

Module 10 Cancérologie Oncohématologie		Auteur : Pr SIMON
Titre	TUMEURS OSSEUSES MALIGNES	
Objectifs pédagogiques	<ul style="list-style-type: none"> ○ Savoir suspecter cliniquement une tumeur osseuse et mener le bilan nécessaire au diagnostic de tumeur maligne. ○ Connaître les principales tumeurs et leurs modalités thérapeutiques 	
ENC Item 154	Tumeurs des os primitives et secondaires.	
Objectifs ENC :	<ul style="list-style-type: none"> ○ Diagnostiquer une tumeur des os primitive et secondaire 	

Epidémiologie

Les tumeurs osseuses malignes primitives sont plus rares que les métastases osseuses (tumeurs osseuses malignes secondaires) : à titre indicatif l'incidence de l'ostéosarcome est de l'ordre de 1 à 2 / million d'habitants / an.

Clinique

Signes d'appel

- La douleur est le signe essentiel : parfois post-traumatique, elle doit alerter si elle dure, si elle est également nocturne, si elle ne cède pas en 8 à 10 jours (se méfier du diagnostic de tendinite, d'hématome, de déchirure musculaire, de douleur de croissance...). Inexpliquée ou prolongée, la douleur doit conduire à un examen radiologique.
- Une fracture pathologique

Signes physiques

- Tuméfaction
- Amyotrophie

Signes généraux

- Amaigrissement, altération de l'état général
- Etat subfébrile

Imagerie

Radiographies standard

Elle permet l'analyse de la lésion osseuse et plus précisément

- de sa situation : épiphysaire, métaphysaire ou diaphysaire
- de la réaction de l'os vis à vis de la lésion : ostéolyse sous forme de lacune à contours flous ou nets, rehaussés ou non d'une condensation périphérique ; ostéolyse de type mité, vermoulu ; ostéocondensation (minéralisation du stroma tumoral) ; calcifications nuageuses (évoquant un stroma cartilagineux)
- de la réaction périostée : en strates parallèles (bulbe d'oignon), spiculaire (feu d'herbe), sous forme d'éperon (triangle de Codman correspondant à une apposition périostée interrompue par la croissance tumorale rapide)

Scintigraphie osseuse

Elle permet de savoir si la tumeur est unique ou multiple.

Le scanner

Elle permet d'analyser finement l'ostéolyse, l'atteinte corticale. Il est très utile dans certaines localisations d'analyse difficile sur les radiographies standard : rachis, bassin, omoplate...

L'IRM

Elle permet de mesurer l'extension en hauteur de la tumeur, ainsi que son extension dans les parties molles ; elle permet aussi de rechercher des skip métastases (métastases sur le même segment osseux).

Au terme du bilan d'imagerie, on retiendra comme arguments en faveur d'une tumeur agressive ou maligne : la rupture corticale, l'envahissement des parties molles, la réaction périostée interrompue, la taille (> 5-6 cm).

Diagnostic de certitude : la biopsie

Elle s'impose le plus souvent, l'imagerie n'apportant pas de diagnostic formel quant à la nature de la tumeur ; elle s'impose avant toute décision de traitement par chimiothérapie néoadjuvante.

Elle doit être effectuée par une équipe entraînée, selon des règles chirurgicales précises ; en effet dans les tumeurs malignes la cicatrice et le trajet de biopsie devront être excisés au moment du geste de résection définitive. Elle est le plus souvent chirurgicale, mais peut être, dans certaines localisations difficiles d'accès, effectuée sous scanner.

Le prélèvement doit être adressé au laboratoire dans les meilleurs délais et frais pour permettre la cytogénétique ou la biologie moléculaire. Certaines anomalies chromosomiques sont spécifiques et permettent d'étayer le diagnostic histologique (translocation t11-22 du sarcome d'Ewing par exemple).

Le diagnostic anatomo-pathologique parfois difficile, devra prendre en compte l'âge, le sexe, la durée d'évolution, les antécédents locaux, les anomalies osseuses, les caractères radiologiques et les données macroscopiques.

Classification et principes thérapeutiques

1. Tumeurs développées aux dépens du tissu osseux = Ostéosarcome

- il touche préférentiellement l'adolescent ou l'adulte jeune (deuxième décade)
- il est de siège métaphysaire, touchant surtout le fémur distal, le tibia proximal, l'humérus proximal (« près du genou, loin du coude ») : figure 1
- sa présentation radiologique est variable, sous forme d'ostéolyse, d'ostéocondensation ou mixte
- les métastases pulmonaires sont fréquentes, parfois présentes d'emblée, justifiant la chimiothérapie néoadjuvante
- le traitement fait appel à une chimiothérapie première (néoadjuvante), puis à la résection chirurgicale large et monobloc, conservatrice chaque fois qu'elle est possible, suivie d'une chimiothérapie post-opératoire (adjuvante) ; la chimiothérapie post-opératoire est adaptée selon la réponse à la chimiothérapie préopératoire, évaluée par l'étude de la nécrose sur la pièce de résection chirurgicale. Il s'agit d'un traitement lourd qui ne peut être assuré que par une équipe multidisciplinaire spécialisée
- le pronostic est d'environ 60% pour la survie à 5 ans

2. Tumeurs développées aux dépens du tissu cartilagineux = Chondrosarcome

- il touche l'adulte après 40 ans
- il peut être central ou périphérique. Le chondrosarcome central est de diagnostic différentiel difficile avec un enchondrome ou un infarctus osseux. Le chondrosarcome

- périphérique se présente sous forme d'une masse développée dans les parties molles, soit cartilagineuses avec quelques calcifications, soit massivement calcifiée (figure 2)
- la localisation est pour moitié sur le squelette axial (bassin, rachis), pour moitié sur les os longs des membres
 - le traitement du chondrosarcome est essentiellement chirurgical : le siège et/ou le volume tumoral rendent parfois la chirurgie large et monobloc difficile
 - le pronostic est lié à la qualité du traitement chirurgical et au grade histologique (fonction de la cellularité et des atypies cellulaires) : 90% de survie à 5 ans pour les grade 1, 25% pour les grade 3.

3. Tumeurs d'origine neurectodermique = sarcome d'Ewing

- il touche l'adolescent
- il affecte autant les os longs que les os plats : os longs, bassin, péroné, côtes
- il se présente parfois de façon évocatrice à la radiographie standard sous forme d'une ostéolyse mitée, avec une réaction périostée lamellaire (aspect en pelure d'oignon)
- les métastases pulmonaires sont fréquentes et présentes au diagnostic dans 1/3 des cas
- le petscan est utile pour rechercher les localisations secondaires et l'envahissement de la moëlle osseuse
- le traitement consiste en une chimiothérapie néoadjuvante suivie d'une exérèse chirurgicale large et monobloc ; le traitement post-opératoire fait appel à la chimiothérapie et parfois à une radiothérapie complémentaire
- le pronostic est encore sévère, émaillé de rechutes (métastases, envahissement médullaire)

Diagnostic différentiel

Tumeurs bénignes

A. Tumeurs développées aux dépens du tissu cartilagineux

Exostoses : fréquentes, métaphysaires ; constituées d'une base osseuse coiffée de cartilage. Exérèse en fonction de la gêne fonctionnelle. La dégénérescence sur le mode chondrosarcomateux est possible, surtout dans le cadre de la maladie exostosante et pour les localisations aux ceintures (épaule, bassin) ce qui rend leur ablation systématique dans ces localisations

Chondromes : géode arrondie fréquente au niveau des phalanges mais localisations possibles en zone métaphysaire ou métaphysoépiphysaire du fémur, de l'humérus sous forme de lacunes avec calcifications ; traitement par curetage comblement

B. Tumeurs développées aux dépens du tissu osseux

Ostéome ostéoïde : douleurs à paroxysmes nocturnes, cédant bien à l'aspirine ou aux AINS ; petite lacune au sein d'une condensation périphérique intense ; destruction du nidus percutanée (par radiofréquence) plutôt que chirurgicale plus délabrante.

C. Tumeurs développées aux dépens du tissu conjonctif

Fibrome non ossifiant (lacune métaphysaire multiloculaire, excentrée) ou **lacune corticale métaphysaire** (lacune intracorticale) : abstention thérapeutique sauf si fragilisation osseuse

Dystrophies pseudotumorales

Kyste essentiel : touche l'enfant, au niveau de la métaphyse proximale de l'humérus ou du fémur ; risque de fracture pathologique ; traitement par injection de corticoïdes intrakystique ou aux facteurs de croissance (BMP_r) ; éventuellement curetage comblement

Kyste anévrismal : lacune excentrée, agressive ; présence de liquide à l'imagerie. Curetage comblement.

Granulome éosinophile : enfant ; localisation osseuse bénigne de l'histiocytose X (maladie du système réticulo-histiocytaire) ; siège vertébral fréquent avec guérison spontanée au prix d'un effondrement vertébral (vertébra plana) ; siège diaphysaire avec image en pelure d'oignon.

Tumeurs à cellules géantes

Tumeur à la frontière entre les tumeurs bénignes et malignes ; siège métaphyso-épiphysaire ; ostéolyse sans limites précises, parfois agressive. Le traitement initial est conservateur par curetage comblement ; des adjuvants locaux peuvent être utilisés (azote liquide, phénol, alcool). La récurrence peut justifier des techniques plus complexes. Des métastases pulmonaires, le plus souvent histologiquement bénignes, peuvent se rencontrer dans 10 à 15% des cas.

Métastases osseuses

Chez l'adulte après 50 ans une tumeur osseuse doit faire évoquer en premier lieu une métastase ou un myélome. Les cancers primitifs donnant le plus volontiers des métastases osseuses sont les cancers du sein, du rein, de la prostate, du poumon, de la thyroïde. Le traitement fait appel à la chirurgie en cas de risque fracturaire, en particulier au niveau de l'extrémité supérieure du fémur, localisation la plus fréquente et mécaniquement exposée au risque de fracture.

Myélome

Hémopathie maligne touchant l'adulte après 50 ans, se présentant radiologiquement comme une lacune à l'emporte pièce ; les localisations (crâne, os longs) sont le plus souvent multiples, le plasmocytome solitaire étant très rare. Biologiquement on retrouve un pic d'immunoglobuline monoclonale dans le sang ou les urines. Le traitement repose sur la chimiothérapie, avec chirurgie à la demande en fonction du risque fracturaire.

Conclusions

- 1. les tumeurs osseuses malignes primitives sont rares : il faut donc y penser**
- 2. toute douleur persistante et inexplicée justifie un bilan radiographique**
- 3. une tumeur osseuse après 50 ans est a priori une métastase ou un myélome**
- 4. une biopsie est justifiée avant toute décision thérapeutique**

Figure 1 : ostéosarcome du fémur distal gauche

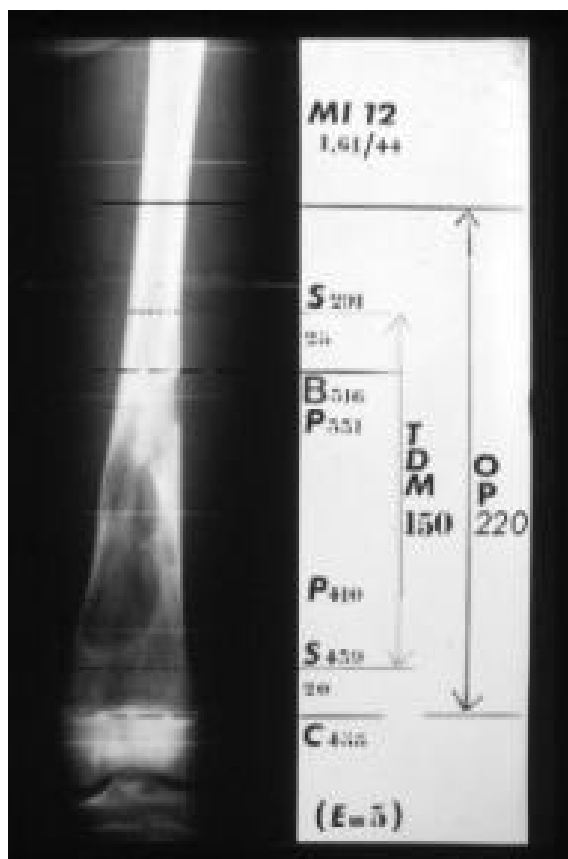


Figure 2 : chondrosarcome de la branche iliopubienne gauche

