêt de ce travail avec comme objectif d'étudier les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques.

Patients et méthodes : Il s'agissait d'une étude rétrospective qui s'est déroulée du 1er Janvier 2012 au 31 décembre 2022 portant sur les tumeurs osseuses malignes primitives diagnostiquées au CHU Gabriel Touré.

Résultats : Au cours de notre étude, le nombre de patients était de 38400 dont 36 cas de tumeurs osseuses malignes primitives soit une fréquence de 0,10%.

Le sex-ratio était de 1,8 en faveur de l'homme. L'âge moyen des patients était de 37,9 ans avec des extrêmes de 10 et 78 ans. Le délai moyen de consultation à l'hôpital était de six mois avec des extrêmes de deux mois et quatre ans.

Le motif de consultation le plus fréquent était la douleur et l'altération de l'état général.

Les signes cliniques étaient marqués par la douleur palpatoire dans 100 % des cas suivie de la tuméfaction locale dans 69,44% des cas. La fracture pathologique dans 19,44%. Une altération de l'état général dans 30,56%. La présence d'adénopathies axillaires et inguinales dans 18,3% des cas.

Le prélèvement par biopsie était majoritaire soit 63,9%. Le diagnostic a toujours été confirmé par l'anatomopathologie et les ostéosarcomes étaient les plus fréquents (27,78 %). Les formes bien différenciées représentaient 58,36% des cas. La réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) était réalisée chez 36,33% des patients et 47,22% avaient bénéficié d'une chimiothérapie. L'exérèse a été le geste chirurgical le plus utilisé dans 50% des cas.

La survie était de 30,6% à cinq ans.

Conclusion : Les tumeurs osseuses primitives malignes sont relativement rares au CHU Gabriel Toure. La localisation préférentielle a été le fémur. La majorité de nos patients ont été vus en retard avec des lésions ostéolytiques avancées. Le type histologique le plus fréquent était l'ostéosarcome. Le faible taux d'amputation et l'amélioration de la survie sous traitement sont notoires. Cependant la survie à 5 ans reste réservée.

Mots-clés : Cancers primitifs, Os, Chirurgie orthopédie, Ostéosarcomes, Mali.

Summary

Introduction: Primary bone cancers represent less than 0.2% of malignant tumors. The literature found on the subject in developing countries, particularly African countries, is sparse. In Mali, like these countries, malignant tumors, particularly primary malignant bone tumors, are seen late. This factor makes their management a challenge, hence the interest of this work with the objective of studying the epidemiological, diagnostic, therapeutic and prognostic aspects.

Patients and methods: This was a retrospective study which took place from January 1, 2012 to December 31, 2022 focusing on primary malignant bone tumors diagnosed at the Gabriel Touré University Hospital.

Results: During our study, the number of patients was 38,400 including 36 cases of primary malignant bone tumors, representing a frequency of 0.10%.

The male/female sex ratio was 1.8 and the average age of the patients was 37.9 years with extremes of 10 and 78 years. The average hospital consultation time was six months with extremes of two months and four years.

The most frequent reason for consultation was pain and deterioration in general condition.

The clinical signs were marked by palpatory pain in 100% of cases followed by local swelling in 69.44% of cases. Pathological fracture in 19.44%. An alteration of the general condition in 30.56%. The presence of axillary and inguinal lymphadenopathy in 18.3% of cases.

Biopsy sampling was the majority, i.e. 63.9%. The diagnosis was always confirmed by pathology and osteosarcomas were the most frequent (27.78%). Well-differentiated forms represented 58.36% of cases. The multidisciplinary consultation meeting (RCP) was carried out in 36.33% of patients and 47.22% had received chemotherapy. Excision was the most commonly used surgical procedure in 50% of cases. Survival was 30.6% at five years.

Conclusion: Malignant primary bone tumors are relatively rare at CHU Gabriel Touré. The preferred location was the femur. The majority of our patients were seen late with advanced osteolytic lesions. The most common histological type was osteosarcoma. The low amputation rate and improved survival under treatment are notorious. However, survival at 5 years remains reserved.

Keywords: Primary cancers, Bones, Orthopedic surgery, Osteosarcomas, Mali.

Correspondance : TRAORE Ousmane Bakary, le Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique de l'Hôpital Gabriel Touré. Tel : 0022379074090/ 0022365855696.
Mail : traoreousmane61@yahoo.fr

*Soumis le 15 juillet 2023
Révisé le 1 novembre 2023
Accepté le 17 février 2024*

INTRODUCTION

Les cancers primitifs des os sont des proliférations cellulaires excessives, anormales, anarchiques et autonomes qui se développent aux dépens des cellules des os ou du cartilage et qui peuvent envahir et détruire le tissu voisin ou se propager à d'autres parties du corps [1].

Les affections tumorales constituent la deuxième cause de mortalité après les maladies cardiovasculaires [1]. La tumeur osseuse maligne primitive est rare et représente moins de 0,2 % de l'ensemble des tumeurs malignes [1]. Elles représentent seulement 0,5% des cancers de l'adulte et 10% des cancers de l'enfant avec une incidence de 1 cas pour 100 000 habitants[2,3]. Les ostéosarcomes représentent 35% de ces tumeurs, le chondrosarcome 25% et le sarcome d'Ewing 16%. Beaucoup plus rarement, on retrouve l'adamantinome, le chordome et les lymphomes osseux [4]. Les autres sarcomes représentent donc dans leur ensemble les 20% restants et incluent des entités très variées et rares comme le sarcome pléomorphe indifférencié de haut grade, le léiomyosarcome, le fibrosarcome, le chordome et l'adamantinome. Il existe des localisations préférentielles selon le type histologique, mais elles peuvent atteindre tous les os [4]. Au plan diagnostique, la reconnaissance d'une tumeur primitive de l'os, repose sur la confrontation des données épidémiologiques, cliniques, radiologiques et anatomopathologiques. L'imagerie fait encore largement appel à la radiographie conventionnelle qui, demeure l'examen de première intention. La certitude diagnostique repose sur l'examen anatomopathologique après une biopsie[4]. La prise en charge des tumeurs osseuses malignes relève d'une équipe pluridisciplinaire constituée de cliniciens, de radiologistes, de biologistes et d'anatomopathologistes. La littérature retrouvée sur le sujet dans les pays en développement notamment les pays africains est peu fournie [4]. Cet état a certainement limité la revue de la littérature au sujet de leur fréquence et la compréhension des facteurs de risque en Afrique et dans notre pays [4] d'où l'intérêt de ce travail avec comme objectif d'étudier les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques des tumeurs osseuses malignes primitives.

1. PATIENTS ET MÉTHODES

Notre étude a été menée dans le Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique du CHU Gabriel TOURE. Il s'agissait d'une étude transversale descriptive avec recueil rétrospectif des données qui s'est déroulée du 1er Janvier 2012 au 31 décembre 2022. L'étude a porté sur les dossiers des patients consultés ou hospitalisés dans le dit service durant

la période d'étude. Etaient inclus tous les patients consultés et ou hospitalisés pendant la période d'étude et ayant présenté une tumeur osseuse primitive maligne confirmée par des arguments cliniques et paracliniques. Les données étaient collectées sur une fiche d'enquête individuelle pré-établie adressée aux malades en tenant compte des objectifs de l'étude, le registre de consultation externe et les dossiers de consultation et de suivi post-opératoire des malades. L'interrogatoire permettait de se renseigner sur l'identité du malade, de préciser les antécédents personnels et familiaux, la douleur, le délai, des principaux facteurs de risques en rapport aux tumeurs osseuses. L'examen physique reposait essentiellement sur les 3 grands symptômes que sont : la douleur, la tuméfaction, et l'altération de l'état général. La radiographie standard et la numération de la formule sanguine ont précédé l'anatomopathologie de confirmation. Le bilan d'extension a été proposé en fonction des signes d'appels et ce bilan a été adapté à chaque situation et à chaque cas. Enfin ont été rapportés les différents types histologiques par l'anatomie pathologie. La saisie et l'analyse des données ont été faites sur le logiciel d'IBM SPSS (statistical package for the social sciences) statistics 22.0, le traitement de texte et de graphiques par le logiciel Microsoft office 2016.

2. RÉSULTATS

Sur 38400 patients ayant consulté dans l'unité de chirurgie orthopédique et traumatologique, 142 (0,36%) patients ont présenté une tumeur osseuse dont 78 cas (0,20%) de tumeurs osseuses bénignes primitives, 41 cas (0,11%) de métastases osseuses et 36 cas de tumeurs malignes osseuses primitives soit une fréquence hospitalière de 0,10%. Sur les 36 cas de tumeurs osseuses malignes primitives il y avait 23 hommes (64%) pour 13 femmes (36%) soit un sex-ratio de 1,8 et l'âge moyen des patients était de 37,9 ans avec des extrêmes entre 10 et 78 ans. Avant leur arrivée dans le service, seize (16) patients (44%) avaient préféré consulter un guérisseur traditionnel, 12 patients (33,33%) ont consulté directement sur conseil d'amis. Dans notre série deux de nos patients (5,55%) présentaient des antécédents de fracture à 2 et à 3 mois auparavant sur le siège même de la tumeur. Dans notre série sept patients (19,44%) avaient bénéficié d'une prise en charge dans une structure sanitaire avant d'être orienté vers le CHU Gabriel Touré. Les paysans étaient représentés dans 27,8% des cas.

La douleur était le maître symptôme chez tous les patients. L'examen général retrouvait une altération de l'état général dans 30,56% des cas. Durant notre étude une douleur palpatoire était notée chez tous les patients, une tuméfaction locale dans 69,44%, une fracture pathologique dans 19,44% et des

adénopathies (18,3 %) qui étaient de localisation axillaire et inguinale, peu mobiles, douloureuses à la palpation et chaudes.



Figure 1 : Tuméfaction de la main droite

Le délai écoulé entre le début de la symptomatologie et la première consultation à l'hôpital était en moyenne de six (6) mois dans 69,4% avec des extrêmes de 2 mois et 4 ans comme le montre le tableau I.

Tableau I : Répartition des patients selon le mode de survenue

Mode de survenue	Effectif(n)	Pourcentage (%)
Chronique au-delà de 6 mois	25	69,4
Subaigu entre 3 et 6 mois	9	25,0
Aigu moins de 3 mois	2	5,6
Total	36	100,0

La radiographie standard était le principal examen radiologique réalisé chez les patients et les résultats sont rapportés par le tableau II.

Tableau II : Répartition des patients selon les lésions radiologiques

Image radiologique	Effectif(n)	Pourcentage (%)
Mixte	14	38,9
Ostéolyse	12	33,3
Condensation	10	27,8
Total	36	100,0

Mixte : fracture, appositions périostes, image lacunaire, ostéolyse et condensation.

NB : sur le même cliché une association de lésions.

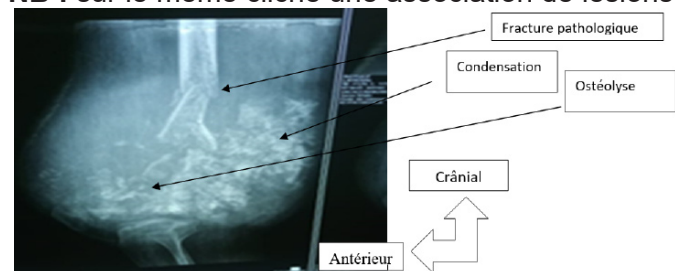


Figure 2 : Vue de profil genou droit : Ostéosarcome du fémur distal droit avec des lésions mixtes.

Tableau III : répartition des patients selon la localisation

Localisation	Effectif(n)	Pourcentage(%)
Fémur	6	16,6
Patella	1	2,8
Tibia	4	11,1
Fibule	3	8,3
Talus	1	2,8
Humérus	4	11,1
Radius	3	8,3
Ulna	2	5,6
Multiple	5	13,9
Colonne vertébrale	4	11,1
Cotes	2	5,6
Crane	1	2,8
Total	36	100,0

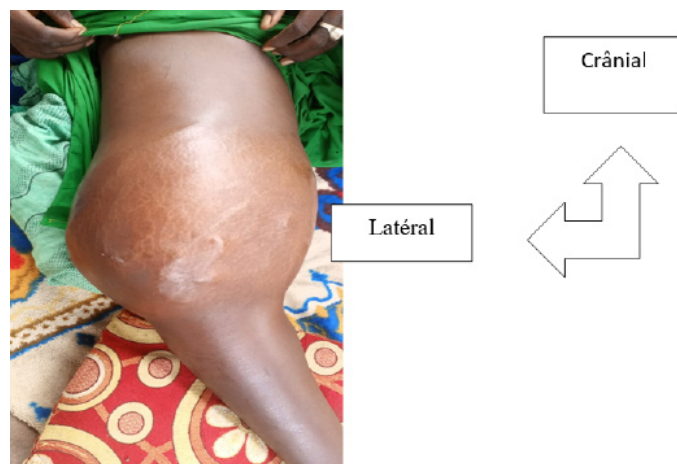


Figure 3 : Ostéosarcome du genou droit

Pour la confirmation histologique une biopsie était réalisée dans 63,9% comme illustré par le tableau IV.

Tableau IV : Répartition des patients selon le type de prélèvement

Type de prélèvement	Effectif(n)	Pourcentage(%)
Biopsie	23	63,9
Exérèse	7	19,4
Pièce opératoire	6	16,7
Total	36	100,0

Une exérèse chirurgicale était réalisée dans 19,7% des cas comme rapporté par les figures 3 et 4.

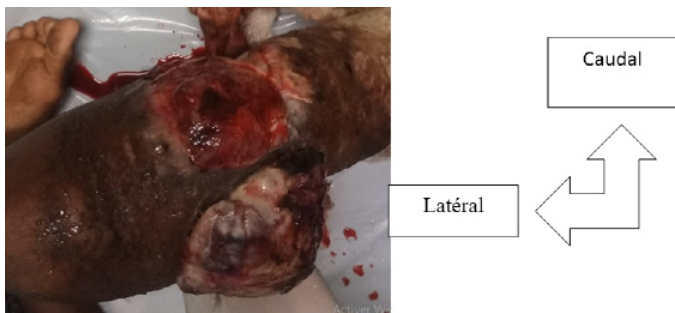


Figure 4 : Fibrosarcome fémur distal gauche avec envahissement des parties molles.

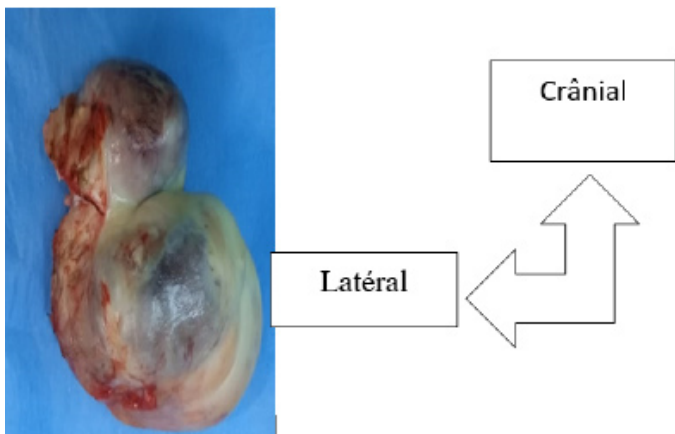


Figure 5 : Pièce d'exérèse Fibrosarcome fémur distal gauche

L'examen anatomo-pathologique avait retrouvé un ostéosarcome dans 27,8% comme rapporté par le tableau V.

Tableau V : Répartition des patients selon l'histologie

Histologie	Effectif (n)	Pourcentage (%)
Ostéosarcome	10	27,8
Chondrosarcome	7	19,4
Lymphome	6	16,7
Sarcome d'ewing	5	13,9
Fibrosarcome	4	11,1
Histiocytolangeransienne	1	2,8
Autres	1	2,8
Angiosarcome	1	2,8
Tumeur a cellule géante	1	2,8
Total	36	100,0

Le bilan d'extension était réalisé dans 50% des cas. La radiographie thoracique réalisée dans 50% avait retrouvé 3 cas d'image de métastases. L'échographie abdomino-pelvienne réalisée dans 28% a objectivé deux cas de myomes. La TDM TAP (tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne) réalisée dans 12% a mis en évidence dans 2 cas à l'étage thoracique de multiples nodules et micronodules intraparenchymateux réalisant un aspect en lachet de ballon et un cas d'envahissement

vésical.

Selon la classification TNM (tumeur, nodule, métastase) et la stadification de l'UICC (Union Internationale Contre les Cancers) le stade IIB représentait 41,68% des patients en préopératoire, le stade III représentait 52,38% des malades en post opératoire et 27% étaient du grade IV comme illustrés par les tableaux VI et VII.

Tableau VI : Répartition des patients selon la classification TNM en préopératoire.

Stade	Effectif (n)	Pourcentage (%)
Ia	4	11,11
Ib	2	5,55
Iia	4	11,11
Iib	15	41,68
III	8	22,22
IVa	1	2,78
IVb	2	5,55
Total	36	100

Tableau VII : Répartition des patients selon grade histologique d'Henneking.

Grade	Effectif(n)	Pourcentage (%)
Grade IV	10	27,8
Grade I	9	25
Grade III	9	25
Grade II	8	22,2
Total	36	100

Les formes bien différenciées ont représenté 58,36%. La réunion de concertation pluridisciplinaire était réalisée chez 36 ,33% et chez 47,22% une chimiothérapie était recommandée.

L'exérèse chirurgicale était la plus utilisée (50%) suivie d'une amputation (27,78%).

Dans notre série cinq patients (13,38%) avaient bénéficié d'une ostéosynthèse après une exérèse chirurgicale. La classification de la résection des sarcomes osseux selon la FNCLCC (fédération nationale des centres de lutte contre les cancers) R0 69% comme indiqué dans le tableau VIII.

Tableau VIII : Répartition des patients selon la classification FNCLCC des limites d'exérèse des sarcomes

Limite de résection	Effectif (n)	Pourcentage (%)
R0 Il n'existe aucun résidu tumoral microscopique.	23	69
R1 Il persiste des cellules tumorales visibles au microscope.	7	21
R2 L'examen macroscopique de la pièce opératoire permet de voir l'extension de la tumeur à la marge opératoire.	3	10
Total	33	100

Un curage ganglionnaire axillaire et inguinal était réalisé dans 13% des cas. Dans notre étude dix-sept (17) patients (47,2%) avaient bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante et néo adjuvante comme le montre le tableau IX.

Tableau IX : Répartition des patients selon la chimiothérapie.

M o l é c u l e s utilisées	Posologie	Modalités d'administration				Effets secondaires
		Voie d'administration		Nombre de cycle		
		Voie orale	Voie intraveineuse	néoadjuvante	adjuvante	
Méthotrexate	7,5-15mg/ m ² semaine	X		5 cycles		Troubles digestifs, fatigue musculaire
Doxorubicine	60mg / m ²		X	3-6 cycles	6-10 cycles	Troubles digestifs, lésions cutanées, alopécie
Cisplatine	50-100mg/ m ² cycle.		X		6-10 cycles	I n s u f f i s a n c e rénale, perte de poids
Ifosfamide	5-10g/m ² /cycle.		X		3-4 cycles	Infertilité
Vincristine	1,4/m/semaine		X		4 cycles	I n s u f f i s a n c e hépatique

Dans notre série trois patients (8,33%) avaient bénéficié d'une radiothérapie palliative : Poumons, fémur distal et tibia : Radiothérapie externe : 2 gy par jour 5fois par semaines durant quatre à six semaines soit (50 à 60 gy). Les effets secondaires étaient représentés par lymphœdème, une dysphagie, rougeur, douleurs et/ ou démangeaisons.

Tableau X : Répartition des patients selon le traitement

Traitement	Effectif (n)	Pourcentage (%)
Exérèse large	18	50,0
Amputation	10	27,8
Exérèse plus ostéosynthèse	5	13,9
Chimiothérapie néoadjuvante	7	33,3
Chimiothérapie adjuvante	12	19,4
Radiothérapie	3	8,3

La survie était de 6 mois pour 88,8% des patients comme le montre le tableau XI.

Tableau XI : Répartition des patients selon la survie sous traitement

Survie sous traitement	Effectif (n)	Pourcentage (%)
0 à 6 mois	32	88,8
6 mois à 3 ans	24	66,6
3 ans à 5 ans	11	30,6
Total	36	100,0

Les suites thérapeutiques étaient évaluées après un recul moyen de 14 mois avec des extrêmes d'une année à huit ans. Dans notre série six cas (16,66%) de métastases étaient notées respectivement à 2 mois (2 cas), 5

mois, 7 mois, 8 mois et une année quatre mois après amputation. Dans notre série cinq cas (13,88%) de récurrence ont été rapportés après exérèse.

3. DISCUSSION

3.1. Aspects épidémiologiques

La répartition des tumeurs osseuses primitives est très variable selon les différentes régions du monde. L'Europe et les USA connaissent des incidences élevées alors qu'elles sont moins alarmantes en Asie [6,7]. Les tumeurs osseuses primitives des membres sont l'apanage des sujets jeunes de sexe masculin [8, 9, 10, 13,14]. Les cancers primitifs osseux malins ont représenté dans notre série une fréquence hospitalière de 0,10%. Ce résultat similaire a été rapporté par plusieurs auteurs [4, 5, 11, 3, 9,12]. Le diagnostic des tumeurs malignes osseuses primitives est tardif dans les pays à ressource limitée avec des lésions avancées. Cette réalité a été confirmée par notre étude et par plusieurs études en Afrique [15, 12,16]

Les cancers primitifs osseux ont représenté dans notre série une fréquence hospitalière de 0,10%. Ce résultat est similaire à ceux de Zomahèto au Bénin en 2015 [4] qui a trouvé 0,11% et inférieur à ceux de Camara au Mali en 2006 [5] et Maiga au Mali en 1998 [6] et Tientcheu au Mali en 2019 [3] Solooki [7] qui ont rapporté respectivement : 0,77% , 0,84% , 0,61% , 0,41%. Cette différence serait due au caractère plus spécifique de notre étude qui ne concernait que les tumeurs osseuses malignes primitives.

3.2 Aspects diagnostiques

L'âge moyen des patients était de 37,916 ans avec des extrêmes de [10-78] ans, ce résultat est supérieur à ceux de Janati [8] au Marrakech en 2011 qui a trouvé 47,2% pour les moins de 20 ans avec un âge moyen de 24,14 ans et des extrêmes de 8 ans et 80 ans et de même que ceux de Farikou [9] au Cameroun en 2011 ont trouvé un âge moyen de 25,6 ans avec des extrêmes de 6 mois et 59 ans. Camara [5] au Mali en 2006 a rapporté un âge moyen de 30,28 ans. TIENTCHEU [3] au Mali en 2019 avait trouvé un âge moyen de 28,52 ans \pm 18,15 ans et les âges extrêmes ont été 4 ans et 68 ans. La différence d'âge serait due au fait que nous sommes dans un CHU avec une unité de chirurgie pédiatrique. Nous prenons donc majoritairement en charge des adultes.

Dans notre étude, nous avons trouvé une prédominance masculine avec une fréquence de 63,9%. Ce résultat est superposable à ceux de Camara [5] au Mali en 2006 qui a trouvé 68,96% d'hommes et de Janati [8] au Maroc en 2011 qui avait trouvé 62% d'hommes. TIENTCHEU [3] a montré une prédominance masculine avec 60% des cas. Walla [10] au Togo a trouvé une prédominance de sexe féminin. Ce résultat s'expliquerait par la petite taille

de son échantillon. Les paysans ont représenté 27,8 % de l'effectif de cette étude. Ce taux est supérieur à ceux de Camara [5] qui a trouvé une fréquence de 20,69% de paysan.

Dans notre série le délai écoulé entre le début de la symptomatologie et la première consultation à l'hôpital était en moyenne de 6 mois dans 69,4% avec des extrêmes de 2 mois et 4 ans. Ce délai est inférieur à ceux de beaucoup d'autres auteurs [9,11,12]. Cet état pourrait s'expliquer par la communication pour le changement de comportement et la multiplication des structures primaires de santé qui servent de guide. La quasi-totalité de nos patients ont consulté pour la douleur 100%, tuméfaction (38,9%), une altération de l'état général dans (30,6%), une fracture pathologique (19,4%). N Dour [12] à Dakar et Maiga [6] au Mali avaient rapporté respectivement 62,5% et 23,8% de tuméfaction pour motif de consultation. Selon GODEAU [13] et LUCIEN [14], la douleur représente le maître symptôme de presque toutes les pathologies tumorales osseuses suivie de la tuméfaction et de la gêne fonctionnelle. Les lésions mixtes sont les plus représentées avec une fréquence de 38,9% suivie de l'ostéolyse 33,3% puis les condensations 27,8%. Cet état est confirmé par d'autres études en Afrique [3,12] au Mali et au Sénégal qui ont trouvé respectivement 84,6% et 93,75% de lésion ostéolytique. Le membre inférieur était la zone de localisation la plus atteinte avec une fréquence de 41,7% dont 16,6% pour le fémur suivi du membre supérieur 25% dont 11,1% pour l'humérus. La localisation crânienne représentait 2,8%. Le même constat a été fait par Daou [6,15,16] au Mali qui a rapporté 15% de localisation au membre supérieur et 85% au membre inférieur. GUERRI [16] a trouvé 2,4% de localisation crânienne. Maiga [6] au Mali a trouvé 30,5% de localisation fémorale et 23, % au niveau tibial. La biopsie a été le plus fréquent avec 63,9 % des cas. TIENTCHEU [3] au Mali a rapporté 59,6% de biopsie. Elle est capitale pour connaître le type histologique, la sensibilité à la chimiothérapie et à la radiothérapie. Dans notre étude, l'ostéosarcome était le type histologique le plus représenté avec 27,8% des cas. Ce résultat est similaire à celui de Grimer [1] qui a trouvé 30 % et différent de celui de Kadiri [17] qui a trouvé une prédominance des tumeurs à cellules géantes malignes avec 26,6%. Peko [18] à Brazzaville ont trouvé une prédominance du lymphome de Burkitt avec 61,54% dans sa localisation maxillo- faciale suivi de l'ostéosarcome avec 27,28%. Walla [10] au TOGO a rapporté 45,46% de cas d'ostéosarcomes. La singularité de notre série tient du taux plus élevé de lymphome que le sarcome d'Ewing 16,7% contre 13,9%. Cet état serait dû à l'âge moyen plus élevé 37,9%.

Le cancer de grade IV selon Henneking a été le plus représenté avec 27,8% des cas, suivi du grade I 25% des cas. TIENTCHEU [3] au Mali a trouvé 76,2% de

cancer grade I.

3.3 Aspects thérapeutiques

Les modalités du traitement sont aujourd'hui parfaitement codifiées [19-21]. Les stratégies du traitement associent une chimiothérapie pré opératoire, suivie d'une résection tumorale, puis d'une chimiothérapie post opératoire qui varie en fonction du pourcentage de cellules vivantes résiduelles sur la pièce de résection [22]. Les progrès de la chimiothérapie ont nettement amélioré les pronostics fonctionnel et vital des sujets atteints de tumeurs osseuses primitives. Des auteurs ont souligné le rôle de la polychimiothérapie dans la prise en charge des tumeurs malignes. C'est ainsi que REICHARDT[23] rapporte dans sa série, après traitement chirurgical seul, des taux de guérison de moins de 20% pour les ostéosarcomes, moins de 10% pour les sarcomes d'Ewing. Couplée à une polychimiothérapie agressive pré et post opératoire, la chirurgie permettait d'atteindre des taux de guérison de plus de 50% dans les sarcomes d'Ewing, de 70% dans les ostéosarcomes. Cette polychimiothérapie, était par contre, inefficace sur les chondrosarcomes très différenciés. Ce protocole a pu être réalisé dans notre étude chez dix-sept patients soit 47, 2%. Ce taux est supérieur à ceux de Ibrahimia [9] au Cameroun , NDour [12] au Dakar et Walla [10] et al au Togo. Ce problème est lié au fait qu'il faut que le patient ait un état général acceptable un bilan pré chimiothérapie rigoureux, le protocole thérapeutique est onéreux et de longue haleine. Ce qui parfois même est source d'abandon du traitement. C'est pourquoi dans notre contexte d'exercice nous privilégions souvent l'amputation d'emblée avec une fréquence de 10 patients soit un taux de 27,8%. Ce taux est inférieur à ceux de Zomalhèto [4] à Cotonou, Walla [10] au Togo, BAKo [11] au Burkina, NDour [12] à Dakar qui avaient respectivement :63,64% , 100% , 48,4% , et 81,25%. Si l'amputation a longtemps été la seule attitude curative dans le traitement des tumeurs osseuses malignes primitives, ces 10 dernières années ont vu la diversification des options thérapeutiques et le caractère multidisciplinaire de la prise en charge dans nos pays à l'instar des pays développés.

3.4 . Aspects pronostiques

La survie à 6 mois était de 88,8% et de 30,6% des cas à 5 ans. A Dakar NDour [12] a rapporté un délai de survie à 2 ans de 17% alors que Camara [5] au Mali a trouvé un délai de 1 an de survie de 53,18%. Cette survie élevée dans notre série tient à l'effectivité pluridisciplinaire de la prise en charge. Malgré nos résultats encourageants, nous avons eu comme limites du travail : la petite taille de l'échantillon due à l'étude rétrospective avec l'absence de certains renseignements sociodémographiques, de certaines

données anatomopathologiques et la non disponibilité de certains traitements.

CONCLUSION

Les tumeurs osseuses primitives malignes sont relativement rares au CHU Gabriel Touré. Les localisations préférentielles étaient le fémur, le tibia et l'humérus. La majeure partie de nos patients était vue tardivement avec des lésions ostéolytiques très avancées. Le type histologique le plus fréquent a été l'ostéosarcome suivi du chondrosarcome et du lymphome. Le faible taux d'amputation et l'amélioration de la survie sous traitement sont notoires. Cela s'explique par le caractère multidisciplinaire du traitement. Cependant la survie à 5 ans reste réservée.

Conflits d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs :

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail de recherche et ils ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

REFERENCES

- [1] Grimer R. World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon: IARC Press; 2013. p. 244–245.
- [2] « Canadian Cancer Society [En ligne]. What is bone cancer? [Cité le 23 avril 2019]. Disponible : http://www.cancer.ca/fr_ca/cancer-information/cancer-type/bone/bonecancer/?région=on5.
- [3] « Tientcheu TD. Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques des cancers primitifs des os. [Thèse] med, Bamako, USTTB (université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako) FMOS (Faculté de Médecine et d'odontostomatologie), 2019, N°148;1-109p.
- [4] « Zomalhèto Z, Biaou O, Yekpe P, Gnankadja SNE, Avimadjè M. Profil des tumeurs osseuses malignes primitives de l'adulte à Cotonou (Benin). Jour Afr Cancer. 2015; 7:100-3. »
- [5] Camara C. Etude des tumeurs osseuses dans le service de chirurgie orthopédique et de traumatologie de l'hôpital Gabriel Toure [thèse : Med]. Bamako ; UB (université de Bamako) FMPOS (Faculté de Médecine de Pharmacie et D'odontostomatologie) ,2006. N°261. 86p.
- [6] Maiga AK. Etude des tumeurs osseuses dans le service de chirurgie orthopédique et de traumatologie de l'Hôpital Gabriel Touré : A propos de 23 cas d'avril 1996 à septembre 1997[thèse]. Médecine, Bamako ; UDM (Université du Mali) FMPOS (Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odontostomatologie), 1998. N° 37.126p.
- [7] « SAEED SOLOOKI, AMIR REZA VOSOUGHI and VAHID MASOOMI. (2011). Epidemiology of

- musculoskeletal tumors in Shiraz, south of Iran. *Indian J Med Paediatr Oncol.* Oct-Dec; 32(4): 187–191. »
- [8] « Janati S. Les tumeurs osseuses malignes primitives : Aspects anatomocliniques et évolutifs. [these:Med]. Faculté de Medecine et de Pharmacie-Marrakech ; 2011 : N° X.288p. »
- [9] « Ibrahima F ; Motah M; Ngo N ; Ngandeu S M; Bahebeck J; Sosso M-A; Eimo M E. Prise en charge des tumeurs osseuses au Cameroun. Notre expérience initiale. *Health Sci. Dis: Vol 12 (2) (June) 2011.* ».
- [10] Walla Atchi James Edem Yaovi Amakoutou Koami Abalo Anani Dossim Assang Michel. Les tumeurs osseuses primitives des membres au chu tokoin de lome primary bone tumors of members in tokoin teaching hospital of Lome *European Scientific Journal* September 2015 edition vol.11, No.27 ISSN: 1857 – 7881 (Print) e - ISSN 1857- 7431.
- [11] BAKO Itchizoun Frédéric : Tumeurs d'appareil locomoteur : aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs au CHUSS à propos de 50 cas; UPB (Université Polytechnique De Bobodioulasso) INSSA (Institut Supérieur Des Sciences De La Santé) Décembre 2015 N° 69.49p.
- [12] Oumar Ndour¹, Desire Munyali Alumeti¹, Mbaye Fall¹, Aimée Faye Fall¹, Cheikh Diouf¹, Ndeye Aby Ndoye¹, Gabriel Ngom¹, Mamadou Ndoye¹ Aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des ostéosarcomes de l'enfant au CHU Aristide le Dantec de Dakar: à propos de 16 cas. *Pan African Medical Journal.* 2013; 14: 104. doi:10.11604/pamj.2013.14.104.1285.2p-5p.
- [13] GODEAU P. *Traité de médecine Tome 2 Tumeurs des os* Deuxième édition p. 2650. *Medecine sciences, Flammarion. Paris.p.13.*
- [14] LUCIEN LEGER et Coll *Sémiologie chirurgicale tumeurs des os*, p. 53 Cinquième édition revue et augmentée Masson 1983. Paris; New york; Barcelone. 529p.
- [15] Aminata D : vingt (20) cas de tumeurs osseuses malignes primitives dans le service de chirurgie orthopédique et traumatologique du CHU-GABRIEL TOURE. Bamako Mali 2014. USTTB (université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako) FMOS (Faculté de Médecine et D'odontostomatologie), N°120.38p.
- [16] « GUERRI .R et al .Tumeurs osseuses du crane à propos de 4 cas CHU Batna Octobre 2013. *Journal de Neurochirurgie* Octobre 2013 N°18.42-43-44-45p.
- [17] « Kadiri M. Epidémiologie des tumeurs osseuses au service de traumatologie et orthopédie du CHU IBN sina de rabat [thèse]. Médecine, Université Mohamed V de Rabat, Maroc ; 2016.n°153.175p. »
- [18] Peko JP, Gombe-mbalawa C. Aspect épidémiologique et anatomopathologique des cancers primitifs des os à Brazzaville. *Mali Médical.* 2003 ; 18(1,2) : 43-44.
- [19] Fayette J, Blay JY. La chimiothérapie adjuvante des ostéosarcomes. *Bull Cancer.* 2006; 93 (3): 257-261. PubMed | Google Schola.
- [20] Kalifa C, Brugieres L, Le Deley MC. Traitement néo adjuvant des ostéosarcomes. *Bull Cancer.* 2006 ; 93 (11) : 1115-1120. PubMed | Google Scholar.
- [21] Schajowicz F, World Health Organization. *Histological typing of bone tumours.* Berlin : Springer-Verlag, 2nd ed, 1993. Google Scholar. 128p.
- [22] Berard PM, Chotel F. Ostéosarcomes de l'enfant. *Onco Ped.* 2006 ; 8(6) : 545-550. PubMed | Google Scholar.
- [23] « REICHARDT P, DORKEN B. (2002). The role of polychemotherapy in the management of malignant bone tumors. *Chirurg, Dec; 73(12):1170-3.*

ASPECTS ÉPIDÉMIOLOGIQUES, DIAGNOSTIQUES ET THÉRAPEUTIQUES DES ADÉNOMES CORTICOTROPES AU CENTRE HOSPITALIER NATIONAL UNIVERSITAIRE (CHNU) DE FANN.

EPIDEMIOLOGICAL, DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC ASPECTS OF CORTICOTROPIC ADENOMAS AT THE CENTRE HOSPITALIER NATIONAL UNIVERSITAIRE (CHNU) DE FANN.

MBAYE M¹, THIOUB M¹, DIEDHIOU D², ATAKLA H.G¹, WAGUE D¹, NDIAYE SY E.C¹, THIAM A.B¹, NDOYE N¹, BA M.C¹

1. Service de Neurochirurgie, CHNU Fann, Dakar, Sénégal
2. Service de Médecine Interne, CH Abass Ndao, Dakar, Sénégal

Résumé

Introduction: La maladie de Cushing est une pathologie peu connue dans notre contexte. Nous rapportons une série de patients, les facteurs influençant le diagnostic et la prise en charge précoce des adénomes corticotropes et d'établir les conséquences évolutives de la maladie de Cushing au service de Neurochirurgie de l'hôpital Fann.

Patients et Méthodes : Il s'agissait d'une étude rétrospective, d'une durée de 5 ans (de juin 2016 à juin 2021). Tous les patients opérés pour adénome corticotrope au service de neurochirurgie du CHNU de Fann ont été colligés. Les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ont été évaluées. Le logiciel Epi Data 3.1 a été utilisé pour la saisie des données et le logiciel R pour les analyses statistiques.

Résultats : Sur une cohorte de 158 patients suivis d'adénome hypophysaire, dont 09 porteurs d'un adénome corticotrope soit une fréquence de 5,7%. L'âge moyen des patients était de 32.5 ans avec des extrêmes de 20 à 47 ans. Une prédominance féminine a été retrouvée avec une sex-ratio de 0.29 (2 H/7F). Le syndrome de Cushing avait été le mode de révélation chez tous les patients. L'imagerie (IRM et/ou TDM cérébrale) avait montré une majorité de macro adénomes hypophysaires et le bilan biologique notait chez tous les patients une hypersécrétion cortisonique. La durée du suivi allait de 4 mois à 3 ans.

Conclusion : Les adénomes corticotropes sont rares, ils sont souvent diagnostiqués au stade de complications métaboliques dans notre contexte. La prise en charge est d'abord neurochirurgicale, l'exérèse complète permettant ainsi d'obtenir la guérison. Les complications évolutives conditionnent le pronostic.

Mots-clés : Adénome Corticotrope, Complications, Maladie de Cushing

Summary

Introduction: Cushing's disease is a condition that is little known in our context. We report a series of patients, the factors influencing the diagnosis and early management of corticotropic adenomas and establish the evolutionary consequences of Cushing's disease in the Neurosurgery Department of Fann Hospital.

Patients and Methods : This was a retrospective study, lasting 5 years (June 2016 to June 2021). All patients operated for corticotropic adenoma at the neurosurgery department of CHNU de Fann were colligated. Epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary data were evaluated. Epi Data 3.1 software was used for data entry and R software for statistical analysis.

Results : Of a cohort of 158 patients with pituitary adenoma, 09 had a corticotropic adenoma, a frequency of 5.7%. The mean age of patients was 32.5 years, with extremes ranging from 20 to 47 years. Females predominated, with a sex ratio of 0.29 (2 M/7F). Cushing's syndrome was the mode of revelation in all patients. Imaging (MRI and/or brain CT) showed a majority of pituitary macroadenomas, and the biological work-up revealed cortisone hypersecretion in all patients. Follow-up ranged from 4 months to 3 years.

Keywords: Adénome Corticotrope, Complications, Maladie de Cushing

Correspondance : Maguette Mbaye (Centre national hospitalo-universitaire Fann, Dakar, Senegal). Email: maguette.mbaye8@gmail.com

Soumis le 16 juillet 2023
Révisé le 01-11-2023
Accepté le 23-03-2024

INTRODUCTION

L'adénome corticotrope est une tumeur bénigne développée aux dépens des cellules endocriniennes de l'adénohypophyse (antéhypophyse) et responsable de la maladie de Cushing (MC). Il s'agit d'une maladie rare, caractérisée par l'hypersécrétion non freinable du cortisol au niveau de la surrénale, par libération incontrôlée de l'hormone adrénocorticotrope (ACTH) au niveau de l'adénohypophyse, causée par des tumeurs sécrétrices de l'hypophyse (corticotropinomes) [1]. Elle a une incidence de 1,2 à 1,7 cas/1000000 d'habitants/an et plus fréquente chez les femmes que les hommes [1, 2]. Son épidémiologie correspond à une maladie rare et classique avec une morbidité et de mortalité principalement due à des événements cardiovasculaires [3].

Il existe de nombreux symptômes non spécifiques, mais aussi spécifiques tel que : la répartition faciotronculaire de la masse grasse, l'hypercatabolisme cutané (fragilité cutanée, ecchymoses, vergetures), musculaire (amyotrophie proximale) et osseux (ostéoporose) [4].

Le diagnostic de maladie de Cushing découle d'explorations hormonales et d'imageries soigneuses visant dans un premier temps à affirmer le syndrome de Cushing, puis dans un deuxième temps à en préciser l'étiologie hypophysaire. Le bilan hormonal révèle une cortisolémie supérieure à 18 ng/ml et dans 75 et 85 % des cas, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale permet d'identifier un microadénome (diamètre inférieur à 10 mm). Les macroadénomes hypophysaires corticotropes sont rares. Ils sont souvent révélés par un syndrome tumoral (troubles visuels, céphalées) ou de façon fortuite sur un examen radiologique « incidentalome hypophysaire ».

Le traitement de l'adénome corticotrope repose avant tout sur la chirurgie hypophysaire. En cas d'échec ou en fonction des situations, un traitement médical (essentiellement par anticortisolique de synthèse) peut être instauré. Une radiothérapie hypophysaire ou une surrénalectomie bilatérale seront discutés.

Nous rapportons dans cette étude, les résultats de nos travaux portant sur les adénomes corticotropes au service de neurochirurgie de l'hôpital Fann

1. PATIENTS ET METHODES

Il s'agissait d'une étude mixte (rétrospective, descriptive de type analytique, d'une durée de 5 ans allant de (juin 2016 à juin, 2021 avec une durée de suivi de 4 mois à 3 ans.

Elle a porté sur 9 patients, ayant été hospitalisés aux services de neurochirurgie de l'hôpital Fann pendant la période d'étude pour la prise en charge d'un micro ou d'un macroadénome corticotrope. Etaient inclus dans cette étude que les patients diagnostiqués

biologiquement par le dosage du cortisol et/ou de l'ACTH avec un adénome hypophysaire visible à l'IRM et qui ont été opérés.

La taille de l'échantillon a été obtenue à partir du nombre de cas enregistrés durant l'enquête. Les paramètres étudiés étaient épidémiologiques, démographiques. Les données cliniques regroupaient un syndrome tumoral et un syndrome endocrinien. La paraclinique à la recherche des anomalies : hormonologique par le dosage de : l'ACTH (Adréno Cortico Tropic Hormone), la prolactinémie, TSH (thyroid-stimulating hormone) ultra-sensible, l'IGF-1 (Insulin-like Growth Factor 1), la FSH (hormone folliculo-stimulante), la LH (hormone lutéinisante), la cortisolémie des 8h, GH (Growth Hormone), la T3 (tri-iodothyronine) et la T4 (thyroxine) libres.

L'imagerie médicale (l'IRM hypophysaire et la TDM (tomodensitométrie) hypophysaire) ont permis de classer les adénomes en fonction de leur taille. La classification de Knosp a été utilisée pour évaluer l'extension de la tumeur au sinus caverneux. L'aspect thérapeutique tenait compte du traitement médicamenteux et du geste opératoire (type, durée, qualité d'exérèse, complication per opératoire). La technique opératoire était endonasale transsphénoïdale sous endoscopie pure.

Le logiciel Epi Data 3.1 a été utilisé pour la saisie des données et le logiciel R pour les analyses statistiques. Des proportions ont été calculées pour les variables qualitatives. Nous avons présenté nos résultats sous forme de tableaux et de figures, réalisées à l'aide du logiciel Microsoft Excel 2013.

2. RESULTATS

Durant la période d'étude, nous avons colligé un 158 patient atteint d'adénome hypophysaire, dont 09 présentant un adénome corticotrope (5,7%), ont été opérés. L'âge moyen des patients était de 32, 5 ans avec des extrêmes de 20 et 47 ans

Les deux sexes ont été retrouvés avec une prédominance féminine et une sex-ratio 2H/7F : 0,29. Le délai de consultation variait entre 4 semaines et 4 mois.

Les céphalées, les troubles visuels et la surcharge pondérale étaient retrouvés respectivement chez 8, 7 et 7 de nos patients. D'autres signes cliniques ont été retrouvés (Tableau I).

L'hypertension artérielle et le diabète étaient retrouvés dans une proportion respective de 55% et 44%.

L'examen clinique avait permis de retrouver un syndrome tumoral, un syndrome endocrinien et un syndrome ophtalmologique dans des proportions respectives de 88%, 77% et 55%.

Le bilan biologique incluait l'ensemble des hormones antéhypophysaires (Tableau II).

L'IRM cérébrale a été effectué chez 8 (88,8%) de nos patients et permettait de préciser la topographie

de l'adénome, sa taille, ses différents rapports avec les structures de voisinage notamment le chiasma, le sinus caverneux et le plancher sellaire. La TDM cérébrale a été réalisée chez 1 patient (11,1%).

La classification de Knosp a été utilisée pour évaluer l'extension de la tumeur au sinus caverneux.

L'imagerie avait révélée 3 microadénomes (33,33%) et 6 macroadénomes (66,66%), avec 3 envahissements du sinus caverneux (Knosp 2), et 2 patients (22,22%) chez qui on retrouvait une extension suprasellaire. Chez cinq patients (55,5%), un grade 3B de Knosp a été retrouvé.

Dans notre série deux (22,22%) de nos patients ont suivi un traitement sous Ketoconazole. Tous les patients de cette série ont été opérés par voie endonasale transsphénoïdale. L'exérèse a été complète chez 6 patients soit 66,66%.

Le traitement post-opératoire chez tous nos patients était fait d'antidouleurs à type de paracétamol, d'antibiotiques à type de Céfuroxime, de corticoïdes avec de l'Hydrocortisone à raison de 20mg/jour associés à des adjuvants. La desmopressine pour les cas de diabète insipide en post-opératoire et un spray nasal à base d'eau de mer (Stérimar®) étaient utilisés. Durant l'évolution post-opératoire, nous avons enregistré 1 (11,11%) cas d'épistaxis transitoire, 5 (55,55%) cas de diabète insipide transitoire traités par Minirinmelt® (Desmopressine).

Les céphalées et les troubles visuels étaient améliorés en post opératoire dans 6 cas (donner le pourcentage) et stationnaires dans 3 cas (33,33%). Aucune complication post opératoire ophtalmologique n'a été objectivée chez les patients. Une normalisation du cycle menstruel et des troubles sexuels a été objectivée en post-opératoire chez les patients initialement atteints.

Dans notre étude six patients (66,66%) avaient une rémission hormonale et l'imagerie de contrôle post-opératoire notait une exérèse complète chez 6 patients (66,66%). Un patient (11,11%) a présenté une récurrence 2 ans après.

3. DISCUSSION

Dans notre étude, l'adénome corticotrope représente 5,7% de tous les adénomes hypophysaires recensés, ce qui en fait la maladie hypophysaire la plus rare ; l'âge moyen étant de 32 ans ; avec une fourchette allant de 20 à 47 ans (Sur les 9 cas reportés, 6 cas avaient entre 20 et 40 ans et le reste au-delà de 40 ans). On a objectivé aussi une nette prédominance féminine avec un sex-ratio de 7 femmes/2 hommes. Ces données sont superposables à celles rapportées dans la littérature, respectivement 5% en Suisse et 6% en France avec une sex-ratio: 10/1 et un âge moyen au diagnostic de 32 ans [6,7]. Nous pensons que l'absence d'un registre national des patients atteints de la maladie de Cushing, et l'absence

d'études antérieures expliquent le fait que l'incidence nationale de la maladie n'est pas connue. Sur les 9 observations, 8 de nos patients (88,88%) présentaient un syndrome tumoral (88,88%) et 7 de nos patients (77,77%) présentaient un syndrome endocrinien, dont 5 (55,55%) présentaient une obésité faciotronculaire.

Il a été constaté que la majorité de nos patients (66,66%), étaient déjà au stade de complications au moment du diagnostic, ceci du fait du caractère insidieux de cette pathologie. Celles-ci sont représentées essentiellement par du diabète sucré [8]. Qui, dans certaines situations, peuvent être révélateur de la maladie. Ainsi penser à l'origine secondaire du diabète chez un sujet adulte pourrait rendre le diagnostic de maladie de Cushing plus précoce et améliorer sa prise en charge [9]. La deuxième complication décrite dans notre série est l'hypertension artérielle (HTA), constatée chez 5 (55,55%) de nos malades et fait partie intégrante des complications cardiovasculaires qui conditionnent le pronostic vital [10].

Tous nos malades ont effectués au moins une cortisulurie ou une cortisolémie, et 5 (55,55%) d'entre eux ont réalisés l'ACTH qui était augmenté (sup à 50 pg/ml). L'IRM hypophysaire a été effectuée chez 8 (88,88%) de nos patients, et la TDM cérébrale (moins sensible pour les tumeurs de la région hypophysaire) a été effectuée chez un 1 malade (11,11%). Dans nos régions, par manque de moyens, nos explorations paracliniques comportent la cortisulurie ou la cortisolémie de 8h sont réalisés systématiquement en première intention, suivi de l'ACTH, et enfin de l'IRM hypophysaire. Contrairement aux données de la littérature, nous avons enregistré une majorité de macroadénome (66,66 %). Cela s'explique par le retard diagnostique. Seuls 2 de nos malades (22%) ont reçus un traitement médical à base de Ketoconazole et dont 1(11,11%) qui l'a très mal toléré avec beaucoup d'effets secondaires ce, qui a motivé l'arrêt du médicament. La plupart des autres traitements médicamenteux ne sont malheureusement pas disponible au Sénégal. Le traitement chirurgical étant le traitement de première intention Tous les patients de cette étude ont été opérés par voie endoscopique endonasale transsphénoïdale. L'exérèse a été complète chez 66,66% et incomplète chez 33,34%. Dans notre étude aucun de nos patients n'a bénéficié d'une surrénalectomie bilatérale.

En post-opératoire, on observe une disparition du syndrome tumoral, une amélioration des troubles ophtalmiques et une rémission hormonale pour 6 patients (66,66%).

Nous avons noté une guérison définitive chez 6 patients (66,66%), 2 patients (22,22%) avec un de résidu tumoral (11,11%), et un cas de récurrence (11,11%) à long terme. Ce dernier a été réopéré par voie endoscopique transsphénoïdale.

CONCLUSION

La chirurgie des adénomes corticotropes constitue la première option thérapeutique. Elle assure la guérison si l'exérèse est complète. Nous avons rapporté une série 9 patients porteurs d'adénomes corticotropes pris en charge au service de Neurochirurgie du CHU de Fann en collaboration avec les services d'endocrinologie de Dakar les résultats sont satisfaisants, mais un diagnostic précoce de la maladie de Cushing est cependant nécessaire afin d'éviter les complications.

REFERENCES

1. Albani A, Theodoropoulou M, Reincke M. Genetics of Cushing's disease. *Clin Endocrinol* . 2018 Jan;88(1):3-12. doi: 10.1111/cen.13457. Epub 2017 Sep 22. PMID: 28850717.
2. Lindholm J, Juul S, Jørgensen JOL, et al. Incidence and late prognosis of Cushing's syndrome: a population-based study. *J Clin Endocrinol Metab*. 2001; 86:117-123.
3. Clayton R, Raskauskiene D, Reulen R, Jones P. Mortality and morbidity in Cushing's disease over 50 years in Stoke-on-Trent, UK: audit and meta-analysis of literature. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011; 96:632-642.
4. Arnaldi G, Angeli A, Atkinson AB, Bertagna X, Cavagnini F, Chrousos GP et al. Diagnosis and complications of Cushing's syndrome: a consensus statement. *J Clin Endocrinol Metab* 2003;88:5593-602
5. Micko AS, Wöhrer A, Wolfsberger S, Knosp E. Invasion of the cavernous sinus space in pituitary adenomas: endoscopic verification and its correlation with an MRI-based classification. *J Neurosurg*. 2015 Apr;122(4):803-11. doi: 10.3171/2014.12.JNS141083. Epub 2015 Feb 6. PMID: 25658782.
6. Fontana, E., Gaillard, R. (2009), Epidémiologie des adénomes hypophysaires : étude dans une agglomération urbaine de suisse, *Rev Med Suisse*, -5, no. 223, 2172-2174.
7. Karavitaki N, Prevalence and incidence of pituitary adenomas, *Ann Endocrinol (Paris)* -2012.
8. Dahmami O, Belcaid A, Azzouzi O, HAMI H, *Physiologie de l'axe hypothalamo-hypophysaire*. 2000; 4.
9. L.Perlemuter, J-L Thomas. *Endocrinologie, Connaissances et pratique*. Edition Masson, 5eme édition, Juin 2003. 493 pages
10. Hofstetter C, Anand VK, Schwartz TH: Endoscopic transsphenoidal pituitary surgery. *Oper Tech Otolaryngol* 2011; 22:206-214

Tableau I: Répartition des patients opérés selon les lésions signes et les symptômes.

Signes et symptômes	Effectif (n)	Pourcentage (%)
Prise de poids	7	77,77%
Obésité faciotronculaire	7	77,77%
Signes cutanées et/ou phanériens	5	55,55%
Aménorrhée et/ou galactorrhée	2	22,22%
Asthénie et/ou amyotrophie	2	22,22%
Baisse libido et/ou impuissance	3	33,33%
Hémianopsie bitemporale	2	22,22%

Tableau II: Répartition des patients opérés selon les résultats du bilan hormonal

Bilan hormonal	Effectif (n)	Pourcentage (%)
Hypercortisolémie / hypercortisolurie	9	100
Hyperprolactinémie	2	22,22
Insuffisance thyroïdienne	1	11,11

FACTEURS ASSOCIÉS AUX MALFORMATIONS CHEZ LES NOUVEAU - NÉS AU CENTRE HOSPITALIER RÉGIONAL DE KAYA : ÉTUDE CAS TÉMOINS APPARIÉS.

FACTORS ASSOCIATED WITH MALFORMATIONS IN NEWBORNS AT THE KAYA REGIONAL HOSPITAL. MATCHED CASE-CONTROL STUDY.

GARANET F¹, ROMUALD K², LANKOANDE H², KOIDIMA B³, SAWADOGO N⁴, DABIRE G²

1. Institut de recherche en science de la santé (IRSS), Unité de Kaya, Burkina Faso
2. Service de pédiatrie, Centre Hospitalier Régional de Kaya, Unité de Kaya, Burkina Faso
3. Direction Régionale de la Santé et de l'hygiène Publique du Centre Nord, Unité de Kaya, Burkina Faso
4. Service de médecine interne, Centre Hospitalier Universitaire Régional (CHUR) de Ouahigouya, Ouahigouya, Burkina Faso.

Résumé

Introduction: Les malformations congénitales représentent l'une des principales causes de morbidité et de mortalité néonatale. Les données épidémiologiques sur ce sujet sont rares au Burkina Faso. L'objectif de cette étude hospitalière était d'identifier les facteurs associés aux malformations congénitales au CHR de Kaya.

Méthodes : L'étude a lieu au CHR de Kaya. Il s'est agi d'une étude rétrospective du 1er janvier 2016 au 31 décembre 2018. Notre population d'étude étaient constitués des enfants nés ou admises au CHR de Kaya pendant la période de l'étude et ayant une malformation congénitale pour les cas et deux témoins ont été appariés aux cas. Le traitement des données a été fait à l'aide du logiciel stata.

Résultats : Au total 234 nouveau-nés présentaient une malformation congénitale cliniquement visible et 468 nouveau nés sains sans malformations admis au CHR le même jour que le cas a été inclus dans l'étude. Parmi les nouveau-nés ayant présenté une malformation congénitale, 9,83% avaient une mère âgée de plus de 35 ans contre 2,99% chez les témoins. L'odds-ratio = 3,28 avec un intervalle de confiance (IC) à 95% [1,41 – 7,66] et une probabilité p= 0,005. La multiparité augmentait le risque d'apparition de malformations congénitales avec OR=1,68 IC95% [1,11 - 2,56] et p=0,01. Le taux de décès variait significativement entre les cas et les témoins : 21,79% contre 10,26%. L'odds-ratio = 2,50 avec IC 95% [1,45 - 4,31] et p=0,001.

Conclusion : Les malformations congénitales sont des pathologies fréquentes dans le CHR de Kaya. Les stratégies nationales de prévention doivent être renforcées. Les nouveau-nés étaient issus de grossesses ayant bénéficié presque toutes de consultations prénatales et de la prescription d'acide folique. Paradoxalement les anomalies de fermeture du tube neural que l'acide folique permet de prévenir étaient les plus fréquentes.

Mots-clés : Malformations congénitales, Facteurs associés , CHR de Kaya, Burkina Faso

Summary

Introduction: Congenital malformations are one of the leading causes of neonatal morbidity and mortality. Epidemiological data on this subject are scarce in Burkina Faso. The objective of this hospital study was to identify the factors associated with congenital malformations at Kaya CHR.

Methods: The study takes place at Kaya CHR. This was a retrospective study from January 1, 2016, to December 31, 2018. Our study population consisted of children born or admitted to Kaya RHC during the study period and with a congenital malformation for cases and two controls were matched to cases. The data was processed using stata software.

Results: A total of 234 infants had a clinically visible birth defect and 468 healthy infants without malformations admitted to the CHR on the same day as the case was included in the study. Among the newborns who had a birth defect, 9.83% had a mother over 35 years of age compared to 2.99% in controls. The odds-ratio = 3.28 with a 95% confidence interval (CI) [1.41 – 7.66] and a probability p = 0.005. Multiparity increased the risk of developing birth defects with OR=1.68 95% CI [1.11 - 2.56] and p=0.01. The death rate varied significantly between cases and controls: 21.79% versus 10.26%. The odds-ratio = 2.50 with 95% CI [1.45 - 4.31] and p=0.001.

Conclusion: Congenital malformations are frequent pathologies in the CHR of Kaya. National prevention strategies need to be strengthened. The newborns were born from pregnancies that almost all received antenatal consultations and the prescription of folic acid. Paradoxically, the neural tube closure abnormalities that folic acid helps prevent were the most common.

Keywords: Congenital malformations, Associated factors, CHR de Kaya, Burkina Faso

Correspondance : FRANCK GARANET Institut de recherche en science de la santé (IRSS) , unité de Kaya, 03 BP 7047, Ouagadougou, Burkina Faso. Email : garanet.franck@gmail.com

Soumis le 1 août 2023
Révisé le 12-10-2023
Accepté le 02-05-2024

INTRODUCTION

Les malformations congénitales sont un problème de santé publique de par les défis énormes qu'elles soulèvent pour leur prise en charge. Leurs poids social et économique sont également élevés. Selon l'OMS, on estime que, chaque année, 240 000 nouveau-nés meurent avant l'âge de 28 jours à cause de troubles congénitaux. Ces derniers sont à l'origine de 170 000 décès supplémentaires chez les enfants âgés de 1 mois à 5 ans. Les troubles congénitaux graves les plus courants sont les malformations du cœur et du tube neural, ainsi que le syndrome de Down [1,2].

Les troubles congénitaux peuvent être le résultat d'un ou de plusieurs facteurs génétiques, infectieux, nutritionnels ou environnementaux, et il est souvent difficile d'en déterminer la cause exacte [3,4]. Les malformations congénitales constituent une des principales causes de morbidité et de mortalité néonatale après la prématurité et l'infection néonatale. La mortalité varie de 8,8% à 19,7% [15,16]. Certains troubles congénitaux peuvent être prévenus. Par exemple, la vaccination, l'administration suffisante d'acide folique ou d'iode au moyen de l'enrichissement des aliments de base ou de la fourniture de compléments alimentaires et de soins prénatals adéquats sont les clés de la prévention [2,5]. Des facteurs génétiques font augmenter la prévalence des maladies génétiques congénitales rares et multiplient par près de deux le risque de décès, de troubles intellectuels et d'autres anomalies chez le nouveau-né et chez l'enfant. Des facteurs socio-économiques et démographiques ont été incriminés [6,7]. On estime que 94% environ des cas de troubles congénitaux graves surviennent dans des pays à revenu faible ou intermédiaire [1]. Ce risque plus élevé est lié à un possible manque d'accès des femmes enceintes à des aliments nutritifs en quantité suffisante, à une exposition plus importante à certains agents ou facteurs (agents infectieux ou alcool notamment), ou à un accès plus difficile aux soins de santé et au dépistage [8]. Des facteurs environnementaux, dont infections ont été aussi incriminés (les infections maternelles, l'exposition aux rayonnements, certains polluants, les carences nutritionnelles de la mère (par exemple, en iode ou en folates), les maladies (diabète maternel) ou la prise de certaines substances (alcool, phénytoïne) [2]. La plupart des troubles congénitaux ont des causes inconnues, notamment les malformations cardiaques congénitales, les fentes labiales ou palatines et les pieds bots [9]. La fréquence des malformations congénitales varie selon les pays et le type d'étude. Elle est de 3,2% en Australie, 6,18% en Turquie et 1,03% en Inde [10–12]. Des études en Côte d'Ivoire et en République Démocratique du Congo montrent des fréquences de 4,9 % et 0,58% [13,14].

Au CHR de Kaya et au Burkina, les facteurs

associés aux malformations congénitales ne sont pas suffisamment connus. Le pronostic vital et/ou fonctionnel est très souvent engagé. Une meilleure connaissance des facteurs de risque permettrait d'agir pour la réduction de leur incidence et par conséquent sur le taux de mortalité néonatale et infantile. C'est dans le but de contribuer à une meilleure connaissance des facteurs de risque des malformations congénitales que nous avons mené cette étude.

MÉTHODES

Cadre de l'étude.

L'étude a lieu dans la région du centre nord du Burkina Faso dont la capitale est Kaya située à 100 km de Ouagadougou. La collecte des données a été faite au CHR de Kaya, dans le service de pédiatrie et de gynéco-obstétrique. Cet hôpital régional, à vocation universitaire et de référence régionale, est fonctionnel depuis 2005. Il a une capacité d'accueil de 300 lits avec 190 lits disponibles. Il est le centre de référence des six (6) districts sanitaires. Le service de pédiatrie a servi de cadre à notre étude.

Type d'étude.

Il s'est agi d'une étude cas témoins appariés avec collecte rétrospective des données du 1er janvier 2016 au 31 décembre 2018.

Population d'étude

Définitions des cas

Les cas étaient les nouveau-nés, chez qui, une malformation congénitale a été diagnostiquée à la naissance dans le service de gynécologie obstétrique et non transférés dans le service de la pédiatrie ainsi que ceux admis et hospitalisés dans le service de pédiatrie du CHR de Kaya pendant la période d'étude et présentant une malformation congénitale détectée.

Définitions des témoins

Les témoins étaient des nouveau-nés de même sexe et de même âge nés le même jour dans le service de gynécologie obstétrique et non transférés dans le service de la pédiatrie ainsi que les nouveau-nés de même sexe et de même âge ayant été admis et hospitalisés dans le service de pédiatrie du CHR de Kaya pendant la période de l'étude et qui ne présentaient aucune malformation congénitale.

Echantillonnage

Tous les cas de malformations avec un dossier exploitable ont été recensés pour l'étude. Pour les témoins un échantillonnage aléatoire a été effectué après l'identification du cas. Pour chaque cas, deux témoins de même âge et de même sexe ont été choisis comme témoins.

Critère de sélection

Tous les dossiers de malformations au cours de la période de l'étude dans les services de maternité et de gynéco-obstétrique ont été inclus.

Calcul de taille

Nous avons effectué un échantillonnage exhaustif des cas. Pour les témoins un échantillonnage aléatoire a été effectué. Tous les enfants de même âge et de même sexe ont été recensés et deux enfants ont été tirés au hasard.

Variabes d'étude

Variable dépendante : statut de malformations (codé Oui, Non)

Les variables indépendantes :

- Données sur le père : sa profession, sa résidence
- Données sur la mère : son âge, sa profession, sa résidence, ses antécédents médicaux et obstétricaux
- Le bilan prénatal
- La pathologie présentée pendant la grossesse
- Le terme de la grossesse
- Le séjour ou non dans une zone minière : localisation géographique de la mère pendant la grossesse

Collecte des données

Le diagnostic de malformation congénitale a été posé à partir des éléments de l'examen physique présents dans le dossier et de la définition selon la classification internationale des maladies (CIM-10) [17].

La malformation était également classée selon la gravité. Elle était majeure quand elle mettait en jeu le pronostic vital ou fonctionnel et mineure dans le cas contraire.

La collecte des données s'est faite à l'aide d'une fiche de collecte. Les données ont été recueillies à partir des dossiers des nouveau-nés, des registres d'hospitalisation et d'accouchement, puis saisies avec le logiciel Epi data 3.1.

Analyse descriptive : Une analyse descriptive a été faite pour décrire les caractéristiques des cas et des témoins.

Analyse bivariée : Une analyse bivariée a été effectuée pour identifier les variables à mettre à mettre dans le modèle multivarié.

Analyse multivariée : Une régression logistique conditionnelle a été utilisée dans l'analyse multivariée pour identifier les facteurs associés à la malformation.

Le traitement des données a été fait à l'aide du logiciel stata.

Considérations éthiques

La collecte des données s'est effectuée dans l'anonymat à partir des dossiers des patients avec l'accord des chefs de service. La confidentialité des données recueillies a été assurée.

RÉSULTATS :

Au total 234 nouveau-nés présentaient une malformation congénitale cliniquement visible et 468 nouveau nés sains sans malformations admis au CHR le même jour que le cas a été inclus dans l'étude

Répartition selon les données socio-démographiques

Les mères âgées de 20-35 ans étaient les plus représentées : 57,26% chez les cas et 65,81% chez les témoins. La proportion de mère âgées de plus de 35 ans ayant donné naissance à des nouveau-nés malformés était trois fois plus élevée (9,83%) que celle des nouveau-nés témoins (2,99%). La majorité des mères étaient des ménagères, soit 79,06% (cas) contre 74,36% (témoins). Les pères des nouveau-nés de l'étude étaient en grande partie des agriculteurs, soit 64,53% chez les cas et 54,70% chez les témoins. Aucune mère n'avait comme activité l'orpaillage. Cinq virgule treize pour cent (5,13%) des pères des nouveau-nés ayant une malformation visible étaient orpailleurs contre 3,85% dans le groupe des témoins (tableau I).

Tableau I:Répartition des parents selon les données socio-démographiques

Variables	Cas		Témoins	
	Effectif (n)	Fréquence (%)	Effectif (n)	Fréquence (%)
Age de la mère				
≤ 19	43	18,38	48	20,51
20 – 35	134	57,26	154	65,81
> 35	23	9,83	7	2,99
Non renseigné	34	14,53	25	10,68
Total	234	100	234	100
Profession de la mère				
Ménagère	185	79,06	174	74,36
Agriculteur	4	1,71	3	1,28
Commerçante	4	1,71	3	1,28
Elève/Étudiant	10	4,27	15	6,41
Fonctionnaire	4	1,71	11	4,7
Autre	2	0,85	3	1,28
Non renseigné	25	10,68	25	10,68
Total	234	100,00	234	100,00
Profession du père				
Agriculteur	151	64,53	128	54,70
Commerçante	16	6,84	23	9,83
Elève/Étudiant	1	0,43	6	2,56
Fonctionnaires	12	5,43	19	8,12
Orpailleur	12	5,13	9	3,85
Autre	42	17,95	18	7,69
Total	234	100,00	234	100,00

Antécédents gynéco-obstétriques

La proportion de multipare était de 25,64% chez les mères des nouveau-nés cas contre 18,80% chez les témoins. Des antécédents d'avortements antérieurs étaient retrouvés dans les mêmes proportions chez les mères des cas et celles des témoins soit respectivement 8,55% et 8,90% (tableau II).

Tableau II: Répartitions selon les antécédents gynéco-obstétriques maternels

	Cas		Témoins	
	Effectif (n)	Fréquence (%)	Effectif (n)	Fréquence (%)
Gestes				
1	51	21,79	73	31,20
2-6	133	56,84	125	53,42
Plus de 6	30	12,82	24	10,26
Non renseigné	20	8,55	12	5,13
Total	234	100	234	100
Parités				
1	56	23,93	77	32,91
2- 4	98	41,88	101	43,16
Plus de 4	60	25,64	44	18,80
Non renseigné	20	8,55	12	5,13
Total	234	100	234	100
Avortements antérieurs				
Oui	20	8,55	21	8,9
Non	214	91,45	213	90,60
Total	234	100	234	100

Déroulement de la grossesse, la prise d'alcool et de tabac

Les principales données concernant le déroulement de la grossesse, la prise d'alcool et de tabac sont répertoriées dans le tableau III.

Tableau III: Données sur le déroulement de la grossesse, la prise d'alcool et de tabac

	Cas		Témoins	
	Effectif (n)	Fréquence (%)	Effectif (n)	Fréquence (%)
CPN				
Oui	201	85,90	201	85,90
Non	8	3,42	3	1,28
NR	25	10,68	30	12,82
Total	234	100	234	100
Prise d'alcool				
Oui	2	0,85	2	0,85
Non	47	20,09	46	19,66
NR	185	79,06	186	79,49
Total	234	100	234	100
Prise de tabac				
Oui	1	0,43	0	0
Non	47	20,09	48	20,51
NR	186	79,49	186	79,49
Total	234	100	234	100
Fer et acide folique				
Oui	158	67,52	156	66,67
Non	6	2,56	3	1,28
NR	70	29,91	75	32,05
Total	234	100	234	100
Autres médicaments				
Mébéndazole	17	7,27	15	6,41
Phénobarbital	1	0,43	0	0
NR	216	92,31	219	93,59
Total	234	100	234	100
Séjour dans une zone minière				
Oui	21	8,97	16	6,84
Non	198	84,62	204	87,18
NR	15	6,41	14	5,98
Total	234	100,00	234	100,00

NR = non renseigné

Le nombre de nouveau-nés à terme chez les cas était légèrement inférieur à celui des témoins soit respectivement 50% et 55,98%. Il y avait 51,28% de nouveau-nés malformés de sexe masculin et 46,15% de sexe féminin soit un ratio de 1,11. Une ambiguïté sexuelle était retrouvée chez 6 (2,56%) nouveau-nés.

Devenir des nouveau-nés

L'étude a rapporté 24% de décès dans le groupe des nouveau-nés ayant une malformation contre 10,26% chez les témoins. Les données sur l'évolution des nouveau-nés sont répertoriées au tableau V.

Tableau V: Répartition selon l'évolution des nouveau-nés en milieu hospitalier

	Cas		Témoins	
	Effectif (n)	Fréquence (%)	Effectif (n)	Fréquence (%)
Fièvre au cours de l'hospitalisation				
Oui	38	16,24	59	25,21
Non	154	65,81	171	73,08
NR	32	17,95	4	1,71
Total	234	100	234	100
Durée l'hospitalisation				
Moins de 48 h	117	50	129	55,13
Plus de 48 h	74	31,62	101	43,16
NR	43	18,68	4	1,71
Evacuation				
Oui	29	12,39	19	8,12
Non	205	87,61	215	91,88
Total	234	100	234	100
Sortie contre avis médical				
Oui	8	3,42	14	5,98
Non	226	96,58	220	94,02
Total	234	100	234	100
Décédés ou morts nés				
Oui	51	21,79	24	10,26
Non	183	78,21	210	89,74
Total	234	100	234	100

Facteurs associés

Parmi les nouveau-nés ayant présenté une malformation congénitale, 9,83% avaient une mère âgée de plus de 35 ans contre 2,99% chez les témoins. L'odds-ratio = 3,28 avec un intervalle de confiance (IC) à 95% [1,41 – 7,66] et une probabilité $p=0,005$. La multiparité augmentait le risque d'apparition de malformations congénitales avec OR=1,68 IC95% [1,11 - 2,56] et $p=0,01$. Le taux de décès variait significativement entre les cas et les témoins : 21,79% contre 10,26%. L'odds-ratio = 2,50 avec IC 95% [1,45 - 4,31] et $p=0,001$. Le tableau VI fait la synthèse des résultats de l'analyse de la répartition selon les cas et les témoins.

Tableau VI: Analyse de régression logistique conditionnelle

Variabes	Cas	Témoins	Odds-ratio	IC 95%	P
Socio-démographiques					
Age de la mère > 35 ans	23 (9,83)	7 (2,99)	3,28	1,41 - 7,66	0,005
Mère ménagère	186 (79,50)	174 (74,36)	1,41	0,88 - 2,27	0,1535
Père cultivateur	151 (64,53)	128 (54,70)	1,66	1,10 - 2,52	0,02
Père orpailleur	12 (5,13)	9 (3,85)	1,43	0,54-3,75	0,47
Séjour dans une zone minière	21 (8,97)	16 (6,84)	1,02	0,93 - 1,12	0,73
Gynéco-obstétriques					
Gestes >6	30 (12,82)	24 (10,26)	1,27	0,73 - 2,22	0,40
Parité > 4	80 (34,19)	56 (23,93)	1,68	1,11 - 2,56	0,01
Primipare	56 (23,93)	77 (32,91)	0,65	0,43 - 0,97	0,04
Avortement antérieur	20 (8,55)	21 (8,97)	0,83	0,53 - 1,28	0,39
Prise de toxiques					
Alcool	2 (0,85)	2 (0,85)			
Tabac	1 (0,43)	0 (0)	1	0,94 -1,06	0,99
Suivi de la grossesse					
CPN	201 (85,90)	201 (87,18)	0,96	0,88 -1,04	0,34
Prise de Fer et acide folique	158 (67,52)	156 (66,67)	0,98	0,93 - 1,04	0,53
Décès ou mort-nés	51 (21,79)	24 (10,26)	2,50	1,45 - 4,31	0,001

DISCUSSIONS

Notre étude étant limitée au CHR de Kaya, les résultats ne peuvent être extrapolés à l'ensemble du Burkina Faso. Un nombre non négligeable de malformations n'étaient pas décrites avec précision dans les dossiers cliniques des nouveau-nés. Une des limites de cette étude est le fait qu'il s'agit d'une étude rétrospective avec des données extraites dans les dossiers médicaux souvent incomplets.

Facteurs de risque des malformations congénitales
Être âgée de plus de 35 ans était un facteur de risque de survenue de malformations congénitales dans notre étude. L'âge de la mère comme facteur de risque est également retrouvé par Shawky en Egypte [18] et Deshpande en Inde [19] et Lubala à Lubumbashi[14]. Ce qui pourrait s'expliquer par l'exposition au cours de la vie de plus toxiques environnementaux.

La majorité des mères des nouveau-nés de notre série étaient ménagères. La survenue de malformations congénitales n'était pas liée à la profession de la mère. Sabiri et al[9] étaient parvenus à la même conclusion. Une étude aux États-Unis menée par Herdt-Lovasio [20] montrait un risque plus élevé de malformations congénitales chez les mères qui étaient ménagères. Avoir un père cultivateur était un facteur de risque. La plupart des cultivateurs ont un niveau socio-économique bas au Burkina Faso [21]. Un niveau socio-économique bas est retrouvé comme facteur de risque de survenue de malformations congénitales par Shawky et al[18]. Ce qui pourrait s'expliquer par l'utilisation des pesticides de plus en plus en milieu rural par les cultivateurs.

La multiparité augmentait le risque d'apparition de malformations congénitales avec OR=1,68 IC95% [1,11 - 2,56] et p=0,01. Ce constat est différent de celui de Sabiri[9] Par contre, notre constat est corroboré par Shawky [18].

Le fait de bénéficier d'une CPN et de la prise d'acide folique n'avaient pas d'incidence sur la fréquence des malformations congénitales. L'efficacité de l'acide folique dans la prévention des malformations congénitales est pourtant largement admise. Notamment dans celle des anomalies de la fermeture du tube neurale[22,23] . Le bénéfice de la prise de l'acide est meilleur si l'acide folique est pris quatre semaines avant et huit semaines après la conception [24].

CONCLUSION

Les nouveau-nés étaient issus de grossesses ayant bénéficié presque toutes de consultations prénatales et de la prescription d'acide folique. Paradoxalement les anomalies de fermeture du tube neural que l'acide folique permet de prévenir étaient les plus fréquentes.

L'hypothèse selon laquelle le séjour dans un village

minier augmenterait le risque de survenue de malformations congénitales n'a pu être vérifiée. Par contre, il ressort de cette étude qu'un nouveau-né ayant soit une mère âgée de plus de trente-cinq ans ou multipare soit un père cultivateur avait plus de risque de naître avec une malformation congénitale.

REFERENCE

1. Principaux repères sur les anomalies congénitales [Internet]. [cité 25 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/birth-defects>
2. Organisation mondiale de la Santé, Centers for Disease Control and Prevention (U.S.). Surveillance des anomalies congénitales : atlas de certaines anomalies congénitales [Internet]. Genève: Organisation mondiale de la Santé; 2015 [cité 17 juill 2023]. 28 p. Disponible sur: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/149820>
3. Pharoah POD. Causal Hypothesis for Some Congenital Anomalies. *Twin Research and Human Genetics*. déc 2005;8(6):543-50.
4. Egbe AC. Birth Defects in the Newborn Population: Race and Ethnicity. *Pediatrics & Neonatology*. 1 juin 2015;56(3):183-8.
5. Corsello G, Giuffrè M. Congenital malformations. *J Matern Fetal Neonatal Med*. avr 2012;25 Suppl 1:25-9.
6. Stevenson RE, Procopio-Allen AM, Schroer RJ, Collins JS. Genetic syndromes among individuals with mental retardation. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 2003;123A(1):29-32.
7. Amar E. Malformations et facteurs environnementaux. *Revue de Médecine Périnatale*. 2017;9(2):73-80.
8. World Health Organization. Birth defects surveillance: quick reference handbook of selected congenital anomalies and infections [Internet]. 2020 [cité 25 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.who.int/publications-detail-redirect/9789240015418>
9. Sabiri N, Kabiri M, Razine R, Kharbach A, Berrada R, Barkat A. Facteurs de risque des malformations congénitales : étude prospective à la maternité Souissi de Rabat au Maroc. *Journal de Pédiatrie et de Puériculture*. 1 sept 2013;26(4):198-203.
10. Abramowicz JS. Obstetric ultrasound: where are we and where are we going? *Ultrasonography*. janv 2021;40(1):57-74.
11. Chong JH, Wee CK, Ho SKY, Chan DKL. Factors associated with hypospadias in Asian newborn babies. *J Perinat Med*. 2006;34(6):497-500.
12. Himmetoglu O, Tiras MB, Gursoy R, Karabacak O, Sahin I, Onan A. The incidence of congenital malformations in a Turkish population. *Int J Gynaecol Obstet*. nov 1996;55(2):117-21.
13. Coulibaly-Zerbo F, Amorissani-Folquet M, Kacou-Kakou A, Sylla M, Noua F, Kramo E, et al. Etude

- épidémiologique des malformations congénitales. Médecine d'Afrique Noire. 1997 numero, volume, pages à compléter.;
14. Lubala TK, Shongo MY, Munkana AN, Mutombo AM, Mbuyi SM, wa Momat FK. Malformations congénitales à Lubumbashi (République Démocratique du Congo): à propos de 72 cas observés et plaidoyer en faveur du développement d'un Registre National des Malformations Congénitales et d'un Centre National de Référence de Génétique Humaine. Pan Afr Med J. 19 déc 2012;13:84.
15. Youl H. Malformations congénitales reconnaissables à la naissance chez les nouveau-nés dans le département de pédiatrie du centre hospitalier universitaire Souro Sanou. [OUAGADOUGOU]: unité de formation et de recherche en sciences de la santé, Université de Ouagadougou; 2011.
16. Nagalo K, Dao F, Tall FH, Yé D. Morbidité et mortalité des nouveau-nés hospitalisés sur 10 années à la Clinique El Fateh-Suka (Ouagadougou, Burkina Faso). Pan Afr Med J. 20 avr 2013;14:153.
17. World Health Organization. CIM-10/ICD-10 : Classification internationale des maladies. Dixième révision. Chapitre V(F), Troubles mentaux et troubles du comportement : critères diagnostiques pour la recherche [Internet]. Organisation mondiale de la Santé; 1994 [cité 25 juin 2023]. Disponible sur: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/40538>
18. Shawky RM, Sadik DI. Congenital malformations prevalent among Egyptian children and associated risk factors. Egyptian Journal of Medical Human Genetics. 1 mai 2011;12(1):69-78.
19. Deshpande N, Borle M, Agarkhedkar S. Title : Congenital Malformations: Patterns And Prevalence At Birth. 6 oct 2015 [cité 25 juin 2023]; Disponible sur: <http://www.webmedcentral.com/>
20. Herdt-Losavio ML, Lin S, Chapman BR, Hooiveld M, Olshan A, Liu X, et al. Maternal occupation and the risk of birth defects: an overview from the National Birth Defects Prevention Study. Occup Environ Med. janv 2010;67(1):58-66.
21. INSD, ICF. Enquête Démographique et de Santé du Burkina Faso, 2021. Burkina Faso et Rockville, Maryland, USA OUAGADOUGOU: INSD et ICF; 2022 p. 73.
22. Dixon M, Kancherla V, Magana T, Mulugeta A, Oakley GP. High potential for reducing folic acid-preventable spina bifida and anencephaly, and related stillbirth and child mortality, in Ethiopia. Birth Defects Res. 15 nov 2019;111(19):1513-9.
23. AbouEl-Ella SS, Tawfik MA, El-Fotoh WMMA, Elbadawi MA. Study of congenital malformations in infants and children in Menoufia governorate, Egypt. Egyptian Journal of Medical Human Genetics. 2018;19(4):359-65.
24. Ilboudo B, Savadogo LGB, Kinda M, Sanon T, Sombié I, Dramaix-Wilmet M, et al. Connaissances et pratiques de la prévention de l'anémie gravidique au Burkina Faso. Santé Publique. 2018;30(6):897-904.

L'OSTÉOSARCOME CHEZ L'ENFANT AU SÉNÉGAL : ÉTUDE RÉTROSPECTIVE DE 30 CAS.

OSTEOSARCOMA IN CHILDREN IN SENEGAL: A RETROSPECTIVE STUDY OF 30 CASES.

FAYE AA¹, SOW NF¹, KEITA Y¹, TSHOMBA PK², DIOUF MN², DIAGNE FB², NDONGO AA², SOW A³, KONATÉ S³, DIEYE S³, DIOP I³, SOW PS³, KANE AM³, SALL MG³, CLAUDE M³, NDOUR O³, SYLLA A³

1. Service de pédiatrie hôpital Le Dantec Dakar, Sénégal,
2. Service pédiatrie de l'hôpital Abass Ndao Dakar, Sénégal
3. Service pédiatrie de l'hôpital Dalal Diam Dakar, Sénégal.

Résumé

Introduction: étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et diagnostiques de l'ostéosarcome chez l'enfant au Sénégal.

Patients et méthodes : Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive menée sur une période allant de Janvier 2016 à Octobre 2021 dans l'unité d'oncologie pédiatrique de l'HALD. Étaient inclus tous les enfants présentant un ostéosarcome confirmé à l'anatomopathologie.

Résultats : Pendant la période d'étude, 50 patients présentaient une tumeur osseuse, 30 avaient un ostéosarcome, soit 60%. L'âge moyen était de 12,13 ans \pm 2,64 avec des extrêmes de 5 et 17 ans. Il y avait 19 hommes (H) et 11 femmes (F) soit un sex-ratio (H/F) de 1,7. La douleur et la tuméfaction étaient présentes chez tous les enfants. La lésion était localisée au genou dans un tiers des cas. À la radiographie standard, Les images d'ostéolyses métaphysaires avec réactions périostées étaient retrouvées dans un peu plus de la moitié des cas (n=16). L'ostéosarcome conventionnel était le type histologique le plus retrouvé 46,6% (n=21). Un traitement néo-adjuvant à base d'une poly-chimiothérapie était administré à tous les enfants. Le contrôle local de la tumeur consistait en une amputation du membre atteint. Cela a été réalisé chez 20 patients tandis qu'on notait un refus d'amputation chez 7 patients (23,6%) et une abstention d'amputation chez 3 patients (10%). Durant le suivi, le taux de survie à 2 ans était de 46%. La mortalité était de 20% (n=6). Ces décès étaient liés à une progression tumorale.

Conclusion : L'ostéosarcome représente la tumeur osseuse la plus fréquente chez l'enfant au Sénégal. L'ostéosarcome conventionnel était le type histologique le plus retrouvé dans notre étude. Dans notre contexte, le traitement nécessite une amputation du membre parfois non acceptée par les patients ou leurs familles. Pour améliorer la survie, la prise en charge nécessite une collaboration pluridisciplinaire.

Mots-clés : ostéosarcome, chimiothérapie, amputation, enfant

Summary

Objective: To study the epidemiological, clinical, and diagnostic aspects of osteosarcoma in children in Senegal

Patients and methods : This was a retrospective, descriptive study conducted over a period from January 2016 to October 2021 in the pediatric oncology unit at HALD. All children with pathologically confirmed osteosarcoma were included.

Results : During the study period, 50 patients presented with bone tumors, 30 with osteosarcomas (60%). Mean age was 12.13 \pm 2.64 years, with extremes ranging from 5 to 17 years. There were 19 men (M) and 11 women (F) with sex ratio (M/F) of 1.7. Pain and swelling were present in all children. The lesion was localized to the knee in one-third of cases. On standard radiography, images of metaphyseal osteolysis with periosteal reactions were found in just over half the cases (n=16). Conventional osteosarcoma was the most common histological type found, at 46.6% (n=21). Neoadjuvant treatment with polychemotherapy was administered to all children. Amputation was refused in 23.6% (n=7) and abstention from amputation in 10% (n=3). During follow-up, the 2-year survival rate was 46%. Mortality was 20% (n=6). These deaths were related to tumor progression.

Conclusion : Osteosarcoma is the most common bone tumor in children in Senegal. Conventional osteosarcoma was the most common histological type in our study. In our context, treatment requires limb amputation, which is sometimes not accepted by patients or their families. To improve survival, management requires multidisciplinary collaboration.

Keywords: osteosarcoma, chemotherapy, amputation, child

Correspondance : Abdoul Aziz FAYE. Service universitaire de pédiatrie, Tel : 00221 77 718 63 58 Email : daabakhfaye@gmail.com. Adresse postale : 29937 Dakar Fann, Sénégal

Soumis le 6 août 2023
Révisé le 18 Février 2024
Accepté le 14-03-2024

INTRODUCTION

L'ostéosarcome est la plus fréquente des tumeurs malignes primitives du squelette chez l'enfant. Il représente 15 à 35% des tumeurs malignes primitives de l'os, selon deux séries [1, 2]. Son incidence est estimée à 2 nouveaux cas par an et par million d'habitants en France [3]. Les localisations préférentielles sont l'extrémité inférieure du fémur et l'extrémité supérieure du tibia [4, 5]. Les signes cliniques sont peu spécifiques. L'étude histologique d'une pièce de biopsie permet de confirmer le diagnostic, préciser le type histologique et le grade [6, 7, 8]. Les étiologies de l'ostéosarcome primitif sont inconnues. Dans 10% des cas, on trouve des facteurs favorisants tels que les expositions aux radiations ionisantes (plutonium, radium, strontium) et des facteurs génétiques (les mutations des gènes Rb et P53) [9, 10]. La poly-chimiothérapie néo-adjuvante permet de réduire la tumeur et de faciliter la chirurgie. La résection chirurgicale de la tumeur est suivie d'une chimiothérapie adaptée à la réponse histologique de la chimiothérapie d'induction [11, 12, 13]. L'objectif principal de notre travail était d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et diagnostiques de l'ostéosarcome chez l'enfant au Sénégal.

PATIENTS ET MÉTHODES

L'étude a été menée à l'unité d'oncologie pédiatrique (UOP) du service de Pédiatrie de l'Hôpital Aristide Le Dantec (H.A.L.D). La prise en charge des enfants était faite dans un cadre pluridisciplinaire avec les chirurgiens pédiatres, les orthopédistes, les anatomopathologistes, les hématologues, les pédopsychiatres et les assistants sociaux. Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive de 5 ans 9 mois allant de Janvier 2016 à Octobre 2021. Étaient inclus tous les enfants de 0 à 15 ans présentant un ostéosarcome confirmé par l'examen histologique. Les autres tumeurs osseuses ont été exclues de l'étude. Les enfants ont été traités selon le protocole OSAD 2000 (voir annexe) composé d'une chimiothérapie néo-adjuvante suivie d'un contrôle local à type d'amputation de membre et d'une chimiothérapie adjuvante. Les variables sociodémographiques cliniques et paracliniques ont été renseignées sur une fiche de collecte. Les données ont été recueillies et analysées à l'aide des logiciels Excel et Microsoft Word Office 2013.

RÉSULTATS

Des 50 cas de tumeurs osseuses diagnostiqués durant la période d'étude, 30 étaient des ostéosarcomes (60%). Les autres tumeurs étaient des chondrosarcomes dans 24% des cas (n=12) et

des Sarcomes d'Ewing dans 16% des cas (n=8). L'âge moyen au diagnostic des ostéosarcomes était de 12,13 ans \pm 2,64. Le sex-ratio était de 1,7 (19 :11). Sur le plan clinique, la douleur et la tuméfaction étaient retrouvées dans 100% des cas. La tumeur était localisée au niveau du genou dans 33,3% des cas (n=10), de l'extrémité inférieure du fémur dans 30% des cas (n=9), de l'extrémité proximale du tibia dans 16,5% des cas (n=5) et de l'extrémité proximale de l'humérus dans 10 % des cas (n=3). La radiographie standard avait retrouvé des images d'ostéolyses métaphysaires avec réactions périostées dans 53,3% des cas (n=16), des images en feu d'herbe dans 26,7 % des cas (n=8) comme illustré sur la figure 1. Au plan radiologique, la tomodensitométrie thoracique réalisée chez 5 patients, soit 16,6%, montrait des micronodules pulmonaires bilatéraux. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) des membres inférieurs réalisée chez 2 patients, avait montré les images suspectes d'ostéosarcome. L'examen histopathologique des pièces de biopsie montrait un ostéosarcome conventionnel de type ostéoblastique dans 16,6% des cas (n=5), un ostéosarcome chondroblastique dans 6,6% des cas (n=2) et un ostéosarcome conventionnel non typé dans 53,3% des cas (n=16) comme le montre le Tableau I. Le bilan d'extension avait montré à la radiographie standard des images en lâcher le ballon dans 20% des cas (n= 6), comme illustré sur la Figure 2. La scintigraphie osseuse à la recherche de localisations secondaires osseuses n'a pas été réalisée dans notre étude. Chez tous les patients, le traitement consistait en une poly-chimiothérapie néo-adjuvante selon le protocole OSAD (voir annexe) suivie d'une amputation du membre atteint qui n'a été réalisée que chez 20 patients (66,6%). Dans 7 cas (23,6%), les parents avaient refusé l'amputation et dans 3 cas (10%), une abstention d'amputation était notée (Tableau II). La mortalité était de 20% des (n=6). Ces décès étaient liés à une progression tumorale aux sites de métastases. Une récurrence était observée chez 1 patient, 20 % des patients (n=6) avaient abandonné le traitement. Durant le suivi, le taux de survie à 2 ans était de 46%.

DISCUSSION

L'ostéosarcome, la plus fréquente des tumeurs malignes du squelette chez l'enfant survient entre 10 et 20 ans [2, 14]. Dans la série de Ndour O et coll, l'âge moyen était de 11 ans [15]. Cette moyenne était comparable à la nôtre et à celle de l'étude de Philip DM et coll [15, 16]. Une prédominance masculine est rapportée dans la plupart des études épidémiologiques avec un sex-ratio tournant autour de 1,7 [15, 17]. La localisation la plus fréquente des ostéosarcomes dans deux études était le genou dans plus de la moitié des cas [6, 18]. Ce résultat est

confirmé par nos résultats.

Sur le plan clinique, la douleur, la tuméfaction et l'impotence fonctionnelle étaient notées chez tous les patients. Une altération de l'état général était notée chez 12 patients (40%). Dans la série de Ndour O et coll, La douleur était retrouvée aussi chez tous les patients, l'altération de l'état général chez 7 patients et une boiterie chez 10 patients [15]. Cependant cette dernière n'était pas retrouvée dans notre série.

Les aspects radiologiques évocateurs d'ostéosarcome ne sont pas spécifiques. Une lyse osseuse hétérogène, des appositions périostées en pelure d'oignon [19], des images en feu d'herbe ou une rupture corticale sont très suspects. Dans la série de Ndour O et coll, les anomalies de la trame osseuse étaient un aspect ostéolytique chez 93,7% des cas, des appositions périostées chez 50% des cas et des aspects lacunaires chez 6% des cas. Dans notre étude, nous avons retrouvé aussi des anomalies de la trame osseuse telles que les images en feu d'herbe chez 26,7% des patients, une ostéolyse métaphysaire avec réaction périostée et rupture corticale chez 53,3% des cas et des localisations secondaires pulmonaires en lâcher de ballon chez 20% des patients. La différence avec l'étude de Ndour O et coll réside dans la durée de l'étude et la taille de l'échantillon [15].

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) reconnaît trois sous-types histologiques d'ostéosarcome conventionnel, qui constitue la forme commune et la plus fréquente (85% des ostéosarcomes). Il a été classé par Dahlin selon le contingent prédominant en : Ostéosarcome ostéoblastique (50%), Ostéosarcome chondroblastique (25%) et Ostéosarcome fibroblastique (25%) [20]. Dans notre série, le type histologique était l'ostéosarcome ostéoblastique dans 16,6% des cas (n= 5) et l'ostéosarcome chondroblastique dans 6,6% des cas (n=2). Dans la majorité des cas (53,3%), le sous-type histologique d'ostéosarcome n'était pas précisé.

La stratégie thérapeutique associe une chimiothérapie préopératoire à une résection tumorale sous forme d'amputation de membre, suivie d'une chimiothérapie post opératoire [21]. Le traitement actuel de l'ostéosarcome est multidisciplinaire [22]. Les modalités du traitement sont aujourd'hui parfaitement codifiées et implique une chimiothérapie à base de platines, d'anthracyclines, de méthotrexate à haute dose et d'une chirurgie conservatrice ou radicale au niveau local et métastatique [23,24]. Chez nos patients, nous avons utilisé le protocole OSAD 2000 (annexe) mis en place par le Groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique (GFAOP). Il s'agit d'un protocole dont les types de médicaments anti-cancéreux et leurs doses ont été adaptés à la disponibilité des ressources dans les pays en développement comme le Sénégal. Le taux de réponse à la chimiothérapie est évalué selon les critères de Huvos AG et al [25] (voir annexe). Le taux de survie à 5 ans pour les bons répondeurs

est proche de 90%, alors qu'il est de 40% pour les mauvais répondeurs [21, 26].

Ainsi, l'impossibilité d'administrer les chimiothérapies optimales recommandées à nos patients pourrait expliquer les progressions tumorales notées dans notre étude. De même, aucun de nos patients n'a pu bénéficier d'une chirurgie des métastases. Dans notre série, nous avons observé un refus d'amputation chez 23,6% (n=7) et l'abandon du traitement chez 20% (n=6). Le refus d'amputation est associé à une baisse de la survie dans l'étude de Monsereenusorn C et coll [27]. Dans une étude menée dans l'Unité d'Oncologie Pédiatrique (UOP) de l'HALD sur les abandons de traitement, les patients présentant un ostéosarcome représentaient 7,8 % des cas d'abandon de traitement [28]. Les principaux motifs d'abandons connus étaient le manque de moyens financiers, la longue distance domicile-UOP, le recours à d'autres thérapeutiques entre autres [28].

CONCLUSION

L'ostéosarcome conventionnel est la tumeur osseuse la plus fréquente chez l'enfant au Sénégal. Le diagnostic repose sur la clinique, l'imagerie et la biopsie. Le traitement est très souvent radical par une amputation de membre, associée à une chimiothérapie péri-opératoire. Ce traitement peut rencontrer des difficultés telles que le refus des parents.

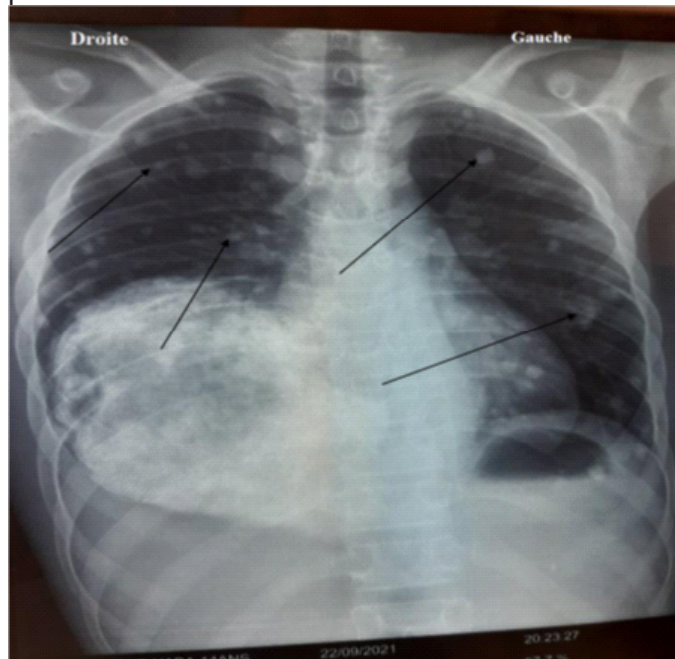


Figure 1 : Radiographie du thorax de face montrant des nodules (flèches noires) de tailles différentes mal systématisés au niveau du parenchyme pulmonaire, décrivant une image en lâcher le ballon.

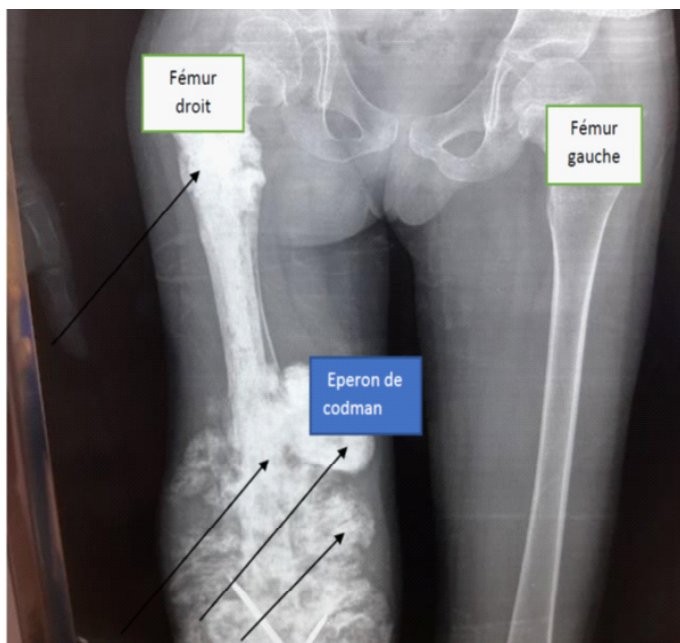


Figure 2: Radiographie des cuisses montrant une ostéocondensation diffuse et hétérogène de la diaphyse fémorale droite, étendue à la région métaphysaire avec dédifférenciation cortico spongieuse, réaction spiculée en feu d'herbe et éperons de Codman (flèches noires).

Tableau I : Formes histopathologiques des ostéosarcomes avant la résection chirurgicale

Formes histologiques	N	%
Ostéosarcome ostéoblastique	5	16,7
Ostéosarcome Chondroblastique	2	6,6
Ostéosarcome conventionnel non typé	23	76,7
Total	30	100

Tableau II : description des données thérapeutiques des ostéosarcomes

Aspects thérapeutiques des ostéosarcomes	N	%
Chimiothérapie néo-adjuvante	30	100
Chimiothérapie adjuvante	23	76,6
Amputation du segment de membre atteint	20	66,6
Refus d'amputation	7	23,3
Abstention d'amputation	3	10

ANNEXE :

1- Protocole ostéosarcome OSAD 2000

1er cycle :

- J1 :API

A :Doxorubicine 50 mg/m² J1

P : Cisplatine 20mg/m² J1 à J5

I : Endoxan 500 mg/m² J1

- J15 AI

A : Doxorubicine 50 mg/m² J1

I : Endoxan 500 mg/m² J2, J3, J4

2ème Cycle :

- J28 API

A : Doxorubicine 50 mg/m² J1

P : Cisplatine 20 mg/m² J1 à J5

2H avant cisplatine SSI 250cc

2H après cisplatine SSI 250 cc

I : Endoxan 500 mg/m² J1

- J43 AI

A : Doxorubicine 50 mg/m² J1

I : Endoxan 500 mg/m² J2, J3, J4

- J63 CHIRURGIE

Chimiothérapie post opératoire

Bons répondeurs	Mauvais Répondeurs
1ere Cure J1	1ère Cure J1
A : Doxorubicine 50 mg/m ²	VP : Etoposide 100 mg/m ² J1, J3
P : Cisplatine 20 mg/m ² J1, J3	E : Endoxan J1, J3
2h avant cisplatine SSI 250 cc	
2h après cisplatine SSI 250 cc	
2ème Cure J21	2ème Cure J21
A : Doxorubicine 50 mg/m ² J1, J3	VP : Etoposide 100 mg/m ² J1, J3v
I : Endoxan 500 mg/m ² J1, J3	E : Endoxan J1, J3
Toposide 100 mg/m ² J1, J3	3ème Cure J42
P : Cisplatine 20 mg/m ² J1 à J5	VP : Etoposide 100 mg/m ² J1, J3
	E : Endoxan J1, J3

2- Le Grading de HUVOS [27]

- Grade I : Tumeur viable (pas d'effet de la chimiothérapie). Moins de 50% de nécrose
- Grade II : Plus de 5% de cellules viables. Alternance des zones acellulaires et de zones cellulaires.
- Grade III : Moins de 5% de cellules viables. Prédominance de zones acellulaires, rares foyers de cellules vivantes.
- Grade IV : Absence de cellule viable. 100% de nécrose.

Conflit d'intérêt :

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt

Remerciements : le personnel médical et paramédical du service d'oncologie pédiatrique de l'hôpital Aristide Le Dantec.

RÉFÉRENCES :

1. Filahi H, Oudrihiri D, Lahsika M et al. Le profil épidémiologique et radiologiques des ostéosarcomes des membres au service de traumatologie B4, IOSR-JDMS, 2021 ; 38-41.
2. Dorfman HD, Howard D, Czernaiaak B et al. Bone cancers. Montefiore medical center, New-York, 1995 ; 75 : 203-10

3. Glass AG, Fraumeni JF. Epidemiology of bone : cancer INCI 1970 ; 44 : 187-199
4. Arndt CA, Crist WM. Common musculoskeletal tumors of childhood and adolescence. N Engl J Med 1999 ; 341 : 342-52
5. Widhe B, Widhe T. initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma, J. Bone Joint Surg. 2000 :667-74
6. Charles C, Mankin HJ, Mankin CJ et al. The Hazard of the biopsy revisited. J Bone joint surg 1996 ; 78 :656-63
7. Anract P, Biau D, Babinet A, Dumaine B et al. Ostéosarcomes : diagnostic et résultats du traitement, service de chirurgie oncologique orthopédique, Elsevier Masson 2011.p38
8. Philip T, Frappaz D. Cancers de l'enfant. Rev Prat. 1993 ; 43: 2173-75
9. Malawer MM, Link MP, Donaldson SS. Sarcoma of bone, principe and practice of oncology. Cancer 1993,4 :44
10. Zucker JM, Quintana E. Rétinoblastome in cancer de l'enfant/ ed par J LEMERLE. Paris ; Flam-Med-Sci, 1989 :96- 579
11. Bielack SS, Kempf –Bielack B, Delling G, Exner GU et al. Pronostic factor in high-grade osteosarcoma of the extremities or trunk ; an analysis of 1,702 patients treated on neoadjuvant coeprative osteosarcoma study group protocols. J Clin Oncol. 2002 1 ; 20 :776-90
12. O'Donnell RJ, Dubois SC, Hass-Kogan DA. De Vita VT et al. Sarcomas of bone Cancer : Principles and Practice of Oncology. 10th ed. Phildelphia. 2015 ; 91 :1292-1313
13. Misaghi A, Amanda G Moayd A, Anna K et al. Musculoskeletal tumors. Edp Sciences, Scot-J 2018 ; 4-12
14. Parkin DM, stiller CA, Nectoux J. International variations in the incidence of Child Hood bone tumors. Int J Cancer, 1993 : 53 : 371-6
15. Ndour O, Munnyali D, Fall M, Faye A et al. Aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des ostéosarcomes de l'enfant au service de chirurgie pédiatrique du CHU Aristide le Dantec de Dakar : à propos de 16 cas, pan africain médical journal, 2012
16. Philip DM, Blay JY, Brunnat-mentigny M, et al. Standards, options et recommandations (SOR) pour le diagnostic, le traitement et le suivi de l'ostéosarcome. Bull Cancer. 1999 ; 86 (2) :159-76
17. Desandes E, Clavel J, Berger C et al. Cancer incidence among children in France. 2004. Pediatr Blood Cancer 43 (7) : 749 -57
18. Fletcher CD, Unni KK. Pathology and gentic of tumours of soft tissue and bone. In : Mertens F, editor. World Health Organizations Classification of tumours. Lyon, France :IARC Press ; 2002
19. Forest M, Peter G, Bullough G. Orthopedic surgical pahology : Diagnosis of tumors and pseudo tumoral lesions of bone and joints, New York, 1997 : 103-136
20. Guinebertière JM, Le Cesne A, Le Péchoux C et al. L'ostéosarcome de forme commune. Encyl. Méd Chir, 2001 ; 14-704.
21. Marec- Bérard P, Chotel F. ostéosarcome de l'enfant. Oncologie springer Linker 2006 ; 8 : 546-550
22. Fayette J, Blay JY. La chimiothérapie adjuvante des ostéosarcomes. Bull Cancer. 2006 ; 93(11) :257-61
23. Kalifa C, Brugieres L, Le Deley MC. Traitement néo adjuvant des ostéosarcomes. Bull Cancer. Bull Cancer. 2006 ; 93(11)) :1115-20
24. Schajowicz F, World Health Organizations. Histological typing of bone tumours. Berlin : Springer-Verlag, 2nd ed, 1993
25. Huvos AG, Rosen G, Marcove RC. Primary osteogenic sarcoma Pathologie aspects in 20 patients after treatment with chemotherapy. En bloc resection, and prosthetic bone remplacement : Arch Pathol Lab Med 1977 ; 101 :14-18
26. Dyke JP, Panicek DM, Healey JH et al. Osteogenic and Ewing sarcomas: estimation of necrotic fraction during induction chemotherapy with dynamic contrastenhanced MR imaging Radiologie, 2003; 228: 271-8
27. Monsereenusorn C, Alcasabas AP, Loh AHP, Soh SY et al. Impact of treatment refusal and abandonment on survival outcomes in pediatric osteosarcoma in Southeast Asia: A multicenter study. Ped Blood et Cancer 2022; 69: 4
28. Sow NF, Sow A, Dieng YJ, Seck MA, Diouf MN et al. Problématique des abandons de traitement en oncologie pédiatrique au Sénégal. Med d'Afr Noire 2021 ;68 : 134 - 140

LES ABLATIONS DU MATERIEL D'OSTEOSYNTHESE APRES FRACTURE CHEZ L'ENFANT AU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE ARISTIDE LE DANTEC DE DAKAR.

REMOVAL OF OSTEOSYNTHESIS MATERIAL AFTER FRACTURE IN CHILDREN AT THE ARISTIDE LE DANTEC UNIVERSITY HOSPITAL IN DAKAR.

SEYE C¹, GUEYE D², MBAYE PA², FALL M², NDOUR O², NGOM G²

1. Université Alioune Diop, Diourbel, Sénégal

2. Université Cheikh Anta Diop, Dakar, Sénégal

Résumé

Introduction: L'ablation du matériel d'ostéosynthèse est une procédure fréquente en orthopédie et traumatologie. Elle est perçue comme une intervention chirurgicale bénigne. Chez l'enfant, il n'y a pas de consensus sur la pratique du retrait systématique du matériel d'ostéosynthèse afin d'éviter de gêner la croissance osseuse. Le but de ce travail est de rapporter les aspects de l'ablation de matériel d'ostéosynthèse chez l'enfant.

Patients et méthode : Il s'agit d'une étude rétrospective, de type descriptif, menée entre le 1er janvier 2015 et le 31 décembre 2020. Cent quarante-trois dossiers d'enfant opérés dans le service pour un retrait du matériel d'ostéosynthèse ont été colligés. Nous avons étudié le délai, les indications, les difficultés opératoires rencontrées et les complications post-opératoires de l'ablation du matériel d'ostéosynthèse.

Résultats : Le délai moyen des ablations du matériel d'ostéosynthèse était de 10.35 mois avec des extrêmes de 3 mois et 108 mois. Les ablations du matériel d'ostéosynthèse ont été réalisées au niveau de l'humérus dans 28% des cas, du fémur dans 26.5% des cas, du tibia dans 23% des et radius dans 20.3% des cas. Les broches de Kirschner étaient le principal type de matériel retiré (41.2%) suivies des broches de Métaizeau (34.2%) et des vis (18.2%). L'indication principale du retrait de matériel était l'ablation de routine (80.4%). Les ablations du matériel d'ostéosynthèse étaient réalisées sans difficulté opératoire dans 89.5% des cas. Les suites opératoires étaient simples dans 88.1% des cas. La principale complication post ablation du matériel d'ostéosynthèse était l'infection superficielle.

Conclusion : Les ablations de matériel d'ostéosynthèse ont été essentiellement réalisées en ambulatoire. Les délais d'ablation du matériel d'ostéosynthèse semblent longs. Les difficultés opératoires concernent essentiellement l'ablation des vis. L'infection occupe une place prépondérante aussi bien dans les indications de l'ablation du matériel d'ostéosynthèse que dans les complications après ablation.

Mots-clés : Matériel ostéosynthèse, enfant, fracture de membre

Summary

Introduction: removal of osteosynthesis material is a common procedure in orthopedics and traumatology. AOSM is seen as a benign surgical procedure. In children, there is no consensus on the practice of systematic removal of osteosynthesis material in order to avoid impeding bone growth. The aim of this work is to report on aspects of the ablation of osteosynthesis material in children. The aim of this paper was to report aspects of removal of osteosynthesis material in children.

Patients and method: This is a retrospective, descriptive study conducted between January 1, 2015 and December 31, 2020. One hundred and forty-three records of children operated on in the ward for removal of osteosynthesis equipment were collected. We studied the time, indications, surgical difficulties encountered and post-operative complications of removal of osteosynthesis material.

Results: The average time of AOSM was 10.35 months with extremes of 3 months and 108 months. Removal of osteosynthesis material were performed on the humerus in 28% of cases, femur in 26.5% of cases, tibia in 23% and radius in 20.3% of cases. Kirschner pins were the main type of material removed (41.2%) followed by Métaizeau pins (34.2%) and screws (18.2%). The main indication for material removal was routine ablation (80.4%). AOSM were performed without surgical difficulty in 89.5% of cases. The surgical follow-up was simple in 88.1% of cases. The main post-removal of osteosynthesis material complication was superficial infection.

Conclusion: The removal of osteosynthesis material was mainly performed on an outpatient basis. The removal times of osteosynthesis material seem long. The operating difficulties mainly concern the removal of the screws. Infection occupies a prominent place both in the indications of removal of osteosynthesis material and in complications after removal.

Keywords: Osteosynthesis material, child, limb fracture

Correspondance : Cheikh Seye, Université Alioune Diop, Diourbel, Sénégal Tel : 00 221 77 315 35 69
Email : cheikh.seye@uadb.edu.sn

Soumis le 24 October 2023
Révisé le 17 Février 2024
Accepté 25 Mars 2024

INTRODUCTION

L'ablation du matériel d'ostéosynthèse (AMOS) est une procédure fréquente en orthopédie et traumatologie [1]. L'AMOS est perçue comme une intervention chirurgicale bénigne [2]. Chez l'enfant, il n'y a pas de consensus sur la pratique du retrait systématique du matériel d'ostéosynthèse afin d'éviter de gêner la croissance osseuse [3]. Dans la littérature, les travaux portant exclusivement sur les AMOS chez l'enfant sont rares. Le but de cette étude est de rapporter les aspects épidémiologiques, les indications et les complications de l'AMOS.

PATIENTS ET METHODE

Il s'agit d'une étude rétrospective de type descriptif et analytique, menée sur une période de 6 ans, entre janvier 2015 et décembre 2020. Nous avons colligé les dossiers d'enfants opérés dans le service pour un retrait du matériel d'ostéosynthèse. Les dossiers incomplets, inexploitable, les ostéosyntheses faites à visée d'une ostéotomie ou d'une épiphysiolyse sont exclus de l'étude.

Nous avons étudié quatre principaux volets : le premier était consacré à l'étude du siège et du type de matériel retiré ; le deuxième comportait le délai de l'indication de l'ablation du matériel d'ostéosynthèse ; le troisième englobait des informations portant sur la voie d'abord, la longueur de l'incision, les difficultés opératoires rencontrées et la durée du séjour à l'hôpital et le quatrième volet appréciait l'évolution après chirurgie en notant des suites qui pouvaient être favorables ou marquées par des complications. Cette évolution a été appréciée au terme d'un recule moyen de 41 jours.

RESULTATS

Nous avons colligé 143 dossiers d'enfants opérés dans le service pour un retrait du matériel d'ostéosynthèse. Il s'agissait de 97 garçons et 46 filles, soit un sexe ratio de 2,1. L'âge moyen était de 9,13 ans avec des extrêmes de 2 ans et 15 ans.

La plupart des ablations du matériel d'ostéosynthèse ont été réalisées au niveau de l'humérus et du fémur (figure 1). La majorité des enfants a bénéficié d'une ablation du matériel d'ostéosynthèse dans l'année suivant l'ostéosynthèse (tableau 1). Le délai moyen d'ablation du matériel d'ostéosynthèse chez nos patients était de 10,35 mois avec des extrêmes de 3 mois et 108 mois. Le délai moyen était variable en fonction du type de matériel retiré : broche de Kirchner (7,4 mois), broche de Métaizeau (27,7 mois), vis (9,6 mois), fixateur externe (2,6 mois) et plaque vissée (3 mois). Les broches de Kirchner et les broches de Métaizeau sont le type de matériel le plus souvent utilisé (figure 2). L'ablation de routine

était l'indication principale avec 115 cas (Figure 3). Chez la majorité des patients, on reproduit l'ancienne cicatrice opératoire, soit un pourcentage de 99,3 %. Un enfant a bénéficié d'une voie d'abord à distance de l'ancienne cicatrice opératoire ; cet enfant a été opéré pour une migration de broche. Les longueurs d'incision, de 3cm (41 cas soit 28,7%) et de 4cm (29 cas soit 20,3%), étaient les plus représentées dans notre série (Figure 3). La longueur moyenne d'incision était de 3,2cm, avec des extrêmes de 1 cm et 10 cm. Les ablations du matériel d'ostéosynthèse ont été réalisées sans difficulté avérée dans 89,5% des cas, laborieuse dans 9,8% des cas et incomplète dans 0,7% des cas. Les matériels posant problème à l'ablation étaient surtout les vis (8 cas sur 15) et les broches de Métaizeau (6 cas sur 15). La majorité des ablations (86,7%) du matériel d'ostéosynthèse ont été réalisées en ambulatoires. La durée moyenne du séjour était de 1,2 jour avec des extrêmes de 1 jour et 4 jours. Les suites opératoires étaient simples dans 88,1% des cas et compliquées dans 11,9% des cas. L'infection superficielle était la principale complication post-opératoire avec un effectif de 11 cas.

DISCUSSION

Dans notre étude, le matériel d'ostéosynthèse est enlevé, en moyenne, au cours de l'année où l'ostéosynthèse a été faite. Cependant, certains ont trouvé des délais plus élevés. Cette différence peut être en rapport avec le mode de recrutement. A ce propos, si nous considérons la série de Davids et coll. [4] ou le délai moyen de l'AMOS est de 16 mois donc supérieur au nôtre, nous nous rendons compte que les enfants ayant bénéficié d'une ostéosynthèse par broche de Kirchner sont exclus de la série. Nous savons que l'ablation des broches de Kirchner est beaucoup plus précoce que celle des broches élastiques, des plaques vissées et des vis. Cet aspect a dû influencer nos résultats ou le délai moyen est raccourci probablement en raison de la prédominance de l'ostéosynthèse par broches de Kirchner. Si on considère maintenant le délai de l'AMOS pour chaque type de matériel, nous constatons des chiffres assez élevés si on se rapporte aux normes habituelles. Par exemple, le délai moyen de 7,4 mois rencontré pour l'ablation des broches de Kirchner paraît plus élevé, idem pour celui trouvé pour les broches de Métaizeau. Nous avons comparé à ce titre nos résultats avec ceux de Gorter et coll [5] qui semblent répondre aux délais édictés dans la littérature. Nos chiffres élevés pourraient être liés à plusieurs facteurs à savoir l'insuffisance des moyens financiers des patients, ignorance des parents, insuffisance d'information de la part du personnel soignant. Nous pensons que pour respecter les normes des délais de l'ablation et pour minimiser les risques liés à ces implants, une politique visant à inclure les frais d'ablation

dans ceux d'ostéosynthèse peut être une solution. Selon Korhonen et coll [6], cette politique a déjà été instaurée en Finlande depuis 1997. Elle est battue en brèche par certains auteurs [2, 7, 8]. Pourtant, elle pourrait faire revenir les patients. D'autres auteurs préconisent du matériel d'ostéosynthèse résorbable chez l'enfant qui est encore au stade expérimental [9,10]. Dans notre série, les broches constituent le principal matériel d'ostéosynthèse retiré. Parmi ses broches, celles de Métaizeau restent le matériel idéal pour le traitement chirurgical des fractures diaphysaires. Cependant, elles arrivent au deuxième rang des matériels retirés, après les broches de Kirschner, du fait de leur coût élevé et parfois de leur indisponibilité. A l'heure actuelle, la littérature n'offre pas d'algorithme décisionnel permettant d'autoriser ou de réfuter l'ablation systématique des implants chez les enfants. Dans une étude réalisée par Onche et coll [11] au Nigéria, la plupart des ablations étaient l'œuvre des patients. Dans notre étude il y a deux modalités d'ablation du matériel d'ostéosynthèse. L'ablation de routine, c'est-à-dire recommandé par le chirurgien, qui constitue l'indication principale du retrait des implants. Le reste des patients (environ le quart) a bénéficié de l'AMOS devant la survenue d'une complication. A la différence de l'étude nigérienne, aucune demande d'ablation de la part des malades n'a été enregistrée. Cela s'explique par le fait que l'ablation de routine est une tradition dans notre service et tous les malades sont systématiquement informés de la nécessité de retirer le matériel d'ostéosynthèse après un certain délai. La voie d'abord est généralement conditionnée par l'intervention initiale. Néanmoins, en cas de matériel isolé (vis ou broche) ; on pourra pratiquer une incision élective de petite longueur centrée sur le matériel à retirer. Le retrait des plaques vissées nécessite généralement la réalisation de longues incisions. Dans notre série, nous avons reproduit l'ancienne cicatrice opératoire dans la majorité des cas. Un enfant a bénéficié d'une autre voie d'abord en raison d'une migration de broche. Cependant, la longueur d'incision pour le retrait du matériel peut être différente de celle réalisée pour la pose de l'implant. Dans notre série, l'AMOS peut être réalisée en moyenne après une incision de 3cm. De manière générale, l'AMOS s'effectue sans beaucoup de problèmes dans notre étude. Les problèmes rencontrés lors du retrait du matériel ont été évoqués pour les broches de Métaizeau, les vis et la plaque vissée. La plus grosse difficulté à enlever les implants a été notée dans les comptes rendus opératoires. Toutefois, on sait que les broches utilisées dans les techniques d'ECMES peuvent s'ancrer dans l'os cortical, tandis que les vis peuvent être recouvertes de tissu osseux. Ces différents aspects peuvent être à l'origine des difficultés à retirer le matériel. Pour les plaques vissées, le grippage des vis et de destruction de l'empreinte des têtes

de vis peuvent à l'origine d'une ablation laborieuse. Les difficultés rencontrées lors de l'AMOS peuvent conduire à laisser le matériel en place comme cela a été le cas chez un enfant qui a bénéficié d'un vissage au niveau du plateau tibial. Le retrait du matériel est généralement réalisé en ambulatoire. En revanche, un drainage par drain aspiratif type Redon peut être utilisé chez certains patients présentant un risque d'hématome lié à un saignement profond dans le lit de l'ablation du matériel. Le drain de Redon permet également d'éviter les douleurs post-opératoires et les risques infectieux liés à cet hématome. Cela justifie l'hospitalisation de ces patients jusqu'au retrait des drains. De même, une ablation difficile peut justifier un long séjour hospitalier en raison de la nécessité de surveillance. A ce propos, Onche et coll [12] rapporte une durée moyenne d'hospitalisation de 2,6 jours qui est supérieur à la nôtre. Il faut signaler cependant qu'il y'avait beaucoup plus de plaques vissées dans sa série ce qui peut expliquer cette longue durée d'hospitalisation. Les AMOS sont, dans l'ensemble, de pronostic favorable. Selon Unno Veith et coll [2], les complications de cette chirurgie comprennent en général les fractures post-opératoires dues à la fragilité osseuse, les lésions iatrogènes peropératoire, les infections ainsi que les risques plus généraux liés à l'anesthésie. A ce propos, Richards et coll. [14] rapportent un taux de 3% après 86 AMOS, alors que Sanderson et coll. [15] font état d'un taux de 20% dans une série comprenant 188 patients. Dans notre série, les suites opératoires sont souvent simples et le taux de complications est similaire aux données de la littérature. Diverses complications après AMOS ont été notées dans certaines séries de la littérature [5, 12, 14, 15,16]. Le plus souvent, il s'agit d'infection, de refracture, d'ablation incomplète, de troubles sensitifs, de douleur et de limitation de mouvements. Cependant, les infections et les refractures sont les complications les plus fréquentes. Dans notre série, l'infection, qui est toujours superficielle, est la complication principale car elle représente plus de la moitié des cas.

CONCLUSION

Les AMOS ont été essentiellement réalisées en ambulatoire. Les délais d'ablation du matériel d'ostéosynthèse semblent longs. Les difficultés opératoires concernent essentiellement l'ablation des vis. L'infection occupe une place prépondérante aussi bien dans les indications liées aux complications d'ostéosynthèse que dans les complications après AMOS. Les difficultés rencontrées lors de l'AMOS ne sont jamais explicitées dans les comptes rendus opératoires.

REFERENCES

1. Bostman O, Pihlajamaki H. Routine implant removal after fracture surgery: a potentially reducible consumer of hospital resources in trauma units. *J Trauma*. 1996 ;41(5) :846-849.
2. Unno Veith F, Ladermann A, Hoffmeyer P. Ablation du matériel d'ostéosynthèse : un mal nécessaire ? *Rev Med Suisse* 2009; 5 (201): 977-980.
3. Lovell ME, Galasko CSB, Wright NB. Removal of orthopedic implants in children: morbidity and postoperative radiologic changes. *J Pediatr Orthop B* 1999; 8 (2): 144-146.
4. Davids JR, Hydorn C, Dillingham C, Hardin JW. Removal of deep extremity implants in children. *J Bone Joint Surg Br* 2010 ; 92 (7) : 1006-12.
5. Gorter EA, Vos DI, Sier CF, Schipper IB. Implant removal associated complications in children with limb fractures due to trauma. *Eur J Trauma Emerg Surg* 2011 ; 37 (6) : 623-627.
6. Korkhonen J, Sinikumpu JJ, Harmainen S, Ryhänen J. Removal of osteosynthesis material in children and young people. *Duodecim* 2014; 130 (7): 689-695.
7. Hanson B, Werken C, Stengel D. Surgeons' beliefs and perception about removal of orthopaedic implants. *BMC Musculoskeletal Disorders* 2008; 9: 73.
8. Peterson HA. Metallic implant removal in children. *J Pediatr Orthop* 2005; 25(1): 107-115.
9. Grün NG, Holweg PL, Donohue N, Klestil T, Weinberg A-M. Implants résorbables dans le traitement des fractures pédiatriques. *Innov Surg Sci*. 2018 ; 3(2) : 119–125.
10. Wang JL, Xu JK, Hopkins C, Chow DHK, Quin L. Biodegradable Magnesium Based Implants in Orthopedics - A General Review and Perspectives. *Adv Sci (Weinh)*. 2020 Apr; 7(8): 1902443.
11. Schaaf AC, Weiner DS, Steiner RP, Morscher MR. Fracture incidence following plate removal in legs-calve-perthes disease: a 32-years study. *J Child Orthop* 2008; 2: 381-385.
12. Onche II, Osaglie OE, Inuhu S. Removal of orthopaedic implants: indication, outcome and economic implications. *J West Afri Coll Surg* 2011; 1(1): 101-112.
13. Ogden JA. Traitement concepts. *Skeletal Injury in the child* 2000; 3: 86-114.
14. Richard RH, Paler JD, Clarke NM. Observation on removal of metal implants. *Injury* 1992; 23: 25-8.
15. Sanderson PL, Ryan W, Turner PG. Complication of metalwork removal. *Injury* 1992; 23: 29-30.
16. Kahle WK. The case against routine metal removal. *J P Orthop* 1994 ; 14 : 229-237.

Tableau I : Répartition des patients en fonction du délai de l'AMOS

Délai de l'AMOS	Effectif	Pourcentage
Moins de 7 mois	18	12,6
7-12 mois	65	45,5
13-18 mois	25	17,5
19-24 mois	16	11,5
Sup 24 mois	19	13,2
Total	143	100

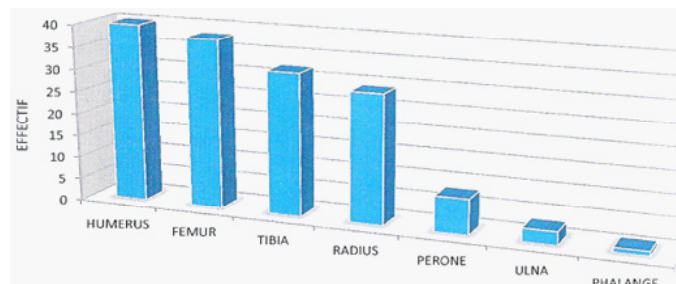


Figure 1 : répartition des patients en fonction de la localisation de l'AMOS

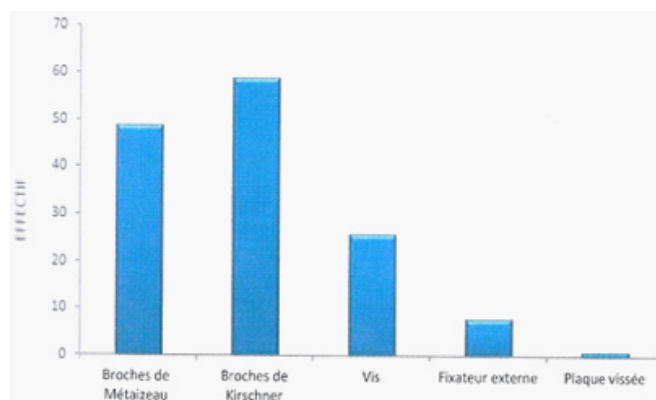


Figure 2 : répartition des patients en fonction du type d'ostéosynthèse

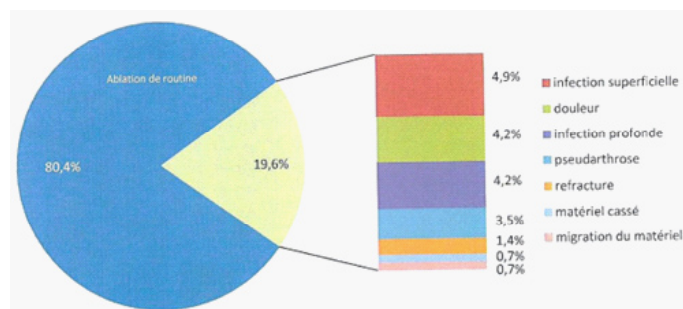


Figure 3 : répartition des patients en fonction de l'indication

EVALUATION DU TRAITEMENT ORTHOPÉDIQUE DES FRACTURES EXTRA-ARTICULAIRES DE L'EXTRÉMITÉ DISTALE DU RADIUS À BASCULE POSTÉRIEURE.

EVALUATION OF THE ORTHOPAEDICAL MANAGEMENT OF DISTAL RADIAL EXTREMITY EXTRA-ARTICULAR FRACTURES POSTERIORLY DISPLACED.

BALDE A.K, CONDE M. S, CAMARA A, DIOUF P. A, DEMBELE A. B, DIALLO M. K, DOUKOURE M, CAMARA I. S, DIALLO M. M, DIALLO H, DIALLO M. C, DAFFE M, DIEME C. B

Résumé

Introduction: Le traitement orthopédique des fractures de l'extrémité distale du radius à bascule postérieure reste non agressif, moins coûteux, facile à réaliser en urgence. Il peut facilement être réalisé par un chirurgien junior et ne nécessite pas une exposition aux rayons de l'amplificateur de brillance. La conservation de l'hématome fracturaire favorise la consolidation.

L'objectif de cette étude était d'évaluer les résultats fonctionnels du traitement orthopédique des fractures de l'extrémité distale du radius à bascule postérieure.

Matériels et méthodes : Il s'agissait d'une étude prospective de type analytique de 6 mois allant du 1er janvier au 30 juin 2018, réalisée dans le service d'Orthopédie-Traumatologie du Centre Hospitalier Universitaire Aristide Le Dantec de Dakar.

Étaient inclus dans l'étude, tout patient présentant une fracture fermée extra-articulaire de l'extrémité distale du radius à bascule postérieure (fracture de Pouteau-Colles), associée ou non à une fracture de la styloïde ulnaire (fracture de Gérard Marchand) traitée orthopédiquement puis suivie jusqu'à consolidation.

Le traitement orthopédique consistait à faire une réduction et une contention par un plâtre brachio-antébrachio-palmaire pendant 21 jours puis par une manchette plâtrée, le poignet en position neutre pendant 24 jours.

Le suivi du traitement des patients était fait à J0, J1, J7, J15, J21, J45 et J75 dans le but de rechercher un syndrome compartimental, un déplacement secondaire, un cal vicieux et une limitation fonctionnelle.

Résultats : Soixante-sept (67) patients ont été colligés. Il s'agissait de 53 fractures de Pouteau-Colles et 14 fractures de Gérard-Marchand, traitées orthopédiquement avec des résultats fonctionnels au terme du suivi satisfaisants chez 52 patients (77,6%).

- A J0: 7 cas d'échecs traités chirurgicalement

- Entre J7-J75: 4 perdus de vue

- Entre J21-J75: 8 déplacements secondaires ayant évolué vers un cal vicieux

- Entre J21-J75: 48 consolidations en bonne position.

Conclusion : Le traitement orthopédique des fractures de l'extrémité distale du radius à bascule postérieure a permis dans notre étude une prise en charge non agressive, rapide à moindre coût avec des résultats satisfaisants.

Mots-clés : extrémité distale du radius, bascule postérieure, plâtre Brachio- antébrachio-palmaire, manchette plâtrée.

Summary

Introduction: The orthopaedic management of The distal radial extremity posteriorly displaced fractures. remains less expensive, non-invasive easier to be performed at the emergency department. It can easily be performed by the youngest surgeon without necessitating image intensifier rays exposure. The conservation of the fracture hematoma favors the fracture consolidation.

The purpose of this study was to evaluate the functional results of orthopaedic management of the radial distal extremity posteriorly displaced fractures.

Materials and Methods : It was a prospective, analytical study performed within 6 months from 1st January to 30th June in the Traumatological-Orthopaedic department of the university hospital Aristide Le Dantec of Dakar.

Was included in this study any patient with extra-articular fracture of the radial distal extremity posteriorly displaced (Pouteau-Colles fracture) associated or not to ulnar styloid process fracture (Gérard-Marchand fracture) orthopaedically managed and followed up till consolidation.

The orthopaedic management was characterized by closed reduction and contention by brachial antebraquiopalmar plaster for 21 days afterward by plaster cuff with the wrist in neutral position for 24 days.

The follow up of the treatment was done from the zero day (D), D1; D7, D15, D21; D45; D75 in order to find a compartmental syndrome, a secondary displacement, a vicious callus or a functional limitation.

Results: Sixty seven (67) patients were collected: 53 pouteau-colles fractures and 14 Gerard-Marchant fractures orthopaedically managed with a satisfactory functional result at the end of the follow up in 52 patients (77,6%).

-At D0: 7 cases of failure surgically managed

-Between D7-D75: 4 cases of loss

-Between D21-D75: 8 secondary displacement which led to vicious callus

-Between D21-D75: 48 consolidations in normal position

Conclusion: The Orthopaedic management of distal radial extremity posteriorly displaced fractures allowed in our study a less expensive, non-invasive and faster management with satisfactory results.

Keywords: distal radial extremity, posterior displacement, brachial antebraquiopalmar plaster, plaster cuff

Correspondance : Conde Mamady Sekou, Tel: +221771923171, Email: mamadysekouconde@gmail.com

Soumis le 19 August 2023
Revisé le 25 février 2024
Accepté le 25 Mars 2024

INTRODUCTION

Les fractures de l'extrémité distale du radius (EDR) représentent l'une des fractures les plus fréquentes au membre supérieur, touchant surtout le sujet âgé de sexe féminin, ostéoporotique suite à une chute banale de sa hauteur ; mais également le sujet jeune lors d'une chute de lieu élevé au décours d'un traumatisme à haute énergie [1, 2, 3, 4].

La méthode thérapeutique des fractures de l'EDR à bascule postérieure est encore aujourd'hui sujet à controverse ; le traitement orthopédique est de plus en plus abandonné dans les pays développés au profit des nombreuses techniques d'ostéosynthèses existantes. Ces dernières ont aussi une morbidité non négligeable [5; 6; 7; 8].

L'intérêt du traitement orthopédique dans les fractures extra-articulaires de l'EDR à bascule postérieure est souligné par certains auteurs. [5; 6]. Il a l'avantage d'être non agressif, moins coûteux, facile à réaliser en urgence, même par un chirurgien junior et ne nécessite pas une exposition aux rayons de l'amplificateur de brillance. La conservation de l'hématome fracturaire favorise la consolidation.

En plus, la fréquence élevée de ces fractures fait que le traitement orthopédique ne peut être relégué au second plan.

L'objectif de cette étude était d'évaluer les résultats fonctionnels du traitement orthopédique des fractures de l'EDR à bascule postérieure.

Matériels et méthodes

Il s'agissait d'une étude prospective, analytique de 6 mois allant du 1er janvier au 30 juin 2018, réalisée dans le service d'Orthopédie-Traumatologie du Centre Hospitalier Universitaire Aristide Le Dantec de Dakar.

Étaient inclus dans l'étude, tout patient présentant une fracture fermée extra-articulaire de l'EDR à bascule postérieure (fracture de Pouteau-colles), associée ou non à une fracture de la styloïde ulnaire (fracture de Gérard-marchand) traitée orthopédiquement, puis suivi jusqu'à consolidation, Étaient exclus de l'étude tout patient dont le dossier était incomplet.

Les classifications de Castaing et de Grumillier ont été utilisées pour l'anatomopathologie des fractures.

Le traitement orthopédique a été une réduction et une contention par un plâtre brachio-antébrachio-palmaire (BABP) pendant 21 jours. Le plâtre BABP était ensuite remplacé par une manchette plâtrée, le poignet en position neutre pendant 24 jours.

Le suivi du traitement orthopédique était fait comme suit:

- A Jour (J) 0 du traitement: Le patient était informé oralement des consignes de surveillance d'une immobilisation plâtrée. Après la réduction, une radiographie du poignet de face et de profil était réalisée pour l'évaluation de la réduction par la mesure des angles; Si la réduction est satisfaisante

le patient est convoqué le lendemain; Dans le cas contraire, une reprise du traitement orthopédique était effectuée;

- A J1: Les patients sont revus pour le contrôle de l'immobilisation plâtrée du membre à la recherche des signes d'un syndrome compartimental. Pour les patients qui n'avaient pas eu de radiographie à J0, celle-ci était réalisée à J1.

- A J7, J15 et J21 : l'évaluation des patients reposait sur la recherche du déplacement secondaire sur la radiographie du poignet.

- A partir de J21, si à la radiographie du poignet, la réduction est maintenue, nous procédons à l'ablation du plâtre BABP que nous remplaçons par une manchette plâtrée, en gardant le poignet en position neutre; en cas de déplacement secondaire, nous procédons à la reprise du traitement orthopédique.

- A J45, une radiographie du poignet de face et de profil était réalisée. Si la consolidation est acquise, nous procédons à l'ablation du plâtre, sur la base des critères énoncés par Castaing, subjectifs (la mobilité articulaire), objectifs (les angles sur les clichés standards) Tableaux I, II et III.

- A J75, une radiographie du poignet de face et de profil était réalisée. Elle était motivée chez les patients ayant présenté une mobilité réduite du poignet à J45 et était faite sur la base des critères énoncés par Castaing. [9]

Les données ont été recueillies à l'aide de fiches d'enquêtes établis à cet effet puis analysés avec le logiciel d'analyse des données sphinx.

Tableau I: les critères objectifs radiologiques

	Bon	Moyen	Mauvais
Angle glénoïdien de face	20° à 30°	15° à 20°	< 15°
Angle glénoïdien de profil	10° à 15°	5° à 10°	< 5°
Index radio ulnaire distal	-2mm à 0mm	0 mm à +2mm	> +2 mm

Tableau II: les critères objectifs fonctionnels

Bon	flexion – extension : 70° - 90° prono – supination : 80° - 90° inclinaison radiale – inclinaison ulnaire : 15° - 50°
Moyen	flexion : 50° - 70° extension : 50° - 80° prono – supination : 70° - 80° Inclinaison radiale – inclinaison ulnaire : 5° - 15°
Mauvais	raideur ou limitation des amplitudes

Tableau III : les critères subjectifs

Bon	pas de limitation des activités quotidiennes légère diminution de la fonction du poignet petite gêne
Moyen	douleur lors de certains mouvements raideur modérée maladresse troubles trophiques régressifs
Mauvais	Raideur troubles trophiques sérieux douleur

RESULTATS

Nous avons colligé 67 patients présentant une fracture de l'EDR dont 41 femmes et 26 hommes, soit un sex-ratio de 0,63. Parmi ces fractures, 53 étaient de type Pouteau-Colles et 14 de type Gérard-Marchant.

L'âge moyen était de 51,29 ans avec des extrêmes de 16 et 87 ans. Trois pics d'âge ont été observés : entre 66 et 75 ans (25 patients), entre 56 et 64 ans (18 patients), entre 46 et 55 ans (14 patients).

Les femmes au foyer étaient au nombre de 34, les marchands 10, les ouvriers 9, les secrétaires 4, les sages-femmes 2, les mécaniciens 3, les agents de sécurité 3, les restaurateurs 2.

Le côté droit était le côté dominant et le plus atteint avec un taux de 70,1% (n=47). Les circonstances de survenue étaient consécutives à un accident domestique avec un taux de 62,6% (n=42). Les autres circonstances étaient les accidents de la circulation routière, les accidents de la voie publique et les accidents de sports avec des taux respectifs de 5,9% (n=4), 4,4% (n=3), 4,4% (n=3). Le mécanisme était indirect par une chute sur la main, le poignet en extension, chez tous les patients. Cinquante-quatre (54) patients étaient pris en charge moins de 24 heures après le traumatisme, les autres patients ont été pris en charge entre J2 et J18 après le traumatisme.

A J0 du traitement après la réduction, 60 patients avaient présenté une réduction satisfaisante par la mesure des angles (figure 1 et 2), 7 patients avaient eu un échec du traitement après la reprise (tableau IV et figure 3). Pour le suivi, 60 patients avaient été retenus pour le traitement orthopédique et 7 patients avaient bénéficié d'un traitement chirurgical.

A7, J15 et J21: 50 avaient une réduction satisfaisante par la mesure des angles et 9 avaient un déplacement secondaire (figure 4). Nous avons procédé chez un patient de ce groupe à une reprise du traitement qui a abouti à un échec et une abstention thérapeutique a

été préconisé avec le remplacement du plâtre BABP par une manchette plâtrée, le poignet en position neutre; Un (1) patient était perdu de vue.

A J45: Evaluation de 58 patients a été faite sur la base des critères énoncés par Castaing:

- Critères fonctionnels: 42 patients avaient un bon résultat, 16 patients un résultat moyen.
- Critères radiologiques : 50 patients avaient un bon résultat, 8 patients un mauvais résultat.
- Critères subjectifs : 42 patients avaient un bon résultat, 16 patients un résultat moyen, une rééducation fonctionnelle avait été indiquée, 1 patient était perdu de vue.

A J75: Evaluation de 56 patients a été faite sur la base des critères énoncés par Castaing:

- Critères fonctionnels : 52 patients avaient un bon résultat, 4 patients un mauvais résultat.
- Critères radiologiques : 48 patients avaient un bon résultat, 8 patients un mauvais résultat (figure 5).
- Critères subjectifs : 52 patients avaient un bon résultat, 4 patients un mauvais résultat, 2 patients étaient perdus de vue.

Il est à noter que sur les 60 patients traités orthopédiquement nous avons évalués 56 patients et les 4 autres patients étaient perdus de vue

Tableau IV : Répartition des patients avant et après la réduction

Angles	Avant	Après
20° à 30°	9	49
AGF 15° à 20°	15	11
< 15°	43	7
10°-15°	15	46
AGP 5°-10°	13	14
< 10°	39	7
-2 mm à 0	6	51
IRU 0 à + 2 mm	40	9
> +2 mm	21	7

AGF: Angle glénoïdien de face

AGP: Angle glénoïdien de profil

IRU : Indice radiolnaire

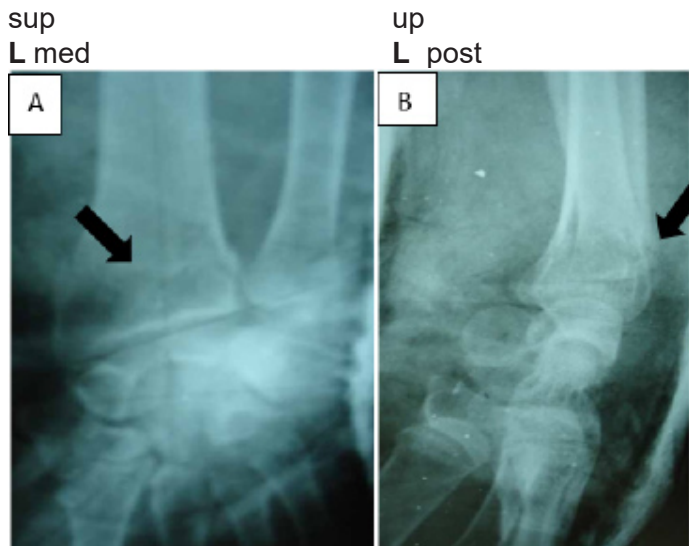


Figure 1: Fracture réduite de Pouteau-Colles sur une radiographie de face et de profil (A, B)

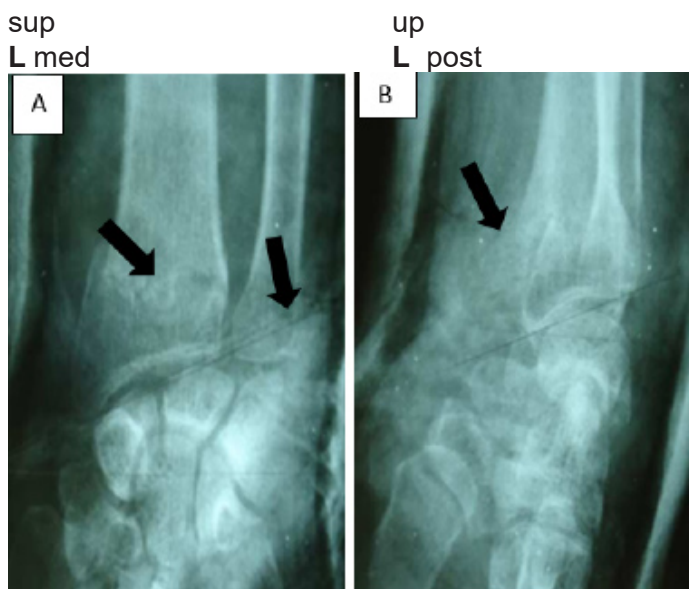


Figure 2: Fracture de Gérard-Marchant déplacée secondairement sur une radiographie de face et de profil (A,B).

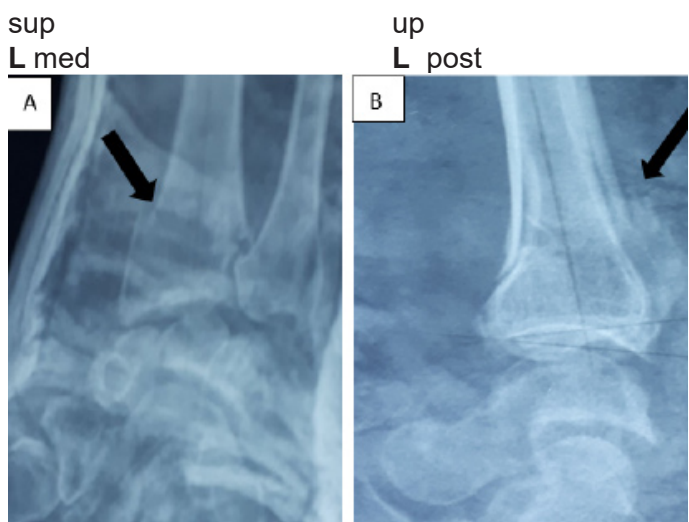


Figure 3 : Fracture non réduite de Pouteau-Colles sur une radiographie de face et de profil (A, B)

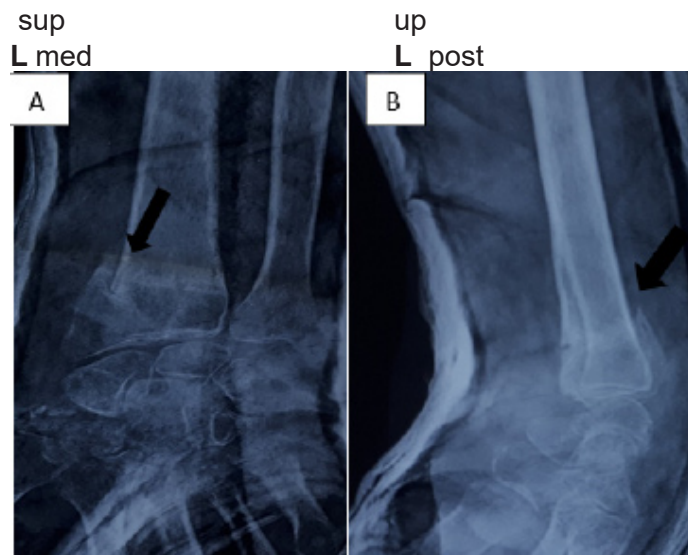


Figure 4: Fracture de Pouteau-Colles déplacée secondairement sur une radiographie de face et de profil (A, B)

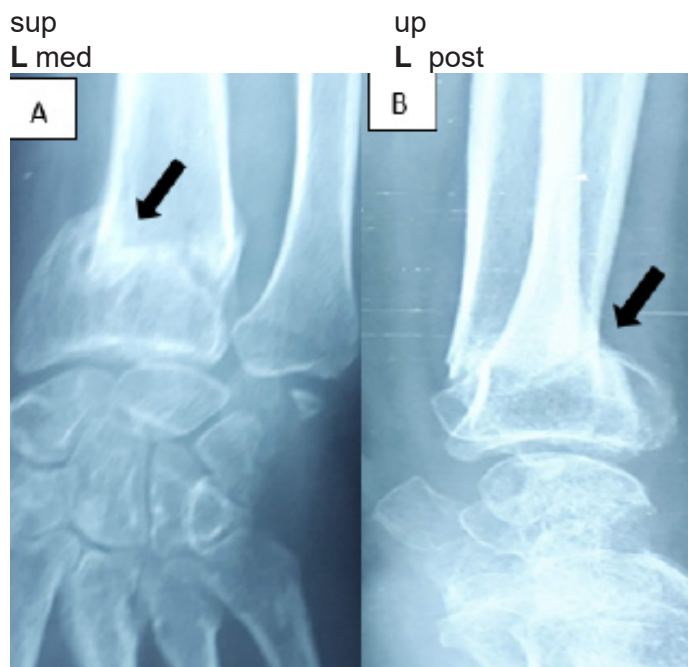


Figure 5: Cal vicieux d'une fracture de Gérard-Marchant sur une radiographie de face et de profil (A, B)

DISCUSSION

Aucours de cette etude après la réduction initiale, 90% des patients avaient présenté une réduction satisfaisante par la mesure des angles, 70 % des fractures avaient été prises en charge en moins de 24 heures. Dans l'étude de Mathias Diassana sur le traitement orthopédique des fractures extra-articulaires à bascule postérieure de l'EDR, 53,1% des patients ont été pris en charge dans les 24 premières heures [10].

La précocité de la prise en charge était garante d'une bonne réduction des fractures déplacées et par conséquent de la qualité du résultat.

Dix pourcent (10 %) des patients avaient présenté une

mauvaise réduction, Parmi eux, 30 % ont consulté tardivement, entre J2 et J18.

Les patients vus tardivement font souvent recours à des massages du poignet au beurre de karité ou à la médecine traditionnelle. Cette manipulation st à l'origine d'une tuméfaction du poignet, ce qui peut gêner la réduction et retarder le traitement orthopédique.

L'heure de la réduction n'influence pas de façon évidente la qualité du résultat [9].

La réduction est aisée si elle est effectuée dans les 48 heures et il est déconseillé de tenter une réduction après le dixième jour [11].

A J1 post thérapeutique, tous les patients ont été revus pour le contrôle de l'immobilisation plâtrée du membre et aucun n'a présenté des signes de syndrome compartimental.

Au cours du suivi, 90 % des patients avaient été retenus pour le traitement orthopédique et 10 % avaient bénéficié d'un traitement chirurgical.

À J7, J15 et J21, 13% des patients avaient présenté un déplacement secondaire du fait de facteurs de risque.

Adeyemi A et al. dans leur étude avaient noté des résultats comparables. En plus, dans la même étude, il n'y avait pas de différence significative, en termes de complications, entre le traitement orthopédique et la chirurgie [12]. Mathias dans son étude sur le traitement orthopédique des fractures extra-articulaires a bascule postérieure de l'EDR, avait trouvé un taux de déplacement secondaire plus élevé de 26 % [10]. Ndiaye MB avait trouvé un taux de 16 % de déplacement secondaire dans son étude réalisée sur l'embrochage intra-focal selon Kapandji des fractures par compression extension de l'EDR [13].

Bah M L et al. retrouvaient 3,4% de déplacement secondaire dans son étude sur l'évaluation des résultats de l'embrochage intra-focal selon Kapandji des fractures de Pouteau-Colles [14].

Le compte rendu annuel de la SOFCOT 2000 a trouvé environ 32 % de déplacement secondaire pour le traitement chirurgical toutes techniques confondues [15].

A l'ablation du plâtre; 28 % des patients avaient un résultat fonctionnel moyen.

La kinésithérapie fonctionnelle avait été initiée après l'immobilisation plâtrée par une mobilisation active des doigts et des contractions isométriques. Mathias D. a rapporté un taux de rééducation fonctionnelle chez 31,5% des patients dans son étude [10]. Certains auteurs jugent la rééducation comme faisant partie intégrante du traitement orthopédique [16, 17]. Nous avons préconisé l'auto- rééducation, comme certains auteurs [18, 19].

A la radiographie après ablation du plâtre 14 % des patients avaient un cal vicieux. Il s'agissait essentiellement des fractures déplacées

secondairement entre J14 et J21 et qui n'ont pas été corrigées lors de la reprise du traitement à cause de la formation de cal mou à ce stade qui empêchait la réduction.

Dans la littérature la fréquence des cals vicieux varie selon les auteurs [6, 21, 22]. Diassana D. a rapporté un taux comparable à celui de notre étude, avec 17,7 % de cals vicieux dans le traitement orthopédique [10]. Comparativement à la chirurgie, Camelot C. a trouvé un chiffre plus important de cal vicieux à 64 %, selon la technique de judet [20]. Fonctionnellement, le résultat était moyen chez 27% de nos patients et mauvais chez 7% des 97% des patients évalués à J75.

Le mauvais résultat, en termes de mobilité limitée, était plus ou moins important dans la littérature et variait entre 9,6% et 31,5% [10, 13, 19, 23]. À la radiographie, au dernier jour du suivi un mauvais résultat était noté chez 14 % de nos patients. Les patients qui avaient présenté un échec à la reprise du traitement avaient tous consolidé en cal vicieux. Diassana M et Bah ML ont rapporté des chiffres de cal vicieux plus importants de 19 % et 39,2% respectivement [10, 14].

La persistance de la raideur, la douleur et l'âge avancé des patients sont des facteurs probablement associés a ce mauvais résultat [13, 14]

CONCLUSION

La prise en charge orthopédique des fractures de l'extrémité distale du radius a bascule postérieure est une bone méthode thérapeutique; le contrôle régulier au cours de ce traitement permet de rechercher des complications secondaires pour une éventuelle chirurgie qui doit être un traitement de recours dans les fractures instables. Le traitement orthopédique est une option non agressive, rapide et à moindre cout, avec des résultats satisfaisants.

REFERENCES:

1. Xiao A.X, Graf A.R, Dawes A, Daley C, Wagner E.R, Gottschalk M.B. Management of Acute Distal Radioulnar Joint Instability Following a Distal Radius Fracture: A Systematic Review and Meta-Analysis. Journal of Hand Surgery Global Online xxx (2021) : 1-6.
2. Strassmair M.K, Jonas M, Schäfer W, et al. Distal Radial Fracture Management With anIntramedullary Cage and Fragment Fixation. J Hand Surg Am. 2016; 41(8):833e840.
3. Bhattacharyyam R, Morgan B.S, Mukherjee P, Royston S. Distal radial fractures: the significance of the number of instability markers in management and outcome. The Iowa Orthopaedic Journal. 34 (118-122).
4. Marcheix P. S. Traitement des fractures

déplacées de l'extrémité distale du radius à bascule postérieure: étude prospective et randomisée sur 110 patients. Th. med. Limoges, Année 2008: 19-120.

5. Collert S., Isacson J. Management of redislocated Colles' fractures. *Clinic Orthop*, 1978; 135: 183-186.

6. De Thomasson E., Rouvère P., Judett T. Le traitement des fractures de Pouteau-Colles selon la technique de Judet. *Eur J Traumatol*, 1995; 5 : 87-92.

7. Abbaszadegan H., Jonsson U., Von Sivers K. Prediction of instability of Colles' fractures. *Acta Orthop Scand*, 1989. 60: 651-660.

8. Cooney W. P. Management of Colles' fractures editorial. *J. Hand Surg*, 1989; 14-B: 137-139.

9. Castaing J. Recent Fractures of the Lower Extremity of the Radius in Adults. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1964;50:581-696.

10. Mathias Diassana. Traitement orthopédique des fractures extra articulaires à déplacement postérieur de l'extrémité distale du radius chez l'adulte: A propos de 130 cas au service d'Orthopédie-Traumatologie de l'Hôpital Aristide Le Dantec

11. Della Santa D., Sennwald G. Y a-t-il une place pour le traitement conservateur de la fracture de la fracture du radius distal chez l'adulte? *Chirurgie de la main*, 2001; 20: 426-35.

12. Ogunleye A.A, Mullner D.F, Skochdopole A, Armstrong M, Herrera F.A. Remote Injuries and Outcomes after Distal Radius Fracture Management. *HAND* 2019, 4(1) 102–106.

13. Ndiaye M. B. Embrochage intra focale selon KAPANDJI des fractures par compression extension de l'extrémité inférieure du radius (à propos de 31 cas). *Th. med. Dakar* 1993, 23.

14. Bah M L, Lamah L, Coulibaly NF. Evaluation des Résultats de l'embrochage intra-focal selon Kapandji des fractures de Pouteau-Colles. *Rev int sc méd* 2014;16,4:256-261.

15. Dumontier G., Herzberg G. Les fractures franches du radius distal de l'adulte- Symposium. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot*, 2001; 87;5(1) :67-141.

16. Diaz J. J., Wray C. C., Jones J.M., Gregg P.J. The value of early mobilisation in the treatment of Colles' fractures. *J Bone Joint Surg*, 1987; 69-B: 463-467.

17. McAuliffe TB, Hilliar KM et al. Early mobilisation in Colles' fractures. *J Bone Joint Surg*, 1987; 69B: 727-729.

Frykman G. Fracture of the distal radius including sequelae-shoulder-hand-finger syndrome, disturbance in the distal radio-ulnar joint and impairment of nerve function. A clinical and experimental study. *Acta orthopaedica Scandinavica*, 1967 ;108 :3.

18. Sidi Niare. Aspects épidémiologiques et évaluation du traitement orthopédique de la fracture

de pouteau-colles à propos de 19 cas traités à l'hôpital de Kati Th. med. Bamako 2006; 64

19. Camelot C., Ramare S., Lemoine J., Saillant G. Traitement orthopédique des fractures de l'extrémité inférieure du radius selon Judet Résultats anatomiques en fonction des types lésionnels : à propos de 280 cas. *Rev Chir Orthop*, 1998; 84: 124-135.

20. Brallet J. Traitement Orthopédique des fractures de l'extrémité Inférieure du radius, Description, Validité de son application en Cabinet de station de sport d'hiver. *Th. med. Grenoble*; Année 2008: 6-66

21. Stewart H.D., Innes A.R., Burke F.D. Factors affecting the outcome of Colles' fracture and functional study. *Injury*, 1985; 16: 289-295.

Sy M.H., Tékpá B.J.D., Sané J.C. Fractures concomitantes de l'extrémité distale du radius et du scaphoïde carpien : à propos de 16 cas traités dans l'hôpital HOGGY à Dakar *Tun Orthop* 2010 ;3(2) :173-176.

LES ANGIOSARCOMES CUTANÉS CHEZ LE MÉLANODERME : À PROPOS DE 6 CAS

CUTANEOUS ANGIOSARCOMAS IN MELANODERMA PEOPLE: A REPORT OF 6 CASES .

SECK B¹, NDIAYE M.T², NDIAYE M¹, DIOP A², DIATTA B.A¹, LY F², DIALLO M¹

1. Service de Dermatologie, Hôpital Aristide Le Dantec, Dakar, Sénégal.

2. Service de Dermatologie, Hôpital Institut d'Hygiène Sociale, Dakar, Sénégal.

Résumé

Introduction: les angiosarcomes cutanés sont des tumeurs malignes vasculaires rares, représentant moins de 1% des sarcomes des tissus mous.

Objectif : le but de l'étude était de discuter des aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs à partir de 6 cas d'angiosarcome cutané colligés à Dakar.

Observations : il s'agissait de 6 observations cliniques de patients atteints d'angiosarcome cutané, colligées entre 2009 et 2019. Ils étaient répartis en 3 hommes et 3 femmes. L'angiosarcome cutané était primitif chez 4 patients, secondaire à un lymphoedème du membre inférieur chez 1 patient et secondaire à une sclérodermie systémique chez 1 patients. La présentation clinique était une plaque angiomateuse dans 3 cas, une tumeur ulcéro-nécrotique dans 2 cas et une plaque indurée dans 1 cas. Dans 3 cas, la lésion était localisée au niveau du cuir chevelu et dans respectivement 1 cas au niveau du visage, du cou et de la jambe. Le traitement était effectif chez 3 patients. Il s'agissait, respectivement, d'une chirurgie d'exérèse associée à une radiothérapie adjuvante, d'une chimiothérapie selon le protocole CHOP et d'une association Cyclophosphamide-Propranolol. L'évolution était favorable chez le seul patient traité par la chirurgie. Nous avons noté 3 cas de décès et 2 perdus de vue avant leur mise sous traitement.

Conclusion : les angiosarcomes cutanés sont des tumeurs extrêmement rares et agressives chez le mélanoderme. La chirurgie associée à la radiothérapie semble être la meilleure option thérapeutique, cependant inaccessible pour la plupart des patients en raison des retards diagnostiques.

Mots-clés : Angiosarcome cutané, Mélanoderme, Chirurgie, Radiothérapie.

Summary

Introduction: Cutaneous angiosarcomas are rare vascular malignant neoplasms, accounting for less than 1% of soft tissue sarcomas.

Objective: we aim to discuss epidemiological, clinical and evolutionary aspects of 6 cases of cutaneous angiosarcoma collected in Dakar.

Observations: these were 6 clinical observations of patients with cutaneous angiosarcoma, collected between 2009 and 2019. They were distributed into 3 males and 3 females. Cutaneous angiosarcoma was primary in 4 patients, secondary to lower limb lymphedema in 1, and secondary to systemic sclerosis in 1. The clinical presentation was an angiomatous plaque in 3 cases, an ulcero-necrotic tumour in 2, and an indurated plaque in 1. The lesion was located on the scalp in 3 cases and on the face, neck and leg in 1 case. Treatment was effective in 3 patients. These were excisional surgery combined with adjuvant radiotherapy, CHOP chemotherapy and a combination of cyclophosphamide and propranolol. The only patient treated with surgery had a favourable outcome. We noted 3 deaths and 2 patients lost to follow-up before treatment.

Conclusion: cutaneous angiosarcomas are extremely rare and aggressive tumours in melanoderma people. Surgery associated to radiotherapy appears to be the best therapeutic option, but is inaccessible to most patients due to delays in diagnosis.

Keywords: Cutaneous angiosarcoma, Melanoderma people, Surgery, Radiotherapy

Correspondance : Birame Seck, Service de Dermatologie, Hôpital Institut d'Hygiène Sociale, Avenue Blaise Diagne, Angle Malick Sy, Médina, BP : 7045, Dakar, Sénégal. Département de Médecine et Spécialités, Université Gaston Berger, Nationale 2, route de Ngallèle, BP : 234 - Saint-Louis, Sénégal.
E-mail : birame.seck@ugb.edu.sn

Soumis le 26 juillet 2023.
Révisé le 23 – 02 – 2024
Accepté le 24-04-2024

INTRODUCTION

Les angiosarcomes cutanés (AC) sont des tumeurs malignes d'origine vasculaire très rares, représentant moins de 1% des sarcomes des tissus mous avec une incidence annuelle d'environ 0,5 nouveau cas par 1.000.000 de personnes [1,2]. Ce sont des tumeurs très agressives, observées surtout chez des personnes âgées d'origine caucasienne présentant des lésions actiniques chroniques, un lymphœdème chronique des membres ou ayant un antécédent d'exposition aux radiations ionisantes [3]. Trois principales formes d'AC sont ainsi décrites [3,4,5] :

- une forme primitive, la plus fréquente, survenant de façon idiopathique dans la région cervico-céphalique chez les hommes âgés ;
- deux formes secondaires dont l'une survenant sur un lymphœdème chronique du membre (encore appelée syndrome de Stewart-Treves) et l'autre compliquant une radiothérapie.

Les AC sont beaucoup plus rares chez le mélanoderme, aucun cas n'ayant été rapporté en Afrique sub-Saharienne. L'objectif de l'étude était de discuter des aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs des AC à partir de 6 cas colligés à Dakar, au Sénégal.

OBSERVATIONS

Observation1 (2009) : angiosarcome primitif du visage et du cuir chevelu (Figure1)

Une femme de 70 ans, sans antécédents particuliers, était admise pour une vaste plaque angiomeuse du cuir chevelu, extensive sur le visage, évoluant depuis 8 mois, accompagnée de multiples adénopathies cervicales d'allure tumorale et d'une importante altération de l'état général. Les examens biologiques montraient une anémie à 5,4g/dl et une hyperleucocytose à 15300 éléments/mm³ à prédominance neutrophile. Les sérologies VIH et HTLV1 étaient négatives. L'histopathologie cutanée concluait à un angiosarcome. La radiographie du crâne montrait des plages ostéolytiques. La patiente était perdue de vue avant toute perspective thérapeutique.



Figure 1 : Angiosarcome primitif du visage et du cuir chevelu

Observation 2 (2011) : angiosarcome primitif du cou

Un homme âgé de 46 ans, sans antécédent particulier, était hospitalisé pour une plaque angiomeuse, ulcérée et hémorragique à la face antérolatérale du cou, évoluant depuis 3 mois dans un contexte d'altération de l'état général. Le reste de l'examen clinique était sans particularité. Le bilan biologique comprenant la NFS, le bilan hépato-rénal, ainsi que les sérologies VIH et HTLV1 étaient normaux. L'histopathologie cutanée et l'immunomarquage étaient en faveur d'un angiosarcome par la mise en évidence d'une expression du CD31 par les cellules tumorales et une négativité du HHV8. Le scanner cervico-thoraco-abdominal mettait en évidence un envahissement laryngé avec une lyse du cartilage thyroïde. Malgré une chimiothérapie selon le protocole CHOP, l'évolution était rapidement fatale.

Observation 3 (2012) : angiosarcome sur sclérodermie systémique (Figure 2)

Une femme âgée de 64 ans, déjà suivie pour une sclérodermie systémique sous traitement depuis 10 ans, était admise pour une plaque infiltrée douloureuse du cuir chevelu, surmontée de lésions papulo-nodulaires angiomeuses, évoluant depuis 8 mois. L'histopathologie cutanée et l'immunomarquage confirmaient le diagnostic d'angiosarcome. Le bilan d'extension locorégional et à distance était normal. Les anticorps anti-Scl70 étaient positifs. L'exérèse chirurgicale associée à la radiothérapie adjuvante a permis une bonne évolution avec une sédation totale des douleurs, puis une régression de la plaque avec un recul de 8 ans.



Figure 2 : Angiosarcome primitif du cuir chevelu

Observation 4 (2019) : angiosarcome primitif du cuir chevelu (Figure 3)

Un homme âgé de 74 ans, suivi pour une HTA depuis 20 ans, était hospitalisé en 2019 pour une tumeur du cuir chevelu, ulcérée, douloureuse, saignant facilement au contact, avec une bordure infiltrée, multi-nodulaire, occupant toute l'étendue du vertex. L'examen histopathologique montrait un aspect en faveur d'un angiosarcome. Le scanner

cérébral mettait en évidence une destruction lytique complète de la tablette crânienne. Le reste du bilan d'extension était normal. Le patient a été mis sous cyclophosphamide et propranolol avec une évolution légèrement favorable en début de suivi. Cependant le décès était survenu au domicile du patient au terme de 2 mois de suivi.



Figure 3 : Angiosarcome du cuir chevelu secondaire à la sclérodémie systémique

Observation 5 (2019) : syndrome de Stewart-Treves

Un homme âgé de 44 ans, aux antécédents de lymphœdème chronique de la jambe droite depuis 10 ans, présentait une tumeur étendue ulcéro-nécrotique, multi nodulaire de la même jambe dans un contexte d'altération très marquée de l'état général. L'examen histopathologique et l'immunomarquage étaient en faveur d'un angiosarcome montrant surtout une expression de CD31, de CD34 et de c-Myc, sans expression du HHV8, ni des cytokératines (AE1/AE3). Le patient était perdu de vue avant toute perspective thérapeutique.

Observation 6 (2019) : angiosarcome primitif du cuir chevelu

Une femme âgée de 61 ans, sans antécédents particuliers, était admise au service de Dermatologie pour l'apparition depuis 6 mois d'une vaste plaque indurée du cuir chevelu surmontée par endroits de multiples ulcérations profondes à fond sale et à bords déchiquetés. Il existait une notion de prurit intense mais sans douleurs. L'examen histopathologique montrait un aspect en faveur d'un angiosarcome. L'évolution était rapidement fatale avant toute perspective thérapeutique.

Le tableau I résume les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives de l'AC chez nos 6 patients.

DISCUSSION

L'angiosarcome cutané est un cancer extrêmement rare, particulièrement chez le mélanoderme. Sur une période de 10 ans, nous n'avons trouvé que 6 cas. Nos résultats sont confirmés par les données de la littérature. En effet, dans quelques études américaines, seuls 3 à 4% des mélanodermes sont

atteints [1,2,6].

Nos patients étaient sensiblement moins âgés que dans la littérature, où l'âge moyen se situait au-delà de 70 ans [7,8]. Dans notre étude, il n'y avait pas de prédominance selon le sexe. Cependant notre faible effectif ne nous permet pas de tirer des conclusions. Par ailleurs, deux études ont rapporté une nette prédominance de l'AC chez l'homme [8,9].

L'AC primitif était la forme étiologique la plus retrouvée dans notre série, ce qui concorde avec les données de la littérature. Cette forme se présente habituellement à la clinique par des plaques angiomeuses extensives. Dans les formes plus avancées, elle peut se traduire par l'apparition de nodules, d'infiltrations tissulaires palpables, d'ulcérations cutanées, de nécroses, voire d'hémorragies. Les lésions d'AC sont essentiellement localisées sur la région cervico-céphalique, surtout sur le cuir chevelu [10,11]. Tous nos cas d'AC primitif présentaient ces aspects cliniques typiques. Les raisons expliquant la prédilection de l'atteinte de la tête et du cou restent encore imprécises, si bien que l'exposition chronique aux rayons UV soit l'hypothèse la plus avancée [12]. D'autres facteurs pourraient également contribuer à cette prédilection avec notamment la densité vasculaire au cuir chevelu et la disposition anatomique particulière des vaisseaux dans ce site [12].

Un patient avait un AC secondaire à un lymphœdème chronique de la jambe, ce qui détermine le syndrome de Stewart-Treves qui, classiquement, est une complication de la mastectomie avec curage axillaire chez la femme [9,13]. Un autre patient avait un AC du cuir chevelu sur sclérodémie systémique. De façon générale, les patients atteints de sclérodémie systémique ont un risque plus élevé de cancer que la population générale mais, il s'agit surtout des cancers broncho-pulmonaires, des cancers du sein et les hémopathies malignes [15]. Seuls 4 cas d'AC sur une sclérodémie systémique ont été rapportés dans la littérature [16-19]. Les mécanismes pathogéniques à l'origine de cette transformation vasculaire rare des lésions de sclérodémie en angiosarcome ne sont pas bien connus. Certains auteurs ont évoqué le possible rôle d'un taux élevé du facteur VEGF dans la peau des patients présentant une sclérodémie systémique [17,18]. En effet, il a été démontré dans plusieurs études, que la surexpression du VEGF entraînerait une angiogenèse excessive pouvant occasionner des erreurs génétiques lors de la réplication avec la constitution de cellules aberrantes à fort potentiel malin [20]. En outre, Arbiser et al. ont constaté que la surexpression du VEGF humain dans les cellules endothéliales immortalisées était suffisante pour convertir des hémangiomes bénins en angiosarcomes malins [21].

En ce qui concerne leur pronostic, les AC figurent parmi les cancers cutanés les plus agressifs avec une survie à 5 ans de l'ordre de 12 à 16 % [22].

Dans notre série, nous avons constaté 3 décès de patient, tous présentant une forme primitive d'AC. Les facteurs de mauvais pronostic étaient principalement l'âge avancé, l'atteinte du cuir chevelu, le retard diagnostique, l'altération de l'état général et l'irrésécabilité de la tumeur [22]. En effet, selon plusieurs auteurs, la meilleure option thérapeutique des AC repose sur une chirurgie d'exérèse large associée à une radiothérapie adjuvante, permettant d'améliorer de façon significative la survie des patients [23,24]. Un seul de nos patients a pu être traité selon ce protocole, ce qui a permis d'avoir une meilleure survie. Les autres patients étaient inopérables et présentaient des tumeurs larges, non résécables car localement avancées.

CONCLUSION

L'angiosarcome cutané est une tumeur maligne extrêmement rare chez le mélanoderme. Il est caractérisé par sa survenue chez la personne âgée, la prédominance de la forme primitive avec une atteinte préférentielle du cuir chevelu. Son traitement repose essentiellement sur la chirurgie associée à la radiothérapie et son pronostic reste très défavorable.

Conflits d'intérêt : aucun

Tableau I : Résumé des données épidémiologiques, cliniques et évolutives

Effectif	Sex-ratio	Age moyen (ans)	Délai moyen (mois)	Causes		Siège		Traitement		Evolution	
					n		n		n		n
				Primitif	4	CC*	3	CE*+RT*	1	Favorable	1
6	1	59,8	6,8	SST*	1	Visage	1	CT*	2	Décès	3
				SS*	1	Cou	1	Aucun	3	PDV	2
						Jambe	1				

SST : syndrome de Stewart Treves ; SS : sclérodémie systémique ; CC : cuir chevelu ; CE : chirurgie d'exérèse ; RT : radiothérapie ; CT : chimiothérapie ; PDV : perdus de vue

REFERENCES

[1] Rouhani P, Fletcher CD, Devesa SS, Toro JR. Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the U.S.: an analysis of 12,114 cases. *Cancer* 2008;113(3):616–27.
 [2] Conic RRZ, Damiani G, Frigerio A, Tsai S, Bragazzi NL, Chu TW, Mesinkovska NA, Koyfman SA, Joshi NP, Budd GT, Vidimos A, Gastman BR. Incidence and outcomes of cutaneous angiosarcoma: A SEER population-based study. *J Am Acad Dermatol.* 2020; 83(3):809-816.
 [3] Elder DE, Massi D, Scolyer RA, Willemze R. WHO classification of skin tumours. 4th ed. Lyon: IARC; 2018.
 [4] Shustef E, Kazlouskaya V, Prieto VG, Ivan D, Aung PP. Cutaneous angiosarcoma: a current update. *J*

Clin Pathol. 2017; 70(11):917-925.
 [5] Mentzel T, Schildhaus HU, Palmedo G, Buttner R, Kutzner H. Postradiation cutaneous angiosarcoma after treatment of breast carcinoma is characterized by MYC amplification in contrast to atypical vascular lesions after radiotherapy and control cases: clinicopathological, immunohistochemical and molecular analysis of 66 cases. *Mod Pathol.* 2012;25(1):75-85.
 [6] Albores-Saavedra J, Schwartz AM, Henson DE, Kostun L, Hart A, Angeles-Albores D, Chablé-Montero F. Cutaneous angiosarcoma. Analysis of 434 cases from the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program, 1973-2007. *Ann Diagn Pathol.* 2011; 15(2):93-7.
 [7] Wollina U, Koch A, Hansel G, Schönlebe J, Lotti T, Vojvodic A. Cutaneous Angiosarcoma of Head and Neck - A Single-Centre Analysis. *Open Access Maced J Med Sci.* 2019; 7(18):2976-2978.
 [8] Lee KC, Chuang SK, Philipone EM, Peters SM. Characteristics and Prognosis of Primary Head and Neck Angiosarcomas: A Surveillance, Epidemiology, and End Results Program (SEER) Analysis of 1250 Cases. *Head Neck Pathol.* 2019; 13(3):378-385.
 [9] Sharma A, Schwartz RA. Stewart-Treves syndrome: pathogenesis and management. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:1342–1348.
 [10] Cabral ANF, Rocha RH, Amaral ACVD et al. Cutaneous angiosarcoma: report of three different and typical cases admitted in a unique dermatology clinic. *An Bras Dermatol.* 2017;92(2):235–238.

[11] Moon IJ, Kim YJ, Won CH, Chang SE, Lee MW, Choi JH, Lee WJ. Clinicopathological and survival analyses of primary cutaneous angiosarcoma in an Asian population: prognostic value of the clinical features of skin lesions. *Int J Dermatol.* 2020; 59(5):582-589.
 [12] Morgan MB, Swann M, Somach S, et al. Cutaneous angiosarcoma: a case series with prognostic correlation. *J Am Acad Dermatol* 2004;50: 867-74.
 [13] Gottlieb R, Serang R, Chi D, Menco H. Stewart-Treves syndrome. *Radiol Case Rep.* 2015; 7(4):693.
 [14] Gonne E, Collignon J, Kurth W, Thiry A, Henry F, Jerusalem G, Gennigens C. Angiosarcome sur lymphoedème chronique : un cas de Syndrome de Stewart-Treves. *Rev Med Liège* 2009; 64: 7-8 : 409-413.
 [15] Olesen AB, Svaerke C, Farkas DK, Sørensen

HT. Systemic sclerosis and the risk of cancer: a nationwide populationbased cohort study. *Br J Dermatol.* 2010;163:800-6.

[16] Puizina-Ivić N, Bezić J, Marasović D, Gotovac V, Carija A, Bozić M. Angiosarcoma arising in sclerodermatous skin. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat.* 2005 ;14(1):20-5.

[17] Fonder MA, Douglas DK. Angiosarcoma complicating systemic sclerosis: a case report. *Cutis.* 2008; 81(6):468-72.

[18] Kubota N, Fujisawa Y, Nakamura Y, Tanaka R, Saito A, Maruyama H, Ishii Y, Furutra J, Kawachi Y, Fujimoto M. Angiosarcoma of the scalp in a patient with systemic sclerosis. *J Dermatol.* 2015; 42(1):102-4.

[19] Mendiratta V, Rana S, Manickavasagam S, Nangia A, Chander R. Cutaneous angiosarcoma in a patient with systemic sclerosis: First case from India. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2018;84(2):214-217.

[20] Martinez AP, Zapata M, North PE, Folpe AL, Weiss SW. Lymphatic-type «Angiosarcoma» With Prominent Lymphocytic Infiltrate. *Am J Surg Pathol.* 2020; 44(2):271-279.

[21] Arbiser JL, Larsson H, Claesson-Welsh L, Bai X, LaMontagne K, Weiss SW, et al. Overexpression of VEGF 121 in immortalized endothelial cells causes conversion to slowly growing angiosarcoma and high level expression of the VEGF receptors VEGFR-1 and VEGFR-2 in vivo. *Am J Pathol* (2000) 156(4):1469–76.

[22] Vogt T, Brockmeyer N, Kutzner H, Schöfer H. Brief S1 guidelines--Cutaneous angiosarcoma and Kaposi sarcoma. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2013; 11 Suppl 3:2-9, 2-10.

[23] Bi S, Zhong A, Yin X, Li J, Cen Y, Chen J. Management of Cutaneous Angiosarcoma: an Update Review. *Curr Treat Options Oncol.* 2022; 23(2):137-154.

[24] Chow TL, Kwan WW, Kwan CK. Treatment of cutaneous angiosarcoma of the scalp and face in Chinese patients: local experience at a regional hospital in Hong Kong. *Hong Kong Med J.* 2018; 24(1):25-31.

RÉTINOPATHIE HYPERTENSIVE MALIGNE RÉVÉLANT UNE NÉPHROPATHIE A PROPOS DE 2 CAS.

MALIGNANT HYPERTENSIVE RETINOPATHY REVEALING NEPHROPATHY ABOUT 2 CASES.

SY E.M¹, MBAYE S¹, AW A¹, SENGHOR OS¹, DIAGNE JP¹, KA AM¹, NDIAYE L¹, NDIAYE M¹, GAYE SS¹, SEYID EA¹, NDIAYE PA¹.

1. Centre d'Ophtalmologie de l'hôpital Abass Ndao, Dakar-Sénégal.

Résumé

Introduction : La rétinopathie hypertensive est l'ensemble des lésions rétinienne d'origine vasculaire secondaire à une hausse aiguë de la tension artérielle et entraînant une rupture de la barrière hémato-rétinienne.

La rétinopathie hypertensive résultante de cette HTA maligne, est souvent révélatrice d'une cause secondaire d'HTA dont l'une des plus fréquentes est la maladie rénovasculaire.

Nous rapportons deux cas de rétinopathie hypertensive maligne de découverte fortuite révélant une néphropathie au centre d'ophtalmologie de l'hôpital Abass Ndao.

Observations : Il s'agissait de deux patients de la trentaine sans antécédents pathologiques particuliers venus consulter pour une baisse brutale de l'acuité visuelle unilatérale associée à des céphalées à irradiation rétro-orbitaire.

L'examen ophtalmologique retrouvait une acuité visuelle limitée à 4/10 P6 pour l'œil droit (OD) et à « compte les doigts » P14 pour l'œil gauche (OG) (cas 1) et à 10/10 P2 à droite et « compte les doigts » à 3m P10 à gauche (cas 2). Le fond d'œil mettait en évidence des hémorragies en flammèche, un œdème papillaire et un aspect « d'étoile maculaire ».

La tomographie en cohérence optique (OCT) maculaire mettait en évidence un œdème maculaire marqué sur trois yeux et une désorganisation de la segmentation rétinienne.

La prise de la pression artérielle montrait une hypertension artérielle estimée à 180/150mmhg (cas 1) et à 200/180mmhg (cas 2). La recherche étiologique devant cette rétinopathie hypertensive, retrouvait une hypertension artérielle secondaire à une néphropathie chez nos patients.

Après normalisation des chiffres tensionnels, on notait une amélioration de l'acuité visuelle et une régression des lésions rétinienne.

Conclusion : La rétinopathie hypertensive maligne est une urgence ophtalmologique majeure pouvant engager le pronostic visuel. La maladie rénovasculaire est une cause secondaire fréquente de HTAM. La prise en charge est pluridisciplinaire et la prévention repose sur le dépistage et le suivi régulier des patients à risque.

Mots-clés : Rétinopathie, Hypertension artérielle maligne, Urgence, Néphropathie

Summary

Introduction: Hypertensive retinopathy is a set of all retinal lesions of vascular origin secondary to an acute rise in arterial blood pressure leading to a breakdown of the blood-retinal barrier.

Hypertensive retinopathy resulting from this malignant hypertension is sometimes the revealing entity of a secondary cause of hypertension, one of the most frequent of which is renovascular disease.

We are reporting two cases of malignant hypertensive retinopathy discovered incidentally revealing a nephropathy at the ophthalmology center of Abass Ndao hospital.

Observations: These were two patients in their thirties with no particular past history who came to consult for a sudden unilateral decline in visual acuity associated with retro-orbital distribution headaches

The ophthalmological examination found visual acuity limited to 4/10 P6 for the right eye (OR) and "finger counting" P14 for the left eye (OS) (case1) and 10/10 P2 for the right eye and "finger counting" at 3m P10 for the left (case 2). The fundus highlighted flame-like hemorrhages, papilledema and a "macular star" appearance.

The macula Optical Coherence Tomography (OCT) revealed a macular edema in three eyes and a disorganization of retinal segmentation.

The measurement of blood pressure showed high blood pressure at 180/150mmHg (case 1) and 200/180mmHg (case 2). The etiological research for this hypertensive retinopathy found high blood pressure secondary to nephropathy in our patients.

After normalization of blood pressure figures, there was an improvement in visual acuity and regression in retinal lesions.

Conclusion: Malignant hypertensive retinopathy is a major ophthalmological emergency that can compromise the visual prognosis. The renovascular disease is a common cause of secondary malignant hypertension. Its management is multidisciplinary and prevention is based on screening and regular screening of patients at risk.

Keywords: Retinopathy, High blood pressure, Malignant hypertension, emergency, Nephropathy

Correspondance : El hadji Malick SY, Maître de conférences assimilé en Ophtalmologie, elhadjimalicksyonly@gmail.com

Soumis le 26 juillet 2023.
Révisé le 23 – 02 – 2024
Accepté le 24-04-2024

INTRODUCTION

L'hypertension artérielle maligne (HTAM) est une entité nosologique associant une élévation rapide de la pression artérielle (> 180/100 mmHg, souvent > 200/120) et une rétinopathie hypertensive stade III ou IV de la classification de Keith et Wegener [1].

Cette rétinopathie hypertensive est l'ensemble des lésions rétinienne d'origine vasculaire secondaire à l'HTA et entraînant une rupture de la barrière hémato-rétinienne. Lorsqu'elle associe atteinte des gros vaisseaux rétinien et œdème papillaire secondaire, elle désigne la rétinopathie hypertensive maligne (RHM) qui est une urgence diagnostique et thérapeutique [2].

L'incidence de l'HTAM est estimée à plus de 7/100 000 chez les sujets noirs pour moins de 2/100 000 chez les caucasiens en Europe [1].

Au Burkina-Faso, Samadoulougou [3] avait rapporté une prévalence hospitalière de l'HTAM de 18,4% en 2009, et elle était de 168 cas sur 6 ans pour Aka [1] en 2021 en Côte d'Ivoire.

Cependant en ophtalmologie peu d'études ont été menées sur les complications oculaires engendrées par l'HTAM.

Notre travail a pour but de rapporter deux cas de rétinopathie hypertensive maligne révélant une néphropathie au service d'ophtalmologie du Centre hospitalier Abass Ndao.

OBSERVATIONS

Cas 1

Il s'agissait d'un homme âgé de 39 ans aux antécédents d'hypertension artérielle familiale qui a été reçu pour une baisse de l'acuité visuelle (BAV) brutale de l'œil gauche (OG) associée à des céphalées intermittentes, à irradiations rétro-orbitaires et temporairement calmées par les antalgiques.

A l'examen on notait une acuité visuelle de loin avec correction chiffrée à 4/10 P6 pour l'œil droit (OD) et à « compte les doigts » P14 pour l'œil gauche (OG).

Le segment antérieur et la prise de tension oculaire étaient normaux.

Après dilatation, on retrouvait au fond d'œil, des hémorragies en tache et en flammèche, un œdème papillaire stade 3, des exsudats cotonneux et une étoile maculaire aux deux yeux (figure 1a). La tomographie en cohérence optique (OCT) montrait un épaississement rétinien associé à un décollement séreux sous rétinien (DSSR) aux deux yeux (figure 1b).

Devant ce tableau évocateur d'une rétinopathie hypertensive stade 4, la mesure de la pression artérielle avait révélé des chiffres tensionnels à 180/150mmHg.

Le patient a été adressé en cardiologie où un traitement antihypertenseur (inhibiteur calcique) avait

été démarré.

Par ailleurs dans le cadre du bilan standard, un taux élevé de la créatininémie (18mg/L) avait été retrouvé, motivant une consultation en néphrologie, où l'angioscanner abdominal avait objectivé une sténose de l'artère rénale.

Le suivi de notre patient était réalisé en collaboration avec les néphrologues et chirurgiens cardiovasculaires pour une prise en charge adéquate.

Au bout de 2 mois, l'évolution était marquée sur le plan oculaire par une amélioration de l'AVLAC chiffrée à 8/10 P2 à OD et 2/10 P4 à OG, une régression des hémorragies et des signes exsudatifs rétinien au FO (figure 2a).

Cependant on notait la persistance d'une minime poche de DSSR et de l'étoile maculaire à l'œil gauche (figure 2b). Le patient est en attente d'une prise en charge chirurgicale pour la sténose artérielle.

Cas 2

Il s'agissait d'un patient âgé de 33 ans aux antécédents d'HTA familiale qui a été reçu pour une BAV brutale de l'œil gauche accompagnée de céphalées frontales à irradiation rétro-orbitaires.

A l'examen nous avons une AVLAC chiffrée à OD 10/10 P2 et CLD à 3m P10 à gauche.

Le segment antérieur et le tonus oculaire étaient normaux aux deux yeux.

Au FO, on notait un œdème papillaire stade 1 avec des hémorragies péri-papillaires à droite, un œdème papillaire stade 1, des hémorragies en flammèche et une étoile maculaire à gauche (figure 3a).

La tomographie en cohérence optique (OCT) avait montré un épaississement rétinien associé à un décollement séreux sous rétinien (DSSR) à l'œil gauche (figure 3b).

Devant les éléments cliniques, le diagnostic d'une rétinopathie hypertensive bilatérale a été retenue et la mesure de la pression artérielle montrait une HTA à 200/180mmHg.

Après avis cardiologique, un traitement antihypertenseur (inhibiteur calcique) a été mis en route en urgence.

Le bilan biologique demandé, montrait une élévation de la créatinine sanguine à 22mg/l. Le patient a été adressé en néphrologie où l'échographie rénale avait montré un kyste rénal corticale gauche.

Il s'agissait au total d'une rétinopathie hypertensive bilatérale sur HTAM secondaire à une néphropathie. Le suivi était fait en collaboration avec les néphrologues et les cardiologues pour meilleure prise en charge.

L'évolution sur le plan oculaire a été marquée par une amélioration de l'AVLAC de l'œil gauche passant de CLD P10 à 5/10 P4. L'œil droit était resté stationnaire.

Cliniquement, on notait une régression de l'œdème papillaire et une disparition des hémorragies aux deux yeux cependant il persistait une poche de DSSR

à gauche et des exsudats pérимаculaires (figure 4a), confirmés par l'OCT (figure 4b).

DISCUSSION

La fréquence de l'HTAM est estimée entre 15% et 19% dans la majorité des études africaines. Il s'agit d'une affection grave et responsable de complications sévères avec une morbi-mortalité élevée, ce qui en fait une actualité dans nos pays et un véritable problème de santé publique [3,4,5,6].

Cette prévalence élevée de l'HTAM serait due à plusieurs facteurs dont l'accès limité aux médicaments, entraînant une mauvaise observance mais surtout à une perception erronée de la maladie chronique dans nos régions [3]. Chez nos patients, l'HTA était méconnue et de découverte fortuite.

La rétinopathie hypertensive est une partie intégrante de la définition de l'HTAM, elle est classée stade IV dans nos deux cas contrairement à la majorité des séries où le stade III était le plus souvent décrit [1,3,5].

Cette différence dans la classification pourrait être due d'une part à la taille de notre cohorte par rapport aux autres séries où le nombre de cas était beaucoup plus élevé et d'autre part parce que dans les autres études les patients étaient hypertendus connus et donc sous traitement réduisant ainsi la sévérité de l'atteinte rétinienne.

Nos patients étaient de sexe masculin ce qui est en phase avec les différentes études faites dans la littérature (tableau I)

Cette prédominance masculine serait liée à la prévalence accrue de l'HTA chez l'homme mais également des facteurs de risque cardiovasculaires tels que le tabac et l'alcool.

La fréquence de l'hypertension artérielle maligne chez les adultes jeunes est récurrente dans la littérature [1,3,6,8]. Dans la majorité des séries, l'apparition des complications liées à l'HTAM est révélatrice de l'affection chez le sujet jeune [9]. La rétinopathie hypertensive a été la circonstance de découverte de l'HTAM chez nos patients et ces derniers étaient respectivement âgés de 39 et 33 ans.

La baisse de l'acuité visuelle brutale et les céphalées sont très fréquemment décrites dans la rétinopathie hypertensive maligne [5]. Dans l'HTA aigue, l'augmentation rapide de la pression sanguine systémique entraîne par différents mécanismes, une rupture de la barrière hémato-rétinienne et des troubles circulatoires. Ces altérations seront responsables des hémorragies, des exsudats durs à disposition radiaire autour de la macula (étoile maculaire) mais également des œdèmes maculaire et papillaire. Cet œdème maculaire lorsqu'il est constitué, est responsable de la BAV brutale car il est de localisation fovéolaire [2].

Ces anomalies rétinienne retrouvées à la clinique,

se traduisent à l'OCT par une désorganisation des couches internes, un épaississement rétinien et une accumulation de fluide sous rétinien correspondant au DSSR [2].

Le tabac, l'alcool, le diabète, l'HTA et la maladie rénale sont les principaux facteurs de risque de l'HTAM [4,6]. La maladie rénovasculaire est la cause secondaire la plus fréquente d'HTAM, et la rétinopathie hypertensive maligne évocatrice de la sévérité de cette néphropathie [1,2]. Chez nos patients, la RHM était secondaire à l'HTAM provoquée par une sténose de l'artère rénale (cas 1) et un kyste rénal cortical (cas 2).

Le traitement de l'HTAM consiste à baisser la pression sanguine de manière contrôlée, afin de minimiser les atteintes de certains organes cibles. En effet il est plus important de prévenir la progression des lésions des organes cibles, que de se préoccuper du niveau réel de la pression sanguine. C'est pourquoi il faut éviter un abaissement trop rapide de la PA car pouvant conduire à des lésions permanentes telle que l'ischémie de la tête du nerf optique responsable d'une BAV définitive et profonde. Cependant l'évolution après traitement de la rétinopathie hypertensive maligne est essentiellement favorable avec régression des signes oculaires [2].

Chez nos patients la baisse de la TA s'est faite progressivement permettant une régression des signes rétiens. Par ailleurs on notait la persistance d'un DSSR et d'exsudats qui avait une répercussion non négligeable sur la récupération visuelle totale. Cette baisse visuelle pourrait provenir des remaniements pigmentaires secondaires aux lésions exsudatives du pôle postérieur ou encore d'une atrophie optique liée à l'œdème papillaire prolongé [2].

Nos patients sont suivis en Néphrologie dans le cadre d'un traitement étiologique avec une surveillance cardiologique et ophtalmologique obligatoire afin d'éviter de nouvelles complications. En effet l'HTAM est une urgence diagnostique et thérapeutique et en l'absence de prise en charge adéquate, sa mortalité est estimée à 50% à deux mois et à 90% après un an [2,10].

CONCLUSION

La rétinopathie hypertensive maligne désigne l'atteinte des vaisseaux rétiens associés à un œdème papillaire secondaire à l'HTAM. C'est une urgence diagnostique et thérapeutique. Il survient le plus souvent chez l'adulte jeune avec une prédominance masculine. L'atteinte rénovasculaire est l'un des principaux facteurs de risque associé à l'HTAM secondaire.

En l'absence d'antécédents particuliers, la recherche étiologique est d'une importance capitale car permettant un traitement spécifique et efficace.

La rétinopathie déjà installée, est d'évolution favorable et résolutive avec un traitement approprié.

Les lésions oculaires occasionnées, sont souvent révélatrices de la dégénérescence d'organes vitaux comme le rein ce qui nécessite une prise en charge pluridisciplinaire.

La prévention repose sur un dépistage précoce et une prise en charge adéquate des patients hypertendus avec un fond d'œil régulier.

RÉFÉRENCES

1-Aka J.A, Guei C.M, Konan S.D, Sery P. et al. Hypertension artérielle maligne en milieu néphrologique à Abidjan: à propos de 168 cas colligés au Service de Néphrologie-Médecine Interne du Centre Hospitalier Universitaire de Treichville, PAN Afr Med J 2021; 38: 305.

2-Pournaras C.J. Pathologies vasculaires oculaires. Rapport Société Française d'Ophtalmologie, Paris, Masson, 2008 ; 12 : 317-41.

3-Samadoulougou A.K., Lengani A., Yameogo R. A., Millogo G. et al. L'hypertension artérielle maligne : aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs dans le service de cardiologie du chu yalgado ouedraogo, Annales de l'Université de Ouagadougou - Série D, Juin 2009 ;7.

4-Sylla D., Kaké A., Diané B.F, Wann T.A, Sylla I.S. et al. Hypertension artérielle maligne : fréquence, aspects clinique et prise en charge. RAFMI 2019 ; 6 (1-2) :25-8.

5-Traore A., Camara M., Keita A.S, Camara T. et al. L'Hypertension Artérielle Maligne à l'Hôpital National Donka : profil épidémiologique, clinique et paraclinique health and science disease, 2023 ; 24 (6).

6-Yattara H., Samaké M., Fofana A.S, Simaga A., Touré A. et al. Prévalence et Complications de l'Hypertension Artérielle Maligne dans le service de Néphrologie du CHU du Point G XVIII. Health and science disease. 2021; 21(4).

7-Sow Ndiaye M.N, Wane A.M, Ka A.M, Dieng M., NDoye Roth P.A et al. Les lésions oculaires chez le patient mélanoderme atteint d'insuffisance rénale chronique. Mali Med. 2010; 25(4): 14-20.

8-Van den Born B.H, Koopmans R.P, Groeneveld J.O, Van Montfransa G.A. Ethnic disparities in the incidence, presentation and complications of malignant hypertension. Journal of Hypertension, 2006 ; 24(11): 2299-304.

9-A. Herbalnd, R. Lasserre, C. Minifie, P. Lemetayer et al. Hypertension artérielle maligne, évolution chez 42 patients. CHU Bordeaux, Archives des maladies du cœur et des vaisseaux, 2004 ; 97 (4) : 299 - 304.

10-Boni S, Yao K., Konan A.J, Ouffoué Y.G et al. Relation entre rétinopathie hypertensive et morbi-mortalité cardiovasculaire au service de néphrologie du chu de Yopougon. Service d'Ophtalmologie, CHU

de Treichville/ Université Félix Houphouët Boigny (Côte d'Ivoire) Revue SOAO, 2017, 02 : 43-7.

TABLEAU ET FIGURES

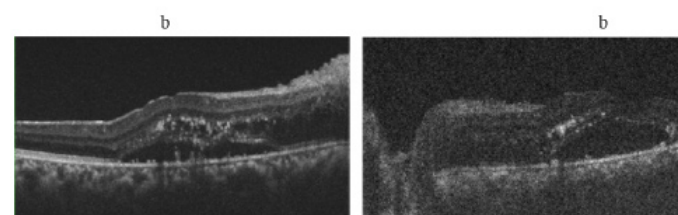
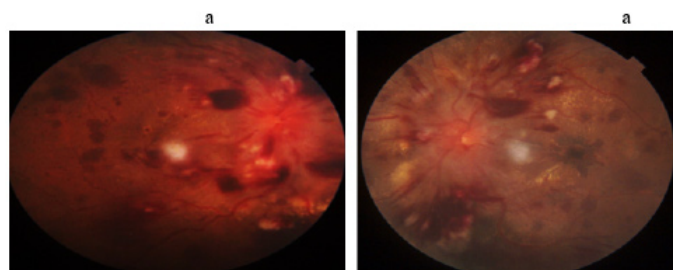


Figure 1 : Rétinophotographies (a) et clichés B-scan de l'OCT maculaire (b) des deux yeux du cas 1 montrant des hémorragies, des exsudats, un œdème papille, un début d'étoile maculaire et un décollement séreux sous rétinien.

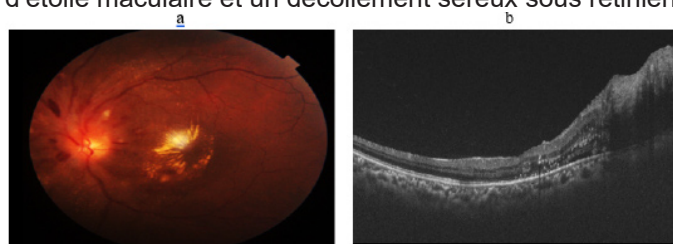


Figure 2 : Rétinophotographie (a) et Cliché B-scan de l'OCT maculaire (b) de l'œil gauche du cas 1 après traitement montrant une diminution des signes cliniques et tomographiques rétiniens.

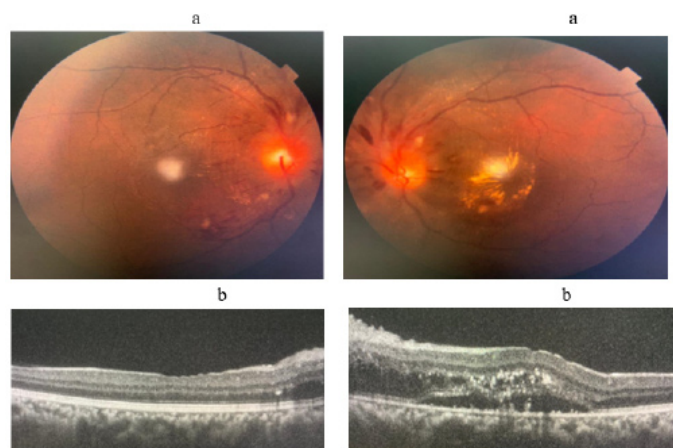


Figure 3 : Rétinophotographie (a) et clichés B-scan de l'OCT maculaire (b) des yeux du cas 2 montrant des hémorragies, des exsudats, un œdème papillaire, un début d'étoile maculaire et un décollement séreux sous rétinien.

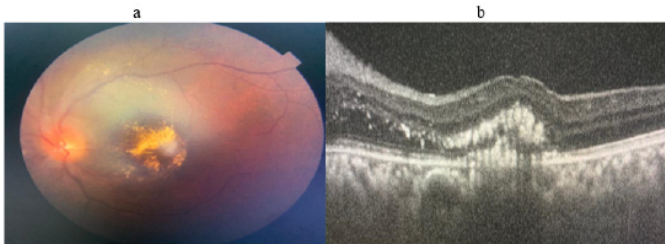


Figure 4 : Rétinophotographie (a) et cliché B-scan de l'OCT maculaire (b) de l'œil gauche du cas 2 après traitement avec désorganisation de la rétine interne (exsudats++)

Tableau I: Sex-ratio de l'HTAM selon les différentes séries

AUTEURS	SEX RATIO
AKA et al. [1]	1,54
Samadouloulougou et al [3]	2,7
Yattara et al [6]	2.5
Sylla et al [5]	1,95
Ndiaye Sow et al [7]	1,54

MÉLANOCYTOME FRONTAL KYSTIQUE PRIMITIF DE L'ADULTE : À PROPOS D'UN CAS.

PRIMARY FRONTAL CYSTIC MELANOCYTOMA IN ADULTS: A CASE REPORT.

SY EHCN¹, ATAKLA HG^{1,2*}, MBAYE M¹, THIOUB M¹, WAGUE D¹,
THIAM AB¹, BA MC¹, BADIANE SB¹.

1. Service de neurochirurgie, Centre hospitalier universitaire national de Fann, Dakar, Sénégal

2. Laboratoire des maladies non transmissibles, neurologiques : Épidémiologie, Faculté des Sciences de la Santé, université d'Abomey-calavi, Cotonou, Bénin.

Résumé

Introduction: Le mélanocytome cérébral est une tumeur pigmentée rare qui affecte le système nerveux central avec un développement le plus souvent intradural et extra-cérébral.

Présentation de cas : Nous présentons dans ce travail le cas d'un jeune patient de 31 ans admis au service de neurochirurgie pour la prise en charge d'un processus expansif intracrânien frontal gauche révélé par une paralysie faciale transitoire. Une exérèse chirurgicale avec ponction de la portion kystique de la tumeur fut réalisée. Les suites opératoires étaient compliquées de dysarthrie et le compte rendu de l'examen anatomopathologique avec immunohistochimie était en faveur d'un mélanocytome. L'évolution à 12 mois post opératoire est bonne avec une récupération totale de la dysarthrie.

Conclusion : Nous avons présenté le cas d'un mélanocytome kystique primitif à localisation cérébrale. Son caractère kystique peut prêter à confondre avec d'autres lésions kystiques du cerveau, d'où l'importance d'établir un diagnostic positif précoce par l'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire afin de guider le suivi oncologique s'il y a lieu.

Mots-clés : Mélanocytome, kystique, adulte.

Summary

Introduction: Cerebral melanocytoma is a rare pigmented tumour that affects the central nervous system, most often developing intradurally or extracorporeally.

Case report: In this work, we present the case of a young 31-year-old patient admitted to the neurosurgery department for the management of a left frontal intracranial expansive process revealed by transient facial paralysis. Surgical excision with puncture of the cystic portion of the tumour was performed. The post-operative course was complicated by dysarthria, and the anatomopathological examination report with immunohistochemistry was in favour of a melanocytoma. Progression at 12 months post-operatively was good, with complete recovery of the dysarthria.

Conclusion: We present a case of a primary cystic melanocytoma in the brain. Its cystic nature can be confused with other cystic lesions of the brain, hence the importance of establishing an early positive diagnosis by anatomopathological analysis of the surgical specimen in order to guide oncological follow-up if necessary.

Keywords: Melanocytoma, cystic, adult

Correspondance : Hugues Ghislain Atakla (Centre hospitalier universitaire national de Fann, Dakar, Sénégal). Email: neuroscience.ghislain@gmail.com
ORCID id: <https://orcid.org/0000-0002-7134-6688>,

Soumis le 31 August 2023
Révisé le 27 février 2024
Accepté le 08 Mai 2024

INTRODUCTION

Le mélanocytome est une tumeur, pigmentée, rare, plus souvent bénigne, développée au dépend des leptoméninges, plus précisément à partir des mélanocytes des leptoméninges dérivant de la crête neurale [1]. Il est souvent intradural et extra-axial, pouvant être aussi intra-axial. Le mélanocytome est en général une tumeur bénigne. Cependant, bien que exceptionnel, une transformation maligne et un envahissement leptoméningé diffus est possible. Les mélanocytomes cérébraux supratentoriels sont rares [2,3]. Nous présentons le cas d'un mélanocytome primitif intra-axial de l'adulte pris en charge au service de Neurochirurgie de Fann à Dakar.

OBSERVATION CLINIQUE

Patient M. G âgé de 31 ans, de race noire, sans antécédents particuliers, admis pour une paralysie faciale transitoire résolutive en 24 heures, survenue 1e semaine avant son admission et ayant nécessité une prise en charge médicale dans un centre de santé de la place. Un scanner cérébral a été demandé, puis le patient référé pour la suite de la prise en charge. Il n'y avait pas de notion de céphalées relatées, ni de vomissements, de crises convulsives ou de fièvre.

L'examen à l'entrée avait permis de noter, un bon état général, un examen neurologique normale, il n'y avait pas de lésions cutanées corporelles.

La tomodensitométrie cérébrale permettait d'objectiver une lésion hypodense frontale gauche aux contours réguliers, avec un discret œdème responsable d'un effet de masse sur les structures médianes. Cette lésion se rehaussait discrètement en périphérie après injection de PC (Fig.1).

Le bilan infectieux biologique réalisé était normal, la sérologie VIH était négative.

Une IRM cérébrale a été réalisée permettant d'objectiver une lésion kystique frontale en avant du sillon central, hyper-intense en T1 et T2 aux contours réguliers arrondis avec un discret œdème en séquence Flair et exerçant un effet de masse sur les structures médianes (Fig.2).

L'indication d'une exérèse chirurgicale a été posée. L'intervention a été réalisée par voie fronto-pariétal gauche. Une ponction du kyste réalisée avant l'exérèse totale de la coque, permettait de voir un liquide brunâtre (Fig.3).

Les suites opératoires immédiates et secondaires à 2 mois, ont été marquées par une dysarthrie, sans aucun autre déficit noté. Le patient a récupéré totalement de sa dysarthrie. Le scanner post opératoire réalisé est satisfaisant témoignant d'une exérèse complète de la tumeur (Fig 4).

Les résultats de l'anatomopathologie retrouvaient sur le plan microscopique, une tumeur constituée de cellules peu atypiques chargées en pigments

brunâtres mélaniques. A l'immunohistochimie, les cellules étaient positives pour GFAP, PS100, HMB45, Melan A et en CD68. Ce qui a permis de conclure à un mélanocytome kystique frontale. Le recul à douze mois retrouve un patient conscient cohérent sans déficit sensitivo-moteur avec une bonne récupération de la dysarthrie.

DISCUSSION

Le mélanocytome est une tumeur bénigne, avec un pic de fréquence entre 45 et 50 ans, un sex-ratio légèrement en faveur du sexe féminin. Son incidence est de 1/ 10 millions/an [1]. Ses sites préférentiels sont le rachis cervicale et thoracique, la fosse cérébrale postérieure et le cavum de Meckel ; ceci expliqué par les mélanocytes présents en ces sites. Il est souvent intradural et extra-axial pouvant être intra-axial [4]. Il est décrit quelques rares cas de mélanocytome sus-tentorial dans la littérature [2,3]. Il existe peu de données relatives au mélanocytome en Afrique. Notre cas fait référence à un mélanocytome frontal primitif chez un homme de 31 ans.

Cliniquement, les signes retrouvés sont en rapport avec le siège de la lésion et son extension. Il est souvent retrouvé des signes en rapport avec une hydrocéphalie ou parfois des crises convulsives ou un déficit focal [4]. La paralysie faciale spontanément résolutive rentre dans le cadre d'une crise partielle type bravais jacksonienne.

Devant l'aspect hypodense de la lésion retrouvée au Scanner cérébral, les hypothèses d'abcès cérébral, de granulome inflammatoire, de parasitose cérébrale, voire de tumeur kystique ont été évoquées. L'aspect hyperintense en T1 et T2 de la lésion, dû au fort pouvoir paramagnétique que lui confèrent les inclusions mélaniques [4], réconforte l'hypothèse d'une tumeur kystique à inclusion mélanique.

L'exérèse chirurgicale dans le mélanocytome devra être totale ; car les risques de récives en cas d'exérèse partielle sont de 50% avec un délai de récive à 1 an [5]. Une exérèse macroscopiquement totale a été réalisée sans récive avec un recul de 6 mois chez le patient.

L'aspect en per-opératoire de la ponction du kyste nous avait fait discuter un hématome vieilli, d'avec un liquide avec inclusions mélaniques.

Selon plusieurs données de la littérature, les mélanocytomes sont des tumeurs leptoméningées mélaniques qui peuvent à la fois être considérées comme : bénignes, intermédiaires et malignes qu'elles soient localisées ou diffuses. [6-8].

Le mélanocytome fait partie des tumeurs bénignes localisées. Il peut être aussi de grade intermédiaire. Il s'agit souvent de tumeurs cutanées avec propension au système nerveux cérébral (SNC), tumeurs donc secondaires plus facilement distanciables des tumeurs du SNC avec inclusions mélaniques

(schwannome mélanique et méningiome mélanique) ; mais parfois il peut être aussi primitifs. Dans ce dernier cas c'est la réaction négative à l'antigène de la membrane épithéliale (EMA) qui le distingue du méningiome mélanotique, et une réaction négative au schwannome mélanotique.

Dans notre cas, vu l'absence de lésions cutanées, un nombre bas de cellules atypiques, avec une réaction positive à l'antigène antimélanome, HMB45, PS100 et au MelanA nous avons retenu le diagnostic de mélanocytome, même si la réponse à la EMA et leur négativité n'ont pas été recherchées. En effet le site frontale de la lésion et son aspect totalement kystique ne sont pas des arguments en faveur d'un schwannome, généralement développé au dépend des gaines de nerfs, ni d'un méningiome, non fréquemment entièrement kystiques.

La radiothérapie est souvent proposée en appui à la chirurgie [5]. La chimiothérapie par contre n'a pas montré d'efficacité dans la prise en charge des mélanocytomes. Actuellement la radiochirurgie est une option dans la prise en charge des mélanocytomes [9].

Malgré sa bénignité, il existe plusieurs cas de récurrence du mélanocyte, ou de diffusion multifocale ou encore d'acutisation en tumeur maligne, après une exérèse complète [9-12]. Ainsi une surveillance est déconseillée, avec des imageries contrôles régulières, surtout dans notre cas où aucun traitement adjuvant n'a été proposé.

CONCLUSION

Le mélanocytome est une tumeur généralement bénigne et rare dont la prise en charge repose essentiellement sur une exérèse totale. Nous avons relaté le 1er cas d'un mélanocytome primitif kystique avec une bonne évolution après chirurgie. La localisation frontale et peu profonde de la tumeur a été un atout pour une exérèse totale.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la rédaction de ce manuscrit et lu et approuvé la version finale.

REFERENCES

- 1- Brat DJ, Giannini C, Scheithauer BW, Burger PC. Primary melanocytic neoplasms of the central nervous systems. *Am J Surg Pathol*. 1999;23:745-754.
- 2- Beseoglu K, Knobbe CB, Reifenberger G, Steiger HJ, Stummer W. Supratentorial meningeal melanocytoma mimicking a convexity meningioma. *Acta Neurochir (Wien)*. 2006;148(4):485-90.
- 3- Kawaguchi T, Kawano T, Kazekawa K,

Nakashima S, Honma T, Kaneko Y, Koizumi T, Dousaka A, Kishikawa M. Meningeal melanocytoma in the left frontal region. *Brain Tumor Pathol*. 1998;15(1):58-62.

4- Smith AB, Rushing EJ, Smirniotopoulos JG. Pigmented lesions of the central nervous system: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2009 Sep-Oct;29(5):1503-24. doi: 10.1148/rg.295095109. PMID: 19755608.

5- Rades D, Heidenreich F, Tatagiba M, Brandis A, Karstens JH. Therapeutic options for meningeal melanocytoma. Case report. *J Neurosurg*. 2001 Oct;95(2 Suppl):225-31. doi: 10.3171/spi.2001.95.2.0225. PMID: 11599841.

6- Bydon A, Gutierrez JA, Mahmood A. Meningeal melanocytoma: an aggressive course for a benign tumor. *J Neurooncol*. 2003 Sep;64(3):259-63. doi: 10.1023/a:1025628802228. PMID: 14558602.

7- Wang F, Qiao G, Lou X, Song X, Chen W. Malignant transformation of intracranial meningeal melanocytoma. Case report and review of the literature. *Neuropathology*. 2011 Aug;31(4):414-20. doi: 10.1111/j.1440-1789.2010.01160.x. Epub 2010 Nov 9. PMID: 21062362.

8- Uozumi Y, Kawano T, Kawaguchi T, Kaneko Y, Ooasa T, Ogasawara S, Yoshida H, Yoshida T. Malignant transformation of meningeal melanocytoma: a case report. *Brain Tumor Pathol*. 2003;20(1):21-5. doi: 10.1007/BF02478943. PMID: 14604228.

9- Doglietto F, Colosimo C, Lauriola L, Balducci M, De Bonis P, Montano N, Zadeh G, Maira G, Pallini R. Intracranial melanocytic meningeal tumours and melanosis oculi: case report and literature review. *BMC Cancer*. 2012; 6; 12:220.

10- Clarke DB, Leblanc R, Bertrand G, Quartey GR, Snipes GJ. Meningeal melanocytoma. Report of a case and a historical comparison. *J Neurosurg*. 1998 Jan;88(1):116-21. doi: 10.3171/jns.1998.88.1.0116. PMID: 9420082.

11- Tewari MK, Radotra BD, Sharma BS, Mathuriya SN, Pathak A, Banerjee AK, Kak VK. Meningeal melanocytoma: report of two cases. *Indian J Cancer*. 1990 Sep;27(3):133-7. PMID: 2090565.

12- Roser F, Nakamura M, Brandis A, Hans V, Vorkapic P, Samii M. Transition from meningeal melanocytoma to primary cerebral melanoma. Case report. *J Neurosurg*. 2004 Sep;101(3):528-31. doi: 10.3171/jns.2004.101.3.0528. PMID: 15352613.

ANNEXES

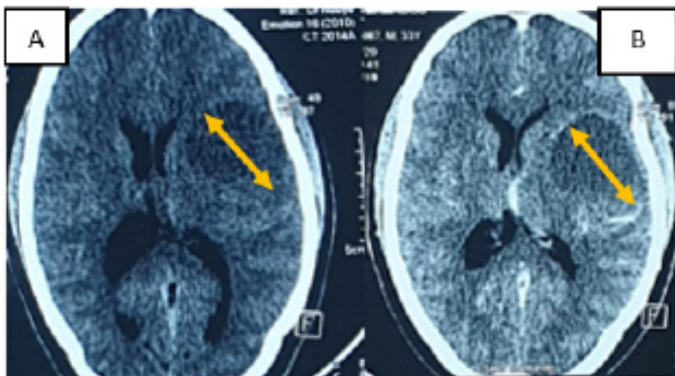


Figure 1 : Images tomodensitométriques sans (A) et avec injection de PDC en préopératoire (B) mettant en évidence une lésion kystique frontale gauche arrondie bien limitée avec rehaussement périphérique après injection de produit de contraste.

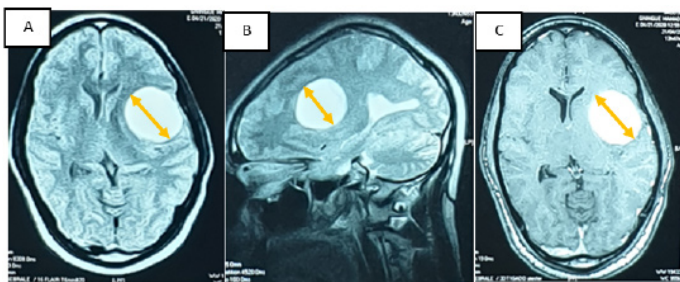


Figure 2 : Images de l'IRM cérébrale pré opératoire en séquences Flair (A), T2 (B) et T1 Gado (C) montrant la lésion kystique frontale gauche sous forme d'une lésion hyper intense en en séquences Flair, T2 et T1 avec Gado.



Figure 3 : Aspect brunâtre du liquide de ponction en per-opératoire.

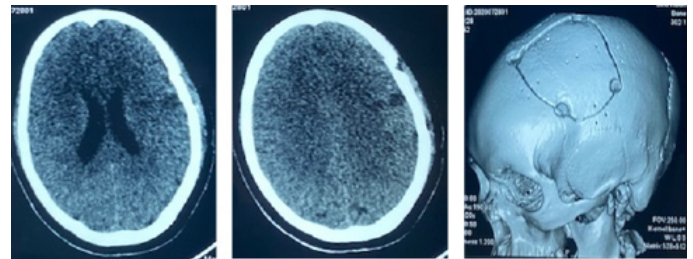


Figure 4 : Images de la tomodensitométrie cérébrale de contrôle à 3 mois post opératoire assurant de l'exérèse complète de la lésion.

UNE DYSPHONIE RÉVÉLANT UN ANÉVRYSME DE L'ISTHME AORTIQUE : LE SYNDROME CARDIOVOCAL D'ORTNER À PROPOS D'UN CAS

DYSPHONIA REVEALING AN AORTIC ISTHMUS ANEURYSM: ORTNER'S CARDIOVOCAL SYNDROME IN A CASE

BA D I G, SAMBA M M, THIAW A A, DIALLO A K, DIOP M S, DIAGNE P A, MBENGUE A A, CAMARA M, DIONE J C, SALL A M, KABEYA E, DOSSA C, BA P O, SOW N F, DIATTA S, GAYE M, DIENG P A, NDIAYE A, BA S, CISS A G.1.

1. Service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire, CHU Fann, Dakar, Sénégal.

Résumé

Introduction: La paralysie des cordes vocales est un problème courant dans la pratique de l'oto-rhino-laryngologie. La paralysie récurrente des cordes vocales n'est pas seulement une entité pathologique mais peut également être un symptôme d'autres troubles dont les affections cardiovasculaires. La paralysie du nerf laryngé récurrent gauche causée par une pathologie cardiovasculaire, telle qu'une hypertrophie de l'oreillette gauche, une dilatation de l'artère pulmonaire gauche ou un anévrisme de l'aorte thoracique est connue sous le nom de syndrome d'Ortner ou syndrome cardiovocal. Nous rapportons un cas rare de ce syndrome causé par un anévrisme de l'isthme aortique avec une brève revue de la littérature.

Observation : Patient de 74ans, sans antécédents médicochirurgicaux rapportés, présentant une dysphonie évoluant depuis 1mois sans autres symptômes associés. L'examen clinique objectivait à la laryngoscopie indirecte, une corde vocale gauche paralysée en position paramédiane sans signe de malignité et l'angio-TDM cervicothoracique a montré un anévrisme sacculaire de l'isthme aortique mesurant 52 x 34 x 32 mm avec probable effet de masse sur le nerf récurrent gauche. Le diagnostic de syndrome d'Ortner dû à un anévrisme de l'aorte isthmique a été posé sur la base de la présentation clinique et de la tomographie cervicothoracique

Conclusion: L'enrouement de la voix dû à la compression du nerf laryngé récurrent par un anévrisme de l'aorte thoracique pourrait être le symptôme révélateur de pathologies cardiovasculaires et être un signe avant-coureur d'une rupture anévrysmale. Il est important de reconnaître en pratique clinique ce syndrome, car la suspicion peut grandement influencer le devenir du patient.

Mots-clés : Syndrome d'Ortner, Paralysie corde vocale, Anévrisme isthme aortique

Summary

Introduction: Vocal cord paralysis is a common problem in the practice of otolaryngology. Recurrent vocal cord paralysis is not only a pathological entity but can also be a symptom of other disorders including cardiovascular conditions. Left recurrent laryngeal nerve palsy caused by cardiovascular pathology, such as left atrial enlargement, left pulmonary artery dilatation, or thoracic aortic aneurysm is known as Ortner syndrome or cardiovocal syndrome. We report a rare case of this syndrome caused by an aneurysm of the aortic isthmus with a brief review of the literature.

Observation: 74-year-old patient, with no medical-surgical history reported, presenting with dysphonia evolving for 1 month without other associated symptoms. The clinical examination objectified to the indirect laryngoscopy, a paralyzed left vocal cord in paramedian position without sign of malignancy and the cervicothoracic angio-CT showed a saciform aneurysm of the aortic isthmus measuring 52 x 34 x 32 mm with probable effect of mass on the left recurrent nerve. Diagnosis of Ortner syndrome due to isthmus aortic aneurysm was made based on clinical presentation and cervicothoracic computed tomography

Conclusion: Hoarseness of the voice due to compression of the recurrent laryngeal nerve by a thoracic aortic aneurysm could perhaps be the symptom revealing cardiovascular pathologies and could be a warning sign of aneurysmal rupture. It is important to recognize this syndrome in clinical practice, because suspicion can greatly influence the patient's outcome.

Keywords: Ortner's syndrome, Vocal cord paralysis, Aortic isthmus aneurysm

Correspondance : dialtabeiabrahimaguesseba@gmail.com,
Tel : +22177748217, BP : 21600,

Soumis le 6 September 2023
Révisé le 15 Février 2024
Accepté le 02 Mai 2024

INTRODUCTION

La paralysie des cordes vocales est un problème courant dans la pratique de l'oto-rhino-laryngologie. La paralysie récurrente des cordes vocales n'est pas seulement une entité pathologique mais peut également être un symptôme d'autres troubles (pathologies centrale ou périphérique, paralysie chirurgicale ou non chirurgicale, etc.) [1]. La paralysie des cordes vocales peut résulter des lésions du noyau ambigu, de ses voies supra nucléaires, du tronc principal du nerf vague ou du nerf laryngé récurrent [2].

Les causes de paralysie récurrentielle du nerf laryngé en ORL ont été classées comme suit : une paralysie non chirurgicale (tumeur thyroïdienne, cancer idiopathique et cancer du poumon), paralysie chirurgicale (chirurgie thyroïdienne ou œsophagienne, intubation) ou une combinaison des deux. Ce syndrome d'Ortner, également connu sous le nom de syndrome cardiovocal, a été documenté pour la première fois en 1897 par Robert Ortner, un médecin autrichien, chez un patient présentant une hypertrophie auriculaire gauche due à une sténose mitrale sévère et entraînant la compression du nerf laryngé récurrent [3]. Bien qu'il ait été initialement associé à une sténose mitrale, plusieurs autres cas rapportés suggèrent que l'enrouement peut être causé par de nombreuses pathologies cardiovasculaires. En particulier, il peut s'agir d'affections congénitales (comminution inter-atriale, comminution inter-ventriculaire, fenêtre aortopulmonaire, ventricule droit à double issue), troubles chez l'adulte (hypertrophie auriculaire gauche, anévrisme ventriculaire gauche, oreillette gauche géante thrombosée, myxome auriculaire, anévrysmes aortiques ou pseudoanévrismes, lésions iatrogènes (chirurgie cardiaque, chirurgie thoracique, procédure d'ablation de la fibrillation auriculaire). Le mot « cardiovocal » a été utilisé dans ce cas. Il est ainsi défini comme une paralysie du nerf laryngé récurrent gauche causée par une pathologie cardiovasculaire, telle qu'une hypertrophie de l'oreillette gauche, une dilatation de l'artère pulmonaire gauche ou un anévrisme de l'aorte thoracique. L'association de la dysfonction des cordes vocales avec un anévrisme de l'aorte thoracique a été rapportée dans la littérature oto-rhino-laryngologie [3]. Nous décrivons un cas rare de syndrome d'Ortner causé par un anévrisme de l'isthme aortique avec une brève revue de la littérature.

OBSERVATION

Patient de 74ans, non tabagique, sans autres facteurs de risques cardiovasculaire mis à part l'âge et le sexe, suivi en ambulatoire en Oto-rhino-laryngologie pour une dysphonie évoluant depuis 1mois sans dyspnée ni douleur thoracique, ni

d'odynophagie, ni d'amaigrissement. Pas de notion de traumatisme récent ou ancien rapporté. Il n'avait pas d'antécédents familiaux de malignité ou de trouble du tissu conjonctif.

L'examen clinique a objectivé à la laryngoscopie indirecte, une corde vocale gauche paralysée en position paramédiane sans signe de malignité. Par ailleurs, l'examen n'a pas permis de mettre en évidence une lymphadénopathie ni une masse cervicale, l'examen cardiovasculaire de même que l'examen pleuropulmonaire était sans particularités. L'angioTDM cervicothoracique a montré un anévrisme sacciforme de l'isthme aortique mesurant 52 x 34 x 32 mm avec un probable effet de masse sur le nerf récurrent gauche, pas d'anomalie pharyngo-laryngée ni de masse ou de syndrome de masse intra canalaire cervicothoracique (Fig.1). La TDM cérébrale est normale (Fig.2). Le bilan cardiaque a montré à l'ECG, des troubles secondaires de la repolarisation et à l'ETT, un léger bourrelet septal sous aortique non obstructif, IM et IT minimes avec PAPS à 28mmHg.

Sur le bilan biologique, la numération formule sanguine, la crase sanguine, la fonction rénale et le bilan lipidique sont normales. La CRP est élevée à 229,2mg/L, la VS est à 12 à la 1re heure et à 48 à la 2e heure. La glycémie à jeun est à 1,33g/L et l'HbA1c à 6,8%. Les sérologies HIV, VHC, syphilitique de même que l'Ag HbS sont négatifs.

Le diagnostic de syndrome d'Ortner dû à un anévrisme de l'aorte isthmique a été posé sur la base de la présentation clinique et l'aspect aortographique de la tomodensitométrie cervicothoracique. Un avis chirurgical cardiovasculaire a été fixé mais compte tenu du plateau technique inadapté dans nos locaux, une évacuation sanitaire a été décidée.

DISCUSSION

Le nerf laryngé récurrent innerve tous les muscles intrinsèques du larynx, à l'exception du cricothyroïdien, et est donc responsable de l'adduction et de l'abduction des cordes vocales. Il suit de chaque côté un parcours différent : du côté droit, il traverse la première partie de l'artère sous clavière et s'accroche pour se déplacer entre la trachée et l'œsophage. Sur le côté gauche, le nerf laryngé récurrent provient du nerf vague gauche au bord antérolatéral de l'arc aortique dans un espace entre l'artère pulmonaire et l'arc aortique (fenêtre aortique), juste derrière le ligament artériel et monte dans le sillon trachéoœsophagien puis se déplace profondément jusqu'à la corne inférieure du cartilage thyroïde avant de pénétrer dans le larynx. Le nerf laryngé récurrent gauche est particulièrement vulnérable à la compression par rapport à son homologue droit en raison de son long parcours sinueux et de sa proximité avec les principaux vaisseaux médiastinaux, la trachée, l'œsophage et

l'apex pulmonaire [4]. Différents mécanismes ont été avancés pour expliquer la paralysie récurrentielle du nerf laryngé dans le syndrome d'Ortner. Initialement Ortner attribué la compression du nerf laryngé récurrent gauche par l'oreillette gauche dilatée contre la crosse de l'aorte comme responsable de la paralysie des cordes vocales [4]. Des études autopsiques ont montré que la compression du nerf laryngé récurrent se produit entre l'aorte et l'artère pulmonaire près du ligament artériel. Par la suite le syndrome cardiovocal a été également identifié avec une insuffisance mitrale, myxome auriculaire gauche, anévrisme ventriculaire, cœur pulmonaire, et divers types d'anévrisme aortique. L'incidence de ce syndrome en relation avec l'anévrisme aortique provoquant une paralysie du nerf laryngé récurrent serait environ 0,3% dans certaines séries [5].

Les anévrysmes de l'aorte thoracique sont généralement asymptomatiques. Dans une étude rétrospective portant sur 62 patients atteints d'anévrisme de l'aorte thoracique, un seul patient (1,6%) a présenté un enrouement secondaire à une paralysie du nerf laryngé récurrent [6].

Teixido et al ont étudié rétrospectivement 168 cas d'anévrisme de l'aorte thoracique et ont constaté que les douleurs thoraciques et dorsales étaient le symptôme initial le plus fréquent et que l'enrouement de la voix n'était le symptôme initiale que dans 5% des cas [7]. Dans cette même étude, une parésie du nerf récurrent gauche est observée dans 5 à 10% des anévrysmes de l'aorte thoracique dans la zone de transition entre la crosse aortique et l'aorte descendante.

Le diagnostic repose sur la présentation clinique (enrouement de la voix associée à une paralysie de la corde vocale gauche à la laryngoscopie indirecte) et l'aspect aortographique de la tomодensitométrie dont les modalités de la prise en charge chirurgicale en dépendent. La prise en charge médicale et chirurgicale dépend fortement de l'atteinte nerveuse mais aussi de l'atteinte vasculaire et de la comorbidité du patient.

La principale approche chirurgicale de la paralysie unilatérale des cordes vocales est la médialisation de la corde vocale affectée dans laquelle le moment idéal d'approche est encore en discussion. La thyroplastie de médialisation est une approche durable qui repositionne la corde vocale affectée et utilise du cartilage thyroïde et du matériel alloplastique. La ré-innervation laryngée est une autre approche intéressante de la paralysie unilatérale des cordes vocales [8]. A court terme, la médialisation par injection peut donner des résultats cliniques comparables à ceux de la thyroplastie de médialisation. La thyroplastie et la ré-innervation permettent également d'obtenir des résultats vocaux comparables (niveau de preuve B) [9]. La majorité des patients atteints du syndrome cardiovocal secondaire à une dissection aortique

rapportés dans la littérature ont de nombreuses comorbidités et le traitement conservateur était le traitement de choix. Les cas actuels dans la littérature anglaise rapportent que la paralysie du nerf laryngé peut récupérer après 8 à 12 mois selon le degré et la durée de compression nerveuse. Selon d'autres articles cités, plus l'anévrisme est volumineux, plus les lésions nerveuses sont importantes et plus il est difficile d'observer une guérison [7]. S'il est écoulé 1 an de paralysie du nerf laryngé persistante après la réalisation d'une chirurgie cardiovasculaire, il est recommandé d'avoir une modalité de médialisation [8].

Ismazizi et al [10] ont rapporté une amélioration de l'enrouement chez 4 sur 5 patients ayant bénéficié d'une réparation endovasculaire d'anévrisme thoracique. Chez les patients à haut risque d'une chirurgie à ciel ouvert, la réparation endovasculaire offre une procédure moins invasive et à moindre risque opératoire.

Les opérations chirurgicales ouvertes pour les anévrysmes de la crosse aortique et de l'aorte descendante sont associées à une mortalité et une morbidité pertinentes de 5 à 20%, même dans les centres expérimentés [3] et nécessitent un plateau technique sophistiqués, indisponible dans nos contrées.

CONCLUSION

L'enrouement de la voix du à la compression du nerf laryngé récurrent par un anévrisme de l'aorte thoracique pourrait être le symptôme révélateur de pathologies cardiovasculaire et un signe avant-coureur d'une rupture anévrysmale [4]. Il est important de reconnaître en pratique clinique ce syndrome, car la suspicion peut grandement influencer le devenir du patient.

Déclaration de conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent qu'il n'y a pas de conflit d'intérêt

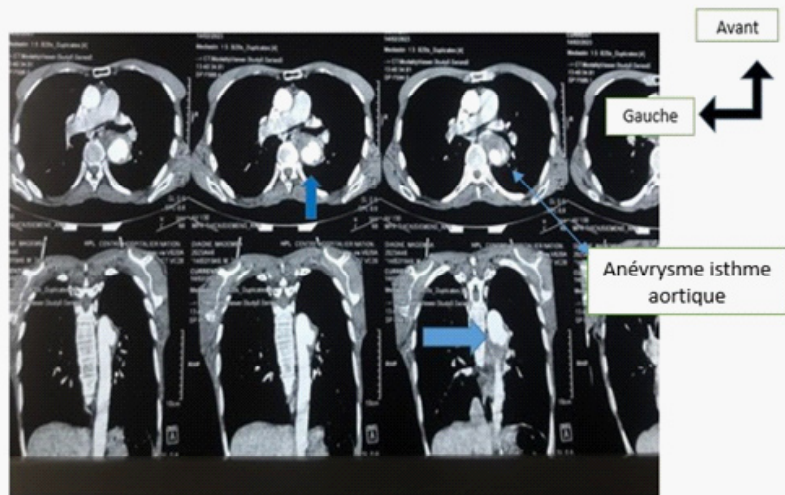


Fig.1 :L'angioTDM cervicothoracique montrant un anévrisme sacciforme de l'isthme aortique avec probable effet de masse sur le nerf récurrent gauche



Fig.2 : TDM cérébrale normale

RÉFÉRENCES

1. Mesolella M, Ricciardiello F, Tafuri D, Varriale R, Testa D. Delayed recurrent nerve paralysis following post-traumatic aortic pseudoaneurysm. *Open Med.* 2016; 11:215-219
2. Chen R-F, Lin C-T, Lu C-H. ORTNER'S SYNDROME—A RARE CAUSE OF UNILATERAL VOCAL CORD PARALYSIS:A CASE REPORT. *Kaohsiung J Med Sci* 2009;25:203–6
3. Ortner N. Recurrenslahmung bei mitralstenose. *Wien Klin Wochenschr* 1897;10:753-5
4. Madhuraj S, Gangadharan H, Manju R, Prakash A, Arasan S S, Krishnadas S, Kumar S. A Rare Cause of Ortner's Syndrome and a Case-Based Review of Literature. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2022 Dec;74(Suppl 3):5338-5341.
5. Rosenthal LH, Benninger MS, Deeb RH. Vocal fold immobility: a longitudinal analysis of etiology over 20

- years. *Laryngoscope* 2007;117:1864–70.
6. Ishimoto SI, Ito K, Toyama M, et al. Vocal cord paralysis after surgery for thoracic aortic aneurysm. *Chest* 2002;121:1911–5.
7. Teixido MT, Leonetti JP. Recurrent laryngeal nerve paralysis associated with thoracic aortic aneurysm. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 102: 140-144
8. Hurtarte AR S, Zamora R C, Carrasco J M G, Ramos A J. Ortner's syndrome: a case report and review of the literature. *BMJ Case Rep* 2014. doi:10.1136/bcr-2013-202900
9. Misono S, Merati AL. Evaluation and management of unilateral vocal fold paralysis. *Otolaryngol Clin North Am* 2012;45:1083–108.
10. Ismazizi Z, Zainal AA (2016) Thoracic Aortic Aneurysm as A Cause of Ortner's Syndrome - A Case Series. *Med J Malaysia* 71(3):139–141

