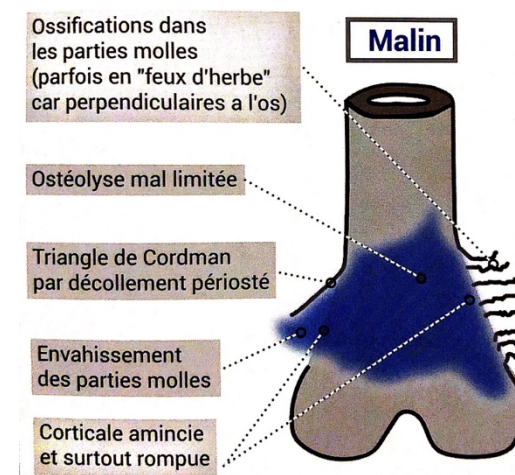


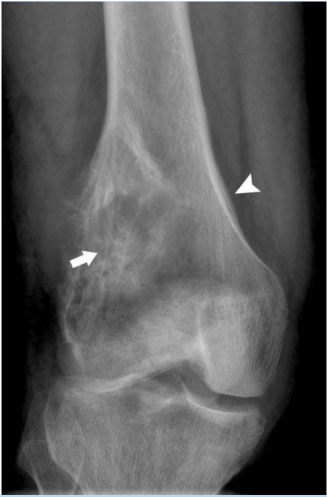
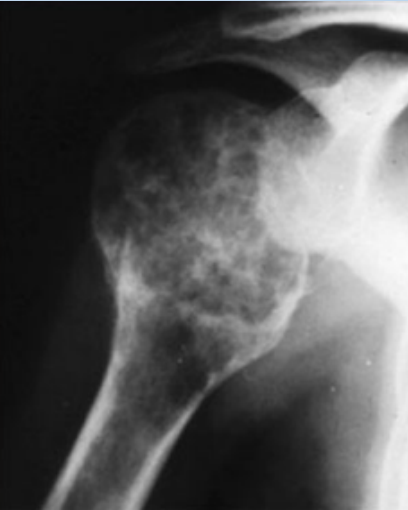
Item 304 – Tumeurs osseuses

Tumeurs primitives osseuses malignes

- **FdR : prédispositions génétiques** (mutations germinales des gènes suppresseurs de tumeurs), **irradiation antérieure**, tumeur bénigne **préexistante**/isolée/dans le cadre d'un **syndrome** (maladie des extoses multiples = maladie de Bessel-Hagen, enchondromatose multiple = maladie d'Ollier)
- **Circonstances découverte** : **douleur osseuse** (croissante), **tuméfaction** osseuse, **déformation**, **impotence** fonctionnelle, **fracture**, **AEG**, découverte **fortuite**
- **Examens complémentaires** :
 - 1) **Radios : signes d'agressivité** : mal limité, appositions périostées (triangle de Codman), disparition de la corticale, calcifications des parties molles en « feu d'herbe »
 - 2) +/- biologie (phosphocalcique, NFS, CRP), TDM, IRM, scintigraphie, biopsie
- **Bilan d'extension** :
 - Extension **locorégionale** : TDM injectée, IRM injectée
 - Examen à **distance** : scinti osseuse, TDM abdomino-pelvienne, biopsie ostéo-médullaire
- **Diagnostics différentiels** :
 - *Infectieux : ostéite, ostéomyélite chroniques*
 - *Tumeur osseuse : métastase osseuse, tumeur osseuse bénigne*
- **Tt** : RCP, chimiothérapie néo-adjuvante et adjuvante, chirurgie, geste de reconstruction secondaire, mesures associées (soins de supports, ALD, rééducation, kiné)



	Ostéosarcome	Chondrosarcome	Sarcome d'Ewing
Terrain	- Ado-adulte jeune - >60 ans sur lésions préexistantes (territoire irradié, maladie de Paget)	Adulte (40-60 ans) Sur lésion bénigne préexistante dégénérée (exostose, enchondrome)	Enfant-ado Tumeur de Haut grade de malignité
Fréquence	La + fréquente	La + fréquente chez l'adulte	10-15% des sarcomes osseux
Tissu produit	Tissu ostéoïde malin	Matrice cartilagineuse pathologique	Tumeur neuro-ectodermique (petites cellules rondes dérivées des crêtes neurales)
Localisation	Métaphyse des os longs +++ +/- skip métastase (localisations médullaires)	Squelette axial ++ (ceintures scapulaires, pelviennes, bassin, rachis), tous les os	Os plats (bassin, ceinture scapulaire) Squelette axial
Métastases	Précoces : pulmonaires +++	Pulmonaires	Pulmonaires, osseuses, médullaires
Clinique	- Douleurs inflammatoires d'aggravation progressive - Peu AEG, peu SIB	Lésions de faible malignité (grade 1)+++ Existe aussi des formes plus agressives (grades 2, 3)	- Douleurs ++ d'aggravation progressive - +/- signes neurologiques du rachis - AEG marquée
Radios	- Association plages condensation et ostéolyse mal limitées - Destruction corticale - Réaction périostée spiculaire - Envahissement des parties molles - Formation osseuse périostée en bordure des tissus mous adjacents (triangle de Codman)	- Aspect lobulaire - Calcifications mouchetées (« pop corn »)	- Ostéolyse mal limitée - Destruction corticale - Réaction périostée périphérique en « bulbe d'oignon » - Envahissement des parties molles en feu d'herbe

PEC	- Centre spécialisé - Biopsie chirurgicale - Bilan extension - Polychimiothérapie néoadjuvante - Chirurgie d'exérèse large - Chimiothérapie adjuvante	Chirurgie	- Polychimiothérapie néoadjuvante - Exérèse large - Chimiothérapie post-opératoire - +/- radiothérapie
Pronostic	60% de survie à 5 ans	60-80% de survie à 5 ans	70% de survie à 5 ans
Autres	Facteurs de mauvais pronostic : métastases pulmonaires, mauvaise réponse à la chimio adjuvante 		

Tumeurs osseuses primitives bénignes					
	Fibrome non ossifiant = lacune métaphysaire	Ostéochondrome = exostose solitaire	Kyste osseux essentiel	Ostéome ostéoïde	Kyste osseux anévrysmal
Fréquence	La + fréquente chez l'enfant	1/3 des tumeurs de l'enfant Isolée ou dans cadre d'une maladie exostosante	3 ^{ème} lésion osseuse bénigne la + fréquente	Adolescent et adulte jeune Toujours bénin	Kyste soufflant l'os
Clinique	Asymptomatique	Tumeur cartilagineuse (= cartilage de croissance mal orienté => excroissance ostéo-cartilagineuse) Découverte fortuite ou tuméfaction palpable, douleur	Fracture pathologique souvent révélatrice	Douleurs osseuses nocturnes , réveillant toutes les nuits, sensibles à aspirine ou AINS	Douleurs Tuméfaction +/- fractures vertébrales
Localisation	Métaphyse des os longs (EIF ++)	Métaphyse des os longs au niveau des cartilages fertiles	Métaphyse des os longs Humérale sup ++, fémorale sup	Diaphyse et corticale des os longs	Métaphyse des os longs Aussi : bassin, colonne vertébrale
Radios	- Lacune - Métaphysaire - Excentrée - Limites nettes (ostéocondensation)	- Prolifération osseuse rattachée par un pédicule à l'os - Continuité des travées osseuses	- Ostéolyse sans signe de gravité - Lacune ovoïde de contours nets avec amincissement des corticales	- Lacune osseuse de petite taille (nidus) - Avec calcification en son centre (grelot) - Entourée d'une large ostéo-condensation réactionnelle ⇒ Scinti osseuse, TDM	Ou IRM
Evolution	Spontanée vers disparition / involution à adolescence / fin de croissance	Arrête de grandir en fin de croissance Très faible risque de dégénérescence	Migre vers la diaphyse avec la croissance, se comble +/- à la fin de la croissance		Lésion très hémorragique
PEC	Pas de biopsie Pas de Tt	Pas de biopsie Exérèse chirurgicale si sympt	En fonction du risque fracturaire : ostéosynthèse préventive + injection de corticoïdes ou comblement du kyste	Thermoablation par radiofréquence sous TDM Chirurgie si CI à la FR	Biopsie ou exérèse

Tumeurs osseuses secondaires malignes

- Localisation métastatique osseuse = **3^{ème} + fréquente** (après pulmonaire et hépatique)
La + fréquente après 50 ans
- Localisations : tous les os, bassin, rachis, fémur
- **Mauvais** pronostic
- Etiologies cancéreuses : pulmonaire, thyroïdien, mammaire, prostatique, rénal
- Clinique :
 - **Douleur osseuse** : aggravation progressive
 - **Fractures** pathologiques
 - **AEG**
 - **Tuméfaction osseuse**
 - **Compression neurologique** : compression médullaire, syndrome de la queue de cheval
 - *Recherche de signes de malignité* : ATCD irradiation, familiaux, poids et évolution, IMC, Performans status OMS, évaluation douleur, signes orientant vers un cancer primitif
 - *Examen physique* : ggaire, à distance (signes généraux, métastases), examen de prostate, sein, poumon, rein, thyroïde
 - Recherche de signes **d'hypercalcémie**
- Examens complémentaires :
 - **Bio** : NFS, VS, CRP, EPS, PSA, bilan phosphocalcique (hyperparathyroïdie, hypercalcémie), bilan rénal et hépatique
 - **ECG**
- **Radios F/P** :
 - **Métastases** soit ostéolytiques, soit ostéo-condensantes, soit mixtes
 - **Lésion vertébrale maligne** : au-dessus de T4/fracture cervicale, rupture de la corticale osseuse, fracture asymétrique/hétérogène, recul du mur post, compression neurologique, atteinte de arc post (vertèbre borgne), atteinte des parties molles, épidurite, vertèbre ivoire
- IRM médullaire et rachidienne si atteinte vertébrale : épidurite, en urgence si trb neuro
- **Scinti osseuse** : systématique
- Biopsie osseuse : en 2^{nde} intention
- Recherche d'un primitif : radios thoraciques, TDM thoraco-abdo-pelvien, fibro bronchique, écho thyroïdienne, mammographie, écho mammaire, scinti osseuse
- PEC :
 - **Tt du cancer primitif**
 - **Palliative** : antalgique (paliers 1,2, 3, corticothérapie/AINS, Radiothérapie locale antalgique, cimentoplastie)
 - **Biphosphonates IV**
 - **Immobilisation**
 - Avis **chirurgical** : laminectomie, ostéosynthèse
 - Fracture vertébrale : hospitalisation, immobilisation, antalgie, ostéosynthèse chirurgicale, cimentoplastie
 - Compression médullaire / Sd queue de cheval : corticothérapie IV, radiothérapie, sondage vésical

Tumeur à malignité intermédiaire = Tumeurs à cellules géantes

- Epidémiologie : **adulte jeune** (< 40 ans)
- Localisation : **épiphyse des os longs**
- Radiographie :
 - Très **ostéolytique** +++
 - Fréquents **signes d'agressivité** : contours mal limités, effractions corticales, extension dans les parties molles
- Evolution : risque de récurrence élevé, risque très faible de métastases pulmonaires « bénignes »
- PEC : **spécialisée, chirurgie** ou **Dénosumab** (anti-RANKL)