

Fiche diagnostics et traitements

Les tumeurs osseuses

Les tumeurs osseuses sont rares et constituent 6 à 10% des tumeurs de l'enfant. Il existe plusieurs types de tumeurs osseuses. Certaines sont bénignes, et d'autres malignes (on parle alors de cancer).

Parmi les tumeurs osseuses malignes, les plus fréquentes sont :

- Les ostéosarcomes (4,8 nouveaux cas par an par million d'habitants de moins de 20 ans)
- Les sarcomes de type Ewing (2,9 nouveaux cas par an par million d'habitants de moins de 20 ans)
- Les chondrosarcomes (0,5 nouveaux cas par an par million d'habitants de moins de 20 ans)

Ces tumeurs surviennent principalement chez l'adolescent et l'adulte jeune. Le nombre annuel de nouveaux patients est un peu plus élevé chez le garçon que chez la fille.

LE SARCOME D'EWING

Généralités

Le sarcome d'Ewing est une tumeur à petites cellules rondes, maligne et à fort potentiel métastatique. Les cellules responsables de ce sarcome sont celles du mésenchyme, un tissu conjonctif qui sert de soutien aux autres tissus.

Ce sarcome s'observe chez des personnes âgées de 5 à 30 ans avec un pic d'incidence entre 12 et 18 ans. Le nombre de nouveaux cas par an est estimé à 2 à 3 par million d'enfants de moins de 15 ans. Cette tumeur de l'adolescent et de l'adulte jeune est plus fréquente chez les garçons et beaucoup plus fréquente chez les sujets avec une peau blanche par rapport aux sujets avec une peau noire.

Ces tumeurs peuvent se développer partout dans le corps, mais elles touchent principalement les os des membres inférieurs : bassin, fémur, tibia, péroné. Il arrive plus rarement qu'elles se développent dans les tissus mous (non osseux). La maladie a un fort potentiel métastatique et va toucher d'autres organes, comme le poumon, les os ou la moelle osseuse. Au moment du diagnostic, 25% des patients présentent déjà une dissémination métastatique.

Il n'existe pas de facteur lié à l'environnement associé à la survenue de cette maladie. Par contre, le mécanisme conduisant au sarcome d'Ewing (une translocation génétique appelée « transcrit de fusion ») est maintenant bien connu. Cette translocation va perturber le bon fonctionnement d'un gène, appelé gène EWSR1, et conduire à la production d'une protéine anormale nommée EWS-FLI1. Cette anomalie est retrouvée dans 85 % des tumeurs d'Ewing. Pour les 15% restantes, il s'agit d'une autre translocation génétique.

Symptômes

Les symptômes les plus fréquents sont le gonflement de la zone touchée ainsi que des douleurs. Les autres symptômes dépendent des organes de voisinage : troubles moteurs, troubles respiratoires, compression d'une tumeur vertébrale. Parfois il existe aussi une fièvre et une altération de l'état général.

Diagnostic

Le diagnostic n'est possible que par une biopsie (prélèvement de cellules tumorales fait soit par une petite intervention chirurgicale, soit par une ponction à travers la peau) et un examen des cellules au microscope. Il sera confirmé par une technique de biologie moléculaire appelée PCR (Polymérase Chain Réaction) qui permet d'identifier les translocations génétiques spécifiques de cette maladie.

Traitements

La qualité du traitement repose d'abord sur une prise en charge dans un service hautement spécialisé.

Le traitement commence systématiquement par une chimiothérapie pour réduire le volume de la tumeur et éradiquer ou prévenir les métastases.

La chirurgie est recommandée chaque fois que la localisation de la tumeur le permet. Si la chirurgie n'est pas possible elle peut être remplacée par la radiothérapie. Le traitement est clôturé par une chimiothérapie dite d'entretien.

Pour les formes les plus graves (mauvaise réponse à la chimiothérapie initiale ou présence de métastases au diagnostic), une chimiothérapie à haute dose avec une greffe de cellules souches peut être proposée.

On estime qu'environ 60% des patients atteints de sarcome d'Ewing pourront obtenir une guérison durable après leur traitement. Les formes métastatiques sont souvent plus difficiles à soigner.

L'OSTEOSARCOME

Généralités

L'ostéosarcome est une tumeur du squelette, caractérisée par la production d'un tissu osseux immature ou d'une substance de soutien des cellules osseuses par les cellules tumorales.

L'ostéosarcome est une tumeur rare, dont l'incidence annuelle est d'environ 4 cas par million, représentant en France environ 150 à 200 nouveaux cas tous les ans.

L'âge au diagnostic varie de 10 à 25 ans. Ce cancer touche donc plutôt les patients jeunes, et un peu plus les garçons que les filles.

Les études scientifiques n'ont jamais démontré que l'environnement, les traumatismes, l'alimentation ou les produits chimiques étaient des facteurs de risque dans le développement d'un ostéosarcome. Par contre certaines maladies rares prédisposent à un ostéosarcome. Dans une famille, lorsqu'il existe plusieurs personnes atteintes d'un ostéosarcome, il faut suspecter une maladie génétique. Ces situations sont rares (moins de 5 % des cas), et justifient une consultation spécialisée en oncogénétique.

L'ostéosarcome est généralement localisé au niveau des os longs (fémur, tibia, péroné, humérus...), mais peut l'être également au niveau des os plats et plus rarement dans les tissus mous.

Il arrive que les cellules d'ostéosarcome se propagent et envahissent d'autres parties du corps comme les poumons, le cerveau ou d'autres os éloignés de celui où la tumeur s'est initialement développée. On parle alors de métastases (20% des cas environ). Il ne s'agit pas d'un cancer du poumon, du cerveau ou de l'os, mais de cellules du cancer de l'ostéosarcome qui se sont échappées de la tumeur initiale.

Symptômes

Les symptômes les plus fréquents sont le gonflement de la zone touchée ainsi que des douleurs. Ces douleurs sont parfois nocturnes et peuvent être présentes longtemps avant que le diagnostic d'ostéosarcome ne soit fait. Il arrive que ces douleurs fassent suite à un traumatisme (accident, sport), mais il n'existe aucun lien entre ce traumatisme et la survenue de l'ostéosarcome.

Diagnostic

Le diagnostic n'est possible que par une biopsie (prélèvement de cellules tumorales fait soit par une petite intervention chirurgicale, soit par une ponction à travers la peau) et un examen des cellules au microscope. Cette biopsie doit être faite par ou en collaboration avec le chirurgien spécialisé qui prendra en charge le patient.

Traitement

La qualité du traitement repose d'abord sur une prise en charge dans un service hautement spécialisé.

Le traitement commence systématiquement par une chimiothérapie pour réduire le volume de la tumeur et éradiquer ou prévenir les métastases.

La chirurgie est ensuite indispensable, et doit être faite par un chirurgien spécialisé en cancérologie. Actuellement il est possible de réaliser des chirurgies conservatrices qui préservent la fonction du membre atteint dans 90% des cas.

Le traitement est clôturé par une chimiothérapie dite d'entretien.

On estime qu'environ 70% des patients atteints d'ostéosarcome pourront obtenir une guérison durable après leur traitement. Dans les cas de rechutes après traitement, il existe encore des possibilités de traitements efficaces. Les formes métastatiques sont plus difficiles à soigner.

Du côté de la recherche au CLB

Plusieurs équipes de chercheurs du Centre Léon Bérard travaillent activement sur l'ostéosarcome. Ils tentent de développer de nouvelles stratégies diagnostiques et thérapeutiques, par exemple en cherchant à restaurer la sensibilité tumorale aux traitements de chimiothérapie .