



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة  
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2019

Thèse N° 230/19

# LES SARCOMES DES PARTIES MOLLES ( à propos de 11cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 12/12/2019

PAR

M. LAFRAK KAMAL

Né le 10 Décembre 1990 à ELHAJEB

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Anatomopathologie - Chirurgie - Radiothérapie - Chimiothérapie

JURY

M. AMHAJJI LARBI.....	PRESIDENT
Professeur de Traumatologie-orthopédie	
M. ZEJJARI HASSANE.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Traumatologie-orthopédie	
M. BOULAHROUD OMAR.....	} JUGES
Professeur agrégé de Neurochirurgie	
M. SINAA MOHAMED.....	
Professeur agrégé d'Anatomie pathologique	
M. CHERRAD TAOUFIK.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Traumatologie-orthopédie	

## LISTE DES ABREVIATIONS

AEG	: Altération de l'état général
AJCC	: American Joint Committee on Cancer
ATCD	: Antécédent
CDS	: Chondrosarcome
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CTH	: Chimiothérapie
DC	: Diagnostic
DFS	: Dermatofibrosarcome
EBV	: Epstein Barr virus
FBS	: Fibrosarcome
FDG	: Fluorodeoxyglucose
FDR	: Facteurs de risque
FNCLCC	: Fédération Nationale des Centre de Lutte Contre le Cancer
FAT SAT	: Fat saturation (Saturation de graisse)
FSE	: Fast spinecho
Gy	: Gray
HFIS	: Hybridation fluorescente in situ
HFM	: Histiocytofibrome malin
IHC	: Immunohistochimie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LPS	: Liposarcome
MFH	: Histiocytofibrome malin
MI	:Membre inférieur

---

<b>MPNST</b>	: Les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques
<b>MS</b>	:Membre supérieur
<b>MSL</b>	: Leiomyosarcome
<b>NCI</b>	: Institut national de cancer
<b>NF</b>	:Neurofibrosarcome
<b>NF1</b>	: Neurofibromatose de type 1
<b>OMS</b>	: Organisation mondiale de la santé
<b>PCR</b>	: Polymérase Chain réaction
<b>PDC</b>	: Produit de contraste
<b>PEC</b>	: Pris en charge
<b>RMS</b>	: Rhabdomyosarcome
<b>RX</b>	: Radiographie
<b>SEP</b>	: Sarcome épithéloïde
<b>SNP</b>	: Système nerveux périphérique
<b>SPLM</b>	:Sarcome pléomorphe
<b>STM</b>	: Sarcome des tissus mous
<b>STM</b>	: Sarcome des tissus mous
<b>SVS</b>	: Synovialosarcome
<b>TDM</b>	:Tomodensitométrie
<b>TEP</b>	: Tomographie à Emission de Protons
<b>TNF</b>	: Tumor necrosis factor
<b>TNM</b>	: Tumor,Node,Metastasis
<b>UICC</b>	: Universal integrated circuit card

# PLAN

<b>ABREVIATIONS</b> .....	1
<b>INTRODUCTION</b> .....	8
<b>PATIENTS ET METHODE</b> .....	11
I. Matériel d'étude .....	12
II. Type de l'étude .....	12
III. But de l'étude.....	12
IV. Période de l'étude .....	12
V. Modalités de recrutement des patients et recueil des données .....	12
VI. Critères d'inclusion .....	13
VII. Critères d'exclusion .....	13
VIII. fiche d'exploitation .....	14
XI. classifications utilisées .....	18
<b>RESULTATS</b> .....	20
I. Etude epidemiologique.....	21
II. Etude clinique .....	24
1. Les antécédents .....	24
2. Délai de consultation .....	25
3. Motif de consultation .....	25
4. Examen clinique .....	26
III. Données para cliniques .....	26
1. Exploration radiologique.....	26
1.1. La radiographie standard.....	26
1.2. Echographie des parties molle.....	26
1.3. Imagerie par résonance magnétique .....	27
2. Bilan d'extension .....	29
2.1. TAP.....	29

2.2. Petscan .....	29
IV. Confirmation histologique.....	29
1. Technique.....	29
2. Résultats .....	30
V. Traitement.....	33
1. Chirurgie .....	34
2. Radiothérapie .....	37
3. Chimiothérapie .....	37
VI. Surveillance.....	38
1. complications post opératoire .....	38
2. Complications liées à la radiothérapie .....	38
3. Complications liées à la chimiothérapie.....	38
VII. Evolution et complications.....	39
VIII. Cas Clinique.....	40
<b>DISCUSSION .....</b>	<b>42</b>
I.PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE .....	43
1. Epidémiologie.....	43
2. Localisation topographique/degré de profondeur .....	44
3. Facteurs étiologiques .....	45
II.HISTOIRE NATURELLE DES SARCOMES DES TISSUS MOUS .....	47
III.DEMARCHE DIAGNOSTIQUE .....	49
1. Présentation clinique .....	49
2. Imagerie médicale .....	52
3. Bilan biologique .....	58
4. Diagnostic histologique.....	58
5. Diagnostic différentiel.....	62

IV.ASPECT ANATOMO-PATHOLOGIQUE .....	63
1. Généralités .....	63
2. Classifications histo-génétique .....	64
3. Techniques d'identification des sarcomes des tissus mous.....	65
V.ETUDE CYTOGENETIQUE.....	67
1. Généralités .....	67
2. Techniques .....	68
VI.LES DIFFERENTS TYPES HISTOLOGIQUES DES STM.....	72
1. Le fibrosarcome de l'adulte.....	72
2. Les Liposarcomes .....	73
3. Le sarcome indifférencié pléomorphe/L'histiocytofibrome malin.....	74
4. Le synoviosarcome .....	74
5. Le rhabdomyosarcome .....	75
6. Le chondrosarcome mésoenchymateux.....	75
7. Les angiosarcomes .....	76
8. L'ostéosarcome extrasquelettique.....	76
9. Les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (MPNST .....	77
10. Le sarcome épithéloïde.....	77
VII.FACTEURS PRONOSTIQUE .....	78
1. Facteurs de récurrence locale.....	78
2. Facteurs métastatiques et de survie globale .....	80
VIII.MOYENS THERAPEUTIQUES .....	86
1. Chirurgie.....	86
2. Radiothérapie .....	92
3. Chimiothérapie .....	96
4. thérapies ciblées .....	99

---

5. Indications thérapeutiques .....	99
<b>IX. SUIVI THERAPEUTIQUE .....</b>	<b>101</b>
1. Principe.....	101
2. Diagnostic de récurrence–rechute–métastases.....	101
<b>CONCLUSION .....</b>	<b>104</b>
<b>RESUME .....</b>	<b>106</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>110</b>



# INTRODUCTION

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs malignes qui prennent naissance dans tout tissu conjonctif ou tissu de soutien du corps [1]. Ce sont des tumeurs rares, représentant moins de 1% des tumeurs malignes de l'adulte [2]. Elles ne représentent qu'une faible partie des tumeurs des tissus mous 1/200 [1,2].

Les sarcomes des tissus mous constituent un groupe très hétérogène, plus de 50 types histologiques différents ont été décrits [2]. Avec pour certains sous types histologiques selon la dernière classification de l'organisation mondiale de la santé (OMS), Cette classification dite à l'origine « histo-génétique », fait référence à la différenciation en comparant la tumeur au type cellulaire qui lui ressemble le plus dans le tissu normal « classification analogique » [3,4,5] , ayant comme objectif d'établir un pronostic aussi précis que possible, et en particulier définir les risques de récurrence locale et de métastase à distance et la prise de décision thérapeutique la plus adaptée [1,5].

Le mécanisme de la genèse des sarcomes des tissus mous reste inconnu, vu leur rareté relative qui rend difficile la détermination des facteurs oncogènes [5]. La difficulté de diagnostic des sarcomes des tissus mous est encore accrue par la rareté et le polymorphisme du syndrome tumoral [6,7], avec un risque ultime qui est de méconnaître initialement le diagnostic, ce qui entraîne la réalisation des gestes inadaptés, qui peuvent compromettre un traitement conservateur ultérieur, rendant ainsi leur prise en charge complexe et un pronostic très réservé [2].

Le traitement chirurgical reste la base du traitement curatif des sarcomes des tissus mous et la plaque tournante de l'arsenal thérapeutique [1,2]. Le but du traitement est d'obtenir une exérèse complète de la tumeur, tout en conservant le plus possible la fonction du membre atteint [8]. La connaissance du mode d'extension locale de ces tumeurs est indispensable pour comprendre les principes qui régissent l'exérèse chirurgicale [ 2,8] .La place de la radiothérapie et la chimiothérapie n'est pas encore codifiée et n'améliore en aucun cas la survie globale [2].

Les sarcomes des tissus mous ont un pronostic sombre, leur prise en charge ne peut se concevoir en dehors d'une concertation pluridisciplinaire constituée de : radiologues,

chirurgiens, radiothérapeutes, anatomopathologistes, oncologues médicaux et psychologues [2,7].

Notre étude a pour objectif de déterminer les particularités épidémiologiques, cliniques, le profil anatomo-pathologique et évolutif de ces tumeurs pour standardiser si possible l'approche thérapeutique et améliorer la qualité de prise en charge.

# PATIENTS ET METHODE

## **I. Matériel d'étude :**

Notre étude s'intéresse aux patients porteurs de sarcomes des parties molles suivis au service de traumatologie de Hôpital Moulay Ismail de Meknès.

## **II. Type de l'étude :**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive analytique.

## **III. But de l'étude :**

Déterminer les particularités épidémiologiques, cliniques, le profil anatomopathologique et évolutif de ces tumeurs pour améliorer la qualité de la prise en charge.

## **IV. Période de l'étude :**

Nous avons pris une période allant de janvier 2011 à janvier 2019, soit une durée de 8 ans.

## **V. Modalités de recrutement des patients et recueil des données:**

Durant cette période, 11 patients présentant un sarcome des parties molles ont été diagnostiqués et pris en charge au sein de l'Hôpital Moulay Ismail de Meknès

Les données des patients ont été recueillies à partir des registres hospitaliers du service de traumatologie et orthopédie de l'Hôpital Moulay Ismail et ensuite établies sur des fiches d'exploitation.

**VI. Critères d'inclusion :**

Patients pris en charge dans le service au cours de la période de l'étude.

Tumeurs siégeant sur les extrémités ou le tronc.

Preuve histologiques du sarcome obligatoire.

Dossier médical exploitable.

**VII. Critères d'exclusion :**

Absence de preuve histologique.

Dossier médical non exploitable.

Tumeurs osseuses.

Nous avons étudié chez ces patients les données épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutives.

L'analyse des données a été simplifiée à l'aide d'une fiche d'exploitation comportant l'âge, le sexe, la symptomatologie, les explorations, la prise en charge thérapeutique et le suivi.

**VIII. Fiche d exploitation :****I. DIAGNOSTIC :****A. IDENTITE :**IP :Nom, Prénom :Age :Sexe :**II. ANTECEDANTS :****A-personnels :**

Maladies générales

-HTA            oui             non -Diabète        oui             non 

Traumatisme au niveau du site de la tumeur

Antécédent de néoplasme :

-Pulmonaire

-Sein

-Autre

Antécédent de maladie d'hodgkin ou kahler

**B-Familiaux :**-Cas similaires :    Oui     Non -Autres :            Oui     Non **III. ETUDE CLINIQUE :****A-CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE****Signes fonctionnels :**

Tuméfaction

Douleur : Aigue Chronique

Impotence fonctionnelle

Décharge électrique

Signes inflammatoires (œdème, rougeur, chaleur)

Autres

**MODALITE DE DEBUT DE L AFFECTION**

Rapide

Subaigüe

Chronique

**DELAI ENTRE LE DEBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE ET LA Consultation****B-EXAMEN CLINIQUE**

Inspection :

Siège :

-membre supérieure :

Épaule  Bras  Avant- bras  Main 

-membre inférieur :

Cuisse  Genou  Jambe  Pied 

Signes inflammatoires : rougeur ....

## Palpation

Taille chiffrée en cm

-Consistance :

Molle  Dur  Pierreuse 

-Sensibilité :

Douloureuse Oui  Non 

-Contours :

Bien limités  Mal limités 

-Mobilité :

Mobile  Fixe 

-Adénopathie(s) satellite(s) :

Oui  Non



**C-EXAMEN PARACLINIQUE****RADIOLOGIE :**

Localisation :

- Unique
- Multiple

Radiographie standard

Incidences orthogonales

Autres incidences

Lésion des parties molles :

Opacité

Clarté (graisse)

Présence de calcifications

Réaction du périoste :

Modifications de l'os adjacent :

Lyse

Condensation réactionnelle

Taille de la lésion (&gt; à 5cm suspecte de malignité)

**Echographie des parties molles :**

Résultat :

**TDM :**

Topographie :

Superficielle

Profonde

Intra-compartimentale

Extra-compartimentale

Taille de la lésion :(&gt; à 5cm suspecte de malignité)

Nature de la lésion

Grasseuse

- Tissulaire
- Kystique

**IRM :**

Résultats :

**Autres investigations réalisées**

TDM thoracique

Résultat :

**Anapath :** Chirurgical ou RadiologiqueBiopsie    Oui     Non

Type Histologique :

Sous type :

Grade :

### **D.Traitement :**

Chirurgie : Oui  Non

Radical  Conservateur

Résection :

R0 :

R1 :

R2 :

Radiothérapie postopératoire : Oui  Non

Dose totale :

Fractionnement :  
Etalement : Du

Gray/séance  
au

Chimiothérapie :

-Protocole :

-Nombre de cure :

-Tolérance :

### **Surveillance hebdomadaire :**

Toxicité aigue :

### **Surveillance Clinique Post-thérapeutique :**

Toxicité tardive :

### **Surveillance Radiologique Post-thérapeutique :**

IRM / TDM de contrôle :

❖ **Récidive** : Oui  Non

Locale

Régional

Métastase à distance

**XI. classifications utilisées :****Classification TNM 2010 pour les sarcomes**

<b>TX</b>	Tumeur primitive non évaluable
<b>T0</b>	Tumeur primitive non retrouvée
<b>T1</b>	Tumeur <5 cm dans son plus grand diamètre
<b>T1a</b>	Tumeur superficielle
<b>T1b</b>	Tumeur profonde
<b>T2</b>	Tumeur ≥ 5 cm dans son plus grand diamètre
<b>T2a</b>	Tumeur superficielle, qui respecte le fascia superficiel
<b>T2b</b>	Tumeur profonde, qui atteint le fascia superficiel ou s'étend au-delà
<b>N0</b>	Absence de ganglion envahi
<b>N1</b>	Envahissement ganglionnaire
<b>M0</b>	Absence de métastase
<b>M1</b>	Métastase(s) à distance

## Classification histologique des sarcomes des parties molles selon l'OMS :

Ligne de différenciation	Tumeurs à malignité intermédiaire (rarement métastasiées)	Tumeurs malignes
Tumeurs adipeuses	*Tumeur lipomateuse atypique *Liposarcome bien différencié	*Liposarcome dédifférencié *Liposarcome myxoïde *Liposarcome à cellules rondes *Liposarcome pléomorphe *Liposarcome mixte *Liposarcome (sans autre spécification)
Tumeurs fibroblastiques myofibroblastiques	*Tumeur fibreuse solitaire *Hémangiopéricytome *Tumeurs myofibroblastique inflammatoire *Sarcome myélofibroblastique de faible grade *Sarcome fibroblastique myxoïdoinflammatoire *Fibrosarcome infantile	*Fibrosarcome de type adulte *Myxofibrosarcome *Sarcome fibromyxoïde de faible grade Et tumeur hyalinisante à cellules fusiformes *Fibrosarcome épithélioïde sclérosant
Tumeurs dites fibrohistiocytaires	*Tumeur fibrohistiocyttaire plexiforme *Tumeur à cellules géantes des tissus mous	*Sarcome indifférencié pléomorphe (« MFH pléomorphe ») *Sarcome indifférencié pléomorphe à cellules géantes (« MFH à cellules géantes ») *Sarcome indifférencié pléomorphe inflammatoire (« MFH inflammatoire »)
Tumeurs du muscle lisse		*Léiomyosarcome
Tumeurs péricytaires (périvasculaires)		*Tumeur glomique maligne
Tumeurs du muscle strié		*Rhabdomyosarcome embryonnaire (y compris à cellules fusiformes, botryoïde, anaplasique) *Rhabdomyosarcome alvéolaire (y compris solide, anaplasique) *Rhabdomyosarcome pléomorphe
Tumeurs vasculaires	*Hémangioendothéliome rétifforme *Angioendothéliome papillaire  *Hémangioendothéliome composite *Sarcome de kaposi	*Hémangioendothéliome épithélioïde *Angiosarcome
Tumeurs chondro-osseuses		* Chondrosarcome mésoenchymateux * Ostéosarcome extrasquelettique
Tumeurs à différenciation incertaine	*Histiocytofibrome angiomatoïde *Tumeur fibromyxoïde ossifiante *Tumeur mixte- myoépithéliome- parachondrome	*Sarcome synovial *Sarcome épithélioïde *Sarcome alvéolaire des parties molles *Sarcome à cellules claires des tissus mous *PNET (tumeur périphérique neuroectodermique) *Tumeur d'Ewing extrasquelettique *Tumeur desmoplastique à cellules rondes *Tumeur rhabdoïde extra-rénale *Mésoenchymome malin *Tumeurs à différenciation périvasculaire épithélioïde ( PECome) *Sarcome intimal

# RESULTATS

## I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :

### 1. Age:

L'âge moyen de nos patients à été de 47 ans avec des extrêmes allant de 24 à 64 ans.

Tableau1 : Fréquence des sarcomes selon l'âge

Age	nombre	%
15-30 ans	1	9,1%
30-60 ans	9	81,8%
Plus de 60 ans	1	9,1%

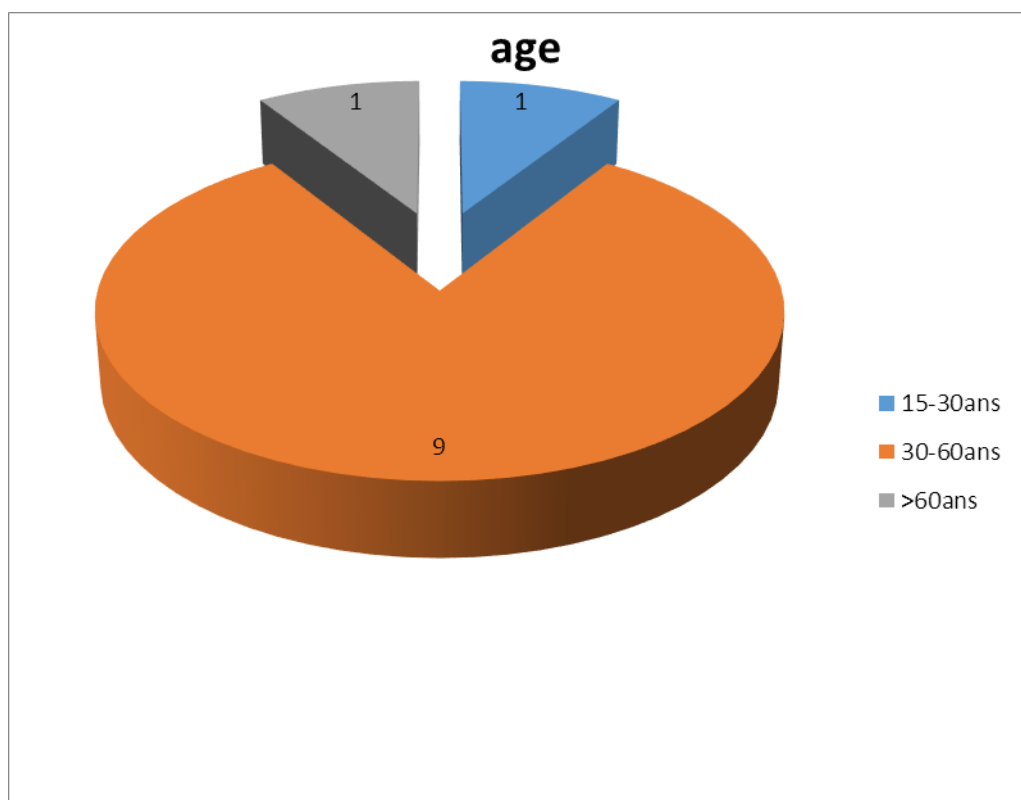


Figure 1 : la répartition des sarcomes selon l'âge

## 2. sexe :

Tableau 2 : répartition des sarcomes des parties molles selon le sexe.

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	5	45,5%
Féminin	6	54,5%

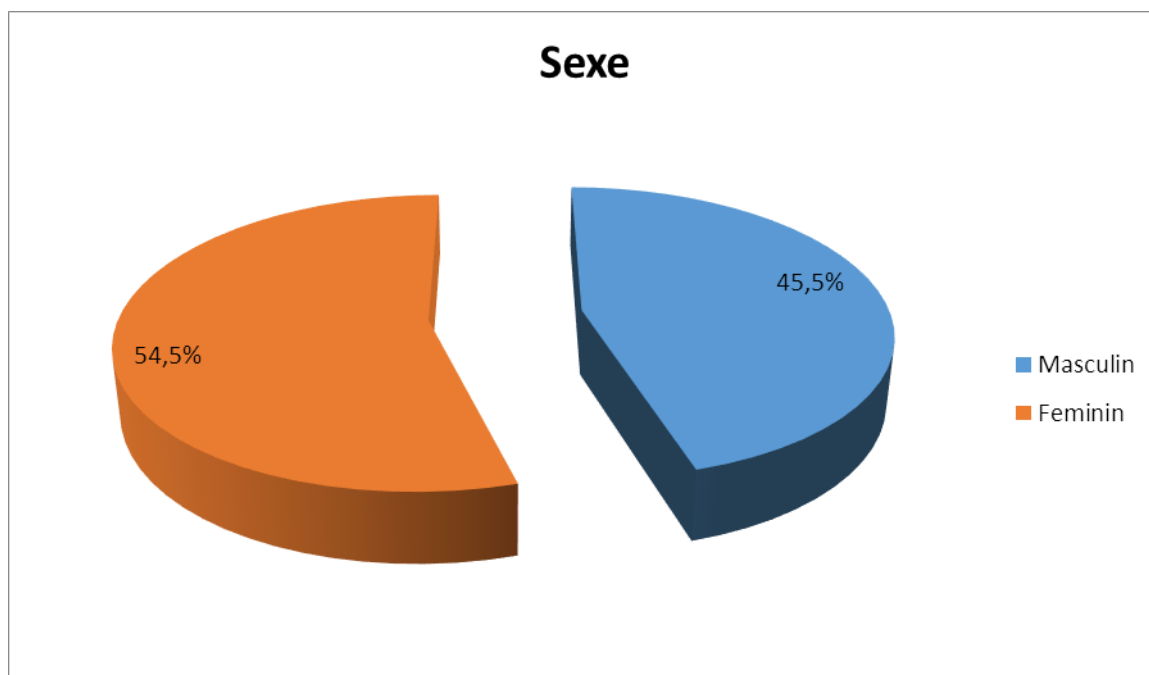


Figure2 : Répartition des sarcomes en fonction du sexe

### 3. Localisations :

Tableau3 : La fréquence la localisation des sarcomes des parties molles.

Localisation		Fréquence		Pourcentage	
Membre inférieur	La cuisse	04		36,3%	
	Les hanches				
	Les jambes	03	09	27,3%	81,8%
	Les fesses	01		9,1%	
	Le genou	01		9,1%	
Membre supérieur	Les bras	01		9,1%	
	L'avant bras		02		18,2%
	L'épaule	01		9,1%	

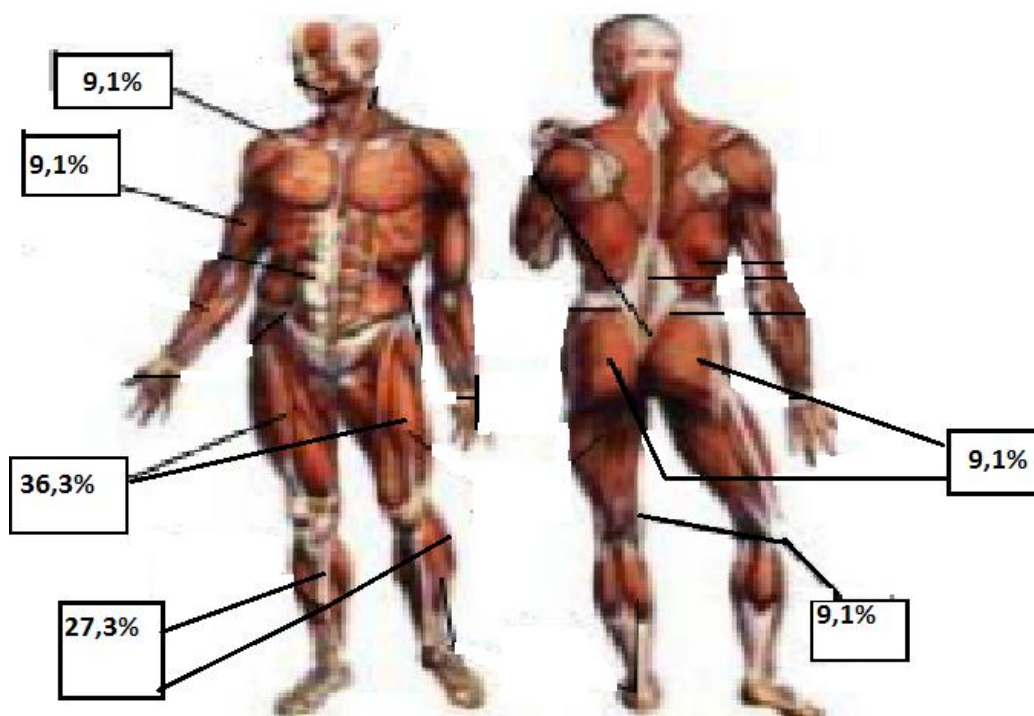


Figure4 : Localisation des sarcomes des parties molles



## II. Etude Clinique :

### 1. Les antécédents :

Dans notre série, 08 patients avaient comme antécédents :

- HTA chez 02 patients.
- Exposition aux rayonnements ionisants 0 patients.
- Antécédents de néoplasie chez 0 patient.
- Antécédents de cholécystectomie chez 03 patients.
- Antécédents de tuberculose pulmonaire chez 01 patient.
- Antécédents d'épilepsie chez 01 patient.
- Antécédent de rhumatisme articulaire chez 01 patient.
- Antécédent familiaux néoplasiques 0 patient.

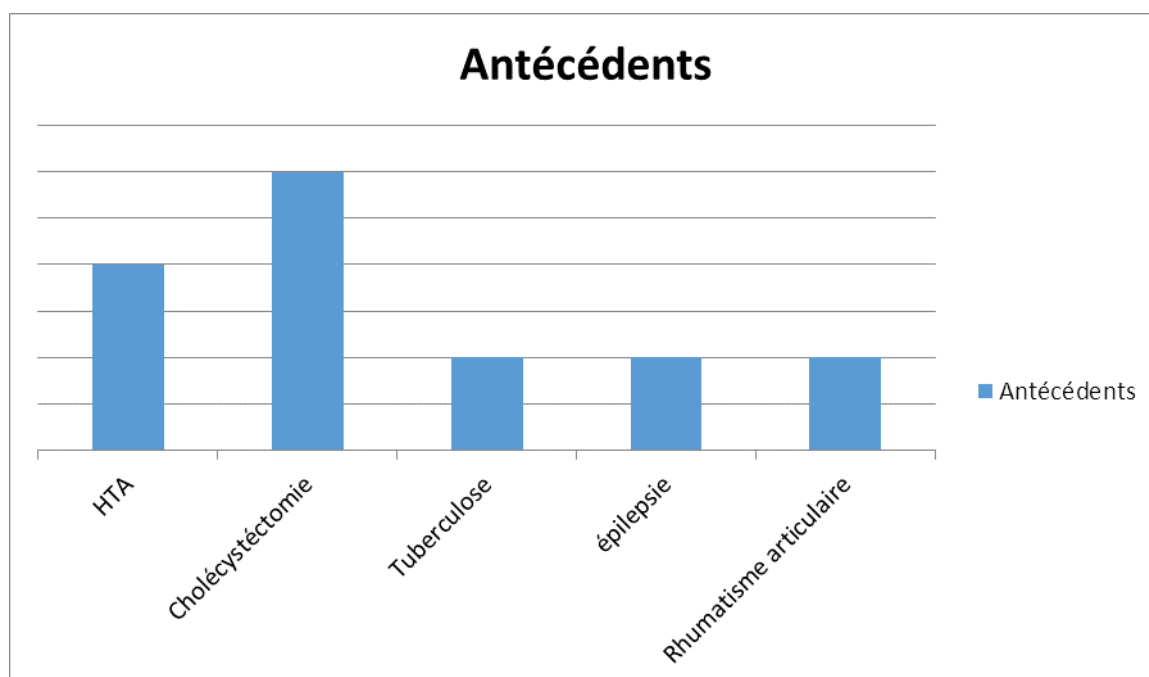


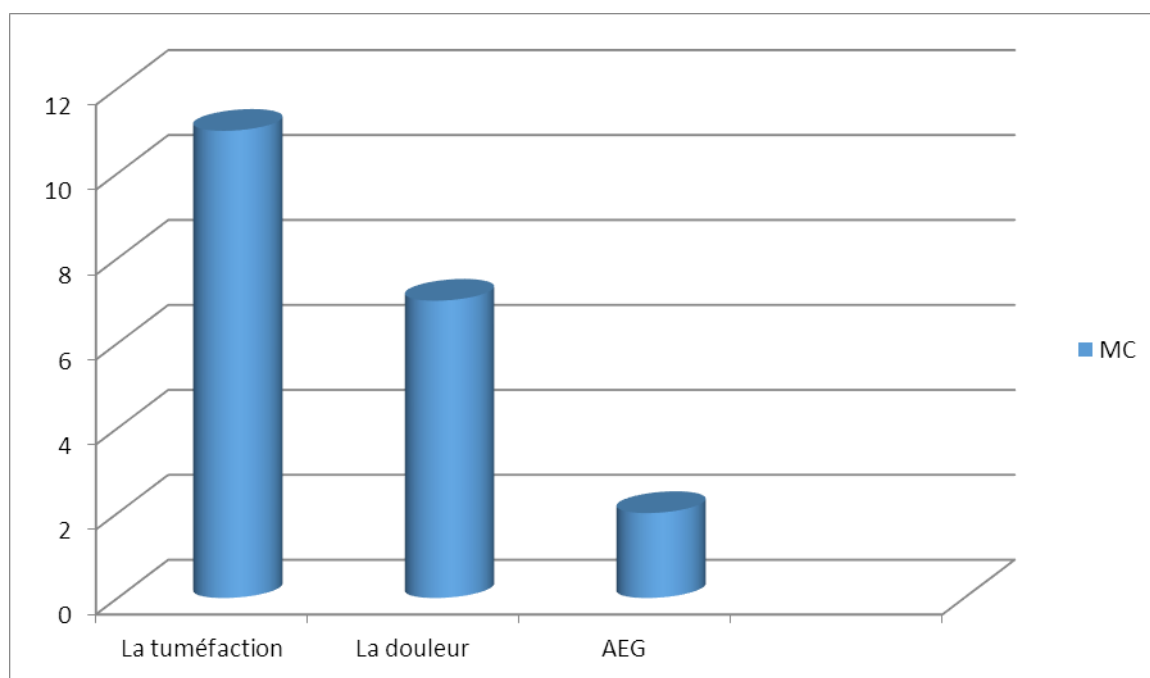
Figure5 : Les antécédents des sarcomes des parties molles

## 2. Délai de consultation :

Le délai moyen de consultation est de 8,5 mois avec des extrêmes allant de 03 à 14 mois.

## 3. Motif de consultation :

- La tuméfaction : chez tous nos patients.
- La douleur : dans 07 cas.
- L'altération de l'état général : dans 02 cas



**Figure6 : Les motifs de consultation des sarcomes**

#### **4. Examen clinique :**

. **Caractéristiques de la tuméfaction :**

**Taille de la tumeur :**

Elle variait de 03cm à 15cm

**Localisation de la tuméfaction :**

La tumeur a été de siège profond chez tous nos patients.

. **Extension locorégional :**

Aires ganglionnaires : Adénopathies régionales : 02 cas.

. **Signes généraux :**

Altération de l'état général dans 02 cas.

### **III. Donnés para cliniques :**

#### **1. Exploration radiologique :**

**1.1. La radiographie standard :**

La radiographie standard a été demandée systématiquement chez tous nos patients

Elle a objectivé :

- Gonflement des parties molles 07 cas.
- Opacité arrondie à limites floues 02 cas.
- Calcification au sein de la tumeur 0 cas.
- Une atteinte osseuse 0 cas.

**1.2. Echographie des parties molles :**

Elle a été réalisée chez tous nos patients.

**Les résultats :**

-Siège : sous aponévrotique : tous nos patients.

-Nature : masse tissulaire, hétérogène, vascularisée par fois lobulée : tous nos patients.

-Taille :

- Inférieure à 05cm : un cas.
- Entre 05 et 10cm : 06 cas.
- Supérieure à 10cm : 04 cas

### **1.3. Imagerie par résonance magnétique :**

Réalisée chez tous nos patients :

-Topographie :

Tous nos patients ont présenté un processus lésionnel profond, sous aponévrotique.

-Taille :

Elle concorde avec les données de l'échographie.

-Limite :

La masse a été bien limitée chez 05 patients, alors que les contours étaient irréguliers chez 06 patients.

Elle a précisé :

- Rapport avec l'axe vasculo-nerveux principal du membre : atteinte du tronc tibial postérieur : dans un cas.
- Extension vers l'os.
- Extension vers l'articulation de voisinage.
- Zone de nécrose : à éviter lors de la biopsie.

Elle peut évoquer le diagnostic histologique et le caractère malin de la tumeur.

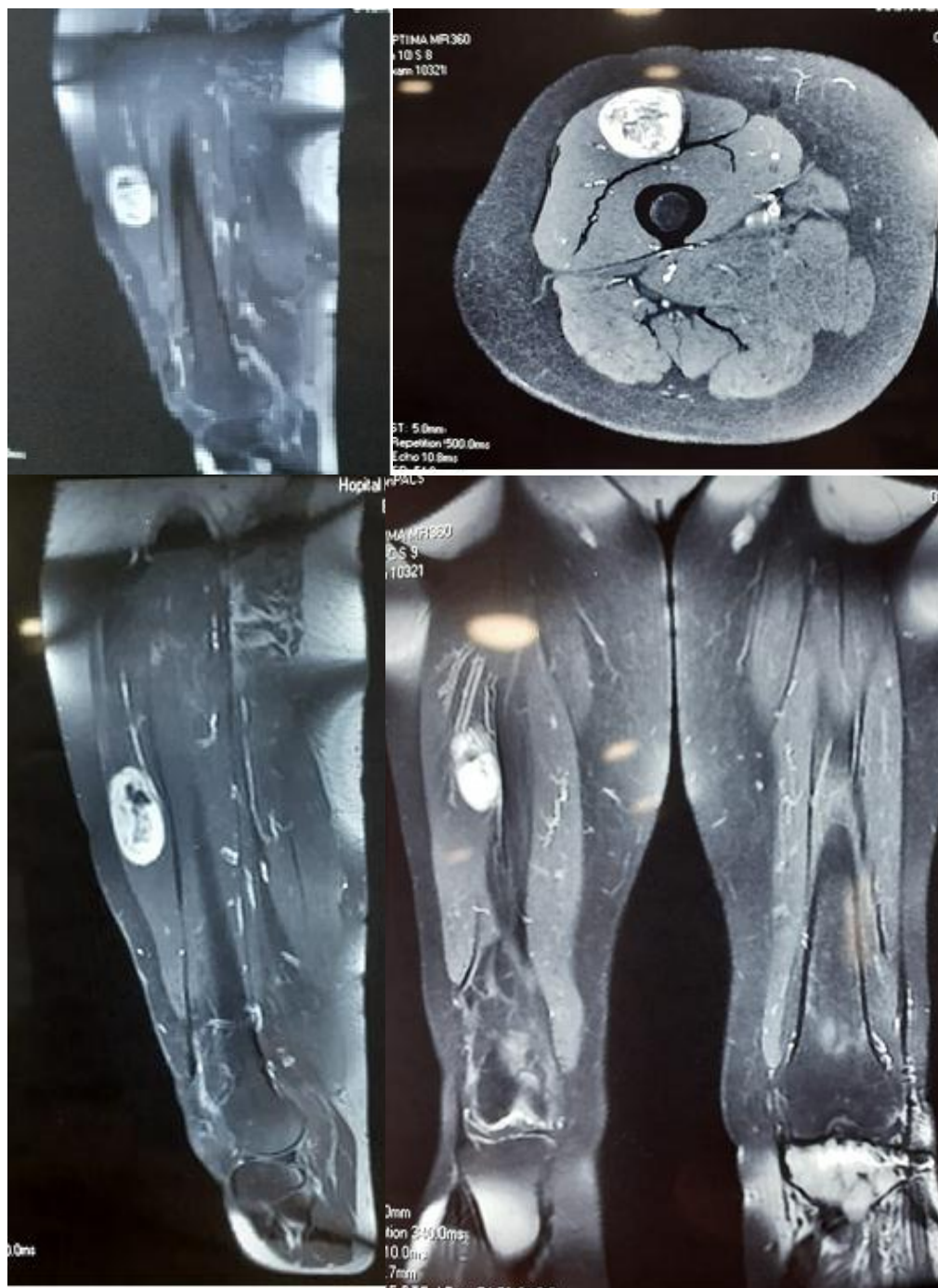


Figure7 : IRM de sarcome des parties molles de cuisse droite

IRM montre une formation nodulaire de 1/3 moyenne du muscle droit fémoral de la cuisse droite, hypertense en T1 et hypotense en T2, rehaussée après injection de gadolinium mesurant 60\*33\*32mm, de contours réguliers, avec absence de signal osseux.

## **2. Bilan d'extension :**

### **2.1 : TDM thoraco-abdomino-pelvien (TAP) :**

La TDM TAP est un examen très important dans la détermination de la

Présence ou l'absence de métastase à distance.

Elle a été réalisée chez tous nos patients.

Résultats :

- Négative : 09 cas.
- Nodule pulmonaire : un cas.
- ADP : 02 cas.

### **2.2 : Petscan :**

Réalisé dans un seul cas : ADP inguinales.

## **IV. Confirmation histologique :**

### **1. Techniques :**

La biopsie chirurgicale a été réalisée chez tous nos patients.

Abord tumoral le plus direct possible sans dissection des différents plans anatomiques et sans contamination des compartiments adjacents. •

Incision longitudinale au niveau des membres, sur le trajet de la future cicatrice d'exérèse chirurgicale. •

Hémostase soigneuse pour éviter tout hématome et toute diffusion des cellules tumorales.

On note une concordance entre les résultats de la biopsie et la pièce d'exérèse dans tous les cas, concernant le type et le grade histologique.

Examen direct plus immunohistochimie dans tous les cas.

## 2. Résultats

Tableau4 : Répartition des sarcomes des parties molles en fonction du type histologique

Type histologique	Nombre de patient	pourcentage
liposarcome	06	54,5%
Synovialosarcome	02	18,2%
fibrosarcome	02	18,2%
Sarcome indifférencié	01	9,1%

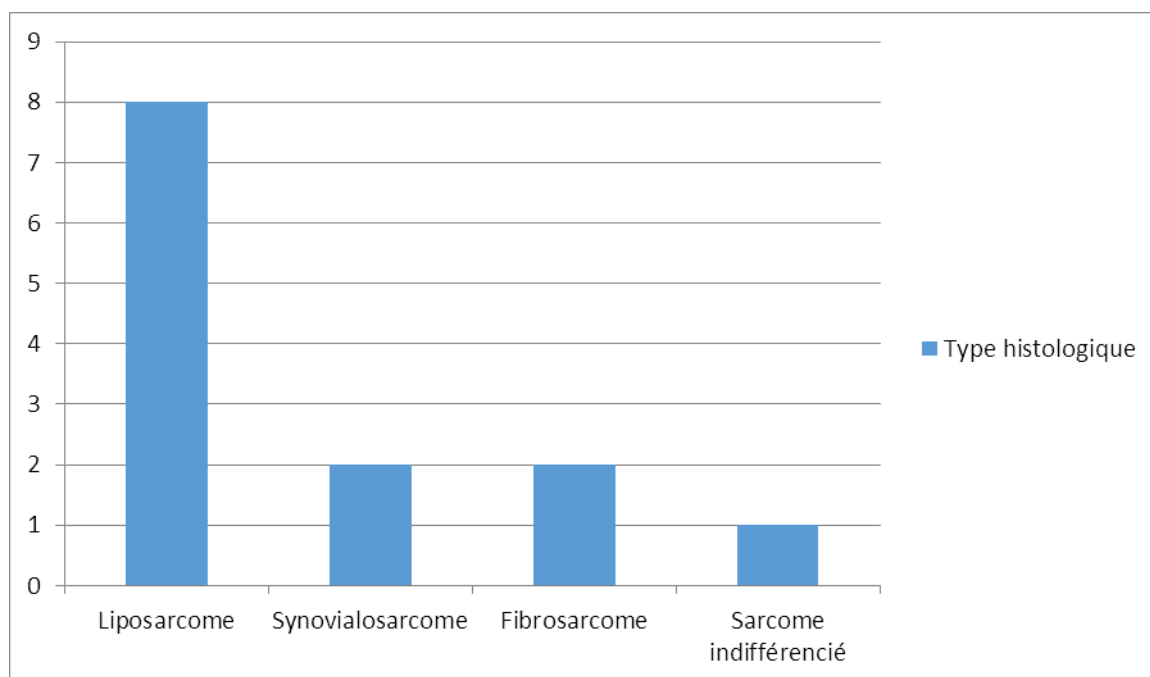
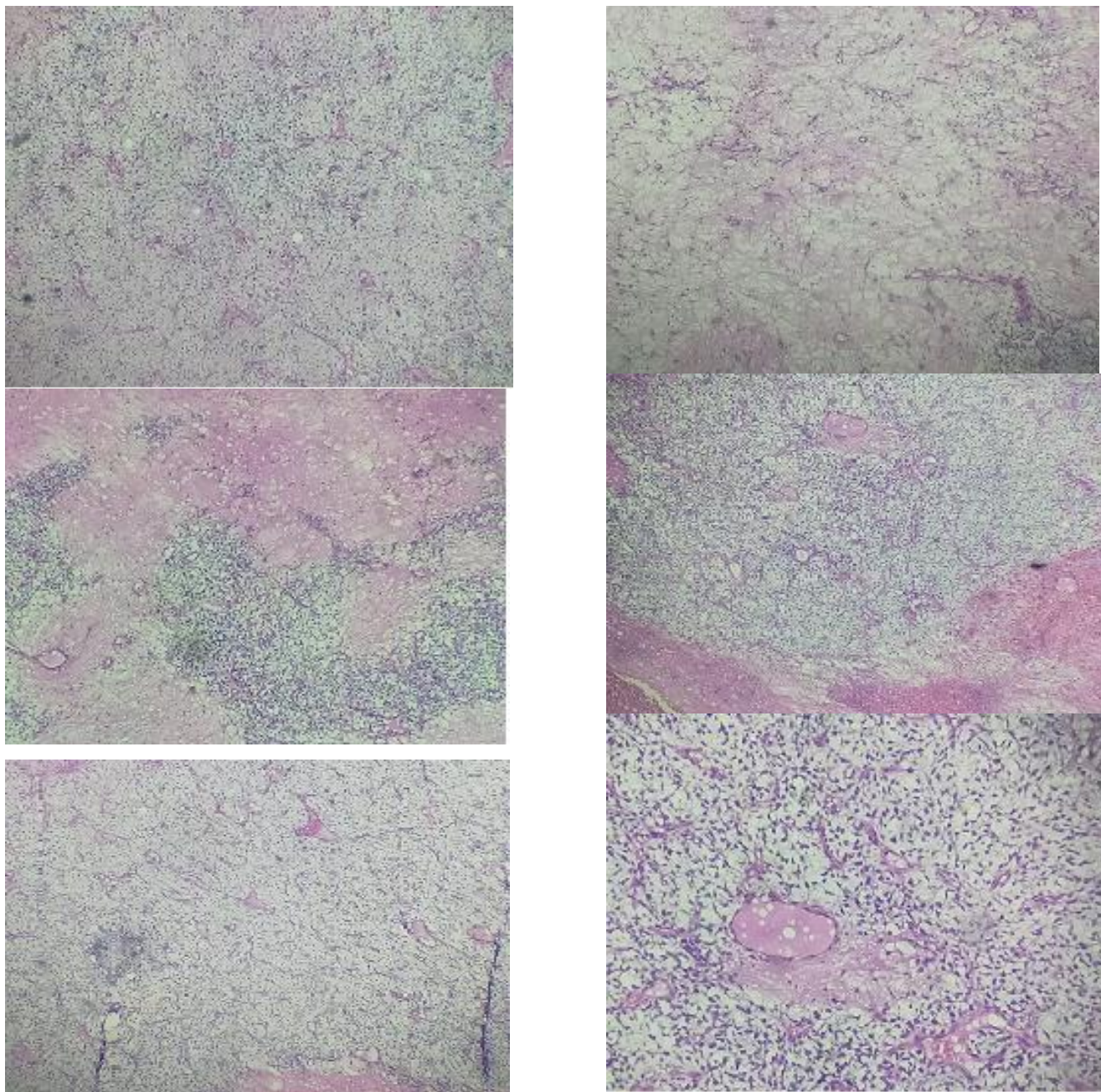


Figure8 : répartition des sarcomes des parties molles en fonction du type histologique



**Figure9 : Aspect anatomopathologique de liposarcome chez l'un  
de nos patients**



Tableau5: Classification TNM :

<b>TX</b>	Tumeur primitive non évaluable
<b>T0</b>	Tumeur primitive non retrouvée
<b>T1</b>	Tumeur <5 cm dans son plus grand diamètre
<b>T1a</b>	Tumeur superficielle
<b>T1b</b>	Tumeur profonde
<b>T2</b>	Tumeur ≥ 5 cm dans son plus grand diamètre
<b>T2a</b>	Tumeur superficielle, qui respecte le fascia superficiel
<b>T2b</b>	Tumeur profonde, qui atteint le fascia superficiel ou s'étend au-delà
<b>N0</b>	Absence de ganglion envahi
<b>N1</b>	Envahissement ganglionnaire
<b>M0</b>	Absence de métastase
<b>M1</b>	Métastase(s) à distance

Tableau6 : Les classifications TNM chez nos cas

Classification TNM	Nombre des cas
T1bN0M0	01
T2bN0M0	08
T2bN1M0	01
T2bN1M1	01

## V: Traitement

Il a été discuté dans le cadre d'une réunion de consultation pluridisciplinaire (RCP).

- 08 de nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical conservateur.
- 01 patient a bénéficié d'une amputation de la jambe : pour traitement radical d'un fibrosarcome du tiers inférieur de la jambe.
- 02 de nos patients ont bénéficié de chimiothérapie et radiothérapie seules.

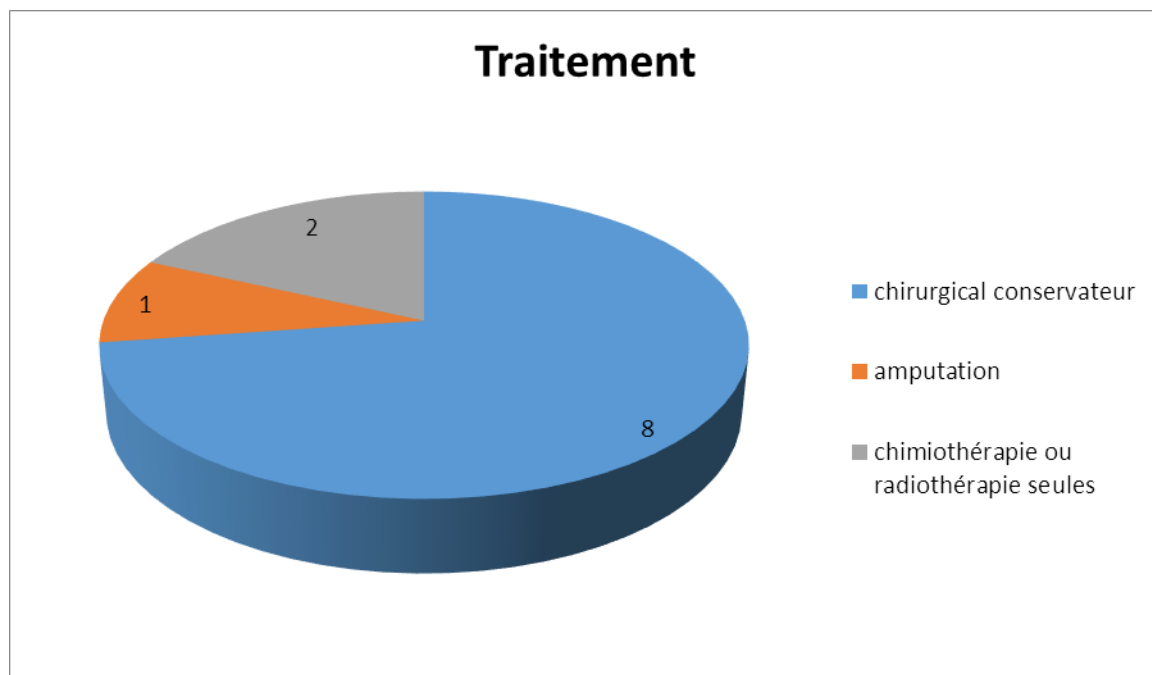


Figure 10: Les différents types du traitement

## 1 : Chirurgie:

### Procédé chirurgical :

- Consultation pré-anesthésique.
- La voie d'abord directe emportant la cicatrice de la biopsie et son trajet.



Figure 12: repérage de l'incision pour l'exérèse chirurgicale du sarcome de la cuisse chez l'un de nos patients.

- Exérèse carcinologique la tumeur sans la voir en laissant une couche de tissu sain autour. Résection R0 (limites saines).



**Figure13 : Exérèse chirurgicale du sarcome de la cuisse droite chez le même patient.**



**Figure14 : Aspect en préopératoire après résection tumorale chez le même patient.**

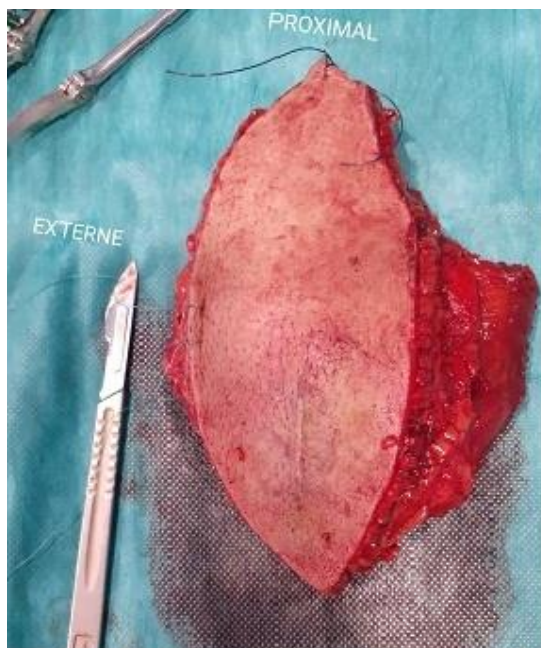


Figure15 : Pièce de résection tumorale

- Après résection : reconstruction musculo-aponévrotique et cutanée.
- Apport de chirurgie plastique :
- Lambeau musculaire : 0 cas.
- Lambeau aponévrotique : 0 cas.
- Greffe cutanée : 04 cas.

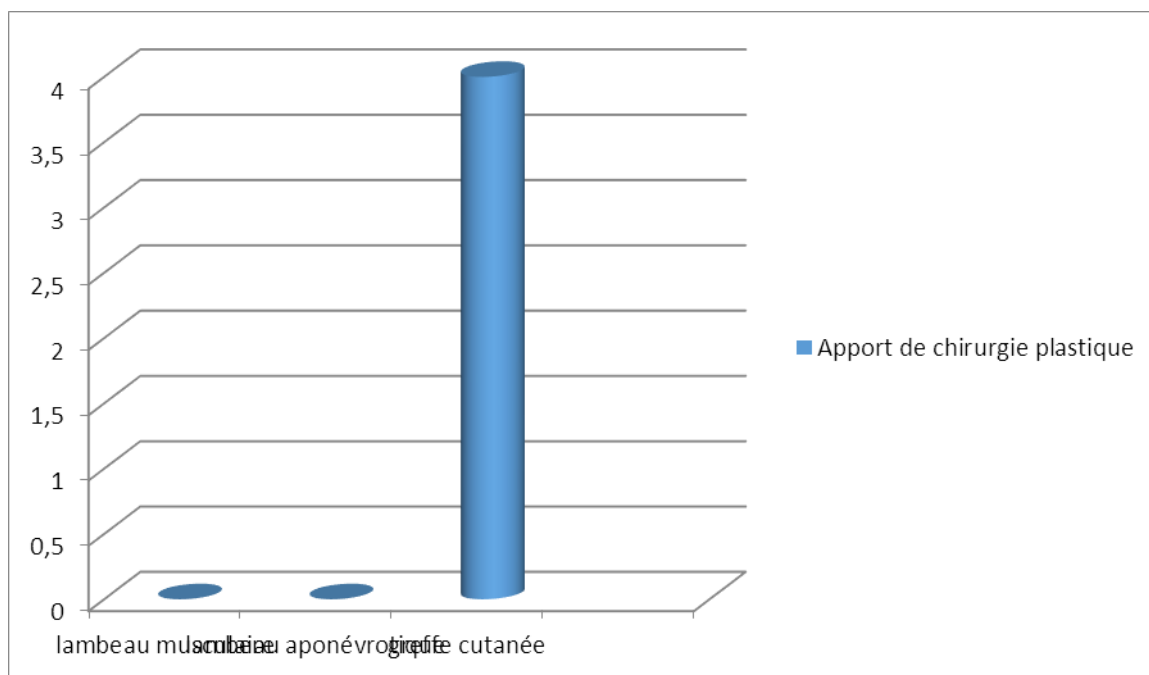


Figure11 : Les apports de chirurgie plastique :

## 2 :Radiothérapie :

Il s'agit d'une radiothérapie adjuvante faite chez les patients ayant des limites d'exérèse envahies R1 (envahissement seulement microscopique) ou R2 (envahissement macroscopique) et/ou à haut risque de récurrence : dans 07 cas :

- Dans 07 cas : tumeurs à haut grading histologique :
- 05cas :grade3
- 02cas :grade2

Radiothérapie pour contrôle locale de tumeur non opérable : 02 cas

Dose : La dose était dans la majorité des cas de 50 Gray, par contre chez les autres dans un intervalle qui varie entre 30 et 72 Gray.

Étalement : la durée moyenne de l'étalement chez nos patients était de 37 jours.

Fractionnement : le fractionnement était dans la majorité des cas de 2 Gray/séance et chez les autres cas dans un intervalle qui varie entre 2 et 4.

## 3 :Chimiothérapie :

- Adjuvante dans 05 cas.
- Exclusive dans 02 cas : polychimiothérapie palliative.

Protocole : le protocole était dans la majorité des cas de AI (Doxorubicine et Ifosfamide) en 4 cycles.

Tolérance : la tolérance était bonne chez la majorité des cas.

Indication : Tumeurs Grade (3, 2).

Tumeur profonde

Taille >5cm

## **VI. Surveillance :**

### **1 : Complications postopératoires :**

- Désunion cutanée : 02 cas.
- Limitation fonctionnelle : faiblesse musculaire 03 cas.

### **2 : Complications liées à la radiothérapie :**

Une radiodermite : 03 cas

Une cystite hémorragique.

Une radiomucite.

### **3 : Complications liées à la chimiothérapie :**

#### **-Le plus fréquents :**

- **Digestive** : Nausées et vomissements : 06 cas
- **Hématologique** : Neutropénie (neutropénie fébrile). Anémie. Thrombopénie : 02 cas
- **Cutanée** : Alopécie : aucun cas
- **Vésicale** : Hématurie : 01 cas

#### **-Autres rares :** aucun cas

- **Neurologique** : Encéphalopathie
- **Cardiaque** : Troubles du cœur
- **Hépatique** : Insuffisance hépato-cellulaire
- **Rénale** : Néphropathie interstitielle

## VII. Evolution :

Tous nos malades ont fait l'objet d'un suivi à court terme pour dépister les complications postopératoires, et d'un suivi à long terme à la recherche de récurrences tumorales et des métastases.

Actuellement :

- 03 patients ont été perdus de vue. Soit un pourcentage de 27 %.
- 03 patients sont décédés. Sois un pourcentage de 27 %
- .05 patients sont en rémission clinique. Sois un pourcentage de 46 .

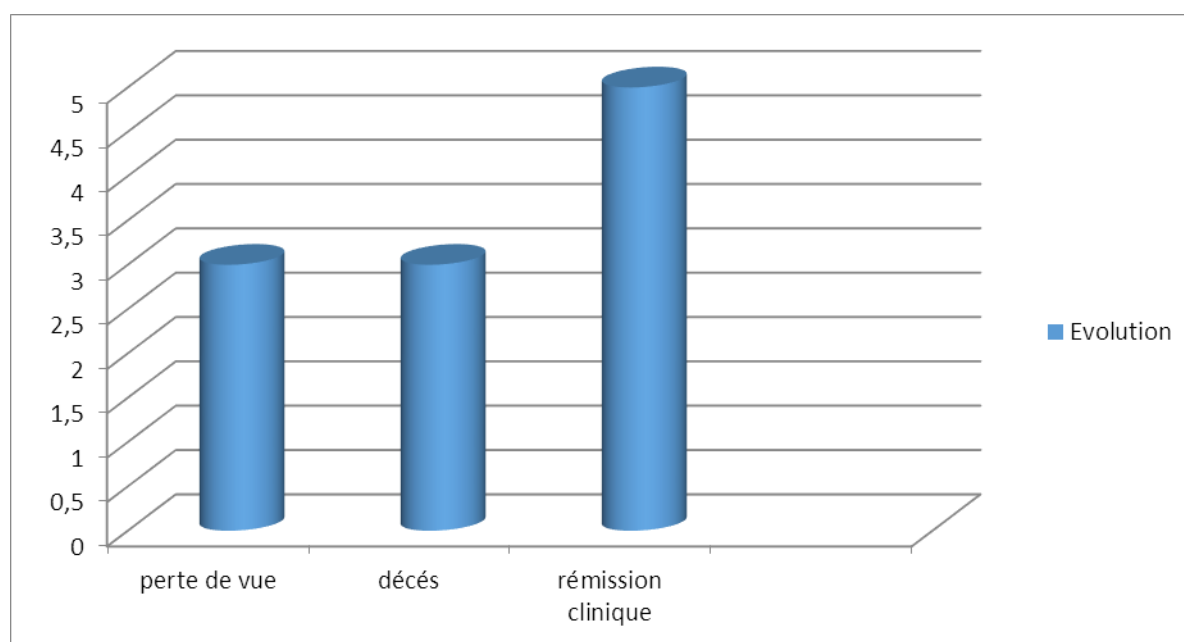


Figure16 : Evolution après traitement du sarcome



## VIII. Cas cliniques :

### Cas clinique N°1 :

- Patiente âgée de 43 ans
- -Antécédents : RAS
- -Clinique :

. Tuméfaction au niveau de la cuisse droite, douloureuse, mobile par rapport au plan profond

L'état général est conservé sans adénopathies satellites.

### **-Bilan radiologique :**

- .Radiographie standard est sans anomalie.
- .Echographie : tumeur tissulaire hétérogène bien limitée et bien vascularisée intramusculaire.
- .Une IRM de la cuisse :

Tumeur hétérogène avec plage de nécrose, sous aponévrotique, bien limitée de la loge antérieure de la cuisse.

Pas d atteinte osseuse

Pas d'atteinte de l'axe vasculo-nerveux.

Taille 60x33x32 mm.



Figure 17 : Masse tumorale intéresse le muscle droit antérieur

**Biopsie :** Prolifération myxoïde, pauci-cellulaire, lobulée par quelque tractus fibreux, et comportant des vaisseaux d'aspect grillagé

**Immuno-histochimie :** Protéine S100 positif

CDK4 négatif

**Profil immun-histochimique :** myxofibrosarcome.

**-Acte opératoire :**

.Le geste chirurgical a consisté à une exérèse carcinologique large.

**-Résultats anatomopathologiques de la pièce d'exérèse :**

Concordent avec ceux de la biopsie.

Grade histopronostique 1.

Limites saines R0

Pas de compléments thérapeutiques.

Surveillance.

# DISCUSSION

## **I. PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE :**

### **1. Epidémiologie :**

#### **1-1 Fréquence :**

Les sarcomes des tissus mous sont rares [2,37], présentent 0,5 à 1% des tumeurs malignes de l'adulte dont l'incidence annuelle est estimée de 3à8/100.000 [3].

Ils sont 100 fois moins fréquents que les tumeurs bénignes développées dans les tissus mous selon l'étude hospitalière Enzinger et Weiss [10,11].

Les sarcomes ne représentent qu'une faible partie des tumeurs des parties molles 1/200, mais la proportion maligne/bénigne est de 1/7 pour les tumeurs profondes de 5 cm ou plus [2,5,10].

**Tableau 7: principales séries d'études rapportées dans la littérature.**

<b>Etudes</b>	<b>Années</b>	<b>Effectif</b>	<b>TBTM %</b>	<b>STM %</b>
<b>Kransdorf [29]</b>	10 ans 1980 - 1989	31047	<b>60 %</b>	<b>40 %</b>
<b>Gielen et al [33]</b>	3 ans 2001 - 2003	548	<b>78 %</b>	<b>22 %</b>
<b>série d'étude de service de Traumatologie Marrakech [39]</b>	7 ans 2006 - 2013	150	<b>82 %</b>	<b>18 %</b>

#### **1-2 Type histologique :**

Les sarcomes des tissus mous constituent un groupe très hétérogène sur le plan histologique, puisque plus de 50 types histologiques différents ont été décrits, avec pour certains sous types selon la dernière classification d'OMS et une fréquence

hétérogénéité moléculaire[3,4} Selon la littérature les Liposarcomes et les Sarcomes pléomorphes sont les formes histologiques les plus fréquentes [3,5]. Dans notre série d'étude, les Liposarcomes représentaient 54,5% ainsi que le Synoviosarcome suivi de Fibrosarcome de 18.2%

### **1-3 Sexe et âge :**

#### **a. Age :**

Selon Suit comme pour les carcinomes, l'âge de survenue des sarcomes des tissus mous varie avec l'âge (environ 55 ans) [8], et surviennent dans 68% après la troisième décennie [2,5].les résultats de notre série s'alignent avec ceux de la littérature.

Néanmoins il existe des variations de répartition des types histologiques des sarcomes des tissus mous en fonction de l'âge : les Synoviosarcomes, les Sarcomes à cellules claires Sarcomes épithéloïde sont fréquents chez l'adulte jeune (20-30ans), alors que l'histiocytofibromes malins prédomine chez les sujets âgés de 50 à 60ans [3].

#### **b. Sexe :**

Selon les études, la répartition entre les 2 sexes est équilibrée, parfois elle montre une légère prédominance masculine [8] .Les résultats de notre série montrent une légère prédominance féminine de l'ordre de 54%.

## **2. Localisation topographique/ degré de profondeur**

La répartition des sarcomes des tissus mous est très large du moment qu'ils affectent le tissu mésenchymateux, se retrouvant ainsi au niveau de tout le corps.

A peu près, les 3/4 des sarcomes sont profonds situés sous l'aponévrose superficielle [11].

Selon Chang et Sandak près de 60% des sarcomes des tissus mous siègent au niveau des extrémités, par ordre de fréquence décroissante, ils intéressent : les MI « 50% surtout la cuisse », les régions profondes du tronc « médiastin, retro-péritoine 20% », les MS « 15% », la paroi du tronc « 10% » et tête -cou « 5% » [8,12].

**Tableau 9: représentation des localisations des STM dans les différentes séries d'études.**

Etude	Années	Effectif	Siège				
			Membre supérieur %	Membre inférieur %	Tronc %	Tête et coup %	Rétropéritoine %
Heymann et al	1990 -2003	89	15,7	58,5	10,1	5,6	10,1
Milbéo et al	1996 -2000	84	16	84	-	-	-
Notre série	2011 -2019	11	18	82	-	-	-

### 3. Facteurs étiologiques :

Le mécanisme de la genèse des sarcomes des tissus mous reste inconnu, certains facteurs favorisant sont connus, d'autres sont suspectés [8,15].

Le rôle exact d'un facteur précis est difficile à déterminer en raison de la relative rareté des sarcomes, d'un temps de latence important entre l'exposition à ce facteur et la survenue de la tumeur et l'intrication possible de différents facteurs environnementaux ou de prédisposition génétique.

#### Irradiation :[15,16]

Environ 0,1% des patients ayant subis une radiothérapie intensive pour une tumeur maligne et ayant survécu plus de 5 ans, développent en zone irradiée un sarcome des os ou des tissus mous, ce sont principalement les histiocytofibromes malins, les ostéosarcomes extra- squelettique et les fibrosarcomes, ils ont en commun une forte agressivité et un pronostic défavorable.

**Facteurs génétiques :[8,16]**

La large majorité des sarcomes apparait de façon sporadique, mais différentes maladies génétiques sont associées au développement d'un sarcome :

➤ Dans la neurofibromatose de type 1 ou la maladie de Von-Recklinghausen qui est :

Une maladie autosomique dominante, 1 à 5% des patients présentent des sarcomes des gaines des nerfs périphériques correspondant à la dégénérescence maligne des neurofibromes préexistants.

Le gène NF1, localisé sur le chromosome 17 est considéré comme un gène suppresseur de la tumeur qui interviendrait dans la prolifération et/ou la différenciation cellulaire [17,18].

Le rôle précis de la neurofibromine codée par ce gène reste à préciser : l'altération partielle et constitutionnelle du gène devrait à l'origine des lésions bénignes, tandis que son altération complète et acquise expliquerait leur transformation maligne.

➤ Le syndrome de li-Fraumeni [3,19,21]

Est un syndrome familial rare qui comporte une fréquence élevée de tumeur maligne chez des sujets jeunes, intéressant les tissus mous ainsi que les os.

Ce syndrome est associé à des modifications germinales et à des altérations acquises du gène suppresseur de tumeur : P53

➤ Dans le cadre du Rétinoblastome héréditaire bilatérale [3,20,21]

Une complication possible et la survenue tardive d'un sarcome des tissus mous en dehors de toute zone irradiée, la perte de fonction (successivement constitutionnelle puis acquise) des 2 allèles

du gène RB1, qui est également un gène suppresseur de tumeur impliqué dans la prolifération cellulaire, déterminant la survenue des sarcomes des tissus mous et les tumeurs rétinienne.

**Autres facteurs :[8,21]**

Certains facteurs sont fréquemment ou plus épisodiquement évoqués :

- ❖ Les traumatismes, sarcomes survenant sur cicatrice d'une lésion ancienne ou sur une lésion chronique.
- ❖ Produits chimiques, dont la Dioxine qui est à l'origine d'une plus grande incidence des sarcomes des tissus mous.
- ❖ Le rôle de certains virus, CMV et herpes virus HHV8 sont suspectés dans la survenue du sarcome de Kaposi, tandis qu'EBV est associé à certaines proliférations tumorales à différenciation musculaire lisse dans le cadre des déficits immunitaires acquis : SIDA.

**II. HISTOIRE NATURELLE DES SARCOMES DES TISSUS MOUS****[22,23,24]**

L'histoire naturelle des sarcomes des tissus mous a été décrite par Bowden et Booher en 1958, puis complétée par Enneking et al. en 1981.

La croissance de la tumeur se fait de façon centrifuge et entraîne, au niveau de l'interface avec le stroma périphérique, une condensation périphérique appelée pseudo capsule. Cette zone de clivage est contaminée par des cellules tumorales et doit faire partie intégrante de la résection chirurgicale.

La croissance tumorale reste longtemps limitée dans une loge entourée de barrières anatomiques solides, appelée compartiment.

La tumeur est dite intracompartimentale. En règle générale, les structures anatomiques de grande résistance, telles que les aponévroses, les fascias intermusculaires et le périoste forment.

Une barrière à l'extension tumorale et ne sont envahies que tardivement.



Ainsi, l'extension tumorale reste longtemps limitée à une loge anatomique. Plus tardivement, lorsque ces barrières sont franchies, la tumeur devient extracompartmentale, dépassant la loge anatomique.

Cependant, en l'absence de loge bien délimitée, comme une zone de passage entre plusieurs segments de l'organisme (creux poplité , scarpa ),la tumeur est d'emblée extracompartmentale.

Une nuance a été amenée par les scandinaves en 1991, ils ont montré que le contrôle tumoral était d'aussi bonne qualité après résection musculaire seule qu'après exérèse compartmentale complète.

En l'absence de traitement adapté, l'évolution des sarcomes des tissus mous se fait vers l'extension aux tissus mous adjacents: vaisseaux, nerfs, muscles, tissus conjonctifs et os, mais aussi vers la dissémination métastatique à distance par voie hématogène, qui se rencontre dans presque 30% de ces sarcomes. Dans 80% des cas, ces métastases sont pulmonaires.

Ces tumeurs sont très peu lymphophiles, moins de 5% des sarcomes donnent des atteintes ganglionnaires, exceptées pour certains types histologiques (sarcomes épithéloïde, sarcomes à cellules claires, Synoviosarcome, Rhabdomyosarcome et Angiosarcomes).

La survie globale, après l'apparition de métastases, est en moyenne de 55% à 5ans et de 40% à 10ans.

### **III. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE :**

#### **1. Présentation clinique :**

Les signes et les symptômes varient selon l'emplacement de la tumeur, les sarcomes des tissus mous peuvent ne pas engendrer beaucoup de signes aux premiers stades de la maladie [1]

- Les symptômes se manifestant habituellement lorsque le cancer évolue

##### **Signes fonctionnels :**

Manifestation clinique des sarcomes des tissus mous se présente sous forme de triade : masse–douleur–gêne fonctionnelle (impotence partielle ou totale) [1]

##### **a. Syndrome tumoral :**

L'apparition d'une masse tumorale constitue la circonstance de découverte la plus fréquente des sarcomes des tissus mous.

Ainsi dans la majorité des cas les sarcomes des tissus mous se présentent sous forme d'une masse tissulaire indolore [10]. Les signes inflammatoires sont d'un intérêt très capital pour l'orientation diagnostique en général les STM se manifeste par une masse tumorale qui est le plus souvent asymptomatique, d'apparition récente et décroissance lente pour les sarcomes de plus de 5 cm,

Dans notre série d'étude la tuméfaction a été rapportée chez tous nos patients.

##### **b. La douleur : [10]**

La douleur ne détermine pas le caractère malin de la tumeur, tout en sachant que les STM des membres et du tronc se présentent essentiellement sous forme d'une masse tissulaire indolore expliquant le délai long de la consultation selon l'étude réalisée par ACKERMAN et AL. Le caractère douloureux de la tumeur fait suite soit à sa localisation anatomique soit à son volume provoquant ainsi une gêne douloureuse par distension ou par compression.

Dans notre série, la douleur était rapportée chez 07 patients soit 63 % de l'effectif,

**a. L'impotence fonctionnelle du membre atteint:**

Est un symptôme survenant essentiellement au stade tardif de la maladie et chez les patients présentant soit une localisation juxta-articulaire de la tumeur soit un volume tumoral important, ou les deux [25].

Dans notre série d'étude, l'impotence fonctionnelle était présente chez 03 patients soit 27% de l'effectif, cela est dû au volume tumoral important.

**b. Les signes généraux [25,26]**

L'altération de l'état général est l'apanage du sujet âgés se caractérisant par sa rareté, sa présence témoigne de l'évolutivité de du processus tumoral et la survenue ainsi des métastases.

Dans notre étude 02 patients avaient présenté une altération de l'état général.

Les sarcomes des tissus mous qui se développent dans l'abdomen ou le retro-péritoine pourraient ne pas causer de symptômes spécifiques, et peuvent être très vagues pouvant engager le pronostic vital du patient.

Cependant, aucun signe n'est pathognomonique des sarcomes des tissus mous, ce qui rend le diagnostic différentiel clinique parfois difficile avec une tumeur bénigne. Et comme 70% des sarcomes mesurent plus de 5 cm au moment du diagnostic, toute masse de 5 cm doit être considérée et explorée comme sarcome jusqu'à preuve du contraire [2].

**Signes physiques :**

Permet d'Apprécier l'état général, d'établir un examen précis de la région tumorale en déterminant :sa localisation, son caractère superficiel ou profond(par rapport à l'aponévrose superficielle),sa taille tumorale, sa consistance et contours, rechercher aussi des anomalies ganglionnaires satellite « rare », évaluer les rapports

cutanés « apprécier l'état cutané en regard » et évaluer les rapports squelettique et vasculo-nerveux d'aval.

#### **e. Caractéristiques de la masse tumorale :**

Le siège profond, la consistance solide et les contours mal limités sont en faveur de la malignité du processus tumoral et conditionnent la prise en charge thérapeutique.

D'après Enzinger, il n'y a pas de constantes sûres tirées de l'examen qui permettent de conclure entre bénignité et malignité et ceci prouve la difficulté diagnostique de ces tumeurs [8].

Dans notre étude, la taille variait de 03cm à 15 cm.

Un examen somatique complet est nécessaire pour évaluer l'extension à distance cliniquement « dissémination métastatique »..

#### **Extension loco-régionale**

L'atteinte cutanée.

Atteinte vasculo- nerveuse :

L'envahissement des structures vasculo-nerveuses et osseuses était de 18% dans la série de Y.Milbéo et al. [8]. dans notre serie un seul cas a été rapporté.

Atteinte ganglionnaire :

Elle est rare, les STM sont peu lymphophyles, d'après notre étude 18.2 % de nos patients ont présenté des adénopathies régionales.

#### **Extension à distance :**

métastases à distance pulmonaire dans seul cas.

## **2. Imagerie médicale :**

### **Introduction : [2,8,28]**

L'imagerie joue un rôle très important dans la prise en charge, elle permet de confronter la suspicion diagnostique, de juger de l'opérabilité (bila pré-thérapeutique), de guider une biopsie, d'adopter la démarche thérapeutique, évaluer la réponse au traitement et le suivi post- thérapeutique.

Mais aucune méthode d'imagerie ne permet de différencier avec certitude les lésions bénignes des lésions malignes, le diagnostic de certitude étant histologique [8].

### **Orientation diagnostic :**

#### **a. Radiographie standard [8,29,30,31]**

Elle présente une valeur limitée dans le diagnostic et l'analyse des sarcomes des tissus mous mais elle doit être réalisée systématiquement. Elle permet d'éliminer une tumeur osseuse envahissant les parties molles (Ostéosarcome, sarcome d'Ewing) ou une pseudotumeur des parties molles (Osteochondrome, cal hypertrophique).

Elle oriente le diagnostic en mettant en évidence une matrice osseuse ou cartilagineuse qui oriente vers une tumeur osseuse ou cartilagineuse extra squelettique (ostéosarcome, chondrosarcome). La radiographie standard montre aussi les calcifications qui peuvent être en rapport avec un Synoviosarcome, un Sarcome pléomorphe ou un Liposarcome bien différencié.

Elle montre également une atteinte osseuse par contiguïté sous forme d'un scalloping, d'une érosion et d'une lyse osseuse témoignant du caractère agressif de la tumeur [8,28].

#### **b. Echographie des parties molles+doppler :[28,29,30]**

C'est un examen simple, non invasif, disponible et peu coûteux, à réaliser en deuxième intention en cas de découverte d'une masse. Elle joue un rôle dans la

détection, le diagnostic, la recherche d'une récurrence locale et le suivi post-thérapeutique.

L'échographie confirme la présence d'un syndrome de masse, précise le siège de la tumeur par rapport à l'aponévrose superficielle, précise sa taille, son volume et ses contours.

Le doppler couleur doit être réalisé dans tous les cas de syndrome de masse des parties molles, il permet de quantifier le degré de vascularisation, ce qui s'avère utile dans le diagnostic des sarcomes, dans le monitoring de la biopsie par l'aiguille et dans le suivi des tumeurs malignes sous traitement systémique ou local.

L'échographie est considérée comme la méthode la plus simple pour guider une biopsie à l'aiguille des néoplasmes, permettant d'éviter les zones nécrotiques ou hémorragiques et d'obtenir ainsi un spécimen de composante solide.

La taille supérieure à 3cm, le siège profond sous aponévrotique, l'écho-structure hétérogène, la présence des zones de nécrose et la vascularisation intra-lésionnelle ainsi l'existence de plus de trois vaisseaux, la variabilité de calibre et la distribution anarchique des vaisseaux au sein d'une lésion sont des éléments en faveur de la malignité. La mise en évidence d'un flux dans une masse des parties molles permet d'en suspecter la nature solide s'il ne s'agit pas d'une lésion vasculaire typique et impose la poursuite du bilan.

Elle est sensible mais non spécifique, le champ de vue est limité et le rôle de l'opérateur, ainsi que la non-présentation spatiale par le chirurgien, limite son utilité, les tumeurs de grande taille et de localisation profonde, surtout chez les sujets corpulents, sont moins bien explorées en échographie par manque de repère anatomique et manque de pénétration de faisceaux d'ultra-sons à haute fréquence.

**c. Tomodensitometrie :TDM [2,8,28]**

La TDM présente peu d'intérêt dans le diagnostic des sarcomes des tissus mous, elle est utilisée dans le bilan local que si l'IRM n'est pas disponible ou contre indiquée elle permet de confirmer ou d'infirmer la suspicion clinique d'un sarcome en montrant des petites inclusions graisseuses ou calcifications intra-tumorales, aussi l'analyse des structures osseuses et cartilagineuses et l'étude du rétro-péritoine.

**d. Imagerie par résonance magnétique : IRM**

L'examen en IRM est généralement reconnu comme la méthode de choix dans le diagnostic sarcomes des tissus mous [28].

Elle doit être pratiquée avant la biopsie. Le protocole d'examen comprendra au minimum des séquences en pondération T1 (sans et avec saturation de graisse), en pondération T2 (sans et avec saturation de graisse) dans deux plans orthogonaux et des séquences injectées avec étude dynamique [8,28].

Elle permet d'étudier la localisation de la lésion, sa situation par rapport à l'aponévrose superficielle permettant de distinguer les tumeurs superficielles des tumeurs profondes, de différencier les zones tumorales viables des zones non viables et par conséquent, indiquant ainsi le site optimal d'une biopsie percutanée ou chirurgicale [2,34].

L'usage du produit de contraste permet une meilleure définition de l'extension locale ou loco-régionale d'un sarcome des tissus mous, donne des informations concernant la vascularisation des tumeurs et est nécessaire pour démontrer la nécrose intra-tumorale qui est un signe de malignité [28,34].

L'intérêt de la séquence de diffusion n'est pour l'instant pas établi pour aider à orienter vers la nature sarcomateuse des tumeurs des tissus mous.

La spectro IRM apporte des arguments discriminatifs en faveur de la malignité des tumeurs des tissus mous. Celles-ci se caractérisent par un pic de choline [35]

Ainsi De Schepper et al [36] ont, à partir d'une analyse multifactorielle, retrouvé en faveur de la malignité les éléments suivants:

- Absence d'hyposignal en pondération T2.
- Diamètre > 5 cm (sensibilité et spécificité de 81 %).
- Signal en pondération T1 hétérogène.
- Atteinte neurovasculaire.
- Nécrose > 50 %, valeur prédictive positive de malignité proche de 100 %.
- Taille > 66 mm.

Plusieurs études ont déterminé des critères diagnostiques concernant les prises de contraste notamment lors d'injections dynamiques de gadolinium: ainsi, pour Van Der Woude et al , les arguments en faveur de la malignité étaient les suivants:

- La prise de contraste précoce (< 6 s par artère), avec une sensibilité de 91% et une spécificité de 72%.
- La prise de contraste précoce et de longue durée ou en légère décroissance.

La prise de contraste périphérique (sensibilité de 91% et valeur prédictive positive de 94

%), critère également retrouvé par Ma et al

Une limitation relative de la méthode est l'incapacité de démontrer la présence de foyers calcifiés intra-tumoraux, ainsi que le coût et la non disponibilité.

#### **e.La tomographie par émissions de positons (TEP FDG):[2,37,38,39]**

Le 18F-fluorodéoxyglucose (18 FDG) est validé comme traceur de l'utilisation régional du glucose. Parce que les cellules tumorales utilisent d'avantage de glucose que les cellules saines, le 18F-fluorodéoxyglucose est utilisé pour mesurer le métabolisme tumoral.



Cette nouvelle technique d'imagerie était réalisée pour 1 patient. La TEP FDG garde un intérêt dans toutes les étapes de prise en charge des tumeurs des tissus mous :

***Lors de la phase diagnostique pré-thérapeutique:***

Dans ce sens une méta-analyse récente [37] regroupant 15 études portant sur 441 lésions des tissus mous (227 malignes et 214 bénignes) a montré que la TEP au FDG peut faire le diagnostic différentiel entre tumeur maligne et tumeur bénigne avec une sensibilité de 92 % et une spécificité de 73 %. Flope et al [38] ont montré qu'il existe une relation entre le taux de captation du FDG et le grade tumoral. Par ailleurs, la TEP-FDG peut signaler la portion tumorale métaboliquement la plus active et donc guider la biopsie [39].

***Lors du bilan d'extension pré-thérapeutique:***

Bien quelques cas cliniques aient été récemment rapportés par Nair et Basu dans le cadre d'un synoviosarcome , cette indication de la TEP-FDG reste à valider formellement.

***Réponse au traitement radiochimiothérapeutique:***

L'évaluation de la réponse au traitement radio-chimiothérapeutique pourrait être évaluée par l'étude des traceurs de la synthèse protéique tumorale come c'est le cas pour les études réalisées par Kole et al et Leyton et al.

***La détection des récives et métastases:***

Dans la détection des récives et métastases dans le suivi post-thérapeutique, la TEP- FDG serait plus performante que l'imagerie anatomique (scanner et IRM) pour le diagnostic différentiel entre fibrose post-thérapeutique et récive tumorale et/ou tumeur résiduelle selon Kole et al , avec des valeurs respectives de sensibilité et de spécificité de 93 % (versus 77 %) et de 94 % (versus 67 %). Sur les tumeurs en récives locales, il a été montré par Schwazbach et al, des sensibilités et spécificités de 88 % et 92 %.

**Bilan d'extension :****a. bilan d'extension loco-régional :[4,20]**

Il est basé sur la réalisation d'une IRM et précisera :

- La situation de la lésion
  - Superficielle ou profonde.
  - Intra ou extra compartimentale.
  - Topographique, limite, forme et la taille exacte.
- Extension aux tissus mous adjacents.
- Extension aux structures vasculo-nerveuses.

**b. Au rétropéritoine :**

Le bilan d'extension des sarcomes rétro-péritonéaux s'effectue au scanner. En montrant :

- Les organes englobés, les organes adjacents.
- L'extension aux défilés anatomiques
- Les rapports vasculaires avec l'artère mésentérique supérieure et avec les autres vaisseaux.

L'absence de nodule de sarcomatose péritonéale

**c. Bilan d'extension à distance :[2,8]**

La réalisation d'une radiographie thoracique complétée par une TDM thoracique est systématique à la recherche des métastases pulmonaires vu que le site préférentiel des sarcomes des tissus mous est le parenchyme pulmonaire.

En raison du risque élevé de métastases, un bilan par une scannographies abdomino-pelvienne est obligatoire,

### **3. Bilan biologique :**

Les examens biologiques ont été demandés pour évaluer l'opérabilité du malade impliquant une démarche thérapeutique plus spécialisée. Ils n'offrent aux cliniciens aucune orientation diagnostique car à ce jour, il n'a pas été décrit de marqueurs tumoraux spécifiques aux sarcomes des tissus mous.

### **4. Diagnostic histologique :**

#### **4-1 Objectif : [8,28,34]**

Le diagnostic étiologique par biopsie est indispensable dans le diagnostic positif des sarcomes des tissus mous du moment qu'il permet de confirmer qu'il s'agit bien d'une tumeur conjonctive des tissus mous, de savoir s'il s'agit d'une tumeur bénigne ou maligne, de définir d'emblée la technique chirurgicale à utilisée et de discuter un traitement néo-adjuvant (chimiothérapie, perfusion du membre isolé, radiothérapie pour les tumeurs localement évoluées.

#### **Différentes méthodes de biopsie :**

##### **a. Biopsie percutanée : [5,8,34]**

Elle est recommandée en première intention, ce sont des micros biopsies, non une cytologie, elles se font à l'aiguille sous guidage radiologique : échographique ou scannographique, avec une sensibilité supérieure à 90%.

C'est une méthode bien tolérée, ne nécessitant qu'une anesthésie locale, se pratiquant en ambulatoire et ne donne pas lieu à des suites post-opératoires à gérer.

Cette technique est plus simple dans les cas des tumeurs rétro-péritonéales ou elle évite d'une part l'essaimage intra-péritonéal d'une biopsie chirurgicale trans-péritonéale et d'autre part les laparotomies inutiles.

Elle limite les risques des complications en particulier le risque d'hématome et

d'infiltration de la peau par la tumeur et surtout de cicatrice ectopique ou dans un axe inadapté.

L'avantage de réaliser une biopsie percutanée est de pouvoir prélever des zones non nécrotiques indiquées dans les lésions profondes et/ou volumineuses, permet aussi d'obtenir un matériel nécessaire pour coloration standard et étude immuno-histochimie.

Le grade peut être évalué avec une bonne fiabilité, s'il est élevé, alors que dans le grade intermédiaire ou faible, une composante plus agressive a pu échappée au prélèvement mais elle permet le plus souvent de confirmer le diagnostic dans 95% et le grade dans 62%.

**a. Biopsie chirurgicale ou biopsie « Tru-cut » : [2,5,8,34]**

La biopsie chirurgicale reste le moyen de référence surtout si négativité ou renseignements fournis par la biopsie percutanée jugés insuffisants.

En effet seule la biopsie chirurgicale peut obtenir un matériel d'étude qui permettra d'établir le grading de la tumeur et de le congeler pour étude cytogénétique.

Les inconvénients de l'abord chirurgical sont la surinfection, l'envahissement secondaire cutané par les cellules tumorales, de plus si la lésion est profonde : la réalisation chirurgicale impose une anesthésie générale, mais le risque essentiel est de faire une voie d'abord ectopique de la biopsie par rapport à la voie d'abord d'exérèse chirurgicale ultérieure (cicatrice ectopique dans le pli inguinal par exemple).

**b. Biopsie exérèse :[2,8]**

Cette technique est indiquée en cas de lésion superficielle ou lésion de moins de 2 ou 3 cm, mais elle est de moins au moins utilisée vu son risque important d'effraction tumorale.

**c. Cytoponction à l'aiguille fine :[2,5,34]**

Cette technique n'est plus guère utilisée seule, que pour confirmer un diagnostic de récurrence ou de métastases d'un sarcome connu.

En concluant, le rôle de la biopsie est de fournir le diagnostic de malignité du processus tumoral, de définir son type histologique, d'établir le grade histopronostique et permet une étude cytogénétique pour certains types de sarcomes.

**Techniques de biopsie :****a. Matériel d'étude :[5]**

Les fragments biopsiés doivent être immergés sans délai dans un fixateur tel que le Formol tamponné ou liquide Bouin-hollande ou l'AFA et surtout pas le liquide Bouin classique qui interdit les techniques de biologie moléculaire ultérieure.

La manipulation doit être stérile et la congélation en immédiat.

Le poids du fragment noté et la conservation à lieu dans une tumorotheque, soit dans un congélateur à 80 °C, soit dans l'azote liquide.

De même, en fonction de la présentation clinique et l'âge du patient, il est souhaitable de prélever un fragment de tissus frais pour la mise en culture afin de permettre une étude cytogénétique : ce matériel doit être prélevé stérilement et plongé immédiatement dans un liquide de conservation type RPMI.

Le pathologiste s'assure de la viabilité et la représentativité de ces matériels par un examen extemporané, ou mieux par des oppositions cytologiques.

**b. Ecueils à éviter :[13]**

Il est déconseillé de faire la biopsie avant une imagerie adaptée, prendre la décision thérapeutique sur un examen extemporané et compromettre ou compliquer le traitement ultérieur par une incision inadaptée ou une complication et aussi éviter de faire un prélèvement insuffisant, ne permettant pas d'établir un diagnostic histologique complet : si une biopsie sous scanner effectuée, il faut soit la refaire avec des trocars d'un diamètre correct, soit effectuer une biopsie chirurgicale

L'extemporané permet de s'assurer qu'il ya suffisamment de matériel biopsié.

### Description des techniques de biopsie :

#### **a. Technique de la biopsie sous échographie ou scanner :[2,8]**

Elle se fait sous anesthésie locale, pour l'orifice de ponction doit être situé au niveau de la future cicatrice d'exérèse de façon à pouvoir être repris secondairement ; il faut donc discuter préalablement avec le chirurgien qui fera l'exérèse.

Cependant le point d'accès doit être tatoué ou marqué. Il faut utiliser des aiguilles coaxiales d'un diamètre suffisant de 16 Gauges(G) et prendre plusieurs carottes pour rapporter suffisamment de matériel et surtout il ne faut pas ponctionner dans une zone nécrotique et s'aider de l'examen extemporané pour s'assurer qu'il ya suffisamment de matériel.

#### **b. Technique de la biopsie chirurgicale :[2,8,34]**

C'est une biopsie incisionnelle, elle doit obéir à des règles stricts dont le non respect peu compromettre le traitement, voir être à l'origine d'amputation iatrogènes faire un abord tumoral le plus direct possible à l'aplomb de la tumeur pour permettre une exérèse de l'ensemble du trajet.

Pratiquer l'incision dans l'axe du membre ou de la cote, effectuer la cicatrice de la biopsie la plus petite possible pour pouvoir facilement passer à distance lors de l'exploration chirurgicale.

Ne pas disséquer ou décoller les plans anatomiques mais traverser l'aponévrose puis les muscles en disséquant dans leur axe jusqu'à la tumeur.

Aborder le seul compartiment atteint afin de ne pas contaminer un compartiment adjacent par la biopsie et éviter de biopsier à proximité du pédicule vasculo-nerveux majeur.

Eviter de drainer, si un drainage est nécessaire : faire sortir le drain par la cicatrice ou à proximité afin que son trajet puisse être repris ultérieurement.

Si besoin, réaliser une analyse extemporanée des fragments prélevés non pour

obtenir un diagnostic dans l'immédiat mais s'assurer que le tissu prélevé contient bien des fragments tumoraux analysables et non seulement de la nécrose ou de la stroma-réaction périphérique.

#### **c. Technique de biopsie exérèse :[8]**

Elle est réservée aux tumeurs de petites tailles, elle correspond à l'énucléation de la lésion.

### **5. Diagnostic différentiel :**

Ce diagnostic se pose avec les lésions bénignes des parties molles mais aussi avec certaines lésions malignes.

Les études cliniques et radiologiques les plus minutieuses ne rapportent aucune certitude, l'identification du type de la tumeur est du domaine exclusif de l'histologie [26].

#### **Lésions bénignes :[6]**

- ❖ Les tumeurs bénignes : à savoir lipome, neurofibrome, léiomyome, hémangiome, rhabdomyosarcome, tenosynovite nodulaire, fibromatose.
- ❖ Les hématomes intra musculaire ne peuvent être retenus que s'il existe un contexte traumatique évident ou en cas de traitement anticoagulant.
- ❖ L'abcès : contexte infectieux clinique, douleur, signes inflammatoires biologiques : les prélèvements bactériologiques lors de l'excision chirurgicale confirment le diagnostic car il peut arriver qu'un sarcome évolue sous une forme pseudo-infectieuse.
- ❖ les myosites ossifiantes post-traumatiques et proliférantes
- ❖ Les kystes sébacés, les tumeurs glomiques sous cutanées des mains, des pieds et du cou, le kyste de Baker.

**Lésions malignes :[4,6]**

Carcinomes, mélanomes et lymphomes. C'est l'étude immuno-histochimique qui permet de trancher entre ces tumeurs en utilisant un panel d'auto-anticorps spécifiques [4,5].

**IV. ASPECT ANATOMO-PATHOLOGIQUE :****1. Généralités :**

L'identification des sarcomes des tissus mous repose essentiellement sur un examen microscopique standard rigoureux et la lecture des prélèvements de ces tumeurs rares nécessite de l'habitude et il est important de demander facilement une relecture des lames en cas de doute [1,4].

L'immuno-histochimie est actuellement la technique spéciale la plus utilisée en complément de la morphologie [4,5]. Il est donc indispensable d'attendre le résultat définitif de l'anatomo-pathologie et de ne pas prendre de décision sur un examen extemporané.

Les sarcomes des tissus mous sont définis comme des tumeurs malignes développées aux dépens du tissu conjonctif commun extra-squelettique et ses variétés spécialisées : tissu adipeux, tissu musculaire strié, vaisseaux et système nerveux périphérique [4].

En sont exclus les sarcomes des viscères et des os, de même que les tumeurs du tissu lymphoïde et du système nerveux central.

Le rôle du pathologiste reste traditionnel, il apporte un diagnostic, évalue les éléments pronostiques liés à la tumeur, apprécie avec la chirurgie la qualité de l'exérèse .en même temps, il met en œuvre les prélèvements adéquats qui permettront de réaliser les analyses moléculaires, dont on attend surtout une



prédiction de la réponse au traitement [3,4,34] : le pathologiste devient alors le premier maillon de la sélection des patients pour les traitements ciblés.

## **2. Classifications histo-génétique :[4,5,8,28]**

Elle est devenue de plus en plus importante dans la prise en charge du patient, du fait des traitements spécifiques et le développement des thérapeutiques dites «ciblées».

Avant d'établir la classification de sarcome, le pathologiste doit s'assurer et répondre successivement à 3 ordres de questions :

- a. s'agit-il réellement d'une tumeur, ou s'agit-il d'une lésion pseudo-tumorale
- b. s'il ya une tumeur, est-elle maligne ou bénigne, ou d'aspect atypique ou rare
- c. en cas de tumeur maligne : s'agit-il un sarcome ?

La classification de référence des sarcomes des tissus mous est la classification de l'organisation mondiale de la santé OMS qui a été révisée en 2002.

Cette classification dite à l'origine « histo-génétique », fait référence à la différenciation en comparant la tumeur au type cellulaire qui lui ressemble le plus dans le tissu normal « classification analogique ».

Elle a pour objectif :

- ❖ D'établir un pronostic aussi précis que possible, et en particulier définir les risques de récurrence locale et de métastase à distance.
- ❖ Prise de décision thérapeutique la plus adaptée : les éléments à prendre en considération sont le type et le sous type histologique, le grade histologique et de plus en plus certaines anomalies moléculaires.

Ces éléments de classification tumorale doivent être complétés par des

éléments clinique comme la localisation et la taille de la tumeur, son extension loco-régionale et à distance et l'état général ainsi que les antécédents du patient afin d'obtenir des groupes homogènes de tumeur permettant l'évaluation des traitements instaurés.

La complexité de cette classification se reflète dans la difficulté de la reproductibilité du diagnostic de type histologique avec des discordances entre pathologistes, aussi qu'elle ne préjuge pas de la cellule, du tissu ni de la structure qui ont pu donner naissance à la tumeur.

Classer un sarcome revient donc à déterminer le phénotype des cellules tumorales (fibroblaste, muscle lisse ou strié...) et cette détermination est d'autant plus aisée que la lésion est bien différenciée et qu'elle présente un profil morphologique facilement reconnaissable.

La classification de l'OMS 2002 reprend l'essentiel de données antérieures des classifications précédentes avec quelques modifications dues à une meilleure connaissance des lignes de différenciation et aussi du comportement des tumeurs (voir annexes).

Ainsi la notion de tumeur à malignité intermédiaire s'enrichit et se développe en se scindant en deux sous groupes, dont l'un est formé de tumeur à potentiel de récurrence locale (type tumeur desmoïde), tandis que l'autre comporte des entités capables de donner parfois des métastases (type fibrohistiocytaire plexiforme)

### **3. Techniques d'identification des sarcomes des tissus mous :**

#### **Microscopie optique :**

C'est une analyse morphologique microscopique standard, en examinant les coupes colorées habituellement à l'hématoxyline-éosine-safran(HES), recueille sur la lésion des informations à différents grossissements intéressant la taille, la situation (cutanée, sous cutanée, profonde), l'aspect des bords et la cellularité, l'architecture

générale, l'aspect des cellules et du stroma, la présence de nécrose, les aspects et les anomalies des noyaux et des cytoplasmes, la fréquence des mitoses.

Ces lésions rares posent des problèmes spécifiques au pathologiste qui doit procéder par étapes.

### **Microscopie électronique :**

Elle peut être contributive au diagnostic de sarcome indifférencié ou d'autres sarcomes en mettant en évidence par exemple des granules neuro-sécrétoires ou des inclusions cristallines et peu utilisée en raison du développement de l'immuno-histochimie sur coupe de paraffine.

### **L'immuno-histochimie :[4,5,8,28]**

C'est l'outil quotidien du diagnostic anatomo-pathologique, elle est actuellement la technique la plus importante.

Elle est surtout utile pour confirmer un type de sarcome suspecté sur la morphologie, mais sa contribution dépend du type histologique envisagé

Schématiquement, c'est un système de mise en évidence immunologiques en 3 étapes : anticorps spécifiques appliqué sur l'antigène, système de révélation et d'amplification fondé sur une association d'anticorps et de peroxydase, chromogène visualisant la réaction

La sensibilité, la spécificité des anticorps varient et l'utilisation d'un panel d'anticorps est indispensable dans chaque situation diagnostique

Certains marqueurs sont peu utiles voir inutiles et peuvent être abandonnés. Il s'agit de la Vimentine, des anti-CD68 actuellement remplacés par l'anti-CD163, la myoglobine, la NSE et le BC12, avec d'autres anticorps qui ont un apport dans les sarcomes des tissus mous à savoir :

- La h-caldesmone qui est exprimé par cellule musculaire lisse normale
- la myogénine /CD117/HHV8/MDM2 et CDK4

L'immuno-histochimie est un outil dynamique, en évolution permanente et qui

se renouvelle par transposition de certains acquis de la biologie moléculaire vers une technologie simplifiée.

La réalisation des microarrays tissulaires représente un nouveau progrès dans son optimisation : elle permet de faire figurer sur une seule coupe histologique de multiples fragments tumoraux prélevés sur des blocs de paraffine différents, on peut ainsi appliquer à une série de tumeur provenant par exemple des patients soumis à un protocole thérapeutique , des anticorps multiples dans des conditions standardisées et de dresser des profils immuno- histochimiques que l'on peut ensuite corrélérer aux données morphologiques , à la réponse thérapeutique et à l'évolution.

## **V. Etude cytogénétique : [3,4,8,34]**

### **1. Généralités :**

Elle prend une importance croissante dans la compréhension et l'identification des sarcomes, elle est de ce fait de plus en plus utilisée pour classer de telles tumeurs.

Il s'agit de techniques relativement difficiles à mettre en œuvre et coûteuse et qui de ce fait doivent être demandées de manière pertinente et effectuées dans un laboratoire expérimenté.

Cette technique est délicate nécessitant de matériel frais et rapidement manipulé et cultivé.

Cependant ces techniques ont tendance à être complétées par des techniques de biologie

moléculaire comme hybridation fluorescente in situ (FISH), PCR quantitative qui permet d'utiliser du matériel congelé, fixe au formol et inclus au paraffine.

Environ 25 à 30% des sarcomes des tissus mous sont caractérisés par la

présence d'une translocation spécifique qui peut servir de marqueur pour le diagnostic, d'autres anomalies génétiques peuvent y exister telles : amplifications, délétions, mutation.

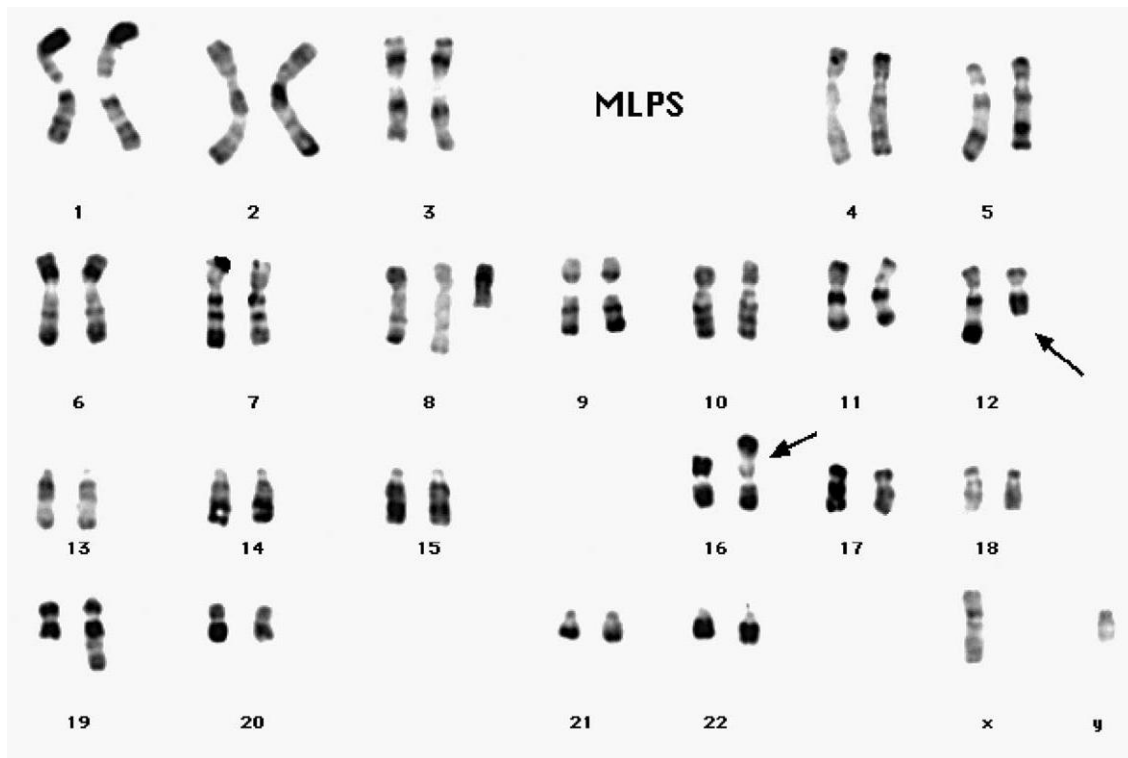
Méthode d'études en génétique des sarcomes est une étude portant sur l'analyse du caryotype et l'utilisation de différentes techniques de biologie moléculaire, actuellement les plus utilisées reposent toute sur la loi d'appariement de spécifique de base : adénosine, cystosine, tymine, guanine.

Dans aucun cas de notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une étude cytogénétique.

## **2. Techniques :**

### **Caryotype :[8]**

Est l'étude morphologique des chromosomes au moment de la métaphase. Elle permet de visualiser les anomalies chromosomiques de grande taille (translocation, perte ou gain de gros segments chromosomiques) mais ne permet pas l'étude d'anomalies plus fines (mutation) ni d'apprécier correctement des anomalies plus complexes (gain ou pertes multiples de matériel génétique).



**Figure N° 18: CARYOTYPE D'UN LIPOSARCOME MYXOÏDE MONTRANT UNE TRANSLOCATION T (12 ; 16)**

**Hybridation fluorescente in situ :**

Elle peut être couplée à l'étude du caryotype ou être réalisée sur des couples de prélèvements frais ou congelés fixé et inclus à la paraffine

Elle permet de visualiser une amplification (multiplication des signaux) ou une détection (perte d'un ou des deux signaux)

L'utilisation simultanée de deux sondes marquées avec des fluorochromes différentes permet de détecter des translocations sous formes de rapprochement ou l'éloignement anormal de régions chromosomiques.

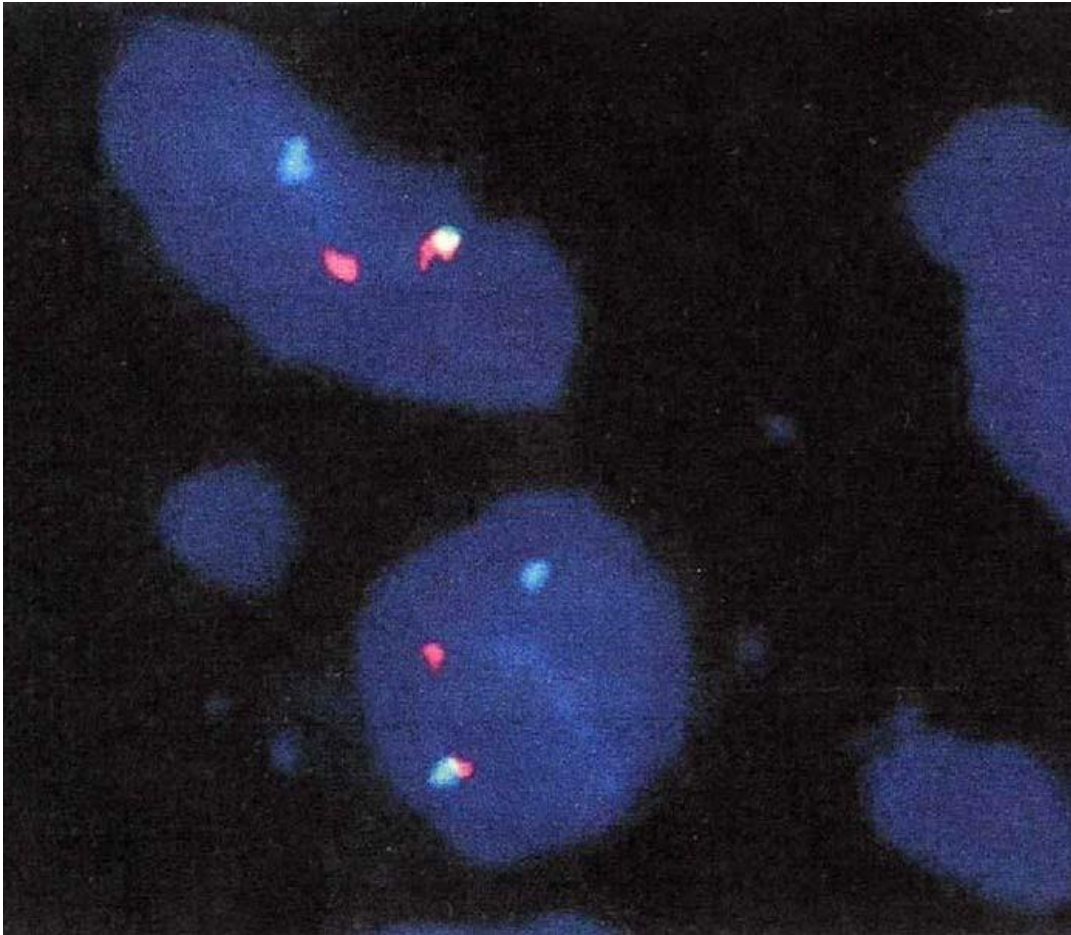
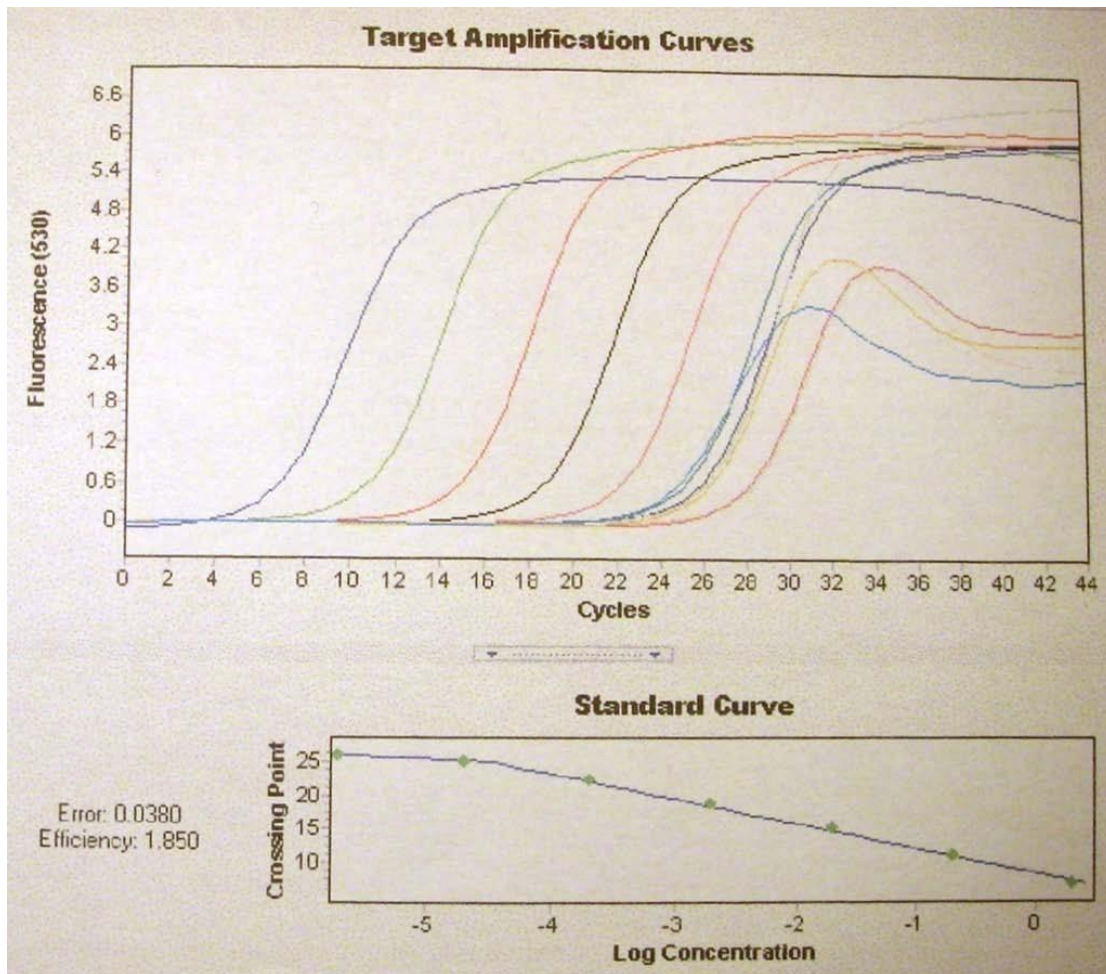


Figure N° 19. FISH sur noyau interphasique à l'aide des sondes EWS (vert) et FLI1 (rouge). On observe un signal rouge et un signal vert séparés qui correspondent aux allèles normaux et un signal rouge et un signal vert qui fusionnent signant la présence d'une translocation.

#### PCR quantitative :

Permet de détecter des amplifications ou des délétions et mettre en évidence des translocations. Cette technique peut aussi être utilisée par la recherche de micro-métastase

médullaire infra-clinique difficile à être diagnostiquer par l'examen anatomopathologique : sarcome d'Ewing- tumeurs primitives neuro-Ectodermique PNET par exemple.



**FIGURE N°20 : TECHNIQUE DE POLYMERASE CHAIN REACTION**

### Hybridation génomique comparative : CGH

C'est une technique d'étude globales des gènes et pertes de matériel génétique par une tumeur. Elle permet une analyse globale du génome d'une tumeur mais elle ne peut pas mettre en évidence des translocations et les mutations ponctuelles.

### Séquençage :

Elle est utilisée afin de caractériser certaines mutations activatrices d'oncogènes ou inactivatrices susceptibles de prédire la réponse à certaines thérapies spécifiques.



## **VI. LES DIFFERENTS TYPES HISTOLOGIQUES DES STM :[4,28]**

### **1. Le fibrosarcome de l'adulte**

#### **Fibrosarcome myxoïde :**

Le fibrosarcome de l'adulte est une tumeur maligne, composée de fibroblaste avec une production variable de collagène, et une forme histologique caractéristique dans les formes typique dite en « arrête de poisson». Le fibrosarcome est une tumeur rare représentant uniquement 1 à 3 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous de l'adulte. Il survient avec prédilection en moyenne d'âge surtout entre 30 et 55 ans, avec l'existence d'une forme infantile. Il n'y a pas de différence entre les deux sexes. L'évolution est marquée par la survenue de récives locales qui sont fréquentes et dépendent initialement de la qualité de l'exérèse chirurgicale. Les métastases se font par voie hématogène et s'observent principalement au niveau des poumons. La survie à 5 ans est de 39 à 54 %.

#### **Dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrant :**

Le dermatofibrosarcome de Darier–Ferrand est caractérisé par une faible malignité et une prolifération de cellules fusiformes CD34. Ce type de tumeur survient chez des adultes jeunes entre 20 et 40 ans avec une très légère prédominance masculine et de localisation essentiellement au niveau du tronc (47%), notamment la ceinture scapulaire. Sur le plan génétique ce type de sarcome est caractérisé par une anomalie génétique qui est présente dans 90 % des cas et considérée comme une véritable signature moléculaire, à savoir un gène de fusion COL1A1–PDGFβ présent sur les différents types de chromosomes. Ce type de sarcome est de bon pronostic, avec une évolution favorable après exérèse large. Les formes métastatiques sont rares (moins de 10%) et sont surtout dues à la transformation en sarcome de plus haut grade [82].

## **2. Les Liposarcomes :**

C'est une tumeur maligne qui représente 14 à 18 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous. Sur le plan histologique on peut distinguer 5 catégories : liposarcome bien différencié, myxoïde, à cellules rondes et le liposarcome dédifférencié :

Dans notre série d'étude on avait rapporté 06 cas de liposarcome, de localisation essentiellement au niveau des membres inférieurs.

### **Le Liposarcome bien différencié:**

Cette tumeur qui se caractérise par une malignité intermédiaire, selon la classification de l'OMS 2002, représente environ 40 à 45 % des liposarcomes. Ce type de sarcome correspond au

« lipome-like ». Elle survient chez les adultes avec un pic vers 60 ans, avec une répartition égale entre les hommes et les femmes. Cette tumeur reste de bon pronostic comparée aux autres liposarcomes avec un pouvoir métastatique faible. Cette tumeur siège avec prédilection au niveau du membre inférieur surtout au niveau de la cuisse, suivi par la région inguinal. L'évolution des liposarcomes bien différenciés dépend essentiellement de la localisation, avec notamment le risque de récurrence locale qui n'est pas négligeable. La transformation de novo ou secondaire en liposarcome dédifférencié, ainsi que les complications métastatiques sont très rares, et le taux de survie est de 50 % à 10.

### **Le Liposarcome myxoïde:**

Le liposarcome myxoïde est une tumeur maligne adipeuse, qui représente 40 à 50 % de l'ensemble des liposarcomes, et 10 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous de l'adulte. Il survient chez les adultes jeunes avec un pic entre 40 et 50 ans, sans différence de sexe. Il se manifeste par une masse profonde, indolore, survenant avec prédilection au niveau du membre inférieur (surtout au niveau de la cuisse). Le

tiers des patients développe des métastases à distance. Sur le plan génétique, il est caractérisé par une translocation t(12;16) ou plus rarement t(12;22). Le risque de récurrence locale est très élevé.

### **3. Le Sarcome indifférencié pléomorphe/L'Histiocytofibrome malin**

C'est la forme la plus fréquente des sarcomes des tissus mous, représentant environ 30 à 40% des sarcomes dans les grandes séries d'études. Cependant et grâce au développement des techniques d'immunohistochimie, plusieurs cas de ce type de sarcome ont été classés dans une nouvelle catégorie de sarcome. Ce type de tumeur survient chez des sujets adultes au-delà de 40 ans, avec un pic entre 60 et 70 ans, et une légère prédominance féminine. Ce type de tumeur reste agressif avec un taux de métastases très élevé, d'où l'intérêt du diagnostic précoce.

Dans notre série d'étude on avait rapporté 1 seul cas de sarcome indifférencié.

### **4. Le Synoviosarcome:**

C'est la lésion la plus fréquente dans ce groupe de tumeurs à différenciation incertaines, qui représente 5 à 10 % des tumeurs des tissus mous. Cette lésion se localise de préférence dans les zones para-articulaires, à proximité des gaines tendineuses, des bourses et des capsules articulaires, essentiellement au niveau du genou, avec une prévalence accrue dans le groupe d'âge entre 15 et 40 ans, et une légère prédominance masculine. Son pronostic est mauvais puisque le taux de survie à 5 ans est seulement de 55 %.

Dans notre série d'étude on avait rapporté 03 cas de synoviosarcomes

## **5. Le Rhabdomyosarcome**

C'est une tumeur maligne présentant une différenciation musculaire strié. Le Rhabdomyosarcome est la tumeur maligne mésenchymateuse la plus fréquente de l'enfant de moins de 15 ans. Chez l'adulte cette tumeur est relativement rare, et elle ne représente que moins

de 1% de l'ensemble des tumeurs malignes de l'adulte et moins de 3 % de l'ensemble des sarcomes.

On distingue 3 types de Rhabdomyosarcome: Le Rhabdomyosarcome embryonnaire, alvéolaire et pléomorphe. L'immunohistochimie a complètement révolutionné le diagnostic des RMS, ainsi parmi les marqueurs les plus utiles on trouve la myogénine qui s'avère le marqueur le plus sensible et le plus spécifique, également la desmine avec une positivité de 90%. Sur le plan génétique seul le RMS alvéolaire présente un profil cytogénétique particulier avec dans plus de 80 % des cas une translocation réciproque  $t(12;13)(q35;q14)$ .

Les rechutes locales sont très fréquentes. L'atteinte osseuse par contiguïté est aussi fréquente. L'extension métastatique concerne les poumons (les 2/3 des cas), les ganglions lymphatiques (surtout pour le RMS alvéolaire) et la moelle osseuse.

## **6. Le Chondrosarcome mésenchymateux:**

Cette tumeur a été décrite pour la 1 ère fois par Lichtenstein et Bernstein en 1959. C'est une tumeur maligne très rare, hautement agressive, qui se développe dans 30 % au niveau des tissus mous extrasquelettique. Il survient au niveau des membres chez des patients en 5 ème décennie, avec une même fréquence chez les 2 sexes. La taille tumorale est normalement comprise entre 5 et 10 cm selon Hashimoto et al . C'est une tumeur hautement agressive avec la survenue de métastases

essentiellement pulmonaire et lymphatique, rendant son pronostic péjoratif avec une survie à 10 ans de 25 % uniquement.

## **7. Les Angiosarcomes**

Il s'agit de l'ensemble des tumeurs dont les cellules reproduisent les propriétés morphologiques et fonctionnelles de l'endothélium vasculaire normal. L'angiosarcome est l'une des tumeurs malignes les plus rares représentant moins de 1% de l'ensemble des sarcomes. Cette tumeur survient typiquement chez la femme en moyenne âge (avec un pic vers 70 ans) ayant subi une mastectomie radicale compliquée de lymphoedème pendant plusieurs années. En effet le lymphoedème chronique est considéré comme facteur prédisposant. On notera que la transformation maligne de lésions vasculaires bénigne est exceptionnelle. L'angiosarcome des tissus mous est de très mauvais pronostic. C'est une tumeur hautement agressive. Ainsi la moitié des patients décède un an après le diagnostic par la survenue de métastases essentiellement au niveau des poumons, les ganglions lymphatique, le foie et les os.

## **8. L'Ostéosarcome extrasquelettique:**

Il s'agit d'une tumeur mésoenchymateuse maligne localisée au niveau des tissus mous sans attachement au squelette osseux avoisinant, et produisant de la substance ostéoïde. C'est une tumeur relativement rare, constituant approximativement 1% de l'ensemble des sarcomes des tissus mous et approximativement 4 % de l'ensemble des ostéosarcomes, et survenant chez des sujets en moyenne âge avec une moyenne de 50 ans, sachant que plus de 94% sont âgés de plus de 30 ans (ce qui est le contraire dans l'ostéosarcome intraosseux qui survient surtout chez des sujets moins de 20 ans). On observe une prédominance masculine pour ce type de tumeur. Des

facteurs prédisposants ont été décrits dans la littérature dont les plus importants sont: l'irradiation (4 à 13% des cas avec un délai allant de 2 à 40 ans), le traumatisme (retrouvé dans 30 % des cas) et la myosite ossifiante. Cette tumeur est très agressive, en effet de 80 à 90 % développent des récurrences locales et des métastases (essentiellement pulmonaire). Le pronostic dépend de la taille tumorale avec près de 90 % de mortalité à 5 ans pour une taille > 5 cm

### **9. Les Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (MPNST):**

C'est une tumeur maligne très agressive, qui représente 3 à 10 % de l'ensemble des sarcomes chez l'adulte. Elle survient chez des sujets adultes entre 20 et 50 ans, et siège avec prédilection sur les gros troncs nerveux. Ce type de sarcome est associé dans 5 à 42 % à une neurofibromatose de type 1, et elle est donc la conséquence de la dégénérescence maligne de neurofibromes préexistants. Elle est de très mauvais pronostic, avec un risque de récurrence local très élevé.

### **10. Le Sarcome épithéloïde:**

C'est un sarcome très rare, qui survient chez des patients dont l'âge est compris entre 10 et 39 ans avec une moyenne de 26 ans, avec une légère prédominance masculine. Il siège avec prédilection au niveau des membres et du tronc, et il est de très mauvais pronostic.

## **VII. FACTEURS PRONOSTIQUES :**

Les sarcomes des tissus mous ont un potentiel évolutif à la fois local et métastatique conditionné essentiellement par les facteurs pronostiques suivants : la taille de la lésion, le caractère profond ou superficiel de la lésion, le développement intracompartimentale, le grade histologique et le caractère complet ou incomplet de l'exérèse chirurgicale [1,8,35].

L'établissement des facteurs pronostic reproductibles permet de sélectionner des sous groupes de patients susceptibles de bénéficier d'un traitement adjuvant [5,8].

### **1. Facteurs de récurrence locale : [11,12,35]**

La qualité de l'exérèse chirurgicale lors d'un traitement initial est le seul facteur retrouvé de façon constante et significative dans toutes les études comportant une analyse multi variée.

L'exérèse large (taux de rechute locale de 5 à 15%) doit être privilégiée au détriment des exérèses marginales toujours inadéquates (50 à 90% de rechute locale) et a fortiori des exérèses intra capsulaires qui ne sont autre que de simples biopsies chirurgicales [8].

Ainsi l'analyse post-opératoire de la qualité du geste d'exérèse permet d'évaluer le risque de la maladie résiduelle, elle correspond non seulement à l'analyse anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse mais également à la prise en compte de critères per-opératoire, comme l'existence d'une effraction volontaire ou involontaire afin de préserver les éléments nobles au cours de la dissection.

La confrontation des données chirurgicales et anatomo-pathologiques permet d'établir les éléments et les facteurs du pronostic et est indispensable à l'évaluation

optimale du geste et à la prise de la décision thérapeutique ultérieure [19].

L'évaluation anatomo-pathologique des limites d'exérèse chirurgicale constitue un élément prédictif dans le pronostic des sarcomes des tissus mous.

Il n'y a pas de méthodes standardisées pour effectuer cette analyse, cependant certaines recommandations ont été établies :

Disposer de la pièce d'exérèse en son entier, orientée, non prédécoupée, avec un marquage par le chirurgien des zones suspectes et avec un schéma explicatif;

L'évaluation doit être réalisée en collaboration avec le chirurgien;

Utilisation de colorants comme l'encre de chine pour matérialiser les limites au microscope;

Evaluation des résultats histologiques en limites non saines (intra-tumorales), saines (séparation par une structure anatomique telle une aponévrose ou une distance supérieure à 1 cm), et marginales ou douteuses (c'est-à-dire proches de la tumeur). Dans le dernier cas, il convient de donner la distance en mm [20].

Rapporter les résultats sur un schéma;

Confronter l'évaluation histologique avec les constatations faites par le chirurgien et faire une synthèse de l'ensemble. Ainsi l'exérèse pourra être classée:

- R0 : exérèse complète;
- R1 : résidu histologique;
- R2 : résidu macroscopique.

La qualité d'exérèse chirurgicale équivalente d'autres facteurs de récidives locales ont été rapportés : grade histo-pronostique élevé, absence de radiothérapie adjuvante.

Par contre, le type histologique de la tumeur n'a jamais été identifié comme un paramètre intervenant dans la survenue des récidives locales.



## **2. Facteurs métastatiques et de survie globale :**

### **Système de grading :[5,6,8,19,40]**

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs agressives et souvent métastasantes, le risque de métastase ainsi que la survie globale sont liées à la taille de la tumeur, à sa localisation et à sa profondeur ainsi qu'au type histologique.

Le grade histologique est le meilleur critère prédictif de survenue de métastase à distance et de survie globale, ceci a été démontré par plusieurs études multifactorielles avec dans l'ensemble un taux de survie à 5 ans de l'ordre de 70% pour le grade 1 et 40% pour le grade 3.

L'influence de rechute locale sur la survie globale est diversement appréciée dans la littérature, dans de nombreuses séries rétrospectives récentes et portant sur un nombre important, de patients, la rechute loco-régionale est un facteur pronostique indépendant défavorable pour la survie des systèmes de grading fondés sur des paramètres histologiques ont été décrits pour mieux distinguer les tumeurs de faible grade (de bon pronostic), des tumeurs de haut grade au pronostic défavorable.

L'OMS dans son dernier fascicule : celui du national cancer institute (NCI), surtout utilisé aux États-Unis, et celui de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) dont l'usage s'est généralisé en France comme en Europe depuis plusieurs années.

Le FNCLCC possède une reproductibilité meilleure, et offre une discrimination plus nette, les bases de ce système reposent sur 3 paramètres définis au terme d'une analyse variée : la différenciation cellulaire, l'index mitotique et la nécrose tumorale.

Il faut toutefois garder à l'esprit que tout système de grading possède des limites :

❖ Certaines règles d'utilisation de grade doivent être respectées :

- Le grade ne permet pas de différencier une tumeur maligne d'une lésion bénigne et avant de grader une lésion des tissus mous , il convient de s'assurer qu'il s'agit bien d'un sarcome et non une lésion pseudo- sarcomateuse ou d'une tumeur maligne non conjonctive, un mélanome ou lymphome le grade a une bonne valeur pronostique pour environ 90% des sarcomes des tissus mous de l'adulte mais ne doit pas être utilisé pour certaines formes rares comme les liposarcomes dédifférenciés, liposarcomes à cellules rondes, sarcomes alvéolaires des parties molles et les fibromateuses atypiques, en outre il n' ya pas de valeur pronostique pour les shwannomes malins.

L'utilisation de grade pour les sarcomes des tissus mous de l'enfant est à réserver aux sarcomes non Rhabdomyosarcome.

Le grade doit être utilisé sur du matériel représentatif de l'ensemble de la tumeur et si possible sur la pièce d'exérèse chirurgicale ou sur une biopsie chirurgicale.

Les micros biopsies de plus en plus utilisées en première intention pour le diagnostic des sarcomes des tissus mous ramènent un matériel pas toujours représentatif de l'ensemble de la tumeur et de ce fait le grade ne peu être applicable.

Le système de grade histo-pronostique conventionnel doit certainement être adaptés à ce nouveau type de prise en charge des sarcomes des tissus mous et complétés par les aspects radiologiques pour l'évaluation de la nécrose et immuno-histochimie, voir biologie moléculaire pour l'évolution de la différenciation et prolifération cellulaire.

Pour certaines tumeurs, le type histologique est plus informatif que le grade

histologique : c'est le cas pour les tumeurs dites à malignité intermédiaire qui ne doivent pas être gradée, et pour d'autres tumeurs pour lesquelles on connaît bien le potentiel évolutif telles : Liposarcomes à cellules rondes, PNET, Sarcomes à cellules claires, Sarcome alvéolaire des parties molles, Rhabdomyosarcome.

Cependant, le grade histologique ne résume pas toute l'information pronostique et d'autres facteurs en particuliers cliniques, doivent être pris en compte.

### **Facteurs cliniques : [1,16,41]**

Les études multi factorielles réalisées sur les sarcomes des tissus mous de l'adulte permettent de retenir deux facteurs cliniques : la profondeur de la tumeur (localisation au dessous du fascia superficiel) et la taille tumorale (plus de 5 à 10 cm).

La combinaison de grade histologique, de la profondeur et de la taille de la tumeur permet de définir des groupes de malades de pronostic, ainsi les tumeurs superficielles de grade 2 ont le même pronostic (bon) que l'ensemble des tumeurs de grade 1.

### **Autres facteurs : [16,27,41]**

D'autres facteurs histologiques ou biologiques, tel l'index de prolifération cellulaire, la ploïdie ou l'étude d'anti-oncogènes pourraient avoir un intérêt mais leur valeur pronostic n'est pas encore démontrée et ils doivent être considérés comme en cours d'évaluation et donc non utilisés comme méthodes standardisées dans l'évaluation du pronostic.

### **Système de staging : [28,40,]**

La combinaison des différents facteurs pronostiques a conduit différentes équipes à décrire des systèmes de staging anatomo-clinique qui permettent de définir des groupes de malades à pronostic identique.

Les trois les plus connus sont le système de l'American Joint Committee (AJC)

et 23 UICC, le système chirurgical de Enneking et le système selon Hajdu.

Système de staging de l'American Joint Committee (AJC) et UICC, modifié en 1997 : Il prend en compte la taille et l'extension de la tumeur primitive (T), l'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux (N), la présence de métastases (M) et le grade du sarcome (G).

#### Tumeur primitive

T1 : ≤5 cm de diamètre

T1a : tumeur superficielle (c'est-à-dire entièrement située au-dessus de l'aponévrose superficielle)

T1b : tumeur profonde

T2 : > 5 cm de diamètre

\*T2a : tumeur superficielle

\*T2b : tumeur profonde

#### Envahissement ganglionnaire Des ganglions régionaux

#### Métastases

M : Métastases à distance

M0 : pas de signe de métastase M1 : présence de métastases

#### Grade histo-pronostique (G1, G2, G3, G4) [40,41,42] Groupement par stades:

Stade IA	G1, 2 T1 N0 M0
Stade IB	G1, 2 T2 N0 M0
Stade IIA	G3, 4 T1 N0 M0
Stade IIB	G3, 4 T2a N0 M0
Stade III	G3, 4 T2b N0 M0
Stade IV	tous G tous G tous T tous TN1 tous NM0M1

Ce système à l'avantage d'être applicable à tous les sarcomes des tissus mous quel que soit leur localisation, mais il est relativement complexe et il introduit un

système de grading de 4 classes. En outre, s'il tient compte du caractère superficiel ou profond de la tumeur, il ne tient plus compte de l'envahissement osseux et/ou vasculo-nerveux, qui constitue en pratique un critère important du pronostic.

Système chirurgical d'Enneking: [40,41,43]

Il prend en compte :

- ❖ la localisation anatomique de la tumeur :

T1 : intracompartimentale

T2 : extra-compartimentale

- ❖ deux grades : G1 et G2

Il définit trois stades :

Stade I : sarcomes de bas grade sans métastase

Stade II : sarcomes de haut grade sans métastase

Stade III : métastases quel que soit le grade.

Chaque stade est subdivisé en fonction de la présentation de la tumeur (T1 ou T2)

A : intracompartimentale

B : extracompartimentale

Ce système à l'avantage d'insister sur le caractère intra ou extra-compartimental et est donc bien adapté pour une décision chirurgicale [3]. Il ne s'applique cependant qu'aux membres et ne tient pas compte ni de la taille, ni de la profondeur de la tumeur [28].

Le staging local sert à définir le site optimal d'une biopsie optimale et en cas de lésion maligne la stratégie thérapeutique qui est basée sur les examens de staging doit contenir entre autres des éléments de pronostic en définissant les marges de résections chirurgicales permettant une meilleure communication des données scientifiques concernant la lésion tumorale.

Le staging peut être répété plusieurs fois dans l'historique d'une tumeur après une intervention chirurgicale ou après la détection d'une récurrence.

L'examen au scanner et sur l'IRM sont les examens de premiers choix pour définir le staging des sarcomes des tissus mous.

Par sa résolution de contraste optimale et ses moyens d'imagerie multi planée, l'IRM est capable de détecter la lésion d'en définir les bords et les relations avec les grands axes neuro- vasculaires, de plus l'invasion du périoste, de l'os cortical et de la moelle osseuse.

Les métastases des sarcomes des tissus mous se localisent préférentiellement dans le poumon et l'os et ont rarement une localisation lympho-nodulaire [28].

Radiographie et la TDM thoracique et la scintigraphie osseuse sont donc les examens de routine dans le staging pré-opératoire.

Concernant le staging post-opératoire (secondaire), il est nécessaire d'avoir un examen de base IRM et Une radiographie thoracique 3 mois après la résection.

Les meilleurs paramètres de staging : grading (G), extension de la tumeur(T) et la présence de métastase (M) [40].

## **VIII. MOYENS THERAPEUTIQUES :**

L'objectif du traitement est d'assurer le contrôle local et surtout le risque de diffusion à distance [2].

La majorité des patients décèdent d'évolution métastatiques surtout de localisation pulmonaire [40].

### **1. Chirurgie :**

#### **Principe :**

Le traitement chirurgical reste la base du traitement curatif des sarcomes des tissus mous et la plaque tournante de l'arsenal thérapeutique [2,34].

La connaissance du mode d'extension locale des sarcomes des tissus mous est indispensable pour comprendre les principes qui régissent l'exérèse chirurgicale [1,34].

Le traitement chirurgical ne doit pas se décider en absence d'un bilan d'extension complet (TDM thoracique) vu que la localisation hématogène des sarcomes des tissus mous est la forme la plus fréquente.

Les sarcomes des tissus mous sont peu lymphophiles, sauf pour certains types histologiques tels que : Synoviosarcome– Rhabdomyosarcome– Sarcome à cellules claires et Sarcome épithéloïde.

Deux facteurs ont permis l'amélioration des possibilités de conservation du membre atteint : amélioration des techniques chirurgicales avec dissection vasculaire et nerveuse plus précise et l'apport des lambeaux de reconstruction par les chirurgiens [8,28].

**Règles générales de l'exérèse chirurgicale :[2,8]**

La voie d'abord doit se faire dans l'axe des membres pour pouvoir repérer en premier les structures (nerf et vaisseaux) et à pouvoir sélectionner les muscles en amont ou en aval de la tumeur dans le cas des sarcomes de la paroi thoracique, l'incision doit se faire dans l'axe des côtes de façon pouvoir les réséquer si nécessaire.

La cicatrice doit être axiale sauf dans les plis de flexion, pour faciliter la reprise chirurgicale en cas de récurrence.

La chirurgie doit être faite en un bloc et la tumeur entourée de tissu sain, les zones de section étant bien définies sur l'imagerie pré-opératoire.

Lors de l'intervention, des clips de repérage sont placés au niveau des sites où les marges sont minimales.

Le décollement cutané doit être le moins possible afin de limiter les sites opératoires susceptibles de récurrences, dans le cas d'envahissements musculo-cutané important : il faut prévoir en pré-opératoire une mise en place d'un lambeau musculo-cutané de couverture, le curage ganglionnaire n'est pas réalisé systématiquement.

Les drainages sont systématiquement placés dans l'axe et à proximité de la cicatrice afin de pouvoir être repris facilement en cas de récurrence et limiter les champs d'irradiation post-opératoire.

La pièce d'exérèse est envoyée à l'anatomo-pathologiste fixée sur un liège avec un schéma permettant d'orienter la pièce et en ayant repéré les marges minimales par des fils.



**Types d'exérèse chirurgicale : [8,10,44]****a. Chirurgie non curative :*****Exérèse intracompartimentale : exérèse intracapsulaire***

Elle correspond à une exérèse par fragmentation de la tumeur ou à un drainage de la tumeur (sur un diagnostic pré-opératoire erroné le plus souvent).

Une effraction tumorale expose à une poursuite évolutive plus au moins rapide en fonction du grade de la tumeur, il est important de la préciser car il s'agit d'une indication formelle à la reprise chirurgicale et à la radiothérapie.

***Exérèse marginale : énucléation ou biopsie-exérèse***

L'exérèse marginale correspond à l'ablation de la tumeur sans tissu sain en périphérie en passant dans le plan de clivage naturel.

Le plan de clivage se situe au niveau de la pseudo-capsule, laissant toujours en place un reliquat tumoral microscopique dans les tissus adjacents.

Pratiquée seule, l'énucléation expose le patient à un taux de rechute locale de 50 à 93%.

**b. Chirurgie curative :*****Exérèse large :***

C'est le standard chirurgical, la tumeur est emporté en bloc avec une marge de tissu sain sur toute sa surface, sans être vue au cours de la dissection.

Le caractère \*large\* de la chirurgie ne dépend pas de ce qu'on enlève, mais la qualité des marges chirurgicales définie par l'anatomo-pathologie sur l'ensemble de la périphérie de la tumeur.

L'exérèse large consiste à emporter 1 à 2 cm de tissu sain dans tous les plans par rapport à la barrière anatomique.

La réalisation d'une exérèse large est évidemment plus simple et plus facilement fonctionnel lorsque la tumeur est petite ou intracompartimentale,

Lorsque la tumeur est extra-compartimentale, la dissection de la tumeur ne

s'effectue pas, passage d'emblée à distance à des niveaux préalables définis sur l'imagerie,

En effet, même si on réalise des résections musculaires de rattrapage dans le même temps opératoire suite à une effraction tumorale cela n'évite pas d'avoir des reliquats microscopiques.

#### ***Exérèse extracompartimentale :***

Elle vise à enlever la totalité d'un compartiment avec ses structures anatomiques limitantes et la totalité du contenu emportant les muscles et les aponévroses de leur origine à leur terminaison et emportant les troncs vasculo-nerveux et le squelette inclus au contact.

Les tendons sont désinsérés au niveau des articulations, les champs d'irradiation qui incluent la cicatrice d'exérèse sont plus larges comprennent les articulations.

Les inconvénients de ce type d'exérèse sont l'importance des séquelles fonctionnelles, il Les inconvénients de ce type d'exérèse sont l'importance des séquelles fonctionnelles, il ne correspond plus au standard chirurgical.

#### **c,Amputation ou désarticulation :**

Il s'agit de type d'intervention qui ne préjuge pas de son caractère large ou non

Des marges larges passant en tissu sain sont plus facilement obtenues par amputation expliquant un taux de rechute locale de 0 à 20%.

La désarticulation carcinologique n'est pas toujours possible à réaliser car la tumeur peut s'étendre au niveau de section théorique.

Lorsque un traitement conservateur est pratiqué pour une récurrence proximale d'un sarcome de membre, il faut faire attention de ne pas compromettre une amputation carcinologique ultérieure par des prolongations inadaptées d'incisions chirurgicales.

**Indications opératoires :[40]****a. Pour les tumeurs superficielles :**

Exérèse emportant la tumeur entourée macroscopiquement du tissu sain.

**b. Pour les tumeurs profondes :**

Privilégier un traitement à visée conservateur de l'anatomie et de la fonction par une exérèse non mutilante et une radiothérapie complémentaire.

**Procédés de réparation et de reconstruction :[8,34]**

La couverture par lambeau présente de multiples avantages après l'exérèse d'un sarcome, elle autorise l'exérèse de certains sarcomes tronculaires qui sans lambeaux ne peuvent être opérés.

Elle permet aussi d'éviter des décollements cutanés excessifs qui sont le site potentiel de récurrence locale et pratiquer l'exérèse de cicatrices initiales inadaptées en particulier perpendiculaire à l'axe de membre.

L'apport de tissu sain sur les sites d'exérèse entendus permet une cicatrisation rapide en évitant une fermeture sous tension ou un espace mort qui sont sources de désunions cutanées et qui retardent l'irradiation post-opératoire.

Le prélèvement du lambeau doit être effectué avec une instrumentation différente de celle de l'exérèse.

Par rapport aux lambeaux pédiculés sur leur axe vasculaire, l'utilisation des lambeaux libres apporte plusieurs avantages qui doivent être discutés au moment du choix de la technique de couverture.

Les lambeaux libres sont toujours réalisables même dans des régions où les lambeaux pédiculés ne seraient pas disponibles ou bien lorsque les interventions précédentes ont éliminé cette solution loco-régionale, ils n'entraînent pas une détérioration de la fonction du membre qui est déjà altérée et évitent de mettre en contact le site d'exérèse et le site de prélèvement ce qui diminue l'aire de la cicatrice et diminue ainsi le champ d'irradiation.

Il est essentiel de ne pas faire de reconstruction sur une exérèse non carcinologique sous peine de récurrence ou de poursuite évolutive rapide de la lésion avec perte d'une possibilité de reconstruction.

### **Appréciation de la qualité de la chirurgie :**

#### **a. Evaluation des marges de résection chirurgicale par l'anatomo-pathologiste**

La pièce opératoire doit être adressée le plus tôt possible au laboratoire à l'état frais dès l'ablation [8].

Qualité d'exérèse déterminée en réunion de concertation pluridisciplinaire par confrontation des données chirurgicales et anatomo-pathologiques, et non par le seul chirurgien ou seul anatomo-pathologiste (consensus) [40,45].

Les marges chirurgicales sont appréciées de façon circonférentielle, le mieux est d'avoir un schéma sur le liège pour faciliter l'orientation de la pièce opératoire, c'est la marge minimum qui compte [8].

L'anatomo-pathologiste définit la qualité d'exérèse selon les critères de l'Union internationale de lutte contre le cancer (UICC) [8,28,40]

- ❖ R0 : marge microscopiquement saine, la marge minimale est définie en mm en précisant la qualité du tissu
- ❖ R1 : existence d'un résidu microscopique, il existe une marge envahie sur le plan microscopique
- ❖ R2 : existence d'un résidu macroscopique, c'est le chirurgien qui doit l'indiquer dans son compte opératoire

La chirurgie conservatrice est devenue la référence et doit concilier entre une chirurgie carcinologique et une chirurgie fonctionnelle du membre [2,34].

## **2. Radiothérapie :**

La radiothérapie constitue un standard après la chirurgie et améliore le contrôle local, en diminuant significativement le risque de récurrence locale en particulier pour les sarcomes des tissus mous de haut grade [34].

L'adjonction d'une radiothérapie après la chirurgie inadéquate peut améliorer le contrôle local, mais sans pouvoir atteindre celui obtenu après une chirurgie adéquate. Il faut systématiquement discuter en milieu spécialisé une reprise d'exercice.

### **Principe de la radiothérapie :** [10,,44,45]

Cette modalité de traitement repose essentiellement sur la contention du membre, une simulation virtuelle ou avec scanner de contrôle qui permettra de contourner le volume tumoral (tumeur, lit opératoire, cicatrice).

Le volume irradié comporte, pour un membre l'ensemble de la cicatrice et la totalité de la loge musculaire concernée, pour le tronc, la cicatrice le lit opératoire avec une marge de 5 cm

La dosimétrie doit être informatisée (coupes multiples) avec un repérage des volumes cibles et des organes et l'utilisation des photons et couches ou collimateurs multilames.

### **Différentes modalités de la radiothérapie :**

#### **a. Radiothérapie externe :**

##### ***Radiothérapie postopératoire : adjuvante***

##### **❖ Volume :**

Classiquement le volume de l'irradiation est compartimentale correspond à la loge anatomique musculaire ou siège la tumeur, mais cette radiothérapie compartimentale n'apporte pas d'avantages significatifs en terme de contrôle local par rapport à une radiothérapie plus localisée [2,8]

La cicatrice ainsi que les orifices de drainage doivent être repérés sur la

scannographie de la radiothérapie pour permettre au mieux la définition des faisceaux d'irradiation [34].

L'irradiation circonférentielle à éviter, l'os doit être aussi épargné autant que possible sans compromettre néanmoins le contrôle local [34].

❖ Dose :[2,8,34,45]

L'étude de la littérature montre une tendance à la réduction de la dose totale.

Le traitement le plus utilisé actuellement est une dose de 50 Gray(Gy) plus ou moins un complément dans un volume réduit de 10 à 15 Gy.

Certains modulent la dose dans le volume réduit selon l'état des marges ou selon le grade de différenciation par exemple.

Le délai de l'irradiation doit être dans un délai allant de 3 à 6 semaines avec une dose/fraction par jour ceci cinq jours par semaine.

Les traitements hypo- fractionnés sont exclusivement utilisés dans une intention palliative.

Les complications sont en fonction du volume de la lésion tumorale, du volume d'irradiation, de la dose totale et elles surviennent plus fréquemment aux membres inférieurs.

➤ Indications :[45]

La radiothérapie est indiquée essentiellement chez les patients présentant des tumeurs de grade 3 ou des tumeurs dont le contrôle local nécessite une reprise chirurgicale.

***Radiothérapie pré-opératoire : néo-adjuvante***

Elle permet une exérèse secondaire d'une tumeur inopérable et une diminution des doses d'irradiation, elle est plus facilement conformationnelle permettant d'obtenir de meilleurs résultats sur les membres inférieurs chez les sujets âgés et en cas d'association avec la curiethérapie [10,34,46].

La dose standard est de 50 Gy en 25 séances, la chirurgie sera planifiée dans les 3 à 6 semaines qui suivent la fin du traitement par la radiothérapie.

Cette technique est indiquée chez les patients présentant une tumeur à risque majeur de récurrence locale, ou une tumeur de taille de plus de 10 cm, dans le cas aussi d'une localisation rétro-péritonéale du processus tumoral ou la présence d'un résidu prévisible macro ou microscopique au niveau des berges de résection [2,34].

#### ***Autres modalités de la radiothérapie externes :[40]***

Radiothérapie après perfusion de membre isolé permet une chirurgie conservatrice et diminue le risque de rechute.

L'hyperthermie associée à la radiothérapie externe améliore l'oxygénation des tissus sarcomateux et la radiothérapie exclusive est réservée aux patients inopérables ou refusant tout autre traitement.

#### **b. Curiethérapie interstitielle :[2,8,40]**

Curiethérapie per-opératoire est généralement faite à court délai et à dose par iridium192, elle permet de délivrer de doses élevées tout en épargnant au mieux les tissus sains.

Elle peut être utilisée seule avec des résections intéressant en terme de contrôle local, mais nécessitant une bonne coordination entre chirurgien et curiethérapeute.

Elle ne peut être proposée que dans des cas bien particuliers :

- ❖ quand le plan de section est proche des structures neuro-vasculaires importantes;
- ❖ Lorsque l'on effectue une importante excision des tissus superficiels (amputation longitudinale) et que la perte de substance est reconstruite par un lambeau libre, dans ce cas seul, le lit profond doit être irradié alors que les plans superficiels reconstruits doivent être dans la mesure du possible, épargnés pour maintenir leur trophicité;

- ❖ Dans le traitement des tumeurs de l'enfant situées à côté des métaphyses des os longs, afin de limiter l'atteinte des cartilages de croissance;
- ❖ Dans les STM de l'adulte à localisation para-articulaire.
- ❖ En cas de résidu tumoral laissé sur place contre les vaisseaux, la radiothérapie peut être ciblée par des clips laissés par le chirurgien en per-opératoire.

#### **c. Association curiethérapie-radiothérapie externe :**

L'association curiethérapie et radiothérapie externe semble particulièrement intéressante chez les patients ayant des marges histologiques envahies et dont la reprise chirurgicale est difficile ou impossible, cette association est susceptible d'augmenter le contrôle local sans accroître la morbidité [8].

#### **d. Indication thérapeutique de la radiothérapie :[8,19,40,45]**

L'association radio-chirurgicale avec exérèse large et radiothérapie externe reste le traitement de référence pour les sarcomes des tissus mous des extrémités, néanmoins un sous groupe de patients ayant un faible risque de récurrence locale peut ne pas en bénéficier qui sont :

- Les patients ayant des lésions moins de 5 cm à condition que la chirurgie ait été planifiée et que les marges soient suffisantes (plus de 1 cm) aussi ceux qui ont un sarcome superficiel ou strictement intra-compartimentale n'ayant pas une biopsie préalable et en fin les sarcomes de bas grade, en cas d'exérèse large.



### **3. Chimiothérapie :**

#### **But :**

Son efficacité sur les sarcomes des tissus mous n'est pas encore démontrée, mais certaines tumeurs ont des sensibilités importantes, elle est habituelle dans les sarcomes des tissus mous de haut grade de malignité en complément de la chirurgie [1,47].

#### **Différentes modalités de la chimiothérapie :**

##### **a. Chimiothérapie néo-adjuvante : [2,8,40]**

Les objectifs de la chimiothérapie néo-adjuvante première ou d'induction, visent à diminuer le volume tumoral initial afin de faciliter le temps opératoire (rendre opérable une tumeur qui ne l'était pas initialement).

Elle agit précocement sur les métastases infra-clinique, mais surtout teste la chimio-sensibilité tumorale in vivo afin de mieux sélectionner les patients pouvant bénéficier d'une éventuelle chimiothérapie adjuvante.

Les patients présentant des sarcomes de tissus mous de haut grade de malignité, un volume tumoral très important avec un risque métastatique élevé sont des candidats potentiels à une chimiothérapie première.

Les deux modalités d'administration de la chimiothérapie néo-adjuvante dans les sarcomes des tissus mous localement avancés non métastatiques sont la voie systémique qui pourrait être le traitement général précoce des métastases et la voie artérielle qui s'applique à des tumeurs dont la vascularisation est simple.

##### ***Chimiothérapie néo-adjuvante systémique : [2,8,40,47]***

Les sarcomes des tissus mous sont une entité hétérogène, peu chimio-sensibles, pour lesquelles un nombre limité de molécules efficaces sont disponibles les deux molécules cytotoxiques les plus efficaces (efficacité relative) :

❖ La doxorubicine 75mg/m<sup>2</sup> en monothérapie et l'isofosfamide à la dose de 5g/m

D'autres molécules sont également efficaces mais à moindre degré : dacarbazine, cyclophosphamide, cisplatine, anthracycline et l'épirubicine.

De nombreux protocoles d'association ont été proposés, les molécules cytotoxiques de choix sont celles donnant le meilleur taux de réponse.

❖ Soit protocole : doxorubicine+isofosfamide

❖ Soit protocole : doxorubicine+isofosfamide+dacarbazine(MAID)

L'association doxorubicine+isofosfamide joue un rôle majeur dans le traitement des sarcomes des tissus mous, cette poly-chimiothérapie n'agit que sur le taux de réponse tumorale, sans effet démontré sur la survie globale.

La tendance actuelle est de réserver l'association doxorubicine+isofosfamide aux sujets chez qui un taux de réponse majoré peu se traduire par un bénéfice réel (métastases pulmonaires isolées potentiellement resecables).

#### ***Perfusion de membre avec TNF :[8,40,45]***

Elle consiste à produire une circulation extracorporelle, une hyperthermie et l'application régionale de TNF 1mg associé au Melphalan.

L'exérèse chirurgicale du reliquat tumoral est effectuée dans les deux mois suivants la perfusion du membre qui est le temps moyen nécessaire à la meilleure réduction du volume tumoral. L'évaluation de la réponse tumorale se fait par l'IRM et l'écho-doppler.

La rétraction ou la nécrose de la tumeur après perfusion de membre permet secondairement d'améliorer la qualité des marges ou d'avoir des marges correspondant à la nécrose et non de la tumeur et donc de diminuer le risque de récidiver.

Cette technique peut être utilisée seule ou dans le cadre d'un traitement

pluridisciplinaire pour éviter une amputation chez les patients atteints des sarcomes des membres localement avancés, métastatiques ou non métastatiques.

Cette technique sera toujours discuter en concertation pluridisciplinaire.

#### **b. Chimiothérapie adjuvante : [8,40,45,47]**

L'emploi d'une chimiothérapie adjuvante systématique reste controversée dans le traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte.

A pour but de diminuer l'incidence de récurrences locales et des métastases, améliore la survie sans récurrence mais n'a aucun effet sur la survie globale.

Néanmoins, cette incidence favorable sur la survie globale a été mis en évidence par des malades sélectionnés à haut risque et groupes particuliers (sarcomes des tissus mous des membres de haut grade de malignité « grade 2 ou 3 »

Les schémas thérapeutiques adjuvantes, les plus utilisées et recommandés :

- ❖ doxorubicine seule
- ❖ doxorubicine+isofosfamide
- ❖ doxorubicine+isofosfamide+vincristine
- ❖ isofosfamide+deticène

#### **c. Chimiothérapie palliative :**

Elle s'adresse aux patients métastatiques pour lesquels un programme à visée curatif ne peut être proposé.

En effet, la poly -chimiothérapie donne régulièrement des taux de réponse supérieures mais celui-ci ne se traduit pas en terme de survie globale

La doxorubicine est le premier choix à la dose de 75mg/m<sup>2</sup>

toutes les 3 semaines suivi

s'isofosfamide à la dose de 5 à 6g/m<sup>2</sup> être utilisées : \*methotrexate+deticène\*

toutes les 3 semaines, mais d'autres modalités peuvent

Les cytotoxiques utilisables au delà de ligne de chimiothérapie sont : docetaxel,

gencitabine (sensibilité de léiomyosarcome), sel de platine, vinorelbine, etoposide, trabescidine

Les taux les plus élevés sont obtenus dans les histio-fibromes malins et les synovialosarcomes de l'adulte et dans les rhabdomyosarcomes de l'enfant, les plus faibles dans les angiosarcomes et léiomyosarcomes (intérêt de dacarbazine)

#### **4. Thérapies ciblées :**

- thérapies ciblées :

Un certain nombre de molécules ayant une action anti-tumorale spécifique de certains types histologiques précis de sarcomes sont en cours d'évaluation actuellement.

#### **5. Indications thérapeutiques :**

Elles sont multiples, discutées en réunion de concertation multidisciplinaire (oncologue, chirurgien, anatomo-pathologiste, radiothérapeute, psychologues).

Les facteurs les plus déterminants dans la prise en charge :

- âge, le siège,
- le volume tumoral, type histologique et le grade
- dissémination métastatique
- classification TNM +++

La classification TNM préconisée par l'OMS a un intérêt thérapeutique [42]

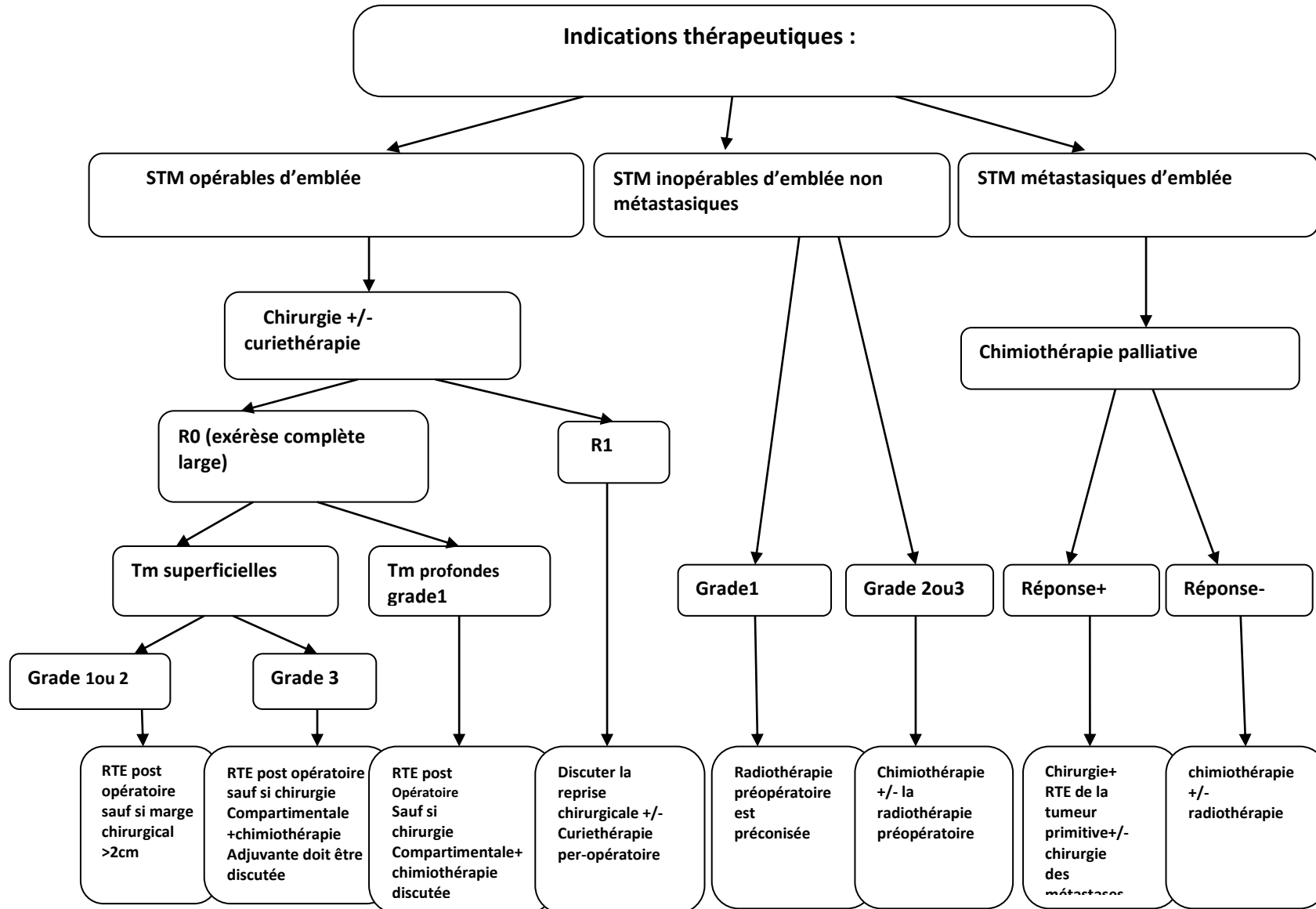


Figure21 : Arbre décisionnelle de l'indication thérapeutique

## **IX. SUIVI THERAPEUTIQUE :**

### **1. Principe :**

L'objectif du suivi à court, moyen et à long terme des patients traités pour une lésion néoplasique est la détection d'une récurrence locale et générale de manière suffisamment précoce pour permettre un traitement adapté du moment que les rechutes surviennent à 75 à 80% dans les 3 premières années suivant le diagnostic [2,40,48].

La surveillance vise aussi à mettre en évidence les problèmes de réadaptation, les effets secondaires des traitements et à les prendre en charge [1,48].

cependant la détection précoce n'a aucun intérêt que s'il existe un traitement suffisamment efficace pour que le patient en tire bénéfice en termes d'amélioration, soit de la qualité de vie, soit de la durée de survie[1].

### **2. Diagnostic de récurrence–rechute–métastase :**

#### **Moyens :**

#### **a. Examen clinique :**

Est primordial, apprécie l'évolution locale et ou général du processus tumoral.

#### **b. Examens radiologiques :**

#### ***Echographie des parties molles :[28,42,48]***

C'est l'examen de première intention s'il existe une anomalie clinique, la présence d'un syndrome de masse vascularisée à l'échographie est très suspecte de récurrence de valeur faible en raison de cicatrice et d'épaississement en rapport avec la radiothérapie.

***Imagerie par résonance magnétique :IRM [8,28,48]***

C'est l'examen de référence, il est primordial de réaliser un bilan de référence 3 mois après la fin du traitement.

La présence d'un syndrome de masse hyper-signal en pondération T2 doit faire suspecter une récurrence mais n'est pas spécifique du diagnostic (granulome inflammatoire, ganglion).

L'injection du produit de contraste est systématique, si besoins des séquences dynamiques seront employées, la prise rapide et précoce du produit de contraste est en faveur de récurrence mais son absence ne l'élimine pas : à compléter par une biopsie percutanée si nécessaire.

***RX thoracique- TDM thoracique: [8,48]***

✓ Radiographie thoracique:

Est utilisée en première à la recherche de localisations secondaires pulmonaires des sarcomes des tissus mous, vu que les sarcomes des tissus mous se métastasent préférentiellement au niveau pulmonaire.

✓ TDM thoracique :

La sensibilité de la scannographie est largement supérieure à celle de la radiographie standard dans la détection des nodules pulmonaires.

Quand le risque métastatique est faible, son utilisation n'apporte qu'un petit bénéfice comparativement aux clichés standard et sera réalisé à la demande et selon les résultats (signe d'appel) des radiographies standards.

***Tomographie par émission de positrons(TEP), fluro-desoxy-fluorure 18 FDG[40,48]***

Le TEP au 18 FDG permet le diagnostic différentiel entre récurrence locale et tissu cicatriciel fibrotique et le diagnostic de récurrence locale par imagerie anatomique indirectes par les différents traitements.

**Bilan biologique :**

Vise essentiellement à rechercher les effets secondaires de la chimiothérapie qui peuvent à elles seules engager le pronostic vital du malade. Ce bilan comportera une numération de formule sanguine à la recherche d'une pancytopénie ou bicytopenie, une fonction rénale avec calcul du débit de filtration glomérulaire pour détecter une néphrotoxicité nécessitant une prise en charge particulière.

**d. Rythme de surveillance :[2,40,48]**

Il n'existe pas dans la littérature d'étude prospective évoluant cette modalité de suivi, il s'agit d'un accord des experts. Un consensus général a été établi et qui repose sur une surveillance tous les 3 mois pendant 3 ans puis tous les 4 mois la 4<sup>ème</sup> année ensuite tous les 6 mois la 5<sup>ème</sup> année puis annuellement.



# CONCLUSION

Malgré la rareté et le risque élevé de récurrence et de rechute locale, la prise en charge thérapeutique des Sarcomes des tissus mous a été améliorée par des avancées scientifiques et technologiques qui ont codifié leur prise en charge complexe qui doit se faire dans des centres spécialisés par une équipe pluridisciplinaire, cependant la place de la radiothérapie et la chimiothérapie reste encore mal élucidée.

Ainsi la prise en charge de ce type de tumeur repose essentiellement sur un examen clinique minutieux et d'un bilan radiologique adapté, orientant une biopsie diagnostique conditionnant le choix de la technique chirurgicale qui doit être conservatrice si possible, associée à une thérapie adjuvante si besoin.

Au terme de notre étude ayant porté sur 11 cas de STM de l'appareil locomoteur colligés au service de traumatologie Hôpital Moulay Ismail Meknès entre 2011 et 2019 nous avons permis de réaliser que les sarcomes des tissus mous ne présentaient pas de caractéristiques épidémiologiques ou cliniques particulières. Cependant on a pu relever certains points qui entravaient la pratique médicale :

Un bilan radio-anatomopathologique incomplet notamment la réalisation de l'IRM vu le coût financier élevé et le refus de biopsie.

C'est l'intérêt primordial de la concertation et la collaboration multidisciplinaire dans la prise en charge des STM d'où la nécessité de la création dans notre structure hospitalière d'un groupe de travail et de recherche concernant cette pathologie tumorale regroupant des chirurgiens, radiologues, oncologues, anatomopathologistes et psychologues pour améliorer notre prise en charge thérapeutiques à tous les niveaux.

# RESUMES

## Résumé

Les sarcomes des tissus mous représentent une entité de diagnostic difficile et de traitement spécifique regroupant les tumeurs malignes du tissu conjonctif. Il s'agit d'un ensemble de tumeurs hétérogènes sur le plan clinique, histologique et pronostique, mieux comprises par les avancées de la biologie moléculaire. La qualité de la filière de prise en charge pluridisciplinaire reste l'élément déterminant du résultat thérapeutique. Nous avons rapporté 11 cas de sarcomes des tissus mous pris en charge par le service de traumatologie Hôpital Moulay Ismail de Meknès, sur une période de 8 ans entre janvier 2011 et décembre 2019. L'âge moyen de nos patients était de 47ans, avec une prédominance féminine. Le délai moyen de consultation est de 8,5mois. Le syndrome tumoral était le maître symptôme chez tous nos patients. La localisation au niveau du membre inférieur prédominait dans 81,8% des cas contre 18,2% au niveau du membre supérieur. L'IRM était l'examen de référence pratiquée chez tous nos patients avec l'examen anatomopathologique réalisé chez tous nos patients. Le traitement était initialement chirurgical: traitement chirurgical conservateur (72,7 %), amputation (9,1 %) , une radiothérapie adjuvante était réalisée chez 7 patients (63,6 %) ainsi qu'une chimiothérapie palliative chez 2 patients (18,2%) et adjuvante chez 05 patients(45,5%) . L'évolution a été précisée chez tous nos patients, avec une rémission clinique maintenue chez 5 patients et 3 décès alors que 3 patients ont été perdus de vue.

**ABSTRACT**

Soft tissue sarcoma is a difficult diagnostic and treatment entity specific grouping of malignant tumors of connective tissue. This is a set of clinically, histological and prognostically heterogeneous tumors, better understood by advances in molecular biology. The quality of the multidisciplinary care pathway remains the determining factor in the therapeutic outcome. We reported 11 cases of sarcoma of soft tissues managed by the Trauma Department of the Moulay Ismail Hospital in Meknes, over a period of 8 years between January 2011 and December 2019. The average age of our patients was 47 years, with a female predominance. The average consultation time is 8.5 months. Tumor syndrome was the main symptom in all our patients. Location in the lower limb predominated in 81.8% of cases compared to 18.2% in the upper limb. The MRI was the reference examination performed in all our patients with the anatomopathological examination performed in all our patients. The treatment was initially surgical: conservative surgical treatment (72.7%), amputation (9.1%), adjuvant radiotherapy was performed in 7 patients (63.6%) as well as palliative chemotherapy in 2 patients (18.2%) and adjuvant in 05 patients (45.5%). The course was clarified in all our patients, with clinical remission maintained in 5 patients and 3 deaths and 3 were lost sight of.

## ملخص

الأنسجة الرخوة الساركوما تمثل وحدة تشخيصية وعلاج معقدة تضم أورام النسيج الضام الخبيثة. وهذه مجموعة من الأورام غير المتجانسة سريريًا، والموجستولوجية، والموجئية، والتي يمكن فهمها بشكل أفضل من خلال التقدم في البيولوجيا الجزيئية. وتظل نوعية سلسلة الرعاية المتعددة التخصصات العنصر الحاسم في النتائج العلاجية. وقد أبلغنا عن 11 حالة من حالات الساركوما اللينة التي تم التعامل معها من قبل قسم العظام مستشفى مولاي إسماعيل مكناس، على مدى 8 سنوات بين يناير 2011 وديسمبر 2019. وكان متوسط عمر المرضى 47 عامًا، مع هيمنة النساء. ومتوسط وقت الاستشارة هو 8,5 أشهر. تضخم الورم العَرَض الرئيسي في كل المرضى لدينا. وقد سادت عملية الترجمة في مستوى الأطراف الأدنى في 81.8% من الحالات مقارنة مع 18.2% في مستوى الطرف العلوي. التصوير بالرنين المغناطيسي هو الفحص المرجعي الذي تم إجراؤه في جميع المرضى لدينا مع إجراء فحص تشريحي لكل المرضى. وكان العلاج في البداية جراحي: العلاج الجراحي المحافظ (72.7%)، والبتن (9.1%)، والعلاج المساعد بالإشعاع أجريت في 7 مرضى (63.6%) والعلاج الكيميائي المسكنات في 2 المرضى (18.2%) و المساعد في 5 المرضى (54,5%). تم توضيح التطور في جميع المرضى لدينا، مع مغفرة سريرية الحفاظ على 5 مرضى و 3 وفيات و 3 فقدان البصر.

# **BIBLIOGRAPHIE**

**1. Société canadienne de cancer**

Vue d'ensemble du sarcome des tissus mous Encyclopédie canadienne du cancer (2012)

**2. J.Fayette, J.Y.Blay, I.Ray-Coquard**

Les sarcomes des tissus mous: bonnes pratiques médicales pour une prise en charge optimal

Cancer/Radiothérapie (2006):3-6

**3. M.Bui, Nguyen Binh, F.Collin, J.M.Coindre**

Sarcomes des tissus mous :données moléculaires actuelles Cancer/Radiothérapie (2006):15-25

**4. Coindre J-M**

Comment classer un sarcome des tissus mous Ann pathol (2006) :26

**5. F.Collin, M.Gelly-Marty, M.Bui Nguyen Binh, J.M.Coindre**

Sarcomes des tissus mous:données anatomopathologique actuelles  
Cancer/Radiothérapie 10 (2006): 7-14

**6. J.M.Coindre**

Intérêt et limites du grade histo-pronostique dans les sarcomes des tissus mous  
Springer /Oncologie (2006) 8 :259-260

**7. L.Zelek**

La chimiothérapie des sarcomes des tissus mous Cancer/Radiothérapie (2006) 68-71

**8. Bonvalot S, Vanel D, Terrier D, Le Pechoux C et Lecesne**

Principe de traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte  
EMC(Elsevier,Paris), appareil locomoteur, (2004) :44-099

**9. E.Stoekle, J.M.Coindre, L.Thomas, M.Bui, G.Kantor, M.Kind**

Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres et de la paroi du tronc  
Springer/Oncologie (2007) 9 :107-113

**10. Y.Miki, S.Ngan, J.C.M.Clark, T.Akiyama, P.F.M.Choong**

The significance of size change of soft tissue sarcoma during preoperative  
radiotherapy The journal of cancer surgery (2010) 678-683

**11. S.Heymann, G.M.Jung, P.Simon, J.P.Bergerat, A.Di Marco**

Résultats à long terme d'une série de 89 patients suivis pour un sarcome des  
tissus mous traités par chirurgie conservatrice et 3 modalités d'irradiation post-  
opératoire Cancer/Radiothérapie 11 (2007) 443-451



12. **Jong Hoon Park, Chang HO Kang, Chul Hwan Kim, In Jung Chae**  
Highly malignant soft tissue sarcoma of the extremity with delayed diagnosis  
World journal of surgical oncology (2010) 8:84
13. **Albertus N, Van Geel, Michel W, J.M.Wouters**  
Chest Wall resection for adult soft tissue sarcomas and Chondrosarcomas  
Analysis of prognostic factors  
World journal of surgery (2011) 35:63–69
14. **Gustafson P**  
Soft tissue sarcomas Epidemiology and prognosis acta orthopedy Scand 1994
15. **Stoekle E**  
New surgical techniques in soft tissue sarcoma Cancer /Radiotherapie (1997)  
453–6
16. **Eleuqc, Penel N, Grosjean J, Fournier C ,Vilain M-o**  
Pronostic des sarcomes des tissus mous en territoires irradiés La revue de  
Medecine interne (2004) 25 :866–871
17. **Pinson S, Wolkersteinp**  
La neurofibromatose 1(NF 1) ou maladie de Van Recklinghausen La revue de  
Medecine interne (2005) 26 :196–215
18. **Burningham Z, Mia H, Spector L, Schiffner JD** The epidemiology of sarcoma  
Clinical sarcoma research (2012) 2:14
19. **Robert J Canter, Shannon Beal, Steve Martinez, Richard J Bold, Anthony S  
Robbins** Interaction of histologic subtype and histologic grade in predicting  
survival for soft tissue sarcomas  
The American college for surgeons (2010) 1072–7515
20. **J.L.Lagrange, J.Thariat**  
Sarcomes développés en territoire irradié Elsevier Masson (2011)
21. **F.Lintz, A.Moreau, E.Cassagneau, O.Maillard, D.Waast, F.Gouin** Sarcomes des  
tissus mous: étude des marges de résection Study of de margins after resection  
of soft tissue sarcomas  
Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique (2009) 107–113
22. **Bowden L, Booher RJ**  
The principles and techniques of resection of soft parts of sarcoma Surgery  
(1958) 44:963–77

23. **Enneking WF, Spanier SS, Malawer MM**  
The effect of anatomic setting on the results of surgical procedures for soft parts sarcomas of the thigh  
Cancer (1981) 47:1005–22
24. **Guillou L, Coindre JM**  
Prognosis factors in soft tissue sarcomas in the adult Ann pathol (1997) 17:375–7
25. **Babin SR, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, DOSH CJC** Tumeurs des tissus mous des membres EMC(ELSIEVER,PARIS), appareil locomoteur (1999)
26. **Suit and All**  
Clinical and histopathology parameter and response to treatment Sarcoma of soft tissue cancer (1975), 1478–1483
27. **Groupe sarcomes FNCLCC**  
Facteurs pronostiques des sarcomes des tissus mous Tumeurs des tissus mous tome II 2004
28. **Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas MJ** Soft-tissue sarcoma in adults  
N Eng J Med (2005) 353:701–11
29. **Kransdorf MJ, Meis JM**  
Extrasketel osseous and cartilaginas tumors of the extremities Radiographics (1993) 13:853–84
30. **Kransdorf MJ, Murphey MD**  
Radiologie evaluation of soft-tissue masses AJR Am J Roentgenol (2000)
31. **Widmann G, Riedl A, Schoepl D**  
Imaging fading of the most frequent musculoskeletal Skeletal Radiol (2009) 38:637–649
32. **Murphy MD, Gibson MS, Jennings B et al**  
Imaging of synovial sarcoma with radiologic-pathologic correlation Radiographic (2006) 26:1543–65
33. **A-M. De Shepper, J. Gielen, F.vanhoenacker, P.Parizel** Imagerie des parties molles EMC, Radiodiagnostic, appareil locomoteur (2010) 31–750
34. **S.Bonvalot, F.Rimareix, A.Paumier, E.Roberti, H.Bouzaïene, C.LE Pechoux**  
Actualisation de la stratégie thérapeutique locorégionale dans les tissus mous et les tumeurs desmoides des membres  
Cancer/Radiothérapie (2010) 455–459

35. **Deshepper AM, De Benckler L, Vandervenne et Someville J** Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors  
Eur Radiol (2000) 10:213–223
36. **Van Rijswijk CS, Kunz P, Hogendoorn PC et al.**  
Diffusion-weighted MRI in the characterization of soft-tissue tumors.  
J Magn Reson Imaging 2002 Mar; 15(3):302–7.
37. **Taib S, Ceugnartl, Gautier H, Penel V, Vanesy mortar**  
Sarcomes des tissus mous des extrémités: rôle de l'imagerie dans la prise en charge initiale  
Cancer/Radiothérapie (2006) 10 :22–33
38. **Lodg MA, Lucas JD, Mersden PK, Cronin BF, O doherty MJ, Smith MA**  
Apet study of 18 FDG uptake in soft tissue masses  
Eur J Nucl Med (1999) 26:22–30
39. **Dujardin F, Debled M, Guillement C, Simonet J, Hamidou H et al**  
Prise en charge des tumeurs des parties molles de l'appareil locomoteur de l'adulte  
Revue de chirurgie orthopédie (2006) 92 :637–650
40. **Lebrun -LY, Florenza, Weinbreck**  
Sarcomes des tissus mous
41. **Enneking WF, Spanier SS, Godman M1**  
A system for surgical staging of musculoskeletal sarcoma  
Reseau de conerologie (2009)
42. **UICC.TNM**  
Classification des tumeurs malignes  
Spring-verlag (1988)
43. **clin orthoped (1980) 153:106–20 Hajdu SI**  
History and classification of soft tissue sarcoma  
Lea and Febger (1979) 1–55
44. **L.Daniel Latt, Robert E, Turcotte, Marc H, Cynthia Wong** Soft-tissue sarcoma of the foot  
Association medicale canadienne (2010)
45. **Hmidoou L, Smith MA**  
Sarcomes des parties molles de l'adulte  
Oncologie (2005)
46. **Ali AL Yami, Anthony M, Griffen, Petter C, Charles N, Catton**  
Positive surgical margins in soft tissue sarcoma treated with preoperative radiation  
Radilology/oncology (2010) 1191–1197

**47. L.Zelek**

La chimiothérapie des sarcomes des tissus mous Cancer/Radiothérapie (2006)  
68-71

**48. S.Taieb, L.Ceugnart, H.Gauthier, N.Penel, L.Vanseymortier**

Sarcomes des tissus mous: rôle de l'imagerie dans le suivi post-opératoire.

**49. Mlle.Fikri Houyam**

Thèse N°3 : Les Sarcomes des Tissus mous : aspect épidémiologique, Cliniques  
et Thérapeutiques UNIVERSITE CADI AYYAD FACULTE DE MEDECINE ET DE  
PHARMACIE MARRAKECH

# الأورام اللحمية والأنسجة الرخوية ( بصدد 11 حالة )

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2019/12/12

من طرف

السيد كمال لفرك

المزداد في 1990/10/10 بالحاجب

## لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

التشريح الدقيق - الجراحة - المعالجة بالإشعاع - العلاج الكيميائي

### اللجنة

الرئيس	..... السيد العربي أمحجي أستاذ في علم الجروح والتجبير
المشرف	..... السيد حسن الجزائري أستاذ مبرز في علم الجروح والتجبير
أعضاء	..... السيد عمر بولهرود أستاذ مبرز في علم جراحة الأعصاب
	..... السيد محمد سينا أستاذ مبرز في علم التشريح المرضي
عضو مساعد	..... السيد توفيق شراد أستاذ مساعد في علم الجروح والتجبير