

**CHONDROSARCOME
MESENCHYMATEUX DU
RACHIS LOMBAIRE DE
L'ENFANT. DEVENIR A 10 ANS**

Gérard DELEPINE (2)

Nicole DELEPINE (1)

JC DESBOIS (1)

D GOUTALLIER (2)

(1) Oncologie Pédiatrique -

www.nicoledelepine.fr

CHONDROSARCOMES MÉSENCHYMATEUX DU RACHIS LOMBAIRE DE L'ENFANT. DEVENIR A 10 ANS

- ◆ Le chondrosarcome mésoenchymateux est une tumeur rare qui représente **le seul** chondrosarcome que l'on puisse voir **chez l'enfant jeune**.
- ◆ Il s'agit d'une **tumeur hautement maligne** puisque dans la littérature, le risque métastatique atteint 2/3 des cas.

CHONDROSARCOMES MESENCHYMATEUX DU RACHIS LOMBAIRE DE L'ENFANT. DEVENIR A 10 ANS

- ◆ **Le traitement** repose sur la **chirurgie monobloc extratumorale**.
- ◆ Lorsque la lésion atteint le rachis (environ 5 % des localisations), le traitement est particulièrement difficile.
- ◆ A la lumière d'une observation personnelle, nous voudrions montrer qu'il vaut cependant la peine.

RESUME D'OBSERVATION

- ◆ En avril 1982, l'enfant GN a 6 ans lorsque les parents remarquent l'**apparition d'une tuméfaction parachidienne gauche**.
- ◆ Biopsie faite en Italie par voie postéro-latérale : diagnostic de **chondrosarcome mésoenchymateux de L1**.
- ◆ Tout traitement est refusé par la famille.

RESUME D'OBSERVATION

- ◆ En avril 1983, 1 an après le début des premiers signes cliniques, l'**état fonctionnel s'est considérablement aggravé** : une attitude scoliotique fixée s'accompagne de douleurs violentes et de signes de compression neurologique (réflexes ostéotendineux vifs et diffus avec signes de Babinski bilatéral).

RESUME D'OBSERVATION

- ◆ Les radiographies montrent une **ostéolyse étendue des vertèbres L1 et L2** avec disparition du pédicule gauche et tassement latéral.
- ◆ Au scanner : très **volumineux envahissement des parties molles paravertébrales** et **compression considérable de la moelle**, étendue de D12 à L2.
- ◆ Artériographie : **hypervascularisation tumorale anarchique** et présence de renflement lombaire au dessus de la lésion.

RESUME D'OBSERVATION

- ◆ En mai 1983, exérèse réalisée en 2 temps antérieur et postérieur : corporectomie comblée par ciment + plaque antérieure.
- ◆ Ostéosynthèse postérieure complémentaire (car arc postérieur enlevé du côté gauche)
- ◆ Suites postopératoires simples.
- ◆ Myélographie postopératoire : disparition de tout signe de compression médullaire.

CHONDROSARCOME MESENCHYMATEUX DU RACHIS LOMBAIRE
DE L'ENFANT. DEVENIR A 10 ANS

RESUME D'OBSERVATION

Traitement complémentaire :

- ◆ irradiation dès le 21ème jour postopératoire à la dose de **55 grays en 2 séries**
- ◆ chimiothérapie adjuvante type **Cyvadic**

CHONDROSARCOMME MESENCHYMATEUX DU RACHIS LOMBAIRE
DE L'ENFANT. DEVENIR A 10 ANS

RESUME D'OBSERVATION

- ◆ 3 ans plus tard : le malade présente deux micrométastases pulmonaires qui seront enlevées chirurgicalement.

RESUME D'OBSERVATION

- ◆ 1 an plus tard : à la suite de l'ablation de matériel postérieur, récurrence postérieure dans les muscles paravertébraux juste au dessus de la limite supérieure du champ d'irradiation dans une zone non contaminée lors des interventions précédentes.
- ◆ Cette **récurrence régionale également enlevée en monobloc et chimiothérapie complémentaire de 6 mois.**

RESUME D'OBSERVATION

- ◆ En 11/1993 : le patient est un **adolescent en bonne santé** (prépare concours pour école d'ingénieurs, vit normalement, souplesse du rachis tout à fait notable). Outre les cicatrices, **seule séquelle appréciable de la maladie = raccourcissement du tronc secondaire à la radiothérapie qui a touché la chanière dorsolombaire.**

COMMENTAIRES

- ◆ Le chondrosarcome méenchymateux primitif de l'os est une **tumeur très maligne**.
- ◆ Chez l'enfant, l'évolution est habituellement plus rapide encore que chez l'adulte. Les métastases apparaissent habituellement dans la 1ère année.

CHONDROSARCOME MESENCHYMATEUX DU RACHIS LOMBAIRE
DE L'ENFANT. DEVENIR A 10 ANS

COMMENTAIRES

- ◆ C'est dire que cette observation avec **recul de plus de 11 ans depuis le début du premier signe** et plus de 6 ans depuis la dernière manifestation de la maladie, **permet d'espérer la guérison** de ce patient.

COMMENTAIRES

- ◆ Compte-tenu de l'insuffisance de la chirurgie qui a été certes macroscopiquement complète mais largement contaminée et intrafocale, cette longue rémission est en faveur de **l'efficacité des traitements adjuvants** qui ont été donnés.
- ◆ De même que la topographie de la récurrence régionale juste en dehors du champ d'irradiation

CONCLUSION

- ◆ Après Harwood et Huvos, cette observation confirme qu'il est licite de proposer une radiothérapie et une chimiothérapie adjuvante sur le chondrosarcome mésoenchymateux à chaque fois que l'excérèse chirurgicale n'est pas radicale.