

كلية الطب والصيدلة وطب الأسنان
FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE ET DE MÉDECINE DENTAIRE



جامعة سيدي محمد بن عبد الله - فاس
UNIVERSITÉ SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH DE FES

Année 2022

Thèse N° 165/22

LES SARCOMES CERVICOFACIAUX

(À propos de 13 cas)

THESE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 13/04/2022

PAR

M. LABYED EL MEHDI

Né le 19 Avril 1996 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Sarcomes - Region cervico-faciale - Chirurgie - Anatomopathologie

JURY

M. BEN MANSOUR NAJIB..... PRÉSIDENT
Professeur d'Oto-rhino-laryngologie

Mme. KAMAL DOUNIA..... RAPPORTEUR
Professeur de Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale

M. RIDAL MOHAMMED.....
Professeur d'Oto-rhino-laryngologie

Mme. HAMMAS NAWAL.....
Professeur Agrégée d'Anatomie pathologique

} JUGES

LISTES

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Répartition des patients en fonction du sexe

Figure 2 : Patient de 39 ans, présentant un sarcome pléomorphe maxillaire localement avancé: à l'examen tumeur ulcéro-bourgeonnante surinfectée au depend du palais gauche saignant facilement au contact

Figure 3: Ostéosarcome mandibulaire localement avancé : photos pré et péropératoires

Figure 4: TDM cranio-faciale après injection du produit de contraste , en coupes axiales(A), avec reconstructions coronales(B) et sagittales(C): Individualisation d'un processus tissulaire centré sur le sinus maxillaire gauche bien limité, à contours lobulés, rehaussé de façon hétérogène après contraste, mesurant 98 x 77 x 75 mm (T x AP x H). Cette masse vient au contact des cellules ethmoïdales en dedans, s'étend vers la fosse infra-temporale en dehors, vers les parties molles de l'hémiface gauche en avant, fait saillie et comble presque totalement le cavum, l'oropharynx et la cavité buccale en arrière et elle lyse le plancher de l'orbite en haut

Figure 5: TDM cérébrale après injection du PDC, en coupes axiales(A), avec reconstructions coronales(B) et sagittales (C):

Volumineux processus tumoral intra-orbitaire à développement exophytique à l'extérieur de l'orbite, à contours irréguliers, rehaussé de façon hétérogène après contraste, à double composante tissulaire et nécrotique mesurant 97x90x62mm. Ce processus envahit le GO gauche qui est non individualisé, le nerf optique et les muscles oculomoteurs.

Figure 6: *TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A), avec reconstructions coronales(B) et sagittales(C) avec fenêtrage osseux(D) : Processus lésionnel ostéolytique intéressant la branche horizontale de la mandibule gauche rehaussée après injection du PDC responsable d'une réaction périostée en feu d'herbe avec une rupture bi corticale et infiltration des PM en regard et mesurant approximativement 25x27mm de diamètre.*

Figure 7: *IRM faciale coupes axiales T1 T2 T1C+ :*

Processus lésionnel du sinus maxillaire gauche , décrit en hyposignal T1 hyper-signal T2, rehaussé de façon hétérogène après contraste, mesurant 40 x 55 mm de diamètre, ce processus s'étend aux fosses nasales homolatérales, sans lyse de la cloison nasale en dedans.

Figure 8 : *IRM faciale : axial T1, coronal T2, axial T1C+.*

Volumineux processus centré sur le sinus maxillaire droit, multiloculé, mal limité, décrit en hyposignal T1, avec des zones en hyper signal T2, rehaussé de façon hétérogène mesurant 66x52x52 mm.

Figure 9 *TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions coronales(B) et sagittales(C) :*

Présence au niveau des 2 fosses nasales, d'un processus tissulaire lytique, de contours irréguliers, se rehausse de façon importante et hétérogène après contraste mesurant approximativement 97 x 22 x 40 mm. Ce processus lyse la cloison nasale en avant, arrive en contact avec les reliefs muqueux du cavum en arrière , lyse les parois des 2 sinus maxillaires qui sont totalement comblés, et il s'étend vers l'oropharynx et envahit le voile du palais en bas .

Figure 10 : TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions coronales(B) sagittales(C) fenêtre osseuse (D) : Volumineux processus tumoral expansif ethmoïdo-maxillaire gauche hétérogène contenant des zones de nécrose mesurant 40 x 35 mm. Ce processus lyse la paroi supéro-interne du sinus maxillaire avec extension endo-sinusienne en bas, la cloison nasale en dedans , il s'étend en dehors en endo-orbitaire gauche responsable d'une exophtalmie grade I et en arrière au niveau sphénoïdal.

Figure 11 IRM faciale: Axiale T1, T1C+ , Coronale T2, Axiale T1C+ : Volumineux processus tumoral expansif ethmoïdo-maxillaire gauche , hypo T1 , hyper T2 hétérogène rehaussé de façon hétérogène après contraste, délimitant des zones de nécrose et mesurant 52x35x46mm de diamètre.

Figure 12 : TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions et sagittales(B) fenêtre osseuse (D) : Volumineux processus lésionnel centré sur le sinus maxillaire gauche massivement nécrosé , mal limité, renfermant des bulles d'air en son sein. Ce processus envahit le fosse infra-temporale en bas , lyse le plancher orbitaire et il s'étend en endo-orbitaire responsable d'une exophtalmie , avec réaction périostée en regard.

Figure 13 : TDM faciale: après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions coronales(B) et sagittales(C) : Lésion tissulaire antérieure centrée sur le méat inférieur gauche mesurant 18x12mm

Figure 14 : IRM faciale: T1 axial /T2 coronal / T1C+: Processus lésionnel lobulé bien limitée , au niveau de la partie antérieure du cornet inférieur gauche se présentant en iso signal T1 par rapport au muscle et hypo signal T2 rehaussée d'une façon hétérogène après contraste, mesurant 22x20x15mm. Ce processus reste limité au cornet inférieur sans extension rhinopharyngée ou sinusale

Figure 15 :chondrosarcome mandibulaire gauche (Cas n 3 sur la partie imagerie):

A :photo clinique montrant une tuméfaction jugale gauche ;

B : examen endobuccal : tumeur bourgeonnante en regard du secteur molaire de la face linguale de l'hémi mandibule gauche

C :photo peropératoire : exérèse tumorale large emportant l'hémimandibule gauche avec reconstruction par plaque mandibulaire puis recouvrement par un lambeau du muscle grand pectoral

D : pièce opératoire

Figure16 : Sarcome sinonasal de bas grade. A : infiltration muqueuse par une prolifération tumorale fasciculée à cellules fusiformes (HES x 100) ; B : prolifération de cellules fusiformes monomorphes (HES x 200) ; C : Etude immunohistochimique montrant une expression focale de l'AML. D: Etude immunohistochimique montrant une expression focale de la desmine. E : Etude immunohistochimique montrant une expression diffuse de la PS100.

Figure 17: Rhabdomyosarcome embryonnaire

A : Présence d'une prolifération de cellules fusiformes infiltrant la muqueuse (HESx100); B: prolifération de cellules fusiformes atypiques (HESx200); C : Etude immunohistochimique : Marquage diffus des cellules tumorales par l'anticorps anti desmine ; D : Etude immunohistochimique :Marquage nucléaire focal des cellules tumorales par l'anticorps anti myogénine.

Figure 18 : Léiomyosarcome. A : Présence d'une prolifération tumorale d'architecture fasciculée (HESx100) ; B : prolifération de cellules fusiformes atypiques (HESx200)

Figure 19 : Sarcome indifférencié. A : sarcome indifférencié à cellules fusiformes (HES x 200). B : sarcome indifférencié à cellules pléomorphes (HES x 200).

Figure 20 : classification histologique des ostéosarcomes

Figure 21: Ostéosarcome classique de type chondroblastique. A : présence d'une prolifération tumorale avec matrice cartilagineuse et travées d'ostéoïde (HESx100). B : cellules tumorales atypiques (HESx400).

Figure 22 : Chondrosarcome classique. A : présence d'une prolifération tumorale avec matrice cartilagineuse (HESx100). B : prolifération faite de chondrocytes atypiques (HESx200).

Figure 23 : Recommandations de la prise en charge des sarcomes cervico faciaux selon Stavrakas (40)

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Répartition des patients en fonction de l'âge

Tableau 2 : Répartition des patients en fonction de la localisation

Tableau 3 : Antécédents médicaux de nos patients

Tableau 4 : Répartition des patients selon la classification TNM

Tableau 5 : Répartition des patients selon la stratégie thérapeutique

Tableau 6 : Répartition des patients en fonction de l'évolution

Tableau 7 : Classification TNM des STM de la tête et cou selon la AJCC Cancer Staging

Manual , 8ème édition, 2016

Tableau 8 : Les différents grades histologiques des STM cervico faciaux

Tableau 9 : Classification histologique des chondrosarcomes

Tableau 10 : Tableau comparatif des fréquences globales des sarcomes cervico-faciaux

Tableau 11 : Tableau comparatif des fréquences isolées des sarcomes des tissus mous

Tableau 12 : Tableau comparatif des fréquences isolées des sarcomes osseux

Tableau 13 : Tableau comparatif des moyennes et extrêmes d'âge

Tableau 14 : Tableau comparatif des répartitions des patients selon le sexe

Tableau 15 : Tableau comparatif du nombre de patients bénéficiant des différentes modalités thérapeutiques

LISTE DES ABRÉVIATIONS

CHU	: centre hospitalier universitaire
CS	: chondrosarcome
FNCLCC	: Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre Le Cancer
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
OMS	: Organisation mondiale de santé
ORL	: Oto–Rhino–Laryngologie
PDC	: produit de contraste
PM	: parties molles
RMS	: Rhabdomyosarcome
SCF	: sarcomes cervico faciaux
SNB	: sarcome nasosinusien biphénotypique
STM	: sarcomes des tissus mous
TAP	: thoraco–abodomino–pelvien
TDM	: Tomodensitométrie

PLAN

LISTE DES FIGURES	1
LISTE DES TABLEAUX	6
LISTE DES ABRÉVIATIONS	7
PLAN	8
INTRODUCTION	11
MATÉRIEL ET MÉTHODES	14
RÉSULTATS	17
I. Données épidémiologiques	19
a- Fréquence	19
b- Age	19
c- Sexe.....	20
d- Topographie	21
II. Données cliniques	22
a- Antécédents	22
b- Délai de consultation.....	22
c- Signes de début	23
III. Données paracliniques.....	26
IV. Données thérapeutiques	40
V. Données évolutives	43
DISCUSSION	44
I. Généralités sur les sarcomes	46
a) Sarcomes des tissus mous STM	46
b) Sarcomes osseux	60
I- Les ostéosarcomes	60
II- Les chondrosarcomes.....	63
III- Les sarcomes d'Ewing	67

II. Données épidémiologiques	68
a) Fréquence.....	68
b) Age	70
c) Sexe	71
d) Facteurs de risque	72
III. Données cliniques	73
a) Motif de consultation	73
b) délai de consultation	74
c) siège de la tumeur	75
IV. Données paracliniques	75
a) la biopsie	75
b) l'imagerie	78
V. données thérapeutiques	79
a- Principes Généraux du traitement	79
b- Cas particulier des ostéosarcomes	82
c- Cas particulier des sarcomes d'Ewing	83
d- Cas particulier des chondrosarcomes	83
e- Cas particulier des angiosarcomes	84
f- Cas particulier des rhabdomyosarcomes	84
VI. Facteurs pronostiques et évolution	86
a- sarcomes des tissus mous	86
b- sarcomes osseux.....	87
CONCLUSION	89
RÉSUMÉ	91
BIBLIOGRAPHIE	97

INTRODUCTION

- Les sarcomes sont des tumeurs malignes rares (moins de 1% de l'ensemble des tumeurs malignes du corps) développées à partir des tissus conjonctifs et de soutien, contrastant avec les carcinomes, qui sont d'origine épithéliale, plus fréquents et mieux connus.
- Le tissu conjonctif est un terme qui inclut les tissus osseux, cartilagineux, adipeux, vasculaires ou hématopoïétiques, et les sarcomes peuvent se développer donc à partir de n'importe lequel de ces types de tissus. En conséquence, il existe plus de 50 types et sous-types de sarcomes, qui sont classés en fonction du tissu spécifique et du type de cellule d'où provient la tumeur.
- Les sarcomes sont généralement divisés en deux groupes principaux : les sarcomes osseux et les sarcomes des tissus mous.
- Les sarcomes cervico-faciaux restent relativement rares : ils représentent seulement 1 % des tumeurs malignes primitives de la région cervico-faciale et 4-10 % des sarcomes en général.
- Le motif de consultation ainsi que les autres signes fonctionnels et physiques différent en fonction de la localisation et le stade de développement de la tumeur
- Le bilan radiologique permet de suspecter le diagnostic et seul l'examen histologique de la pièce d'exérèse permet un diagnostic de certitude
- La prise en charge des sarcomes nécessite l'intervention d'une équipe multidisciplinaire. Elle repose essentiellement sur la chirurgie associée à la radiothérapie
- Le suivi post-thérapeutique est crucial, il est clinico-radiologique et se base sur l'imagerie par résonance magnétique, permettant de détecter une récurrence locale

et un scanner thoracique, compte tenu du risque de développer des métastases pulmonaires .

- Le but de notre travail consiste à :
 - Analyser les particularités épidémiologiques et clinique des sarcomes cervico-faciaux;
 - Déterminer le profil anatomo-pathologique et évolutive de cette pathologie ;
 - Rapporter notre expérience concernant les sarcomes cervico-faciaux avec une revue de la littérature.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

• TYPE D'ETUDE :

Notre travail est une étude rétrospective, qui a porté sur 13 cas de sarcomes cervico-faciaux colligés au service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie maxillo-faciale du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès. L'ensemble des dossiers ont été traités sur une période de 6 ans, allant de janvier 2015 jusqu'à Décembre 2020.

• PARAMETRES ETUDIES

Pour chaque dossier exploité nous avons relevé les renseignements suivants :

- ✓ Données Épidémiologiques :
 - L'âge, le sexe, Origine géographique
 - Les antécédents personnels et / ou familiaux,
- ✓ Données Cliniques :
 - Circonstances de découverte
 - La localisation
 - Les signes fonctionnels et l'examen physique
- ✓ Données Paracliniques :
 - L'étude histologique
 - L'étude radiologique
- ✓ Modalités thérapeutiques :
 - Médicales et chirurgicales
- ✓ Suivi et Évolution
 - Complications et suivi clinique et radiologique.

✓ Critères d'inclusion :

Nous avons inclus dans cette étude, les patients pris en charge, durant la période de l'étude au service d'ORL et de chirurgie maxillo-faciale du CHU Hassan II, Pour un sarcome de localisation cervicale ou faciale confirmé histologiquement

✓ Critères d'exclusion :

Tout dossier incomplet, inexploitable.

Absence de preuve histologique.

• **MÉTHODOLOGIE :**

L'ensemble des paramètres étudiés ont été exploités à partir des dossiers médicaux et des registres du service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie du CHU Hassan II de Fès.

Afin d'obtenir plus d'informations et de compléter l'iconographie de notre étude, nous avons collaboré avec les services hospitaliers suivants :

- Service D'imagerie Médicale Et De Radiologie Conventiennelle du CHU Hassan II de Fès
- Service d'Anatomie Pathologique du CHU Hassan II de Fès
- Service D'oncologie du CHU Hassan II de Fès

Pour chaque patient inclus dans cette série, une fiche d'exploitation permettant le recueil des données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives a été établie (voir Annexe).

L'étape suivante concernait la saisie, le traitement et l'analyse de ces données, suivie d'une recherche bibliographique électronique approfondie à l'aide des moteurs de recherche Google Scholar, Pubmed, Science Direct, EMC...

• **CONSIDÉRATIONS ÉTHIQUES**

La confidentialité a été garantie pour les informations recueillies dans le cadre de cette étude.

RÉSULTATS

- I. Données épidémiologiques
 - a-Fréquence
 - b-Age
 - c-Sexe
 - d-Topographie
- II. Données cliniques
 - a-Antécédents
 - b-Délai de consultation
 - c-Signes de début
- III. Données paracliniques
- IV. Données thérapeutiques
- V. Données évolutives

I. Données épidémiologiques

a- Fréquence

Les sarcomes cervico faciaux sont relativement rares. Sur une étude de 6 ans, on a recensé 13 cas, soit une fréquence de 2 cas / an.

b- Age

Dans notre série, l'âge des patients a varié entre 11 ans et 79 ans, avec une moyenne de 48.8 ans.

Tableau 1 : Répartition des patients selon les tranches d'âge

Tranches d'âge	Effectif	Pourcentage
10-29	2	15%
30-49	4	31%
50-69	4	31%
70-89	3	23%

c- Sexe

On a noté une légère prédominance féminine avec un sexe ratio homme : femme de 6 : 7.

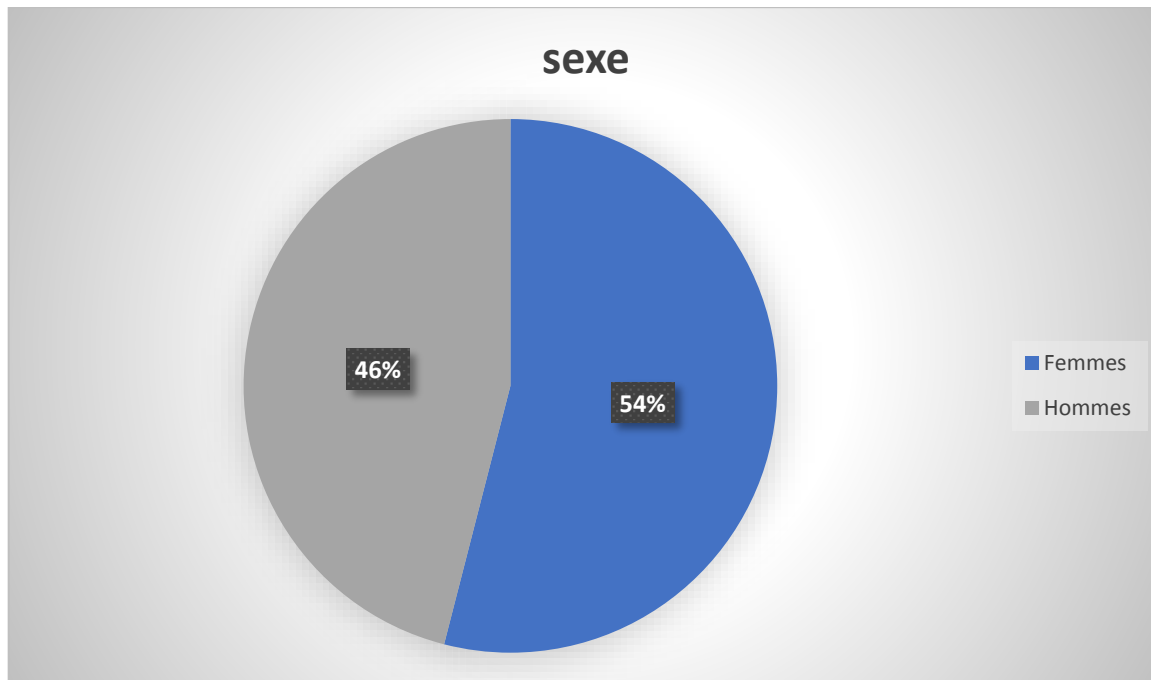


figure 1 : Répartition des patients en fonction du sexe

d- Topographie

Les tumeurs maxillaires (os et/ou sinus) étaient les plus fréquentes (7 cas). Elles représentaient 53% des cas. Suivies par ordre décroissant par les tumeurs des fosses nasales (3 cas soit 23%), puis à pourcentage égale les tumeurs mandibulaires, orbitaires et endo buccales (1 cas pour chaque localisation)

Tableau 2 : Répartition des patients en fonction de la localisation

Localisation	Nombre de cas
Tumeurs maxillaires	7 cas
Tumeurs des fosses nasales	3 cas
Tumeurs intra orbitaires	1 cas
Tumeurs mandibulaires	1 cas
Tumeurs endo buccales	1 cas

II. Données cliniques

a- Antécédents

Les antécédents n'avaient pas de particularités pour la majorité des patients.

Tableau 3 : Antécédents médicaux de nos patients

Antécédents	Nombre de cas
- Médicaux	- 1 cas d'hypertension artérielle. - 4 cas de diabète
- Chirurgicaux	- Pas d'antécédents chirurgicaux.
- Toxiques	- 1 cas de tabagisme actif
- Familiaux	- Pas de cas familiaux similaires.

b- Délai de consultation

C'est le temps écoulé entre l'apparition des symptômes et la première consultation.

Le délai moyen de consultation dans notre étude était de 7 mois avec un délai minimal de 25 jours et un délai maximal de 12 mois.

c- Signes de début

Le premier signe ressenti variait en fonction de la topographie de la tumeur ; le tableau suivant résume la fréquence des différents signes révélateurs dans notre série

Tableau 4 : Répartition des patients en fonction du signe révélateur

Signe révélateur	Nombre de patients	Pourcentage
Tuméfaction	6	46%
Obstruction nasale	3	23%
Douleur faciale	2	15%
Epistaxis	1	8%
Exophtalmie	1	8%



Figure 2 :Patient de 39 ans, présentant un sarcome pléomorphe maxillaire localement avancé: à l'examen tumeur ulcéro-bourgeonnante surinfectée au depend du palais gauche saignant facilement au contact



figure 3: Ostéosarcome mandibulaire localement avancé : photos pré et péropératoires

III. Données paracliniques

a- Imagerie

- La TDM cervico-faciale a été réalisée chez tous nos patients.

Elle a permis d'évoquer le diagnostic et d'apprécier l'extension locorégionale de la tumeur et ainsi de prendre une décision concernant l'acte chirurgical le plus approprié.

Elle a révélé que les sarcomes étaient tous étendus à plusieurs structures de voisinage et non confinés à une seule localisation : tous nos patients avaient des formes avancées

Tous les patients ont bénéficié d'une TDM TAP dans le cadre d'un bilan d'extension.

Elle a objectivé la présence de nodules pulmonaires suspects chez 3 patients.

- La TDM a été utile aussi dans l'étape de surveillance post thérapeutique surtout en post radiothérapie avec 3 mois comme délai moyen de première TDM de surveillance après la fin du traitement. Il s'agissait toujours d'une TDM TAP.
- Un complément par IRM a été demandé chez seulement 5 patients soit 38,4% des patients pour une meilleure étude des parties molles en préthérapeutique.

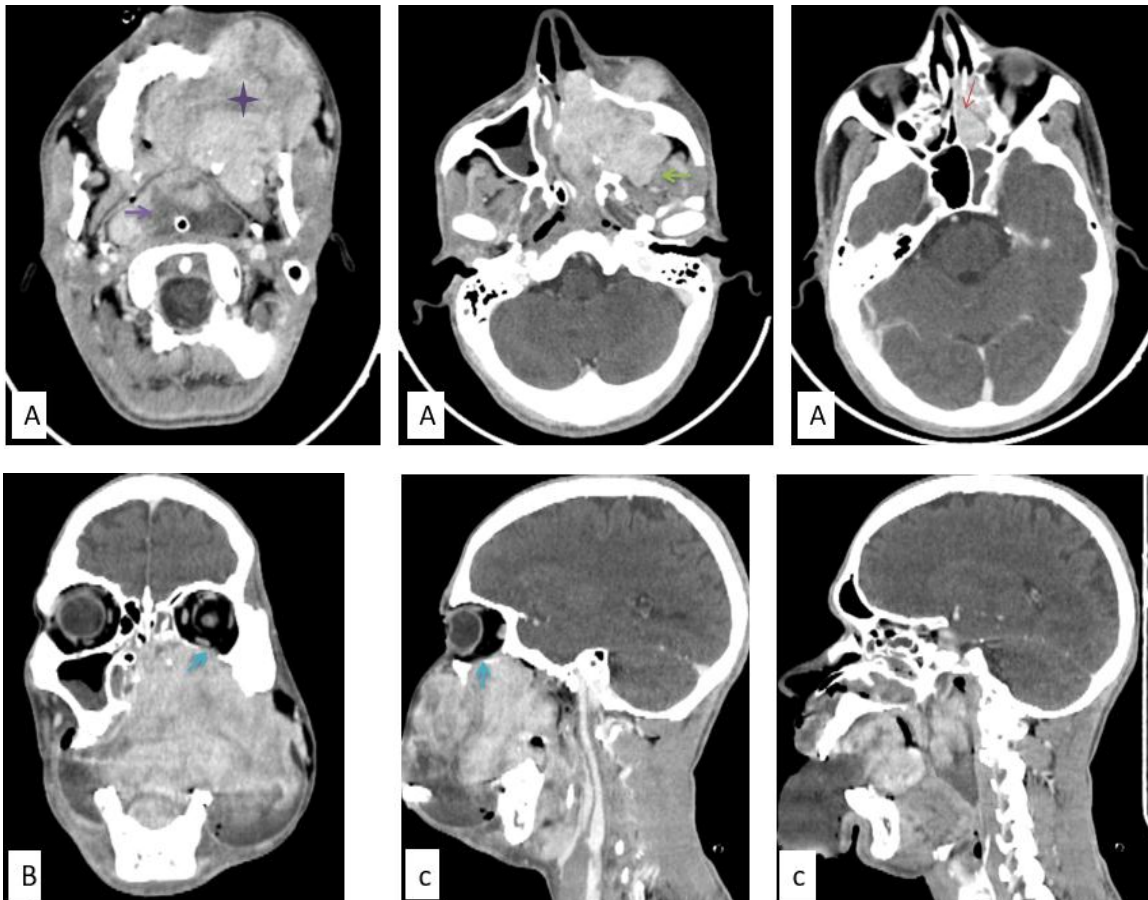
CAS N 1 : sarcome pléomorphe maxillaire classé T4aN0M0

Figure 4 TDM cranio-faciale après injection du produit de contraste , en coupes axiales(A), avec reconstructions coronales(B) et sagittales(C):

Individualisation d'un processus tissulaire centré sur le sinus maxillaire gauche bien limité, à contours lobulés, rehaussé de façon hétérogène après contraste, mesurant 98 x 77 x 75 mm (T x AP x H). Cette masse vient au contact des cellules ethmoïdales en dedans, s'étend vers la fosse infra-temporale en dehors, vers les parties molles de l'hémiface gauche en avant, fait saillie et comble presque totalement le cavum, l'oropharynx et la cavité buccale en arrière et elle lyse le plancher de l'orbite en haut

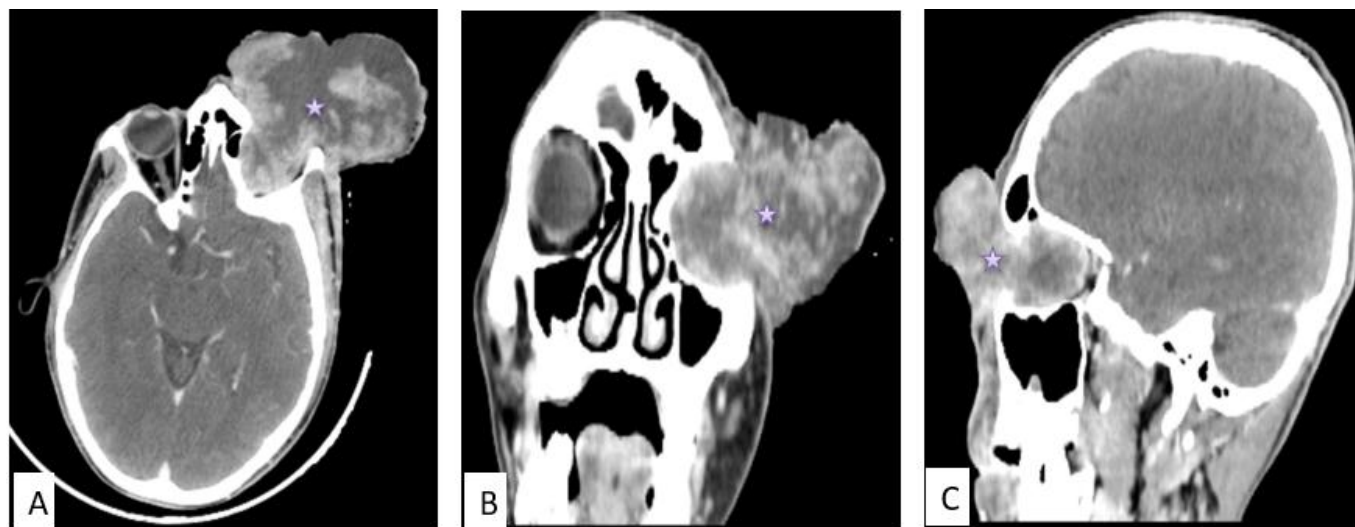
CAS N 2 : Carcinome sarcomatoïde introrbitaire classé T4aN0M0

Figure 5 TDM cérébrale après injection du PDC, en coupes axiales(A), avec reconstructions coronales(B) et sagittales (C):

Volumineux processus tumoral intra-orbitaire à développement exophytique à l'extérieur de l'orbite, à contours irréguliers, rehaussé de façon hétérogène après contraste, à double composante tissulaire et nécrotique mesurant 97x90x62mm. Ce processus envahit le GO gauche qui est non individualisé, le nerf optique et les muscles oculomoteurs.

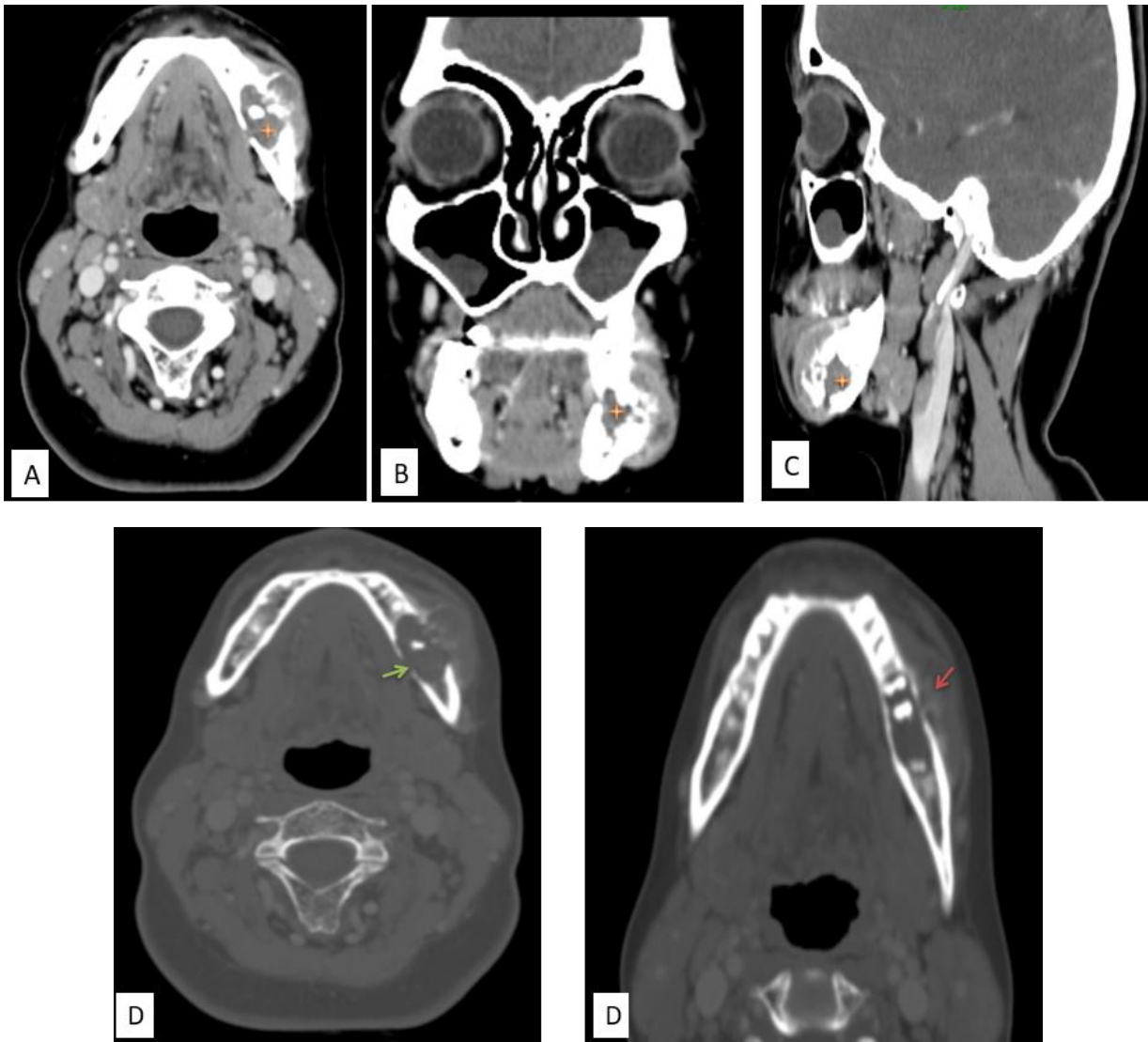
CAS N 3 : Chondrosarcome mandibulaire grade 2 classé T4aN0M1

Figure 6 TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A), avec reconstructions coronales(B) et sagittales(C) avec fenêtrage osseux(D) :

Processus lésionnel ostéolytique intéressant la branche horizontale de la mandibule gauche rehaussée après injection du PDC responsable d'une réaction périostée- en feu d'herbe avec une rupture bi corticale et infiltration des PM en regard et mesurant approximativement 25x27mm de diamètre.

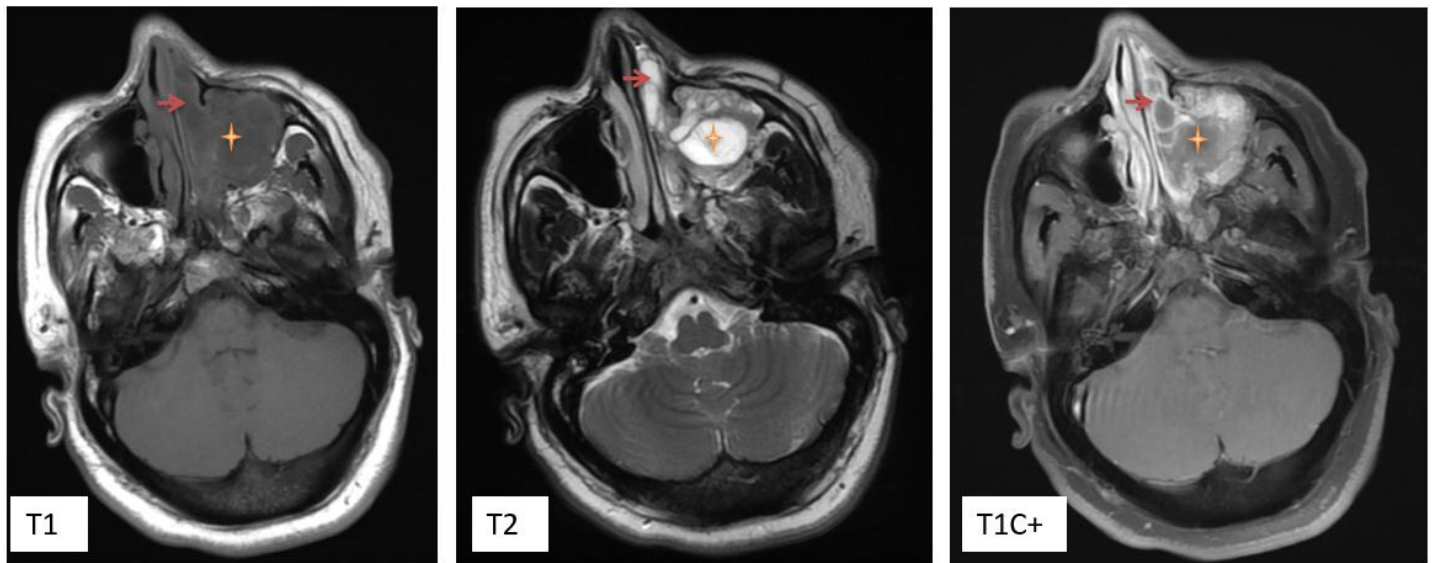
CAS N 4 : sarcome pléomorphe maxillaire classé T4aN0M0

Figure 7 : IRM faciale coupes axiales T1 T2 T1C+

Processus lésionnel du sinus maxillaire gauche , décrit en hyposignal T1 hyper-signal T2, rehaussé de façon hétérogène après contraste, mesurant 40 x 55 mm de diamètre, ce processus s'étend aux fosses nasales homolatérales, sans lyse de la cloison nasale en dedans.

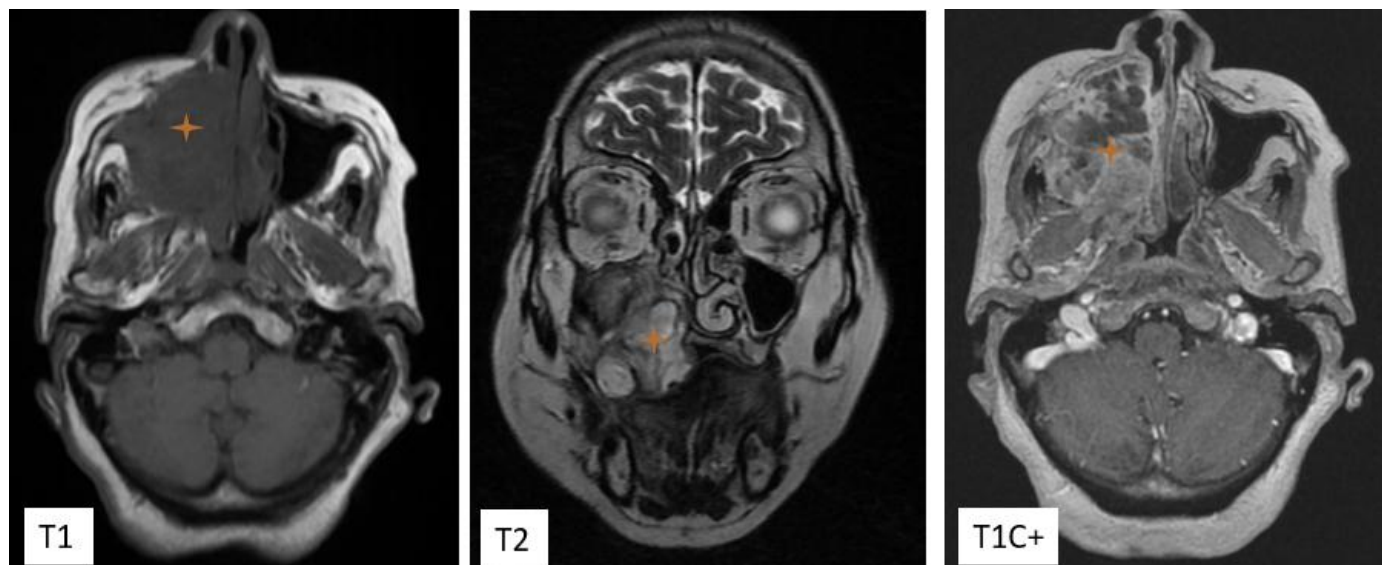
CAS N 5 : ostéosarcome maxillaire de haut grade classé T4aN0M0

Figure 8: IRM faciale : axial T1, coronal T2, axial T1C+.

Volumineux processus centré sur le sinus maxillaire droit, multiloculé, mal limité, décrit en hyposignal T1, avec des zones en hyper signal T2, rehaussé de façon hétérogène mesurant 66x52x52 mm.

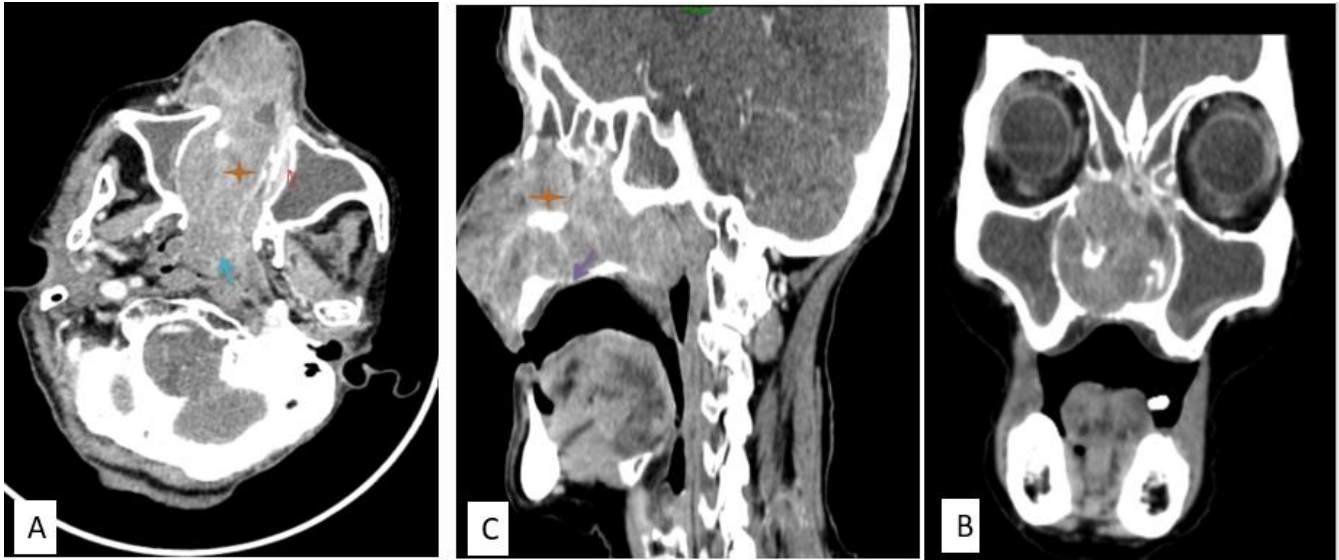
CAS N 6 : hémangio-endothéliosarcome des fosses nasales classé T4aN0M1

Figure 9 TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A), avec reconstructions coronales(B) et sagittales(C) :

Présence au niveau des 2 fosses nasales, d'un processus tissulaire lytique, de contours irréguliers, se rehausse de façon importante et hétérogène après contraste mesurant approximativement 97 x 22 x 40 mm. Ce processus lyse la cloison nasale en avant, arrive en contact avec les reliefs muqueux du cavum en arrière , lyse les parois des 2 sinus maxillaires qui sont totalement comblés, et il s'étend vers l'oropharynx et envahit le voile du palais en bas .

CAS N 7 : sarcome sinonasal des fosses nasales classé T4aN0M1

Figure 10 : TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions coronales(B) sagittales(C) fenêtrage osseuse (D) :

Volumineux processus tumoral expansif ethmoïdo-maxillaire gauche hétérogène contenant des zones de nécrose mesurant 40 x 35 mm. Ce processus lyse la paroi supéro-interne du sinus maxillaire avec extension endo-sinusienne en bas, la cloison nasale en dedans , il s'étend en dehors en endo-orbitaire gauche responsable d'une exophtalmie grade I et en arrière au niveau sphénoïdal.

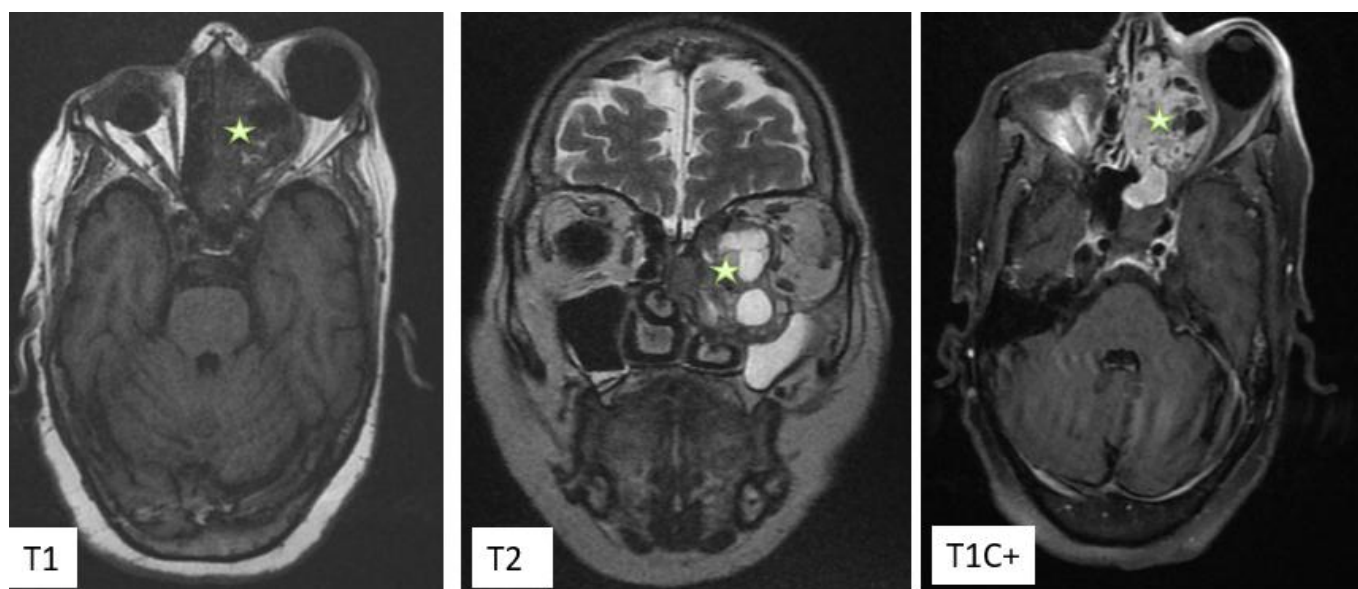


Figure 11 IRM faciale: Axiale T1, T1C+ , Coronale T2, Axiale T1C+ :

Volumineux processus tumoral expansif ethmoïdo-maxillaire gauche , hypo T1 , hyper T2 hétérogène rehaussé de façon hétérogène après contraste, délimitant des zones de nécrose et mesurant 52x35x46mm de diamètre.

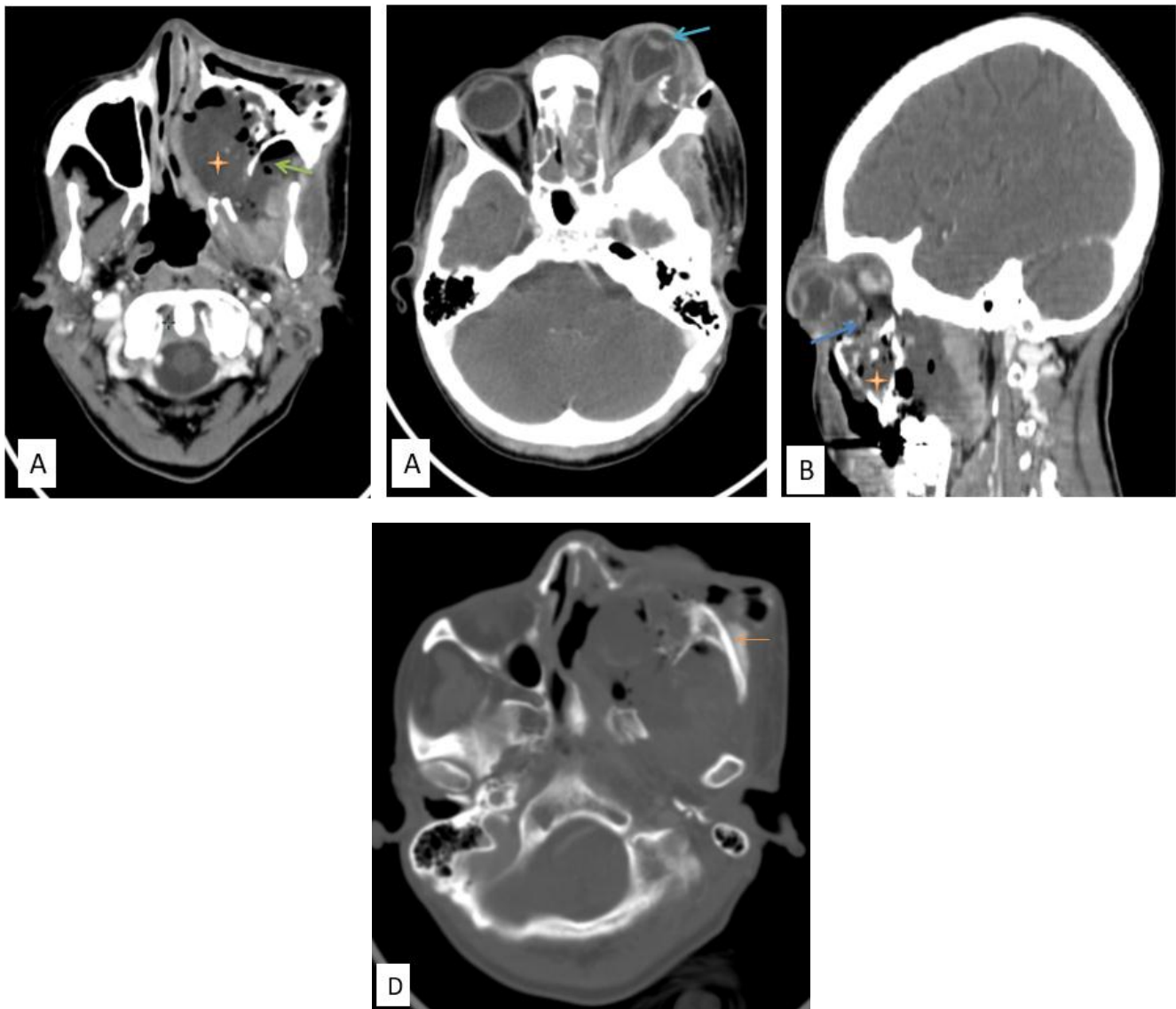
CAS N 8 : chondrosarcome méenchymateux maxillaire classé T4aN0M0

Figure 12 : TDM faciale après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions et sagittales(B) fenêtre osseuse (D) :

Volumineux processus lésionnel centré sur le sinus maxillaire gauche massivement nécrosé , mal limité, renfermant des bulles d'air en son sein. Ce processus envahit le fosse infra-temporale en bas , lyse le plancher orbitaire et il s'étend en endo-orbitaire responsable d'une exophtalmie , avec réaction périostée en regard.

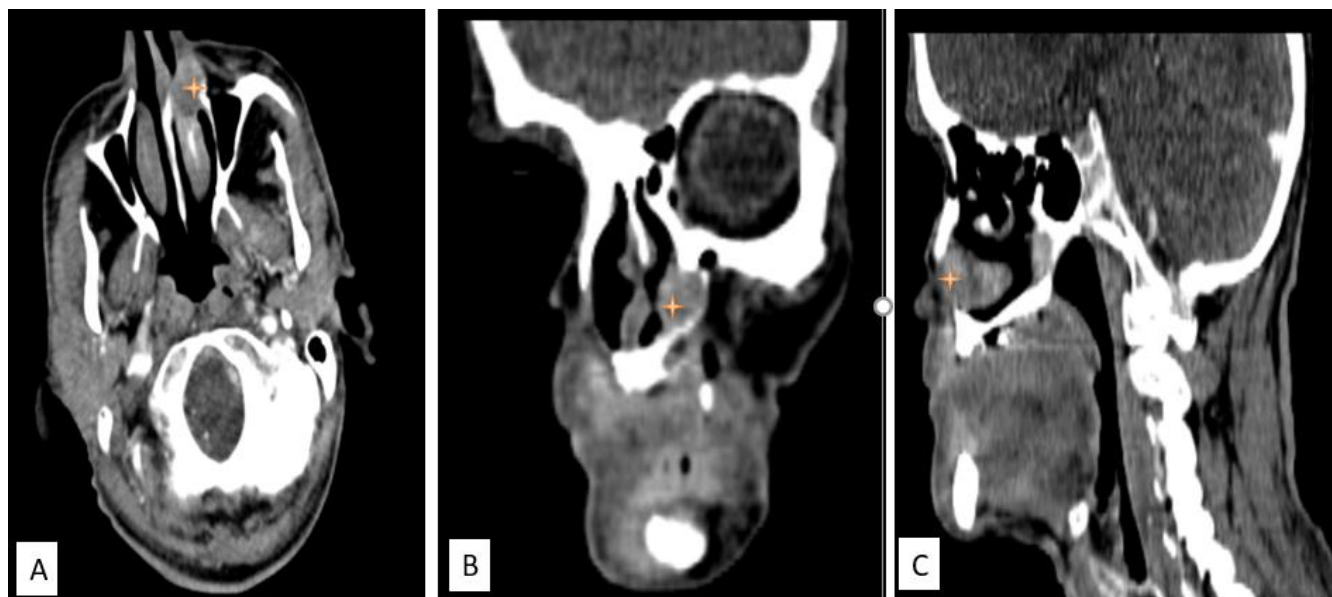
CAS N 9 : leiomyosarcome des fosses nasales classé T1N0M0

Figure 13 : TDM faciale: après injection du PDC, en coupes axiales(A),avec reconstructions coronales(B) et sagittales(C) :

Lésion tissulaire antérieure centrée sur le méat inférieur gauche mesurant 18x12mm

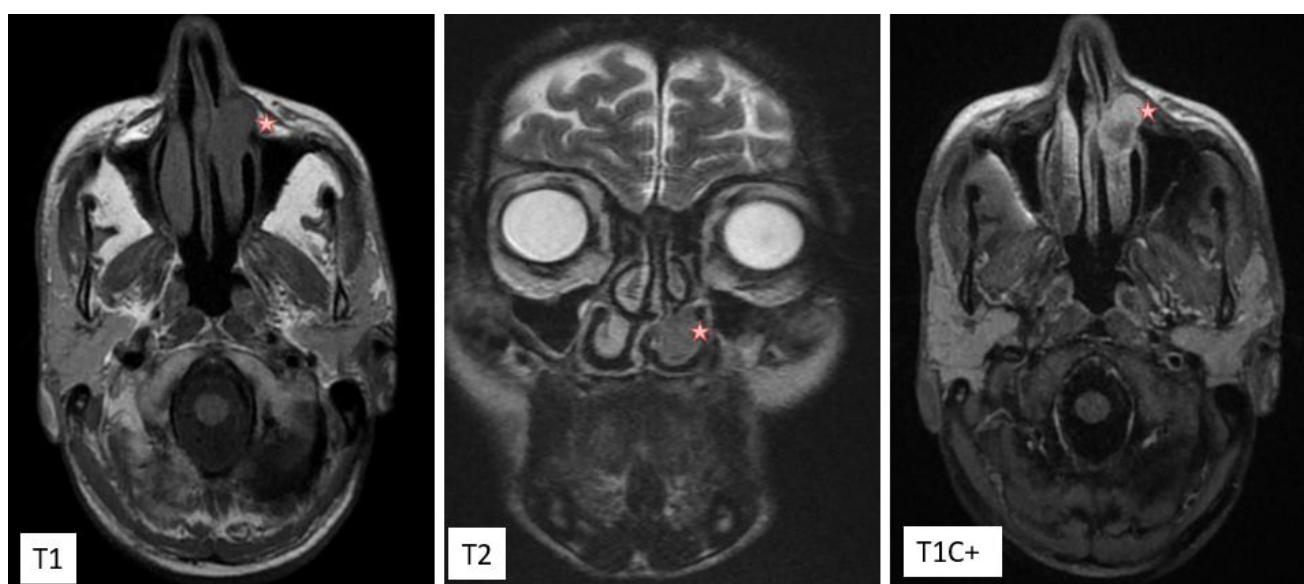


Figure 14 : IRM faciale: T1 axial /T2 coronal / T1C+:

Processus lésionnel lobulé bien limité , au niveau de la partie antérieure du cornet inférieur gauche se présentant en iso signal T1 par rapport au muscle et hypo signal T2 rehaussée d'une façon hétérogène après contraste, mesurant 22x20x15mm. Ce processus reste limité au cornet inférieur sans extension rhinopharyngée ou sinusale

b- Classification TNM

Suivant la dernière classification TNM selon la AJCC Cancer Staging Manual, 8ème édition, 2016

Le tableau suivant résume les classifications TNM des tumeurs recensées dans notre série

Tableau 4 : Répartition des patients selon la classification TNM

T		
Tx	0	
T0	0	
T1	1	
T2	0	
T3	0	
T4	12	
	T4a	12
	T4b	0
N		
Nx	0	
N0	13	
N1	0	
M		
Mx	0	
M0	10	
M1	3	

Le siège des métastases était exclusivement pulmonaire chez 2 patients et pulmonaire et hépatique chez le 3^{ème} patient.

c- Bilan biologique

Un bilan biologique standard (comprenant une numération formule sanguine, bilan de crase et ionogramme sanguin) a été demandé chez tous les patients ne montrant pas d'anomalie particulière.

d- Exploration anatomopathologique

1) Biopsie

Elle a été pratiquée chez tous les patients pour déterminer la nature et le type histologique de la tumeur.

Dans notre série la biopsie a été réalisée sous anesthésie locale (tumeur accessible) pour 10 patients et sous anesthésie générale pour 3 patients :

- 2 par voie de Caldwell luc pour des tumeurs centrées sur le sinus maxillaire
- Chez le troisième patient en per opératoire au cours de sa trachéotomie (tumeur du maxillaire étendue au cavum et l'oropharynx)

2) Histologie

Différents types histologiques du sarcome ont été observés :

- 3 cas de *sarcome pléomorphe*, tous localisés au niveau du sinus maxillaire
- 4 cas de *chondrosarcome* : trois au dépend de l'os maxillaire et un de localisation mandibulaire
- 1 cas de *Léiomyosarcome* situé au niveau des fosses nasales
- 1 *Ostéosarcome* maxillaire
- 1 *Rhabdomyosarcome embryonnaire endobuccal* (se développant à partir du pilier antérieur de la loge amygdalienne)
- 1 *Carcinome sarcomatoïde* intraorbitaire de point de départ conjonctival
- 1 *Hémangio_endothéliosarcome* des fosses nasales
- 1 *Sarcome sinonasal*

On a eu recours à l'immunohistochimie dans tous les cas.

IV. Données thérapeutiques

A- Moyens thérapeutiques

a- La chirurgie

Dans notre série de 13 patients ; 7 patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical avec un pourcentage de 54%

La chirurgie était toujours précédée d'une biopsie afin d'avoir une preuve histologique .

Elle consistait principalement en une exérèse totale de la tumeur avec réalisation de recoupes à visée thérapeutique pour les 7 patients.

Chez ces patients, le geste chirurgical pratiqué était :

- Une maxillectomie dans 5 cas :
 - 3 maxillectomie subtotale par voie paralatéronasale
 - 1 maxillectomie médiale par voie paralatéronasale
 - 1 maxillectomie médiale par voie endonasale
- Une hémimandibulectomie interruptrice dans 1 cas par voie externe translabiale
- Une Exentération orbitaire élargie emportant les os du cadre orbitaire dans 1 cas

b- La radiothérapie

La radiothérapie est une méthode de traitement locorégional des cancers, utilisant des radiations afin de détruire et bloquer les cellules cancéreuses aboutissant à un contrôle local de la maladie.

Une radiothérapie externe a été effectuée chez 9 patients soit 69% de la série à une raison de 2 Gray par séance et 5 séances par semaine pour tous les patients.

La dose moyenne administrée était de 67 Gray avec des valeurs extrêmes de 60 à 70 Gy.

c- La chimiothérapie

7 Patients parmi 13 ont bénéficié d'une chimiothérapie (54% des cas); plusieurs drogues ont été administrées s'inscrivant dans différents protocoles :

- Le protocole MAI pratiqué chez 4 patients avec 3 ou 4 cycles comprend 2 drogues l'Ifosfamide et la Doxorubicine et un adjuvant le Mesna :pour 2 cas de sarcome pléomorphe et 2 cas de chondrosarcome coventionnel
- Le protocole VAC (Vincristine-Actinomycine-Cyclophosphamide) en 1^{ère} ligne suivi du protocole IE (Ifosfamide-Etoposide) en 2^{ème} ligne chez la patiente porteuse du chondrosarcome mésoenchymateux
- Anthracyclines seuls (Doxorubicine) chez une patiente porteuse d'un chondrosarcome mandibulaire
- Le protocole RMS 2005 en première ligne suivi d'une 2^{ème} ligne de chimiothérapie (Carboplatine + Doxorubicine) pour le patient de 11 ans porteur du rhabdomyosarcome embryonnaire

B- Stratégie thérapeutique

Les différentes stratégies thérapeutiques sont résumées dans le tableau suivant

Tableau 5 : Répartition des patients selon la stratégie thérapeutique

Stratégie thérapeutique	Nbr de cas	Pourcentage
Chirurgie puis radiothérapie néo adjuvante	3	23%
Chirurgie seule	2	15%
Chimiothérapie seule	2	15%
Radiothérapie seule	2	15%
Chirurgie puis Radio chimiothérapie concomitante	2	15%
Radio chimiothérapie concomitante	1	8%
Radio chimiothérapie concomitante puis chirurgie	1	8%



Figure 15 :chondrosarcome mandibulaire gauche (Cas n 3 sur la partie imagerie):
A :photo clinique montrant une tuméfaction jugale gauche ; **B** examen endobuccal : tumeur bourgeonnante en regard du secteur molaire de la face linguale de l'hémi mandibule gauche **C :**photo peropératoire : exérèse tumorale large emportant l'hémimandibule gauche avec reconstruction par plaque mandibulaire puis recouvrement par un lambeau du muscle grand pectoral **D :** pièce opératoire

V. Données évolutives

- Le recul moyen de suivi était de 48 mois avec des extrêmes allant de 18 mois à 6 ans et 6 mois.
- L'intervalle de participation moyen était de 26 mois avec des extrêmes allant de 2 mois à 6 ans et 5 mois.
- Les patients ont été pris en charge par le service de radiothérapie et/ou oncologie dans un délai de 1 mois en moyenne.
- Les modalités de surveillance consistaient en un examen clinique à 2 mois de la fin du traitement puis tous les 3 à 6 mois pour les 5 premières années. Une imagerie faciale était réalisée à 3 mois de la fin du traitement, puis une à deux fois / an.
- Les résultats obtenus sont comme suit :
 - 3 patients étaient déclarés guéris
 - 3 décès
 - Progression tumorale locale pour 2 patients
 - Apparition de métastase après début de traitement pour 1 patient
 - Les 4 autres patients ont été perdus de vue

Tableau 6 : Répartition des patients en fonction de l'évolution

Résultats	Classification TNM initiale
3 Guérisons	2 cas T4aN0M0 1 cas T4aN0M1
3 Décès	T4aN0M0 T4aN1M0 T4aN1M1
Progression tumorale	2 cas T4aN0M0
Apparition de métastase	T1N0M0

DISCUSSION

1) Généralités sur les sarcomes

- a) Sarcomes des tissus mous STM
- b) Sarcomes osseux
 - 1. Les ostéosarcomes
 - 2. Les chondrosarcomes
 - 3. Les sarcomes d'Ewing

2) Données épidémiologiques

- a) Fréquence
- b) Age
- c) Sexe
- d) Facteurs de risque

3) Données cliniques

- a) Motif de consultation
- b) délai de consultation
- c) siège de la tumeur

4) Données paracliniques

- a) la biopsie
- b) l'imagerie

5) données thérapeutiques

- a) Principes Généraux du traitement
- b) Cas particulier des ostéosarcomes
- c) Cas particulier des sarcomes d'Ewing
- d) Cas particulier des chondrosarcomes
- e) Cas particulier des angiosarcomes
- f) Cas particulier des rhabdomyosarcomes

6) Facteurs pronostiques et évolution

- a- sarcomes des tissus mous
- b- sarcomes osseux

1) Généralités sur les sarcomes

Les sarcomes sont des tumeurs malignes rares d'origine mésenchymateuse, développées à partir des tissus conjonctifs et de soutien, contrastant avec les carcinomes, d'origine épithéliale, plus fréquents et mieux connus. Ils présentent une grande diversité pathologique avec plus de 70 sous-types histologiques et un nombre croissant de sous-types moléculaires. Ils se développent à tout âge, y compris chez l'enfant. Ils peuvent survenir anatomiquement de la tête aux pieds et ils sont d'une agressivité variable même au sein du même sous-type histologique (1).

Collectivement, les sarcomes représentent environ 1 % de toutes les tumeurs malignes chez l'adulte et 15 % chez l'enfant (1).

On distingue généralement 2 grandes catégories : les sarcomes des tissus mous (y compris la graisse, les muscles, les nerfs et la gaine nerveuse, les vaisseaux sanguins et autres tissus) et les sarcomes des os.

a) Sarcomes des tissus mous STM

Une classification adéquate des STM dès le début de la prise en charge est impérative. Elle permet d'établir le bilan diagnostique, topographique et pronostique sur la base duquel le plan thérapeutique peut être défini. Les STM sont de nature très hétérogène et trop complexe pour qu'aucun système de classement ne se soit avéré individuellement suffisant. La classification des STM se base donc sur un ensemble composite, qui prend en compte (outre le recueil d'informations cliniques générales comme l'âge et la localisation de la tumeur primitive) 3 facteurs :

- l'analyse descriptive histologique complète rapportée selon les termes de la dernière classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) avec une analyse moléculaire complémentaire si nécessaire ;
- l'analyse de l'agressivité tumorale évaluée par le grade histologique de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) ;

- Et l'évaluation de l'extension tumorale résumée par le stade TNM de l'American Joint Cancer Committee (AJCC) et de l'Union internationale contre le cancer (UICC)

Classification histologique selon l'OMS (1)

La classification histologique de référence des STM est celle de l'OMS qui a récemment été mise à jour.

Elle répertorie les tumeurs bénignes et malignes des tissus mous en 12 grandes classes secondairement subdivisées en 113 sous-types histologiques.

Cette classification est analogique : elle se base non pas sur une tentative d'identification du tissu d'origine de la tumeur mais bien sur l'identification de la ligne de différenciation (adipeuse, musculaire lisse, musculaire striée, cartilagineuse...) que la tumeur a prise, c'est-à-dire en d'autres termes sur l'aspect du tissu normal auquel la tumeur ressemble le plus. Cette classification repose sur des arguments histologiques obtenus en microscopie optique avec un complément d'analyse immunohistochimique. Pour certains sarcomes où aucune ligne de différenciation n'est clairement identifiable, la biologie moléculaire permet de faire le tri car des anomalies moléculaires spécifiques ont été caractérisées dans presque la moitié des sarcomes qui constituent des marqueurs d'identification et permettant une classification objective et reproductible.

Grade histologique de la FNCLCC (1)

La classification histologique n'apporte à elle seule pas suffisamment d'informations pour prédire l'évolution clinique de la maladie. Plusieurs systèmes de gradation de l'agressivité tumorale ont été proposés depuis les travaux de Broders en 1939 mais le plus précis, le plus reproductible et le plus prédictif est le grade de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) décrit par Trojani et al. en 1984 . Ce grade repose sur une évaluation –sur la tumeur initiale non traitée–

de la différenciation tumorale, de l'index mitotique et de l'étendue de la nécrose tumorale afin de calculer un score global dont la valeur équivaut à un grade. Ce grade reste cependant moins informatif que l'analyse histologique dans certains types histologiques agressifs comme les sarcomes alvéolaires, épithélioïdes, à cellules claires, dédifférenciés, à cellules rondes, d'Ewing et les rhabdomyosarcomes.

Stade TNM de l'AJCC et UICC (1)

Au-delà des caractéristiques intrinsèques de la tumeur, un recueil d'informations relatives à l'extension de la maladie permet de compléter le bilan avant d'établir le plan thérapeutique. Cette stadification se fait en utilisant la classification TNM de l'AJCC et de l'UICC qui prend en compte la taille et l'extension de la tumeur primitive (T), l'envahissement ganglionnaire lymphatique régional (N), la présence de métastase (M) et le grade (G).

Tableau 7 : classification TNM des STM de la tête et cou selon la AJCC Cancer**Staging Manual , 8ème édition, 2016 (2)**

T	
Tx	Tumeur primitive non évaluable
T0	Tumeur primitive non retrouvée
T1	Tumeur \leq 2 cm dans son plus grand diamètre
T2	Tumeur $>$ 2 cm et \leq 4 cm
T3	Tumeur $>$ 4 cm
T4	Tumeur envahissant les structures avoisinantes
	T4a Tumeur avec envahissement orbitaire, de la base du crane, du compartiment viscéral central, du massif facial ou des muscles ptérygoïdiens
	T4b Tumeur avec envahissement du parenchyme cérébral, des muscles prévertébraux , du système nerveux central ou englobement de l'artère carotide
N	
Nx	L'envahissement ganglionnaire n'est pas évaluable
N0	Absence de ganglion envahi
N1	Envahissement ganglionnaire
M	
Mx	Les métastases à distance ne sont pas évaluables
M0	Absence de métastase
M1	Métastase(s) à distance

Tableau 8 : les différents grades histologiques des STM cervico faciaux

Grade histologique	
Gx	Le grade histologique n'est pas évaluable
G1	Grade 1
G2	Grade 2
G3	Grade 3

Les types histologiques des STM rencontrés dans notre étude

a- Le sarcome sino nasal

Le sarcome sinonasal ou Le sarcome nasosinusal biphasique SNB a récemment été décrit et inclus dans la classification OMS 2017.

Il survient généralement chez les femmes (2 femmes pour un homme), chez des patients âgés de 24 à 85 ans (52 ans en moyenne) et intéresse les fosses nasales et les sinus paranasaux. Cliniquement, le SNB a une croissance lente avec une agressivité locale, incluant une invasion osseuse avec parfois une extension intracrânienne et/ou intraorbitaire. Près d'un tiers des patients atteints de SNB ont récidivé localement dans les 5 ans, mais aucune des tumeurs n'a donné de métastase. (3)

Histologiquement, le SNB se présente comme une prolifération uniforme de cellules fusiformes s'organisant en faisceaux au sein du chorion. Cette prolifération est mal circonscrite, non encapsulée, avec un caractère infiltrant. Une disposition des faisceaux « en chevrons » est fréquemment observée, et les vaisseaux peuvent prendre un aspect « en bois de cerf ». Les noyaux des cellules tumorales sont allongés, uniformes. La présence d'un épithélium respiratoire invaginé, piégé par les cellules fusiformes est fréquemment observée, mais non spécifique. Cette caractéristique histologique a été aussi rapportée dans les fibrosarcomes et les tumeurs des gaines nerveuses périphériques de la fosse nasale. Cet épithélium de surface peut parfois renfermer de la métaplasie oncocytaire ou malpighienne. Le SNB est donc

histologiquement de bas grade, sans pléomorphisme nucléaire, sans hyperchromasie, sans nécrose et faiblement proliférant. Il est possible d'observer par endroits une différenciation rhabdomyoblastique.

À l'étude immunohistochimique, les cellules tumorales expriment la PS100, de manière focale ou diffuse, l'actine musculaire lisse ou la calponine. Parfois, une expression de la desmine, de l'EMA, du CD34, du MYOD1, de la myogénine ou de la pan-cytokératine peut être constatée. L'expression de la caténine est généralement nucléaire, de manière focale ou diffuse. (3)

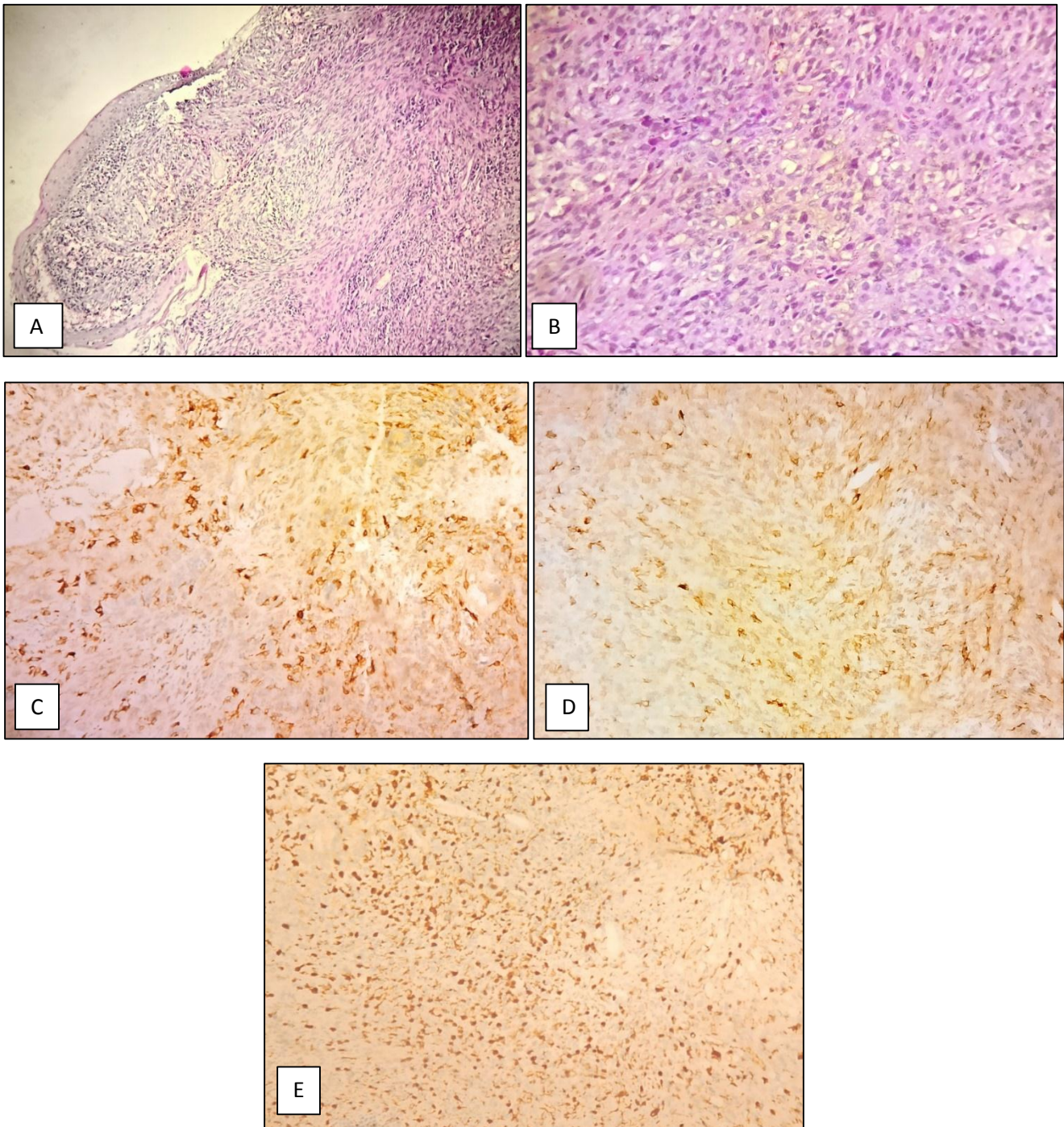


Figure 16 : Sarcome sinonasal de bas grade. A : infiltration muqueuse par une prolifération tumorale fasciculée à cellules fusiformes (HES x 100) ; B : prolifération de cellules fusiformes monomorphes (HES x 200) ; C : Etude immunohistochimique montrant une expression focale de l'AML. D: Etude immunohistochimique montrant une expression focale de la desmine. E : Etude immunohistochimique montrant une expression diffuse de la PS100.

b- Hémangiosarcome

Les hémangiosarcomes sont des tumeurs malignes agressives rares chez l'homme et n'ont généralement pas de cause connue. Les seules causes connues d'hémangiosarcomes chez l'homme comprennent quelques maladies génétiques rares, une irradiation antérieure et une exposition à certains agents génotoxiques tels que le chlorure de vinyle et le thorotrast.

La pathogenèse des hémangiosarcomes n'est pas bien comprise chez l'homme ou l'animal. Il a été proposé que les cellules endothéliales (CE) malignes soient dérivées soit de CE différenciées qui ont développé un potentiel malin par le biais de mutations, soit de cellules progénitrices endothéliales (Endothelial Progenitor Cells, EPC) dérivées de la moelle osseuse transformées.

De nombreuses études montrent que la moelle osseuse adulte et le sang périphérique contiennent des EPC capables de se différencier en EC matures. (4)

c- Carcinome Sarcomatoïde

Le carcinosarcome est une tumeur maligne biphasique comprenant à la fois une composante carcinomateuse épithéliale et mésenchymateuse. Il s'agit d'une tumeur rare, notamment dans la région tête et cou. Son diagnostic de certitude est histologique et immunohistochimique, qui est souvent tardif ce qui complique sa prise en charge. En raison, du peu de cas rapportés dans la littérature, il n'existe pas de normes standardisées dans le traitement de ce type de cancers. C'est une tumeur de mauvais pronostic, connue par ses récurrences aussi bien locales qu'à distance avec un taux de mortalité relativement élevé. Son traitement de choix reste la chirurgie. (5)

d- Rhabdomyosarcome embryonnaire

Les rhabdomyosarcomes (RMS) embryonnaires sont rares chez l'adulte. Ils représentent 3 % des sarcomes des tissus mous chez l'adulte et atteignent principalement les enfants avec 8 % des tumeurs solides chez l'enfant. Il se développe

à partir de la cellule mésenchymateuse embryonnaire. Sa pathogénie n'est pas clairement établie mais il peut être associé à des syndromes congénitaux. La classification mondiale distingue le RMS alvéolaire de mauvais pronostic et les RMS embryonnaires de pronostic bon et intermédiaire.

Le RMS embryonnaire est caractérisé par la présence de cellules rondes ou allongées fusiformes, comportant des signes de différenciation musculaire nommés rhabdomyoblastes (cellules à cytoplasme éosinophile avec éléments cytoplasmiques rubanés croisés comportant des doubles striations). Ces cellules peuvent être dispersées dans un stroma abondant ou mixoïde (forme lâche) ou dans un stroma peu abondant (forme dense). On retrouve aussi des plages de cellules rondes à fort rapport nucléocytoplasmique avec une forte activité mitotique dans un tissu de soutien plus ou moins dense. La variété botryoïde se rencontre typiquement dans les localisations vésicales ou vaginales ou la tumeur se développe sous forme polypoïde dans une cavité. La variété à cellules fusiformes, d'aspect pseudo-léiomyosarcomateux, de localisation paratesticulaire dans 70%, est de bon pronostic (6).

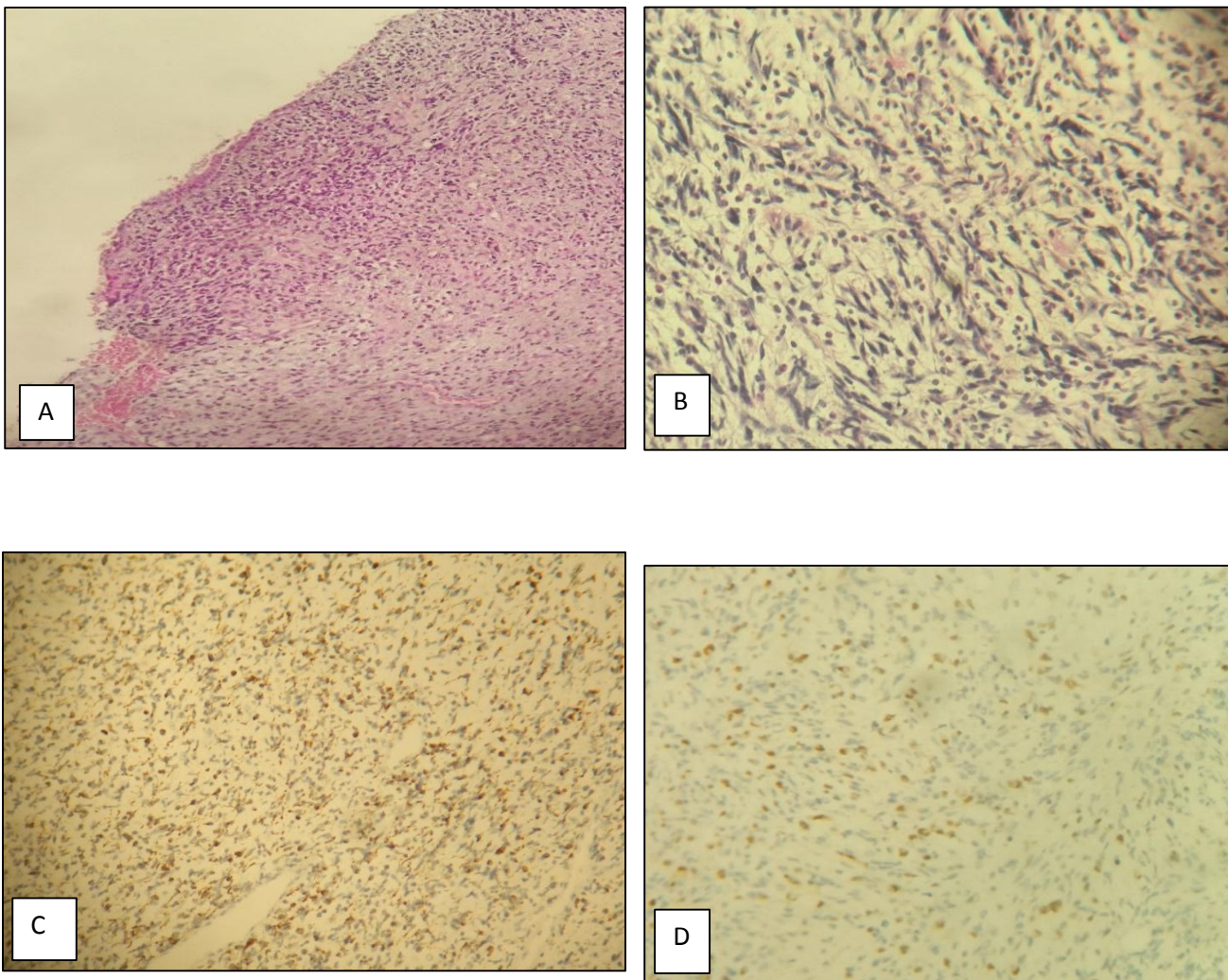


Figure 17: Rhabdomyosarcome embryonnaire

A : Présence d'une prolifération de cellules fusiformes infiltrant la muqueuse (HESx100); **B**: prolifération de cellules fusiformes atypiques (HESx200); **C** : Etude immunohistochimique : Marquage diffus des cellules tumorales par l'anticorps anti desmine ; **D** : Etude immunohistochimique :Marquage nucléaire focal des cellules tumorales par l'anticorps anti myogénine.

e- Les léiomyosarcomes

Les léiomyosarcomes sont rares et représentent 6 % de tous les sarcomes. Seulement 3 à 4 % d'entre eux se produisent dans la région de la tête et du cou. Les léiomyosarcomes proviennent des cellules musculaires lisses qui, dans la tête et le cou, sont situées dans les parois des vaisseaux sanguins et les muscles pili érecteurs. Les sites d'occurrence les plus courants dans la tête et le cou sont la cavité buccale, la cavité nasale et les sinus paranasaux, la peau, l'oesophage cervical et le larynx. Aucune prédilection sexuelle n'existe; les léiomyosarcomes sont plus fréquents chez les personnes âgées de 50 à 60 ans, mais ils peuvent survenir chez des personnes appartenant à de nombreux groupes d'âge.(7)

À l'examen macroscopique, les léiomyosarcomes semblent lisses et bien circonscrits, et ils sont non encapsulés et gris, beige ou rose. Ils peuvent être polypoïdes ou sessiles. Au microscope, les léiomyosarcomes sont composés de faisceaux fasciculaires de cellules fusiformes avec un noyau central en forme de cigare ou émoussé et un cytoplasme intensément éosinophile. Les cellules géantes multinucléées et les palissades nucléaires sont courantes. Des fibres de réticuline sont présentes, bien qu'elles soient typiquement absentes dans les grandes zones tumorales. Certains pathologistes divisent les léiomyosarcomes en variantes épithélioïdes ou vasculaires, selon le degré de cellules épithélioïdes ou vasculaires présentes dans le sarcome du muscle lisse. Le degré d'activité mitotique et la taille de la tumeur semblent être les prédicteurs les plus importants du comportement malin. Les colorations immunohistochimiques aident à diagnostiquer le léiomyosarcome. Les léiomyosarcomes ont une coloration positive caractéristique pour l'actine et la vimentine spécifiques des muscles lisses. Les colorations de réticuline ont également des résultats positifs, selon le degré de réticuline présente. La coloration de la desmine a des résultats variables, avec une relation inverse avec la vascularisation de

la tumeur. Certains léiomyosarcomes peuvent exprimer de la cytokératine, dont la présence peut fausser un diagnostic précis. Les léiomyosarcomes sont des néoplasmes localement agressifs et la récurrence locale est fréquente. Les métastases se produisent par propagation hémotogène et touchent le plus souvent les poumons. En conséquence, les métastases cervicales surviennent chez moins de 15 % des patients et résultent généralement d'une propagation contiguë de la tumeur primaire. Les métastases cervicales surviennent généralement tardivement au cours de la maladie, par opposition aux métastases à distance, qui sont présentes chez 20 % des patients lors de la présentation. La durée moyenne de survie rapportée est de 48 mois ; les patients présentant des lésions cutanées ont un meilleur pronostic que les patients présentant des lésions sur d'autres sites. L'exérèse locale large est le traitement de choix pour la maladie primaire et récurrente. Le pronostic semble être lié au site et à l'étendue de la tumeur primitive. Les lésions provenant de la peau, de la cavité nasale et du larynx sont associées à un meilleur pronostic que les lésions dans d'autres sites de la tête et du cou, probablement parce que ces sites se prêtent mieux à une résection chirurgicale complète. La chimiothérapie et la radiothérapie combinées sont utilisées comme adjuvants, mais elles ne semblent pas affecter la progression de la maladie. (7)

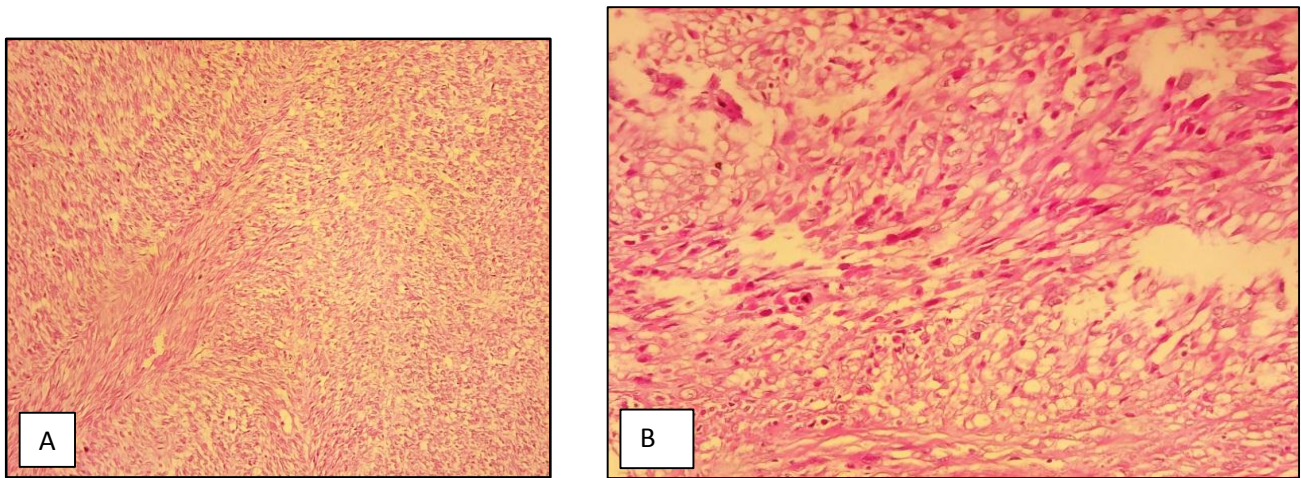


Figure 18: Léiomyosarcome. A : Présence d'une prolifération tumorale d'architecture fasciculée (HESx100) ; B : prolifération de cellules fusiformes atypiques (HESx200)

f- Les sarcomes pléomorphes

Les sarcomes pléomorphes font référence à un groupe hétérogène de tumeurs mésoenchymateuses malignes caractérisées par un pléomorphisme morphologique, défini comme ayant des variations marquées de la taille et de la forme des noyaux tumoraux et/ou de la forme cellulaire, qui est soulignée par une instabilité génétique. Les sarcomes pléomorphes affectent principalement les

patients âgés de plus de 50 ans et peuvent présenter un large éventail de lignées histologiques. Par conséquent, un panel immunohistochimique systématique est utilisé pour étayer leur classification.(8)

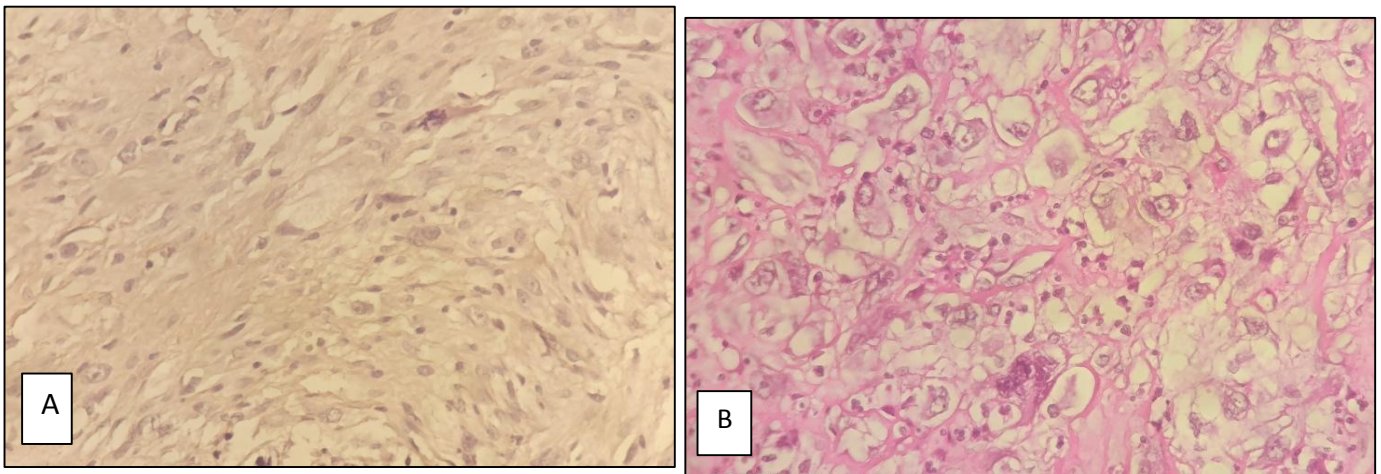


Figure 19: Sarcome indifférencié. A : sarcome indifférencié à cellules fusiformes (HES x 200). B : sarcome indifférencié à cellules pléomorphes (HES x 200).

b) Sarcomes osseux

Parmi la vingtaine de sarcomes osseux recensée par l'Organisation mondiale de la santé (OMS), les trois principales entités sont l'ostéosarcome, le chondrosarcome et le sarcome d'Ewing. Selon les types de sarcomes, les parties du squelette atteintes et les tranches d'âge concernées peuvent varier (9).

1. Les ostéosarcomes

L'ostéosarcome est la tumeur maligne osseuse primitive la plus courante (11), dérivée de cellules mésenchymateuses primitives ostéoformatrices. Elle survient dans les formes primaires (pas de pathologie osseuse sous-jacente) et secondaires (pathologie sous-jacente ayant subi une dégénérescence) représentant environ 20 % de toutes les tumeurs osseuses primitives. L'ostéosarcome est très hétérogène dans sa manifestation, ce qui permet une division en plusieurs sous-types selon le degré de différenciation, la localisation dans l'os et la variation histologique. Ces sous-types varient en termes d'apparence d'imagerie, de démographie et de comportement biologique.

L'ostéosarcome est grossièrement divisé en divers sous-types en fonction de sa localisation dans l'os, puis subdivisé par grade (11).

Osteosarcoma Types

Central

High-grade

Conventional

Telangiectatic

Small cell

Epithelioid

Osteoblastoma-like

Chondroblastoma-like

Fibrohistiocytic

Giant cell-rich

Low-grade

Low-grade central

Fibrous dysplasia-like

Desmoplastic fibroma-like

Surface

Low-grade

Parosteal

Intermediate-grade

Periosteal

High-grade

Dedifferentiated parosteal

High-grade surface

Intracortical

Gnathic

Extraskeletal

High-grade

Low-grade

Figure 20 : classification histologique des ostéosarcomes

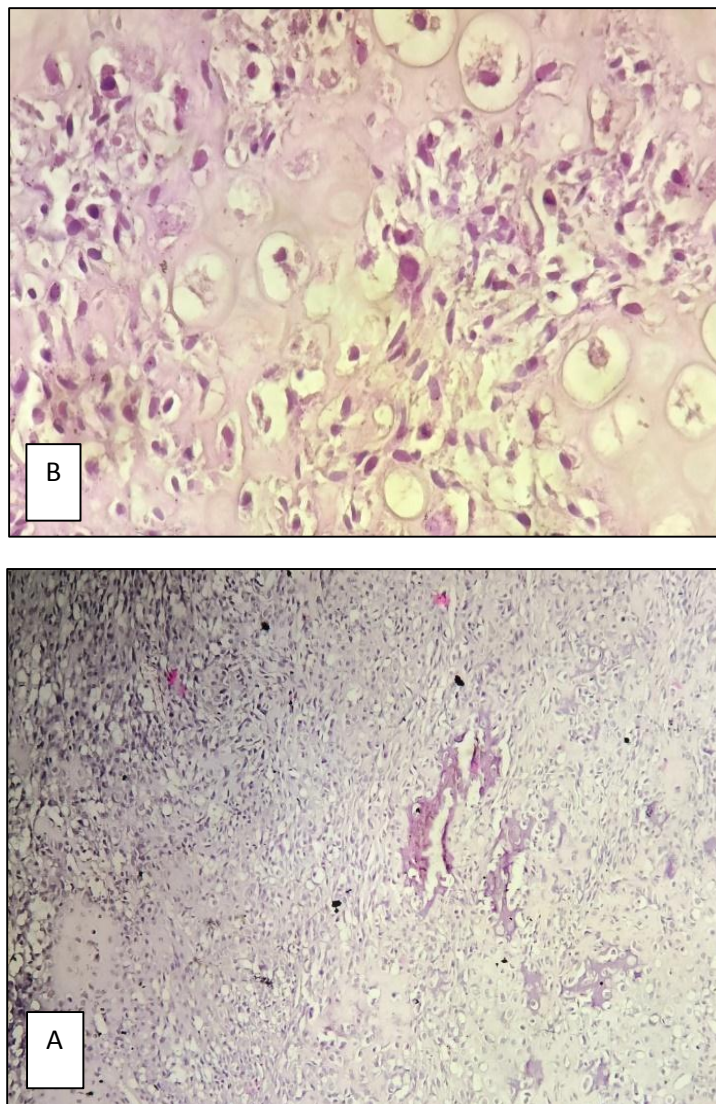


Figure 21: Ostéosarcome classique de type chondroblastique. A : présence d'une prolifération tumorale avec matrice cartilagineuse et travées d'ostéoïde (HESx100).

B : cellules tumorales atypiques (HESx400).

2. Les chondrosarcomes

Les chondrosarcomes conventionnels

Les chondrosarcomes conventionnels constituent approximativement 85% des chondrosarcomes de l'os. Ils peuvent être soit centraux soit périphériques. Les chondrosarcomes centraux (primitifs) sont appelés ainsi en se basant sur leur localisation centrale dans le canal médullaire contrairement aux chondrosarcomes périphériques qui se développent à partir de la surface de l'os. Ces derniers résultent le plus souvent d'une dégénérescence maligne d'un ostéochondrome préexistant. Une minorité des chondrosarcomes conventionnels (<1%) naissent à la surface de l'os, probablement d'origine périostée et sont désignés ainsi des chondrosarcomes périostés. (12)

Les chondrosarcomes rares

En plus du chondrosarcome conventionnel, plusieurs sous-types rares de chondrosarcome sont trouvés, constituant 10 à 15 % de tous les chondrosarcomes.

Chondrosarcomes dédifférenciés :

Ces chondrosarcomes sont définis par la présence d'un contingent cartilagineux malin de bas grade associé à un contingent hétérologue de haut grade de malignité. Ce dernier correspond le plus souvent à un sarcome pléomorphe de haut grade ou un ostéosarcome. Les chondrosarcomes dédifférenciés sont d'emblée classés dans les CS de haut grade de malignité, apparentés à des lésions de grade 3 et représentent 10 % des chondrosarcomes.(13)

Chondrosarcomes mésoenchymateux

Il s'agit de tumeurs osseuses ou extra-osseuses de haut grade de malignité, représentant 2 à 8% des chondrosarcomes. Elles touchent des patients jeunes, d'un âge médian de 25 ans et se développent essentiellement au niveau du squelette axial et notamment des régions cervicales et crânio-faciales. (14)

Chondrosarcomes à cellules claires

Les chondrosarcomes à cellules claires sont des tumeurs de bas grade de malignité, représentant 1 à 2 % des chondrosarcomes et touchant des patients âgés de 30 à 50 ans avec une prédominance masculine 2 /1.(15)

Tableau 9 :classification histologique des chondrosarcomes

	Sous types	Pourcentage
Chondrosarcomes conventionnels	Central primitif	75%
	Secondaire périphérique	10%
	Périosté	1%
Chondrosarcomes rares	Dédifférenciés	10%
	Mésenchymateux	2%
	à cellules claires	2%

Le diagnostic histologique des chondrosarcomes est basé sur des critères cytologiques et surtout architecturaux avec l'établissement d'un grading histopronostique selon O'Neal & Ackerman sur une échelle de 1 à 3:

Le Grade I : La tumeur, très bien différenciée, pose le problème du diagnostic différentiel avec le chondrome. La cellularité est cependant légèrement accrue par rapport à ce dernier.

Les chondrocytes sont de petite taille avec un noyau très densifié. Les cellules binucléées sont possibles, peu nombreuses et le stroma est essentiellement chondroïde. De volumineuses calcifications sont présentes. Il n'existe pas d'activité mitotique

Le Grade II : La tumeur est de nature cartilagineuse et maligne.

Elle apparait plus cellulaire en périphérie des lobules. La matrice devient moins chondroïde et plus marquée avec des noyaux augmentés de volume et hyperchromatiques. Les cellules bi ou multinucléées sont fréquentes et des mitoses peuvent éventuellement être visualisées. Des zones de nécrose peuvent, à ce stade, être observées. Les calcifications sont réduites.

Le Grade III : La tumeur est maligne avec une différenciation cartilagineuse parfois difficile à établir.(16)

La tumeur est très cellulaire et pléomorphe avec des cellules parfois fusiformes. Les chondrocytes tumoraux sont irréguliers, de grande taille, et les mitoses sont facilement visibles. Les remaniements myxoïdes et nécrotiques sont marqués ; les calcifications sont rares ou absentes.(17)

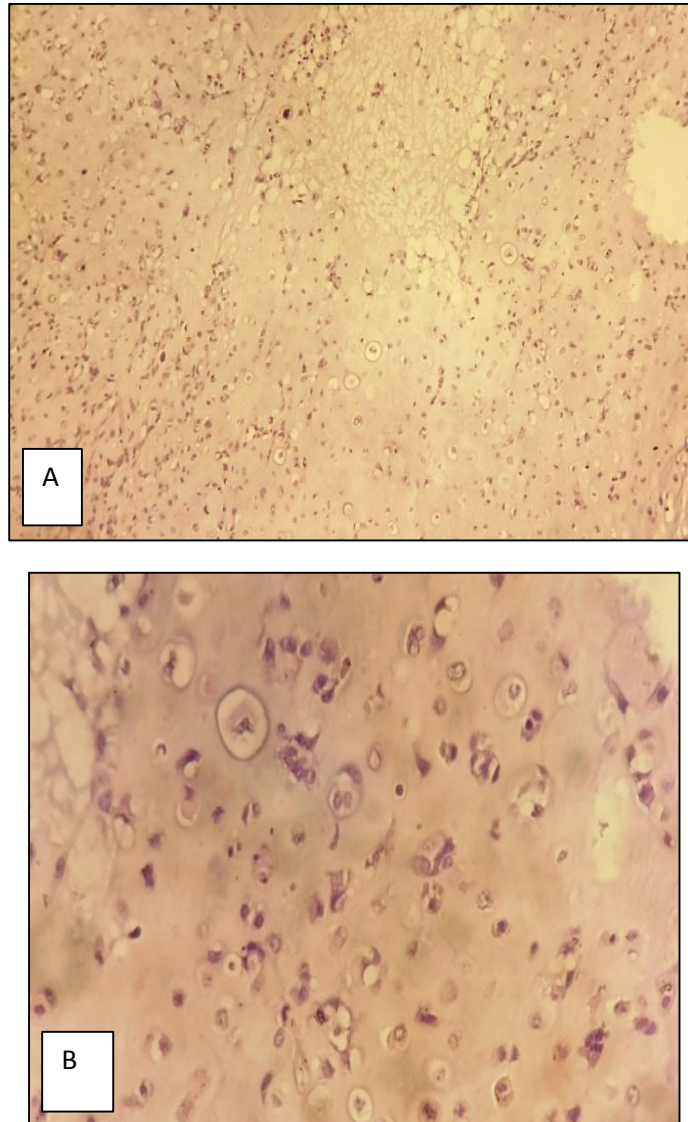


Figure 22 : Chondrosarcome classique. A : présence d'une prolifération tumorale avec matrice cartilagineuse (HESx100). B : prolifération faite de chondrocytes atypiques (HESx200).

3. Les sarcomes d'Ewing

Le sarcome d'Ewing décrit par James Ewing en 1921 est une tumeur osseuse primitive maligne, de l'enfant et de l'adolescent et plus rarement de l'adulte. C'est une tumeur de différenciation neuroectodermique, caractérisée par une prolifération de petites cellules rondes. Elle présente une translocation caractéristique impliquant le plus souvent le gène EWS porté par le chromosome 22, et le gène FLI-1 porté par le chromosome 11. Elle peut atteindre tous les os du squelette, les tissus mous, le système nerveux central, et la peau. Dans les formes osseuses, c'est une lésion lytique, avec un envahissement parfois majeur des parties molles. En l'absence de traitement, L'évolution est habituellement rapidement fatale, avec apparition de métastases à distance, pulmonaires ou osseuses (18,19)

2) Données épidémiologiques

a) Fréquence

1- Fréquence globale

Les sarcomes cervico-faciaux, malgré leur grande hétérogénéité, restent des tumeurs relativement rares. Ils représentent seulement 1 % des tumeurs primitives de la face (21) et 4-10 % des sarcomes en général (22,23).

Notre série rapportait une fréquence de 2 cas / an tous types confondus.

Barosa, dans une étude rétrospective portée sur une période de 10 ans; a recensé 29 cas de sarcomes cervico faciaux soit donc une fréquence de 2,9 cas/an pour les sarcomes faciaux (24)

Une fréquence proche à celle-ci (2 ,5 cas/an) a été trouvée par **Ketabchi** dans une étude de 10 ans à partir de la base de données du service de chirurgie maxillo-faciale de l'« University College Hospital , London» (25)

La fréquence a été plus élevée dans la série de **Thomas Mucke** avec une moyenne de 7,4 cas/an (74 cas pendant 10 ans) (26)

Tableau 10 :Tableau comparatif des fréquences globales des sarcomes cervico-faciaux

Série	Nombre de cas	Années d'étude	Fréquence par an
Thomas Mucke (26)	74	10	7.4 cas /an
Barosa (24)	29	10	2.9 cas/an
Ketabchi (25)	25	10	2.5 cas/an
Notre série	13	6	2 cas/an

2- Fréquence isolée des Sarcomes des tissus mous STM

Parmi les 13 cas étudiés dans **notre série**, 8 étaient des sarcomes des tissus mous soit un pourcentage de 61.5%, et une fréquence de 1.3 cas/an

Pour **Barosa** (24) , 15 cas parmi les 29 étaient des STM soit 52% des cas et une fréquence de 1.5 cas/an

Quand à **Ketabchi** (25) , les STM ne représentaient que 32% de la série (8 cas) et donc une fréquence de 0.8 cas / an seulement

Les STM représentaient 49 cas parmi les 74 cas étudiés par **Thomas Mucke** (26) et donc 66% de la série avec une fréquence 4.9 cas /an

Tableau 11 :tableau comparatif des fréquences isolées des sarcomes des tissus mous

Série	Nombre de cas	Années d'étude	Fréquence par an
Thomas Mucke(26)	49	10	4.9
Barosa(24)	15	10	1.5
Notre série	8	6	1.3
Ketabchi(25)	8	10	0.8

3- Fréquence isolée des Sarcomes osseux

- Parmi les 13 cas étudiés dans **notre série**, 5 étaient des sarcomes osseux soit un pourcentage de 38.5%, et une fréquence de 0.83 cas/an
- Pour **Moghadam** (27) , 54 cas parmi les 183 étaient des sarcomes osseux soit 29.5 % des cas et une fréquence de 5.4 cas/an (étude sur 10 ans)
- Quand à **Hammami** , les sarcomes osseux ne représentaient que 20% de la série (3 cas /15) et donc une fréquence de 0.3 cas / an seulement (25)

Tableau 12 :Tableau comparatif des fréquences isolées des sarcomes osseux

Série	Nombre de cas	Années d'étude	Fréquence par an
Moghadam(27)	54	10	5.4
Notre série	5	6	0.83
Hammami(25)	3	10	0.3

b) L'âge

- La moyenne d'âge lors du diagnostic dans notre série était de 48.84 an avec des extrêmes allant de 11 à 79 ans.
- Les 2 tranches d'âge les plus touchées étaient de 30 à 49 ans et 50 à 69 ans
- Ci-dessous, un tableau comparant les résultats des différentes études : (23),(24),(25),(26),(27)

Tableau 13 :Tableau comparatif des moyennes et extrêmes d'âge

Série	Age min	Age max	Moyenne d'âge	
Hammami(25)	6	73	38.4	
Moghadam(27)	3	86	42.92	
Barosa(24)	5	90	45.9	
Notre série	11	73	48.84	
Thomas Mucke(26)	16	85	<u>Hommes</u> 49	<u>Femmes</u> 46.41
Van damne(23)	18	91	50	

- La moyenne d'âge au moment du diagnostic se situait généralement entre 40 et 50 ans

c) Le sexe

- Dans notre série, il y avait une légère prédominance féminine avec un sexe ratio hommes : femmes de $6:7 = 0.85$
- Dans la majorité des séries étudiées ; le sexe ratio était supérieur à 1, donc une prédominance masculine
- Le tableau suivant résume les résultats trouvés dans d'autres séries (23),(24),(25),(26),(27),(28),(29)

Tableau 14 :Tableau comparatif des répartitions des patients selon le sexe

Série	Nb d'hommes	Nb de Femmes	Sexe ratio
Hammami (25)	6	9	0.66
Notre série	6	7	0.85
Van damme(23)	22	20	1.1
Penel(28)	24	21	1.14
Moghadam(27)	107	76	1.4
Vassiliou(29)	33	21	1.55
Thomas Mucke(26)	49	25	1.96
Barosa(24)	20	9	2.22

- Ce rapport variait significativement d'une série à une autre ce qui pourrait suggérer qu'aucun des 2 sexes n'est un facteur de risque des sarcomes cervico faciaux.

d) Facteurs de risques

- Les antécédents dans notre série ne présentaient aucune particularité. Cependant, la littérature identifie plusieurs facteurs de risque aux sarcomes cervico-faciaux.
- Les facteurs génétiques et environnementaux sont connus pour contribuer au développement des sarcomes. Plusieurs troubles héréditaires sont clairement associés à un risque accru de ces néoplasmes. **Le syndrome de Li-Fraumeni** est une maladie autosomique dominante impliquant une mutation germinale du p53, gène suppresseur de tumeur (30). Les personnes atteintes souffrent de cancers du sein, de sarcomes des tissus mous, de tumeurs malignes du système nerveux central, de leucémie et de carcinomes corticosurrénaux (31). Encore un autre gène suppresseur de tumeur, **Rb1**, est connu pour provoquer la forme héréditaire du rétinoblastome. Les patients porteurs de ce gène sont également atteints d'autres types de sarcomes osseux et des tissus mous (32).

La neurofibromatose de type I est associée à un taux de rhabdomyosarcome, de liposarcome et de fibrosarcome pédiatriques. Les sarcomes neurogènes se développent généralement plus tard à l'âge adulte chez ces patients (31,33). **Une multitude d'autres troubles génétiques**, y compris le syndrome de Gardner, la naevomatose basocellulaire, la triade de Carney, l'hémochromatose héréditaire et le syndrome de Werner, ont également été liés aux sarcomes (31).

- En plus des facteurs de prédisposition génétiques, plusieurs expositions environnementales ont été proposées comme agents responsables du développement des sarcomes. Les risques relatifs, cependant, sont difficiles à déterminer en raison de l'incidence rare de ces tumeurs. Néanmoins, les résultats de plusieurs grandes études suggèrent que l'irradiation externe au niveau de la tête et du cou contribue au risque de sarcomes (34,37) Le vrai risque calculé de développer un sarcome après radiothérapie reste cependant insaisissable en raison d'un suivi

insuffisant de ces patients et, encore une fois, de la relative rareté de ces tumeurs (38). Dans une grande série de patients traités à Taïwan pour un carcinome du nasopharynx par radiothérapie, des histiocytomes fibreux malins (HFM) ont été diagnostiqués plus tard chez 0,38 % des survivants à long terme. L'incidence cumulée sur 15 ans était de 2.2 % chez ces individus (39). Malgré ces facteurs de risque connus, seule une minorité de sarcomes peut être attribuée à un syndrome héréditaire défini ou à une exposition environnementale connue. D'autres agents et anomalies génétiques qui contribuent à la formation de sarcomes restent à identifier.(39)

3) Données Cliniques

a- Motif de consultation

La présence d'une masse était le motif de consultation le plus fréquent dans notre série (46% des cas).

Stavrakas (40) a fait le même constat dans sa série où 80% des patients présentaient une masse indolore comme signe initial. Les autres signes révélateurs, moins fréquents, comprenaient :

- Un dysfonctionnement neurologique moteur, sensitif ou sensoriel
- Une épistaxis
- Une Déficience visuelle
- Une sinusite chronique
- Une otalgie

Ces résultats se rapprochent de ceux retrouvés dans la série d'Erich (30) où la tumeur s'est manifestée dans 80% des cas par une masse indolore. Erich a classé les autres signes en fonction du siège de la tumeur :

- En cas d'atteinte du tractus nasosinusal, le patient peut se plaindre d'une obstruction nasale, d'une exophtalmie, d'une diplopie ou d'une épistaxis.
- Les masses affectant la cavité buccale peuvent induire des douleurs dentaires et/ou une mobilité dentaire
- L'atteinte de l'oreille et de la base latérale du crâne peut se manifester par une perte auditive, des vertiges, des acouphènes ou une paralysie faciale.

b- Délai de consultation

Le délai moyen de consultation dans notre étude était de 7 mois avec un délai minimal de 25 jours et un délai maximal de 12 mois.

Ce retard peut s'expliquer par plusieurs raisons :

- Le bas niveau socio-économique ;
- La négligence des patients
- L'interprétation initiale des symptômes comme inoffensifs, tels qu'une obstruction nasale, rhinorrhée, ou une douleur faciale.

Les auteurs s'intéressaient rarement à ce chiffre malgré sa valeur pronostique importante : le délai de consultation est en corrélation directe avec le stade de la maladie au moment du diagnostic, notamment la taille tumorale, la présence de métastase et l'envahissement des structures vitales. Ces 3 éléments figurent parmi les principaux facteurs pronostiques prévoyant la survie et la qualité de vie post thérapeutique.

c- Siège de la tumeur

Les tumeurs maxillaires (os et/ou sinus) étaient les plus fréquentes. Elles représentaient 53% des cas. S'en suivaient par ordre respective les tumeurs des fosses nasales (23%), puis à pourcentage égale les tumeurs mandibulaires, orbitaires et endos buccales.

Dans la série de **Stavrakas**(40) . Le siège de la maladie était le plus souvent nasosinusal (23,0 %), suivi de la cavité buccale (15,3 %). l'oropharynx (10,2 %), la mandibule (10,2 %) et les glandes salivaires (10,2 %) étaient également fréquemment atteints.

Dans la série de **Barosa** (24) Les sites de localisation tumorale les plus fréquents étaient le sinus maxillaire et les voies aérodigestives supérieures, avec 11 patients sur 29 cas (38 %)

Dans la série de **Vassilliou** (29) qui a étudié séparément les sarcomes des tissus mous et les sarcomes osseux .ces derniers étaient localisés majoritairement au niveau de la mandibule (29 cas /54, 54 %), suivi du maxillaire (19/54, 34 %), alors que six cas sont survenus dans des localisations extragnathiques (6/54, 11 %), à savoir un dans le front osseux, un dans l'os sphénoïde, un nasosinusal et trois chondrosarcomes provenant des structures laryngées.

4) Données Paracliniques

a- La biopsie

La cytoponction n'est pas préconisée compte tenu de l'hétérogénéité tumorale des sarcomes et donc de la nécessité de prélèvements représentatifs comprenant les divers contingents tumoraux.

On peut réaliser soit des prélèvements biopsiques radiologiquement guidés, soit une biopsie chirurgicale dont les règles de réalisation sont strictes et doivent être rigoureusement respectées.

Les standards, options et recommandations précisent en effet :

- Que si le diagnostic de sarcome est suspecté cliniquement ou à
- L'imagerie la biopsie doit être réalisée en milieu spécialisé, au mieux par le chirurgien qui réalisera l'exérèse ;
- Que la biopsie chirurgicale doit être faite sur le trajet de la voie d'abord chirurgicale ultérieure et l'incision doit être le plus petit possible ;
- Qu'il faut éviter le drainage ou faire sortir le drain par la cicatrice ou à proximité afin que son trajet puisse être enlevé ultérieurement
- Qu'un diagnostic fiable ne peut être obtenu par l'examen
- extemporané. Par contre, la représentativité des prélèvements réalisés peut être vérifiée en extemporané en s'assurant que le tissu prélevé contient des fragments tumoraux analysables. Ces prélèvements doivent être quantitativement suffisants pour permettre une étude histodiagnostique complète ;
- Qu'il est indispensable d'adresser les prélèvements « frais » au laboratoire afin de permettre la congélation. Le prélèvement congelé pourra ainsi être utilisé pour la recherche de transcrits de fusion, résultant de mutations, dont certaines sont spécifiques à un type histologique (41)

L'étude immuno-histochimique dans les tumeurs conjonctives est indispensable dans la grande majorité des diagnostics. Elle repose sur trois bases essentielles : des anticorps rigoureusement sélectionnés, une stratégie d'utilisation claire et une technique de bonne qualité.

Le choix des anticorps disponibles suit la logique de leur sensibilité et spécificité. Leur nombre augmentant avec l'évolution des connaissances, ils sont une aide au démembrement progressif des différentes entités.

En revanche, parmi les anticorps très spécifiques et indispensables, on retient lamyogénine dans les rhabdomyosarcomes, Alk1 dans les tumeurs myofibroblastiques inflammatoires, et plus récemment Muc4 dans les sarcomes fibromyxoides de bas grade et Erg dans les tumeurs vasculaires.

La stratégie d'utilisation dépend de la difficulté diagnostique. Certaines lésions sont de diagnostic facile lorsque la confrontation anatomoclinique est cohérente et que l'immunophénotype est classique. En cas de prolifération fusocellulaire ambiguë ou de tumeurs rares, plusieurs étapes immuno-histochimiques sont le plus souvent nécessaires. Un second avis auprès d'un pathologiste référent est alors recommandé surtout si des techniques moléculaires sont envisagées.

Schématiquement, devant une tumeur d'allure conjonctive peu ou indifférenciée (en dehors de la pathologie hématologique), deux étapes techniques immuno-histochimiques sont souvent effectuées. Une première série d'anticorps, sensibles mais peu spécifiques, permet de mettre sur la voie. Et une seconde série, plus spécifique, choisie en fonction des premiers résultats, permet de proposer un diagnostic dans de nombreux cas. (42)

Les types histologiques les plus trouvés dans notre série étaient le chondrosarcome (4 cas soit 31% de la série) et le sarcome pléomorphe indifférencié (3 cas, 24%).

le rhabdomyosarcome embryonnaire prédominait dans la série de **Hammami**(25) représentant 33% de la série soit 5 patients suivi à parts égales par les léiomyosarcomes, les fibrosarcomes, les chondrosarcomes et les ostéosarcomes.

Quant à la série de **Barosa**(24), l'ostéosarcome était la tumeur la plus fréquente. Elle a été retrouvée chez 34 % des patients (10 cas).

Parmi les 42 tumeurs recensées par **Van Damne**(23) ; on trouve 7 cas de sarcome pléomorphe, 6 cas de léiomyosarcomes et 5 cas de rhabdomyosarcome.

b- L'imagerie

Les sarcomes cervicofaciaux n'ont pas d'aspect radiologique spécifique vu leur hétérogénéité tumorale ; la présence de zones nécrotiques est commune avec les autres histologies malignes.

Le bilan radiologique standard comprend en règle une TDM injectée (qui est souvent la première à être demandée dans le cadre du bilan des masses de la tête et du cou) et une IRM pour une étude optimale de la lyse osseuse éventuelle et des extensions aux parties molles.

Les sarcomes nasosinusiens, du massif facial ou de l'espace masticateur se présentent le plus souvent sous la forme d'une masse volumineuse profonde dont il faut étudier les éventuelles extensions endocrânienne et orbitaire. L'atteinte osseuse corticale des tumeurs de l'oropharynx et de la cavité buccale est précisée sur la TDM et l'atteinte médullaire évaluée à l'IRM.

L'imagerie des ostéosarcomes n'est évocatrice que dans les formes de haut grade évoluées : l'aspect combine habituellement sur la panoramique ou la TDM des zones lytiques et d'ostéocondensation. L'épicentre lésionnel est intramédullaire dans la majorité des cas. La corticale est presque toujours détruite par l'expansion tumorale avec soulèvement périosté et extension vers les tissus mous. Cette extension vers les parties molles donne lieu à une masse tumorale contiguë à l'os dont les limites sont floues. Les images caractéristiques en feu d'herbe sont rares. (24)

Même s'il n'existe pas de critères spécifiques de sarcomes, quelques éléments peuvent orienter vers cette histologie: Lésion évolutive, de plus de 5 cm, sous-aponévrotique, contours irréguliers, septa intra-tumoraux irréguliers, présence de zones nécrotiques, hétérogénéité sur les séquences IRM T1 et T2, prise de contraste intense et prolongée. (43)

Dans notre série , La TDM a été réalisée chez tous les cas, tandis que seulement 5 patients ont bénéficié d'une IRM.

La TDM et l'IRM faisaient partie des examens complémentaires demandés pour tous les patients dans les séries de **Hammami**(25) et de **Stavrakas**(40)

5) Données Thérapeutiques

a- Principes Généraux du traitement

Le traitement des patients atteints de sarcomes cervico-faciaux doit être effectué dans des centres de référence en raison de la nécessité d'une approche multidisciplinaire basée sur l'exérèse chirurgicale de la tumeur primitive, souvent avec une chirurgie reconstructrice et des soins postopératoires. L'équipe de spécialistes qui s'occupe des patients atteints de SCF doit être composée d'un chirurgien maxillo-facial, d'un spécialiste ORL, d'un neurochirurgien, d'un oncologue, d'un radiothérapeute, d'un chirurgien plasticien et d'un chirurgien pédiatre. (44)

La base du traitement radical des patients adultes atteints de SCF est une résection totale avec une marge de sécurité > 5 mm dans les tissus mous et au moins 2 cm dans l'os. Dans la plupart des cas, avoir les marges ci-dessus est difficile en raison de la complexité anatomique des structures crâniofaciales et des difficultés d'interprétation histologique précise du matériel chirurgical (45).

Néanmoins, le désir de résection radicale (R0) est l'objectif le plus important du chirurgien dans la résection des SCF. En cas de défauts tissulaires étendus après chirurgie radicales, des traitements réparateurs simultanés sont nécessaires avec possibilité d'utiliser des lambeaux libres de zones distantes avec anastomose vasculaire microchirurgicale, modélisation 3D de la reconstruction osseuse, et l'utilisation d'autres techniques de reconstruction pour améliorer la radicalité des traitements et obtenir un meilleur effet esthétique et fonctionnel.

L'étendue de la résection est limitée aussi par la nécessité de maintenir des fonctions importantes dépendant des organes de la tête et du cou, c'est-à-dire la respiration, la mastication, la déglutition, la parole et la vue. Les déformations cervico-faciales après les traitements ont un impact sévère sur la qualité de vie.

En raison de la rareté des métastases régionales, l'ablation élective systématique des ganglions lymphatiques du cou n'est pas recommandée.

En cas d'adénopathie cervicale, un traitement sélectif est recommandé, limité uniquement au groupe anatomique des ganglions dans lequel des lésions néoplasiques ont été trouvées.

Dans le cas des sarcomes des tissus mous, la radiothérapie a de larges indications comme traitement complémentaire à la chirurgie. Il doit toujours être utilisé lorsque la marge de sécurité n'est pas définie avec précision ou lorsqu'elle est < 5 mm dans la zone des tissus mous. La radiothérapie est également utilisée dans le cas des chondrosarcomes avec résection R1 ou R2. La dose d'irradiation totale doit être de 66 à 70 Gy dans des conditions de fractionnement conventionnelles. En raison de la proximité fréquente des organes critiques, en particulier dans les tumeurs autour de la base du crâne. L'utilisation de la radiothérapie a un effet controversé sur la survie globale (46), mais elle améliore significativement la guérison locale, notamment en cas de résection R1 (47-49). La radiothérapie peut également être utilisée comme traitement exclusif dans certains cas inopérables de sarcome des tissus mous (en l'absence des caractéristiques d'invasion cutanée, du tissu sous-cutané et d'organes critiques). L'application plus large de la radiothérapie concerne les sarcomes à petites cellules (rhabdomyosarcome sous forme embryonnaire, sarcomes d'Ewing).

L'irradiation est également le traitement de choix des chondrosarcomes avancés inopérables situés au-dessus de la ligne d'Ohngren (ligne imaginaire reliant l'angle interne de l'œil à l'angle de la mandibule). Dans ces cas, une dose totale de 70 Gy doit être appliquée dans des conditions de fractionnement conventionnelles (2 Gy par séance et 5 séances par semaine), ce qui est souvent difficile en raison de la proximité immédiate des organes critiques.

La place de la chimiothérapie n'est pas concluante en raison du manque de données issues d'essais cliniques randomisés dans ce groupe de patients. Dans le cas des sarcomes des tissus mous des membres, les résultats des méta-analyses justifient l'utilisation d'une chimiothérapie complémentaire dans les sarcomes à haut grade, également dans le cadre d'une cure locale. Le schéma de chimiothérapie doit être adapté au sous-type de sarcome.

Pour cette raison, dans des situations cliniques sélectionnées dans le SCF de haut grade des tissus mous, il est justifié d'utiliser une chimiothérapie complémentaire (également néoadjuvante) pour réduire le risque de récurrence locale de la maladie ou pour induire une réponse avant une chirurgie prévue. Si la chimiothérapie est utilisée dans la séquence néoadjuvante, l'évaluation précoce de la réponse thérapeutique est d'une importance critique. S'il n'y a pas de réponse, les patients doivent être opérés immédiatement. Des indications de routine plus larges pour la chimiothérapie en tant que composante d'une thérapie combinée existent pour les sarcomes à petites cellules (forme embryonnaire RMS, sarcomes d'Ewing) de localisation cervico faciale comme les autres localisations.

Une chimiothérapie d'induction suivie d'une chirurgie complémentaire peut être envisagée pour l'ostéosarcome.

Chez l'enfant, le traitement des SCF ne diffère pas des principes du traitement des sarcomes d'autres localisations. En raison de complications à long terme, la radiothérapie chez les enfants de moins d'un an n'est utilisée que dans des cas exceptionnels ; son utilisation est possible dans des cas justifiés chez les enfants entre un et trois ans. Dans ce groupe d'âge, la norme d'or est la chimiothérapie préopératoire, un traitement chirurgical consécutif, suivi d'une chimiothérapie avec ou sans radiothérapie. Chez certains patients (principalement des patients atteints de sarcome d'Ewing), une chimiothérapie à haute dose suivie d'une autogreffe de moelle osseuse est également appliquée. L'utilisation d'une chimiothérapie préopératoire conduit généralement à une réduction de la taille de la tumeur, augmente les chances d'une chirurgie radicale en réduisant le risque d'une procédure mutilante.

b- Cas particulier des ostéosarcomes

L'ostéosarcome cervico facial est le plus souvent situé dans la mandibule, moins souvent dans l'os maxillaire ; il donne moins fréquemment de métastases à distance que les ostéosarcomes des autres localisations.

Après confirmation histopathologique, une résection en monobloc est recommandée avec la plus grande marge chirurgicale possible et la reconstruction simultanée de la mandibule avec un lambeau vascularisé ; souvent pris à partir de la fibula.

En cas de confirmation postopératoire d'une résection R1, il faut d'abord envisager la possibilité d'une réintervention dans un but de radicalisation.

Si une nouvelle intervention chirurgicale n'est pas possible ou si la marge chirurgicale après reprise chirurgicale est toujours positive, une radiothérapie adjuvante est indiquée

Le cisplatine peut être ajouté à la radiothérapie en tant que radiosensibilisateur.

En cas de marges négatives, seule une chimiothérapie adjuvante à base d'anthracyclines et de cisplatine est recommandée, conformément aux recommandations générales (ex ESMO : European Society for Medical Oncology) et aux analyses rétrospectives.(50)

c- Cas particulier des sarcomes d'EWING

Chez les enfants, le traitement du sarcome d'Ewing est combiné : après la biopsie, la première étape du traitement est l'administration d'une chimiothérapie néoadjuvante multi-drogues contenant de la vincristine, de la doxorubicine, de l'ifosfamide et de l'étoposide.

Une intervention chirurgicale ultérieure est réalisée, suivie d'une chimiothérapie adjuvante avec ou sans radiothérapie (RT).

Chez certains patients, une chimiothérapie à haute dose est en outre utilisée, suivie d'une autogreffe de moelle osseuse.

Le type de chimiothérapie adjuvante, ainsi que sa durée, dépendent du résultat de l'examen histopathologique de la lésion primaire retirée (degré de nécrose des cellules tumorales, radicalité).

Une bonne réponse histopathologique après induction par CHT consiste à retrouver, lors d'un examen histologique de la tumeur primitive, plus de 90 % des cellules mortes.

En l'absence de possibilité de traitement chirurgical, après la chimiothérapie initiale, une radiothérapie est appliquée.(51)

d- Cas particuliers des chondrosarcomes

La base du traitement des patients atteints de chondrosarcome est la résection tumorale radicale.

En cas de chondrosarcome de faible malignité, la procédure peut impliquer l'ablation de la tumeur et des parties adjacentes de l'os (52).

Dans les tumeurs indifférenciées, il est particulièrement important de prévoir une large marge osseuse.

En raison du pronostic défavorable dans le sous-type de chondrosarcome mésoenchymateux, le traitement chirurgical doit être complété par une polychimiothérapie néoadjuvante ou adjuvante.

e-Cas particulier des angiosarcomes

Comme pour les autres SCF, le traitement chirurgical est également à la base du traitement des patients atteints d'angiosarcome.

Une Radiothérapie préopératoire ou postopératoire est recommandée chez presque tous les patients.

Une chimiothérapie supplémentaire est utilisée chez des patients sélectionnés, en tenant compte des facteurs de risque, de l'état général et des comorbidités.

Une chimiothérapie préopératoire avec des taxanes peut être utilisée pour réduire la masse tumorale et augmenter les chances de chirurgie radicale.(53)

f- Cas particulier des rhabdomyosarcomes

La base du traitement RMS est une thérapie combinée basée sur la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie multi-drogues – avant et après la chirurgie, qui comprend des médicaments similaires à l'angiosarcome (anthracyclines, médicaments alkylants, vinca-alcaloïdes et parfois taxanes).

Le tableau suivant compare le recours aux différentes modalités thérapeutiques entre notre série et des exemples de la littérature

Tableau 15 : tableau comparatif du nombre de patients bénéficiant des différentes modalités thérapeutiques

	Chirurgie		Radiothérapie		Chimiothérapie	
Notre série	7	54%	9	69%	7	54%
Van Damne(23)	39	93%	18	43%	10	24%
Barosa(24)	24	83%	18	62%	14	48%
Hammami(25)	7	47%	8	53%	4	27%

Nous concluons que la chirurgie et la radiothérapie restent les moyens thérapeutiques les plus utilisés tant que la chimiothérapie a une place moins importante dans la prise en charge des sarcomes cervicofaciaux

6) Facteurs pronostiques et évolution

a- Sarcomes des tissus mous

Les facteurs pronostiques des sarcomes des tissus mous toutes localisations confondues comprennent :

- Une taille tumorale dépassant 5 cm
- Un haut grade de malignité histologique
- Une extension locale à la peau ou aux os ou aux principales structures neurovasculaires
- Des marges chirurgicales positives

Ces facteurs sont corrélés à un taux de récurrence locale élevé, un échec thérapeutique à distance (progression tumorale) et à une réduction du taux de survie.

La localisation constitue elle aussi un facteur de mauvais pronostic important aggravant ces chiffres-ci dans le cas des sarcomes cervico-faciaux.

Une étude rétrospective de 72 cas des sarcomes de la tête et du cou menée au « Tata Memorial Hospital » en Inde a révélé qu'une taille supérieure à 5 cm et un haut grade histologique affectaient significativement la survie. (55)

Ils ont souligné que les taux élevés d'échec locorégional justifient la nécessité d'améliorer les stratégies de traitement.

Dans la série de Brandon(56) comportant 111 cas, l'évaluation pathologique finale a démontré que 42% des patients avaient des marges microscopiquement positives. Ce taux n'est pas surprenant compte tenu de la proximité de nombreuses structures vitales dans la région de la tête et du cou. Parmi les patients dont la maladie a récidivé, le site de récurrence le plus fréquent était local. Compte tenu du fait que 77% des patients ont été traités par chirurgie seule, le taux élevé de récurrence locale peut être lié au taux élevé de marges positives au microscope en l'absence de radiothérapie adjuvante.

Récemment, Kattan et al. (57) ont publié un nomogramme pour prédire la probabilité de décès par sarcome des tissus mous dans les 12 ans suivant la chirurgie. Les points ont été attribués en fonction de la taille, de la profondeur, du site, du type histologique et de l'âge du patient. Parce que le grade pathologique est un facteur pronostique si puissant en soi, le nomogramme incorporait deux axes linéaires parallèles distincts expliquant la différence entre les lésions de bas et de haut grade. Une tumeur située dans la région de la tête et du cou représentait l'extrême sur l'axe du site du nomogramme. Ce nomogramme est statistiquement valide et permet aux cliniciens de calculer la survie spécifique au sarcome pour chaque patient. De plus, cet outil peut permettre aux oncologues d'affecter les patients à divers schémas thérapeutiques en fonction de l'évaluation des risques. (57,58)

La survie globale des STM cervico faciaux à cinq ans est comprise entre 44 et 80 % et la survie sans maladie varie entre 45 et 62% (59) Cette variabilité est due à l'hétérogénéité de ces tumeurs et à l'absence de standardisation des modalités thérapeutiques.

Concernant notre série , la survie globale des patients atteints de STM cervicofaciaux était de 50%. Ainsi, nos résultats sont semblables à ceux trouvés dans la littérature.

b- Sarcomes osseux

La base de données nationales américaines sur le cancer (NCDB) suggère que la survie et le pronostic des sarcomes osseux de la tête et du cou se situent à mi-chemin par rapport aux autres localisations, la meilleure survie notée pour les membres supérieurs, tandis que la survie la plus faible est notée dans la région pelvienne (60). En revanche, une grande majorité des sarcomes osseux de la tête et du cou dans la population pédiatrique sont généralement des lésions de grade faible à intermédiaire, survenant principalement dans la mandibule avec un excellent pronostic global à long terme (61).

L'influence des divers facteurs pronostiques affectant les résultats de survie n'a pas été largement étudiée en raison de la rareté des données. Des résultats défavorables ont été notés pour les tumeurs > 6 cm, un âge supérieur à 60 ans, un type histologique ostéoblastique, un traitement initial non chirurgical et marges positives de résection (60,65). Les extensions aux tissus mous s'avèrent être un facteur pronostique défavorable dans quelques études (66,67)

La survie globale à 5 ans des sarcomes osseux de la région tête et cou dans la série de Krishnamurth et Palaniappan (64) était de 47,6 %.

Dans notre série ; la survie globale des sarcomes osseux était de 50% ce qui reste légèrement supérieur au chiffre trouvé par Krishnamurth(64)

CONCLUSION

Les sarcomes cervico faciaux restent une entité rare. Ils représentent 4 à 10% des sarcomes tout site confondu.

On distingue les sarcomes des tissus mous et les sarcomes osseux qui comprennent les ostéosarcomes, les chondrosarcomes et les sarcomes d'Ewing.

Les sarcomes cervico-faciaux peuvent survenir à n'importe quel âge et peuvent se développer à partir de toutes les localisations de siège cervico-faciale.

L'étiopathogénie des sarcomes n'est pas encore bien élucidée

Le diagnostic de certitude est histologique et immunohistochimique.

L'intérêt des examens radiologiques est de faire le diagnostic positif et topographique ainsi que d'apprécier l'extension tumorale locorégionale et à distance.

La prise en charge des sarcomes cervico-faciaux repose essentiellement sur la chirurgie associée à la radiothérapie. La chimiothérapie garde une place limitée pour les formes étendues (non opérables) et métastatiques.

Le pronostic des sarcomes cervico-faciaux reste médiocre vu la difficulté d'avoir des marges larges dans la région cervico-faciale. L'établissement d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces demeure l'approche idéale qui permet d'augmenter les chances de guérison.

RESUME

Résumé

Les sarcomes cervicofaciaux (A propos de 13 cas)

INTRODUCTION

Les sarcomes sont des tumeurs malignes rares d'origine mésenchymateuse, développées à partir des tissus conjonctifs et de soutien, contrastant avec les carcinomes, d'origine épithéliale, plus fréquents et mieux connus.

Les sarcomes cervico-faciaux restent relativement rares et présentent une grande variété de sous-types histologiques. La difficulté de leur prise en charge nécessite l'intervention d'une équipe multidisciplinaire afin d'améliorer le pronostic.

Le but de notre travail était de rapporter notre série (caractéristiques épidémiologiques, histologiques et évolutives) et évaluer nos résultats thérapeutiques.

METHODES ET MATERIEL

Il s'agit d'une étude rétrospective à propos de 13 cas de sarcomes de la tête et du cou colligés au service d'ORL et de chirurgie maxillofaciale du CHU Hassan II durant une période de six ans (2015-2020)

RESULTATS

Il s'agissait de 6 femmes et 7 hommes. L'âge moyen de nos patients était de 48.8 ans (extrêmes : 11 ans et 79 ans). Le délai moyen de consultation après début de symptômes était de 7 mois (extrêmes : 25 jours et 12 mois). La localisation était maxillaire dans 7 cas, au niveau des fosses nasales pour 3 cas, mandibulaire pour 1 cas, intra orbitaire pour 1 cas et endobuccale pour 1 cas.

La TDM a été réalisée chez tous les cas, tandis que seulement 5 patients ont bénéficié d'une IRM.

Quant au traitement ; 7 patients furent opérés ,9 ont bénéficié d'une radiothérapie externe et une chimiothérapie fut administrée pour 7 patients.

DISCUSSION

Tout en s'appuyant sur notre série et une revue de littérature, on exposera les différents aspects épidémiologiques et histologiques des sarcomes cervico-faciaux.

On discutera également les moyens de diagnostic ; les modalités thérapeutiques proposées et leurs indications ainsi que l'évolution et pronostic de ce type de tumeurs.

CONCLUSION

Nos résultats ont été limités par la taille restreinte de notre série, on a eu recours alors à une revue de la littérature des séries étudiant des cas plus nombreux pour pouvoir présenter des résultats plus représentatifs.

Le sarcome de la tête et du cou reste une entité rare et hétérogène. Leur prise en charge repose essentiellement sur la chirurgie associée à la radiothérapie.

Abstract :

Cervico-facial sarcomas (About 13 cases)

INTRODUCTION

Sarcomas are rare malignant tumors of mesenchymal origin, developed from connective and supporting tissues, in contrast to the more frequent and better known carcinomas of epithelial origin.

Cervicofacial sarcomas remain relatively rare and present a wide variety of histological subtypes. The difficulty of their management requires the intervention of a multidisciplinary team to improve the prognosis.

The aim of our work was to report our series (epidemiological, histological and evolutionary characteristics) and to evaluate our therapeutic results.

METHODS AND MATERIAL

This is a retrospective study of 13 cases of head and neck sarcoma collected in the ENT and maxillofacial surgery department of Hassan 2 University Hospital during a six-year period (2015–2020).

RESULTS

There were 6 women and 7 men. The average age of our patients was 48.8 years (extremes: 11 years and 79 years). The average time of consultation after onset of symptoms was 7 months (extremes: 25 days and 12 months). The location was maxillary in 7 cases, in the nasal cavity in 3 cases, mandibular in 1 case, intra-orbital in 1 case and endobuccal in 1 case.

CT was performed in all cases, while only 5 patients had MRI.

As for treatment, 7 patients underwent surgery, 9 received external radiotherapy and 7 patients received chemotherapy.

DISCUSSION

Based on our series and a review of the literature, we will present the different epidemiological and histological aspects of cervicofacial sarcomas.

We will also discuss the diagnostic means; the proposed therapeutic modalities and their indications as well as the evolution and prognosis of this type of tumor.

CONCLUSION

Our results were limited by the small size of our series, so we resorted to a review of the literature of series studying more numerous cases in order to present more representative results.

Head and neck sarcoma remains a rare and heterogeneous entity. Their management is essentially based on surgery associated with radiotherapy.

ملخص :

أغران الوجه و العنق (حول 13 حالة)

مقدمة

تعرف الأغران بكونها أورام خبيثة نادرة تنشأ في الأنسجة الداعمة، على عكس السرطانات الأكثر شيوعاً والمعروفة من أصل طلائي

تظل الأغران العنقية والوجهية نادرة نسبياً وتقدم مجموعة متنوعة من الأنواع الفرعية النسيجية تتطلب صعوبة علاجهم تدخل فريق متعدد التخصصات لتحسين النتائج المرتقبة

كان الهدف من عملنا هو الإبلاغ عن سلسلتنا (الخصائص الوبائية والنسجية والتطورية) وتقييم نتائجنا العلاجية

المواد والطرق

قمنا بدراسة رجعية قائمة على سلسلة لثلاث عشرة حالة من أغران الوجه و الرقبة والتي تم معابنتها في مصلحة طب الأنف والأذن والحجرة وجراحة الوجه والفكين بالمركب الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني، على مدى 6 سنوات، من 2015 إلى 2020

النتائج

كان من ضمن مرضانا 6 نساء و 7 رجال. كان متوسط عمرهم 48.8 سنة (مع أعمار تتراوح: 11 سنة و 79 سنة). كان متوسط وقت الاستشارة بعد ظهور الأعراض 7 أشهر (تراوحت المدد بين 25 يوماً و 12 شهراً). كان التوطن في الفك العلوي في 7 حالات ، على مستوى الانف في 3 حالات ، الفك السفلي في حالة واحدة ، داخل محجر العين في حالة واحدة وداخل الفك السفلي في حالة واحدة

تم إجراء التصوير المقطعي المحوسب للوجه و العنق في جميع الحالات، أما التصوير بالرنين المغناطيسي عند 5 مرضى

تلقى 7 مرضى للعلاج الجراحي بينما تلحقى 9 مرضى العلاج الإشعاعي فيما كان العلاج الكيميائي ضمن العلاجات المقدمة بالنسبة

ل7 مرضى

المناقشة

استنادا على سلسلتنا ومن خلال مراجعة التجارب السابقة، سنقدم الجوانب الوبائية والنسجية المختلفة لأغران الوجه والعنق كما سيتم مناقشة وسائل التشخيص. الطرق العلاجية المقترحة ودواعيها وتطور هذا النوع من الورم

خاتمة

كانت نتائجنا محدودة بسبب الحجم الصغير لسلسلتنا ، لذلك لجأنا إلى مراجعة الدراسات التي شملت عدد أكبر من الحالات حتى نتمكن من تقديم نتائج أكثر تمثيلاً

تظل أغران الرأس والرقبة أمراض نادرة ومتغيرة. يعتمد علاجها بشكل أساسي على الجراحة و العلاج الإشعاعي

ANNEXES

FICHE D'EXPLOITATION

N° de dossier :

N° de Téléphone :

IDENTITE :Nom = prénom = Age = Sexe= F H niveau socio-économique= Origine géographique = Rural Urbain **ANTECEDENTS :*****Personnels :***

- Médicaux :
 - tabagisme ou non
 - Irradiation oui non
 - Néoplasie
 - HTA
- Autres :

- Chirurgicaux :

- chirurgie :

Familiaux :

- présence de cas similaire dans la famille=
- Autres :

CLINIQUE :

1. Circonstances de découverte :
2. Date de début de symptômes
3. L'examen :

HOSPITALISATION :

Date d'entrée :

Date de sortie :

Durée d'hospitalisation :jours

Délai entre le début des symptômes et hospitalisation :

PARACLINIQUE :

1-Imagerie :

1. radiologie standard :

a. panoramique

b. autres incidences

2.TDM faciale Oui Non

3-IRM : Oui Non

2.Nature histologique

. biopsie : faite non faite

. autre :

Résultat :

TRAITEMENT :

_1 Mode d'anesthésie :

Locorégionale générale ambulatoire générale avec hospitalisation

_2 Chirurgie :

Voie d'abord.....

Technique :

_3 Reconstruction : 1 immédiate 2 ultérieure

Technique :

_4 Examen histologique de la pièce opératoire :

Évolution

Suites opératoires : bonne complication

Recul :

Récidive : oui non

Délai :

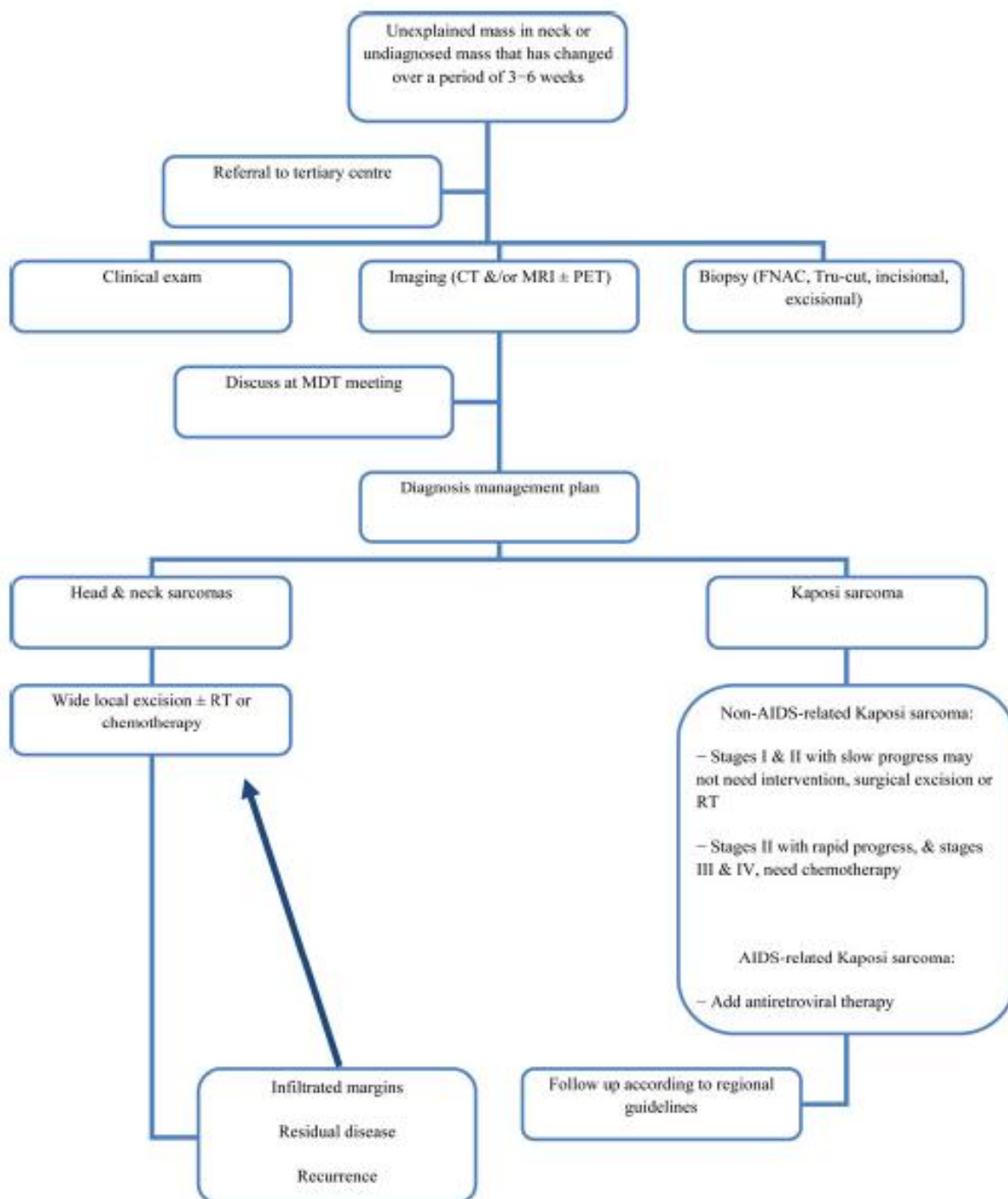


FIG. 8

Guidelines for head and neck sarcoma management. CT = computed tomography; MRI = magnetic resonance imaging; PET = positron emission tomography; FNAC = fine needle aspiration cytology; MDT = multidisciplinary team; RT = radiotherapy; AIDS = acquired immunodeficiency syndrome

Figure 23 : Recommandations de la prise en charge des sarcomes cervico faciaux selon Stavrakas (40)

BIBLIOGRAPHIE

- (1) *C.Honoré et al . Soft tissue sarcoma in France in 2015: Epidemiology, classification and organization of clinical care .Journal de Chirurgie Viscérale, Volume 152, Issue 4, September 2015, Pages 224–232 .doi : 10.1016/j.jviscsurg.2015.05.001*
- (2) *Kazuhiro Tanaka and Toshifumi Ozaki. New TNM classification (AJCC eighth edition) of bone and soft tissue sarcomas: JCOG Bone and Soft Tissue Tumor Study Group . Japanese Journal of Clinical Oncology, 2019, 49(2) 103–107. doi: 10.1093/jjco/hyy157*
- (3) *Benzerdjeba et al. Diagnostic challenge of biphenotypic sinonasal sarcoma. Annales de pathologie (2019) 39, 297–300. doi: 10.1016/j.annpat.2019.01.005*
- (4) *Liping Liu et al. Pathogenesis of human hemangiosarcomas and hemangiomas.Human Pathology Volume 44, Issue 10, October 2013, Pages 2302 2311. doi:10.1016/j.humpath.2013.05.012*
- (5) *Benzerdjeba et al. Diagnostic challenge of biphenotypic sinonasal sarcoma. Annales de pathologie (2019) 39, 297–300. doi: 10.1016/j.annpat.2019.01.005*
- (6) *Benzerdjeba et al. Diagnostic challenge of biphenotypic sinonasal sarcoma. Annales de pathologie (2019) 39, 297–300. doi: 10.1016/j.annpat.2019.01.005*
- (7) *Liping Liu et al. Pathogenesis of human hemangiosarcomas and hemangiomas.Human Pathology Volume 44, Issue 10, October 2013, Pages 2302 2311. doi:10.1016/j.humpath.2013.05.012*
- (8) *Carvalho, et al. Pleomorphic Sarcomas The State of the Art. Surg Pathol Clin 2019 Mar;12(1):63–105. doi: 10.1016/j.path.2018.10.004. Epub 2018 Dec 17.*

- (9) THOMAS MUCKE et al. Outcome in Adult Patients With Head and Neck Sarcomas—A 10-Year Analysis. *J. Surg. Oncol.* 2010;102:170-174. doi :10.1002/jso.21595
- (10) WHO Classification of Tumours Editorial Board. *Soft tissue and bone tumours.* Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2020.
- (11) Michael J. Klein & Gene P. Siegal. Osteosarcoma: Anatomic and Histologic Variants. *American Journal of Clinical Pathology*, Volume 125, Issue 4, April 2006, Pages 555-581. doi: 10.1309/UC6KQHLD9LV2KENN
- (12) Finn DG, Goepfert H, Batsakis JG. Chondrosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1984;94:1539-44.
Therapeutic management and prognostic profile of a patient with maxillary sarcomatoid carcinoma (case report)
- (13) Arlen M, Tolefsen HF, Huvos AG, Marcove RC. Chondrosarcoma of head and neck. *Am J Surg* 1970; 120:456-60.
- (14) Fu YS, Perzin KH. Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx: A clinicopathologic study. III. Cartilaginous tumors. *Cancer* 1974;34:453-63.
- (15) Koch BB, Karnell LH, Hoffman HT, Apostolaskis LW, Robinson RA, Zhen W, et al. National cancer database report on chondrosarcoma of the head and neck. *Head Neck* 2000;22:408-25.
- (16) Burkey BB, Hoffman HT, Baker SR, Thornton AF, McClatchey KD. Chondrosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1990;100:1301-5.
- (17) Sei Young Lee, et al. Chondrosarcoma of the Head and Neck. *Yonsei Medical Journal*. Vol. 46, No. 2, pp. 228 - 232, 2005
- (18) R.D. Wood, C.J. Nortje, P. Hesselning, et al., Ewing's tumor of the jaw, *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 69 (1990) 120-127.

- (19) *A. Cangir, T.J. Vietti, E.A. Gehan, et al., Ewing's sarcoma metastatic at diagnosis, Cancer 55 (1990) 887-893.*
- (20) *THOMAS MUCKE et al. Outcome in Adult Patients With Head and Neck Sarcomas—A 10-Year Analysis. J. Surg. Oncol. 2010;102:170-174.doi :10.1002/jso.21595*
- (21) *Shellenberger T, et al. Sarcomas of the head and neck region. Curr Oncol Rep 2009;11:135-42.*
- (22) *Ketabchi A, et al. Sarcomas of the head and neck: a 10-year retrospective of 25 patients to evaluate treatment modalities, function and survival. Br J Oral Maxillofac Surg 2011;49:116-20.*
- (23) *Van Damme JP, et al. Prognostic factors and assessment of staging systems for head and neck soft tissue sarcomas. EJSO 2010;36:684-90.*
- (24) *J.Barosa , et al . Les sarcomes cervicofaciaux : analyse de 29 cas. European Annals of Otorhinolaryngology Head and Neck Diseases .2014 ;131(2) :67-70 doi :10.1016/j.aforl.2013.08.003*
- (25) *Hammami et al. Les sarcomes de la tête et du cou. Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale Volume 125, Issue 6, December 2008, Pages 294-300.doi : 10.1016/j.aorl.2008.09.001Get*
- (26) *THOMAS MUCKE et al. Outcome in Adult Patients With Head and Neck Sarcomas—A 10-Year Analysis. J. Surg. Oncol. 2010;102:170-174.doi :10.1002/jso.21595*
- (27) *Moghadam ,et al. Prevalence of Head and Neck Sarcoma in a Major Cancer Center in Iran- A 10-Year Study.Iranian Journal of Otorhinolaryngology, Vol.31(2), Serial No.103, Mar 2019.*
- (28) *N.Penel, et al.Prognostic factors for adult sarcomas of head and neck. Oral Maxillofac. Surg. 2008; 37: 428-432.doi : 10.1016/j.ijom.2008.01.019*

- (29) Vassiliou et al. *Head and neck sarcomas: A single institute series. Oral Oncology* 65 (2017) 16–22. doi : 10.1016/j.oraloncology.2016.12.005
- (30) Malkin D, Li FP, Strong LC, et al.: *Germ line p53 mutations in a familial syndrome of breast cancer, sarcomas, and other neoplasms. Science* 1990, 250:1233–1238.
- (31) Zahm SH, Fraumeni JF Jr: *The epidemiology of soft tissue sarcoma. Semin Oncol* 1997, 24:504–514.
- (32) Friend SH, Bernards R, Rogelj S, et al.: *A human DNA segment with properties of the gene that predisposes to retinoblastoma and osteosarcoma. Nature* 1986, 323:643–646.
- (33) Viskochil D, White R, Cawthon R: *The neurofibromatosis type 1 gene. Annu Rev Neurosci* 1993, 16:183–205.
- (34) Harvey EB, Brinton LA: *Second cancer following cancer of the breast in Connecticut, 1935–82. National Cancer Institute Monogram* 1985, 68:99–112.
- (35) Mark RJ, Poen J, Tran LM, et al.: *Postirradiation sarcomas: a single-institution study and review of the literature. Cancer* 1994, 73:2653–2662.
- (36) Pierce SM, Recht A, Lingos TI, et al.: *Long-term radiation complications following conservative surgery (CS) and radiation therapy (RT) in patients with early stage breast cancer. Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1992, 23:915–923.
- (37) Taghian A, de Vathaire F, Terrier P, et al.: *Long-term risk of sarcoma following radiation treatment for breast cancer. Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1991, 21:361–367.
- (38) Mark RJ, Bailet JW, Poen J, et al.: *Postirradiation sarcoma of the head and neck. Cancer* 1993, 72:887–893.

- (39) Ko JY, Chen CL, Lui LT, et al.: Radiation-induced malignant fibrous histiocytoma in patients with nasopharyngeal carcinoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996, 122:535-538.
- (40) M STAVRAKAS, et al. Head and neck sarcomas: clinical and histopathological presentation, treatment modalities, and outcomes. *The Journal of Laryngology & Otology* (2016), 130, 850-859. doi:10.1017/S0022215116008604
- (41) Standards, Options et Recommandations 2006 pour la prise en charge des patients adultes atteints de sarcome des tissus mous, de sarcome utérin ou de tumeur stromale gastro-intestinale. 2009. <http://www.sor-cancer.fr/>.
- (42) Anne Valérie Decouvelaere, "Apport de l'immuno-histochimie dans le diagnostic des sarcomes". *Annales de pathologies vol 35 , issue 1 , page 98-106*.doi :10.1016/j.annpat.2012.07.013
- (43) Galy-Bernadoy et Garel. Sarcomes des tissus mous de la tête et du cou de l'adulte. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale, Volume 133, Issue 1, February 2016, Pages 34-39*.doi : 10.1016/j.anorl.2015.09.003
- (44) Iwona Lugowska et al. Recommendations in management of head and neck sarcomas. *Oncology in Clinical Practice* 2018, Vol. 14, No. 6, 295-301. doi: 10.5603/OCP.2018.0043
- (45) Balm AJ, Vom Coevorden F, Bos KE, et al .Report of a symposium on diagnosis and treatment of adult soft tissue sarcomas in the head and neck. *Eur J Surg Oncol.* 1995 ;21(3) :287-289, indexd in Pubmed :77811799
- (46) Peng KA ,Grogan T, Wang MB. Head and neck sarcomas : analysis of the SEER database. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014 ; 151(4) : 627-633 , doi : 10.1177/0194599814545747

- (47) *Mendenhall WM, Mendenhall CM, Werning JW, et al. Adult head and neck soft tissue sarcomas. Head Neck. 2005; 27(10): 916–922, doi: 10.1002/hed.20249*
- (48) *Barker JL, Paulino AC, Feeney S, et al. Locoregional treatment for adult soft tissue sarcomas of the head and neck: an institutional review. Cancer J. 2003; 9(1): 49–57*
- (49) *Le Vay J, O’Sullivan B, Catton C, et al. An assessment of prognostic factors in soft-tissue sarcoma of the head and neck. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1994; 120(9): 981–986, indexed in Pubmed: 8074826.*
- (50) *Vogel J, Both S, Kirk M, et al. Proton therapy for pediatric head and neck malignancies. Pediatr Blood Cancer. 2018; 65(2), doi: 10.1002/pbc.26858, indexed in Pubmed: 29058370.*
- (51) *Raciborska A, Biliska K, Drabko K, et al. Validation of a multi-modal treatment protocol for Ewing sarcoma — a report from the polish pediatric oncology group. Pediatr Blood Cancer. 2014; 61(12): 2170–2174, doi: 10.1002/pbc.25167, indexed in Pubmed: 25163763.*
- (52) *National Comprehensive Cancer Network. Bone Cancer (Version2.2018). http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/bone.pdf (April 9, 2018).*
- (53) *Albores-Saavedra J, Schwartz AM, Henson DE, et al. Cutaneous angiosarcoma. Analysis of 434 cases from the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program, 1973–2007. Ann Diagn Pathol. 2011; 15(2): 93–97, doi: 10.1016/j.anndiagpath.2010.07.012*
- (54) *Affinita MC, Ferrari A, Milano GM, et al. Long-term results in children with head and neck rhabdomyosarcoma: A report from the Italian Soft Tissue Sarcoma Committee. Pediatr Blood Cancer. 2018; 65(3), doi: 10.1002/pbc.26876, indexed in Pubmed: 29115716.*

- (55) *Dudhat SB, et al. Prognostic factors in head and neck soft tissue sarcomas. Cancer 2000;89:868-72.*
- (56) *Brandon G, et al. Head and Neck Soft Tissue Sarcomas: A Multivariate Analysis of Outcomes. Annals of Surgical Oncology, 11(6):619-628. doi:10.1245/ASO.2004.03.006*
- (57) *Kattan MW, Leung DH, Brennan MF. Postoperative nomogram for 12-year sarcoma-specific death. J Clin Oncol, 2002; 20: 791-6.*
- (58) *Meyers P. Prognostic factors for sarcomas: hard and soft. J Clin Oncol, 2002; 20: 627-9.*
- (59) *De Bree R, Van der Valk P, Kuik DJ, et al. Prognostic factors in adult soft tissue sarcomas of the head and neck: a single centre experience. Oral Oncol 2006;42:703-9.*
- (60) *Smith RB, Apostolakis LW, Karnell LH, Koch BB, Robinson RA (2003) National cancer data base report on osteosarcoma of the head and neck. Cancer 98:1670-1680*
- (61) *Gadwal SR, Gannon FH, Fanburg-Smith JC, Becoskie EM, Thompson LD (2001) Primary osteosarcoma of the head and neck in pediatric patients: a clinicopathologic study of 22 cases with a review of the literature. Cancer 91 :598-605*
- (62) *Guadagnolo BA, Zagars GK, Raymond AK, Benjamin RS, Sturgis EM (2009) Osteosarcoma of the jaw/craniofacial region. Cancer 115:3262-3270*
- (63) *Canadian Society of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Oncology Study Group (2004) Osteogenic sarcoma of the mandible and maxilla: a Canadian review (1980-2000). J Otolaryngol 33:139-144*
- (64) *Arvind Krishnamurthy et Ravishankar Palaniappan. Osteosarcomas of the Head and Neck Region: A Case Series with a Review of Literature. J. Maxillofac. Oral Surg. (Jan-Mar 2018) 17(1):38-43. Doi : 10.1007/s12663-017-1017-8*

- (65) *Chen Y, Shen Q, Gokavarapu S, Lin C, Yahiya Cao W, Chauhan S, Liu Z, Ji T, Tian Z (2016) Osteosarcoma of head and neck: a retrospective study on prognostic factors from a single institute database. Oral Oncol 58:1-7*
- (66) *Oda D, Bavisotto LM, Schmidt RA, McNutt M, Bruckner JD, Conrad EU III et al (1997) Head and neck osteosarcoma at the university of Washington. Head Neck 19:513-523*
- (67) *Granados-Garcia M, Luna-Ortiz K, Castillo-Oliva HA et al (2006) Free osseous and soft tissue surgical margins as prognostic factors in mandibular osteosarcoma. Oral Oncol 42:172-176*



أطروحة رقم 22/165

سنة 2022

أغران الوجه والعنق (بصدد 13 حالة)

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2022/04/13

من طرف

السيد المهدي أبيض

المزداد في 1996/04/19 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

أغران - جهة الوجه والعنق - جراحة - علم التشريح الدقيق

اللجنة

السيد نجيب بنمنصور الرئيس

أستاذ في علم أمراض الأذن والأنف والحنجرة

السيدة دنيا كمال

أستاذة في علم أمراض الفم والجراحة الوجهية الفكية

السيد محمد ريدال

أستاذ في علم أمراض الأذن والأنف والحنجرة

السيدة نوال حماس

أستاذة في علم التشريح المرضي

الأعضاء