

Chondrosarcome

Ce référentiel, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaboré par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels du réseau ONCOLOR, en tenant compte des recommandations nationales, et conformément aux données acquises de la science au **29 mars 2019**.

1. Généralités

1.1. Bonnes pratiques générales de la prise en charge des chondrosarcomes

- La moitié des chondrosarcomes survient **après 40 ans**.
- Ce sont des tumeurs **rare**s.
- Le problème **diagnostique** des tumeurs cartilagineuses est la distinction entre **bénignité** (chondrome, chondromatose) et **malignité** (chondrosarcome de bas grade).
- Le **traitement** est avant tout **chirurgical**. Il est adapté au grade histologique.
- Leur prise en charge nécessite :
 - une prise en charge en **Centre Référent Sarcomes** dès la **suspicion diagnostique et avant la biopsie**
 - une **Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP)** à chaque étape y compris avant la biopsie
 - une inclusion recommandée dans des **protocoles contrôlés**
 - des médecins et des équipes soignantes très **expérimentés**.
- Ce référentiel concerne les formes conventionnelles de chondrosarcomes et exclut les formes particulières (dédifférenciées, à cellules claires, périostées, extra-squelettiques...).

1.2. Éléments diagnostiques

- Toute tumeur cartilagineuse présentant des critères d'évolutivité est potentiellement un chondrosarcome (plutôt qu'un chondrome, jusqu'à preuve anatomo-pathologique du contraire). Ces critères d'évolutivité sont :
 - une douleur localisée aux ceintures ou aux segments proximaux
 - une taille supérieure à 5 cm
 - une tumeur hétérogène, à contours flous
 - la présence d'une soufflure, d'un épaissement cortical, d'une résorption endostéale à courts rayons ou supérieure à 50 % de l'épaisseur du cortex
 - la présence d'une réaction périostée
 - la présence d'un envahissement des parties molles.
- Les critères cliniques et radiographiques l'emportent parfois sur l'appréciation histologique : il peut être impossible d'affirmer la bénignité sur l'analyse du prélèvement biopsique d'une tumeur cartilagineuse.
- **La décision et les modalités de la biopsie diagnostique d'une lésion osseuse à composante cartilagineuse sont à discuter en RCP. Le plus souvent une biopsie chirurgicale sera effectuée** (à mettre en balance avec un curetage biopsique en fonction des risques liés à une biopsie chirurgicale : risque d'erreur diagnostique liée à un échantillonnage insuffisant, risque fracturaire).
Le recours à une microbiopsie ne doit être qu'une exception dûment validée en RCP en présence de pathologiste.

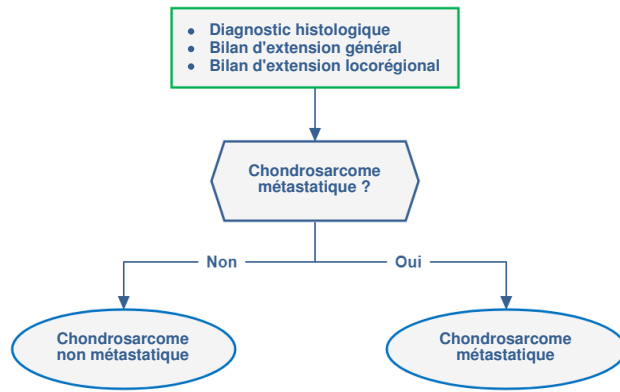
2. Bilan complémentaire

- Après la biopsie diagnostique, le bilan complémentaire nécessite un bilan d'extension local (si non réalisé précédemment) : scanner et IRM de l'ensemble du segment osseux s'il s'agit d'un os long et TDM thoracique.

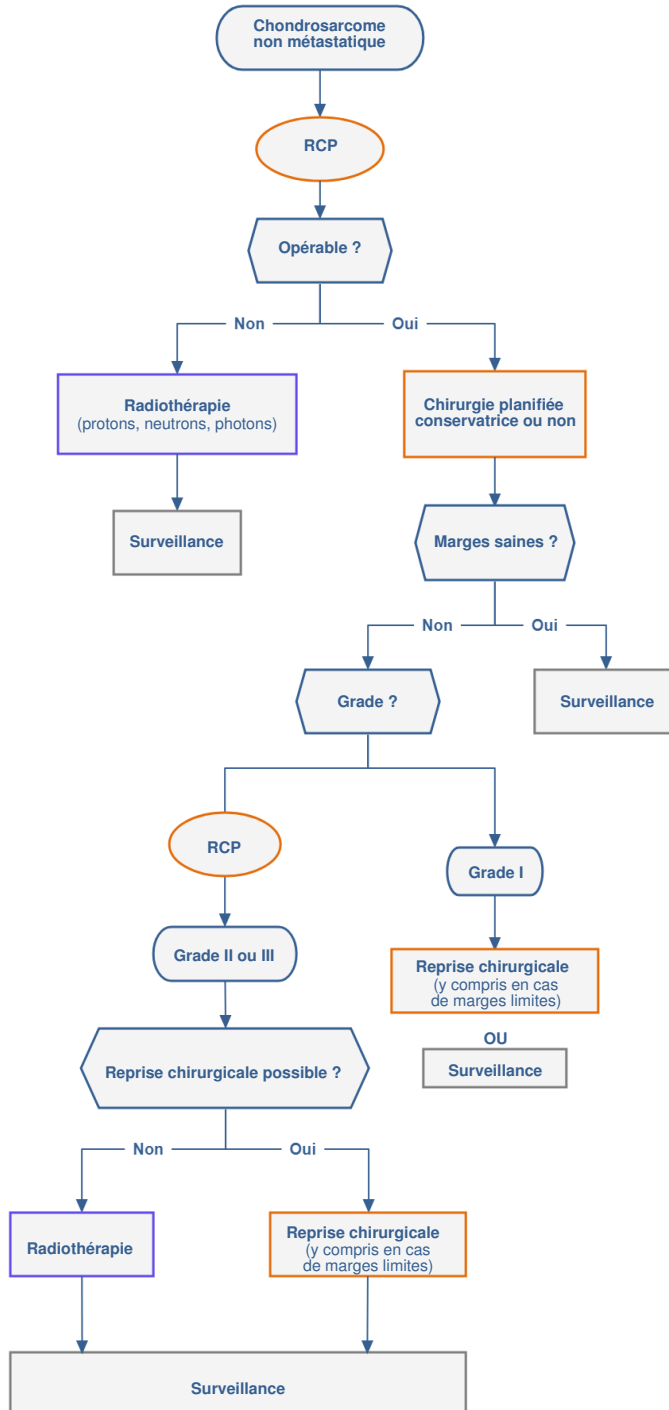
3. Grades histologiques

- La classification histologique des chondrosarcomes repose principalement sur les caractéristiques cytologiques de la lésion.
- S'il existe une assez bonne reproductibilité inter-observateur pour les grades 2 et 3, cette reproductibilité est plus mauvaise pour les lésions de bas grade, posant le problème du diagnostic différentiel avec les chondromes.

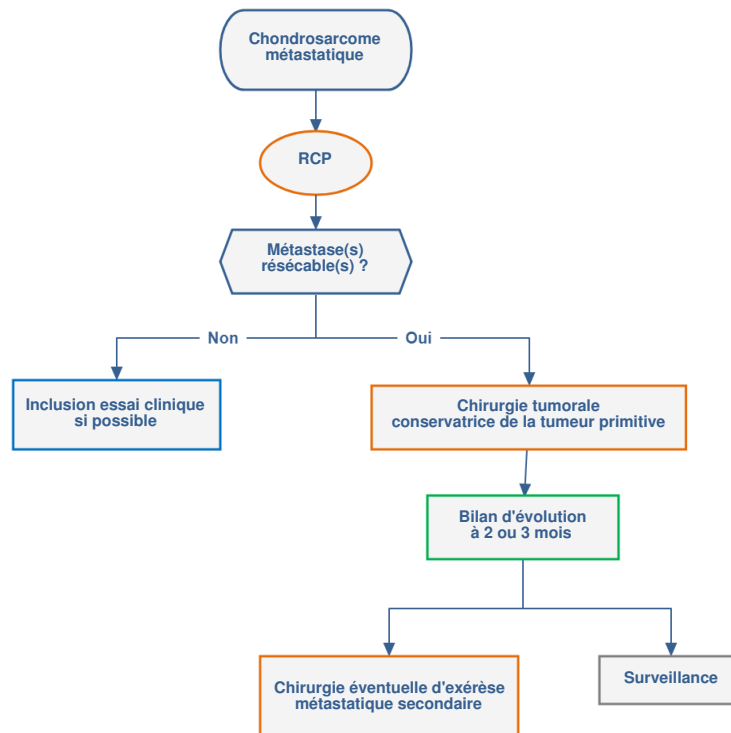
4. Stratégie thérapeutique



4.1. Chondrosarcome non métastatique



4.2. Chondrosarcome métastatique



5. Chirurgie

- **Lésions de bas grade** : geste de résection ou curetage comblement (sous réserve d'une surveillance stricte) après discussion de la balance bénéfiques/risques en RCP.
- **Tumeurs de haut grade** :
 - chirurgie programmée :
 - notamment lorsqu'elle nécessite une reconstruction osseuse, quel qu'en soit le type
 - elle se caractérise par une résection large dont les modalités sont discutées en RCP en centre de référence sarcomes.
Ce principe est applicable à toutes les localisations y compris les lésions de la paroi thoracique, des côtes, du rachis et de la mandibule.
 - la qualité de la prise en charge initiale conditionne le pronostic.

6. Surveillance

- **Grades 1** (tumeurs cartilagineuses atypiques) : formes de "transition" à risque essentiellement local :
 - **surveillance locale** (examen clinique et radiographie standard)
 - **scanner thoracique**
à réaliser tous les ans.
- **Grades 2 et 3** :

Examens à réaliser	Surveillance locale (clinique, radiographie standard) et scanner thoracique	Radiographie pulmonaire
1 ^{ère} et 2 ^{ème} année	tous les 4 mois	/
3 ^{ème} à 5 ^{ème} année	tous les 6 mois	tous les 6 mois
Après 5 ans	tous les ans	tous les ans

- Les patients atteints d'une **maladie génétique** (maladies osseuses constitutionnelles cartilagineuses par exemple) doivent faire l'objet d'une surveillance spécifique tous les 3 ans.

7. Essais cliniques

- **ETOILE** : Etude randomisée comparant l'hadronthérapie par ions carbone à la radiothérapie conventionnelle - y compris protonthérapie - pour le traitement de tumeurs radio-résistantes.
 - Status : Ouvert (23-12-2017 - 24-11-2023)
 - Promoteur : Hospices Civils de Lyon
- **REGOBONE** : Essai de phase II randomisé, en double-aveugle, évaluant l'efficacité du régorafénib, chez des patients ayant

un ostéosarcome, un sarcome d'Ewing ou un chondrosarcome localement avancé ou métastatique.

- Status : Ouvert (01-09-2014 - 01-03-2023)
- Promoteur : UNICANCER