Diagnostic et classifications actuelles des sarcomes osseux du genou

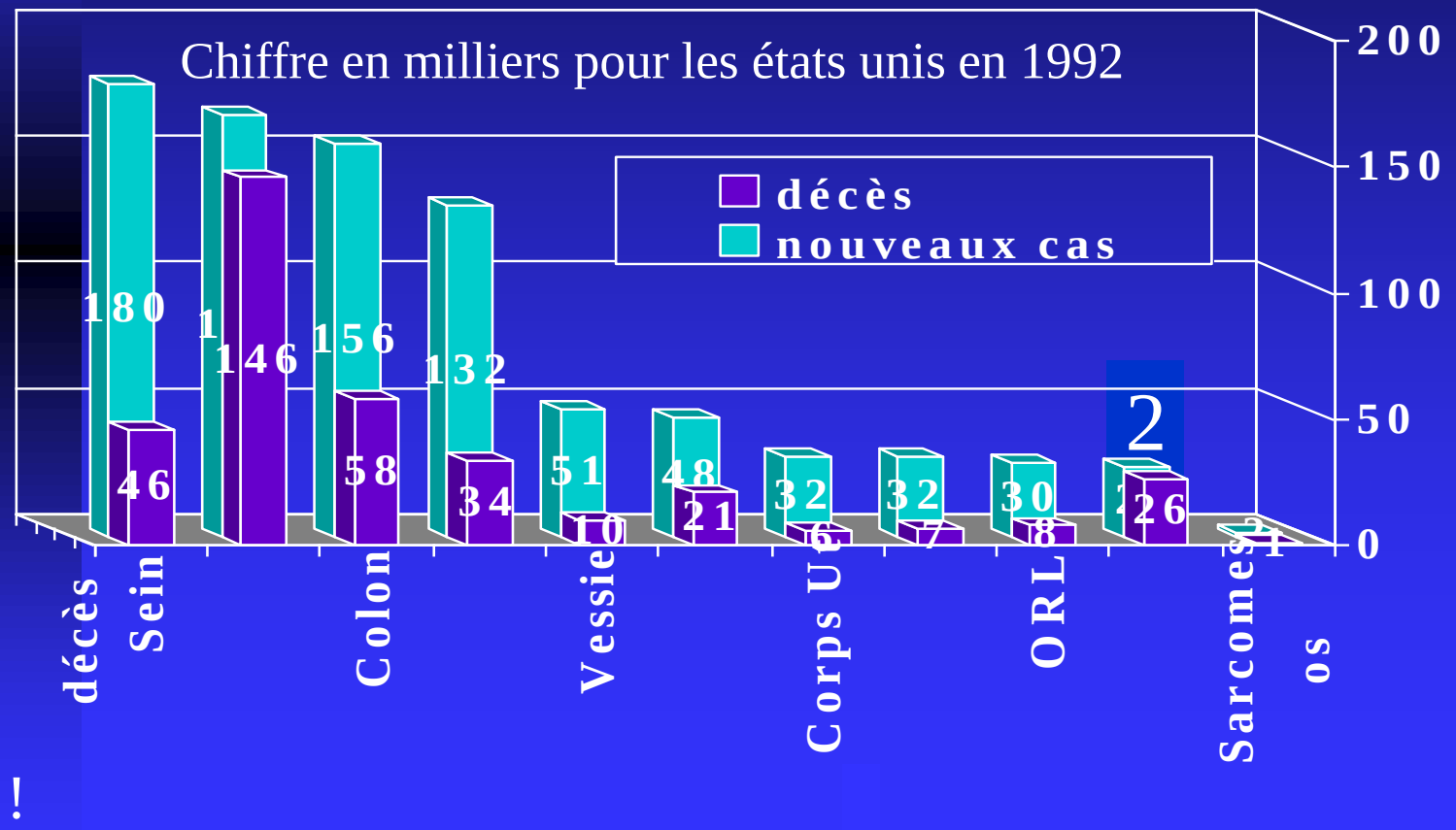
G. Delepine, Nicole Delepine

www.nicoledelepine.fr

02/2012

Les Sarcomes Osseux Sont Rares

Leur fréquence globale est inférieure à 1 % des cancers de l'homme . En 1992 aux états unis on a recensé 2 000 sarcomes des os pour 181 000 cancers du sein et 168 000 cancers des poumons



Cancer Statistics 1992 .Boring C C et all.Ca A cancer journal for clinicians 42:19;1992

Fréquence Des Sarcomes Osseux Du Genou

En France la prévalence estimée des sarcomes osseux est de 6 /million/an soit environ 300 à 400 nouveaux cas par an dont environ 120 à 160 touchent le genou.

Les Sarcomes Osseux du genou Forment Un Groupe Hétérogène

Il existe plus d'une cinquantaine de variétés de tumeurs malignes primitives de l ’os parmi lesquelles :

Ostéosarcomes
Chondrosarcomes
Sarcome d ’ewing
Fibrosarcomes
Histiocytofibrome malin
Lymphome osseux primitif
Sarcomes radioinduits
Sarcomes du paget..

Adamantinome
Leiomyosarcome
Hémangoendothéliome
Hémangiopéricytome
Angiosarcome
Schwannome malin
Liposarcome

Caractéristique ou tissu d'origine	Dénominations
Tumeurs avec formation de substance osseuse par les cellules tumorales	Ostéosarcomes
Tumeurs avec formation de cartilage et sans formation de substance osseuse	Chondrosarcomes
Tumeurs dans lesquelles les cellules tumorales forment des fibres	Histiocytofibrome malin Fibrosarcome
Crête neurale	Sarcome d'Ewing
Parois vasculaires	Leiomyosarcome Hémangoendothéliome Hémangiopéricytome
Tissu adipeux	Liposarcome
Tissu nerveux	Schwannome malin
Inconnue	Adamantinome

Maladies Prédisposant Aux Sarcomes Osseux

Tumeur bénigne d 'origine	Sarcomes secondaires
Enchondrome	Chondrosarcomes centraux
Exostose ostéogénique	Chondrosarcomes périphériques
Dysplasie fibreuse	Fibrosarcomes ,MFH Ostéosarcomes
Infarctus osseux	Fibrosarcomes ,MFH
Ostéomyélite chronique	Fibrosarcomes
Maladie de Paget	Ostéo ,Chondros. ,Fibros, MFH
Dysplasie ostéofibreuse	Adamantinome
Neurofibrome	Schwannomes,liposarcome

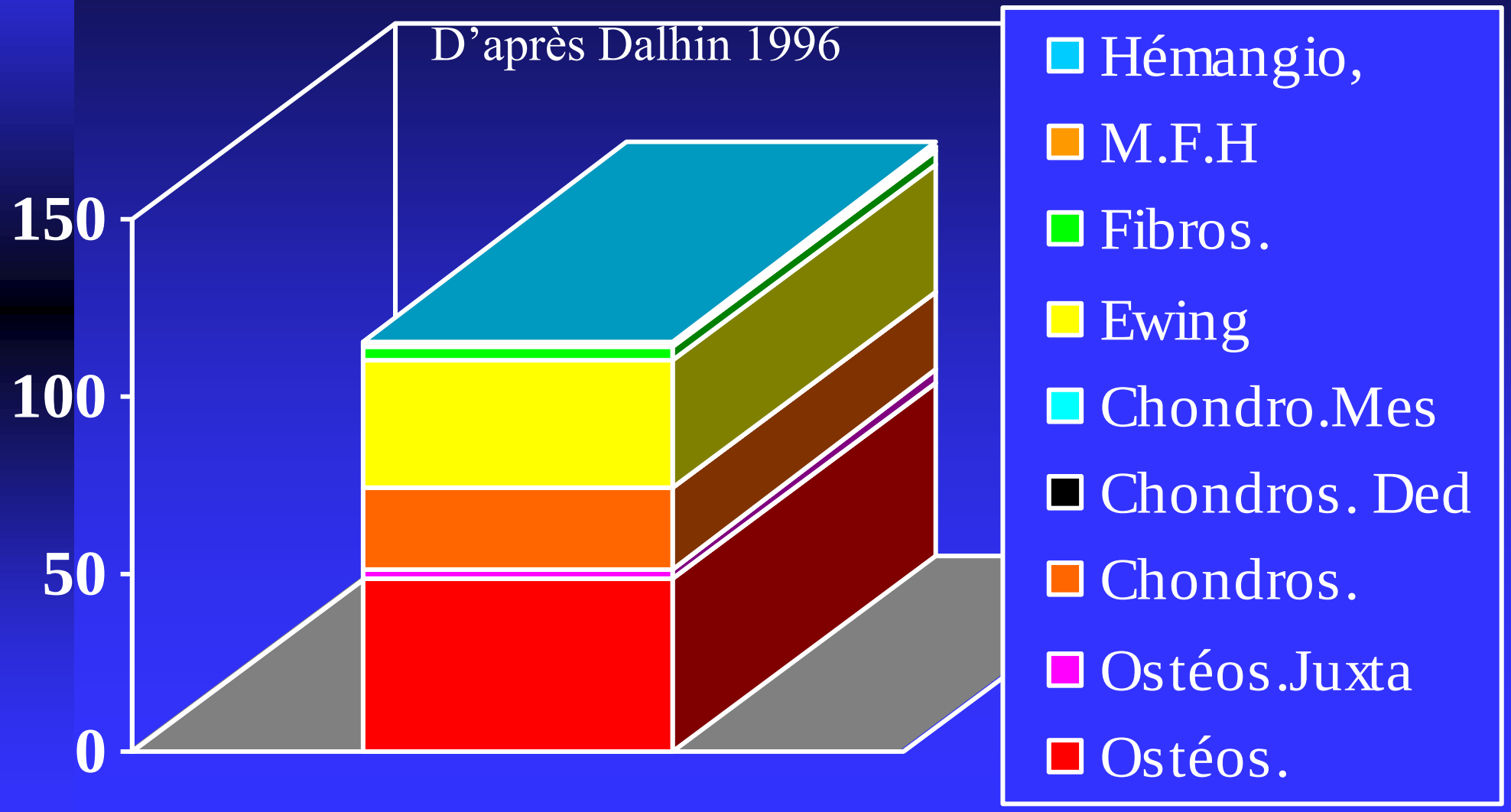
Fréquence relative des différents sarcomes osseux du fémur (Nb)

D'après Dalhin 1996

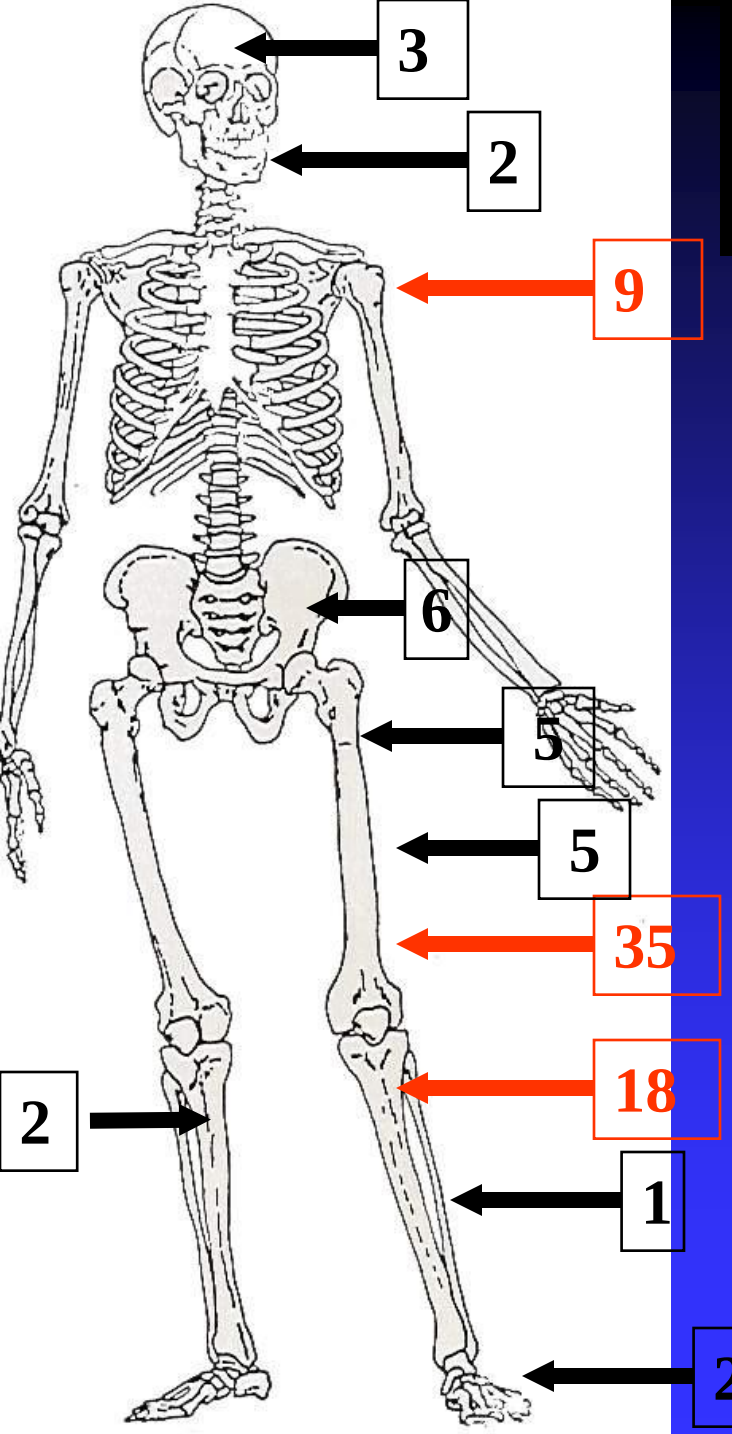
Fréquence relative des différents sarcomes osseux du tibia (Nb)

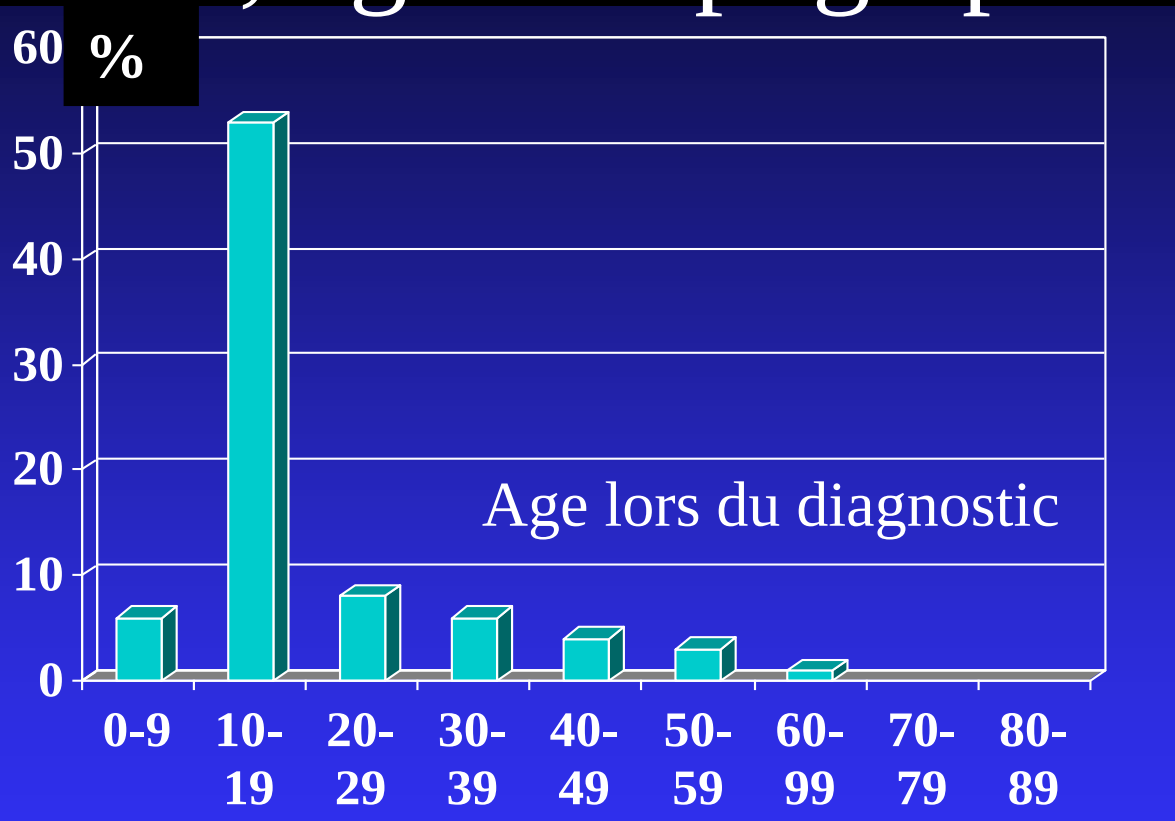
D'après Dalhin 1996

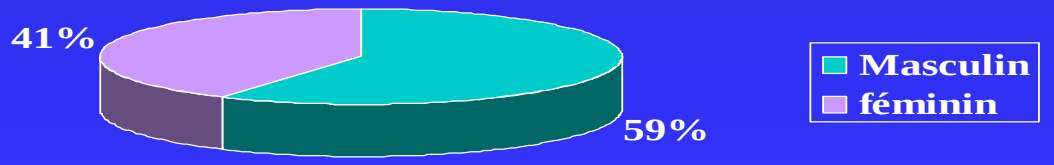
Fréquence relative des différents sarcomes osseux du péroné (Nb)



Ostéosarcomes : Répartition par sexe , age et topographies

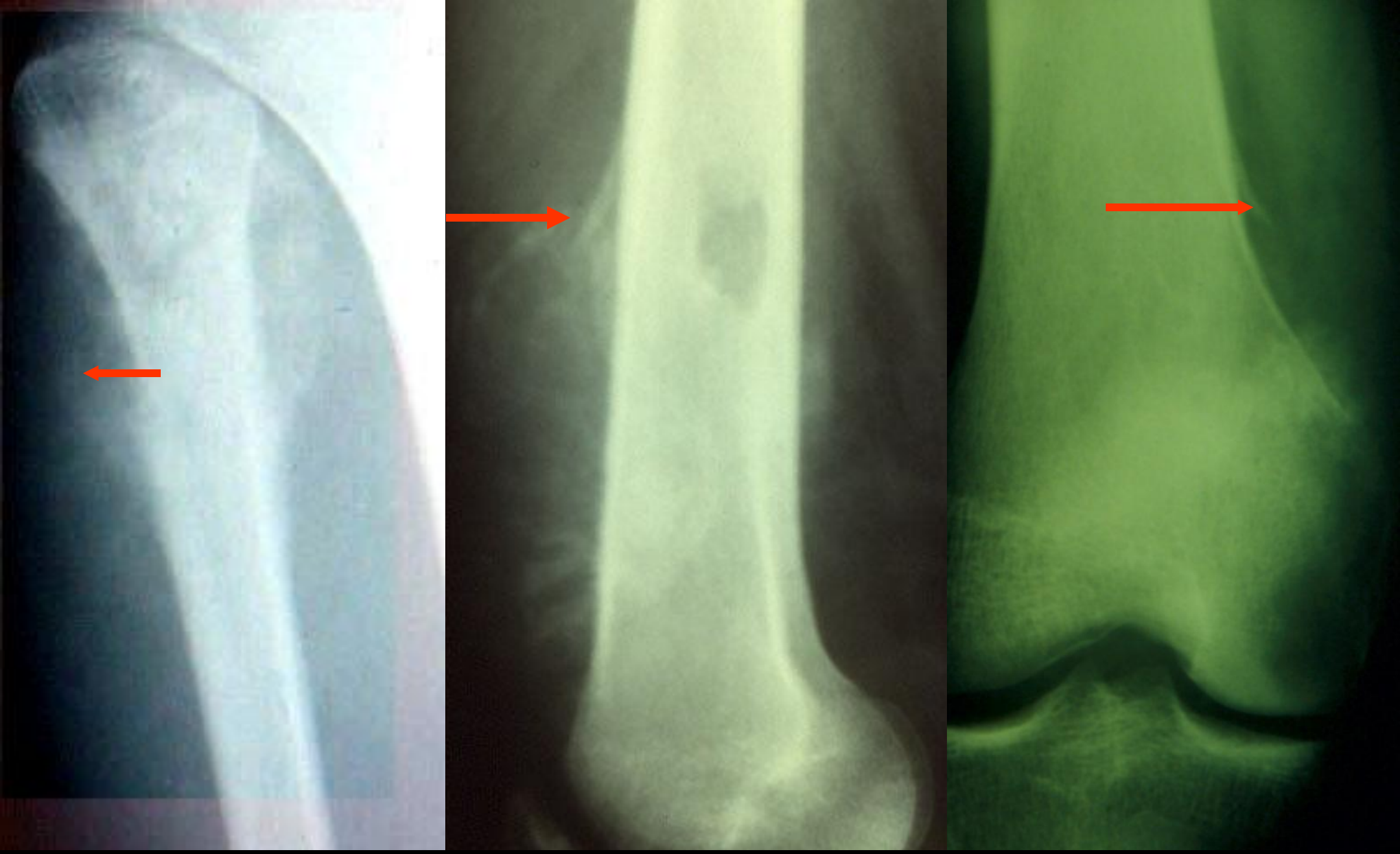






Les Anomalies de la trame osseuse

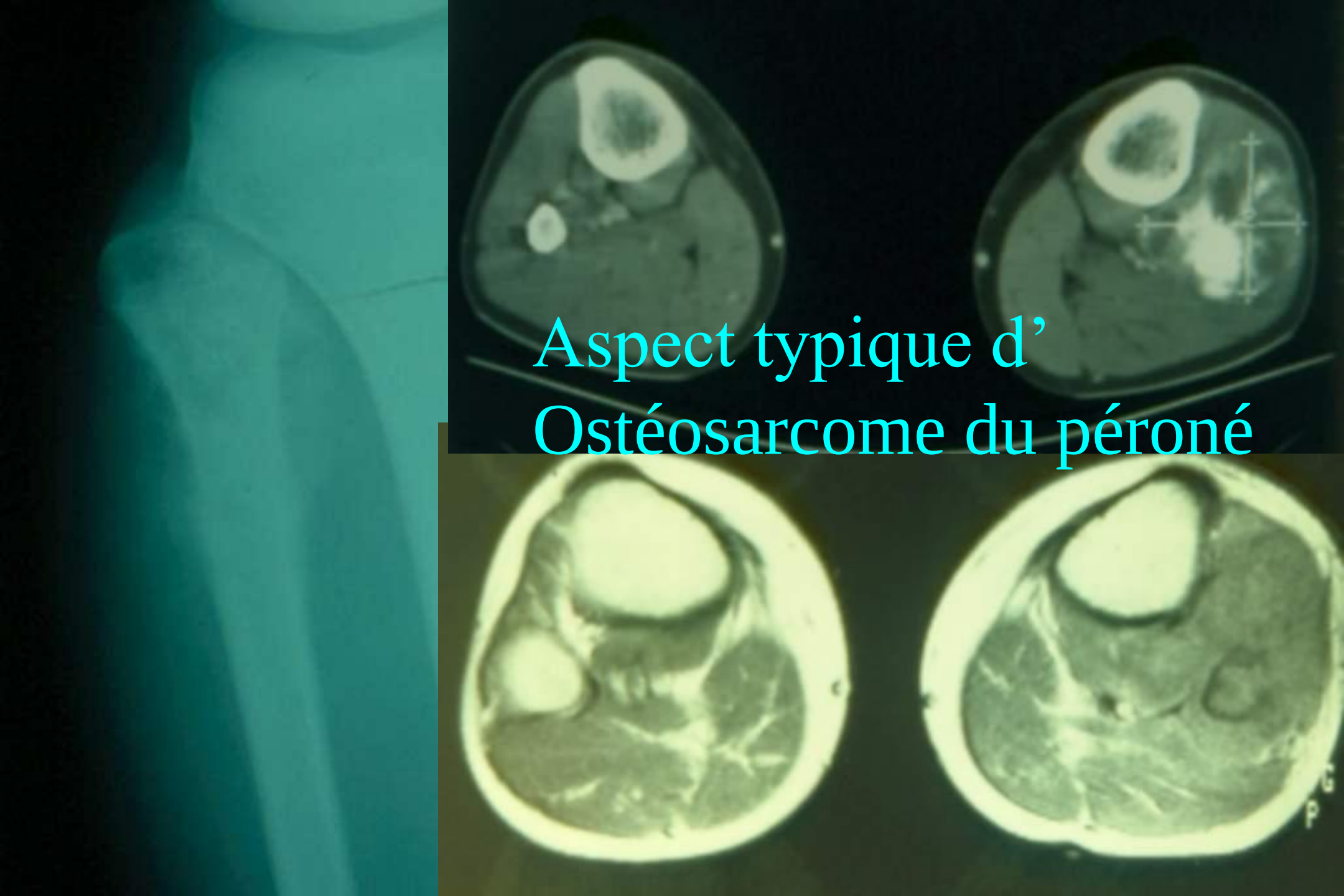
associent des plages de condensation et d'ostéolyse donnant un aspect vermoulu à l'os



Rupture du périoste : triangle de Codman

Envahissement des parties molles : le Feux d'herbe

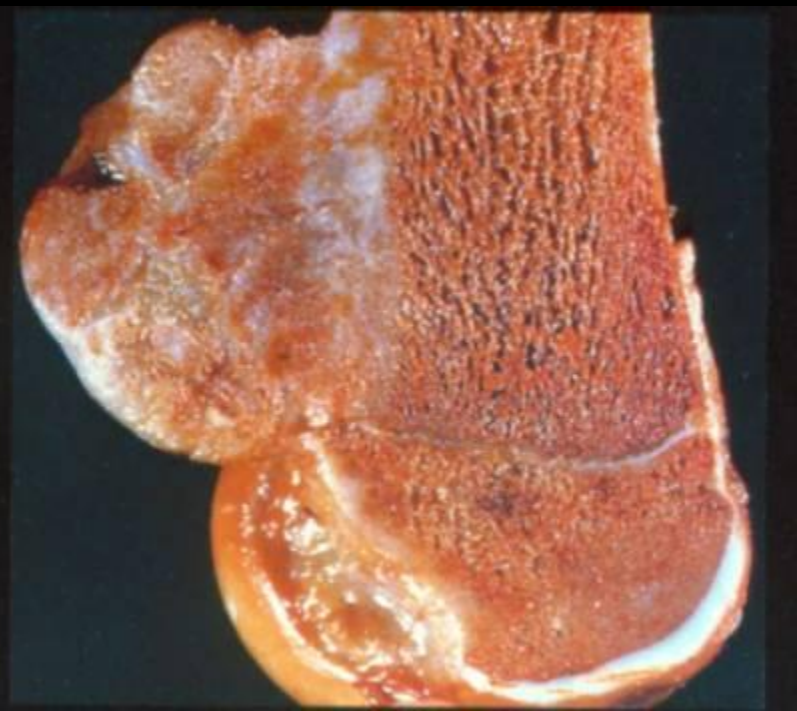
- Les calcifications des parties molles perpendiculaires à l'axe principal de l'os réalise le classique feux d'herbe


Aspect typique d’
Ostéosarcome du péroné

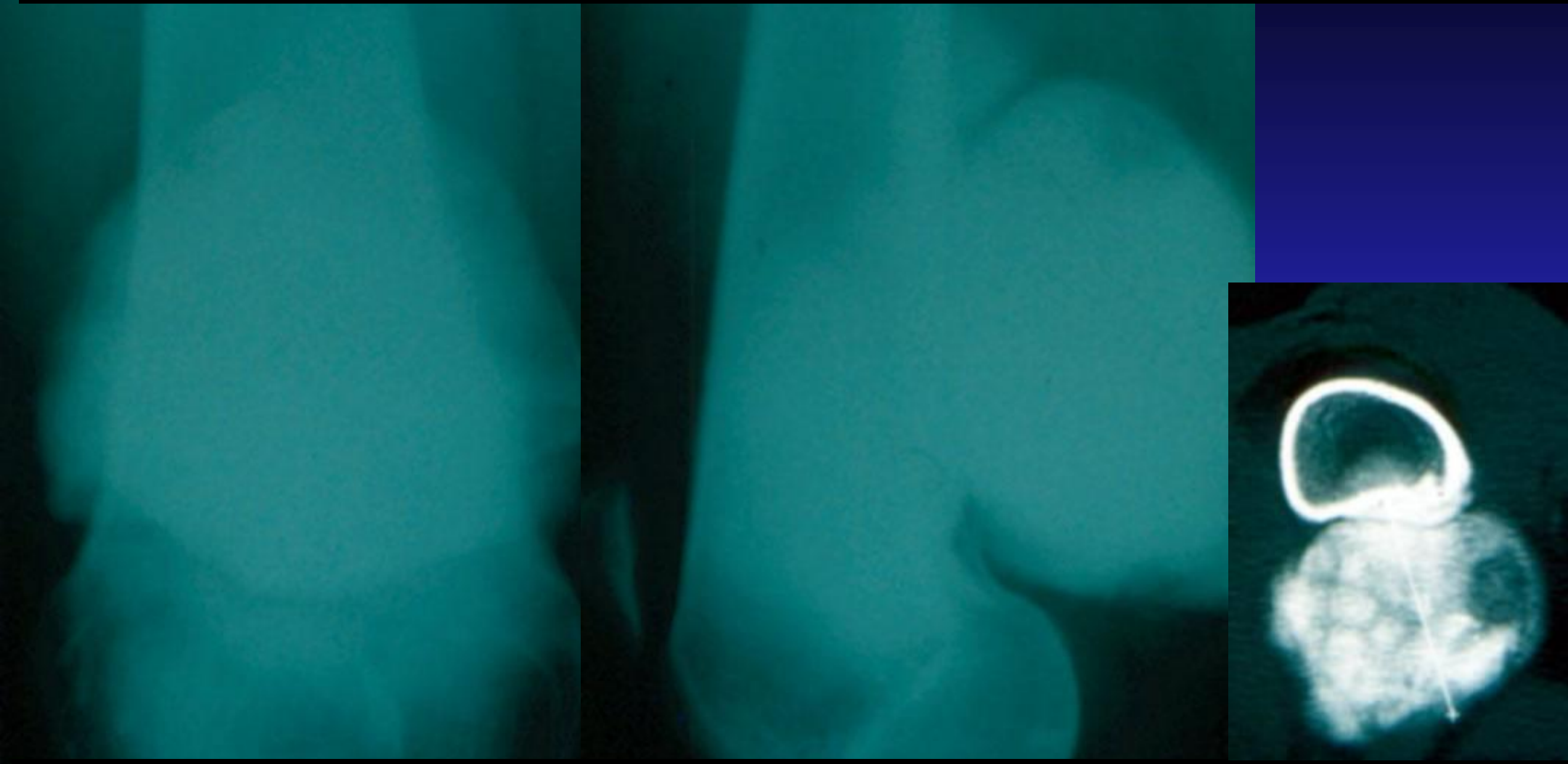
Aspects radiologiques d'ostéosarcome

Ostéosarcome juxta cortical

- L'ostéosarcome parostal ou juxtacortical siège électivement à la face postérieure du fémur.
- Il n'envahit que très tardivement la médullaire.
- Il s'agit d'une tumeur de faible degré de malignité dont le traitement classique est uniquement chirurgical



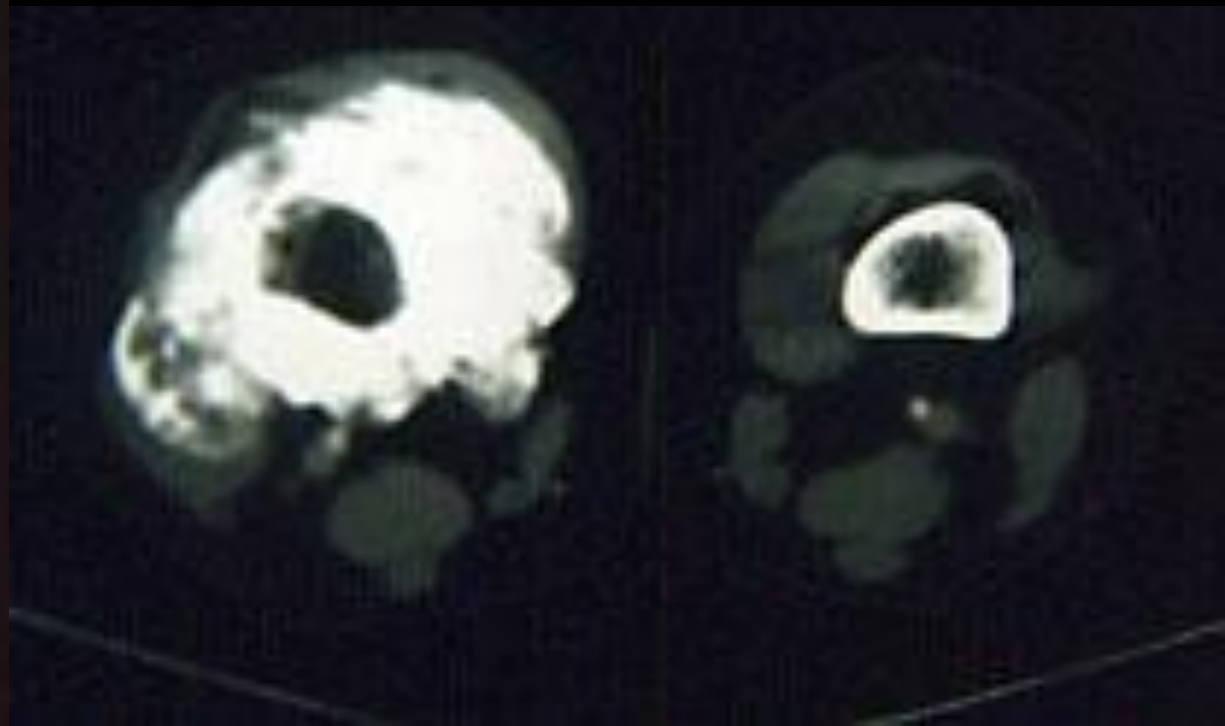
Ostéosarcome juxta cortical Volumineux



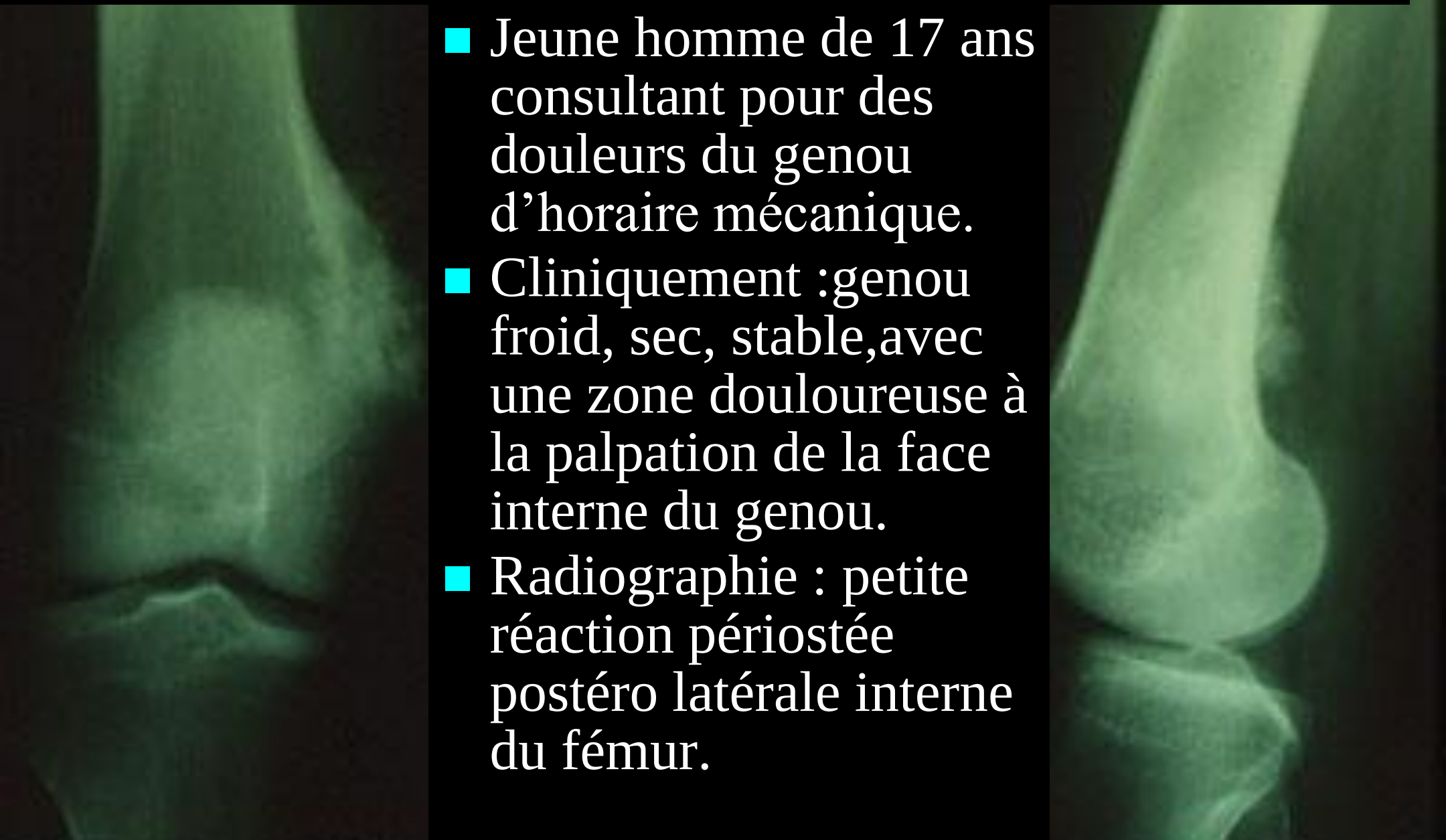
- Malade de 29 ans vue pour récidive.Le scanner affirme la nature juxtacorticale et l’extension postérieure prédominante

Ostéosarcome juxta cortical évolué

- Malade de 29 ans vue pour récidive.Le scanner affirme la nature juxtacorticale et la progression tout autour du fémur avec une ébauche d’envahisement intramédullaire



Aspect moins évocateur



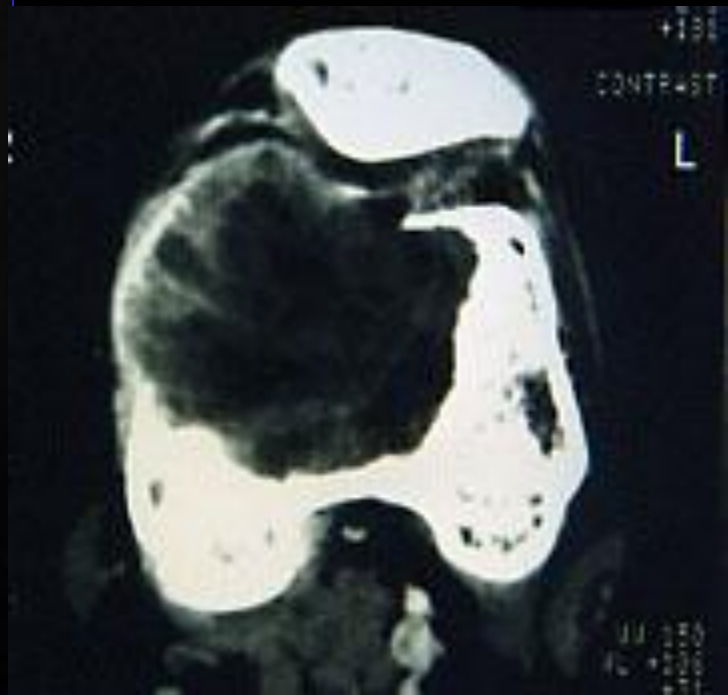
- Jeune homme de 17 ans consultant pour des douleurs du genou d'horaire mécanique.
- Cliniquement :genou froid, sec, stable,avec une zone douloureuse à la palpation de la face interne du genou.
- Radiographie : petite réaction périostée postéro latérale interne du fémur.

Forme débutant sans atteinte des parties molles

- Adolescent de 13 ans souffrant depuis 3 mois de son genou.
- Radiographies montrant une lacune polycyclique sans atteinte des parties molles

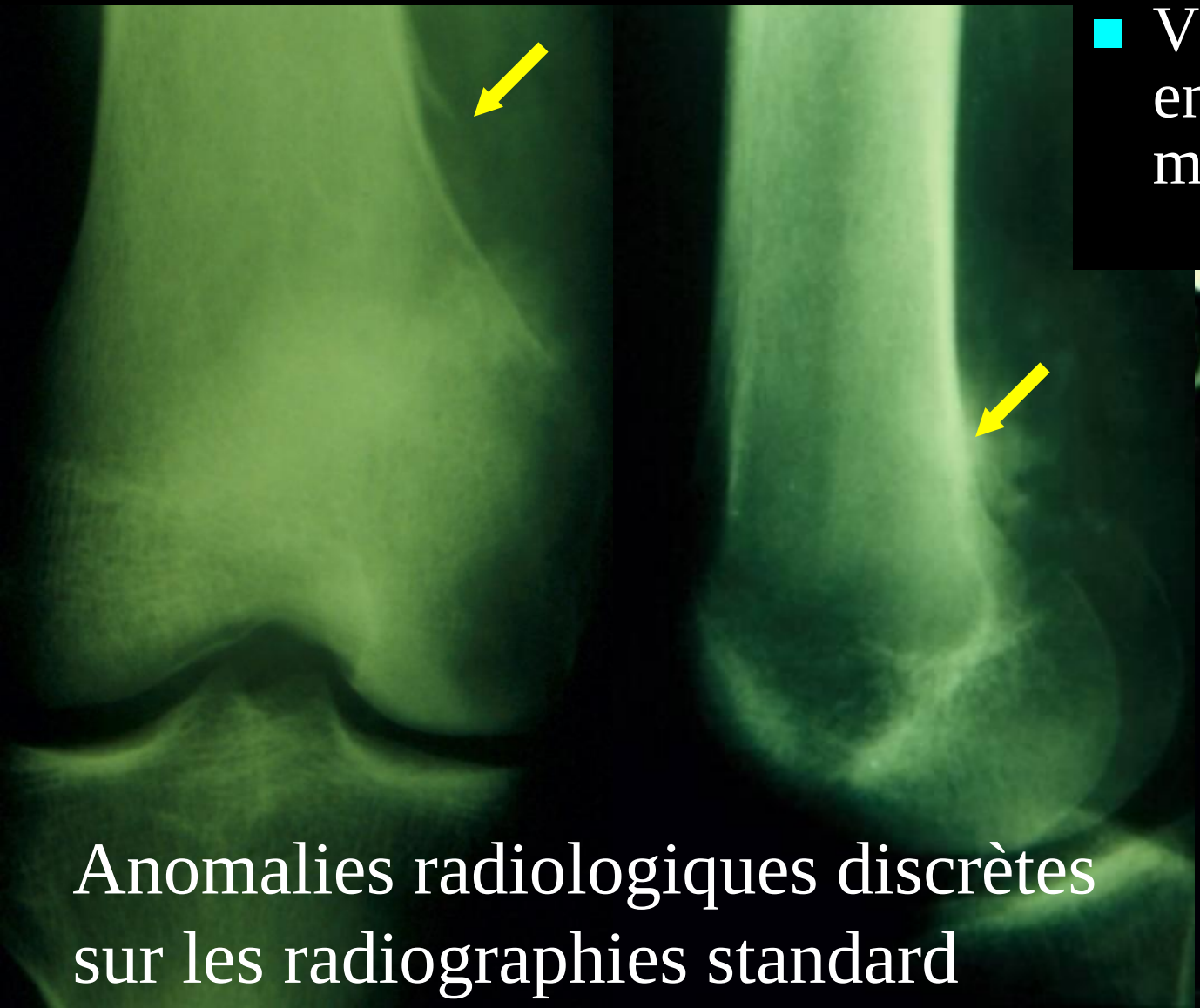
Aspect trompeur épiphysaire et lytique évoquant une tumeur à cellules géantes

- Jeune femme de 25 ans souffrant de son genou selon un rythme mécanique depuis 3 mois

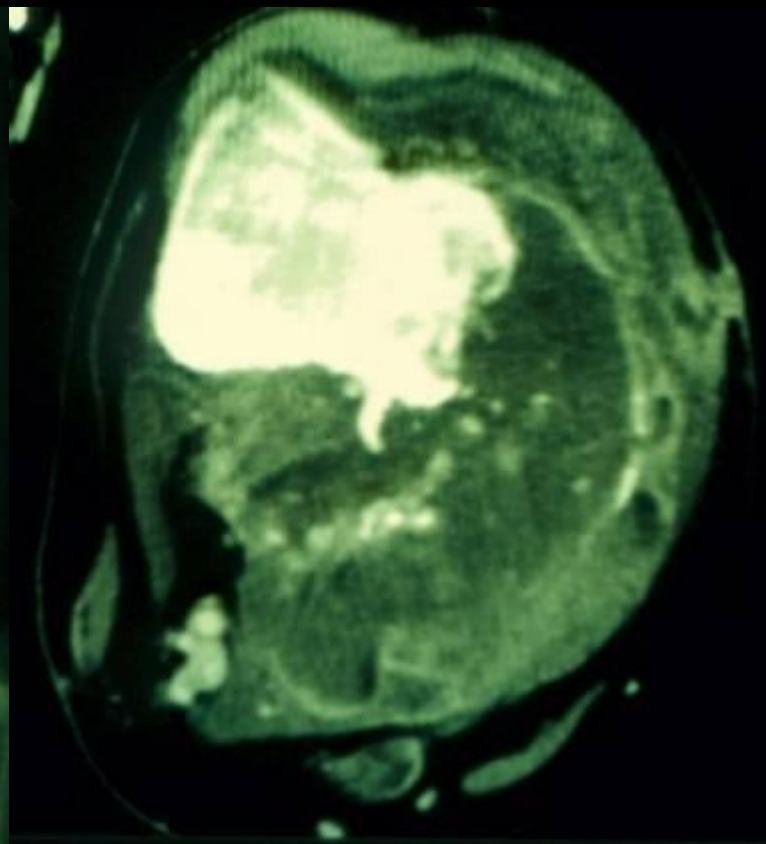


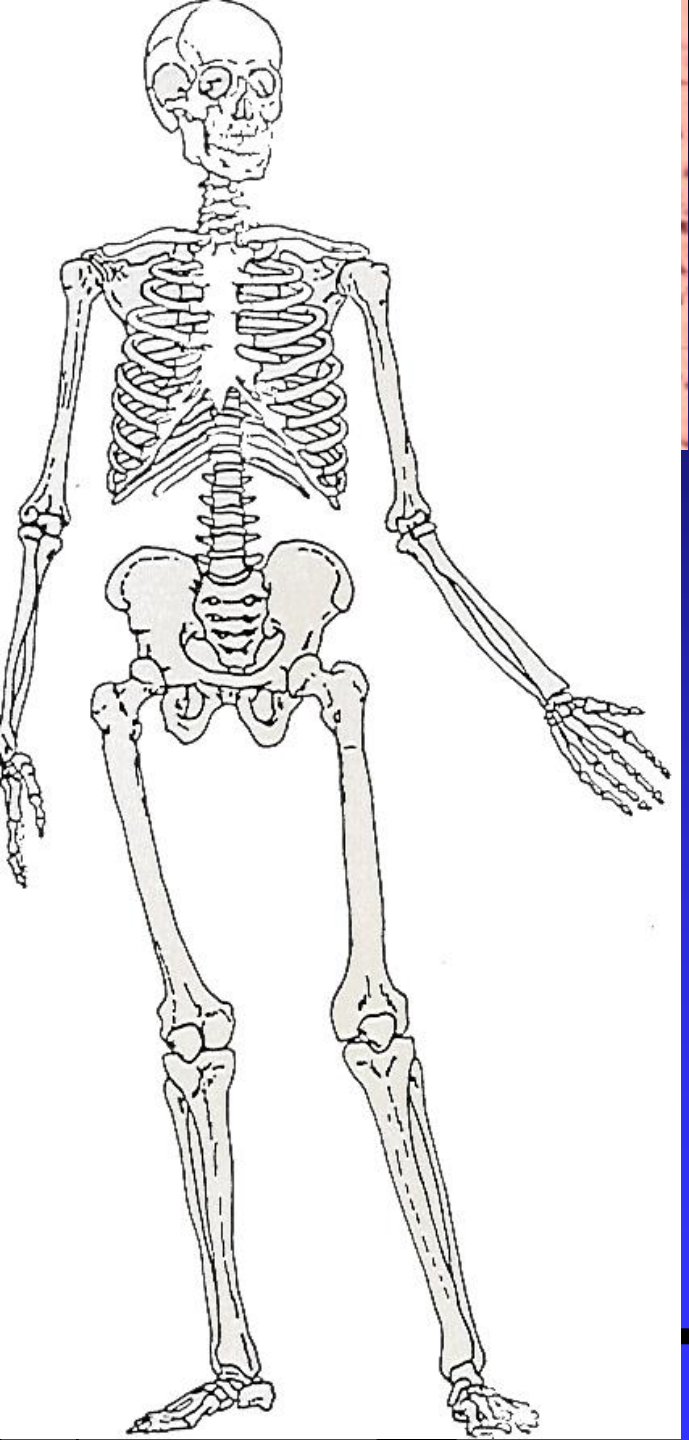
Intérêt du scanner devant des anomalies oseuses non évidentes

- Volumineux envahissement des parties molles au scanner

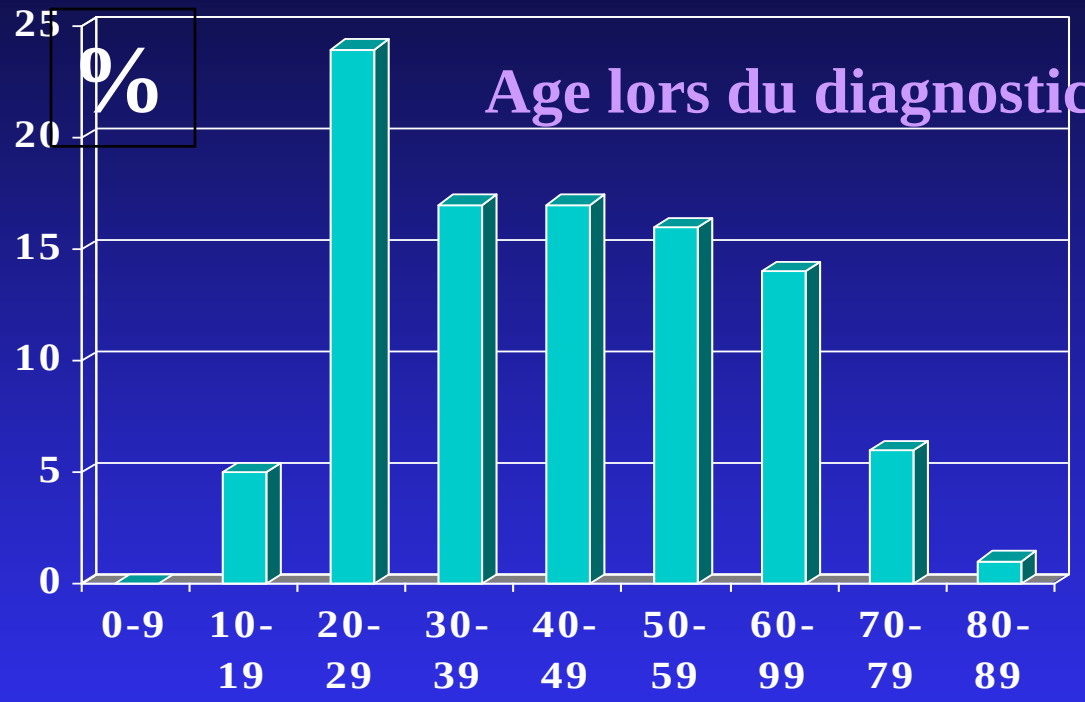


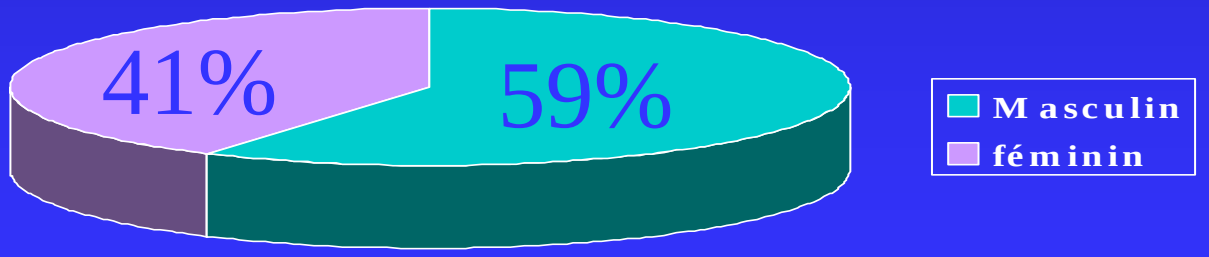
Anomalies radiologiques discrètes sur les radiographies standard





Répartition par sexe , topographies et age de 3920 chondrosarcomes

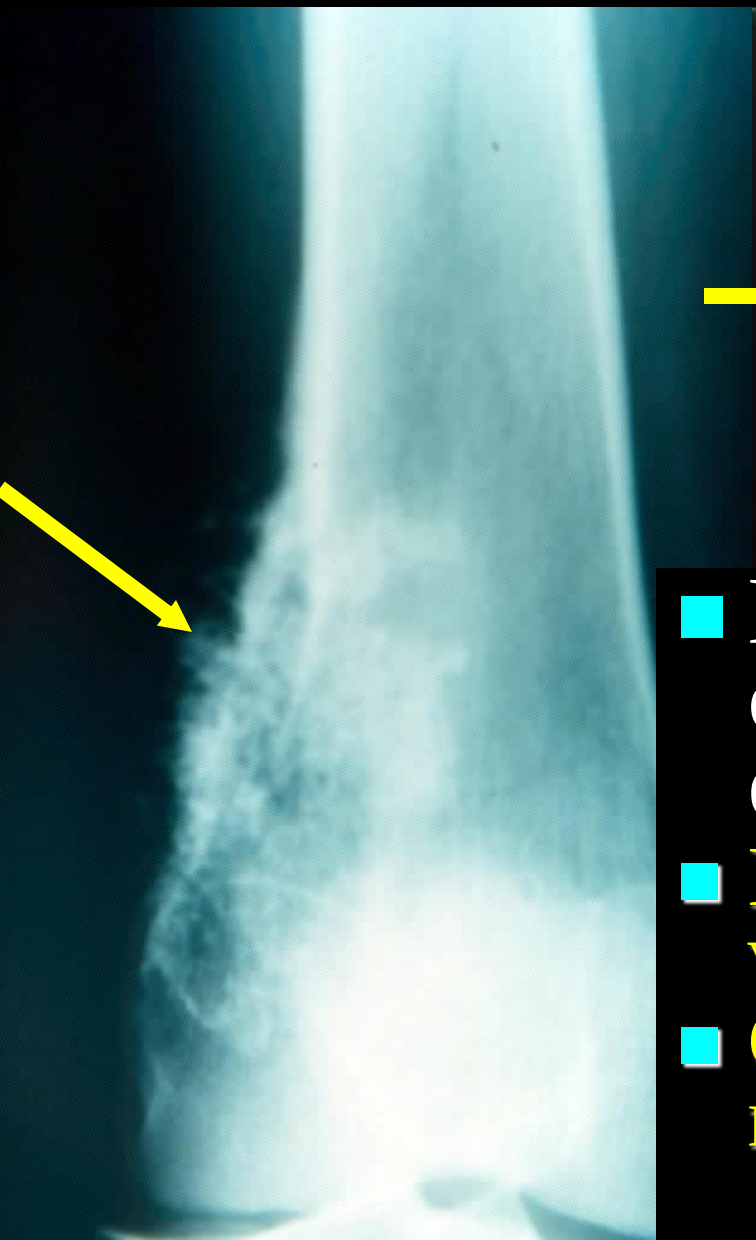


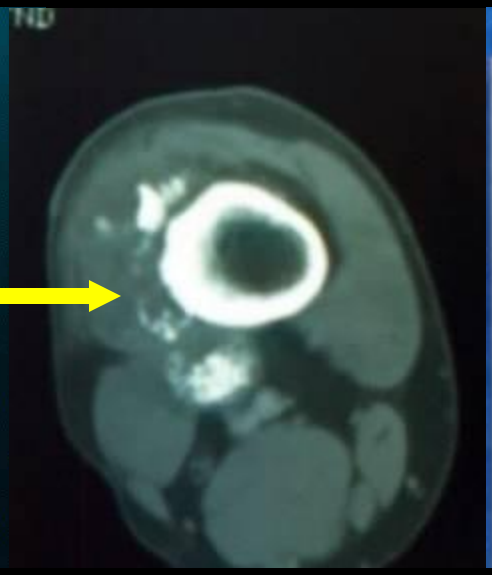


Chondrosarcome de bas degré de malignité (IA) chez une jeune femme de 22 ans

- La tumeur douloureuse depuis 3 ans a progressivement soufflé le fémur inférieur et s'est propagé dans la médullaire bien au dela 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.

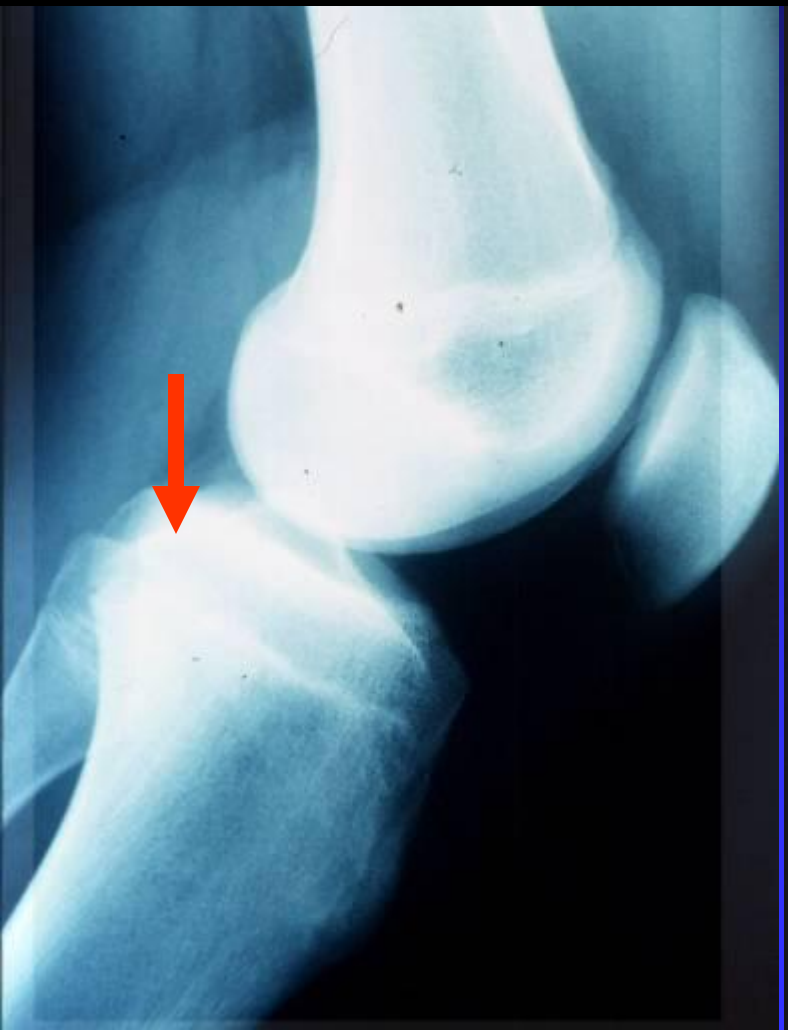
Homme de 37 ans .douleurs depuis 6 mois





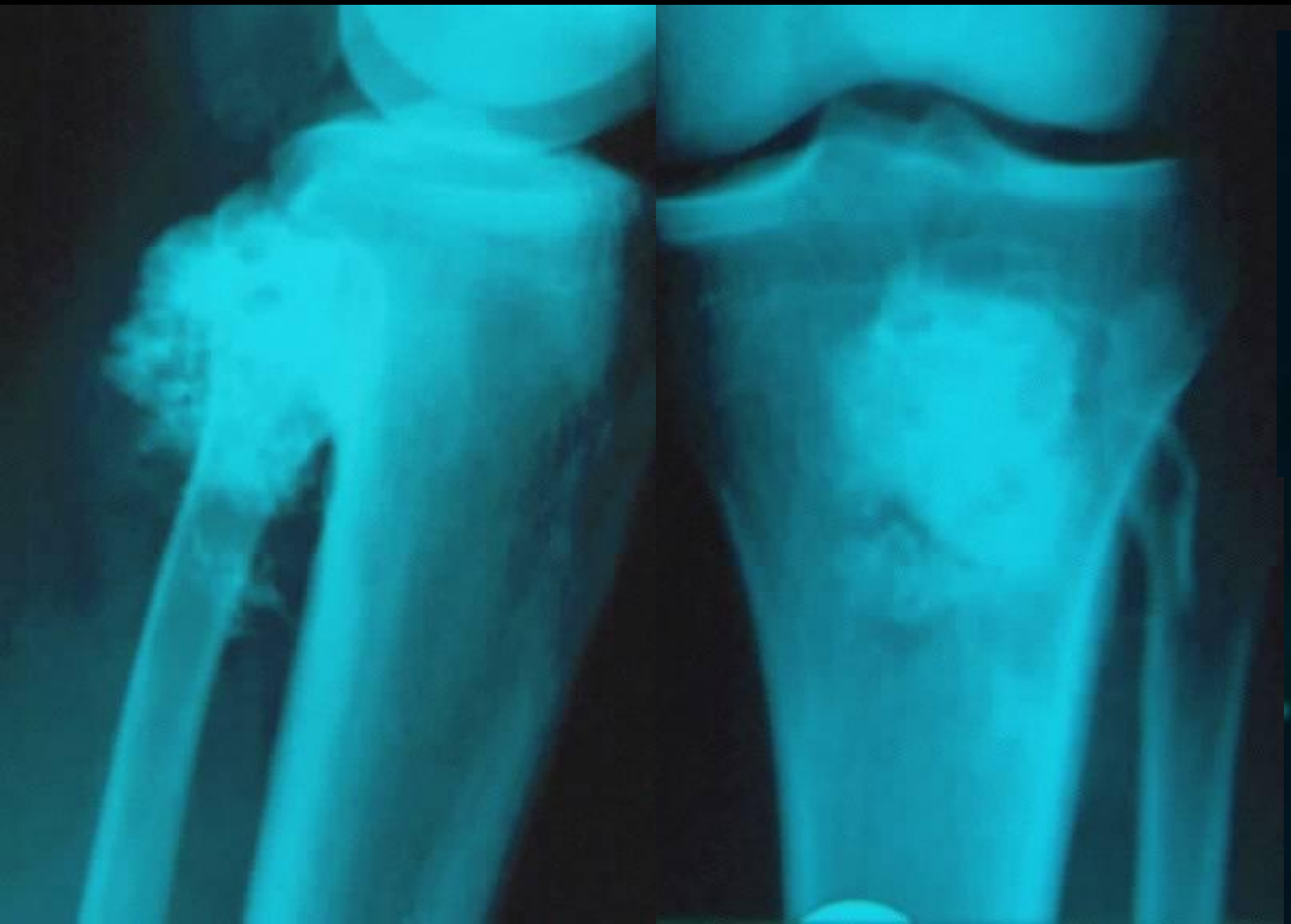
- Lésion du condyle externe
- Biopsie par voie externe :
- Chondrosarcome II B

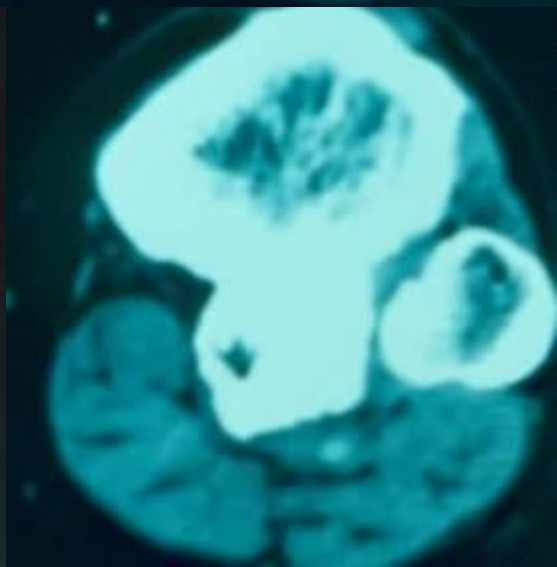
Une forme exceptionnelle de bas degré de malignité : le Chondrosarcome à cellules claires localisation épiphysaire pure.



- il guérit habituellement après chirurgie large

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

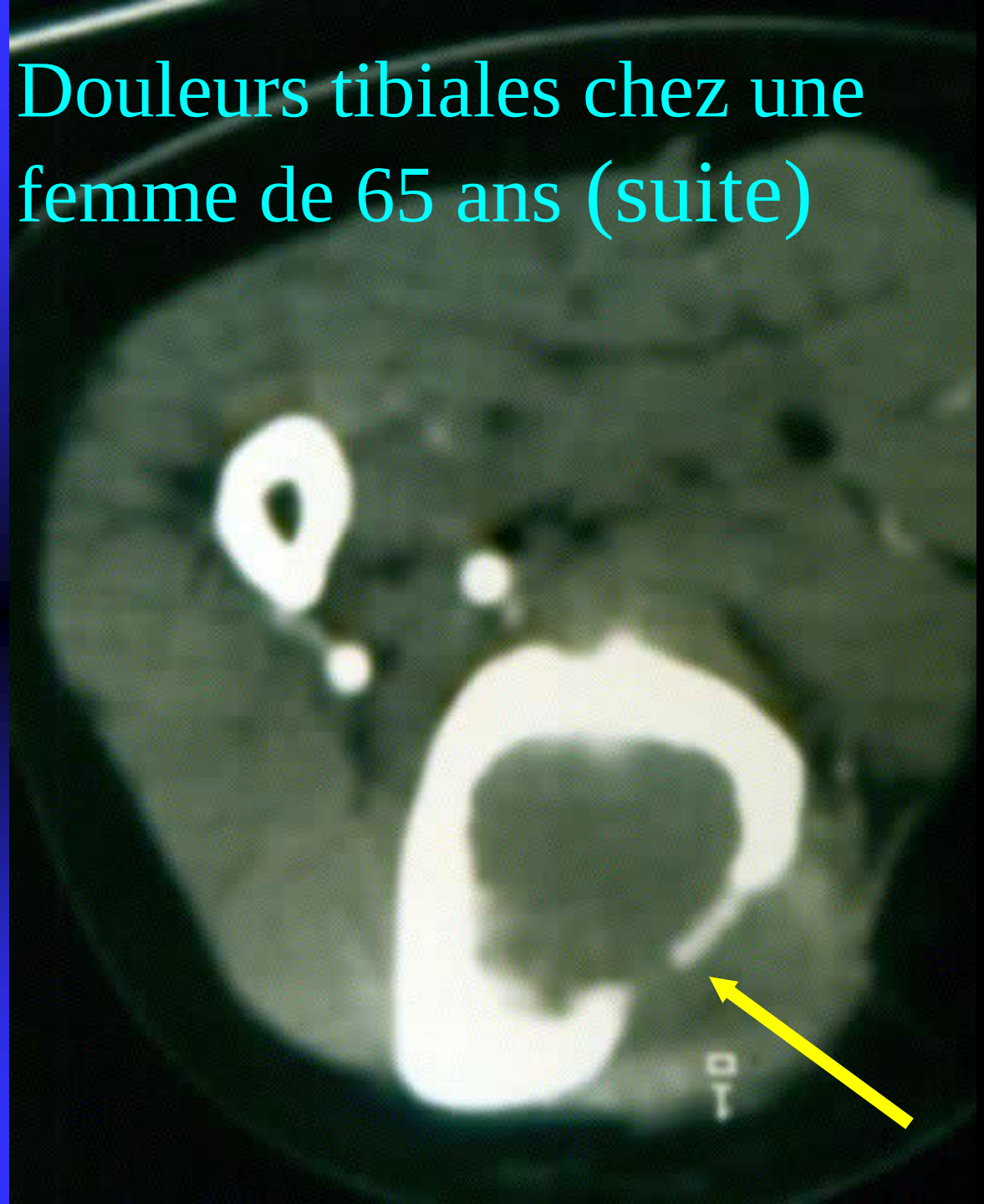




Douleurs tibiales chez une femme de 65 ans

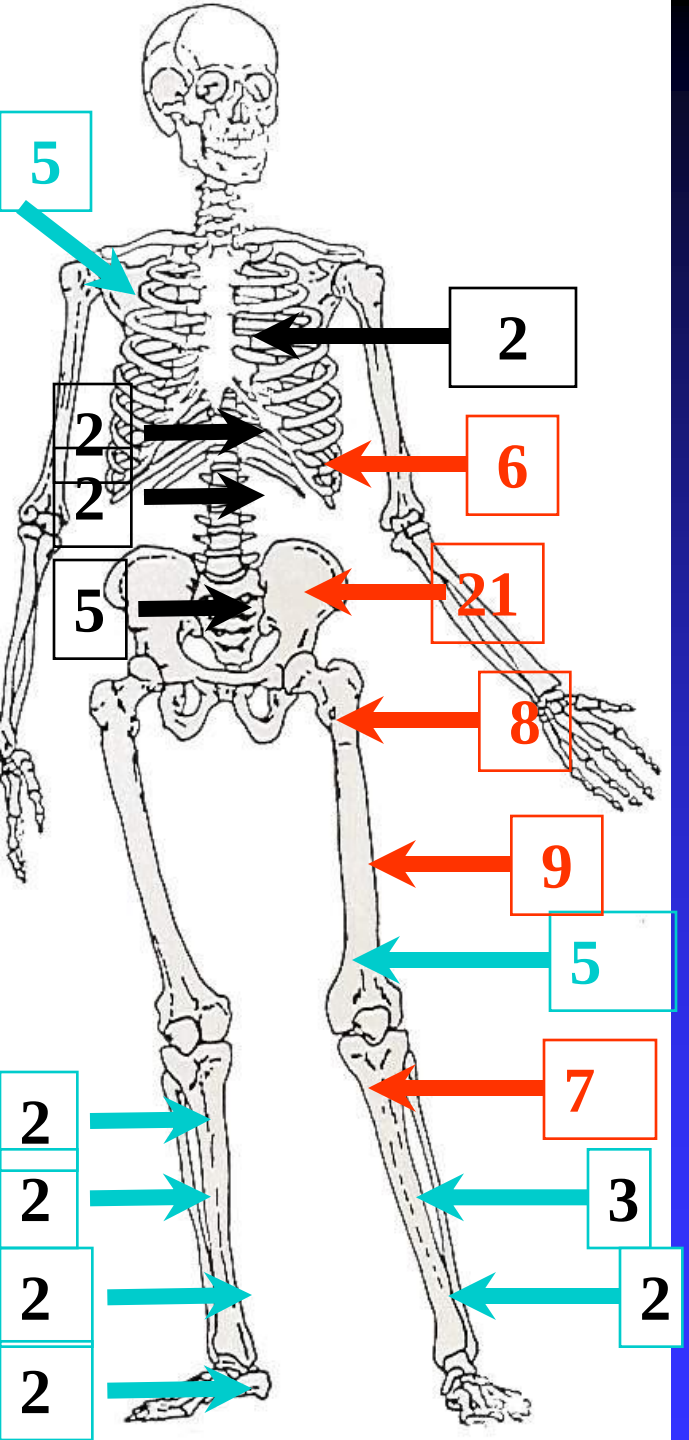
- Malgré l’aspect radiologique peu inquiétant le scanner et la scintigraphie s’imposent du fait
- De l’age
- Des douleurs
- Des limites floues

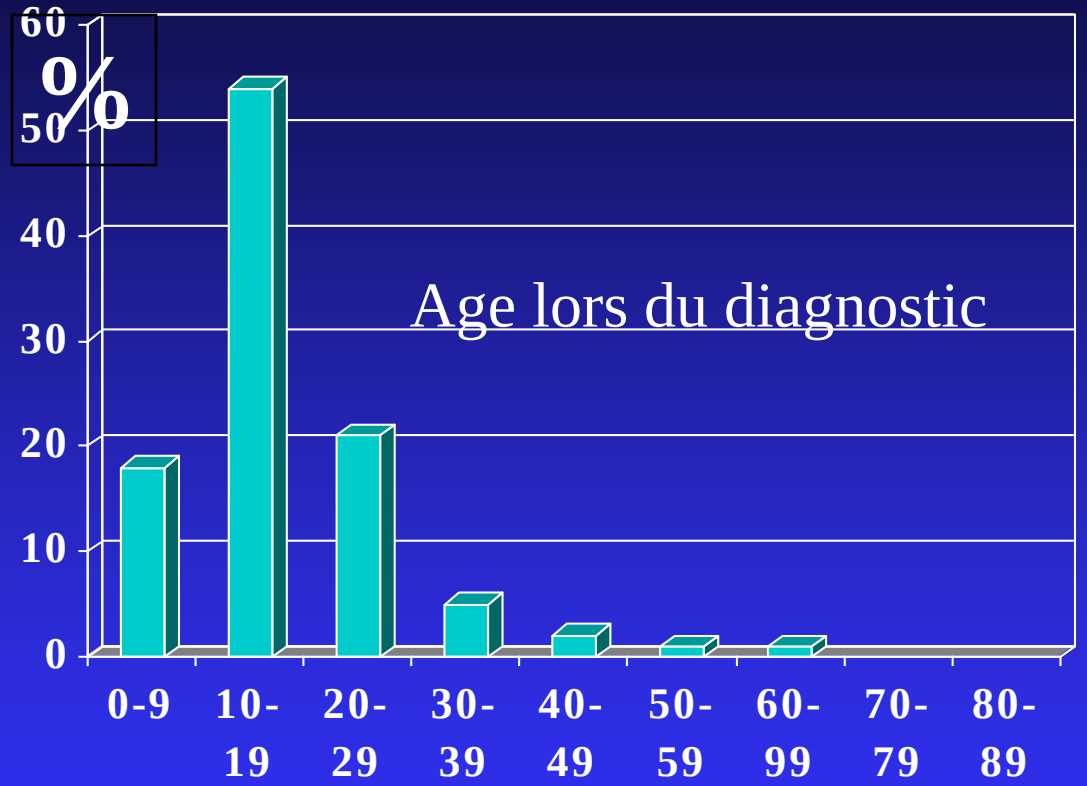
Douleurs tibiales chez une femme de 65 ans (suite)

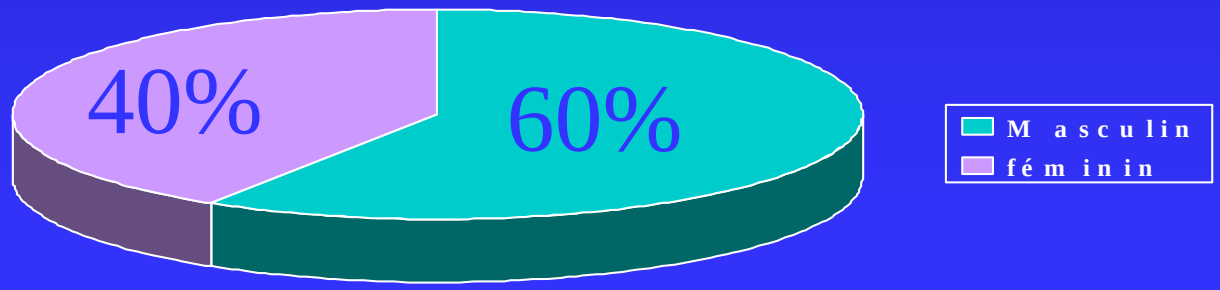


- Scintigraphie hyperfixante
- Scanner montrant : une rupture corticale
- un début d'envahissement des parties molles
- Quelques calcifications intra tumorales évoquant la nature cartilagineuse de la tumeur
- **La biopsie s'impose par une voie centrée sur l'atteinte des parties molles**
- **Chondrosarcome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

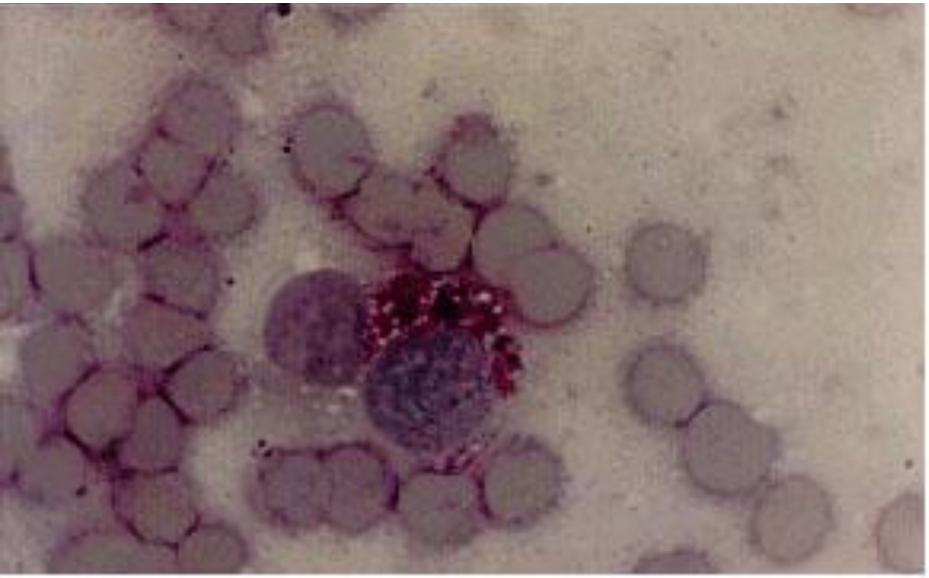
Répartition par sexe , age et topographies de 2194 Ewings







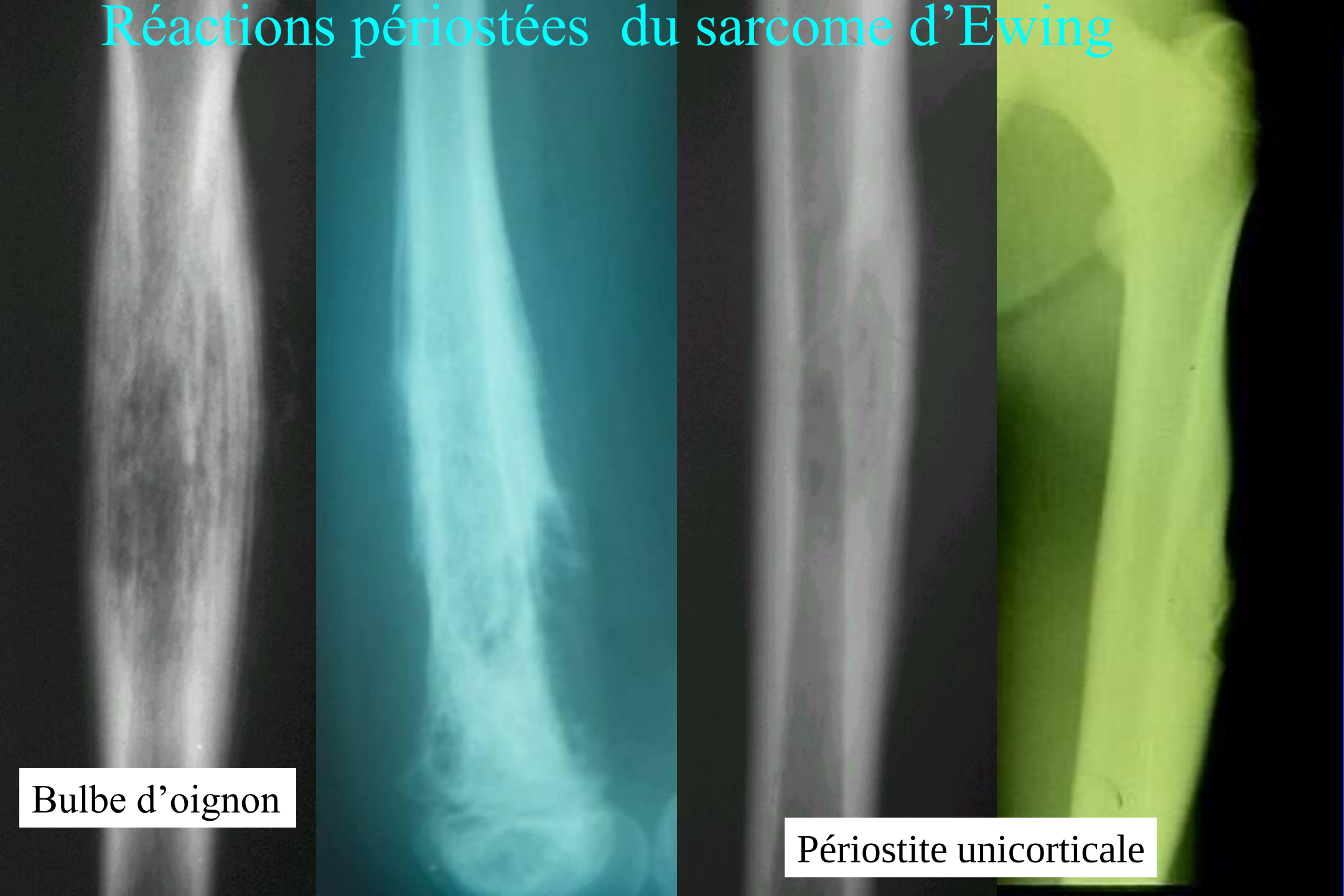
Aspects anatomopathologiques du sarcome d'Ewing.



Coloration PAS montrant la présence de glycogène

- La tumeur est très monomorphe, constituée de petites cellules rondes à gros noyau contenant du glycogène mis en évidence par la réaction au PAS et positive avec l'antigène Mic 2

Réactions périostées du sarcome d'Ewing



Bulbe d'oignon

Périostite unicorticale

Aspects radiologiques classiques d'Ewing

Le sarcome d'Ewing peut ne donner qu'un minimum de signes osseux

Malade de 26 ans vu 8 mois auparavant après un accident de travail (traumatisme direct) suivi de douleurs du genou.

Radiographies considérées comme normale.

1 arthroscopie négative

Deuxième arthroscopie avec biopsie par voie intra articulaire permettant le diagnostic

Vu avec une énorme masse des parties molles

La radio standard sous estime parfois considérablement la taille d'un Ewing

Radiographie standard

IRM concomittante montrant l'atteinte considérable des parties molles

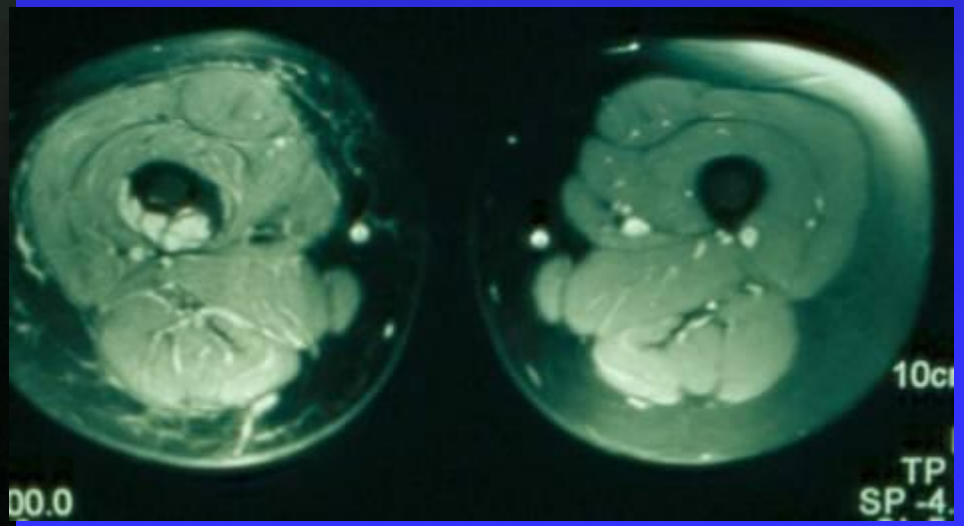
Image d'Ewing lytique pur chez un garçon de 13 ans

Ostéolyse corticale isolée

IRM ne montrant pas d'atteinte intramédullaire ni des parties molles

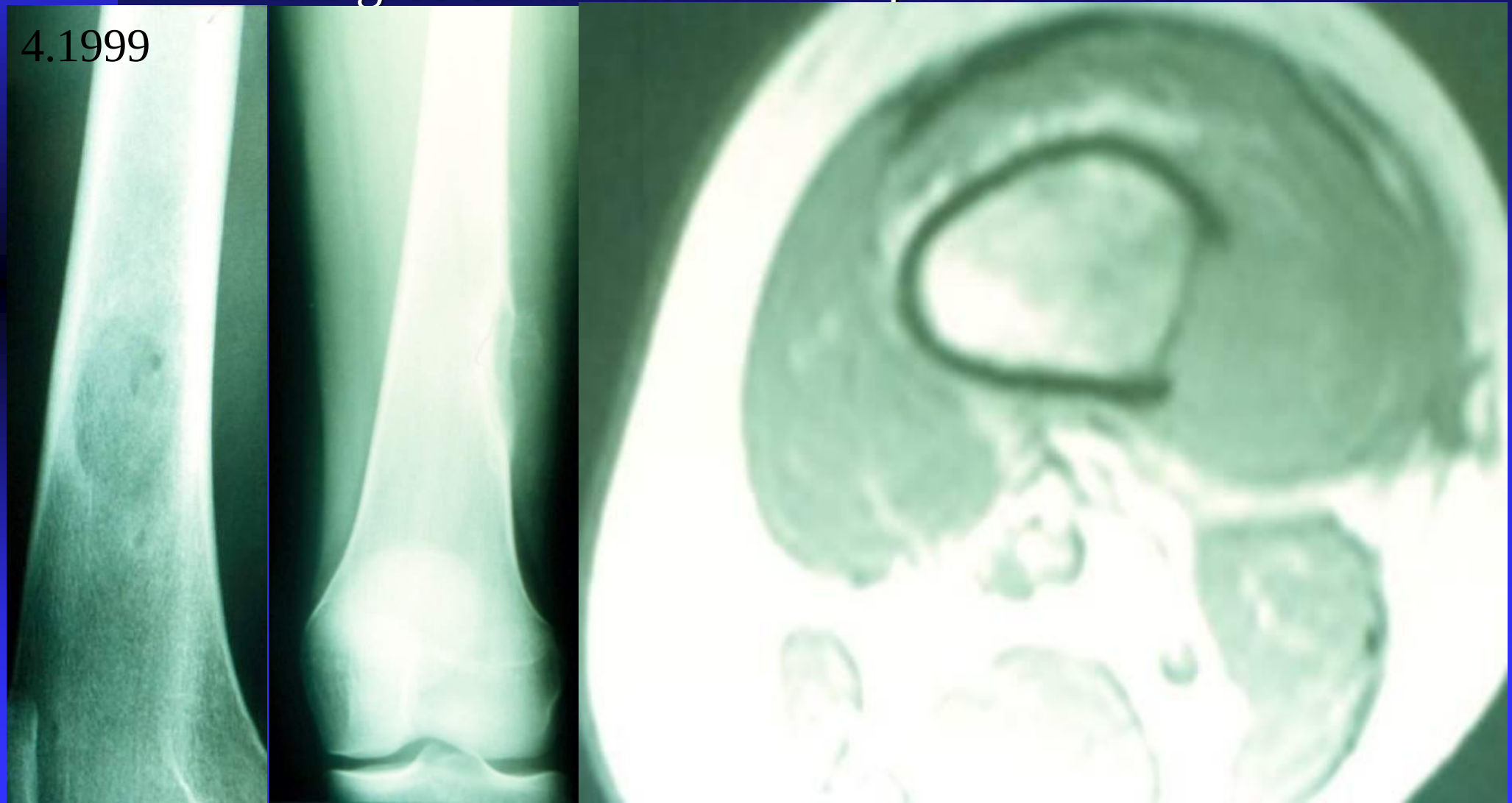
Ewing périosté chez une fille de 17 ans

IRM montrant bien l'atteinte ostéolytique
localisée à la corticale
Sans atteinte médullaire Ni envahissement des parties molles



Ewing périosté chez une jeune fille de 18 ans

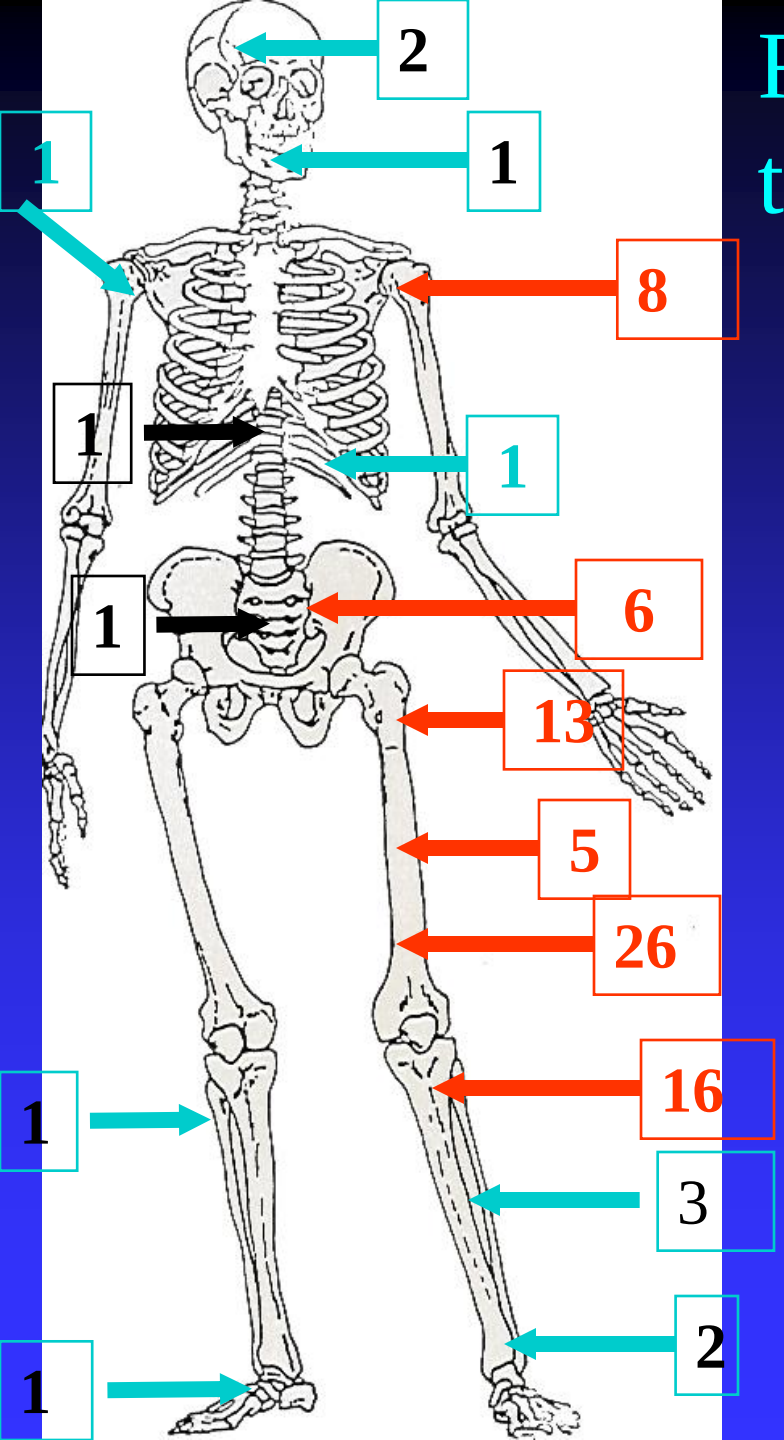
- Ostéolyse minime de la corticale
- Mais gros envahissement des paries molles

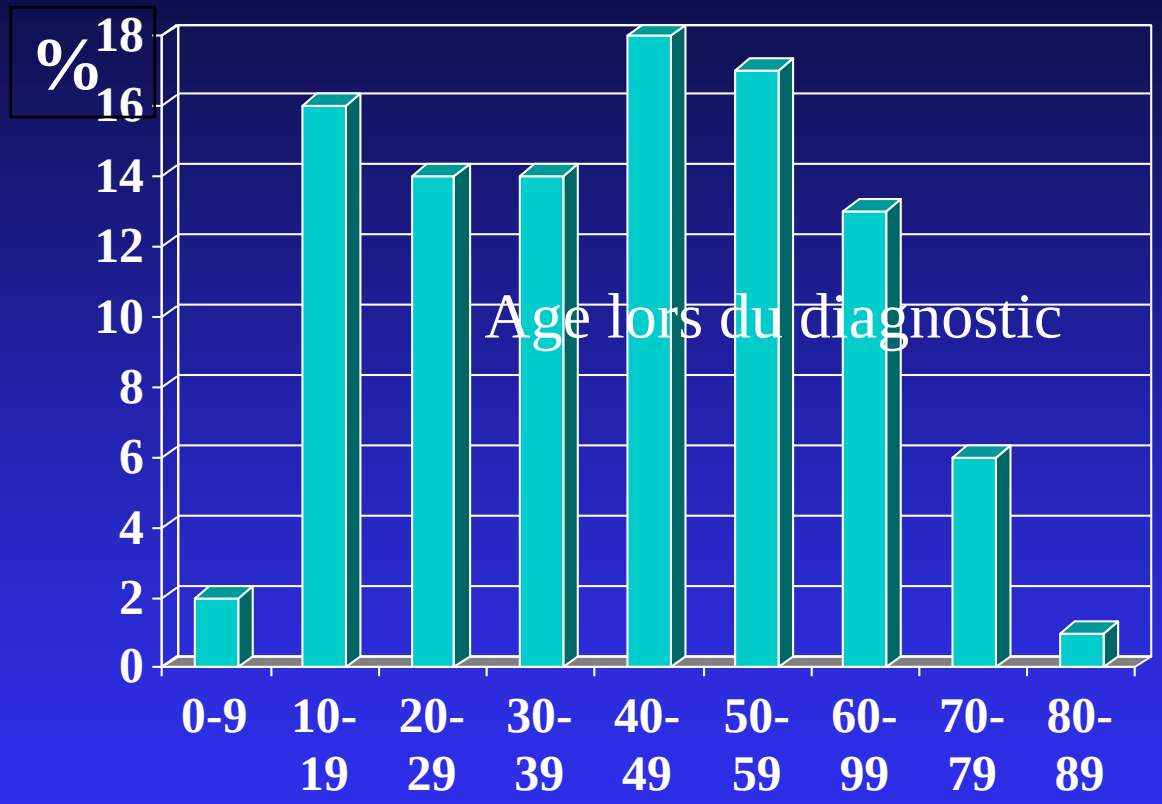


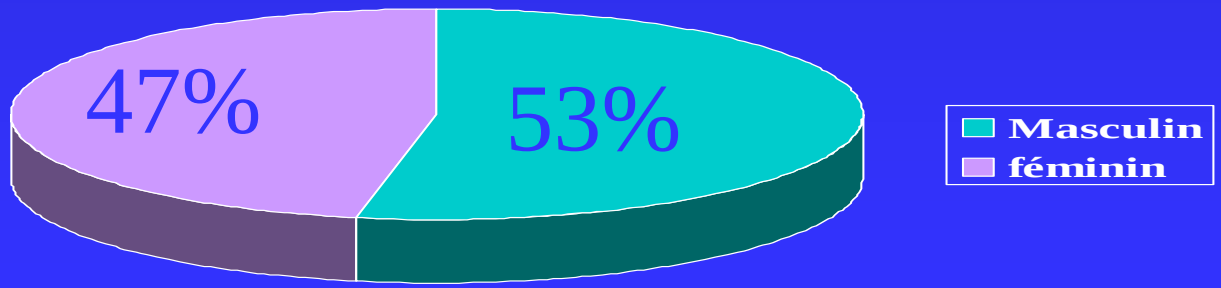
Implication chirurgicale possible

- Hémirésection fémorale permettant une reconstruction composite.
- Fonction excellente

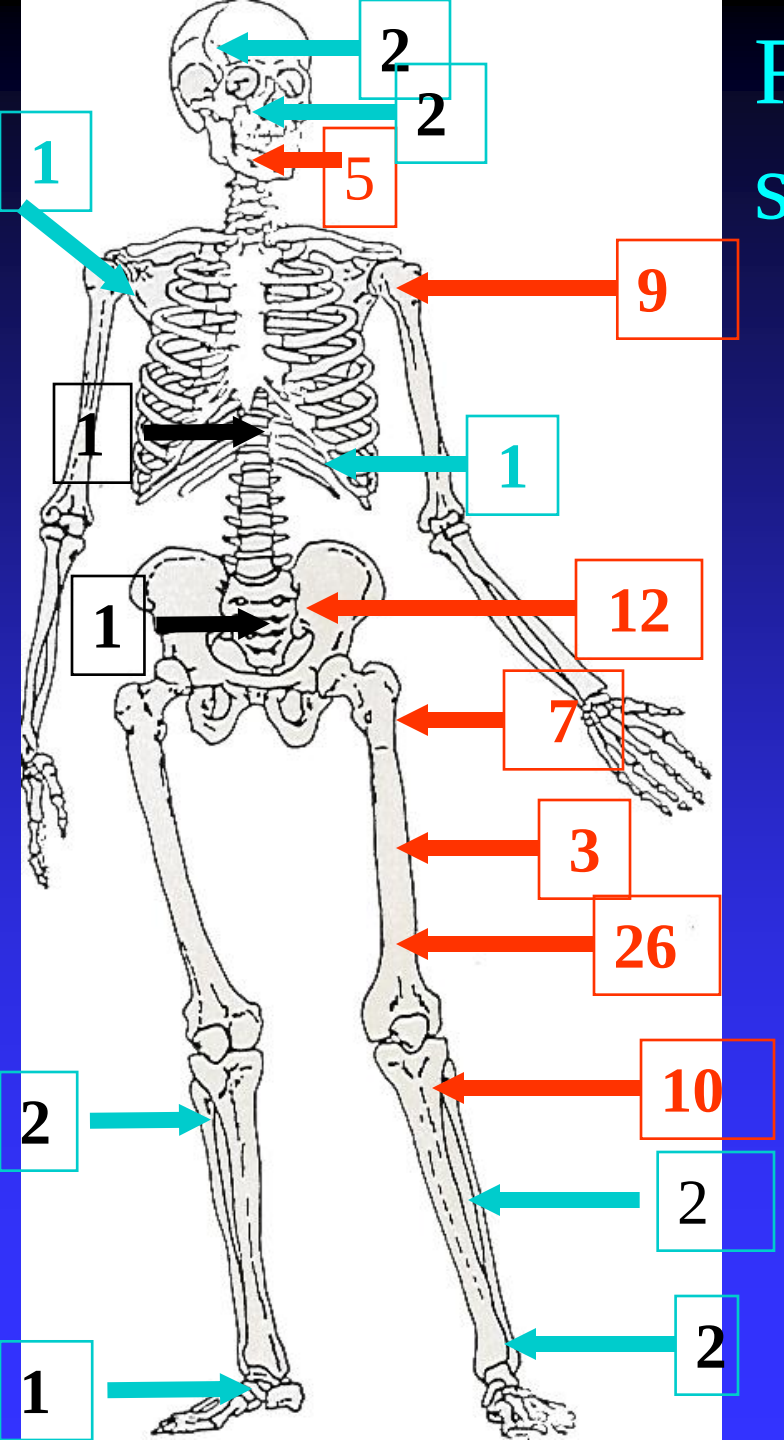
Répartition par sexe, age et topographies de 569 M.F.H.

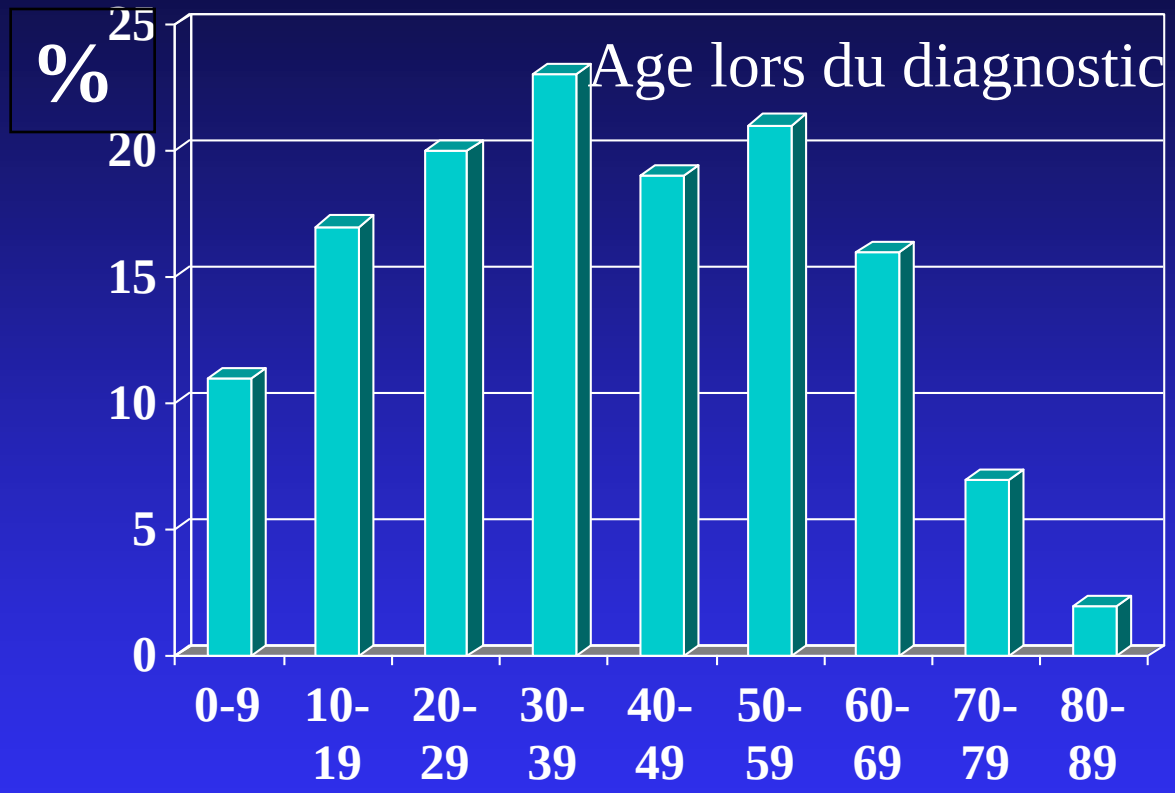


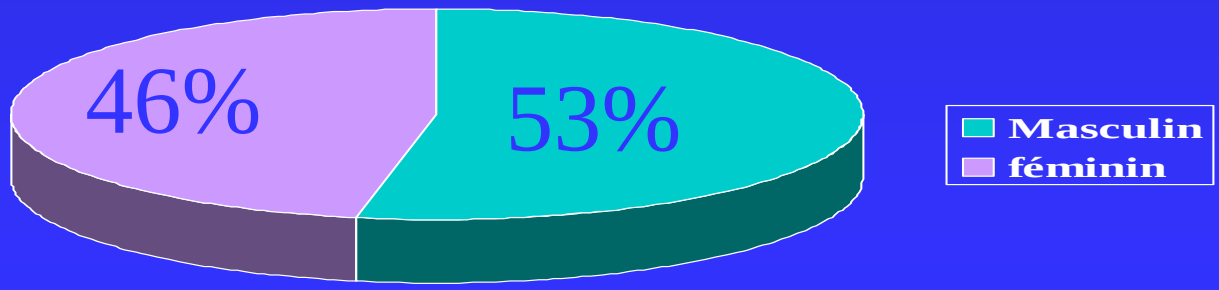




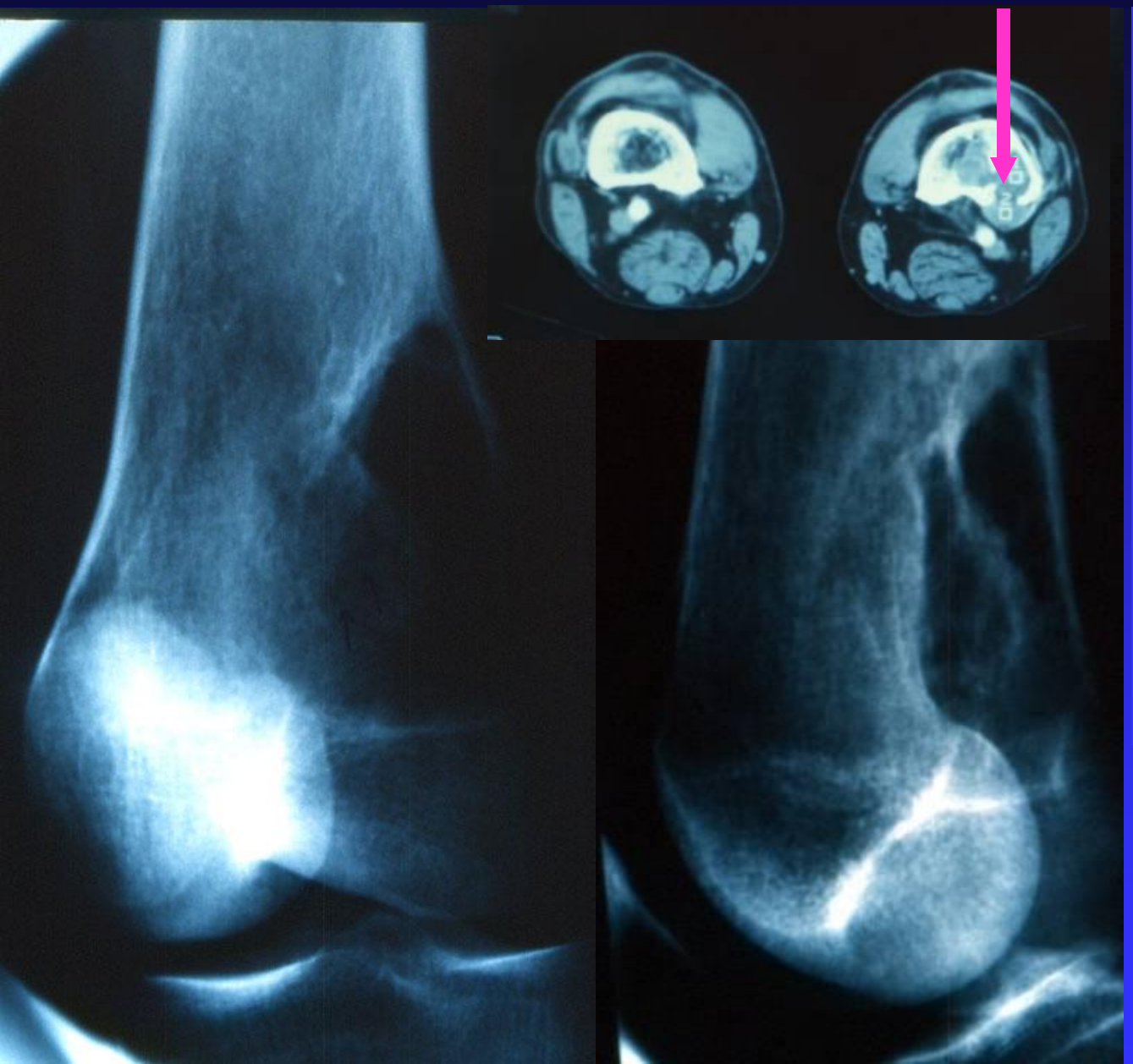
Répartition par topographies, age et sexe de 775 Fibrosarcomes.





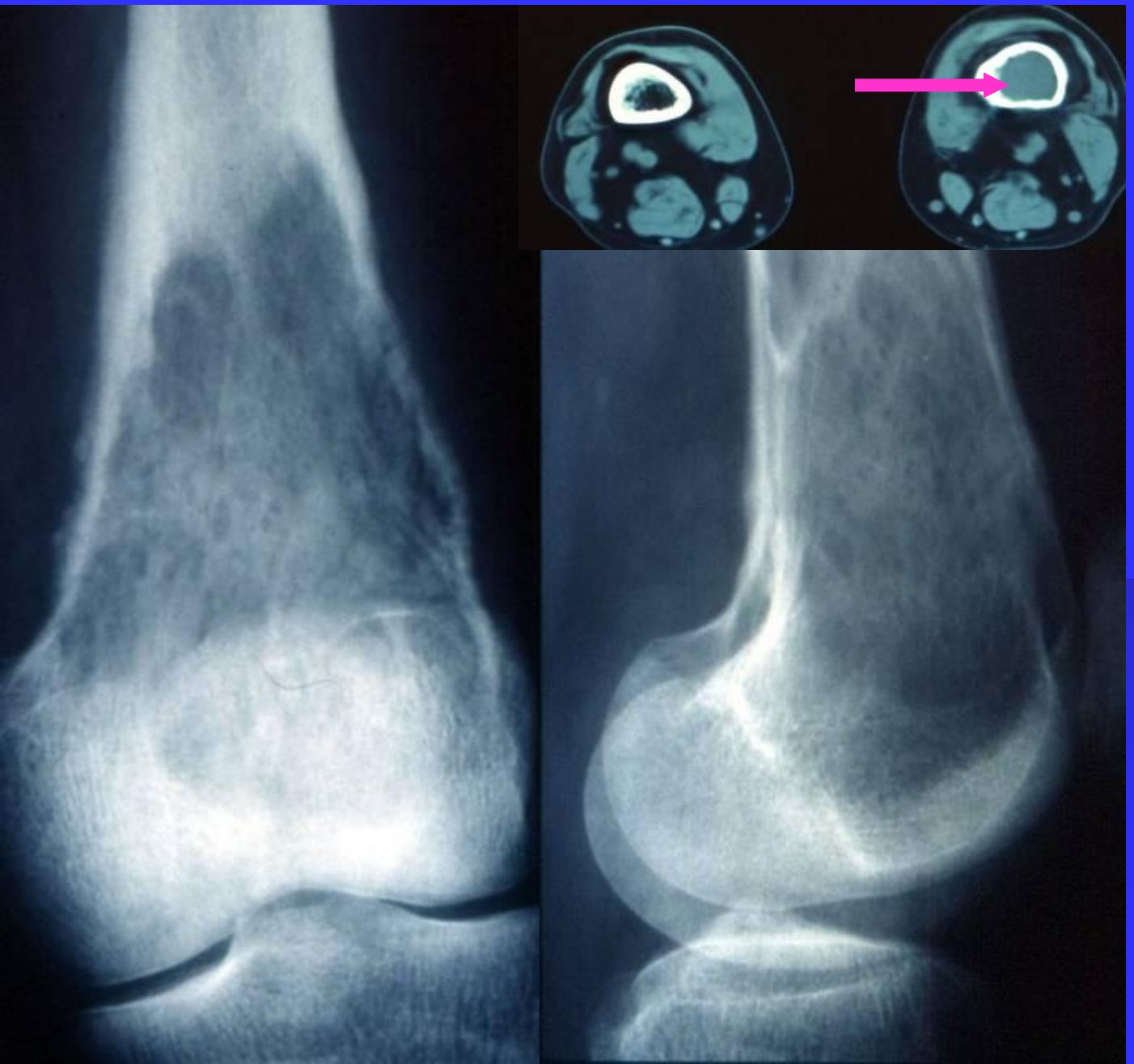


Fibrosarcome de bas degré de malignité I B

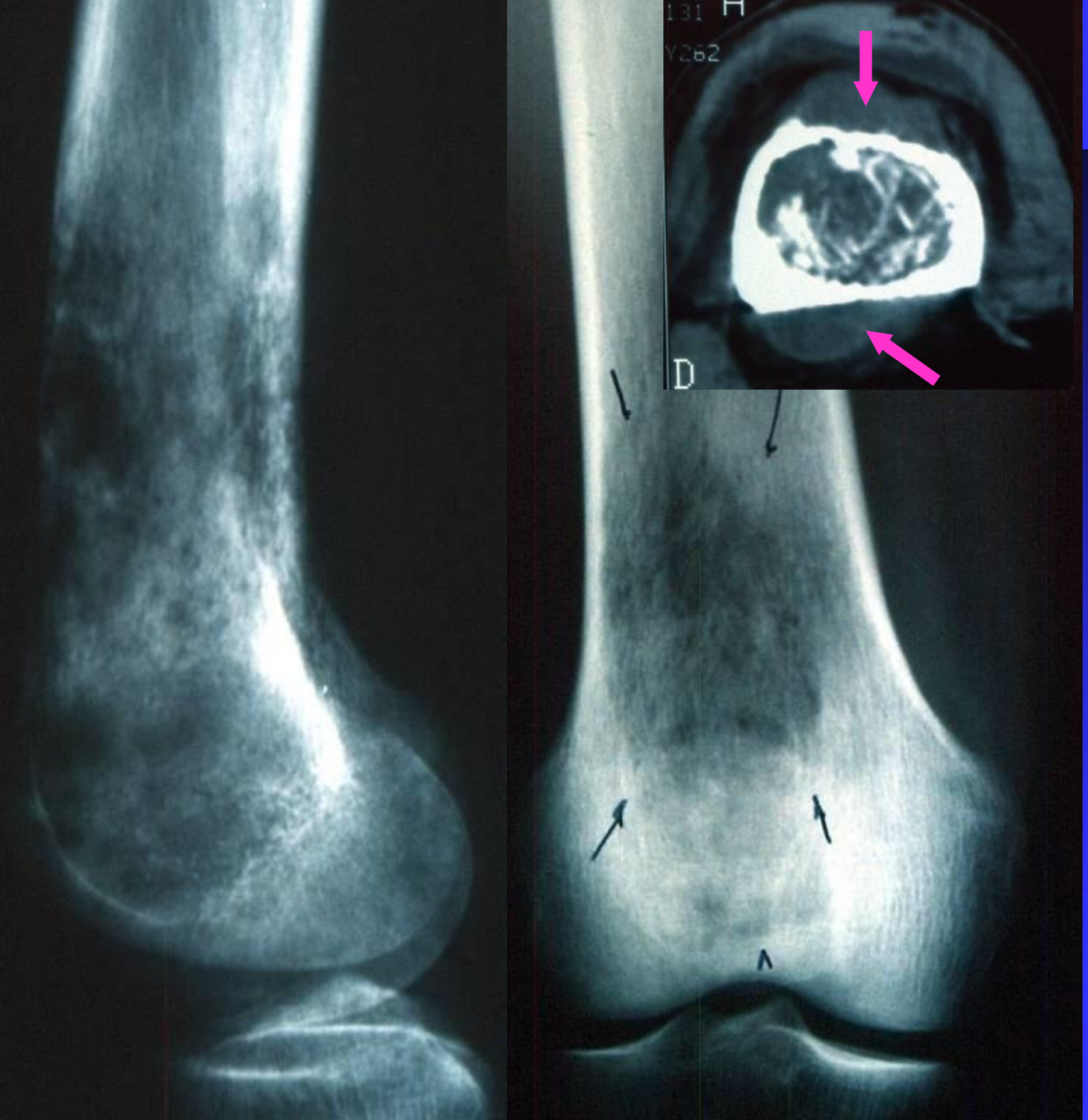


- Ostéolyse relativement bien limitée
- Soufflant discrètement la corticale
- Sans réaction périostée
- Ni calcification intra tumorale ni ossifications
- Discret envahissement des parties molles postérieures

Aspect typique d'un MFH de la métaphyse fémorale inférieure



- Ostéolyse multiloculaire
- Rongeant les corticales de l'intérieur
- Discrète soufflure de l'os
- Corticale continue
- Pas de calcifications ni d'ossifications tumorales



Fibrosarcome II B

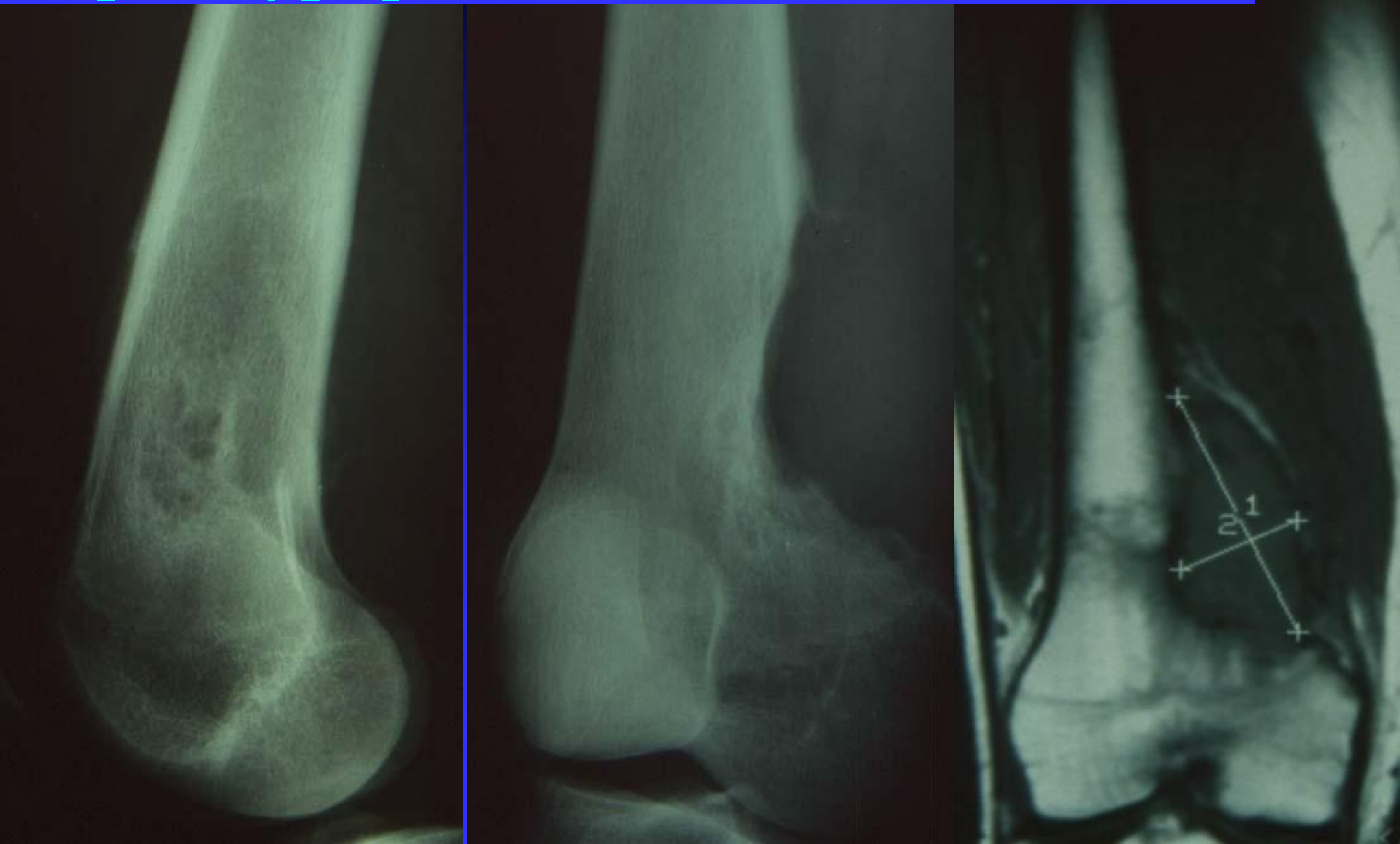
Ostéolyse mitée

Sans réaction périostée

Petit envahissement des parties molles

Aspect typique d’ un MFH de surface Stade II B

Aspect typique d’ un MFH de surface

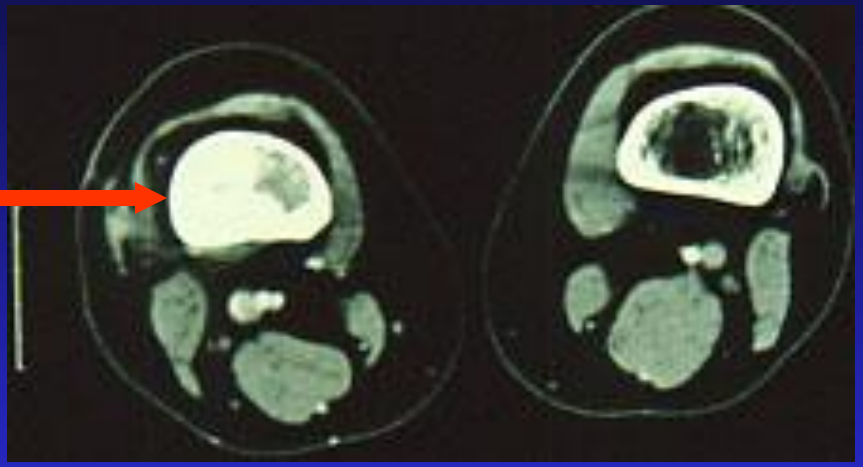


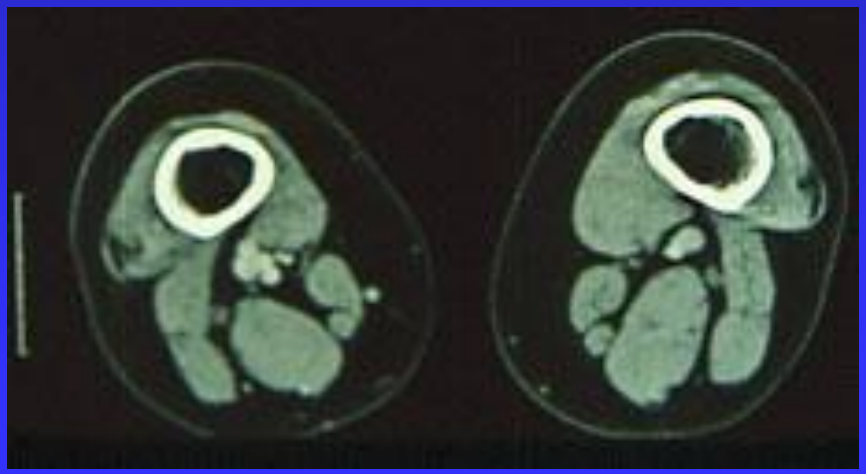
Principaux progrès dans le traitement local

- Imagerie médicale informatisée permettant d'évaluer précisément l'extension de la maladie
- Audace des chirurgiens permettant de conserver un membre utile dans plus de 95% des cas
- Amélioration des moyens de reconstruction prothétique massif

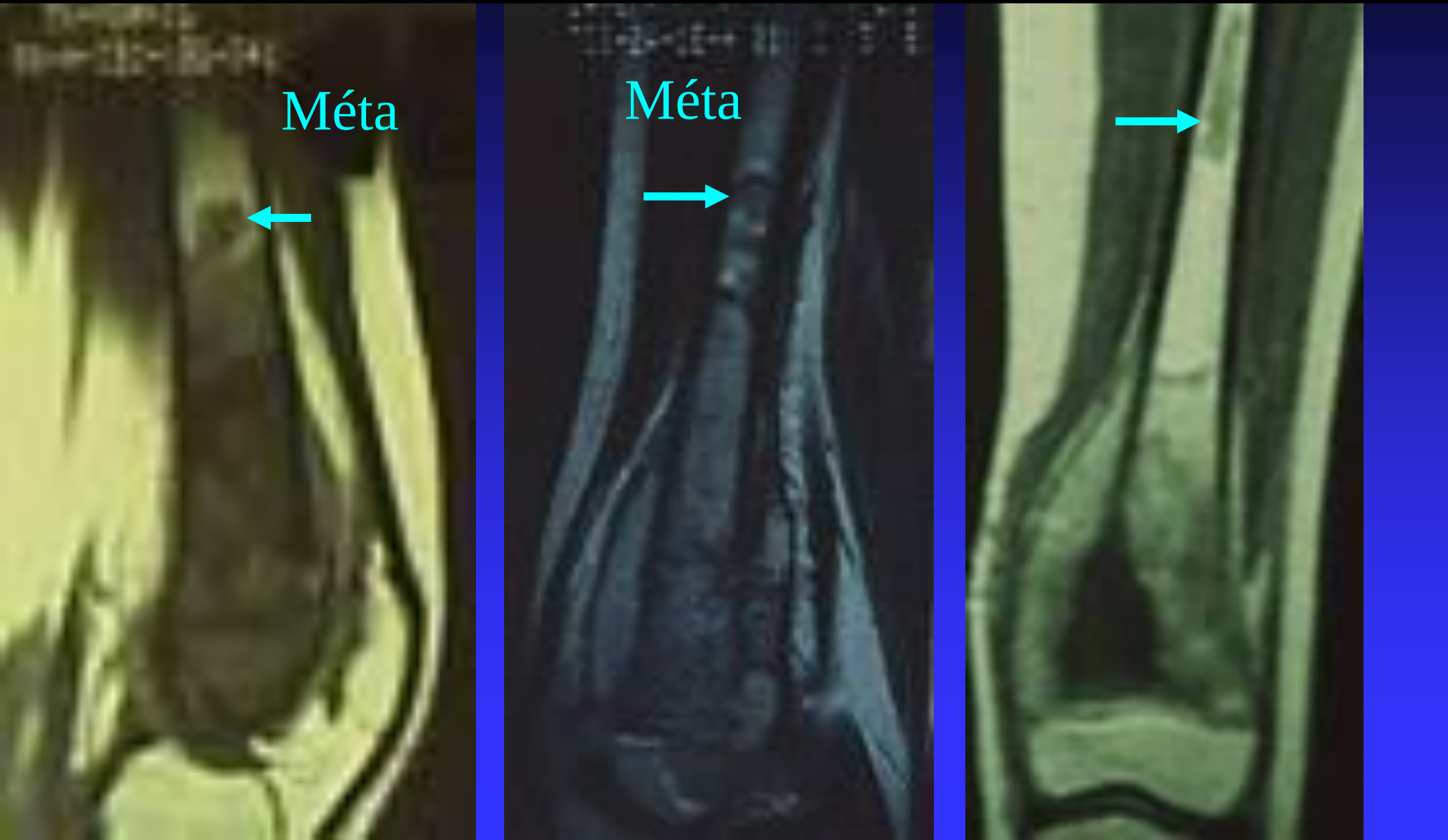
Progrès en imagerie médicale. 1980 : le Scanner

Le scanner a permis de dépister l'extension intra médullaire invisible sur les clichés standard mais restait limité pour l'analyse de l'extension intra articulaire ou pour les petits os





IRM : Métastases sauteuses du fémur distal



Métastases sauteuses du Tibia proximal

Bilan préopératoire d'un sarcome osseux

Dans tous les cas :

-radiographies standard en taille réelle

-Scanner os entier avec reconstruction pour bien analyser l'atteinte des parties molles

-Scintigraphie osseuse corps entier

-IRM pour vérifier l'absence de skip

-Parfois : Angiographie IRM

phlébographie

Classification Histologique

critères principaux :
nombre de mitoses par champ
Atypies cellulaires
importance de la nécrose.

En France la classification Histologique comporte trois degrés de malignité :
Degré 1 le plus bas
Degré 3 le plus élevé

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

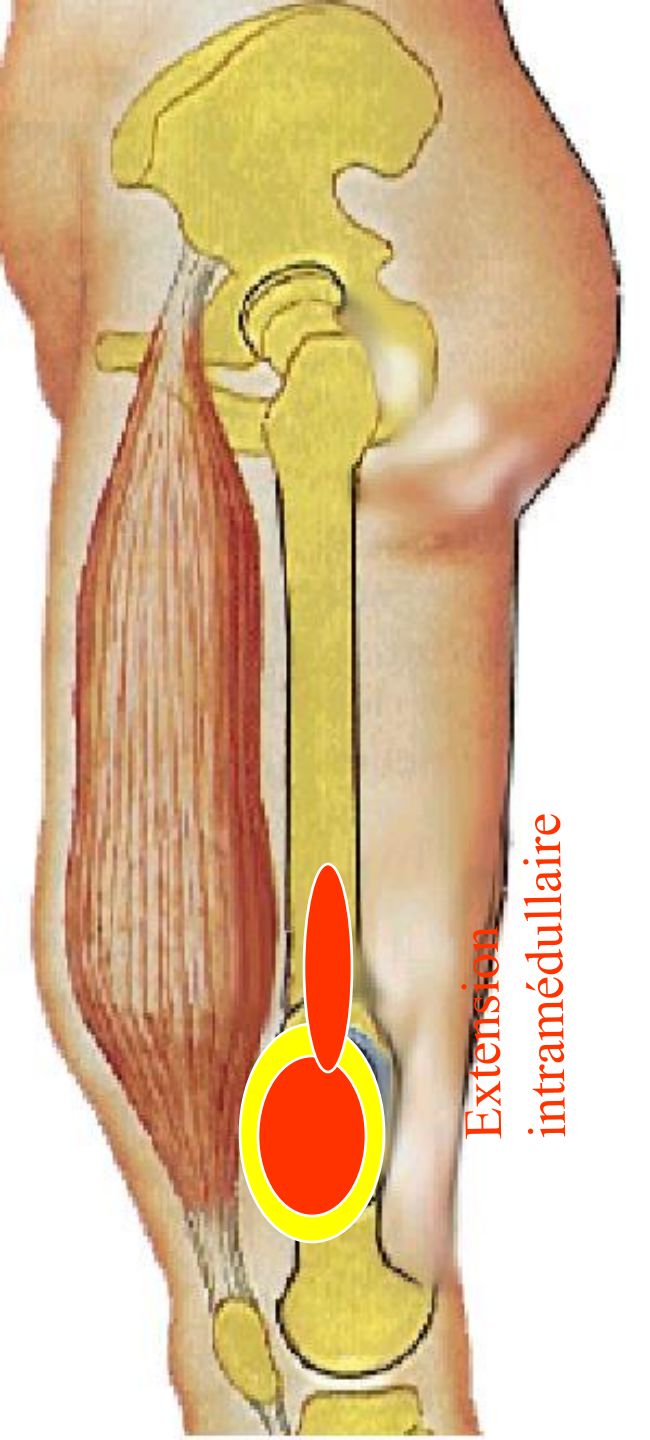
pour le futur : marqueurs de la prolifération cellulaire
ploïdie des chromosomes tumoraux
comptages des cellules S ou
marqueurs de la prolifération tumorale

Classification chirurgicale internationale

- Proposée par Ennecking 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



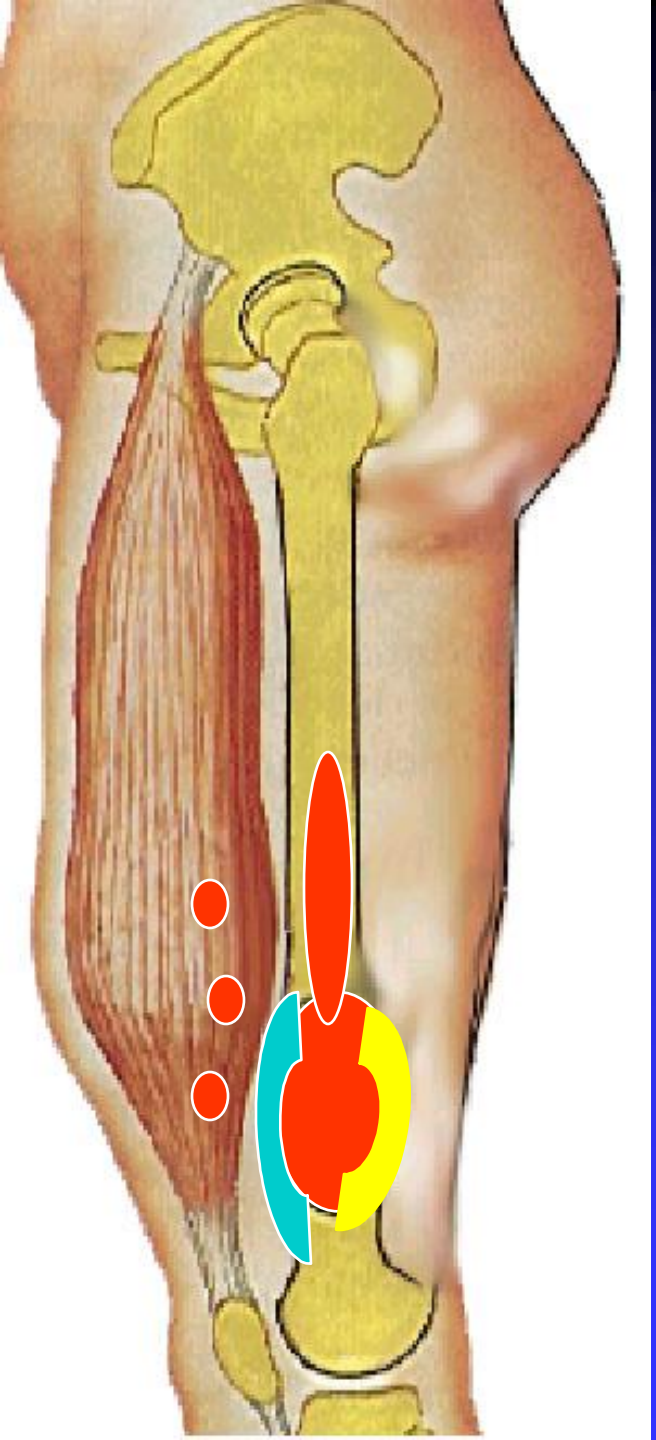
Évolution Des Sarcomes De Faible Degré De Malignité

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.

Pendant longtemps la tumeur reste confinée à l ’os intracompartimentale.

Tumeur

Épaississement cortical



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

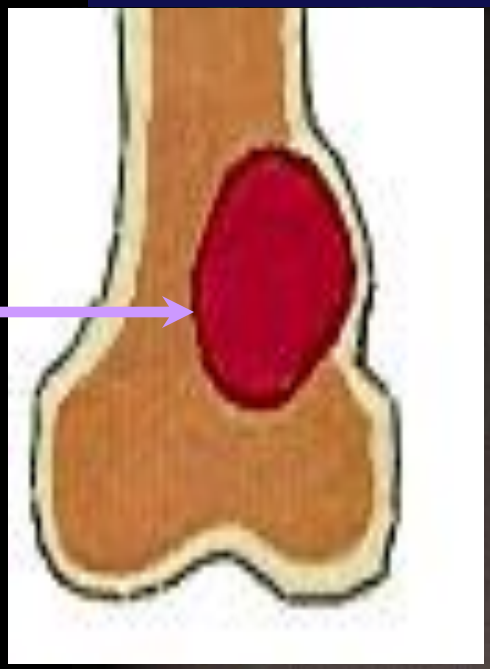
Extra compartimentale

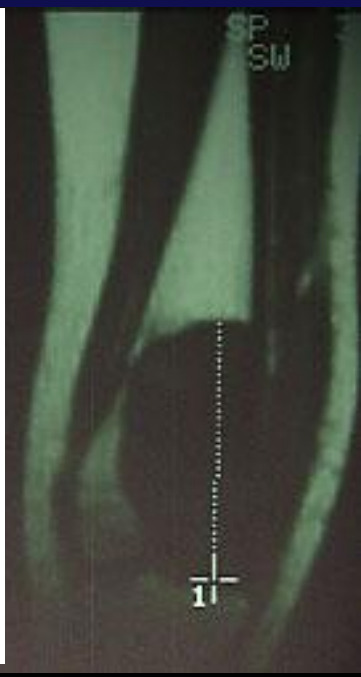
- Autour de la tumeur proprement dite, les tissus sains refoulés et comprimés constituent une pseudocapsule constante.
- Cette pseudo capsule ne forme cependant pas un plan de sécurité carcinologique car elle est très fréquemment envahie, ou franchie par des nodules de perméation.

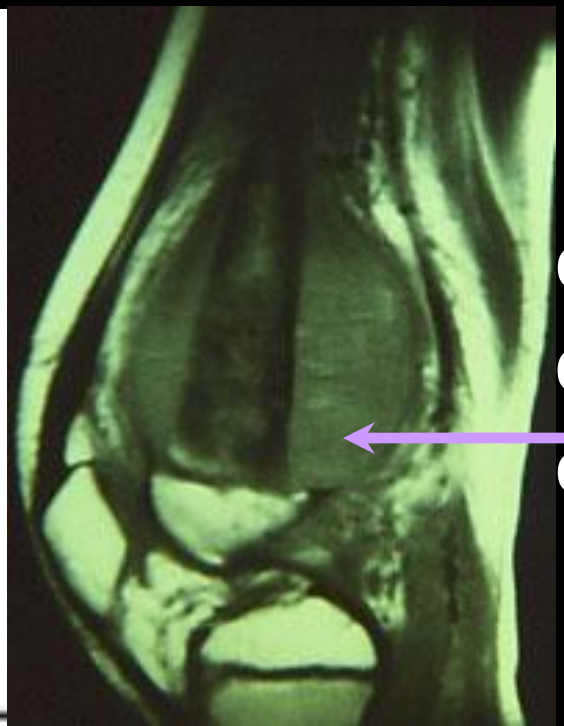
Nodule de perméation

Classification Chirurgicale : Extension Locale

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







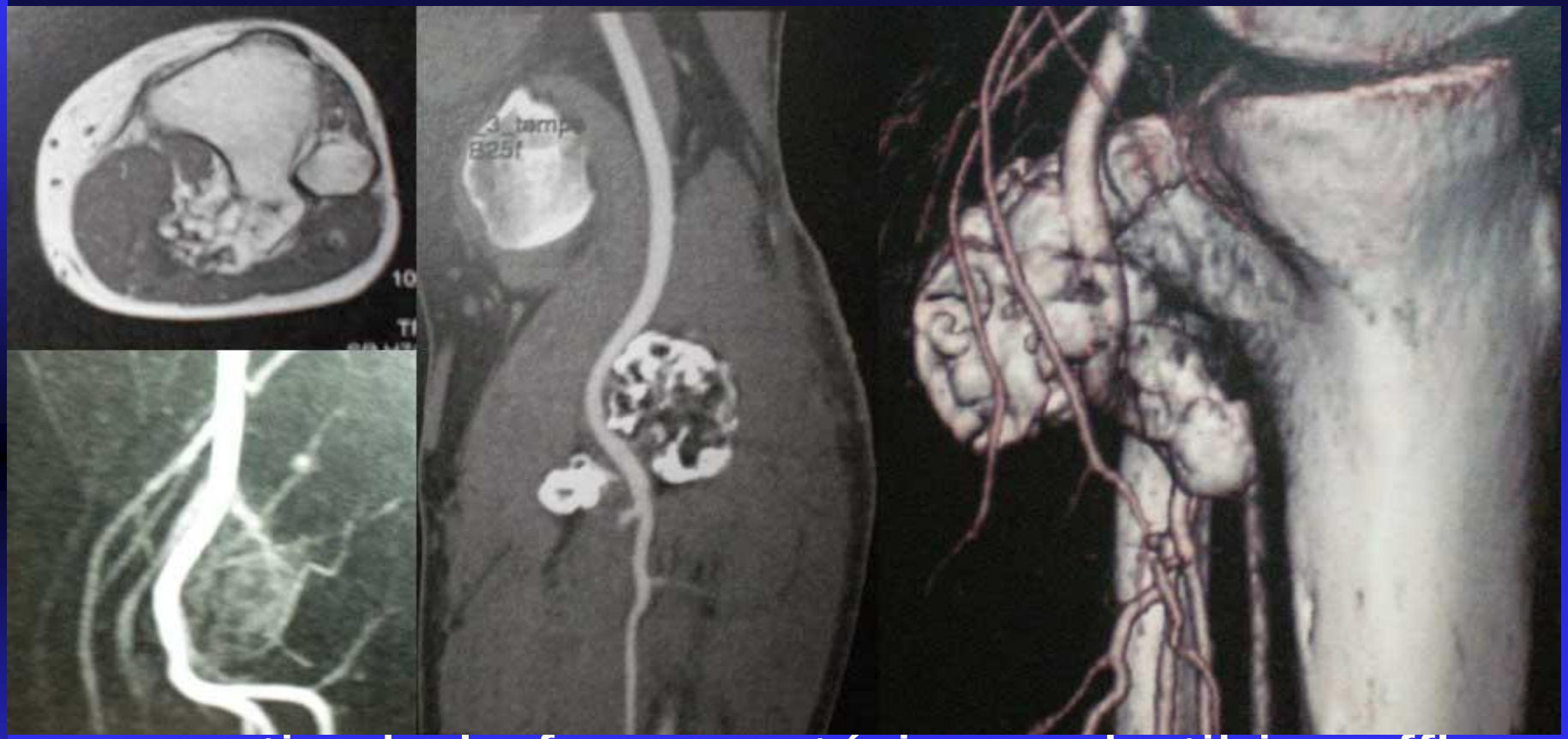
ou envahir les parties molles, qui constituent un second compartiment envahi :

tumeur extracompartimentale Groupe B

les sarcomes osseux envahissent exceptionnellement les vaisseaux

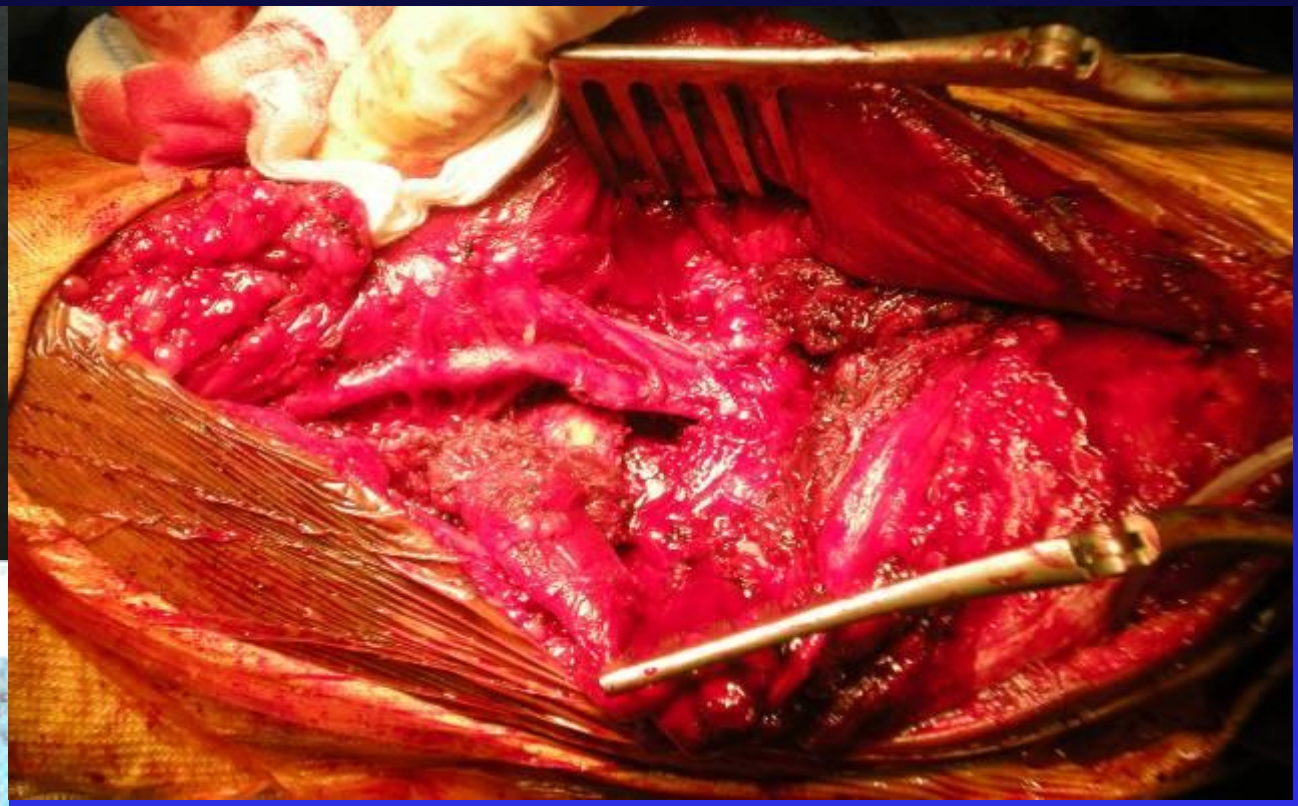
- L’artère est retenue contre la tumeur par les artères nourricières.
- Après ligature de toutes les artérioles le tronc artériel principal peut être mobilisé

Chondrosarcome du creux poplité



La tumeur partie de la face postérieure du tibia, affleure la peau du creux poplité. L'imagerie médicale montre que la veine est occluse et que l'artère est perméable

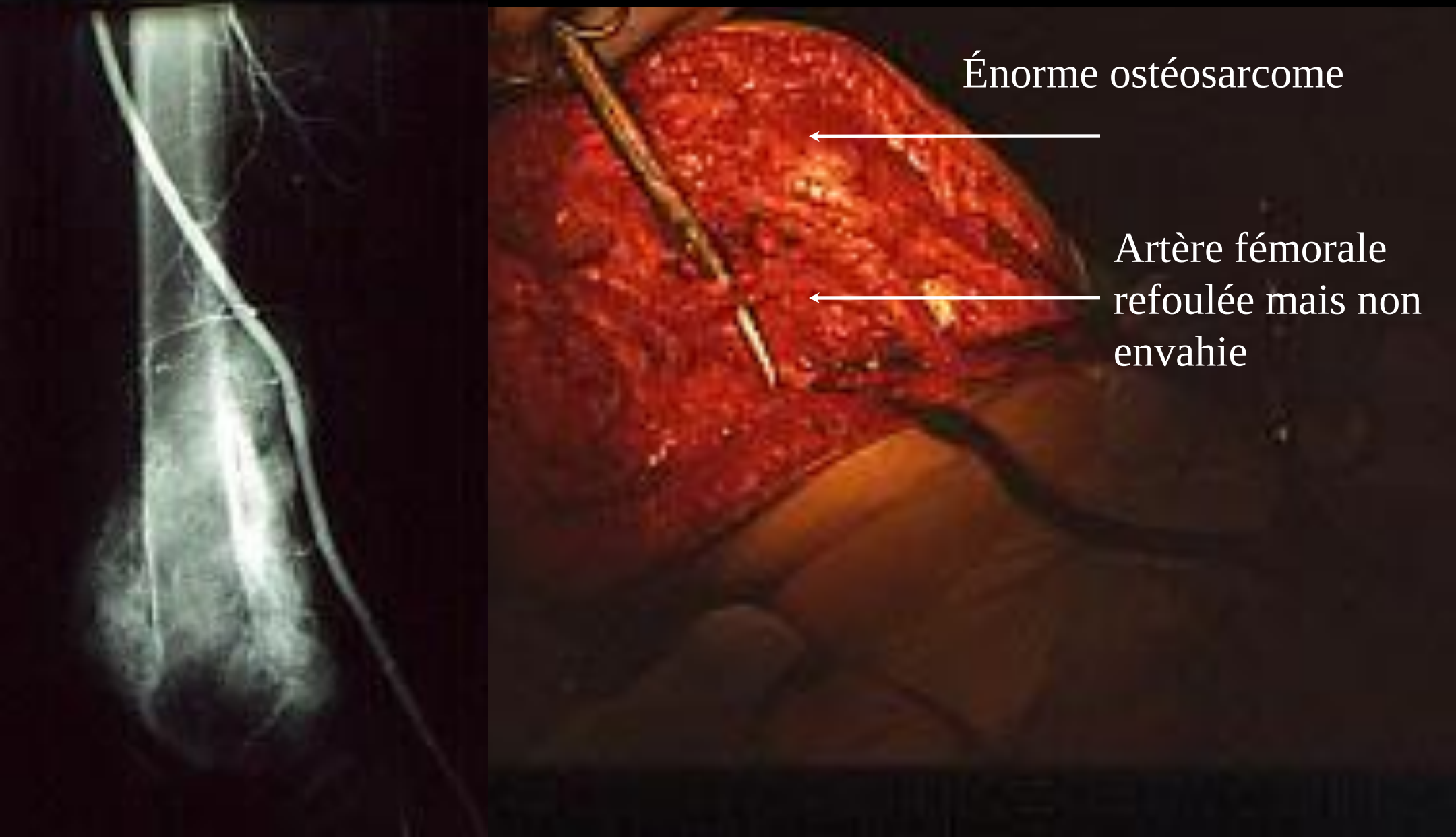
Pas d'envahissement vasculo nerveux



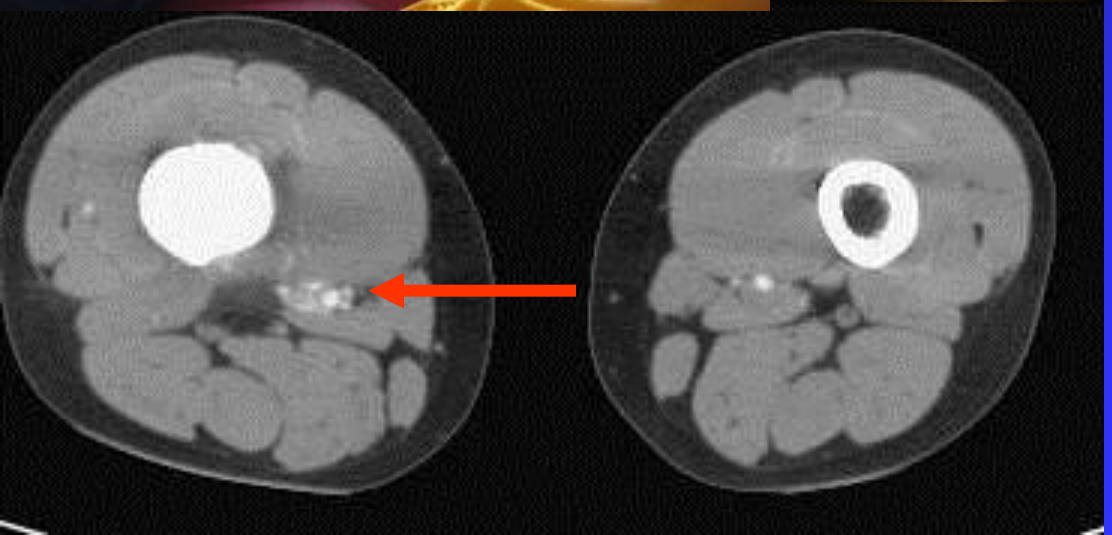
L'intervention a montré la liberté parfaite des vaisseaux et des nerfs.

Une fois que le pédicule a été sectionné, il a été possible de libérer l'artère de la tumeur sans l 'ouvrir

Les sarcomes n’envahissent pas les artères



Atteinte veineuse

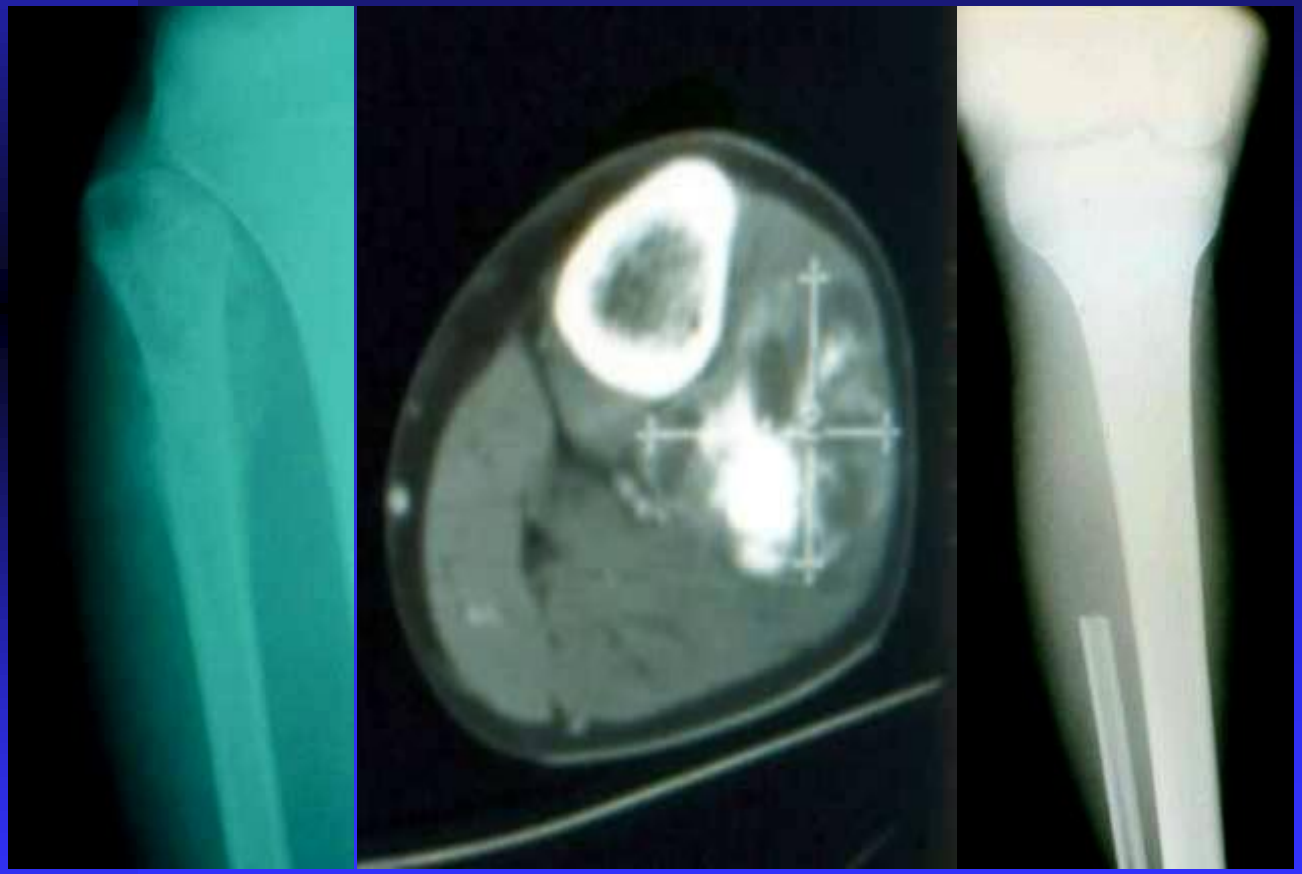


Une colonisation veineuse n'a été observée que dans les ostéosarcomes

Les malades qui ont survécu à cet envahissement veineux sont ceux qui ont bénéficié d'un geste étendu à la veine et d'une chimiothérapie avec bonne réponse histologique.

Les sarcomes n'envahissent pas souvent les nerfs

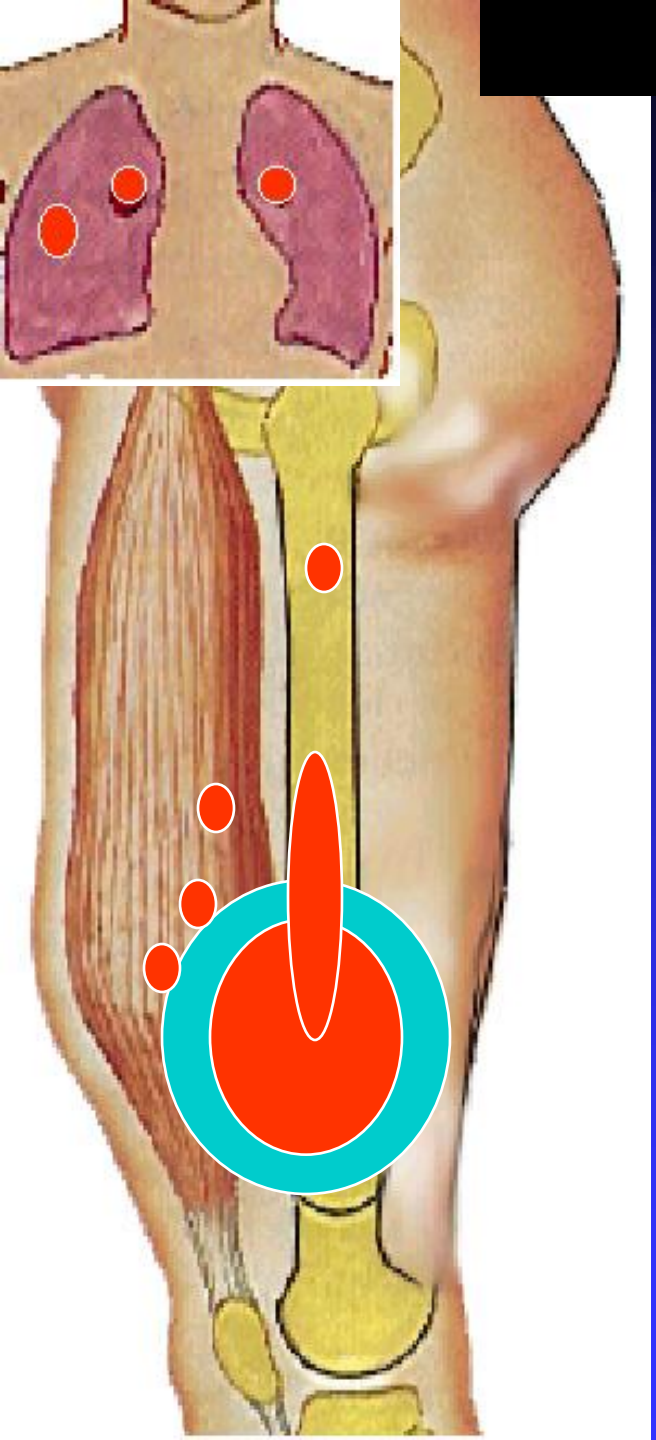
dans notre casuistique,sur plus de 500 sarcomes osseux moins d'un sur cent englobaient un nerf principal attaché à l'os



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

L’envahissement neuro-vasculaire

1) rare dans les ostéosarcomes, exceptionnel dans les chondrosarcomes est absent dans l’ Ewing
2) l’envahissement neuro-vasculaire ne constitue pas un facteur limitant significatif de la chirurgie conservatrice.
3) Le pronostic de l’envahissement veineux dépend du protocole de chimiothérapie. Tout œdème distal du membre sur une grosse tumeur doit faire pratiquer une opacification des veines à la recherche d’un thrombus.

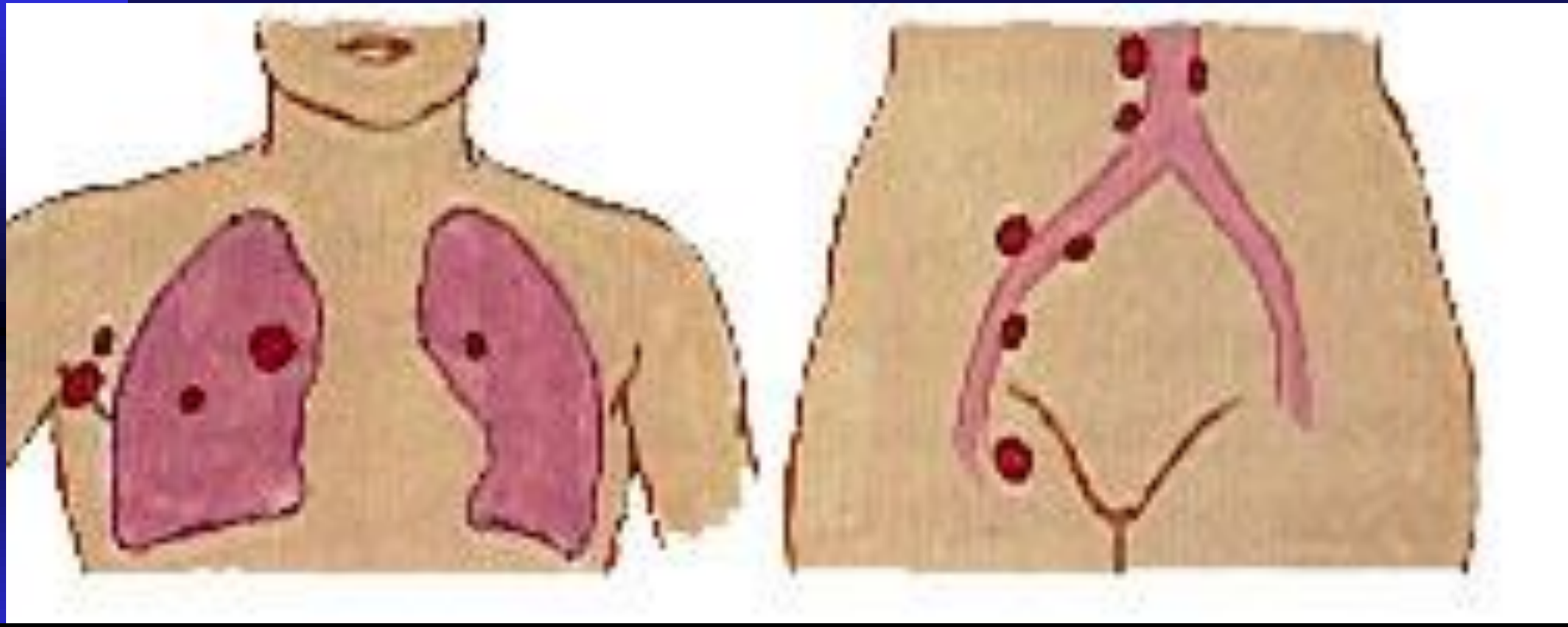


Évolution des sarcomes de haut degré de malignité (1)

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.

Classification Chirurgicale : Degré De Malignité III (Ennecking)



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

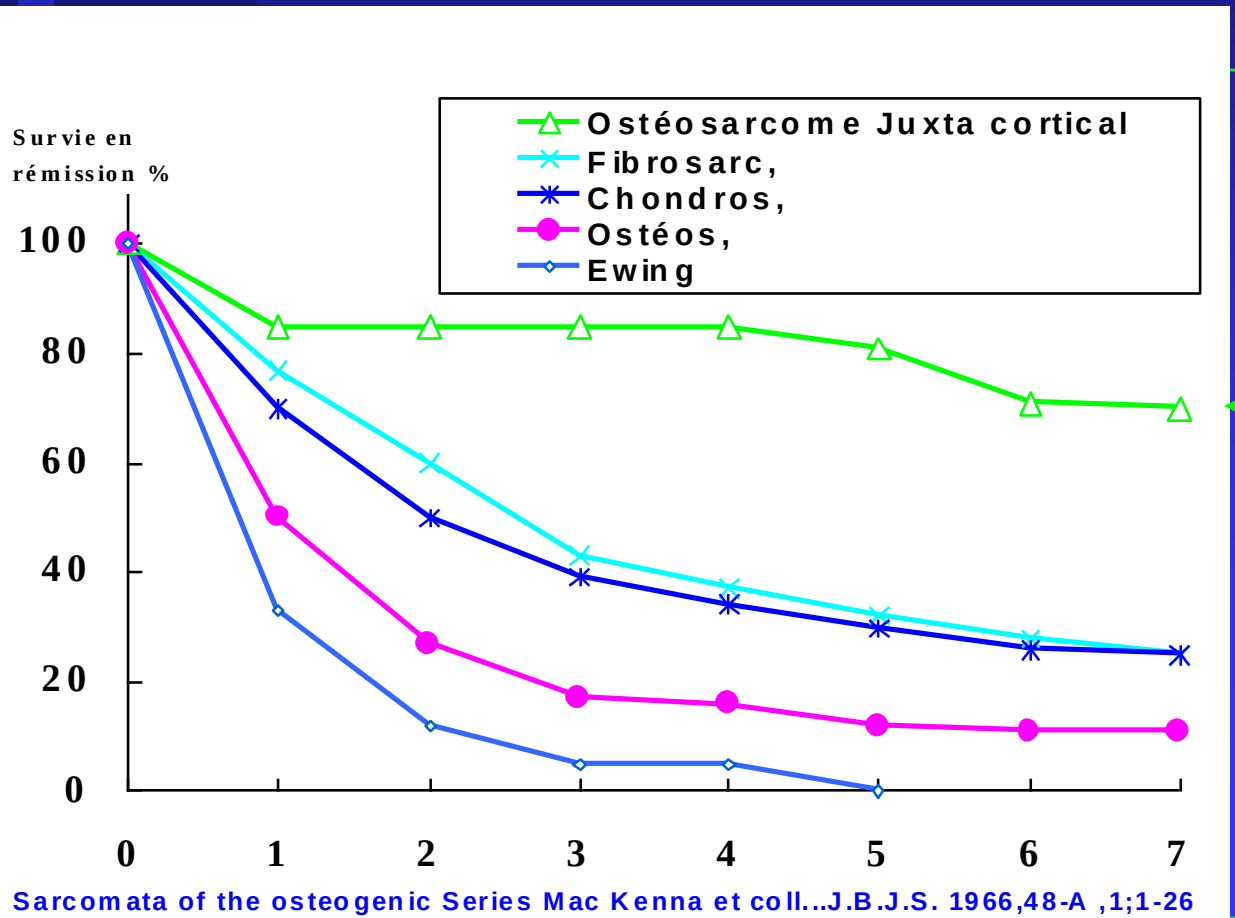
Classification Chirurgicale

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

Grading selon Ennecking.

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



Sarcomata of the osteogenic Series Mac Kenna et coll...J.B.J.S. 1966,48-A ,1;1-26

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%

Tumeurs osseuses du genou

- Le diagnostic précoce permet de traiter des petites tumeurs , de meilleur pronostic cancérologique et fonctionnel.
- Devant toute symptomatologie inexpliquée, même apparemment banale, une radiographie de la zone symptomatique s ’impose.
- En cas de tumeur osseuse une analyse rigoureuse des signes radiographiques oriente habituellement fortement le diagnostic.
- Lorsque la symptomatologie persiste alors que les radiographies standard sont normales l ’IRM est indiquée .

Analyse radiographique : Bénin ou malin ?

Lésions malignes:

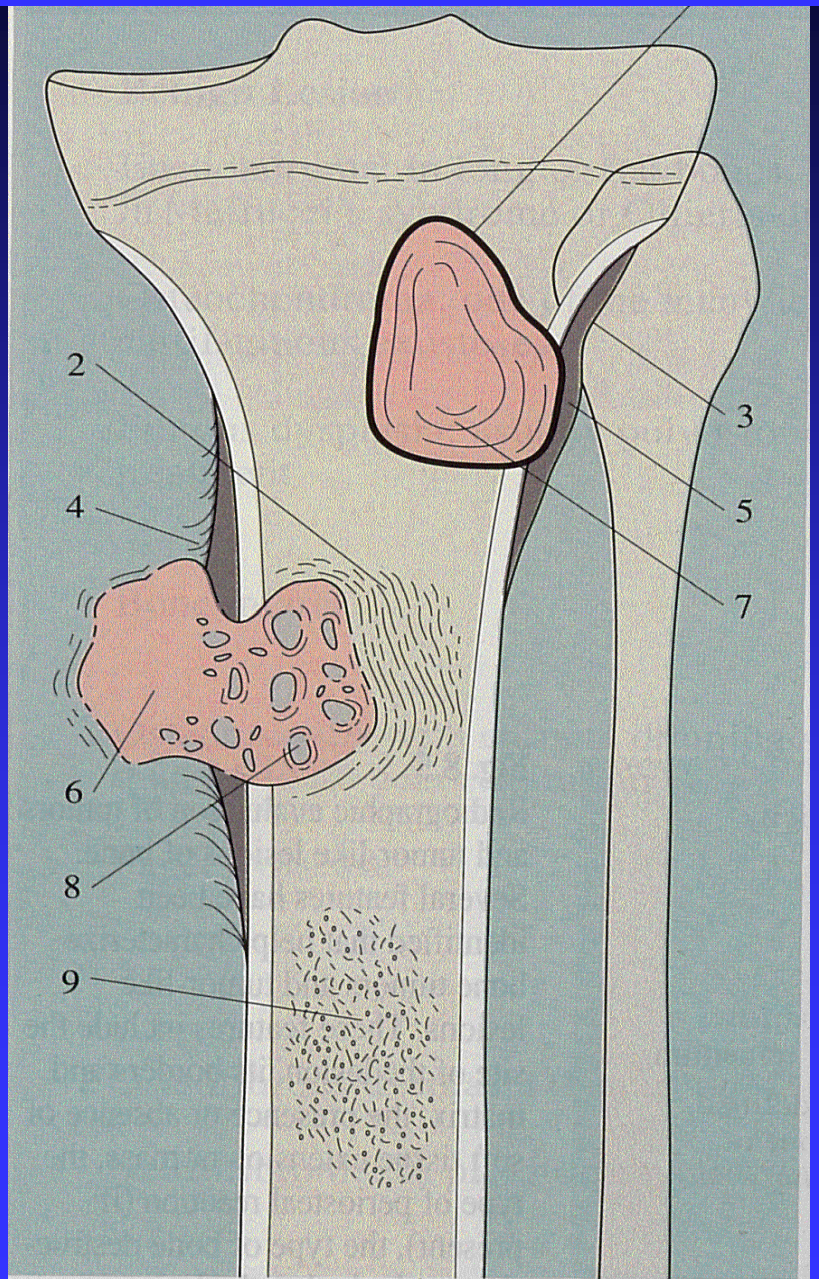
2:limites floues

4:rupture périostée

6:extension dans les parties molles

8:ostéolyse mitée

9:extension médullaire



Lésions bénignes:

1:limite nette,finement cerclée.

3:corticale continue

5:pas d'atteinte des parties molles

7:ostéolyse géographique

Au terme de cet examen radio clinique

- Tantôt la lésion représente une exception licite à la biopsie :

Exostose de l ’enfant non compliquée

Lacune corticale bénigne

Kyste solitaire typique

Métastase osseuse dont on connaît le primitif

- Tantôt le diagnostic est incertain et la malignité ne peut être formellement exclue.

Scanner ou IRM s ’imposent pour concevoir la technique de résection monobloc future avant de choisir la voie d ’abord de la biopsie nécessaire.

Le Diagnostic d'une tumeur osseuse repose sur un faisceau d 'arguments

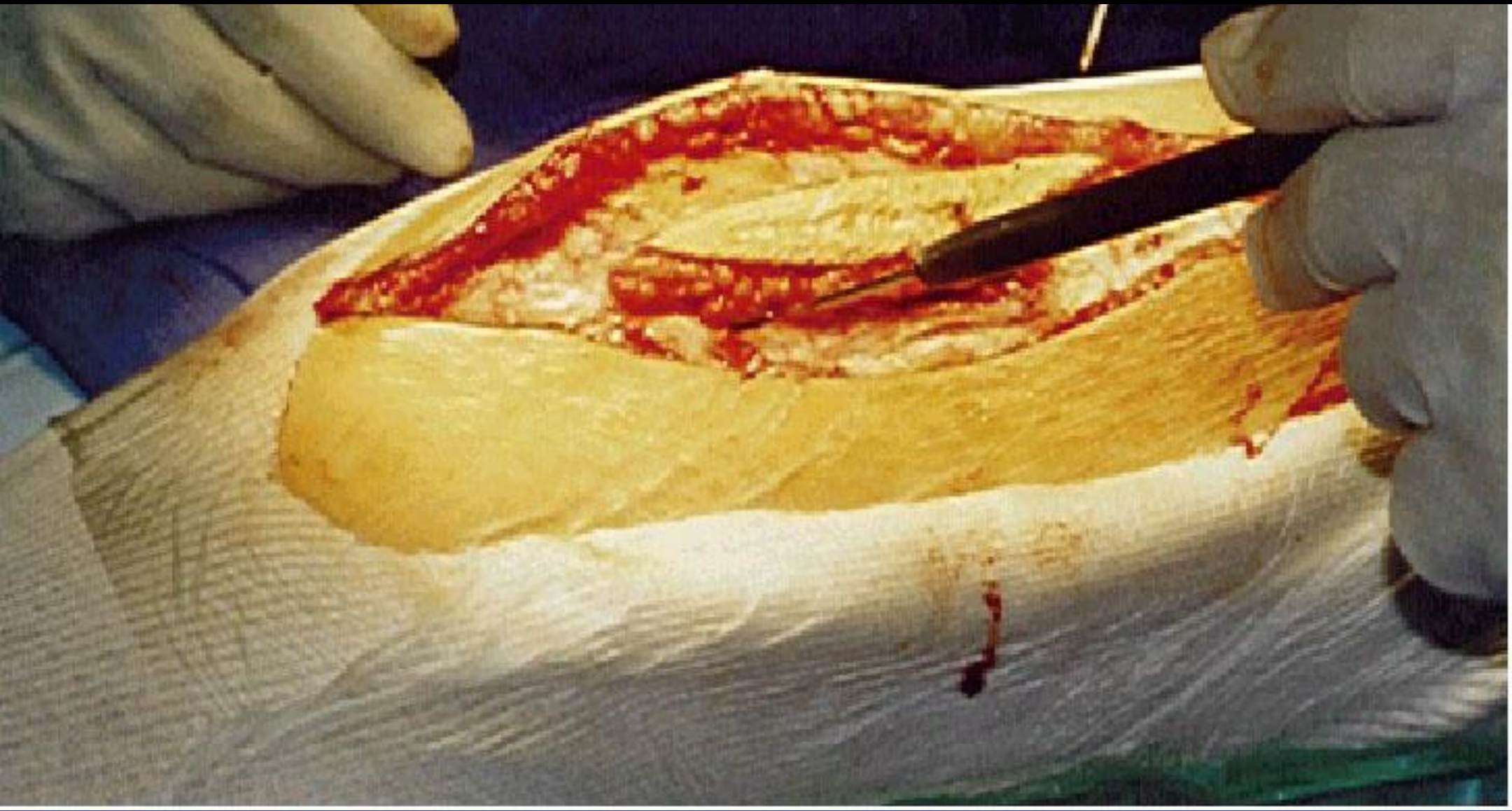
- La biopsie chirurgicale constitue le préalable indispensable à la mise en route de traitements éventuellement agressifs .
- Mais elle ne représente qu'un élément du diagnostic et son résultat doit toujours être confronté à la présentation radio clinique: age du malade, signes cliniques, évolution,radio..
- Cela est particulièrement important dans les tumeurs cartilagineuses dont les critères histologiques de bénignité sont parfois insuffisants.

Inconvénients de la biopsie

Ouvrant la tumeur , la biopsie entraîne un ensemencement du champ opératoire et oblige à réséquer ultérieurement avec la tumeur tout ce qui a été inoculé:

- voie d ’abord de biopsie et tous les espaces anatomiques traversés
- trajet du redon.

La cicatrice et la voie d'abord de la biopsie doivent donc être enlevées en monobloc avec la tumeur



Principes de la biopsie

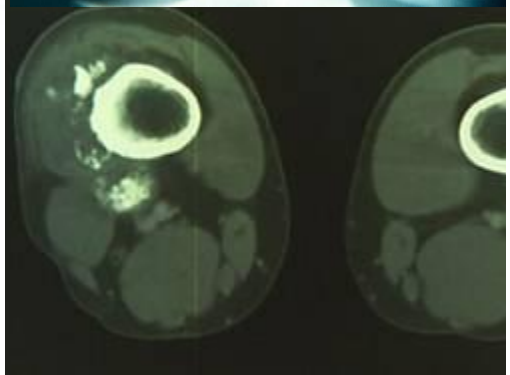
- Elle doit obéir aux règles strictes de la chirurgie carcinologique et ne pas gêner l'exérèse future
- Sa technique dépend de la résection monobloc éventuelle future
- Ne doit être pratiquée qu'après un scanner ou une IRM et qu 'on ait prévenu l 'anatomopathologiste.

Règles de la biopsie

- Incision courte ,dans l’ axe du membre près de l ’incision de l’ exérèse future.
- Facile à agrandir et à enlever avec la tumeur.
- Abord transmusculaire le plus direct possible.
- Évitant tout élément noble
- Respectant l ’articulation
- Examen extemporané des parties molles atteintes.
- Fenêtre corticale obturée au ciment
- Sortie du redon éventuel entre 2 points.

Les étapes de la biopsie pour tumeur du condyle externe

1)bilan local de la tumeur



2)Conception de la résection future

3) Choix de l ’ Incision de biopsie

4) Incision courte longitudinale bien fermée sans redon

L'Examen extemporané

- L'examen histologique extemporané confirme le diagnostic en peropératoire 8 fois sur 10 et permet alors d'entamer la chimiothérapie immédiatement.
- Dans les autres cas, il aura permis de vérifier que le prélèvement a porté sur du tissu tumoral viable .

LES ERREURS OBSERVEES

- Double incision
- Biopsie-éxérèse (supprime un témoin de chimiosensibilité utile)
- Abord des éléments nobles ou ouverture de l ’ articulation voisine.
- Ostéosynthèse immédiate
- Infection postopératoire gênant la chimiothérapie
- Hématome postopératoire diffusant largement les cellules tumorales sur le champ opératoire

LES ERREURS D'INCISION

Incisions MULTIPLES

Impossibles à enlever

Risque de récidive locale

Incision TRANSVERSALE

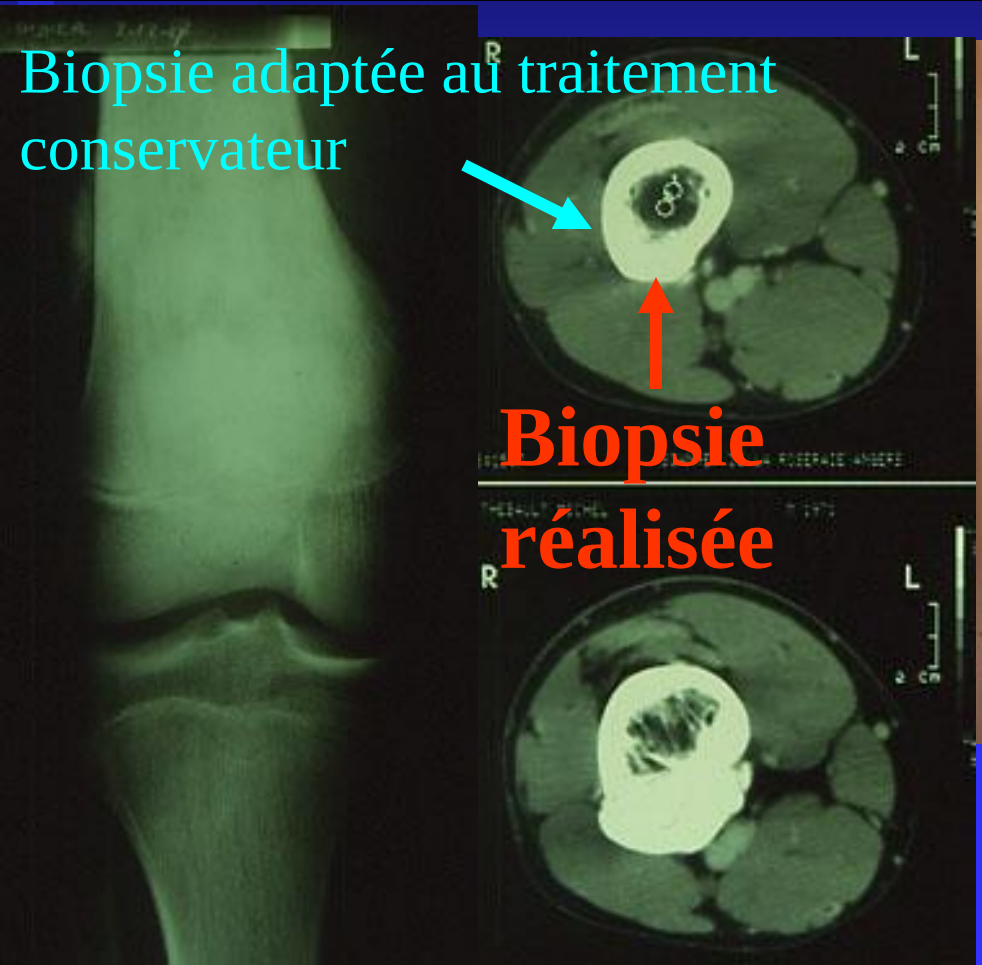
difficile à agrandir et à exciser

Risque de nécrose cutanée

Voie d'abord inoculant le paquet VN poplité

Ostéosarcome juxta cortical à développement condylien postérieur

Biopsie adaptée au traitement conservateur



Ostéosynthèse d'emblée (1)

Ostéosarcome révélé par une fracture dont la nature pathologique est passée inaperçue

Ostéosynthèse dans la tumeur :

Contamination tumorale majeure imposant l'amputation

Ostéosynthèse lors de la biopsie (2)

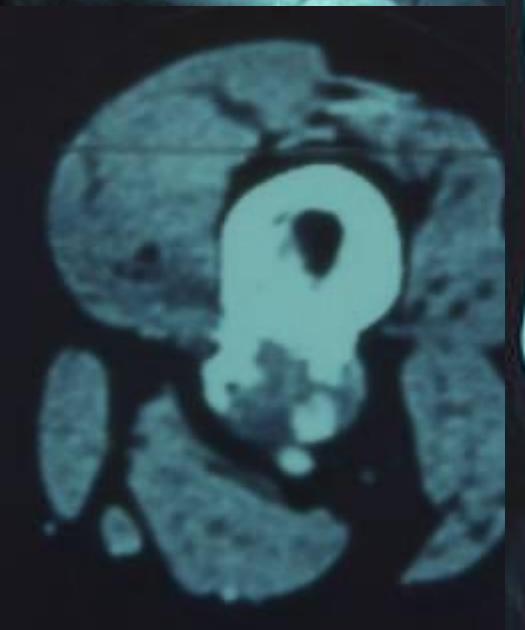
Chondrosarcome pris pour une métastase.

Enclouage à foyer fermé de la tumeur.

Retard au diagnostic.

Contamination tumorale majeure imposant l'amputation.

Biopsie exérèse+ostéosynthèse en un temps



Diagnostic évoqué :
Exostose agressive

Diagnostic réel :
Ostéosarcome !!!!

•Loge externe de cuisse contaminée

Amputation nécessaire

•perte du témoin de chimiosensibilité nécessaire à l ’optimalisation de la chimiothérapie

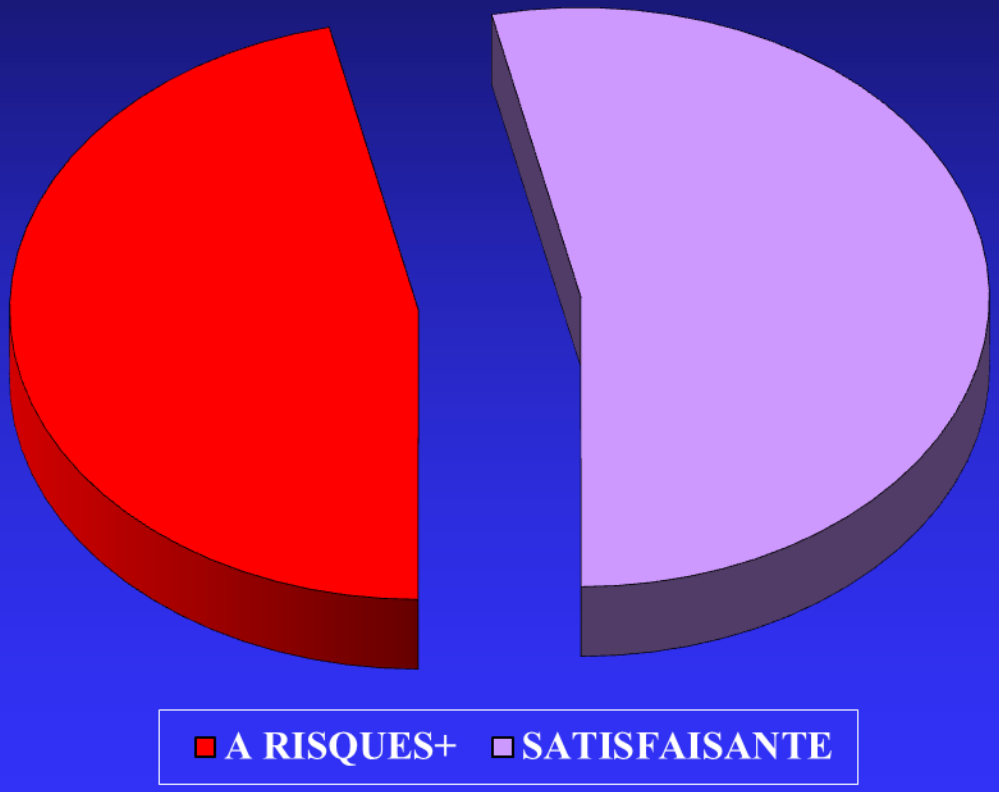
Pertes de chances de survie

Curettage ostéosynthèse en un temps

- Articulation inoculée
- Loge externe de cuisse contaminée
- perte du témoin de chimiosensibilité nécessaire à l ’optimalisation de la chimiothérapie
- Pertes de chances de survie

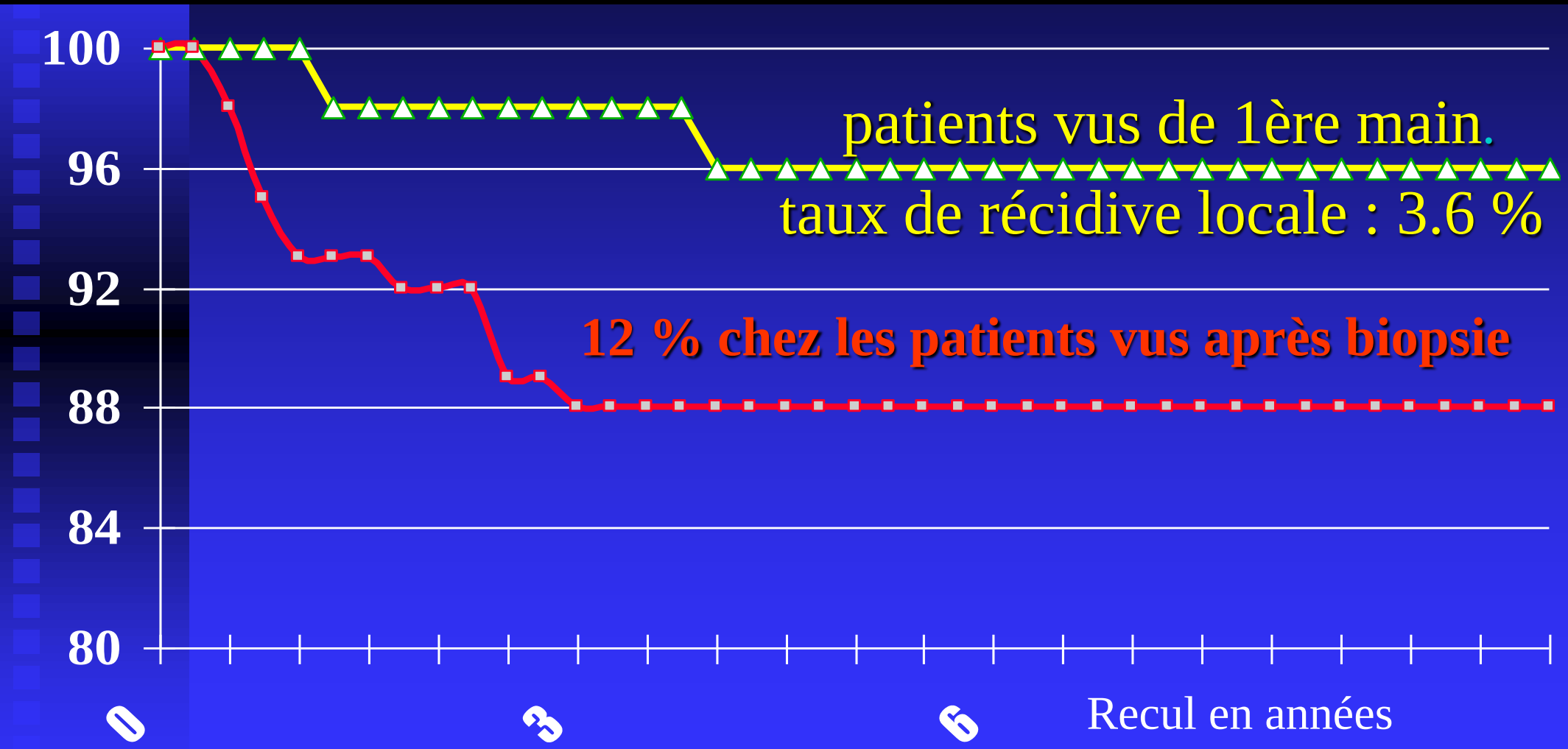
SARCOMES OSSEUX 1981-2002 :QUALITE DE LA BIOPSIE

Ces erreurs sont trop fréquentes!

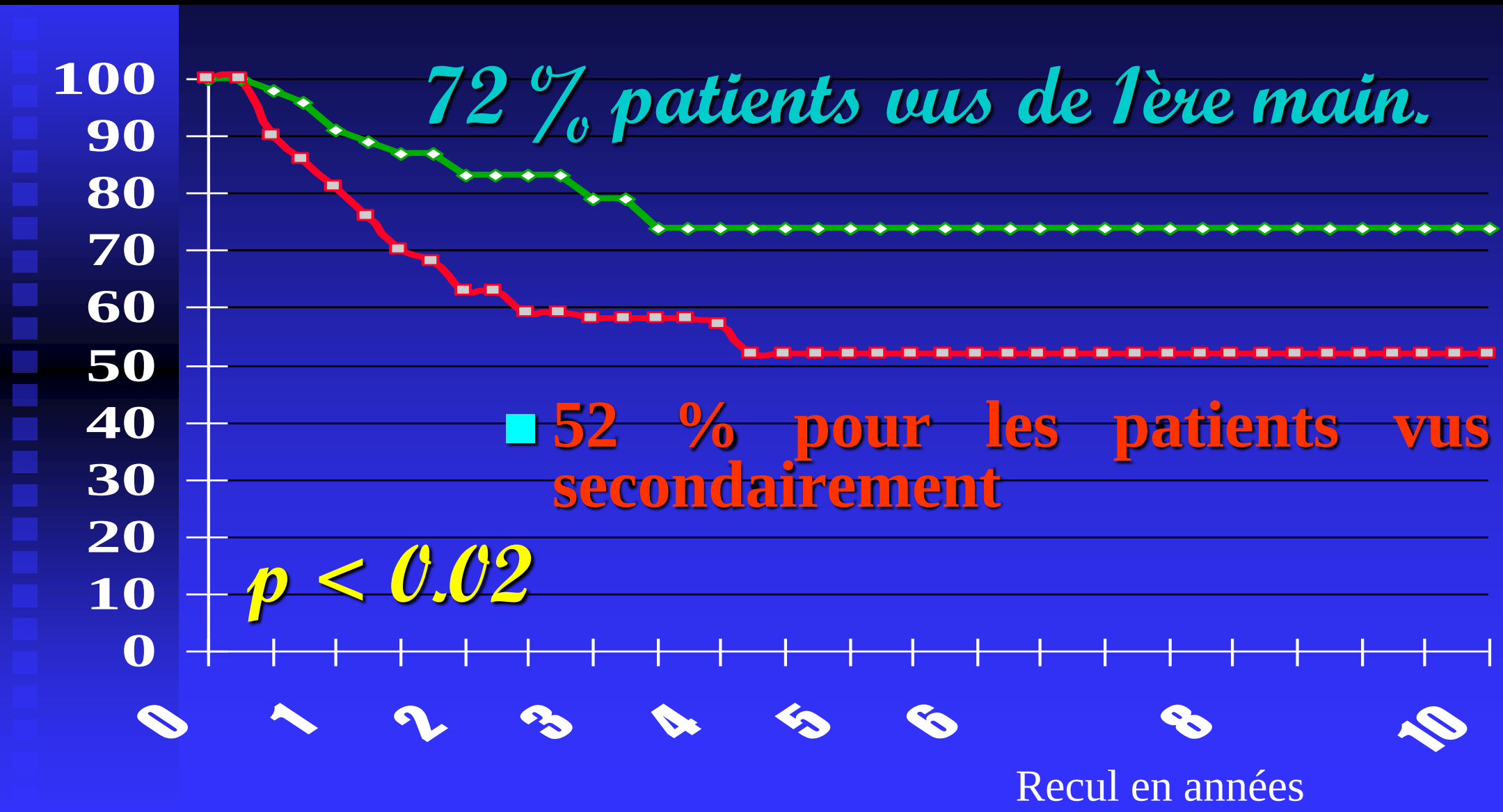


Conséquences de la biopsie sur le contrôle local

(notre série d'ostéosarcomes localisés des membres)



Conséquences sur la Survie en émission de la biopsie dans notre série d'ostéosarcomes des membres



Conséquences de la biopsie en 1992 étude multicentrique américaine (1)

- Évaluées sur 597 malades de 21 institutions par 25 chirurgiens membres de la M.S.T.S.
- Biopsies erronées dans 17.8%

obligeant à irradier le membre ,
ou à réaliser une intervention plus complexe,
plus délabrante ,ou mutilante ,que celle qui aurait été réalisée si la biopsie avait été adaptée au traitement définitif.

- Erreurs 2 à 12 fois plus fréquentes lorsque la biopsie n 'est pas réalisée par un spécialiste en tumeur osseuse

The Hazards of the biopsy.Revisited. Mankin H .J..J BJS 1996,78A 5:656

Conséquences de la biopsie en 1992 étude multicentrique américaine (2)

Biopsies erronées dans 17.8%

- 10.1% des malades ont vu leur chances de guérison compromises
- 18 malades (3%) ont du subir une amputation qui n ’aurait pas été nécessaire si la biopsie avait été adaptée au traitement définitif.
- Aucune amélioration constatée par rapport à l ’étude de 1982 malgré les efforts d ’information réalisés depuis ????

The Hazards of the biopsy.Revisited. Mankin H.J..J BJS 1996,78A 5

Conclusion

- LA BIOPSIE CONSTITUE UN FACTEUR DECISIF DU PRONOSTIC LOCAL APRES CHIRURGIE CONSERVATRICE
- CE GESTE TROP SOUVENT CONSIDERE COMME MINEUR DOIT ETRE REALISE PAR L'OPERATEUR RESPONSABLE DE LA RESECTION ULTERIEURE
- APRES SCANNER ET/OU IRM ET CONCEPTION DU GESTE DEFINITIF