

COLLECTION
**COMPRENDRE
ET AGIR**

Les sarcomes osseux

Fondation
pour la **recherche**
sur le **cancer**



Information pour les lecteurs

Ce document a pour objectif de répondre à certaines questions que vous vous posez sur les sarcomes osseux, sans remplacer pour autant les temps individuels et personnalisés que vous avez eus ou aurez avec le(s) médecin(s) et le personnel médical. Les paragraphes peuvent être lus indépendamment les uns des autres en fonction des préoccupations et des questions du moment. Ces informations vous aideront à mieux comprendre ce qui vous arrive et peuvent permettre de susciter de nouveaux échanges avec l'équipe médicale.

Une bonne compréhension des informations transmises par l'équipe médicale est donc indispensable pour vous approprier le choix du protocole thérapeutique. Cette brochure est un outil supplémentaire pour vous aider dans cette démarche.

La Fondation ARC pour la recherche sur le cancer édite des publications d'information médicale et scientifique, accessibles à tous. La collection « Comprendre et agir » s'adresse en priorité aux personnes concernées par la maladie et à tous les acteurs de la lutte contre le cancer.

Ce document participe à la protection de l'environnement. Il est imprimé avec des encres à base d'huiles végétales et sur papier issu de forêts gérées durablement.

ÉDITION : FÉVRIER 2026 – IMPRESSION : FÉVRIER 2026 – CENTR'IMPRIM

Création de la maquette intérieure **NOISE+FR** – Exécution Héloïse Macquet – Couverture Léa Avril





La Fondation ARC pour la **recherche** sur le **cancer**

Notre conviction : seule la recherche vaincra le cancer.

**Notre ambition : libérer l'extraordinaire potentiel
de la recherche française en cancérologie.**

**Notre objectif : parvenir un jour à guérir le cancer,
tous les cancers !**



Dans un monde où le cancer reste une des premières causes de mortalité, nous avons la conviction que **seuls les progrès de la recherche permettront de guérir les cancers !** C'est pourquoi nous avons mis la recherche au cœur de notre mission, une recherche sur le cancer et pour les individus, une recherche dynamique et positive, accessible au plus grand nombre.

Notre mission au quotidien est de dessiner les orientations stratégiques de la recherche en cancérologie, de soutenir les initiatives les plus innovantes d'aujourd'hui pour demain, d'accélérer les projets les plus prometteurs, de détecter, fédérer et valoriser les meilleurs talents, et de partager avec toutes et tous les connaissances qui permettent d'être mieux armé face à la maladie.

C'est grâce aux découvertes des scientifiques, portés par un **élan de solidarité** des donateurs aux chercheurs, pour les patients et les patientes, qu'aujourd'hui nous contribuons à guérir 60 % des cancers. Demain, nous espérons que nous finirons par remporter la victoire : **parvenir à guérir un jour le cancer, tous les cancers.**

Les sarcomes **osseux**

REMERCIEMENTS

Cette brochure a été réalisée grâce au concours du Pr Dominique Heymann, Professeur des Universités et Praticien Hospitalier à l'Université de Nantes et à l'Institut de Cancérologie de l'Ouest, et responsable d'une équipe de recherche à l'Unité CNRS UMR 6286 (Unité en Sciences Biologiques et Biotechnologies).

Afin de ne pas alourdir le texte de ce guide, nous avons employé le masculin comme genre neutre, pour désigner aussi bien les femmes que les hommes.

Qu'est-ce qu'un cancer?

2

Que sont les sarcomes osseux?

7

Les facteurs de risque

14

Les symptômes et le diagnostic

17

Les traitements

21

Vivre avec et après la maladie

30

Les espoirs de la recherche

32

Les contacts

38

*Les mots soulignés
en pointillés sont
définis dans le lexique.*

Qu'est-ce qu'un cancer ?

Première cause de mortalité en France, les cancers se développent à partir de cellules anormales qui se multiplient de manière incontrôlée au détriment de l'organisme. La mutation de certains gènes est à l'origine de leur apparition.

Chaque individu est constitué d'environ 50 000 milliards de cellules organisées en sous-ensembles structurés pour assurer une fonction, appelés tissus (tissus conjonctif, épithélial, nerveux, musculaire, adipeux, etc.) qui forment eux-mêmes des organes (cœur, cerveau, poumon, peau, etc.).

Au sein de chaque organe, des milliards de cellules assument donc des fonctions très diverses, propres au tissu auquel elles appartiennent (production d'enzymes digestives, contraction musculaire, conduction de messages nerveux, etc.). D'autres se multiplient (par division cellulaire), et certaines meurent, de façon programmée. Cette répartition des tâches et ce renouvellement constant – mais maîtrisé – permettent d'assurer le bon fonctionnement de l'organisme.

Dans un tissu donné, les cellules se divisent, meurent, ou assurent leur fonction sans se diviser, parce qu'elles captent des signaux et expriment certains gènes qui les poussent dans une direction plus que dans une autre. Ce « choix » repose sur la position – l'équilibre – de nombreux curseurs. On sait aujourd'hui que cette position est régulée par des milliers de paramètres, dont certains ont un poids plus important que d'autres.

Une orchestration précise qui se dérègle

Pour que la régulation très fine du processus de division cellulaire soit assurée, les cellules comptent sur la bonne fonctionnalité des protéines qu'elles produisent et qui sont les opératrices de ces processus.

En amont, c'est donc l'intégrité des gènes, qui sont les plans de fabrication des protéines, qui est cruciale. Or, sous l'effet du temps, d'agressions extérieures (alcool, tabac, soleil, virus, radiations, etc.), ou encore du fait de prédispositions génétiques, des altérations peuvent survenir sur l'ADN, molécule qui porte l'ensemble du patrimoine génétique. Heureusement, les cellules possèdent des systèmes de réparation qui permettent de repérer et de corriger ces anomalies.

La prédisposition génétique au cancer

Parfois, une mutation affectant un gène impliqué dans le développement des tumeurs est présente dans toutes les cellules d'une personne, dès sa naissance. Dans cette situation, une étape du processus tumoral étant franchie

d'entrée, le risque de cancer de cette personne est plus élevé que celui de la population générale. On parle alors de « prédisposition génétique » au cancer. Dans le cancer du sein, elle représente par exemple environ 5 % des cas.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LA BROCHURE « CANCER ET HÉRÉDITÉ »

En temps normal, lorsque les mutations sont trop importantes ou nombreuses pour être réparées, la cellule s'autodétruit, par apoptose (un mécanisme de mort cellulaire programmée). Mais parfois, ces systèmes de sécurité fonctionnent mal ou ne fonctionnent plus : la cellule continue alors à se multiplier malgré la présence de mutations non réparées.

Si ces dernières touchent des gènes impliqués dans la régulation de la prolifération cellulaire ou de l'apoptose, la cellule peut rapidement devenir

QU'EST-CE QU'UN CANCER ?

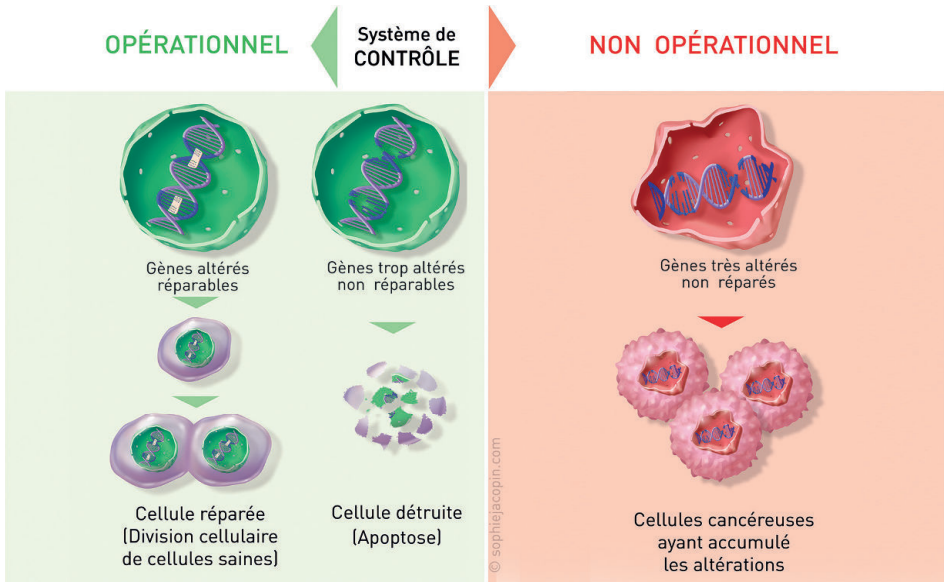
incontrôlable. Elle se multiplie et conduit à la formation d'une tumeur, maligne ou bénigne.

Toutefois, en règle générale, une cellule ne devient pas cancéreuse lorsqu'elle n'a acquis qu'une ou deux anomalies génétiques. C'est l'accumulation de nombreuses altérations au cours du temps qui lui confère les propriétés d'une cellule cancéreuse. Cela explique en partie pourquoi la fréquence des cancers augmente avec l'âge et avec la durée ou l'intensité d'exposition à des agents mutagènes.

Quelle est la différence entre une tumeur bénigne et une tumeur maligne ?

Qu'elles soient bénignes ou malignes (c'est-à-dire cancéreuses), les tumeurs sont formées de cellules qui se multiplient de façon très soutenue. La grande différence est le potentiel métastatique. Les cellules de tumeurs bénignes n'ont pas la capacité d'envahir d'autres organes. À l'inverse, les cellules cancéreuses ont la capacité d'influencer les cellules de leur environnement, par exemple en stimulant la production de vaisseaux sanguins, en modifiant la structure du tissu dans lequel elles se développent ou en

détournant les mécanismes de défenses immunitaires, par exemple. Les cellules cancéreuses peuvent donc donner des métastases. Les tumeurs bénignes sont donc généralement moins dangereuses. Toutefois, lorsqu'elles compriment un organe, certaines tumeurs bénignes doivent être traitées. D'autres peuvent évoluer en cancer : polypes intestinaux, condylome du col utérin, etc. Ces tumeurs bénignes sont dites précancéreuses. Elles doivent être retirées avant que les cellules ne deviennent malignes.



Les caractéristiques d'une cellule cancéreuse

Les cellules susceptibles de conduire à la formation d'un cancer présentent plusieurs particularités :

- **elles se multiplient activement**, sont insensibles aux signaux qui devraient entraîner leur mort ou leur quiescence ;
- **elles n'assurent pas les fonctions** des cellules normales dont elles dérivent : une cellule de cancer du sein ne va pas assurer les fonctions d'une cellule mammaire normale ;
- **elles s'accumulent** pour former une tumeur ;
- **elles sont capables de détourner les ressources locales** : les tumeurs développent souvent un réseau de vaisseaux sanguins qui leur permet d'être directement alimentées en oxygène, énergie et facteurs de croissance. Ce processus est nommé néo-angiogenèse ;
- **elles sont capables d'empêcher les défenses immunitaires** de l'organisme de les attaquer.

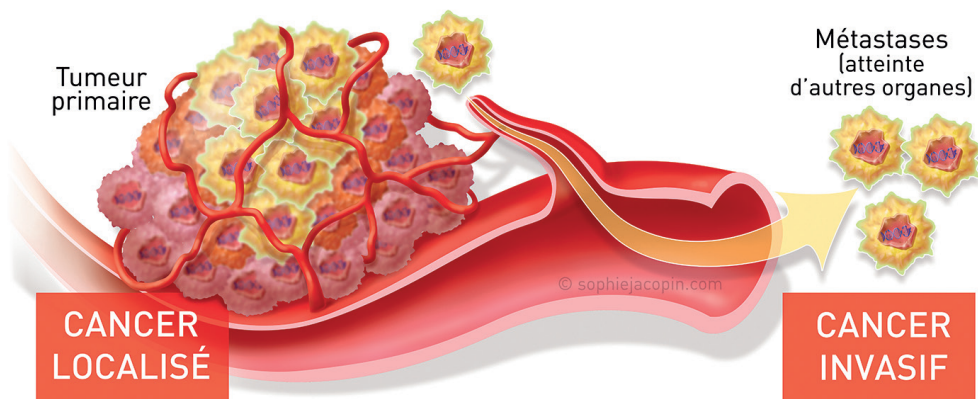
L'évolution d'un cancer au sein de l'organisme

Au fur et à mesure du temps, les cellules cancéreuses continuent à accumuler des anomalies. Elles acquièrent ainsi de nouvelles propriétés, dont certaines leur permettent de faire s'étendre la tumeur, localement puis plus largement. Les tumeurs finissent par envahir tous les tissus de l'organe dans lequel elles sont nées, puis par atteindre les tissus voisins : à ce stade, le cancer est dit « invasif ».

Par ailleurs, certaines cellules cancéreuses peuvent devenir mobiles, se détacher de la tumeur et migrer, notamment à travers les systèmes sanguin ou lymphatique, pour former une tumeur secondaire ailleurs dans l'organisme. On parle de métastase.

✚ POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ LA FICHE « COMBATTRE LES MÉTASTASES »

Les décès par cancer sont surtout dus aux dommages causés par les métastases. C'est pourquoi il est important de diagnostiquer précocement la maladie, avant sa dissémination dans l'organisme.



Que sont les sarcomes osseux ?

Les sarcomes sont des tumeurs qui se développent aux dépens des tissus de soutien de l'organisme. On distingue les sarcomes osseux des sarcomes des tissus mous et des viscères. Cette brochure ne traite que les sarcomes osseux, les sarcomes des tissus mous et des viscères faisant l'objet d'une autre brochure.

Les sarcomes sont des tumeurs rares (moins de 1 % des nouveaux cas de cancers en France) qui se développent dans les tissus de soutien comme les muscles, la graisse (tissu adipeux), le cartilage, les vaisseaux sanguins ou lymphatiques, les nerfs ou encore le tissu osseux. Selon le tissu fabriqué par les cellules cancéreuses, on parle de liposarcome (quand la tumeur fabrique du tissu proche de la graisse), de fibrosarcome (du tissu fibreux), d'angiosarcome (proche des vaisseaux), de rhabdomyosarcome (muscle squelettique), etc. Les sarcomes qui se développent au niveau des os constituent une famille de sarcomes bien distincts, les sarcomes dits osseux, les autres étant regroupés sous le nom de sarcomes des tissus mous et des viscères.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ NOTRE BROCHURE « LES SARCOMES DES TISSUS MOUS ET DES VISCÈRES »

Les sarcomes osseux

Parmi la vingtaine de sarcomes osseux recensée par l'Organisation mondiale de la santé (OMS), les trois principales entités sont l'ostéosarcome, le chondrosarcome et le sarcome d'Ewing. Selon le type de sarcome, les parties du squelette atteintes et les tranches d'âge concernées peuvent varier.

L'OSTÉOSARCOMME

L'ostéosarcome est le plus fréquent des sarcomes osseux. Il se développe dans la grande majorité des cas sur les os longs des membres : l'extrémité inférieure du fémur (os de la cuisse qui relie l'articulation de la hanche à celle du genou), l'extrémité supérieure du tibia (os de la jambe reliant le genou à la cheville) ou encore l'extrémité supérieure de l'humérus (os du bras qui relie l'épaule au coude). Il s'agit d'un cancer agressif qui touche principalement les enfants et les jeunes adultes.

LE CHONDROSARCOMME

Le chondrosarcome peut se développer aux dépens du tissu cartilagineux associé à tous les os. Il existe toutefois des localisations préférentielles telles que les os plats (bassin, omoplate, côte, rachis) et les os longs (fémur, tibia, humérus). Le chondrosarcome est le second sarcome en fréquence après l'ostéosarcome et touche principalement les adultes de plus de 40 ans. Parmi les chondrosarcomes primitifs survenant spontanément, la majorité se développe au centre de l'os (chondrosarcomes centraux) et environ 15 % à la surface de l'os (chondrosarcomes périphériques). Plusieurs sous-types histologiques de chondrosarcomes primitifs sont observés : les chondrosarcomes conventionnels, les chondrosarcomes mésenchymateux, les chondrosarcomes à cellules claires, les chondrosarcomes dédifférenciés. Les chondrosarcomes secondaires se développent sur des lésions préexistantes de l'os.

Le pronostic dépend du sous-type de chondrosarcome diagnostiqué.

CANCERS DES OS OU MÉTASTASES OSSEUSES ?

Les sarcomes osseux sont rares : c'est pourquoi, lorsqu'on évoque un cancer des os, il s'agit le plus souvent de métastases issues d'un cancer initialement localisé

dans un autre organe et qui ont atteint l'os. Les cancers du sein et de la prostate, par exemple, induisent souvent la formation de métastases au niveau des os.

LE SARCOME D'EWING

Le sarcome d'Ewing est le troisième cancer des os en fréquence, mais le deuxième chez les enfants, les adolescents et les jeunes adultes. Ce cancer peut toucher différentes localisations du corps, y compris des tissus mous¹, mais dans la grande majorité des cas, ce sont les os qui sont atteints. Les lésions tumorales sont le plus fréquemment localisées au niveau des os plats (bassin et côtes). Quand elles touchent les os longs, c'est la diaphyse des os (partie médiane des os longs) qui est atteinte, beaucoup moins ses extrémités.

Les différentes cellules en cause

L'os est constitué à 25 % de tissu osseux, 60-65 % de moelle osseuse et environ 10 % de cartilage. Les sarcomes osseux se développent à partir du tissu osseux et du cartilage.

Le tissu osseux est composé de cellules qui se renouvellent régulièrement et de façon coordonnée, garantissant un équilibre entre la formation et la destruction naturelle. Cela permet un renouvellement permanent du tissu. Les ostéoblastes sont chargées de la formation de tissu osseux et appartiennent à la lignée cellulaire appelée « mésenchymateuse », alors que les ostéoclastes entraînent sa résorption (destruction) et sont

1. WHO Classification of Soft Tissue and Bone tumors, 5th edition, IARC 2020

QUE SONT LES SARCOMES OSSEUX ?

des cellules «hématopoïétiques» ayant une origine commune avec certaines cellules sanguines. Les cellules précurseurs des ostéoblastes et des ostéoclastes amenées à se spécialiser en ces deux types cellulaires sont également présentes au sein de ce tissu. Si un premier événement oncogénique apparaît dans une de ces cellules, il peut induire sa transformation en cellule cancéreuse. Cette altération entraîne un déséquilibre progressif entre les activités des cellules ostéoblastiques et ostéoclastiques pouvant entraîner une fragilisation de l'os.

- **L'ostéosarcome** se développe à partir des ostéoblastes ou de leurs précurseurs à différents stades de différenciation.

Le cartilage est, lui, principalement composé de cellules appelées chondrocytes et de leurs précurseurs.

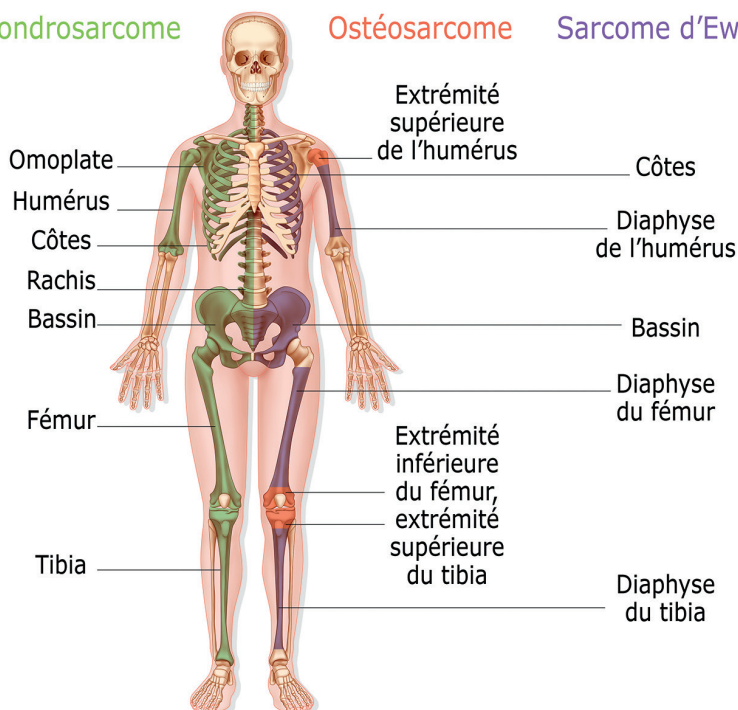
- **Le chondrosarcome** se développe à partir de l'une des cellules de formation du cartilage: chondrocytes ou précurseurs à différents niveaux de différenciation.
- Enfin, **le sarcome d'Ewing** se développe à partir de cellules appelées mésenchymateuses, qui sont des cellules souches communes aux précurseurs des ostéoblastes et des chondrocytes.

LES OS LES PLUS FRÉQUEMMENT TOUCHÉS PAR TYPE DE SARCOMES

Chondrosarcome

Ostéosarcome

Sarcome d'Ewing



© sophiejacopin.com



Les sarcomes osseux peuvent se développer indifféremment au sein du système osseux et du cartilage. Toutefois, selon le type de sarcome, certaines localisations sont plus touchées que d'autres.

QUE SONT LES **SARCOMES OSSEUX** ?

L'OS, UN TISSU VIVANT



© sophiejacopin.com



L'os est un tissu qui se forme et se détruit continuellement. Lorsque ce processus naturel (assuré par les cellules ostéoblastes et ostéoclastes) dysfonctionne, une tumeur osseuse peut alors se développer.

LES SARCOMES OSSEUX EN CHIFFRES²

Les sarcomes osseux représentent environ 0,5 % des cancers de l'adulte et moins de 10 % des sarcomes de l'enfant. Il s'agit de cancers rares qui touchent environ 640 personnes par an, majoritairement des hommes (55 %). Les principaux sont l'ostéosarcome, qui représente environ un tiers des cas (30-35 %), le chondrosarcome (20-25 % des cas), et le sarcome d'Ewing (15 à 20 % des cas).

Les pics d'incidence varient selon le type de sarcome : 15 ans pour le sarcome d'Ewing, 18 ans pour l'ostéosarcome³ et plus de 40 ans pour les chondrosarcomes. Un second pic d'incidence pour les ostéosarcomes apparaît à environ soixante ans et correspond souvent à des tumeurs induites par radiothérapie suite au traitement d'un premier cancer (voir ci-dessous « Les radiations » dans la partie « Les facteurs de risque »).

2. *Estimations nationales de l'incidence et de la mortalité par cancer en France métropolitaine entre 1990 et 2018. Volume 1 – Tumeurs solides.* Santé publique France, 2019

3. Hannah Beird et al. Osteosarcoma. *Nature Reviews Disease Primers* | (2022) 8:77

Les facteurs de risque

Bien qu'il soit impossible de déterminer l'origine exacte d'un sarcome osseux, la recherche a mis en évidence ces dernières années des facteurs pouvant influencer sur la survenue de ce type de tumeur.

Le sexe

Les garçons et les hommes sont plus touchés par les sarcomes osseux que les filles et les femmes. Pour les ostéosarcomes, cette proportion est de 1,4 homme touché pour 1 femme ; pour le sarcome d'Ewing, de 1,5 pour 1. En revanche, le chondrosarcome touche autant les hommes que les femmes.⁴

4. "Bone sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines: Sarcoma and GIST", Annals of Oncology, 2021

La vitesse de croissance des os

Les ostéosarcomes et le sarcome d'Ewing touchent principalement les enfants et les jeunes adultes. Ils se développent le plus souvent dans des os en croissance. On constate que les adolescents atteints sont en général grands pour leur âge⁵. Une hypothèse est que le développement de ces deux sarcomes, en particulier les ostéosarcomes, serait associé à une vitesse de croissance des os particulièrement rapide lors de la puberté qui favoriserait l'émergence de cellules tumorales et leur prolifération. Le cycle menstruel chez les filles bloque la croissance assez rapidement, alors que la croissance se poursuit chez les garçons, ce qui expliquerait l'incidence plus élevée chez ces derniers.

L'origine ethnique

Des différences dans l'incidence des sarcomes osseux sont observées selon l'origine ethnique. Ainsi, le sarcome d'Ewing touche presque exclusivement les personnes ayant la peau blanche. En effet, les enfants d'origine européenne sont plus souvent porteurs que ceux d'origine africaine ou asiatique de deux variations génétiques qui multiplient par deux le risque de développer une tumeur d'Ewing. À l'inverse, les ostéosarcomes se développent un peu plus souvent chez les sujets d'origine africaine qu'européenne.

© iStock/Massima Merlini



Le sarcome d'Ewing touche presque exclusivement les personnes ayant la peau blanche.

5. "Stature of young people with malignant bone tumors", *Pediatr Blood Cancer*, 2004

Les maladies génétiques

Certaines maladies rares sont associées à un risque accru de sarcomes osseux.

- La maladie d'Ollier, ou enchondromatose, se traduit par un risque accru de chondrosarcomes. Cette maladie rare de l'enfant engendre des tumeurs le plus souvent bénignes du cartilage, qui créent des déformations osseuses.
- Le rétinoblastome est une tumeur héréditaire rare de l'œil qui affecte les enfants de moins de cinq ans. Il est associé à une mutation du gène *RBI*. Ces enfants ont un risque accru de développer un ostéosarcome.
- D'autres maladies rares sont associées à un risque accru de développer un certain nombre de cancers, dont un ostéosarcome : c'est le cas des syndromes de Li-Fraumeni, de Werner, de Bloom et de Rothmund-Thomson⁶. Chez les adultes, la maladie de Paget augmente également le risque de développer un ostéosarcome.

 POUR EN SAVOIR PLUS SUR CES MALADIES GÉNÉTIQUES : WWW.ORPHA.NET

Les radiations

Le traitement par radiothérapie d'un cancer augmente le risque de développer un sarcome plusieurs années après ; on parle alors de cancers radio-induits. Il existe ainsi des ostéosarcomes radio-induits chez l'adulte, notamment après 60 ans, qui explique le second pic d'incidence décrit ci-dessus. Cependant, l'existence de ce risque (que la recherche travaille à diminuer au maximum), qui reste très faible, ne remet pas en question le recours à la radiothérapie chez les patients atteints de cancer.

6. "Etiology of osteosarcoma", Clin Orthop Relat Res, 2002

Les symptômes et le diagnostic

Les symptômes induits par la tumeur osseuse sont assez généraux comme des douleurs, parfois un gonflement. Chaque étape du diagnostic nécessite l'expertise d'une équipe spécialisée dans les sarcomes.

Les symptômes

La douleur, permanente ou transitoire, est le symptôme le plus courant. Son intensité est variable, mais tend à s'aggraver avec le temps. Elle est récurrente et ressentie aussi la nuit, contrairement à de simples douleurs de croissance chez l'enfant et l'adolescent. Elle siège le plus souvent au niveau de l'os touché par la tumeur. Lorsque celle-ci comprime des organes voisins, la douleur peut aussi être ressentie à distance de la lésion. Une tumeur qui se développe au niveau d'une vertèbre peut par exemple comprimer des nerfs et provoquer des douleurs identiques à celles provoquées par une sciatique. Il faut souligner qu'une douleur osseuse qui persiste et sans cause évidente est anormale chez les enfants et les jeunes adultes. Face à ce symptôme, il est ainsi recommandé de consulter un médecin.

LES SYMPTÔMES ET LE DIAGNOSTIC

En plus de la douleur, la masse cancéreuse présente à l'intérieur ou autour des os peut être à l'origine d'un gonflement. Certains sarcomes osseux forment donc des masses qui grossissent rapidement. D'autres, soit parce qu'ils évoluent lentement, soit parce qu'ils siègent sur un os profond (bassin, vertèbre...), ne seront palpables que très tardivement.

Comme l'os est affaibli par le développement de la tumeur, il peut se produire des fractures spontanées ou consécutives à un léger traumatisme. C'est à cette occasion que le médecin peut identifier le sarcome.

Parfois, une masse cancéreuse au niveau du bassin peut se manifester par des troubles de la miction et de la défécation, une tumeur atteignant une côte peut occasionner des problèmes respiratoires. Ces signes n'évoquent pas en premier lieu des problèmes osseux, et peuvent donc orienter les médecins vers un autre diagnostic.

D'autres manifestations, telles que la fièvre ou une fatigue, sont rarement présents au moment du diagnostic.

Le diagnostic

Le diagnostic repose sur deux types d'examens : l'imagerie et l'analyse des cellules cancéreuses prélevées lors de la biopsie.

Pour orienter le diagnostic, les radiologues étudient plusieurs images : échographie, scanner et imagerie par résonance magnétique (IRM). Les images sont adressées et analysées par des experts du réseau Netsarc⁷, réseau de référence clinique des sarcomes en France, dans le cadre d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP). Si les experts le jugent pertinent, une biopsie est demandée.

Un échantillon de tissu osseux est prélevé et analysé par microscope. Il s'agit d'une biopsie chirurgicale, réalisée le plus souvent sous anesthésie générale.

7. Le réseau Netsarc+ a été créé en 2010 et est issu de la fusion de trois réseaux nationaux : RRePS (Réseau de référence en pathologie des sarcomes), NetSarc (Network Sarcoma) et ResOs (Réseau de référence pour la prise en charge des sarcomes osseux et des tumeurs osseuses rares). Le réseau Netsarc+ est labellisé par l'INCa et est en charge de la rédaction des recommandations de prise en charge thérapeutique. Il inclut 26 centres de référence répartis en France.

Le chirurgien incise la peau de sorte à obtenir le trajet le plus direct possible jusqu'à la zone du prélèvement. Cette démarche réduit le risque de dissémination des cellules cancéreuses. La biopsie tumorale est envoyée dans un laboratoire spécialisé. L'examen anatomopathologique permet de confirmer le diagnostic de sarcome, de préciser la nature de la tumeur et d'orienter le choix thérapeutique. Il permet aussi de prédire l'agressivité du sarcome. Grâce aux progrès de la biologie moléculaire, il est aussi possible d'identifier les altérations du matériel génétique qui sont à l'origine du développement de la maladie. Par exemple, dans 90 % des cas de tumeur d'Ewing, un échange de matériel génétique entre deux chromosomes 11 et 22 est retrouvé (on parle de translocation d'ADN). En cas de chondrosarcome, des mutations sont retrouvées dans environ la moitié des cas sur les gènes *IDH1/IDH2* codant des protéines impliquées dans le fonctionnement cellulaire. En revanche, aucune mutation spécifique n'a été mise en évidence pour l'ostéosarcome.

© iStock/PeopleImages



Pour orienter le diagnostic, les radiologues étudient plusieurs images : échographie, scanner et imagerie par résonance magnétique (IRM). Les images sont adressées et analysées par des experts du réseau Netsarc+ dans le cadre d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP).

8. Pakos et coll, "Prognostic factors and outcomes for osteosarcoma: an international collaboration", Eur J Cancer, 2009

Le bilan d'extension

Le bilan d'extension permet d'évaluer une possible dissémination de la tumeur. Pour visualiser l'extension de la tumeur à distance et localiser d'éventuelles métastases, notamment au niveau pulmonaire, le médecin prescrit une scintigraphie osseuse, une radio pulmonaire et un scanner thoracique.

Des métastases sont présentes dès le diagnostic chez 10 à 20 % des patients atteints d'ostéosarcome et 20 % chez les patients atteints de sarcome d'Ewing. Les chondrosarcomes sont quant à eux le plus souvent au stade localisé au moment du diagnostic, mais des foyers métastatiques peuvent être observés pour les formes les plus agressives.

Facteurs pronostiques

Pour les ostéosarcomes, plusieurs facteurs pronostiques doivent être pris en compte⁹:

- la localisation initiale de la tumeur ;
- la taille de la tumeur ;
- la présence de métastases.

Pour les ostéosarcomes et le sarcome d'Ewing, le taux de survie pour les formes localisées – c'est-à-dire ne présentant pas de métastases – à cinq ans est de l'ordre de 70 %. En revanche, en cas de détection de micro-métastases pulmonaires lors du bilan d'extension, le pronostic peut-être moins bon et variera⁹ en fonction de nombreux paramètres comme le sous-type histologique, la taille ou encore le nombre de métastases.

⁹ Kager et coll, "Primary metastatic osteosarcoma: presentation and outcome of patients treated on neoadjuvant Cooperative Osteosarcoma Study Group protocols", J Clin Oncol. 2003

Les traitements

Grâce au développement de combinaisons de chimiothérapie et de chirurgie, les ostéosarcomes et le sarcome d'Ewing sont de mieux en mieux traités. Pour les chondrosarcomes, seule la chirurgie a prouvé, à ce jour, son efficacité.

Les modalités de la prise en charge thérapeutique sont définies par les experts du réseau Netsarc+. Si le patient est adulte, elles sont discutées dans le cadre d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) classique. Si le patient est mineur, elles sont discutées dans le cadre d'une RCP pédiatrique interrégionale (RCPPI) ou d'une RCP adolescents et jeunes adultes (RCPAJA) dans les régions qui en sont dotées. Elles incluent des experts du réseau Netsarc+ ainsi que des oncopédiatres.

La chimiothérapie

La chimiothérapie repose sur une combinaison de différents médicaments: certains détruisent directement les cellules tumorales et d'autres empêchent leur prolifération. Ces médicaments sont administrés par perfusion. Pour éviter un trop grand nombre de piqûres dans les veines, un cathéter peut être mis en place, généralement au niveau de la clavicule. Le traitement est ponctué de phases de repos. On parle de « cycles » de « cures de chimiothérapie », dont le nombre est déterminé par le médecin.

LA CHIMIOTHÉRAPIE NÉOADJUVANTE

Le traitement des ostéosarcomes et du sarcome d'Ewing débute par une chimiothérapie appelée « néoadjuvante » qui est administrée avant la chirurgie. Ces séances de chimiothérapie ont pour objectif de bloquer la progression de la maladie, de réduire la taille de la tumeur et de limiter une éventuelle dissémination des cellules cancéreuses dans l'organisme.

Pour les ostéosarcomes, la chimiothérapie néoadjuvante associe plusieurs médicaments (méthotrexate, ifosfamide et vépéside) et dure en général un à trois mois.

Pour le sarcome d'Ewing, elle associe en général quatre molécules choisies parmi un large panel (doxorubicine, actinomycine D, cyclophosphamide, ifosfamide, vincristine, étoposide, busulfan, melphalan ou carboplatine). Sa durée est variable.

Les chondrosarcomes ne sont pas concernés par ce traitement, car ces tumeurs ne sont pas sensibles à la chimiothérapie.

LA CHIRURGIE ET LA CHIMIOTHÉRAPIE ADJUVANTE

La chimiothérapie néoadjuvante est suivie d'une résection de la tumeur dite « en bloc large » c'est-à-dire éliminant complètement la masse tumorale pour ne laisser que du tissu sain.

La tumeur prélevée fait l'objet d'un examen anatomopathologique réalisé par un médecin anatomopathologiste. Cette analyse a pour but de déterminer le pourcentage de cellules cancéreuses vivantes après la chimiothérapie néoadjuvante. Cela permet de savoir si la chimiothérapie initiale

a été efficace, et, en fonction de la réponse thérapeutique, de déterminer si le patient est bon ou mauvais répondeur. Lorsque moins de 10 % des cellules cancéreuses sont vivantes après la chimiothérapie, on considère que le patient est bon répondeur.

Cette étape est suivie d'une nouvelle chimiothérapie appelée « adjuvante », qui vise à compléter l'effet de la première. Cette chimiothérapie peut être identique à la première ou adaptée, selon la réponse thérapeutique du patient et sa tolérance au traitement initial. Débuté quelques semaines après le retrait de la tumeur, ce traitement dure entre deux et cinq mois.

Dans le cas d'un sarcome d'Ewing, la chimiothérapie néoadjuvante est suivie d'un traitement chirurgical et/ou de radiothérapie et complété par une chimiothérapie adjuvante. Le traitement dure une année.



La chimiothérapie repose sur une combinaison de différents médicaments : certains détruisent directement les cellules tumorales et d'autres empêchent leur prolifération.

LES EFFETS SECONDAIRES

Les effets secondaires induits par la chimiothérapie dépendent directement de la nature du médicament utilisé : il peut s'agir de diarrhées, de vomissements, d'une chute de cheveux, d'un risque plus élevé d'infections lié à la baisse du taux de certaines cellules sanguines... Dans la plupart des cas, un traitement est proposé pour réduire, voire éliminer ces manifestations. Pilier du traitement contre l'ostéosarcome, le méthotrexate à haute dose

LES TRAITEMENTS

présente une toxicité importante. Pour toutes les molécules utilisées pendant la chimiothérapie, les oncologues prêtent une attention toute particulière à la survenue des premiers signes d'intoxication (comme l'insuffisance rénale pour le méthotrexate ou la toxicité sur la vessie de l'ifosfamide) afin d'y remédier¹⁰.

LE CAS DES CHONDROSARCOMES

Les agents de chimiothérapie ne sont pas efficaces sur la majorité des chondrosarcomes, ce qui explique que le traitement de ces tumeurs repose surtout sur la chirurgie. Les médecins l'expliquent par une difficulté d'accès à la tumeur à cause d'une trop faible diffusion des médicaments dans le tissu cartilagineux. Des molécules de thérapie ciblée sont évaluées dans le cadre d'essais cliniques.

La chirurgie

Qu'il débute par une chimiothérapie ou pas, le traitement des sarcomes osseux fait toujours intervenir la chirurgie, en dehors de très rares cas pour lesquels la chirurgie entraînerait un risque majeur pour le patient, notamment en cas de tumeur à proximité de la colonne vertébrale. La chirurgie est généralement effectuée quelques semaines après la dernière cure de chimiothérapie initiale. Le traitement chirurgical d'un sarcome osseux est un acte très spécialisé qui nécessite une grande expertise, le risque de rechute étant directement lié à la qualité de l'intervention. C'est pourquoi l'équipe médicale doit orienter le patient vers le réseau Netsarc+, qui réunit les meilleurs professionnels dans ce domaine (oncologues, chirurgiens, anatomopathologistes, radiothérapeutes, etc.).

LA TECHNIQUE

Le chirurgien ôte la tumeur lors d'une intervention préparée minutieusement grâce aux clichés d'imagerie. Afin d'éviter une récurrence locale, le chirurgien procède à une ablation élargie pour être certain de ne laisser aucune cellule cancéreuse. Ainsi, la chirurgie d'un sarcome osseux consiste à retirer la tumeur en passant à distance de celle-ci, en intégrant des tissus sains

10. Reutenauer, « Surdosage au méthotrexate : complications, prise en charge et prévention », Réanimation, 2009

voisins ainsi que les tissus qui se trouvaient sur le trajet emprunté par les médecins pour effectuer la biopsie. L'objectif du chirurgien est également de préserver au mieux l'os, les articulations et les structures anatomiques importantes. Conserver l'articulation et donc la fonctionnalité est une des préoccupations centrales de l'équipe multidisciplinaire en charge des traitements. Toutefois, dans moins de 10 % des cas, une amputation s'avère nécessaire lorsqu'il est impossible de conserver l'os sain avec une tumeur très envahissante. Ce chiffre tend à diminuer en raison de diagnostics plus rapides grâce à la mise en place du réseau Netsarc+.

Quelle que soit l'option privilégiée, l'équipe médicale reçoit le patient et sa famille en entretien afin d'expliquer l'opération, ses conséquences et les choix envisagés pour la reconstruction.

LA RECONSTRUCTION

La chirurgie est dite conservatrice, car l'élimination de la masse tumorale est suivie d'une reconstruction osseuse.

Généralement réalisée lors de la même intervention que l'exérèse de la tumeur, la reconstruction vise à minimiser les handicaps liés à l'opération. Il s'agit notamment de conserver la mobilité du membre opéré, de se rapprocher au mieux de l'anatomie normale, mais aussi de garantir une croissance harmonieuse pour les jeunes patients.

Il existe différentes techniques de reconstruction¹¹. Quand le membre est conservé, une reconstruction biologique par greffe (allogreffe ou autogreffe) ou la pose d'une prothèse peuvent être réalisées. En cas d'amputation, la mise en place d'une prothèse externe, réalisée sur mesure, est proposée.

**Qu'il débute par une chimiothérapie
ou pas, le traitement des sarcomes
osseux fait toujours intervenir la chirurgie,
en dehors de très rares cas.**



11. Mary et coll, « Les séquelles orthopédiques après tumeurs de l'appareil locomoteur », Bull Cancer, 2015

LES TRAITEMENTS**L'autogreffe et l'allogreffe**

Le chirurgien peut réaliser une reconstruction par greffe osseuse. Il s'agit de remplacer la partie de l'os manquante par un autre morceau d'os. Celui-ci peut provenir du patient lui-même. C'est alors une autogreffe. Mais le plus souvent, le morceau d'os provient d'une banque d'os où sont conservés les tissus osseux des donneurs ayant autorisé les prélèvements de tissu ou d'organes après leur décès. On parle d'allogreffe. Dans cette situation où l'os a été débarrassé de ses vaisseaux sanguins, la consolidation est difficile et le risque de fracture reste élevé jusqu'à trois ans après l'intervention. Autre type de greffe particulièrement intéressante pour les enfants : l'autogreffe d'os vascularisé (le plus souvent le péroné, un des os de la jambe). Le greffon est transplanté avec ses veines et artères. Comme l'os est vivant, la consolidation est meilleure et l'os garde une bonne capacité à croître.

La prothèse

Enfin, le chirurgien peut opter pour la pose d'une prothèse. Pour les enfants et adolescents, il existe des prothèses de croissance.

Dans tous les cas, l'équipe médicale expliquera au patient et sa famille les séquelles possibles de ce type de reconstruction.

La radiothérapie

La radiothérapie est pratiquée uniquement pour le sarcome d'Ewing quand l'exérèse est imparfaite ou en cas de localisations pelviennes ou rachidiennes difficiles à opérer. La chirurgie peut donc être associée à de la radiothérapie, mais cette dernière peut aussi être utilisée seule. Quand la radiothérapie est réalisée après le retrait chirurgical de la tumeur dans le but de limiter le risque de récurrence, on parle de radiothérapie adjuvante.

La radiothérapie ne fait en revanche pas partie des traitements des ostéosarcomes, car ces tumeurs sont peu sensibles aux radiations. La radiothérapie peut toutefois être indiquée pour des tumeurs non accessibles sur le plan chirurgical ou en cas de refus de la chirurgie par le patient.

Les chondrosarcomes sont radiorésistants, c'est-à-dire qu'ils sont insensibles aux rayons.

LE PRINCIPE

La radiothérapie consiste à administrer des rayons de haute énergie au niveau de la tumeur afin de tuer les cellules cancéreuses. Le choix des doses d'irradiation et le volume du corps qui sera soumis aux rayonnements sont déterminés par le radiothérapeute en fonction de chaque patient.

LES EFFETS SECONDAIRES

Les radiations chez l'enfant peuvent avoir des effets négatifs sur la croissance de l'os. De ce fait, si la tumeur touchait un os d'un membre, on peut observer des différences de longueur entre les deux bras ou les deux jambes à la fin de la croissance.

Les soins de support

En parallèle des traitements anticancéreux, le patient bénéficie d'une prise en charge complémentaire pour améliorer sa qualité de vie et favoriser la rémission. Il s'agit des soins de support.

La prise en charge du cancer ne s'arrête pas au seul traitement de la maladie cancéreuse. Soulagement des douleurs, alimentation adaptée, soutien psychologique, aide sociale, etc. : tous ces aspects sont pris en compte dans les soins oncologiques de support. Grâce à leur approche globale et personnalisée, ces soins et soutiens visent à préserver la

qualité de vie des patients et de leurs proches à toutes les phases de la maladie, mais aussi à améliorer indirectement le contrôle du cancer. La Fondation ARC a édité une brochure intitulée « Les soins de supports en cancérologie », accessible gratuitement sur commande, afin d'aider les patients à mieux connaître ces soins.

LES TRAITEMENTS**ACCOMPAGNEMENT PSYCHOLOGIQUE**

L'annonce du cancer ainsi que les traitements peuvent engendrer une importante souffrance psychologique. Les effets indésirables de la chimiothérapie peuvent avoir un impact conséquent sur la qualité de vie et l'estime de soi. En outre, le recours à la chirurgie est souvent assez traumatisant en raison des conséquences prévisibles sur les capacités fonctionnelles et la mobilité. Les cas d'amputation notamment, en particulier chez les sujets jeunes, bouleversent les projections d'avenir.

Il est donc recommandé de bénéficier d'un soutien psychologique dans le cadre de la prise en charge de son cancer. Les membres de la famille, les proches, peuvent également être concernés.

SOULAGEMENT DE LA DOULEUR

Les sarcomes osseux sont des cancers douloureux. En effet, le tissu osseux est fortement innervé, favorisant les messages nerveux douloureux. Pour soulager la douleur, différents antalgiques peuvent être prescrits, y compris des médicaments forts de type opioïdes comme la morphine. Rarement, les sarcomes osseux peuvent être à l'origine de fractures osseuses spontanées en raison de la fragilisation de l'os. Elles sont alors à l'origine du diagnostic et sont prises en charge.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ NOTRE LIVRET « APAISER LES DOULEURS DU CANCER »

RENFORCEMENT MUSCULAIRE

La pratique d'une activité physique est conseillée à tous les stades du cancer et des traitements, dans la mesure du possible. Dans le cas des sarcomes osseux, elle est conditionnée aux résultats de la chirurgie et de la reconstruction osseuse qui entraînent une immobilité temporaire et donc une perte musculaire. Un suivi orthopédique et kinésithérapique est mis en place pour s'assurer de la bonne cicatrisation, préserver une certaine mobilité et favoriser le renforcement musculaire. Une fois la situation stabilisée, il est recommandé de pratiquer une activité adaptée à sa condition physique. De manière générale, l'activité physique en cas de cancer diminue les risques de rechute et améliore la qualité de vie (baisse de la fatigue et

des symptômes dépressifs, amélioration de l'estime de soi). Des coachs en activité physique adaptée et des kinésithérapeutes peuvent être présents dans les services hospitaliers et faciliter le retour à une pratique adaptée.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ NOTRE LIVRET « BOUGEZ ! »

En parallèle des traitements anticancéreux,
**le patient bénéficie d'une prise en charge
complémentaire pour améliorer sa qualité de vie
et favoriser la rémission.**

PRÉSERVATION DE L'ÉTAT NUTRITIONNEL

L'état nutritionnel est un élément important de la réussite des traitements. Il arrive toutefois que ces mêmes traitements altèrent la possibilité de s'alimenter correctement. C'est souvent le cas de la chimiothérapie. Pour garder un poids stable et une masse musculaire correcte, ce qui est indispensable à la récupération après la chirurgie, l'aide d'un nutritionniste et/ou d'un diététicien peut être précieuse. Aujourd'hui, le plus souvent présent au sein de l'établissement de soins, ce professionnel pourra délivrer des conseils au quotidien aux différents stades du traitement. Si une dénutrition semble s'installer, il peut être nécessaire de poser une sonde de nutrition entérale (ou sonde nasogastrique) permettant d'alimenter le patient sans qu'il ait à manger.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ NOTRE LIVRET « À TABLE ! »

CONSERVATION DE LA FERTILITÉ

La chimiothérapie et la radiothérapie pratiquée dans la région pelvienne peuvent affecter les gonades et donc la fertilité. Chez les sujets jeunes et les adultes en âge de procréer, il est proposé de procéder à une préservation de la fertilité par congélation de cellules germinales.



POUR EN SAVOIR PLUS, CONSULTEZ NOTRE LIVRET « DEVENIR PARENT APRÈS UN CANCER »

Vivre avec et après la maladie

La plupart des patients atteints d'un sarcome des os vivent pendant de nombreuses années après leur cancer. Malgré parfois de grandes difficultés physiques, la prise en charge a pour objectif d'accompagner le malade et ses proches après le traitement.

Le suivi médical

Le suivi médical dépend du type de tumeur. Dans certains cas, un suivi particulièrement long est nécessaire compte tenu de la maladie elle-même ou des effets secondaires des traitements, qui peuvent se manifester des années après l'intervention chirurgicale initiale.

L'objectif du suivi est en particulier d'identifier le plus tôt possible une récurrence de la maladie. Chez les patients suivis pour un ostéosarcome, le risque d'apparition de métastases persiste généralement pendant trois ans. Après ce délai, les contrôles sont plus espacés: de trimestriels pendant les trois années qui suivent la fin des traitements, ils passent à semestriels jusqu'à cinq ans puis annuels jusqu'à dix ans. Au-delà de dix ans, le patient est considéré comme guéri.

Les patients ayant été traités pour un chondrosarcome ou un sarcome d'Ewing sont suivis plus longtemps. La durée de la surveillance et la fréquence des examens d'imagerie sont définies par l'oncologue selon les cas.

Après la chirurgie

Le traitement des sarcomes osseux nécessite un suivi à long terme sur le plan orthopédique, que la reconstruction repose sur une greffe d'os ou une pose de prothèse. Lorsque la reconstruction a été réalisée avec de l'os vivant, la grande majorité des patients peut utiliser son membre de façon tout à fait correcte dans la vie quotidienne. En cas de pose de prothèse, la récupération demande patience et entraînement. Toutefois, les études ayant comparé le devenir des patients selon l'amputation ou la conservation de leur membre montrent que la qualité de vie, l'image et l'estime de soi ou encore l'intégration sociale sont globalement identiques dans les deux situations. Par ailleurs, il faut souligner que sur le long terme, une amputation est mieux acceptée quand elle a été réalisée en première intention plutôt qu'après l'échec de traitements conservateurs.

Le recours à un ergothérapeute, un psychomotricien et/ou un kinésithérapeute peut être tout à fait bénéfique et garantit au malade la meilleure qualité de vie possible. Il s'agit pour le patient d'apprendre à vivre, se déplacer, travailler après le traitement de son sarcome. S'il ne retrouvera pas tout à fait sa «vie d'avant», il peut néanmoins trouver, avec l'aide des professionnels, des stratégies efficaces afin de poursuivre une vie riche en activités.

Chez les enfants et adolescents, la croissance est une question essentielle. Après une greffe osseuse, il faudra prévoir un allongement osseux dans les années qui suivent le traitement du cancer. Cette seconde étape a lieu une fois que le patient est en rémission. Il est alors nécessaire d'allonger l'os à l'aide de pièces métalliques pouvant progressivement être étendues. Les prothèses peuvent, elles, s'adapter à la croissance d'un enfant.

Les espoirs de la recherche

Des équipes tentent d'améliorer les traitements et le pronostic des différentes formes de sarcomes osseux. Pour cela, certaines décrivent précisément les mécanismes de ces cancers permettant de découvrir de nouvelles cibles thérapeutiques. D'autres identifient des marqueurs d'évolution pour une médecine plus personnalisée.

Cibler le micro-environnement tumoral

Un axe prometteur dans le domaine des sarcomes osseux est le ciblage du micro-environnement de la tumeur (« niche tumorale ») dans le but de freiner la progression de cette dernière^{12,13}. En effet, les cellules tumorales détournent à leur avantage des mécanismes de régulation du tissu osseux. Elles augmentent l'activité des ostéoclastes, cellules responsables de la destruction du tissu osseux, ce qui libère des protéines favorables à la croissance de la tumeur. En outre, certaines populations d'ostéoclastes contrôlent

12. Grünewald et al. 2020, doi: 10.15252/emmm.201911131

13. Beird et al. 2022, doi: 10.1038/s41572-022-00409-y.

l'environnement immunitaire local¹⁴. Les cellules tumorales détournent ces mécanismes pour devenir indétectables et croître. Elles favorisent notamment le recrutement de populations de cellules immunitaires qui les tolèrent. La formation de nouveaux vaisseaux sanguins est également détournée au profit des cellules cancéreuses, pour favoriser son alimentation et son oxygénation, et la migration des cellules tumorales à distance (« métastases »).

Récemment, il a été montré que des bactéries de nature diverse sont par ailleurs présentes dans les tissus tumoraux, dont les sarcomes osseux. Alors que la flore bactérienne favorise, en situation normale, le fonctionnement harmonieux de l'organisme, celle présente dans les tumeurs pourrait être dérégulée par les cellules tumorales, au profit de ces dernières¹⁵.

Établir une cartographie précise de l'ensemble des cellules, bactéries et facteurs moléculaires composant la masse tumorale et son micro-environnement, permettra d'identifier les acteurs contribuant à la progression tumorale et de les cibler de manière spécifique, dans un but thérapeutique. Par exemple, certaines sous-populations d'ostéoclastes impliquées dans la régulation de l'immunité pourraient être ciblées, et non pas tous les ostéoclastes. Une cartographie tumorale devra également pouvoir être réalisée chez chaque patient afin de prédire les réponses aux différents traitements. L'objectif est d'identifier une signature moléculaire de réponse à chaque traitement, et ainsi d'adapter les thérapies en conséquence comme cela existe déjà pour les sarcomes des tissus mous. On parle de médecine personnalisée.

Tester de nouveaux traitements

D'importants progrès sont attendus pour perfectionner les traitements médicamenteux, en ciblant plus spécifiquement les cellules tumorales afin de limiter les effets secondaires sur les autres tissus de l'organisme. Les immunothérapies qui ont fait leurs preuves dans un certain nombre de cancers

14. Madel MB et al. 2019, doi: 10.3389/fimmu.2019.01408.

15. Nejman et al. 2020, doi: 10.1126/science.aay9189.

16. Gomez-Puerto et al. 2025, doi: 10.1080/14728214.2025.2460525.

(ciblant la voie PD-1 ou CTLA-4) ont été testées sans grand succès dans les sarcomes osseux. Ces traitements consistent à stimuler la réponse immunitaire anti-tumorale. Seules des réponses partielles et sporadiques ont été observées, probablement en raison de la faiblesse du nombre de cellules immunitaires dans l'environnement tumoral des sarcomes osseux (on parle de tumeur froide). Quant aux chondrosarcomes, ils sont peu vascularisés, ce qui empêche l'acheminement des molécules thérapeutiques par voie sanguine jusqu'à la tumeur. Cependant, de nouveaux traitements d'immunothérapie reposant sur l'utilisation de cellules immunitaires modifiées (CAR-T cells) sont en cours de développement.

Des thérapies ciblées, qui inhibent spécifiquement des effecteurs de la progression et survie tumorale, n'ont pas non plus fait leurs preuves. Efficaces dans certains cancers, elles ont fait moins bien que la chimiothérapie dans les sarcomes osseux. C'est par exemple le cas des anti-VEGF qui bloquent la vascularisation de la tumeur.

Une autre piste repose sur la vaccination anti-cancer à l'aide d'antigènes tumoraux. Expérimentée dans différents types de cancer, elle consiste à caractériser et isoler des protéines spécifiquement présentes à la surface des cellules tumorales afin de les injecter chez le patient. L'objectif est que le système immunitaire apprenne à les reconnaître et s'active contre la tumeur. Ce type d'approche est en développement.

Des marqueurs biologiques pour suivre l'évolution de la maladie

10 à 20 % des patients présentent des métastases pulmonaires au moment du diagnostic. Quant aux patients dont l'ostéosarcome est localisé au moment du diagnostic, 30 à 40 % d'entre eux peuvent développer des métastases aux poumons dans les mois ou années qui suivent¹⁷. Au cours de la dernière décennie, des techniques ont été développées pour détecter dans le sang des cellules tumorales en migration, à l'origine de l'apparition de métastases, ou de l'ADN de cellules tumorales pouvant provenir

17. Briccoli et al 2005, <https://doi.org/10.1016/j.suronc.2009.05.002>

de leur destruction par les traitements. Ces méthodes appelées « biopsies liquides » sont peu invasives et permettent de suivre l'efficacité d'un traitement et le devenir de la maladie^{18,19}.

Leur utilisation n'est pas encore entrée en routine. Des défis technologiques restent à relever pour détecter et caractériser les cellules tumorales circulantes. En outre, la valeur pronostique de ces biomarqueurs doit être confirmée dans le cadre d'essais cliniques, au niveau européen et international. La détection précoce de la maladie métastatique ou de la récurrence de la maladie par l'utilisation de ces biomarqueurs permettrait d'adapter les traitements à chaque patient.

Par ailleurs, pour mieux prévoir le risque métastatique au niveau des poumons, des essais sont en cours afin de comprendre l'impact de forces mécaniques associés à la nature du tissu pulmonaire, différent de celui de l'os, sur le comportement de la tumeur²⁰. Par ailleurs, afin de limiter le développement de métastases pulmonaires, l'administration d'agents de chimiothérapie par inhalation est une approche thérapeutique prometteuse.

Améliorer la chirurgie et la reconstruction de l'os

Des progrès sont attendus concernant les techniques chirurgicales et de reconstruction, notamment grâce à l'amélioration de l'imagerie par l'intelligence artificielle, ou encore de la robotique.

Bien que les greffes soient un réel succès, les chercheurs poursuivent leurs travaux afin d'améliorer la reconstruction osseuse après l'exérèse de la tumeur. L'ingénierie biomédicale, champ de recherche très actif, avec des essais en cours chez l'être humain, vise à trouver des alternatives aux greffes biologiques. Une approche intéressante repose sur l'utilisation de biomatériaux associés à des cellules souches adultes (cellules que l'on peut spécialiser et multiplier en ostéoblastes fabriquant du tissu osseux). Ces biomatériaux pourraient en outre être associés à des molécules thérapeutiques.

18. Grünewald et al 2020, doi: 10.15252/emmm.201911131.

19. Tellez-Gabriel 2019, doi: 10.7150/thno.34337

20. Bull EC et al. 2025, doi: 10.1186/s12943-025-02365-z

La Fondation ARC et la recherche sur les sarcomes osseux

Les projets de recherche sur les sarcomes osseux soutenus par la Fondation ARC ont pour objectif de mieux prévenir la survenue de ces cancers, de proposer de nouvelles cibles thérapeutiques, et d'améliorer la prise en charge des patients. Sur les cinq dernières années, de 2020 à 2024, 9 projets de recherche sur les sarcomes osseux ont été financés par la Fondation ARC pour un montant global de 3,7 millions d'euros.

→ MIEUX PRÉVENIR LA SURVENUE DES SARCOMES OSSEUX

En collaboration avec les réseaux nationaux de prise en charge des patients atteints de sarcomes, une équipe soutenue par la Fondation ARC a réuni les données de plus de 700 patients et de plus de 1 400 « témoins ». L'objectif à terme est de mener une étude cas-témoin sur le rôle des habitudes de vie, des facteurs environnementaux, professionnels et génétiques dans la survenue des sarcomes chez les adultes.

→ LA RECHERCHE DE NOUVELLES CIBLES THÉRAPEUTIQUES

Les équipes soutenues par la Fondation ARC cherchent à identifier les processus biologiques permettant aux cellules de sarcomes osseux de devenir invasives et de se propager dans leur environnement, étape conduisant à la formation des métastases. Il peut s'agir de processus internes, concernant par exemple le « squelette » des cellules de sarcomes, ou externes, comme l'influence néfaste de protéines de la matrice extracellulaire qui entoure les cellules cancéreuses. Plusieurs de ces projets portent spécifiquement sur les interactions des cellules cancéreuses avec les cellules qui régénèrent le tissu osseux, les ostéoblastes et les ostéoclastes, ou avec des cellules immunitaires et dont elles détournent le fonctionnement à leur profit.

→ AMÉLIORER LA PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE DES PATIENTS

Le suivi de la réponse aux traitements par imagerie n'étant pas réalisable, une équipe s'intéresse à développer des méthodes diagnostiques non invasives, à partir d'analyses de prises de sang. Avec le soutien de la Fondation ARC, cette équipe mène une étude de faisabilité d'un renforcement éventuel du traitement par une chimiothérapie pré-opératoire en fonction de la détection du taux et de l'état (méthylation) de l'ADN tumoral présent dans le sang des patients.

Grâce à l'initiative européenne ATTRACT dont la Fondation ARC est membre, un essai clinique européen évaluera l'administration à des patients, qu'ils soient enfants, adolescents ou adultes, d'une thérapie ciblée, le cabozantinib, pour empêcher une rechute après un traitement standard. Le rapport bénéfice/risque du médicament sera évalué en observant les effets secondaires, ainsi que l'impact potentiel de ce traitement d'entretien sur la qualité de vie.

LES CONTACTS

L'Institut national du cancer (INCa) propose un site Internet d'information (**www.cancer.fr**) ainsi qu'un service téléphonique anonyme et confidentiel au 0 805 123 124 (service et appel gratuits du lundi au vendredi, de 9 h à 19 h et le samedi de 9 h à 14 h).

ARCAGY propose sur son site Internet un dossier d'information sur les ostéosarcomes.

www.infocancer.org

Société Française de lutte contre les cancers et les leucémies de l'enfant et de l'adolescent propose un site Internet d'information sur les cancers de l'enfant.

sfce.sfpediatric.com

Association Info Sarcomes propose un site Internet d'information sur les sarcomes en général.

www.infosarcomes.org

SPAEN (SarcomaPatient Euronet) propose un site Internet en anglais pour les patients atteints de sarcome.

www.sarcoma-patients.eu

Groupe Onco-hématologie Adolescents et Jeunes Adultes

(Go-AJA) est une société savante d'experts qui promeut le développement de dispositifs dédiés à la prise en charge et à l'accompagnement des AJA atteints de cancer. De nombreuses informations se trouvent sur leur site Internet.

<https://go-aja.fr>



POUR TOUS LES CONTACTS DÉDIÉS AUX CANCERS DES ADOLESCENTS ET JEUNES ADULTES,
CONSULTEZ NOTRE BROCHURE « LA PRISE EN CHARGE DES ADOLESCENTS ET JEUNES
ADULTES EN CANCÉROLOGIE »

LE LEXIQUE

Événement oncogénique

Événement qui favorise la survenue d'un cancer. Il s'agit par exemple de l'activation de gènes qui favorisent la prolifération cancéreuse ou de l'inactivation de gènes suppresseurs de tumeur.

Examen anatomopathologique

Examen consistant à analyser au microscope un échantillon de tissu prélevé lors de la biopsie. Les médecins parlent souvent d'« examen anatopath' ». Il permet d'affirmer le diagnostic de cancer. Il permet aussi de connaître les spécificités moléculaires de la tumeur, ce qui oriente le médecin vers le traitement le plus adapté.

Métastase

Tumeur dérivant d'une cellule cancéreuse qui a quitté la tumeur initiale et colonisé un tissu normal distant. Lorsque des métastases se forment dans l'organisme d'un patient atteint de cancer, sa maladie devient plus difficile à soigner.

Scanner thoracique

Examen d'imagerie qui permet de visualiser, après l'injection d'un produit de contraste, les éventuelles métastases logées au niveau du thorax. Différentes coupes sont obtenues grâce à des rayons X, puis les images sont reconstruites par informatique.

Thérapies ciblées

Médicaments qui agissent directement au niveau de la cellule cancéreuse, soit à l'intérieur où ils bloquent des mécanismes biologiques indispensables à la survie de la cellule, soit sur sa membrane. Les thérapies ciblées ne détruisent que les cellules malades et épargnent les cellules saines, contrairement à la chimiothérapie classique, moins sélective.

Tissu de soutien

Tissu de maintien de l'organisme, synonyme de tissu conjonctif.

Des publications pour vous informer



Disponibles gratuitement

■ Sur le site de la Fondation ARC – www.fondation-arc.org

■ Par mail – publications@fondation-arc.org

■ Par courrier à l'adresse suivante :

Fondation ARC pour la recherche sur le cancer

9, rue Guy Môquet – BP 90003 – 94803 VILLEJUIF cedex

COLLECTION **COMPRENDRE ET AGIR**

Les brochures

- Cancer et hérédité
- La prise en charge des adolescents et jeunes adultes en cancérologie
- Le cancer
- Les cancers colorectaux
- Les cancers de la peau
- Les cancers de la prostate
- Les cancers de la thyroïde
- Les cancers de la vessie
- Les cancers de l'endomètre
- Les cancers de l'estomac
- Les cancers de l'ovaire
- Les cancers des voies aérodigestives supérieures
- Les cancers du cerveau
- Les cancers du col de l'utérus
- Les cancers du foie
- Les cancers du pancréas
- Les cancers du poumon
- Les cancers du rein
- Les cancers du sein
- Les cancers du testicule
- Les cancers professionnels
- Les leucémies aiguës de l'adulte
- Les leucémies chroniques de l'adulte
- Les leucémies de l'enfant
- Les lymphomes hodgkiniens
- Les lymphomes non hodgkiniens

- Les myélomes multiples
- Les néphroblastomes
- Les neuroblastomes
- Les sarcomes des tissus mous et des viscères
- Les sarcomes osseux
- Les soins de support en cancérologie
- Les soins palliatifs en cancérologie
- Les tumeurs du système nerveux central de l'enfant
- Personnes âgées et cancer
- Tabac et cancer

Les fiches

- Combattre les métastases
- Les examens diagnostiques du cancer
- Participer à un essai clinique en oncologie
- Soigner un cancer à domicile
- Soigner un cancer par cellules CAR-T
- Soigner un cancer par chimiothérapie
- Soigner un cancer par greffe de moelle osseuse
- Soigner un cancer par hormonothérapie
- Soigner un cancer par immunothérapie
- Soigner un cancer par radiothérapie
- Soigner un cancer par thérapies ciblées

Notre objectif : **guérir** le cancer, **tous les cancers.**



© Marie-Ève BROUET/Fondation ARC

Pour agir aux côtés de la **Fondation ARC**

- Faites un don par chèque ou sur notre site sécurisé :
www.fondation-arc.org
- Organisez une collecte
- Pour toute autre initiative, contactez-nous au :
01 45 59 59 09 ou **donateurs@fondation-arc.org**
- Informez-vous sur les legs, donations et assurances-vie au :
01 45 59 59 62

