

Tumeurs osseuses primitives (154a)

Professeur Philippe MERLOZ
Octobre 2004

Pré-Requis :

- Histologie du tissu osseux et cartilagineux (composantes cellulaires)

Résumé :

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

Les tumeurs osseuses bénignes sont plus fréquentes et peuvent s'observer à tout âge même si on les rencontre avec prédilection chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune. Comme devant toute tumeur osseuse, il importe prioritairement, de connaître la nature histologique de façon à entreprendre un traitement adapté. Cette nature histologique ne peut être connue qu'après biopsie osseuse dans un certain nombre de cas.

Mots-clés :

Tumeurs Osseuses Primitives, Tumeurs Osseuses Bénignes Primitives, Tumeurs Osseuses Malignes Primitives, Sarcomes Osseux, Dystrophies Osseuses Pseudo-tumorales.

Références :

- Campanacci M., Ruggieri P. ; Tumeurs osseuses ; Edit. Techniques ; Encyclopédie Médico-chirurgicale, Appareil Locomoteur, 14030 A 10, Paris 1992 pp : 1 – 12.

Exercices :

1. Introduction

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

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

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

2. Diagnostic

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

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

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

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

Le diagnostic peut être précisé par quelques examens complémentaires :

- **Les radiographies :**
 - Il s'agit de radiographies conventionnelles et leur rapport est extrêmement précieux. Une ébauche de diagnostic peut être effectuée à partir d'un certain nombre de critères topographiques : lésion épiphysaire, métaphysaire ou diaphysaire ; lésion lytique, condensante ou mixte ; tumeur soufflant l'os cortical ; tumeur enchassée dans l'os ou au contraire extériorisée ; tumeur arrondie ou au contraire polycyclique ; existence de signes d'envahissement des parties molles, c'est à dire la présence de tissu osseux néoformé à l'extérieur de l'os.
 - L'existence d'un envahissement des parties molles est le seul signe radiologique qui signe la malignité.
- La scintigraphie osseuse peut être utile. Elle est surtout intéressante dans la recherche de lésions multiples.
- **L'imagerie en coupes (TDM et IRM)** est souvent utile voire indispensable au diagnostic ainsi qu'au bilan initial pré-biopsique. Ces examens apportent de très nombreux arguments pour la nature de la tumeur ainsi que pour son extension locale. Toutefois, aucun de ces deux examens ne permet, à coup sûr, d'assurer un diagnostic.

3. La biopsie

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

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

4. Classification histologique

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

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

5. Tumeurs bénignes

5.1. Tumeurs produisant du tissu osseux

5.1.1. L'ostéome ostéoïde

L'ostéome ostéoïde est une tumeur osseuse bénigne relativement fréquente. Elle peut siéger n'importe où, en région épiphysaire, métaphysaire ou diaphysaire sur les os courts, plats ou longs. Elle s'accompagne très souvent d'une réaction d'hyperostose au voisinage de la zone tumorale. La douleur est classiquement au premier plan. Elle est souvent intense et elle est classiquement calmée par l'aspirine. Radiographiquement, au sein d'une zone osseuse hyperdense (zone d'hyperostose), on observe une toute petite plage ostéolytique qui représente l'image classique dite « en nidus ». Cette image permet d'affirmer le diagnostic avec une grande certitude. La scintigraphie est très hyper-fixante sur cette lésion et représente un argument diagnostique de poids. L'examen TDM, en montrant l'image du nidus confirmera le diagnostic. Il n'est donc pas nécessaire de réaliser, ici, une biopsie à visée diagnostic lorsqu'on est face à ces arguments (90 % des cas). Le traitement consiste à pratiquer une résection pure et simple de la zone tumorale emportant le nidus.

[Photo : radiographie d'une diaphyse du fémur de profil](#)

Zone très dense avec hyperostose corticale au sein de laquelle on distingue une petite plage d'ostéolyse centrée par un point (image « en grelot »).
(Ph. Merloz)

[Photo : radiographie d'une diaphyse du fémur de profil et scintigraphie osseuse](#)

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

5.1.1.1. L'ostéoblastome

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

[Photo : radiographie de profil centrée sur la vertèbre L2](#)

Image mixte (Ostéolyse et Condensation). Après Biopsie la lésion correspond à un Ostéoblastome.
(Ph. Merloz)

[Photo : TDM centrée sur la vertèbre L2](#)

Même malade que précédemment. La lésion correspond à un Ostéoblastome.
(Ph. Merloz)

5.1.2. L'ostéome

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

[Photo : radiographie du bassin de face](#)

Il existe une lésion tumorale située à la partie inférieure du col fémoral droit.
(Ph. Merloz)

[Photo : radiographie fémur profil](#)

Même malade que précédemment. La lésion est indépendante du tissu osseux, comme on peut le voir sur la radiographie de profil. Il s'agit ici d'un ostéome.
(Ph. Merloz)

5.2. Tumeurs fabriquant du cartilage

5.2.1. Le chondrome

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

[Photo : radiographie de face des orteils](#)

La première phalange est le siège d'une zone d'ostéolyse semée d'un semis de fines calcifications permettant d'affirmer le diagnostic de chondrome.
(Ph. Merloz)

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

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

[Photo : Radiographie des deux membres inférieurs](#)

Aspect radiologique d'une enchondromatose multiple (chondromes à localisations multiples) ou Maladie d'Ollier.
(Ph. Merloz)

5.2.2. L'exostose ostéogénique ou ostéochondrome

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

[Photo : Photographie d'un genou avec une tumeur située sur la face médiale](#)

Cette tumeur est en fait une exostose ostéogénique ou ostéochondrome
(Ph. Merloz)

[Photo : Radiographies d'un genou](#)

Exostose ostéogénique située à la face médiale de l'extrémité supérieure du tibia.
(Ph. Merloz)

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

[Photo : radiographie des deux genoux](#)

Aspect typique d'une Maladie des exostoses multiples.
(Ph. Merloz)

5.2.3. Le chondroblastome

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

[Photo : Radiographie de l'extrémité supérieure de l'humérus](#)

Existence d'une zone d'ostéolyse située au niveau de l'épiphyse humérale supérieure. Une telle localisation doit faire évoquer le diagnostic de chondroblastome.
(Ph. Merloz)

5.3. Tumeurs fabriquant du tissu conjonctif

5.3.1. *Le fibrome non ossifiant*

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

[Photo : Radiographie du genou](#)

Aspect assez typique, mais non formel de fibrome non ossifiant au niveau de la partie haute de la diaphyse de la fibula.
(Ph. Merloz)

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

[Photo : Radiographie de face et de profil de l'extrémité distale du fémur](#)

Aspect d'ostéolyse bien limité témoignant de la présence d'une lacune corticale bénigne
(Ph. Merloz)

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

[Photo : radiographie du bassin de face](#)

Adolescent de 15 ans. Aspect remanié des extrémités supérieures des deux fémurs et du bassin en rapport avec une dysplasie fibreuse.
(P Merloz)

[Photo : radiographie humérus profil](#)

Même malade que précédemment. Humérus de profil très remanié. Dysplasie fibreuse.
(Ph. Merloz)

5.4. Tumeurs produisant des cellules histiocytaires

5.4.1. *Le granulome éosinophile*

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

[Photo : Radiographie des deux os de l'avant bras \(diaphyse\)](#)

Ostéolyse intense et anarchique de la diaphyse radiale. Aspect non spécifique d'un granulome éosinophile (diagnostic réalisé après biopsie).
(Ph. Merloz)

[Photo : radiographie de profil centrée sur la vertèbre L3](#)

Vertebra plana correspondant à une localisation rachidienne d'un granulome éosinophile
(Ph. Merloz)

5.4.2. *L'histiocytose X*

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

5.5. Tumeurs produisant des cellules géantes

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

[Photo : radiographie des deux poignets](#)

Aspect d'ostéolyse en région épiphysaire distale de l'ulna. Il s'agit ici tumeur à cellules géantes.
(Ph. Merloz)

[Photo : Aspect IRM](#)

Même malade que précédemment. Tumeur à cellules géantes.
(Ph. Merloz)

5.6. Les dystrophies osseuses et dystrophies pseudo-tumorales

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

5.6.1. Le kyste osseux solitaire

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

[Photo : Radiographie du bassin de face](#)

Il existe une lésion tumorale située au niveau de l'extrémité supérieure du fémur. Son allure ostéolytique, en région métaphysaire fait penser au diagnostic de kyste.
(Ph. Merloz)

[Photo : TDM](#)

Même malade que précédemment. L'examen TDM révèle une densité liquidienne et confirme le diagnostic de kyste osseux solitaire.
(Ph. Merloz)

5.6.2. Le kyste anévrismal

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

5.7. L'ostéite chronique

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

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

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

6. Tumeurs malignes primitives

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

6.1. Tumeurs fabriquant du tissu osseux

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

6.2. Tumeurs fabriquant du tissu cartilagineux

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

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

6.3. Tumeurs fabriquant du tissu conjonctif

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

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

6.4. Tumeurs fabriquant de la moelle osseuse

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

6.5. Tumeurs fabriquant des cellules géantes

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

6.6. Autres lésions malignes primitives

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

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

7. Tumeurs à malignité locale

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

- avec du tissu osseux : l'ostéoblastome agressif
- avec du tissu conjonctif : le fibrome desmoïde
- avec les vaisseaux : l'hémangio-endothéliome et l'hémangio-péricytome
- à partir de cellules géantes : c'est la tumeur à cellules géantes à malignité locale
- à partir d'éléments pluri-tissulaires : le mésoenchymome fibrocartilagineux.

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