

Chondrosarcomes Primitifs et secondaires

Classification et pronostic

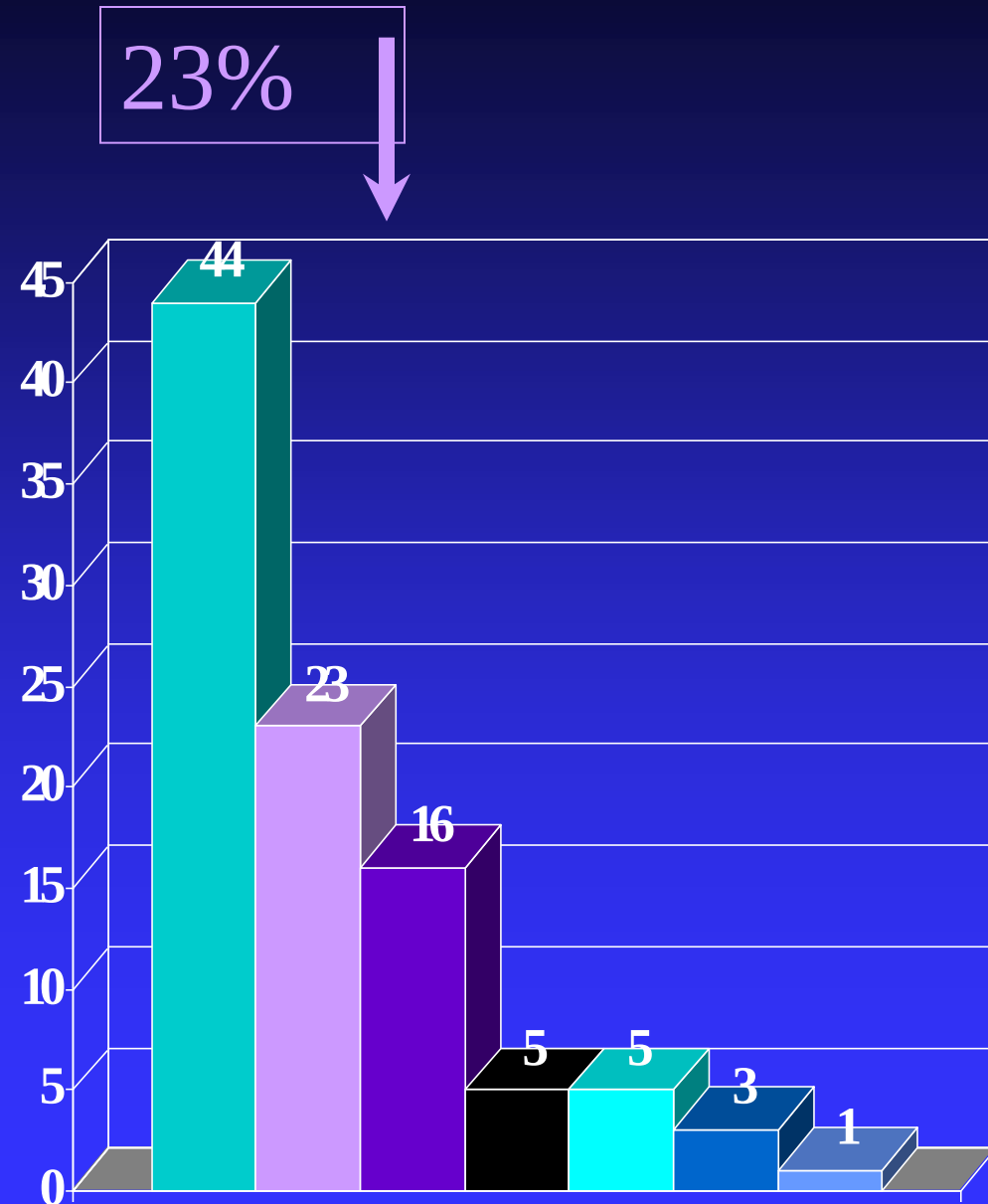
Fréquence Des Chondrosarcomes En France

En France la prévalence
estimée est de 1.5
/million/an soit environ
100 nouveaux cas par an.

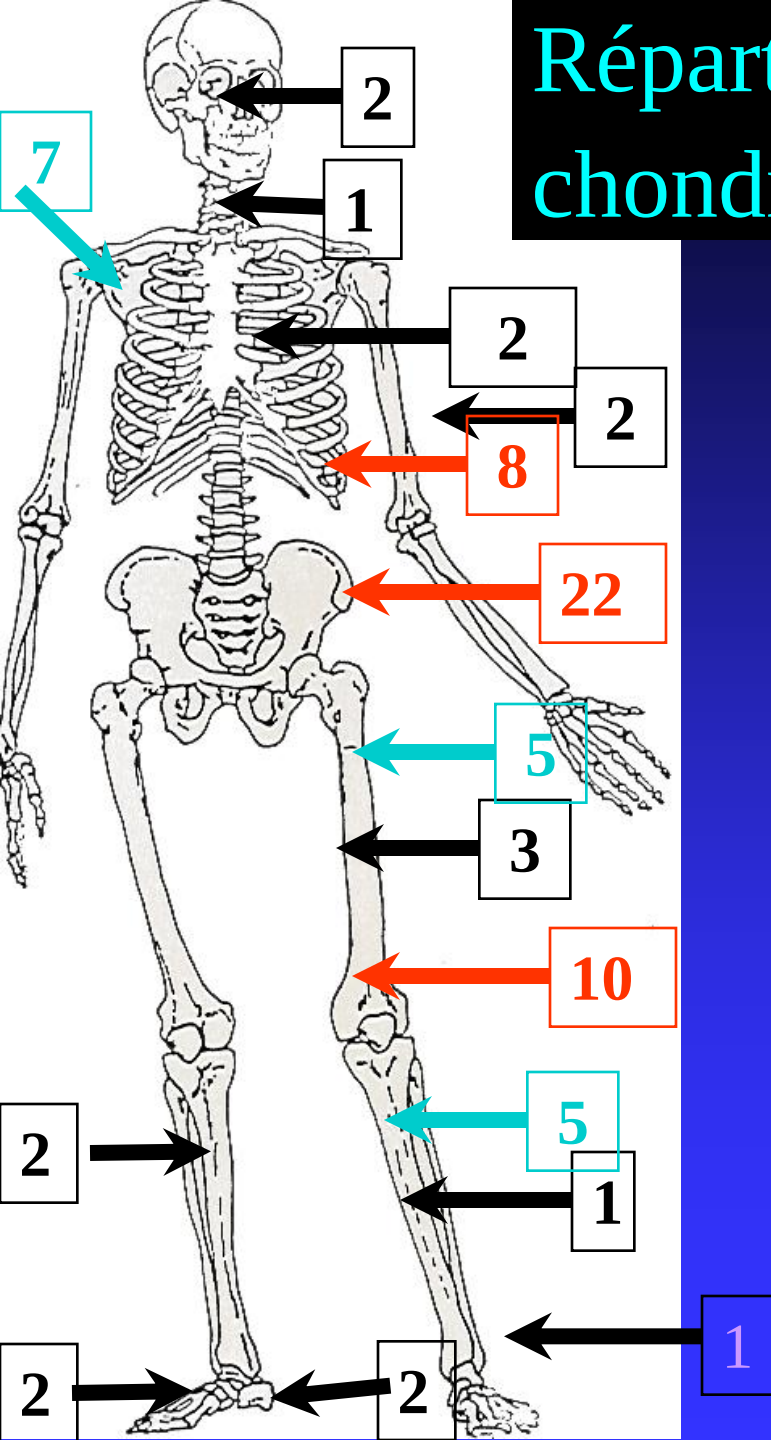


Fréquence

- Les chondrosarcomes sont en fréquence les deuxième des sarcomes osseux
- = 23 % des sarcomes osseux
- prévalence = 1.5 /million/an
- Pour la France = un peu moins de 100 cas annuels



Répartition par topographies de 3920 chondrosarcomes (10 séries publiées)



Les chondrosarcomes touchent surtout

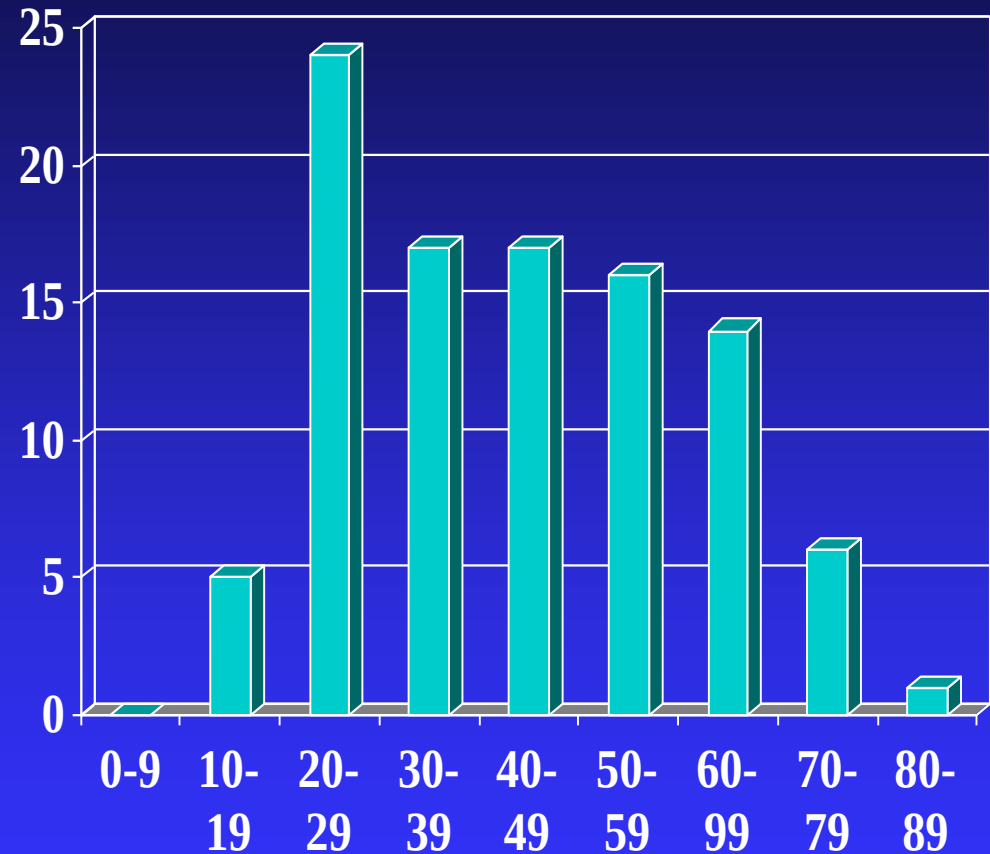
❑ les os plats

(iliaque, omoplate, cotes) et

❑ Les gros os des membres (fémur supérieur) dans leur portion proximales

Age lors du diagnostic

- Les chondrosarcomes
- Exceptionnels chez l'enfant touchent avant tout l'adulte mur
- Entre 20 et 69 ans,
- moyenne 45 ans



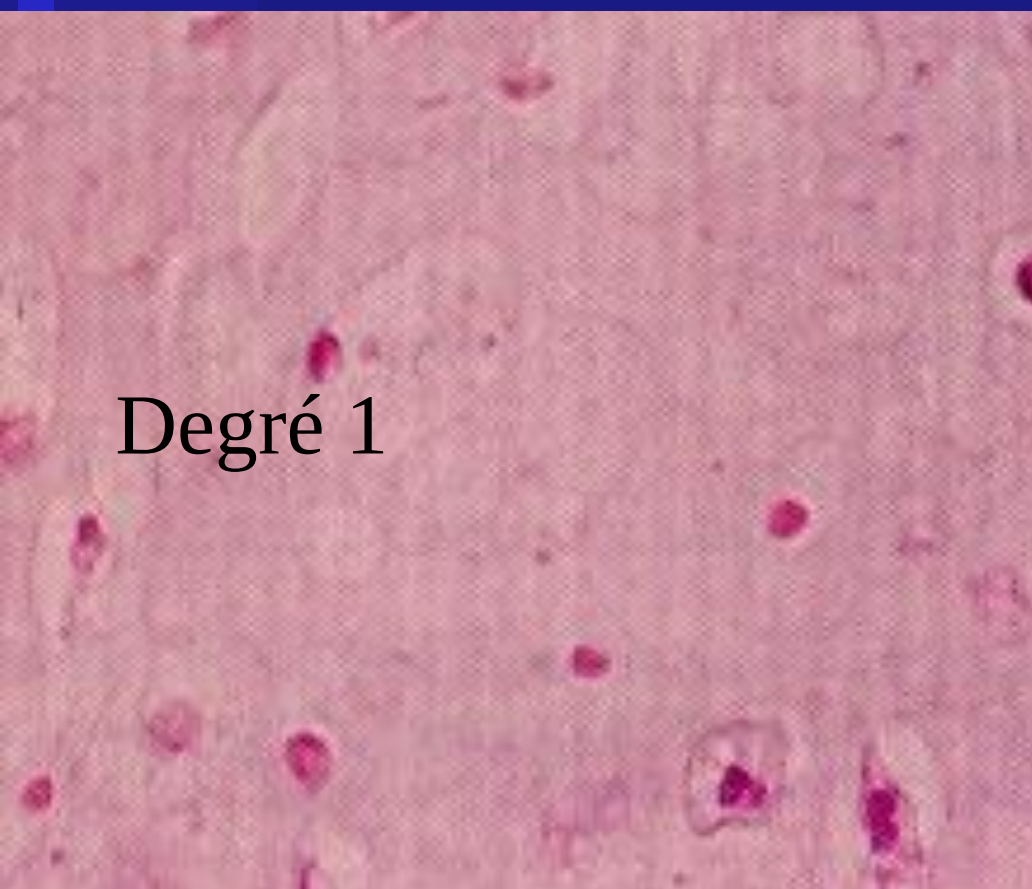
Classification selon le degré de malignité international

Les chondrosarcomes peuvent être primitifs ou secondaire,
Centraux ou périphériques,
De bas degré ou de haut degré de malignité histologique

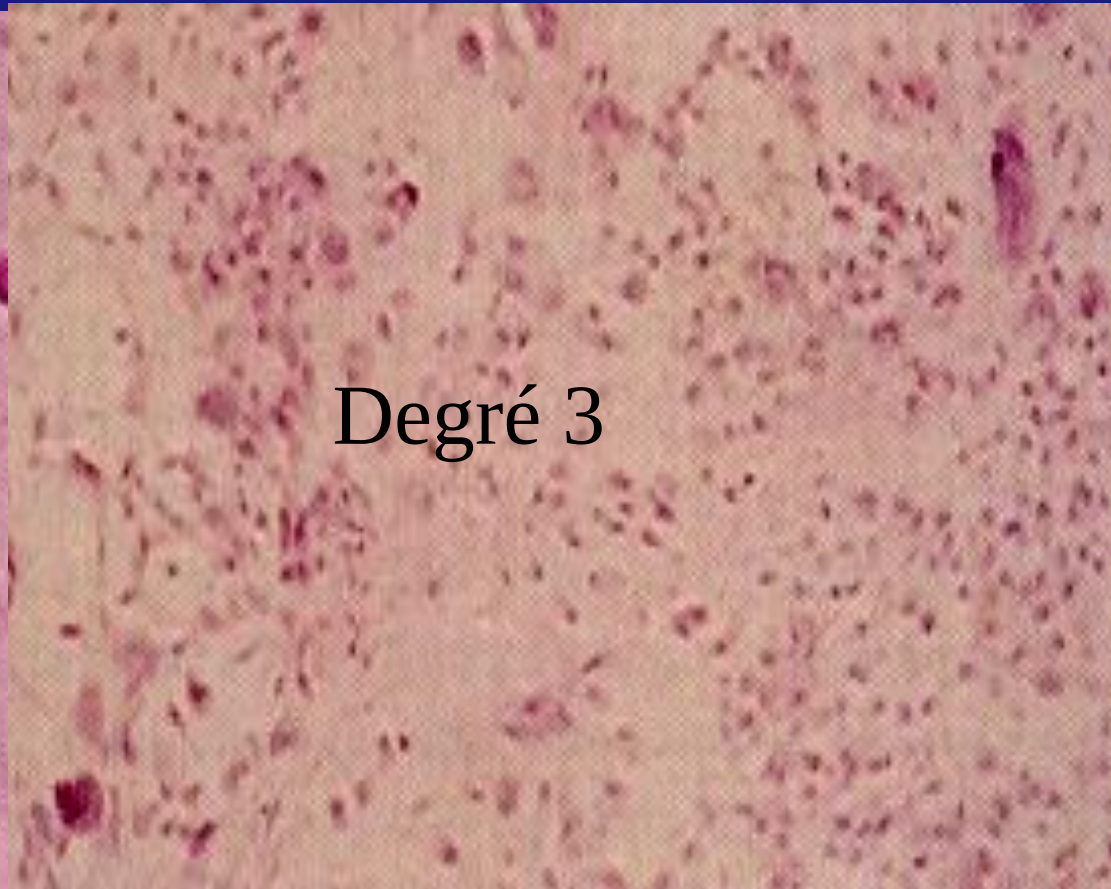
Sarcomes de bas degré de malignité	Sarcomes de haut degré de malignité
CS à Cellules Claires Chondrosarcomes 1 , 2	Chondrosarcomes degré 3 Chondrosarcome périosté CS Mésenchymateux CS Dédifférencié

Degré De Malignité Histologique

critères principaux : Nombre de mitoses par champ
Atypies cellulaires Importance de la nécrose.



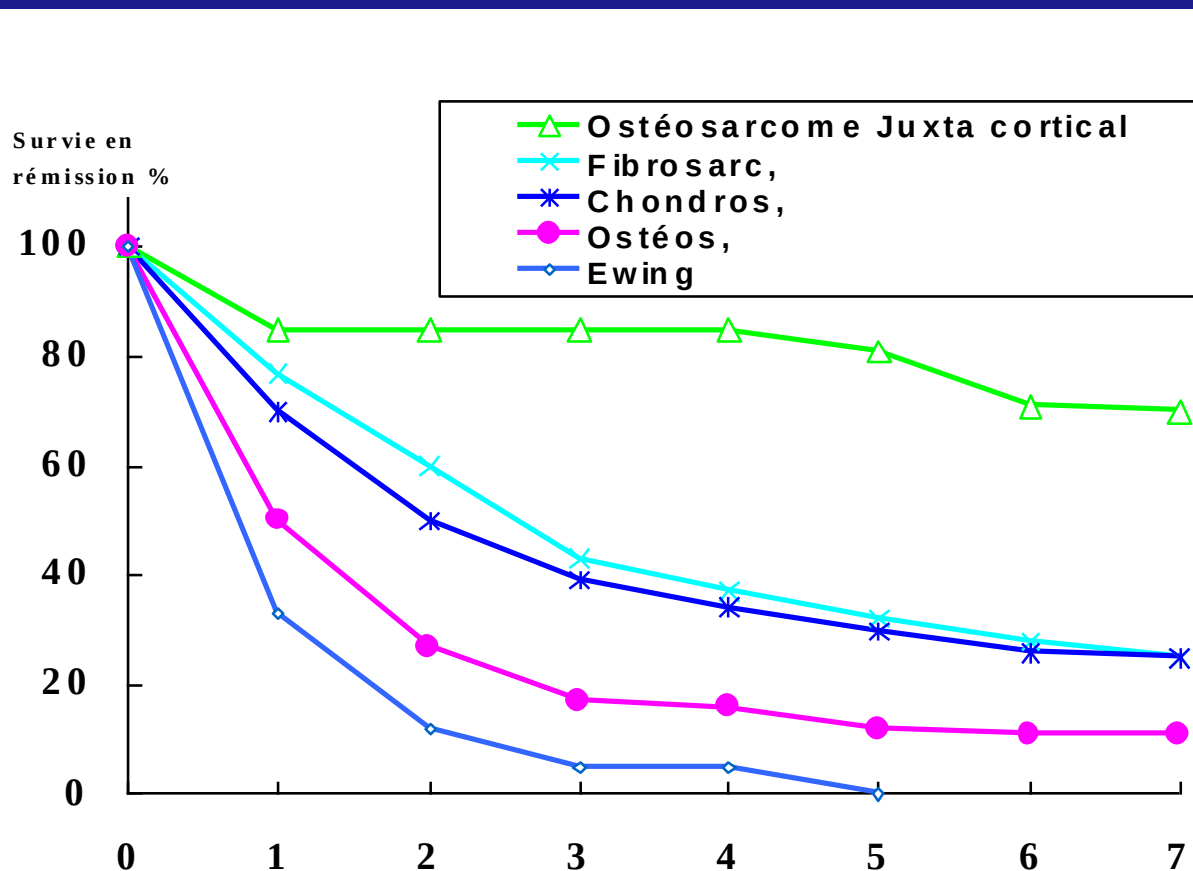
Degré 1



Degré 3

Grading Ennecking .

Selon leur aspect évolutif, on distingue les sarcomes de bas degré de malignité (I) et les sarcomes de haut degré (II) de malignité.



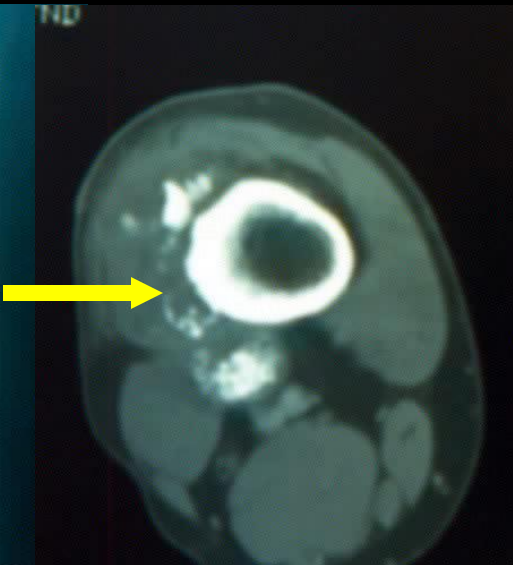
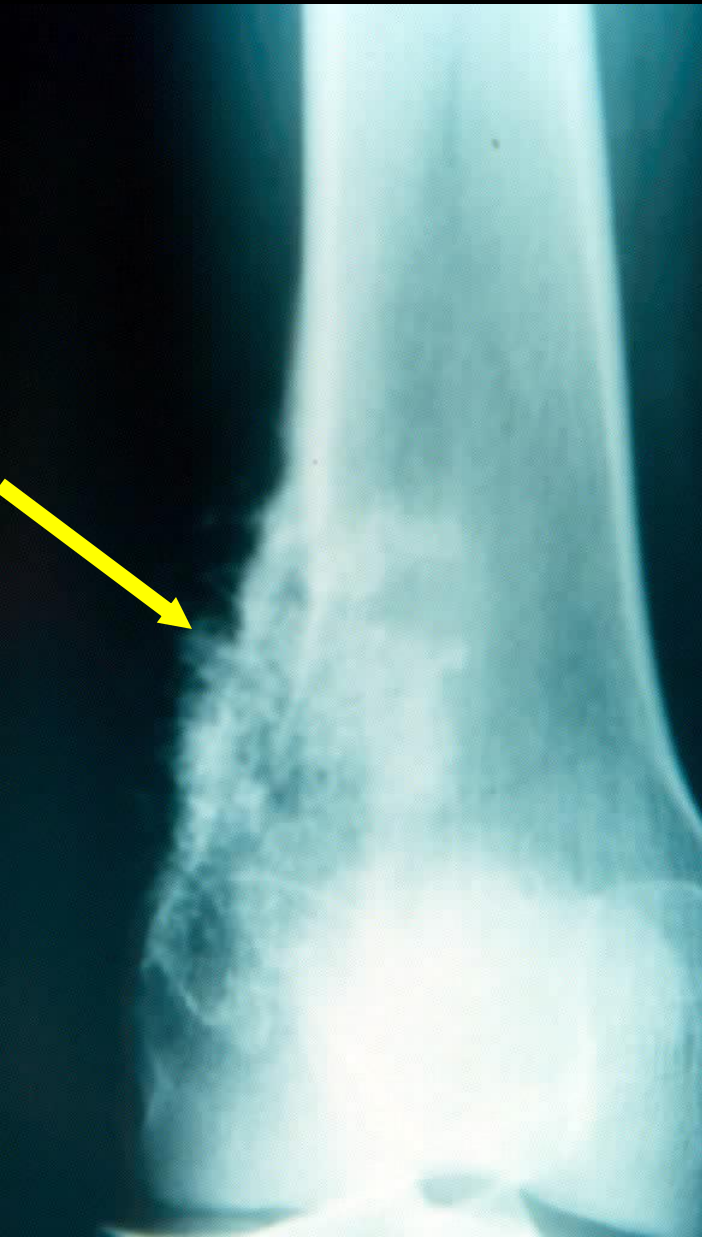
Les sarcomes de bas degré de malignité

Survie à 5 ans : 60 à 80%

Les sarcomes de haut degré de malignité

Survie à 5 ans : 5 à 30%

Homme de 37 ans .douleurs depuis 6 mois



- Lésion purement condylienne externe
- Biopsie par voie externe

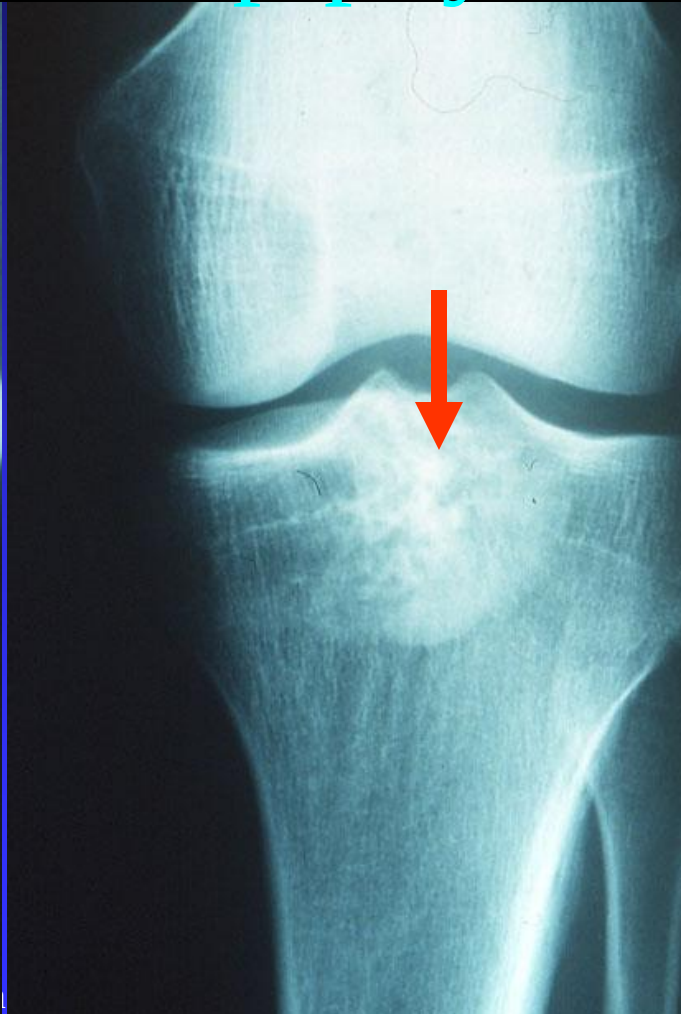


Chondrosarcome de bas degré de malignité (IA) chez une jeune femme de 22 ans

- La tumeur douloureuse depuis 3 ans a progressivement souflé le fémur inférieur et s'est propagé dans la médullaire bien au delà de l'image anormale sur les radiographies standard .
- L'IRM permet de mesurer l'extension intramédullaire et de vérifier que la tumeur reste confinée à l'os.

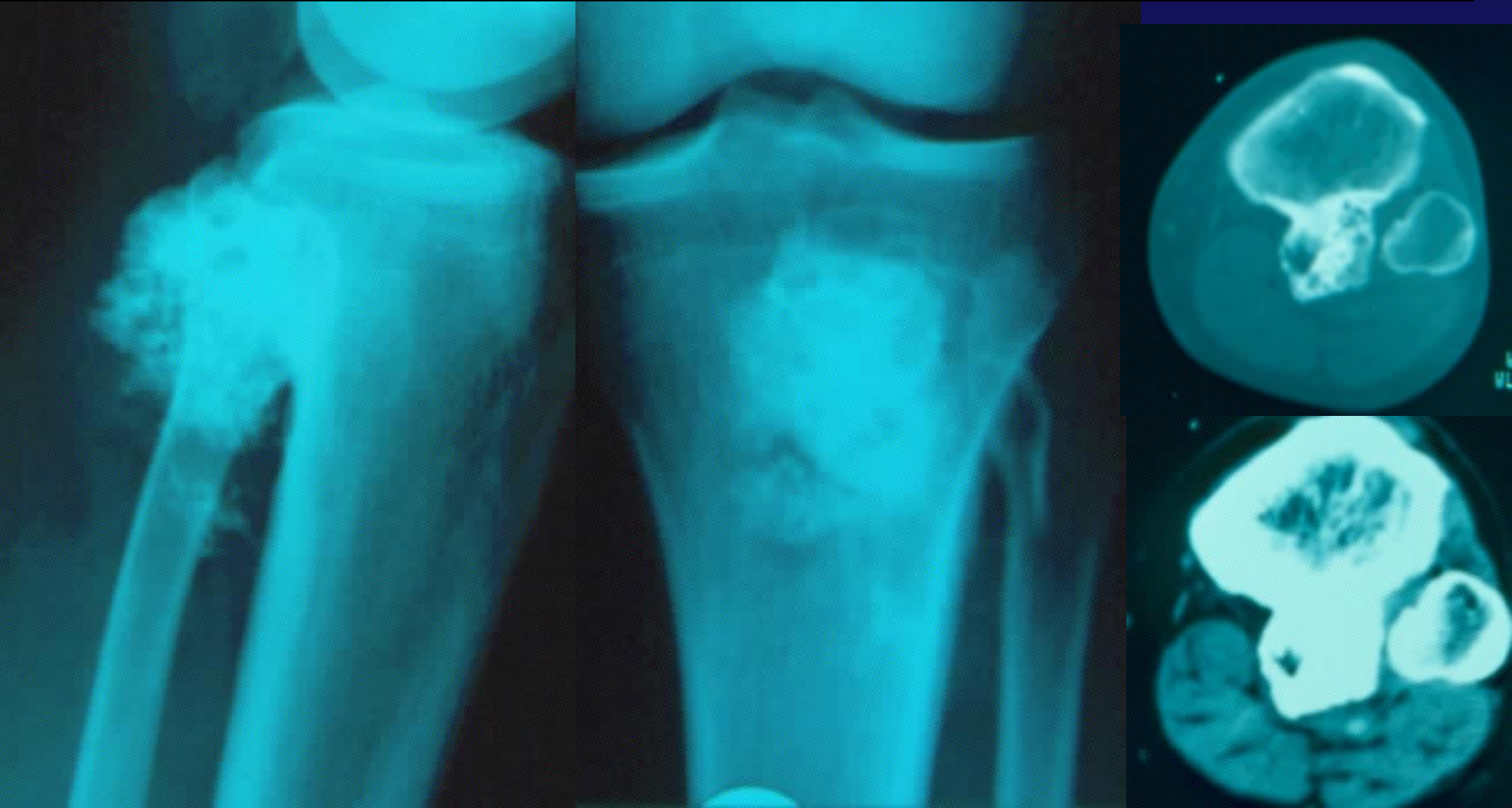


Une forme exceptionnelle de bas degré de malignité : le Chondrosarcome à cellules claires localisation épiphysaire pure.

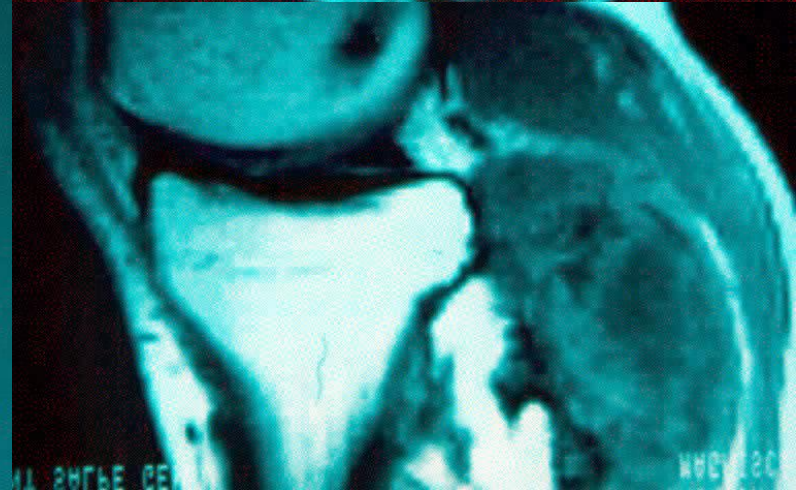
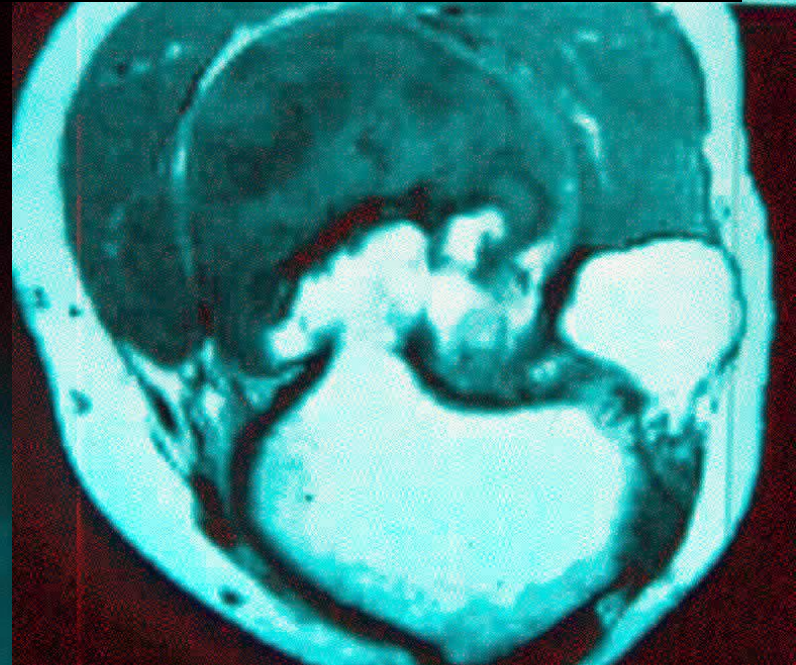


■ il guéri habituellement après chirurgie large

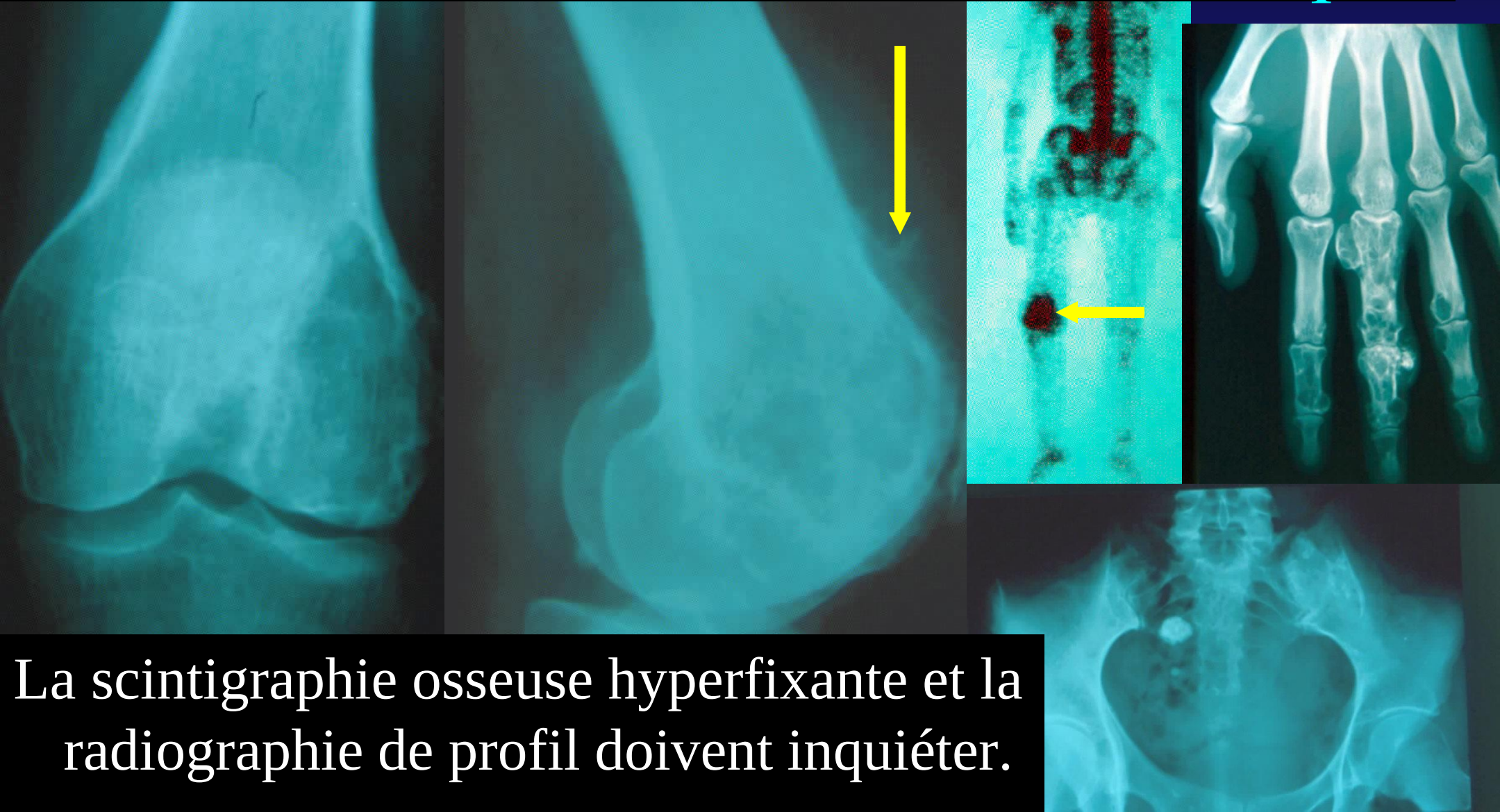
Chondrosarcome secondaire à une exostose tibiale chez un homme de 45ans.



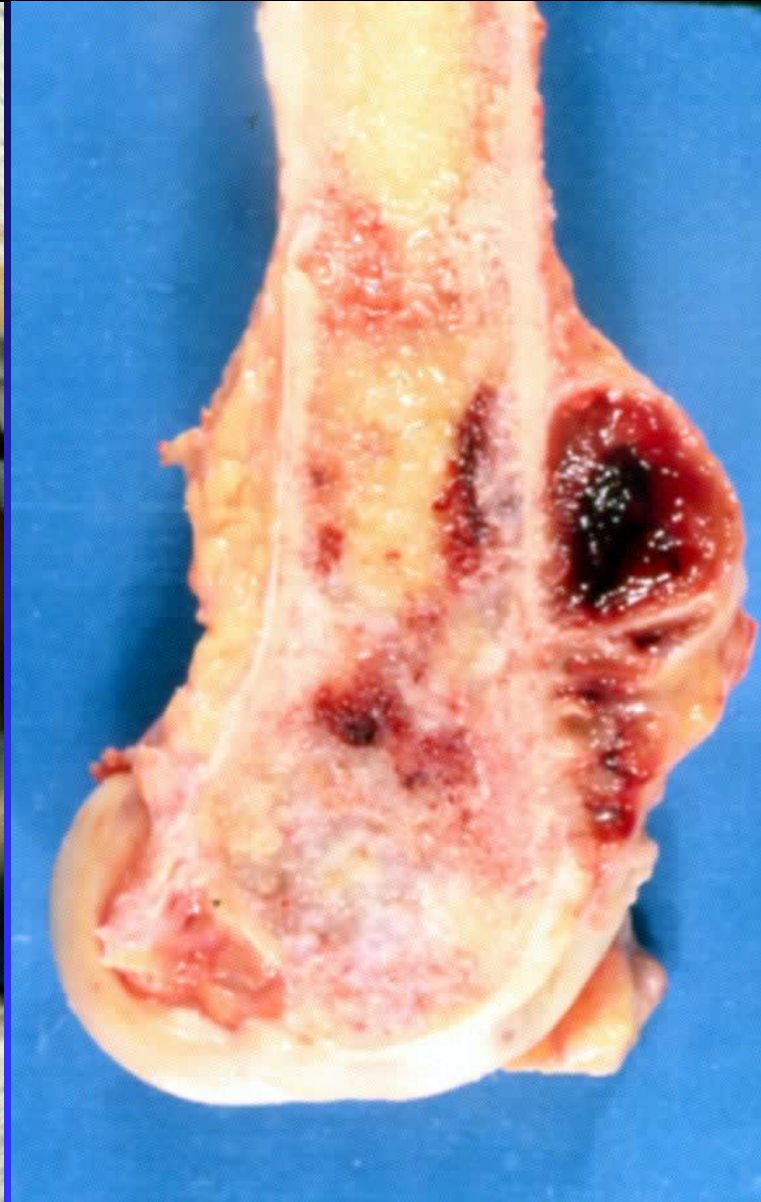
Chondrosarcome secondaire à une exostose tibiale chez un homme de 28ans.



Douleurs du genou chez une femme de 45 ans souffrant d'enchondromatose multiple



Douleurs du genou chez une femme de 45 ans souffrant d'enchondromatose multiple (suite)



- Biopsie chirurgicale confirmant le chondrosarcome dédifférencié.
- Bilan révélant des métastases pulmonaires.
- Evolutin défavorable

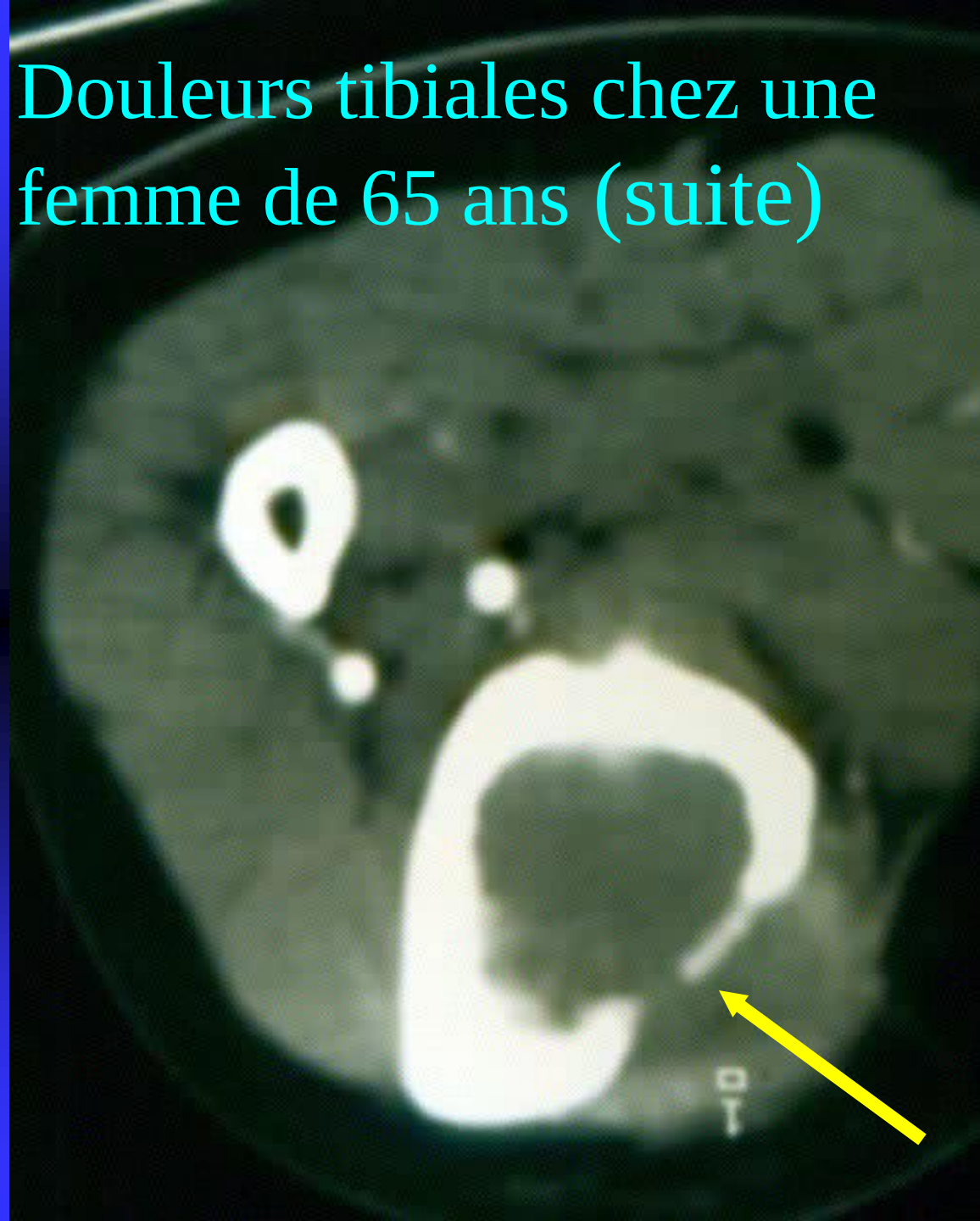


Douleurs tibiales chez une femme de 65 ans



- Malgré l'aspect radiologique peu inquiétant le scanner et la scintigraphie s'imposent du fait
- De l'âge
- Des douleurs
- Des limites floues

Douleurs tibiales chez une femme de 65 ans (suite)



- Scintigraphie hyperfixante
- Scanner montrant : une rupture corticale
- un début d'envahissement des parties molles
- Quelques calcifications intra tumorales évoquant la nature cartilagineuse de la tumeur
- **La biopsie s'impose par une voie centrée sur l'atteinte des parties molles**
- **Chondrosarcome dédifférencié fibreux**

Limites Du grading Histologique :

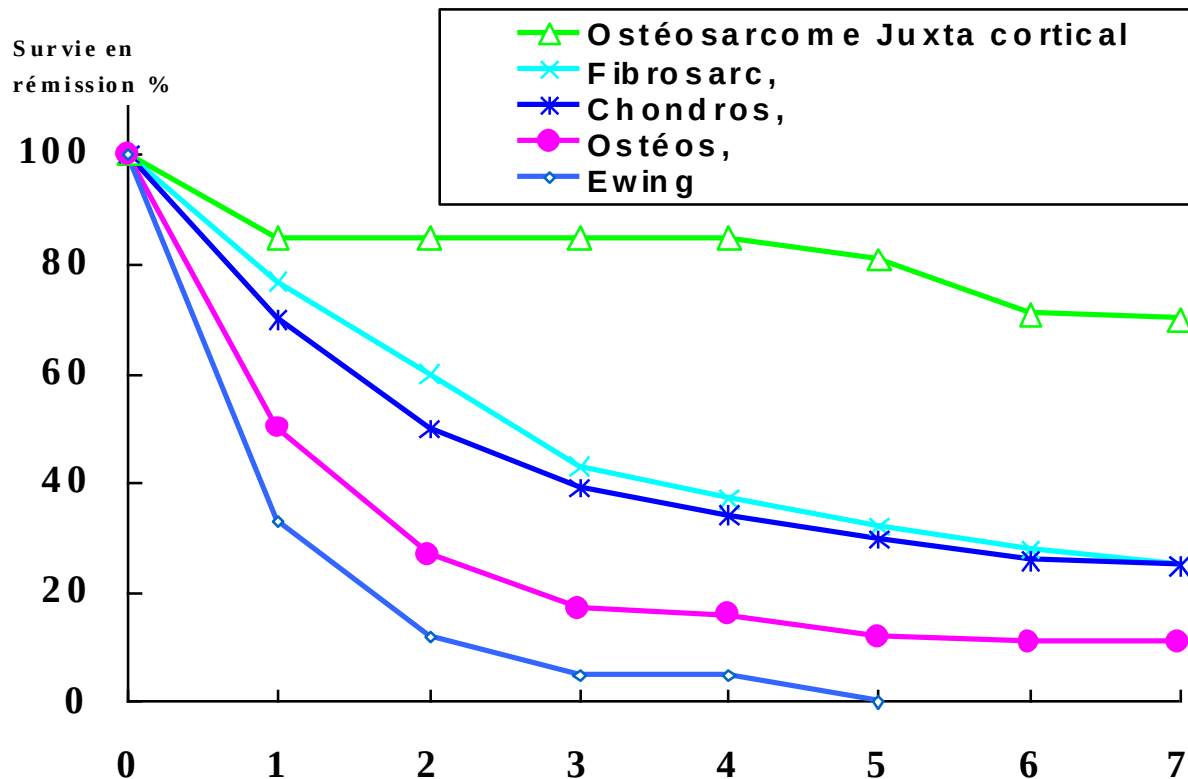
- absence de grading histologique universel
- fréquence des formes classées intermédiaires (2)
- Fréquence des tumeurs sans

pour le futur :

- marqueurs de la prolifération cellulaire
- ploïdie des chromosomes tumoraux
- comptages des cellules S ou
- marqueurs de la prolifération tumorale

Histoire Naturelle (1).

Selon leur aspect évolutif, on doit distinguer les **sarcomes de bas degré** de malignité et les **sarcomes de haut degré** de malignité.



Les sarcomes de bas degré de malignité

Survie à 5 ans : 60 à 80%

Les sarcomes de haut degré de malignité

Survie à 5 ans : 5 à 30%

Classification chirurgicale internationale

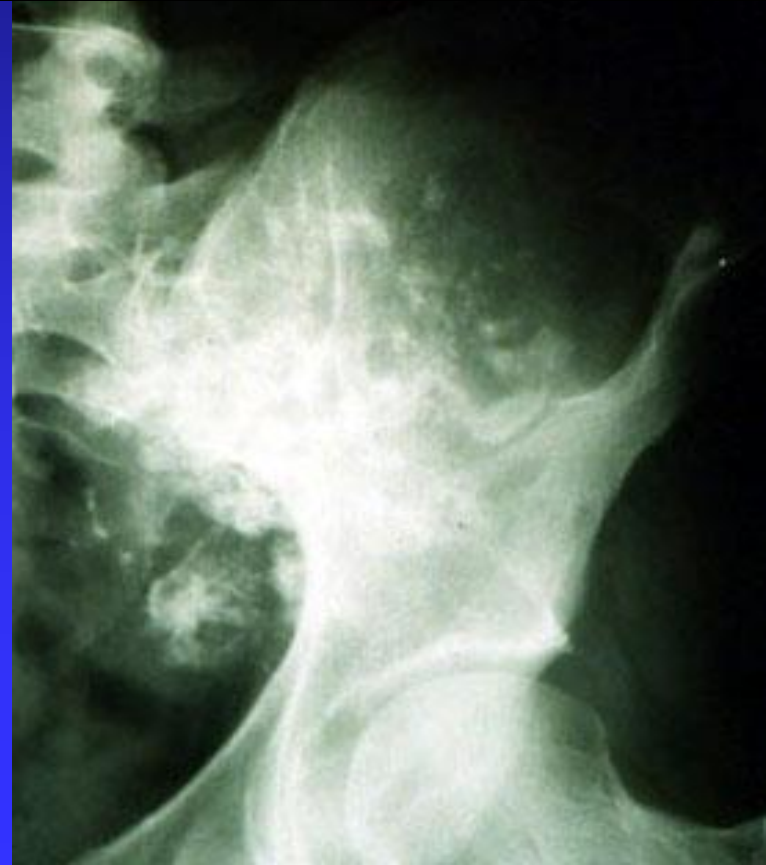
- Proposée par Enneking puis complétée et modifiée par les principales équipes internationales elle a été adoptée par les sociétés américaine et européenne des tumeurs du squelette et représente la classification de base utilisée lors des congrès et dans les articles et les communications internationales.

- Elle prend en compte :

Le **potentiel évolutif** coté I, II ou III

Et l'**extension locale** cotée A ou B

Calcifications
cartilagineuses plus
soufflure osseuse :
Chondromes ou
Chondrosarcomes



Les sarcomes n'envahissent pas les nerfs

En règle générale les nerfs fuient les sarcomes osseux dont il restent séparés par la pseudocapsule.

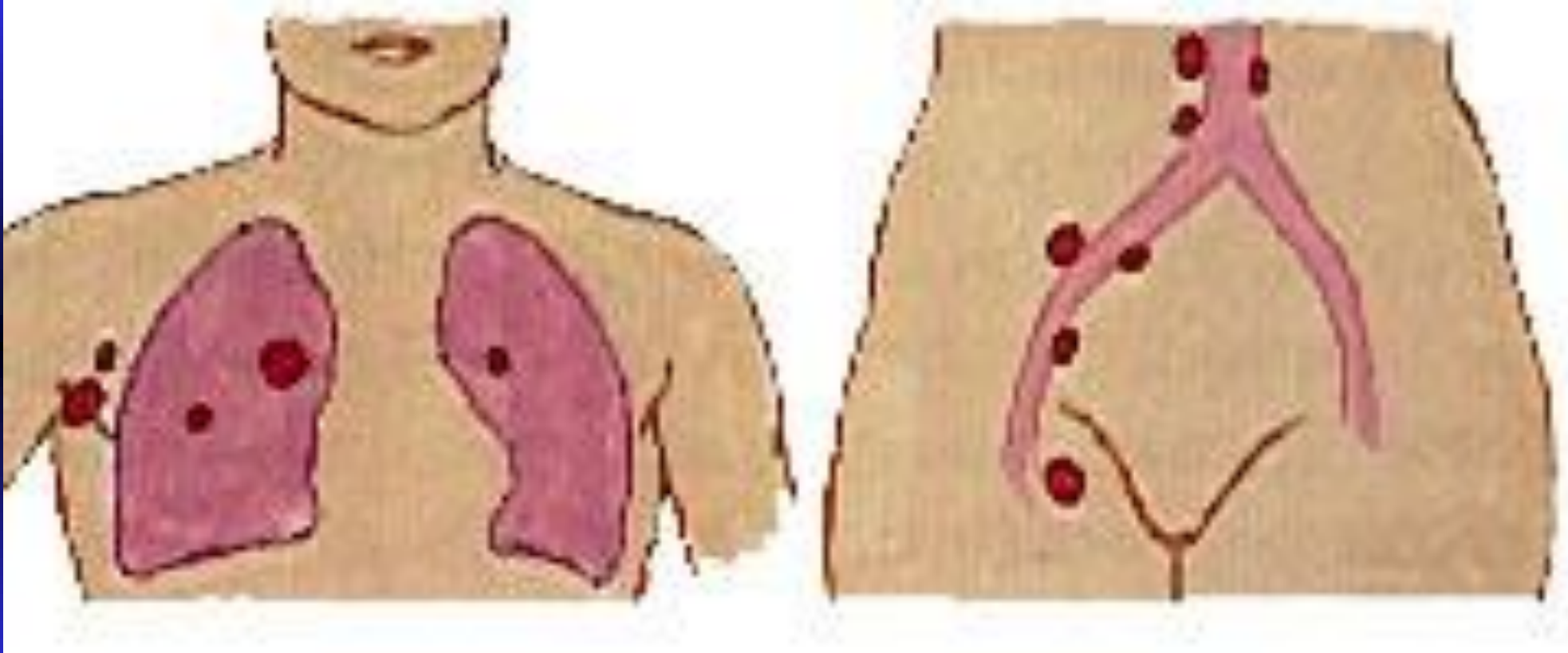
dans notre casuistique, sur plus de 500 tumeurs **moins d'une sur cent englobaient un nerf principal** attaché à l'os :

Deux fois le nerf radial en dans la coulisse humérale

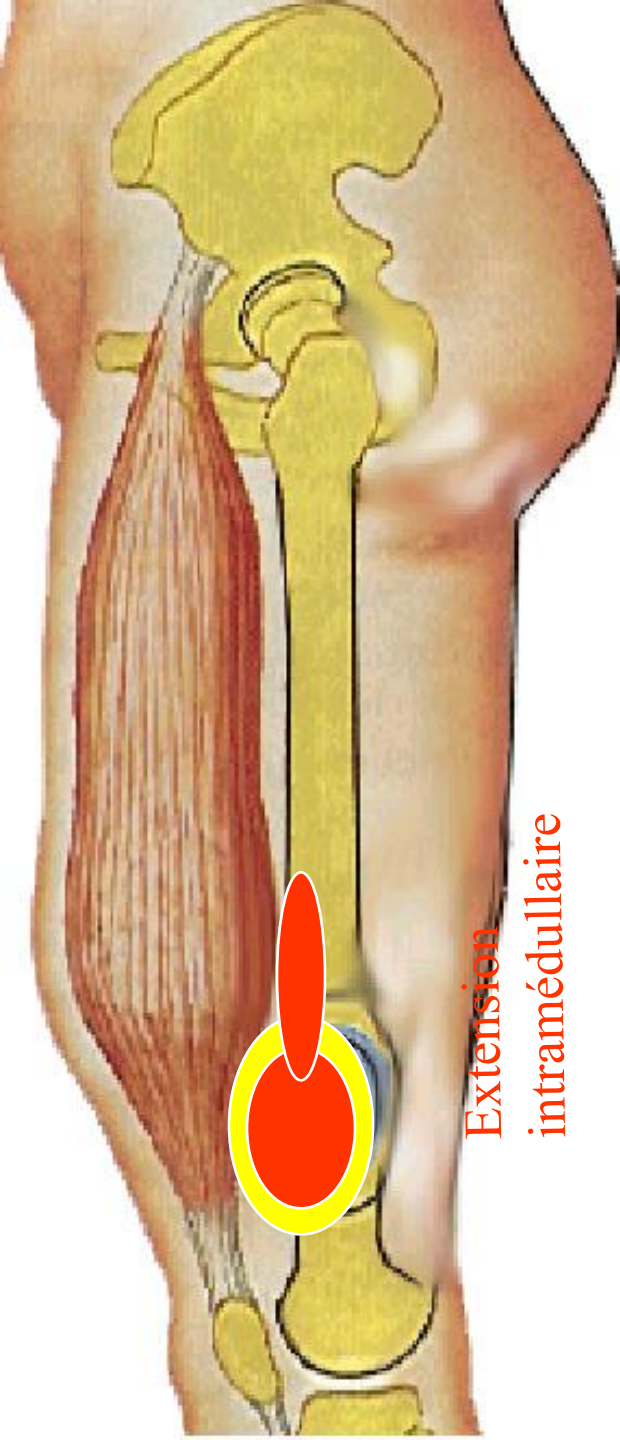
Trois fois le nerf sciatique poplité externe sur le col du péroné

Classification Chirurgicale Ennecking :

Degré De Malignité III



Sarcome dont la haute malignité est attestée par l'existence de **métastase(s)** au **bilan initial**.



Évolution Des Sarcomes De Faible Degré De Malignité (1)

caractérisés par une progression **locale souvent lente** par contiguïté d'abord le long de la cavité médullaire osseuse. La corticale résiste et s'épaissit pendant que la tumeur la ronge de l'intérieur donnant un aspect d'os soufflé. A ce stade la **tumeur reste confinée à l'os** (intracompartmentale).



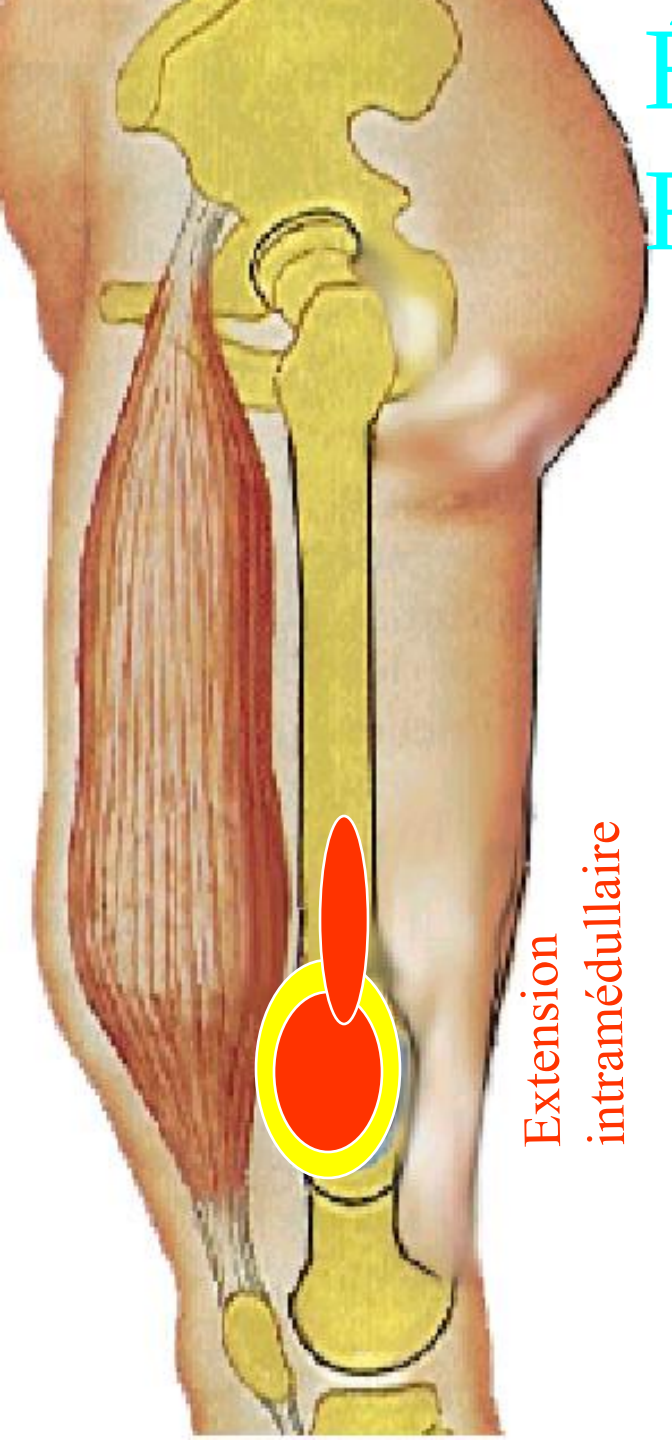
Tumeur

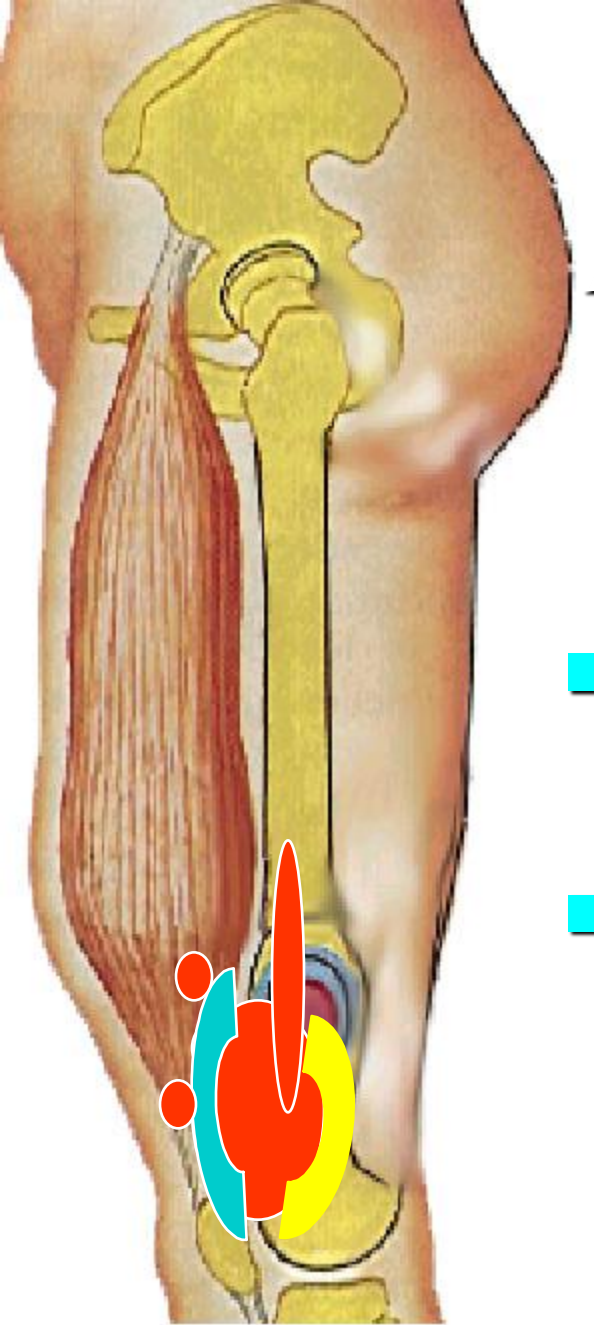


Épaississement
cortical

Évolution Des Sarcomes De Faible Degré De Malignité (2)

- Les fascias, les aponévroses des loges musculaires, le cartilage articulaire, le cartilage de conjugaison et la synoviale constituent des **barrières anatomiques** à la progression tumorale pendant un temps relativement important.
- L'évolution peut être fort lente et par là même, trompeuse, le malade s'inquiétant tardivement d'une tumeur qu'il connaît depuis plus de 10 ans.





Pseudocapsule Tumorale

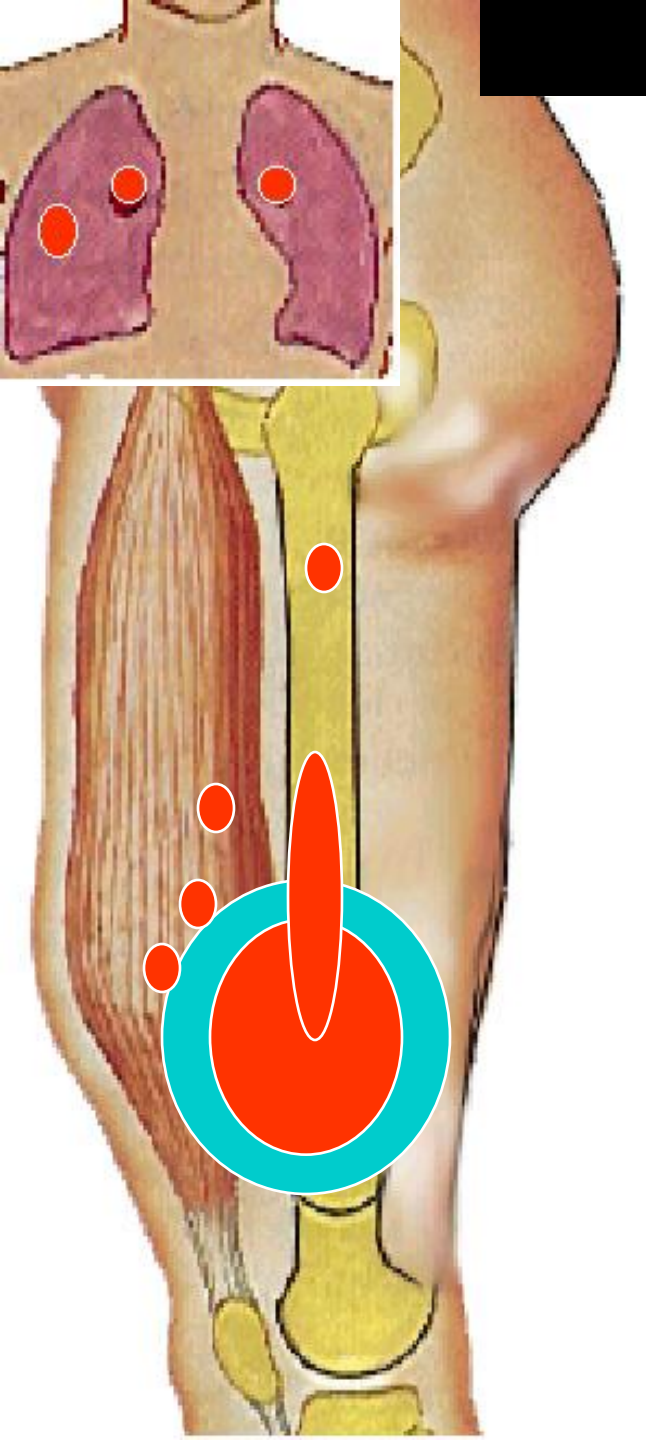
Au bout d'un certain temps la corticale puis le périoste se rompent permettant l'envahissement des parties molles la tumeur devenant alors

Extra compartimentale

- Autour de la tumeur proprement dite, les tissus sains refoulés et comprimés constituent **une pseudocapsule constante**.
- Cette pseudo capsule ne **forme cependant pas un plan de sécurité carcinologique** car elle est très fréquemment envahie, ou franchie par des **nodules de perméation**.



Nodule de perméation

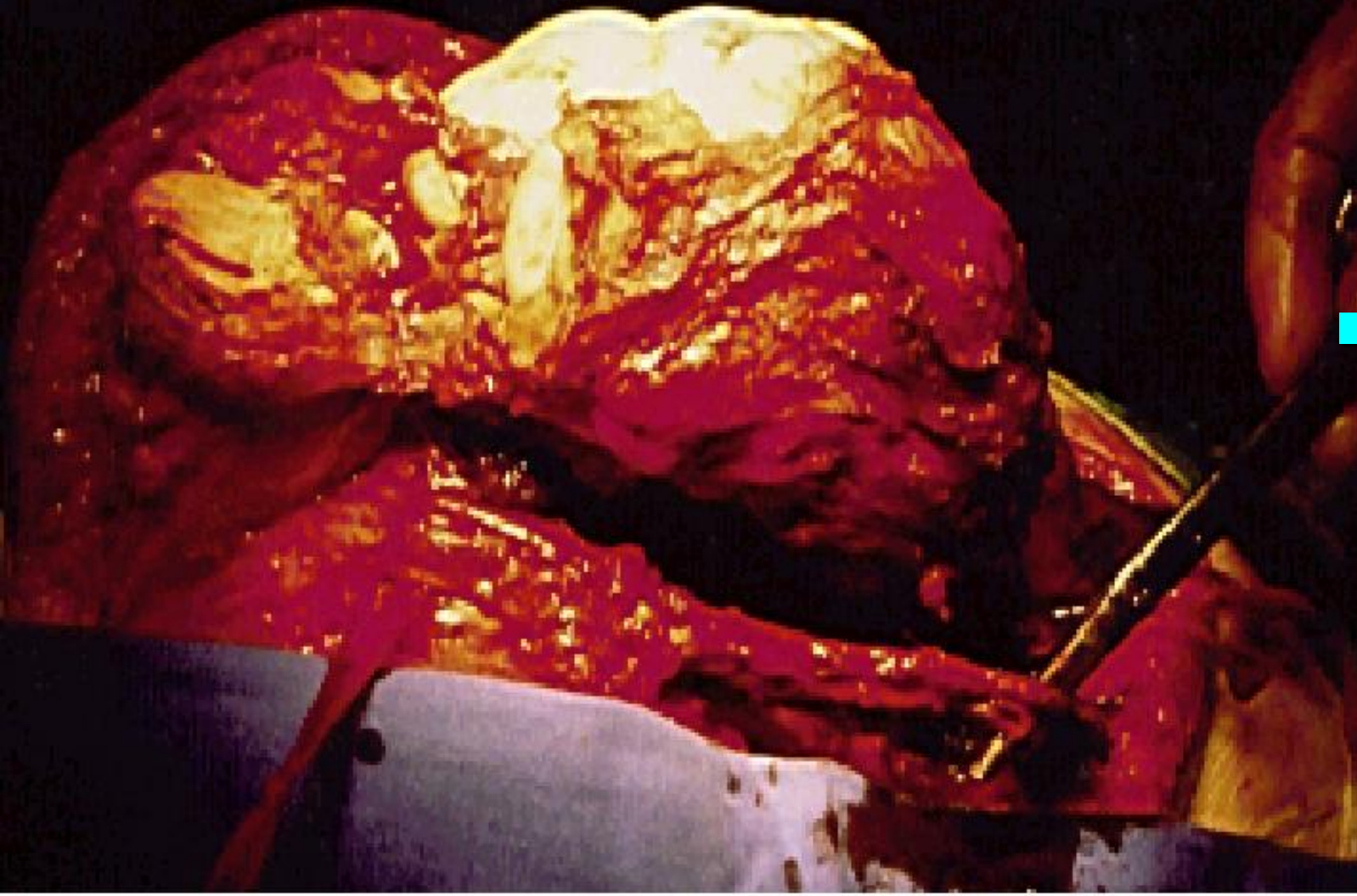


Évolution des sarcomes de haut degré de malignité (1)

Se caractérise par une évolution locale plus rapide et plus agressive et une diffusion à distance

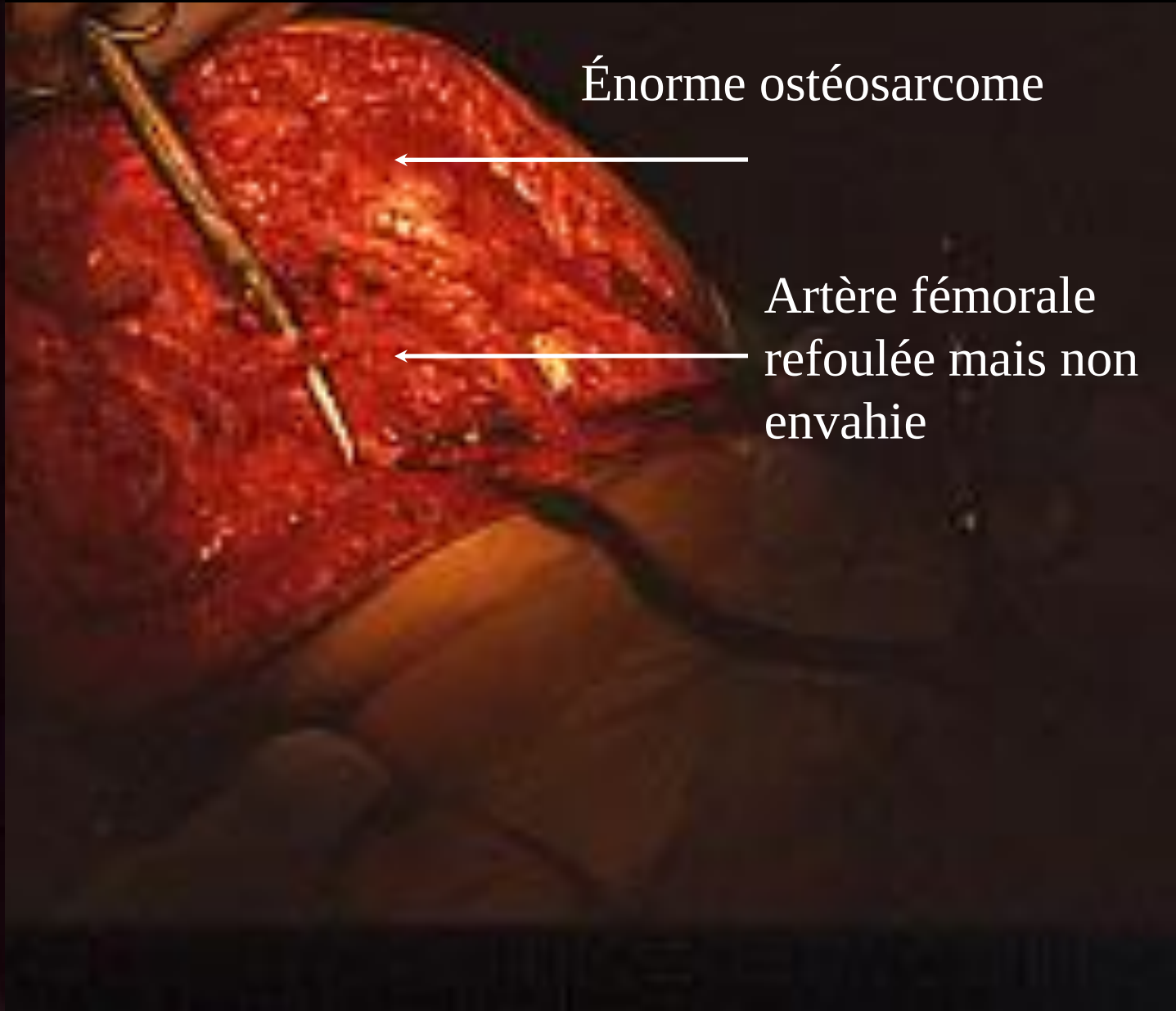
- Dans la médullaire : métastase sauteuse
- Le long des loges musculaires envahies ou des coulées conjonctives : nodules de perméation
- Mais aussi par voie veineuse, responsable de métastases pulmonaires ou osseuses, et exceptionnellement (histiocytofibrome malin) par voie lymphatique.

Même les très gros sarcomes osseux n'envahissent pas les Vaisseaux



- L'artère est retenue contre la tumeur par les artères nourricières.
- Après ligature de toutes les artéριοles le tronc artériel principal peut être mobilisé

Les Sarcomes N'envahissent Pas Les Artères



Les sarcomes n'envahissent pas les nerfs

En règle générale les nerfs fuient les sarcomes osseux dont il restent séparés par la pseudo capsule.

dans notre casuistique, sur plus de 500 tumeurs **moins d'une sur cent englobaient un nerf principal** attaché à l'os :

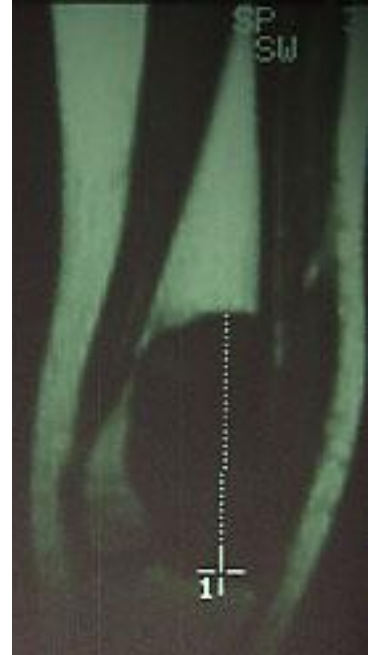
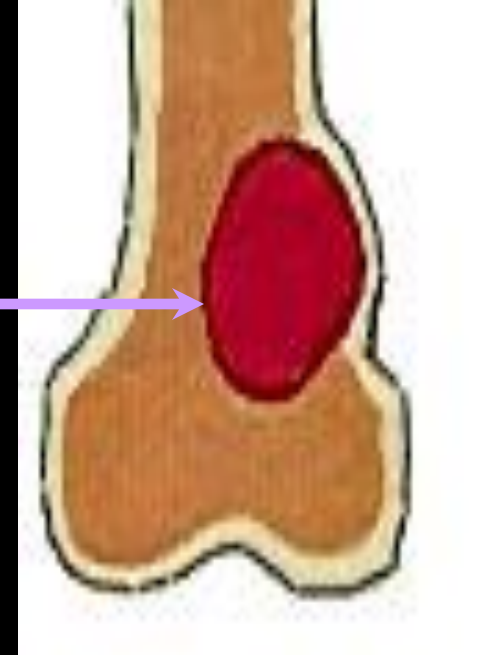
Deux fois le nerf radial en dans la coulisse humérale

Trois fois le nerf sciatique poplité externe sur le col du péroné

Classification Chirurgicale :

Extension Locale

La tumeur osseuse peut être localisée
à l'os : **tumeur**
intracompartimentale groupe A



ou envahir les parties molles,
qui constituent un second
compartiment envahi :
tumeur extracompartmentale
Groupe B

Classification chirurgicale internationale

- Proposée par Enneking puis complétée et modifiée par les principales équipes internationales elle a été adoptée par les sociétés américaine et européenne des tumeurs du squelette et représente la classification de base utilisée lors des congrès et dans les articles et les communications internationales.

- Elle prend en compte :

Le **potentiel évolutif** coté I, II ou III

Et l'**extension locale** cotée A ou B

Classification Chirurgicale

La combinaison du **potentiel évolutif** (I , II ou III) **et de l'extension locale** (A ou B) détermine six groupes de pronostic différent qui **guident les indications thérapeutiques**.

IA	TUMEUR INTRA-OSSEUSE DE BAS DEGRE DE MALIGNITE
IB	TUMEUR INTRA ET EXTRA-OSSEUSE DE BAS DEGRE DE MALIGNITE
IIA	TUMEUR INTRA-OSSEUSE DE HAUT DEGRE DE MALIGNITE
IIB	TUMEUR INTRA ET EXTRA-OSSEUSE DE HAUT DEGRE DE MALIGNITE
IIIA	TUMEUR INTRA-OSSEUSE METASTATIQUE
IIIB	TUMEUR INTRA ET EXTRA-OSSEUSE METASTATIQUE