

LES TUMEURS OSSEUSES

C. DELLOYE¹

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'invasion 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 pseudotumorales, résultant d'un trouble du développement et non d'une prolifération (hamartomes). L'exostose ou la lacune métaphysaire en 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 involuer ou en tout cas, ne plus évoluer en fin de croissance telle qu'un fibrome non ossifiant («cortical bone defect»), 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 chondromyxoïde. 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 chondromyxoïde, 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. CLASSIFICATION

La classification des tumeurs osseuses se base sur le type histologique des cellules tumorales.

¹Service d'Orthopédie et Traumatologie, Cliniques St-Luc, Bruxelles.

3. ÉPIDÉMIOLOGIE

Le fibrome non ossifiant et le kyste osseux essentiel sont les deux tumeurs bénignes les plus fréquentes. Un grand nombre d'entre elles sont de découverte fortuite de sorte que leur prévalence reste inconnue.

L'incidence annuelle des cancers primitifs de l'os est d'environ six par million d'habitants. Le pic d'incidence est le plus élevé dans la tranche d'âge de 10 à 20 ans pour l'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing et dans celle de 30 à 70 ans pour le chondrosarcome qui est pratiquement inconnu chez l'enfant.

4. DIAGNOSTIC

4.1. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

C'est tantôt une douleur persistante et inexpliquée, survenant volontiers la nuit qui motive la consultation, tantôt une fracture spontanée qui nécessite la consultation urgente. La radiographie suspecte ou confirme la présence d'une tumeur osseuse. Le patient est alors hospitalisé pour mise au point et diagnostic de la tumeur.

4.2. CARACTÈRES ANAMNÉSTIQUES ET CLINIQUES

Certaines caractéristiques peuvent orienter le diagnostic lorsqu'une tumeur maligne est suspectée.

Âge

Le sarcome d'Ewing est rare avant l'âge de 5 ans et après 30 ans. Avant 5 ans, la probabilité est plus grande pour un neuroblastome métastatique et après 30 ans, pour un lymphome. Avant l'âge adulte, on peut également exclure un myélome, un chordome et une métastase d'un adénocarcinome. Des lé-

sions multiples chez un patient de plus de 40 ans évoquent des métastases ou un myélome multiple.

État général

La présence de fièvre oriente vers un diagnostic de sarcome d'Ewing plutôt que vers un lymphome.

5. EXAMEN CLINIQUE

Il n'est pas spécifique pour un type particulier de tumeur.

6. EXAMENS DE LABORATOIRE

Ils seront utiles pour exclure une autre cause de douleur ou de tuméfaction comme une ostéomyélite par exemple. Ils ne sont aucunement spécifiques d'une tumeur osseuse maligne. Toutefois, des phosphatases alcalines ou des lactico-déshydrogénases très élevées peuvent orienter vers un diagnostic respectif d'ostéosarcome et de sarcome d'Ewing.

7. EXAMEN RADIOLOGIQUE

La radiographie permet de déceler la tumeur de l'os et d'en suspecter la nature bénigne ou maligne et parfois même de l'identifier. Les signes suivants sont en faveur d'une lésion maligne sans être pour autant spécifiques:

- envahissement des parties molles adjacentes à l'os,
- interruption de la corticale osseuse,
- zone d'ostéolyse ou de condensation osseuse à limites floues,
- réaction périostée spiculée ou stratifiée,
- éperon périosté ou triangle de Codman.

Au terme de cet examen, la tumeur sera classée soit comme bénigne, soit comme suspecte de malignité et dans ce cas, devra faire l'objet d'une mise au point complémentaire.

8. MISE AU POINT COMPLÉMENTAIRE EN CAS DE SUSPICION DE TUMEUR MALIGNE

L'équipe médicale qui prend en charge un patient suspect d'une tumeur maligne doit pouvoir connaître les informations suivantes au terme de la mise au point complémentaire:

- l'extension locale de la tumeur («la cartographie de la tumeur») c'est-à-dire ses rapports de voisinage,
- l'extension éventuelle à distance,
- le diagnostic histologique de la tumeur.

Dès l'approche diagnostique, l'aspect pluridisciplinaire est important. Le radiologue doit savoir ce que veulent connaître le chirurgien, le pédiatre ou l'oncologue. Réciproquement, la biopsie ne sera réalisée qu'en dernier lieu pour ne pas gêner la lecture de l'imagerie. Si la biopsie est réalisée par le radiologue, sa localisation sera décidée en accord avec le chirurgien qui fera ultérieurement l'exérèse tumorale.

8.1. EXTENSION LOCALE DE LA TUMEUR

Les examens seront réalisés avant toute biopsie afin de ne pas gêner la lecture de l'imagerie. Ce bilan initial servira également de référence pour suivre l'évolution de la tumeur sous chimiothérapie.

8.1.1. *Résonance magnétique*

Cet examen est devenu le moyen d'imagerie par excellence dans la mise au point d'une tumeur.

- Tous les plans de coupe peuvent être étudiés.

- La résonance montre bien l'extension tumorale à la fois dans et en dehors de l'os car elle résout très bien le contraste entre les différents types de tissus. C'est ainsi que la résonance s'est révélée être le moyen d'imagerie le plus efficace pour évaluer l'extension endoméduillaire de la tumeur ou repérer les métastases intraosseuses dites «skip métastases».

- C'est un examen indispensable pour préciser les rapports de la tumeur avec le cartilage de croissance et l'épiphyse chez un enfant. En effet, la résonance étudie facilement l'extension dans l'os spongieux.

- Par l'injection d'un produit modifiant le signal, il est possible d'évaluer le comportement de la tumeur avant et après chimiothérapie en comparant le volume tumoral et le pourcentage de la prise de produit de contraste par la tumeur.

- Contrairement à la tomographie axiale computerisée (scanner), la résonance démontre moins bien la minéralisation éventuelle de la tumeur.

- Comme le scanner, cet examen ne peut pas formellement distinguer une tumeur bénigne d'une tumeur maligne.

8.1.2. *Tomographie axiale computerisée*

Le scanner est avec la résonance magnétique, un examen d'imagerie permettant de réaliser une cartographie de la tumeur c'est-à-dire de préciser les rapports de celle-ci avec les structures environnantes. Cette technique est supérieure à la résonance pour visualiser la minéralisation et la corticale de l'os. A ce titre, elle est plus sensible que la résonance pour mettre en évidence une destruction débutante de la corticale, une fracture ou encore une minéralisation anormale de la tumeur.

8.1.3. *Scintigraphie osseuse*

La scintigraphie osseuse s'intègre dans le bilan initial d'extension d'une tumeur osseuse primitive et dans un protocole de surveillance des métastases. Elle utilise une molécule ostéotrope, organo-phosphorée qui est marquée au technétium (99 m Tc). C'est un examen qui reflète à la fois la vascularisation et l'ostéogenèse que celle-ci soit tumorale ou réactionnelle. C'est donc une technique sensible mais non spécifique. Sa résolution spatiale reste médiocre.

8.2. EXTENSION À DISTANCE DE LA TUMEUR

Les poumons et le squelette constituent les premières et deuxième localisations à distance d'un cancer primitif de l'os.

8.2.1. *Métastases pulmonaires*

La radiographie conventionnelle et la tomographie computerisée des poumons sont les deux examens de choix pour cette recherche.

8.2.2. *Métastases osseuses*

La scintigraphie osseuse reste la technique de choix dans cette évaluation. Elle est plus sensible que la radiographie qui complétera l'examen en cas de suspicion.

8.3. LA BIOPSIE

La biopsie est la dernière étape diagnostique et est un préalable *absolu* à tout traitement d'une tumeur maligne. Elle peut être faite à ciel ouvert ou de façon percutanée à l'aiguille. Le placement de la biopsie est capital et c'est la raison pour laquelle elle doit être idéalement réalisée par le chirurgien qui traitera définitivement la tumeur ou par le radiologue après discussion préalable avec le chirurgien.

Une biopsie mal placée peut compromettre l'intervention définitive et rendre obligatoire une amputation.

9. THÉRAPEUTIQUE

9.1. TUMEUR BÉNIGNE

Si un traitement est requis, le curetage sera le geste le plus fréquent. La cavité pourra être comblée soit avec de l'os du patient pris sur le bassin soit avec de l'os de banque (allogreffe). En cas d'une tumeur agressive, le chirurgien ajoutera un traitement local adjuvant tel que l'utilisation de phénol, de ciment acrylique, d'azote liquide ou d'un laser. Ce traitement supplémentaire appliqué à la paroi de la tumeur permet une dévitalisation des cellules résiduelles sur la paroi osseuse.

Plus récemment, on a proposé dans les kystes essentiels, une injection de moelle osseuse autologue sans autre geste associé. Dans les kystes anévrismaux, on peut aussi proposer un traitement qui provoque l'involution par implantation de matériel osseux décalcifié. Notre équipe vient de publier son expérience favorable dans ces types de traitement.

9.2. TUMEUR MALIGNNE

Le traitement d'une tumeur maligne de l'os comporte plusieurs volets thérapeutiques qui doivent être discutés par une équipe multidisciplinaire avant le début du traitement. Les possibilités thérapeutiques comprennent: la chimiothérapie, la radiothérapie et la chirurgie.

9.2.1. *Chimiothérapie*

La chimiothérapie est le traitement de base des sarcomes primitifs de l'os présentant une haute malignité tels l'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing. Elle n'est pas utilisée dans le chondrosarcome qui y est insensible.

Elle fait appel à des médicaments dits antitumoraux dont l'effet cytotoxique sur les cellules tumorales n'est pas spécifique. Toute chimiothérapie comporte un risque de toxicité aiguë et chronique pour les cellules normales de différents organes.

Parmi les effets secondaires classiques de la chimiothérapie, une dépression de la cytogénèse médullaire avec anémie, leucopénie et thrombocytopénie est observée une à deux semaines après l'administration des agents antitumoraux. Ces effets sont partiellement contrôlés par l'utilisation de facteurs de croissance stimulant la production d'une lignée cellulaire spécifique.

La chimiothérapie est donnée par voie intraveineuse ou plus rarement par voie intraartérielle. Pour éviter ou retarder l'apparition d'une résistance à ces médicaments, on les utilise en les combinant, plutôt que séparément. Leur administration se fait en cure de trois à cinq jours séparés par un intervalle de trois semaines.

Dans les sarcomes primitifs de l'os, la chimiothérapie est commencée dès le diagnostic histologique connu et donc avant la résection chirurgicale (chimiothérapie dite «néo-adjuvante»). Elle est ensuite poursuivie après la chirurgie avec un délai postopératoire variable de deux à trois semaines (chimiothérapie dite «adjuvante»).

9.2.2. Radiothérapie

Comme la chirurgie d'exérèse, la radiothérapie ne peut prétendre qu'à une action locale et n'est pas efficace sur les micrométastases. Elle est utilisée de façon variable en association avec la chimiothérapie et avec ou sans chirurgie. Elle est également indiquée comme méthode complémentaire en cas de chirurgie non carcinologiquement complète.

9.2.3. La chirurgie

Les progrès de la chimiothérapie, en transformant le pronostic vital des sarcomes

osseux ont imposé de rechercher des traitements locaux qui améliorent la qualité de la survie. Ainsi, les amputations et les désarticulations classiques ont cédé la place à une chirurgie carcinologique conservatrice appelée résection ou encore sauvetage du membre («limb salvage surgery»).

Par résection, on entend la conservation du membre et l'ablation de la totalité de la tumeur avec un segment plus ou moins large de l'os tumoral sous-jacent ainsi que tout le trajet de la biopsie. Ce type de chirurgie s'imposait définitivement il y a quelques années lorsqu'il fut démontré qu'elle ne provoquait pas plus de récidives locales qu'une amputation et que la survie des patients était équivalente. L'amputation ne représente plus à l'heure actuelle que 5% de la chirurgie dans les tumeurs malignes primitives de l'os.

Pour remplacer l'os perdu, deux types de matériaux sont le plus couramment utilisés: la prothèse articulaire et l'allogreffe osseuse.

La prothèse est utilisée en cas d'atteinte d'une articulation comme le genou, la hanche et l'épaule. Elle est en général fabriquée sur mesure et utilisée seule ou en association avec une allogreffe osseuse. La prothèse peut aussi être modulaire c'est-à-dire faite d'éléments amovibles et peut ainsi s'adapter à toutes les situations rencontrées.

L'allogreffe est un segment osseux avec ou sans épiphyse articulaire provenant d'une banque de tissus. Cette banque conserve par congélation à très basse température et après traitement, l'os qui a été prélevé chez un donneur d'organe. L'os de banque peut s'utiliser seul ou en association avec une prothèse. Ainsi, au membre supérieur, il est possible de reconstruire une épaule avec un humérus proximal de banque sur lequel le cartilage a été conservé (greffe ostéoarticulaire seule). Au membre inférieur, une prothèse articulaire est préférable chez l'adulte mais pas nécessairement chez l'enfant. Enfin, une arthrodeuse avec une allogreffe peut constituer une

alternative intéressante lorsque la mise en place d'une prothèse s'avère compromise par une paralysie ou un sacrifice musculaire important.

Enfin, certaines localisations ne demandent pas de reconstruction comme la partie proximale du péroné. D'autres localisations comme le bassin ou la colonne vertébrale se caractérisent par une difficulté majeure de la résection et de la reconstruction.

Toute conservation du membre après résection d'un os tumoral entraîne une modification profonde de la biomécanique et expose le patient à des complications de type mécanique telles qu'une fracture de la greffe ou de la prothèse, une usure des composants articulaires. Ces complications s'observent dans 20 à 30% des cas.

10. CONTRÔLE À DISTANCE DES PATIENTS AYANT EU UNE TUMEUR MALIGNE

Une durée minimale de dix ans devrait être observée pour pouvoir considérer un patient comme guéri d'une tumeur maligne. Cependant, les statistiques à cinq ans sont plus facilement disponibles et permettent ainsi une comparaison.

Au cours des deux premières années, un contrôle clinique et radiologique sera effectué tous les trois mois. Jusqu'à cinq ans, ce contrôle sera réalisé tous les six mois en cas d'évolution favorable. Au-delà de cinq ans, le contrôle sera annuel.

11. CONCLUSIONS

Le diagnostic des tumeurs de l'os se fonde sur l'imagerie et en cas de suspicion de malignité, la biopsie tumorale est indispensable.

Dans ce cas, une cartographie tumorale est indispensable à réaliser avant tout acte chirurgical.

Lorsqu'il est nécessaire, le traitement chirurgical d'une tumeur bénigne fait appel de plus en plus souvent à de l'os de banque comme moyen de comblement après l'évidement tumoral ou kystique.

Le traitement moderne d'une tumeur maligne est avant tout, multidisciplinaire. Excepté dans le chondrosarcome, la chimiothérapie s'est imposée comme modalité thérapeutique avant et après l'exérèse tumorale. C'est la combinaison du traitement local et général qui a amélioré nettement le pronostic de ces tumeurs.

Ce traitement pluridisciplinaire a également contribué à l'amélioration des techniques chirurgicales qui sont devenues conservatrices dans la grande majorité des cas avec conservation d'un membre fonctionnellement utile.

12. QUELQUES APHORISMES POUR TERMINER

- Au-delà de 50 ans, une tumeur osseuse est a priori une métastase ou un plasmocytome (myélome).
- Les métastases sont les lésions tumorales les plus fréquentes du squelette.
- Les deux tumeurs malignes primitives les plus fréquentes sont l'ostéosarcome et le chondrosarcome. La première est une lésion de l'enfant et de l'adolescent, la deuxième se voit chez l'adulte surtout après 30 ans.
- Jamais de traitement sans diagnostic ce qui signifie la plupart du temps, pas de traitement sans biopsie.

13. TUMEURS OSSEUSES LES PLUS FRÉQUENTES...

<i>Tumeurs bénignes</i>	<i>Tumeurs malignes</i>	<i>Métastases osseuses</i>
Fibrome non ossifiant Kyste osseux essentiel Enchondrome Ostéome ostéoïde	Plasmocytome Ostéosarcome Chondrosarcome Sarcome d'Ewing	Sein Prostate Poumons Reins Thyroïde

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- CAMPANACCI M., RUGGIERI P. – Tumeurs osseuses. Introduction, classification, diagnostic et principes thérapeutiques. *Encycl Med Chir Paris*, 1992, Appareil locomoteur 14030 A.
- DELLOYE CH., DE NAYER P., MALGHEM J., NOEL H. – Induced healing of aneurysmal bone cysts by demineralized bone particles. *Arch Orthop Trauma Surg* 115: 141-145, 1996.
- DELLOYE CH., DOQUIER P.L., CORNU O., POILVACHE P., PETERS M., WOITRIN B., ROMBOUTS J.J., DE NAYER P. – Regression of simple bone cyst activities after a single injection of bone marrow. *Int Orthop* 22: 134-138, 1998.
- SIMON M., SPIRNGFIELD D. – Surgery for bone and soft-tissue tumors. Lippincott-Raven, Philadelphia, 1998, ISBN 0-397-51396-8.
- TOMENO B., FOREST M. – Les tumeurs de l'appareil locomoteur, Unicet, Paris, 1990, 356 p.