

OSTEOSARCOME

TEMPLATE

1. Staging : TNM, grade, stade
2. Classification
3. Traitement
 - 3.1 Ostéosarcome médullaire non métastatique
 - 3.2 Ostéosarcome médullaire métastatique au niveau pulmonaire
 - 3.3 Ostéosarcome médullaire qui récidive au niveau pulmonaire
4. Malignant Fibrous Histiocytoma
5. Chondrosarcome
6. Ostéosarcome type CELLULES GEANTES
7. Ostéosarcome type SMALL CELLULES / FAMILLE EWING

1. STAGING

TNM STAGING

T : tumeur primitive

- **TX**: pas évaluable
- **T0**: pas de tumeur
- **T1**: tumeur ≤ 8 cm;
- **T2**: tumeur > 8 cm;
- **T3**: pas en continuité dans le site primaire

N : ganglions

- **NX**: non évaluable
- **N0**: pas de métastase ganglionnaire
- **N1**: métastase ganglionnaire

M: métastase à distance

- **MX**: pas évaluable
- **M0**: pas de métastase
- **M1**: métastase à distance
- **M1a**: poumon; and **M1b**: autre, ganglions inclus.

GRADE

G1 ,G2: bas grade

G3 , G4: haut grade

STADE

Stade IA: G1-2, T1 N0 M0;

Stade IB: G1-2, T2-3 N0 M0;

Stade IIA: G3-4, T1 N0 M0;

Stade IIB: G3-4, T2 N0 M0;

Stage III: G3-4, T3 N0 M0;

Stage IVA: any G, any T N0 M1a

Stage IVB: any G, any T N0-1 M1b.

2. CLASSIFICATION

TYPES DE OSTEOSARCOME

INTRA MEDULLAIRE

- **Osteosarcoma conventionnel**

osteoblastique 50%

chondroblastique 25%

small cell 1.3%

Malignant Fibrous histiocytoma like (MFH like)

- **Osteosarcoma telangiectatique**

Note:

- *Chemo sensibles surtout les osteoblastiques et les telangectatiques*
- *Une localisation au niveau de la tete et nuque est associée à une résistance à la chimiothérapie et la radiothérapie px ostéosarcome de la mâchoire*

TUMEURS CORTICALES

- **Para osteales**
- **Peri ostéales**

OSTEOSARCOMES SECONDAIRES

- **Paget s disease:** 1% transformation maligne de la maladie Paget
- **Radiothérapie induite :** 3 à 30 ans post radiothérapie initiale

3. TRAITEMENT

3.1 Ostéosarcome médullaire non métastatique

- La préservation du membre affecté est la priorité.
- Chimiothérapie neo adjuvante → opération → chimiothérapie adjuvante

Régimes

Cisplatine –Doxorubicine (EORTC 80931) : >30ans

- CDDP 100mg/m² J1 en 24 hrs
- Doxorubicine 25mg/m² J-1-J3

2 cycles en néo adjuvant et 4 cycles en adjuvant

Protocole EURAMOS <30 ans

induction

- **CDDP 100mg /m² J1 en 24 hrs + Doxorubicine 37.5mg/m² J1-J2** week 0 et week 5
- **Methotrexate 12mg/m² (dose totale max :20mg)** week 3, 4, 8, 9 suivi par leucovorin 24 hrs post MTX et alcalinisation des urines

Consolidation

- **CDDP-Doxo idem**, week 12 et 17
- **Doxo seule** week 22,27
- **Methotraxate haut dose** week 15,16;20,21,25,26,30,31

3.2 Ostéosarcome médullaire métastatique au niveau pulmonaire

Recommandation.

Chimiothérapie neo adjuvante comme dans la maldie non métastatique → Résection de la tumeur primaire et des métastases → chimiothérapie adjuvante

3.3 Ostéosarcome médullaire qui récidive au niveau pulmonaire

>2 ans entre la dernière cure de chimiothérapie et la date de récidence

- Métastasectomie

< 2 ans

- Métastasectomie
- Chimiothérapie adjuvante **type IE (ou ICE)**
(Ifosfamide 5g/m² IVC J2 + Etoposide 100mg/m² J1-J3) (IE)
+/- Carboplatine AUC 5 J2 (ICE)

[*J Clin Oncol* 20:426, 2002
Pediatr Blood Cancer 44:338, 2005].

4 PRIMARY MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA

Recommandation.

Idem comme osteosarcome

5.0 CHONDROSARCOME

TYPES

- **Conventionnel**

Résistant à la chimiothérapie et à la radiothérapie

Préférence pour résection de la tumeur primitive

Si une chimiothérapie est envisageable, nous favorisons une à base d anthracyclines.

- **Myxoïde**

Résistent à la chimiothérapie et la radiothérapie

Chirurgie en 1ere attention.

Sunitinib chez des patients avec fusion EWSR1-NR4A3 (serie de 10 patients, [*Eur J Cancer* 50:1657, 2014])

- **Mésenchymateux**

Pas de guidelines concernant une chimiothérapie ou radiothérapie adjuvante.

Chimio à base d anthracyclines si nécessaire.

- **Dédifférencié**

Pas de consensus sur une RT ou chimiothérapie adjuvante

Regimes de preference : Doxo-Ifo, Doxo-CDDP

6 Ostéosarcome type CELLULES GEANTES

- **Maladie localisée**

Chirurgie

Radiothérapie adjuvante si marges positifs

Zolendronic acid/ denosumab

- **Maladie localement avancée ou métastatique**

Zolendronic acid / denosumab

Chimiothérapie : CDDP-Doxo

7 Ostéosarcome type SMALL CELLULES / FAMILLE EWING

TYPES

- EWING osseous ou extra osseous
- PNET
- Neuroblastoma
- Tumeurs ASKIN : tumeurs à cellules rondes région thoracique
- Tumeurs à cellules rondes para vertébrales
- Ewing atypiques

Maladie localisée et resecable

Attitude selon le protocole Euro Ewing

- **Induction : VIDE 6x cycles**

Vincristine 1.5mg/m² J1 (max 2mg dose totale)

Ifosfamide 3gr/m² J1-J3

Doxorubicine 20mg/m² J1-J3

Etoposide (VP16) 150mg/m² J1-J4

- **Consolidation post chirurgie : VAC 8xcycles**

Vincristine 1.5mg/m² J1 (max 2mg dose totale)

Actinomycin D 0.75mg/m² J1,J2

Cyclophosphamide 1500mg/m² J1-J2

Maladie localisée et non resecable

Attitude selon le protocole Euro Ewing

- **Induction : VIDE 6x cycles**

Vincristine 1.5mg/m² J1 (max 2mg dose totale)

Ifosfamide 3gr/m² J1-J3

Doxorubicine 20mg/m² J1-J3

Etoposide (VP16) 150mg/m² J1-J4

- **Consolidation post chirurgie : VAI 1xcycles -> Busulfan et Melphalan à hautes doses → Radiothérapie**

Vincristine 1.5mg/m² J1 (max 2mg dose totale)

Actinomycin D 0.75mg/m² J1,J2

Ifosfamide 3gr/m² J1-J2

Busulfan PO 150mg/m²/day avec dose cumulative J-6, J-5, J-4, J-3

Melphalan 140mg/m² J-2

Transfusion des cellules souches le J0

Maladie métastatique au diagnostique

Traitement local par Radiothérapie et ou chirurgie si la maladie est oligométastatique

Association Doxo- Vincristine- Cyclophosphamide

Vincristine 1.5mg/m² J1 (max 2mg dose totale)

Actinomycin D 0.75mg/m² J1,J2 ou Doxorubicine

Cyclophosphamide 1500mg/m² J1-J2

Récidive

Options

- Chimiothérapie adjuvante **type IE (ou ICE)**

(Ifosfamide 5g/m² IVC J2 + Etoposide 100mg/m² J1-J3) (IE)
+/- Carboplatine AUC 5 J2 (ICE)

[*J Clin Oncol* 20:426, 2002
Pediatr Blood Cancer 44:338, 2005].

- **Cyclophosphamide 250mg/m² J1-J5+ Topotecan 0.75mg/m² Ji-J5**