



Item304-Tumeurs des os primitives et secondaires.

Objectifs CNCI		
- Diagnostiquer une tumeur des os primitive et secondaire.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Polycopié national: Cancers osseux primitifs : ostéosarcomes	- Jeune: ostéosarcome-sarcome Ewing - Douleurs osseuses / inflammatoires - Caractéristiques radios (6): corticale - Biopsie osseuse: chirurgie ou trocard - TDM-IRM / scinti – TDM Tx – BOM - OC: addition / métaphysaire / A.fuge - OO: douleur-aspirine / nidus-cocarde - FNO: cortical / lyse / régulier / métaP - OS: lyse / floue / métaP (genou) / Tx - Ew: bulbe d'oignon / parties molles - CS: adulte / insidieux / calcifications - Exérèse large monobloc+voie d'abord - Chimio / reconstruction / PenC 100% - Prostate / sein / poumon / thyroïde / rein - Lyse corticale / mur post / siège >T4	- RCP et PPS - Précautions si chirurgie - Rupture de la corticale = fracture - Devant une tumeur lytique penser à l'hyperparathyroïdie (bilan phospho calcique)

A. TUMEURS OSSEUSES PRIMITIVES

Généralités

Epidémiologie

- Tumeurs osseuses primitives rares (≠ métastases)
- Chez adolescent ou adulte **jeune** +++

Types histologiques

- **Orientation diagnostique selon l'âge du patient**
 - **Tumeurs malignes**
 - **Jeune:** sarcome d'Ewing (5-20ans) / ostéosarcome (10-25ans)
 - **Adulte:** chondrosarcome (40-60ans) / tumeur à cellules géantes (20-45ans)
 - **Tumeurs bénignes**
 - **Jeune:** ostéochondrome / ostéome ostéoïde / fibrome non ossifiant
 - **Adulte:** kyste anévrismal (10-30ans)
- **Orientation diagnostique selon la localisation de la tumeur**
 - **Tumeurs diaphysaires:** sarcome d'Ewing ++ / chondrosarcome / chondrome
 - **Tumeurs métaphysaires:** ostéosarcome / la plupart des autres tumeurs

- **Tumeurs épiphysaires:** tumeurs à cellules géantes / chondroblastome

Diagnostic positif

Examen clinique

- **Terrain**
 - Sarcome d'Ewing chez l'adolescent (10-15 ans ++)
 - Ostéosarcome chez l'adulte jeune (15-25 ans ++)
 - Chondrosarcome chez l'adulte (40-60ans ++)
- **Mode de révélation = triade**
 - **Douleurs osseuses:** profondes / nocturnes / résistantes aux antalgiques
 - **Tuméfaction** osseuse douloureuse à la palpation / découverte fortuite
 - **Impotence** fonctionnelle: boiterie si tumeur des membres inférieurs ++
- **Rechercher des signes cliniques évoquant une lésion maligne**
 - Signes généraux: AEG +++ / ADP / signes de localisations secondaires
 - Douleur d'horaires inflammatoires / d'intensité croissante
 - Signes de compression (médullaire / radiculaire / tronculaire)
 - Fracture pathologique: sans trauma (ou minime) / vertébrale ++

Examens complémentaires

- **Pour diagnostic positif**
 - **En 1ère intention: radiographies standards (6)**

	Tumeur bénigne	Tumeur maligne
corticale ++	respectée	rupture
limites	nettes	floues
réaction périostée	absente ou homogène /compacte (hyperostose)	bulbe d'oignon / triangle de Codman / feu d'herbe
parties molles	non envahies	envahies
évolution	lente	rapide
nombre	isolée	multiples

- !! Remarque sur les réactions périostées
 - bulbe d'oignon = pluri-lamellaire (tumeur lente)
 - triangle de Codman (tumeur rapide)
 - feu d'herbe (tumeur très rapide)
- **Bilan biologique**
 - VS-CRP / PAL ++ : seront tous augmentés si tumeur maligne
 - NFS / calcémie / EPP: rechercher myélome si lésions multiples
- **Biopsie osseuse +++**
 - La biopsie ne doit être faite qu'après avoir réalisé un bilan local complet et en particulier l'IRM qui sera modifiée si elle est faite après la biopsie (recommandation ECMO 2010)
 - **Indispensable** devant toute suspicion / en **urgence** différée (sous 8j)
 - Biopsie chirurgicale ou au trocart (percutanée sous TDM ; ≠ ponction !)
 - Taille : 2 cm³, si taille de la tumeur < 3-4cm alors pas de biopsie mais biopsie exérèse large
 - Pour examen anatomopathologique, immunohistochimiques, bactériologiques (car une lésion infectieuse peut simuler une tumeur A savoir !)
 - Doit absolument être faite dans un **centre de référence** +++
 - **!! Précautions si biopsie chirurgicale (A savoir !)**
 - Voie d'abord la plus courte possible / sans exposer d'éléments nobles
 - Doit être faite par le même chirurgien que la résection thérapeutique
 - « Tout ce qui est vu sera retiré » : éviter la dissémination au maximum
 - Faire une analyse extemporanée (anapath prévenu)
- **Pour bilan d'extension (5)**
 - **Extension locorégionale**
 - **Echo/Doppler : tumeur**
 - **TDM avec injection :**
 - pour préciser l'extension à l'os
 - rechercher une lésion de la corticale
 - recherche de calcifications (diagnostique différentiel : myosite ossifiante ; hémangiome devant phlébolites)
 - dont des coupes horizontales (référence pour le chirurgien)

- injection pour évaluer la composante tumorale
 - **IRM avec gadolinium**: pour extension aux parties molles
 - recherche la présence de nécrose
 - l'envahissement des tissus adjacents
 - la prise de contraste intense et précoce après injection
 - Une artériographie ou une phlébographie : peuvent être demandée en fonction des conditions locales
 - rechercher une hyper-vascularisation pouvant justifier une embolisation avant la biopsie
 - Extension à distance
 - Scintigraphie osseuse +++ : systématique devant toute tumeur maligne
 - TDM thoracique +++ : car **métastases** des tumeurs osseuses = os + **poumon**
 - Echographie abdominal : rechercher une tumeur hépatique (rare)
 - Biopsie ostéo-médullaire: envahissement médullaire (sarcome d'Ewing ++)
 - Pour bilan pré-thérapeutique
 - Bilan pré-opératoire: pré-transfusionnel (Gpe-Rh-RAI) / Cs anesthésie
 - Bilan pré-radio/chimio: NFS-plaquettes / hémostase / bilan infectieux.
- Diagnostics différentiels
- devant AEG + fièvre au long cours
 - **ostéomyélite** chronique +++ (BK): cf Infections ostéo articulaires (IOA) de l'enfant et de l'adulte.
 - devant une image ostéolytique
 - Lacune métaphysaire bénigne / kyste osseux solitaire / granulome éosinophile
 - devant une image ostéocondensante
 - ostéite infectieuse / ostéite dans le cadre d'un SAPHO

Diagnostic étiologique

Tumeurs bénignes

- **Ostéochondrome (exostose ostéogénique) ++**
 - **Définition**: tumeur bénigne du cartilage de croissance
 - **Clinique**: chez l'enfant-adolescent / fréquent ++ / asymptomatique
 - **Imagerie**: image **d'addition** sessile ou pédiculée de siège **métaphysaire** / articulofuge
 - **CAT**: surveillance +/- exérèse chirurgicale si risque dégénératif (douleur ou multiple)
 - Si > 1cm / modification douleur ou taille chez l'adulte = **chondrosarcome (!! jamais chez l'enfant)** : les chondrosarcomes sur exostose sont toujours de bas grade de malignité et guérissent dans 90% des cas
- **Ostéome ostéoïde ++**
 - **Clinique**: adolescent ++ (H > F) / douleurs localisées sensibles à l'**aspirine** ++
 - **Imagerie**: petite lésion lytique (**nidus**) / sclérose réactionnelle en « cocarde »
 - **CAT**: surveillance +/- exérèse chirurgicale ou percutanée si possible (laser ou RF)
 - **!! Remarque**: ostéome ostéoïde > 2cm = ostéoblastome
- **Fibrome non ossifiant**
 - **Clinique**: asymptomatique / très fréquent (35% des enfants)
 - **Imagerie**: image corticale **lytique** / contours **réguliers** / siège **métaphysaire**
 - **CAT**: jamais de dégénération / guérison spontanée à l'adolescence = abstention
- **Chondrome (enchondrome)**
 - **Clinique**: chez l'adulte jeune / asymptomatique
 - **Imagerie**: **lyse** nette et **calcification** annulaire / aux métaphyses distales: **doigts** ++
 - **Traitement**: surveillance +/- exérèse chirurgical si risque dégénératif (formes proximales)

Tumeurs malignes

- **Ostéosarcome +++**
 - **Diagnostic**
 - **Clinique**: adulte jeune / H > F / douleurs osseuses / état général conservé +++
 - **Imagerie**: **lyse** corticale importante / contours flous / **métaphysaire** (genou ++) "**près du genou , loin du coude**"
 - **Bilan d'extension** +++ : scintigraphie / TDM Tx ++ (métastases pulmonaires)
 - **Traitement**
 - Traitement chirurgical: exérèse monobloc au large de la lésion
 - Chimiothérapie: néo-adjuvante **et** adjuvante (MTX)
 - Surveillance: au long cours car risque de métastase/récidive ↑
 - **Pronostic**
 - **!! transformé** par chimiothérapie: désormais guérison à 5ans > 75%
 - Mais reste sombre si métastases (pulmonaires ++): survie à 5ans = 30%
- **Sarcome d'Ewing +++**
 - Tumeur dérivée de cellules neuroectodermiques issues des crêtes neurales
 - **Diagnostic**

- **Clinique**
 - Enfant et adolescent / siège **diaphysaire** ou os plats (bassin) ou axial
 - Etat général altéré (**AEG**) / fébricule fréquent / tuméfaction
- **Imagerie**
 - Lésion lytique floue / réaction périostée en « **bulbe d'oignon** »
 - Important envahissement des parties molles caractéristique ++
- **Cytogénétique**: systématique pour recherche d'une **t(11;22)** caractéristique
- **Le diagnostic** se fait sur la biopsie en biologie moléculaire du transcrit de fusion impliquant le gène EWS (seul argument formel pour affirmer le diagnostic de tumeur d'ewing)
- **Bilan d'extension** :
 - Scintigraphie osseuse
 - scanner thoracique
 - biopsie médullaire
 - LDH
- **Traitement**: exérèse complète + chimiothérapie +/- radiothérapie (si « inextirpable »)
- **Pronostic**: mauvais: survie à 5ans = 60% / 30% si métastases (pulmonaires)
- **Chondrosarcome**
 - **Diagnostic**
 - **Clinique**: chez l'adulte / installation **insidieuse** / pas d'AEG / pas d'ADP
 - **Imagerie**: lésion lytique avec calcifications parsemées / envahissement **lent**
 - **Traitement**: chirurgical seulement (RCT inefficace): exérèse monobloc large
 - **Pronostic**: survie à 5ans = 70% / risque = métastases pulmonaires
- **Plasmocytome solitaire**
 - **Diagnostic**
 - **Clinique**: fréquent / adulte âge mur (> 50 ans)
 - **Imagerie**: lacune ostéolytique isolée à limites nettes +/- soufflante
 - **EPP**: retrouve un pic monoclonal sérique (biopsie quand même)
 - **Traitement**: exérèse chirurgicale
- **Lymphome primitif osseux**
 - **Diagnostic**
 - **Clinique**: sujet âgé (60ans)
 - **Imagerie**: lacune ostéolytique irrégulière / mouchetée / +/- fracturée
 - **Traitement** radio et chimiothérapie en association (pas de chirurgie)

Traitement (principes)

- Prise en charge multidisciplinaire / spécialisée / staff et **RCP (A savoir !)** +++
- Selon protocole des cancers de l'enfant
- Chimiothérapie néoadjuvante +/- adjuvante (ostéosarcome ++)
- Exérèse chirurgicale en **bloc emportant la voie d'abord**
- Geste de reconstruction à distance (cf délabrant ++)
- Radiothérapie: rare (certains Ewing et en palliatif d'ostéosarcome)
- Traitement symptomatique +/- palliatif
- Soutien psychologique / prise en charge à 100%
- Surveillance clinique + radiologique au long cours (le patient doit ramener son dossier pour comparer +++)

B. TUMEURS OSSEUSES SECONDAIRES

Etiologies

Cancer du poumon

- **Type de métastase**: ostéolytique

Cancer de la prostate

- 1ère étiologie chez l'homme: TR systématique
- **Type de métastase**: **ostéocondensante** ou mixte
- **Localisation**: bassin > rachis (« vertèbre ivoire ») > côtes

Cancer du sein

- 1ère étiologie chez la femme: palpation mammaire systématique
- **Type de métastase**: ostéolytique ou mixte
- **Localisation**: rachis > bassin > côtes > sternum

Cancer de la thyroïde

- **Type de métastase:** ostéolytique / unique ++

Cancer du rein

- **Type de métastase:** ostéolytique / unique / hypercalcémie

Cancer de la vessie

- !! NPO: le 3ème dans l'ordre des cancers avec métastase osseuse d'emblée

Diagnostic

Diagnostic positif

- **Examen clinique**
 - Découverte fortuite sur bilan d'extension ou de suivi d'un cancer
 - **Signes évocateurs de métastase osseuse +++**
 - Signes généraux: **AEG** +++ / syndrome inflammatoire
 - **Douleurs** osseuses nocturnes / insomniantes / résistantes aux antalgiques
 - Compression (s. neurologiques) / tuméfaction osseuse douloureuse
- **Examens complémentaires**
 - **Bilan biologique**
 - **NFS-P** : recherche une anémie +/- myélémie au frottis (cf envahissement)
 - **Bilan inflammatoire:** VS-CRP souvent élevés
 - **EPP:** pour éliminer un myélome si doute
 - **Bilan phosphocalcique +++**
 - Hypercalcémie avec hypercalciurie si métastase lytique
 - Hypocalcémie si métastase ostéocondensante
 - ↑ **PAL:** par hyperactivité ostéoblastique (!! ou métastase hépatique)
 - **Radiographies standards**
 - **Métastase ostéolytique**
 - Signes de malignité classiques: limites floues / rupture corticale, etc
 - Si vertébrale: rechercher atteinte de l'arc postérieur (!! myélome)
 - **Métastase ostéocondensante**
 - Plus rare / surtout sur cancer de la prostate / aspect en « vertèbre ivoire »
 - !! **autres causes de vertèbres ivoires:** Paget / Hodgkin / spondylodiscite BK
 - **Signes orientant vers une fracture vertébrale pathologique (7) +++**
 - Localisation: au-dessus de T4 / fracture cervicale
 - Rupture de la **corticale** / ostéolyse
 - Fracture asymétrique / hétérogène / « en galette »
 - Atteinte de l'**arc** postérieur: lyse d'un pédicule (« vertèbre borgne »)
 - Atteinte du **mur** postérieur: recul (de profil) / complication neuro
 - Atteinte des parties molles
 - **Epidurite** ++ (en IRM)
 - **IRM si métastase vertébrale**
 - Ex. de référence pour diagnostic positif: hypoT1 et hyperT2
 - Extension locale + C°: une **épidurite** / une compression médullaire
 - **Scintigraphie osseuse (A savoir !)**
 - Systématique / Pour recherche d'autre localisations métastatiques osseuses
 - !! une scintigraphie normale **n'élimine pas** le diagnostic de métastase osseuse
 - → hyperfixation précoce mais non spécifique
 - **Remarque: permet aussi de dater une fracture vertébrale**
 - Hyperfixation = récent / absence de fixation = ancien (> 6M)
 - **Biopsie osseuse (si pas de découverte de la tumeur primitive)**
 - Ne pas utiliser d'antiseptique ou de produit de contraste iodé (pour ne pas retarder la réalisation d'une scintigraphie à l'iode en cas de cancer thyroïdien)
 - Faire au moins une échographie abdominale avant tout geste osseux pour éliminer une tumeur rénale (car les métastases du cancer du rein sont souvent hyper-vascularisées et peuvent nécessiter une embolisation préalable pour éviter un saignement difficile à contrôler)

Recherche du cancer primitif : clinique (A savoir !) et paraclinique

- **Prostate (cf Tumeurs de la prostate.)**
 - **Clinique:** toucher rectal +++ / dysurie
 - **Paraclinique:** PSA +/- biopsies transrectales
- **Sein (cf Tumeurs du sein)**
 - **Clinique:** palpation bilatérale / aires axillaires
 - **Paraclinique:** mammographie / échographie / CA 15.3

- **Poumon** (cf Tumeurs du poumon, primitives et secondaires.)
 - **Clinique:** tabac / hémoptysie / dyspnée / pneumopathies
 - **Paraclinique:** RTx / endoscopie bronchique / TDM Tx
- **Rein** (cf Tumeurs du rein.)
 - **Clinique:** masse lombaire / hématurie / paranéoplasique
 - **Paraclinique:** uroscanner / échographie / ECBU-créatinine
- **Thyroïde** (cf Goitre, nodules thyroïdiens et cancers thyroïdiens)
 - **Clinique:** palpation cervicale / nodule
 - **Paraclinique:** échographie +/- cytoponction
- **Vessie** (cf Tumeurs vésicales.)
 - **Clinique:** hématurie / signes fonctionnels urinaires
 - **Paraclinique:** cytologie urinaire / cystoscopie
- **!! Remarque: biopsie osseuse**
 - **Pas** en 1ère intention. Seulement si facilement accessible, bon état général, etc.
 - Confirme le caractère secondaire mais pas toujours l'étiologie précise

Traitement

Prise en charge

- Réunion de concertation pluridisciplinaire (**RCP**) et PPS
- Information du patient: pronostic vital très sombre + + +
- **!! Prise en charge d'une fracture vertébrale pathologique en urgence**
- **Hospitalisation:** indispensable tant que fracture instable non éliminée (**A savoir !**)
- **Immobilisation:** repos strict au lit + collier cervical ou corset rigide
- **Antalgique:** adapté à l'EVA / en pratique: morphinique / titration PO
- **Avis chirurgical:** orthopédiste ou neurochirurgien +/- décompression
- **Dans un 2nd temps seulement:** corticoïdes / radiothérapie / bisphosphonates...

Traitement symptomatique = palliatif

(cf Soins palliatifs pluridisciplinaires chez un malade en phase palliative ou terminale d'une maladie grave, chronique ou létale (2). Accompagnement de la personne malade et de son entourage. Principaux repères éthiques.)

- **Traitement antalgique:** antalgiques de niveau 1/2 ou 3 rapidement
- **Biphosphonates:** inhibent la résorption ostéoclastique (donc ↓ C°: hyperCa / #)
- **Immobilisation:** repos / corset / plâtre si fracture pathologique
- **Psychotropes:** anti-dépresseurs et anxiolytiques (effet co-analgésique)
- **AINS/corticoïdes:** pour traiter une compression neuro / hypercalcémie
- **Chirurgie palliative:** pour prévenir une C°: laminectomie / ostéosynthèse, etc.

Tt curatif = de la métastase

- **Exérèse chirurgicale:** rarement / seulement si techniquement possible / état général ok
- **!!** spécificité pour les métastases provenant d'un cancer du rein!! : ce sont des tumeurs hyper-vascularisées -> réalisation d'une artériographie avec embolisation pré op
- **Radiothérapie externe:** si foyer unique / douloureux / menaçant (rachis)

Traitement étiologique = du cancer primitif

- **Hormonothérapie:** pour cancer du sein ou cancer de la prostate
- **Chimiothérapie:** pour CBPC ou cancer du sein hormonoR
- **Radiothérapie:** iode radioactif si thyroïde / strontium 89 pour prostate hormonoR
- **Traitement chirurgical:** seulement pronostic pas trop mauvais: thyroïdectomie, etc.

Mesures associées

(cf Prise en charge et accompagnement d'un malade cancéreux à tous les stades de la maladie dont le stade de soins palliatifs en abordant les problématiques techniques, relationnelles, sociales et éthiques. Traitements symptomatiques. Modalités de surveillance)

- Prise en charge de la **douleur**
- Soins palliatifs si fin de vie
- Soutien psychologique
- Prise en charge à **100%**

Surveillance

- **Clinique:** contrôle de la douleur / signes d'hypercalcémie / fractures / état psychologique
- **Paraclinique:** ionogramme / radiographies / TDM...

Synthèse pour questions fermées

Quels sont les 4 examens nécessaires au bilan du sarcome d'Ewing ?

- Scintigraphie osseuse
- Scanner thoracique- Biopsie médullaire - LDH

Que recherche t-on en cytogénétique dans le sarcome d'Ewing ? Et en biologie moléculaire ?

- Recherche d'une t(11;21) caractéristique
- Transcrit de fusion impliquant le gène EWS

Quel le cancer le plus ostéophile chez l'homme ? Chez la Femme ?

- Cancer de la prostate
- Cancer du sein