



Faculté des Sciences Médicales

Département de Médecine



Mémoire de fin d'étude pour l'obtention du
Diplôme de Docteur en Médecine

Thème :

Les Tumeurs Osseuses

Présenté par :

Brahami Amina

Errahmani Abdelhafid

*Présenté au jury
du jury le 19/07/2012*

Encadré par :

Pr Kissi

Dr Korti

[Signature]
Professeur
Orthopédie

2011-2012

PLAN

A/PARTIE THEORIQUE

TUMEURS OSSEUSES PRIMITIVES

1. Introduction

2. Diagnostic

3. La biopsie

4. Classification histologique

5. Tumeurs bénignes

5.1. Tumeurs produisant du tissu osseux

5.2. Tumeurs fabriquant du cartilage

5.3. Tumeurs fabriquant du tissu conjonctif

5.4. Tumeurs produisant des cellules histiocytaires

5.5. Tumeurs produisant des cellules géantes

5.6. Les dystrophies osseuses et dystrophies pseudo-tumorales

5.7. L'ostéite chronique

5.8. Il existe d'autres lésions histologiques à l'origine de tumeurs bénignes mais elles sont beaucoup plus rares

6. Tumeurs malignes primitives

6.1. Tumeurs fabriquant du tissu osseux

6.2. Tumeurs fabriquant du tissu cartilagineux

6.3. Tumeurs fabriquant du tissu conjonctif

6.4. Tumeurs fabriquant de la moelle osseuse

6.5. Tumeurs fabriquant des cellules géantes

6.6. Autres lésions malignes primitives

7. Tumeurs à malignité locale

TUMEURS OSSEUSES SECONDAIRES

Résumé

1. Définition – Généralités - Physiopathologie
2. Manifestations cliniques
 - 2.1. Les MO peuvent être asymptomatiques
 - 2.2. Les douleurs sont la manifestation la plus fréquente
 - 2.3. Les fractures pathologiques
 - 2.4. les compressions neurologiques
 - 2.5. L'hypercalcémie
3. Diagnostic positif
 - 3.1. Pas de recherche systématique
 - 3.2. En cas de signe d'appel
4. Diagnostic différentiel
5. Traitement
 - 5.1. Etiologique
 - 5.2. Antalgique +++
 - 5.3. Traitements spécifiques

B/ PRTIE PRATIQUE

REMERCIEMENT

En préambule à ce mémoire, nous souhaiterions adresser nos remerciements les plus sincères aux personnes qui nous ont apporté leur aide et qui ont contribué à l'élaboration de ce mémoire ainsi qu'au bon déroulement du stage au sein du service d'OTR du CHU Tlemcen.

Tout d'abord, nous tenons à remercier le directeur de stage Pr KISSI qui, en tant que directeur s'est toujours montré à l'écoute et disponible tout au long de la réalisation de ce mémoire.

Nous remercions également Dr KORTI, notre encadreur pour sa générosité, ses conseils, ses encouragements, sa confiance et la grande patience dont il a su faire preuve malgré ses charges professionnelles, nous lui exprimons notre profonde gratitude.

Un remerciement chaleureux aux assistants :Dr RIFFI, DrBENSAHLA, Dr.HASSAR, Dr.SAHI, Dr.KAZI, Dr.YELESS ainsi que tous les résidents d'OTR, sans oublier le reste du personnel médical et paramédical et psychologue surtout Mlle BOUCHAOUR Nawel .

Enfin, nous adressons nos remerciements à tous nos proches et amis, qui nous ont toujours soutenues et encouragées au cours de la réalisation de ce mémoire.

Merci à tous et à toutes.

TUMEURS OSSEUSES PRIMITIVES

1. Introduction

Les tumeurs osseuses primitives sont rares et peuvent être divisées en deux groupes. Les tumeurs osseuses malignes primitives représentent moins de 1 % des cancers. Elles se développent surtout chez l'enfant et l'adolescent ainsi que chez l'adulte jeune. Après 50 ans, il convient d'évoquer en premier lieu une métastase.

Les tumeurs osseuses bénignes sont plus fréquentes et peuvent s'observer à tout âge même si on les rencontre avec prédilection chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune.

Comme devant toute tumeur osseuse, il importe prioritairement, de connaître la nature histologique de façon à entreprendre un traitement adapté. Cette nature histologique ne peut être connue qu'après biopsie osseuse dans un certain nombre de cas.

2. Diagnostic

Les signes cliniques des tumeurs osseuses primitives n'ont aucune spécificité. La douleur est le signe d'appel le plus fréquent. Elle n'a aucun caractère particulier ou spécifique. Sa survenue peut être aussi bien diurne que nocturne et son allure aussi bien mécanique qu'inflammatoire.

L'existence d'une tuméfaction palpable est une autre circonstance révélatrice et ne s'observe, toutefois, que dans les régions où les éléments osseux sont superficiels.

La dernière circonstance révélatrice est représentée par la fracture sur os pathologique.

Il est important de dire que l'ensemble de ces trois circonstances révélatrices n'ont aucun caractère spécifique et ne saurait, en aucun cas, donner une orientation à valeur diagnostic.

Le diagnostic peut être précisé par quelques examens complémentaires :

Les radiographies :

- Il s'agit de radiographies conventionnelles et leur rapport est extrêmement précieux. Une ébauche de diagnostic peut être effectuée à partir d'un certain nombre de critères topographiques : lésion épiphysaire, métaphysaire ou diaphysaire ; lésion lytique, condensante ou mixte ; tumeur soufflant l'os cortical ; tumeur enchassée dans l'os ou au contraire extériorisée ; tumeur arrondie ou au contraire polycyclique ; existence de signes d'envahissement des parties molles, c'est à dire la présence de tissu osseux néoformé à l'extérieur de l'os.

- L'existence d'un envahissement des parties molles est le seul signe radiologique qui signe la malignité.

- La scintigraphie osseuse peut être utile. Elle est surtout intéressante dans la recherche de lésions multiples.

L'imagerie en coupes (TDM et IRM)

est souvent utile voire indispensable au diagnostic ainsi qu'au bilan initial pré-biopsique. Ces examens apportent de très nombreux arguments pour la nature de la tumeur ainsi que pour son extension locale. Toutefois, aucun de ces deux examens ne permet, à coup sûr, d'assurer un diagnostic.

3. La biopsie

Elle sera indispensable dans un grand nombre de cas pour permettre le diagnostic histologique. Cette biopsie est une biopsie chirurgicale qui répond à des règles précises et qui s'effectue toujours au bloc opératoire. De multiples prélèvements doivent être effectués pour analyse anatomo-pathologique et bactériologique. Seules quelques tumeurs peuvent échapper au diagnostic biopsique et histologique car leur allure radiologique est tout à fait caractéristique.

En aucun cas, il ne faut réaliser ou démarrer un traitement avant la preuve histologique de la nature tumorale.

4. Classification histologique

Les tumeurs osseuses contiennent et produisent, par définition, des composants qui entrent dans la constitution habituelle d'un os.

Dans ces conditions, les tumeurs osseuses primitives qu'elles soient malignes ou bénignes, peuvent produire du tissu osseux, du tissu cartilagineux, du tissu conjonctif, de la moelle osseuse, des vaisseaux, de la graisse, du muscle, du tissu nerveux. Ce sont ces éléments que nous venons d'énoncer qui vont servir de base à la classification et à l'étude des tumeurs osseuses primitives bénignes et malignes.

5. Tumeurs bénigne

5.1. Tumeurs produisant du tissu osseux

5.1.1. L'ostéome ostéoïde

L'ostéome ostéoïde est une tumeur osseuse bénigne relativement fréquente. Elle peut siéger n'importe où, en région épiphysaire, métaphysaire ou diaphysaire sur les os courts, plats ou longs. Elle s'accompagne très souvent d'une réaction d'hyperostose au voisinage de la zone tumorale. La douleur est classiquement au premier plan. Elle est souvent intense et elle est classiquement calmée par l'aspirine. Radiographiquement, au sein d'une zone osseuse hyperdense (zone d'hyperostose), on observe une toute petite plage ostéolytique qui représente l'image classique dite « en nidus ». Cette image permet d'affirmer le diagnostic avec une

grande certitude. La scintigraphie est très hyper-fixante sur cette lésion et représente un argument diagnostique de poids. L'examen TDM, en montrant l'image du nidus confirmera le diagnostic. Il n'est donc pas nécessaire de réaliser, ici, une biopsie à visée diagnostique lorsqu'on est face à ces arguments (90 % des cas). Le traitement consiste à pratiquer une résection pure et simple de la zone tumorale emportant le nidus.

Photo : radiographie d'une diaphyse du fémur de profil
Zone très dense avec hyperostose corticale au sein de laquelle on distingue une petite plage d'ostéolyse centrée par un point (image « en grelot »).

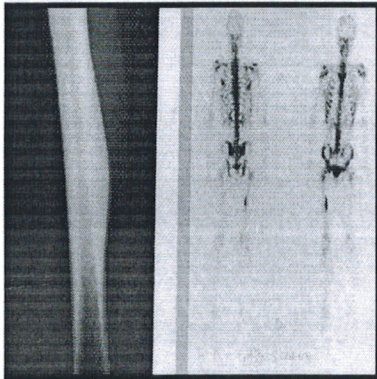
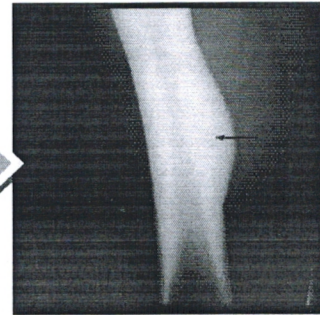


Photo : radiographie d'une diaphyse du fémur de profil et scintigraphie osseuse
Même malade que sur la radiographie précédente. Zone très dense avec hyperostose corticale au sein de laquelle on distingue une petite plage d'ostéolyse centrée par un point (image « en grelot »).
Hyperfixation très intense en scintigraphie :
Ostéome Ostéoïde.

5.1.1.1. L'ostéoblastome

Il s'agit d'un ostéome ostéoïde de gros volume. La nuance est histologique.

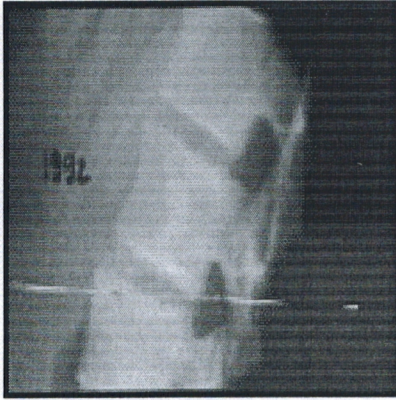


Photo : radiographie de profil centrée sur la vertèbre L2
Image mixte (Ostéolyse et Condensation).
Après Biopsie la lésion correspond à un Ostéoblastome.

Photo : TDM centrée sur la vertèbre L2
Même malade que précédemment. La lésion correspond à un Ostéoblastome.



5.1.2. L'ostéome

Cette tumeur correspond à une ossification des parties molles (muscle en général) faisant fréquemment suite à un traumatisme. Dans tous les cas, la tumeur reste à distance de l'os et n'a pas de rapport direct avec lui.

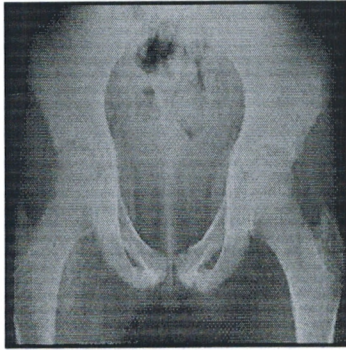


Photo : radiographie du bassin de face
Il existe une lésion tumorale située à la
partie inférieure du col fémoral droit.

Photo : radiographie fémur profil
Même malade que précédemment. La
lésion est indépendante



5.2. Tumeurs fabriquant du cartilage

5.2.1. Le chondrome

Le chondrome est une tumeur cartilagineuse bénigne. Il en existe plusieurs variétés. La plus classique est représentée par le chondrome périphérique. Cette lésion siège en général au niveau de la main intéressant les doigts cubitaux et préférentiellement les phalanges. Radiologiquement, l'image est ostéolytique et sa nature cartilagineuse peut être affirmée lorsque la radiographie révèle l'existence d'un semis de fines calcifications dans la zone ostéolytique. L'image est suffisamment caractéristique pour ne pas pousser à la biopsie à visée diagnostic. Dans cette localisation, le geste consiste à réaliser une biopsie exérèse. Cela signifie que dans un seul et même temps, on fait le diagnostic et on traite la lésion.

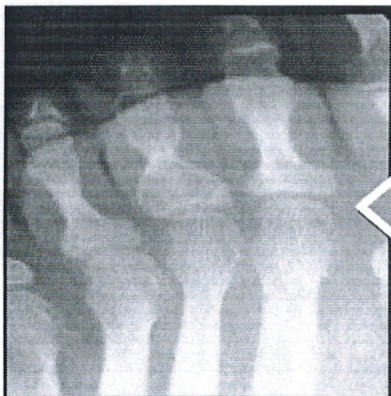


Photo : radiographie de face des orteils
La première phalange est le siège d'une
zone d'ostéolyse semée d'un semis de fines
calcifications permettant d'affirmer le
diagnostic de chondrome.

Il existe des chondromes situés à la racine des membres. Ils sont dits centraux ou des ceintures par opposition aux chondromes périphériques que nous venons de voir. Le diagnostic est ici plus difficile à faire et repose habituellement sur la biopsie chirurgicale.

L'existence de chondromes disséminés au niveau des membres et des ceintures doit faire évoquer l'enchondromatose d'Ollier.

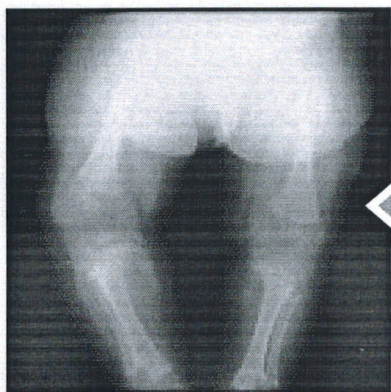


Photo : Radiographie des deux membres inférieurs
Aspect radiologique d'une enchondromatose multiple (chondromes à localisations multiples) ou Maladie d'Ollier.

5.2.2. L'exostose ostéogénique ou ostéochondrome

C'est une tumeur périphérique étendue à la surface de l'os et bien souvent bourgeonnante. La lésion se révèle habituellement par une tumeur puisqu'elle siège préférentiellement dans la région du genou. Elle est généralement unique. Son aspect bourgeonnant et extérieur à l'os permet le diagnostic sans qu'il soit nécessaire de recourir à une biopsie chirurgicale. Son traitement est radical (exérèse totale) dès qu'elle se met à faire souffrir. En matière d'exostose, la règle est la suivante : tout exostose douloureuse doit être enlevée (compte tenu des risques de dégénérescence rares mais réels).

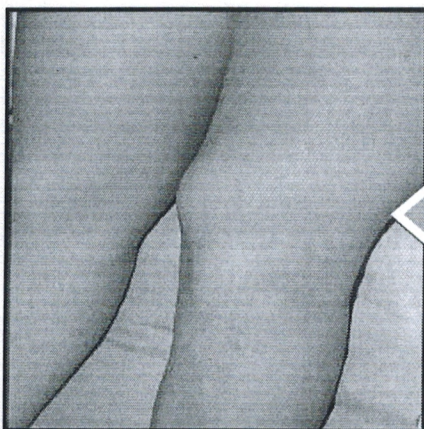
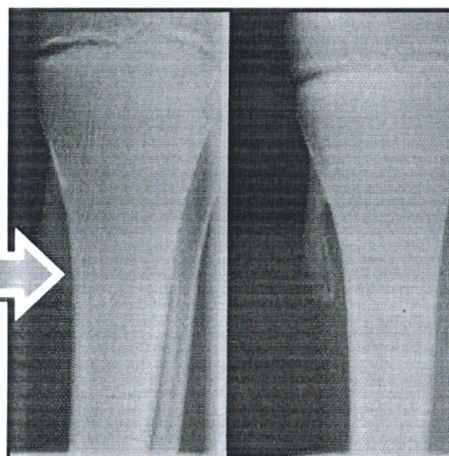


Photo : Photographie d'un genou avec une tumeur située sur la face médiale
Cette tumeur est en fait une exostose ostéogénique ou ostéochondrome

Photo : Radiographies d'un genou
Exostose ostéogénique située à la face médiale de l'extrémité supérieure du tibia.



Lorsque les exostoses sont multiples et disséminées au niveau des membres et des ceintures, il s'agit d'une maladie exostosante multiple. Cette maladie est génétique, familiale, dominante mais à pénétrance variable. Là aussi, les exostoses douloureuses doivent être enlevées. Une biopsie chirurgicale à visée diagnostic n'est pas utile.

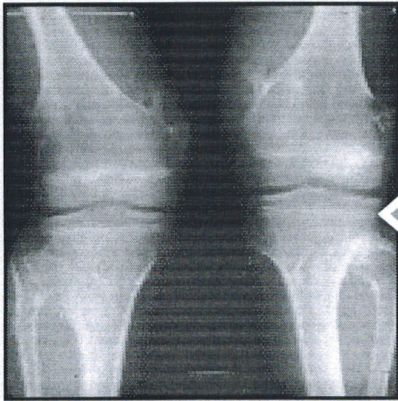


Photo : radiographie des deux genoux
Aspect typique d'une Maladie des
exostoses multiples.

5.2.3. Le chondroblastome

Il s'agit d'une tumeur ostéolytique généralement arrondie et bien limitée dont le siège est exclusivement épiphysaire. Une biopsie chirurgicale est nécessaire pour en faire le diagnostic.

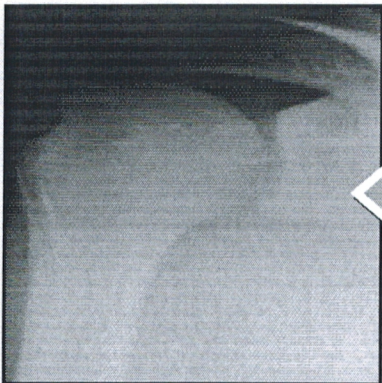


Photo : Radiographie de l'extrémité supérieure
de l'humérus
Existence d'une zone d'ostéolyse située au
niveau de l'épiphysse humérale supérieure.
Une telle localisation doit faire évoquer le
diagnostic de chondroblastome.

5.3. Tumeurs fabriquant du tissu conjonctif

5.3.1. Le fibrome non ossifiant

Il s'agit d'une tumeur fibreuse dénuée de composants minéraux. Elle se présente sous forme de zone ostéolytique à contours polycyclique siégeant en région métaphysaire ou diaphysaire.

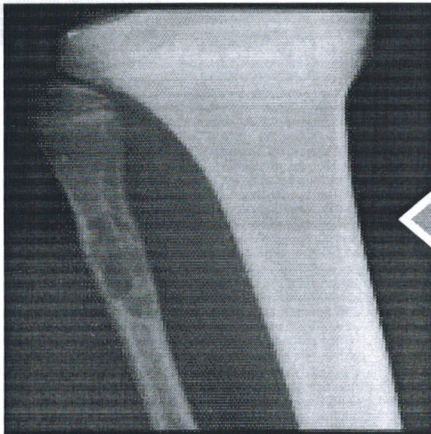
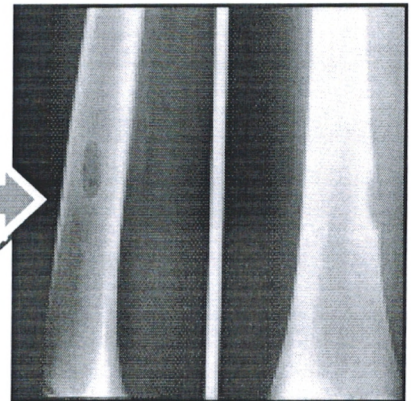


Photo : Radiographie du genou
Aspect assez typique, mais non formel de
fibrome non ossifiant au niveau de la partie
haute de la diaphyse de la fibula.

Là aussi, le diagnostic est assez facile à faire compte tenu de l'image radiologique. Une biopsie chirurgicale à visée diagnostic n'est pas toujours nécessaire. La lésion s'appelle fibrome non ossifiant lorsqu'elle a plus de 2,5 cm de diamètre et elle reçoit le nom de « cortical defect » ou lacune corticale bénigne lorsqu'elle a moins de 2,5 cm de diamètre

Photo : Radiographie de face et de profil de
l'extrémité distale du fémur
Aspect d'ostéolyse bien limité témoignant de la
présence d'une lacune corticale bénigne



Lorsque les fibromes non ossifiants sont disséminés, il s'agit habituellement d'une dysplasie fibreuse des os. Cette maladie touche habituellement tout le squelette.

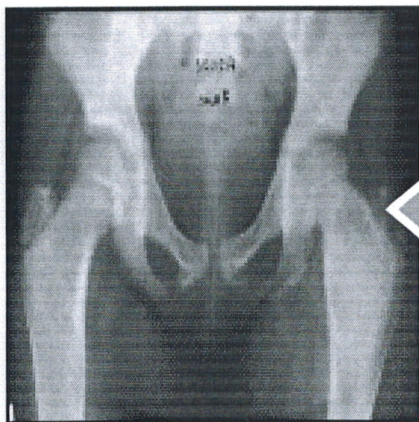


Photo : radiographie du bassin de face
Adolescent de 15 ans. Aspect remanié des
extrémités supérieures des deux fémurs et du
bassin en rapport avec une dysplasie fibreuse.

Photo : radiographie humérus profil
Même malade que précédemment. Humérus
de profil très remanié. Dysplasie fibreuse.



5.4. Tumeurs produisant des cellules histiocytaires

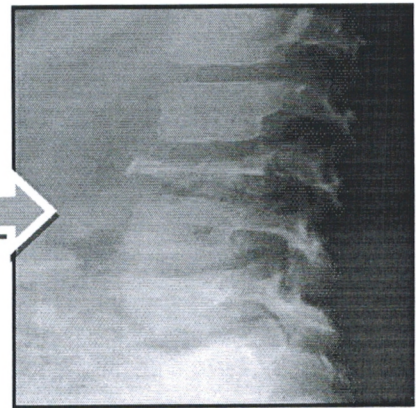
5.4.1. Le granulome éosinophile

Le granulome éosinophile est une tumeur d'origine histiocytaire et dont le siège peut être ubiquitaire au niveau osseux. La tumeur se manifeste le plus souvent sous forme ostéolytique et peut s'observer au niveau des os plats, courts ou longs. La clinique n'a aucune spécificité et généralement les examens complémentaires ne sont d'aucune aide pour le diagnostic histologique qui repose ici sur la biopsie chirurgicale. La lésion s'observe le plus souvent chez l'enfant et guérit après résection complète. Il n'est pas rare d'observer des localisations multiples qui peuvent être décelées par l'examen scintigraphique.



Photo : Radiographie des deux os de l'avant
bras (diaphyse)
Ostéolyse intense et anarchique de la
diaphyse radiale. Aspect non spécifique d'un
granulome éosinophile (diagnostic réalisé
après biopsie).

Photo : radiographie de profil centrée sur la vertèbre L3
Vertebra plana correspondant à une localisation rachidienne d'un granulome éosinophile



5.4.2. L'histiocytose X

Est une maladie où les tumeurs histiocytaires diffusent au niveau de la peau, des poumons, des os et des tissus nerveux.

5.5. Tumeurs produisant des cellules géantes

Ce type de tumeur produit des cellules géantes qui s'apparentent à des ostéoclastes. Ces tumeurs sont généralement agressives. Leur allure radiologique est ostéolytique et leur siège est exclusivement épiphysaire. Le diagnostic repose sur la biopsie chirurgicale. Le traitement consiste à proposer une résection tumorale complète mais ne met pas à l'abri des risques de récurrence.



Photo : radiographie des deux poignets
Aspect d'ostéolyse en région épiphysaire distale de l'ulna. Il s'agit ici tumeur à cellules géantes.

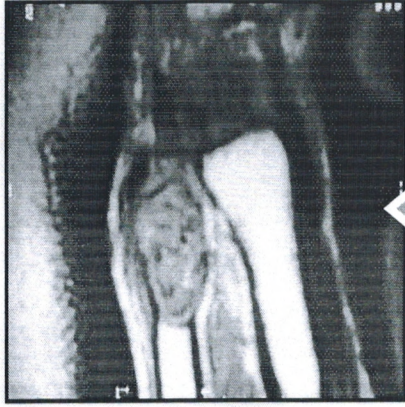


Photo : Aspect IRM
Même malade que précédemment. Tumeur à
cellules géantes.

5.6. Les dystrophies osseuses et dystrophies pseudo-tumorales

Il s'agit ici de lésions dystrophiques, pseudo-tumorales que l'on observe fréquemment chez l'enfant et chez l'adolescent.

5.6.1. Le kyste osseux solitaire

Il s'agit d'une lésion soufflante kystique (contenant un liquide clair ou séro-sanglant). Cette lésion a probablement comme origine une dystrophie de croissance née du cartilage conjugal des os longs. On rencontre souvent cette formation kystique au niveau de l'extrémité supérieure du fémur ou plus fréquemment de l'extrémité supérieure de l'humérus. Cette lésion est souvent reconnue à l'occasion d'une fracture. Sa tendance première n'est pas à la guérison mais plutôt à l'évolution et il est souvent nécessaire d'entreprendre un traitement curatif par curetage et comblement par des greffons spongieux ou cortico-spongieux. Lorsque le kyste est fracturé, le traitement orthopédique amène habituellement à la consolidation dans des délais normaux. Même après traitement chirurgical, la récurrence est possible. En cas de doute, l'examen TDM confirme la nature liquidienne de la lésion. Il n'est pas besoin de proposer une biopsie chirurgicale pour affirmer le diagnostic.

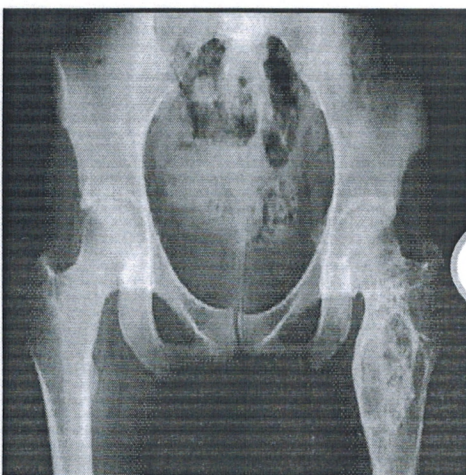
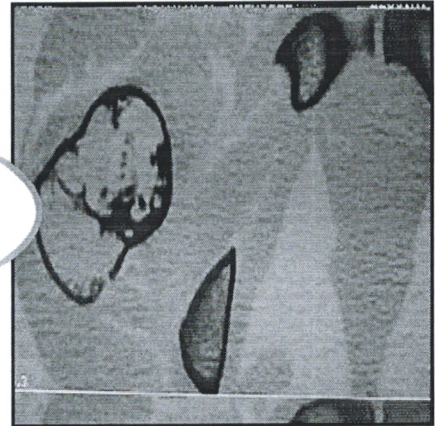


Photo : Radiographie du bassin de face
Il existe une lésion tumorale située au niveau
de l'extrémité supérieure du fémur. Son allure
ostéolytique, en région métaphysaire fait
penser au diagnostic de kyste.

Photo : TDM
Même malade que précédemment. L'examen
TDM révèle une densité liquidienne et
confirme le diagnostic de kyste osseux
solitaire.



5.6.2. Le kyste anévrismal

Il s'agit d'une dystrophie, là aussi, kystique ou pseudo-kystique dont l'évolution initialement lytique se fait vers une organisation fibreuse plus ou moins calcifiée. La biopsie est nécessaire pour pouvoir affirmer le diagnostic.

5.7. L'ostéite chronique

Il est indispensable de se rappeler que les ostéites chroniques miment à s'y méprendre les tumeurs osseuses primitives bénignes et/ou malignes. Devant une lésion qui ne fait pas sa preuve diagnostique d'emblée, il est fondamental de rechercher non seulement une lésion tumorale mais aussi une lésion de nature infectieuse. C'est la raison pour laquelle, l'examen bactériologique doit faire partie de l'examen systématique effectué au même titre que l'examen anatomo-pathologique lors d'une biopsie chirurgicale.

5.8. Il existe d'autres lésions histologiques à l'origine de tumeurs bénignes mais elles sont beaucoup plus rares

- à partir des vaisseaux : hémangiome, lymphangiome, tumeur glomique
- à partir de la graisse : lipome
- à partir du tissu nerveux : schwannome, neurofibrome

6. Tumeurs malignes primitives

Leur étude peut être calquée sur celle qui nous a conduit à passer en revue un certain nombre de tumeurs bénignes. Nous renvoyons le lecteur au chapitre tumeurs osseuses malignes primitives pour les informations d'ordre diagnostique et thérapeutique.

6.1. Tumeurs fabriquant du tissu osseux

Il s'agit de l'ostéosarcome. Cet ostéosarcome peut prendre de très nombreuses allures histologiques : ostéosarcome ostéoblastique, chondroblastique, fibroblastique à petites cellules ou à cellules géantes. Il existe également des ostéosarcomes très différenciés et des ostéosarcomes télangiectasiques. Le diagnostic repose sur la biopsie chirurgicale

6.2. Tumeurs fabriquant du tissu cartilagineux

Il s'agit ici du chondrosarcome. Celui-ci peut être médullaire ou périphérique. Il existe d'autres formes comme les chondrosarcomes mésoenchymateux ou les chondrosarcomes à cellules claires ou encore ceux qui sont dits « dédifférenciés ». Le chondrosarcome peut être réellement primitif ou secondaire développé à partir d'une lésion cartilagineuse initiale. C'est notamment le cas à partir des chondromes des ceintures ou des exostoses ostéogéniques. C'est la raison pour laquelle, toute exostose ostéogénique doit être enlevée si elle devient douloureuse. Le diagnostic repose toujours sur la biopsie.

Le traitement du chondrosarcome fait appel presque exclusivement à la chirurgie, ces lésions étant radio et chimiorésistantes.

6.3. Tumeurs fabriquant du tissu conjonctif

Il s'agit là du fibrosarcome. C'est une tumeur maligne dont le diagnostic doit être affirmé après biopsie chirurgicale. Les fibrosarcomes sont généralement peu sensibles à la radiothérapie et/ou à la chimiothérapie. Leur traitement repose très souvent sur la chirurgie.

Une autre variété doit être mentionnée : l'histiocytofibrome malin ou histiocytosarcome.

6.4. Tumeurs fabriquant de la moelle osseuse

Il faut ranger dans cette catégorie le sarcome d'Ewing, le lymphome de Parker, le myélome, les plasmocytomes et les lymphosarcomes. Le diagnostic est histologique après biopsie.

6.5. Tumeurs fabriquant des cellules géantes

Il existe d'authentiques sarcomes à cellules géantes, véritables lésions malignes et miroir de la tumeur bénigne à cellules géante

6.6. Autres lésions malignes primitives

Ces lésions peuvent être constituées à partir des vaisseaux, de la graisse, du muscle. Les formes les plus classiques (mais rares) sont les suivantes :

- à partir des vaisseaux : l'angiosarcome
- à partir de la graisse : le liposarcome
- à partir des muscles : le léiomyosarcome ou le rhabdomyosarcome
- à partir de la notochorde : le chordome
- à partir de plusieurs tissus : le mésoenchynome malin

7. Tumeurs à malignité locale

Un certain nombre de tumeurs ont incontestablement une malignité locale et sont la source de récurrence après traitement. Ces formes sont les suivantes :

- avec du tissu osseux : l'ostéoblastome agressif

- avec du tissu conjonctif : le fibrome desmoïde

- avec les vaisseaux : l'hémangio-endothéliome et l'hémangio-péricytome

- à partir de cellules géantes : c'est la tumeur à cellules géantes à malignité locale

- à partir d'éléments pluri-tissulaires : le mésenchymome fibrocartilagineux.

Dans tous les cas, une règle formelle doit être respectée : pas de traitement sans diagnostic histologique précis réalisé après biopsie chirurgicale.

TUMEURS OSSEUSES SECONDAIRES

Résumé :

Evolution fréquente de certains cancers :

- pronostic très péjoratif
- traitements palliatifs, pas de guérison possible
- prise en charge pour assurer la meilleure qualité de vie possible, et prolonger la survie
- multiples situations diagnostiques
- intérêt d'avoir un primitif (connu ou à rechercher) accessible à un traitement efficace

1. Définition – Généralités - Physiopathologie

-Les tumeurs osseuses secondaires, ou métastases osseuses, correspondent à la localisation et au développement, dans le tissu osseux, de lésions tumorales à partir de cellules ayant migré par voie hématogène ou lymphatique, à partir d'une tumeur primitive. Ce sont les plus fréquentes des tumeurs osseuses (60 %).

-Sur le plan physiopathologique il est nécessaire que les cellules de la tumeur primitive aient les propriétés requises pour passer dans la circulation, y survivre, puis trouver des facteurs d'ancrage au niveau osseux et enfin pouvoir s'y développer. Ceci explique que, bien que la quasi-totalité des cancers puissent donner les localisations osseuses secondaires, certains soient plus souvent ostéophiles : tumeurs du sein, de la prostate, de la thyroïde, du poumon, du rein.

- Les lésions osseuses secondaires peuvent être :

- le plus souvent diffuses (prédominant au niveau du squelette axial : rachis surtout lombaire, bassin, extrémités supérieures des fémurs, ceinture scapulaire, crâne), ou parfois isolées
- associées à d'autres métastases viscérales
- lytiques ou condensantes, selon que prédominent les processus d'ostéoclasie ou de reconstruction ostéoblastique (les cellules tumorales elles-même n'ont pas d'action délétère sur l'os, mais génèrent une réaction inflammatoire qui explique les premiers phénomènes douloureux (en l'absence de tout phénomène fracturaire) et les réactions osseuses : selon les cytokines et les facteurs de croissance sécrétés, on aura stimulation et/ou inhibition des ostéoclastes et/ou des ostéoblastes, d'où des lésions plus ou moins lytiques et/ou condensantes).

- symptomatiques ou non.

La dissémination étant le plus souvent hématogène, les lésions osseuses proprement dites sont en général accompagnées et précédées de métastases médullaires, qui peuvent être diagnostiquées par un myélogramme, ou donner une insuffisance médullaire.

Schématiquement pour les cancers ostéophiles : 20 % des patients présentent une diffusion métastatique d'emblée au diagnostic ; 40 % présenteront une évolution métastatique osseuse au cours de leur évolution ; ceci signifie que 60 % des patients ont une dissémination osseuse initiale, symptomatique ou non. D'où deux situations cliniques possibles.

- Les métastases osseuses peuvent :

- révéler la maladie : il faut alors rechercher un primitif :

* recherche orientée par les possibilités thérapeutiques éventuelles : cancers hormono-dépendants +++ (prostate, sein) ou accessibles à la chimiothérapie (sein, cancers bronchiques ou digestifs). Les cancers différenciés de la thyroïde doivent aussi être recherchés en raison de la possibilité de traitement par iode 131.

* Parfois le primitif n'est pas trouvé : situation de « CUP syndrome »

- compliquer une pathologie tumorale connue

* soit au diagnostic : découverte du bilan d'extension

* soit au cours de l'évolution, ce qui marque un tournant évolutif péjoratif de la maladie

En effet d'une façon générale, les métastases osseuses ont une valeur pronostique très péjorative, car elles signifient en règle le caractère incurable de la maladie, et une médiane de survie de quelques mois ou au mieux quelques années. Toutefois les traitements actuels permettent de bonnes survies dans de bonnes conditions.

- Les métastases osseuses (MO) peuvent être :

* localisées, unique ou en faible nombre : éventuellement accessibles à un traitement radical (chirurgical ou radiothérapique)

* disséminées, diffuses : toujours incurables mais pouvant répondre à un traitement systémique (hormono- ou chimiothérapie)

2. Manifestations cliniques :

2.1. Les MO peuvent être asymptomatiques

Il faut donc les rechercher systématiquement dans certaines situations : avant décision thérapeutique lourde (car leur présence contre-indique ce traitement), ou lorsqu'un marqueur circulant est très élevé (PSA dans le cancer de la prostate, CA 15-3 dans le cancer du sein). Mais cette situation est rare, et la recherche de localisations osseuses est dans la plupart des cas, en l'absence de symptômes, non justifiée.

2.2. Les douleurs sont la manifestation la plus fréquente

- de mécanisme intriqué : inflammatoires, puis liées à des microfractures et éventuellement des atteintes nerveuses
- sporadiques au début
- puis devenant continues, intenses, insomniantes, invalidantes et dégradant rapidement la qualité de vie
- justifiant un traitement antalgique majeur

2.3. Les fractures pathologiques

Représentent une complication (parfois révélatrice) et posent des problèmes orthopédiques qui doivent être pris en charge de façon active (chirurgie, radiothérapie). Elles touchent le rachis, le bassin, les fémurs, les humérus...

2.4. les compressions neurologiques

Se traduisent par des douleurs (très différentes des douleurs osseuses) et des déficits ; ce sont des urgences, en particulier les compressions médullaires ou de la queue de cheval qui doivent être levées dans les 48 heures. Le traitement associe des corticoïdes, parfois une radiothérapie ou un geste chirurgical en urgence.

2.5. L'hypercalcémie

Est une urgence (réhydratation massive, corticothérapie, bi-phosphonates IV) qui peut aussi être révélatrice, ou survenir en cours d'évolution. Elle impose un traitement anti-néoplasique.

3. Diagnostic positif :

3.1. Pas de recherche systématique Sauf cas particulier..

3.2. En cas de signe d'appel

- * Scintigraphie osseuse aux bi-phosphonates technétiés
 - très sensible, permettant un diagnostic très précoce (avant la traduction radiologique)
 - mais non spécifique : ce n'est pas un problème en cas de lésions diffuses (le diagnostic ne fait pas de doute dans le contexte) mais c'en est un en cas de foyer isolé, car on peut alors discuter des pathologies bénignes intercurrentes.
 - permettant un bilan du squelette entier, rapidement et sans aucune contre-indication
 - malheureusement souvent prise en défaut dans les métastases purement lytiques, puisque le processus visualisé est l'activité ostéoblastique exagérée liée à l'hyperremodelage osseux

* L'IRM permet une excellente visualisation des lésions osseuses (images sombres en T1, du fait de la présence d'eau dans les cellules tumorales) et même médullaires

- elle est donc également très précoce
- elle est beaucoup plus spécifique (mais pas à 100 %)
- elle permet en revanche difficilement un bilan « corps entier »
- elle est extrêmement performante pour les atteintes vertébrales et le risque de compression médullaire +++

* Les radiographies et la tomodensitométrie peuvent être très utiles dans certaines localisations et pour évaluer le risque fracturaire. La traduction radiologique des MO traduit un remaniement morphologique de l'os, elle est donc plus tardive. Ces examens sont en général réservés aux zones symptomatiques.

Les indications respectives de ces examens dépendent de la tumeur primitive, de la situation clinique, et des possibilités thérapeutiques.

A noter que la biopsie osseuse n'est pas nécessaire, sauf lorsque les MO sont révélatrices et que le primitif n'est pas trouvé : la biopsie affirme alors le diagnostic (indispensable) et permet une orientation pour la recherche de la tumeur primitive.

Enfin, il est possible de diagnostiquer précocement une évolution osseuse secondaire :

* lorsqu'il existe une élévation de marqueurs circulants lors de la surveillance ; en pratique à réserver aux cas où un traitement à une phase purement « biologique » de la maladie a prouvé son utilité... C'est ainsi qu'on ne traite pas une élévation du CA 15-3 dans le cancer du sein, et le dosage du marqueur n'est pas recommandé pour la surveillance (on ne traitera de toute façon qu'au moment de symptômes).

* si l'on recherche les lésions médullaires, plus précoces que l'atteinte osseuse : par un myélogramme, réalisé dans certains cas ; c'est aussi ce qui explique que la scintigraphie au FDG en TEP, soit plus sensible que la scintigraphie osseuse puisqu'elle montre non pas la réaction de l'os mais la consommation de glucose par les cellules tumorales.

4. Diagnostic différentiel

Il se pose malheureusement rarement, sauf en cas de lésion unique (ou en nombre limité) : il faut alors discuter une fracture de contrainte, une poussée inflammatoire d'arthrose, une enthésopathie, une fracture par ostéoporose, une maladie de Paget localisée... et toute lésion bénigne : un patient avec des antécédents de cancer ne doit pas être systématiquement considéré comme métastatique, une pathologie bénigne intercurrente est toujours possible.

Lorsqu'on n'a pas les arguments de dissémination et d'évolutivité, il faut donc s'acharner à préciser le diagnostic de malignité, avant de condamner le patient à un pronostic catastrophique.

5. Traitement

5.1. Etiologique

Chaque fois que possible, c'est à dire anti-tumoral (palliatif en règle générale) :

- chimiothérapie (cancer du sein ++, cancers digestifs, urologiques, ...)
- hormonothérapie (sein, prostate, thyroïde)
- iode 131 dans les cancers différenciés de la thyroïde.

5.2. Antalgique +++

- anti-inflammatoires
- antalgiques y compris morphiniques
- neuroleptiques en cas de participation neurologique
- irradiation externe de lésions très lytiques
- radiothérapie interne par strontium 89 (Métastron®) ou bi-phosphonates marqués au samarium 153 (Quadramet®) lorsque les lésions sont très fixantes en scintigraphie osseuse et que la fonction rénale est normale.

5.3. Traitements spécifiques

- d'une hypercalcémie (hydratation, corticothérapie, bi-phosphonates IV)
- d'une compression médullaire ou neurologique (corticothérapie, chirurgie, radiothérapie)
- d'une fracture pathologique ou d'une menace fracturaire (chirurgie, radiothérapie)

La qualité de vie impose une prise en charge très active des métastases osseuses :

- gestes orthopédiques lourds (prothèses, enclouages, et tout geste de consolidation),
- irradiation avec des schémas contractés qui sont efficaces, peu toxiques et qui grèvent au minimum la qualité de vie chez des patients dont l'espérance de vie est limitée :
- 30 Gy en 10 fractions
- 20 Gy en 5 fractions
- parfois dose unique de 6 à 8 Gy

Les bi-phosphonates de 3ème génération ont une action reconnue sur les douleurs, en plus de leur rôle contre l'hypercalcémie, et pourraient même avoir une action antitumorale...

ETUDE PRATIQUE

ETUDE STATISTIQUE RETROSPECTIVE DE LA TUMEUR OSSEUSE AU SEIN DU SERVICE DE TRAUMATOLOGIE DU CHU TLEMCEN

1/Introduction :

-La pathologie tumorale de l'os reste une pathologie heureusement peu fréquente parmi les affections de l'appareil locomoteur. Il faut distinguer d'emblée les tumeurs primitives de l'os des métastases osseuses. L'os est en effet, un site fréquent d'envahissement secondaire d'autres cancers dits ostéophiles.

-Les métastases osseuses les plus fréquentes sont causées en ordre décroissant, par le cancer du sein, de la prostate, des poumons, des reins et de la thyroïde.

-Parmi les tumeurs bénignes de l'os, on retrouve des formes pseudo tumorales, résultant d'un trouble du développement et non d'une prolifération (hématomes). L'exostose ou la lacune métaphysaire sont deux exemples. D'autres tumeurs osseuses ont une origine qui reste encore incertaine comme le kyste osseux simple et le kyste anévrysmal.

-A l'opposé, les tumeurs malignes sont caractérisées par leur prolifération anarchique et leur capacité à essaimer à distance.

-Les tumeurs peuvent être classées en fonction de leur croissance qui indique leur comportement biologique.

-Les tumeurs bénignes ont la plupart du temps une croissance lente et ont des rapports bien définis avec les tissus voisins. Suivant leur mode de croissance, on distinguera:

- La tumeur bénigne, quiescente qui peut évoluer ou en tout cas, ne plus évoluer en fin de croissance telle qu'un fibrome non ossifiant ;un kyste osseux essentiel, un enchondrome ou une exostose. Ces tumeurs quiescentes sont souvent de découverte fortuite et ne demandent pas de traitement.

- La tumeur bénigne, active qui peut continuer de grandir lentement et ainsi fragiliser l'os. Par exemple, un kyste anévrysmal, un fibrome chondromyxœide. Elle peut être symptomatique. Un traitement chirurgical est souvent requis soit à cause des symptômes soit à cause de la fragilisation de l'os.

- La tumeur bénigne, agressive a une croissance rapide et peut infiltrer localement les tissus. Elle est ou deviendra symptomatique. Elle tend à récidiver si son ablation est incomplète. La tumeur à cellules géantes, un kyste anévrysmal, un fibrome chondromyxœide, un chondroblastome ou un fibrome desmoïde peuvent entrer dans cette catégorie.

On remarquera que certaines tumeurs bénignes peuvent adopter une croissance variable allant de la quiescence à l'agressivité.

- Les tumeurs malignes sont elles capables d'essaimer à distance et, localement, d'infiltrer les tissus adjacents. Le diagnostic différentiel avec une tumeur bénigne agressive peut être difficile.

Elles sont sous-divisées en tumeur de faible ou haute malignité en fonction de leur potentiel de métastases. Les métastases se font dans la grande majorité des cas par voie hémotogène et en premier lieu dans les poumons et en second lieu les os. Les ganglions métastatiques sont rares et terminaux dans les sarcomes osseux.

2/Objectifs et intérêts de la question :

L'objectif de notre étude rétrospective est d'évaluer :
la fréquence,
l'incidence,
les complications
les facteurs de risque de la tumeur osseuse durant les années 2006-2011.
surtout la survie après trt des tm malignes

3/Matériels et méthodes :

Notre étude rétrospective descriptive non comparative comporte sur 135 cas de la période allant de avril 2006 jusqu'au juin 2011.

a-Matériels utilisé :

- *Registres médicaux de l'année 2006 jusqu'à l'année 2011.
- *Dossiers médicaux des archives.
- Les médecins traitant

b-Méthodes :

Les données principales recueillies pour chaque patient étaient les suivantes :

- *Données sociodémographique : âge, sexe.
- *Données médicales : antécédents non particulier.
Antécédents particulier de tumeur

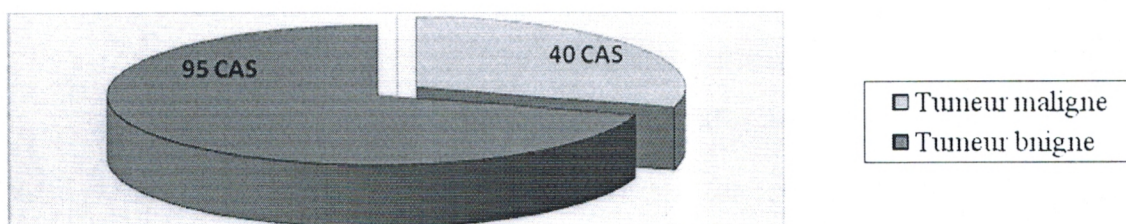
4/Résultats :

Motif de consultation :

| | |
|-------------|---------|
| Douleur : | 114 cas |
| Tuméfaction | 11 cas |
| Fracture | 06 cas |
| Fortuite | 04 cas |

Répartition selon la malignité

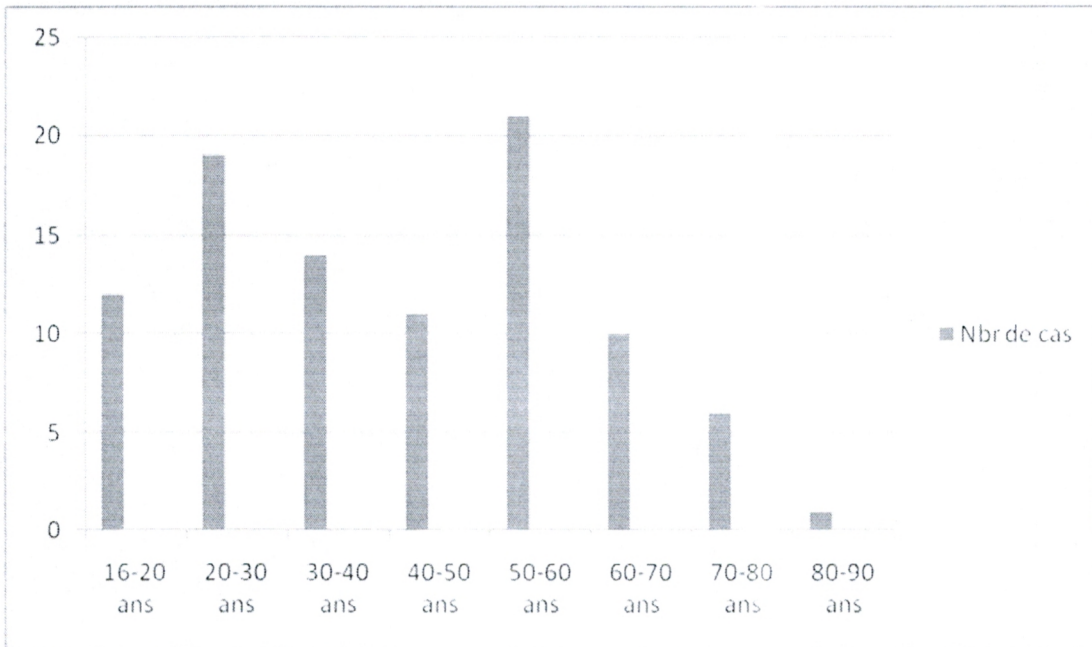
| | Tumeur maligne | Tumeur bénigne |
|------------|---------------------|---------------------|
| Nbr de cas | 40 cas (30%) | 95 cas (70%) |



Tm bénigne 95 cas (70 %)

1/ Répartition selon l'âge :

| Age | 16-20ans | 20-30ans | 30-40ans | 40-50ans | 50-60ans | 60-70ans | 70-80ans | 80-90ans |
|------------------|----------|----------|----------|----------|----------|----------|----------|----------|
| Nbr patients(TB) | 12 | 19 | 14 | 11 | 21 | 10 | 6 | 1 |

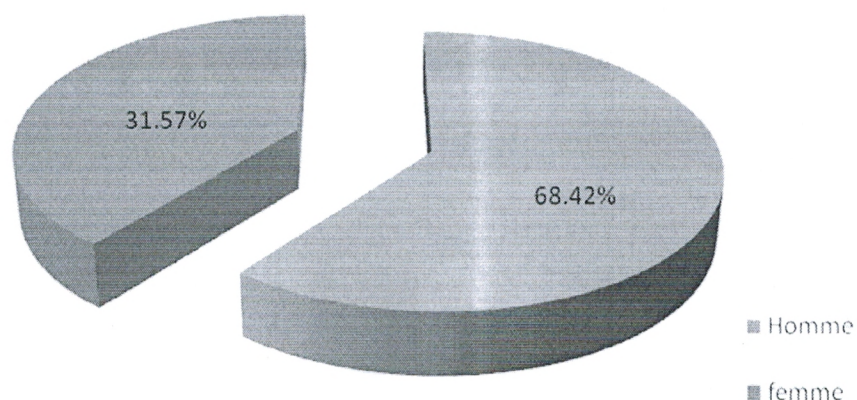


On note que la tumeur osseuse bénigne atteint les patients dont la tranche d'âge est entre 50-60 ans (21 cas), et entre 20-30 ans (19 cas).

2/Répartition selon le sexe :

| Sexe | HOMME | FEMME |
|------------|-------|-------|
| Nbr de cas | 65 | 30 |

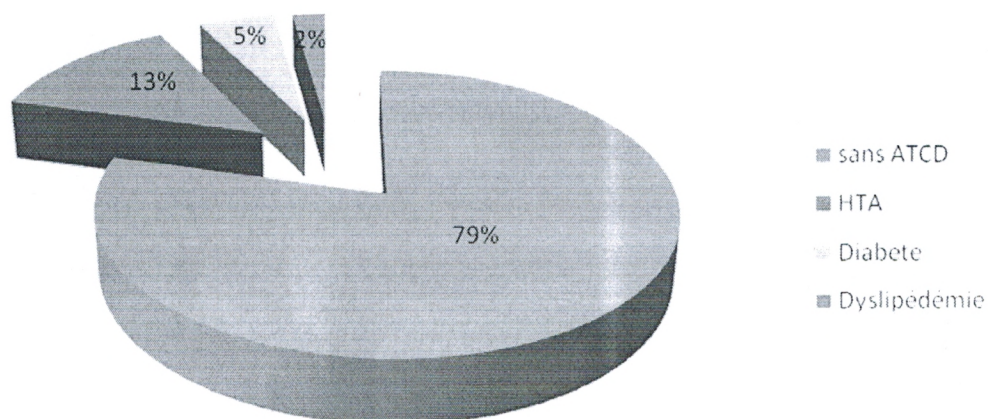
Répartition de la tumeur osseuse selon le sexe



Selon notre étude on remarque que la tumeur osseuse bénigne atteint plus les hommes (68.42%) que les femmes (31.57%).

3/Répartition selon les antécédents :

Ventes



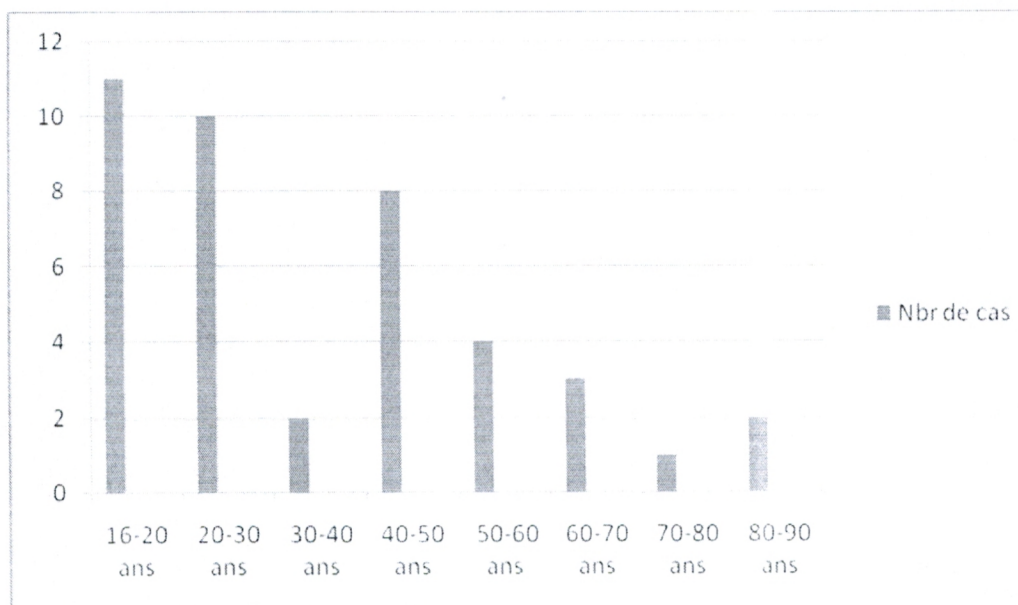
Répartition de la tumeur osseuse bénigne selon les antécédents

La majorité des cas n'ont pas d'antécédents.

Tm maligne 40 cas (30%)

1/Répartition selon l'âge :

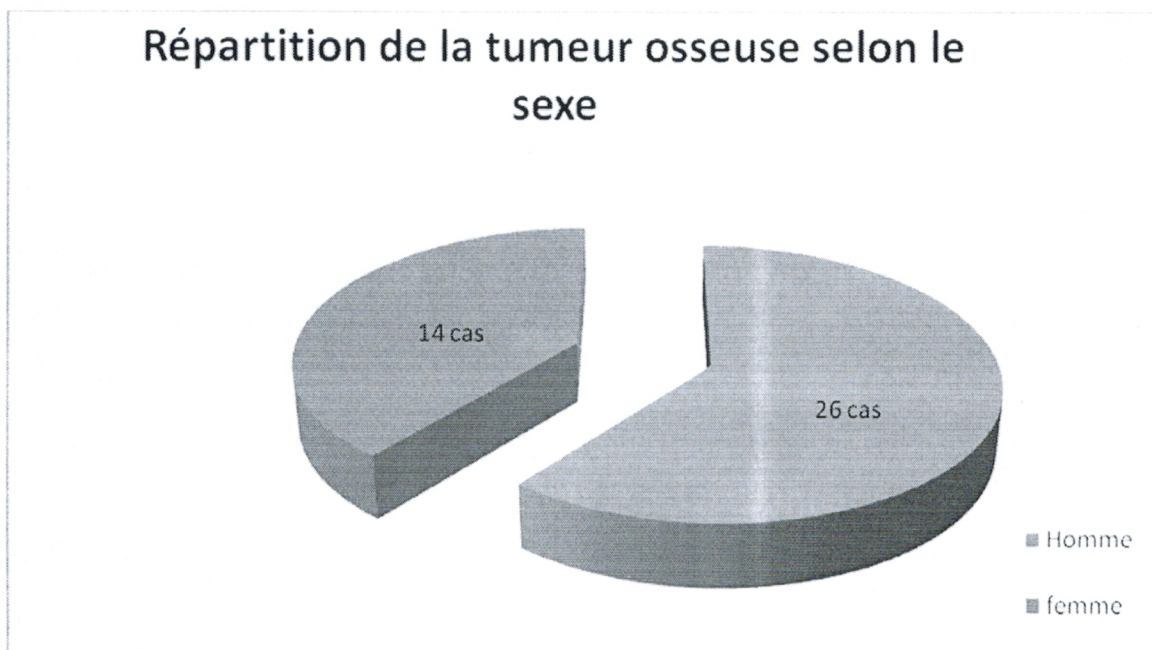
| Age | 16-20ans | 20-30ans | 30-40ans | 40-50ans | 50-60ans | 60-70ans | 70-80ans | 80-90ans |
|------------------|----------|----------|----------|----------|----------|----------|----------|----------|
| Nbr patients(TM) | 11 | 10 | 2 | 8 | 4 | 4 | 3 | 2 |



On note que la tumeur osseuse maligne atteint plus le jeune âge entre 16 et 30ans.

2/Répartition selon le sexe :

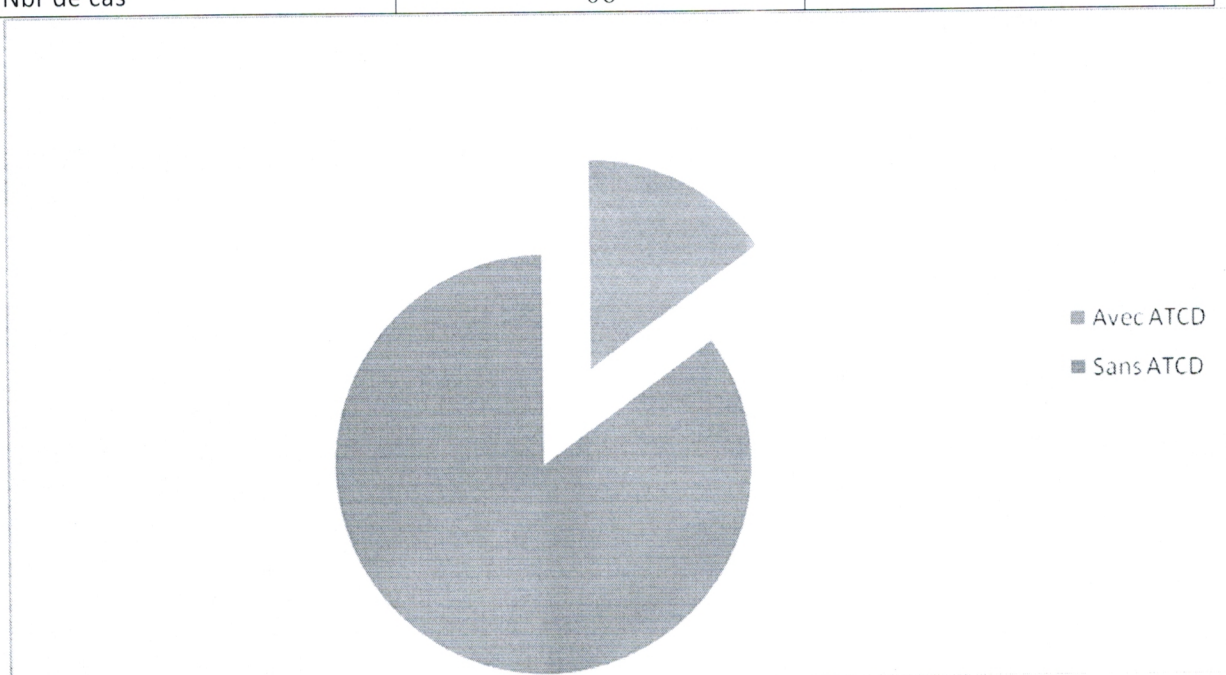
| Sexe | HOMME | FEMME |
|------------|-------|-------|
| Nbr de cas | 26 | 14 |



On remarque que la tumeur osseuse maligne atteint plus les hommes (26 cas) que les femmes (14 cas).

3/Répartition selon les antécédents : de tumeurs

| Antécédents | AVEC | SANS |
|-------------|------|------|
| Nbr de cas | 06 | 34 |



ATCD

La majorité des cas n'ont pas d'antécédents.

Rq: selon notre étude on ne note pas de cas similaire dans l'entourage familial

Evolution :

Dans les cas bénin :

Résultats anapath

Douleur : 45 cas

Tuméfaction : 00 cas

Récidive : 00 cas

Dans les cas malin :

Résultat cytologique

* Chimiothérapie pré op : 45cas.

*Geste chirurgicale : conservation 36 cas

Amputation 09 cas

*Chimio post op : 44 cas. On note un seul cas de récidive d'ostéosarcome qui n'a pas bénéficié de chimiothérapie post opératoire a cause d'apparition simultanée d'un kyste hydatique pour

Récidive 01 cas

Survie 02 ans

discussion

- D'une fracture pathologique ou d'une menace fracturaire (chirurgie, radiothérapie)
- gestes orthopédiques lourds (prothèses, enclouages, et tout geste de consolidation),
- Irradiation avec des schémas contractés qui sont efficaces, peu toxiques et qui grèvent au minimum la qualité de vie chez des patients dont l'espérance de vie est limitée :

Les bi-phosphonates de 3ème génération ont une action reconnue sur les douleurs, en plus de leur rôle contre l'hypercalcémie, et pourraient même avoir une action antitumorale.

Les tumeurs bénignes peuvent être, dans la majorité des cas traités dans des services non spécialisés. En revanche, les tumeurs malignes, qui mettent en jeu le pronostic vital du patient, doivent être prises en charge dans un service spécialisé, dès la biopsie. Il est encore fréquent de recevoir des patients traités de façon inadéquate qui sont adressés pour une amputation.

Pour les tumeurs osseuses malignes primitives, le bilan d'extension est relativement standard car les métastases sont essentiellement osseuses et pulmonaires (scintigraphie osseuse au technétium corps entier et TDM pulmonaire avec injection). Pour le sarcome d'Ewing il convient de rechercher, en plus, une infiltration médullaire par biopsie médullaire.

Les chondrosarcomes sont des tumeurs non sensibles à la chimiothérapie, seule une résection chirurgicale large est indiquée.

Pour les ostéosarcomes et les sarcomes d'Ewing, ces tumeurs sont chimio-sensibles. Le traitement débute par 2 à 4 cures de polychimiothérapie. La résection est effectuée après ce traitement. En fonction de la réponse à la chimiothérapie, les mêmes chimiothérapies seront délivrées après l'intervention pour les bons répondeurs (quand la nécrose tumorale évaluée sur la pièce de résection est supérieure ou égale à 95%) ou une chimiothérapie de rattrapage, avec d'autres drogues, sera proposée pour les mauvais répondeurs (lorsque la nécrose est inférieure à 95%).

Conclusion

- Au terme de cette analyse qui doit être méthodique et rigoureuse ,
 - * l'âge du patient
 - * la localisation de la Lésion sur le squelette
 - * le caractère solitaire ou multiple
 - * l'appréciation de l'agressivité de la lésion par l'évaluation de la vitesse d'accroissement et par l'analyse sémiologique
 - * une physionomie caractéristique de certaines tumeurs
- ↔↔ permettent le plus souvent de :
- ♥ donner une orientation diagnostique
 - ♥ de mieux décider de la stratégie diagnostique et thérapeutique ultérieure

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. ANRACT, P. BIOPSY IN : M FOREST, B TOMENO, D VANEL. Orthopedic Surgical Pathology: diagnosis of tumors and pseudotumoral lesions of bone and joint. Edinburgh London, New York Philadelphia San Francisco Sydney Toronto. Churchill Livingstone, 1998: p. 27-32.
2. ISSAKOV J, FLUSSER G, KOLLENDER Y, MERIMSKY O, LIFSCHITZ-MERCER B, MELLER I. Computed tomography-guided core needle biopsy for bone and soft tissue tumors.
3. ISR MED ASSOC J. 2003 Jan; 5(1):28-30.
4. SPRINGFIELD D.S., ROSENBERG. A. Biopsy : complicated and risky. J Bone Joint Surg (Am) 1996 ; 78 : 639-643.
5. MANKIN H.J, MANKIN C.J, SIMON M.A. The Hazards of the biopsy (revisited). Journal of Bone and Joint Surgery. 1996, 78-A : 656-663
6. TOMENO. B. Biopsie pour tumeur des os. Encycl Méd Chir(Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales-Orthopédie- Traumatologie, A paraître.
Maîtrise Orthopédique n° 136 - Août-Septembre 2004