

LES TUMEURS OSSEUSES DU GENOU

DIU Genou 2016

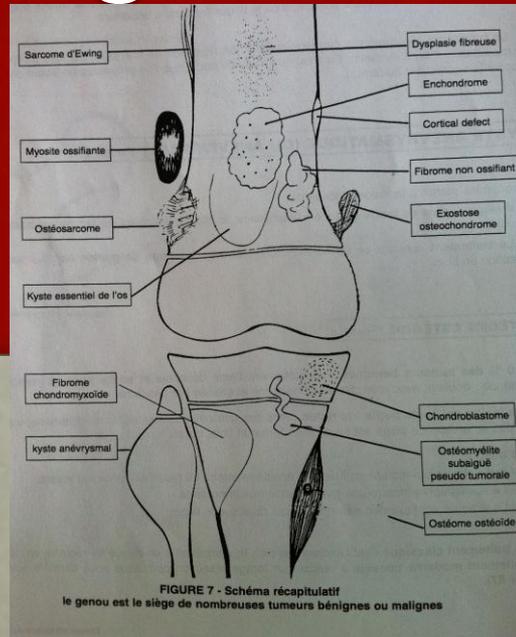
MODERATEURS

Pr. F. CHOTEL

Dr. O. CANTIN

Dr. Adrien Peltier

Les tumeurs osseuses du genou



Localisation la plus fréquente des tumeurs osseuses +++

- Tumeurs bénignes
- Tumeurs malignes

ENJEU: La conservation de la fonction du genou +++

Les tumeurs osseuses bénignes

- Les tumeurs produisant du tissu osseux:
 - Ostéome ostéoïde
 - Ostéoblastome

Ostéome osteoïde

- Epidémiologie:
 - tumeur bénigne fréquente +++ (10% à 20% tumeurs bénignes, 2 à 3 % toutes tumeurs osseuses confondues)
 - Adolescent, jeune adulte (80% < 30 ans) (1,2)
- Localisation
 - Os longs des membres 75%; Fémur 40%, Tibia 20 % (3) +++
 - main> pied> rachis.
- Clinique: douleur = constante, disproportionnée taille, focalisée, prédominance nocturne, calmée par l'aspirine (↗ Tx prostaglandine/nidus)
- Attention: troubles de croissance si proche plaque épiphysaire !

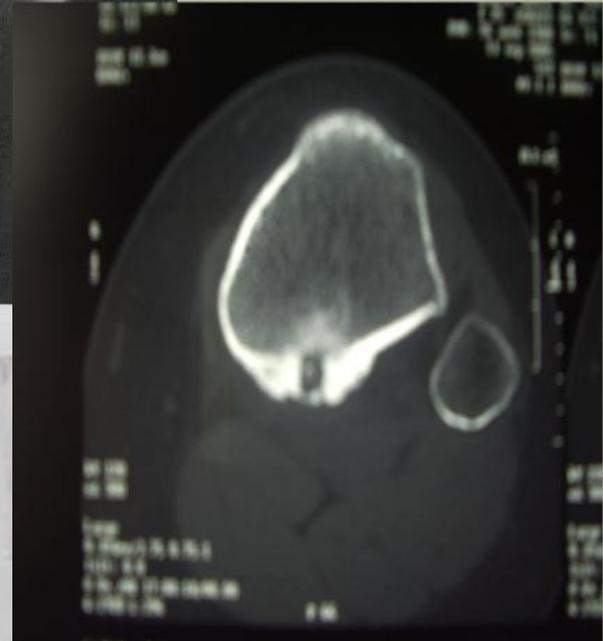
1/Bouyala JM L'ostéome ostéoïde chez l'enfant. In: Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion scientifique française: 1988 ; n° 3175-92.

2/ Campanacci M Tumori delle ossa et delle parti molle. Bologne : A Gagi, 1981

3/Campanacci M Tumori delle ossa et delle parti molle. Bologne : A Gagi, 1981

imagerie

- Radio: petite image claire entourée d'un halo de condensation (cocarde), image d'addition arrondie (forme sous periostée)
- TDM +++ fondamental. Visualise le nidus au sein de l'ostéosclérose réactionnelle. Coupes fines++
- Scintigraphie: Spé +/- Sen +++
Spot d'hyperfixation précoce
- IRM (moins performante que le TDM (1) image lacunaire bien limitée hypo T2



traitement

- « la résection du seul nidus ou sa destruction est suffisante et nécessaire à la guérison »
- Méthodes de repérage peropératoire: TDM+++, fluorescence (tétracyclines), marqueur isotopique.

1. Méthode conventionnelle
2. Méthode du Pr.Kohler (1) FROP
3. Photo coagulation interstitielle au laser. (Pas d'anapath.)

(1)Kohler R, Rubini J, Postec F, Canterino I, Archimbaud F Traitement de l'ostéome ostéoïde par forage-résection percutané sous contrôle tomodensitométrique. À propos de 27 cas. Rev Chir Orthop 1995 ; 81 : 317-325

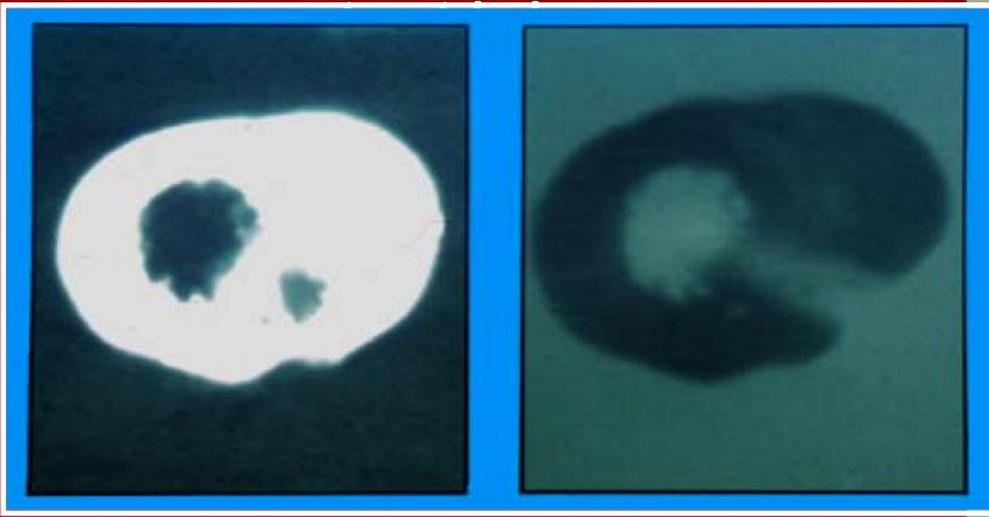
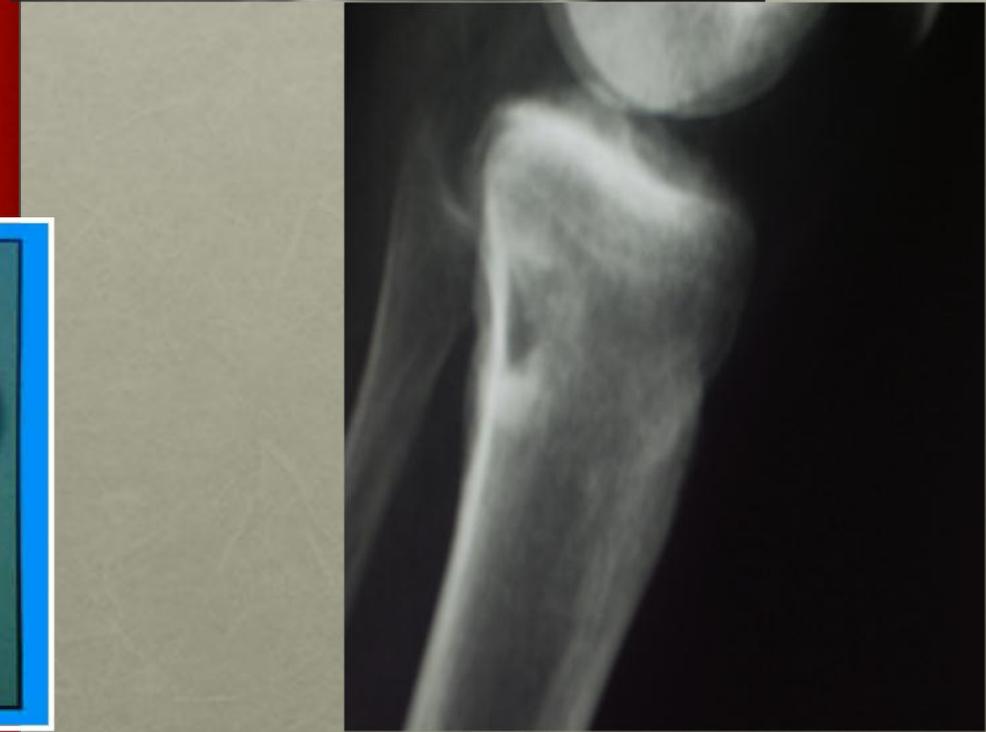
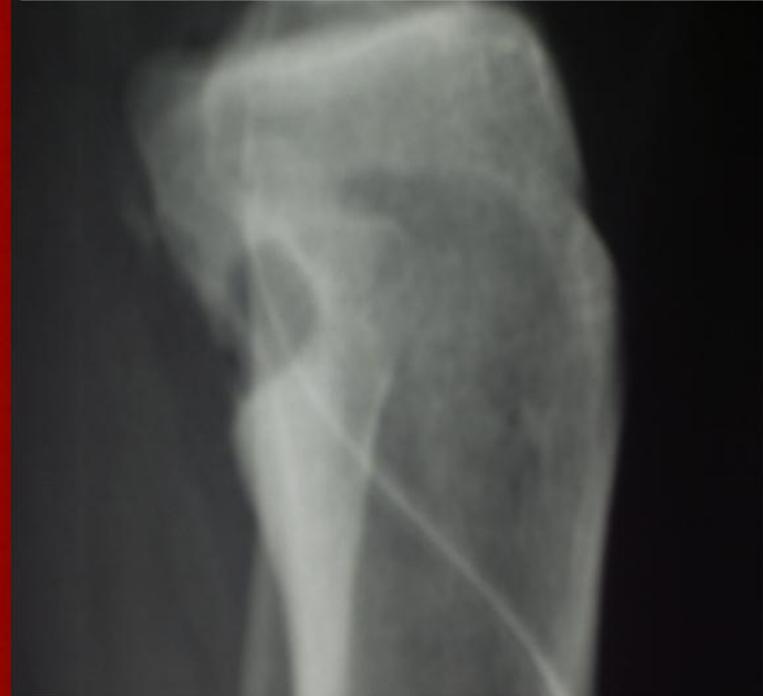


- Anatomopathologie

- « ... a benign osteoblastic tumor composed of osteoid and a typical bone » article princeps de Jaffé

- Evolution:

- Quasi disparition des douleurs en post-op (exérèse complète++)
- Favorable en qq jours.
- Si exérèse incomplète persistance ou réapparition de la



Les tumeurs osseuses bénignes

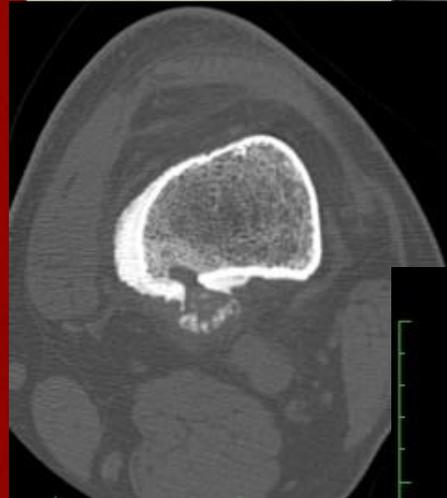
- Les tumeurs produisant du tissu osseux:
 - Ostéome ostéoïde
 - Ostéoblastome

OSTEOBLASTOME

- Ostéoblastome et ostéome ostéoïde = similitude anapath et radio clinique.
 - Taille < 2cm. Ostéome Ostéoïde
 - Taille entre 2 et 3 cm: forme dite « intermédiaire »
 - Taille > 3 cm: ostéoblastome
- Epidémiologie: Lésion rare (<1% tumeurs osseuses bénignes), homme jeune de 1 à 30 ans.
- Localisation: Rachis +++ (40%), bassin, os longs des membres.
- Clinique: Douleur +++, recrudescence noct. Et sen. Aspirine inconstante.

Imagerie

1. Radio standard: ostéolyse fusiforme (possible rupture corticale) ,ostéocondensation périlésionnelle modérée
1. TDM: Exploration fine, évalue l'agressivité tumorale et les limites de l'ostéosclérose périlésionnelle
1. Scintigraphie: Fixation intense, Faible Spe, orientation pour le reste du bilan d'imagerie
1. IRM: Intérêt moindre que TDM sauf rachis



traitement

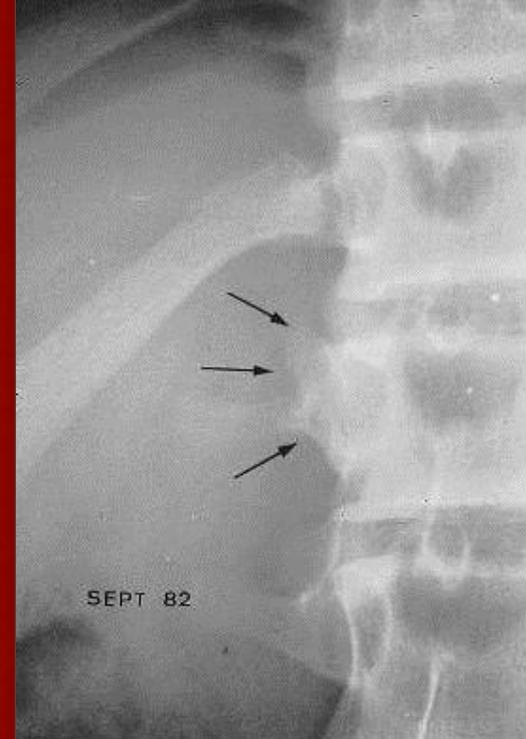
Idéalement, exérèse marginale,
sinon chirurgie intralésionnelle par
curetage

Anatomopathologie: problème
diagnostique +++

Ostéome ostéoïde

KOA, T. C. géantes, et
l'ostéosarcome différencié +++++

Evolution: Tumeur bénigne, guérison
complète après curetage. Formes
agressives et récidivantes sont
décrites mais rares. Transformation
ostéosarcomateuses (Souvent
erreur diag. Initiale)



Les tumeurs osseuses bénignes

- Les tumeurs produisant du tissu cartilagineux:
 - Exostose ostéogénique solitaire (ostéochondrome) ou multiple (Bessel-Hagen)
 - Chondrome solitaire ou multiple (maladie d'Ollier)
 - Chondroblastome.

Exostose solitaire et maladie des exostoses multiples

- Définition: EOS= T. bénigne de surface dev't sur un os à ossification enchondrale, au contact de la plaque épiphysaire.
- Etiologie: pas d'origine génétique, probable brèche ds la virole péri chondrale.
- Sexe ratio: 2H/1F
- Localisation: métaphyses genou +++ humérus proximal.
- Clinique: Découverte fortuite ++, tuméfaction indolore, parfois conflit mécanique ou compression

imagerie

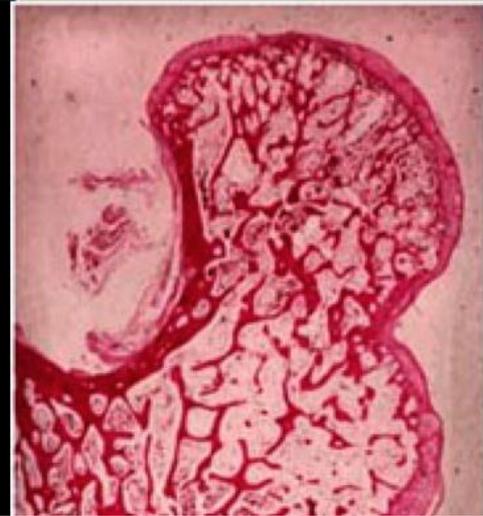
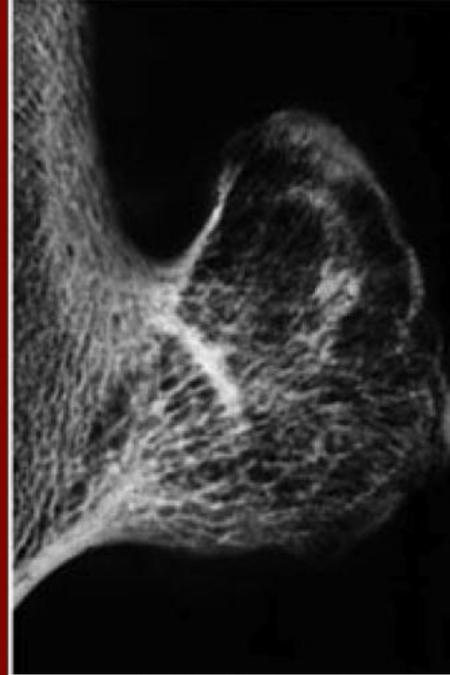
Anapath: la plus fréquente des tumeurs bénignes+++ Double contingent tissulaire osseux et cartilagineux.

Imagerie: masse osseuse bien limitée, implantation large ou étroite (pédiculé/sessile)

Echographie (IRM) précise l'épaisseur de la coiffe cartilagineuse.<10mm

L'aspect radio clinique Typique+++

Peut faire discuter parfois les tumeurs à dev't extra osseux (ostéosarcome para ostéal)



Migration en s'éloignant de l'articulation



Evolution

Progresse en taille et en situation pdt croissance, stabilisation âge adulte.

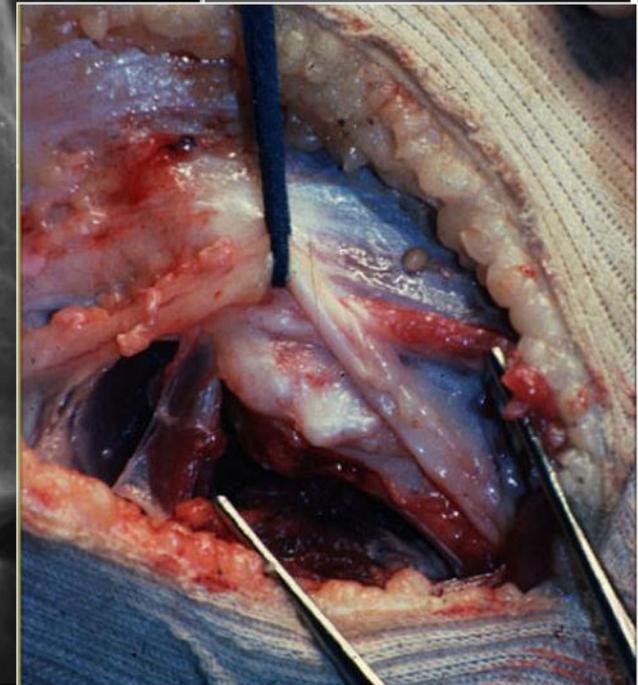
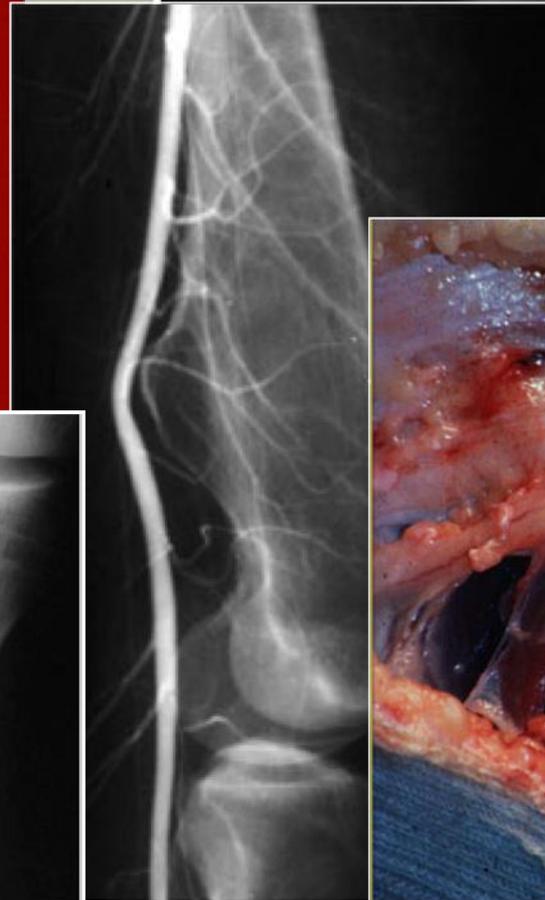
Gène liée au volume, conflit avec un tendon, os voisin, compression vasculaire, nerveuses

Risque de dégénérescence rare.

Loca. Risquées: Fémur prox., bassin.

Toute modification radio clinique âge adulte: SUSPECTER transfo

Sarcomateuse+++



traitement

1. N'opérer que les exostoses mal tolérées
2. N'opérer qu'en fin de croissance (si possible)
3. Enlever toute l'exostose



Maladie des exostoses multiples

- Maladie génétique autosomique dominante (gène EXT chromo. 8,11 et 19), Rare 1/50000, unité tumorale identique à la forme unique, nombre variable fonction patients.
- **Enfant:** Souvent diagnostiquée précocement (Antécédents familiaux), tuméfactions para osseuses avec anomalies de croissance+++
- **Adulte:** possible évolution arthrogène, risque de dégénérescence plus élevé+++ 10 à 20% (fémur. Prox., bassin, scapula) Conseil Génétique+

TTT exostoses multiples

- Enfant: ostéotomies correctrices et épiphysiodèses sélectives possibles, résection ponctuelles/ gène occasionnée (1)
- Adulte: Chirurgie rare sauf si évolution arthrogène sévère, surveillance transformation sarcomateuse +++ Résection carcinologique (2)

1/Shapiro F., Simon S., Glimcher M.J. Hereditary multiple exostoses. Anthropometric, roentgenographic and clinical aspects *J. Bone Joint Surg Am.* 1979 ; 61 : 815-824

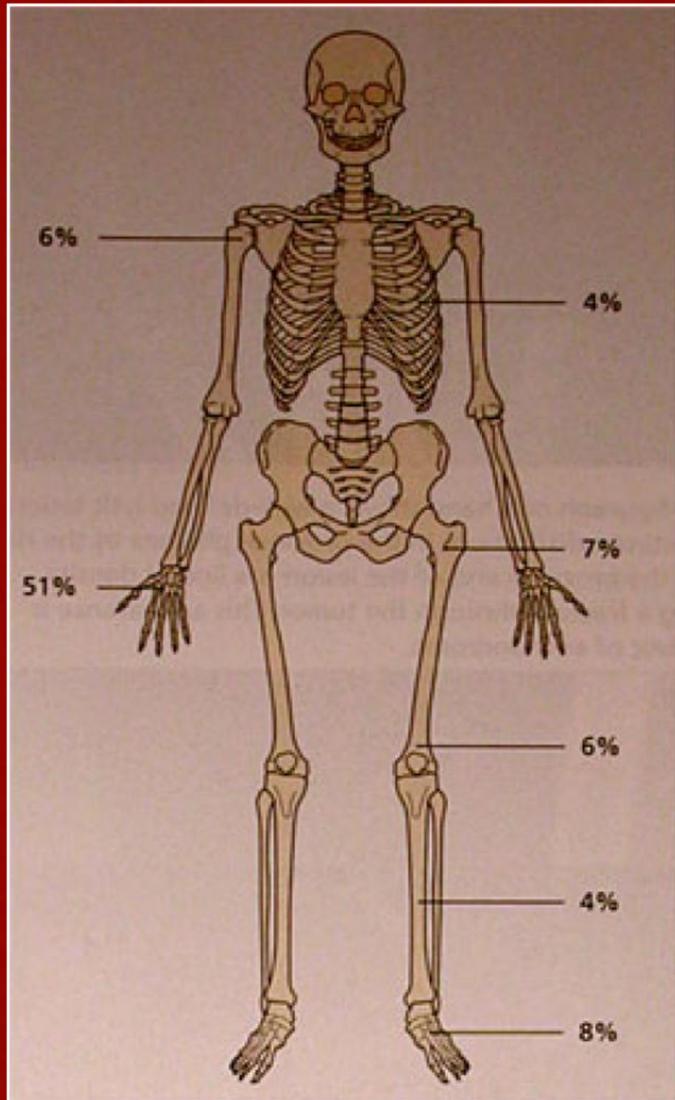
2/Ahmed A.R., Tan T.S., Unnik K., Collins M.S., Wenger D.E., Sim F.H. Secondary chondrosarcoma in osteochondroma: report of 107 patients *Clin. Orthop. Relat. Res.* 2003 ; 411 : 193-206



Les tumeurs osseuses bénignes

- Les tumeurs produisant du tissu cartilagineux:
 - Exostose ostéogénique solitaire (ostéochondrome) ou multiple (Bessel-Hagen)
 - Chondrome solitaire ou multiple (maladie d'Ollier)
 - Chondroblastome.

chondromes



- Tumeur bénigne caractérisée par la formation de cartilage hyalin mature
- Formes solitaires: endomédullaires ou périostées
- Formes multiples: Enchondromatose ou maladie d'Ollier, Sd de Maffucci.

Chondrome solitaire endomédullaire

Fréquent: 3% des tumeurs.

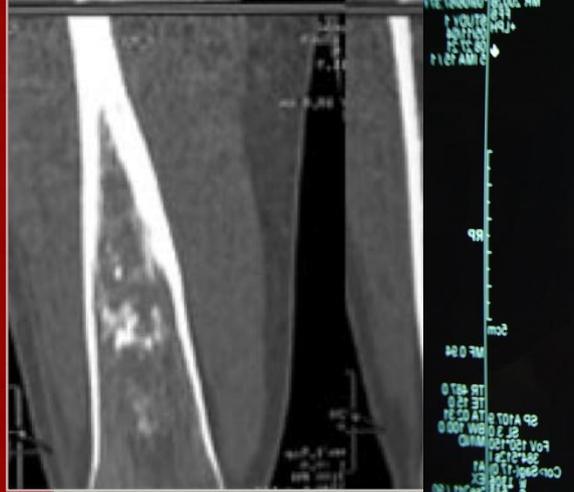
Localisation: main+++ , os longs++

Rarement symptomatique, découverte fortuite++ 30, 40 ans.

(si douleur, rechercher transfo. Sarcomateuse)

Radio: lésion radio transparente homogène, métaphysaire, <5cm, intra médullaire, calcifications punctiformes.

TDM: images floconneuses, scalloping



Chondrome périoste ou juxta cortical

- Epidémiologie: moins fréquents, 15% des chondromes tous types confondus.
- Localisation: Os longs+++
- Clinique: asymptomatique,
- Radiographie: Empreinte corticale en « demi-lune » ou en « saucière », parfois polycyclique. Ostéosclérose corticale périphérique (signe de la cloison selon Vinh (1)), aspect périoste à la périphérie= triangle de Codman(2)



• (1)Vinh TS Chondromes solitaires et multiples. In: B Tomeno, M éd Forest (Ed.) *Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur*. Paris : Schering-Plough: 1991; 177-188. Enneking WF Enchondroma. Periosteal chondroma. In: *Musculoskeletal tumors surgery. Vol 2*. Edinburgh : Churchill Livingstone: 1983; 878-892-913-919.

Traitement

Abstention thérapeutique, si asymptomatique, faible diamètre, taille stable et sous couvert d'une surveillance régulière.

Pour certains (1,2), en raison de la difficulté du diagnostic différentiel avec un chondrosarcome périoste de bas grade, Biopsie + exérèse monobloc.

1/Enneking WF Enchondroma. Periosteal chondroma. In: *Musculoskeletal tumors surgery. Vol 2.* Edinburgh : Churchill Livingstone: 1983; 878-892-913-919.

2/Schajowicz F Cartilage-forming tumors. In: *Tumors and tumor-like lesions of bone. Pathology, radiology and treatment.* Berlin : Springer-Verlag: 1994; 141-159.



Enchodromatoses. formes multiples de chondromes.(Ollier)

- Dis fois moins fréquentes que les formes solitaires. Non Héréditaire
- Découverte précoce.
- Clinique: Symptômes constants, déformation en « balle » ou en « saucisse » des doigts, déviation et raccourcissement aux membres par trouble de croissance osseuse.(Genu valgum ++)



Pronostic=transformation sarcomateuse+++

- Formes solitaires=rare (pas de données exactes)
- Formes multiples: 20 à 50% des cas ++
- Sd de Maffucci (hémangiomes) ≈ 100% (1)
- Un enjeu+++ la différentiation entre chondrome et chondrosarcome de bas grade ! Histologie parfois difficile pour trancher
- Moyenne d'âge : enchondrome 40 ans , chondrosarcome 50 ans, Douleur (CS),Tuméfaction (CS),Localisation distale (bénin), axiale (CS),CS plus fréquent au genou qu'à l'humérus Taille enchondrome < CS (5 contre 8 cm)Encoches endostées > 2/3 péjoratif , scanner +++,IRM injectée : prise périphérique ou central IRM : hyper signal péri lésionnel, Scintigraphie : fixation plus intense (CS) que EIAS

Les tumeurs osseuses bénignes

- Les tumeurs produisant du tissu cartilagineux:
 - Exostose ostéogénique solitaire (ostéochondrome) ou multiple (Bessel-Hagen)
 - Chondrome solitaire ou multiple (maladie d'Ollier)
 - **Chondroblastome.**

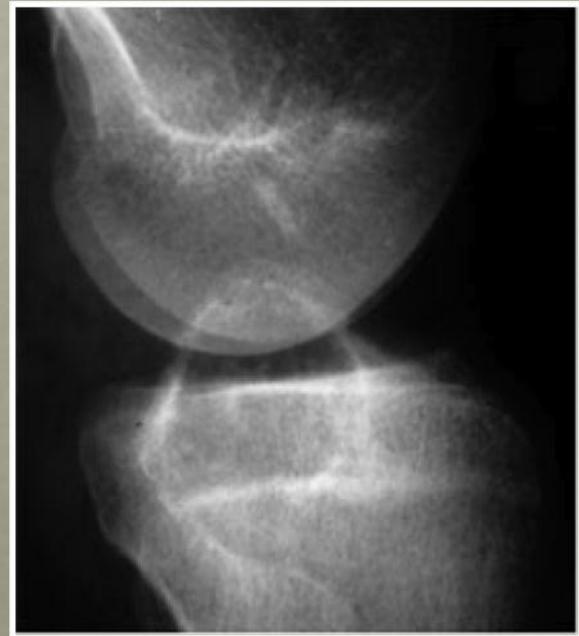
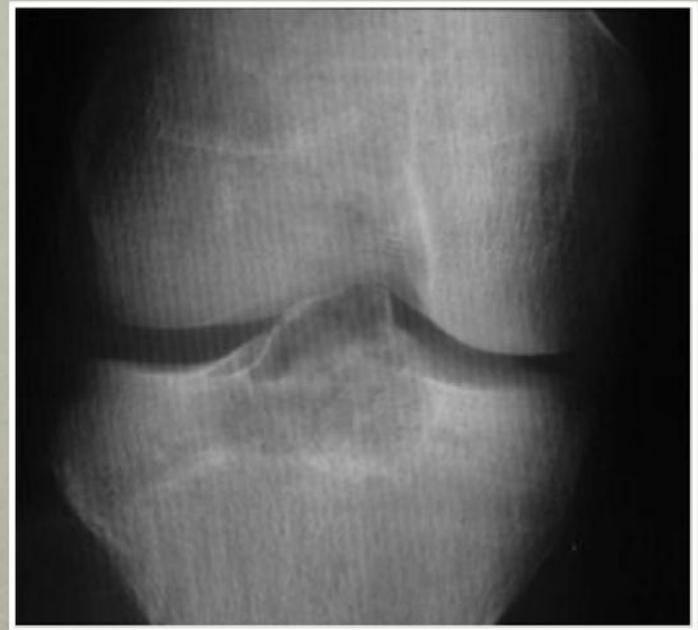
chondroblastome

- Tumeur cartilagineuse rare
- 75% avant 20 ans. Prédominance masculine.
- Epiphyse des os longs avant fermeture cartilage de croissance.



Clinique/radio

- Douleurs, tuméfaction, fractures pathologiques.
- Lyse osseuse épiphysaire limitée:
 - géode arrondie/ovale 2 à 4 cm
 - liseré de condensation périphérique
 - Contenu homogène

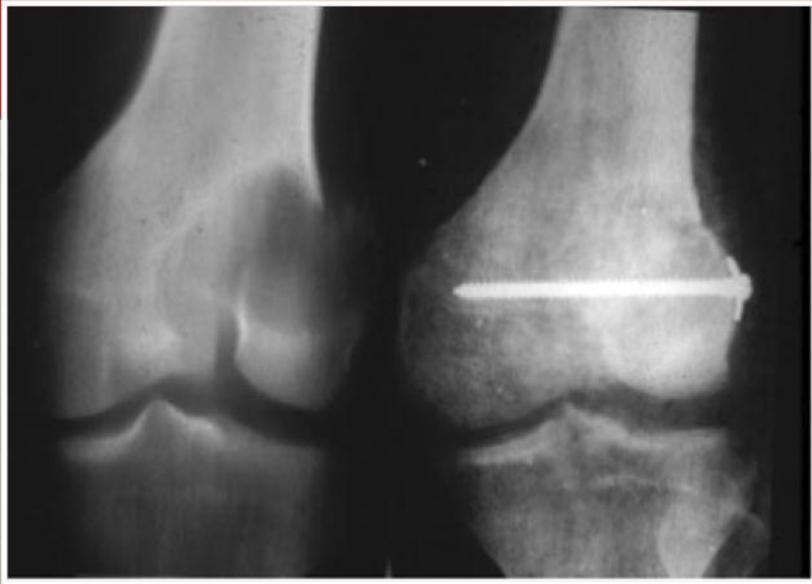


Traitement

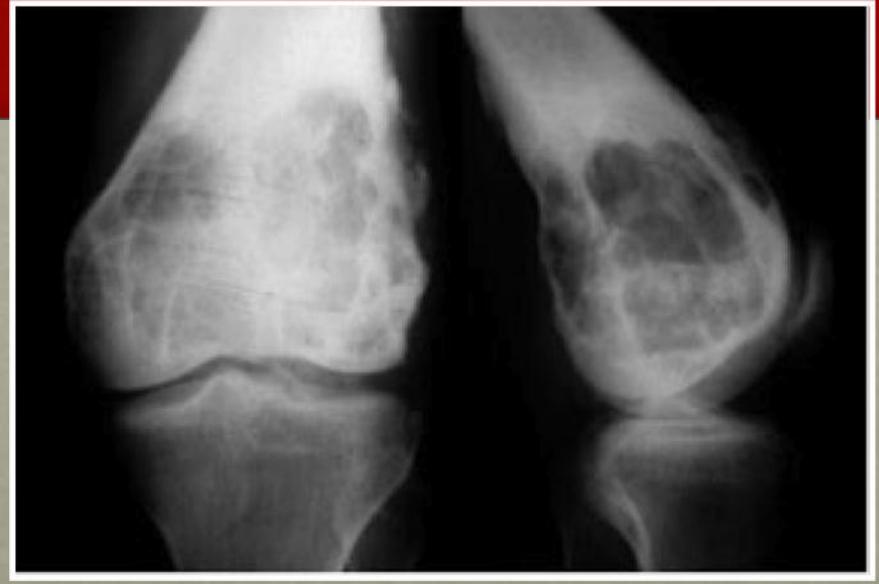
chirurgical conservateur

curetage-comblement +/- ostéosynthèse Récidive 36
%

1/CHONDROBLASTOMA OF BONE IN A PEDIATRIC POPULATION: Frédéric Sailhan, MD, Franck Chotel, MD, Roger Parot, MD
J. Bone Joint Surg. Am., Sep 2009; 91 (9); 2159-2168. doi: 10.2106/JBJS.H.00657



Ostéosynthèse + greffe



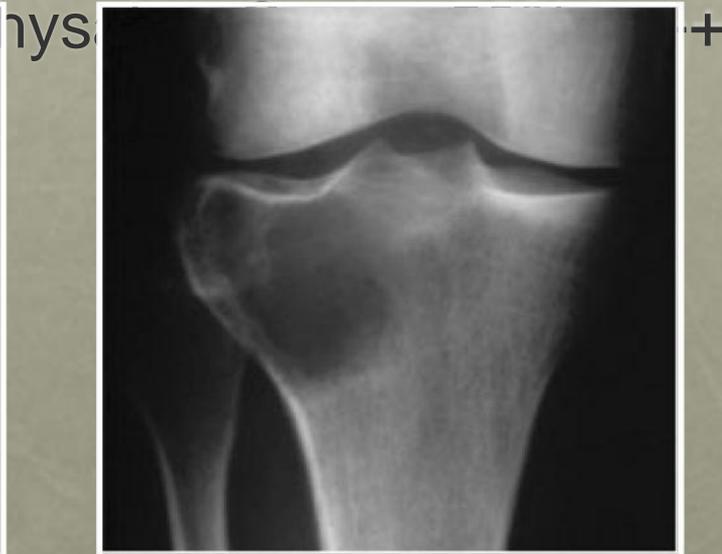
Récidive à 4 ans

Les tumeurs osseuses bénignes

- Les tumeurs produisant des cellules géantes
 - Tumeurs à cellules géantes

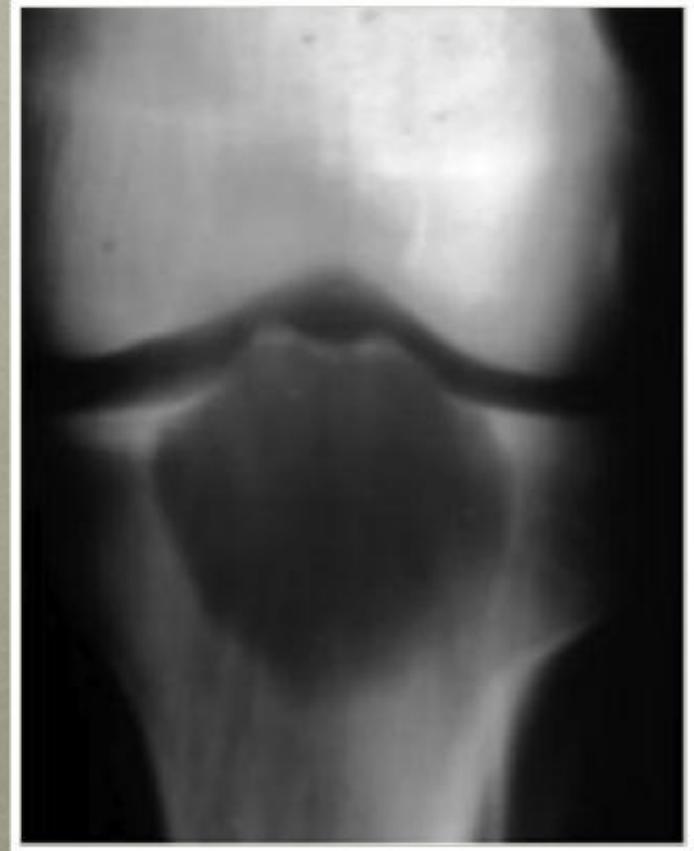
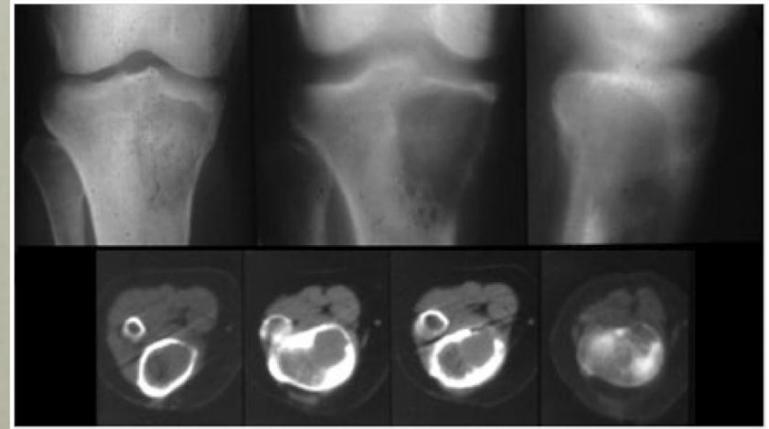
Tumeurs a cellules geantes

- 4 à 10% des tumeurs primitives osseuses+++
- Age moyen: 30 ans (16 à 64) 80 % entre 15 et 30 ans
- Hommes=Femmes



Clinique, radiologie

- Latence clinique, douleurs, tuméfaction
- Fractures pathologiques dans 5 à 10% des cas.
- « tumeur calme » Image claire ostéolytique pure
- « tumeur active » Limitation imprécise
- « tumeur agressive » Destruction corticale



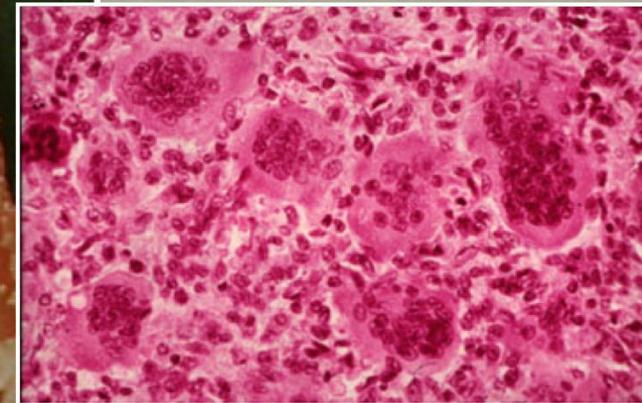
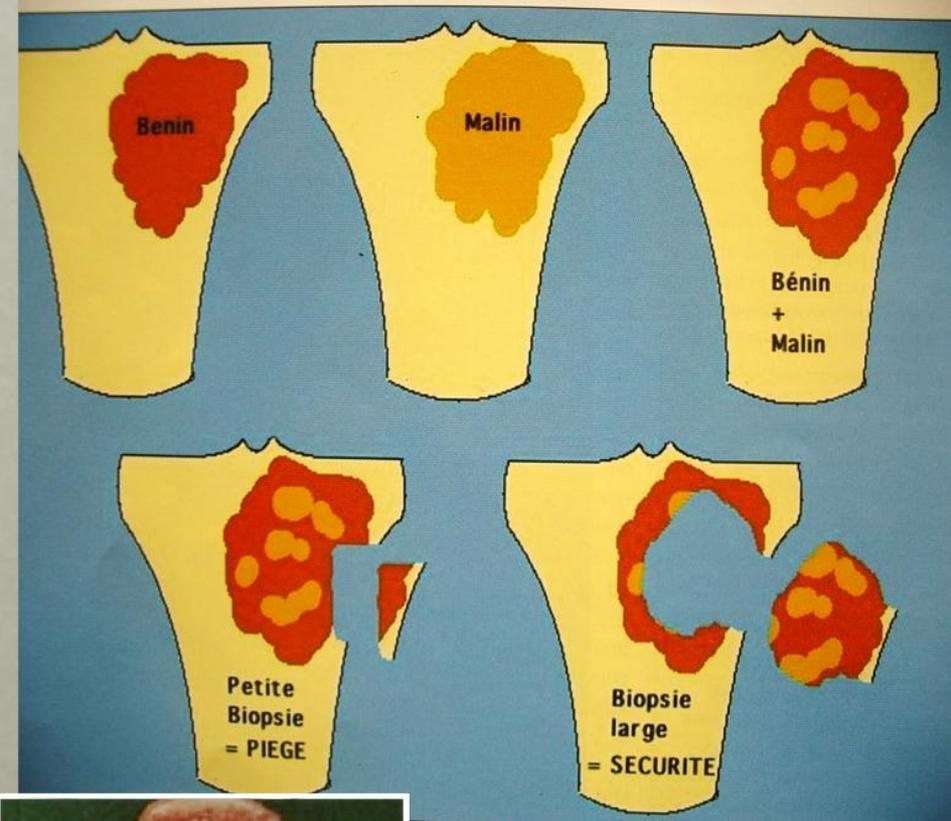
Biopsie chirurgicale

- Logettes osseuses
- Tissu mou chamoisé ou brunâtre.
- Etude histodiagnostic et pronostic (Jaffé-Lichtenstein), cellules mononuclées, anomalies nucléaires variées GRADE I, II, ou III.

Evolution incertaine

Récidive 50 %

Dégénérescence sarcomateuse 15%



traitement

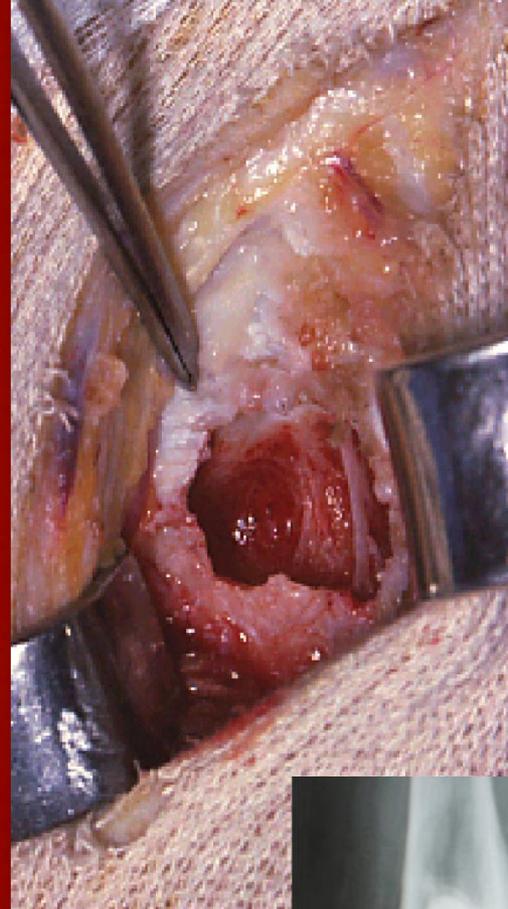
CURETAGE+++ associé à la carbonisation ou cryothérapie

Avec COMPLEMENT de la cavité
(Série de Bonfiglio: récidence 60% sans comblement)

Ciment +++(Trillat), greffe autologue ou hétérologue

Chimiothérapie= 0

Radiothérapie= Risque de dégénérescence (a réserver aux cas particuliers)



Les tumeurs osseuses bénignes

- Dystrophies pseudo-tumorales
 - Kyste osseux anévrisimal
 - Fibrome non ossifiant et lacune corticale métaphysaire

Kyste osseux anévrysmal

- Dystrophie osseuse pseudo-tumorale toujours bénigne et habituellement solitaire.
- Distension cavitaire uni ou pluriloculaire remplie de sang
- Rare: 4% des tumeurs osseuse bénignes.
- Adolescence+++ 75% < 20 ans.
- Prédominance féminine.
- Localisation: Os longs ++ dev't initial métaphysaire puis extension diaphysaire.
- Clinique: douleurs permanentes ou discontinues, fractures rares.



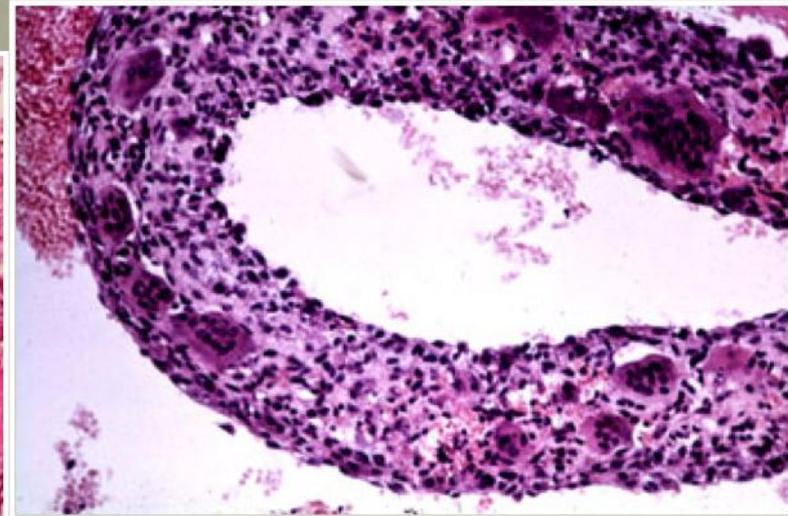
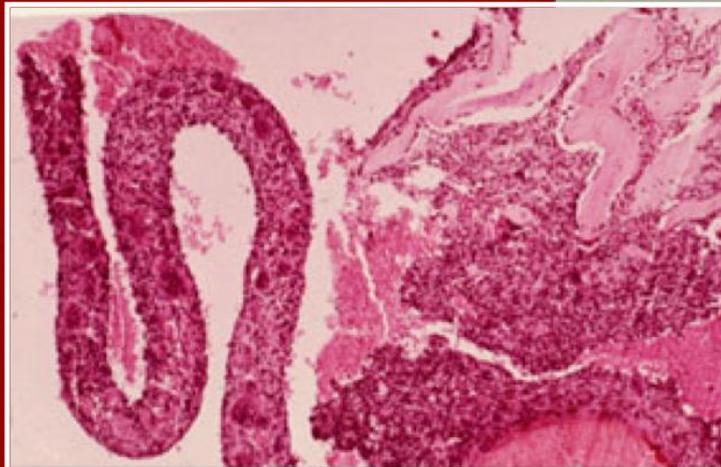
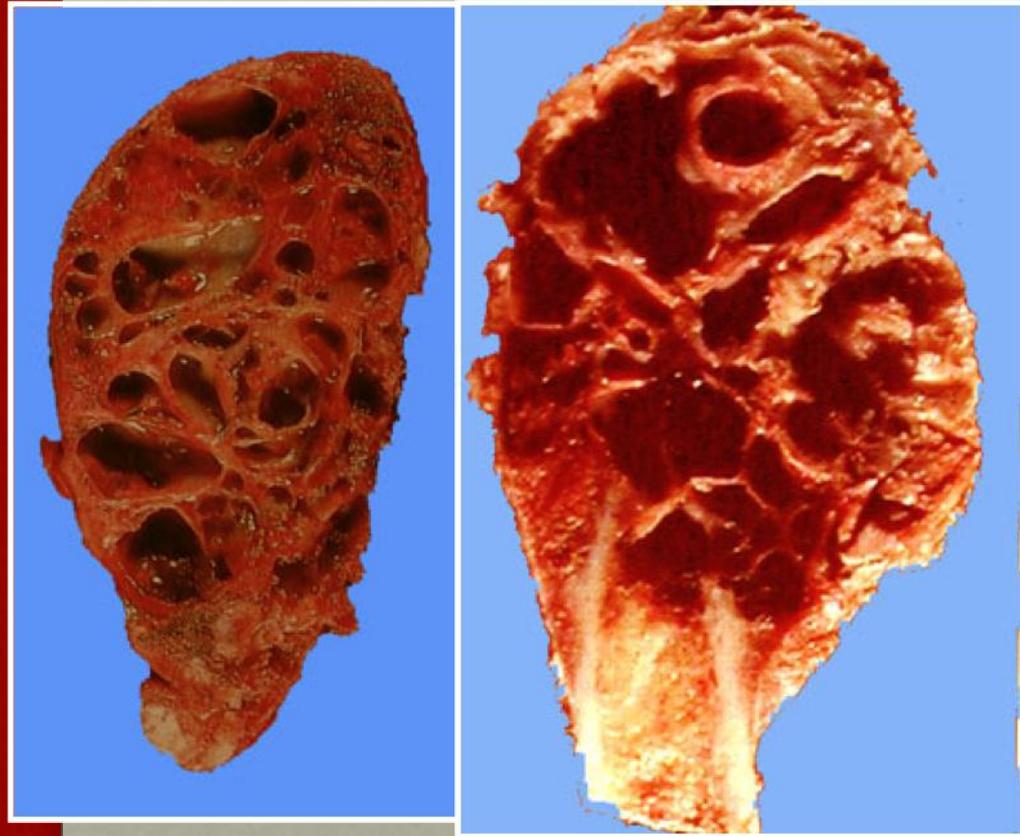
KOA

- KOA Primitif: 2/3 des cas
- KOA secondaire= dev't sur lésion pré existante
 - Dysplasie fibreuse
 - Fibrome chondromyxoïde
 - Chondroblastome
 - Tumeur à cellules géantes
 - Ostéoblastome
 - Simple fracture parfois
 - RAREMENT UN SARCOME +++

LE KOA serait la conséquence de modifications hémodynamiques de type fistule artério-veineuse.

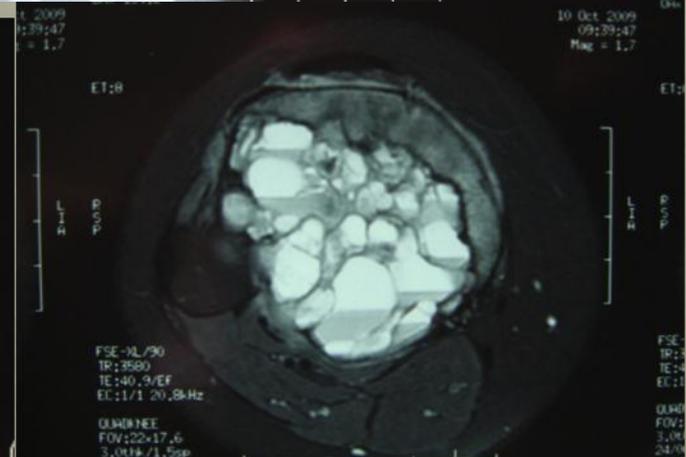
anapath

- Multiples cavités hématiques de quelques mm ou de 1 à 2 cm de diamètre contenant du sang NON coagulé. « éponge »
- Lacunes séparées par des cloisons



Radiologie

- Lacune ovale, parfois réticulée, soufflant la corticale. Refoulement des parties molles par une mince coquille d'œuf.
- Logettes avec niveaux liquides.
- Biopsie+++
- Curetage/comblement+/- ostéosynthèse
- +/- Embolisation



Les tumeurs osseuses bénignes

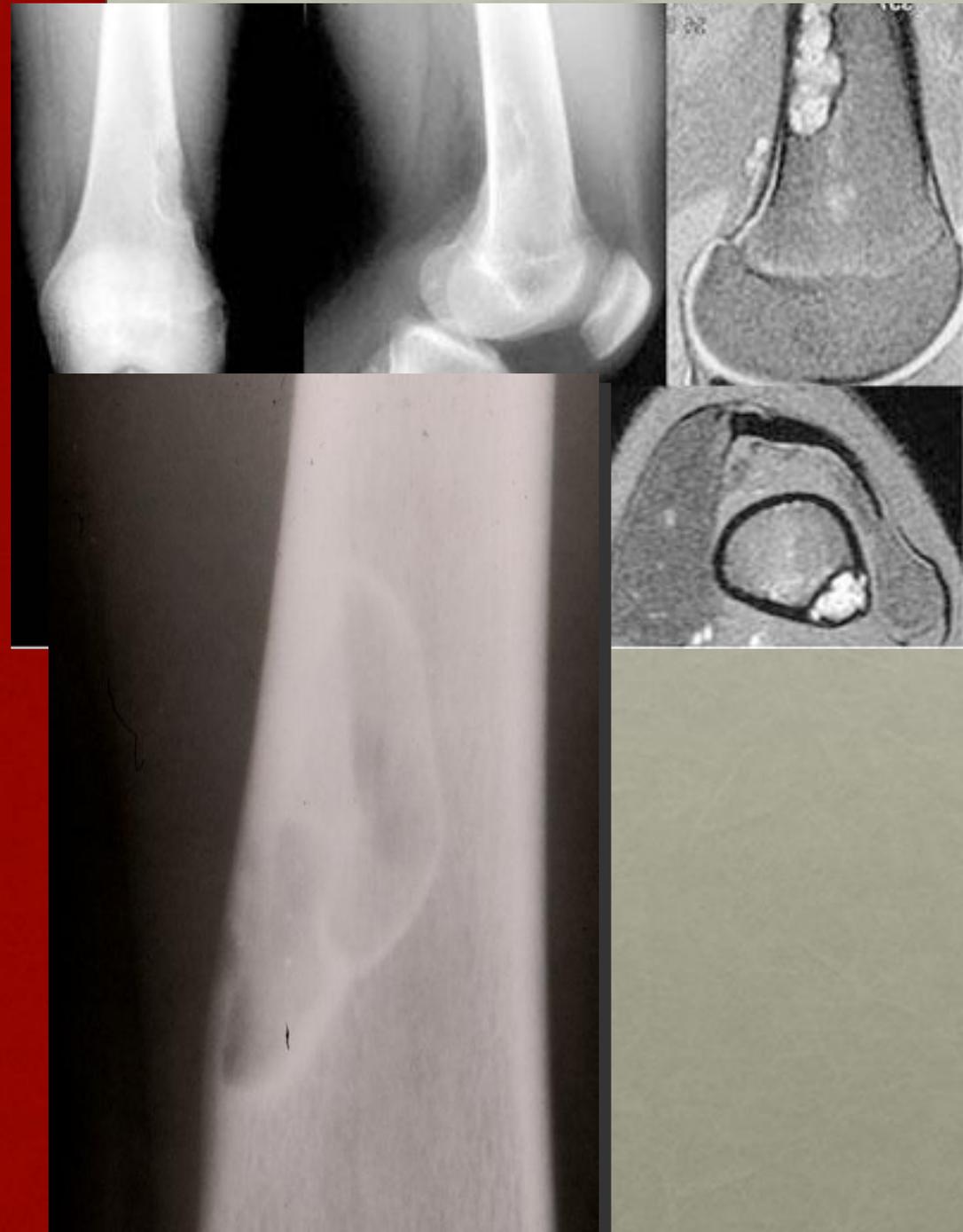
- Dystrophies pseudo-tumorales
 - Kyste osseux anévrisimal
 - Fibrome non ossifiant et lacune corticale métaphysaire

Fibrome non ossifiant cortical defect

- Enfant, adolescents 9-15 ans
- Présent chez 20 à 40 % de tous les enfants +++
- Dystrophie osseuse bénigne, tissu conjonctif se dev't ds métaphyse
- Localisation corticale ou sous corticale.
- Asymptomatique+++ douleurs parfois, fractures pathologiques.

radiologie

- Lacune claire multiloculaire
- Cortical defect < 2 cm
- Fibrome non ossifiant > 2 cm
- Pas de réaction périostée
- Diagnostic évident
- BIOPSIE INUTILE



NO BIOPSIE

Cortical défaut
Fibrome non ossifiant
Exostose indolore
Chondrome d'une extrémité
Kyste solitaire inactif
Angiome quiescent
Ostéome
Kyste épidermoïde
Lipome intra osseux

TOMP

Tumeurs malignes primitives du genou

1/ Ostéosarcome

2/Chondrosarcome

3/ Sarcome d'Ewing

Enjeu

597 tumeurs malignes	597 cas au total	315 centres spécialisés	282 centres non spécialisés
Erreurs diagnostiques	106 (17,8%)	39 (12,3%)	77 (27,4%)
Biopsies non concluantes	165 (27,7%)	24 (7,6%)	141 (50,2%)
Complications locales post biopsiques	95 (15,9%)	13 (4,1%)	82 (29,1%)
Conséquences péjoratives sur les traitements	115 (19,3%)	13 (4,1%)	102 (36,3%)
Retentissement aggravant le pronostic	60 (10,1%)	11 (3,5%)	49 (17,4%)
Préjudice conduisant à l'amputation	18 (3%)	6 (1,9%)	12 (4,3%)

Risques de la biopsie en matière de tumeurs / fonction centre spécialisé ou non

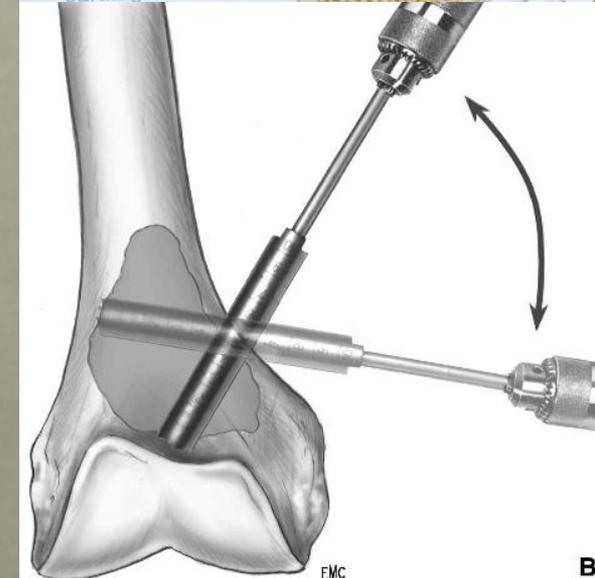
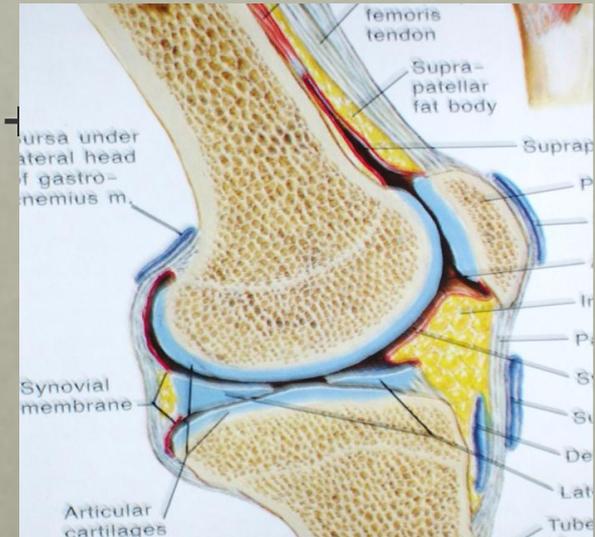
D'après: Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA The hazards of the biopsy, revisited. J Bone Joint Surg Am 1996 ; 78 : 656-663

Tomp: généralités

- Genou: localisation la + fréquente +++
- Toujours penser au risque de tumeur (incriminant une autre étiologie + fréquente: croissance, apophysite, patho. méniscale...)
- Attention aux douleurs inflammatoires rebelles au ttt méd., mal systématisée
- Bilan radiologique exhaustif +++
- Thérapeutique: 1^{er} temps= obtenir un diagnostique histologique sans nuire au patient.
- Mieux vaut adresser une tumeur bénigne à un centre de référence que de compromettre les chances de traitement.

Biopsie des tumeurs du genou

- Eviter l'ensemencement artriculaire +++
- Préférer un abord antéro-interne ou antérieur strict
- Extra articulaire
- Curette/ Tréphine
- Matériel abondant
- Transport sécurisé
- Renseignements cliniques/radio/bio



1/ Ostéosarcome

- Définition OMS « tumeur maligne caractérisée par l'élaboration d'os ou de substance ostéoïde par les cellules tumorales »
- Epidémiologie: Tumeur rare ++ 150 à 200/ an France
4,6 cas/ million d'habitants d'après le registre des tumeurs en Suède.

TOMP la plus fréquente (myélome exclus)(1,2)

Ratio Homme/Femme $\approx 2/1$

- Etiologie Inconnue: sujets de grande taille/irradiation/tumeurs pré existantes/familial (Li-Fraumeni gène P 53)

(1)Campanacci M Bone and soft tissue tumors (2nd ed). Wien : Springer-Verlag, 1999 : 455-481 (2) Huvos A Osteogenic sarcoma (2nd ed). Philadelphia : WB Saunders, 1991 : 85-156

LOCALISATION:

- Métaphyse des os longs
- GENOU +++ Ext. Inf. du fémur 40% Ext. Sup. du tibia 15 %, Ext sup. du fémur et humérus 14%

CLINIQUE

- Douleur au site tumoral irradiant vers les articulations de voisinage
- Début insidieux, puis douleur croissante
- Pas d'AEG, pas d'adénopathie
- Souvent attribuée à un traumatisme mineur ++
- Stade tardif: masse palpable, signes inflammatoires cutanés, fracture pathologique
- Délai moyen 1^{er} symptôme/ 1^{ère} consultation: 6 semaines. (diagnostic 30 %)
- VS,CRP,PAL augmentées

Radiologie

Forme Typique (Central conventionnel)

Zone lytique métaphysaire/ Réaction périostée lamellaire/ Rupture de la corticale.

Attention aux formes débutantes: petite zone gommée/ Réaction périostée en face d'une zone dense

Formes lytiques



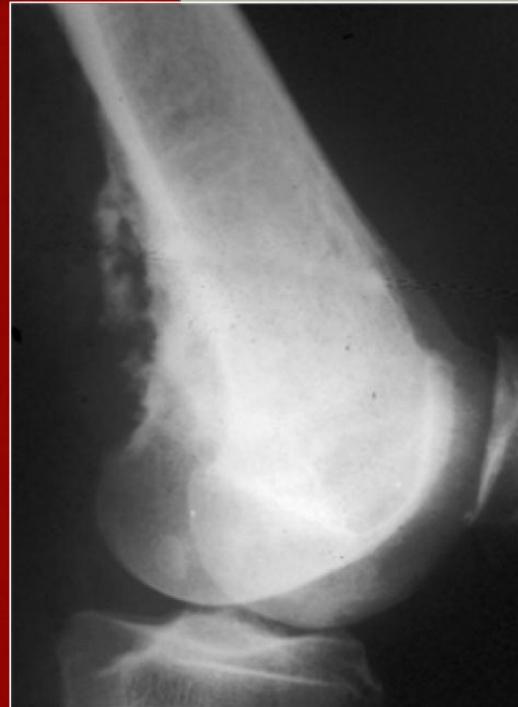
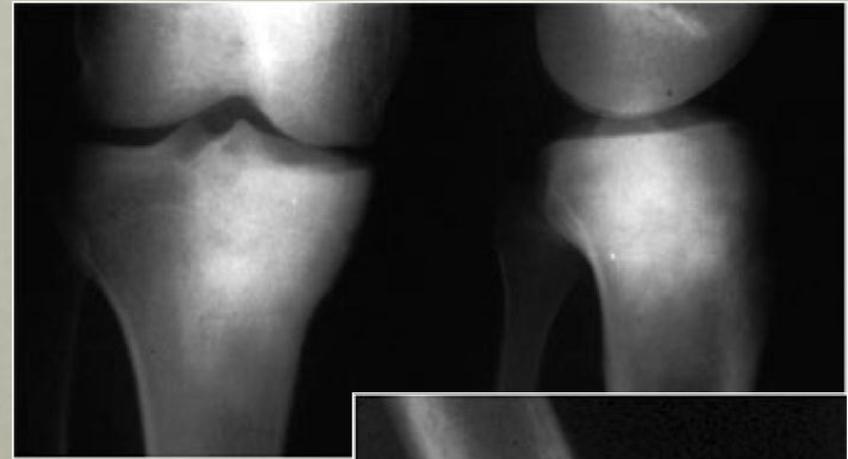
Radiologie

Formes condensantes

Formes mixtes

Formes périostées dans les parties molles.

Evolution: prolifération dans les parties molles en feu d'herbes



Bilan d'extension

- Bilan local d'extension:

IRM +++ T1/T2/STIR+/- gado

Skip métastases/cartilage de croissance/parties molles/analyse des vaisseaux

Efficacité Chimio. Néoadjuvante

Détection des récives

- Bilan d'extension à distance

TDM thoracique

Scintigraphie



Biopsie chirurgicale anatomopathologie

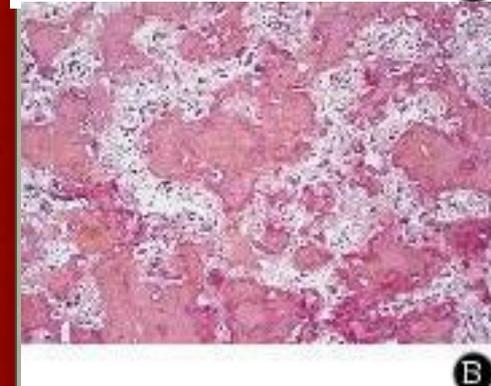
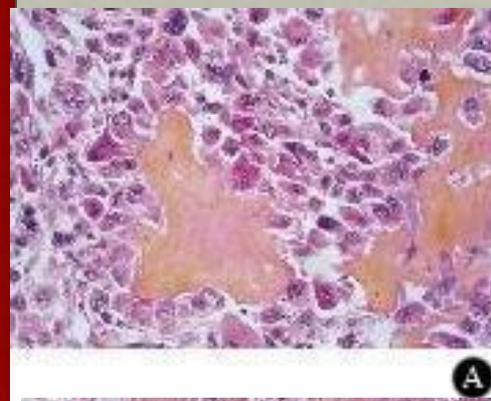
Aspect microscopique:
hétérogène+++

Fonction du site et du volume des
fragments

- 1/ Affirmer la malignité
- 2/ Reconnaître l'ostéoformation par
les C. tumorales.
- 3/ Classer la lésion

PIECE DE RESECTION

- Taille/extension/ qualité de
l'exérèse
- Evaluation de la réponse à la
chimiothérapie
- Recherche d'une lésion pré
existante.



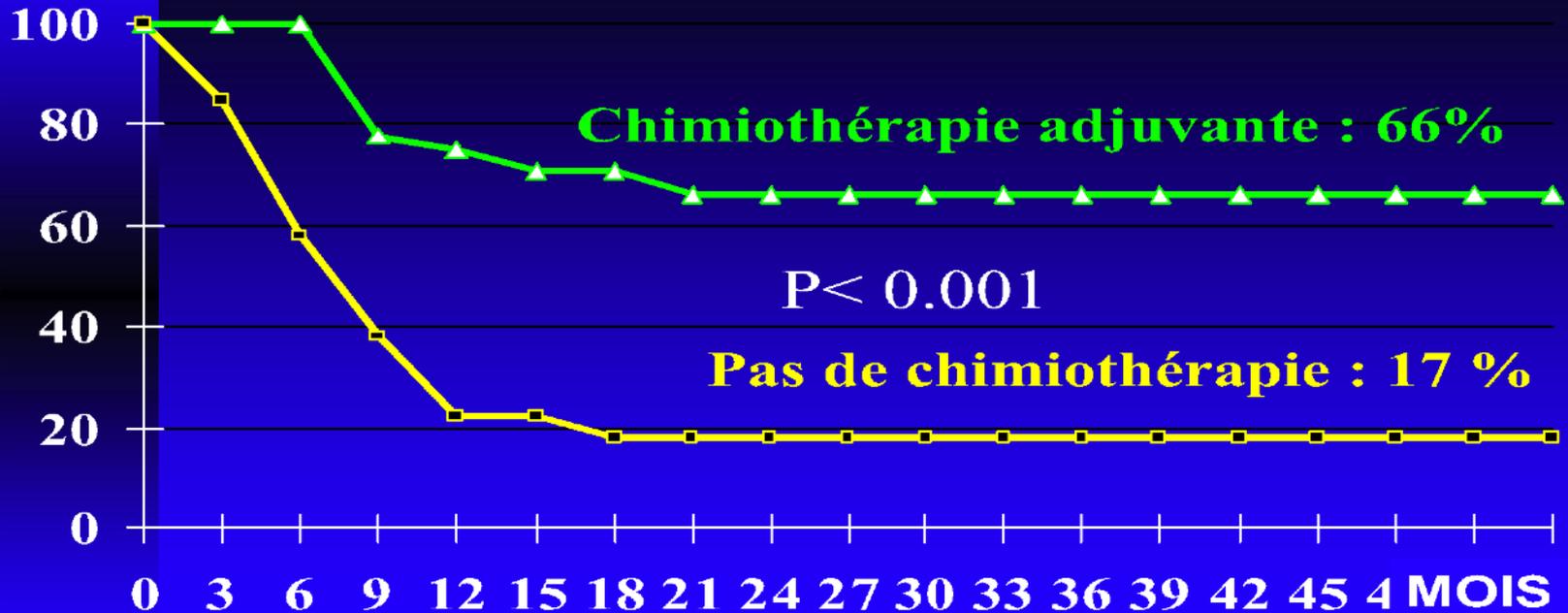
Orientation thérapeutique

1. Chimiothérapie d'induction: MTX, Adriamycine, cisplatine, ifosfamide selon différents protocoles T12, SFOP, AP (EOI), API, OSDD12 (MTX hte dose 4S, Chirurgie S5, Ctt adj. Pdt 6 mois MTX + A ou I)
2. Traitement chirurgical: Exérèse chirurgicale
LARGE
3. Chimiothérapie adjuvante
4. Radiothérapie = 0

MULTIDISCIPLINAIRE+++

Ostéosarcome rôle de la chimiothérapie sur le taux de survie en rémission

% E.F.S.



Link M.P. The effect of adjuvant chemotherapy on relapse free survival ... *New eng J M* 1986,314:1600-6
G. Delépine Diplôme inter universitaire de pathologie de l'épaule

Evolution et pronostic

- Evolution spontanée locale puis métastatique 20 à 30 % (pulmonaire+++ os)
- Rechutes locales 2 à 5 % qualité exérèse +++
- Pronostic:
 - Réponse à la CTT sur pièce de résection
 - Présence/ survenue de métastases
 - Autres: P53, MDR (multidrug resistance).....

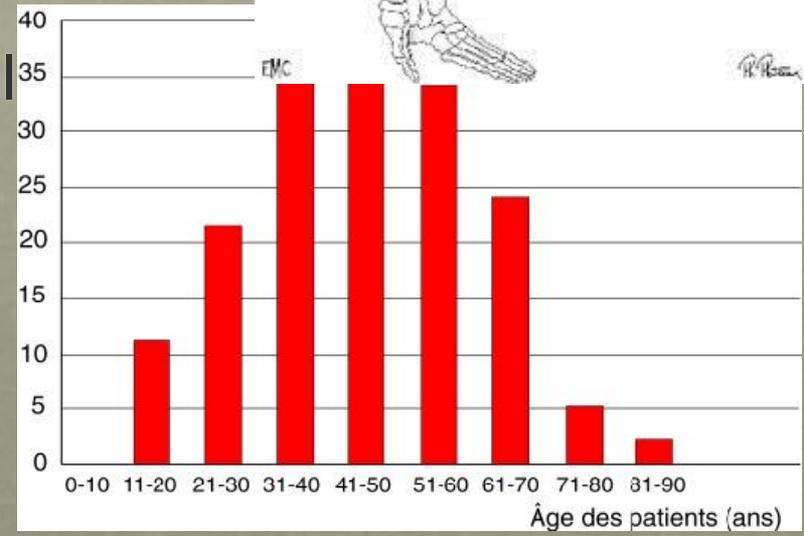
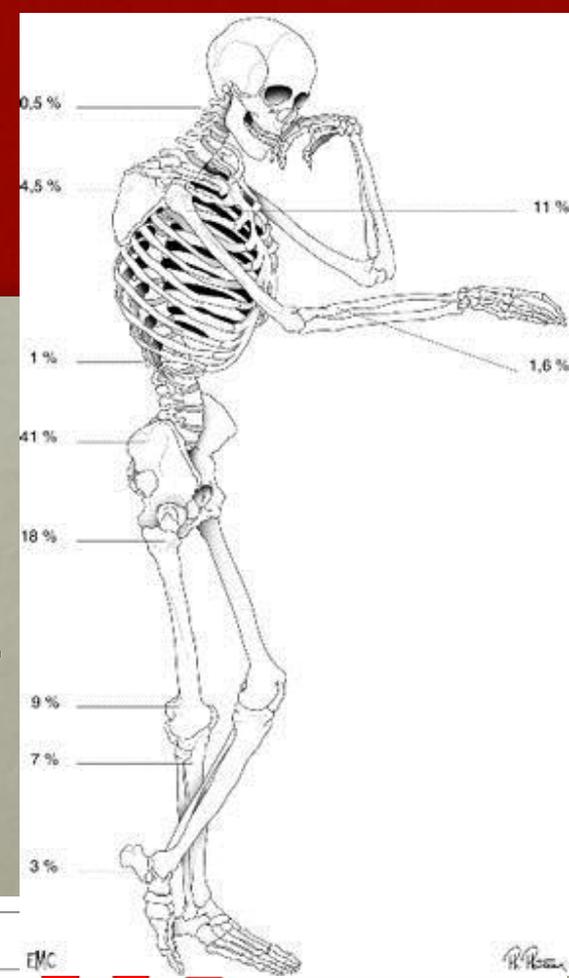
2/chondrosarcomes

- Plusieurs formes cliniques et histologiques.
- Sarcome avec cellules tum. associées à une matrice cartilagineuse
- TOMP Ia + fréquente après l'ostéosarcome. 11 à 22% TOMP (1)
- Age 40 à 70 ans. (2)
- 10% sur lésions osseuses préexistantes (1,4)

- (1) Dahlin DC Bone tumors: general aspect and data on 6 221 cases. In: Springfield : CC Thomas (Ed.) : 1978; 190-225. (2) Lee FY, Mankin HJ, Fondren G, Gebhardt MC, Springfield DS, Rosenberg AE , et al. Chondrosarcoma of bone. An assessment of outcome. *J Bone Joint Surg Am* 1999 ; 81 : 326-338 (3) Forest M Orthopedic surgical pathology: diagnosis of tumors and pseudotumoral lesions of bone and joint. In: M Forest, B Tomeno, D eds Vanel (Ed.) Edinburgh : Churchill Livingstone: 1998; 233-291.

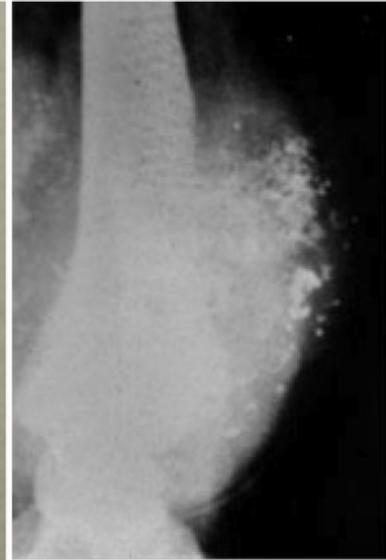
clinique

- Discrète/insidieuse (Durée moyenne d'évolution des symptômes 1 à 2 ans)
- Douleur/ découverte d'une tuméfaction.
- Bio: N
- Localisation: Pelvis>Fémur proximal>humérus, fémur distal tibia proximal

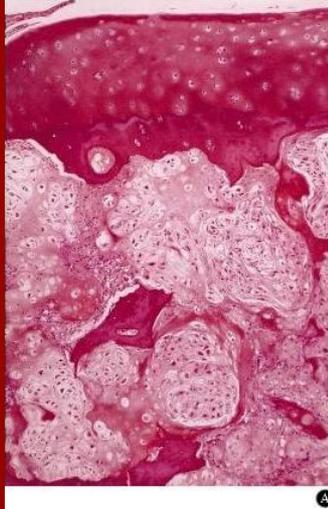


imagerie

- Radio:
- Formes centrales: métaphysaire, géode polycyclique irrégulière, évo. Rupture corticale, calcification en « pop corn »
- Formes périphériques: dev't à la surface de l'os et envahissement des parties molles, calcifications
- TDM +++
- IRM+++ surtout si tumeur radio transparente / bilan d'extension.



anapath



Grade histologique O'Neal et Ackerman (1)

1. Grade 1: faible malignité, difficile à différencier, cellularité importante, peu d'atypie
2. Grade 2: intermédiaire
3. Grade 3: haute malignité

- PROBLEME= diagnostic différentiel vs Chondrome
- Critères de Murphey et AI (2)

- (1) O'Neal LW, Ackerman LV Chondrosarcoma of bone. *Cancer* 1952 ; 5 : 551-577 (2) Murphey MD, Flemming DJ, Boyea RS Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton: differentiating features. *Arch AFIP* 1998 : 1213-1236

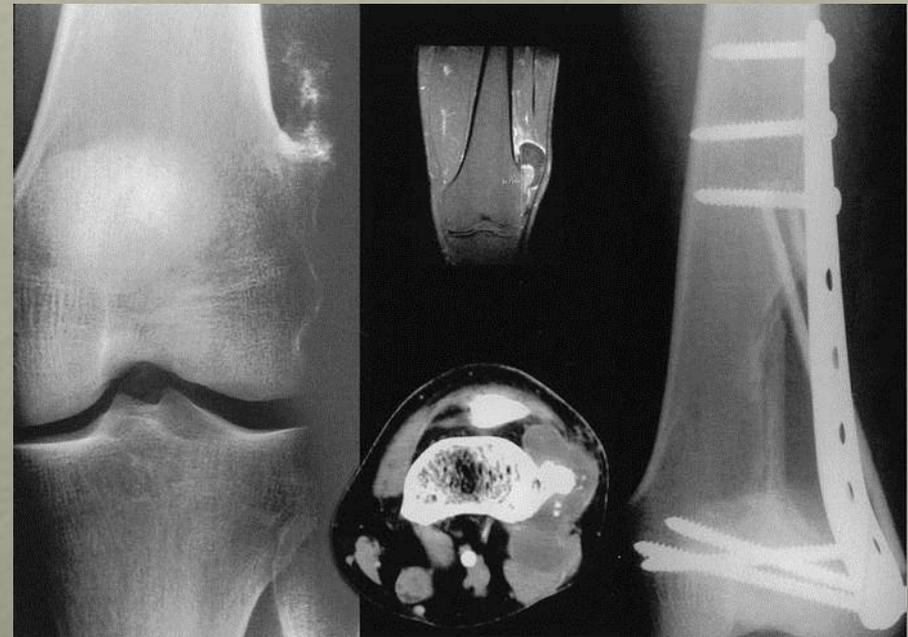


A/Chondrosarcome Stade 2

B/Chondrome

Formes particulières

- ChondroS. Secondaires: chondromes, exostoses ostéogéniques, autres...
- chondroS. Périostés: volumineux+
- ChondroS mésenchymateux: bimorphisme anapth
- ChondroS. Cellules claires: bon pronostic.
- ChondroS. Dédifférencié: pronostic sombre
- ChondroS. Myxoïde: mauvais pronostic.



traitement

- Chirurgical +++

Biopsie chirurgicale (sauf si diag. Évident)

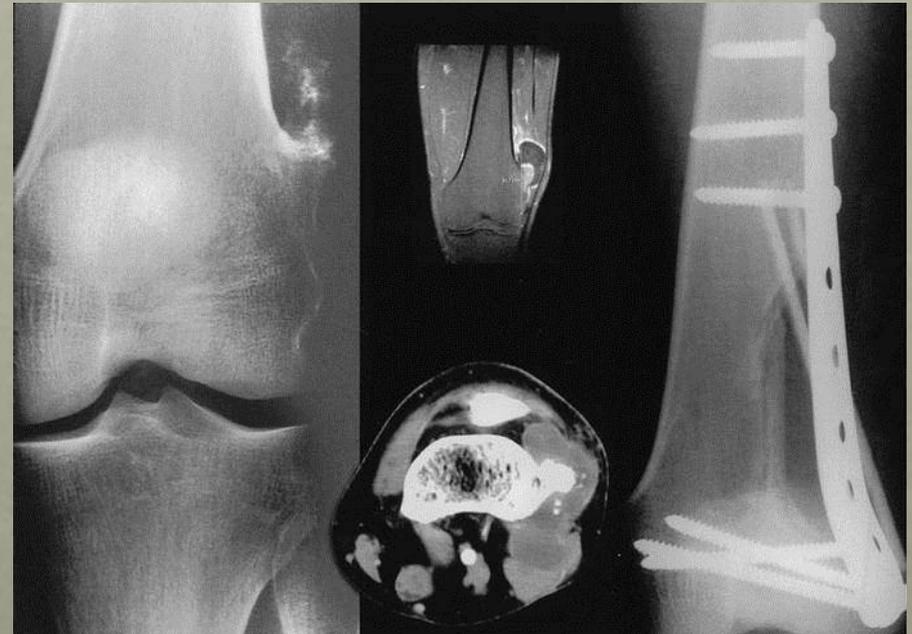
Résection chirurgicale **LARGE**
++

Idem en cas de récurrence.

- Chimiothérapie: Aucune efficacité
- Radiothérapie: Aucune efficacité
- EVOLUTION/PRONOSTIC
- Récurrence locale 6 à 33% selon les séries.(1,2,3,4,5,)
- Dépend qualité résection +++
- Survie: 50 % à 10 ans.

- **Métastases 10 à 22 % (pulmonaires +++ , grade 3-+++)**

(1) Pritchard DJ, Burke IR, Taylor WF, Dahlin DC, Medley BF Chondrosarcoma: a clinicopathologic and statistic analysis. *Cancer* 1980 ; 45 : 149-157 (2) Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. Clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer* 1977 ; 40 : 818-831 (3) Lee FY, Mankin HJ, Furlong PH, Spruiell DS, Gosselaar AE, et al. Chondrosarcoma of bone. An assessment of outcome. *J Bone Joint Surg Am* 1999 ; 81 : 326-338 (4) Ucla E, Tomeno B, Forest M Facteurs du pronostic tumoral dans les chondrosarcomes de l'appareil locomoteur. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 301-311 (5) Campanacci M Bone and soft tissue tumors. In: New York : Springer-Verlag (Ed.) : 1986; 267-304.



3/ Sarcome d'Ewing

- 10% TOMP Enfant/Ado ++
- T. neuroectodermique (t11;22) Sex Ratio 3H/2F
- Sujets Européens: 96% cas.
- Localisation: Os longs (Fémur/Tibia) métaphyse
- Clinique: douleur d'intensité croissante (pls semaines), tuméfaction



radiologie

- Radio: lésion lytique, réaction périostée « bulbe d'oignon », éperon de Codman inconstant, aspect polymorphe+++
- TDM
- IRM+++ envahissement des parties molles (ss estimé/radio), rapports anat.

Effets de la chimiothérapie pré-opératoire

- BILAN D'EXTENSION:
scintigraphie (Hyperfix.), TDM thoracique

Myélogramme (RT-PCR) transcrit de fusion (t11;22)

H 9 ans



F 15 ans,
condensant



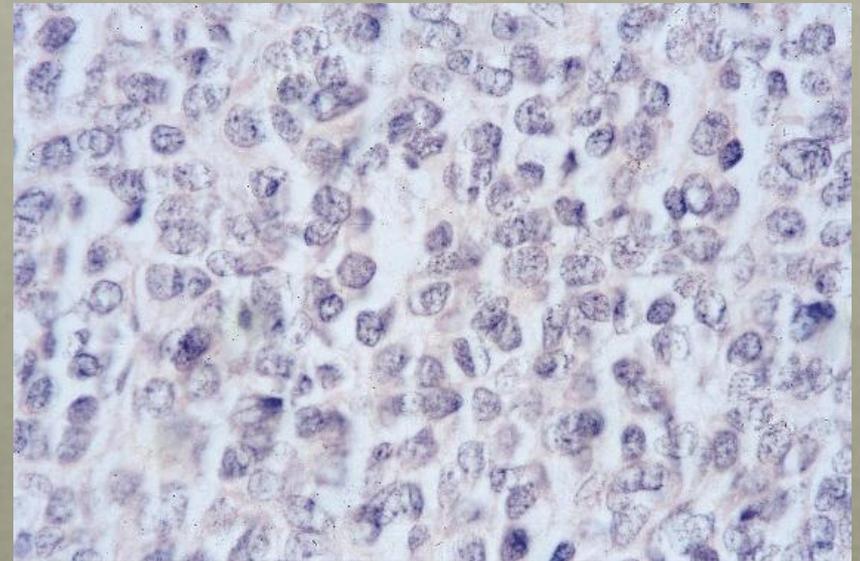
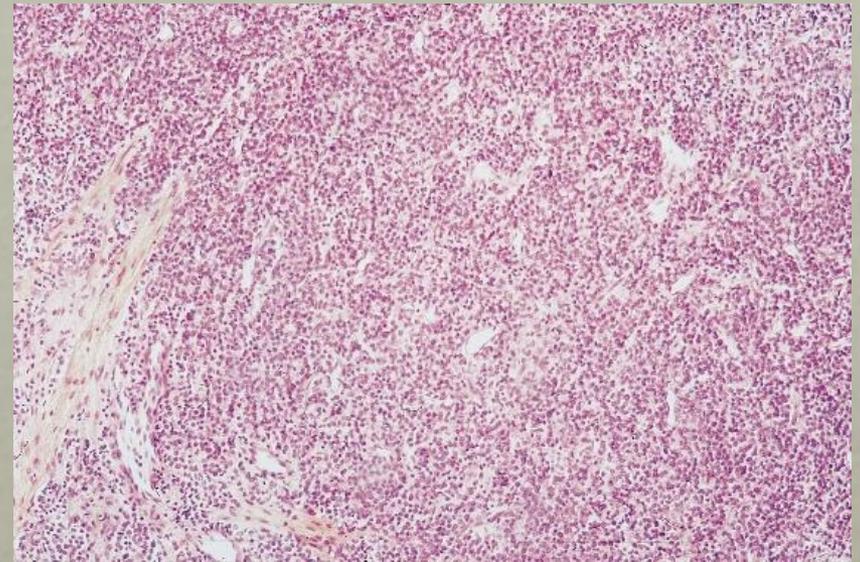
anapath

1. BIOPSIE+++ (Anapath, bactério, bio mol., caryotype)
2. Petites C. tumorales, larges travées séparées par un abondant tissu fibreux.

Nombreuses variantes anapath +++

Penser aux diag. ≠

- Enfants: Lymphome, neuroblastome, OstéoS petites C (Réponse/ himmunohisto)
- Adulte: Lymphome, méta. Os de carcinome.



traitement

- ≠ protocoles: Euro-ewing 99, Ewing 93 SFOP
- 1. Traitement général: Chimiothérapie néo-adjuvante (↘ volume tumoral) puis adjuvante
- 2. Traitement local: chirurgie +++ (conservatrice si possible) +/- radiothérapie post-op.

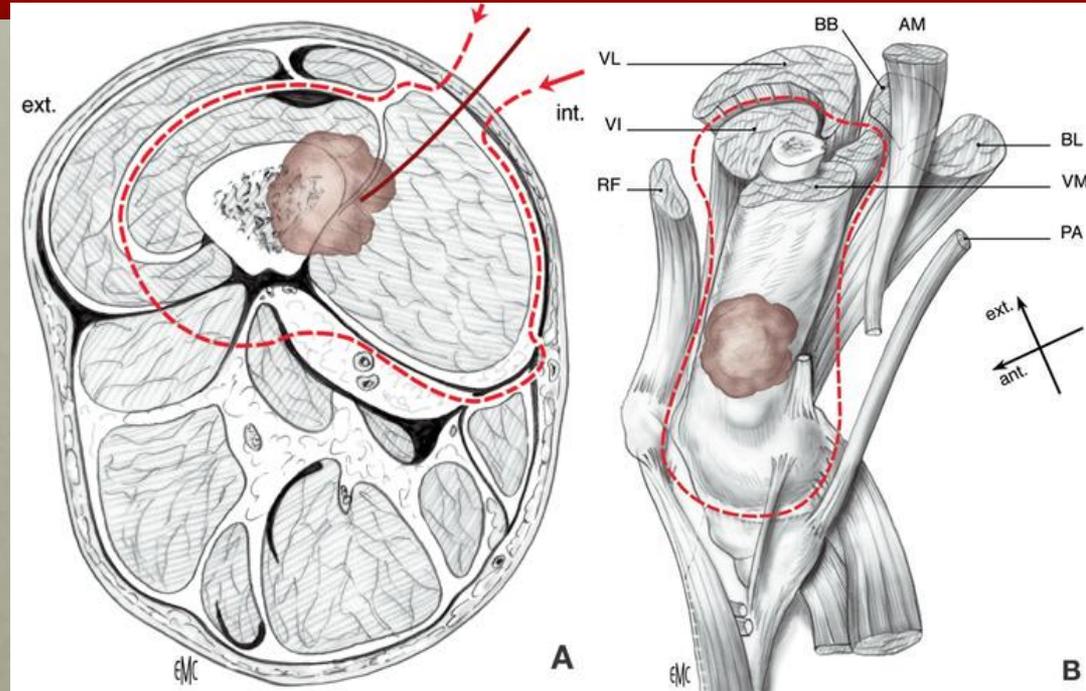
Si métastases: Chimiothérapie hte doses, résection chir. Ou Rtt méta.

evolution

- Rapide: métastases +++ (20% patients au diagnostic (1)) Poumon, os, moelle
- 70% survie à 5 ans dans les formes non métastatiques
- 30% survie à 5 ans dans les formes métastatiques
- Complications iatrogènes

Reconstruction fémur distal par prothèse

- Exérèse large, marge os 2 cm (IRM), tissus mous 1 à 2cm.
- Prothèse tige centromédullaire, cimentée ou non, charnière simple ou rotatoire
- Pas de reconstruction des parties molles
- Bon résultat fonctionnel

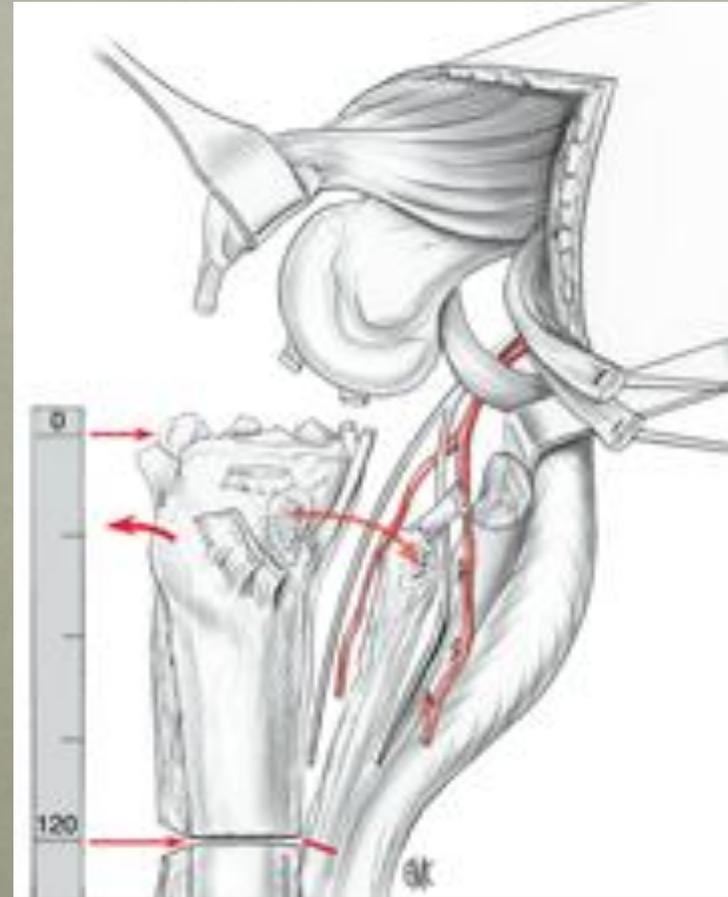


Reconstruction du tibia proximal par prothèse

Problèmes:

1. Recouvrement de la prothèse
2. Réparation app. Extenseur

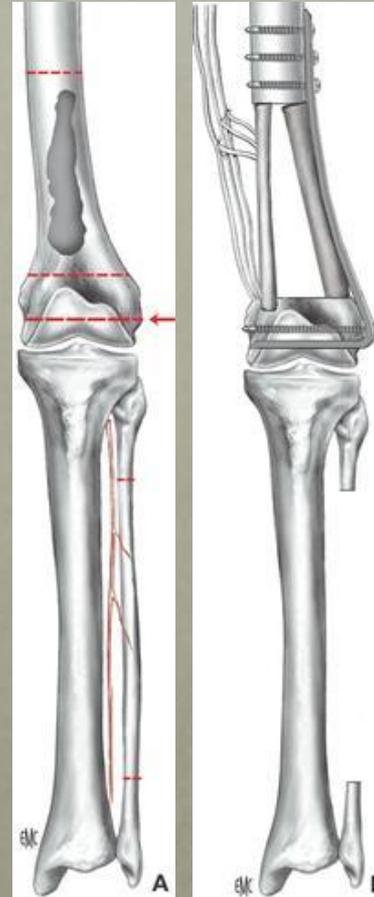
= Lambeau jumeau Int. (Dubousset 1979)





Reconstruction métaphysaire biologique

- Si pas d'atteinte épiphysaire++
- Métaphyse. Fémorale distale: fibula vascularisée.
- Métaphyse tib. Prox.: allogreffe intercalaire +/- combinée avec tendon rotulien
- Rôle membranes induites++



Arthrodèse

- Fiabilité +/-
- Résultat fonctionnel +/-
- Destruction appareil extenseur
- Haut risque infectieux
- Activité physique astreignante
- Autogreffe de fibula vasc. Homolat. Décroisement SPE
- Clou titane sur mesure



MERCI