Question mise à jour le 11 février 2005

INSTITUT LA CONFÉRENCE HIPPOCRATE

www.laconferencehippocrate.com

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

ORTHOPEDIE
CANCEROLOGIE
RHUMATOLOGIE

Tumeurs des os primitives et secondaires

I-10-154

Dr Jean GRIMBERG
Praticien Hospitalier

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

Objectif :

– Diagnostiquer une tumeur des os primitive et secondaire.

- **Cette question sera traitée en trois chapitres :**

– Généralités sur les tumeurs osseuses avec la démarche diagnostique.
– Principales tumeurs osseuses bénignes (tableau).
– Principales tumeurs osseuses malignes.

GÉNÉRALITÉS

A/ Épidémiologie

- Les tumeurs osseuses sont des pathologies beaucoup moins fréquentes que les tumeurs des parties molles. Aux États-Unis, l'incidence des tumeurs osseuses malignes primitives (TOMP) est de 10 cas par an pour un million d'habitants. Parmi ces tumeurs, c'est l'ostéosarcome qui est le plus fréquent (30 à 35 %) ; il représente 0,2 % des tous les cancers et son incidence est de 100 à 154 cas par an en France ; viennent ensuite les chondrosarcomes (25 %), et les sarcomes d'Ewing (20 %).
- Les tumeurs osseuses secondaires sont, quant à elles, plus fréquentes. En France, le nombre de nouveaux cas de cancers par an est de 250 000 (avec 34 000 cancers du sein, 33 500 cancers colo-rectaux, 26 500 cancers de la prostate, 22 000 cancers du poumon et 22 000 cancers ORL). Cinquante à quatre-vingts pour cent des patients atteints d'un cancer du sein, 20 à 40 % des patients atteints d'un cancer du poumon et 5 % de ceux atteints d'un cancer colo-rectal vont développer des métastases osseuses.

B/ Démarche diagnostique

- La découverte d'une lésion d'aspect tumoral sur une partie du squelette peut survenir lors d'un bilan radiologique demandé pour des douleurs, une tuméfaction, plus rarement une fracture, ou sur des radiographies demandées pour une autre pathologie.

1. Examen clinique

- Il oriente souvent le diagnostic :

a) Antécédents

– Un cancer primitif ou une tumeur primitive de l'os orientent vers des lésions secondaires.

© 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

b) Âge

– Chez un patient jeune, une tumeur osseuse primitive est le diagnostic le plus fréquent ; chez un patient de plus de cinquante ans, il faut évoquer, en priorité, une métastase osseuse ou un myélome. L'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing sont des tumeurs de l'enfant et de l'adulte jeune ; en revanche, le chondrosarcome est une tumeur rencontrée chez l'adulte de plus de 40 ans.

c) Ancienneté des symptômes

– Une tumeur évoluant depuis plusieurs années est probablement bénigne sauf pour le chondrosarcome.

d) Examen physique

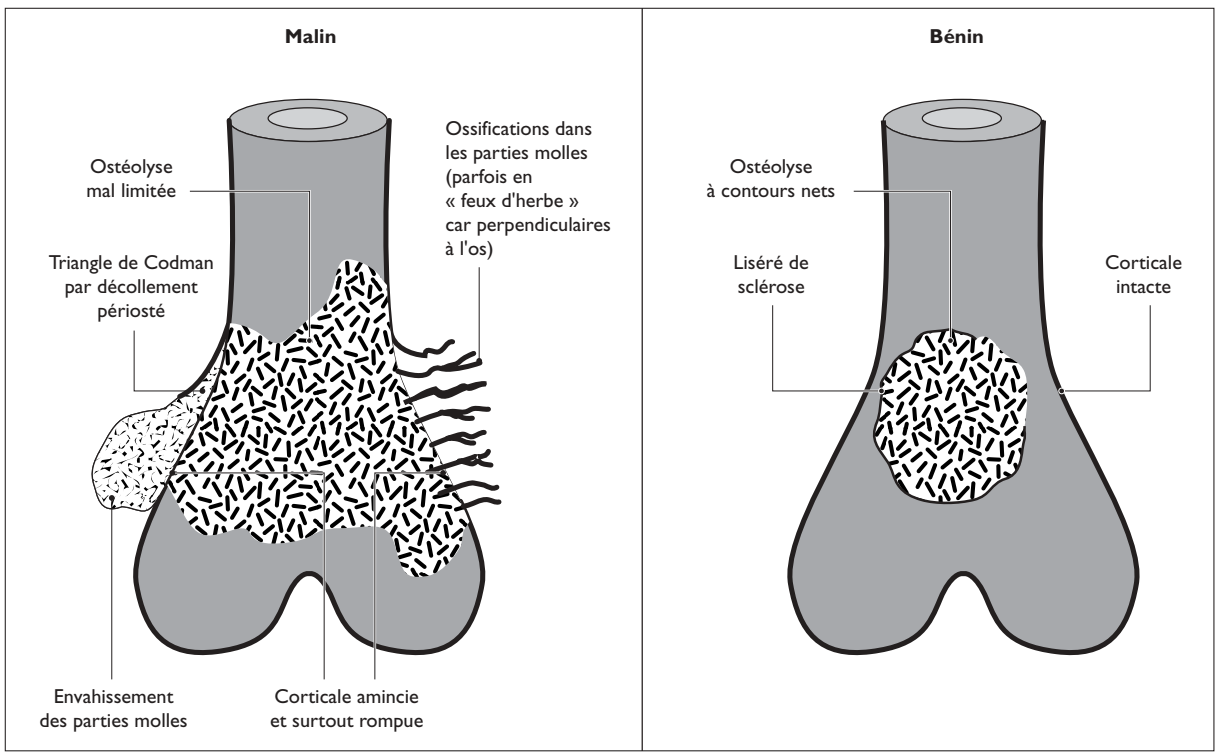
– Il est souvent banal et ne permet pas une orientation précise. Il existe des exceptions : des douleurs nocturnes calmées par l'aspirine font rechercher un ostéome ostéoïde, un syndrome inflammatoire (fièvre, VS accélérée et CRP augmentée) oriente vers un sarcome d'Ewing, un myélome ou un lymphome malin.

– Si une métastase est suspectée, l'examen clinique simple peut orienter vers un cancer primitif en palpant la thyroïde, l'abdomen, les seins, les fosses lombaires et en pratiquant un toucher rectal.

2. Imagerie

- Les radiographies standards sont indispensables et devront impérativement être prescrites avant l'IRM et la TDM. Les radiographies suffisent presque toujours pour le diagnostic ; l'intérêt de l'IRM se situe plutôt dans le cadre du bilan d'extension locorégional, la scintigraphie (probablement trop souvent demandée) n'a également que peu d'intérêt pour le diagnostic des tumeurs, hormis pour certains ostéomes ostéoïdes non visualisés sur les radiographies.
- L'analyse de la radiographie va permettre de préciser :

Fig. 1 : Aspects radiologiques des tumeurs osseuses (B- Tomeno. Polycopié d'enseignement de la faculté Cochin-Port-Royal 2002).



© 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

a) Le siège de l'image anormale, qui a parfois une grande valeur d'orientation
- La majorité des tumeurs sont métaphysaires et plus rarement diaphysaires. Les localisations épiphysaires doivent faire évoquer en premier lieu trois diagnostics : tumeur à cellules géantes, chondroblastome ou chondrosarcome à cellules claires. Les tumeurs primitives du rachis sont exceptionnelles (il s'agit alors habituellement de chordomes) ; une image tumorale de cette localisation chez l'adulte doit faire évoquer, en premier lieu, une métastase.

b) L'aspect de la tumeur
- Peut être ostéolytique ou condensant ; l'ostéolyse peut être plus ou moins régulière, avec des contours flous ou cerclés d'une sclérose périphérique. Les tumeurs bénignes sont habituellement bien limitées, avec une sclérose périphérique ; au contraire, une rupture corticale, une image irrégulière aux contours flous font suspecter une lésion maligne.
- La matrice tumorale peut être ponctuée de calcifications : quand ces dernières sont floconneuses, en « pop-corn », il faut penser à une tumeur cartilagineuse.
- Les réactions périostées péritumorales seront, elles aussi, analysées : une réaction en « feu d'herbe », un triangle de Codman font suspecter une tumeur maligne.

c) Nombre de lésions
- Le fait que ces images radiologiques soient isolées ou multiples est très important : les images multiples orientent vers des métastases ou un myélome.

3. Après cet examen clinique et radiologique plusieurs situations peuvent se rencontrer *(figure 12)*

a) Dans certains cas, l'histoire clinique et l'aspect radiologique permettent de faire un diagnostic de certitude
- Certaines de ces lésions tumorales bénignes ou pseudo-tumorales ne vont nécessiter qu'une simple surveillance.
- Il faut, bien sûr, être certain de ce diagnostic pour se passer de biopsie. Cela peut être le cas pour :
  * Les chondromes au niveau des extrémités, notamment sur les phalanges et les métacarpiens.
- Les fibromes non ossifiants.
- Les exostoses, quand elles ont un aspect radiologique typique et quand elles sont périphériques.
- Certaines dysplasies fibreuses.
  * Les kystes osseux essentiels.

b) Dans d'autres cas, l'image radiologique permet d'évoquer de façon quasi certaine un diagnostic, mais une biopsie ou un traitement chirurgical sera quand même nécessaire
- Cela peut être le cas de certains chondrosarcomes ou ostéosarcomes ; pour ces tumeurs malignes, les traitements sont souvent lourds (larges résections, chimiothérapie) et il est impératif d'obtenir une certitude histologique avant de réaliser le traitement définitif.
- Pour d'autres tumeurs, le diagnostic évident va permettre de réaliser le traitement en un temps (biopsie-exérèse). Cela peut être le cas de certains ostéomes ostéoïdes, de chondromes des extrémités, de kystes anévrysmaux, etc.

c) Si le diagnostic n'est pas certain sur les éléments cliniques et radiologiques
- Il faut alors compléter ce bilan par des examens biologiques : une NFS, une VS, une CRP, une calcémie et une électrophorèse des protides.
- Une hyperleucocytose et une CRP augmentée sont en faveur d'une infection, mais elles peuvent aussi être élevées dans certaines tumeurs, comme dans le sarcome d'Ewing, le myélome ou le lymphome. L'électrophorèse des protéines sériques peut révéler un myélome et la NFS une leucose. Le dosage de la calcémie a pour but, d'une part, d'éliminer une hyper-

© 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

parathyroïdie (qui peut simuler une lésion tumorale, notamment une tumeur à cellule géante ou une dysplasie fibreuse), d'autre part, de dépister une hypercalcémie d'origine tumorale.

d) Si après ce bilan le diagnostic n'est toujours pas certain (ce qui est fréquemment le cas)

– **Le seul examen fiable et indispensable sera une biopsie,** qui va permettre d'obtenir une **étude anatomopathologique et des cultures bactériologiques** avant de réaliser le traitement définitif de la tumeur. Cette biopsie devra être réalisée dans les huit jours si une tumeur maligne est suspectée. Cette biopsie peut être : soit percutanée sous contrôle radiologique, soit chirurgicale ; elle doit de toute façon être réalisée **dans un centre spécialisé dans la chirurgie des tumeurs osseuses, par le chirurgien qui prendra en charge le patient** pour le traitement définitif. En effet, une biopsie faite de façon inadéquate peut compromettre le pronostic fonctionnel, voire le pronostic vital, du patient. Lors de ces biopsies, il est bien sûr indispensable de réaliser une bactériologie dans le même temps pour isoler le germe d'une éventuelle ostéite, certaines ostéites pouvant parfaitement simuler une lésion tumorale osseuse.
– La classification des tumeurs osseuses primitives se fait en fonction du type de tissu tumoral isolé *(tableau I)*.

C/ Bilan d'extension

1. Extension loco-régionale

- **Des radiographies standards de face et de profil sont indispensables.**
- L'IRM avec injection IV de gadolinium est actuellement l'examen de choix (surtout pour les tumeurs malignes) ; elle permet de visualiser l'envahissement dans le segment osseux et dans les parties molles.
- Pour les tumeurs bénignes, une TDM est souvent suffisante. Pour l'ostéome ostéoïde, la TDM en coupes fines et jointives est beaucoup plus performante que l'IRM.

2. Bilan d'extension général

- Il n'est utile que pour les tumeurs malignes et pour certaines tumeurs bénignes qui peuvent être plurifocales (ex. dysplasie fibreuse).
  – La scintigraphie osseuse corps entier au technétium.
  – Radiographie et TDM pulmonaires avec injection.
  – Une biopsie médullaire pour le sarcome d'Ewing.
  – Les autres examens (TDM cérébrale, abdomino-pelvienne) seront demandés en fonction des signes d'appel cliniques.

D/ Généralités sur les traitements des tumeurs osseuses

1. Traitements chirurgicaux

a) Biopsie

– **But :** elle permet de prélever du tissu patho-logique pour analyse anatomopathologique et bactériologique.
– **Technique :** elle est réalisée par une courte voie d'abord située, si possible, sur le trajet de la voie d'abord qui sera utilisée pour la résection chirurgicale de la tumeur, afin que la cicatrice de biopsie soit excisée en monobloc avec la tumeur. Lors de cette biopsie, les vaisseaux et les nerfs ne doivent pas être exposés afin de ne pas les contaminer par la tumeur. Cette biopsie peut aussi être réalisée par voie percutanée sous contrôle radiologique. Elle doit surtout être faite par le chirurgien qui prendra en charge le patient pour le traitement définitif.
– **Indication :** toujours, sauf pour les exceptions rares citées (*cf. supra*).

b) Résections

© 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

– Il convient de distinguer les résections contaminées, marginales et larges.
– Contaminées :
  * **But :** diminution du volume tumoral le plus complet possible.
  * **Technique :** il s'agit d'un curetage effectué après ouverture de la tumeur. La cavité est souvent comblée par de la greffe osseuse ou du ciment chirurgical.
  * **Indication :** tumeurs bénignes ou tumeur dont le traitement n'a pas pour but d'être carcino-logique (ex. métastase).
– Marginales :
  * **But :** résection complète d'une tumeur.
  * **Technique :** résection en monobloc de la tumeur en passant au contact de la capsule tumorale sans l'ouvrir.
  * **Indications :** tumeurs bénignes ou malignes de bas grade histologique.
– Larges :
  * **But :** résection en monobloc de la tumeur en passant à distance de sa capsule, dans le tissu sain. En effet, les tumeurs malignes sont entourées d'une néocapsule plus ou moins bien limitée ; en périphérie de cette capsule il existe des microfoyers tumoraux qui peuvent être responsables de récidives locales en cas de résection marginale.
  * **Technique :** résection en monobloc passant à deux centimètres au moins de la capsule tumorale.
  * **Indications :** les tumeurs malignes primitives osseuses.

– La résection peut être conservatrice ; elle consiste à faire l'exérèse d'une partie du squelette osseux + /- de parties molles. Dans ce cas, après la résection, une reconstruction est souvent nécessaire en utilisant des greffons et/ou une ostéosynthèse et/ou une prothèse.
– La résection peut ne pas être conservatrice ; il s'agit alors d'une amputation qui n'est indiquée que lorsqu'une chirurgie conservatrice n'est pas possible (en raison d'une infection,

Tableau I. Classification anatomopathologique des tumeurs osseuses primitives (version simplifiée)

Différenciation cellulaire	Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
• Os	• Ostéome ostéoïde, ostéoblastome	• Ostéosarcome
• Cartilage	• Chondrome, ostéochondrome, chondroblastome, fibrome chondromyxoïde	• Chondrosarcome
• Tissu conjonctif	• Fibrome non ossifiant, fibromyxome	• Fibrosarcome, histiocytofibrome malin
• Neuroectoderme	• Neurofibrome • Schwannome	• Sarcome d'Ewing
• Moelle osseuse		• Myélome, lymphome
• Notochorde		• Chordome
• Tissu d'origine incertaine		• Adamantinome
• Tissu d'origine incertaine	• TCG	• TCG
• Lésions pseudo-tumorales	• Kyste essentiel	
	• Kyste anévrysmal	
	• Dysplasie fibreuse	

© 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

d'une récidive tumorale, d'un envahissement des vaisseaux et des nerfs, etc.).

2. Traitements médicaux

a) Radiothérapie

– N'a aucune indication en matière de tumeur bénigne.
– Parfois indiquée pour des tumeurs malignes osseuses primitives radiosensibles (presque toutes les tumeurs sont radiosensibles sauf le chondrosarcome) peu accessibles à la chirurgie (rachis, crâne) ou n'ayant pas pu faire l'objet d'une résection complète. Pour le sarcome d'Ewing, elle est souvent indiquée en cas de mauvaise réponse à la chimiothérapie, soit seule quand la tumeur est inextirpable, soit après la résection chirurgicale.
– Souvent indiquée pour les tumeurs métastatiques radiosensibles (sein poumon, thyroïde, prostate) soit seule, soit après traitement chirurgical.

b) Chimiothérapie

– Il s'agit de polychimiothérapie associant souvent du platine, de l'adriamycine, de l'Endoxan et du méthotrexate à haute dose.
– Elles sont indiquées pour les ostéosarcomes de haut grade, les sarcomes d'Ewing ; enrevanche elles n'ont aucune efficacité sur le chondro-sarcome.
– Ces chimiothérapies sont délivrées une fois que le diagnostic a été établi par une biopsie et avant la résection ; il s'agit de chimiothérapies néoadjuvantes. La résection a lieu après 2 à 5 cycles de chimiothérapie. Sur la pièce de résection, le pourcentage de nécrose est apprécié afin d'évaluer la réponse tumorale à la chimiothérapie. Le patient est jugé bon répondeur lorsque la nécrose dépasse 95 %. Une mauvaise réponse à la chimiothérapie va amener à changer le protocole de chimiothérapie après la résection : il s'agit de chimiothérapie de rattrapage. Si le patient est bon répondeur, il recevra le même type de traitement pendant encore plusieurs cycles.
– Dans les lésions métastatiques, la chimio-thérapie dépend du type de cancer primitif.

c) L'hormonothérapie : indiquée pour les métastases de cancer du sein et de la prostate.

• D'autres traitements peuvent parfois être utilisés : l'embolisation, la chimioembolisation, l'injection percutanée de ciment, etc.

TUMEURS PRIMITIVES MALIGNES DES OS

• Ne seront étudiées que les trois tumeurs osseuses malignes primitives (TOMP) les plus fré-

© 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

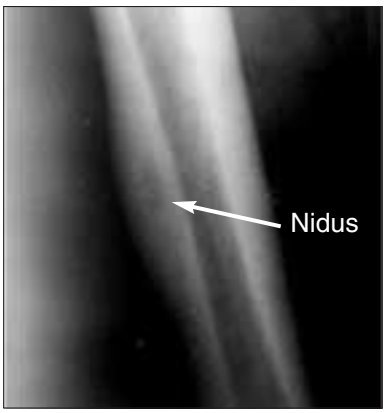


Fig. 3 : Ostéome ostéoïde.

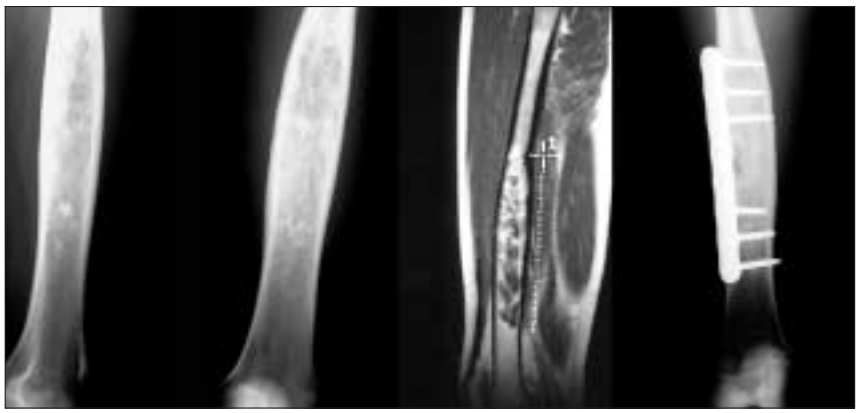


Fig. 4 : Chondrome du fémur. Radiographies standards à gauche. IRM au centre. Radiographie montrant le curetage comblement et l'ostéosynthèse à droite.

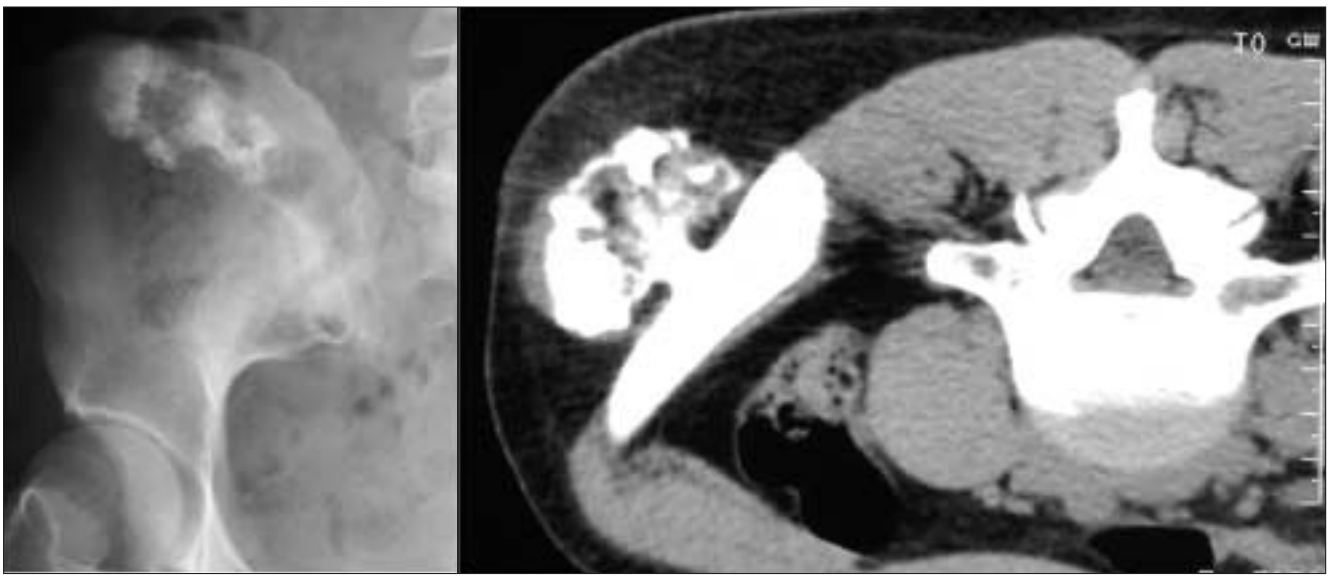


Fig. 5 : Exostose de l'aile iliaque. Radiographie standard où l'aspect est peu typique (à gauche). TDM montrant l'image typique d'exostose ostéogénique (à droite).



Fig. 6 : Fibrome non ossifiant visible sur la radiographie standard à gauche et sur l'IRM à droite.

© 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



Fig. 7 : Dysplasie fibreuse de la diaphyse fémorale. Aspect en verre dépoli typique sur la radiographie standard (à gauche) et sur la reconstruction TDM (haut à droite). IRM (en bas à droite).



Fig. 8 : Tumeur à cellules géantes du condyle fémoral médial sur les radiographies à gauche et la TDM au centre. Curetage comblement à droite.



Fig. 9 : Kyste essentiel de l'humérus proximal.



Fig. 10 : Kyste anévrysmal de la branche ilio-pubienne droite. Ostéolyse sur la radiographie standard à gauche et niveaux liquidiens très évocateurs du diagnostic sur l'IRM à droite.

© 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 osseuses bénignes						
	Définition	**Épidémiologie**	**Clinique**	**Imagerie**	**Traitement**	**Évolution et pronostic**
Ostéome ostéoïde. Fig. 3	• Lésion ostéogénique souvent entourée d'une ostéocondensation réactionnelle.	• 12 % des TOB. Âge moyen : 19 ans.	• Douleur nocturne calmée par l'aspirine. Scoliose et trouble de croissance chez l'enfant.	• 50% sur le tibia et fémur. 10% sur le rachis. Condensation de la corticale contenant une petite géode (nidus) mieux visible sur la TDM. Hyperfixation à la scintigraphie osseuse.	• Résection du nidus chirurgicalement ou par vois percutanée sous contrôle TDM par électrocoagulation.	• Jamais de transformation maligne. Quand la taille est supérieure à 2 cm, il s'agit d'un ostéoblastome.
Chondrome Fig.4	• Lésion cartilagineuse qui peut être centrale ou périphérique, isolée ou multiple (maladie d'Ollier).	• 10 % des TOB. Âge moyen : 20 ans, dans la petite enfance pour la maladie d'Ollier.	• Douleur ou fracture pathologique (doigts). Déformations et inégalités de longueur pour la maladie d'Ollier.	• Image lytique bien limitée soufflant les corticales et contenant de petites calcifications.	• Curetage comblement. Corrections des déformations pour la maladie d'Ollier.	• Transformation maligne dans 1 % des formes isolées, surtout pour les chondromes des ceintures; jamais ceux de la main ; 30 à 40 % dans la maladie d'Ollier.
Exostose ostéogénique (ostéochondrome) Fig.5.	• Lésion qui correspond à une anomalie du cartilage de croissance qui fabrique de l'os dans une direction perpendiculaire à la direction normale. Il existe aussi la maladie des exostoses multiples (maladie de Bessel-Hagen), autosomique dominante (anomalie des chromosomes 8 et 19).	• 25 % des TOB Âge moyen : 12 ans, dans la petite enfance pour la maladie des exostoses multiples.	• Saillie osseuse, tendinite, compression nerveuse. Déformations et inégalités de longueur dans la maladie des exostoses multiples.	• Image souvent suffisamment typique pour faire le diagnostic. Saillie osseuse implantée sur la métaphyse et dont le spongieux est en continuité avec le spongieux de l'os atteint, leur direction fuit l'articulation (articulofuge). La coiffe cartilagineuse est visible sur la TDM et surtout sur l'IRM.	• Résection de l'exostose quand elle est symptomatique ou située près du squelette axial. Correction des déformations dans la maladie des exostoses multiples.	• Transformation maligne dans moins de 1 % des formes isolées, surtout pour les exostoses proximales ; 20 % transformation maligne dans la maladie des exostoses multiples.
Fibrome non ossifiant (lacune corticale métaphysaire ou cortical defect) Fig. 6	• Lésion de métaplasie fibreuse développée au niveau d'une corticale métaphysaire.	• Très fréquente, touche 35 % des enfants entre 2 et 18 ans. Âge moyen 14 ans.	• Souvent asymptomatique. Parfois douleurs mécaniques. Fracture sur les exceptionnelles formes «géantes».	• 90 % sur les os longs des membres inférieurs. Image lytique aux contours réguliers avec un liseré dense, développée dans une corticale métaphysaire.	• Aucun traitement dans l'immense majorité des cas. Curetage pour quelques rares formes « géantes » avec douleur ou fracture.	• Guérison spontanée à l'adolescence. Jamais de transformation maligne.

© 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
www.laconferencehippocrate.com

Tumeurs osseuses bénignes

	Définition	Épidémiologie	Clinique	Imagerie	Traitement	Évolution et pronostic
Dysplasie fibreuse. Fig. 7	• Lésion congénitale où l'os normal est remplacé par un tissu métaplasique fibreux. Il existe des formes monostotiques (80 %) et polyostotiques (20 %). 5 % des formes polyostotiques sont associées à des troubles endocriniens et à des taches cutanées réalisant le syndrome de MacCune-Albright.	• 7 % des TOB. Âge de découverte avant 30 ans. Découverte dans l'enfance pour les formes polyostotiques et le syndrome de MacCune-Albright.	• Douleur ou asymptomatique pour les formes monostotiques. Douleur, déformations ou fractures pour les formes polyostotiques.	• Plus fréquent sur le fémur, les côtes, les os de la face. Il s'agit d'une image d'ostéolyse bien limitée, pouvant souffler la corticale, avec un aspect en « verre dépoli » de la matrice. Les formes polyostotiques sont responsables de déformations, notamment au niveau du fémur proximal.	• Perfusion de Bisphosphonates très efficaces sur les douleurs. En cas de risque de fracture : curetage et ostéosynthèse. Dans les déformations : ostéotomies de correction et ostéosynthèses.	• Transformation maligne dans moins de 0,5 % des cas pour les formes monostotiques et de 3 % dans le syndrome d'Albright. Il n'y a jamais de passage de la forme monostotique à la forme polyostotique.
Tumeur à cellules géantes. Fig. 8	• Lésion ostéolytiques composées de cellules stromales et de cellules géantes multinucléées.	• Âge moyen 30 ans. Très rare chez l'enfant.	• Douleur ou tuméfaction. Fracture pathologique.	• Tumeur épiphysaire. Fémur distal et tibia proximal, radius distal. Ostéolytique avec un aspect cloisonné. Pas de condensation en périphérie ; la corticale peut être soufflée, parfois rompue.	• Curetage comblement par des greffons ou du ciment chirurgical. Ostéosynthèse si nécessaire. Résection pour les os sans fonction importante (ex. : tête de la fibula).	• Risque de récidive après curetage : 20 à 30 %. Métastases pulmonaires bénignes très rares. Transformation maligne dans 5 % des cas, surtout après irradiation.
Kyste essentiel ou kyste solitaire. Fig. 9	• Pseudo-tumeur qui est une cavité remplie d'un liquide citrin.	• Enfant et adolescent.	• Douleur ou fracture pathologique.	• Humérus et fémur proximaux. Métaphysaires et au centre de l'os, près du cartilage de croissance, duquel il s'éloigne au cours de la croissance. Image ostéolytique sans calcification intramatricielle avec un liseré dense en périphérie.	• Infiltration de corticoïdes dans le kyste. Ostéosynthèse, surtout pour le fémur.	• Peut guérir spontanément, surtout après une fracture (même traitée par immobilisation seule). Guérison quasi constante après traitement. Pour le fémur proximal, le risque mécanique est important.
Kyste anévrismal Fig. 10	• Pseudo-tumeur qui est en fait une dilatation vasculaire responsable d'une lésion ostéolytique. Elle peut être associée à une autre tumeur (ex. : TCG).	• Enfant, adolescent et adulte jeune.	• Douleur, tuméfaction ou fracture pathologique.	• Tumeur plutôt métaphyso-diaphysaire. Ostéolyse soufflant la corticale, souvent excentrée par rapport à l'axe diaphysaire. Pas de calcification intramatricielle, aspect cloisonné possible. Sur l'IRM, la présence de niveaux liquides est très évocatrice.	• Curetage comblement et ostéosynthèse si nécessaire. Embolisation. Injection percutanée d'Ethibloc.	• Risque de récidive après curetage : 20 à 30 %. Pas de transformation maligne, sauf après irradiation.

© 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
www.laconferencehippocrate.com

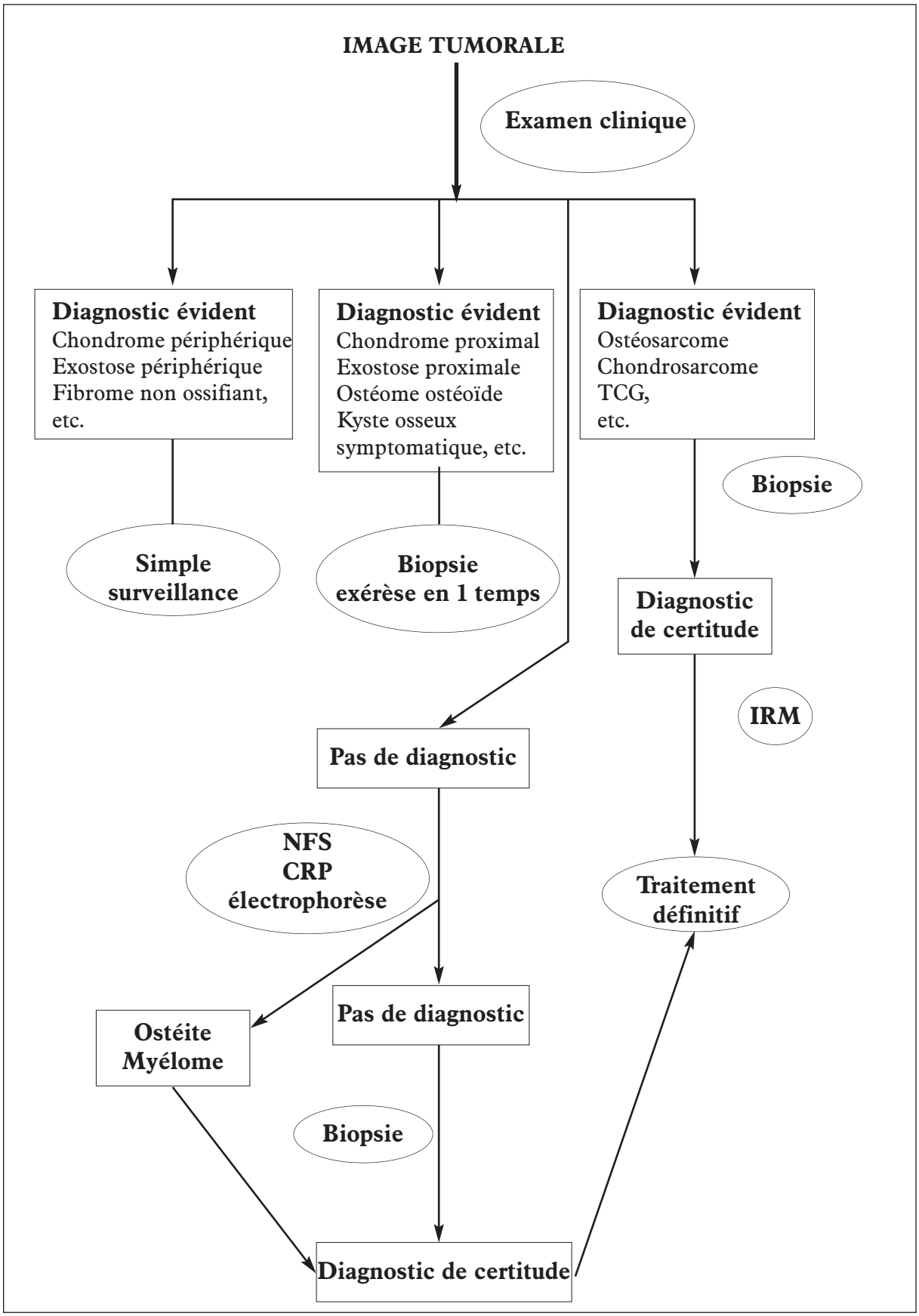


Fig. 11 : ***Démarche diagnostique devant une image osseuse d'aspect tumoral.***

© 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

quentes : l'ostéosarcome, le chondrosarcome et le sarcome d'Ewing.

OSTÉOSARCOME

A/ Définition

- Encore appelé « sarcome ostéogène ». C'est un sarcome fabriquant de l'os tumoral.

B/ Épidémiologie

- C'est la plus fréquente des TMP (30 à 35 % des TOMP). Il représente 0,2 % de tous les cancers, et son incidence est de 100 à 154 cas par an en France (2 cas par an/million d'habitants).
- Touche l'adolescent et l'adulte jeune dans 80 % des cas, très rare avant 10 ans et après 30 ans.

C/ Diagnostic

1. Clinique

- Douleur, souvent banale au début, mais qui va en s'aggravant ; parfois une tuméfaction. Une fracture pathologique est plus rare.
- L'état général est conservé, il n'y a pas d'adénopathie satellite.

2. Biologie

- Les examens biologiques usuels sont normaux ou peu perturbés (parfois, petite accélération de la VS et augmentation des phosphatases alcalines).

3. Imagerie

- Des radiographies simples, face et profil, doivent toujours être demandées en première intention.
- Cette tumeur est située principalement sur les métaphyses des grands os, et les localisations les plus fréquentes sont :
  - Le genou (extrémité inférieure du fémur : 50 %, supérieure du tibia : 20 %).
  - La métaphyse supérieure de l'humérus et l'inférieure du tibia viennent ensuite (30 % des cas).
  - Les localisations sur la main et le pied sont exceptionnelles.
- Le diagnostic est souvent évident associant :
  - Une ostéolyse du spongieux métaphysaire avec des contours flous.
  - Une réaction périostée lamellaire.
  - Une rupture corticale.
  - Une réaction périostée en « feu d'herbe ».
  - Des calcifications dans la matrice tumorale.
- Il est important de diagnostiquer les formes débutantes qui se manifestent par une zone « gommée » de la région métaphysaire », une petite réaction périostée.
- **Le diagnostic de certitude se fera grâce à l'examen anatomopathologique du prélèvement de biopsie.**

4. Anatomie pathologique

a) Biopsie

- Elle est urgente. Elle doit être chirurgicale (pas de biopsie à l'aiguille dans ce cas précis, car la tumeur peut être hétérogène, et il faut ramener beaucoup de tissu tumoral pour assurer un diagnostic correct). Elle doit être faite dans un centre chirurgical habitué aux tumeurs des os (risque d'erreur diagnostique multiplié par trois si les lames sont lues par un anato-

© 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

mopathologiste peu « entraîné » à l'os). Elle doit être faite par le chirurgien qui ultérieurement prendra en charge la résection chirurgicale. Le résultat demande 8 à 15 jours (car il faut décalcifier le prélèvement pour l'analyser).

b) Anatomie pathologique
Elle va affirmer le diagnostic en retrouvant de l'os tumoral malin et préciser le grade histologique selon la classification de Broders en quatre grades.

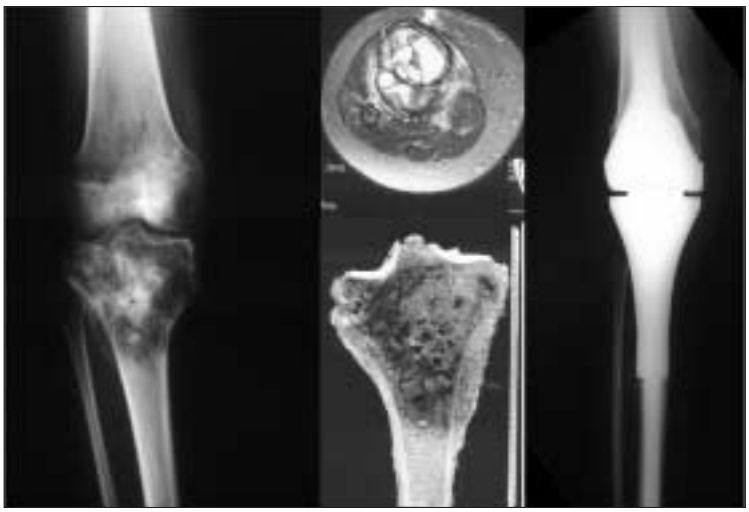


Fig. 12 : ***Ostéosarcome du tibia proximal. Radiographie standard à gauche. IRM (au centre en haut). Pièce de résection (au centre en bas). Reconstruction par prothèse (à droite).***

5. Bilan d'extension

a) Général
- TDM thoracique avec injection de produit de contraste.
- Scintigraphie osseuse corps entier au technétium.
- L'os et le poumon sont les sites privilégiés des localisations secondaires des ostéosarcomes. Les autres examens seront demandés en fonction des signes d'appel clinique.

b) Loco-régional
- TDM : visualise au mieux l'extension dans l'os.
- IRM avec injection de gadolinium : permet d'analyser un envahissement des parties molles adjacentes.

D/ Formes cliniques

1. Selon l'étiologie
- La plupart des ostéosarcomes sont primitifs.
- Il existe de rares cas d'ostéosarcomes radio-induits.
- Il existe aussi des ostéosarcomes sur lésions bénignes préexistantes (sur maladie de Paget, sur dysplasie fibreuse, sur tumeur à cellules géantes…).

2. Selon l'anatomie pathologique
- Les ostéosarcomes sont généralement classés en quatre degrés de malignité selon la classification de Broders : degré 1 (peu malin), degré 2, degrés 3 et 4 (très agressifs avec un risque métastatique allant croissant avec le grade). Les ostéosarcomes sont presque toujours des degrés 3 ou 4.
- Il existe des ostéosarcomes fortement vascularisés : les ostéosarcomes télangiectasiques.
- Les sarcomes juxta-corticaux sont des ostéosarcomes particuliers, assez rares, ne se développant pas dans l'os mais sur l'os, (réalisant une sorte d'excroissance arrondie posée sur une corticale) ; ils sont presque toujours de basse malignité, ne nécessitant donc pas le recours aux chimiothérapies. Leur traitement n'est que chirurgical, et leur pronostic est bon (90 % de guérison).

E/ Traitement

- Le traitement actuel des ostéosarcomes habituels se fait selon le schéma suivant :
  - Biopsie.

© 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

– Chimiothérapie néoadjuvante (méthotrexate, adriamycine, cisplatine) à raison d'une cure toutes les trois semaines.
– Résection chirurgicale large. Dans plus de 80 % des cas, il est possible de conserver le membre en faisant appel aux divers procédés de résection-reconstruction (prothèses massives, grandes allogreffes). L'indication d'amputation est devenue exceptionnelle (énormes tumeurs historiques, tumeurs récidivées, tumeurs infectées, tumeurs du très jeune enfant, chez qui un acte conservateur entraînerait en fin de croissance une énorme inégalité de longueur des membres) ;
– L'analyse de la pièce opératoire permet de savoir si le patient est bon répondeur à la chimiothérapie (plus de 95 % de nécrose) ou mauvais répondeur (moins de 95 %) ;
– Trois ou quatre mois de chimiothérapie (en changeant de drogues si « mauvais répondeur »). Aucune indication à la radiothérapie, sauf à visée palliative.

F/ Évolution et pronostic

- Ostéosarcome juxta-corticaux : taux de survie à cinq ans supérieur à 80 %.
- Ostéosarcomes habituels (grades 3 et 4 de Broders) : survie à cinq ans de 70 à 80 %. Pour les bons répondeurs : 90 %, et pour les mauvais répondeurs : 40 %.
- Les facteurs pronostiques reconnus sont :
  – La présence de métastases (survie 30 % à 5 ans en cas de métastase pulmonaire) ; elles sont présentes au moment du diagnostic dans 3 % des cas. Les localisations secondaires se font surtout au poumon (90 % des cas). Leur existence est péjorative, mais il est parfois possible de guérir le patient en reprenant la chimiothérapie et en enlevant les lésions pulmonaires par thoracotomie.
  – La réponse histologique à la chimiothérapie.
  – Le grade histologique.
  – La taille de la tumeur.
  – La localisation : les ostéosarcomes du tronc (bassin, rachis) sont de très mauvais pronostic.

CHONDROSARCOMES

A/ Définition

- C'est une tumeur dont les cellules tumorales sont associées à une matrice cartilagineuse.

B/ Épidémiologie

- C'est une tumeur fréquente (25 % des TOMP).
- Âge de survenue entre 40 et 70 ans, moins de 4 % avant 20 ans.
- Dix pour cent surviennent sur une lésion préexistante (exostose, chondrome).

C/ Diagnostic

1. Clinique

- La symptomatologie est souvent discrète, avec une installation insidieuse traduisant la croissance très lente de ces tumeurs. Les symptômes révélateurs sont, le plus souvent, une douleur ou la découverte d'une tuméfaction par le patient. Les fractures pathologiques sont rares (3 %). L'état général est conservé.

2. Biologie

- Le bilan biologique est habituellement normal, sans syndrome inflammatoire.
- Une intolérance aux hydrates de carbone lors d'hyperglycémie provoquée est trouvée chez

© 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
SERVIER

80 % des patients.

3. Imagerie

- Des radiographies simples, face et profil, doivent toujours être demandées en première intention (on peut se dispenser de l'échographie qui n'apprendra rien d'intéressant).



Fig. 13 : ***Chondrosarcome du bassin. Radiographie standard à gauche, IRM en haut à droite et TDM en bas à droite.***

a) Localisations

- Les sites le plus fréquemment concernés sont le pelvis (30 %) et le fémur proximal (20 %).
- Les localisations rachidiennes restent rares (1 à 7 %) et celles des os de la main et des pieds représentent moins de 3 % de toutes les localisations.

b) Aspect radiologique

- Le diagnostic est souvent fortement suspecté sur les clichés standards. Il est possible de distinguer les formes centrales et les formes périphériques.
- Pour les formes centrales, la lésion est habituellement métaphysaire et s'étend vers la diaphyse plus que vers l'épiphyse. Il s'agit de zones ostéolytiques, étendues et bien délimitées. La corticale est habituellement érodée sur le versant endosté ; elle peut être rompue, et une réaction périostée n'est pas exceptionnelle. Un aspect soufflé de la corticale peut également être visualisé. Des calcifications sont visibles dans la matrice tumorale.
- Pour les formes périphériques, la tumeur se développe initialement à la surface de l'os et envahit les parties molles avoisinantes. La corticale en regard est fréquemment érodée sans réaction périostée. Des calcifications sont visualisées dans la matrice tumorale.
- **Le diagnostic de certitude se fera grâce à la biopsie qui doit être faite dans les huit jours.**

4. Anatomie pathologique

a) Biopsie :

- Elle est urgente. Elle doit être chirurgicale (pas de biopsie à l'aiguille dans ce cas précis, car la tumeur peut être hétérogène, et il faut ramener beaucoup de tissu tumoral pour assurer un diagnostic correct). Elle doit être faite dans un centre chirurgical habitué aux tumeurs des os (risque d'erreur diagnostique multiplié par 3 si les lames sont lues par un anatomopathologiste peu entraîné à l'os). Elle doit être faite par le chirurgien qui, ultérieurement, prendra en charge la résection chirurgicale. Le résultat demande 8 à 15 jours de patience.

b) Anatomie pathologique

- Elle va affirmer le diagnostic en retrouvant du cartilage tumoral malin et préciser le grade histologique qui suit la classification de O'Neal et Ackerman (en 3 grades) ; le risque métastatique augmente parallèlement avec le grade. Elle précisera le type histologique.

D/ Bilan d'extension

1. Général

- TDM thoracique avec injection de produit de contraste.

© 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

- Scintigraphie osseuse corps entier au technétium.
- L'os et le poumon sont les sites privilégiés des localisations secondaires des chondrosarcomes. Les autres examens seront demandés en fonction des signes d'appel clinique.

2. Loco-régional

- TDM : visualise au mieux l'extension dans l'os.
- IRM, avec injection de gadolinium : permet d'analyser un envahissement des parties molles adjacentes.

E/ Formes cliniques

1. Selon l'étiologie

- Les chondrosarcomes peuvent être primaires (survenant sur un os normal) : 90 % des cas.
- Ils peuvent être secondaires (10 %) à une lésion bénigne préexistante qui va se transformer en chondrosarcome : exostose ostéogénique, chondrome.

2. Selon le siège

- Les chondrosarcomes distaux des membres (main, pied) sont rares mais de bon pronostic.
- Les chondrosarcomes du tronc (bassin, rachis), volontiers diagnostiqués tardivement, sont donc souvent de très grosses tumeurs et de pronostic un peu moins bon que ceux des membres.

3. Selon l'histologie

- Il faut distinguer deux groupes de chondro-sarcomes :
  - Les chondrosarcomes conventionnels, ou chondrosarcomes habituels (les plus fréquents) que les anatomopathologistes classent en trois degrés (le risque métastatique augmente avec le grade).
  - Les « formes particulières », au sein desquelles on individualise :
    * Les chondrosarcomes à cellules claires (volontiers épiphysaires au niveau du fémur proximal) (de grade 1).
    * Les chondrosarcomes myxoïdes (= à consistance mucoïde) (de grade 2).
    * Les chondrosarcomes mésenchymateux (de grade 3).
    * Les chondrosarcomes « dédifférenciés », très particuliers car, au sein de la maladie, on retrouve deux populations cellulaires très différentes : un contingent cartilagineux de basse malignité coexistant avec un contingent de haute malignité de nature non cartilagineuse (de grade 3).

F/ Traitement

- Les chondrosarcomes sont tous, à une exception près, chimio- et radiorésistants. Leur traitement est donc uniquement chirurgical. Après la biopsie, l'exérèse chirurgicale large est possible neuf fois sur dix en faisant appel aux divers procédés de résection-reconstruction (prothèses massives, grandes allogreffes). L'indication d'amputation est devenue exceptionnelle (énormes tumeurs historiques, tumeurs récidivées, tumeurs infectées). La résection de métastases pulmonaires, lorsqu'elles sont peu nombreuses, est parfois possible.
- La chimiothérapie néoadjuvante est proposée pour les chondrosarcomes dédifférenciés et les chondrosarcomes de haut grade, en association avec la chirurgie large.

© 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

G/ Évolution et pronostic

- La survie globale est de l'ordre de 70 % à cinq ans et de 60 % à dix ans.
- Le pronostic dépend :
  - Du grade histologique : la survie à dix ans varie de 70 à 90 % pour les grades 1, de 40 à 65 % pour les grades 2, et de 5 à 15 % pour les grades 3.
  - De la survenue d'une récidive locale.
  - De la localisation (la localisation pelvienne est un facteur péjoratif).
  - Du volume tumoral, qui, lorsqu'il est supérieur à 100 ml, constitue un facteur péjoratif.
- Les métastases surviennent chez 10 à 22 % des patients, et elles sont essentiellement pulmonaires.

SARCOME D'EWING

A/ Définition

- Il s'agit tumeur maligne primitive osseuse composée de petites cellules rondes et qui correspond à une forme peu différenciée des PNET *(primitive neuroectodermal tumor)*.
- Ces tumeurs d'origine neuroectodermique sont caractérisées par la présence d'une translocation chromosomique 11-22 et l'expression du gène MIC2.

B/ Épidémiologie

- Troisième position après l'ostéosarcome et le chondrosarcome (5 à 15 % des TMOP) et en deuxième place chez l'enfant.
- C'est une maladie de l'enfant, de l'adolescent et de l'adulte jeune.

C/ Diagnostic

1. Clinique

- Une douleur de type inflammatoire et/ou une tuméfaction, plus rarement une fracture pathologique, révèlent la maladie.
- L'état général est volontiers un peu perturbé avec un fébricule fréquent et des signes inflammatoires locaux.

2. Biologie

- La VS est accélérée, la CRP et les phosphatases alcalines augmentées.

3. Imagerie

- Des radiographies simples, face et profil, doivent toujours être demandées en première intention.
- Cette tumeur peut être localisée un peu partout sur le squelette : bassin, grands os des membres, côtes, petits os de la main ou du pied. Sur les grand os, la maladie est tantôt diaphysaire, tantôt métaphysaire, voire épiphysaire.
- Elles montrent typiquement, de façon isolée ou associée, les anomalies suivantes :
  - Zone lytique mal délimitée.
  - Réaction périostée « multicouche » dite en « bulbe d'oignon ».
  - Simple ostéolyse discrète d'une corticale au contact d'une grosse masse des parties molles à peine radio-opaque.
- Typiquement, il existe un contraste entre la relative discrétion des signes radiologiques et l'importance de la composante tumorale dans les parties molles qui sera au mieux visualisée sur une IRM.

© 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 diagnostic de certitude se fera grâce à la biopsie qui doit être pratiquée dans les huit jours.**

4. Anatomie pathologique

a) Biopsie

– Elle est urgente. Elle peut être chirurgicale, mais la biopsie à l'aiguille (dans ce cas précis) est une bonne solution parce que la tumeur, assez molle, se laisse facilement aspirer et que les aspects histologiques sont monomorphes d'un endroit à l'autre de la tumeur.

– Une étude cytogénétique est systématiquement demandée a la recherche de la translocation 11-22. Elle doit être faite dans un centre chirurgical habitué aux tumeurs des os (risque d'erreur diagnostique multiplié par 3 si les lames sont lues par un anatomopathologiste peu « entraîné » à l'os). Elle doit être faite par le chirurgien qui, ultérieurement, prendra en charge la résection chirurgicale.

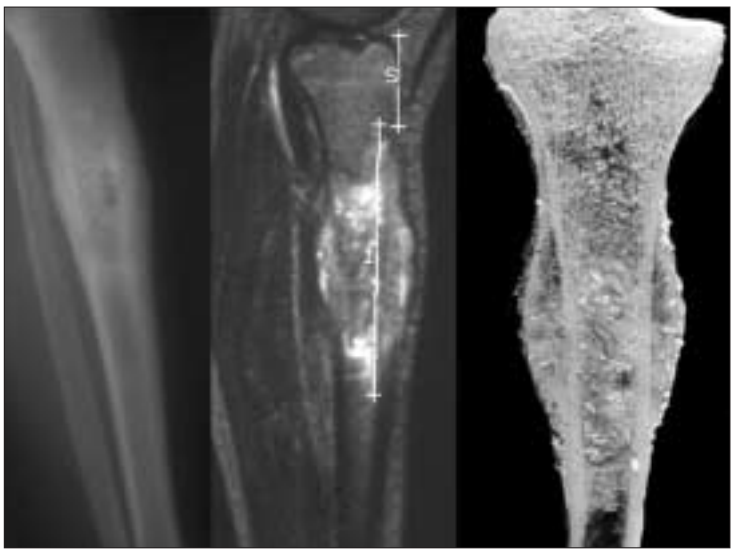


Fig. 14 : ***Sarcome d'Ewing de la diaphyse tibiale. Radiographie à gauche, IRM au centre et la pièce de résection à droite.***

b) Anatomie pathologique

– Il s'agit d'un sarcome à petites cellules rondes ; c'est une tumeur de haut grade dans tous les cas. L'expression du gène Mic2 est diagnostiquée en immunohistochimie et la translocation 11-22 en cytogénétique.

D/ Formes cliniques

- Les sarcomes d'Ewing sont toujours primitifs ; ils ne surviennent jamais sur une lésion préexistante.
- Les sarcomes d'Ewing distaux des membres ont un meilleur pronostic que ceux du tronc (bassin, rachis).
- Les formes de l'adulte sont plus péjoratives que les formes de l'enfant.
- Il n'y a pas de forme histologique particulière, et ces tumeurs sont toutes de haut grade.

E/ Traitement

- **Le traitement actuel des sarcomes d'Ewing se fait selon le schéma suivant :**
  – Biopsie.
  – Trois ou quatre mois de chimiothérapie (les drogues les plus utilisées dans l'Ewing sont : vincristine, ifosfamide, adriamycine, cyclophosphamide à raison d'une cure toutes les deux ou trois semaines.
  – Exérèse chirurgicale : il s'agit d'une résection large. Dans plus de 80 % des cas, il est possible de conserver le membre en faisant appel aux divers procédés de résection-reconstruction (prothèses massives, grandes allogreffes). L'indication d'amputation est devenue exceptionnelle (énormes tumeurs historiques, tumeurs récidivées, tumeurs infectées, tumeurs du très jeune enfant).
  – trois ou quatre mois de chimiothérapie (en changeant de drogues si « mauvais répondeur »).

© 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

– Il est fréquent de clôturer le traitement par ce qu'on appelle une « intensification » (on prélève sur le sang du patient des cellules souches hématopoïétiques et on les lui réinjecte quelques jours plus tard après avoir fait une cure de chimiothérapie si intense qu'elle risque d'avoir détruit le potentiel hématopoïétique du patient).

- La radiothérapie a quelques indications pour cette tumeur : les tumeurs inopérables, parce que trop grosses ou mal situées (rachis…), peuvent être traités par radiothérapie, car la tumeur est radio-sensible. Quand les patients sont mauvais répondeurs, le traitement est souvent complété par une radiothérapie régionale.

F/ Évolution et pronostic

- Le sarcome d'Ewing est de nos jours la TOMP des os qui a le plus mauvais pronostic. On ne guérit qu'environ 65 % des Ewing de l'enfant, et seulement 40 % de ceux de l'adulte.
- Les facteurs pronostics principaux sont les suivants :
  – Métastases : survie à 5 ans < à 35 %.
  – Site : bassin : 15 à 35 % ; distales : 30 à 77 %.
  – Volume tumoral (> ou < à 100 ml).
  – Réponse histologique à la chimiothérapie.
- Les évolutions fatales se font par le biais de métastases pulmonaires, de loin les plus fréquentes. Le sarcome d'Ewing peut donner des métastases pulmonaires, osseuses, cérébrales, hépatiques. Leur existence est très péjorative, et il est exceptionnel de pouvoir guérir le patient malgré la reprise des chimiothérapies, en traitant les diverses localisations par radiothérapie ou exérèse chirurgicale. ■

© 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