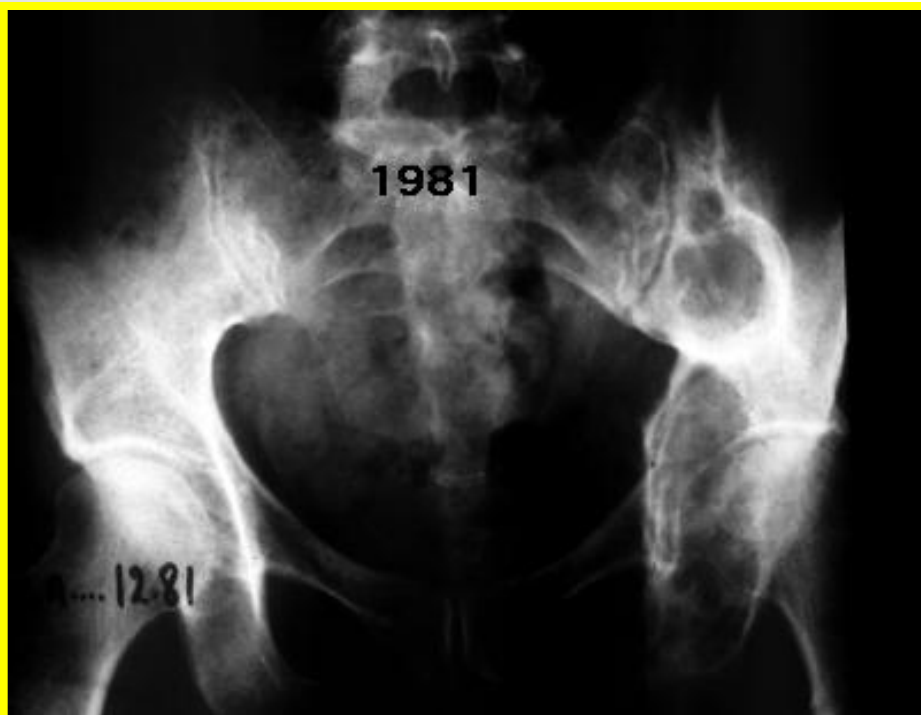
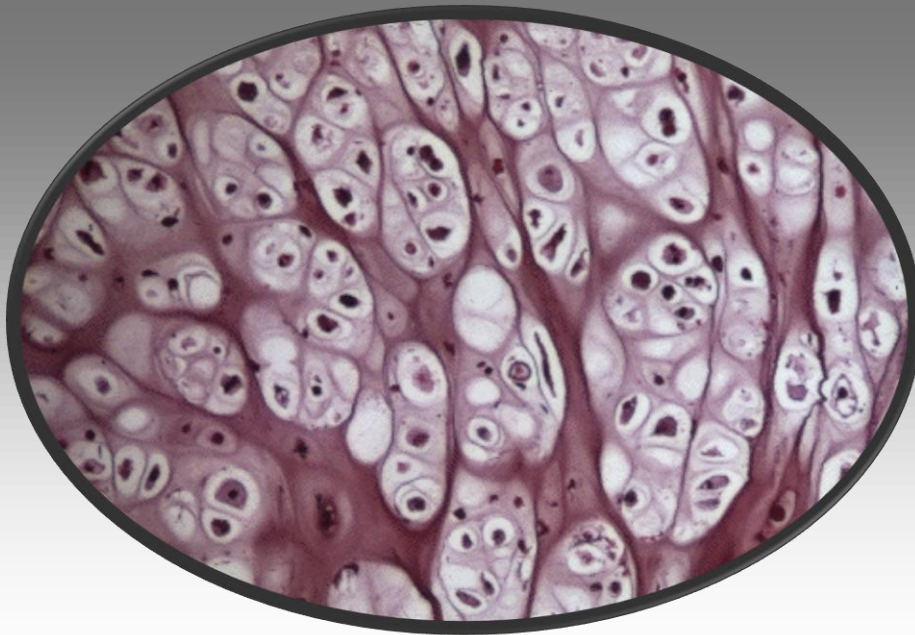


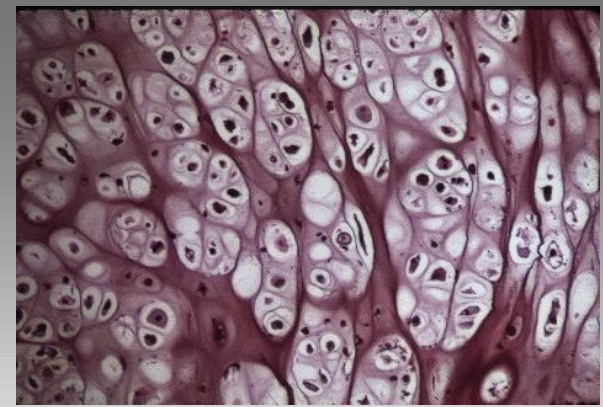
Chondrosarcomes

B.Tomeno

Hôpital Cochin Paris



Définition - Fréquence



- 25 % des tumeurs malignes primitives des os (2eme rang derrière l'ostéosarcome = 33%)
- **Tumeur élaborant du tissu cartilagineux malin**

Tissu élaboré par la tumeur -	Ostéosarcome -	Chondrosarcome -	Fibrosarcome et - Histiocytome malin -
Os	Toujours	Jamais	Jamais
Cartilage	Parfois	Toujours	Jamais
Conjonctif banal	Parfois	Parfois	Toujours

Epidémiologie

- Tumeurs de l'adulte > 30 ans
(age moyen 45 ans)
- Sexe ratio H/F : 2/3

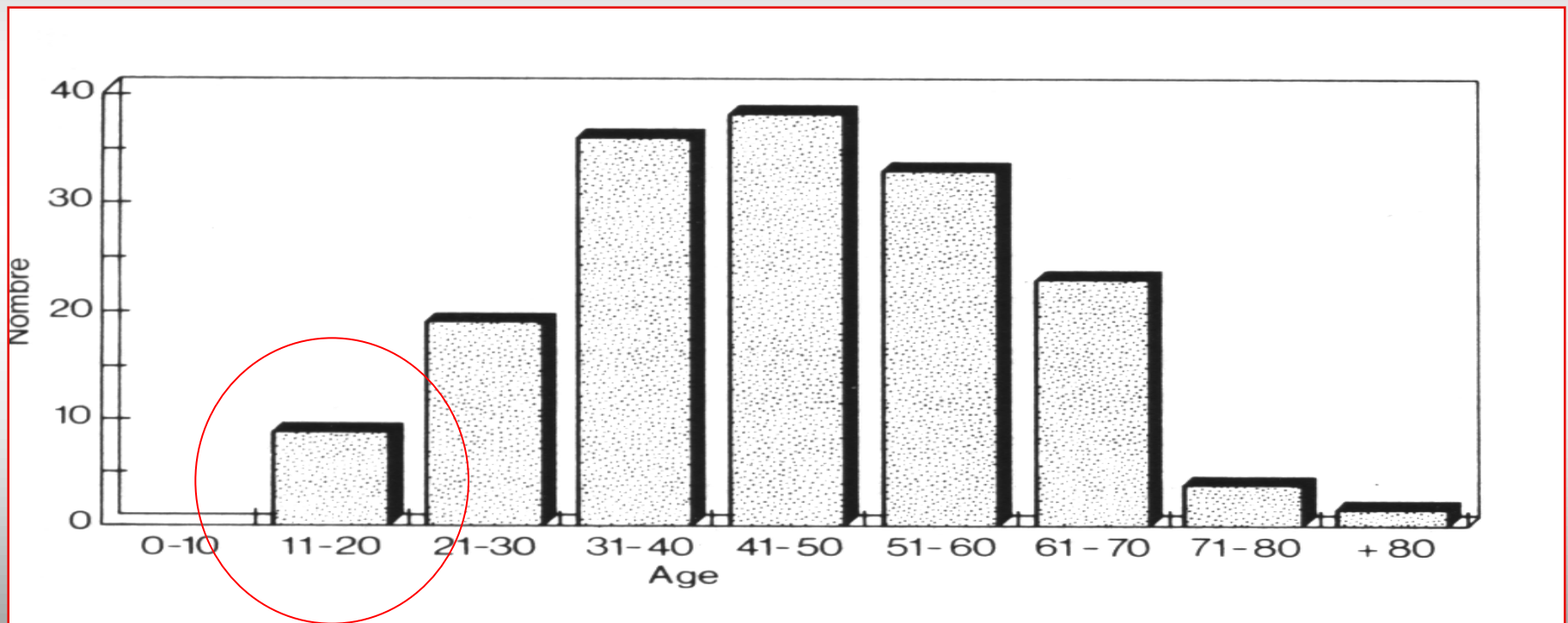


FIG. 1. — *Age des patients lors du diagnostic.*

Série Cochin 180 cas

Epidémiologie

- CS primaire : 90 % (sur os auparavant « normal »)
- CS secondaire : 10 %
 - Sur exostose solitaire (risque < 0,5%)
 - Sur maladie exostosante (10 - 20%)
 - Sur chondrome solitaire (risque 1-2%)
 - Sur maladie d' Ollier (30 - 40%)
- Sur chondromatose synoviale :
très rare

**Tronc
Racines**





Maladie exostosante

(Transmission autosomique dominante)

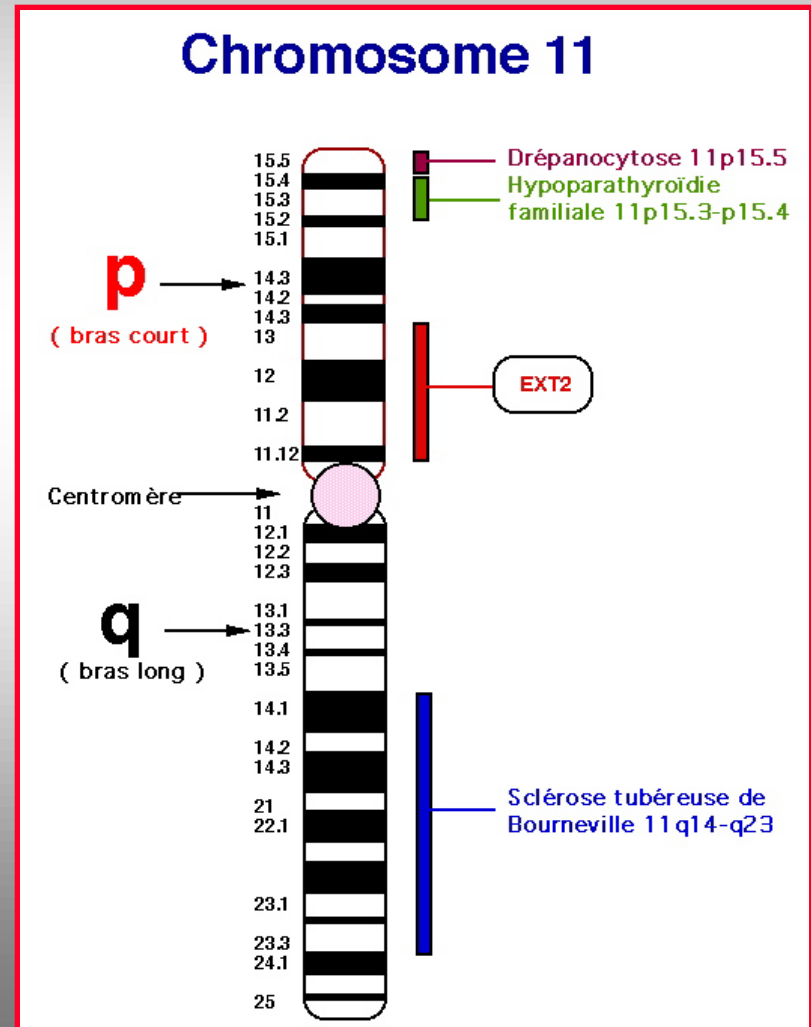
- Anomalies Génétiques

- décrites dans la maladie
- des exostoses multiples

– EXT1 : 8 q 24.1

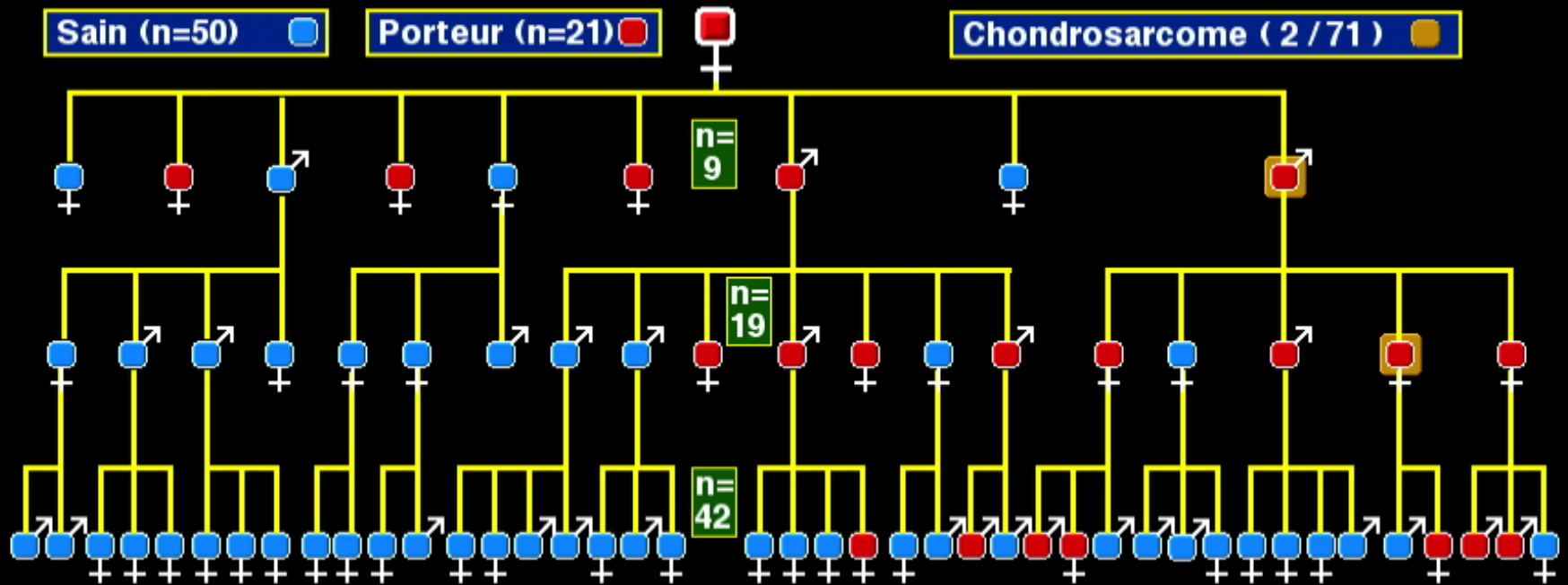
– EXT2 : 11 p11-p13

– EXT3 : 19



Maladie exostosante et CS

(Transmission autosomique dominante)



Formes histologiques

- CS « habituels », classés en 3 grades

(O'Neal LW, Ackerman LV. Cancer. 1952.)

- Grade I : malignité faible (difficile à affirmer)

Diagnostic \neq chondrome bénin

- Grade II

- Grade III : haute malignité

- Formes particulières

- CS à cellules claires : faible malignité

- CS mésenchymateux

- CS myxoïdes

- CS dédifférenciés : hautement malins

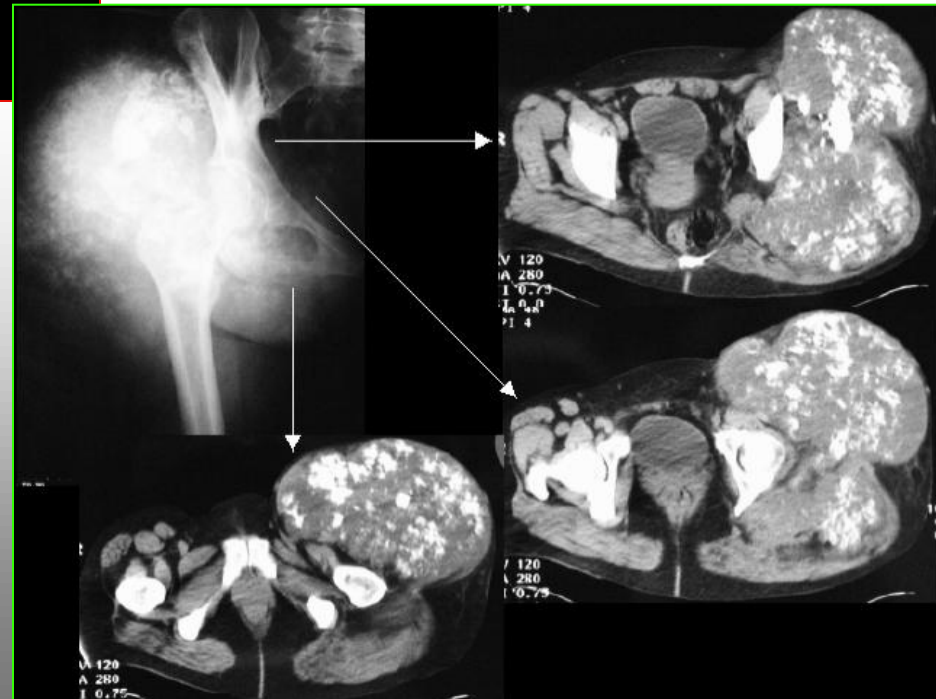
} Traîtres car « liquidiens »

Clinique

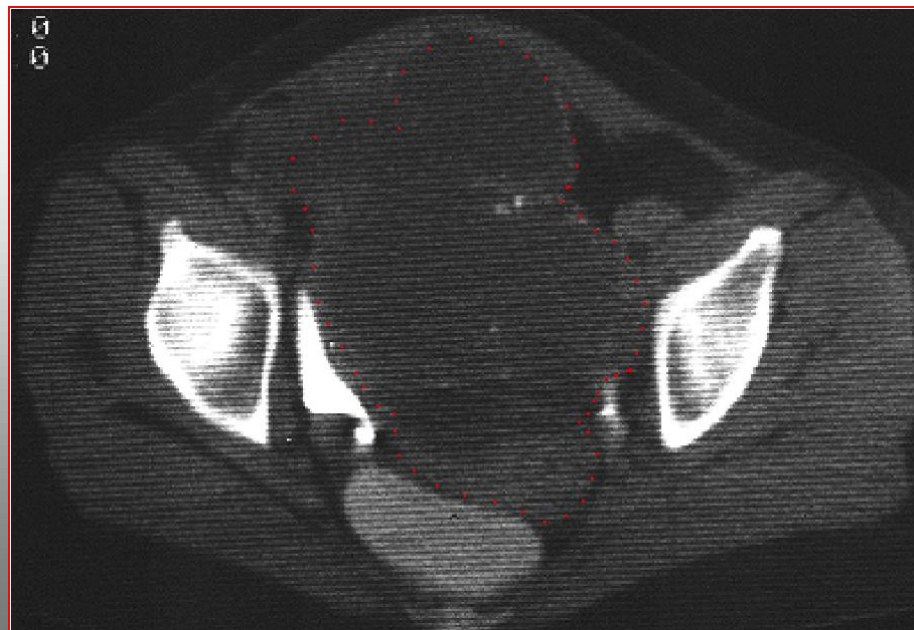
Tumeurs souvent faussement rassurantes:

- Evolution lente
- Syndrome douloureux plutôt discret
- Fractures pathologiques rares (CS dédifférencié)
- Au tronc:
 - la « masse » est souvent déjà très volumineuse quand on la découvre +++
 - Possibilité de révélation par syndrome d'irritation ou de compression vasculo-nerveuse ou viscérale.

Quelques « monstres » ...



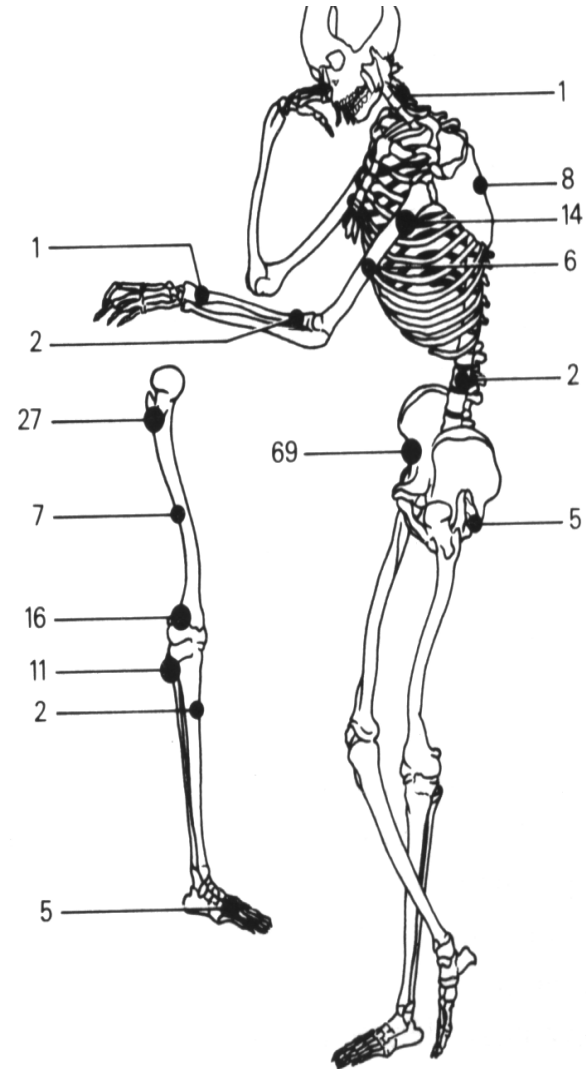
Syndrome de compression vasculo-nerveuse ou viscérale.
Masse souvent déjà très volumineuse



Localisations et Aspects

- Siége sur le squelette:
 - 50% au tronc
(bassin +++)
 - 50% au membres
(os proximaux +++)

Série Cochin 180 cas



CS des extrémités:

- Très rares
- De très bon pronostic



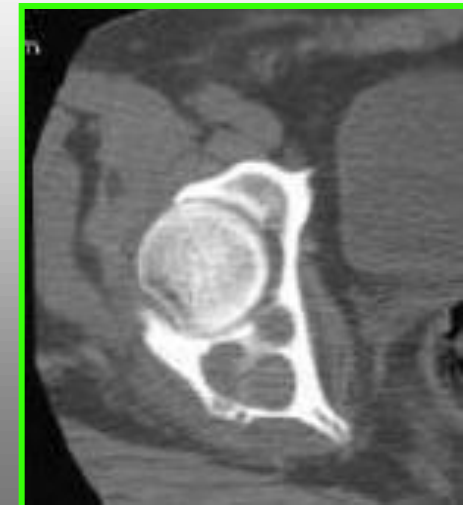
Localisations et Aspects

- Sur les os longs:
 - Jonction diaphyse/métaphyse +++
 - (sauf CS à Cellules claires : épiphysaire !)
- Dans tous les cas :
 - intérêt diagnostique des calcifications intra-tumorales+++

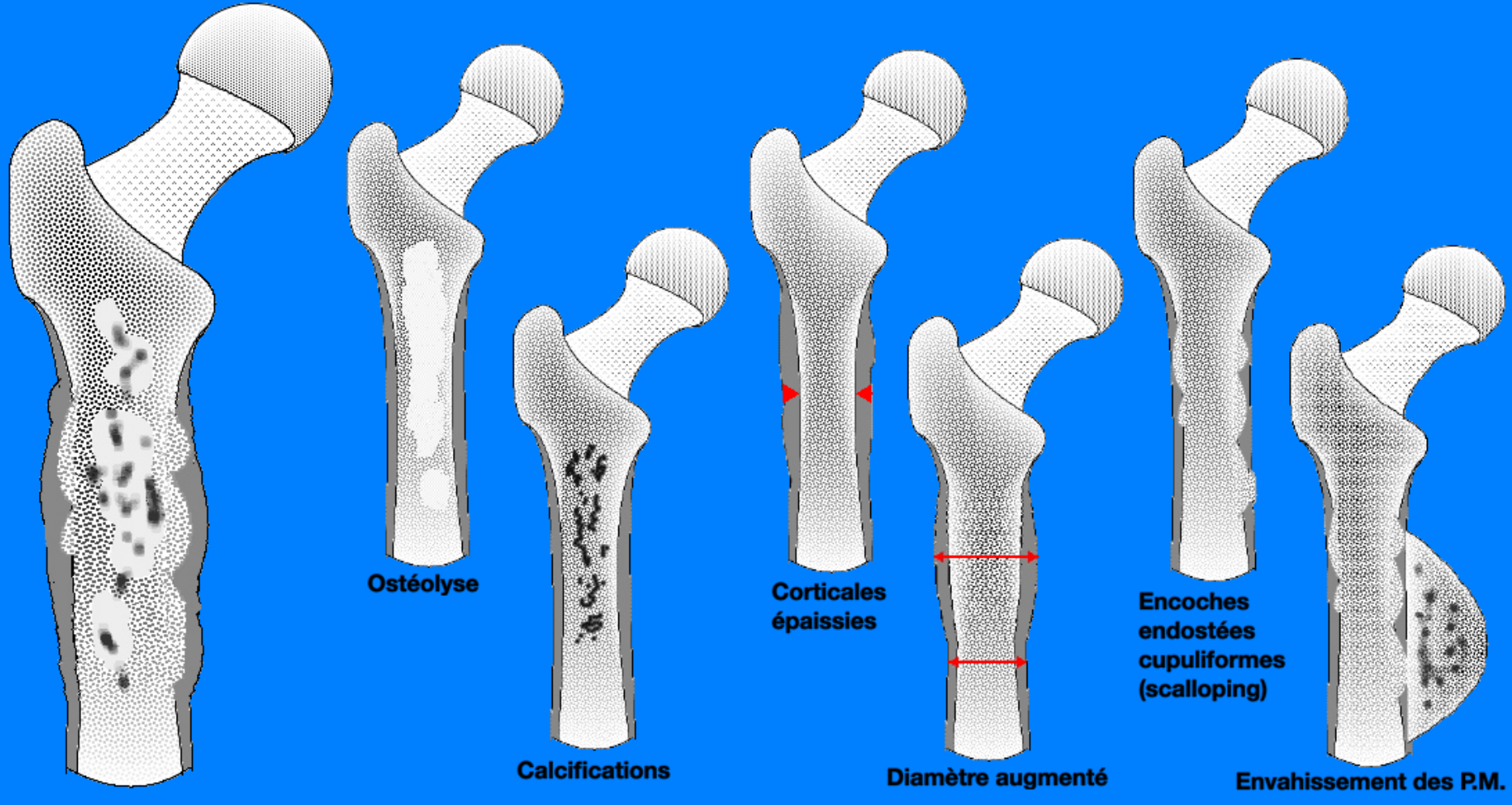


Localisations et Aspects

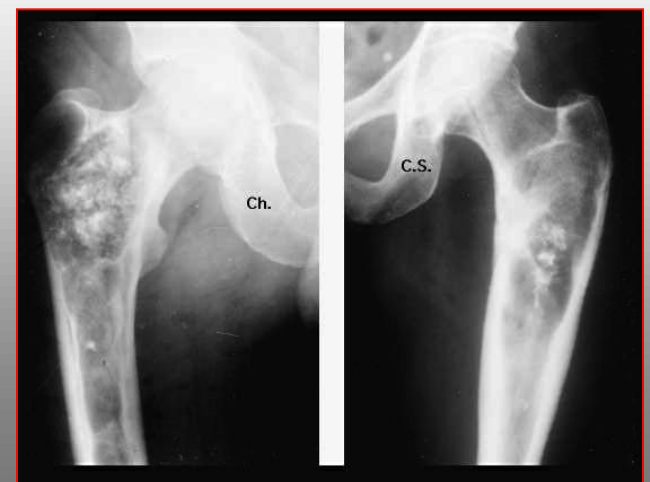
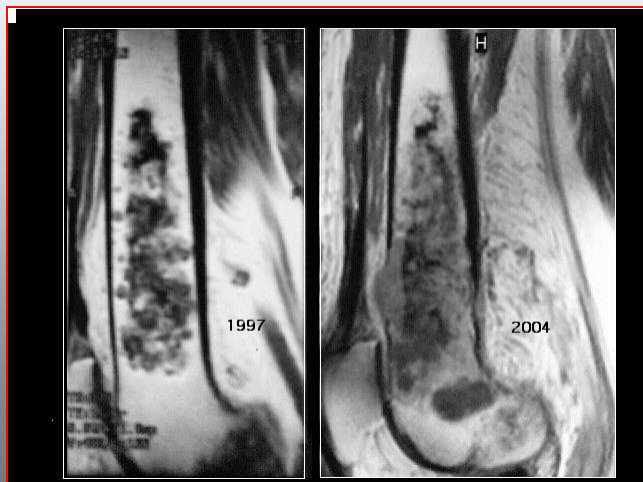
- Par rapport aux corticales:
 - Formes centrales : dans l'os
 - Formes périphériques : posées sur l'os



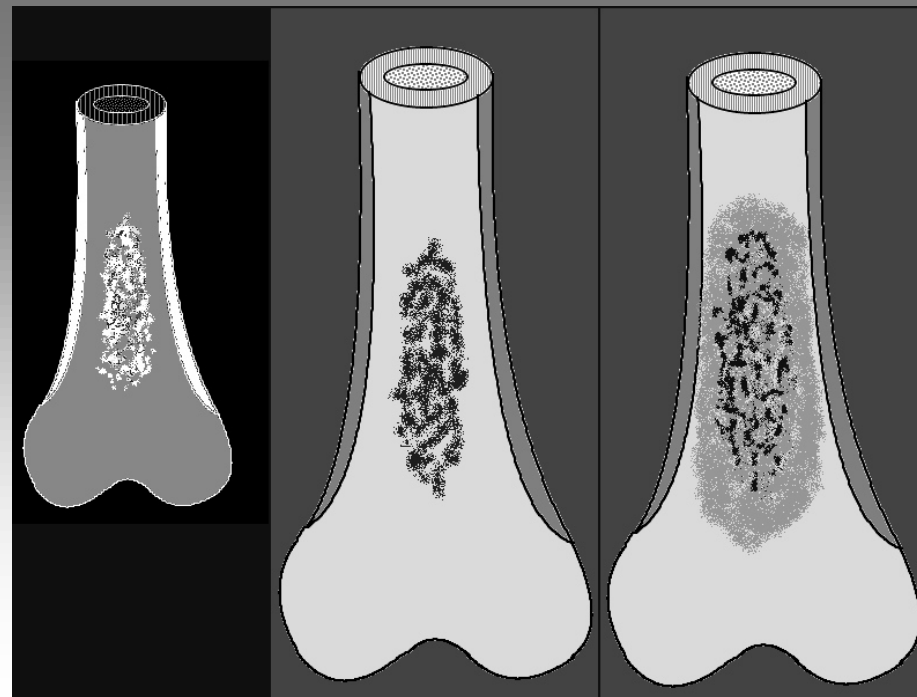
Sémiologie radiologique



Sémiologie radiologique



Diagnostic ≠ Infarctus



Métastases

Le risque métastatique est fonction du grade

Grade 1 : risque faible (5 à 10 %)

Grade 3 : haut risque (60 à 90 %)

(idem pour C.S. dédifférencié)

Les métastases sont 95 fois sur 100

pulmonaires et annoncent souvent le décès

(quelques cas peuvent être guéris par thoracotomies)

(économiquement et scientifiquement au cours du bilan d'extension il n'est pas justifié de faire un scanner cérébral ou abdomino-pelvien; seul le scanner pulmonaire est justifié)

Formes histologiques

- CS « habituels », classés en 3 grades

(O'Neal LW, Ackerman LV. Cancer. 1952.)

- Grade I : malignité faible (difficile à affirmer)

Diagnostic \neq chondrome bénin

- Grade II

- Grade III : haute malignité

- Formes particulières

- CS à cellules claires : faible malignité

- CS mésenchymateux

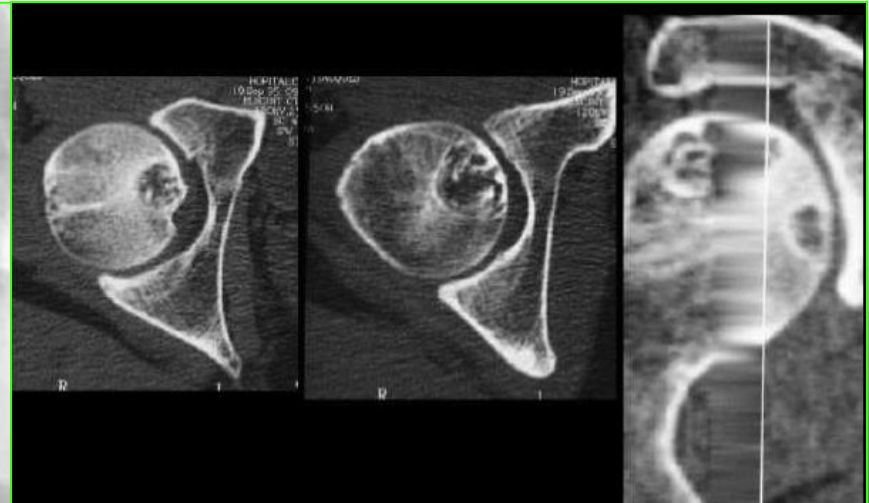
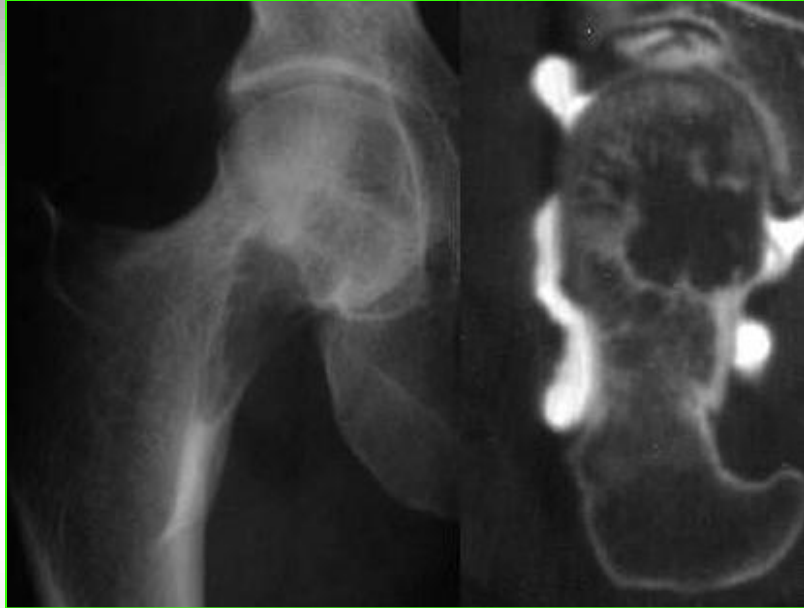
- CS myxoïdes

- CS dédifférenciés : hautement malins

} Traîtres car « liquidiens »

Localisations et Aspects

CS à Cellules claires : épiphysaire !



Formes histologiques

- CS « habituels », classés en 3 grades

(O'Neal LW, Ackerman LV. Cancer. 1952.)

- Grade I : malignité faible (difficile à affirmer)

Diagnostic ≠ chondrome bénin

- Grade II

- Grade III : haute malignité

- Formes particulières

- CS à cellules claires : faible malignité

- CS mésenchymateux

- CS myxoïdes

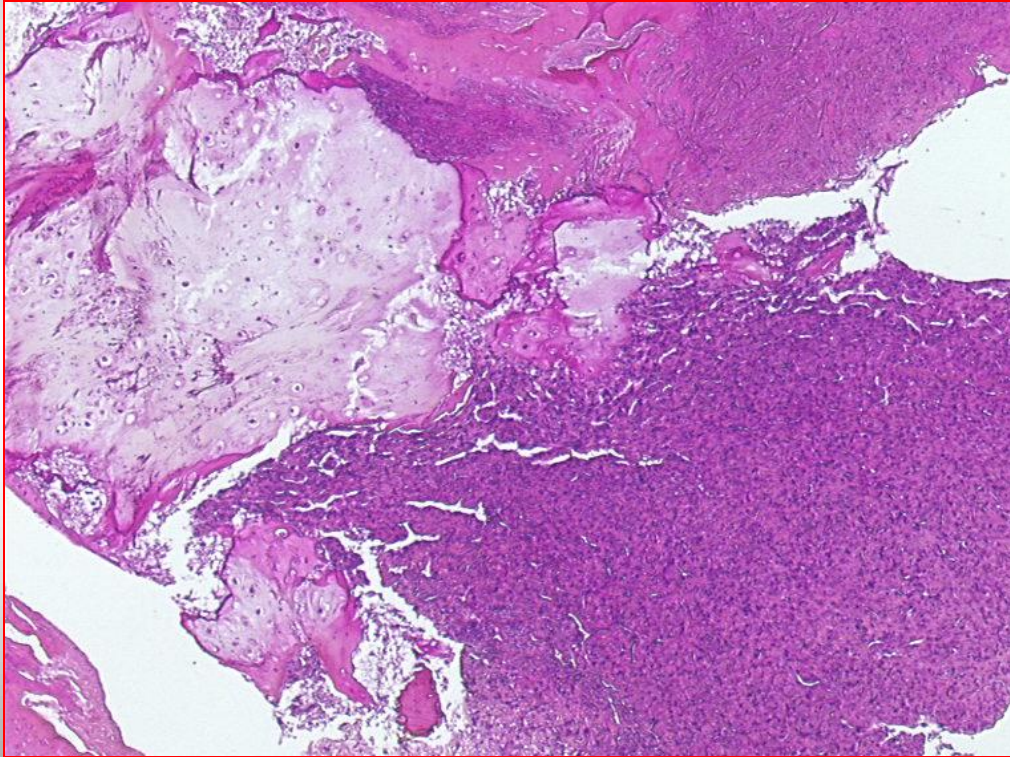
} Traîtres car « liquidiens »

- CS dédifférenciés : hautement malins

Qu' est ce qu' un CS dédifférencié ?

- C' est une tumeur à double composante :
 - Un secteur chondrosarcomateux de basse malignité
 - Un secteur hautement malin de nature variable:
 - Ostéosarcome
 - Fibrosarcome
 - H.F.M.
 - Etc
- C' est le secteur hautement malin qui commande le pronostic (très sombre) et qui justifie les tentatives de traitement chimiothérapique associé.

Qu'est ce qu'un CS dédifférencié ?



CS dédifférencié (20 cas Cochin)

Grade cartilagineux (na, n=1)

I, n=3

II, n=11

III, n=5

Composant dédifférenciés (na, n=1)

histiocytofibrome malins, n=6

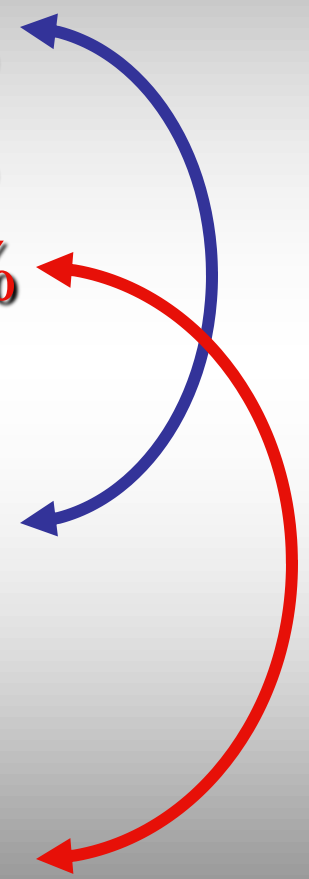
fibrosarcomes, n=4

ostéosarcomes, n=6

rhabdomyosarcomes, n=1

leiomyosarcomes, n=2

Pronostic

- C.S.habituels = 70-75% de guérisons
 - Degré 1 : 90 à 95%
 - Degré 2 : 65 à 70%
 - Degré 3 : 30 à 40 %
 - C.S. particuliers
 - C.S. à cellules claires
 - C.S. mesenchymateux
 - C.S. myxoïdes
 - C.S. dédifférenciés
- 
- A diagram consisting of two curved arrows. A blue arrow starts from the right side of the 'C.S. particuliers' list and points to the 'Degré 1' item in the 'C.S.habituels' list. A red arrow starts from the right side of the 'C.S. particuliers' list and points to the 'Degré 3' item in the 'C.S.habituels' list.

Pronostic: cas particuliers

- C.S.secondaires

- Sur maladie des exostoses multiples (degré 1 et périphérique) : 95% à 100% de guérison
- Sur maladie d'Ollier (enchondromatose) (degré 2 - 3 et centraux): 20 à 30 % (encore pire si syndrome de Maffucci)



- Selon le siège

- C.S. périphérique (90%)/C.S. centraux (50%)
- C.S. des membres (80%)/C.S. du tronc (60%)

Pronostic: cas particuliers

- Influence du type de chirurgie sur la survie et les récidives
 - Chirurgie large et complète = 75 % de guérison (contre 40% si chirurgie contaminée)
 - La chirurgie large est plus difficile au tronc (60% de guérison) qu'aux membres (80 %)
- Influence des récidives
 - Les récidives locales assombrissent le pronostic vital et diminuent les chances de conservation du membre
 - Tous les CS du bassin ayant eu une récidive ont fini par mourir (These Delouin Cochin 2007)

Traitement

- Le C.S. est radio- et chimio-résistant.
- Son TT est avant tout chirurgical.
- Ce doit être une résection « large » sans ouvrir et même si possible sans voir la tumeur.
- Les reconstructions font appel aux procédés habituels (prothèses, allogreffes, etc...)

Traitement

Quel type de chirurgie ?

A priori résection large conservant le membre

Mais il est parfois impossible d' être « large » et il faut accepter d' être « marginal » (bassin)

La chirurgie intra-lésionnelle est à bannir (sauf à titre palliatif)

L' amputation n' est de mise que dans les formes « monstrueuses », certaines récidives, ou dans les cas malencontreusement irradiés ou infectés.

Traitement : -> Exceptions

- Pour
 - les CS habituels de degré 3
 - et les CS dédifférenciés
- dont le pronostic est catastrophique
- des tentatives de chimiothérapie associée sont licites mais n'ont pas encore fait leurs preuves

Pronostic CS dédifférenciés

Chemo or not Chemo?(Staals et al, Cancer, 2006)

Staals et al, n=123, (dont 82 non métastatiques)

- 25 chimio adjuvante (dont 5 neoadj)
- doxo, cisplatine, metho, ifosfamide
- tous mauvais répondeurs
- pas de bénéfice

Cochin: 20 cas

16 décès, 13 malades et 3 sur complications infectieuses

survie (médiane [IC 95%]) :

23 mois [11 – 68]

chimiothérapie non

pronostique (p=0,44)

Chemo or not Chemo? (Dickey et al, JBJS, 2004)

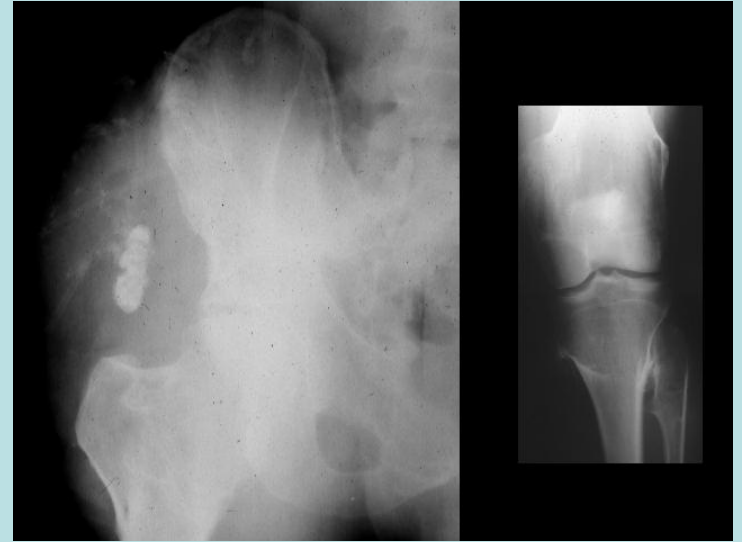
Dickey et al, n=42

- 22 chimio adjuvante (dont 21 neoadj)
 - adriamycine, cisplatine, metho, ifosfamide
 - mauvais répondeur (nécrose centrale uniquement)
 - pas de bénéfice
- (3 patients traités palliativement : survie comparable)

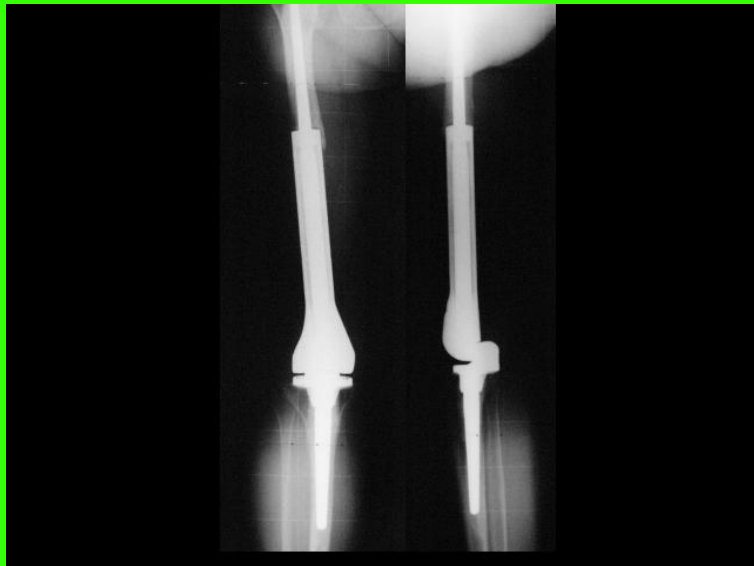
Traitement conservateur

- Résections sans reconstructions
 - Certaines formes de l'omoplate, de l'aile iliaque, du cadre obturateur...
- Résections-Prothèses
 - Epaule, Coude, Femur supérieur
 - Guepar massive au genou
- Résections-Arthrodèses
 - Epaule, coude, poignet
 - Genou (opération de Juarra)
 - Pilon tibial

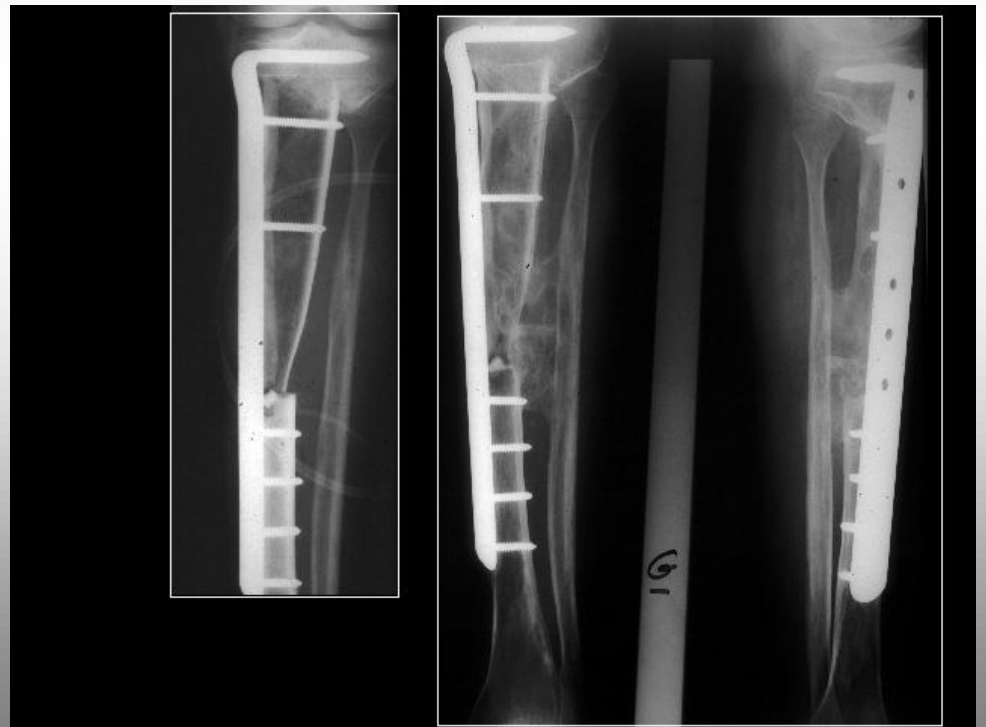
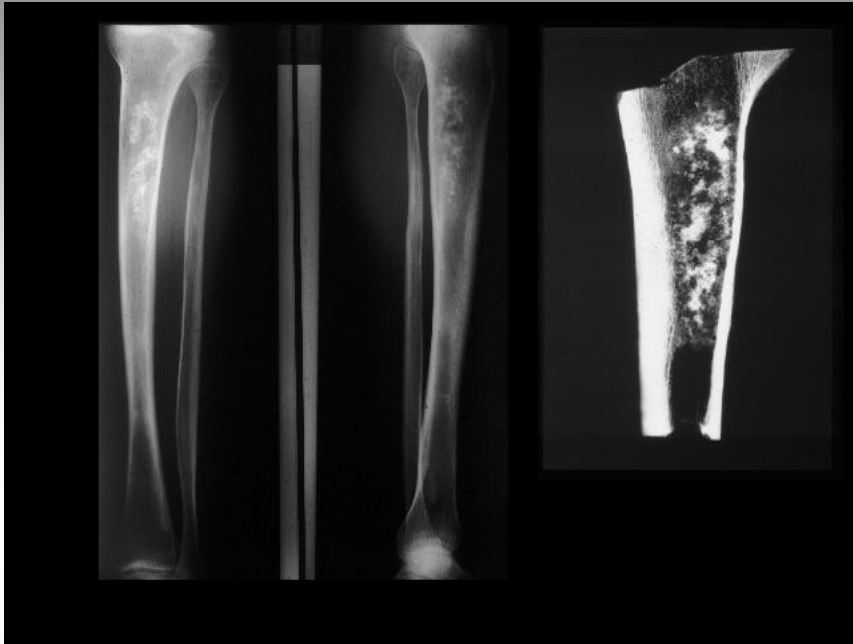
Résections sans reconstructions



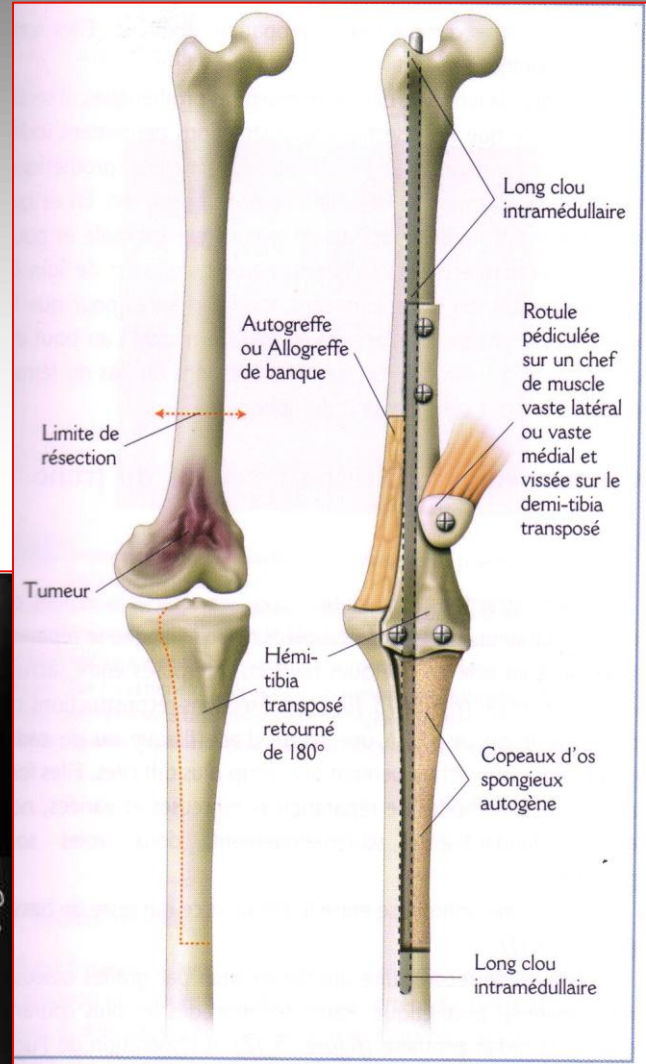
Résections Prothèses



Résections diaphysaires



Résections Arthrodèses



1981 Juvara

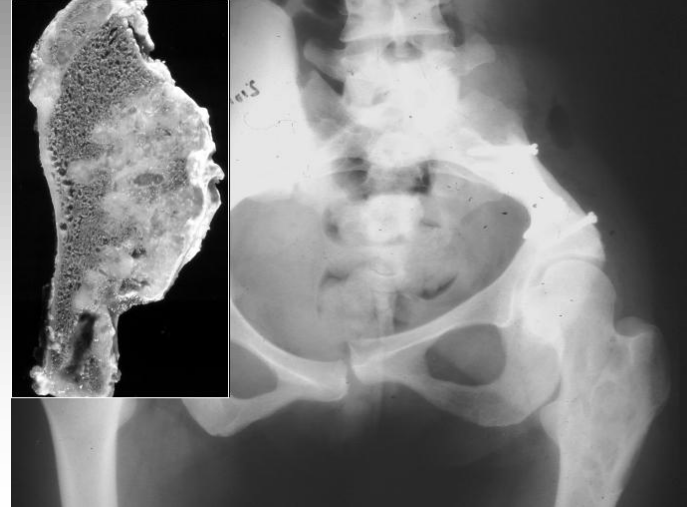
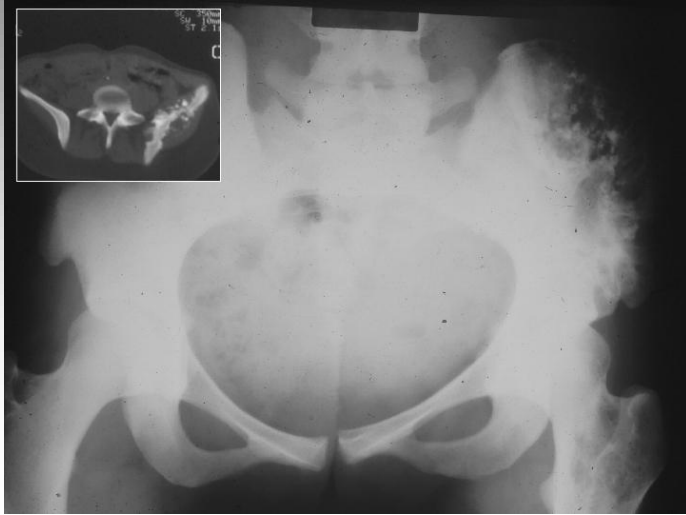
Autogenous Bone Chips

Controlateral Tibia

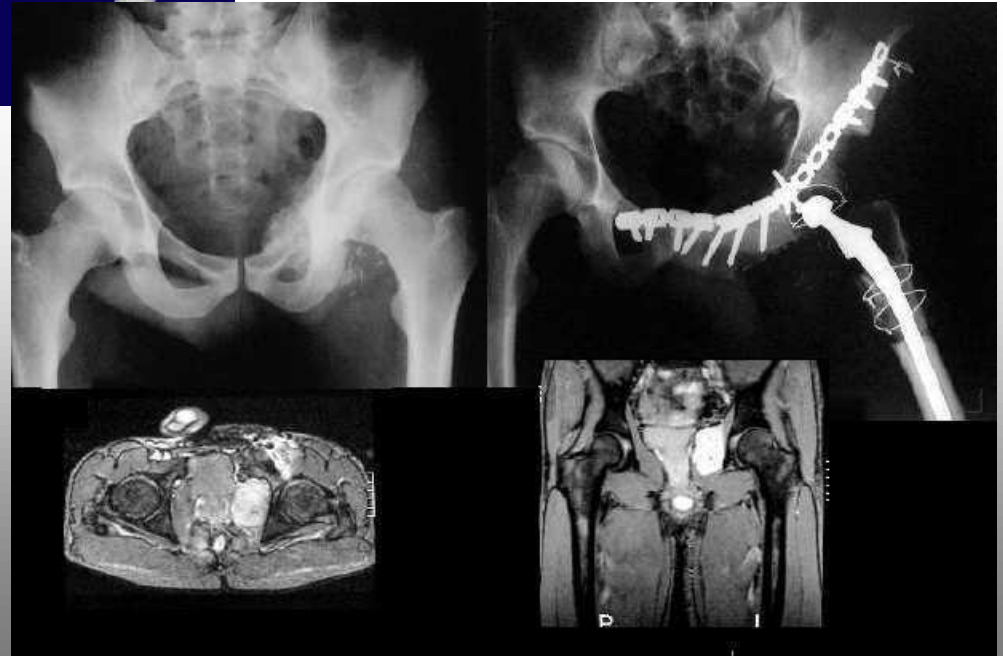
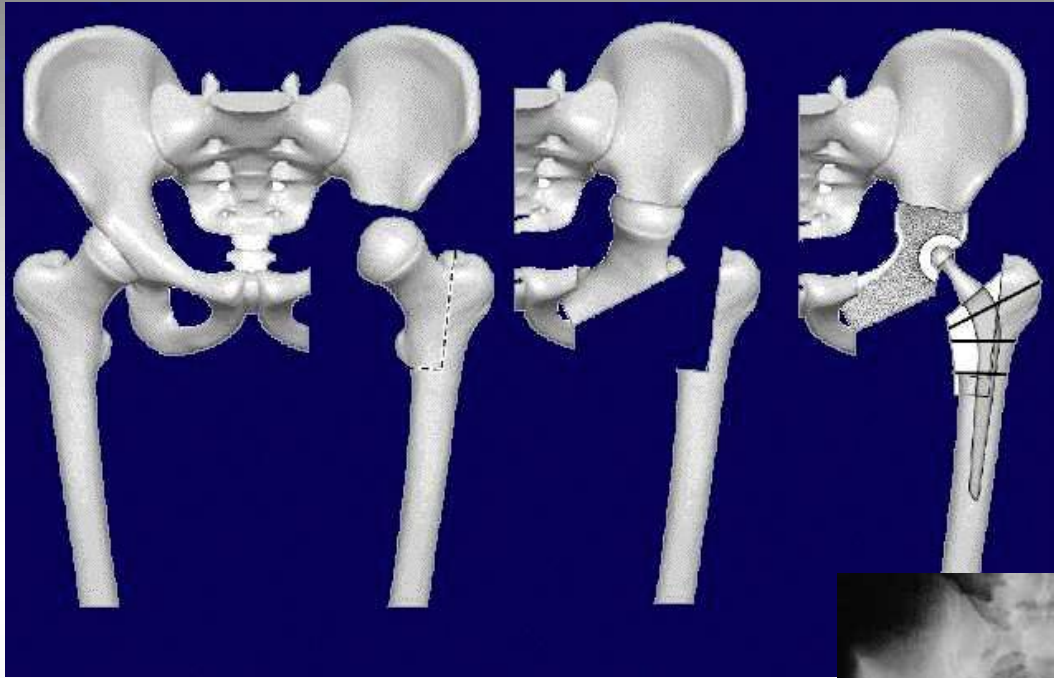
Follow Up 20 years



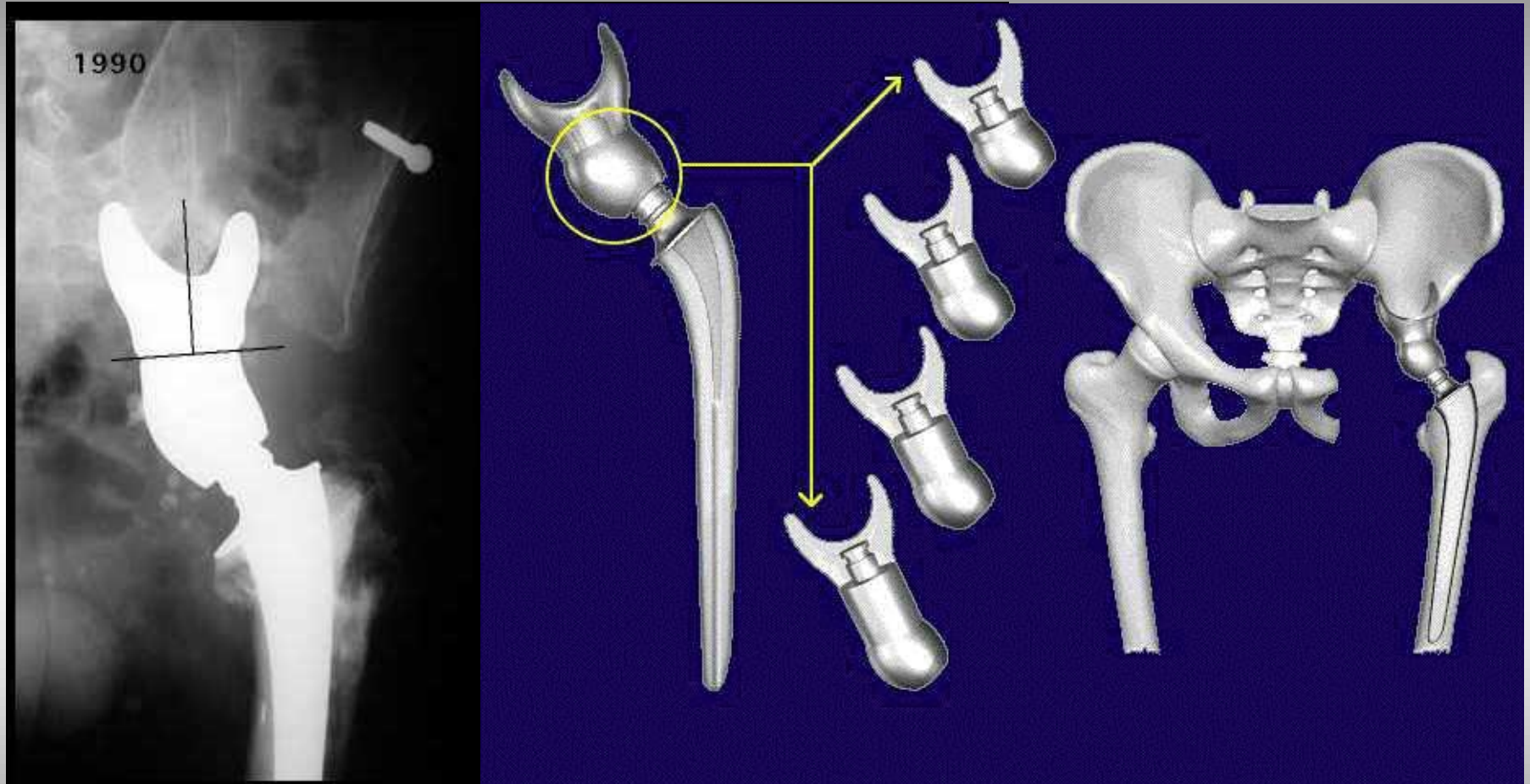
Résections Arthrodeses



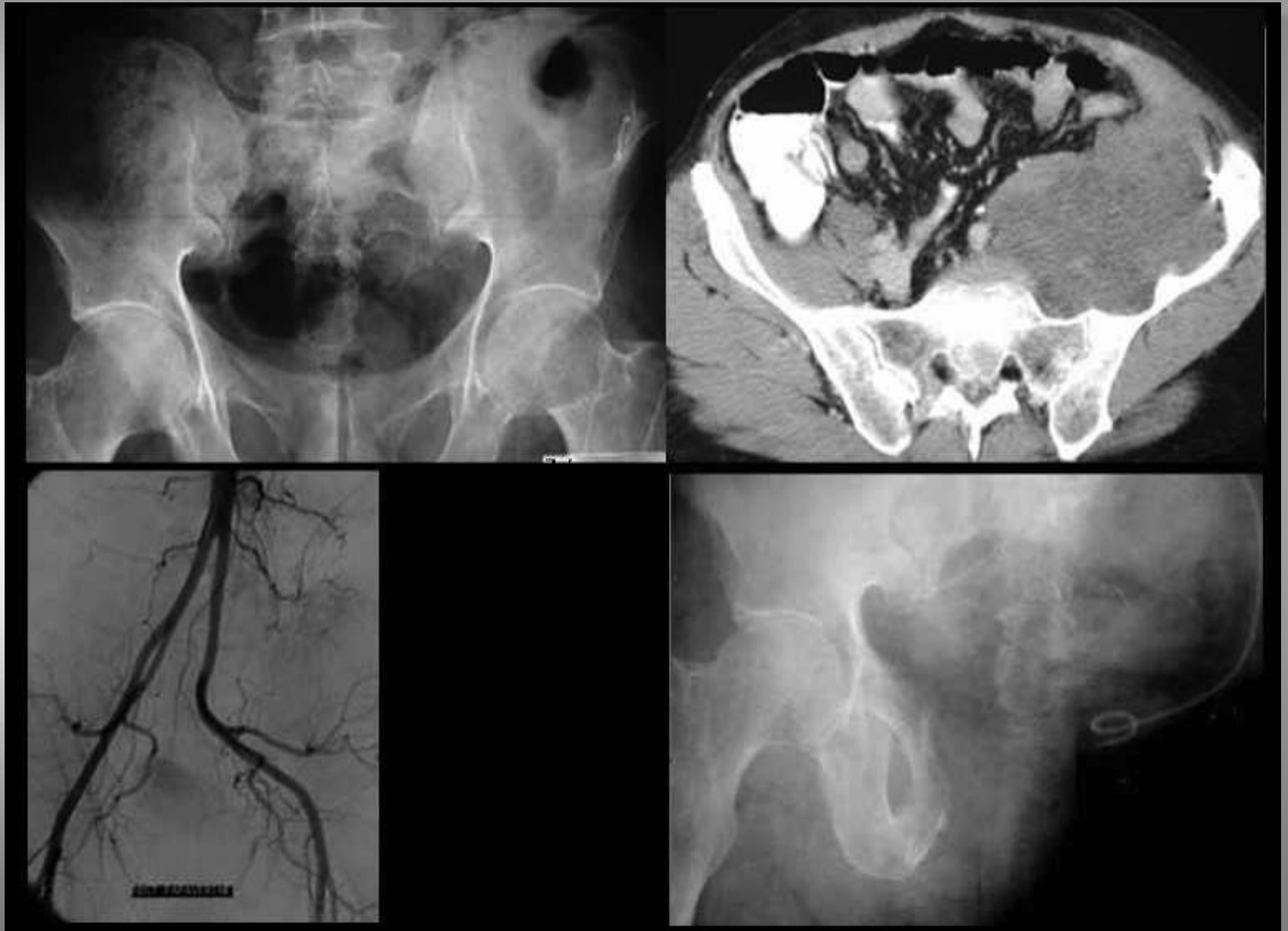
Cas Particuliers Bassin: Puget



Cas Particuliers Bassin: Saddle

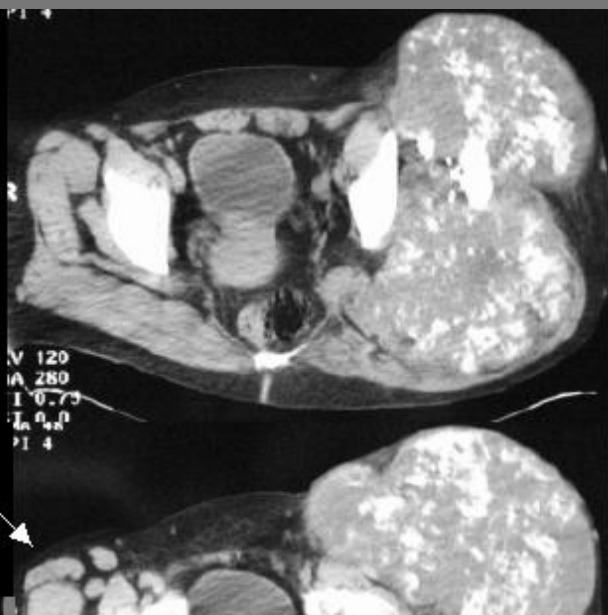


Sacrifice du membre

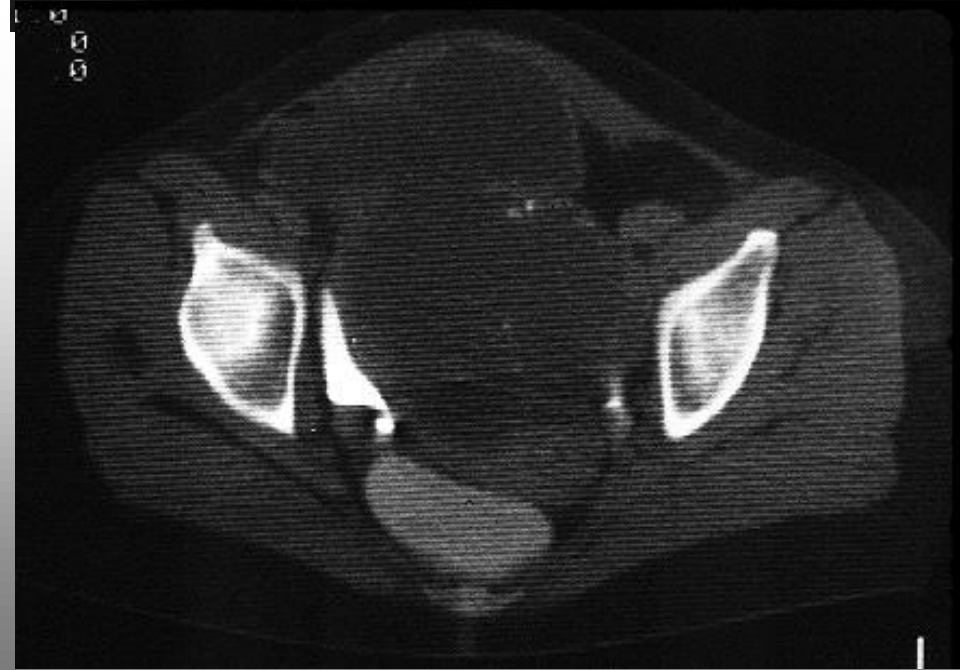


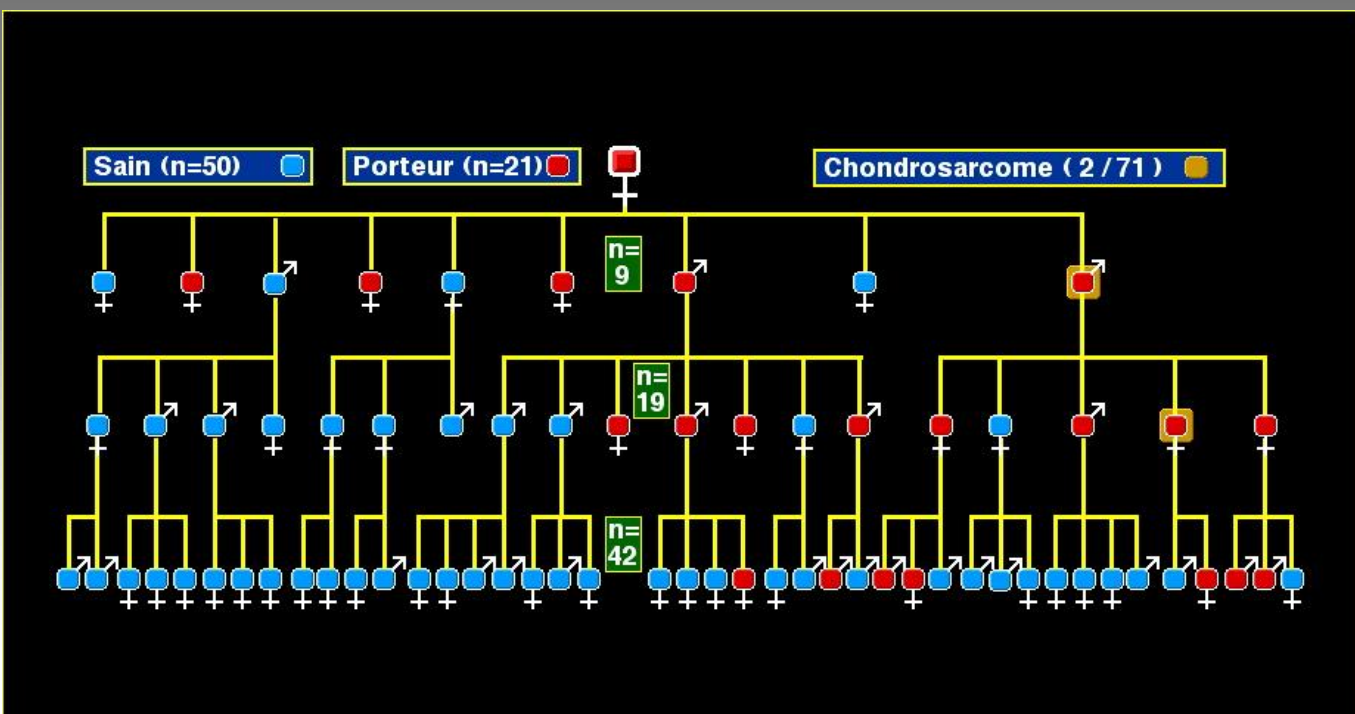
Quelques Exemples



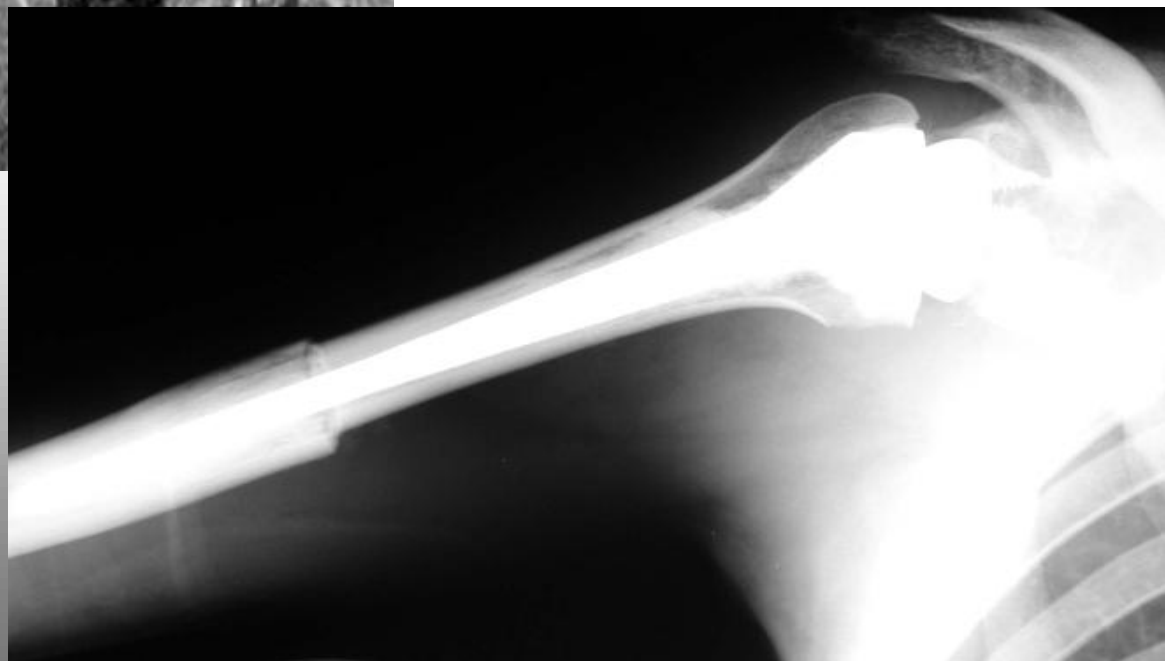


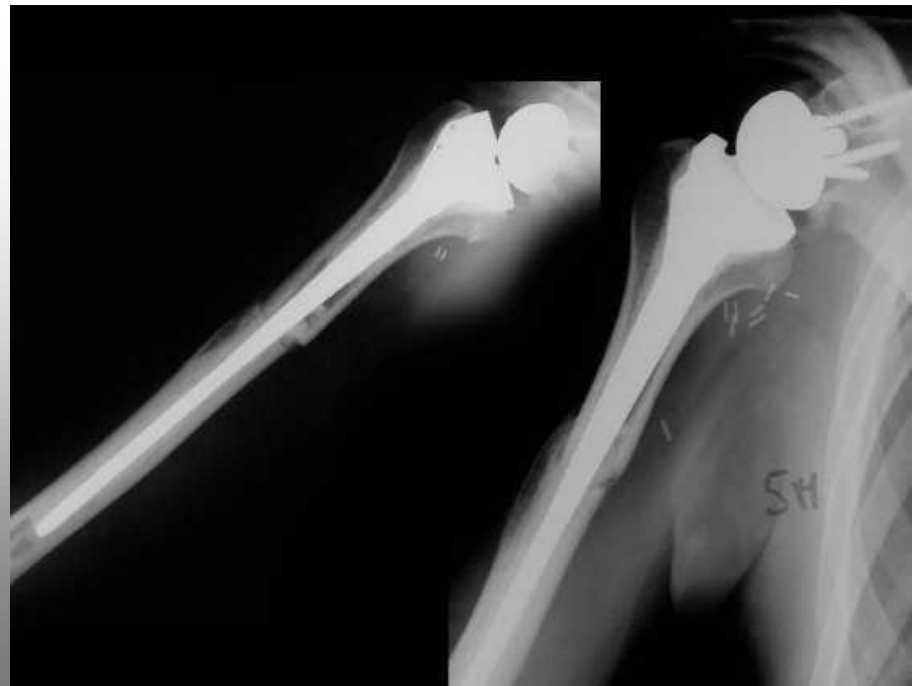
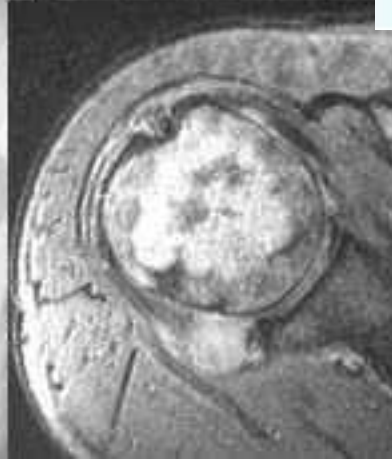




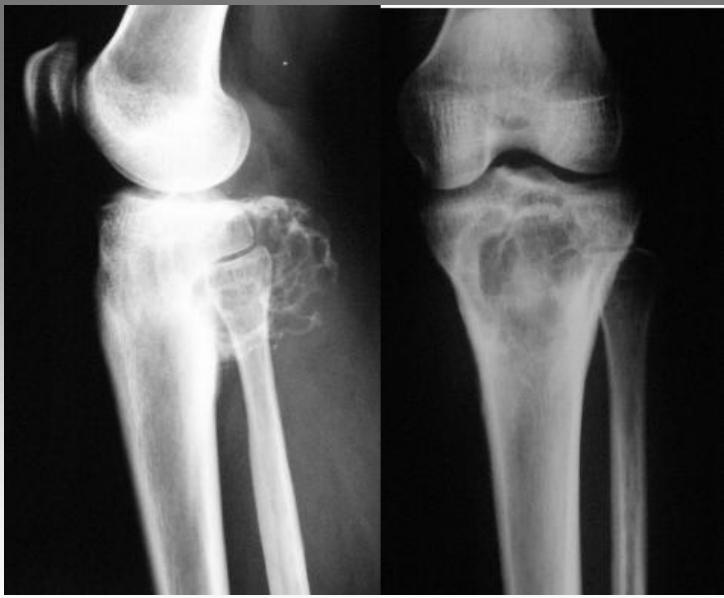


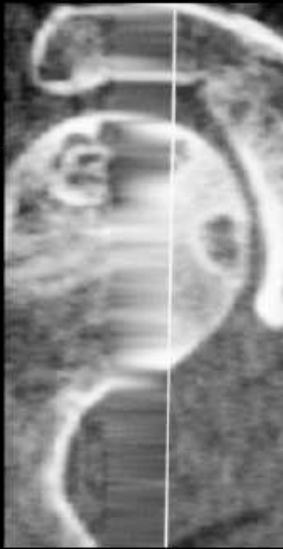
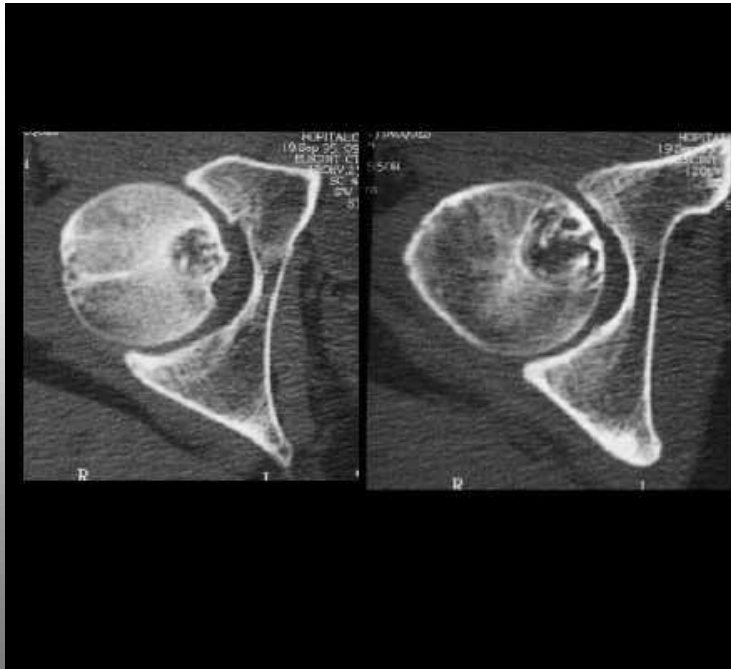












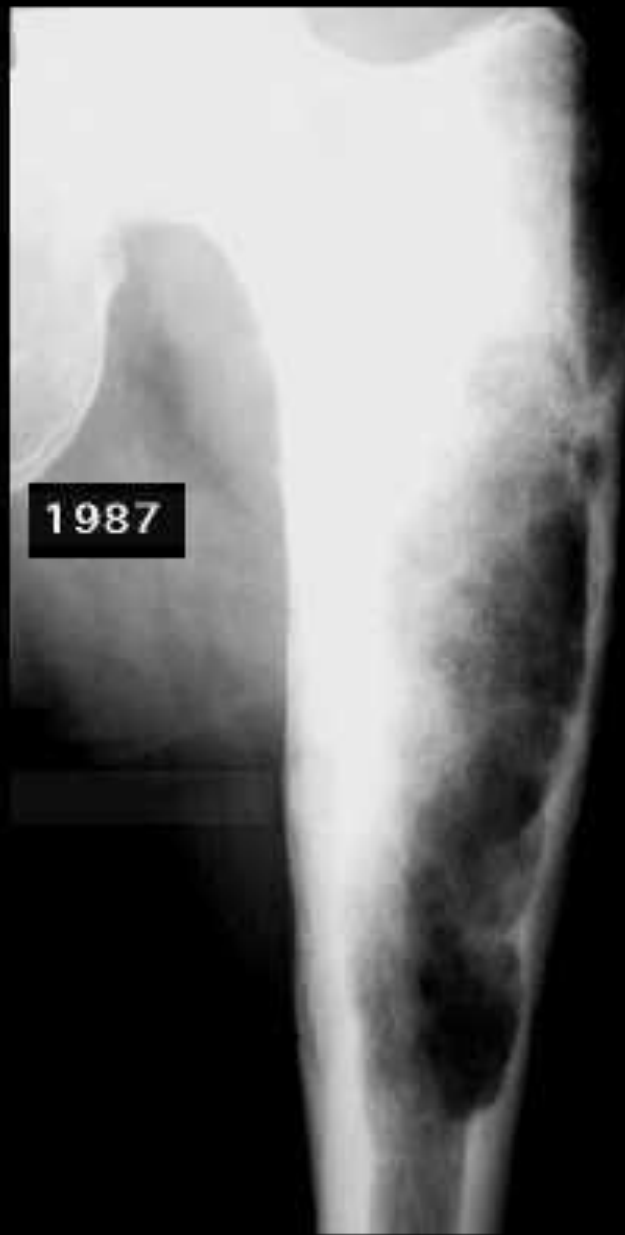
FU = 5 ans

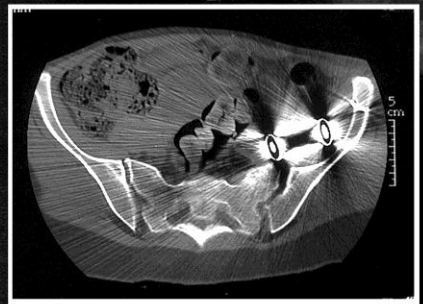
Barb...12/94

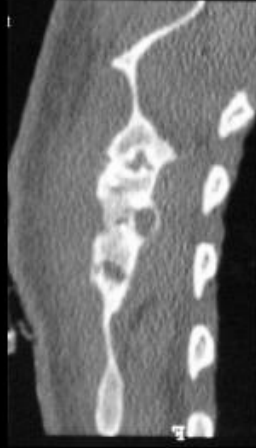
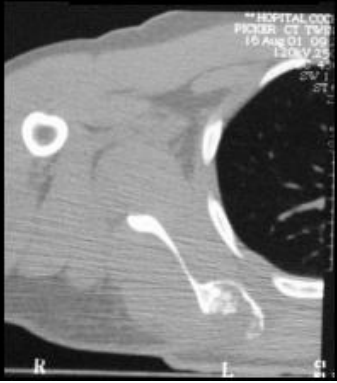


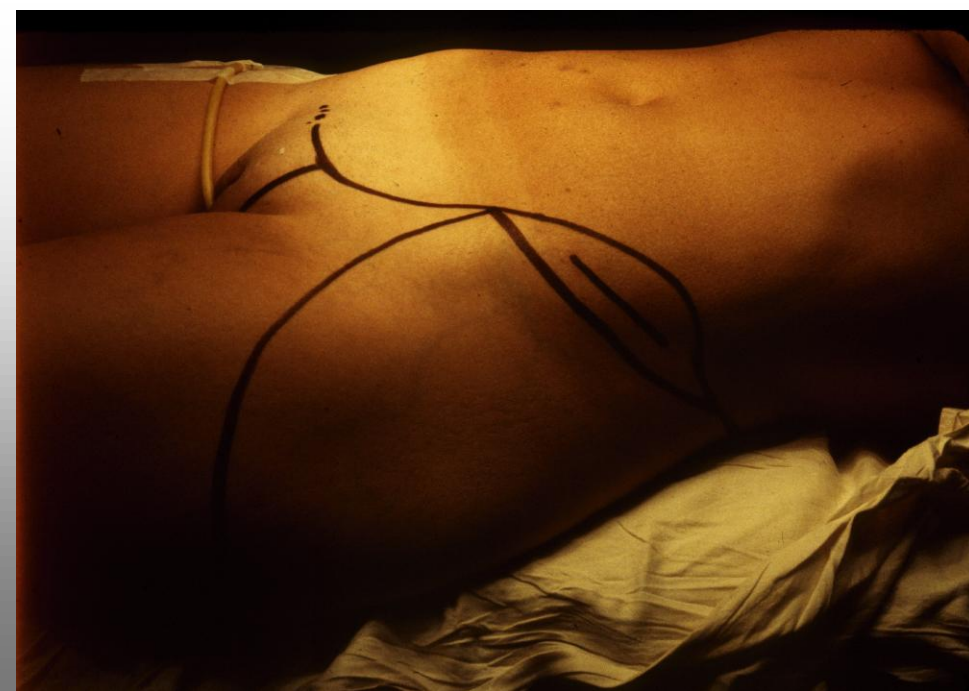
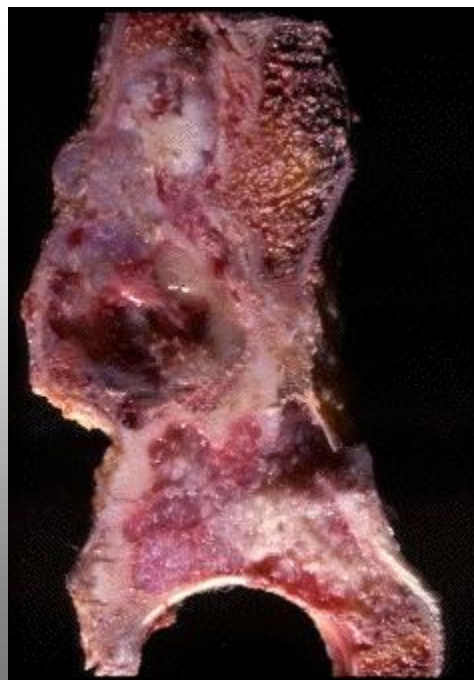
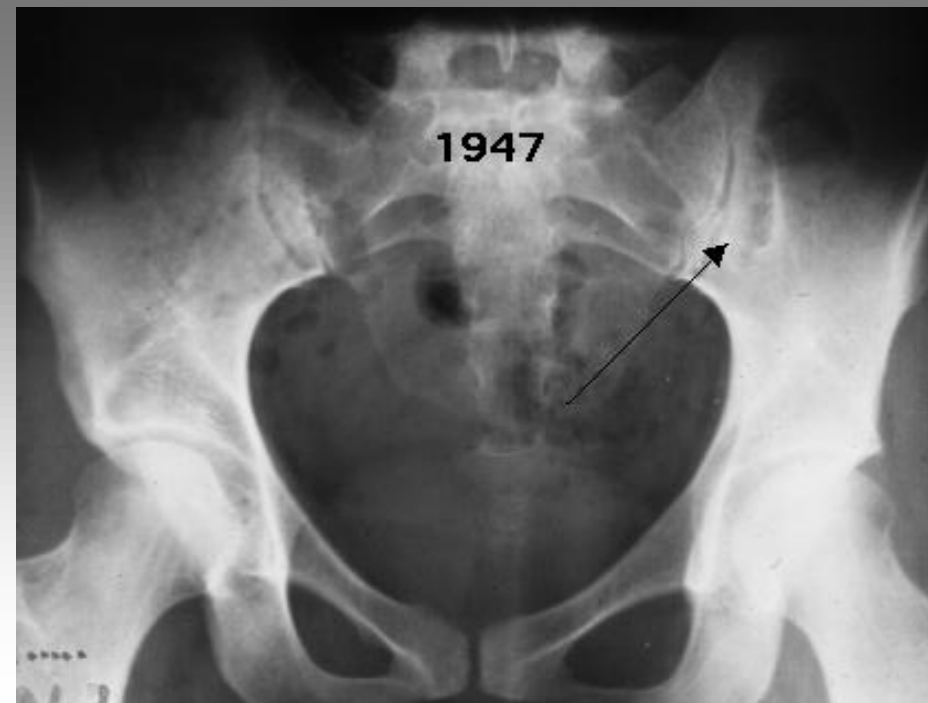
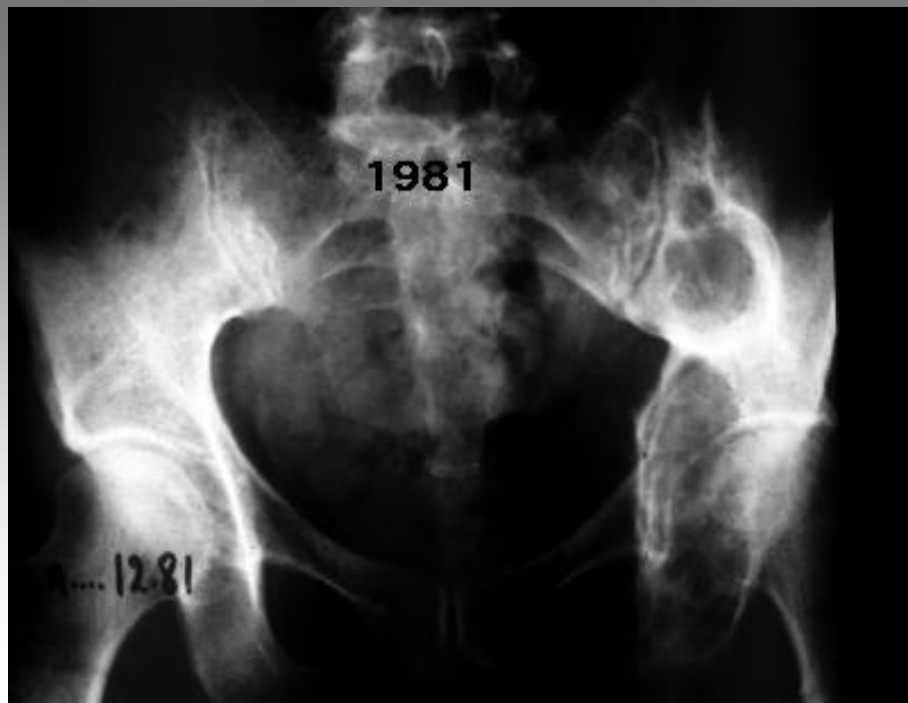
005/013
Barb...12/94

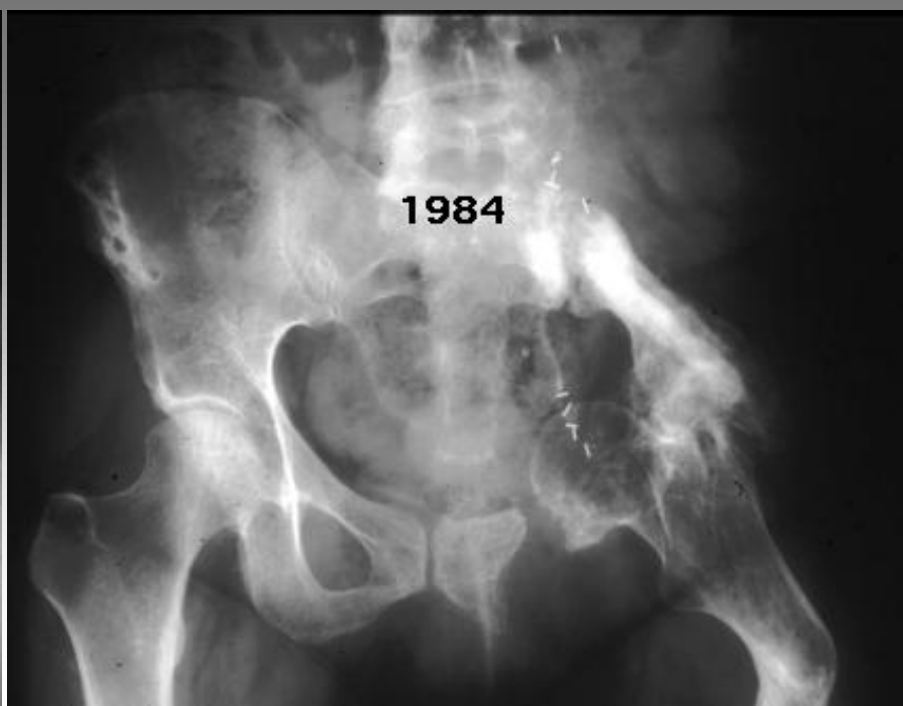
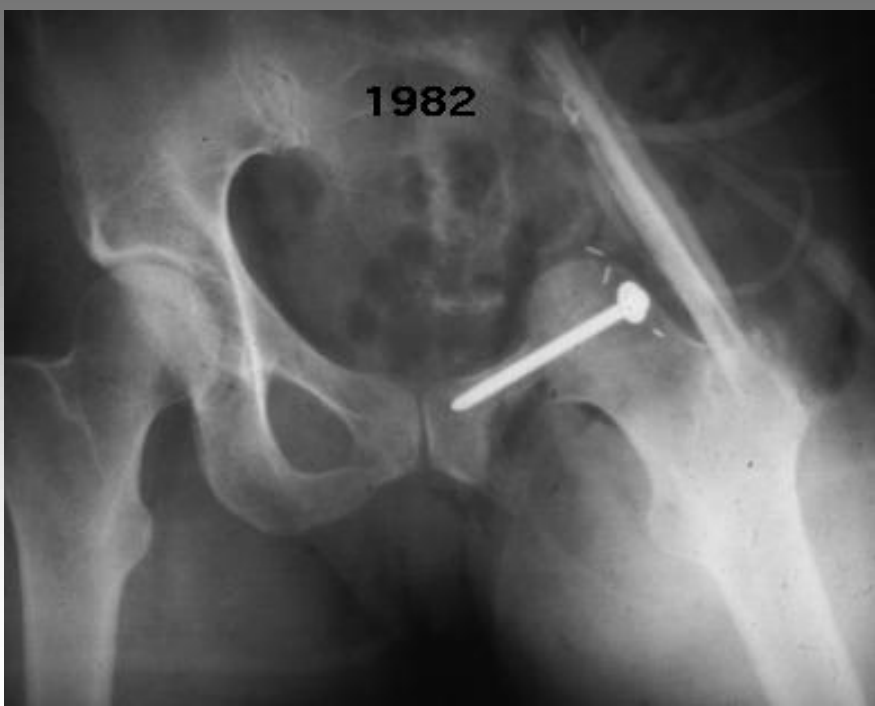




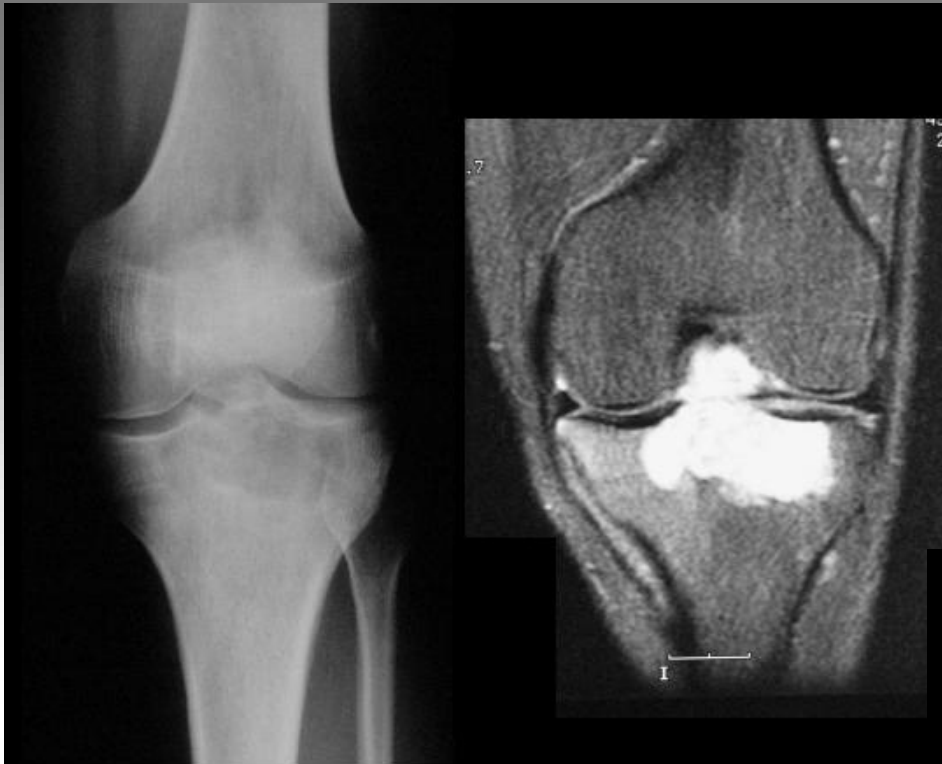


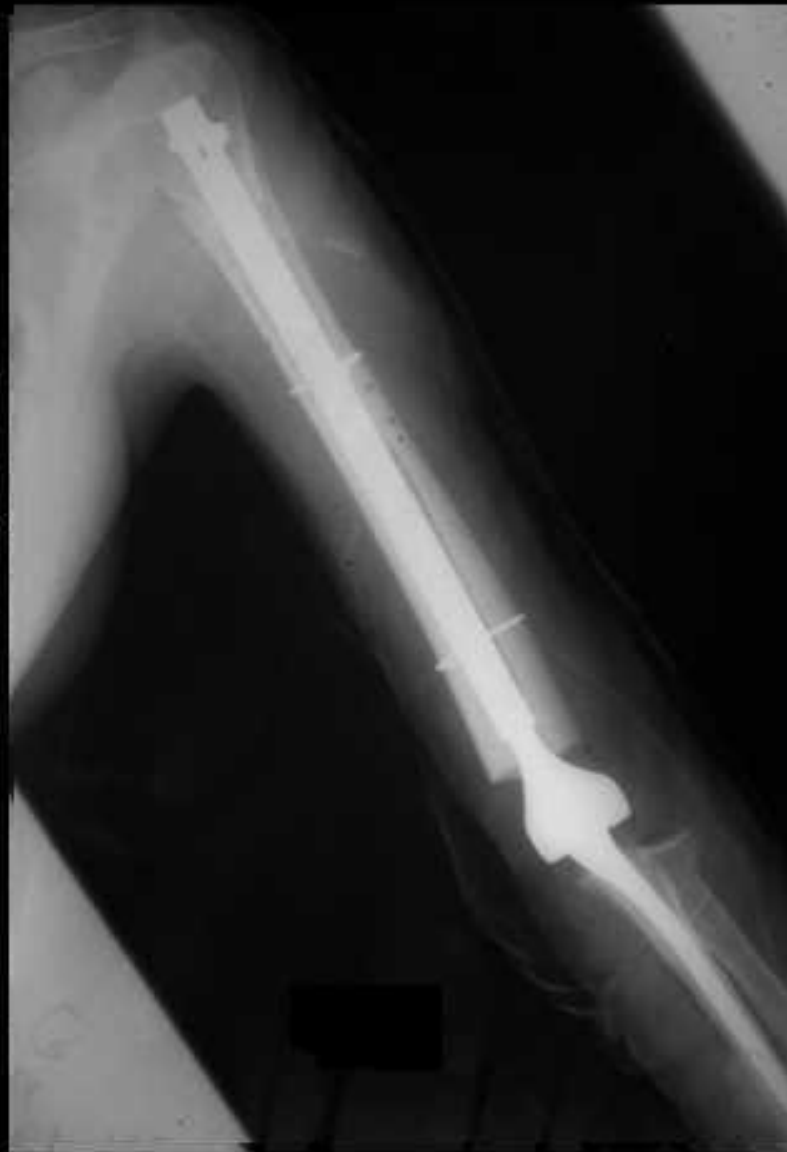
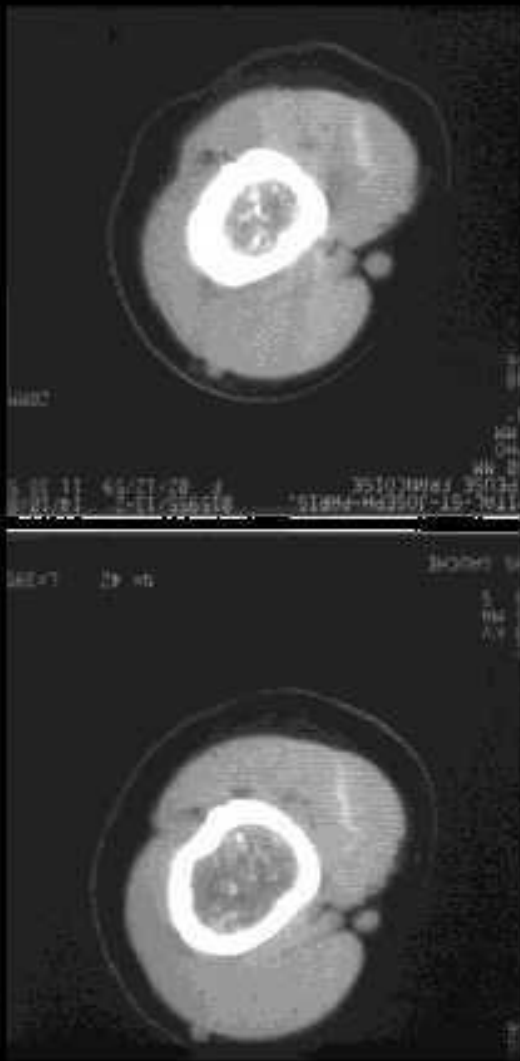






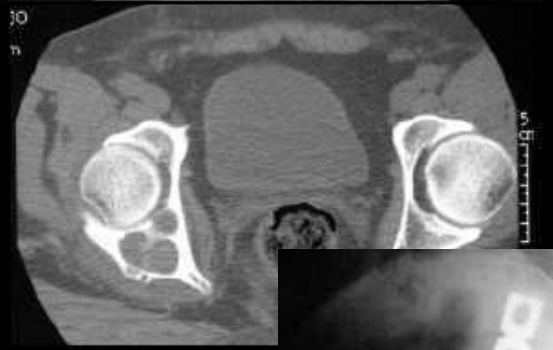


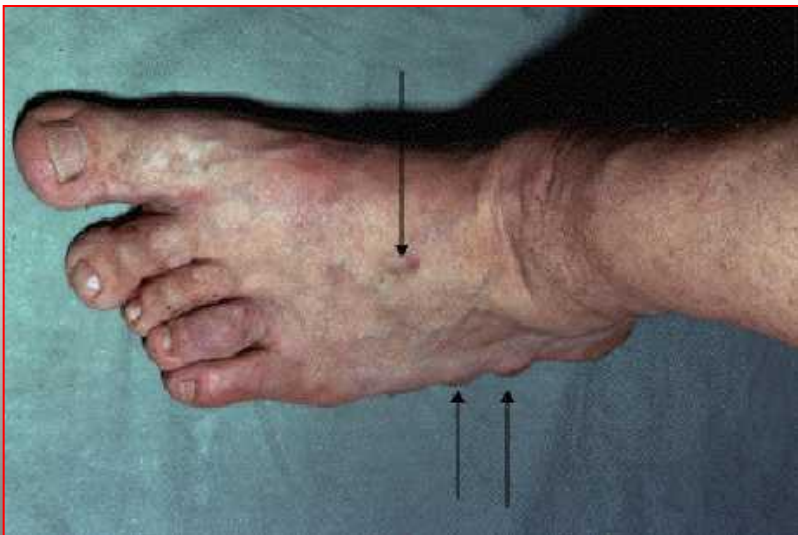




1990





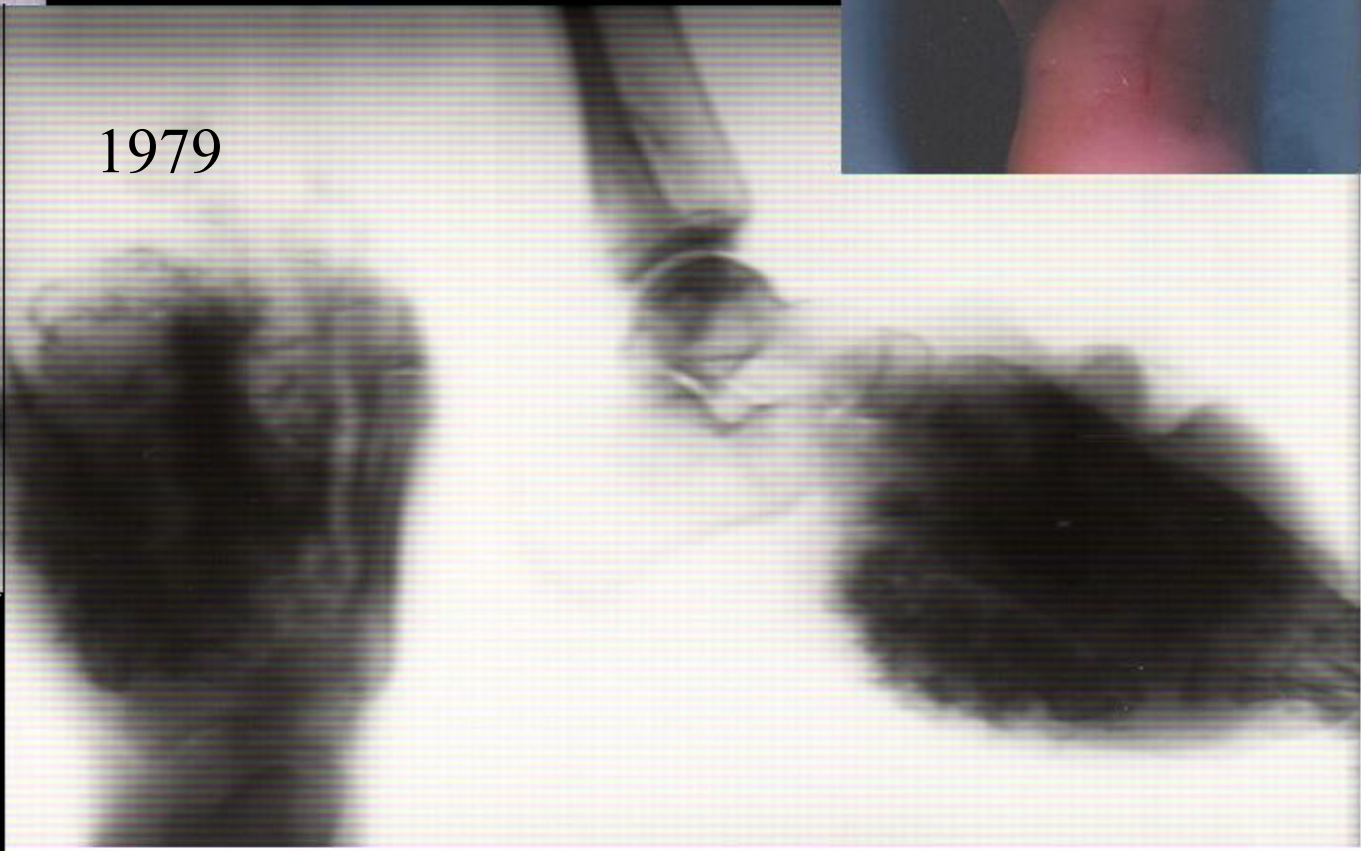




1970



1979

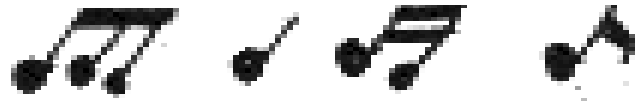


Conclusions: Mots clés

- Tumeur la plus fréquente après l'ostéosarcome
- Maladie de l'adulte > 30 ans
- Atteinte membre / tronc : 50/50
- Métaphyso-diaphysaire sur les os longs
- Pousse dans l'os ou bien sur l'os
- Primitif ou secondaire (chondrome, exostose)
- Presqu' exclusivement chirurgical
- Pronostic pas trop mauvais (en dehors des degré 3 et des dédifférenciés)

*I 'm a Poor Lonesome ~~Cow Boy~~, and a
Long □ Way from Home...*

~~Surgeon~~



The End

oooOooo

