

# Ostéosarcome de l'épaule gauche chez un adolescent de 17ans : à propos d'un cas et revue de la littérature

## Osteosarcoma of the left shoulder in a 17-year-old teenager: case report and revue of literature

Israël BADYPWYLA<sup>1</sup>, &, Manix ILUNGA BANZA<sup>1</sup>, Stéphane ILUNGA MUKANGALA, Christelle NGOIE NGOIE, Yannick TIETIE BEN N'DWALA, Willy ARUNG KALAU.

1 : Université de Lubumbashi, Faculté de Médecine, Cliniques Universitaires de Lubumbashi, Lubumbashi, Haut-Katanga, RD Congo.

& : Auteur correspondant

Israël BADYPWYLA : Université de Lubumbashi, Faculté de Médecine, Cliniques Universitaires de Lubumbashi, Lubumbashi, Haut-Katanga, RD Congo.

### Resume

Nous rapportons un cas rare d'ostéosarcome de l'épaule gauche chez un patient de 17 ans venu consulté tardivement aux cliniques universitaires de Lubumbashi. Une radiographie de l'épaule avait été effectuée et est évocatrice d'une image en feu de brousse et une biopsie prélevée a confirmée après examen anatomopathologique à un ostéosarcome conventionnel. Une chimiothérapie préopératoire a été instaurée mais après la deuxième séance de chimiothérapie le patient en a succombé. Le but de cette étude est de rapporter un cas rare d'ostéosarcome de l'épaule de localisation atypique et de discuter des modalités de prise en charge. Le diagnostic clinique et radiologique, ainsi que le profil épidémiologique de cette entité pathologique sont discutés. L'ostéosarcome atteint le plus souvent le garçon après l'âge de 10 ans. Sa prise en charge à Lubumbashi se heurte à d'énormes difficultés liées au retard diagnostique et au manque d'un protocole codifié de prise en charge. La solution repose essentiellement sur une collaboration pluridisciplinaire.

### Abstract

We report a rare case of osteosarcoma of the left shoulder in a 17-year-old patient who was consulted late at the university clinics in Lubumbashi. An x-ray of the shoulder had been taken and is suggestive of a bushfire image and a biopsy taken was confirmed after pathological examination with conventional osteosarcoma. Preoperative chemotherapy was started but after the second chemotherapy session the patient succumbed to it. The aim of this study is to report a rare case of atypical shoulder osteosarcoma and to discuss the management modalities. The clinical and radiological diagnosis, as well as the epidemiological profile of this pathological entity are discussed. Boys are most often affected by osteosarcoma after the age of 10. His care in Lubumbashi encountered enormous difficulties due to the delay in diagnosis and the lack of a codified treatment protocol. The solution is essentially based on multidisciplinary collaboration.

Date of Submission: 06-02-2022

Date of Acceptance: 20-02-2022

### I. Introduction

L'ostéosarcome est la tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente chez l'enfant(1)]. Il touche surtout le garçon avec un pic de fréquence entre 10 et 20 ans(2). La survie a été complètement modifiée grâce à un diagnostic précoce et à la polychimiothérapie(3).

La Localisation à l'extrémité supérieure de l'humérus n'est donc pas le site préférentiel. Les os longs des membres sont les plus souvent touchés chez l'adolescent au niveau de leurs épiphyses fertiles (cartilage de croissance), extrémité inférieure du fémur, extrémité supérieure du tibia et du péroné, extrémité supérieure de l'humérus dans 15 %. Ils ont également été observés au niveau des hanches ; des épaules ; du bassin ; des vertèbres ; du crâne et de la mâchoire(4). La réduction tumorale précoce et rapide par la chimiothérapie préopératoire qu'elle induit rendrait la prise en charge possible par la préservation du membre aux moyens de techniques de chirurgie conservatrice parfois complexes tout en assurant une résection carcinologique satisfaisante. Cette prise en charge permet aujourd'hui d'obtenir des taux de survie de près de 70 % à 5 ans(1). Cependant dans les pays en voie de développement notamment en République Démocratique du

Congo et plus particulièrement à Lubumbashi, cette prise en charge est confrontée à de nombreux problèmes avec au premier plan le retard diagnostique qui impose souvent des amputations de membres.

## I. Patient et observation

Nous présentons un cas clinique suivi aux cliniques universitaires de Lubumbashi. Il s'agit d'un sujet de sexe masculin âgé de 17 ans venu consulter en date du 06 Aout 2019 avec comme plaintes principales une masse et une douleur à l'épaule gauche. Le tout remonterait à environ une année de la présente consultation par la survenue de la douleur à l'épaule gauche. Deux mois plus tard une tuméfaction progressive serait apparue et 6 mois après une autre masse dans la région thoracique gauche serait apparue. La survenue d'une solution de continuité surmontant la masse à l'épaule gauche saignant activement, laissant s'écouler du pus et entraînant une impotence fonctionnelle motive la consultation auprès d'un tradi-praticien pour la prise en charge. Le non amendement des signes pousse la famille à consulter les cliniques universitaires de Lubumbashi.

Aux Antécédents, nous notons qu'il n'y a pas notion de comptage dans la famille et qu'il n'y a pas de traumatisme antérieur. Le reste des antécédents est non contributif.

Au Complément d'Anamnèse : On note une masse d'apparition progressive à l'épaule gauche et une masse thoracique latérale depuis une année avec une impotence fonctionnelle absolue depuis plusieurs mois ; une hémorragie de moyenne abondance depuis plusieurs mois et des sécrétions purulentes d'odeurs nauséabondes de moyennes abondance depuis plusieurs mois et une douleur localisée au niveau de l'épaule gauche permanente sous forme de lourdeur irradiant vers la région thoracique, de forte intensité sans facteurs déclenchants ; aggravée par toute mobilisation, calmée par la position de repos et rebelle à la prise des antalgiques usuels.

L'Examen physique est marqué par l'attitude du traumatisé du membre supérieur ou l'attitude de Desault. Signes vitaux : TA: 112/78 mm hg, FC: 80 battement par minute, FR :22 cycle par minute, T° : 36.5°C Conjonctives palpébrales colorées, Conjonctives Bulbaires Anictériques, Bouche Propre, Langue Humide, Aires Ganglionnaires Cervicales Libres, nuque difficile à examiner du fait de l'extension de la masse et pas d'adénopathie axillaire visible. Une asthénie physique était notée chez le malade et une limitation absolue des mouvements articulaires de l'épaule. On note une masse intéressant la région deltoïdienne gauche, comblant le creux sus claviculaire ; le sillon délto-pectoral ; le creux axillaire jusqu'au tiers supérieur de la région brachiale gauche surmontée d'une solution de continuité, saignant et laissant s'écouler du pus, de forme ovoïde, de consistance ferme ; dure, de grand axe 47 cm, de petit axe 35 cm, 8cm de grand diamètre et 5cm de petit diamètre, luisant par endroit la peau, fluctuante à surface irrégulière ; douloureuse. **[Figure 1]** Signalons par ailleurs la présence d'une autre masse thoraco- abdominale gauche en regard de la 5<sup>e</sup>,6<sup>e</sup>,7<sup>e</sup> arcs costaux gauche, de forme ovoïde, 13 cm de petit diamètre et 14cm de grand diamètre, de consistance dure et de surface irrégulière **[figure 1]**

Nous avons retenu une tumeur osseuse d'allure maligne affectant l'extrémité supérieure de l'humérus gauche.

La radiographie de l'épaule gauche incidence face a mis en évidence une grosse opacité au niveau de l'articulation scapulo-humérale gauche refoulant la clavicule vers le haut. La masse scapulaire associée à la fracture de l'humérus gauche probablement une fracture pathologique pouvant être un sarcome ostéogénique. **[Figure 2]** et la radiographie du thorax incidence face a mis en évidence une opacité triangulaire à la base gauche comme faisant partie d'une masse des tissus axillaires ; des opacités rondes disséminées dans les deux poumons sont suggestives des métastases en lâcher de ballons. **[Figure 3]**

Le bilan sanguin a révélé ce qui suit : Hémoglobine : 8,7gr% , Hématocrite : 21%, Vitesse de Sédimentation : 31mm/h ,Globules Blancs : 21.850 mm<sup>3</sup>, Formule Leucocytaire : Neutrophiles : 52%, Monocytes : 21%, Lymphocytes : 7% , Eosinophile : 3% , Temps de saignement : 3 minutes 40 secondes , Temps de coagulation : 2 minutes 27 secondes. Les transaminases hépatiques (Aspartame aminotransferase ASAT ou TGO et Alanine amino-transférase ALAT ou TGP) : 24 et 29 microgramme par litre.

L'examen histo-anatomopathologique réalisé après un prélèvement biopsique a conclu à un ostéosarcome conventionnel ou un sarcome d'Ewing. Le Manque de l'immuno-histochimie ne nous a pas permis de confirmer l'une ou l'autre des deux hypothèses diagnostiques.

Au vu des éléments cliniques et para-cliniques nous avons conclu à une tumeur osseuse affectant l'extrémité supérieure de l'humérus gauche ulcérée et surinfectée compliquée d'anémie décompensée avec métastases pulmonaires.

Le diagnostic tardif et la présence des métastases contre indiquent tout geste chirurgical agressif. C'est ainsi qu'un simple prélèvement biopsique avait été réalisé dans le seul but d'étayer le diagnostic de la tumeur osseuse par l'analyse histopathologique. Un traitement fait de chimiothérapie avait été entrepris utilisant le méthotrexate à forte dose associée à l'adriamycine et la cysplatine. Le patient est mort après avoir bénéficié de deux séances de chimiothérapie.

## **II. Discussion**

Les tumeurs osseuses malignes de l'enfant restent une entité fort heureusement assez rare, puisqu'elles ne représentent que 5% de toutes les tumeurs malignes pédiatriques(1). L'ostéosarcome est la plus fréquente des tumeurs malignes du squelette chez l'enfant. Il représente 15 à 35% des tumeurs malignes primitives de l'os(4).

Dans nos milieux hospitaliers de la province du haut Katanga c'est le tout premier cas de l'ostéosarcome par sa localisation de l'épaule gauche qui vient d'être répertorié. L'ostéosarcome survient chez l'enfant entre 10 et 20 ans. Dans notre cas l'âge de notre patient est de 17 ans. Selon Parkin, 80% des ostéosarcomes surviennent chez l'enfant et l'adolescent avec un âge moyen de survenue de 14 ans. Il a montré par ailleurs que la fréquence diminuait avec l'âge [5]. Selon Philip, l'âge inférieur à 12 ans est un facteur de mauvais pronostic. Dans notre étude l'âge était de 17ans[6]. Une prédominance masculine est rapportée dans la plupart des études épidémiologiques avec un sex-ratio tournant autour de 1,7 (7,8). Ce qui est de même pour notre cas le sujet est masculin. Les localisations préférentielles des ostéosarcomes sont le genou et la hanche(6,9). Dans notre série l'épaule gauche est la localisation observée contrairement à Oumar Ndou pour qui la localisation la plus fréquente était le genou (87,5% des cas) avec au premier plan l'extrémité inférieure du fémur (81,25%)(10). Dans les séries d'Arndt(11) Campanacci et Widhe(12) qui ont colligé au total 3433 cas, les atteintes du genou représentaient plus de la moitié des cas (53%) suivies de l'humérus (10%). Les ostéosarcomes ont souvent un potentiel de malignité élevé avec une évolution fulminante. C'est dire que tout point d'appel tumoral au niveau de l'appareil locomoteur doit être examiné et pris en charge en tenant compte de cet aspect afin d'éviter tout retard diagnostique et thérapeutique. Si dans les pays développés des avancées massives ont été faites dans la prise en charge précoce, dans les pays en voie de développement comme le nôtre tel n'est pas le cas. En effet le premier niveau de difficulté est le retard diagnostique qui a une forte répercussion sur la prise en charge thérapeutique. Dans notre étude nous avons retrouvé que tout remonterait à environ une année et ce retard de consultation s'explique à plusieurs niveaux. Dans notre série la population a souvent un niveau d'instruction bas et nos considérations traditionnelles font que toute tuméfaction est prise à tort comme du sang coagulé et le premier réflexe est d'aller voir un tradi-praticien pour évacuer ce sang. Cette observation a déjà été notée dans une publication récente(13) où les tradi-praticiens occupent une place de choix dans notre population et le manque de vulgarisation quant à cette pathologie est criante. Nous avons retrouvé les marques de scarification faites de petites mouchetures cutanées pour aspirer du sang et il a été démontré le risque que constitue le saignement car ce dernier favorise la diffusion tumorale et l'infection(2).

Le deuxième volet est la prise en charge au niveau des structures sanitaires périphériques. Lorsque le traitement traditionnel ne marche pas, les parents s'orientent souvent vers la structure sanitaire la plus proche. Dans notre étude nous avons trouvé que notre patient a transité par plusieurs structures sanitaires inadéquates où la tuméfaction est souvent prise à tort comme une simple inflammation ou une infection et une radiographie n'est pas toujours systématiquement demandée ou n'est pas toujours accessible.

Le tableau clinique est spécifique et est généralement similaire à celui de l'ostéosarcome conventionnel. La douleur osseuse trainante et l'apparition secondaire d'une masse des parties molles sont les symptômes les plus habituels. Les fractures pathologiques sont assez fréquentes(14). Les atteintes les plus agressives peuvent se présenter comme une expansion anévrysmale avec extension de la lésion métaphysaire vers l'épiphyse ce qui pose un réel problème de diagnostic différentiel avec le kyste osseux anévrysmal comme c'est le cas chez notre patient. Cet aspect anévrysmatique a été rapporté par Murphey et al et par Discepolo et al(15). Par ailleurs, des cas d'ostéosarcome télangiectasique rapportés chez l'adolescent ont simulé la tumeur à cellules géantes(16).

Les patients sont souvent adressés vers la structure hospitalière de référence devant l'augmentation importante de volume de la tuméfaction ou devant l'altération de l'état général ; c'est qui est le cas dans notre étude. Les différents facteurs cités plus haut font que la majeure partie de nos patients sont vus avec une masse tumorale importante et un état général souvent altéré rendant davantage difficile la prise en charge en milieu hospitalier. Les modes de découverte et les motifs de consultation sont nombreux, sources assez souvent de retard diagnostique en raison de l'absence de spécificité de signes cliniques et de la rareté de cette pathologie. Ainsi le diagnostic est évoqué en première intention. Cependant dans notre étude devant le volume souvent important de la masse tumorale (taille >10 cm) et la rapidité d'évolution, le diagnostic a été souvent évoqué. Le volume tumoral a également un intérêt pronostic. En effet selon Philip(6) une taille supérieure à 10cm est un facteur de mauvais pronostic. Devant l'absence de spécificités cliniques, des règles de prise en charge ont été définies(17). La mise en route des investigations complémentaires est une véritable urgence, puisque sa rapidité dépend la date de réalisation de la biopsie, et surtout l'analyse histologique.

Les examens radiographiques visent à préciser l'extension locale et générale. Les aspects radiologiques évocateurs d'un ostéosarcome sont spécifiques. Certes une lyse osseuse hétérogène, des appositions périostées en pelure d'oignon(18).

à fortiori des images en feu d'herbe, ou une rupture corticale sont très suspects d'être en rapport avec un processus malin. Cependant ils témoignent d'une évolution rapide et agressive pour l'os de la pathologie en cause, sans pour autant préjuger de son étiologie.

Dans notre étude le retard de consultation constitue un facteur favorable au développement de la tumeur. C'est pourquoi les images radiographiques étaient très évocatrices (ostéolyse importante avec apposition périostée) au stade du diagnostic. Un bilan d'extension est systématique avant tout geste chirurgical y compris biopsique(17). Il repose sur la radiographie pulmonaire, la tomодensitométrie, la scintigraphie osseuse et l'imagerie par résonance magnétique nucléaire(19). Cependant ces trois derniers examens d'acquisition récente ne sont pas toujours accessibles dans notre milieu et ont un coût élevé. En revanche il doit impérativement précéder la mise en route du traitement, en raison du pourcentage assez élevé de tumeurs déjà métastatiques au diagnostic(1). La biopsie est la véritable clé diagnostique et est systématique. Devant un délai de consultation très long ayant permis à la tumeur d'avoir tout le temps de s'exprimer, avec un état général altéré et des images radiographiques évidentes faudrait-il toujours réaliser une biopsie et attendre les résultats, au risque de s'exposer à des métastases. En effet dans notre contexte pour avoir les résultats anatomopathologiques il faut au minimum un mois après la biopsie.

Les modalités du traitement sont aujourd'hui parfaitement codifiées, et font appel à des protocoles nationaux voire européens(17). 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(1). Cette chimiothérapie nécessite également que le patient ait un état général acceptable pour pouvoir la supporter mais également un bilan pré chimiothérapie qui élève davantage le coût de la prise en charge et parfois même retarde le début du traitement. C'est pourquoi dans notre contexte d'exercice notre première arme thérapeutique est l'amputation d'emblée. Si l'amputation a longtemps été la seule attitude curative dans le traitement de l'ostéosarcome, ces 20 dernières années ont vu un essor considérable de la chirurgie conservatrice grâce à l'amélioration des indications chirurgicales et des procédés de reconstruction reposant sur des prothèses(20). Cette chirurgie conservatrice est estimée actuellement à environ 85%(12). Cependant dans notre contexte d'exercice elle n'est pas encore de mise car faudrait-il encore que le diagnostic puisse être posé précocement et que le matériel prothétique soit disponible, ce qui n'est pas le cas. Ceci nous pousse souvent à un geste mutilant chez un enfant en pleine croissance. Ce geste chirurgical lourd retentit de façon significative sur l'état général de l'enfant et réduit les chances d'une meilleure tolérance à la chimiothérapie adjuvante. Dans notre étude le patient a pu bénéficier de deux séances de chimiothérapie qui a été mal tolérée. La place de la radiothérapie dans le traitement de l'ostéosarcome a été précisée dans un "Standard Option, Recommandation" publié en 2005(5) Cette radiothérapie est de principe non indiquée dans le traitement de première intention d'un ostéosarcome, excepté en cas de tumeur non accessible à la chirurgie, de refus de la chirurgie ou de résection marginale. Dans notre série il n'y a pas eu d'indication à cette radiothérapie.

### **III. Conclusion**

L'ostéosarcome est une tumeur osseuse. Le pronostic est mauvais. Plus de 80 à 90% des patients développent une récurrence locale et des métastases, notamment pulmonaires. Étant une tumeur exceptionnelle sa prise en charge rencontre des difficultés considérables chez nous à Lubumbashi du fait du retard diagnostique, de l'insuffisance du plateau technique et du bas niveau de vie des populations. L'amélioration de cette prise en charge doit passer par une campagne de sensibilisation et d'information qui doit se faire à 2 niveaux : la population elle-même mais également le personnel médical et paramédical des structures sanitaires périphériques et des régions, avec parfois même des programmes de formation pour la prise en charge; une collaboration pluridisciplinaire entre le chirurgien pédiatre, l'oncologue pédiatre, le radiologue, le nutritionniste, le laborantin, l'ophtalmologue, le pharmacien, le psychologue, le réanimateur, l'anesthésiste, le kinésithérapeute et l'anatomopathologiste; une amélioration du plateau technique avec notamment l'acquisition de prothèses.

#### **Conflits d'intérêts**

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

#### **Contributions des auteurs :**

Tous les auteurs ont contribué à la conduite ce travail. Tous les auteurs déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Références

- [1]. Marec-Bérard P, Chotel F. Ostéosarcomes de l'enfant. *Oncologie*. 2006;8(6):546-50.
- [2]. Leverger G, Touzet P. Traitement des tumeurs osseuses malignes de l'enfant: ostéosarcome et sarcome d'Ewing. *Bulletin du cancer Radiothérapie*. 1994;81(4):402-8.
- [3]. Gentet J-C, Bouvier C, Pillon P, Jouve J-L, Lautreite C, Coze C. Ostéosarcome. *Médecine thérapeutique/Pédiatrie*. 2002;5(3):169-73.
- [4]. Kunz P, Schenker A, Sähr H, Lehner B, Fellenberg J. Optimization of the chicken chorioallantoic membrane assay as reliable in vivo model for the analysis of osteosarcoma. *PLoS One*. 2019;14(4):e0215312.
- [5]. Parkin D, Stiller C, Nectoux J. International variations in the incidence of childhood bone tumours. *International journal of cancer*. 1993;53(3):371-6.
- [6]. Philip T, Blay J-Y, Brunat-Mentigny M, Carrie C, Chauvot P, Farsi F, et al. Standards, Options et Recommandations (SOR) pour le diagnostic, le traitement et la surveillance de l'ostéosarcome. *Bulletin du cancer*. 1999;86(2):159-76.
- [7]. Desandes E, Clavel J, Berger C, Bernard J, Blouin P, de Lumley L, et al. Cancer incidence among children in France, 1990–1999. *Pediatric blood & cancer*. 2004;43(7):749-57.
- [8]. Philip T, Frappaz D. Cancers de l'enfant: avant-propos. *Revue du Praticien*. 1993;43:2173-5.
- [9]. Bielack SS, Kempf-Bielack B, Dellling G, Exner GU, Flege S, Helmke K, et al. Prognostic factors in high-grade osteosarcoma of the extremities or trunk: an analysis of 1,702 patients treated on neoadjuvant cooperative osteosarcoma study group protocols. *Journal of clinical oncology*. 2002;20(3):776-90.
- [10]. Ndour O, Alumeti DM, Fall M, Fall AF, Diouf C, Ndoye NA, et al. 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(1).
- [11]. Arndt CA, Crist WM. Common musculoskeletal tumors of childhood and adolescence. *New England Journal of Medicine*. 1999;341(5):342-52.
- [12]. Widhe B, Widhe T. Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma. *JBJS*. 2000;82(5):667.
- [13]. Banza MI, Tshiamala IB, Kapessa ND. Carcinome basocellulaire kystique à localisation bilatérale chez un albinos: à propos d'un cas. *Pan Afr Med J* [Internet]. 24 sept 2019 [cité 22 mars 2021];34. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6859012/>
- [14]. Liu J, Liu S, Wang J, Zhu W, Hua Y, Sun W, et al. Telangiectatic osteosarcoma: a review of literature. *Onco Targets Ther* [Internet]. 28 mai 2013 [cité 22 mars 2021];6:593-602. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3671797/>
- [15]. Murphey MD, wan Jaovisidha S, Temple HT, Gannon FH, Jelinek JS, Malawer MM. Telangiectatic osteosarcoma: radiologic-pathologic comparison. *Radiology*. 2003;229(2):545-53.
- [16]. Discepola F, Powell TI, Nahal A. Telangiectatic osteosarcoma: radiologic and pathologic findings. *Radiographics*. 2009;29(2):380-3.
- [17]. Fayette J, Blay J-Y. La chimiothérapie adjuvante des sarcomes. *Bulletin du cancer*. 2006;93(3):257-61.
- [18]. Journeau P, Dautel G, Lascombes P. Prise en charge chirurgicale des tumeurs osseuses chez l'enfant. In Elsevier; 2006. p. 432-9.
- [19]. Schajowicz F, Sissons HA, Sobin LH. The World Health Organization's histologic classification of bone tumors. A commentary on the second edition. *Cancer*. 1995;75(5):1208-14.
- [20]. Claude L, Rousmans S, Carrie C, Breteau N, Dijoud F, Gentet J-C, et al. Standards and Options for the use of radiation therapy in the management of patients with osteosarcoma. Update 2004. *Bulletin du cancer*. 2005;92(10):891-906.

Israël BADYPWYLA, et. al. "Ostéosarcome de l'épaule gauche chez un adolescent de 17ans : à propos d'un cas et revue de la littérature." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 21(02), 2022, pp. 57-61.