

Sarcomes osseux

Que sont les
sarcomes osseux ?

Laissez-nous
vous expliquer.

www.fondsanticancer.org | www.esmo.org

SARCOMES OSSEUX : GUIDE POUR LES PATIENTS

INFORMATION BASEE SUR LES RECOMMANDATIONS DE L'ESMO

Ce guide à destination des patients a été élaboré par le Fonds Anticancer afin d'aider les patients et leurs proches à mieux comprendre la nature des sarcomes osseux et à déterminer les meilleures options de traitement disponibles. Nous recommandons aux patients de demander à leur médecin quels types de tests et de traitements sont recommandés concernant le type et le stade de leur maladie. Les informations médicales décrites dans le document suivant s'appuient sur les recommandations de pratique clinique de la Société européenne d'oncologie médicale (ESMO) pour la prise en charge des sarcomes osseux. Ce guide a été préparé en collaboration avec l'ESMO et il est diffusé avec son autorisation. Il a été rédigé par un docteur en médecine et relu par deux oncologues de l'ESMO, dont l'un est l'auteur principal des recommandations de pratique clinique à l'intention des professionnels. Il a également été relu par des représentants de patients appartenant au groupe de travail de patients de l'ESMO (ESMO Cancer Patient Working Group).

Pour plus d'informations sur Le Fonds Anticancer : www.fondsanticancer.org

Pour plus d'informations sur la Société européenne d'oncologie médicale : www.esmo.org

Une définition des termes marqués d'un astérisque est fournie à la fin du document.

Table des matières

Les sarcomes osseux en quelques phrases.....	3
Définition des sarcomes osseux	5
Les sarcomes osseux sont-ils fréquents ?	6
Quelles sont les causes des sarcomes osseux ?	7
Comment les sarcomes osseux sont-ils diagnostiqués ?	9
Quels sont les éléments importants à connaître pour un traitement optimal ?	12
Quelles sont les options de traitement ?	15
Quels sont les effets secondaires éventuels des traitements ?	22
Comment les groupes de soutien aux patients peuvent-ils vous aider ?	27
Que se passe-t-il après le traitement ?	29
Définitions des termes de termes médicaux	31

Ce guide a été rédigé par le docteur Vittoria Colia (Fonds Anticancer) avec l'aide des docteurs Ana Ugarte (Fonds Anticancer), Svetlana Jezdic (ESMO), Vanessa Marchesi, PhD (ESMO), du professeur Jean-Yves Blay (ESMO), d'Ornella Gonzato (Sarcoma Patients EuroNet - SPAEN), de Michelle Lewington Msc, Bsc (Hons) RN (EONS) et d'Anita Margulies BSN RN (EONS).

Le texte a été traduit de l'anglais par un professionnel en traduction scientifique et médicale puis a été relu par le Dr. Gauthier Bouche (Fonds Anticancer).

LES SARCOMES OSSEUX EN QUELQUES PHRASES

Définition des sarcomes osseux

- Les sarcomes osseux forment un groupe de tumeurs malignes* pouvant survenir dans toutes les parties du corps contenant des os, par exemple, le crâne, les membres, le bassin*, la colonne vertébrale et les côtes. Les tumeurs malignes contiennent des cellules qui peuvent se propager et endommager d'autres tissus ou organes.

Diagnostic

- Les sarcomes osseux* peuvent ne présenter aucun symptôme pendant une longue période. Les symptômes dépendront de la partie du corps affectée. Les douleurs osseuses constituent les symptômes les plus fréquents. Dans certains cas, une masse ou un gonflement en profondeur de l'os touché peut être ressenti. Une fracture peut parfois se produire.
- Dans un premier temps, durant la phase de diagnostic, des examens radiologiques*, qui permettent d'observer l'intérieur du corps, permettront de déterminer l'étendue du sarcome des os et d'établir si le cancer s'est disséminé dans d'autres parties du corps sous la forme de métastases*.
- Ensuite, il conviendra de prélever un échantillon de la tumeur (biopsie*) qui sera examiné en laboratoire afin de confirmer le diagnostic et obtenir plus de détails sur le type de sarcome osseux.

Traitement

- Dans le cas de sarcomes* localisés qui sont alors confinés à l'endroit où ils se sont initialement développés, et qui ne se sont donc pas propagés aux tissus voisins ou à d'autres régions du corps, les traitements suivants sont possibles :
 - L'ablation chirurgicale de la tumeur, qui est le traitement standard.
 - La radiothérapie* (utilisation de rayons pour traiter le cancer)
 - La chimiothérapie* (médicaments qui tuent et/ou limitent la croissance des cellules cancéreuses).

La radiothérapie et la chimiothérapie peuvent être mises en œuvre séparément ou associées. Elles sont données avant, après, ou parfois avant et après l'intervention chirurgicale. Le but est d'accroître les chances d'une guérison complète et de réduire le risque de retour du cancer.

- Dans le cas de sarcomes* osseux avancés qui se sont répandus dans d'autres parties du corps, on parle alors de tumeur métastatique ou localement avancée. Le traitement repose alors sur les principes suivants :
 - Les principaux traitements sont la chimiothérapie* et la thérapie ciblée*. Le choix des médicaments dépend principalement de l'état clinique du patient et du type du sarcome osseux*.
 - Il est possible de réaliser une radiothérapie* pendant ou après la chimiothérapie* pour soulager les symptômes et contrôler les métastases.
 - La chirurgie peut soulager les symptômes (comme la douleur) et parfois guérir dans certains cas spécifiques.

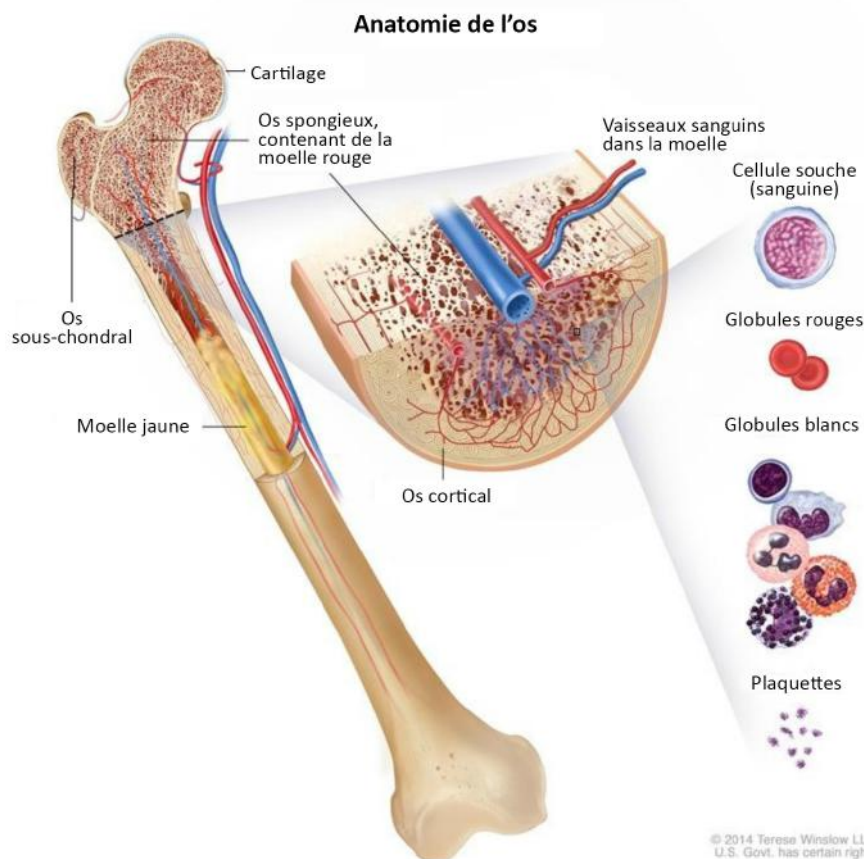
Suivi

- Le suivi se fait sous forme de visites comprenant un examen clinique, des analyses de sang et un examen radiologique ; elles sont effectuées régulièrement pendant plusieurs années.
- Les examens de suivi réalisés pour les sarcomes osseux dépendent de l'emplacement, de la taille et de l'agressivité de la tumeur. La fréquence du suivi dépend du grade de votre sarcome.

DÉFINITION DES SARCOMES OSSEUX

Les sarcomes osseux forment un groupe de différentes tumeurs malignes* qui prennent naissance dans les os. Les os sont constitués de trois types de tissus : l'os cortical (la partie externe dure et rigide de l'os), l'os spongieux (tissu spongieux situé à l'intérieur de l'os et contenant la moelle osseuse) et l'os sous-chondral (tissu osseux lisse des articulations situé sous le cartilage articulaire*). Le périoste, une couche de tissu fibreux, recouvre l'extérieur de l'os. Le cartilage, un tissu conjonctif à la fois ferme, souple et élastique, recouvre le tissu sous-chondral pour former un coussin autour des articulations. Le tissu articulaire est le tissu qui recouvre l'extrémité des os où se forment les articulations.

Il existe différents types de sarcomes osseux. Les plus courants sont l'ostéosarcome* (aussi appelé sarcome ostéogène), le sarcome d'Ewing, le chondrosarcome, la tumeur des os à cellules géantes et le chordome.



Anatomie de l'os. L'os est constitué de l'os cortical, de l'os spongieux et de la moelle osseuse. L'os cortical forme la couche externe de l'os. L'os spongieux se trouve surtout aux extrémités des os et il contient la moelle osseuse. La moelle osseuse se trouve au centre de la plupart des os et elle contient de nombreux vaisseaux sanguins. Il existe deux types de moelle osseuse : la rouge et la jaune. La moelle osseuse rouge contient des cellules souches hématopoïétiques pouvant se transformer en globules rouges*, en globules blancs* ou en plaquettes*. La moelle jaune est constituée principalement de tissu adipeux.

LES SARCOMES OSSEUX SONT-ILS FRÉQUENTS ?

Les sarcomes osseux sont des tumeurs rares représentant moins de 1 % des tumeurs malignes*. Il en existe plusieurs types.

Cependant, il faut savoir que les métastases* osseuses (lésions osseuses résultant de la propagation des cellules cancéreuses provenant d'autres tumeurs primitives situées, par exemple, dans un poumon, dans la prostate, dans un sein, etc.) sont plus fréquentes. Les métastases osseuses ne sont pas des sarcomes osseux, sauf si la tumeur primitive* est elle-même un sarcome osseux. Ce guide concerne les tumeurs qui se sont formées en premier lieu dans des os, et non pas les métastases des autres cancers.

L'ostéosarcome* est le type le plus fréquent de tumeur primitive* des os. On estime entre 2 et 3 le nombre de nouveaux cas chaque année dans une population d'un million de personnes. Les adolescents, en particulier de 15 à 19 ans, sont les plus touchés. Il est plus fréquent chez les hommes que chez les femmes.

Le chondrosarcome est le type le plus fréquent de sarcome osseux apparaissant à l'âge adulte, avec 2 nouveaux cas diagnostiqués chaque année par million de personnes. L'âge le plus courant au moment du diagnostic se situe entre 30 et 60 ans.

Le sarcome d'Ewing est le troisième sarcome osseux le plus répandu. Il touche plus fréquemment les enfants et les adolescents, chez qui il est habituellement diagnostiqué à environ 15 ans, mais il survient aussi parfois chez les adultes. Il peut toucher tous les os ainsi que les tissus mous, mais il est plus fréquent dans les os des membres (50 %) et du bassin (25 %). Les côtes et la colonne vertébrale peuvent aussi être touchées. Le sarcome d'Ewing est plus fréquent chez les hommes que chez les femmes.

Les tumeurs des os à cellules géantes représentent 5 % des tumeurs osseuses primitives*. Elles apparaissent le plus souvent entre 21 et 30 ans, et sont plus fréquentes chez les femmes.

Le chordome est une tumeur* osseuse maligne très rare. On en diagnostique un cas par million de personnes chaque année. Ses principaux sites d'apparition sont le sacrum* (50 %), la base du crâne (30 %) et la colonne vertébrale (20 %). Il est le plus souvent diagnostiqué vers l'âge de 60 ans. Les lésions à la base du crâne*, cependant, affectent généralement une population plus jeune (âge moyen de 50 ans) et des cas ont également été signalés chez des enfants.

En raison de la rareté de ces cancers et de la nécessité fréquente d'associer différents traitements, toutes les personnes chez qui l'on suspecte la présence d'un sarcome osseux doivent être orientées vers des centres spécialisés dans le traitement de ce type de tumeur et dont l'équipe comprend des anatomopathologistes*, des radiologues*, des chirurgiens orthopédistes*, des radiothérapeutes*, des oncologues* et des oncologues pédiatriques*.

QUELLES SONT LES CAUSES DES SARCOMES OSSEUX ?

À l'heure actuelle, les raisons pour lesquelles les sarcomes osseux surviennent ne sont pas claires. Certains facteurs de risque* ont néanmoins été identifiés. Il s'agit de facteurs qui augmentent le risque qu'un cancer survienne, mais qui ne sont ni suffisants ni nécessaires pour le provoquer. Un facteur de risque n'est pas une cause en soi.

Certaines personnes présentant ces facteurs de risque* ne développeront jamais de sarcome osseux, tandis que d'autres ne présentant aucun de ces facteurs en développeront un tout de même.

Certains facteurs de risque* du sarcome osseux ont été identifiés et nous vous indiquons ci-dessous les principaux :

- Des prédispositions génétiques : des pathologies à la fois héréditaires* et acquises* peuvent être associées à un sarcome osseux.
 - *Le syndrome de Li-Fraumeni* est une maladie génétique héréditaire* due à la mutation* d'un gène* suppresseur de tumeurs (p53), c'est-à-dire un gène qui contribue à empêcher les cellules de devenir cancéreuses. Les patients atteints de ce syndrome rare sont plus enclins à développer plusieurs types de cancers, notamment des sarcomes osseux.
 - *Le rétinoblastome héréditaire* est un syndrome de prédisposition génétique au cancer liée à une mutation* du gène RB1 dans toutes les cellules de l'organisme. Les patients développent habituellement des tumeurs* malignes de la rétine (une couche de tissu nerveux recouvrant le fond de l'œil qui perçoit les images et les envoie au cerveau par le biais des nerfs pour qu'elles soient traitées) des deux yeux durant l'enfance et ces enfants présentent un risque accru de développer des sarcomes* osseux ou des tissus mous, dont des ostéosarcomes*.
 - *La maladie des exostoses multiples* est une maladie génétique* musculo-squelettique rare. Les personnes affectées sont de petite taille et ont des déformations osseuses (ostéochondromes). Dans le cadre de cette maladie, chaque ostéochondrome présente un très faible risque de se transformer en sarcome osseux (le plus souvent, un chondrosarcome).
 - D'autres maladies génétiques* rares sont associées à un risque accru d'ostéosarcome*. Il s'agit notamment du *syndrome de Werner* (maladie héréditaire qui se traduit par un vieillissement rapide à l'adolescence), du *syndrome de Rothmund-Thomson* (maladie héréditaire qui touche la peau, les os, les yeux, le nez, les cheveux, les ongles, les dents, les testicules et les ovaires) et du *syndrome de Bloom* (maladie se caractérisant par une taille plus petite que la moyenne, une étroitesse du visage avec des rougeurs et des éruptions cutanées, une voix aiguë et des problèmes de stérilité).

- La maladie osseuse de Paget est une maladie caractérisée par une croissance anormale de nouvelles cellules osseuses. Les os touchés sont fragiles, difformes et plus susceptibles de se fracturer que les os sains normaux. Les sarcomes osseux (principalement des ostéosarcomes*) se développent chez environ 1 % des personnes atteintes de la maladie de Paget, notamment quand de nombreux os sont touchés. Cette maladie touche surtout des personnes de plus de 50 ans.
- Les rayonnements* ionisants : l'exposition à des rayonnements* ionisants tels que ceux des rayons X et de la radiothérapie peut augmenter le risque de sarcomes osseux, même en l'absence d'autres facteurs de risque*. De manière rare, des sarcomes osseux peuvent survenir après une exposition à des rayons administrés pour traiter d'autres cancers, souvent dans la partie du corps traitée par les rayons. Ce risque s'accroît avec la dose de traitement et diminue avec l'âge. La durée moyenne séparant l'exposition aux rayonnements et le diagnostic de sarcome osseux est d'environ 10 ans. Cependant, l'exposition aux rayonnements est une cause très rare de sarcomes osseux.



Le risque d'ostéosarcome est plus élevé chez les enfants et les adolescents atteints du syndrome de Down (trisomie 21). On soupçonne d'autres facteurs d'être liés à un risque accru de sarcomes osseux, mais les données sont contradictoires.

COMMENT LES SARCOMES OSSEUX SONT-ILS DIAGNOSTIQUÉS ?

Les sarcomes osseux peuvent ne provoquer aucun symptôme pendant longtemps. Une inflammation (gonflement et rougeur) apparaîtra uniquement quand la tumeur aura atteint l'os cortical. Les symptômes dépendent de la taille et de l'emplacement de la tumeur. Une douleur osseuse est le symptôme le plus fréquent : elle commence généralement par une sensibilité de l'os concerné qui évolue progressivement en douleur persistante. Dans certains cas, la tumeur peut aussi affaiblir les os et causer des fractures spontanées ou des fractures provoquées par une blessure légère ou un choc léger. Des problèmes au niveau des nerfs peuvent survenir en raison de la compression des nerfs par la tumeur. Les symptômes les moins fréquents peuvent inclure de la fièvre, une perte de poids inexplicée, une asthénie/fatigue ou de l'anémie* (réduction du nombre de globules rouges dans le sang). Les sarcomes osseux sont aussi parfois détectés par hasard lors d'examen réalisés pour d'autres symptômes ou lors d'une intervention de routine.



Le diagnostic du sarcome osseux est basé sur les examens suivants :

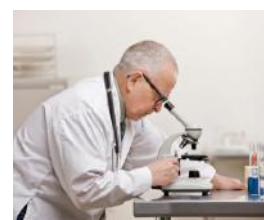
1. **Les antécédents médicaux et l'examen clinique.** Votre médecin commencera par relever vos antécédents médicaux complets, en vous demandant quand les symptômes ont commencé et comment ils ont évolué au fil du temps, et il vérifiera la présence des facteurs de risque* éventuels. Votre médecin effectuera alors un examen physique complet, y compris de la zone où se situent l'inflammation, le gonflement et/ou la douleur : il est important d'évaluer la taille et l'épaisseur du gonflement, son emplacement et sa mobilité, ainsi que le lien entre le gonflement et l'os concerné. Parfois, ce gonflement peut être douloureux ou sensible, mais il peut être aussi indolore.
2. **Des examens radiologiques*.** Une large gamme de techniques d'imagerie est utilisée pour examiner l'intérieur du corps, déterminer l'étendue des sarcomes osseux et établir la présence ou l'absence de métastases*.
 - **Une radiographie des os :** il doit toujours s'agir du premier examen réalisé, car il permet de déterminer les dommages osseux causés par le cancer, les nouvelles croissances osseuses ou une fracture des os. Les médecins peuvent souvent reconnaître une tumeur osseuse comme un ostéosarcome* sur la seule base des radiographies des os, mais d'autres examens d'imagerie peuvent s'avérer nécessaires.



- **L'IRM** : l'imagerie par résonance magnétique (IRM) utilise des champs magnétiques et des ondes radio pour créer une série d'images détaillées des tissus du corps. L'IRM de l'os touché, de tous les autres tissus environnants et des articulations adjacentes constitue le meilleur examen d'imagerie médicale pour diagnostiquer des tumeurs situées dans les membres (bras et jambes) et le bassin. C'est aussi la technique la plus efficace pour évaluer la taille et la dissémination d'un cancer à l'intérieur des os ou dans les tissus mous environnants.
- **Un scanner***: un scanner est un examen de radiographie* qui produit des images détaillées de l'intérieur du corps. Lors de cet examen, vous pouvez être invité à boire un liquide de contraste ou vous pouvez recevoir une injection de liquide de contraste dans vos veines. Ce produit permet aux organes ou aux tissus d'apparaître plus distinctement à l'image et permet aussi une visualisation des calcifications (dépôts de calcium) ou des destructions des os. Un scanner permet aussi de repérer si le sarcome osseux s'est propagé aux poumons ou à d'autres organes. Une radiographie du thorax peut également être effectuée à cette fin.
- **Un PET scan** : la tomoscintigraphie par émission de positons s'utilise principalement pour savoir si le sarcome* s'est propagé vers d'autres parties du corps. Cette technique utilise une substance qui contient du glucose* et qui est injectée dans le sang du patient. Cette substance à base de glucose radiomarqué* est absorbée par les cellules cancéreuses qui sont moins capables de l'éliminer que les tissus normaux de sorte qu'elle reste « piégée » dans les tissus cancéreux, ce qui les rend visibles. Les PET scans peuvent aussi servir à évaluer l'effet du traitement sur les tumeurs, de manière à voir la régression ou la progression du cancer grâce à la substance à base de glucose radiomarqué évoquée précédemment.
- **La scintigraphie osseuse** : il s'agit d'un type d'image médicale utilisant une substance radiomarquée* pour savoir si d'autres os ont été touchés. La substance radiomarquée* se diffuse là où la structure de l'os s'est modifiée. Les zones modifiées apparaissent plus claires et indiquent une possible propagation de la tumeur.



3. **Un examen anatomopathologique***. L'examen anatomopathologique* (examen de tissus au microscope) se fait sur un morceau de tissu après excision partielle ou totale de la tumeur par chirurgie (biopsie*). Seul l'examen anatomopathologique* de la tumeur va indiquer si la tumeur est un sarcome osseux, ainsi que son type. L'examen indiquera également le « grade de malignité »*, c'est-à-dire un score d'agressivité des cellules cancéreuses. Ces grades sont détaillés plus loin dans le document.



Une biopsie* est réalisée pour prélever une petite partie de la tumeur qui sera examinée au microscope pour étudier les cellules cancéreuses. Il existe différents types de biopsies : la biopsie à l'aiguille et la biopsie chirurgicale.

- Avec la biopsie* à l'aiguille fine ou au trocart, les cellules sont retirées à l'aide d'une aiguille. Un produit anesthésique local est injecté pour engourdir la région avant la biopsie* et plusieurs échantillons de la tumeur peuvent être prélevés. Le médecin peut utiliser des techniques d'imagerie telles que l'échographie ou le scanner* pour visualiser et guider l'aiguille au bon endroit si la tumeur est située profondément dans le corps.
 - La biopsie* chirurgicale est réalisée sous anesthésie*. Le médecin utilise des instruments chirurgicaux pour retirer un morceau de la tumeur (« biopsie incisionnelle ») ou la tumeur entière (« biopsie excisionnelle »).
Lorsqu'une biopsie* est effectuée avec une incision, il est recommandé d'effectuer des radiographies* de l'emplacement de la biopsie* et de prévoir parfois un autre prélèvement pour s'assurer que celui-ci sera approprié et que les caractéristiques observées dans l'échantillon prélevé seront similaires à celles de la tumeur entière. Dans le cas de tumeurs agressives, le trajet utilisé pour la biopsie* doit être considéré comme contaminé et doit être retiré avec la résection de la tumeur pour éviter des récives locales, ainsi que les voies possibles dans lesquelles des drains ont été placés. Les trajets de biopsie* doivent être marqués clairement au moyen d'une petite incision ou de l'encre de tatouage pour s'assurer que l'emplacement sera reconnu au moment de la procédure définitive.
4. **Des analyses de sang.** Un examen sanguin permet de vérifier l'état de santé général du patient et de contrôler les fonctions hépatiques et rénales, ainsi que les cellules sanguines. Dans le cas de certains ostéosarcomes*, ces examens peuvent déceler des anomalies sanguines, comme une augmentation d'enzymes appelés phosphatase alcaline et lactate déshydrogénase. Les enzymes sont des protéines qui accélèrent les réactions chimiques dans le corps.

De l'importance d'un diagnostic optimal : remarque importante pour les patients.

Les patients doivent être adressés à des chirurgiens orthopédiques expérimentés pour la bonne réalisation de la biopsie*. Même si la biopsie* est destinée uniquement à établir le diagnostic, il s'agit d'une intervention chirurgicale susceptible d'avoir un impact sur le traitement ultérieur. Une évaluation précise du site d'incision de la biopsie* est essentielle. L'opération doit être planifiée en tenant compte des autres interventions chirurgicales susceptibles d'être réalisées dans la même zone pour éliminer le reste de la tumeur. Par ailleurs, l'hémostase de la biopsie* doit être très précise pour éviter la formation d'hématomes pouvant contenir des cellules tumorales et donc, accroître le risque de récives. Si une biopsie* n'est pas effectuée de manière appropriée, elle risque de propager la tumeur ou rendre l'approche chirurgicale plus complexe pour sa résection. En d'autres termes, lorsque la biopsie* est prévue, la possibilité d'une résection tumorale ultérieure doit être prise en compte.

QUELS SONT LES ÉLÉMENTS IMPORTANTS À CONNAÎTRE POUR UN TRAITEMENT OPTIMAL ?

Les médecins doivent prendre en compte de nombreux aspects du patient et du cancer afin de décider du meilleur traitement.

Les informations importantes concernant le patient

- L'état de santé général
- Les antécédents médicaux personnels
- Les antécédents de cancer dans la famille du patient
- Pour les femmes, leur situation concernant la ménopause*, qui nécessite dans certains cas un examen sanguin pour mesurer le taux de certaines hormones dans le sang.
- Les résultats de l'examen clinique effectué par le médecin
- Les résultats des analyses de sang

Les informations importantes concernant la tumeur

- **Les résultats de la biopsie***

L'échantillon de la tumeur obtenu par la biopsie* sera examiné dans un laboratoire. Cet examen est appelé anatomopathologie. Le second examen anatomopathologique* implique l'examen de l'ensemble de la tumeur après son ablation chirurgicale. Il est très important, car il permet de confirmer les résultats de la biopsie* et d'obtenir davantage de renseignements sur la tumeur, notamment les informations décrites ci-dessous.

- **Le type histologique**

- **L'ostéosarcome***, également connu sous le nom de « sarcome ostéogène », est la plus courante des tumeurs osseuses primitives et il apparaît généralement dans les os longs des membres, en particulier au niveau du fémur. Un des éléments distinctifs est la production d'une substance appelée matrice extracellulaire ostéoïde maligne dans les os touchés. Cette substance est détectée en laboratoire, quand les échantillons d'os sont analysés au microscope. On connaît plusieurs types d'ostéosarcomes et l'analyse des prélèvements d'os donne une meilleure connaissance du type et du pronostic en fonction de la tumeur.
- **Le chondrosarcome**, caractérisé par la présence de cartilage, est le deuxième type de tumeur osseuse le plus répandu. Ces tumeurs apparaissent principalement dans le squelette axial (parties du squelette qui ne constituent pas les membres), surtout sur la ceinture pelvienne* et les côtes. Les chondrosarcomes sont également classés selon leur grade : plus celui-ci est élevé, plus le risque de propagation de la tumeur est élevé. Leurs sous-types comprennent les chondrosarcomes classiques, mésoenchymateux, à cellules claires et les chondrosarcomes dédifférenciés.

- **Le sarcome d'Ewing** est la troisième tumeur* osseuse primitive la plus fréquente (la deuxième chez les enfants et les adolescents). Il est généralement caractérisé par la présence d'une modification génétique spécifique. Ses sites les plus communs d'apparition sont le bassin, les côtes et les os longs des membres (bras et jambes).
 - **La tumeur à cellules géantes de l'os** survient généralement à l'extrémité des os longs, autour du genou. Il s'agit généralement d'une tumeur osseuse bénigne, mais elle présente une tendance à détruire l'os et des récurrences locales fréquentes. Son évolution en cancer et sa dissémination à d'autres organes sont extrêmement rares.
 - **Le chordome** est une tumeur rare survenant dans les vertèbres de la colonne vertébrale ou à partir des restes de la notocorde*, la structure qui forme la colonne vertébrale lors du développement du bébé dans l'utérus. Le chordome est caractérisé par un taux élevé de récurrences locales, mais sa dissémination métastatique est rare.
 - D'autres types histologiques tels que le fibrosarcome, le léiomyosarcome, etc. sont observables plus souvent dans les tissus mous et sont exceptionnellement rares comme tumeurs osseuses primitives*.
 - Les autres tumeurs susceptibles d'apparaître dans les os comprennent le myélome multiple, le lymphome non hodgkinien* et les métastases osseuses* provenant d'autres tumeurs primitives* situées à d'autres emplacements, mais comme elles ne sont pas considérées comme des tumeurs osseuses primitives*, elles ne seront pas traitées dans le cadre de ce guide.
- **Le grade** : le grade d'une tumeur indique son niveau d'« agressivité », tel que l'observe au microscope un médecin appelé anatomopathologiste*. Le système de graduation distingue généralement quatre degrés de malignité : les grades 1-2 (faibles) et les grades 3-4 (élevés). Plus le grade est faible, meilleur est le pronostic*.
 - **Le profil moléculaire** : les médecins peuvent avoir besoin d'informations supplémentaires sur les caractéristiques de la tumeur. Celles-ci reposent sur l'étude de structures (telles que les chromosomes* ou les gènes) et de molécules (telles que les protéines) des cellules. Ces analyses peuvent être effectuées d'une part pour confirmer ou préciser le type histologique du sarcome osseux, ou de l'autre, pour fournir des informations supplémentaires sur le pronostic* de la maladie, ou pour étayer les prises de décision concernant le traitement. La détermination du profil moléculaire est cruciale pour l'utilisation de thérapies ciblées* qui agissent en se liant à une protéine spécifique ou à une structure cellulaire dont on connaît l'importance pour la croissance et la progression du cancer, et qu'elles vont inhiber.

- **Le stade* du cancer**

Les médecins déterminent le stade* pour évaluer l'étendue de la tumeur dans le corps, un élément important pour déterminer le pronostic*. Le système de détermination du stade* le plus largement utilisé pour les sarcomes osseux est le système TNM. La combinaison de T, la taille de la tumeur et l'envahissement des tissus voisins, de N, l'atteinte des ganglions lymphatiques*, et de M, la métastase* qui est la propagation de la tumeur à d'autres organes du corps, va permettre de classer celle-ci dans l'un des stades figurant dans le tableau suivant. Pour les sarcomes osseux, la classification TNM prend également en compte le grade de malignité (G), qui est un facteur de pronostic très important. Le volume de la tumeur et la présence de métastase(s) sont les deux principaux facteurs pris en compte dans la classification clinique* de ces maladies.

Le stade est un élément fondamental pour prendre une décision appropriée concernant le traitement à mettre en œuvre. Moins le stade est avancé, meilleur est le pronostic*.

Le tableau ci-dessous présente les différents stades des sarcomes osseux. Les définitions étant plutôt techniques, il est fortement recommandé de s'adresser à votre médecin pour des explications plus détaillées.

Stade	Définition
Stade IA	<i>La tumeur</i> <ul style="list-style-type: none"> - est de grade 1 ou 2 (faible grade) ; - ne dépasse pas 8 cm dans sa plus grande dimension ; - ne s'est pas propagée aux ganglions lymphatiques* ni à d'autres parties du corps.
Stade IB	<i>La tumeur</i> <ul style="list-style-type: none"> - est de grade 1 ou 2 (faible grade) ; - dépasse 8 cm dans sa plus grande dimension ou se trouve dans différentes parties d'un même os ; - ne s'est pas propagée aux ganglions lymphatiques* ni à d'autres parties du corps.
Stade IIA	<i>La tumeur</i> <ul style="list-style-type: none"> - est de grade 3 ou 4 (grade élevé) ; - ne dépasse pas 8 cm dans sa plus grande dimension ; - ne s'est pas propagée aux ganglions lymphatiques* ni à d'autres parties du corps.
Stade IIB	<i>La tumeur</i> <ul style="list-style-type: none"> - est de grade 3 ou 4 (grade élevé) ; - dépasse 8 cm dans sa plus grande dimension ; - ne s'est pas propagée aux ganglions lymphatiques* ni à d'autres parties du corps.
Stade III	<i>La tumeur</i> <ul style="list-style-type: none"> - est de grade 3 ou 4 (grade élevé) ; - se trouve dans différentes parties d'un même os ; - ne s'est pas propagée aux ganglions lymphatiques* ni à d'autres parties du corps.
Stade IVA	<i>La tumeur</i> <ul style="list-style-type: none"> - s'est propagée aux poumons.
Stade IVB	<i>La tumeur</i> <ul style="list-style-type: none"> - s'est propagée aux ganglions lymphatiques* proches ou à des sites distants autres que les poumons.

Bien que cette classification soit acceptée universellement, les médecins se réfèrent généralement au diagnostic de maladie *localisée* et *métastatique* pour planifier le traitement.

QUELLES SONT LES OPTIONS DE TRAITEMENT ?

La planification du traitement repose sur une équipe multidisciplinaire de professionnels de la santé. Elle implique la rencontre de différents spécialistes appelée réunion de concertation pluridisciplinaire* ou consultation oncologique multidisciplinaire. Lors de cette réunion, la planification du traitement est discutée en fonction des informations mentionnées précédemment.



Le traitement associera habituellement des interventions qui :

- agiront localement sur le cancer, comme une intervention chirurgicale ou la radiothérapie*
- agiront sur les cellules cancéreuses dans tout le corps au moyen d'un traitement général comme la chimiothérapie*.

Le choix du traitement dépendra du type et du stade de la tumeur, en tenant compte des risques qui se présentent pour le patient.

De manière générale, la prise en charge des sarcomes osseux implique un schéma de traitement susceptible d'être modifié selon le sous-type histologique précis et le stade de la maladie. Les traitements énumérés ci-dessous ont leurs avantages, leurs risques et leurs contre-indications*. Nous recommandons aux patients de consulter leurs médecins pour connaître les avantages escomptés et les risques de chaque traitement afin d'être informés de leurs conséquences possibles. Certains traitements présentent plusieurs possibilités dont le choix doit être réalisé en fonction du rapport entre les avantages et les risques.

Plan de traitement pour la maladie localisée

Les sarcomes osseux sont localisés quand ils sont confinés à l'endroit où ils se sont initialement développés et ne se sont pas propagés aux tissus voisins ou à d'autres régions du corps. À ce stade, le principal objectif thérapeutique est de retirer chirurgicalement la tumeur complète dès que possible. Il est possible de mettre aussi en œuvre une radiothérapie ou une chimiothérapie* pour augmenter les chances de guérison définitive ou réduire le risque de retour de la tumeur.*

Le traitement pour la forme localisée des sarcomes osseux comprend des options thérapeutiques qui visent à agir localement, au niveau de la région touchée par la maladie.

La chirurgie

Le plus souvent, la chirurgie est le traitement standard mis en œuvre pour un sarcome osseux localisé*. Comme les sarcomes osseux sont rares, l'intervention doit être réalisée par un chirurgien spécialisé dans le traitement de ce type de tumeurs. L'objectif de la plupart des interventions chirurgicales des sarcomes osseux est une résection complète des tumeurs, sans laisser de cellules tumorales (marges négatives* au microscope), réduisant ainsi le risque de récurrence locale.



Aujourd'hui, il est rare de recourir à des amputations pour des sarcomes osseux* des membres, car il est souvent possible de retirer uniquement la tumeur et certains des tissus l'entourant en utilisant une approche conservatrice, la chirurgie de « préservation des membres », en y associant éventuellement d'autres modalités de traitement comprenant la chimiothérapie*.

L'intégralité de la résection chirurgicale peut être définie par différents termes :

- Une résection R0 signifie une élimination complète de toute la tumeur selon l'analyse des marges* des tissus au microscope effectuée par l'anatomopathologiste*.
- Une résection R1 signifie que les marges* des parties réséquées montrent la présence de cellules tumorales au microscope.
- Une résection R2 indique une maladie résiduelle macroscopique (cela signifie qu'une portion de tumeur est visible à l'œil nu et ne peut pas être réséquée chirurgicalement).

Les petits sarcomes osseux peuvent généralement être retirés efficacement par la chirurgie seule et par curetage*. La cryochirurgie* (l'utilisation de froid extrême pour détruire les tissus anormaux) peut aussi être envisagée dans certains cas. Les résections R1 et R2 peuvent nécessiter une nouvelle intervention chirurgicale. Une autre option consiste à traiter les marges* réséquées contenant des cellules tumorales par des rayonnements, et si possible, par chimiothérapie*.

La radiothérapie*

Dans le cas des sarcomes osseux, la radiothérapie* peut être mise en œuvre avant la chirurgie (thérapie néo-adjuvante), pour réduire la taille de la tumeur et permettre sa résection complète, ou après la chirurgie (thérapie adjuvante) pour tuer toutes les cellules tumorales restantes. Elle peut aussi être envisagée dans le cas de marges* positives ou de maladie résiduelle macroscopique (quand une partie de la tumeur visible à l'œil nu est toujours présente). Dans certains cas, la radiothérapie* peut remplacer la chirurgie pour parvenir à un contrôle local de la maladie.



Au fil des années, les techniques et les machines de radiothérapie* se sont perfectionnées et il est aujourd'hui possible de cibler plus précisément la tumeur. Ces nouvelles techniques permettent d'envoyer de plus fortes doses de radiations à la tumeur en provoquant moins de lésions dans les tissus sains environnants. De nouvelles techniques de thérapie par rayonnement comme la radiothérapie par protons et ions peuvent être envisagées pour certains types de sarcomes osseux. La différence entre la radiothérapie* classique et la radiothérapie* par faisceaux de protons et d'ions est due au fait que les particules à poids moléculaire élevé comme les ions carbone et protons (hadrons) libèrent la quasi-totalité de leur énergie à l'endroit qu'ils visent, et non pas sur tout leur trajet comme les rayons X. Ces particules provoquent donc moins de lésions dans les tissus sains environnants.

La chimiothérapie*

Une chimiothérapie* peut être envisagée seule ou en association avec la radiothérapie*, avant ou après la chirurgie dans le cas de tumeurs localisées. Elle est fortement recommandée dans ces deux situations :

- Dans le cas d'un ostéosarcome*, la chimiothérapie* a un rôle bien établi de prévention des récives* locales et distantes et elle est habituellement administrée avant et après l'intervention chirurgicale sur une période cumulée de 6 à 10 mois.
- Dans le cas d'un sarcome d'Ewing, la chimiothérapie* est habituellement administrée toutes les trois semaines, avant et après l'intervention chirurgicale, pendant environ 10 à 12 mois avec des schémas thérapeutiques incluant au moins 5 ou 6 médicaments différents. La chimiothérapie peut être associée avec la radiothérapie*.



Par contre, elle n'est pas couramment mise en œuvre dans le cas des chondrosarcomes et n'est pas envisagée pour traiter les chordomes ou les tumeurs à cellules géantes de l'os.

Plan de traitement pour la maladie avancée

Les sarcomes osseux sont avancés quand ils se sont répandus depuis leur site d'origine à d'autres parties du corps. On parle alors de phase métastatique. À ce stade, le principal objectif thérapeutique est de contrôler le cancer, ce qui conduit à une meilleure qualité de vie des patients en soulageant leurs symptômes.

La maladie avancée n'est pas traitée exactement de la même façon chez tous les patients. La meilleure stratégie de traitement requiert une prise en compte prudente et individuelle des différentes options par une équipe pluridisciplinaire.

Parfois, la chirurgie peut être envisagée pour la maladie métastatique afin de soulager les symptômes, mais elle peut aussi s'avérer curative dans certains cas, surtout en cas de métastases* pulmonaires peu nombreuses, avec une croissance lente, sans autres métastases en dehors des poumons.

Une radiothérapie* peut également être administrée pour soulager les symptômes et contrôler les métastases, en particulier les métastases osseuses.

Cependant, la principale approche thérapeutique en cas de maladie avancée est l'utilisation d'une thérapie générale qui inclut à la fois de la chimiothérapie* et une thérapie ciblée* (médicaments qui ciblent des protéines spécifiques ou des structures cellulaires impliquées dans la croissance et la progression du cancer). Chaque type de médicament fonctionne différemment, mais tous modifient la manière dont se développent, se divisent et se réparent les cellules tumorales.

La chimiothérapie*

La chimiothérapie* est le pilier du traitement de la maladie avancée, car les médicaments administrés se diffusent par la circulation sanguine et peuvent atteindre les cellules tumorales dans tout le corps. Les médicaments chimiothérapeutiques les plus couramment utilisés contre les sarcomes osseux sont la doxorubicine* (et les autres anthracyclines*), le cisplatine*, l'ifosfamide*, le cyclophosphamide*, la gemcitabine*, le docétaxel*, l'étoposide*, le méthotrexate*, l'irinotécan* et la vincristine* (et d'autres alcaloïdes de la pervenche*).

Ces médicaments chimiothérapeutiques peuvent être administrés seuls ou en combinaison, avec une prise en charge ambulatoire* ou durant une hospitalisation de quelques jours. La chimiothérapie* est administrée en plusieurs cycles de traitement. Le schéma de chimiothérapie* comprend habituellement un nombre spécifique de cycles sur une période de temps définie : le nombre de cycles dépend du type, de la taille et de l'emplacement du sarcome osseux, ainsi que de sa réponse aux médicaments.

La thérapie ciblée

Une thérapie ciblée peut également être utilisée pour traiter une maladie avancée. Une thérapie ciblée est un médicament qui se lie à une protéine ou à une structure cellulaire spécifique jouant un rôle dans la croissance et la progression de la tumeur. Ses effets secondaires diffèrent de ceux de la chimiothérapie* classique et dépendent du mécanisme d'action des médicaments.

La radiothérapie*

La radiothérapie* peut être envisagée pour soulager les symptômes ou prévenir des complications chez les patients présentant un stade avancé de la maladie, par exemple dans le cas de métastases osseuses* ou de douleurs importantes.

La chirurgie

La résection chirurgicale des métastases peut être envisagée en fonction de leur emplacement et de l'histoire de la maladie. Par exemple, cela est envisageable pour des métastases* pulmonaires apparaissant longtemps après le traitement initial, si le chirurgien pense qu'il est possible de les retirer complètement.

Le traitement selon les types de sarcomes osseux

La prise en charge des sarcomes osseux varie aussi selon leurs différents types. Ces différences sont expliquées ci-dessous.

L'ostéosarcome*

L'ostéosarcome* est la plus commune des tumeurs osseuses primitives*. Ces tumeurs peuvent survenir à tout âge, mais elles sont plus fréquentes chez les enfants et les jeunes adultes âgés de 10 à 30 ans. Elles surviennent généralement dans les os longs des membres, comme le fémur et généralement autour du genou. Chez les adultes, elles apparaissent principalement dans la colonne vertébrale, le bassin* et le crâne.

L'ostéosarcome* est traité en premier lieu par chirurgie et presque tous les patients reçoivent une chimiothérapie* afin de réduire le risque de récurrence* locale et à distance. La doxorubicine*, le cisplatine*, le méthotrexate*, l'ifosfamide* et l'étoposide* sont utilisés en différentes combinaisons, avant ou après la chirurgie, pendant environ 6 à 10 mois. Aux jeunes patients (moins de 30 ans), les médecins peuvent proposer un traitement supplémentaire, le mifamurtide, pour stimuler le système immunitaire (traitement immunomodulateur adjuvant). Le mifamurtide est administré une fois par semaine pendant environ un an.

La radiothérapie* n'est pas prescrite dans le cas des ostéosarcomes*, mais quand une résection complète n'est pas possible, une radiothérapie* standard ou une radiothérapie* par protons et ions peut être envisagée.

Si l'ostéosarcome* s'est propagé dans les poumons, les métastases pulmonaires peuvent être enlevées chirurgicalement dans certains cas précis et l'intervention chirurgicale peut être curative.

Le sarcome d'Ewing

Le sarcome d'Ewing est le troisième type de tumeur osseuse primitive* le plus fréquent (le second chez les enfants et les adolescents). Il se caractérise généralement par la présence d'une mutation génétique spécifique dans les cellules dans laquelle le gène EWS change de position et arrive sur un chromosome différent, ce qui active le gène et déclenche l'évolution cancéreuse des cellules. Le sarcome d'Ewing peut apparaître dans tout os du squelette, mais les plus couramment touchés sont ceux du bassin, de la paroi thoracique et les os longs des membres (fémur et tibia). Néanmoins, ce sarcome peut aussi se développer dans les tissus mous entourant les os ou les articulations ; ce type de sarcome d'Ewing est qualifié d'extra-osseux (en dehors de l'os). Certains patients présentant un diagnostic de maladie métastatique (principalement dans les poumons, les os ou la moelle osseuse) sont généralement traités avec la même approche thérapeutique que les patients avec une maladie localisée.

Le sarcome d'Ewing est généralement traité par une association de chimiothérapie*, de chirurgie et/ou de radiothérapie*. Le traitement comprend 3 à 6 cycles de chimiothérapie combinée* initiale (pour réduire la tumeur et la rendre plus facile à enlever chirurgicalement), suivie par un traitement local (chirurgie et/ou radiothérapie*). La chimiothérapie* sera presque toujours poursuivie après la chirurgie ou la radiothérapie*, avec 6 à 10 cycles de traitement supplémentaires sur une période totale de 10 à 12 mois.

La radiothérapie* peut être utilisée avant la chirurgie pour réduire la taille de la tumeur, mais aussi en association avec la chimiothérapie* pour réduire le risque de récurrence du cancer après la chirurgie. L'intervention chirurgicale peut être difficile si le sarcome osseux se développe dans certains endroits du corps, par exemple, dans le bassin ou la colonne vertébrale. Dans ce cas, la radiothérapie* peut être mise en œuvre comme traitement principal.

Les sarcomes osseux à cellules fusiformes pléomorphes de haut grade

Ces sarcomes représentent entre 2 et 5 % des tumeurs osseuses primitives* et certains facteurs de risque* comme la maladie de Paget, la nécrose* osseuse ou des antécédents d'irradiation sont associés à ces sarcomes osseux.

Ils sont traités comme des ostéosarcomes* : en premier lieu, le patient est traité par chimiothérapie* pour réduire la taille de la tumeur, puis bénéficie d'une intervention chirurgicale. Dans certains cas, une chimiothérapie* est aussi administrée après l'intervention. Une radiothérapie est envisagée après la chirurgie si l'on soupçonne la présence de cellules tumorales résiduelles ou si la tumeur s'avère inopérable.

Le chondrosarcome

Le chondrosarcome est une tumeur du cartilage plus fréquente chez l'adulte, qui survient chez les personnes de plus de 50 ans. Ces tumeurs sont habituellement à croissance lente et elles sont plus fréquentes dans les os de la tête et du tronc, dans le bassin et les côtes, et peuvent évoluer à partir de lésions osseuses bénignes (non cancéreuses) appelées enchondromes et ostéochondromes. Ces sarcomes* peuvent être de bas ou de haut grade : plus celui-ci est élevé, plus le risque de propagation de la tumeur est élevé. La majorité d'entre eux sont des tumeurs de bas grade et non métastatiques*. La chirurgie constitue ici le traitement principal et le curetage* est approprié aux chondrosarcomes classiques de bas grade.

Les chondrosarcomes situés dans le crâne sont difficiles à traiter, car leur résection complète est difficile et les tumeurs peuvent créer des effets secondaires graves. La radiothérapie* peut alors venir remplacer la chirurgie et comme les chondrosarcomes sont relativement résistants aux photons (des particules chargées en énergie), des doses élevées ou d'autres techniques de radiothérapie*, comme la radiothérapie* à faisceaux de protons ou d'ions carbone, peuvent être envisagées.

La chimiothérapie* et la radiothérapie* ne sont habituellement pas utilisées pour prévenir le risque de récurrence* locale ou distante. Cependant, la chimiothérapie* peut servir à traiter certains types de chondrosarcomes comme les chondrosarcomes différenciés et mésoenchymateux, qui sont particulièrement sensibles à la chimiothérapie* et peuvent être traités respectivement comme des ostéosarcomes* ou des sarcomes d'Ewing.

Les tumeurs à cellules géantes de l'os

La tumeur à cellules géantes de l'os est une tumeur rare du squelette qui survient le plus souvent à l'extrémité des os longs, habituellement autour du genou. Bien qu'elle soit considérée généralement comme une tumeur osseuse bénigne, son comportement est agressif localement, avec une tendance à détruire l'os et des récurrences fréquentes. Son évolution maligne et sa dissémination à d'autres organes sont extrêmement rares.

Les tumeurs à cellules géantes de l'os sont traitées principalement par chirurgie, allant du curetage* à l'excision en bloc (résection d'une tumeur et des tissus environnants, pratiquement sans épargner beaucoup du tissu sain environnant). Si la tumeur à cellules géantes de l'os se propage à d'autres organes, les poumons seront souvent les premiers touchés et dans certains cas, les métastases pulmonaires pourront être enlevées chirurgicalement. Les tumeurs à cellules géantes de l'os ne pouvant pas être retirées chirurgicalement ou qui se sont propagées à d'autres tissus pourront être traitées efficacement par dénosumab*.

Le chordome

Un chordome est un type rare de tumeur qui se développe à partir des restes embryonnaires de la notocorde*, la structure qui forme la colonne vertébrale lors du développement du bébé dans l'utérus. Il peut apparaître à tout âge, mais affecte principalement les adultes entre 40 et 60 ans. Les chordomes sont très rares durant l'enfance. Ils se développent dans toutes les parties de la colonne vertébrale, plus habituellement dans le sacrum* (50 %), à la base du crâne* (30 %), dans le cou, dans la partie supérieure et inférieure du dos (20 %). Les chordomes ont une croissance lente et se propagent rarement dans d'autres parties du corps. Quand ils se propagent, les organes les plus souvent touchés sont les poumons, le foie, les os et la peau. Ils se caractérisent par de fréquentes récurrences locales. La chirurgie est le traitement principal pour cette maladie et dans de nombreux cas, il est très difficile de retirer entièrement la tumeur. D'autres types de traitements comme la radiothérapie* sont envisageables si la tumeur s'est propagée dans les tissus environnants. La radiothérapie* peut être administrée après la chirurgie ou seule si la chirurgie s'avère impossible ou si la tumeur réapparaît après le traitement initial et si aucune intervention chirurgicale n'est possible. La radiothérapie* palliative (thérapie destinée à améliorer la qualité de vie du patient plutôt qu'à guérir sa maladie) est parfois mise en œuvre pour soulager les symptômes comme la douleur, notamment en cas de métastases osseuses. Les méthodes récentes de radiothérapie*, comme la radiothérapie à faisceau de protons, peuvent être efficaces dans le traitement des chordomes. La chimiothérapie* n'est habituellement pas utilisée dans la prise en charge des chordomes, mais elle est parfois administrée pour contrôler une tumeur récidivante ou qui s'est propagée à un autre endroit du corps. Une thérapie ciblée* par imatinib* est envisageable pour traiter les chordomes avancés.

Pourquoi les essais cliniques* sont-ils importants ?

Les essais cliniques* ont pour objectif d'essayer de nouveaux traitements et de déterminer si les nouveaux traitements sont sûrs et efficaces, ou meilleurs que les traitements standard. Les patients qui participent à un essai clinique* peuvent recevoir le traitement standard ou faire partie des premiers à recevoir de nouvelles options thérapeutiques potentielles. Les essais cliniques* ont aussi pour objectif de tester de nouvelles manières de prévenir une récurrence du cancer, de réduire les effets secondaires du traitement anticancéreux et de trouver de nouvelles méthodes de prévention, de dépistage ou de diagnostic du cancer. Les essais permettent d'approfondir nos connaissances sur le cancer, d'améliorer les options actuelles de traitement et de développer de nouveaux traitements pour les patients actuels et futurs. Nous vous encourageons à demander à votre médecin s'il existe des essais cliniques auxquels vous pourriez participer.

QUELS SONT LES EFFETS SECONDAIRES ÉVENTUELS DES TRAITEMENTS ?

Les risques et effets secondaires de la chirurgie

Les risques liés à une intervention chirurgicale

Les interventions et les biopsies mineures présentent moins de risques que la chirurgie lourde : des douleurs, des infections à l'emplacement de l'intervention et des réactions à l'anesthésie locale* sont possibles.

Les risques des grandes opérations sont présents pour toutes les interventions chirurgicales effectuées sous anesthésie générale*. Ces complications sont assez rares et comprennent des thromboses veineuses profondes (la formation de caillots sanguins dans une veine profonde située aux extrémités ou dans le bassin), des problèmes cardiaques ou respiratoires, des saignements, une infection ou des réactions à l'anesthésie*. Les médecins prendront les mesures les plus appropriées pour minimiser les risques. Avant toute intervention chirurgicale, l'équipe médicale doit vous informer clairement et soigneusement des risques possibles.

La résection d'une tumeur dans le bras ou la jambe

Après votre opération, les médecins peuvent placer un tube dans la plaie pour éliminer tous les liquides qui s'accumulent dans la zone de l'opération ; ce drain sera retiré dès que le liquide aura cessé de s'écouler. Immédiatement après l'intervention, des médicaments analgésiques puissants seront administrés pour contrôler la douleur.

Amputation

Les conséquences de la résection chirurgicale dépendent de son étendue, et en particulier de la suppression d'une partie de l'os ou d'un segment entier et des tissus mous environnants. Il n'est pas toujours possible de conserver le membre entier, même avec une reconstruction, et parfois une amputation d'une partie de ce dernier est nécessaire.

- Certaines personnes ressentent une douleur qui semble provenir de la partie amputée, appelée « douleur fantôme ». L'équipe médicale essaie alors de traiter cette forme spéciale de douleur et certains types de traitement sont parfois nécessaires : des anticonvulsants*, des antidépresseurs* et des opioïdes* peuvent soulager la douleur causée par des lésions nerveuses ou bloquer les signaux de la douleur.
- La rééducation commence rapidement après l'intervention chirurgicale. Le but de la rééducation est d'aider le patient à retrouver un niveau maximum de fonctionnalité et d'indépendance, tout en améliorant sa qualité de vie globale, physique, émotionnelle et sociale. Un physiothérapeute* vous montrera comment réaliser des exercices pour renforcer les muscles du tronc, des bras et des jambes afin de préparer la partie restante du membre à l'utilisation d'un membre artificiel (prothèse).

Résection d'une tumeur dans la colonne vertébrale, la ceinture pelvienne* ou la paroi thoracique

Les conséquences de la résection chirurgicale dépendent de l'étendue et de l'emplacement de l'intervention. La résection d'une tumeur située dans les côtes n'a généralement peu ou pas de conséquences. La résection d'une tumeur située dans la colonne vertébrale ou la ceinture pelvienne* peut entraîner des lésions nerveuses et des déficits fonctionnels selon le nerf touché. La rééducation permet de compenser ces déficits et d'améliorer les résultats fonctionnels du traitement.

Les risques et effets secondaires de la radiothérapie*

Les effets secondaires de la radiothérapie* peuvent survenir dans les organes qui sont ciblés directement, mais aussi dans des organes sains situés à proximité de la région irradiée. Les effets secondaires peuvent être plus intenses lorsque la radiothérapie* est administrée avec une chimiothérapie*. Une radiothérapie* s'ajoutant à la chirurgie peut également augmenter le risque de complications chirurgicales et peut provoquer des problèmes de cicatrisation des plaies. Les machines et techniques de radiothérapie* ont connu des améliorations majeures durant les dernières décennies, de sorte que les effets secondaires graves sont maintenant très rares.

La plupart des effets secondaires de la radiothérapie* disparaissent progressivement une fois que le traitement est terminé. Chez certaines personnes, ils peuvent cependant perdurer pendant quelques semaines, voire plus longtemps. L'équipe de radiothérapie* vous épaulera durant cette période de traitement.

Les effets secondaires immédiats

Comme la radiothérapie* est un traitement local, ses effets secondaires sont également locaux. Les effets secondaires locaux les plus fréquents de la radiothérapie sont les suivants* :

- Des réactions cutanées peuvent apparaître (rougeur, douleurs et/ou démangeaisons) trois à quatre semaines après le début de la radiothérapie* externe, mais ces effets s'estompent habituellement deux à quatre semaines après la fin du traitement. Cependant, la zone traitée peut rester un peu plus pigmentée que la peau environnante.
- Une dysphagie, ou difficulté à avaler, due à une inflammation de l'œsophage est fréquente lors d'une radiothérapie* visant le cou ou des zones du thorax.
- Des nausées, des vomissements, des diarrhées : certaines personnes se sentent malades en raison du traitement. Cela est plus fréquent quand la zone de traitement est située à proximité de l'estomac ou des intestins.
- Une perte de cheveux peut survenir lorsque la tête est irradiée.
- La fatigue est un effet secondaire fréquent qui peut perdurer un certain temps après la fin du traitement.
- Des maux de bouche et une inflammation des muqueuses recouvrant l'intérieur de la bouche (mucite orale*) : votre bouche peut devenir douloureuse ou sèche, ou durant le traitement, vous verrez s'y former de petits ulcères. La mucite est en fait fréquente quand la zone de traitement se situe près de la cavité buccale. Il est très important de maintenir la muqueuse* buccale bien hydratée et vos dents propres durant l'ensemble du traitement.

Les effets secondaires à long terme

Il est rare de développer des effets secondaires graves à long terme après une radiothérapie*. Cependant, des effets secondaires de cette nature peuvent affecter grandement la qualité de vie chez certains patients. Effets secondaires à long terme possibles :

- Des modifications à long terme de la peau ;
- Formation d'un lymphœdème*, un gonflement qui se produit lorsque les ganglions lymphatiques* et les vaisseaux sont endommagés par la radiothérapie* ;
- Une incontinence fécale*, une incontinence urinaire*, une infertilité* et une ménopause précoce* (chez les femmes) lorsque le bassin est irradié. S'il existe un risque de stérilité à la suite de la radiothérapie*, votre médecin discutera de toutes les options avec vous et suggèrera une assistance disponible avant votre traitement. Il peut être possible pour les hommes de conserver leur sperme et pour les femmes, de conserver leurs ovules pour une procréation future ;
- Des douleurs d'origine nerveuse (dues à des lésions des nerfs) quand des nerfs principaux se trouvent dans le champ des rayonnements.

La radiothérapie* est associée à un risque légèrement accru de développer une deuxième tumeur longtemps après le traitement. Le type et la dose de la radiothérapie* sont soigneusement planifiés pour réduire ce risque.

Les risques et effets secondaires de la chimiothérapie*

Les effets secondaires de la chimiothérapie* sont bien connus, même si des progrès ont été réalisés dans leur prise en charge avec des mesures de soutien adéquates. Ils dépendent des médicaments administrés, des doses et des facteurs personnels. Si le patient souffre d'autres maladies, il convient de prendre des précautions spécifiques ou d'adapter le traitement. C'est pourquoi vous devez révéler tous vos antécédents médicaux à votre équipe soignante.

Voici la liste des effets secondaires susceptibles de se produire avec l'un ou plusieurs des médicaments chimiothérapeutiques utilisés pour traiter les sarcomes osseux*. La nature, la fréquence et la gravité de ces effets varient pour chaque association de médicaments mise en œuvre.

Les effets secondaires généraux les plus fréquents de la chimiothérapie sont les suivants* :

- Un risque d'infection : la chimiothérapie* fonctionne en interférant avec la capacité des cellules à se développer ou se reproduire et peut réduire le nombre des globules blancs*, cellules qui combattent les infections, ce trouble est appelé leucopénie*. Une analyse de sang sera pratiquée avant la chimiothérapie* afin de contrôler le nombre de vos globules blancs*.
- Des saignements : la chimiothérapie* peut réduire le nombre de plaquettes sanguines* qui aident le sang à coaguler. Parfois, une transfusion plaquettaire* est nécessaire si votre nombre de plaquettes* est faible.
- L'anémie* : la chimiothérapie* peut réduire le nombre de globules rouges*, ce qui cause fatigue et essoufflement. Une transfusion sanguine peut être nécessaire si votre nombre de globules rouges* est bas.
- Des nausées et des vomissements : des médicaments antiémétiques* efficaces peuvent prévenir ou réduire ces effets secondaires.

- Des maux de bouche : votre bouche peut devenir douloureuse ou sèche, ou durant le traitement, vous verrez s'y former de petits ulcères. La consommation de beaucoup de liquide et un brossage régulier de vos dents permettent de réduire le risque de mucite*.
- La perte de cheveux : tous les médicaments de chimiothérapie* ne provoquent pas la perte de cheveux. Celle-ci peut être totale ou les cheveux peuvent simplement s'affiner. Si vos cheveux tombent, ils repousseront presque toujours après 3 à 6 mois après la fin de la chimiothérapie*.
- La fatigue : il s'agit d'un effet secondaire fréquent de la chimiothérapie*.
- La stérilité : comme il existe un risque de stérilité, votre médecin discutera de toutes les options avec vous et suggèrera une assistance disponible avant votre traitement.

Une réaction locale peut se produire au point d'injection du médicament dans la veine. Le tissu local risque également d'être touché si le médicament s'échappe de la veine et gagne le tissu environnant. Votre équipe soignante vous donnera plus d'informations si vous devez recevoir ce type de médicament.

Des effets secondaires plus spécifiques peuvent survenir en fonction des médicaments de chimiothérapie* mis en œuvre. Tous les médicaments chimiothérapeutiques* disponibles ne seront pas utilisés au cours de votre traitement. Le type de chimiothérapie administré dépendra du type de sarcome osseux et les effets secondaires dépendront des médicaments spécifiques utilisés. L'équipe soignante vous informera avant le début de la chimiothérapie des effets secondaires spécifiques prévisibles des médicaments que vous recevrez.

- La doxorubicine* et l'épirubicine* peuvent causer des lésions du muscle cardiaque. L'évaluation de la fonction cardiaque est donc importante avant le traitement par ces deux médicaments. Les risques de problèmes cardiaques dépendent du dosage de ces médicaments et de l'état du patient avant le traitement. Les problèmes cardiaques peuvent survenir même si le patient ne présente pas de facteur de risque*. Ces médicaments peuvent rendre la peau plus sensible au soleil et causer des rougeurs dans les zones où le patient a reçu une radiothérapie* dans le passé. L'urine peut devenir rouge ou orange pendant quelques jours après le traitement. Ce n'est pas du sang et cela est dû uniquement à la couleur du médicament.
- L'ifosfamide* peut provoquer des problèmes rénaux chez certains patients, se traduisant par la présence de sang dans les urines et des douleurs de la vessie. Dans certains cas, il peut également provoquer une neurotoxicité* provoquant une somnolence, des hallucinations et une confusion.
- Le cisplatine* et le méthotrexate peuvent provoquer des lésions rénales. Par conséquent, des analyses de sang seront réalisées avant et durant le traitement pour vérifier la fonction rénale. Des solutés supplémentaires vous seront administrés par voie intraveineuse* avant et après la chimiothérapie* pour protéger vos reins. Le méthotrexate* peut également causer une mucite*. Un antidote* sera administré avec des solutions après la perfusion pour aider à protéger les cellules normales.
- Le cyclophosphamide* peut provoquer des lésions de la vessie avec une irritation inconfortable lors de la miction. Le traitement peut affecter les reins et les fonctions hépatiques, mais ces effets secondaires sont généralement faibles et reviennent à la normale après le traitement. À doses élevées, le cyclophosphamide* peut endommager les poumons ou le cœur. Le développement d'un second cancer est un effet secondaire rare.

- L'étoposide* peut provoquer une baisse momentanée de la pression artérielle (hypertension transitoire) et une mucite*.
- La vincristine* et les autres alcaloïdes de la pervenche* peuvent provoquer des crampes abdominales et des lésions nerveuses (connues sous le nom de neuropathie périphérique) caractérisées par des picotements et des engourdissements dans les membres.

Les risques et effets secondaires de la thérapie ciblée

Le dénsumab* et l'imatinib* sont les seules thérapies ciblées* utilisées contre les sarcomes osseux.

- Les principaux effets secondaires du dénsumab* sont une diarrhée, des douleurs musculo-squelettiques, une baisse du taux de phosphates (hypophosphatémie) et de calcium (hypocalcémie) dans le sang. C'est pourquoi il est important de prendre des suppléments de calcium et de vitamine D durant le traitement. L'ostéonécrose* de la mâchoire est un effet secondaire rare du dénsumab*. Des soins buccodentaires de prévention peuvent réduire ce risque et un contrôle dentaire est recommandé avant de commencer le traitement.
- L'imatinib* peut causer des étourdissements, des diarrhées, des nausées et des vomissements, des crampes musculaires, des saignements, une vision floue, des œdèmes*, le plus souvent autour des yeux ou dans les jambes, et des engourdissements ou des fourmillements dans les mains, les pieds ou les lèvres. L'imatinib* peut également causer une neutropénie* en réduisant le nombre de globules blancs* qui combattent les infections.

La plupart de ces effets secondaires peuvent être traités avec des médicaments ou des ajustements de doses ; c'est pourquoi il est très important d'informer votre médecin des troubles que vous ressentez.

COMMENT LES GROUPES DE SOUTIEN AUX PATIENTS PEUVENT-ILS VOUS AIDER ?

Par Markus Wartenberg de l'Association Sarcoma Patients EuroNet (www.sarcoma-patients.eu)

Qu'il s'agisse d'un patient dans le cabinet du médecin, d'un soignant tenant la main d'un membre de la famille ou d'un ami à réconforter, un diagnostic de sarcome* est une expérience nouvelle, imprévisible et terrifiante le jour même du diagnostic. Tout d'un coup, il faut apprendre, comprendre et faire face à un grand nombre d'informations. Heureusement, les patients et les soignants ne sont souvent pas seuls. Certaines personnes se trouvant dans cette situation n'ont jamais entendu le mot « sarcome » auparavant et ont beaucoup de questions à poser. Elles attendent alors les résultats des examens pour découvrir le type de sarcome qu'elles ont et les options de traitement disponibles. Dans plusieurs pays européens, des patients atteints de sarcomes* se sont regroupés et ont fondé des groupes de soutien et de défense des patients. Généralement, ce sont des organisations à but non lucratif fondées par les patients et leurs proches - pour les patients. Leur mission est de travailler avec les plus grands experts des sarcomes, le secteur de la recherche, les organismes d'assurances maladie, les autres groupes de patients et les autres représentants des systèmes de santé afin d'optimiser l'information, le traitement et la recherche des patients présentant un sarcome*, une tumeur stromale gastro-intestinale (GIST), une tumeur desmoïde ou un type spécifique de cancer des os. Les domaines les plus importants de leur action sont les suivants :

- L'amélioration du niveau d'information et de compétence des patients (les aider à se prendre en charge de manière autonome)
- La garantie d'un accès aux thérapies innovantes et l'amélioration de la qualité des traitements
- Le soutien à la recherche sur les sarcomes*
- La sensibilisation dans le cadre des politiques nationales de santé

En même temps, de nombreuses études montrent que le traitement en temps opportun dans des centres interdisciplinaires spécialisés dans les sarcomes* modifie considérablement les résultats et les pronostics chez de nombreux patients. C'est pourquoi les directives internationales de traitement (ESMO et NCCN) ainsi que les organisations de patients atteints de sarcomes* préconisent une prise en charge des sarcomes* par des médecins et des centres expérimentés en raison de leur rareté.

Malheureusement, de nombreux patients qui ont reçu depuis un certain temps un diagnostic de « sarcomes* » perdent beaucoup de temps au sein de centres non spécialisés avant d'entrer en contact avec des experts des sarcomes*. Ces patients auraient pu recevoir plus tôt des soins mieux adaptés s'ils avaient été adressés à des centres spécialisés dans les sarcomes. Il est douloureux de constater que s'ils avaient été informés plus tôt de l'existence de centres experts des sarcomes*, ou si leurs médecins les avaient adressés à ces experts, leur maladie aurait été diagnostiquée plus tôt et ils auraient profité d'un meilleur traitement. Nombre d'entre eux auraient un meilleur pronostic aujourd'hui.

Si l'on suspecte ou diagnostique un sarcome*, il peut être utile d'obtenir l'avis d'un autre médecin (deuxième avis) avant d'envisager une intervention chirurgicale ou un traitement complet à long terme. Par ailleurs, cela ne fait jamais de mal de chercher des résultats indépendants, comme ceux fournis par un centre de référence des sarcomes*, si le patient a des doutes sérieux sur le diagnostic initial et/ou ne se sent pas bien conseillé. Un second avis peut en effet exclure la possibilité d'erreurs de diagnostic, confirmer des options thérapeutiques et éventuellement, présenter des options de traitement nouvelles ou différentes. Les groupes de soutien aux patients atteints de sarcomes* ont une connaissance approfondie du paysage national des experts de ces maladies. Ils savent où se trouvent les experts/centres de référence des sarcomes* dans un pays et ils peuvent aider les patients à trouver le meilleur soutien pour un deuxième avis médical, un sous-type de sarcome* très rare, une option de traitement spéciale ou une étude clinique.

Si le patient recherche davantage d'informations concernant sa situation ou a juste besoin de parler, il a tout intérêt à contacter un groupe de soutien aux patients atteints de sarcomes*.

Pour obtenir la liste des groupes de soutien aux patients atteints de sarcomes* et d'associations liées, consultez la page de localisation de ces organisations sur le site Sarcoma Patients EuroNet Association, sur <http://www.sarcoma-patients.eu>.

QUE SE PASSE-T-IL APRÈS LE TRAITEMENT ?

Le suivi avec les médecins

Indépendamment du but du traitement, vous aurez plusieurs visites régulières de suivi durant plusieurs années après le traitement. Généralement, ces visites comprennent un examen clinique pour rechercher des signes de récurrence de la tumeur et des examens sanguins pour contrôler votre état de santé général et les effets secondaires possibles du traitement. En fonction de la localisation primitive et du type du sarcome osseux, votre médecin peut aussi prescrire un examen radiologique* de la zone concernée, ainsi que des zones où la tumeur pourrait réapparaître. Ces visites sont des moments importants où vous pourrez indiquer de nouveaux symptômes ou des évolutions que vous aurez remarqués, les problèmes que vous rencontrez, et poser les questions que vous souhaitez.

Au début, ces visites ne seront espacées que de quelques mois. Elles seront ensuite moins fréquentes, car le risque de retour de la tumeur diminue progressivement au fil du temps. Généralement, dans le cas de sarcomes osseux à haut risque, on prévoit que la récurrence* survient dans les deux ou trois premières années après le traitement. Les sarcomes* à faible risque peuvent rechuter plus tard.

Le suivi systématique dépend du grade, de la taille et de l'emplacement de la tumeur. Le calendrier optimal pour un suivi systématique est indéterminé. Cependant, on sait que le suivi de routine après le traitement de sarcomes osseux à grade ou intermédiaire ou élevé est plus intensif que celui des sarcomes* à grade bas.

Le retour à la vie normale

Le retour à la vie normale est l'un des principaux objectifs du traitement des sarcomes osseux. Nous vous encourageons à partager avec votre médecin vos préoccupations, vos problèmes ou vos sentiments concernant le retour à la maison, au travail ou à l'école. Veillez à traiter ces sujets suffisamment à l'avance avec votre équipe soignante de façon à ce qu'elle puisse vous fournir de l'aide. Certains patients trouveront aussi une aide auprès de groupes d'anciens patients ou de médias visant spécifiquement les patients. Un accompagnement psychologique assuré par un expert peut aussi s'avérer utile.



Et si la tumeur réapparaît ?

Les sarcomes osseux peuvent réapparaître dans la même zone que la tumeur initiale. C'est ce qu'on appelle une récurrence locale. Les patients présentant une récurrence* locale isolée peuvent subir une nouvelle intervention chirurgicale destinée à retirer la tumeur, mais ils peuvent aussi recevoir un traitement supplémentaire.

Les sarcomes osseux peuvent aussi revenir dans des organes et des parties du corps différentes du site initial. On parle alors de métastases*. Chez les patients atteints de sarcomes osseux, les métastases apparaissent principalement dans les poumons, dans d'autres os que celui de la tumeur primitive* et dans le foie. Comme les métastases*, notamment à un stade précoce quand elles peuvent être retirées, peuvent ne produire aucun symptôme, votre médecin accordera une attention particulière à ces parties du corps lors du suivi.

Chez les patients précédemment traités avec des médicaments systémiques*, d'autres options de traitement par chimiothérapie* ou thérapie ciblée peuvent être envisagées.

La radiothérapie* peut être donnée pour soulager les symptômes ou prévenir les complications liées à la tumeur.

Il est important que chaque récurrence* de tumeur soit évaluée par une équipe pluridisciplinaire d'experts pour sélectionner la modalité de traitement ou la combinaison de traitements la plus appropriée.

Il peut aussi arriver, en effet secondaire de certaines thérapies mises en œuvre pour traiter les sarcomes osseux, qu'un cancer secondaire se déclare. En cas de suspicion de cancer secondaire, votre médecin ordonnera une série d'exams pour analyser son type et son étendue. Les options les plus appropriées de prise en charge seront discutées par l'équipe multidisciplinaire responsable de vos soins, en prenant en considération les traitements précédents mis en œuvre pour le sarcome osseux.

DÉFINITIONS DES TERMES DE TERMES MÉDICAUX

Acquise (maladie)

Qualifie une maladie qui n'existait pas à la naissance, non héréditaire, et qui s'est développée ensuite.

Alcaloïdes de la pervenche

Ensemble d'agents alcaloïdes antimitotiques et antimicrotubules provenant des plantes de genre Vinca. Les alcaloïdes de la pervenche sont également mis en œuvre dans les chimiothérapies anticancéreuses. En agissant sur la tubuline, ils l'empêchent de se former dans les microtubules, des structures cellulaires qui permettent le déplacement des chromosomes* durant la mitose* et qui forment des composants indispensables de la division cellulaire.

Anatomopathologie

Examen et étude des tissus et des cellules au moyen d'un microscope. Les tissus prélevés sur le corps par biopsie ou chirurgie sont placés dans un fixateur et transportés au laboratoire. Au laboratoire, ils sont découpés en section fine, colorés au moyen de différents colorants, puis étudiés au microscope.

Anatomopathologiste

Un médecin spécialisé en anatomopathologie, l'étude des cellules et des tissus malades au moyen d'un microscope et d'autres outils et méthodes.

Anémie

Affection caractérisée par une réduction du nombre de globules rouges ou de la quantité d'hémoglobine. Le fer contenu dans l'hémoglobine transporte de l'oxygène des poumons vers le reste de l'organisme, mais ce processus est réduit dans cette affection.

Anesthésie

Etat réversible de perte de conscience au cours duquel le patient ne ressent pas de douleur, perd ses réflexes normaux et réagit moins au stress. Cet état est induit artificiellement par l'emploi de certaines substances désignées sous le nom d'anesthésiques. L'anesthésie peut être totale ou locale et permet au patient de subir une opération chirurgicale.

Anthracycline

Médicament utilisé en chimiothérapie pour traiter différents types de cancer.

Anticonvulsivants

Groupe de médicaments utilisé pour prévenir ou soulager les crises d'épilepsie.

Antidépresseur

Médicament utilisé pour traiter la dépression.

Antidote

Une substance qui neutralise ou contrecarre les effets d'une autre substance.

Antiémétique

Médicament empêchant ou réduisant les nausées et les vomissements, qui peuvent être associés aux thérapies anticancéreuses. Les médicaments antiémétiques comprennent le granisetron, le métoclopramide et l'ondansétron.

Base du crâne

Partie inférieure du crâne où repose le cerveau et qui forme la crête située derrière le nez et les yeux.

Biopsie

Prélèvement de cellules ou de tissus pour examen par un anatomopathologiste. Celui-ci peut étudier le tissu au microscope ou réaliser d'autres tests sur les cellules ou tissus. Il existe de nombreux types de procédures de biopsie. Les types les plus courants sont : (1) la biopsie par incision : seul un échantillon de tissu est prélevé ; (2) la biopsie-exérèse : la totalité de la lésion ou de la zone suspecte est prélevée; et (3) la ponction-biopsie : à l'aide d'une aiguille un échantillon de tissu ou de liquide est prélevé. Lorsqu'une grosse aiguille est utilisée, on parle de biopsie au trocart. Lorsque l'aiguille utilisée est fine, la procédure est appelée ponction à l'aiguille fine ou cytoponction

Cartilage articulaire

Tissu lisse qui recouvre les extrémités des os qui sont liées pour former des articulations. Le cartilage articulaire facilite le déplacement des articulations. Il permet aux os de glisser l'un sur l'autre, avec très peu de frottement.

Ceinture

L'un des deux anneaux osseux situés à l'extrémité supérieure ou inférieure du tronc et supportant les bras ou les jambes. Ceinture scapulaire ou pelvienne.

Chimiothérapie

Type de traitement médicamenteux contre le cancer qui tue les cellules cancéreuses et/ou limite leur croissance. Ces médicaments sont généralement administrés au patient par perfusion lente dans les veines (intraveineuse). Toutefois, ils peuvent également être administrés oralement via un comprimé ou une capsule, par perfusion directe dans le membre ou par perfusion dans le foie, selon la localisation du cancer.

Chromosome

Structure organisée qui code les gènes qui sont en fait le code du corps humain pour des caractéristiques tels que la couleur des cheveux ou le sexe. Les cellules humaines comptent 23 paires de chromosomes (soit 46 chromosomes au total). Les cellules cancéreuses ou leucémiques présentent souvent une anomalie chromosomique (une modification de leurs chromosomes), telle qu'une duplication chromosomique ou un chromosome supplémentaire (47 chromosomes) ou encore une délétion chromosomique ou perte d'un chromosome (45 chromosomes). On parle d'inversion génétique ou chromosomique lorsqu'aucun chromosome n'est ajouté ni retiré, mais qu'une partie est inversée.

Cisplatine

Médicament utilisé pour traiter de nombreux types de cancers. Le cisplatine contient des sels de platine. Il tue les cellules cancéreuses en endommageant leur ADN et en les empêchant de se diviser. Le cisplatine fait partie de la famille des agents alkylants.

Contre-indication

Maladie ou symptôme qui empêche l'administration d'un traitement ou d'une procédure chez un patient. Les contre-indications sont soit absolues, ce qui signifie que le traitement ne doit jamais être administré aux patients présentant cette maladie ou ce symptôme, soit relatives, ce qui signifie que le risque peut être compensé par les avantages apportés aux patients souffrants de cette maladie ou de ce symptôme.

Cryochirurgie

Traitement peu invasif qui utilise un froid extrême pour geler et détruire les tissus malades, y compris les cellules cancéreuses.

Curetage

Procédure médicale destinée à enlever des tissus. Elle met en œuvre un instrument appelé « curette » qui sert à gratter ou à décoller le tissu à retirer.

Cyclophosphamide

Médicament utilisé pour traiter de nombreux types de cancers et en cours d'étude pour le traitement d'autres types de cancers. Il permet également de traiter plusieurs types de maladies rénales chez l'enfant. Le cyclophosphamide se lie à l'ADN dans les cellules et peut tuer les cellules cancéreuses. Il fait partie de la famille des agents alkylants.

Dactinomycine

Connue plus généralement sous le nom générique d'actinomycine D, la dactinomycine est le principal membre des actinomycines, une famille d'antibiotiques polypeptidiques antitumoraux isolés depuis des bactéries du sol du genre *Streptomyces*. C'est l'un des premiers médicaments anticancéreux et il est utilisé depuis de nombreuses années.

Dénosumab

Médicament utilisé pour prévenir ou traiter certains problèmes osseux. Il est utilisé pour prévenir les fractures des os et d'autres problèmes osseux provoqués par des tumeurs solides qui se sont propagées aux os. Il est également utilisé chez certains patients atteints de tumeurs à cellules géantes de l'os lorsqu'elles ne peuvent pas être enlevées par chirurgie. Il peut aussi être utilisé pour traiter l'ostéoporose (diminution de la masse et de la densité osseuse) chez les femmes ménopausées lorsqu'elles présentent un risque élevé de fracture. Le dénosumab fait également l'objet d'études dans d'autres maladies et types de cancer. Il se lie à une protéine appelée RANKL, empêchant ainsi RANKL de se lier à une autre protéine appelée RANK, présente à la surface de certaines cellules osseuses, dont les cellules cancéreuses des os. Cela permet d'éviter que les os se détruisent et que les cellules cancéreuses se développent.

Détermination du stade

Réalisation d'examens et de tests en vue d'évaluer l'étendue du cancer dans l'organisme, et plus particulièrement, de déterminer si la maladie s'est propagée de sa région d'origine vers d'autres parties du corps. Il est important de connaître le stade de la maladie afin de déterminer le meilleur plan de traitement.

Docétaxel

Le docétaxel appartient au groupe des médicaments anticancéreux connus sous le nom de taxanes*. Le docétaxel empêche les cellules de détruire le « squelette » interne qui leur permet de se diviser et de se multiplier. Lorsque ce squelette reste en place, les cellules ne peuvent pas se diviser et finissent par mourir. Le docétaxel affecte également les cellules non cancéreuses telles les cellules sanguines, ce qui peut entraîner des effets secondaires.

Douleur au niveau du membre fantôme

Sensation de douleur ou autres sensations désagréables ayant pour siège l'emplacement d'un membre manquant (fantôme).

Doxorubicine

Médicament utilisé pour traiter de nombreux types de cancers et en cours d'étude pour le traitement d'autres types de cancers. La doxorubicine provient d'une bactérie appelée Streptomyces peucetius. Elle détériore l'ADN et peut tuer les cellules cancéreuses. Il s'agit d'un type d'antibiotique antitumoral de la famille des anthracyclines. Autres noms : Adriamycine, Adriblastine, chlorhydrate de doxorubicine ou doxorubicine chlorhydrate.

Essai clinique

Étude scientifique menée chez des patients pour évaluer si un nouveau traitement est sûr (innocuité) et s'il fonctionne (efficacité). On réalise des essais cliniques pour tester l'efficacité des médicaments ou de traitement non médicamenteux comme la radiothérapie*, la chirurgie ou l'association de différents traitements.

Etoposide

Médicament utilisé pour traiter des cancers du testicule et des cancers du poumon à petites cellules. Il est également en cours d'étude pour le traitement de plusieurs autres types de cancers. L'étoposide inhibe certaines enzymes nécessaires à la division cellulaire et à la réparation de l'ADN, et peut donc tuer les cellules cancéreuses. C'est un dérivé de la podophyllotoxine et il fait partie des inhibiteurs de la topoisomérase.

Epirubicine

L'épirubicine est un médicament utilisé en association avec d'autres afin de traiter les cancers du sein à un stade précoce qui se sont propagés aux ganglions lymphatiques. Elle fait en outre l'objet d'études dans le traitement d'autres types de cancer. L'épirubicine est un type d'antibiotique de la famille des anthracyclines.

Examen radiologique

Examen qui utilise des technologies d'imagerie médicale (telles que la radiographie, l'échographie, la tomodensitométrie et la médecine nucléaire) pour visualiser les organes, les structures et les tissus à l'intérieur du corps à la fois pour diagnostiquer et traiter des maladies.

Facteur de risque

Élément qui augmente le risque de développer une maladie. Dans le cas du cancer, l'âge, les antécédents familiaux de cancer, le tabagisme, l'exposition à un rayonnement ou à certains produits chimiques, certaines infections virales ou bactériennes et certaines mutations génétiques sont autant d'exemples de facteurs de risque.

Fibroblaste

Cellule du tissu conjonctif qui fabrique et sécrète des protéines de collagène.

Ganglion lymphatique

Une masse arrondie de tissu lymphatique qui est entourée d'une capsule de tissu conjonctif. Les ganglions lymphatiques filtrent la lymphe et abritent des lymphocytes. Ils sont placés le long des vaisseaux lymphatiques.

Gemcitabine

Médicament utilisé pour traiter le cancer du pancréas qui se trouve à un stade avancé ou qui s'est propagé. La gemcitabine est également utilisée en association avec d'autres médicaments pour traiter les cancers du sein qui se sont propagés, les cancers de l'ovaire à un stade avancé et les cancers du poumon non à petites cellules qui se trouvent à un stade avancé ou qui se sont propagés. Elle fait en outre l'objet d'études dans le traitement d'autres types de cancer. La gemcitabine empêche la cellule de fabriquer de l'ADN et peut tuer les cellules cancéreuses. C'est un antimétabolite.

Gène suppresseur de tumeurs

Type de gène produisant une protéine supprimant les tumeurs et qui permet de contrôler la croissance cellulaire. Des mutations (modifications de l'ADN) des gènes suppresseurs de tumeurs peuvent causer des cancers. Aussi appelé antioncogène.

Globule blanc

Cellule du système immunitaire impliquée dans la défense du corps contre les infections.

Globule rouge

Type le plus courant de cellules sanguines. C'est l'élément qui donne au sang sa coloration rouge. Sa fonction principale est le transport de l'oxygène.

Glucose

Le glucose est un sucre monosaccharide présent dans le tissu végétal et animal. Le glucose est la source d'énergie principale de l'organisme.

Ifosfamide

Médicament utilisé en association avec d'autres pour traiter les tumeurs germinales du testicule qui n'ont pas répondu à un traitement précédent au moyen d'autres médicaments. Il fait en outre l'objet d'études dans le traitement d'autres types de cancer. L'ifosfamide se fixe à l'ADN dans les cellules et peut tuer les cellules cancéreuses. Il s'agit d'un type d'agent alkylant et d'antimétabolite.

Imatinib

L'imatinib est un inhibiteur de la protéine tyrosine kinase. Cela signifie qu'il bloque certaines enzymes spécifiques appelées les tyrosines kinases. Ces enzymes sont présentes dans certains récepteurs à la surface des cellules cancéreuses, y compris les récepteurs qui sont responsables de la stimulation des cellules à division anarchique. En bloquant ces récepteurs, l'imatinib contribue à contrôler la division cellulaire.

Héréditaire (maladie)

En médecine, qualifie la transmission d'informations génétiques entre les parents et l'enfant par le biais des spermatozoïdes et des ovules.

Incontinence urinaire

Incapacité à contrôler l'écoulement de l'urine provenant de la vessie.

Incontinence fécale

Incapacité à contrôler la fuite de selles de l'anus (incontinence intestinale).

Intraveineux

Dans une veine. Le terme intraveineux fait généralement référence à une manière d'administrer un médicament ou une autre substance au moyen d'une aiguille ou d'un tube inséré dans une veine. Également appelé IV.

Irinotécan

L'irinotécan est un médicament utilisé pour le traitement du cancer. L'irinotécan inhibe certaines enzymes nécessaires à la division cellulaire et à la réparation de l'ADN et peut tuer les cellules cancéreuses. Il s'agit d'un type d'inhibiteur de la topoisomérase et d'analogue de la camptothécine.

Lymphoedème

Maladie caractérisée par une accumulation de liquide lymphatique dans les tissus, ce qui provoque un gonflement. Un lymphoedème peut survenir au bras ou à la jambe lorsque des vaisseaux lymphatiques sont bloqués, endommagés ou enlevés lors d'une intervention chirurgicale.

Lymphome

Cancer qui débute dans les cellules du système immunitaire. On distingue deux grandes catégories de lymphomes: les lymphomes hodgkiniens, caractérisés par la présence d'un type de cellules appelé cellule Reed-Sternberg et les lymphomes non hodgkiniens, qui comprennent divers cancers des cellules du système immunitaire. Les lymphomes non hodgkiniens peuvent être subdivisés en cancers indolents, à croissance lente, et agressifs, à croissance rapide. Ces sous-types se comportent et réagissent au traitement différemment. Les lymphomes hodgkiniens et non hodgkiniens peuvent tous deux survenir chez l'adulte comme chez l'enfant. Le pronostic et le traitement dépendent du stade et du type de cancer.

Marge (positive/negative)

Pourtour ou bordure du tissu retiré lors d'une chirurgie du cancer. La marge est dite négative lorsque l'anatomo-pathologiste n'observe aucune cellule cancéreuse en bordure du tissu, ce qui porte à croire que le cancer a été retiré dans son intégralité. À l'inverse, la marge est considérée comme positive lorsque l'anatomo-pathologiste observe des cellules cancéreuses en bordure du tissu, ce qui suggère que le cancer n'a pas été retiré dans son intégralité.

Ménopause

Période de la vie d'une femme caractérisée par l'arrêt de la production d'hormones par les ovaires et par la disparition des règles. La ménopause naturelle survient vers l'âge de 50 ans. Une femme est dite ménopausée à partir du moment où elle n'a pas ses règles pendant 12 mois consécutifs. Les symptômes de la ménopause incluent : bouffées de chaleur, sautes d'humeur, sueurs nocturnes, sécheresse vaginale, troubles de la concentration et infertilité.

Métastase

La propagation d'un cancer d'une partie de l'organisme à une autre. Une tumeur formée par des cellules qui se sont propagées est appelée une "tumeur métastatique" ou une "métastase". La tumeur métastatique contient des cellules semblables à celles présentes dans la tumeur (primitive) d'origine. Le pluriel de métastase est métastases.

Méthotrexate

Un médicament utilisé pour traiter certains types de cancer, la polyarthrite rhumatoïde et des affections sévères de la peau telles que le psoriasis. Le méthotrexate empêche les cellules de fabriquer de l'ADN et peut tuer les cellules cancéreuses. Il s'agit d'un type d'antimétabolite. Également appelé améthoptérine ou MTX.

Mitose

Le processus par lequel une seule cellule parente se divise pour former deux nouvelles cellules filles. Chaque cellule fille reçoit un ensemble complet de chromosomes (partie d'une cellule contenant les informations génétiques) de la cellule parente. Ce processus permet à l'organisme de grandir et de remplacer les cellules.

Mucite

Une complication de certaines thérapies anticancéreuses caractérisée par l'inflammation de la couche bordant le système digestif. Elle se manifeste souvent par des ulcérations dans la bouche.

Muqueuse buccale

Tissu humide recouvrant l'intérieur de la bouche. Les glandes de la muqueuse fabriquent du mucus (un liquide épais et glissant). Autre nom : muqueuse.

Musculo-squelettique

Lié au système qui déplace le corps et maintient sa forme, composé des os, des muscles, des articulations, des tendons et des ligaments.

Mutation

Modification de la succession des paires de bases de l'ADN* qui forme un gène. La mutation d'un gène ne modifie pas nécessairement le gène de façon définitive.

Nécrose

Se rapporte à la mort de tissus vivants.

Neurotoxicité

Tendance de certains traitements à causer des lésions du système nerveux.

Notocorde

La notocorde est la structure qui forme la colonne vertébrale lors du développement du bébé dans l'utérus. Elle apparaît chez l'embryon comme une petite tige souple, fabriquée à partir de trois couches de cellules provenant des cellules embryonnaires. La notocorde présente de nombreuses fonctions fonctionnelles et développementales. Parmi les fonctions les plus fréquemment citées figurent celles de site de fixation des muscles, de précurseur des vertèbres et de tissu médian fournissant des signaux aux tissus environnants durant le développement.

Œdème

Etat pathologique dans lequel l'organisme est incapable de drainer les liquides et en accumule des quantités anormales dans tout le corps ou dans une zone localisée. Appelée également rétention d'eau.

Oncologue

Médecin spécialisé dans le diagnostic et le traitement du cancer au moyen de la chimiothérapie, de l'hormonothérapie, de la thérapie biologique et de la thérapie ciblée. L'oncologue est souvent le principal professionnel de santé pour les personnes atteintes de cancer. Un oncologue donne aussi des soins de soutien et peut coordonner le traitement prescrit par d'autres spécialistes. Aussi appelé cancérologue.

Oncologue pédiatre

Médecin spécialisé dans le traitement du cancer chez les enfants. Aussi appelé onco-pédiatre ou cancérologue pédiatrique.

Orthopédiste

Chirurgien spécialisé dans le diagnostic et le traitement des blessures et des maladies du système musculo-squelettique. Ce dernier comprend les os, les articulations, les tendons, les ligaments et les muscles.

Ostéonécrose

Une maladie au cours de laquelle les tissus osseux dégénèrent par un manque d'apport de sang.

Ostéosarcome

Cancer des os qui affecte généralement les gros os du bras ou de la jambe. Il survient le plus souvent chez les jeunes et affecte plus les hommes que les femmes. Autre nom : sarcome ostéogénique.

Patient en ambulatoire

Patient se rendant dans un établissement de soins de santé à des fins de diagnostic ou de traitement sans y passer la nuit. Autre nom: patient de jour.

Patient hospitalisé

Patient dont les soins nécessitent un séjour à l'hôpital, par opposition au patient en consultation externe ou en médecine ambulatoire.

Physiothérapeute

Professionnel de santé formé pour évaluer et traiter les personnes qui connaissent des pathologies ou des blessures qui limitent leur capacité à se déplacer et réaliser des activités physiques. Le physiothérapeute utilise des méthodes telles que l'exercice, les massages, les chaufferettes, la glace et la stimulation électrique pour renforcer les muscles, soulager la douleur et améliorer la mobilité. Il enseigne aussi des exercices pour prévenir les blessures et la perte de mobilité.

Plaquettes sanguines

Petits fragments cellulaires qui jouent un rôle fondamental dans la formation de caillots. Les patients qui ont un taux trop bas de plaquettes courent le risque d'avoir de graves hémorragies. Les patients qui en ont un taux trop élevé risquent de faire une thrombose, c'est-à-dire la formation de caillots de sang pouvant bloquer les vaisseaux sanguins et provoquer des accidents vasculaires cérébraux ou d'autres affections graves. Ces patients encourent aussi le risque d'avoir des hémorragies graves dues à un dysfonctionnement des plaquettes sanguines.

Prédisposition génétique

Risque héréditaire accru de développer une maladie. Appelé également « susceptibilité génétique ».

Primitif/primitive (site, emplacement de la tumeur osseuse, tumeur)

Terme décrivant la première tumeur ou tumeur originale dans le corps. Les cellules cancéreuses d'un cancer primitif peuvent se propager à d'autres parties du corps et former de nouvelles tumeurs qualifiées de secondaires. C'est ce qu'on appelle des métastases. Ces tumeurs secondaires sont du même type de cancer que le cancer primitif.

Pronostic

Résultat ou évolution probable de la maladie ; la probabilité de guérison ou de récurrence.

Radiation ionisante

Type d'irradiation provoquée par des rayons X, des substances radioactives, des rayonnements qui pénètrent dans l'atmosphère terrestre depuis l'espace ou d'autres sources. À fortes doses, les radiations ionisantes augmentent l'activité chimique à l'intérieur des cellules et peuvent provoquer des problèmes de santé, dont le cancer.

Radiomarqué

Marqué avec une substance radioactive. Une fois injectée dans le sang, il est possible de suivre la progression de la substance dans le corps à l'aide d'un détecteur.

Radiothérapeute

Spécialiste traitant le cancer avec des rayonnements. Il a un rôle différent des radiologues*, d'autres spécialistes qui effectuent des examens d'imagerie médicale pour diagnostiquer et suivre différentes pathologies.

Radiologue

Un médecin spécialisé dans le diagnostic des maladies grâce à l'utilisation d'examens d'imagerie tels que les radiographies, les scanners, et les IRM (imagerie par résonance magnétique).

Radiothérapie

Thérapie utilisant des rayonnements pour traiter le cancer. Ces rayonnements sont toujours orientés vers une zone spécifique du cancer.

Récidive

Se dit d'un cancer ou d'une maladie qui réapparaît, généralement après une période durant laquelle le cancer ou la maladie était absent(e) ou ne pouvait être détecté(e). Le cancer ou la maladie peut réapparaître au même endroit que la tumeur d'origine (primitive) ou à un autre endroit du corps. Autres noms : cancer ou maladie récidivant(e).

Réunion de concertation pluridisciplinaire

Méthode de planification du traitement dans laquelle un certain nombre de spécialistes appartenant à différentes disciplines examinent et discutent ensemble de l'état et des possibilités de traitement d'un patient. Dans le cas du traitement d'un cancer, la réunion de concertation pluridisciplinaire peut réunir l'expertise d'un oncologue médical (spécialiste du traitement médicamenteux des cancers), un chirurgien oncologue (responsable du traitement chirurgical des cancers), et un radiothérapeute (responsable du traitement par radiothérapie). Ce groupe d'experts est également appelé RCP, consultation oncologique multidisciplinaire ou COM.

Rhabdomyosarcome

Type de sarcome* qui se forme dans les muscles qui s'attachent aux os (muscles squelettiques). La plupart des rhabdomyosarcomes se développent chez des enfants, mais ils peuvent également toucher les adultes.

Sacrum

Grand os large de forme triangulaire situé dans la partie inférieure de la colonne vertébrale et qui fait partie du bassin. Il est constitué par la soudure de 5 os de la colonne vertébrale.

Sarcome

Un cancer des os, du cartilage, de la graisse, des muscles, des vaisseaux sanguins, ou d'autres tissus conjonctifs ou de soutien.

Scanner

Forme de radiographie dans laquelle les organes du corps sont scannés avec des rayons X et les résultats sont synthétisés par un ordinateur, en vue de générer des images de parties du corps.

Taxane

Type de médicament bloquant la croissance cellulaire en arrêtant la mitose (la division cellulaire). Le taxane interfère avec les microtubules (structures cellulaires permettant de faire migrer les chromosomes pendant la mitose). Ils sont utilisés pour traiter le cancer. Le taxane est un type d'inhibiteur mitotique et un type d'agent antimicrotubulaire.

Thérapie ciblée

Type de traitement qui utilise des médicaments ou d'autres substances telles que des anticorps monoclonaux pour identifier et attaquer des cellules cancéreuses spécifiques. Une thérapie ciblée peut avoir moins d'effets secondaires que les autres types de traitements anticancéreux.

Thrombose veineuse profonde

Formation d'un caillot de sang dans une veine profonde de la jambe ou dans la partie inférieure du bassin. Les symptômes incluent notamment des douleurs, un gonflement, une chaleur et des rougeurs dans la zone touchée. Autre nom : phlébite profonde.

Tumeurs malignes

Aussi appelées cancers. Une tumeur maligne est constituée de cellules anormales qui se divisent sans contrôle et peuvent envahir les tissus avoisinants.

Tumeur stromale gastro-intestinale (GIST)

Type de tumeur se développant généralement à partir de la paroi du tube digestif. Elle peut être bénigne ou maligne.

Vincristine

Ingrédient actif d'un médicament utilisé pour traiter la leucémie aiguë. Elle est utilisée en association avec d'autres médicaments pour traiter la maladie de Hodgkin, le lymphome non hodgkinien*, le rhabdomyosarcome*, le neuroblastome et la tumeur de Wilms. La vincristine fait en outre l'objet d'études dans le traitement d'autres types de cancer. Elle inhibe la croissance cellulaire en arrêtant la division des cellules. Il s'agit d'un vinca-alcaloïde et d'un type d'agent antimitotique.

Rayons-X

Rayonnement utilisé pour reproduire des images de l'intérieur des éléments. En médecine les rayons X sont utilisés pour regarder l'intérieur du corps.

Les Guides pour les patients de l'ESMO/Fonds Anticancer sont conçus pour aider les patients et leurs proches à comprendre la nature des différents types de cancer et évaluer les meilleures options de traitement disponibles. Les informations médicales décrites dans les Guides pour les patients s'appuient sur les recommandations de pratique clinique de l'ESMO, qui sont conçues pour guider les médecins oncologues au niveau du diagnostic, du suivi et du traitement des différents types de cancer. Ces guides sont réalisés par le Fonds Anticancer en étroite collaboration avec l'ESMO Guidelines Working Group et l'ESMO Cancer Patient Working Group.

Pour plus d'information, vous pouvez visiter www.esmo.org et www.anticancerfund.org

