Question mise à jour le 11 février 2005

INSTITUT LA CONFÉRENCE HIPPOCRATE

www.laconferencehippocrate.com

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

RHUMATOLOGIE
ORTHOPEDIE
CANCEROLOGIE

Tumeurs des os primitives et secondaires

I-10-154

Dr Cyrille CONFAVREUX
Interne des Hôpitaux de Lyon

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3ème cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site **laconferencehippocrate.com.** Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Tumeurs des os primitives et secondaires

Objectifs :

– Diagnostiquer une tumeur des os primitive et secondaire.

I- MÉTASTASES OSSEUSES

- Les métastases osseuses, comme toutes les métastases, constituent un tournant évolutif dans l'évolution d'un cancer signant le passage d'une maladie loco-régionale potentiellement curable en une maladie disséminée pour l'heure incurable avec le plus souvent une espérance de vie extrêmement sombre.

- La prise en charge (non demandée dans l'intitulé de la question) devra être multidisciplinaire pour agir sur la maladie causale, mais aussi sur la douleur (antalgiques, radiothérapie, immobilisation…), et sur les complications spécifiques qu'elles induisent (compression neurologique, hypercalcémie, fractures pathologiques) sans occulter un accompagnement psychologique du patient et de sa famille.

- Plusieurs situations cliniques peuvent se rencontrer :
  – découverte à la prise en charge initiale d'une tumeur lors du bilan d'extension ;
  – découverte devant l'apparition d'une sémiologie locomotrice chez un patient connu pour avoir un cancer ;
  – métastase osseuse inaugurale chez un patient vierge d'antécédent tumoral et présentant une altération d'état général, des douleurs, un syndrome inflammatoire biologique, une hypercalcémie, une fracture spontanée…Véritable " coup de tonnerre " pour le patient, il devient nécessaire de diagnostiquer la nature exacte et l'extension de la tumeur (= bilan du primitif) de façon à l'annoncer stratégiquement au patient. La prise en charge doit être multidisciplinaire, en accord avec lui, pour adopter les meilleures décisions thérapeutiques.

A/ Définition

Les métastases sont des localisations osseuses de cellules tumorales, à distance d'une tumeur maligne primitive, reproduisant plus ou moins fidèlement les caractéristiques morphologiques et biologiques de la tumeur initiale.

B/ Epidémiologie

Les métastases osseuses ou tumeurs secondaires des os sont beaucoup plus fréquentes que les tumeurs primitives des os.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Rares chez l'enfant, elles touchent l'adulte et le sujet âgé dans les deux sexes.
L'os est la troisième localisation métastatique par ordre de fréquence après le poumon et le foie.
Tous les cancers sont potentiellement responsables de métastases osseuses ; toutefois les plus ostéophiles sont :
- le sein, la prostate, le poumon (80 % des cas),
- le rein, la thyroïde, la vessie,
- les lymphomes et sarcomes.

Un certain nombre (10 à 30% selon les séries) de métastases demeurent sans primitif connu à l'issue du bilan étiologique.

C/ Diagnostic positif de métastase

1) Signes fonctionnels

Les douleurs osseuses

Elles sont le symptôme le plus courant. Elles sont uni- ou pluri-focales, persistantes, d'installation insidieuse et progressivement croissantes pour devenir très intenses. Elles sont permanentes à recrudescence nocturne.
Il existe des métastases osseuses indolores.

Altération de l'état général

Asthénie, anorexie, amaigrissement sont évocateurs lorsqu'ils sont associés aux douleurs. Il est important de peser le patient et d'évaluer l'intensité de la perte de poids (montant et délai).
Des signes de **complications** (cf infra).

2) Examen :

L'inspection recherche une tuméfaction, une déformation. La palpation et la percussion (des épineuses par exemple) au site sont douloureuses.

3) Biologie simple :

Il est fréquent de trouver un syndrome inflammatoire biologique (VS, CRP).

4) Radiographies simples

Aux sites douloureux, de face et de profil, on peut observer :
- des zones d'ostéolyse (taille limite 1cm environ) à type de géodes, de plages d'ostéolyse, sans réaction de condensation périphérique, lyse de la corticale ;
- des zones ostéocondensantes : opacités arrondies, tâches de bougie;
- des zones mixtes (lytiques et condensantes).

Les sièges les plus fréquents sont : les vertèbres (vertèbres ivoire, disparition d'un pédicule= vertèbre borgne), le fémur proximal, le pelvis, les côtes, le sternum, l'humérus proximal et le crâne.
Les métastases distales sont exceptionnelles ; possibilité de soufflure de la corticale par des métastases pulmonaires ou mammaires.

5) Scintigraphie osseuse au Tc 99m

Cet examen permet l'étude de l'ensemble du squelette pour obtenir la cartographie des lésions métastatiques osseuses qui se traduisent sous forme d'un spot d'hyperfixation.
La découverte de fixation d'autres sites, surtout si ils sont à risque (rachis, os longs porteurs) portent à compléter le bilan par des radiographies simples ciblées ± imagerie type TDM ou IRM.

6) La TDM osseuse et l'IRM rachidienne

Leur intérêt est de fournir une analyse détaillée de la métastase osseuse : taille, lyse corticale, rapports anatomiques. Elles sont souvent nécessaires pour la décision thérapeutique locale (enclouage centromédullaire par exemple).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

L'IRM est indispensable devant une atteinte rachidienne. Elle précise en plus l'existence d'une épidurite.

=> Le diagnostic de métastases osseuses repose sur un faisceau d'arguments.
A l'issue de cette étape, il convient d'obtenir la preuve histologique de la tumeur.

D/ Diagnostic étiologique

- Si le cancer primitif est connu, suivant les cas, on peut se passer d'histologie ou affirmer la rechute par la biopsie de la métastase.

- Si le cancer primitif n'est pas connu, alors il faut réaliser un bilan à la recherche du primitif. L'enjeu est d'obtenir alors le plus rapidement possible et avec le minimum d'examens le diagnostic étiologique. Il faut un résultat histologique.

Deux approches sont possibles et souvent complémentaires.

- **La biopsie osseuse percutanée** sous contrôle radiologique voire scannographique est un geste simple, sous anesthésie locale, et d'un bon rendement diagnostique.

NB : Le myélogramme peut donner facilement des informations précieuses, mais il implique une dissémination massive pour être positif. Par ailleurs il donne une cytologie et ne peut renseigner quant à l'architecture tumorale.

- **La recherche de la tumeur primitive :**

Elle commence par la clinique et se poursuit par les examens de dépistage des cancers les plus ostéophiles et selon les indices trouvés en clinique.

Interrogatoire :
- antécédents familiaux ;
- antécédents personnels (médicaux, chirurgicaux, gynécologiques) ;
- facteurs de risques : tabac, exposition à l'amiante…
- signes fonctionnels : dysurie, toux, tremblement, nodule thyroïdien, hématurie, hémoptysie, constipation…
- signes généraux (asthénie, amaigrissement, fièvre…)

Examen clinique soigneux
Appareil par appareil.
Il est inadmissible d'oublier la palpation des seins (même chez l'homme), le toucher rectal, les aires ganglionnaires, le foie, la rate et la palpation thyroïdienne.

Examens biologiques :
PSA chez l'homme,
NFP, VS, CRP, dosage pondéral des immunoglobulines, LDH, électrophorèse et immunoélectrophorèse des protéines plasmatiques et urinaires.
Bandelette urinaire : protéinurie, cytologie urinaire quantitative et cytologie des urines fraîches.
Dosage des hormones thyroïdiennes : T3, T4, TSHus, thyroglobuline.
Marqueurs tumoraux : les marqueurs ne sont pas fait pour le dépistage des pathologies. Ils sont plutôt dosés en pré-thérapeutique pour le suivi de la réponse thérapeutique chez un patient ayant initialement un marqueur élevé et surtout pour dépister la rechute après la fin du traitement.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Imagerie :
- Radiographie thoracique de face et de profil.
- Echographie abdominale pour recherche d'adénopathies profondes, de tumeur rénale, de tumeur de la tête du pancréas, de lésions secondaires hépatiques.
- Echographie prostatique transrectale± biopsies.
- Mammographies bilatérales.
- TDM thoraco-abdomino-pelvien avec injection à la recherche du primitif et comme bilan d'extension.
- Echographie thyroïdienne avec ponction d'un nodule éventuel.

E/ Bilan préthérapeutique global du patient

Bilan osseux :
La réduction des douleurs et de la survenue d'évènements osseux fait appel aux bisphosphonates à fortes doses. Un des éléments du suivi de leur efficacité est le dosage du remodelage osseux.
Calcémie, marqueur de résorption type CTX, marqueur d'ostéoformation si origine prostatique (phosphatase alcaline).

Bilan d'extension de la tumeur
Il est adapté à la nature de la tumeur.

Bilan des grandes fonctions vitales du patient
Etant donné qu'une partie du traitement implique l'administration de cure de chimiothérapie, il est nécessaire de s'assurer de l'absence de contre indication et de conserver des examens de référence pour le suivi du patient.
- La fonction rénale : ionogramme sanguin, urémie, créatininémie.
- La fonction hépatique : transaminases, γGT.
- La fonction cardiaque : ECG, échographie.
- L'état nutritionnel du patient : poids, consultation diététique, calcul du BMI, dosage albuminémie, préalbuminémie.
- Groupage sanguin, bilan de coagulation, hémogramme à la recherche d'une cytopénie traduisant une anémie, un envahissement médullaire étendu…

F/ Complications possibles

Les fractures pathologiques
Elles sont souvent un mode d'entrée dans la maladie. Elles siègent plus fréquemment sur les os porteurs comme les os longs (fémur) et les vertèbres (tassement vertébral secondaire).
Outre le surcroît de douleur, le problème est qu'elles génèrent une impotence fonctionnelle et que la consolidation comme la chirurgie, d'un foyer de fracture tumoral est très délicat.
Dans la mesure du possible, si le diagnostic est fait au stade des douleurs, on évalue le risque fracturaire des métastases selon le siège de la lésion (zone portante ou pas) et l'importance de l'érosion de la corticale. Pour cela, les radiographies simples permettent de se faire une idée.
Si un site est particulièrement à risque, il convient de mettre en décharge et de consolider le foyer soit chirurgicalement (enclouage centromédullaire du fémur par exemple), soit par radiothérapie, soit par attelle (corset rigide bivalve avec appui sternal pour les vertèbres) et parfois cimentoplastie.

Les complications neurologiques
Un tassement vertébral métastatique avec recul du mur postérieur, peut être source de compression médullaire ou de la queue de cheval.
Des radiculalgies sont possibles par épidurite métastatique accompagnant des vertèbres métastatiques.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

L'hypercalcémie maligne
Elle peut être de plusieurs natures:
- ostéolyse massive ;
- hypercalcémie humorale maligne d'origine paranéoplasique par sécrétion de PTH-rp par la tumeur ;
- hypervitaminose D par hydroxylation de la 25-OH vit D3 par la tumeur responsable d'une hyperabsorption digestive. Se voit dans les lymphomes.

L'hypercalcémie peut être très sévère et engager à très court terme le pronostic vital.

II- TUMEURS DES OS PRIMITIVES MALIGNES

A/ Enjeux

L'os est formé de multiples tissus (tissu osseux, vaisseaux, graisse, cartilage…) qui tous peuvent être à l'origine de tumeur primitive de l'os.
Ces tumeurs primitives peuvent être bénignes ou malignes. Cela ne change pas la démarche diagnostique : suspicion clinique, imagerie complémentaire, orientation en centre de référence pour biopsie et certitude anatomo-pathologique, puis bilan d'extension et traitement.
Respecter ce processus, c'est ne pas faire perdre de chance de survie et de traitement conservateur au patient.

B/ Epidémiologie

Les sarcomes sont des tumeurs malignes mésenchymateuses rares (1% des cancers) qui dérivent de l'os et des tissus mous. La plupart sont d'origine mésodermique, quelques-unes proviennent du neurectoderme.
Les sarcomes osseux sont plus rares encore que ceux des tissus mous. Nous décrirons les 4 plus fréquents.

1) L'ostéosarcome de forme commune :

- Il s'agit d'une " tumeur maligne caractérisée par l'élaboration d'os ou de substance ostéoïde par les cellules tumorales " (OMS).
- C'est la tumeur osseuse primitive maligne la plus fréquente. Son incidence est de 150-200 cas/an en France.

Il survient typiquement entre 10 et 20 ans et prédomine chez les garçons (sex ratio de 1,5 à 2).
Il peut toucher tous les os mais particulièrement la métaphyse des os longs du genou-55%- (extrémité inférieure du fémur, et supérieure du tibia), et les extrémités supérieures de l'humérus et du fémur.
- Il se rencontre aussi chez l'adulte (sarcome secondaire) sur un terrain particulier :
  - *sarcome radio-induit :* au voisinage ou dans le champ d'irradiation, délai moyen avec la radiothérapie de 10-15 ans (très variable de 3 à 50 ans), directement corrélé à la dose reçue et à l'association d'une chimiothérapie par alkylant.
  - *sarcome sur maladie de Paget* (exceptionnel) : le signe clé est l'apparition d'une douleur très intense inflammatoire localisée chez un malade connu depuis longtemps ;
  - sur *dysplasie fibreuse ;*
  - sur une ancienne *ostéomyélite chronique.*
- On les range en trois groupes : les ostéosarcomes centraux ou médullaires (qui sont les plus fréquents), les ostéosarcomes de surface (plutôt bon pronostic) et les ostéosarcomes de siège intracortical (rarissimes).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

2) Les chondrosarcomes :

- Sarcomes dont les cellules tumorales sont associées à la production d'une matrice cartilagineuse.
- Au deuxième rang par sa fréquence (20% des sarcomes osseux), il touche typiquement l'adulte entre 40 et 60 ans.
- Les chondrosarcomes peuvent être de *novo* ou secondaires à la transformation maligne (1 cas sur 10) d'un enchondrome, d'une exostose …
- Les localisations privilégiées sont le pelvis, les épaules (omoplate, extrémité supérieure de l'humérus) et l'extrémité supérieure du fémur.

3) Le sarcome d'Ewing :

- Il est caractérisé par des amas denses de petites cellules rondes en nappes, sans différenciation cellulaire. Il fait partie de la famille des TNEP (=Tumeurs Neuroectodermiques Périphériques Primitives) et présentent donc la translocation caractéristique 11-22.
- Il touche essentiellement les enfants et adolescents d'origine européenne (rare après 30 ans) avec une prédominance masculine.
  Il représente 10% des sarcomes osseux et son incidence est de 50-80 cas/ an en France.
- Il peut atteindre tous les os du squelette (diaphyse des os longs, os plats..).

4) Hystiocytofibrome malin et fibrosarcome

- **L'histiocytofibrome malin :** prolifération de cellules histiocytofibroblastiques. Le plus souvent de haut grade de malignité. Le pic de fréquence est entre 30 et 60 ans avec une prédominance masculine.
- **Fibrosarcome :** prolifération de cellules fibroblastiques élaborant ni tissu ostéoïde, ni chondroïde mais une quantité plus ou moins abondante de collagène. Ce sont souvent des tumeurs bien différenciées qui évoluent lentement. L'absence de contingent osseux en fait des tumeurs ostéolytiques pures. Il est possible à tout âge.
- Ils peuvent être de *novo* ou secondaire, naissant à la surface de l'os ou dans sa corticale. Ils représentent chacun 3 % des sarcomes osseux.
- Ils siègent surtout sur les gros os des membres (fémur, tibia, humérus) et l'aile iliaque.

C/ Suspicion clinique et première intention

1) Les signes cardinaux devant faire évoquer une tumeur primitive osseuse sont la douleur et la tuméfaction.

- **La douleur** siège au site tumoral et irradie aux articulations de voisinage. Elle débute insidieusement puis augmente progressivement, persiste au même endroit et devient très intense. Le repos et les antalgiques classiques ne la calment pas. Elle est permanente y compris la nuit.

Initialement, elle est souvent rattachée par le patient à un contexte traumatique (contusion, accident de sport…) participant à un retard au diagnostic. Il ne faut pas se laisser abuser par un soit disant " cal fracturaire douloureux " !!

- **La tuméfaction** se développe secondairement, elle est sensible à la palpation, le plus souvent ferme. À partir d'une certaine taille, elle peut gêner la mobilité articulaire. Une chaleur locale, un oedème sont possibles.

La tumeur peut être découverte devant une tuméfaction indolore.

- Habituellement, le diagnostic est fait avant l'apparition de signe général.
- La fièvre n'est pas habituelle.
- La découverte devant une fracture pathologique ou une autre complication peut se rencontrer dans les tumeurs bien différenciées de bas grade qui évoluent de façon insidieuse sur une longue période.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

2) Radiographies simples du membre de face et profil

L'intérêt est de débrouiller le diagnostic mais rien n'est pathognomonique.

- On recherche des **signes de malignité :** rupture de la corticale, ostéolyse massive à contour flou, aspect en feu d'herbe, éperon de Codman, faible ostéogenèse, corticale soufflée avec aspect pseudo-kystique.

La bénignité est évoquée par une ostéolyse bien délimitée par une forte ostéogenèse réactionnelle constructive péritumorale.

- Les images condensantes et mixtes sont fréquentes associant lyse et condensation. L'aspect perméatif ou vermoulu est fait de multiples petites lésions lytiques infiltrant le tissu normal. Les parties molles sont souvent envahies.

- Quelques exemples sémiologiques :
  - L'aspect radiographique peut être très difficile à analyser dans les formes de sarcomes développées sur une lésion initiale déjà remaniée (Paget, dysplasie fibreuse, ostéomyélite chronique).
  - L'aspect typique du sarcome d'Ewing comporte une lésion lytique entourée d'une réaction périostée fusiforme en fines lamelles parallèles au grand axe de l'os donnant un aspect en " pelure d'oignon ".
  - Des calcifications floconneuses en " pop-corn " sont évocatrices de chondrosarcome.

D/ Imagerie complémentaire

- L'examen de référence est l'**IRM** de la pièce osseuse en entier. Elle permet :
  - de visualiser la tumeur ;
  - d'évaluer l'envahissement local des tissus mous adjacents (compartiment musculaire, nerfs et vaisseaux) ;
  - d'évaluer l'état du cartilage de croissance ;
  - de rechercher d'autres localisations intramédullaires diaphysaires au sein de la même pièce osseuse (= les skip métastases).

Le traitement chirurgical est basé sur une exérèse de la tumeur en bloc, sans voir la tumeur, en passant en zone saine plusieurs centimètres à distance de la tumeur. Tous ces paramètres seront donc fondamentaux pour l'indication de la technique chirurgicale : pontage artério-veineux, possibilité d'un traitement conservateur avec prothèse, amputation.

- **Le scanner** en fenêtre osseuse a un intérêt en 2ème intention lorsque il faut être plus précis sur l'existence ou non de calcification.
- Parfois, on recourt à **l'artériographie** pour évaluer l'intégrité vasculaire.

E/ Centre de référence et biopsie

Ces tumeurs " sont comme du chiendent ", c'est-à-dire que tout tissu touché lors d'un geste (biopsie et chirurgie) est contaminé par la tumeur et impliquera sa résection. Aussi est-il fondamental de réaliser la biopsie en tenant compte de la résection chirurgicale ultérieure. On a tendance de plus en plus à privilégier les micro-biopsies (trocart) radioguidées par rapport à la technique de référence qu'est la biopsie chirurgicale pour augmenter les chances de traitement conservateur. Par ailleurs, le diagnostic histologique est souvent difficile, à fortiori sur un fragment petit pour des tumeurs rares. On comprend donc mieux l'importance du centre de référence permettant une excellente coordination entre le médecin, le radiologue, le chirurgien et l'anatomo-pathologiste.

Il n'est pas rare de tomber sur des tumeurs hétérogènes présentant divers contingents (osseux, vasculaire, adipeux…).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Les tumeurs sont classées selon leur type histologique, selon leur différenciation : bien différenciées, assez bien différenciées et mal différenciées (plus agressif) ; selon leur taille (<5cm ou >5cm) et selon leur stade : localisée au compartiment, débordant le compartiment (locorégional) et métastatique.

F/ Bilan d'extension

Les sarcomes métastasent préférentiellement au poumon. On fait donc une radiographie thoracique de face et un scanner pulmonaire systématiquement.

III- TUMEURS PRIMITIVES BÉNIGNES

Bénigne signifie que ces tumeurs ne métastasent pas et n'engagent pas le pronostic vital. Par contre elles peuvent avoir
- une agressivité locale,
- des conséquences fonctionnelles (fragilisation et fractures, déformations, troubles de croissance),
- une forte propension à récidiver après exérèse,
- avoir un risque de dégénérescence sarcomateuse.

Il existe pour ces tumeurs un véritable enjeu diagnostique différentiel avec le sarcome car elles touchent souvent des sujets jeunes (enfants, adolescent). Biopsie ou exérèse d'emblée seront discutées en comité multidisciplinaire.

A/ L'ostéochondrome

- Synonyme : exostose ostéogénique, exostose ostéocartilagineuse.
- Les exostoses sont des formations osseuses développées à la surface des os et recouvertes d'une coiffe cartilagineuse. Il s'agit d'hamartomes. La plus fréquente des tumeurs osseuses bénignes. La forme classique est **l'exostose solitaire.**
- Elles sont localisées sur les os à croissance enchondrale (absentes des os à croissance membranaire comme la face et la voûte crânienne) de façon préférentielle aux métaphyses des cartilages de croissance fertiles " près du genou loin du coude ".
- Un très grand nombre sont asymptomatiques. Lorsqu'elle est symptomatique : c'est typiquement pendant la deuxième décade lors de sa croissance simultanée avec la croissance de l'adolescent puis s'arrête. Il faut donc se méfier d'une dégénérescence sarcomateuse si les symptômes surviennent à l'âge adulte. Elle s'exprime par une douleur et une augmentation de volume ; parfois elle génère une compression vasculaire (ex : creux poplité) ou une limitation d'amplitude (butée). La palpation retrouve une masse dure, fixée au plan osseux, indolore (sauf si, bursite ou fracture du pédicule).
- La radiographie simple (plusieurs incidences pour dégager le pédicule) est fondamentale : image d'addition (pédiculée ou sessile) en zone métaphysaire des os longs, aux ceintures ou sur le squelette axial. Le contour de l'image est polylobé ou sphérique. La portion la plus externe de la tumeur (cartilage) n'est pas vue en radiographie.
  Elle est au besoin complétée par la TDM en fenêtre osseuse révélant la continuité des travées osseuses avec l'os adjacent (à plein canal).
- Le risque de dégénérescence sarcomateuse est inférieure à 1% ce qui justifie l'attitude :
  - exostose d'un membre asymptomatique =surveillance.
  - exostose d'un membre symptomatique= exérèse.
  - exostose axial ou pelvienne : étant donné la difficulté de surveillance, l'exérèse est recommandée.
- Une forme plus rare est la maladie exostosante ou **maladie des exostoses multiples** (=acla-

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

sie diaphysaire, maladie de Bessel-Hagen). Cette maladie est héréditaire à transmission autosomique dominante, caractérisée par des exostoses multiples et diffuses. Elles entraînent des déformations, des voussures métaphysaires et des troubles de croissance (inégalité de longueur) visible dès 2-3 ans. Il existe un risque non négligeable de dégénérescence sarcomateuse (20-25%).

B/ Les chondromes

- Tumeurs bénignes osseuses fréquentes de type hamartome, développées aux dépens des cellules cartilagineuses germinales qui se détachent du cartilage et entraîne une prolifération de cartilage hyalin mature dans les régions métaphyso-diaphysaires des os à ossification enchondrale.
- La forme la plus fréquente est le chondrome solitaire ou enchondrome pour lequel, la prolifération se fait en intramédullaire. L'atteinte prédomine sur les os tubulaires de la main (>50% des chondromes). La seconde localisation est au niveau des os longs (extrémité proximale de l'humérus, distale du fémur et proximale du tibia).
- Le plus souvent asymptomatique et découvert fortuitement à la radiographie. Un mode de révélation classique est la survenue d'une fracture pathologique. L'apparition d'une douleur doit inciter à rechercher une dégénérescence sarcomateuse.
- Radiographies simples : lésion radiotransparente homogène, métaphysaire ou métaphysodiaphysaire, de faible dimension (<5cm), intramédullaire, de forme ovoïde ou polycyclique, à contours nets, cernée d'un fin liseré. La corticale peut être soufflée mais intacte. Chez les sujets âgés, il peut survenir des calcifications intratumorales floculaires ayant un aspect en " pop-corn ".

La scintigraphie osseuse est utile pour rechercher d'autres localisations et faire référence pour l'avenir.

En cas de suspicion de dégénérescence, l'IRM montre une prise précoce, diffuse et massive du produit de contraste, différente du simple rehaussement périlésionnel des chondromes.

- Autres formes cliniques :
  - le chondrome périosté ou juxta-cortical,
  - et les enchondromatoses.

Il existe plusieurs enchondromatoses différentes comme les dyschondroplasies d'Ollier ou le syndrome de Maffuci (hémangiomes associés). Les chondromes sont nombreux, n'importe où, génèrent des déformations et des troubles de croissance. La dégénérescence est plus fréquente.

C/ Le chondroblastome bénin épiphysaire

- Tumeur osseuse bénigne cartilagineuse rare constituée de cellules chondroblastiques avec présence de substance chondroïde. Il est fréquent de voir aussi des cellules géantes (type ostéoclaste), des calcifications et des aspects de kystes anévrismaux.
- Elle se rencontre chez le sujet jeune dans la deuxième décennie. L'évolution est lente.
- Le point de départ est épiphysaire et l'extension se fait vers la métaphyse en traversant le cartilage de croissance. Dans 80% des cas, le siège est une extrémité d'un os long (épaule, genou, hanche).
- La clinique est souvent pauvre : douleurs banales, petite tuméfaction, boiterie voire asymptomatique.
- La radiographie évoque bien le diagnostic : ostéolyse arrondie, limitée par une bordure de sclérose, volontiers excentrée par rapport à l'épiphyse. Des petites ponctuations sont possibles (calcifications). Le cartilage de croissance encore visible peut être traversé par la lésion. L'IRM est utile pour préciser les rapports de la lésion avec l'articulation et le cartilage en préopératoire.
- La biopsie pour éliminer un sarcome est parfois nécessaire.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- Le traitement est chirurgical de type curetage-comblement par du ciment (mais les récidives sont fréquentes).

D/ L'ostéome ostéoïde

- Tumeur à histogenèse osseuse caractérisée par une structure spécifique, le nidus, constitué de tissu ostéoïde hypervascularisé et source d'une ostéocondensation réactionnelle péritumorale d'importance variable. Le nidus est de petite taille (<10 mm) et à limites nettes.
- Il survient à partir de la deuxième décennie et chez l'adulte, préférentiellement chez le garçon.
  Il siège à 75% sur les os longs des membres.
- Le signe clinique majeur est une douleur focalisée, continue, avec recrudescence nocturne, calmée par l'aspirine (synthèse in situ de prostaglandines algogènes bloquée par l'aspirine).
- La radiographie simple montre une petite image claire entourée d'un halo de condensation. Parfois le centre de l'image claire est calcifié (image en cocarde). Parfois la réaction osseuse est telle qu'on ne voit qu'une image d'addition ronde.

La scintigraphie osseuse montre un spot très net d'hyperfixation, plus rarement une image en double halo.
La TDM en fenêtre osseuse avec des coupes jointives et fines (1-2mm) affirme le diagnostic.
La chirurgie est curative mais parfois délicate d'accès.

- L'ostéoblastome est une tumeur bénigne très rare, de l'homme entre 10 et 30 ans, distinguée de l'ostéome ostéoïde devant sa taille (>3cm), l'absence de réaction ostéogénique et des sites de prédilection différents (rachis) donnant une sémiologie à type de scoliose douloureuse, de compression nerveuse ou médullaire.

E/ La tumeur à cellules géantes

- Cette tumeur se caractérise par une prolifération de cellules stromales mononucléées ainsi que par la présence de nombreuses cellules géantes multinucléées réparties de façon homogène. Autre nom : tumeur à myéloplaxes.
- Elle est assez fréquente (20% des tumeurs bénignes de l'os). Elle touche le jeune adulte entre 20-40 ans.
- Les sièges de prédilection sont les épiphyses des os longs (genou++). L'extension se fait en direction de l'os sous-chondral, parfois jusqu'au cartilage articulaire, mais n'envahit pas la capsule ni l'articulation (épanchement inflammatoire possible).
- La douleur est le symptôme principal. La fracture pathologique n'est pas rare.
- Radiographie : lésion purement lytique, excentrée par rapport à l'axe de l'os, sans calcification ni ossification, à contours flous sans liseré sclérotique. La densité est celle des tissus mous. L'atteinte du spongieux comme de la corticale est possible (soufflure). L'IRM est l'examen clé pour préciser l'extension dans l'os et les parties molles et les rapports avant une chirurgie d'exérèse (curetage ± traitement per-opératoire adjuvant ou résection en bloc). La récidive est fréquente.
- Transformation en sarcome à cellules géantes possible (<5%).

F/ Pour mémoire…

Les autres tumeurs osseuses bénignes sont nombreuses et nous citerons quelques exemples. Ce sont essentiellement des diagnostics différentiels histologiques (ouf !) lors de la biopsie d'une tumeur osseuse.

- Le fibrome chondromyxoïde est d'histogenèse cartilagineuse. Il survient chez le sujet jeune, siège en excentré sur la métaphyse des os longs, avec un aspect lytique arrondi en radiographie.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- La lacune corticale métaphysaire ou fibrome non ossifiant.
- Le fibrome desmoïde intra-osseux
- L'ostéofibrodysplasie de Campanacci est un hamartome bénin localisé au tibia ou au péroné que l'on rencontre avant 10 ans source de déformation indolore squelettique par soufflure de la corticale.
- Le kyste osseux essentiel est une dystrophie de croissance bénigne se présentant sous forme de lacune métaphysaire, rencontré en période de croissance, à proximité d'un cartilage de croissance fertile. La ponction donne un liquide citrin. Souvent asymptomatique, le risque est fracturaire.
- Tumeurs vasculaires bénignes des os :
  - hémangiome,
  - lymphangiome, lymphangiomatose diffuse, ostéolyse massive ou syndrome de Gorham.
  - tumeurs glomiques.

Tableau 1 : Classification simplifiée des tumeurs osseuses primitives

Origine	Bénigne	Maligne
Os	ostéome *ostéome ostéoïde* ostéoblastome	*ostéosarcomes*
Cartilage	*chondrome* *ostéochondrome*(=exostose) *chondroblastome* fibrome chondromyxoïde	*chondrosarcome*
Fibres	fibrome desmoïde histiocytofibrome bénin	*fibrosarcome* *histiocytofibrome malin*
Graisse	lipome	liposarcome
Vaisseaux	hémangiome lymphangiome tumeur glomique	angiosarcome hémangiopéricytome malin
Muscle	léiomyome	rhabdomyosarcome léiomyosarcome
Nerf	schwannome ganglioneurome neurofibromatose	schwannome malin
Pluritissulaire	hamartome	ostéorhabdomyosarcome ostéoliposarcome
Vestiges embryonnaires	adamantimome, chordome	
Cellules conjonctives médullaires	*tumeur à cellules géantes*	
Neurectoderme		*sarcome d'Ewing*
Hématopoïétique		lymphome osseux primitif plasmocytome solitaire

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

POINTS FORTS ...

METASTASES OSSEUSES

- Les plus fréquentes des tumeurs osseuses.
- Les + ostéophiles : sein, prostate, poumon, rein, thyroïde.
- Clinique :
  - Douleurs osseuses permanentes à recrudescence nocturne qui s'aggravent.
  - Altération d'état général.
- Radiographie simple :

ostéolyse, ostéocondensation, mixte.

- Importance du diagnostic étiologique (histologie) :
  - Bilan de primitif.
  - Biopsie directe de la métastase.
- Bilan complet d'extension et pré-thérapeutique.
- Tournant évolutif dans la maladie.
- Complications :
  - Fractures.
  - Hypercalcémie maligne.
  - Complications neurologiques.

PRIMITIVES MALIGNES

- Famille des sarcomes :
  - Ostéosarcome.
  - Chondrosarcome.
  - Sarcome d'Ewing.
  - Hystiocytofibrome malin +fibrosarcome
- Cancers rares (1% des cancers).
- Touche souvent enfant et sujet jeune.
- Sarcome radio-induit chez adulte.
- Tuméfaction douloureuse =

faire Rx et IRM pièce osseuse entière.
Biopsie uniquement en milieu spécialisé (risque dissémination).

- Métastases vont aux poumons.

PRIMITIVES BÉNIGNES

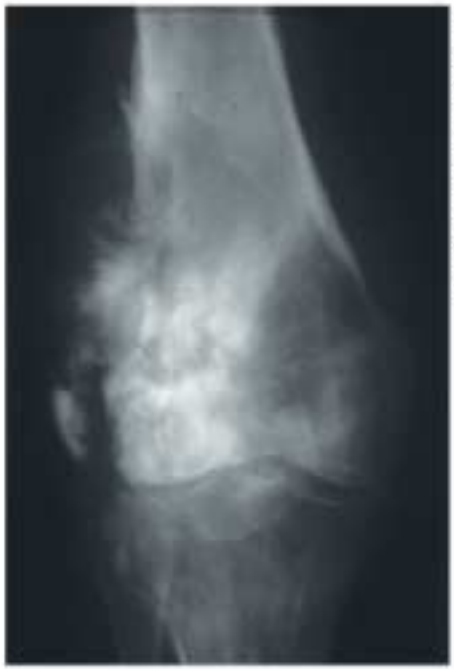
- Bénignes mais agressivité locale possible.
- Risque fracture et récidive après exérèse.
- Pour certaines : risque dégénérescence sarcomateuse.
- Types principaux :
  - Ostéochondrome.
  - Chondrome.
  - Chondroblastome bénin épiphysaire.
  - Ostéome ostéoïde.
  - Tumeurs à cellules géantes.
- Diagnostic différentiel du sarcome car touche même population.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier



Photothèque - Pavillon F, Lyon ®

Figure 27: Ostéosarcome de l'humérus



Photothèque - Pavillon F, Lyon ®

Figure 28 : Ostéosarcome du fémur.



Photothèque - Pavillon F, Lyon ®

Figure 29 : Exostose ostéogénique.



Photothèque - Pavillon F, Lyon ®

Figure 30 : Tumeur à cellules géantes.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier



Figure 31 : Chondrome solitaire du doigt.



Figure 32 : Ostéome ostéoïde.



Figure 33 : Kyste anévrismal .



Figure 34 : Fracture sur métastase ostéolytique de l'extrémité inférieure de l'humérus .

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

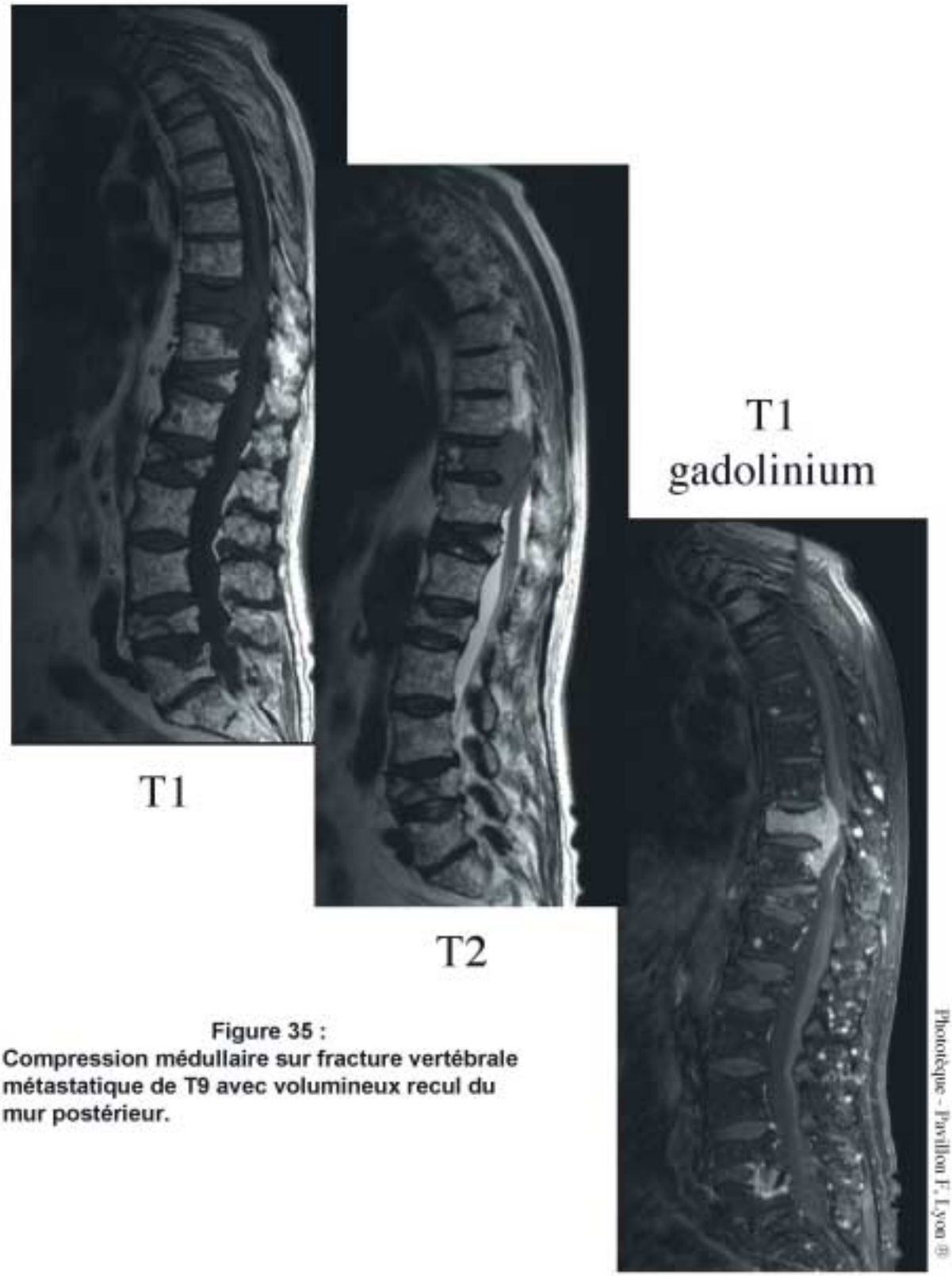


Figure 35 :
Compression médullaire sur fracture vertébrale métastatique de T9 avec volumineux recul du mur postérieur.

Photothèque - Pavillon F. Lyon ®

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier