Symptômes

Les tumeurs du rachis se manifestent essentiellement par des douleurs auxquelles peuvent s'associer des troubles neurologiques et une déformation vertébrale. La douleur est le principal symptôme puisqu'elle est pratiquement constante au moment du diagnostic. Elle peut être d'origine vertébrale (infiltration et destruction osseuse, fracture pathologique, dislocation vertébrale) ou d'origine radiculaire (compression tumorale radiculaire) ou d'origine médullaire (compression des fibres longues).

Diagnostic radiologique

Le bilan radiologique est essentiel pour affirmer le diagnostic, préciser le type de tumeur, évaluer l'extension tumorale intra et extra-rachidienne et le degré de compression de la moelle et des racines. Il se fait à l'aide de : radiographie simple, scanner du rachis pour évaluer l'aspect de la lésion (lytique destructive ou condensante) ainsi que l'irm pour évaluer l'atteinte des structures nerveuses et/ou l'envahissement des parties molles autour (muscles, vaisseaux…). Dans certains cas, une scintigraphie osseuse peut être réalisée pour déterminer le degré d'agressivité de la lésion et rechercher d'autres localisations.

Les tumeurs

Elles sont classées en 2 grands groupes (primitives et secondaires)

- **Les tumeurs secondaires : les métastases**

Il s'agit de la plus fréquente des tumeurs du rachis (70% des cas). En effet le squelette axial est la troisième plus fréquente localisation métastatique après le poumon et le foie, la fréquence des métastases vertébrales au cours de l'évolution tumorale variant suivant la tumeur primitive de 10 à 70%. La lésion métastatique peut apparaître chez un malade porteur d'un cancer connu, ou révéler un cancer occulte.

Les tumeurs primitives le plus fréquemment rencontrées sont : le sein et le poumon d'abord puis la prostate et le rein, plus rarement : la thyroïde, le tube digestif, les hémopathies malignes.

La localisation la plus fréquente est lombaire ou thoracique. La métastase vertébrale peut s'effectuer par la voie artérielle (les cellules tumorales envahiraient le corps vertébral à travers les artères nourricières), la voie veineuse (l'hyperpression abdominale favoriserait le reflux veineux dans les veines vertébrales et épidurales, provoquant le développement de métastase), l'extension locale (les tumeurs localisées dans le rétropéritoine ou le médiastin pouvant éroder directement les corps vertébraux ou entrer dans le canal rachidien à travers le trou de conjugaison) enfin par la voie lymphatique très discutée.

L'atteinte initiale est le corps vertébral qui, progressivement détruit par ostéolyse, va être le siège d'un tassement avec rupture des plateaux vertébraux et hernie des disques dans le corps vertébral. La compression de la moelle ou de la queue de cheval peut se produire par deux mécanismes : la tumeur elle-même ou un tassement vertébral avec cyphose souvent associé à la tumeur.

Le traitement peut nécessiter : la chirurgie, la radiothérapie, la chimiothérapie. Il dépendra pour chaque patient de l'état général, de l'extension du cancer, du type tumoral, du degré d'atteinte neurologique, du blocage à la myélographie.

- **Les tumeurs primitives bénignes**

1. *Ostéome ostéoïde et ostéoblastome*

L'ostéome ostéoïde est une lésion bien limitée qui n'excède pas 1,5cm de diamètre, l'ostéoblastome est une tumeur plus volumineuse, plus évolutive et agressive localement.

L'ostéome ostéoïde est une tumeur osseuse de l'adolescent et de l'adulte jeune avant 30 ans avec une prépondérance masculine. 10% sont localisés au niveau du rachis, essentiellement lombaire ou cervical, atteignant préférentiellement les éléments vertébraux postérieurs. Cliniquement, il se manifeste par une douleur vertébrale à recrudescence nocturne associée à une scoliose. Le diagnostic repose sur la scintigraphie osseuse positive qui montre une hyperfixation intense de la tumeur. Les radiographies standards et le scanner montrent une zone centrale radiotransparente contenant des calcifications entourées par une réaction osseuse périphérique hyperdense parfaitement limitée.

40% des ostéoblastomes sont localisés au niveau du rachis essentiellement au niveau des éléments postérieurs. Cliniquement aux douleurs vertébrales, à la scoliose, peuvent s'associer des signes de compression médullaire (25% des cas). Radiologiquement, il apparaît comme une lésion ostéolytique expansive avec parfois des calcifications intratumorales et une limite osseuse périphérique. Il y a une hyperfixation intense à la scintigraphie.

Le traitement de ces lésions peut être chirurgical avec une exérèse complète, en particulier pour l'ostéoblastome où le risque de récidive est important dans le cas d'exérèse incomplète.

2. *Tumeur à cellules géantes*

Tumeur de l'adolescent et de l'adulte jeune, 2 à 10% des tumeurs à cellules géantes se localisent au niveau du rachis en particulier au sacrum. Localisée avec prédilection au corps vertébral. Elle se caractérise par son caractère agressif et destructeur localement et son évolutivité capricieuse et imprévisible. Cliniquement, il existe des douleurs vertébrales ou sacrées et au cours de l'évolution il peut apparaître des signes de compression médullaire

ou de la queue de cheval en cas de localisation sacrée. Radiologiquement, elle apparaît comme une tumeur ostéolytique destructrice. Le traitement consiste en une résection la plus complète possible. La radiothérapie complémentaire en cas d'exérèse incomplète est utilisée par de nombreux auteurs, mais présente le risque d'une transformation maligne. Un traitement médical peut faire partie de l'arsenal thérapeutique.

3. *Kystes osseux anévrysmaux*

Ce sont des processus bénins caractérisés par une dilatation de l'architecture osseuse par des canaux vasculaires. Les lésions histologiques de cette lésion avec des formations kystiques, des hémorragies, des ostéoclastes semblables aux cellules géantes, font que le diagnostic de kyste osseux anévrismal est un diagnostic d'exclusion, après avoir éliminé la tumeur à cellules géantes, l'ostéosarcome, l'ostéoblastome. Ils sont découverts entre 5 et 30 ans, prédominant dans la région lombaire, le plus souvent au niveau des éléments postérieurs. Cliniquement, ils se manifestent par des douleurs, une tuméfaction vertébrale et radiologiquement, il existe une zone d'ostéolyse, hypervascularisée à l'angiographie. Le traitement peut être médical ou chirurgicale. La radiothérapie et l'embolisation font partie de l'arsenal thérapeutique.

4. *Hémangiome*

C'est la plus fréquente des tumeurs bénignes du rachis. La lésion peut être unique, mais dans 1/3 des cas, il existera plusieurs localisations. Il atteint essentiellement le corps vertébral en particulier thoracique chez l'adulte. Ils sont très souvent asymptomatiques, mais peuvent donner des douleurs, des signes de compression médullaire en relation avec un tassement vertébral ou un hématome épidural lorsqu'ils sont agressifs. L'aspect radiologique est caractéristique avec un corps vertébral présentant des stries verticales donnant un aspect alvéolé. Traitée par chirurgicale (résection et/ou cimentoplastie) pouvant être précédée d'une embolisation pour limiter l'hémorragie.

- **Les tumeurs primitives malignes**

1. *Plasmocytome/Myélome multiple*

De toutes les hémopathies malignes, le myélome est le plus ostéophile et celui chez lequel l'envahissement osseux est une manifestation clinique majeure. Il existe des lésions ostéolytiques multiples au niveau du rachis comme au niveau du reste du squelette, entraînant des douleurs et des tassements vertébraux pouvant amener des signes de compression neurologique. Le bilan biologique sanguin et urinaire permet de faire le diagnostic et précise le type de protéine monoclonale produite par le myélome. Le traitement reposera sur la chimiothérapie, la radiothérapie et éventuellement la chirurgie en cas de compression médullaire risque de fracture importante.

2. *Chordome*

Il s'agit d'une tumeur maligne provenant de la notochorde et qui est habituellement située au niveau de la ligne médiane du squelette axial. Les localisations les plus fréquentes sont : sacro-coccygienne, sphéno-occipital, rarement les corps vertébraux au-dessus du sacrum. Il peut s'observer à tout âge, mais plus fréquemment après 50 ans et se caractérise par des douleurs lombaires ou sacrées s'aggravant sur plusieurs mois. Plus tardivement apparaissent des signes rectaux, des douleurs périnéales et des signes urinaires. Le scanner et l'I.R.M. montrent une masse tumorale refoulant ou infiltrant les organes de voisinage, beaucoup plus importante que la zone d'ostéolyse. Le traitement consiste en une résection chirurgicale la plus large et complète possible associé par la suite à une radiothérapie (proton thérapie).

3. *Osteosarcome / Sarcome d'Ewing*

La localisation au niveau vertébral est rare. Il peut être métastatique. La symptomatologie est marquée par des douleurs vertébrales avec des déficits neurologiques. Le traitement fait appel à la chimiothérapie, la résection chirurgicale large et la radiothérapie.

4. *Chondrosarcome*

Il s'agit d'une tumeur d'origine cartilagineuse dont la malignité est variable, qui se localise rarement au niveau vertébral. Il peut être primitif, mais dans 20 à 40% des cas, il s'agit d'une dégénérescence d'un ostéochondrome. Tumeur apparaissant comme une lésion ostéolytique à limites floues avec souvent des calcifications ponctiformes intra-tumorales au niveau du corps vertébral s'étendant aux tissus de voisinage. Le traitement est chirurgical et consiste en une exérèse la plus complète possible, des récidives locales pouvant apparaître plusieurs années après le traitement initial.

Les traitements

- **Traitement médical**

Il est complémentaire des autres traitements et peut agir à plusieurs niveaux. En cas de compression médullaire, un traitement corticoïde à fortes doses peut limiter les complications neurologiques. La chimiothérapie anticancéreuse et/ou la thérapie ciblée peuvent être utilisées.

- **La radiothérapie**

Elle peut être utilisée de façon isolée ou associée aux autres traitements.

- **L’embolisation**

L’embolisation peut être une aide importante avant l’exérèse chirurgicale pour réduire l’apport vasculaire.

- **La chirurgie**

Représente le traitement le plus important. La biopsie tumorale soit par voie percutanée à l’aiguille, soit par une voie chirurgicale large, va permettre le diagnostic histologique de la lésion. Le neurochirurgien doit réaliser l’exérèse la plus complète compte tenu de l’envahissement tumoral. La chirurgie va permettre une décompression rapide des structures nerveuses : moelle et racines. Enfin, l’intervention devra assurer une stabilité vertébrale souvent compromise par la tumeur et l’exérèse chirurgicale.

Les possibilités chirurgicales dépendront de plusieurs facteurs : la nature et l’extension tumorale, la localisation, l’âge et l’état général du malade, l’existence ou non de signe neurologique, l’extension à l’espace épidural, la sensibilité de la tumeur aux autres thérapeutiques. La stabilité rachidienne est assurée par des greffons osseux en remplacement des corps vertébraux associés à une ostéosynthèse métallique. Les voies d’abord peuvent être antérieures, postérieures et postéro-latérales. La vertébroplastie (cimentoplastie) peut permettre de consolider une vertèbre fragilisée et est remarquablement efficace sur la symptomatologie douloureuse.

Pronostics

Les résultats du traitement des métastases rachidiennes dépendront de la tumeur primitive.
Le pronostic des tumeurs primitives bénignes est bon. Le seul risque est celui d’une récidive locale lorsque l’exérèse a été incomplète. Celui des tumeurs primitives malignes est variable.

N’hésitez pas à demander à votre neurochirurgien toutes les précisions concernant votre cas particulier. La signification ou les termes de ce document ne vous sont peut-être pas parfaitement compréhensibles. N’hésitez pas également dans ce cas à vous les faire expliquer de vive voix.