

A PROPOS DE SIX CAS DE RÉTICULOSARCOME OSSEUX

(OU SARCOME D'EDWING)

R. FRANCO. J. PROVENÇAL et N. PEYRON

L'atteinte néoplastique du système réticulaire de la moëlle osseuse ou réticulo-sarcome constitue une forme relativement rare de cancer osseux.

Une petite question doit être posée : le sarcome d'EDWING et le réticulo-sarcome de PARKER et JACKSON sont-ils une seule et même entité ou faut-il continuer à les séparer ? les auteurs, tant en France que dans les pays Anglo-Saxons, demeurent partagés. Actuellement on peut admettre avec EDWING et OBERLING, que tout sarcome réticulaire de la moëlle osseuse rentre dans le cadre de la tumeur décrite en 1928 par EDWING.

En nous appuyant sur cette idée, nous exposons six cas dont cinq histologiquement confirmés, traités en deux ans au Centre de traitement des tumeurs.

ÉTIOLOGIE

Elle représente selon les statistiques 5 à 15 % des tumeurs osseuses primitives. Elle atteint l'homme plus souvent que la femme, entre 10 et 25 ans principalement.

Elle siège électivement sur la diaphyse ou la métaphyse des os longs (tibia, fémur, péroné, côtes...) mais aussi de certains os courts (bassin, maxillaires...).

CLINIQUE

Elle ne diffère que peu de celle de la plupart des sarcomes osseux. L'évolution est parfois plus rapide, l'état général plus touché. Une fracture spontanée peut être le premier signe de la maladie. Il existe parfois une adénopathie satellite ou à distance ce qui constitue un bon signe de diagnostic. Les métastases pulmonaires et surtout osseuses sont fréquentes et souvent si précoces qu'on a pu parler de formes à localisations multiples.

ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

ETUDE MACROSCOPIQUE :

La tumeur présente une extension locale précoce sous forme de noyaux secondaires voisins qui s'accroissent et fusionnent en une masse unique. Le canal médullaire est entièrement comblé et des bourgeons tumoraux progressent au niveau des canaux de Havers. Il s'ensuit une lyse locale et parcellaire du tissu osseux sous forme de logettes anfractueuses. Par la suite l'os est dépassé et les parties molles voisines sont atteintes.

La déformation tumorale se présente sous forme de masses grises ou rosées, de consistance très molle, semées de foyers hémorragiques et nécrotiques. On peut noter des esquilles osseuses provenant de l'os envahi.

ETUDE MICROSCOPIQUE :

Il s'agit d'une nappe cellulaire homogène très dense en noyaux, parcourue par des capillaires engainés de collagène.

- Ce ne sont pas des éléments cellulaires distincts qui la constituent, mais un symplasma, véritable gelée cytoplasmique indivise parsemée de très nombreux noyaux.
- Le symplasma n'est pas de structure homogène, mais granuleux, voire grumeleux.
- Les noyaux sont inégalement distants, ils peuvent être immédiatement contigus ; tantôt leurs bords se chevauchent ; ils sont arrondis ou oblongs, d'aspect et de dimension assez réguliers. Leur structure est uniforme ; la chromatine est fine, poussiéreuse, diffuse. Un ou deux nucléoles sont présents.
- Les mitoses sont nombreuses. On n'observe pas de monstruosité cellulaires.
- L'imprégnation argentique permet d'identifier des fibrilles de réticuline qui constituent un réseau lâche, rattaché aux gaines collagènes des vaisseaux.
- Enfin des altérations secondaires doivent être notées qui sont fréquentes et modifient localement l'aspect de la tumeur. Il s'agit de foyers hémorragiques et nécrotiques plus ou moins étendus.

ASPECTS MORPHOLOGIQUES :

Quoique la description histologique qui vient d'être faite soit constamment rencontrée de façon prédominante, certaines possibilités évolutives doivent cependant être signalées. Elles peuvent dérouter l'observateur et faire croire à des tumeurs de structure différente. C'est ainsi que l'on a pu parler, à côté de la tumeur d'EDWING, de l'existence d'un autre sarcome d'origine réticulaire : le réticulo-sarcome à cellules isolées ; il s'agit en fait selon la plupart des auteurs de langue française et notamment selon MASSON, d'une seule et même tumeur pouvant présenter par endroits des « flexions morphologiques locales » qui ne font que traduire la persistance chez la cellule tumorale des potentialités évolutives diverses que présente le tissu originel.

Ainsi peuvent être également observées : l'évolution vers la structure réticulée, l'évolution conjonctive, l'évolution endothéliale, l'évolution hémopoïétique.

- Dans la **structure réticulée**, le symplasma dissocié par des vacuoles liquidiennes prend autour des noyaux un aspect étoilé. Ces cellules stellaires demeurent en continuité.
- Dans l'**évolution conjonctive**, il s'agit d'un véritable réseau de cellules stellaires anastomosées par de fins prolongements cytoplasmiques. Un riche réseau réticuline, accompagne cette transformation.
- L'**évolution endothéliale** se voit dans des régions à noyaux allongés. Des cavités tubuleuses s'organisent pouvant renfermer du sang. Leur lumière est limitée par les cellules tumorales qui prennent un aspect applati, endothélial.

- Enfin l'évolution homoplatique peut apparaître localement avec les cellules des diverses lignées sanguines, erythroblastiques, myelocytaires, lymphocytaires et plasmocytaires.

ASPECT RADIOLOGIQUE

Au début les images sont essentiellement des lyses irrégulières, mouchetées, élargissant la cavité médullaire. A la période d'état, les destructions, toujours irrégulières l'emportent sur les images de prolifération ou de sclérose. La diaphyse a un aspect vermoulu ; la corticale est, par endroits, effondrée avec, en regard de cette lyse :

- Soit le plus souvent des réactions périostées, sous forme de prolifération osseuses en « flamèches », en « spicules » avec parfois « lipping » périphérique.
 - Soit plus rarement des appositions superposées d'os néoformé en « bulbe d'oignon ».
- Les parties molles voisines sont épaissies, densifiées.

TRAITEMENT

L'évolution du sarcome d'EDWING est rapide. La durée moyenne de survie est de 18 mois. Les métastases, surtout viscérales et osseuses aggravent cette évolution.

Le traitement est physique et cela pour deux raisons :

- La première est la grande sensibilité de cette tumeur aux radiations ionisantes (Rx ou Rj du Cobalt) ;
- La deuxième est que la chirurgie est toujours suivie d'une poussée métastatique ;

Le traitement physique doit apporter une dose importante de rayonnement : 5 à 6.000 r/tumeur. Si cette dose n'évite pas la récurrence tout au moins elle la retarde.

Les six observations que nous vous présentons se rapportent :

- 3 à des enfants de 7 à 9 ans ;
- 1 à un adolescent de 20 ans ;
- 2 à des adultes de 28 et 40 ans.

Fait à remarquer, ce sont 6 sujets masculins et aucun n'est Méridien.

- Le premier cas est celui d'un garçon de 7 ans qui présentait une tuméfaction de l'orbite gauche avec exophtalmie. La radiologie montrait une lyse du bord supérieur de l'os malaire.

L'œil fut énucléé et l'orbite cureté ? L'histologie apporte la preuve d'un sarcome d'EDWING.

La tumeur fut traitée par radiothérapie sous 3 champs et reçut 5000 r/I. A la sortie l'enfant présente un bon état local et général. Nous n'avons jamais eu de ses nouvelles.

Le deuxième cas est encore un garçon de 7 ans chez qui les radiographies montrèrent une lyse :

Du maxillaire supérieure droit ;

De la branche montante gauche du maxillaire inférieur.

Il est cachectique dès son entrée, présente des métastases pulmonaires et probablement cérébrales. Il meurt 2 jours après son hospitalisation. Une biopsie du maxillaire supérieur avait également prouvé la présence d'un sarcome d'EDWING.

Le troisième enfant, âgé de 9 ans entre dans le service avec une énorme tumeur du maxillaire inférieur, ulcérée, infectée et hémorragique, tumeur qui retombait jusqu'au sternum. Sous l'effet de la radiothérapie, la tumeur fondit de jour en jour et après un mois de traitement, le maxillaire avait retrouvé un aspect extérieur quasi normal. Malheureusement apparurent à ce moment là des métastases hépatiques, puis osseuses (clavicule, sternum). L'enfant mourut

quelques semaines plus tard. Bien qu'aucune biopsie n'ait été pratiquée, l'aspect clinique, radiologique et l'évolution nous autorisent, pensons-nous, à classer cette observation parmi les sarcomes d'EDWING.

L'adolescent de 20 ans qui constitue notre quatrième observation, entre impotent dans le service avec des douleurs des 2 membres inférieurs et une lyse osseuse sacroiliaque droite sur ces radiographies.

Une biopsie iliaque faite avant le traitement radiothérapie qui avait été étiquetée : réticulo-sarcome osseux. Là, encore les R X furent rapidement bénéfiques et ce jeune homme, trois semaines plus tard marchait parfaitement. Amélioration de courte durée puisque rapidement apparu : des adénopathies axillaires et intercostales bilatérales (l'histologie prouva encore la nature réticulo sarcomateuse d'une de ces adénopathies).

Puis une paraplégie, suivie un mois après d'images radiologiques de lyse avec effondrement de plusieurs vertèbres lombaires. La mort survint 6 mois après son hospitalisation, donc après 18 mois d'évolution.

Les dernières observations sont celles de 2 adultes, tous deux Betsimisaraka.

Le premier, âgé de 40 ans fut évacué avec une fracture pathologique du fémur droit et des lésions radiologiques des 2/3 supérieurs de cet os, lésions qu'une biopsie pratiquée 2 mois avant le début du traitement avait classées comme sarcome d'EDWING.

Ce malade reçut 5000 r/I sur la totalité du fémur et malgré 2 autres fractures en cours d'irradiation, il quitte le service 6 mois plus tard. Il fut par la suite perdu de vue.

Le deuxième, âgé de 28 ans fut évacué de Moramanga pour tumeur du genou droit avec fracture des plateaux tibiaux.

Le sarcome d'EDWING fut prouvé histologiquement.

Il fut traité par Rx : 6000 r/I, et Endoxan I.V. : 10 grammes 50.

Retourné à l'hôpital de Moramanga 3 mois plus tard, nous avons récemment appris que son tibia augmentait de nouveau de volume et que son état déclinait rapidement.

La particulière gravité de ce sarcome ressort de ces 6 observations : 3 malades sur 6 sont morts avec des métastases dans notre service.

1 est mourant, moins de 6 mois après la fin du traitement, les deux autres sont perdus de vue.

On voit donc que la tumeur d'EDWING constitue effectivement un chapitre parfaitement homogène tant du point de vue anatomique, que clinique ou thérapeutique, nos observations en apportent la preuve.

Cependant, certains auteurs s'appuyant sur certains critères cliniques, anatomopathologiques ainsi que sur certaines différences notées dans l'évolution de ces sarcomes ont cru pouvoir dissocier cette entité nosologique.

Ils distinguent à côté de la tumeur d'EDWING, le réticulo-sarcome de PARKER et JACKSON.

Ce sarcome serait une forme de l'adulte atteignant celui-ci après l'âge de 30 ans.

Elle s'accompagnerait assez souvent d'adénopathies satellites, elle serait moins rapidement évolutive.

Enfin **histopathologiquement**, certains caractéristiques structurales permettraient son identification : réseau fibillaire réticulinique plus dense, cellules isolées, parfois très volumineuses.

En fait nous avons vu ce qu'il faut penser de variétés structurels. Il s'agit très certainement de « flexions morphologiques » locales et transitoires ; épiphénomènes dans l'évolution générale de la tumeur, leur découverte n'autorise pas pour autant à créer des formes tumorales nouvelles. D'ailleurs ces différences cliniques et évolutives qui ont été signalées sont très contingentes et méritent d'être approfondies.

**Travail du Laboratoire d'Anatomic-pathologie
et du Service de Radiologie (Dr PROVENÇAL)
de l'Hôpital de Befelatanana.**

Communication à la Société des Sciences Médicales, séance du 5-5-64.