

Tumeurs osseuses

Pr Amalou / CHU- Sétif

Introduction

- Néoformations développées à partir des structures de l'os
- Bénignes ou malignes, primitives ou secondaires
- Survenant à tout âge
- Leur pronostic nettement amélioré par les progrès de l'imagerie, de l'anesthésie et des techniques chirurgicales, traitements adjuvants
- Examen clinique minutieux + Bonne interprétation de l'imagerie permettent en général d'évoquer le diagnostic mais seule l'étude histologique le confirme formellement

Règles absolues

- Jamais de diagnostic sans BIOPSIE
- Jamais de traitement sans CERTITUDE ANA PATH.
- Le pathologiste doit avoir accès à toutes les données (cliniques, biologie, imageries...)
- Le résultat ana path doit être confronté au contexte et discuté avec son auteur.
- À la moindre incohérence reprendre la biopsie

Les tumeurs primitives

Elles naissent au niveau de l'os et peuvent être bénignes ou, beaucoup moins fréquemment, malignes

Les symptômes sont le plus souvent une douleur localisée sur l'os porteur, profonde et permanente, qui, à la différence de l'arthrose, par exemple, ne se calme pas au repos.

La tumeur fragilise le tissu osseux, révélée par une fracture pathologique survenant après un traumatisme minime.

Tumeurs secondaires

Appelées aussi tumeurs « métastatiques », les tumeurs secondaires sont toujours malignes

Ce sont des localisations à distance, sur le squelette d'une tumeur cancéreuse provenant d'un autre organe (sein, rein, prostate, thyroïde, poumon...).

Il s'agit d'une véritable greffe à distance des cellules cancéreuses qui ont migré vers un ou souvent plusieurs éléments du squelette par voie sanguine

Classification

3 grands groupes :

1/ Tumeurs primitives bénignes et malignes

2/ Lésions pseudo-tumorales

3/ Tumeurs secondaires ou métastases: exceptionnelles chez l'enfant

Bases de la classification de ENNEKING

1/ Grade:

- G0 :
 - Histologie bénigne
 - Radiologiquement bien limitée par un liseré de condensation
 - Cliniquement « encapsulée »



- G1:
 - Faible malignité histologique
 - Radiologiquement: limites irrégulières, mais encore nettes, non cernée par un liseré de condensation
 - Cliniquement: croissance lente, persistance d'une capsule réactionnelle



- G2:
 - Haute malignité histologique
 - Radiologiquement: lésion destructrice invasive, à limites floues
 - Cliniquement: diffusion métastatique



Bases de la classification de ENNEKING

2/ Topographie:

- T0: capsule intacte : intra capsulaire et intra-compartimentale
- T1: extra capsulaire mais intra-compartimentale
- T2: extra capsulaire et extra-compartimentale

3/Diffusion métastatique:

- M0: pas de diffusion
- M1: diffusion métastatique

Tumeurs primitives

La classification tient compte de la différenciation tissulaire:

1/ OS:

1a- Tumeurs bénignes : ostéomes ostéoïdes, ostéoblastomes

1b- Tumeurs malignes : ostéosarcomes

2/ Cartilage:

2a: Tumeurs bénignes : chondromes, exostoses ostéogéniques, chondroblastomes, fibromes chondromyxoides

2b: Tumeurs malignes : chondrosarcomes

3/ Tissus conjonctifs:

3a: Tumeurs bénignes : fibromes non-ossifiants

3b: Tumeurs malignes : fibromes desmoïdes et fibrosarcomes

Tumeurs primitives

4/ Moelle osseuse: Tumeurs malignes : sarcomes d' Ewing, lymphomes de Parker, myéloplasmocytaire et lymphosarcome

5/ Vaisseaux:

5a- Tumeurs bénignes : hémangiome, lymphangiomes, tumeurs glomiques

5b- Tumeurs malignes : hémangios péricito, angiosarcome

6/ Graisse:

6a- Tumeurs bénignes : lipomes

6b- Tumeurs malignes : liposarcomes

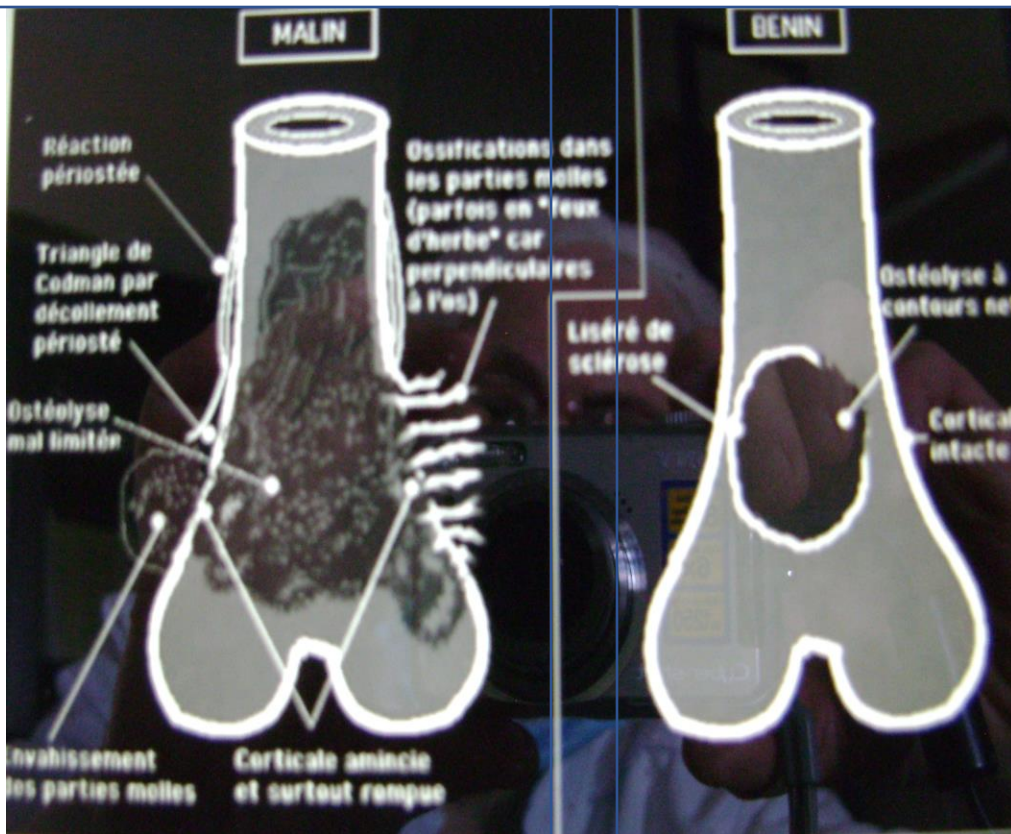
7/ Tissu nerveux: Tumeur bénigne : neurofibrome

8/ Tumeurs à cellules géantes : Grade 1 bénin, Grade 2 à 4 malin

Tumeur Bénigne ou maligne ?

Lésions malignes

- Limites floues
- Corticales rompues
- Atteinte des parties molles
- Ostéolyse mitée
- Extension médullaire
- Réaction périostée



Lésions bénignes

- Limites nettes, finement cerclées
- Corticales continues, parfois soufflées
- Pas d'atteinte des parties molles
- Ostéolyse géographique

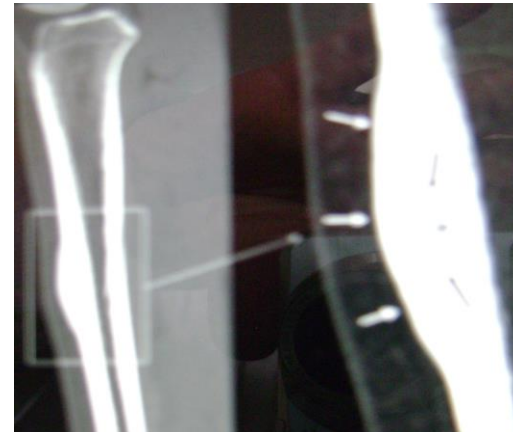


Tumeurs primitives : OS

Tumeurs bénignes :

1/ Ostéomes ostéoïdes et ostéoblastomes:

- Histologiquement zone centrale condensante : nidus
- Touche: enfant et l'adulte jeune (3 H/ 1 F)
- Siège: - Os longs (2/3 des cas) pour l'ostéome ostéoïde
 - Rachis (40%) pour l'ostéoblastome
- Clinique: Douleur à paroxysme nocturne, calmée par l'aspirine, attitude fréquente de scoliose antalgique, sans rotation ou lombo-sciatique et névralgie cervico-brachiale
- Siège: - Ostéome ostéoïde ➡ Zone corticale
 - Ostéoblastome ➡ Zone spongieuse
- Traitement : Biopsie-exérèse en bloc



Tumeurs primitives: OS

Tumeurs bénignes :

2/Exostose ostéogénique:

- Maladie souvent héréditaire à transmission dominante autosomique (50% des cas)
- Solitaire ou multiple = maladie exostosante.
- Tumeur bénigne la plus fréquente : 45%, apparaît chez l'enfant, sa croissance cesse à l'âge adulte
- Localisation : zone métaphysaire des os longs
- Découverte fortuite, la radiologie montre une image bien délimitée rattachée à l'os voisin
- Traitement : n'opérer que les exostoses mal tolérées avec préjudice esthétique, gêne du jeu articulaire, troubles de compression (si possible en fin de croissance)
- La dégénérescence est exceptionnelle 1%.



Tumeurs primitives: CARTILAGE

Tumeurs bénignes :

- CHONDROMES: Tumeur cartilagineuse développée à partir du cartilage de conjugaison des os d'ossification enchondrale.

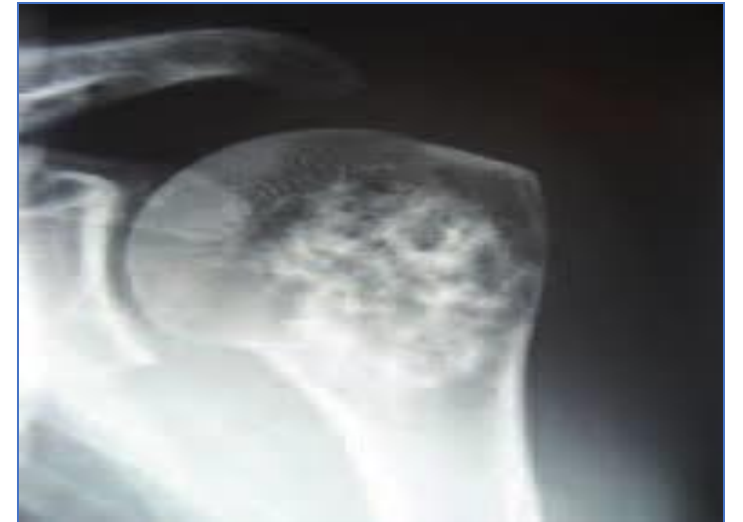
Le chondrome unique est appelé solitaire, le chondrome multiple est la maladie d'Ollier

Associé à des angiomes cutanés : maladie de MAFFUCCI 10 % des tumeurs bénignes

Découverte chez l'enfant et l'adolescent. Touche dans 85 % les os longs.

Déformation des membres, boiterie, tuméfaction.

Traitement, curetage exérèse en cas de gêne fonctionnelle.



Tumeurs primitives: TISSU CONJONCTIF

Tumeurs bénignes :

1/ FIBROME NON OSSIFIANT:

- ★ Dystrophie osseuse bénigne constituée par un îlot de tissu conjonctif se développant dans l'os métaphysaire, de siège intra ou sous-cortical.

- ★ Maladie de l'enfant et de l'adolescent souvent asymptomatique, découverte fortuite lors d'un examen radiologique

- ★ Siège métaphyse des os longs

Radiologie : lacune claire parfois multiloculaire, au voisinage du cartilage de conjugaison



Tumeurs primitives: Tissu conjonctif

2/TUMEURS A CELLULES GEANTES (tumeur à myéloplaxe)

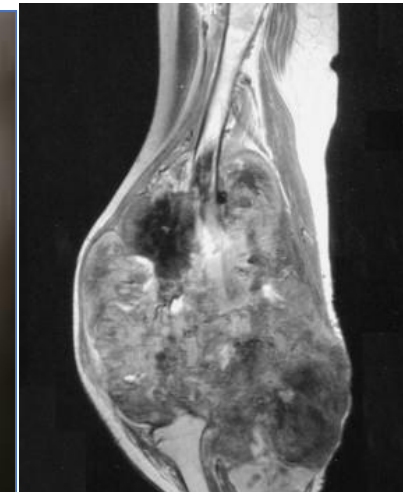
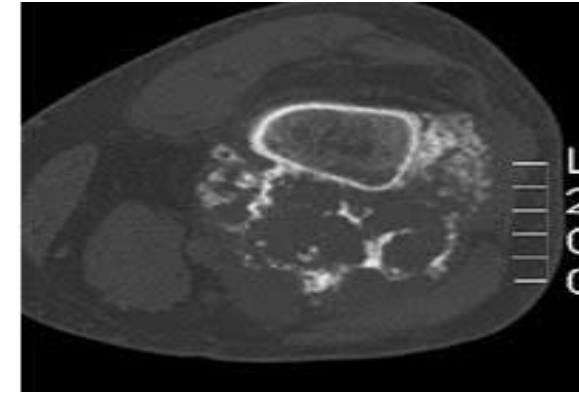
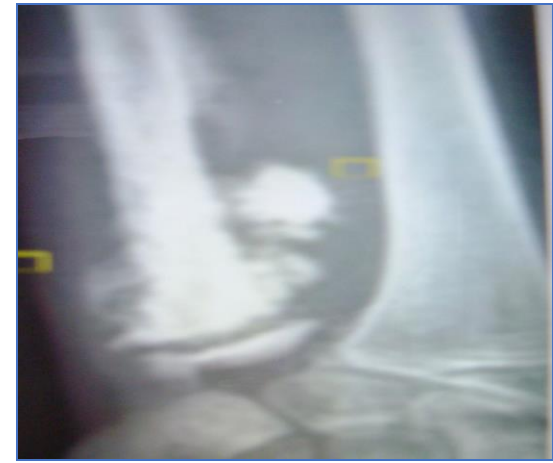
- Tumeur épiphysaire avec cavité brun-chamois
- Histologiquement composée de cellules volumineuses multinuclées
- 7 % des tumeurs primitives des os
- Adulte jeune : 20-40 ans, exceptionnelle chez l'enfant
- Radiologiquement : ostéolyse bien enclose avec corticale amincie
- A la limite entre b nignit  et malignit 
- Fr quence des r cidives et transformation maligne
- Traitement : curetage comblement, r section, amputation



Tumeurs primitives malignes

Ostéosarcome:

- Tumeur maligne squelettogène, produisant de l'os tumoral
- 30 % des tumeurs malignes primitives touche surtout l'enfant
- Clinique: douleur au voisinage d'une articulation : genou ou épaule, parfois discrète tuméfaction, au début l'état général est conservé pas d'adénopathie
La fracture révélatrice est peu fréquente mais grave
- Rx : zone lytique dans le spongieux métaphysaire, réaction périostée lamellaire, rupture de la corticale, image en feu d'herbes et ossification des parties molles.
Il existe des formes lytiques ou condensantes
- La RMN recherche les métastases
- Traitement : chimiothérapie
- Survie à 5ans: 50% (méta pulmonaires+++)



Tumeurs primitives malignes

Chondrosarcome:

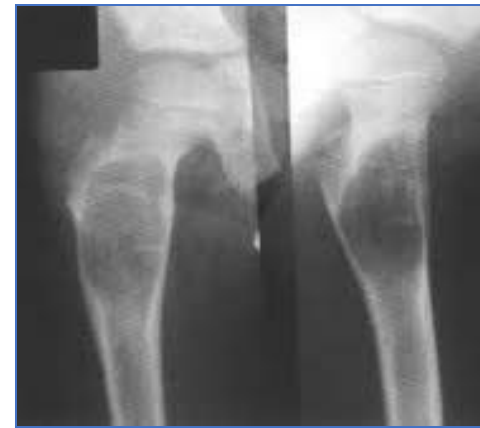
- Tumeur osseuse maligne produisant du cartilage tumoral
- Primitif dans 90 % des cas (25 % de l'ensemble des tumeurs osseuses)
- Il survient le plus souvent vers 30 ans. Touche le tronc et les ceintures (50%) et la métaphyse des os longs
- Clinique: tuméfaction ferme, peu douloureuse et peu volumineuse. Il s'agit parfois d'une dégénérescence d'une exostose. La biologie calme
- Rx: géodes irrégulières avec atteinte de la corticale dans la forme centrale. La réaction périostée est rare. Le chondrosarcome périphérique se développe immédiatement dans les parties molles. La tumeur est plus ou moins calcifiée Parfois aspect en choux-fleurs
- La biopsie est difficile à interpréter
- Évolution: La diffusion se fait par voie hématogène (poumon+++)
- La chirurgie d'exérèse est la seule possibilité thérapeutique Elle permet 70 % de survie



Tumeurs primitives

1/Fibrosarcome osseux:

- Se développe au dépend du tissu conjonctif fibreux interstitiel de l'os sans production d'os ou de cartilage tumoral (5% des tumeurs malignes primitives)
Le plus souvent sur lésion osseuse préexistante, l'âge moyen de découverte: 40 ans
- Touche les os longs près du genou, au niveau de la région métaphysaire.
La douleur est fréquente d'allure mécanique.
Une tuméfaction sans adénopathie peut apparaître
La fracture spontanée inaugurale survient dans 1/3 des cas
- Radiologiquement: ostéolyse médullaire, mono ou poly-géodique d'aspect vermoulu
La diffusion se fait par voie hématogène avec localisation pulmonaire.
- Le traitement: résection tumorale large et amputation ou désarticulation
La tumeur est peu radio sensible. La chimiothérapie est d'efficacité discutable
- Le pronostic sévère, moyenne de survie: 2 ans, taux de survie à 5 ans: 30%



Tumeurs primitives: Tissu conjonctif

2/ HISCIOCYTOFIBROME malin ou HISTIOCYTOSARCOME

- Tumeur primitive maligne avec prolifération des cellules histiocytaires et fibroblastiques
- Rare apparaissant après 50 ans à point de départ métaphysaire des os longs
- L'extension locale est importante et la survenue des métastases précoce
- Traitement: exérèse large + chimiothérapie

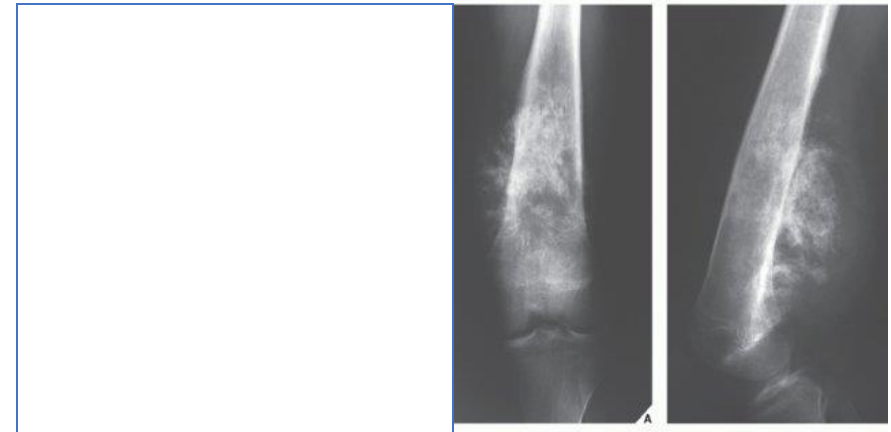
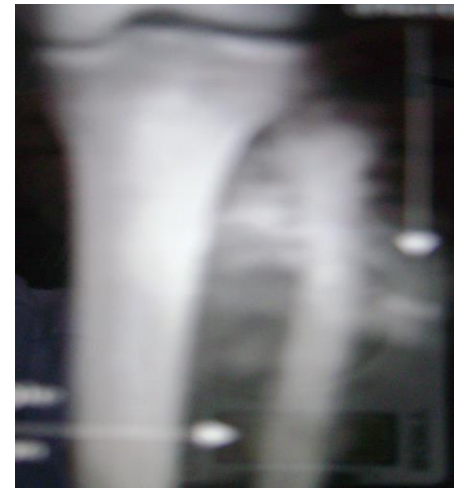


Tumeurs primitives: Moelle osseuse

Tumeurs malignes

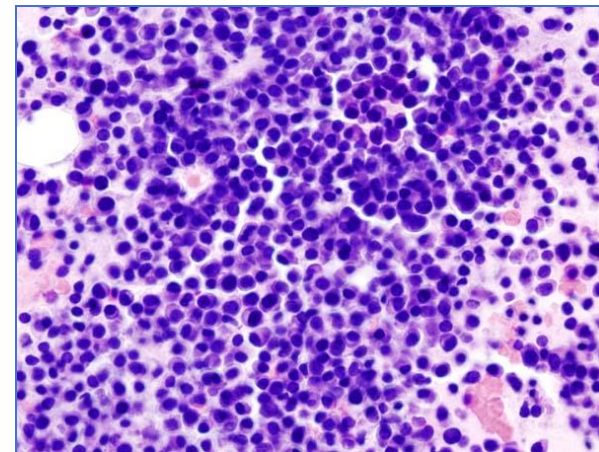
Sarcome d'Ewing: Sarcome à cellules rondes mésenchymateuses primitives

- Survient dans 90% des cas avant 30 ans, touche aussi bien les os plats que les os longs.
- Clinique: La douleur est souvent le seul symptôme au début, parfois associée à une tuméfaction des parties molles. La vitesse de sédimentation est élevée
- Rx: ostéolyse avec réaction périostée et destruction irrégulière de la corticale osseuse
Aspect en bulbe d'oignon
- Evolution: extension par voie hématogène au niveau du poumon, l'envahissement des parties molles péri osseuses est fréquent
- Traitement: la chimiothérapie première réduit le volume tumoral primitif.
La radiothérapie permet un contrôle local
La chirurgie intervient en dernier (résection-reconstruction, prothèse massive, amputation, désarticulation)
- La survie à 5 ans pour les formes non métastatiques est de 60%

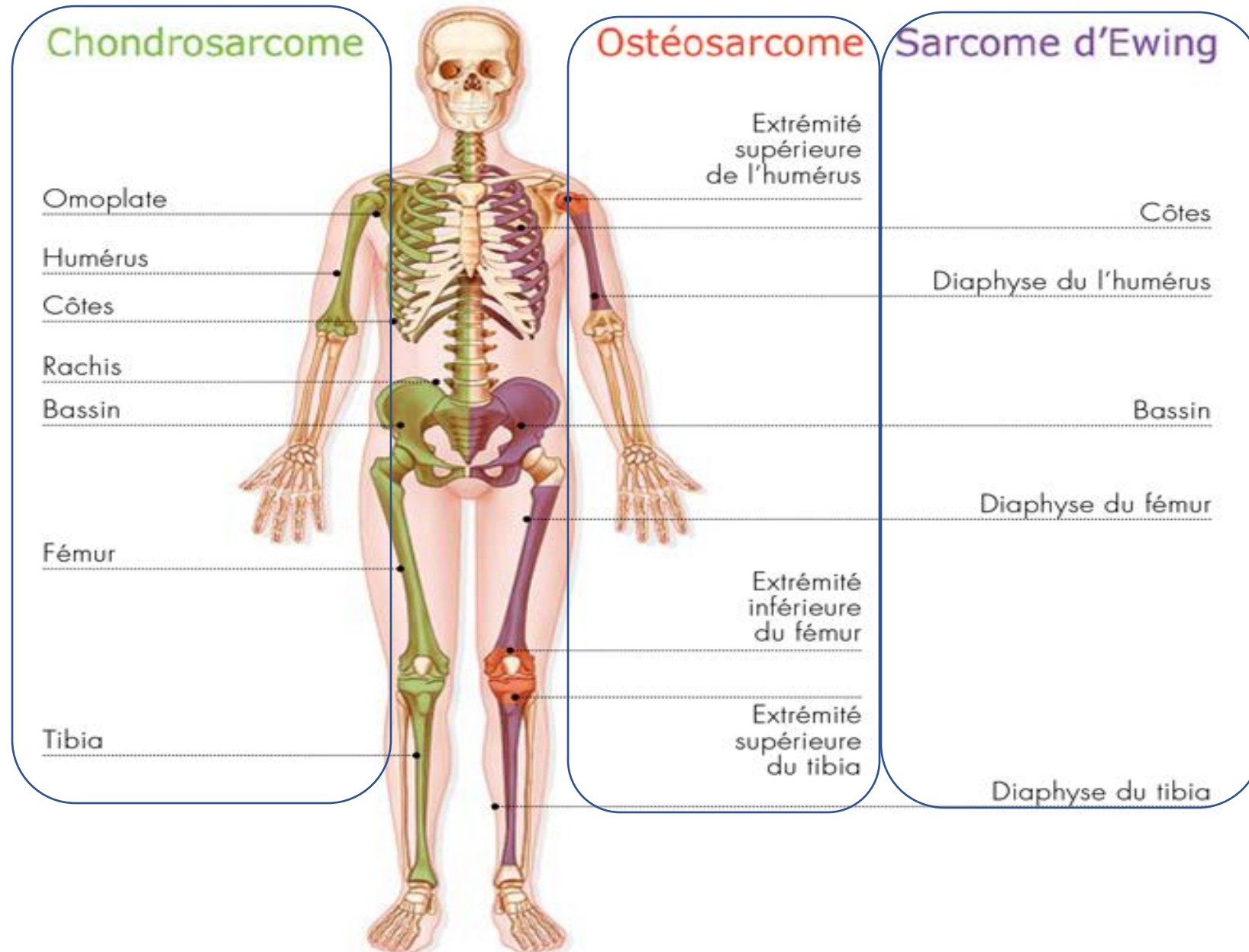


Myelome

- Hémopathie maligne à localisation osseuse avec prolifération de plasmocytes entraînant une ostéolyse. Affection rare localisée à la voûte crânienne, côtes et rachis dans 3/4 des cas.
- Clinique: douleurs osseuses nocturnes avec parfois irradiation radiculaire, rebelles aux médicaments classiques, parfois tuméfaction osseuse superficielle, altération de l'état général
- Biologie: Accélération de la vitesse de sédimentation et présence d'une immuno globuline qui confirme le diagnostic
- Rx: la lésion la plus typique est une géode à l'emporte pièce sur le rachis
Image d'hyper transparence osseuse évoquant une ostéoporose sévère
- Le traitement: chimiothérapie associée à la radiothérapie
La chirurgie traite les fractures pathologiques ou les compressions médullaires
La survie moyenne est de 18 mois



LES OS LES PLUS FRÉQUEMMENT TOUCHÉS PAR TYPE DE SARCOMES



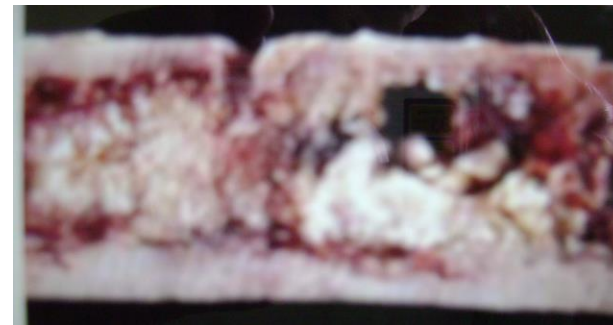
Lésions pseudo-tumorales

Leur diagnostic repose sur la confrontation de l'ensemble des données cliniques, radiologiques, biologiques et morphologiques

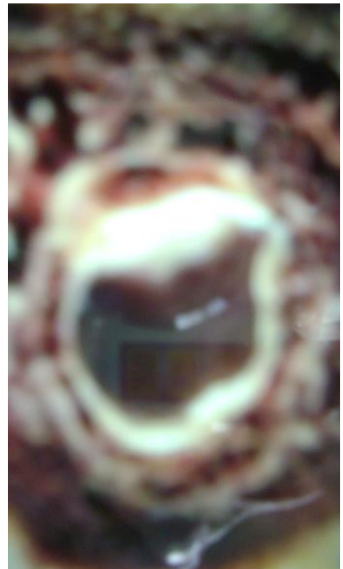
- Ostéites / Ostéomyélites (bactériennes – parasites: kyste hydatique++)
- Infarctus osseux: peut être en contact avec un sarcome
- Cals osseux
- Kystes
- Dysplasie fibreuse: Lésion intra-osseuse bénigne du tissu osseux, pouvant intéresser os longs et os plats, refoulant et amincissant les corticales. Forme mono ou polyostotique, congénitale, rare dépistée durant l'enfance. Localisation variée, os longs et os plat (90 % fémur)
Clinique: déformation, tuméfaction, fracture pathologique. Taches « café au lait » Puberté précoce. Traitement des fractures pathologiques Dégénérescence exceptionnelle
- Granulome éosinophile et Histiocytose X: Le granulome éosinophile est la forme habituelle de l'histiocytose X. Maladie de l'enfant aussi fréquente que le kyste solitaire
Clinique : douleur, cyphose
Rx: ostéolyse avec effondrement d'un corps vertébral
L'évolution spontanée est favorable
La chirurgie s'adresse aux complications d'effondrement



Kyste osseux



Infarctus osseux



Kyste hydatique

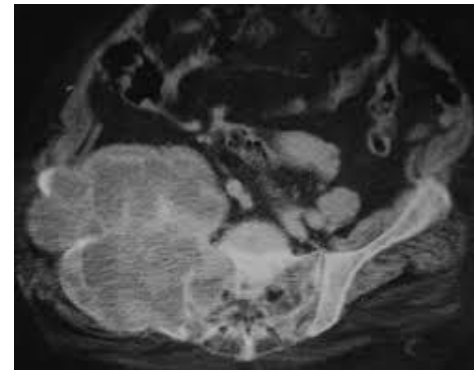
KYSTES OSSEUX ESSENTIELS:

- Dystrophie de croissance la plus fréquente chez l'enfant
- Pathogénie discutée : traumatique ou enzymatique à partir du cartilage de conjugaison
- Traitement : injection locale de corticoïdes/ alcool



KYSTE ANEVVRISMAL:

- Dystrophie osseuse bénigne solitaire de l'adolescent
- Localisation: 60 % les os longs et 25 % le rachis
- Tendance extensive et destructrice
- Clinique: douleur permanente, scoliose
- Traitement: excision chirurgicale



Examens complémentaires

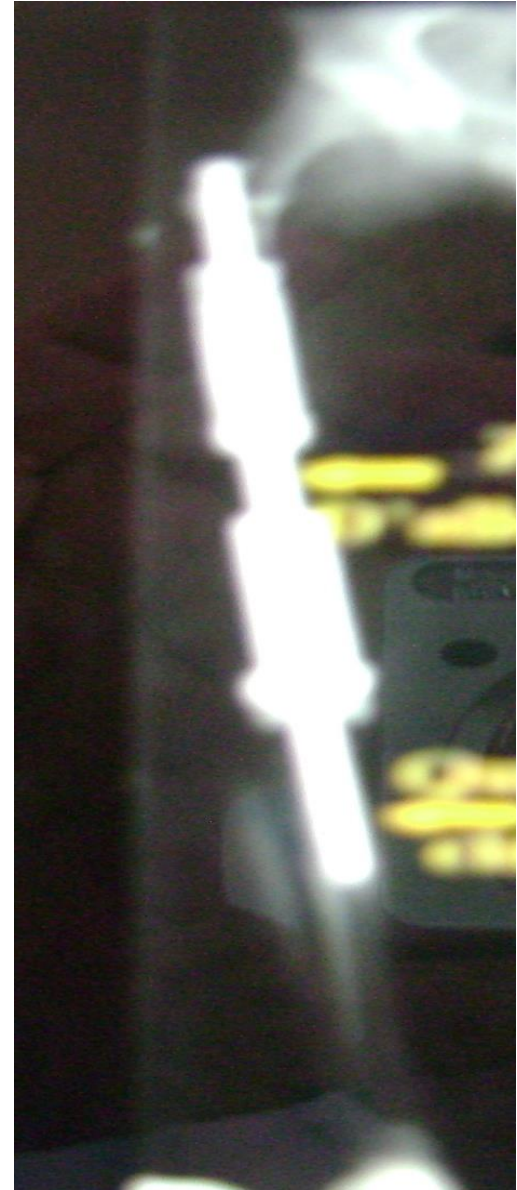
- Scanner
- IRM
- Scintigraphie
- Artériographie
- Bilan biologique (hémopathies)
- **BIOPSIE**

Règles de la biopsie

- Doit être pratiquée par un chirurgien expérimenté
- En charge du traitement ultérieur
- La cicatrice sera totalement réséquée lors du traitement définitif
- Le geste doit être précis sans aucun décollement des tissus
- Faite à la jonction zone tumorale/ zone saine

Traitement

- Abstention/ Surveillance: kystes osseux
- Résection: ostéome ostéoïde
- Curetage + Comblement +/- Synthèse: TCG
- Résection large + Prothèse massive: ostéosarcomes, Ewing
- Amputation/ Désarticulation: chondrosarcomes, ostéosarcomes
- Chimiothérapie
- Radiothérapie



Conclusion

- Toute démarche diagnostique vise à proposer un traitement adapté dans les meilleurs délais
- Le droit à l'erreur est NUL car le pronostic fonctionnel et vital de l'enfant peuvent être mis en jeu
- La majorité des tumeurs primitives sont bénignes