



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+٠٢٤٧١٠١+ | +٠١٤٢٢٢+ Λ +٠٠٠١٠+
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2020

Thèse N° 188/20

LES SARCOMES DE LA TÊTE ET COU
Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques
(à propos de 50 cas)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 14/12/2020

PAR

Mr. LE AZZAoui ANASSE

Né le 17 Novembre 1994 à Taza

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Sarcome - Tête et cou - Tissu mou - Os - Histopathologie

JURY

Mme. CHBANI LAILA	PRÉSIDENTE
Professeur d'Anatomie pathologie	
Mme. HAMMAS NAWAL.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé d'Anatomie pathologie	
M. BEN MANSOUR NAJIB.....	} JUGES
Professeur d'Oto-Rhino-laryngologie	
Mme. BENMILOUD SARRA.....	
Professeur de Pédiatrie	

PLAN

INTRODUCTION.....	17
RAPPELS.....	20
I. Rappel histologique	21
1. Tissu musculaire	21
1.1. Tissu musculaire strié squelettique	21
1.2. Tissu musculaire lisse	21
2. Tissu adipeux	22
2.1. Le tissu adipeux blanc.....	22
2.2. Le tissu adipeux brun.....	23
3. Fibroblastes	24
4. Tissu vasculaire	24
5. Nerfs périphériques	25
6. Tissu osseux.....	26
7. Tissu cartilagineux	27
MATERIELS ET METHODES.....	28
I. Type d'étude et population cible	29
II. Période d'étude	29
III. Critères d'inclusion	29
IV. Critères d'exclusion	29
V. Recueil des données	29
1. Données épidémiologiques et topographiques	29
2. Données anatomopathologiques	30
2.1. Etape macroscopique.....	30
2.2. Techniques d'étude histologique et immunohistochimique	32
3. Données thérapeutiques et évolutives :.....	39

4. Analyse statistique	39
RESULTATS.....	41
1. Effectif	42
2. Age.....	42
3. Sexe.....	43
4. Facteurs de risque	43
5. Service demandeur	44
6. Type de prélèvement	44
7. Localisation	45
8. Taille tumorale.....	46
9. Type histologique	47
9.1. Répartition globale des types histologiques :.....	47
9.2.Répartition des types histologiques selon les données démographiques : 60	
9.2.1. Répartition selon l'âge.....	60
9.2.2. Répartition selon le sexe	61
10. Nombre de mitoses.....	63
11. Présence de nécrose	64
12. Grade.....	64
13. Emboles vasculaires	65
14. Limites d'exérèse.....	65
15. Analyse des données épidémiologiques, topographiques et des facteurs histopronostiques selon le type histologique.....	65
16. Traitement.....	68
17. Évolution.....	70
DISCUSSION	72

I. Epidémiologie	73
1. Fréquence.....	73
2. Age.....	74
3. Sexe	74
4. Facteurs de risque	76
4.1. Predisposition génétique	76
a. Syndrome de Li-Fraumeni	76
b. Polypose adénomateuse familiale et syndrome de Gardner	76
c. Neurofibromatoses	76
4.2. Radiothérapie.....	77
4.3. Produits chimiques industriels.....	77
4.4. Traumatisme	78
4.5. Œdème chronique	78
4.6. Infections virales	78
4.7. Autres	78
5. Topographie	79
II. Moyens de diagnostic	83
1. Moyens cliniques	83
2. Moyens radiologiques	83
2.1. Radiographie standard	83
2.2. Echographie des PM	83
2.3. TDM	83
2.4. IRM.....	84
2.5. PET scan.....	84
3. Moyens anatomopathologiques	84
3.1. Types de prélèvements.....	84

a.	Cytoponction	84
b.	Biopsie	84
c.	Exérèse chirurgicale	85
3.2.	Moyens de diagnostic anatomopathologique	85
a.	Colorations	85
b.	Immunohistochimie	85
c.	Biologie moléculaire	88
c.1.	Techniques.....	88
	Figure 30: Principe de l'hybridation in situ fluorescente	88
c.2.	Classification moléculaire.....	90
III.	Analyse des sarcomes de la tête et du cou	92
1.	Taille tumorale	92
2.	Répartition des sarcomes de la tête et du cou selon le type histologique	92
2.1.	Répartition générale	92
2.2.	Répartition des sarcomes des parties molles	92
2.3.	Répartition des sarcomes osseux	93
3.	Répartition des différents types histologiques selon le sexe	97
4.	Répartition des différents types histologiques selon l'âge.....	97
5.	Aspects anatomopathologiques	98
IV.	FACTEURS PRONOSTIQUES	133
1.	Sexe	133
2.	Grade histologique	133
	Tableau 19 : Système de grade histologique selon la FNCLCC	134
	Tableau 20 : Comparaison du grade histologique selon la FNCLCC dans notre série	135
3.	Taille de la tumeur	135

4. Marges chirurgicales	135
5. Sous-type histologique.....	137
6. Les métastases ganglionnaires	137
7. Les sarcomes associés aux rayonnements	138
8. Envahissement des structures vasculo-nerveuses.....	139
9. Stade tumoral	139
9.1. Sarcomes des tissus mous.....	139
9.2. Sarcomes osseux.....	139
V. Traitement	141
1. Chirurgie	141
2. Radiothérapie	141
3. Chimiothérapie	141
4. Thérapies ciblées.....	142
VI. Evolution.....	144
CONCLUSION	145
RESUMES.....	147
ANNEXES.....	151
BIBLIOGRAPHIE.....	162

Liste des abréviations

Ac	: anticorps
Ag	: antigènes
AJCC	: American Joint Committee on Cancer
AML	: Anticorps anti-muscles lisses
ATCD	: antécédent
AS	: Angiosarcome
CB	: Cavité buccale
CC	: Cuir chevelu
CFG	: Champs au fort grossissement
CGH-array	: comparative genomic hybridization
CHR	: Chirurgie
CHS	: Chondrosarcome
CHT	: Chimiothérapie
CHT néo	: Chimiothérapie néoadjuvante
CHT adj	: Chimiothérapie adjuvante
CNS	: Cavités nasosinusiennes
CS	: carcinosarcome
DFSDF	: Dermatofibrosarcome de darrier ferrand
EV	: emboles vasculaires
EPP	: Espace parapharyngé
EMA	: Antigène membranaire épithélial
FBS	: fibrosarcome
FDR	: Facteur de risque
FISH	: Hybridation In Situ Fluorescente

FNCLCC	: Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer
GS	: Glande salivaire
GIST	: tumeur stromale gastrointestinale
HES	: Hémalun Erythrosine Safran
HFM	: histiocytome fibreux malin
HPC	: hémangiopéricytome
ID	: indéterminé.
IHC	: Immunohistochimie
IRM	: imagerie par résonance magnétique.
Mand	: Mandibule
Max	: Maxillaire
MEC	: Matrice extracellulaire
MFS	: Myxofibrosarcome
MFSBG	: myxofibrosarcome de bas grade
MO	: Microscope optique
MPNST	: tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques
NA	: non applicable
NF	: neurofibromatose
NG	: non gradé
NO	: Non opérés
NP	: non précisés
NPH	: Nasopharynx
NS	: non spécifié
LMS	: Léiomyosarcome
LPS	: liposarcome

LS	: Limites saines
LT	: Limites tumorales
MGG	: MAY-GRÜNWARD-GIEMSA.
OE	: Os ethmoïde
OPH	: Oropharynx
OSS	: Ostéosarcome
OMS	: Organisation mondiale de la Santé
PECome	: Tumeur des cellules épithélioïdes périvasculaires
PET	: tomographie par émission de positons
PCR	: polymerase chain reaction
PM	: Parties molles
RMS	: Rhabdomyosarcome
RMSA	: Rhabdomyosarcome alvéolaire
RMSE	: Rhabdomyosarcome embryonnaire
RT	: Radiothérapie
RT adj	: Radiothérapie adjuvante
RT-PCR	: Reverse Transcriptase – Polymerase Chain Reaction.
SAPM	: Sarcome alvéolaire des parties molles
SCG	: Sarcome à cellules géantes
SE	: Sarcome d'Ewing
SI	: Sarcome indifférencié
SK	: Sarcome de Kaposi
SNSBG	: sarcome nasosinusien de bas grade.
STAT 6	: Signal transducer and activator of transcription .
STM	: sarcome des tissus mous
SS	: SYNOVIALOSARCOME

SPSS : Statistical Package for the Social Sciences Surveillance, Epidemiology, and End Results

SRI : Sarcomes radio-induits

TDM : TomoDensitoMétrie

TFS : Tumeur fibreuse solitaire

TM : tissus mous

TFSM : tumeur fibreuse solitaire maligne ;

UICC : Union for International Cancer Control

VIH : Virus de l'immunodéficience humaine

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Répartition des sarcomes cutanés selon la localisation.

Tableau 2 : Répartition des cas selon la taille tumorale.

Tableau 3: Répartition des cas selon le sous type histologique.

Tableau 4 : répartition des sarcomes des PM selon l'index mitotique.

Tableau 5 : Répartition des sarcomes des PM selon la nécrose tumorale

Tableau 6 : Répartition des sarcomes des PM selon le grade de la FNCLCC.

Tableau 7 : Répartition des différents types histologiques et caractéristiques démographiques et topographiques pour chaque type histologique.

Tableau 8: Répartition globale et par type histologique des différents protocoles thérapeutiques utilisés.

Tableau 9: Répartition du sexe, de la taille, du type histologique, du grade et des limites d'exérèse selon le type d'évolution.

Tableau 10 : Nombre de cas de sarcomes de la tête et du cou dans les différentes séries publiées.

Tableau 11 : Comparaison de nos résultats démographiques avec ceux de la littérature.

Tableau 12 : Comparaison de la répartition topographique dans les séries publiées et dans notre série.

Tableau 13 : Liste des différents anticorps utiles pour le diagnostic des tumeurs mésenchymateuses de la tête et du cou.

Tableau 14 : Principales translocations réciproques identifiées dans les STM

Tableau 15 : Comparaison de la taille tumorale dans notre série avec celles de la littérature .

Tableau 16 : Comparaison de la répartition des types histologiques dans notre série avec celles de la littérature

Tableau 17 : Comparaison de la répartition histologique des sarcomes de la tête et cou pédiatriques avec les données de la littérature.

Tableau 18 : Répartition des grades histologiques des CHS de la tête et du cou dans les différentes études comparée à notre série.

Tableau 19 : Système de grade histologique selon la FNCLCC.

Tableau 20 : Comparaison du grade histologique selon la FNCLCC dans notre série avec celles de la littérature .

Tableau 21 : Comparaison de la qualité de l'exérèse chirurgicale avec les autres séries.

Tableau 22 : Fréquence des métastases dans notre série et dans celles de la littérature.

Tableau 23 : Comparaison des protocoles thérapeutiques avec les autres séries.

Tableau24 : comparaison des possibilités évolutives avec les autres séries.

LISTE DES GRAPHIQUES

Graphique 1 : Nombre annuel de cas diagnostiqués

Graphique 2 : Répartition des cas par tranches d'âge

Graphique 3 : Répartition des cas selon le sexe

Graphique 4 : Répartition des cas selon le service demandeur

Graphique 5: Répartition des cas en fonction du type de prélèvement

Graphique 6 : Répartition des cas selon la localisation

Graphique 7 : Répartition des sarcomes des parties molles selon la localisation

Graphique 8 : Répartition des sarcomes ostéocartilagineux selon la localisation

Graphique 9 : Répartition des cas selon le type histologique

Graphique 10: Répartition des sarcomes des parties molles selon le type histologique.

Graphique 11 : Répartition des sarcomes osseux selon le type histologique.

Graphique 12 : Répartition des types histologiques chez l'adulte.

Graphique 13 : Répartition des types histologique chez l'enfant.

Graphique 14 : Répartition des types histologique chez les hommes.

Graphique 15 : Répartition des types histologiques chez les femmes.

LISTE DES FIGURES :

Figure 1: Aspect du muscle strié squelettique en MO

Figure 2 : Cellules musculaires lisses en MO

Figure 3 : Tissu adipeux brun

Figure 4 : Fibroblastes en MO

Figure 5 : coupe transversale passant par une artère (coloration bleu de Toluidine)

Figure 6 : A: Coupe histologique transversale d'un nerf périphérique montrant l'épinèvre qui entoure le tronc nerveux, et les groupes fasciculaires ; B : coupe histologique montrant une expression immunohistochimique de la PS100 par les cellules de Schwann.



Figure 7 : Coupes histologiques montrant un tissu osseux contenant des ostéocytes (→), des ostéoblastes () et des ostéoclastes (). Coloration à l'HES.

Figure 8 : coupe histologique d'un cartilage hyalin montrant des chondrocytes contenus dans des lacunes (coloration HES)

Figure 9 : Prélèvement fixé dans le formol

Figure 10 : A : Mesure des dimensions d'une pièce de résection d'un sarcome des parties molles cervicales ; B : Inclusion des prélèvements dans les cassettes

Figure 11: Histokinette

Figure 12 : Inclusion en paraffine (blocs de paraffine)

Figure 13 : Coupe en microtome

Figure 14 : Automate de coloration

Figure 15 : Lame colorée par l'HES après montage

Figure 16 : Automate d'immunohistochimie

Figure 17 : Rhabdomyosarcome embryonnaire

Figure 18: Rhabdomyosarcome alvéolaire

Figure 19 : Léiomyosarcome

Figure 20 :Ostéosarcome classique de type chondroblastique

Figure 21 : Chondrosarcome classique

Figure 22 : Sarcome de Kaposi

Figure 23 : Dermatofibrosarcome de Darier Ferrand

Figure 24 : MPNST forme épithélioïde

Figure 25 : TFS maligne

Figure 26 : Sarcome sinonasal de bas grade

Figure 27: Sarcome indifférencié

Figure 28: Figure de mitose (flèche) dans un sarcome (HES x 200)

FIGURE 29: Principe de la technique d'immunohistochimie

Figure 30 : Principe de l'hybridation in situ fluorescente

Figure 31 : Hybridation in situ en fluorescence (technique breakapart) dans un sarcome fibromyxoïde de bas grade

Figure 32 : RMS orbitaire chez un nourrisson de 2 ans

Figure 33 : RMSE

Figure 34 : RMSA

Figure 35 : RMS à cellules fusiformes

Figure 36 : RMS : étude immunohistochimique montrant une expression nucléaire de la Myo D1

Figure 37: LMS

Figure 38 : SK

Figure 39 : DFSDF

Figure 40: MPNST

Figure 41 : Localisation sublinguale d'une TFS maligne

Figure 42 : TFS

Figure 43: SNSBG

Figure 44: Myxofibrosarcome de bas grade

Figure 45 : Sarcome à cellules rondes

Figure 46 : masse irrégulière du maxillaire supérieur

Figure 47 : Grading d'Oneal et Ackerman

Figure 48 : Ostéosarcome mandibulaire

Figure 49 : Ostéosarcome , types histologiques

Figure 50 : Sarcome d'Ewing

INTRODUCTION

Les sarcomes représentent un groupe hétérogène de tumeurs malignes ayant comme point commun une origine mésenchymateuse. Ce sont des tumeurs agressives souvent localement invasives avec un fort potentiel métastatique.[1]

Les sarcomes de la sphère ORL sont très rares mais histologiquement variés. Ils représentent 4% à 10% de l'ensemble des sarcomes et moins de 1% des tumeurs malignes dans cette localisation [2,3,4]. Ils sont moins rares dans la population pédiatrique chez qui ils représentent 1/3 de tous les sarcomes [5]. La majorité des sarcomes cervico faciaux prennent naissance au niveau des tissus mous (80%) et seulement 20% des cas sont de localisation osseuse ou cartilagineuse [4,6].

En général, ces sarcomes sont classés selon la cellule d'origine, la topographie au niveau de la sphère ORL et le grade histologique. [6].

Le diagnostic de certitude est établi par l'examen anatomopathologique qui est basé sur un examen morphologique complété par une étude immunohistochimique et moléculaire. Le pathologiste est également impliqué dans la détermination des différents paramètres à intérêt pronostique ou thérapeutique.

Par ordre décroissant, l'ostéosarcome, le rhabdomyosarcome, l'histiocytofibrome malin, le fibrosarcome et l'angiosarcome sont les types histologiques les plus fréquemment rencontrés (plus de 50 %). [7]

Les avancées réalisées en matière de diagnostic immunohistochimique et moléculaire ont permis de mieux classer les sarcomes ; cependant, 20% restent non classés, mettant en évidence les défis qui subsistent [8].

La résection chirurgicale est considérée comme le pilier du traitement. [9,10,11] La chimiothérapie est également un traitement hautement efficace pour certains sarcomes [12,13,14,15], ainsi que la radiothérapie qui est un élément important dans la prise en charge , en particulier en cas de tumeur de haut grade ou avec des marges positives après la résection chirurgicale. [11,16,17]

Alors que les sarcomes en dehors de la tête et le cou entraînent en grande partie une mortalité par métastases, les patients atteints de sarcomes de la tête et du cou succombent principalement à une récurrence locale. [18,19,20]

Le but de notre travail est de préciser les particularités épidémiologiques, histopathologiques, et histopronostiques des sarcomes de la tête et du cou dans notre contexte, tout en comparant nos résultats à ceux de la littérature.

RAPPELS

I. Rappel histologique

1. Tissu musculaire [21,22,23]

1.1. Tissu musculaire strié squelettique : (Figure 1)

Le muscle squelettique est fait de rhabdomyocytes groupées en faisceaux et assemblés par un tissu conjonctivo-vasculaire. En microscopie optique, les rhabdomyocytes ont la forme d'un cylindre allongé. Ils possèdent plusieurs noyaux allongés dans le sens de la fibre et situés à la périphérie contre la membrane plasmique. Associées aux rhabdomyocytes, des cellules satellites, possédant un seul noyau et un cytoplasme très réduit sont présentes. En cas de lésion musculaire, elles permettent la réparation des myocytes lésés.

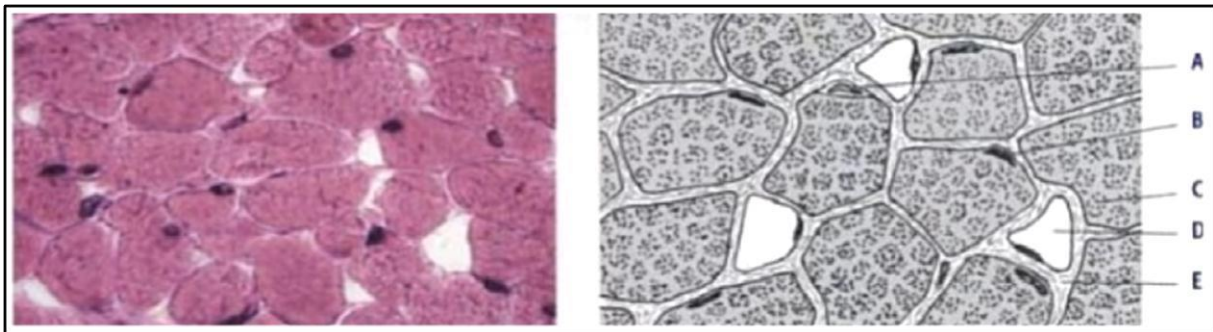


Figure 1: Aspect du muscle strié squelettique en MO

A: Noyau d'une cellule satellite

D : Capillaire sanguin

B: Noyau d'une cellule musculaire striée squelettique

E : Tissu conjonctif

C : Myofibrilles en coupe transversale

1.2. Tissu musculaire lisse : (Figure2).

Le tissu musculaire lisse, formé de léiomyocytes, est localisé dans la paroi des viscères et des vaisseaux, la musculature de la peau et les cellules myoépithéliales des glandes salivaires.

Fusifforme et allongé, le léiomyocyte comporte un noyau unique, central, coiffé à ses deux extrémités par un petit cône de cytoplasme qui contient les organites alors que la plus grande partie de la cellule est remplie de myofibrilles.

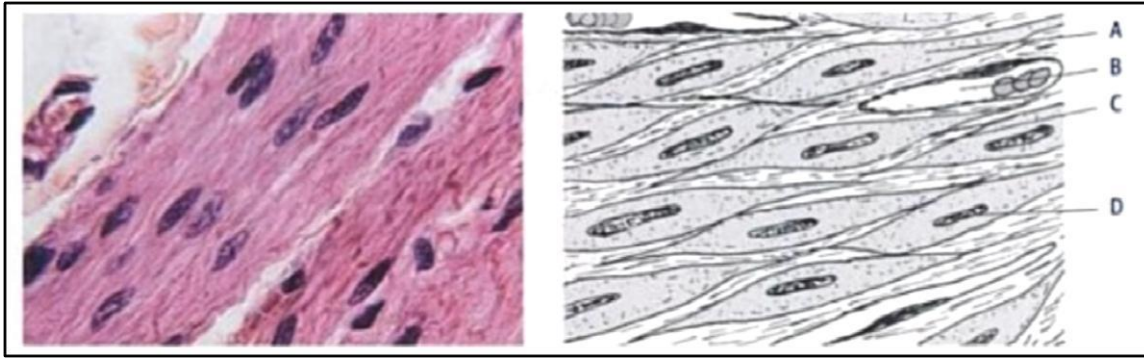


Figure 2 : Cellules musculaires lisses en MO

A : léiomyocyte

B : capillaire sanguin

C : tissu conjonctif

D : noyau d'un léiomyocyte

2. Tissu adipeux [21,22,23]

Le tissu adipeux est principalement constitué d'amas de cellules adipeuses ou adipocytes enserrées dans un fin réseau de tissu conjonctif lâche. Il existe deux variétés différentes : le tissu adipeux blanc et le tissu adipeux brun .

2.1. Le tissu adipeux blanc : (Figure3)

Histologiquement, les adipocytes de la graisse blanche sont des cellules sphériques, volumineuses. Leur cytoplasme renferme une volumineuse vacuole lipidique unique entourée par une mince couronne cytoplasmique. Le noyau, aplati, est refoulé en périphérie de la cellule.

2.2. Le tissu adipeux brun : (Figure 3).

La graisse brune est retrouvée chez le fœtus et le nouveau-né. En MO, les adipocytes bruns ont un noyau central et un cytoplasme rempli de nombreuses petites vacuoles lipidiques.

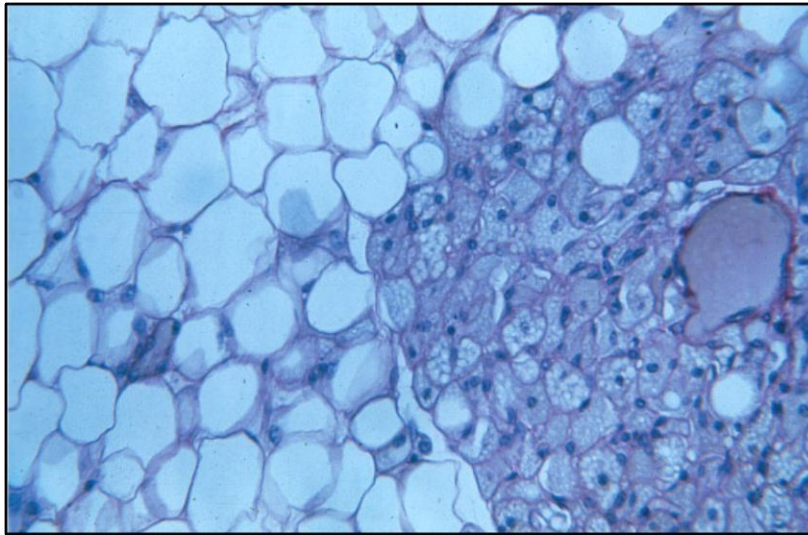


Figure 3 :Tissu adipeux brun

Micrographie montrant la graisse blanche (à gauche), composée d'adipocytes au cytoplasme vacuolaire uniloculaire optiquement vide et au noyau excentré, et la graisse brune (à droite) avec des adipocytes au noyau arrondi central et au cytoplasme multivacuolaire (coloration bleu de Toluidine). [24]

3. Fibroblastes :[25,26,27] (Figure4)

Les fibroblastes sont des cellules fusiformes ou étoilées possédant de longs prolongements cytoplasmiques. En MO, leur cytoplasme est peu visible et seul leur noyau, ovoïde, allongé, avec un ou deux nucléoles, est bien visible.

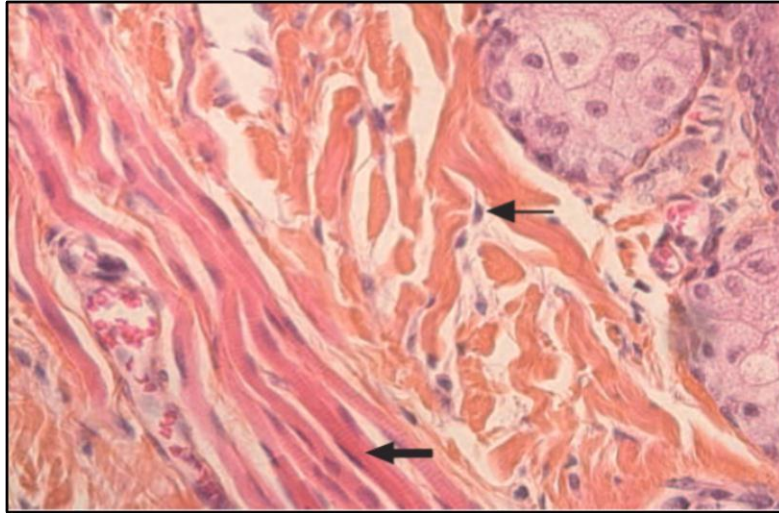


Figure 4 : Fibroblastes en MO

seul leur noyau allongé est bien vu (flèche fine) au sein de la MEC, ce qui les distingue bien des cellules musculaires striées (flèche épaisse). [28]

4. Tissu vasculaire :[29] (Figure 5)

Les trois couches présentes des parois des artères sont, de l'extérieur vers l'intérieur :

- L'adventice : est la couche externe de la paroi artérielle : il est composé de tissu conjonctif et de fibres élastiques. Dans les artères de gros calibre, adventice et media sont séparées par la limitante élastique externe.
- La média : elle est composée de collagène et d'élastine. Dans les artères de petit et moyen calibre, elle contient les fibres musculaires lisses.
- L'intima : formée par l'endothélium vasculaire (monocouche cellulaire) reposant sur une couche de tissu conjonctif. Elle est séparée de la media par la limitante élastique interne.

Les capillaires sont bordés par une simple rangée de cellules endothéliales et une lame basale.

Les veines ont une structure proche de celle des artères.

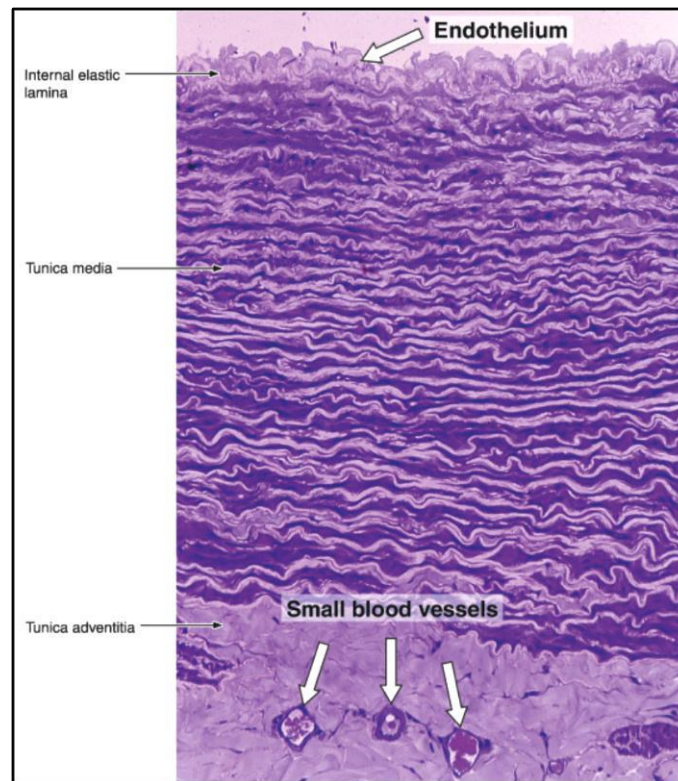


Figure 5 : coupe transversale passant par une artère (coloration bleu de Toluidine) [24]

5. Nerfs périphériques :[30,31,32,33,34,35] (Figure6)

Le nerf périphérique est constitué d'un ensemble de fibres nerveuses groupées en fascicules. Chaque fibre nerveuse représente un axone et la gaine de myéline qui l'entoure. Cette gaine est constituée par les cellules de schwann.

La coupe transversale d'un nerf périphérique montre un ensemble de groupes fasciculaires séparés et entourés de gaines conjonctives qui les protègent. Ces enveloppes sont : l'épinèvre, le périnèvre et l'endonèvre.

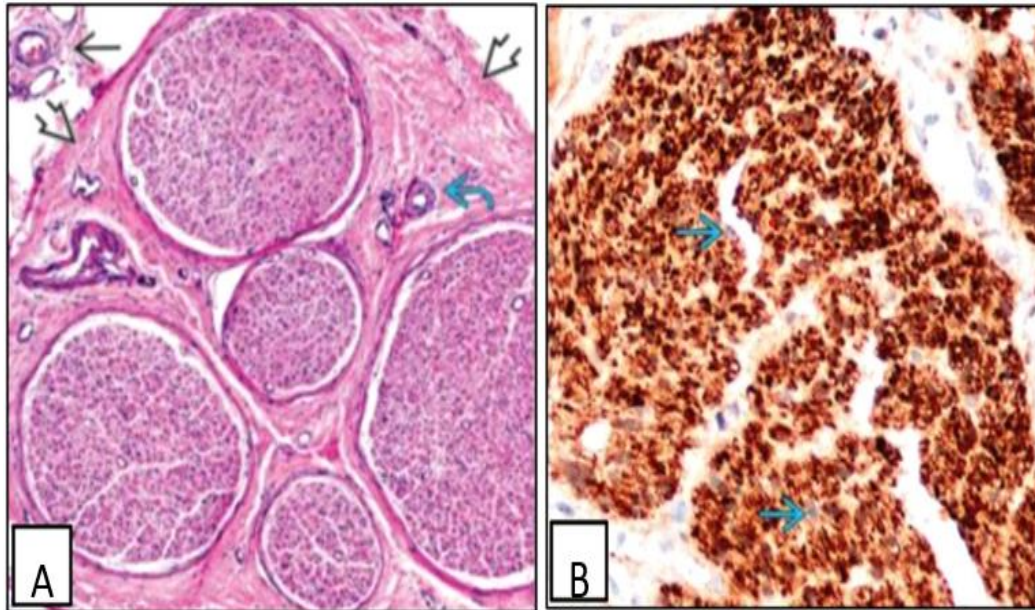


Figure 6 : A:Coupe histologique transversale d'un nerf périphérique montrant l'épinèvre qui entoure le tronc nerveux, et les groupes fasciculaires ; B : coupe histologique montrant une expression immunohistochimique de la P100 par les cellules de Schwann. [36]

6. Tissu osseux :[37,38,39] (Figure7)

Le tissu osseux est un tissu conjonctif spécialisé, composé de cellules et de matrice extracellulaire solide calcifiée. Les cellules osseuses sont de 4 types:

- Cellules ostéoformatrices : les cellules bordantes, les ostéoblastes, les ostéocytes.
- Cellules ostéo-résorbantes : les ostéoclastes.

Les ostéoblastes, les ostéoclastes et les cellules bordantes de l'os se trouvent à la surface des plages des tissus osseux, alors que les ostéocytes sont situés à l'intérieur de la matrice osseuse. (figure 7) .

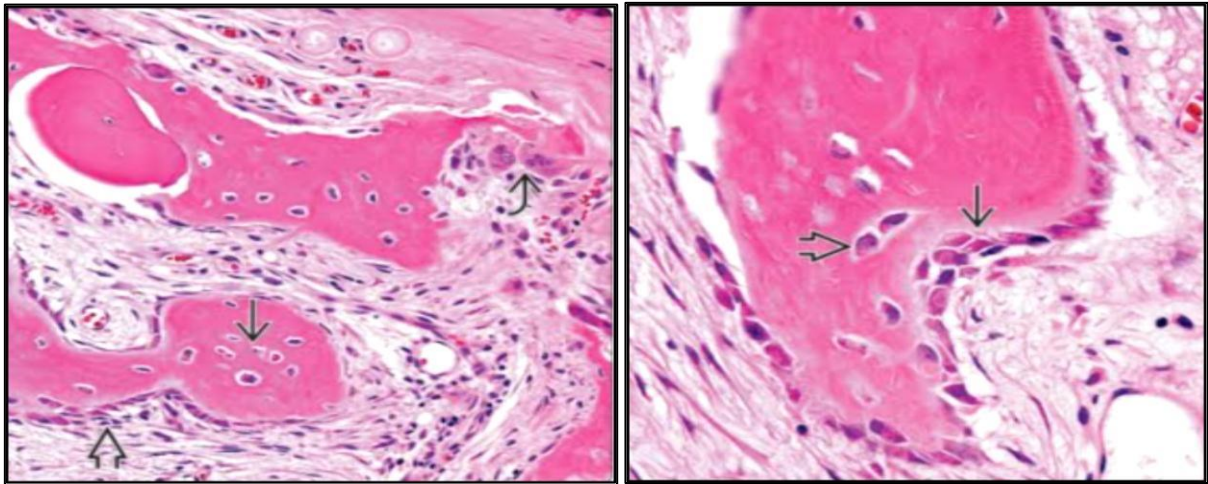


Figure 7 : Coupes histologiques montrant un tissu osseux contenant des ostéocytes (→), des ostéoblastes (↗) et des ostéoclastes (↖). Coloration à l'HES. [36]

7. Tissu cartilagineux : [25, 26, 27] (figure8)

Il est constitué de cellules (chondrocytes) et de MEC entourées de périchondre. Les chondrocytes sont de forme arrondie ou ovale, au noyau central, volumineux et sphérique avec un ou deux nucléoles. Le cytoplasme est basophile. Selon la composition de la matrice extracellulaire, on distingue trois types de cartilage : le cartilage hyalin, le cartilage fibreux et le cartilage élastique.

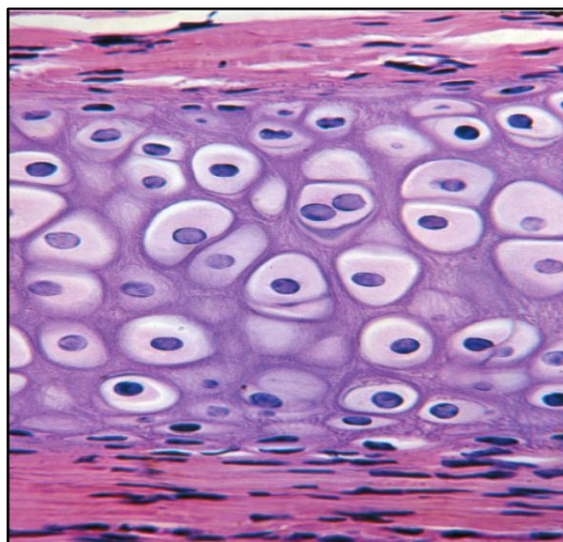


Figure 8 : coupe histologique d'un cartilage hyalin montrant des chondrocytes contenus dans des lacunes (coloration HES)

MATERIELS ET METHODES

I. Type d'étude et population cible :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive analytique portant sur les sarcomes osseux et des parties molles de la tête et du cou, diagnostiqués au service d'anatomie pathologique du CHU Hassan II, Fès.

II. Période d'étude :

L'étude s'est étalée sur une période de 13 ans (2007– 2019).

III. Critères d'inclusion :

- Cas diagnostiqués au service d'anatomie pathologique du CHU Hassan II de Fès.
- Cas prouvés histologiquement, par une étude histologique et immunohistochimique.
- Localisation au niveau de la tête et du cou.
- Dossier médical exploitable.

IV. Critères d'exclusion :

- Absence de preuve histologique.
- Dossier médical non exploitable.
- Carcinosarcomes.

V. Recueil des données :

Nous avons collecté les données à partir des comptes rendus anatomopathologiques, des dossiers cliniques informatisés (système Hosix), et des fiches pré-remplies par les médecins du CHU Hassan II de Fès, du secteur privé et des autres structures sanitaires publiques, et adressées avec le prélèvement. Une fiche d'exploitation a été remplie pour chaque patient (Annexe 1), présentant les données épidémiologiques et topographiques, le type de prélèvement, le service demandeur, les données anatomopathologiques et les données thérapeutiques et évolutives.

1. Données épidémiologiques et topographiques :

- Age : il est exprimé en extrêmes et en moyenne. Les patients sont par la suite répartis en adulte (>15 ans) et enfant (≤15 ans) puis par décades.
- Sexe : il est exprimé en sexe ratio.
- Facteurs de risque : les facteurs recherchés sont : une prédisposition génétique, des antécédents d'irradiation, de traumatisme, d'œdème chronique, de lésion osseuse, et une notion de déficit immunitaire ou de profession à risque.
- Localisation : les sarcomes sont divisés en deux groupes : sarcomes ostéocartilagineux et sarcomes des parties molles. Pour les sarcomes ostéocartilagineux, ils sont répartis selon l'os ou l'organe atteint. Les sarcomes des parties molles sont divisés en deux groupes, cutanés et extra cutanés. Ces derniers sont répartis selon leur localisation exacte. La localisation est par la suite présentée selon l'âge (enfant/adulte).

Ces données sont analysées d'une façon globale puis pour chaque type histologique.

2. Données anatomopathologiques :

Les données anatomopathologiques ont été recueillies après un examen macroscopique et microscopique.

2.1. Etape macroscopique : (Figures 9,10)

▪ Fixation

Les prélèvements reçus sont fixés dans le formol 10%. La durée de fixation dépend de la taille des prélèvements (2–5h pour les biopsies, jusqu'à 48h pour les grandes pièces). Pour les prélèvements osseux, une décalcification est réalisée après fixation en utilisant l'acide nitrique.



Figure 9 : Prélèvement fixé dans le formol

- Après la fixation :
 - Les biopsies sont mesurées et mises en cassettes en totalité.
 - La prise en charge des pièces d'exérèse se déroule selon les étapes suivantes :
 - Orientation.
 - Mesure des pièces dans les 3 dimensions (longueur, largeur, et hauteur).
 - Encrage des limites d'exérèse.
 - Coupe et description de la tumeur et du tissu péri tumoral.
 - Réalisation des prélèvements au niveau de la tumeur, le tissu péri tumoral est des limites d'exérèse.
 - Inclusion des prélèvements dans une ou plusieurs cassettes.



Figure 10 : A : Mesure des dimensions d'une pièce de résection d'un sarcome des parties molles cervicales ; B : Inclusion des prélèvements dans les cassettes.

- Données recueillies à l'étape macroscopique :
 - Taille tumorale : elle est mesurée sur pièce opératoire, ou, le cas échéant, est déterminée en se basant sur les données de l'imagerie. Elle est exprimée en extrêmes et en moyenne.

2.2. Techniques d'étude histologique et immunohistochimique

a. Etude histologique

a.1. Déshydratation et paraffinage: (Figure 11)

Cette étape se fait dans un automate appelé Histokinette. L'échantillon tissulaire est déshydraté progressivement par passages successifs dans des solutions alcooliques

de plus en plus concentrées jusqu'à ce que toute l'eau des tissus soit soustraite et que l'échantillon soit totalement imprégné d'alcool absolu.

L'alcool est ensuite remplacé par un solvant organique (toluène).

Pour finir, les prélèvements sont imprégnés par de la paraffine par passage dans de la paraffine chauffée à son point de fusion.



Figure 11: Histokinette

a.2. Inclusion en paraffine : (Figure 12)

Une fois que l'échantillon est bien imprégné, on le met dans un moule rempli de paraffine chauffée qui se solidifie au froid, permettant d'avoir un bloc de paraffine.

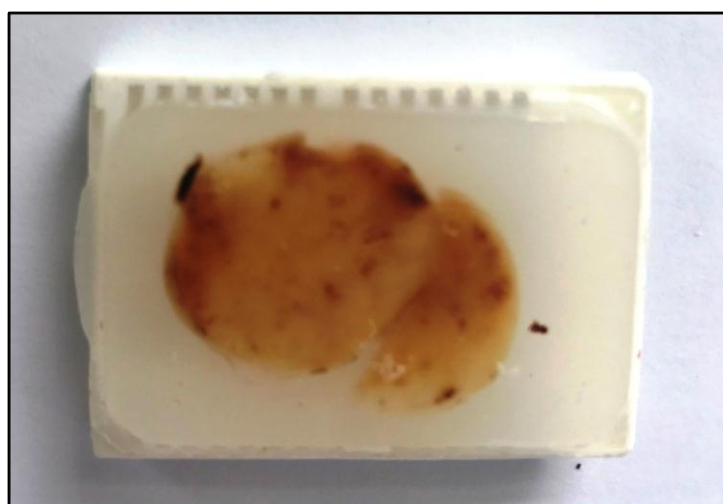
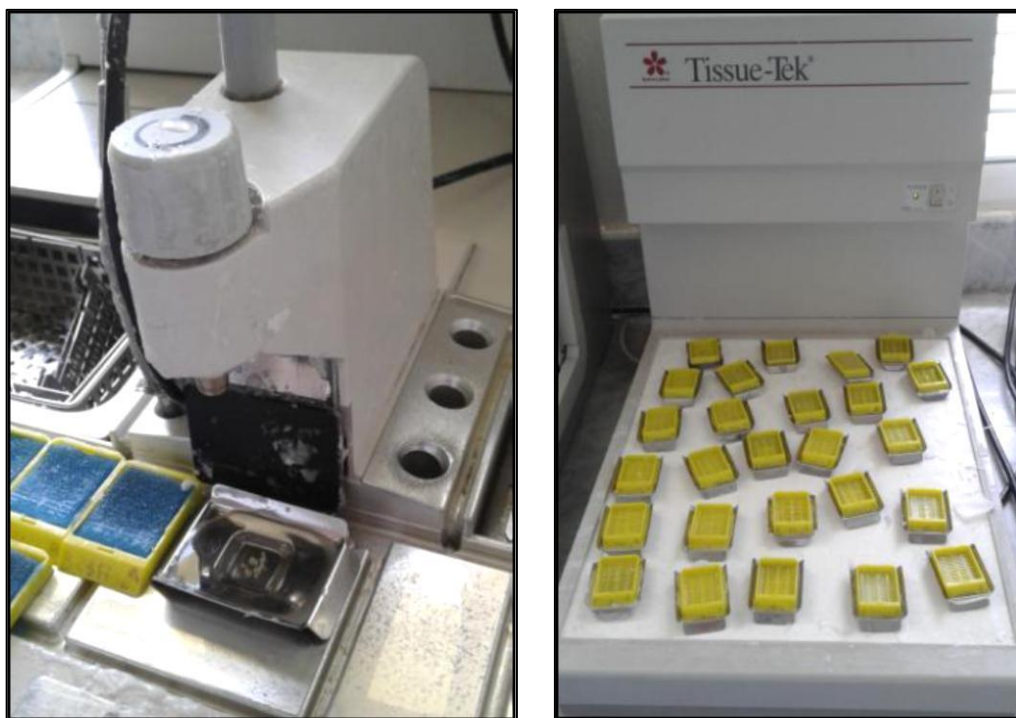


Figure 12 : Inclusion en paraffine (blocs de paraffine)

a.3. Coupe au microtome : (Figure 13)

Les blocs sont coupés à l'aide d'un microtome avec des épaisseurs allant de 3 à 5 micromètres. Les rubans sont déposés sur des lames.



Figure 13 : Coupe en microtome

a.4. Déparaffinage**a.5. Coloration des coupes : (Figure14)**

La coloration utilisée est l'HES (Hématéine, Eosine, Safran).



Figure 14 : Automate de coloration

a.6. Montage des lames: (Figure15)

La coupe, ainsi colorée, est alors protégée définitivement par une lamelle de verre collée à l'aide d'un produit synthétique transparent.

Après le montage, l'examen se fait au microscope optique.

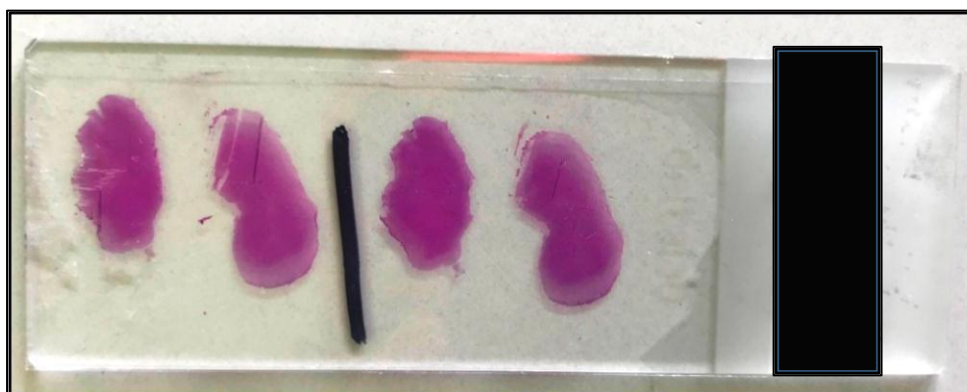


Figure 15 : Lame colorée par l'HES après montage

b. Etude immunohistochimique :

Tous les cas de sarcomes ont été confirmés par une étude immunohistochimique, technique indispensable pour confirmer le diagnostic et déterminer le type de sarcome.

Les différents anticorps utilisés dans cette série sont les anticorps anti :

- AML, desmine, H-caldesmone : pour confirmer une origine musculaire lisse.
- Desmine, myogénine: pour confirmer une origine musculaire striée.
- PS100: pour confirmer une origine nerveuse et éliminer un mélanome.
- CD31 et CD34: pour confirmer une origine vasculaire.
- CD34 et STAT6: pour confirmer une tumeur fibreuse solitaire.
- Cytokératine et EMA: pour rechercher un synoviosarcome ou éliminer un carcinome.
- Mélan A, HMB45: pour éliminer un mélanome.
- CD45, CD20, CD3 : pour éliminer un lymphome.
- Chromogranine et synaptophysine: pour éliminer un esthésioneuroblastome.

Cette technique a été réalisée par technique automatisée à l'aide d'un automate (Ventana Benchmark LT). (Figure 16)



Figure 16 : Automate d'immunohistochimie

c. Etude moléculaire

L'hybridation in situ fluorescente a été réalisée dans un seul cas à la recherche d'amplification du gène EWS.

d. Paramètres histologiques analysés

- Répartition des différents types et sous types histologiques : Le diagnostic des différents sous types de sarcomes a été fait selon la classification de l'OMS 2002 puis 2013 des tumeurs osseuses et des parties molles et selon la classification de l'OMS 2005 puis 2017 des tumeurs de la tête et du cou vu que cette dernière présente, en plus des entités décrites dans celles de l'os et des tissus mous, des entités spécifiques de la tête et du cou. En 2020, une nouvelle classification des tumeurs osseuses et des parties molles est parue mais elle n'est pas présentée vu qu'elle n'est pas été utilisée dans cette série (Annexes 2 ,3, 4). La répartition globale puis en fonction de l'âge (enfant/adulte), du sexe et de la localisation est analysée.
- Score des mitoses : pour les sarcomes des TM qui sont gradés selon la classification de la FNCLCC.

- Score de nécrose: pour les sarcomes des TM qui sont gradés selon la classification de la FNCLCC, uniquement sur des pièces d'exérèse chirurgicale.
- Grade histologique :
 - Les sarcomes des TM sont gradés selon la classification de la FNCLCC (exception faite des sarcomes pédiatriques et à petites cellules rondes, des sarcomes des organes ou des cavités de la sphère ORL, et du sarcome de Kaposi, qui ne sont pas gradés selon ce système de grading). Il est évalué uniquement sur les pièces d'exérèse chirurgicale.
 - Les chondrosarcomes sont gradés selon le grading de O'Neal et Ackerman.
- Emboles vasculaires : recherchés sur les pièces d'exérèse chirurgicale.
- Qualité des limites de résection : évaluée sur les pièces d'exérèse chirurgicale non fragmentées. En cas de pièce reçue fragmentée, elle est évaluée en se basant sur les données de l'imagerie de contrôle lorsqu'elles sont disponibles.

Les facteurs histopronostiques (grade, embolies vasculaires et qualité d'exérèse) sont analysés d'une façon globale et pour chaque type histologique.

3. Données thérapeutiques et évolutives :

Les différents moyens thérapeutiques sont précisés et analysés de façon globale et selon la localisation (os/parties molles) puis pour chaque type histologique.

Pour l'évolution, les différentes modalités évolutives sont précisées.

4. Analyse statistique :

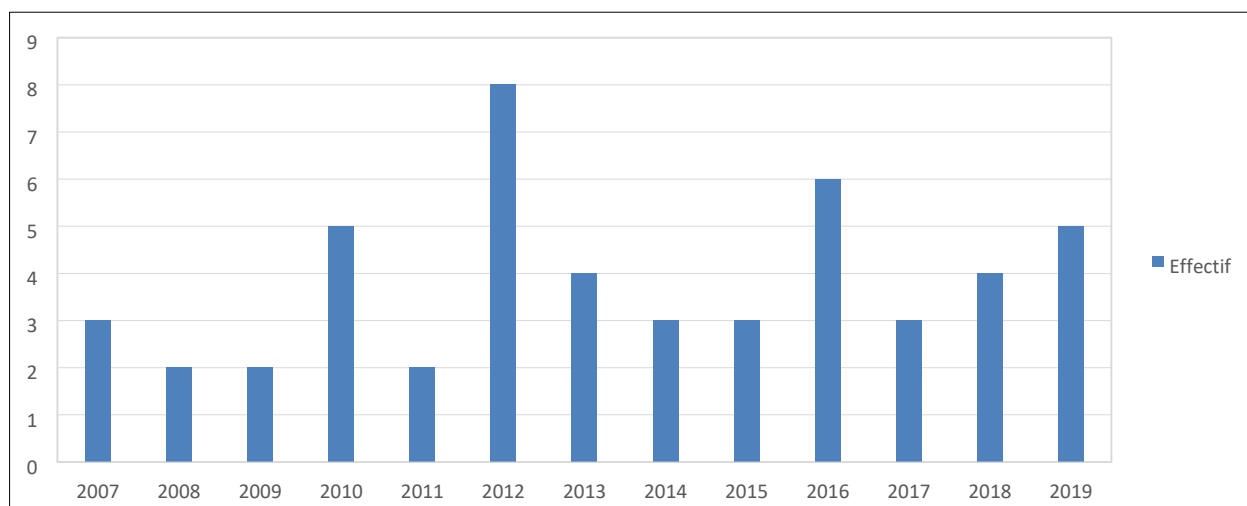
L'archivage des données en vue de traitement a été réalisé dans un tableau Excel. L'analyse statistique a été réalisée au moyen du logiciel Epi-info, dans le but d'une analyse descriptive générale des variables de la population étudiée.

RESULTATS

1. Effectif

50 cas de sarcomes de la tête et du cou ont été recensés au cours de la période d'étude.

La répartition des cas selon l'année de diagnostic est représentée par le graphique suivant. (Graphique 1)

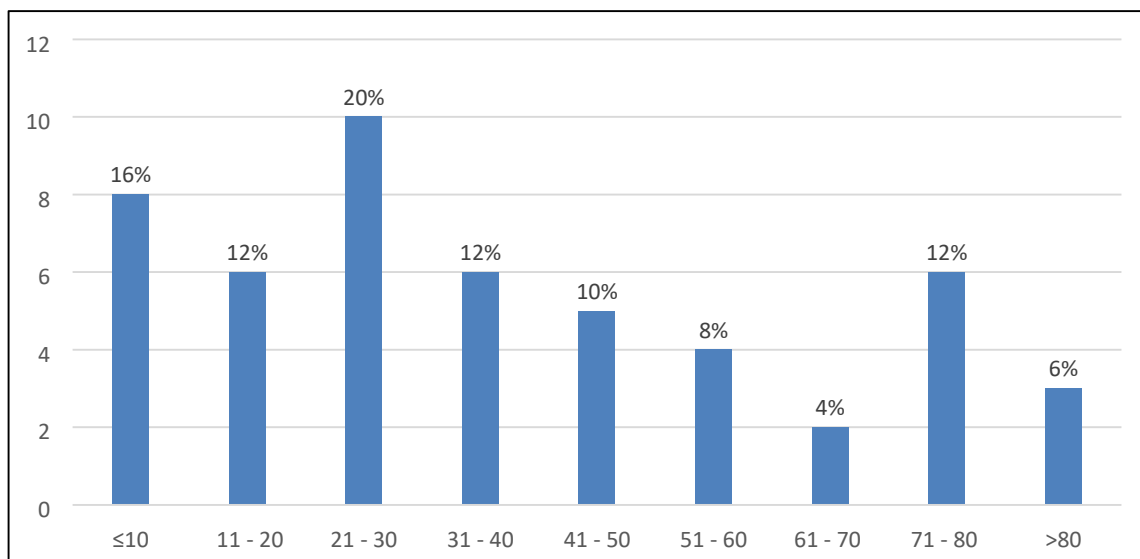


Graphique 1 : Nombre annuel de cas diagnostiqués.

2. Age

L'âge des patients varie entre 1 jour et 88 ans avec une moyenne de 37,66 ans.

Le maximum des cas se voit chez l'enfant et l'adulte jeune (Graphique 2).

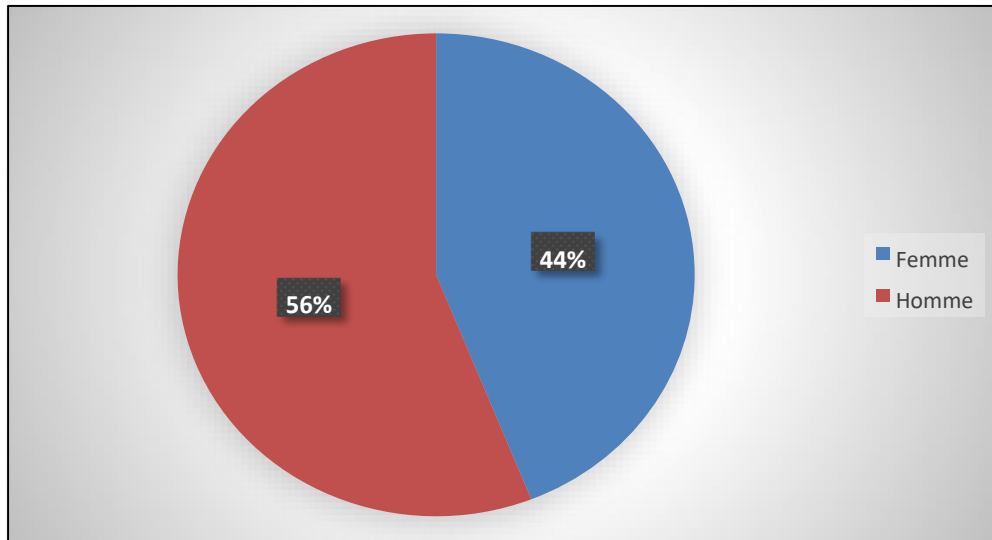


Graphique 2 : Répartition des cas par tranches d'âge.

3. Sexe

Nous avons noté une légère prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,27.

En fait, notre série comprend 28 hommes et 22 femmes. (Graphique 3)

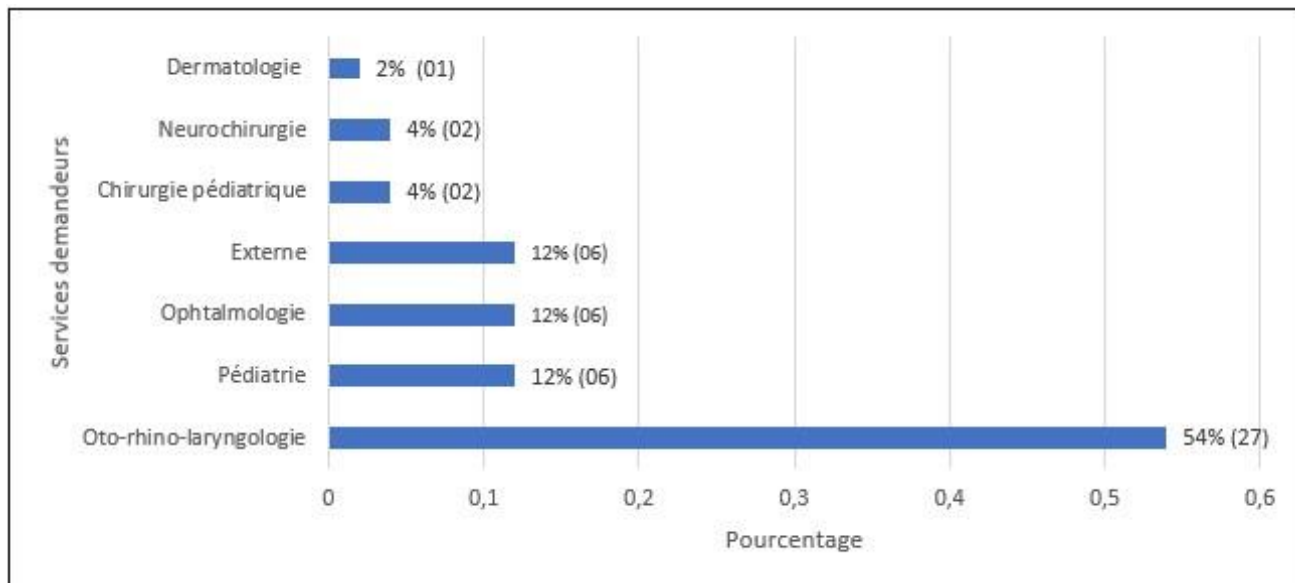


Graphique 3 : Répartition des cas selon le sexe

4. Facteurs de risque

Les antécédents des patients sont connus dans 33 cas dont 4 présentent des facteurs prédisposant aux sarcomes : 2 cas sont porteurs de neurofibromatose de type 1, un cas ayant un antécédent d'irradiation 20 ans auparavant pour carcinome nasopharyngé, et un patient ayant comme antécédent d'hospitalisation en réanimation avec intubation prolongée à la suite d'un accident de la voie publique, et présentant une tumeur laryngée.

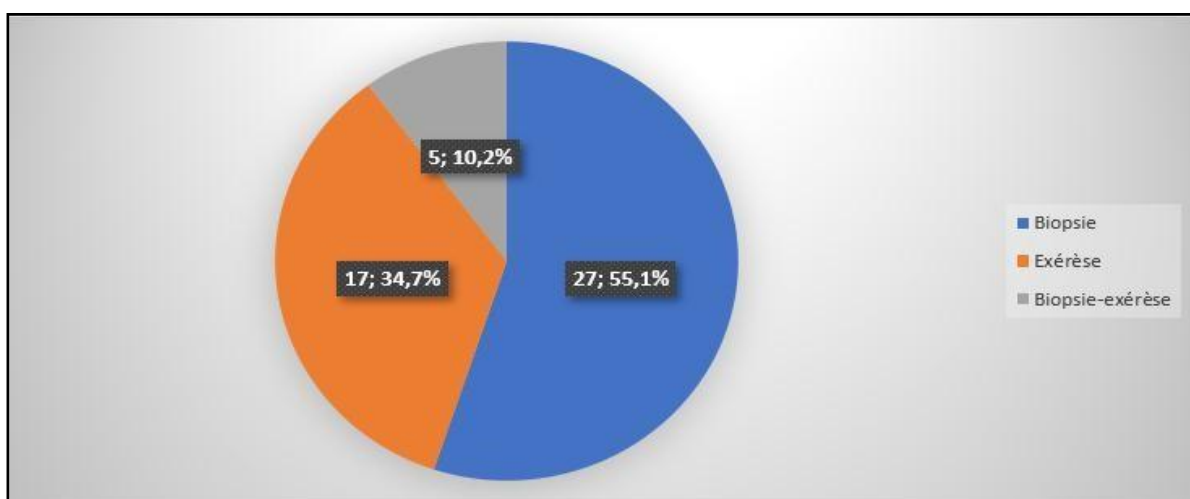
5. Service demandeur



Graphique 4 : Répartition des cas selon le service demandeur.

6. Type de prélèvement

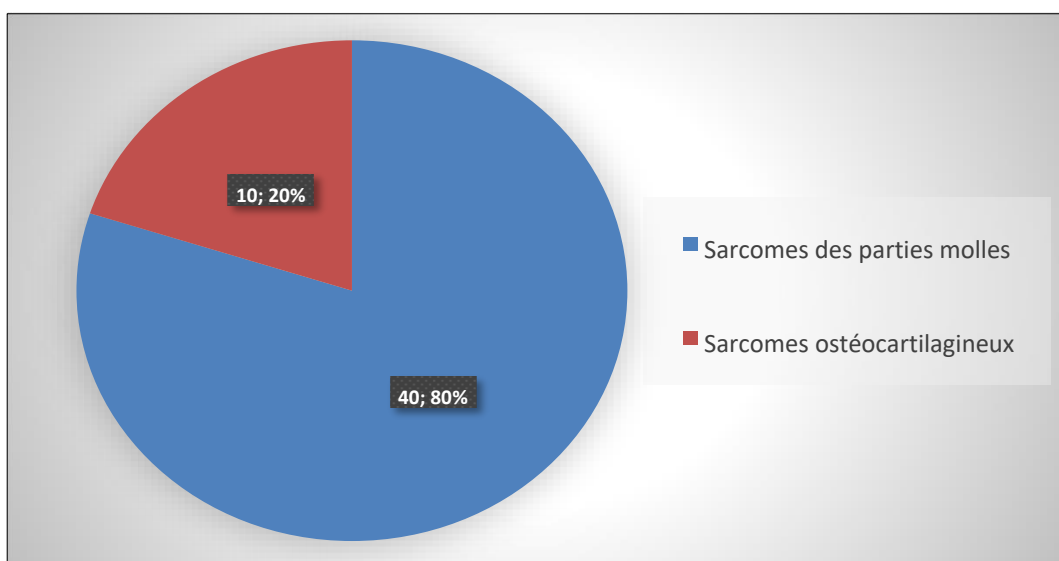
Le type de prélèvement est inconnu dans un cas (bloc reçu d'un laboratoire privé pour relecture). La répartition des types de prélèvements pour les 49 cas restants est présentée dans le graphique 5.



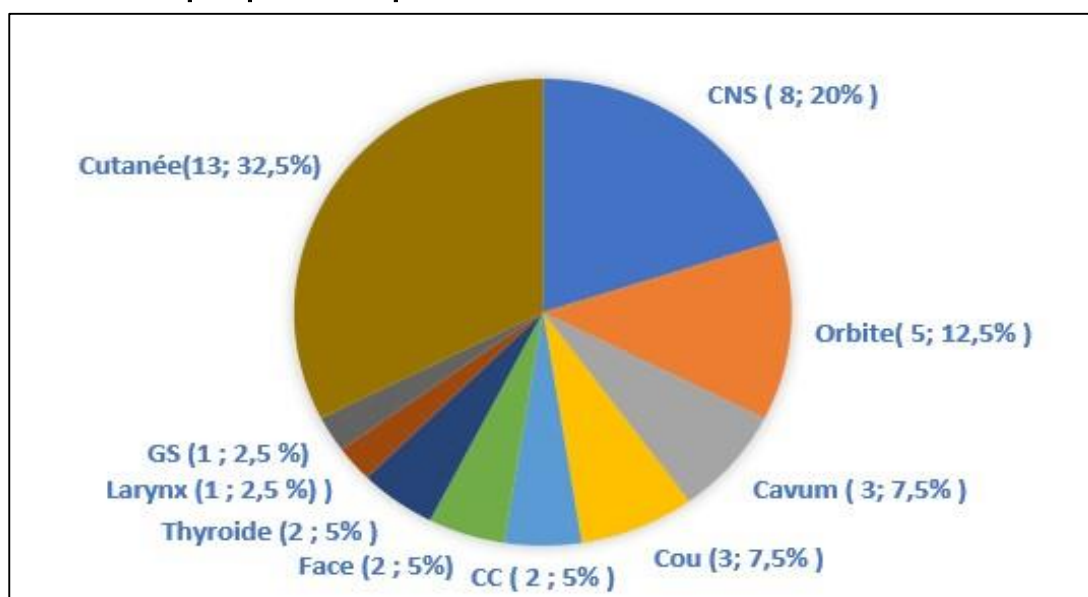
Graphique 5: Répartition des cas en fonction du type de prélèvement.

7. Localisation

Dans notre étude, 40 cas sont localisés au niveau des parties molles soit 80% des cas, et 10 (soit 18 %) sont de localisation ostéocartilagineuse. (Graphique 6). 32.5% des sarcomes des parties molles sont de localisation cutanée. Les localisations extracutanées représentent 67.5%. Les détails des localisations des sarcomes ostéocartilagineux et des sarcomes des parties molles sont présentés dans les graphiques 7 et 8 et dans le tableau 1.



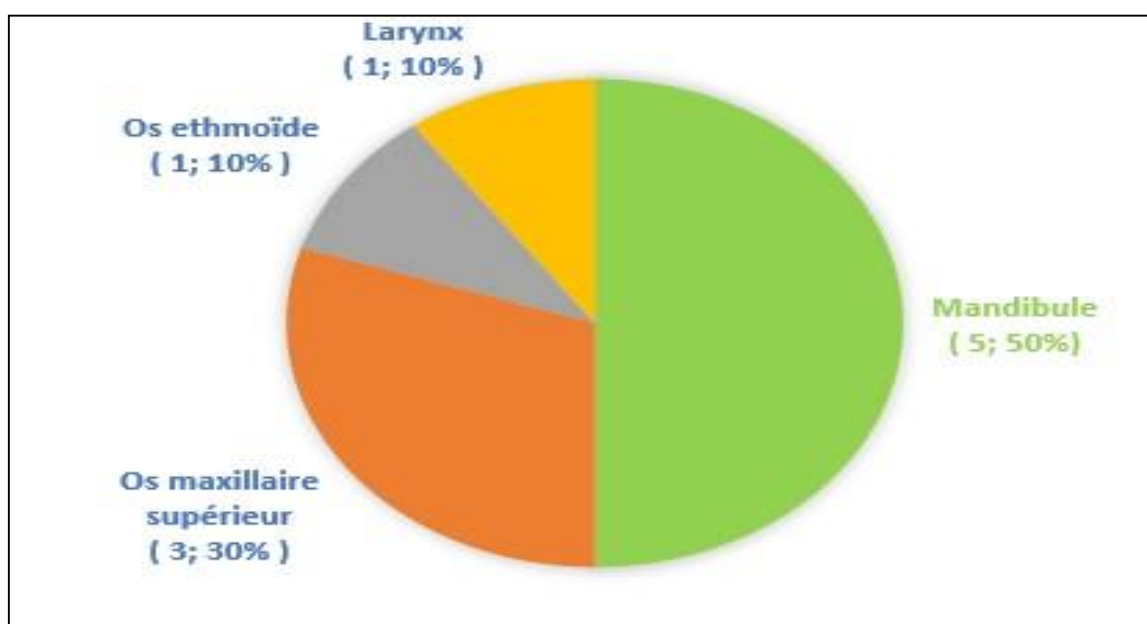
Graphique 6 : Répartition des cas selon la localisation



Graphique 7 : Répartition des sarcomes des parties molles selon la localisation.

Tableau 1 : Répartition des sarcomes cutanés selon la localisation.

Localisation cutanée	n (%)
Cuir chevelu	5 (38,4)
Oreille	1 (7,7)
Face	7 (53.9)
Total	13 (100)

**Graphique 8 : Répartition des sarcomes ostéocartilagineux selon la localisation.**

8. Taille tumorale

La taille tumorale est précisée dans 28 cas (tableau). Elle varie entre 2cm et 15cm avec une taille moyenne de 7,89 cm. (Tableau2)

Tableau 2 : Répartition des cas selon la taille tumorale.

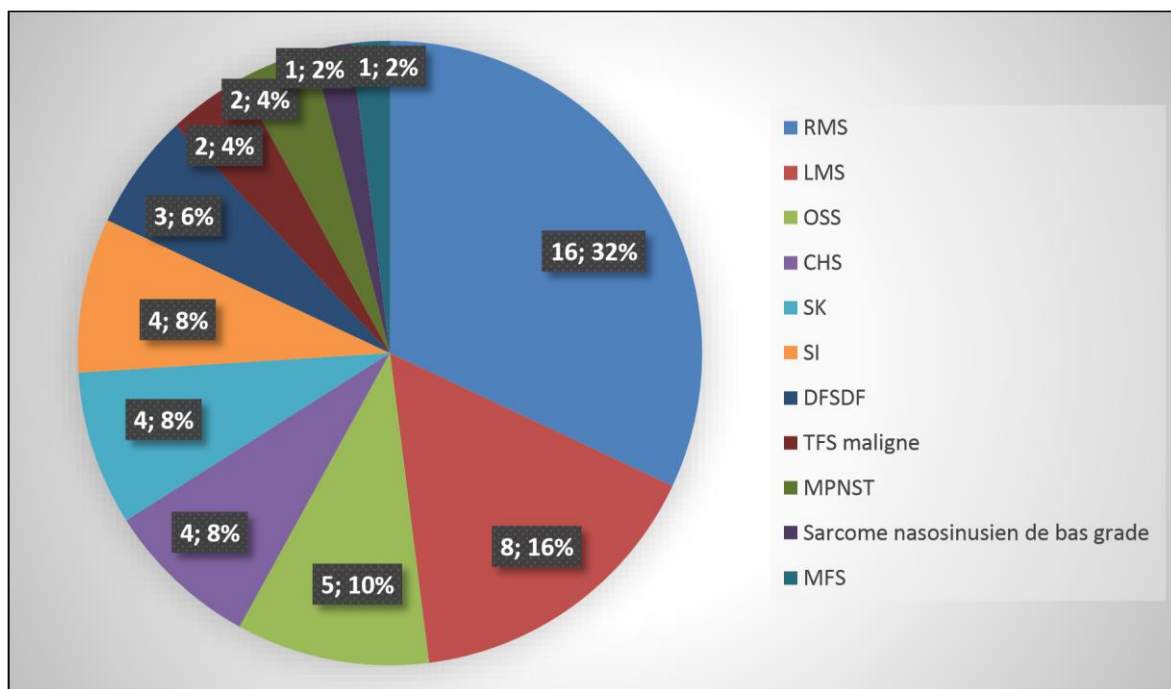
Taille	≤ 5 cm	> 5 cm	Total
n (%)	8 (28.5)	20 (71.5)	28 (100)

9. Type histologique

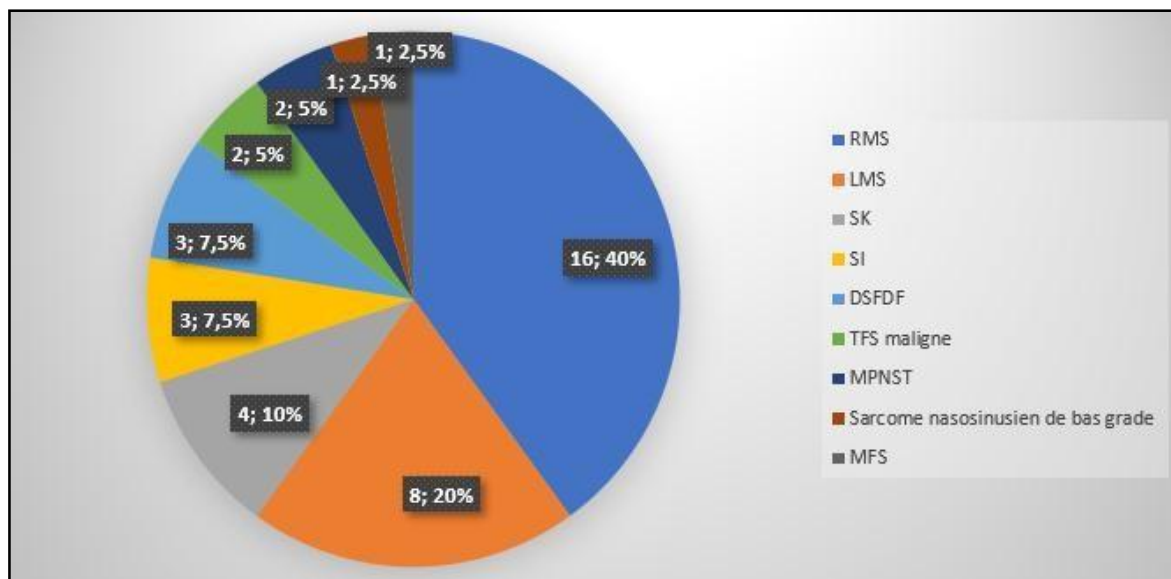
9.1. Répartition globale des types histologiques :

Le rhabdomyosarcome et le léiomyosarcome sont les types histologiques les plus fréquents (32% et 16 % respectivement), suivis par l’ostéosarcome (10%).

(Graphiques 9, 10 et 11) et figures (17 ,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27)

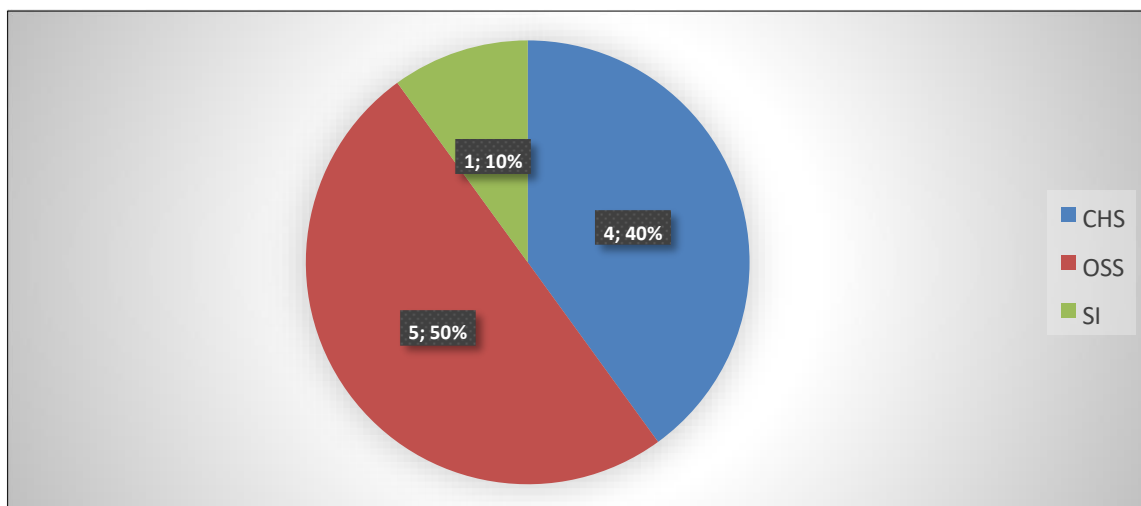


Graphique 9 : Répartition des cas selon le type histologique.



Graphique 10: Répartition des sarcomes des parties molles selon le type

histologique.



Graphique 11 : Répartition des sarcomes osseux selon le type histologique.

➤ Sous types histologiques (Tableau3)

Tableau 3: Répartition des cas selon le sous type histologique.

Type histologique	Sous type histologique	Effectif	Total	
RMS 16	Embryonnaire	9	16	
	Alvéolaire	6		
		1		
OSS	classique	Chondroblastique	4	5
		Ostéoblastique	1	
CHS	Classique	4	4	
SI des PM 3	Indéterminé		3	
	à cellules fusiformes	1		
	à cellules pléomorphes	1		
	à cellules rondes	1		

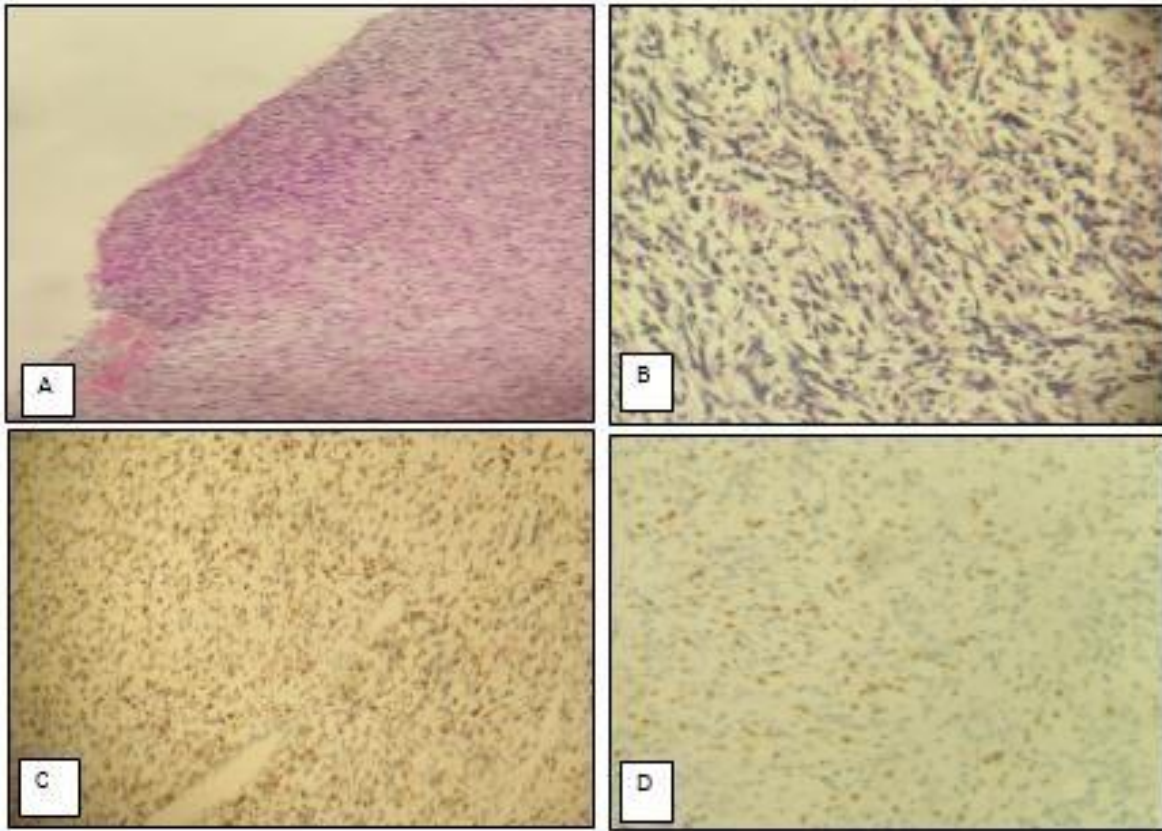


Figure17 : Rhabdomyosarcome embryonnaire :

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.

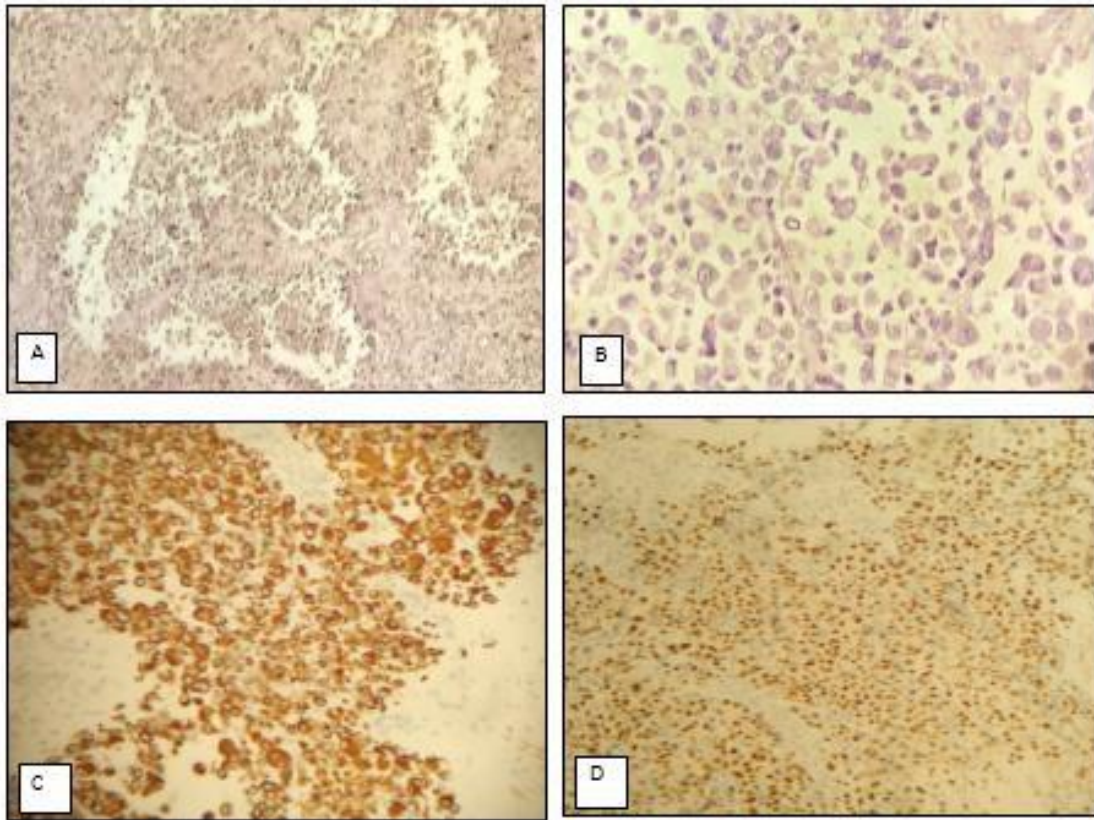


Figure 18 : Rhabdomyosarcome alvéolaire :

A : Prolifération tumorale maligne disposée en massifs séparés par des bandes fibreuses avec quelques structures pseudoalvéolaires (HESx100) ; B : les cellules tumorales sont arrondies avec de nombreux rhabdomyoblastes (HESx200) ; C : immunohistochimie montrant un marquage des cellules tumorales par la desmine (x200) ; D : immunohistochimie montrant un marquage diffus des cellules tumorales par la myogénine (x200).

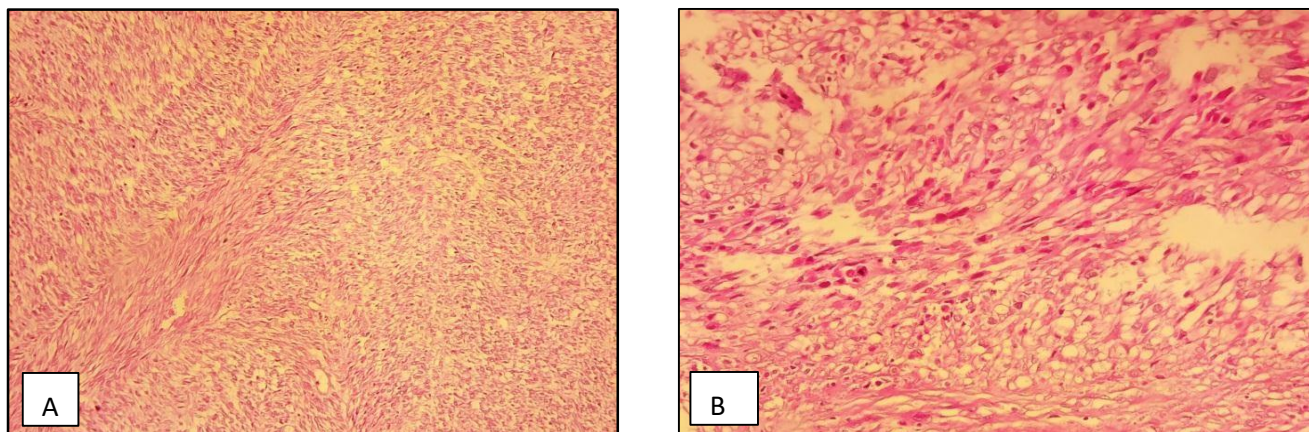


Figure 19 : Léiomyosarcome.

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

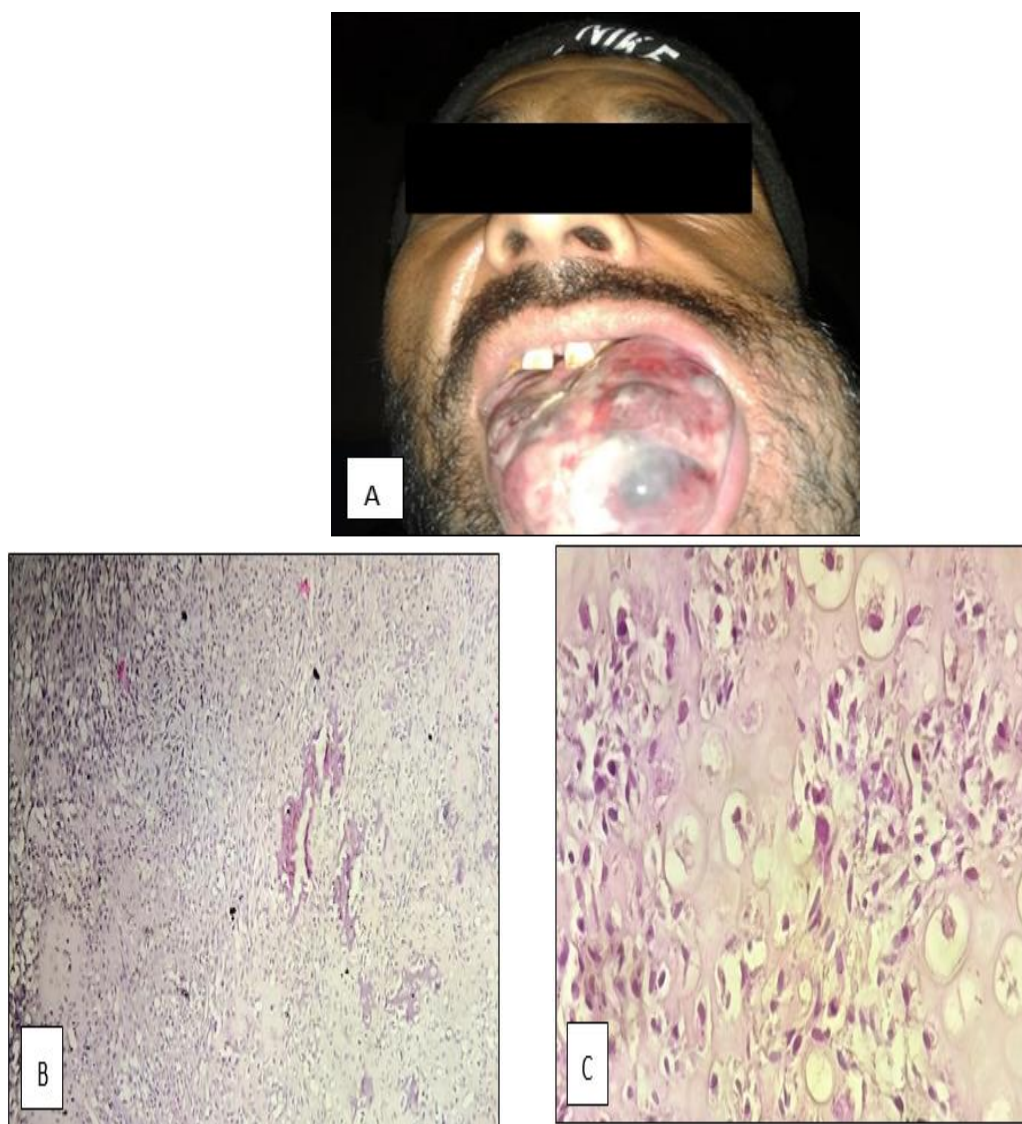


Figure 20: Ostéosarcome classique de type chondroblastique.

- A : aspect macroscopique d'une localisation mandibulaire (image du service d'ORL et de chirurgie maxillo-faciale);
- B : présence d'une prolifération tumorale avec matrice cartilagineuse et travées d'ostéoïde (HESx100) ;
- C : cellules tumorales atypiques (HESx400).

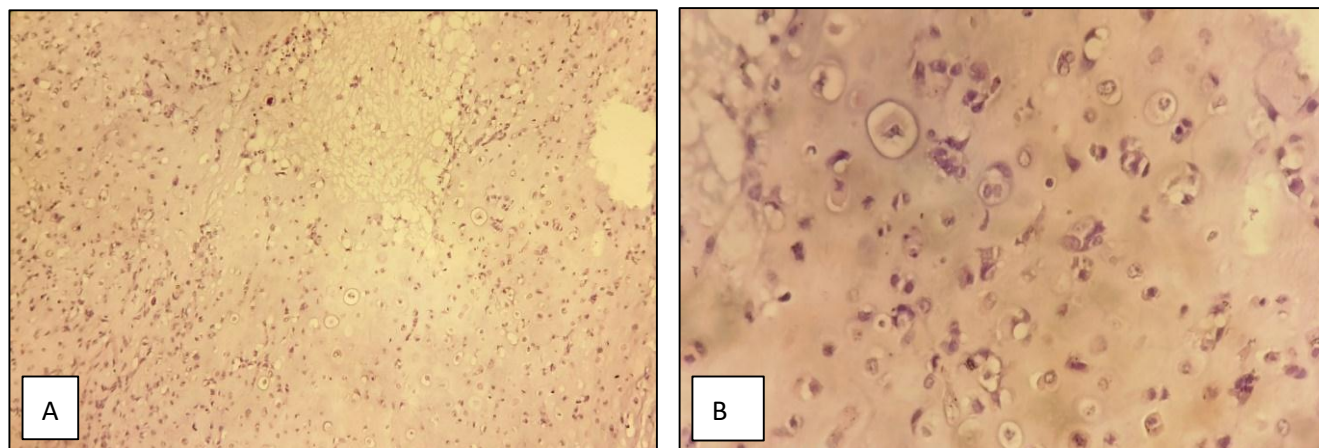


Figure21 : Chondrosarcome classique.

A : présence d'une prolifération tumorale avec matrice cartilagineuse (HESx100) ;

B : prolifération faite de chondrocytes atypiques (HESx200).

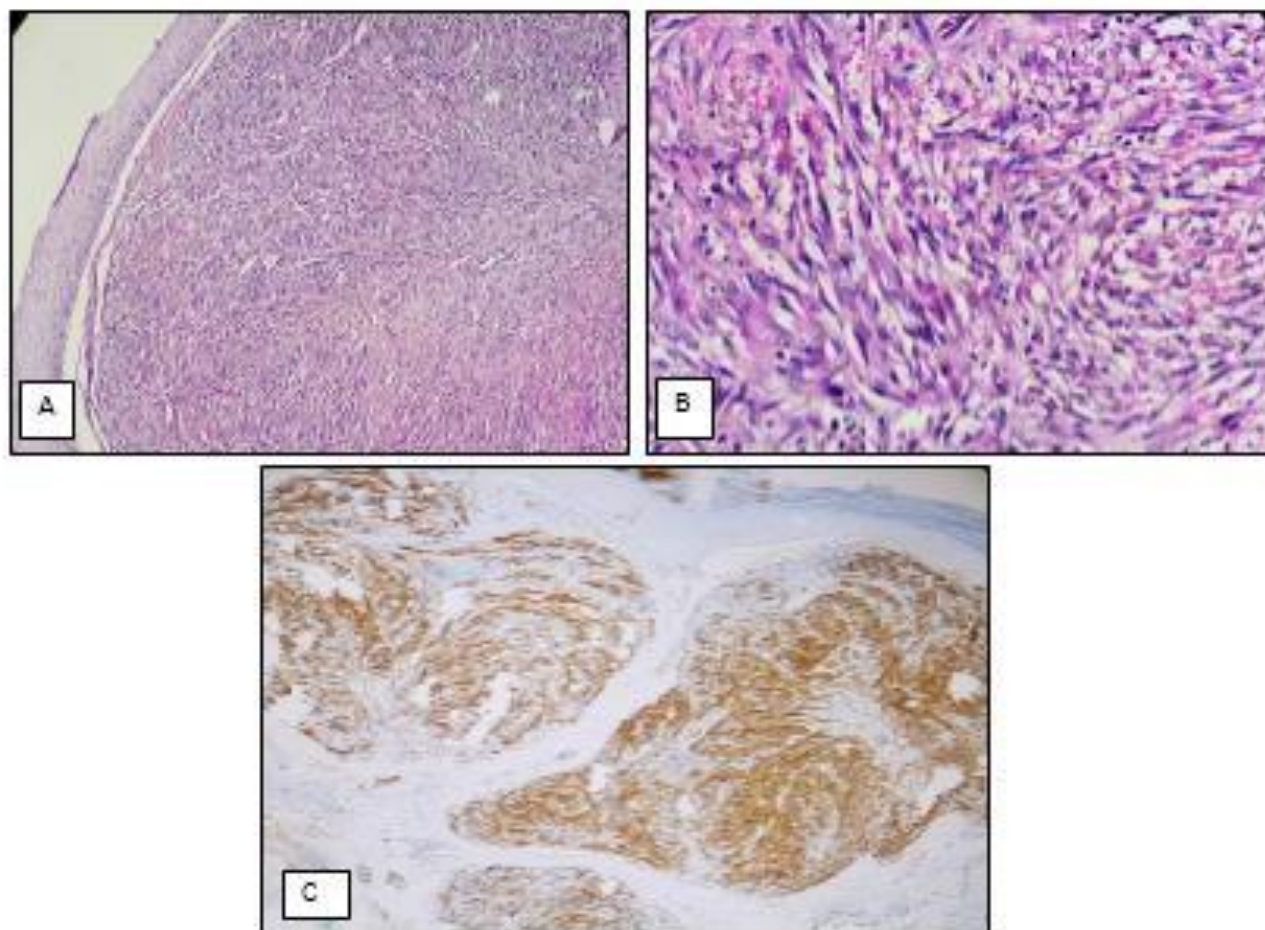


Figure 22 : Sarcome de Kaposi :

- A. présence d'une prolifération dermique de cellules fusiformes (HES x 100) ;
- B. les cellules tumorales sont modérément atypiques et sont associées à une prolifération de structures capillaires avec extravasation de globules rouges (HES x400)
- C. expression immunohistochimique du CD34.

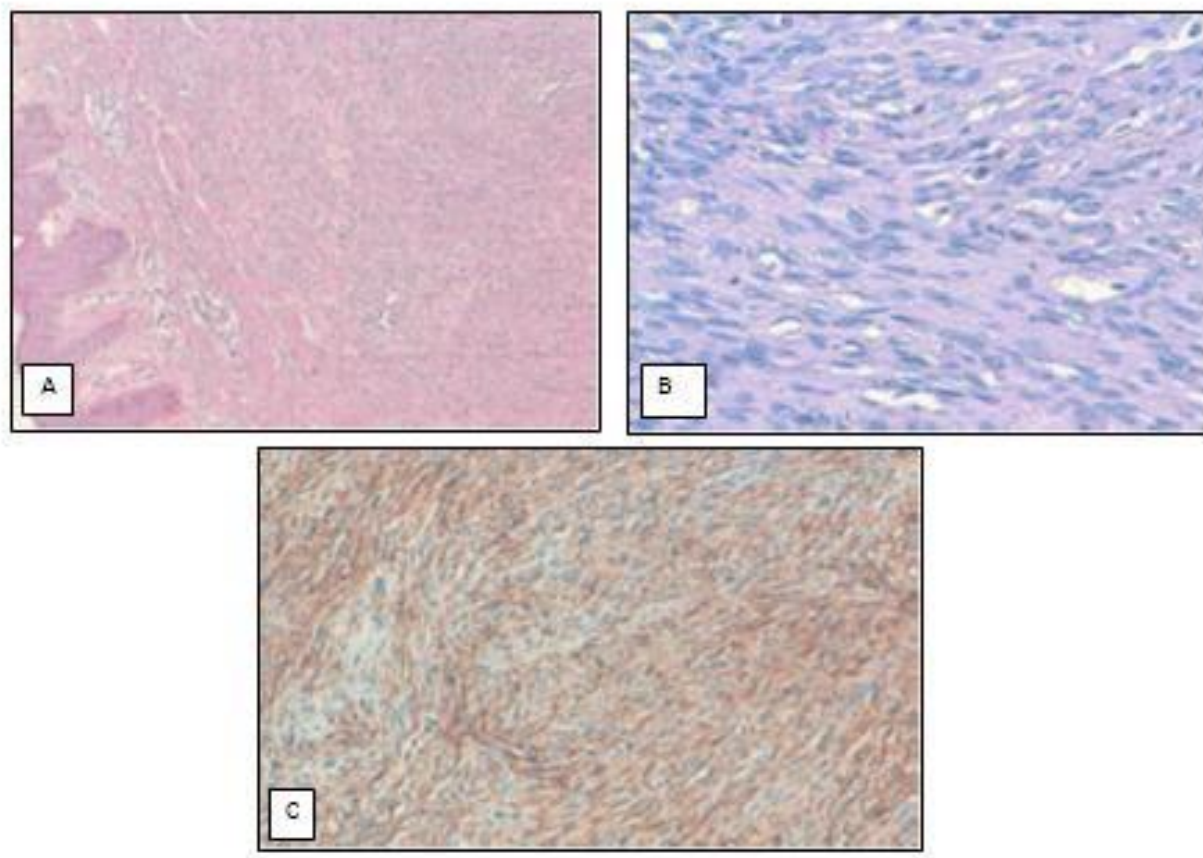


Figure 23 : Dermatofibrosarcome de Darier Ferrand

A : prolifération tumorale infiltrant le derme et l'hypoderme, d'architecture storiforme (HES x 100) ; B : les cellules tumorales présentent des signes d'atypies nucléaires minimes à modérées (HES x 400) ; C : positivité intense et diffuse du CD34.

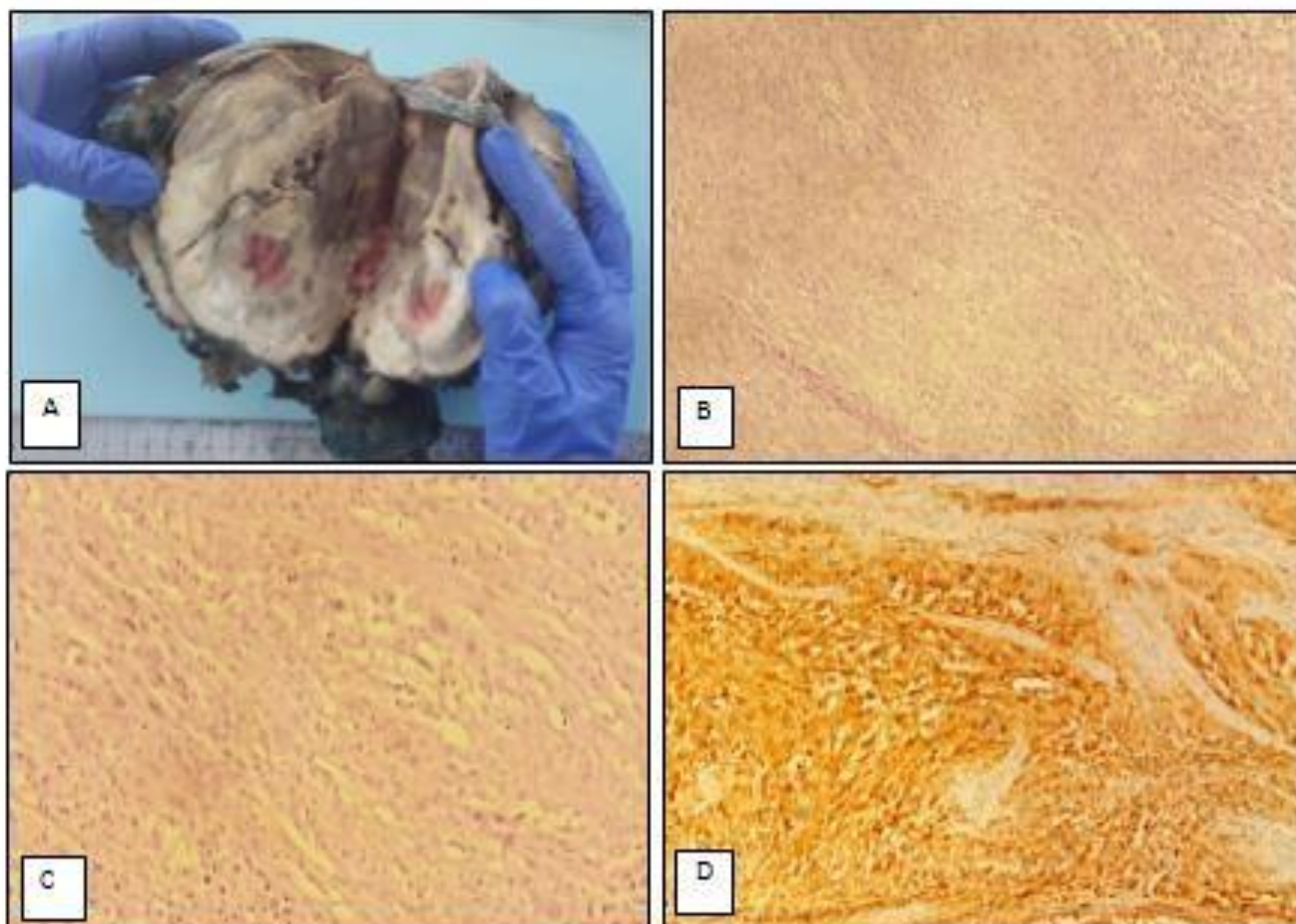


Figure 24 : MPNST forme épithélioïde :

A : Aspect macroscopique ;

B : prolifération tumorale disposée en nappe et en faisceaux (HES x 100) ;

C : les cellules tumorales présentent des signes d'atypies cytonucléaires avec présence de foyers de nécrose (HES x 200) ;

D : positivité intense et diffuse de la PS100 dans cette forme épithélioïde.

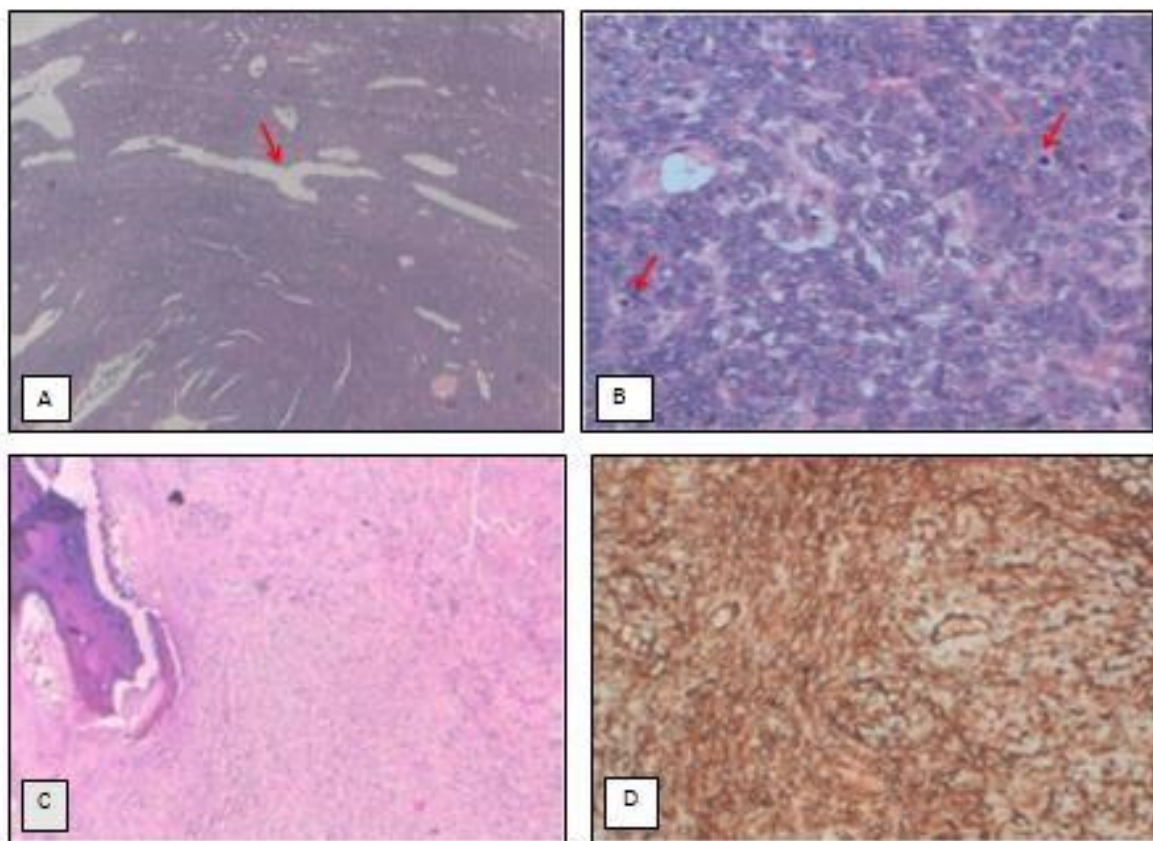


Figure 25 : TFS maligne :

- A. prolifération tumorale à cellules fusiformes avec vascularisation hémangiopéricytaire (flèche) (HES x 100) ;
- B. prolifération de cellules atypiques avec de nombreuses mitoses (flèches) (HES x 400) ;
- C. présence d'une infiltration du tissu osseux (HES x 200) ; *
- D. Etude immunohistochimique montrant une expression intense et diffuse du CD34.

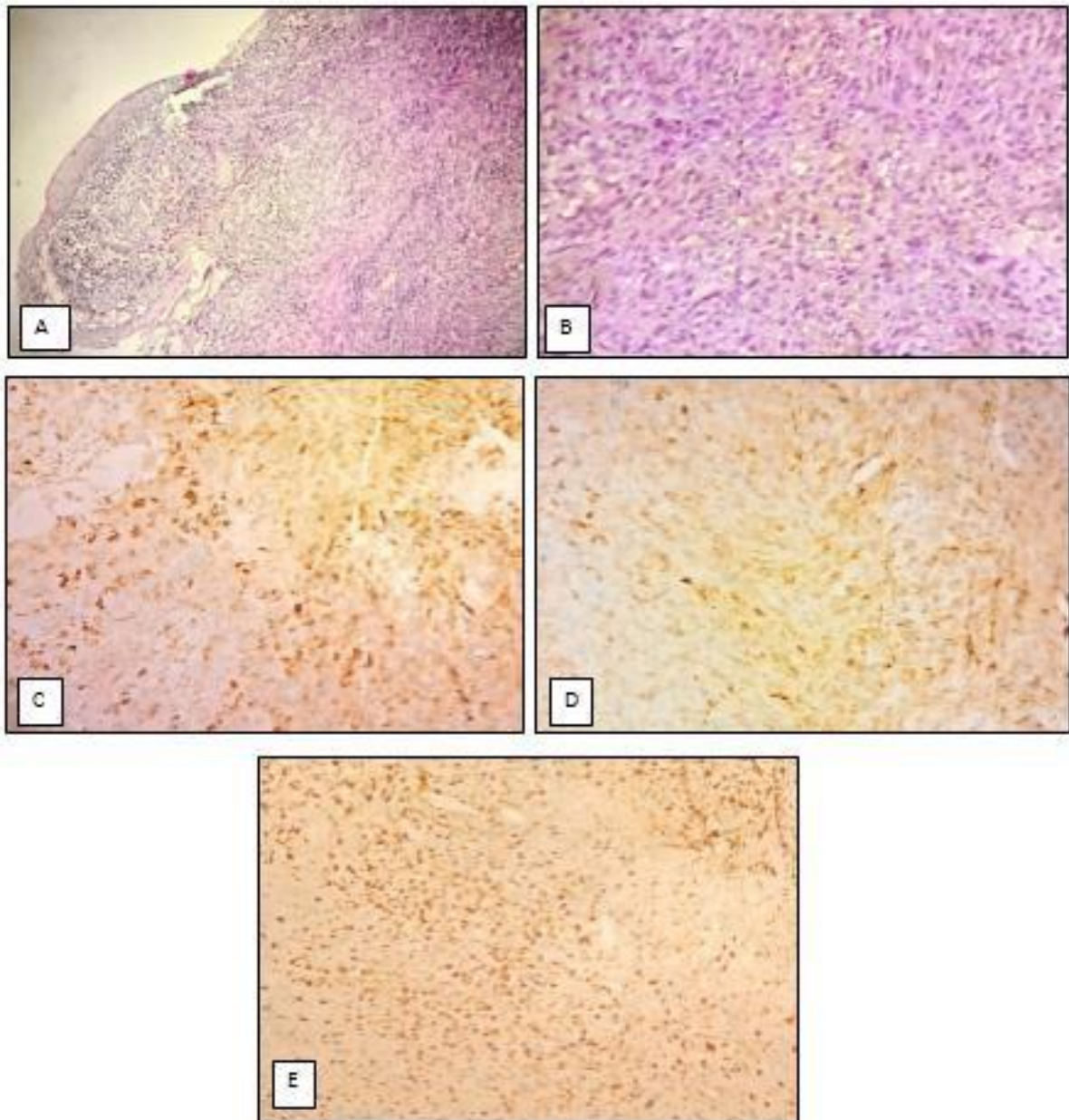


Figure 26 : Sarcome sinonasal de bas grade.

- 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.

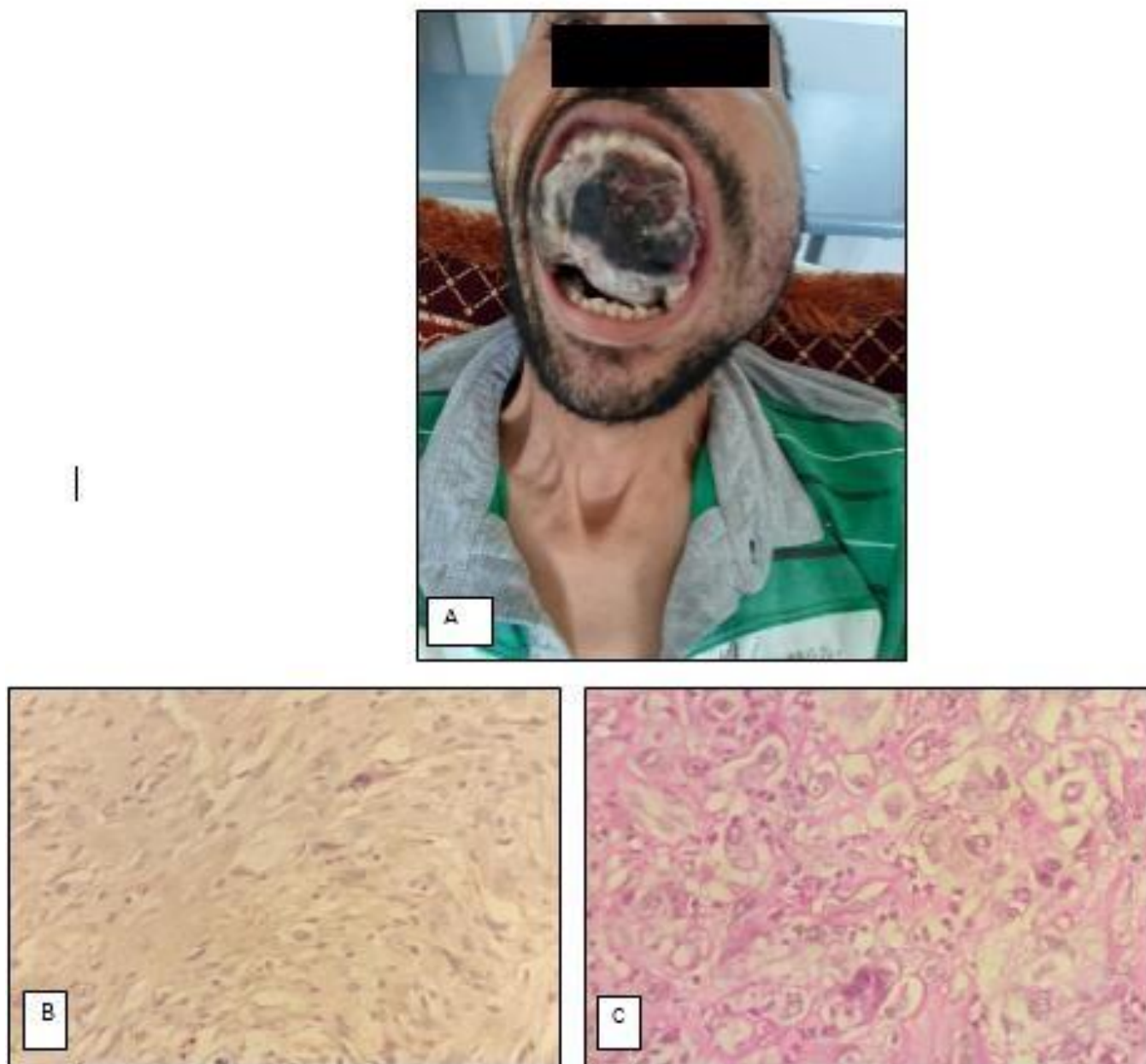


Figure 27 : Sarcome indifférencié.

A. aspect macroscopique (image du service d'ORL et de chirurgie maxillo-faciale).

B. sarcome indifférencié à cellules fusiformes (HES x 200).

C. sarcome indifférencié à cellules pléomorphes (HES x 200).

9.2. Répartition des types histologiques selon les données

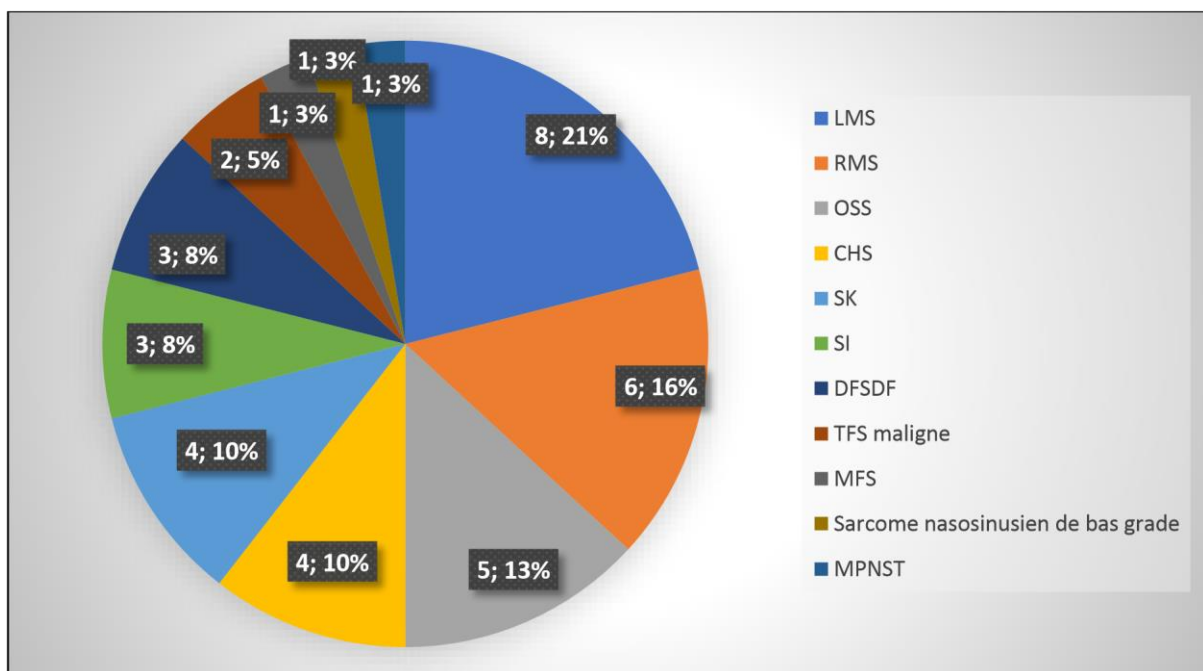
démographiques :

9.2.1. Répartition selon l'âge

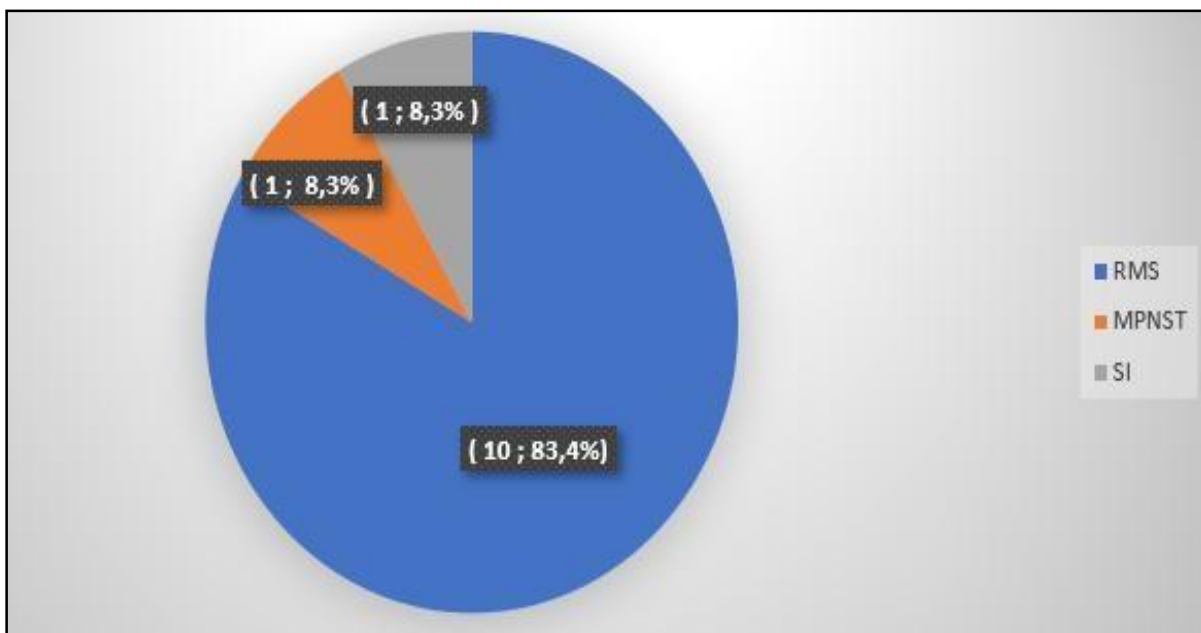
Chez l'adulte, le léiomyosarcome est le type histologique le plus fréquent (8 cas).

(Graphique 12)

Chez l'enfant, le rhabdomyosarcome (10 cas) est le type histologique le plus fréquent (Graphique 13).



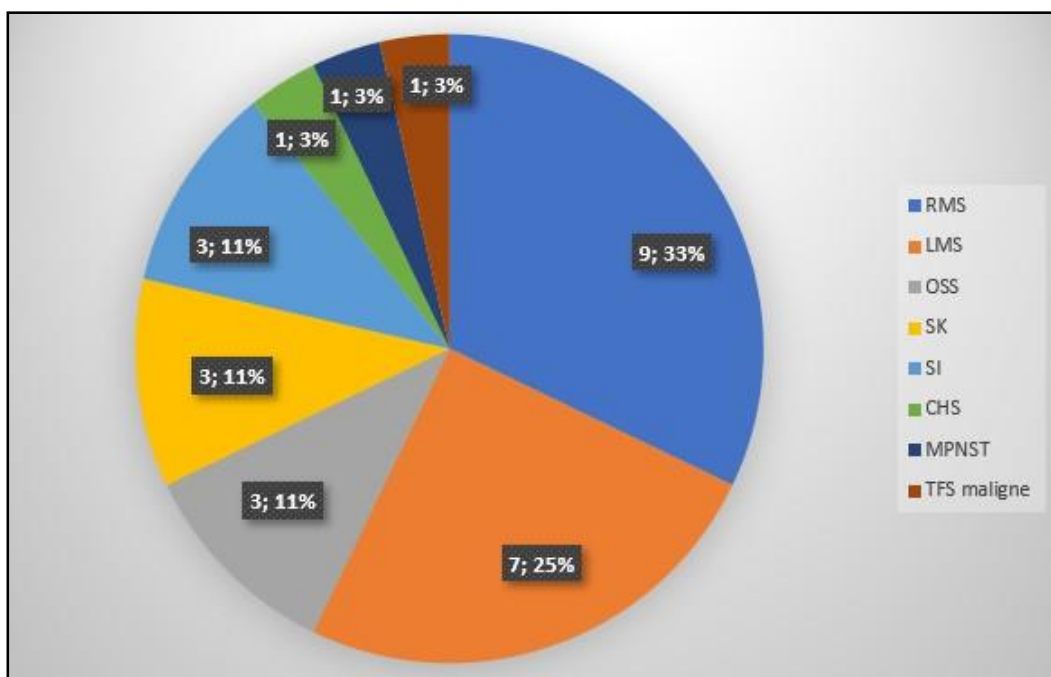
Graphique 12 : Répartition des types histologiques chez l'adulte.



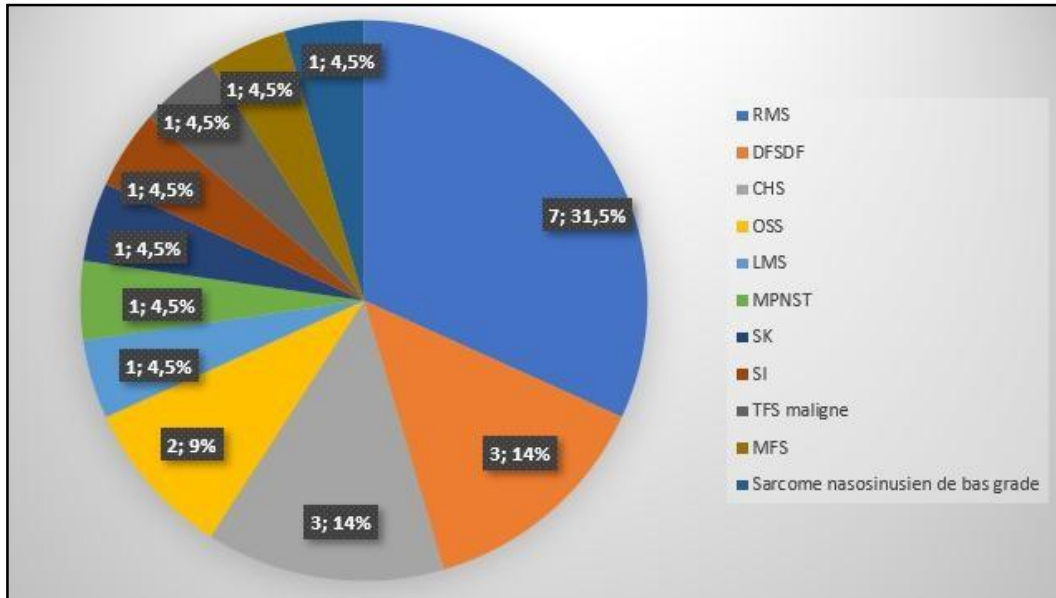
Graphique 13 : Répartition des types histologique chez l'enfant.

9.2.2. Répartition selon le sexe

Chez les hommes, le rhabdomyosarcome et le léiomyosarcome sont les sarcomes les plus fréquents (9 cas et 7 cas respectivement). Chez les femmes, le rhabdomyosarcome (7 cas), le dermatofibrosarcome de Darier Ferrand et le chondrosarcome (3 cas chacun) sont les sarcomes les plus fréquents. (Graphiques 14 et 15)



Graphique 14 : Répartition des types histologique chez les hommes.



Graphique 15 : Répartition des types histologiques chez les femmes.

10. Nombre de mitoses

Le nombre de mitoses est analysé pour les sarcomes des TM classés selon la classification de la FNCLCC (LMS, DFSDf, MPNST et sarcome indifférencié autre qu'une forme à cellules rondes dans cette série).

Parmi les 13 cas à grader, le nombre de mitoses est précisé dans 12 cas (un cas étant un prélèvement biopsique de petite taille). Le tableau suivant présente la répartition des cas en fonction du score des mitoses selon la FNCLCC. (figure 28)

Tableau 4 : répartition des sarcomes des PM selon l'index mitotique.

Index mitotique (surface du champ : 0,1734 mm ²)	Effectifs
Score 1 : 0 à 9 mitoses pour 10 CFG	7
Score 2 : 10 à 19 mitoses pour 10 CFG	4
Score 3 : Plus de 19 mitoses pour 10 CFG	1
Total	12

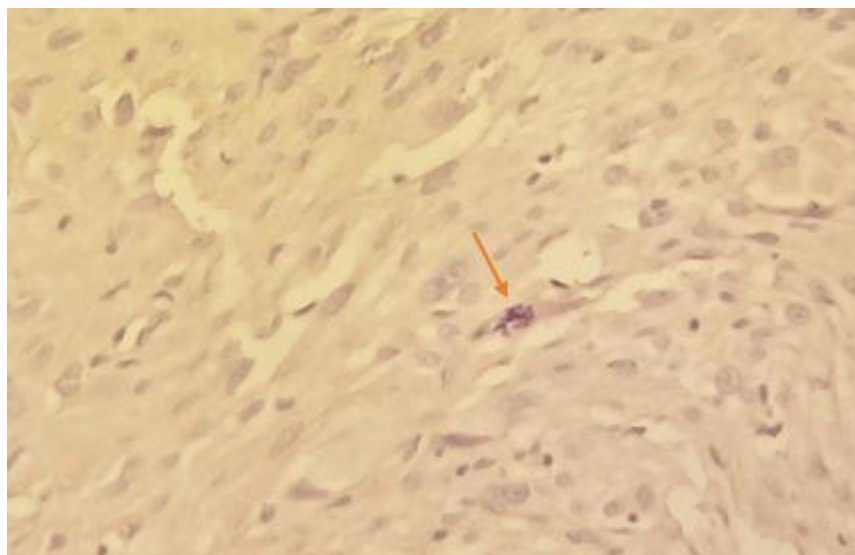


Figure 28 : Figure de mitose (flèche) dans un sarcome (HES x 200).

11. Présence de nécrose :

La présence de nécrose est analysée pour les sarcomes des TM classés selon la FNCLCC.

Parmi les 13 cas à grader, la présence de nécrose est précisée dans 12 cas (un cas étant un prélèvement biopsique de petite taille). Le tableau suivant présente la répartition des cas en fonction du score donné à la nécrose selon la FNCLCC.

Tableau 5 : Répartition des sarcomes des PM selon la nécrose tumorale.

Nécrose tumorale (surface du champ : 0,1734 mm ²)	Effectifs
Score 0 : absence de nécrose	6
Score 1 : <50% de nécrose	6
Score 2 : >50% de nécrose	0
Total	12

12. Grade

12.1. Sarcomes des parties molles

Le grade selon la FNCLCC est précisé pour 12 patients. Nous remarquons que le bas grade est légèrement plus fréquent que les autres grades. (Tableau 6)

Tableau 6 : Répartition des sarcomes des PM selon le grade de la FNCLCC.

Grade	Effectif
Grade I (bas)	5 (41.7%)
Grade II (intermédiaire)	4 (33.3%)
Grade III (haut)	3 (25%)
Total	12

Le seul cas de myxofibrosarcome diagnostiqué est de bas grade.

Sarcomes osseux : Chondrosarcome

Les 4 cas de chondrosarcomes enregistrés sont gradés selon l’OMS en :

- Bas grade : 1 cas.
- grade intermédiaire : 2 cas.
- Grade indéterminé : 1 cas

13. Emboles vasculaires

Parmi les 22 cas d’exérèse chirurgicale, un seul présente des emboles vasculaires.

14. Limites d’exérèse

Parmi les 22 cas d’exérèse chirurgicale, la qualité de l’exérèse est connue dans 17 cas. La limite est saine dans 7 cas et tumorale dans 10 cas. Pour les autres cas, il s’agit de prélèvements fragmentés pour lesquels l’identification des limites n’est pas possible.

15. Analyse des données épidémiologiques, topographiques et des facteurs histopronostiques selon le type histologique (tableau 7)

Le tableau suivant présente les différentes données démographiques, les facteurs de risque, la localisation et les différents facteurs histopronostiques pour chaque type histologique.

Tableau 7 : Répartition des différents types histologiques et caractéristiques démographiques et topographiques pour chaque type histologique.

	RMS	LMS	OSS	CHS	SK	DFSDF	MNPST	TFS maligne	MFS	SNSBG	SI	TOTAL
Age												
- Extrêmes (ans)	0-68	18-88	24-37	24-49	40-73	23-41	12-72	80 chacun	60	33	1-87	
- Adulte	6	8	5	4	4	3	1	2	1	1	3	38
- Enfant	10	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	12
Sexe												
- Masculin	9	7	3	1	3	0	1	1	0	0	3	28
- Féminin	7	1	2	3	1	3	1	1	1	1	1	22
FDR	0	0	0	0	0	0	2 (NF)	0	RT	0	0	
Topographie												
- Mandibule	0	0	4	1	0	0	0	0	0	0	0	5
- Maxillaire	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	1	3
- OE	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1
- CNS	3	2	0	0	0	0	0	1	0	1	1	8
- ORBITE	4	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	5
- CC	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
- CAVUM	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3
- COU	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	3
- LARYNX	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	2
- FACE	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
- THYROÏDE	0	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	2
- GS	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
- CUTANÉE	0	4	0	0	4	3	1	0	0	0	1	13
Exérèse chirurgicale	3	6	2	2	1	2	1	1	1	0	3	22
Grade												

-I		0		1		3		0			0	
-II		1		2		0		1			0	
-III		1		0		0		0			1	
-ID		2		0		0		1			0	
-NA	16	4	5	0	4	0	0		2	1	1	3
EV												
-Présents	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1
-Absents	3	6	1	2	1	2	1	1	1	1	0	3
-ID	13	2	3	2	3	1	1	1	0	1	1	28
Limites												
-Saines	1	3	0	0	1	1	1		0	0	-	0
-Tumorales	1	2	2	1	0	1	0		0	0	-	3
-ID	1	1	0	1	0	0	0		1	1	-	0
					4			2				4
	16	8	5	4		3			2	1	1	50
Total n (%)	(32)	(16)	(10)	(8)	(8)	(6)	(4)		(4)	(2)	(2)	(8)
												(100)

16. Traitement (Tableau8)

Les données thérapeutiques sont disponibles pour 36 patients.

La chimiothérapie est administrée chez 19 patients, la radiothérapie chez 13 patients et 25 patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical . Le traitement par l'imatinib est indiqué dans un seul cas de DFSDf. Le tableau suivant résume les différents protocoles thérapeutiques utilisés.

Tableau 8: Répartition globale et par type histologique des différents protocoles thérapeutiques utilisés.

TYPE histologique	RMS	LMS	OSS	CHS	SK	DFSDF	SI	TFSM	MPNST	SNSBG	MFS	Total N (%)
CHT seule	3	0	1	0	0	0	2	0	1	0	0	7(19,5)
CHR seule	4	0	0	0	1	1	0	0	0	0	0	6 (16,7)
CHR+CHT ADJ	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	3 (8,3)
CHR+RT	0	2	0	1	0	0	0	1	0	0	0	4 (11,1)
CHR+CHT ADJ+RT	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	1	3 (8,3)
CHR+Imatinib	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1 (2,8)
CHT néo+CHR	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1 (2,8)
CHT néo+CHR+CHT adj	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1 (2,8)
CHT néo+CHR+RT	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	2 (5,5)
CHT+RT	2	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	3 (8,3)
RT seule	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1 (2,8)
CHR (autres données non disponibles)	1	2	0	0	1	0	0	0	0	0	0	5 (13,9)
Total	12	5	5	4	4	3	4	2	2	1	1	36 (100)

17. Évolution (Tableau 9)

Parmi les 50 cas de cette étude, les données évolutives sont disponibles chez seulement 27 patients dont :

- 10 cas (37%) présentent une progression locale.
- 6 cas (22.2%) présentent une rechute locale.
- 3 cas (11.1%) présentent une métastase synchrone.
- 9 cas (33.3%) présentent une rechute métastatique.
- seul cas de décès sous réserve d'un nombre important de perdus de vue (seuls 13 cas ont un suivi régulier jusqu'à 2019).

L'analyse de la survie ne peut être réalisée à cause du manque de données évolutives dans un nombre important de cas.

Le tableau suivant résume les différentes possibilités évolutives en fonction des facteurs pronostiques.

Tableau 9: Répartition du sexe, de la taille, du type histologique, du grade et des limites d'exérèse selon le type d'évolution.

Evolution	n	Sexe	Taille n	Type histologique	Grade FNCLCC	Limites
Récidive	6	Hommes:5	≤5 cm :0	RMS : 2	II :2	LT: 3
		Femmes:1	>5cm :4	LMS : 2	NG :3	LS :1
			NP : 2	OSS : 1	NP :1	NO: 2
			SI : 1			
Progression locale	10	Hommes:4	≤5cm : 3	RMS :3	III : 1	LT : 3
		Femmes:6	>5cm : 3	CHS :2	NG :6	LS: 0
			NP : 4	SI : 2	NP :3	NO:5
				OSS :1		NP: 2
			TFS maligne:1			
			MFSBG :1			
Métastases	12	Hommes:7	≤5cm : 2	RMS: 5	II :2	LT : 4
			>5cm : 7	LMS: 2	III :1	LS :1
		Femmes:5	NP : 3	MPNST: 1	NG :7	NO :6
				CHS:1	NP :2	NP :1
				MFSBG: 1		
				OSS : 1		
			SI: 1			

Les 12 cas de métastases sont répartis en 3 cas de métastases ganglionnaires, 4 cas de métastases pulmonaires, un cas de métastase médullaire osseuse, et 2 cas de métastases multiples (ganglionnaires et osseuses). Le site métastatique pour les 2 cas restants n'est pas précisé.

DISCUSSION

I. Epidémiologie

1. Fréquence

Les sarcomes de la tête et du cou sont extrêmement rares. Ils représentent moins de 1% de toutes les tumeurs malignes de cette localisation et 4–10% de tous les sarcomes [40]. Ils sont moins rares chez la population pédiatrique où ils représentent un tiers des sarcomes. Au Maroc, peu d'études ont été publiées dont une étude réalisée à Rabat, incluant 42 cas sur une période de 5 ans (2010–2015) [41], et une autre réalisée au service d'oncologie au CHU Hassan II de Fès portant sur 10 cas diagnostiqués chez des adultes sur une période de 5 ans. [42] (Tableau10)

Tableau 10 : Nombre de cas de sarcomes de la tête et du cou dans les différentes séries publiées.

Auteur	Pays	Nombre de cas	Durée
Kevin A. Peng [46]	Etats-Unis	12725	37 ans (1973– 2010).
Karima Oualla[42]	Maroc	10	4 ans (2007–2011)
M STAVRAKAS [4]	Royaume-Uni	39	16 ans (1996 – 2012)
Rapidis [7]	Grèce	25	10 ans (1992 – 2002)
Barosa [3]	Portugal	29	10 ans (2000 – 2010)
Bobby [6]	Etats-Unis	186	11 ans (2000 – 2011)
Alishahi [2]	Iran	105	13 ans (2001 – 2014)
Hammami [5]	Tunisie	15	10 ans (1998 – 2007)
Piñeiro Aguín [43]	Espagne	25	25 ans (1985 – 2010)
Pacheco [44]	Brésil	51	09 ans (1999 – 2008)
Ketabchi [45]	Royaume-Uni	25	10 ans (1997 – 2007)
Vassiliou [1]	Royaume-Uni	107	13 ans (1997 – 2010)
Borki [41]	Maroc	42	05 ans (2010 – 2015)
Notre étude	Maroc	50	13 ns (2007 –2019)

2. Age

Concernant l'âge, notre étude révèle un âge jeune. En fait, l'âge moyen est de 37,66 ans, proche de celui rapporté par certains auteurs [5,44]. Il est par ailleurs plus jeune que celui de la plupart des études [2 ; 3 ; 6 ; 7]. La série publiée par Borki et al (Rabat) rapporte un âge plus jeune que le nôtre [41]. (Tableau 11)

L'analyse de la répartition par décennie montre, dans l'étude publiée par Rapidis

La répartition en deux groupes, adultes et enfants, montre dans notre étude que les adultes sont environ trois fois plus affectés que les enfants (proportion des cas pédiatriques de 24%). La proportion d'enfants atteints est plus faible dans l'analyse de la base de données SEER qui trouve, sur un total de 12725 cas de sarcomes de la tête et du cou, 1244 patients pédiatriques [46], et dans l'étude de Barosa où elle est de 14% (5/29) [3].

3. Sexe

Nos résultats montrent une légère prédominance masculine avec un sex-ratio égal à 1,27. Ce résultat est cohérent avec celui de la plupart des études [24,6,41,44]. Les sarcomes de la tête et du cou sont rarement plus fréquents chez les femmes [5 ; 7]. (Tableau 11)

Tableau 11 : Comparaison de nos résultats démographiques avec ceux de la littérature.

Etude	Moyenne d'âge (extrêmes) (ans)	Sex-ratio (Homme/Femme)
Stavrakas (UK) [4]	(13 ; 88)	2,54
Alishahi (Iran) [2]	41 (1 ; 85)	1,14
Hammami (Tunisie) [5]	38,4 (6 ; 73)	0,66
Bobby (Etats-Unis) [6]	49 (-)	1,38
Pineiro Aguin (Espagne) [43]	-(1 ; 78)	1,77
Pacheco (Brésil) [44]	39,7 (20 ; 59)	1,76
Rapidis (Grèce) [7]	42,5 (16 ; 76)	1 :1,5
Barosa (Portugal) [3]	45,9 (5 ; 90)	2,22
Borki (Maroc) [41]	35,5 (13 ; 70)	2,23
Notre étude	37,68 (0 ; 88)	1,27

4. Facteurs de risque

4.1. Predisposition génétique

a. Syndrome de Li-Fraumeni [47,48,49,50]

C'est un syndrome familial rare qui comporte une fréquence élevée de tumeurs malignes chez des sujets jeunes, intéressant les tissus mous ainsi que les os (rhabdomyosarcomes, léiomyosarcomes , liposarcomes , fibrosarcomes et ostéosarcomes). Une mutation constitutionnelle du gène suppresseur de tumeurs P53 est retrouvée dans plus de la moitié des cas.

b. Polypose adénomateuse familiale et syndrome de Gardner [51]

Le syndrome de Gardner associe une polypose recto-colique familiale et des tumeurs mésoenchymateuses, essentiellement des tumeurs desmoïdes. Il est apparenté à la polyadénomatoase colique familiale (transmission autosomique dominante, gène localisé en 5p). Quelques cas de fibrosarcomes associés au syndrome de Gardner ont été décrits dans la littérature.

c. Neurofibromatoses: [52,53,54,55,56,57]

La neurofibromatose de type 1 ou la maladie de Von-Recklinghausen est une maladie à transmission autosomique dominante, secondaire à une anomalie du gène NF1, localisé sur le chromosome 17, et qui est considéré comme un gène suppresseur de la tumeur. 1 à 5% des patients présentent des sarcomes des gaines des nerfs périphériques correspondant à la dégénérescence maligne des neurofibromes préexistants.

La neurofibromatose de type 2 (NF2) est également une maladie à transmission autosomique dominante, secondaire à une anomalie du gène NF2, localisé sur le chromosome 22. Elle est impliquée dans le développement des méningiomes, des schwannomes , et rarement des sarcomes épithélioïdes et des MPNST .

Dans notre étude, une prédisposition génétique est notée dans deux cas. Il s'agit de MPNSTs enregistrées chez des patients présentant une neurofibromatose de type 1.

4.2. Radiothérapie [58,59,61,62]

L'amélioration de l'efficacité des traitements anticancéreux a augmenté le taux de survie des patients et parallèlement l'incidence des sarcomes radio-induits (SRI). Leur prévalence est faible, de l'ordre de 0,14 à 0,20 % avec un risque relatif compris entre 1 et 5.

La latence minimale admise pour évoquer le diagnostic de SRI est de 3 ans. Du fait de la sensibilité accrue des tissus jeunes aux radiations, le risque de développer un SRI est plus élevé chez les enfants avec une période de latence plus courte.

La dose délivrée joue également un rôle. Le risque relatif de développer un sarcome des tissus mous à dix ans d'une irradiation est de 0,5 pour des doses inférieures à 10 Gy, alors qu'il est de 2,8 pour des doses supérieures à 10 Gy.

Le type de rayonnement pourrait jouer un rôle. Les neutrons à la place des photons augmenteraient significativement l'incidence des SRI.

Les SRI sont le plus souvent des sarcomes de haut grade, peu différenciés. Quelle que soit leur nature histologique, il s'agit de tumeurs agressives avec un potentiel élevé de récurrence locale, et de métastases pulmonaires et hépatiques.

Dans notre étude, un seul cas de sarcome radio induit est noté. Il s'agit d'un myxofibrosarcome de bas grade diagnostiqué chez une femme traitée 20 ans auparavant par radiothérapie pour cancer du cavum.

4.3. Produits chimiques industriels [49 ,63]

Des produits chimiques, dont la Dioxine qui est libérée principalement par les industries métallurgiques et sidérurgiques, les usines d'incinération d'ordures ménagères, de la fabrication d'herbicides et de pesticides, sont à l'origine d'une plus grande incidence des sarcomes des tissus mous dans certaines catégories

professionnelles (agriculteurs, forestiers...) dans les différents sites sans que des preuves formelles aient été retenues.

Dans notre série, aucun cas de profession à risque n'est noté.

4.4. Traumatisme [49]

Les traumatismes, souvent mentionnés par les patients ou leur entourage, semblent essentiellement révélateurs. Ils ont exceptionnellement fait la preuve de leur responsabilité directe.

Dans ce travail, un cas de léiomyosarcome laryngé a été noté chez un patient ayant comme antécédent une intubation au cours d'une hospitalisation prolongée en réanimation à la suite d'un accident de la voie publique.

4.5. Œdème chronique [66]

Des sarcomes des tissus mous (principalement des lymphangiosarcomes) peuvent être observés à la suite d'un œdème massif et assez prolongé.

Aucun cas d'œdème chronique n'est noté dans notre série.

4.6. Infections virales : [51]

Les infections virales sont rarement associées au développement de sarcomes:

- Le VIH et l'herpès virus humain 8 (HHV-8) ont été impliqués dans la pathogenèse du sarcome de Kaposi.
- Des tumeurs musculaires lisses associées au virus d'Epstein-Barr (EBV) ont été décrites chez des patients infectés par le VIH et chez d'autres sujets immunodéprimés.

Dans ce travail, aucun patient ne présente une infection au VIH et la recherche au cours de l'examen anatomopathologique d'un agent viral n'est pas effectuée.

4.7. Autres :

Des lésions osseuses bénignes (dysplasie fibreuse, maladie de Paget, fibrome ossifiant...) peuvent se transformer en ostéosarcome [65].

La plupart des chondrosarcomes secondaires surviennent sur des tumeurs cartilagineuses bénignes préexistantes (endochondromes , ostéochondromes) [66][67].

Aucun patient de cette série ne présente un antécédent de lésion osseuse bénigne.

5. Topographie

La majorité des sarcomes de la tête et du cou intéresse les tissus mous (80%) [4-6]. Les sarcomes osseux et cartilagineux représentent environ 20% des sarcomes de la tête et du cou et moins de 0.2 % des tumeurs malignes de la tête et du cou [4, 6]. Dans notre étude, les résultats sont similaires avec une proportion des sarcomes des parties molles largement plus élevée que celle des sarcomes osseux (82% versus 18%). Dans la région de Rabat, le même résultat est rapporté [41]. Alishahi [2] et Ketabchi [45] rapportent, par contre, des résultats opposés avec une proportion plus élevée des sarcomes osseux par rapport à ceux des parties molles. Dans les résultats publiés par Vassiliou [1], les sarcomes osseux sont aussi fréquents que les sarcomes des parties molles (54 cas pour chaque groupe).

Les sarcomes des tissus mous touchent, par ordre décroissant de fréquence, les membres inférieurs, le tronc, les membres supérieurs, la tête et le cou [68,69,70]. La fréquence des sarcomes des tissus mous dans la région de la tête et du cou varie de 5% à 20% [71].

Les sarcomes des os du crâne viennent au deuxième rang après les os longs des membres [69]. Ils représentent 9 % de l'ensemble des sarcomes osseux [72].

La comparaison de la distribution topographique exacte des cas est difficile à cause de l'hétérogénéité de la répartition topographique adoptée entre les études.

La plupart des séries indiquent que la cavité nasosinusienne est la localisation la plus commune [3-6,43], suivie par la cavité buccale dans certaines séries [3,4] et par le cou dans d'autres [6]. La fréquence est la même pour l'atteinte de la cavité nasosinusienne et de la cavité buccale selon l'étude rapportée par Hammami [5], et pour

l'atteinte de la cavité nasosinusienne et du cou selon l'étude rapportée par Piñeiro Aguin [43]. En revanche, le résultat est différent dans l'étude menée par Pacheco [44] où le visage et le cou sont les localisations les plus fréquentes ou dans l'étude de Borki [41] dans laquelle la mandibule et la parotide sont les sites les plus touchés. Dans notre étude, les localisations les plus atteintes par ordre décroissant sont la peau, la CNS, la mandibule, et l'orbite. (Tableau 12)

Tableau 12 : Comparaison de la répartition topographique dans les séries publiées et dans notre série.

Localisation %	Stavrakas (Royaume-Uni) [4]	Hammami (Tunisie) [5]	Bobby (USA) [6]	Piñeiro Aguín (Espagne) [43]	Pacheco (Brésil) [44]	Barosa (Portugal) [3]	Borki (Maroc) [41]	Notre série
Mand	10,3	0	7	0	5,5	13,8	28,6	10
Max	0	0	8,1	0	0	-	9,5	6
OE	0	0	-	0	0	0	0	2
Face	0	0	10,8	0	22,3	0	-	6
CC	0	0	12,4	0	19,4	0	0	14
CNS	23	20	22	32	0	41,3*	4,8	16
Orbite	0	0	12,9	0	13,9*	0	2,4	10
Larynx	12,8	13,3*	-	14	-	13,8*	2,4	4
NPH	2,6	6,6	-	0	0	3,4*	9,5	0
Parotide	10,3	6,6	-	0	0	0	11,8	2
CB	15,4	20	2,2	8	13,9	20,7*	7,2*	0
Oreille	0	0	-	4	0	0	0	2
Cou	5,1	13,3*	14	32	22,3	0	2,4	6
Thyroïde	2,6	13,3*	-	0	-	0	0	4
OPH	10,3	0	-	8	0	0	4,8	0
EPP	0	6,6	-	0	2,7	0	2,4	0
Autres	NS	0	18,8	0	0	7*	14,2*	18
Total	100%	100%	100%	100%	100%	100%	100%	100%

- Valeur calculée à partir des données présentées dans l'article.

En ne considérant que les sarcomes osseux, la mandibule est le site le plus atteint dans cette série, suivie de l'os maxillaire, ce résultat est en accord à celui trouvé par Vassiliou qui rapporte une proportion d'atteinte mandibulaire de 54%, suivie du maxillaire (34%), alors que 11% des sarcomes ostéocartilagineux siègent dans des régions extragnathiques [1]. Ce travail inclut deux cas extragnathiques dont un ostéosarcome éthmoïdal et un chondrosarcome laryngé.

II. Moyens de diagnostic

1. Moyens cliniques

Le tableau clinique est variable. Le patient peut être asymptomatique, ou parfois se présenter avec une masse indolore [73], un dysfonctionnement neurologique sensoriel et/ou moteur, des épistaxis, une déficience visuelle, une sinusite chronique ou des otalgies. La douleur est principalement associée aux sarcomes osseux [73,74]. Le stridor et l'obstruction laryngée sont associés aux chondrosarcomes du larynx.[75]

L'examen endoscopique permet d'apprécier l'aspect macroscopique de la tumeur et la réalisation de biopsies, nécessaires pour un diagnostic anatomopathologique. [76]

2. Moyens radiologiques

2.1. Radiographie standard [77]

C'est l'examen de 1ère intention en cas de tumeur osseuse maligne primitive. Elle peut montrer une ostéolyse associée ou non à une ostéocondensation, elle peut montrer également une réaction périostée ou un envahissement des parties molles.

2.2. Echographie des PM [78,79,80]

L'échographie confirme la présence d'un syndrome de masse, précise le siège de la tumeur, sa taille, son volume et ses contours. Le doppler couleur permet d'évaluer le degré de vascularisation.

2.3. TDM

La TDM est souvent la première modalité d'imagerie pour établir le diagnostic dans le cadre du bilan des masses de la tête et du cou [81, 82]. Elle permet une évaluation détaillée des caractéristiques anatomiques des tumeurs et des structures anatomiques environnantes [81]. Elle est particulièrement utile pour identifier l'atteinte osseuse et la détection des calcifications [83]. Elle peut permettre une meilleure évaluation des petites tumeurs qui sont situées près des sinus paranasaux remplis d'air et de la base du crâne, et qui peuvent provoquer des artéfacts à l'IRM. L'acquisition rapide et la délimitation

anatomique détaillée font également de la TDM une modalité importante pour guider les prélèvements des tissus [82–84].

2.4. IRM

L'IRM joue un rôle important dans l'évaluation des sarcomes de la tête et du cou. Elle permet une évaluation supérieure de la taille de la tumeur, des caractéristiques des tissus et de l'implication des tissus mous environnants. Elle reste une modalité d'imagerie importante pour le diagnostic, la planification chirurgicale et la stadification locale [85, 86]. Elle est également utile pour évaluer la réponse au traitement et la récurrence locale [87].

2.5. PET scan

Le PET scan possède une sensibilité et une spécificité élevées pour la détection des sarcomes [81, 88]. Il a un rôle dans la stadification initiale, l'évaluation de la réponse au traitement et le pronostic des sarcomes des tissus mous [89, 90].

3. Moyens anatomopathologiques

3.1. Types de prélèvements

La réalisation d'un prélèvement pour établir un diagnostic histologique est indispensable pour la prise en charge des patients.

a. Cytoponction [91,92]

La cytoponction à l'aiguille fine n'est actuellement utilisée seule que pour confirmer un diagnostic de récurrence ou de métastase d'un sarcome connu.

b. Biopsie [93]

La biopsie à l'aiguille et la biopsie chirurgicale peuvent être envisagées. Elles peuvent fournir des informations précieuses sur le type histologique et sur le grade tumoral. La biopsie chirurgicale est préférable car elle permet un échantillonnage adéquat et une hémostase peropératoire optimale .

c. Exérèse chirurgicale [94,95,96]

Les différentes modalités d'exérèse sont définies en fonction de l'extension tumorale et de la marge minimale d'exérèse.

Dans ce travail, 55% des cas sont diagnostiqués sur des biopsies, et 45% sur des biopsies exérèses et des pièces d'exérèse.

3.2. Moyens de diagnostic anatomopathologique**a. Colorations [97]**

➤ Prélèvements cytologiques :

Ils sont colorés par le MGG (MAY-GRÜNWALD-GIEMSA).

➤ Prélèvements tissulaires :

Ils sont colorés par hématoxyline éosine safran (HES). L'hématoxyline colore les noyaux en bleu/violet ; l'éosine colore le cytoplasme en rose et le safran colore en jaune les fibres de collagène des tissus conjonctifs.

b. Immunohistochimie

Il s'agit d'une technique facilement accessible et peu onéreuse, qui reste une étape essentielle dans la démarche diagnostique.

Le principe de cette technique consiste à mettre en évidence divers antigènes (Ag) membranaires, cytoplasmiques ou nucléaires ou des protéines de la matrice extracellulaire, sur des préparations cytologiques (immunocytochimie) ou sur des coupes de tissus congelés ou fixés et inclus en paraffine, grâce à des anticorps (Ac) spécifiquement dirigés contre eux. Le complexe antigène-anticorps formé est rendu visible, donc localisable, par un marqueur coloré. [98]

Dans les méthodes immunoenzymatiques indirectes, l'Ac spécifique primaire est déposé sur le tissu, puis il est révélé par un 2ème Ac couplé à une enzyme à laquelle on fournit son substrat. Le produit coloré de la réaction enzymatique apparaît au niveau du site des complexes Ag-Ac. [99] (figure 29)

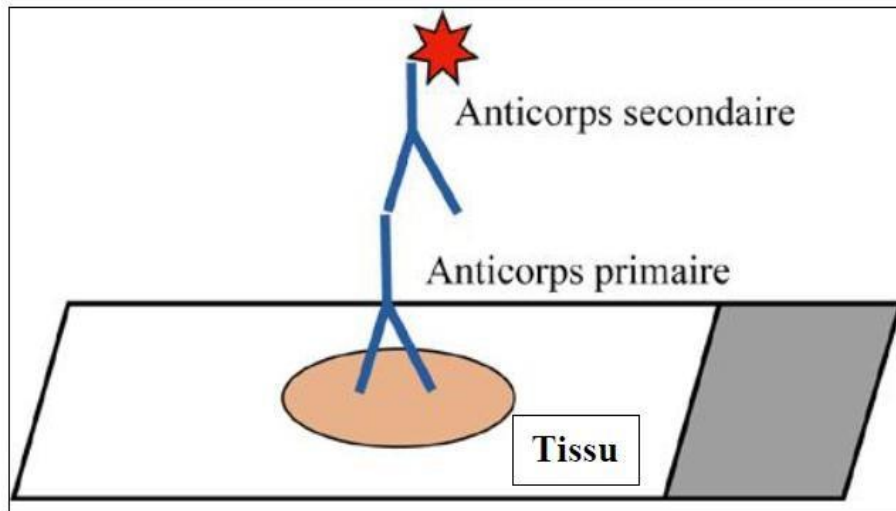


Figure 29 : Principe de la technique d'immunohistochimie [99]

Les différents anticorps utiles pour le diagnostic des sarcomes sont présentés dans le tableau 13.

Tableau 13 : Liste des différents anticorps utiles pour le diagnostic des tumeurs mésoenchymateuses de la tête et du cou. [100,101,102,103,104]

Anticorps	Tumeurs positives
Cytokératine EMA	Différenciation épithéliale (synoviosarcome , sarcome épithélioïde , péricyome , histiocytome fibreux angiomatoïde)
Protéine S100	Marqueur des cellules de Schwann, des chondrocytes, adipocytes, mélanocytes
Desmine	Différenciation musculaire
Actine musc. lisse α	Différenciation musculaire lisse
Myogénine	Différenciation musculaire striée
H-caldesmone	Différenciation musculaire lisse
CD34 CD31 ERG	Différenciation endothéliale
GLUT-1	Hémangiome juvénile, péricyome
HMG2	Tumeurs adipeuses vs graisse normale Fasciite, Histiocytofibrome
MIC2 (CD99)	Marqueur du sarcome d'Ewing
MDM2 CDK4	Marqueurs des liposarcomes bien/dédifférenciés
HHV8	Sarcome de Kaposi
BAF47	Marqueur des tumeurs rhabdoïdes
TFE3	Marqueur des sarcomes alvéolaires de parties molles et PEComes
ALK1	Marqueur des tumeurs myofibroblastiques inflammatoires
MUC4	Marqueur du sarcome fibromyxoïde de bas grade
STAT6	Marqueur des tumeurs fibreuses solitaires et des hémangiopéricytomes

c. Biologie moléculaire**c.1. Techniques**

➤ Hybridation In Situ Fluorescente (FISH)

Cette technique a pour but de mettre en évidence des séquences spécifiques d'acides nucléiques sur des coupes tissulaires (en congélation ou après inclusion en paraffine) ou sur des étalements cellulaires, grâce à des sondes d'acides nucléiques complémentaires et couplées à un fluorochrome (sondes fluorescentes). Elle permet de mettre en évidence des translocations, des amplifications et des délétions géniques. [105] (Figures 30 et 31)

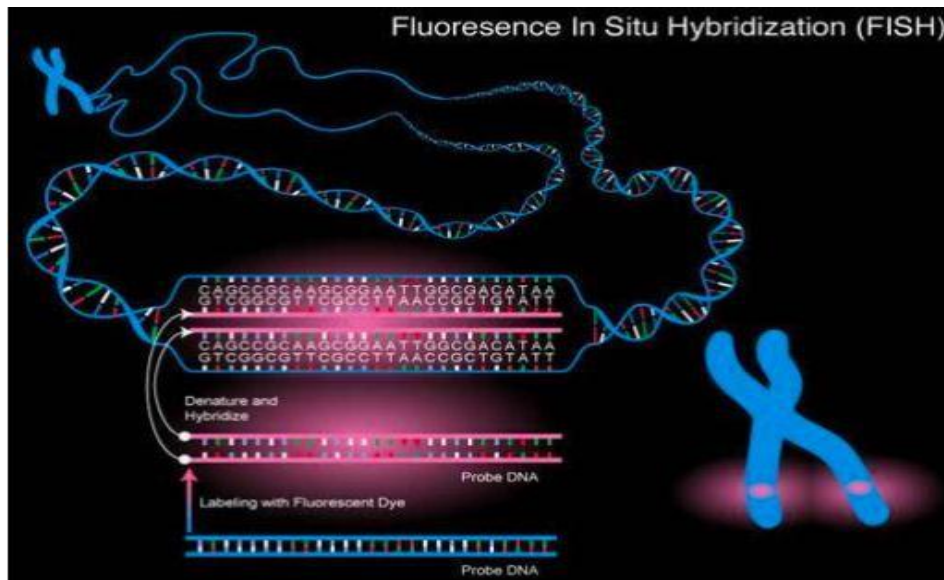


Figure 30: Principe de l'hybridation in situ fluorescente [106]

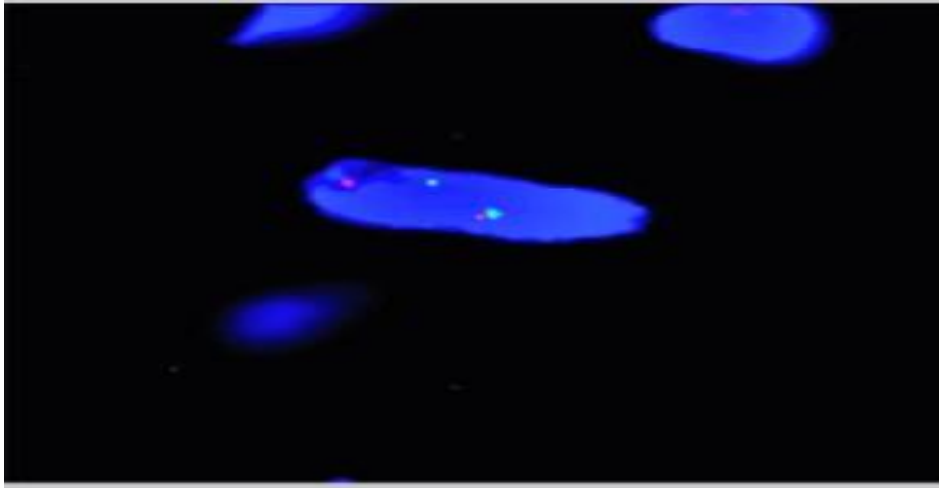


Figure 31: Hybridation in situ en fluorescence (technique breakapart) dans un sarcome fibromyxoïde de bas grade:

Les fluochromes des sondes verte et rouge sont situées sur le segment d'ADN du gène FUS de part et d'autre du point de cassure impliqué dans la translocation t(7;16)(q32-34 :p11). Le réarrangement du gène FUS est mis en évidence par la séparation des signaux vert et rouge. [107]

- PCR (polymerase chain reaction) : [108,109]

La PCR est fondée sur une réaction enzymatique in vitro permettant d'amplifier plusieurs millions de fois des séquences d'ADN génomique ou d'ADN complémentaire, en utilisant des amorces nucléotidiques. Après fixation des amorces sur leurs séquences cibles, la région d'ADN cible est copiée par incorporation de désoxyribonucléotides libres. Elle est utilisable pour la mise en évidence de translocations en cherchant à amplifier la zone de jonction entre les deux chromosomes.

➤ **Séquençage [110]**

Le séquençage d'exons amplifiés par PCR est la méthode de choix pour la détection des mutations ponctuelles.

➤ **CGH-ARRAY : [111]**

La CGH-array (comparative genomic hybridization) permet de répertorier l'ensemble des délétions et amplifications pour le génome d'une prolifération tumorale.

➤ **Séquençage de nouvelle génération : [112]**

De nouvelles techniques de séquençage à haut débit (NGS, RNA-seq) sont en cours d'utilisation en recherche ou en clinique.

c.2. Classification moléculaire

Environ la moitié de tous les sarcomes sont porteurs d'au moins une anomalie moléculaire. En fonction des types d'anomalie moléculaire, [113] on distingue les sarcomes à génétique simple des sarcomes à génétique complexe.

- Sarcomes à profil génomique simple : ils sont porteurs d'une anomalie génomique identifiable, spécifique. [114]
- Sarcomes avec translocation réciproque [115]

Les sarcomes avec translocation surviennent le plus souvent chez des sujets jeunes, sous forme agressive et sont constitués de cellules rondes ou fusiformes monomorphes. (Tableau 14).

Tableau 14 : Principales translocations réciproques identifiées dans les STM [116]

Tumeurs	Chromosomes	Gènes	Prévalence
Sarcome d'Ewing/PNET	t(11 ; 22) (q24 ; q12)	<i>EWSR1-FLI1</i>	85-95 %
	t(21 ; 22) (q22 ; q12)	<i>EWSR1-ERG</i>	5-10 %
Synoviosarcome	t(X ; 18) (p11 ; q11)	<i>SS18-SSX1</i>	65 %
	t(X ; 18) (p11 ; q11)	<i>SS18-SSX2</i>	35 %
Liposarcome myxoïde	t(12 ; 16) (q13 ; p11)	<i>FUS-DDIT3</i>	95 %
Rhabdomyosarcome alvéolaire	t(2 ; 13) (q35 ; q14)	<i>PAX3-FOXO1A</i>	60 %-80 %
	t(1 ; 13) (p36 ; q14)	<i>PAX7-FOXO1A</i>	10 %-20 %
Sarcome à cellules claires	t(12 ; 22) (q13 ; q12)	<i>EWSR1-ATF1</i>	> 90 %
Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes	t(11 ; 22) (p13 ; q22)	<i>WT1-EWSR1</i>	> 90 %
Chondrosarcome myxoïde extra-squelettique	t(9 ; 22) (q22 ; q12)	<i>EWSR1-NR4A3</i>	75 %
	t(9 ; 17) (q22 ; q21)	<i>IAF2N-NR4A3</i>	25 %
Histiocytome fibreux angiomatoïde	t(2 ; 22) (q34 ; q12)	<i>EWSR1-CREB1</i>	90 %
Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand	t(17 ; 22) (q22 ; q13)	<i>COL1A1-PDGFB</i>	> 90 %
Tumeur myofibroblastique inflammatoire	t(9 ; 19) (q23 ; q13)	<i>TPM4-ALK</i>	> 50 %
Sarcome du stroma endométrial De bas grade Indifférencié	t(7 ; 17) (p15 ; q21)	<i>JAZF1-SUZ1</i>	60 %
	t(10 ; 17) (q22 ; p13)	<i>YWHAE-FAM22A/B</i>	
Sarcome alvéolaire des parties molles	t(X ; 17) (p11 ; q25)	<i>TEF3-ASPL</i>	

- Sarcomes avec mutation activatrice (20 %) [117]
- Sarcomes avec mutation inhibitrice (< 1 %) [118]
- Sarcomes avec amplification simple (15 %) [119]
- Sarcomes à profil génomique complexe [120]

Plus de la moitié des sarcomes sont porteurs d'anomalies génétiques complexes avec des gains et des pertes géniques multiples. Il s'agit principalement des léiomyosarcomes, des myxofibrosarcomes, des liposarcomes pléomorphes, des rhabdomyosarcomes pléomorphes et des sarcomes peu différenciés.

III. Analyse des sarcomes de la tête et du cou

1. Taille tumorale

Dans notre étude, la taille tumorale dépasse 5 cm dans 71.4% des cas. Cette proportion est plus élevée que celle des autres séries (tableau15). Ceci pourrait être expliqué par les consultations tardives à un stade avancé.

Tableau 15 : Comparaison de la taille tumorale dans notre série avec celles de la littérature .

Auteur (Pays)	Taille	
	≤5cm n(%)	> 5 cm n(%)
Piñeiro Aguín (Espagne) [43]	8(36.4%)	14(63.6%)
Barosa (Portugal) [3]	24(82.8%)	5(17.2%)
Bobby (États-Unis) [6]	88(64.2%)	49(35.8%)
Notre étude	8(28.6%)	20(71.4%)

2. Répartition des sarcomes de la tête et du cou selon le type histologique

2.1. Répartition générale

Selon l'analyse histopathologique, le RMS est le principal type histologique dans notre étude (31,4 %). Dans la littérature, les résultats diffèrent selon les séries. L'OS est fréquemment rapporté comme le type le plus prépondérant [1,2, 3, 7, 45]. Dans notre étude, il est classé au troisième rang de l'ensemble des sarcomes (9,9%). De rares études partagent notre résultat avec une prédominance du RMS. [5, 44]. D'autres rapportent des résultats variables avec le SK [4], la TFS [6] ou le SS [41, 43] rapportés comme étant les plus fréquents. (Tableau16)

2.2. Répartition des sarcomes des parties molles

Les sarcomes des tissus mous les plus fréquents dans la tête et du cou sont le fibrosarcome, le léiomyosarcome, le rhabdomyosarcome et l'angiosarcome [121]. Dans

notre série, le RMS, le LMS et le SK sont les types histologiques les plus fréquents (39%, 20 % et 10 % respectivement). (Tableau16)

2.3.Répartition des sarcomes osseux

Les types histologiques les plus fréquents des sarcomes osseux de la tête et du cou sont l'ostéosarcome, le chondrosarcome, le fibrosarcome, l'histiocytofibrome malin et le sarcome d'Ewing [72,122]. Dans notre série, l'OSS est légèrement prédominant (50 %) , suivi par le CHS (40%).

La répartition des différents types histologiques dans les différentes séries est détaillée dans le tableau 16.

Tableau 16 : Comparaison de la répartition des types histologiques dans notre série avec celles de la littérature

Auteurs (Pays)	<i>Vassilio</i> (Royaume-Uni) [1] n(%)	<i>Stavrakas</i> (Royaume-Uni)[4] n(%)	<i>Alishahi</i> (Iran) [2] n(%)	<i>Hammami</i> (Tunisie) [5] n(%)	<i>Bobby</i> (États-Unis) [6] n(%)	<i>Piñeiro Aguín</i> (Espagne) [43] n(%)	<i>Pacheco</i> (Brésil) [44] n(%)	<i>Ketabchi</i> ((Royaume-Uni))[45] n(%)	<i>Rapidis</i> (Grèce) [7] n(%)	<i>Barosa</i> (Portugal) [3] n(%)	<i>Borki</i> (maroc) [41] n(%)	Notre série n(%)
OSS	41 (38,3)	4 (10.2)	32 (30.47)	1 (6.6)	25 (13.4)	0	2 (5,6)	17 (68)	5 (20)	10 (34)	8 (19)	5 (10)
SE	5 (4,6)	1 (2.5)	11 (10.47)	0	4 (2.2)	0	1 (2,8)	2 (8)	1 (4)	0	1 (2.4)	0
CHS	8 (7,5)	6 (15.3)	14 (13.33)	2 (13,3)	16 (8.6)	3 (12)	0	1 (4)	3 (12)	2 (7)	4 (9.5)	4 (8)
SCG	0	0	0	0	1 (0.5)	0	0	0	0	0	0	0
RMS	12 (11,2)	1 (2.5)	8 (7.61)	5 (33,3)	19 (10.2)	4 (16)	9 (25)	1 (4)	1 (4)	5 (17)	7 (16.7)	16 (32)
MFS	5 (4,6)	0	0	0	3 (1.6)	0	2 (5,6)	1 (4)	0	0	0	1 (2)
SS	3 (2,8)	2 (5.1)	6 (5.71)	0	5 (2.7)	6 (24)	0	1 (4)	0	1 (3)	14 (33.3)	0
MPNST	4 (3,8)	0	8 (7.61)	1 (6,6)	13 (7)	1 (4)	2 (5,6)	0	0	3 (10)	0	2 (4)

Myofibro- sarcome	3 (2,8)	1 (2.5)	0	0	1 (0.5)	0	0	0	0	0	0	0
LMS	5 (4,6)	3 (7.6)	0	2 (13,3)	12 (6.45)	2 (8)	0	1 (4)	4 (16)	3 (10)	3 (7.1)	8 (16)
LPS	2 (1,9)	1 (2.5)	3 (2.85)	0	6 (3.2)	1 (4)	3 (8,3)	0	1 (4)	0	1 (2.4)	0
DFSDF	2 (1,9)	3 (7.6)	0	0	1 (0.5)	0	5 (13,8)	0	1 (4)	0		3 (6)
AS	1 (1)	2 (5.1)	4 (3.80)	0	18 (9.67)	0	0	0	1 (4)	3 (10)	1 (2.4)	0
TFS maligne et bénigne -HPC	0	0	0	0	41 (22)	0	0	0	0	0	0	2 (4)
CS	0	2 (5.1)	0	0	0	0	2 (5,6)	0	0	0	0	NI
SAPM	1 (1)	0	0	0	0	0	0	1 (4)	0	0	0	0
SI	15 (14)	5	7	2	18	7	5	0	5	1 (3)	2	4 (8)
SK	0	8 (20.5)	2 (1.90)	0	2 (1.1)	1 (4)	NI	0	1 (4)	1 (3)	0	4 (8)
FBS	0	0	6 (5.71)	2 (13,3)	0	0	5 (13.8)	0	2 (8)	0	1 (2.4)	0
fibroxanthome atypique	0	0	0	0	1 (0.5)	0	0	0	0	0	0	NI

Sarcome	0	0	4	0	0	0	NI	0	0	0	0	0
métastatique			(3.80)									
SNSBG	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
												(2)
Total	107	39	105	15	186	25	36	25	25	29	42	50
%	(100)	(100)	(100)	(100)	(100)	(100)	(100)	(100)	(100)	(100)	(100)	(100)

3. Répartition des différents types histologiques selon le sexe

Dans l'étude réalisée par Alishahi [2], l'OSS et le CHS sont les types histologiques les plus fréquents chez l'homme et chez la femme.

Dans notre étude, on constate que le LMS et le RMS sont les types histologiques les plus fréquents chez l'homme alors que chez la femme le RMS, le CHS et le DFSDF sont les plus fréquents.

4. Répartition des différents types histologiques selon l'âge

L'analyse de la répartition histologique des sarcomes de la tête et du cou chez l'enfant est confrontée à certaines difficultés dont la variabilité du seuil d'âge retenu pour la population pédiatrique selon les séries. Le RMS est très souvent rapporté comme étant le sarcome le plus fréquent dans cette localisation (Tableau17)

Tableau 17 : Comparaison de la répartition histologique des sarcomes de la tête et cou pédiatriques avec les données de la littérature.

Auteur	<u>Subhabrata Sengupta</u> [123]	Kevin A. [46]	J.Barosa [3]	Harold J. [124]	Notre étude
Tranche d'âge retenue (pédiatrique)	0-12 ans	019ans	0-18ans	0-18ans	0-15ans
Type histologique le plus fréquent	RMS	RMS	RMS	RMS	RMS

5. Aspects anatomopathologiques

5.1. Sarcomes des parties molles

5.1.1. Rhabdomyosarcome :

Le RMS est un sarcome des tissus mous qui a une différenciation musculaire striée et qui peut se développer presque dans n'importe quelle partie du corps humain, y compris dans des sites où il n'existe normalement pas de tissu musculaire strié. [125]

a. Age et sexe

Le RMS est plus fréquent chez les jeunes enfants de moins de 5 ans et les adolescents. Il représente 60 à 70% des tumeurs mésenchymateuses malignes de l'enfant et 5 à 8% des cancers de l'enfant. [126 ; 127]. Il est moins fréquent chez les adultes (2% à 5% de tous les sarcomes des tissus mous) [128], comme dans notre série, où on note une prédominance des cas pédiatriques (10 cas/16).

Concernant le sexe, les résultats sont variables dans la littérature avec tantôt une prédominance féminine et tantôt une prédominance masculine [126, 129,130].

Dans notre travail, la prédominance est masculine.

b. Localisation

La localisation au niveau de la tête et du cou est la plus fréquente (40%). Elle est répartie en 3 sièges :

- RMS orbitaire : [131]

Il représente 25 à 30 % des RMS de tête et cou (11) (Figure32)

- RMS para méningé : [132, 133,134]

Il prend naissance de la base du crâne, au dépend du nasopharynx et de la cavité nasale, de l'oreille moyenne, des sinus para-nasaux, de la fosse infra-temporale et de l'espace ptérygoïde. Il représente la moitié de tous les cas de RMS de la tête et du cou.

- RMS non para méningé : [132] [133] [135]

Ce sont des tumeurs superficielles localisées au niveau du scalpe, de l'auricule, de la face, de la cavité buccale, de l'oropharynx et du laryngopharynx. Il représente 9 à 16 % des RMS de la tête et du cou .

Dans notre série, on note la prédominance des atteintes paraméningées et non paraméningées (6 cas chacune).



Figure 32: RMS orbitaire chez un nourrisson de 2 ans [136]

c. Aspects histologiques

On distingue classiquement 4 sous types histologiques de RMS:

➤ RMS de type embryonnaire [137]

Ces lésions ont en commun une cellularité hétérogène le plus souvent avec une alternance de zones myxoïdes et de zones denses. Les cellules sont rondes, ovoïdes voire fusiformes, à noyau hyperchromatique plutôt irrégulier ou encore présenter des signes morphologiques de différenciation musculaire à type de rhabdomyoblastes. (figure 33)

Une forme particulière doivent être individualisées car de meilleur pronostic, c'est le RMSE de type botryoïde. Elle est de forme macroscopique polyploïde, en grappe, intracavitaire, sous-muqueuse, caractérisé microscopiquement par l'existence d'une "couche cambiale" correspondant à une zone de densification cellulaire sous épithéliale.

Le RMS embryonnaire est le type histologique le plus fréquent dans les localisations orbitaires. [138]

➤ RMS de type alvéolaire : [137] [139] [140]

Il représente 20% des RMS chez l'enfant, mais ce taux augmente chez l'adulte.

Sur le plan morphologique, la forme typique correspond à des massifs de cellules peu cohésives, séparés par de fins septas fibreux. Ces cellules se dissocient pour réaliser des cavités (alvéoles) au sein des massifs. (Figure34)

La majorité des RMS de l'adulte et la plupart des RMS de la tête et du cou en dehors de la forme orbitaire sont de type alvéolaire. Au niveau ORL, ce type serait surtout fréquent dans les localisations naso-sinusiennes.

➤ RMS pléomorphe: [140]

C'est une forme de l'adulte dont la fréquence augmente avec l'âge et qui semble être rare voire inexistante au niveau cervico-facial.

➤ RMS à cellules fusiformes/sclérosant : [141]

C'est une forme rare qui touche l'enfant et l'adulte (5-10% des RMS). Chez l'enfant, la forme à cellules fusiformes intéresse essentiellement la région paratesticulaire, alors que chez l'adulte, plus de la moitié des cas intéresse les parties molles profondes de la tête et du cou. Les RMS sclérosants sont plus fréquents au niveau des membres. (Figure 35)

Dans notre série, le RMSE est le type le plus fréquent et se localise principalement au niveau des cavités nasosinusiennes et des parties molles du cuir chevelu et de la face.

Le RMSA est plus rare et est localisé en premier au niveau des parties molles de la face et du cou. Aucun cas de RMS pléomorphe ou à cellules fusiformes/sclérosant n'est noté.

d. Aspects immunohistochimiques [142,143,144]

Le diagnostic de RMS repose sur l'IHC et l'association d'une positivité avec la desmine et la myogénine. La desmine est positive dans 90% des cas. La myogénine s'avère le marqueur le plus sensible et le plus spécifique. Dans les variantes alvéolaires, sa positivité est toujours diffuse, dans les formes embryonnaires elle est le plus souvent focale. La myoglobine est peu sensible. L'antigène MyoD1, serait spécifique mais donne souvent un marquage cytoplasmique non spécifique associé.

(Figure 36)

e. Aspects moléculaires [139]

Les RMSA est souvent associé à l'expression d'un transcrite de fusion PAX3-FKHR (55%) ou PAX7-FKHR (22%) correspondant respectivement aux translocations t(2 ;13) et t(1 ;13). Ils sont absents dans les RMSE. La présence de PAX3-FKHR serait un facteur de mauvais pronostic pour les RMSA avec métastases.

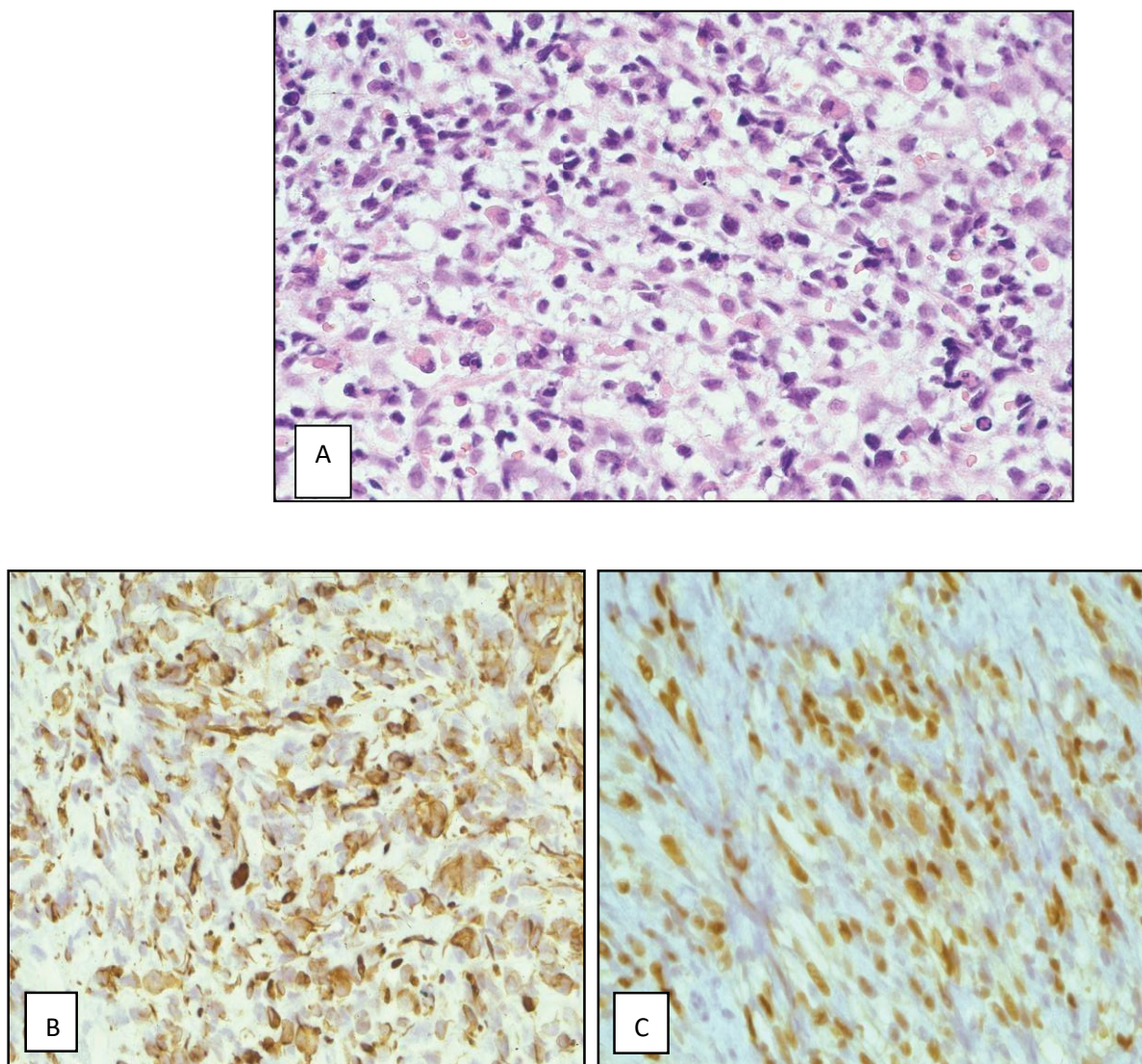


Figure 33 : RMSE

- (A): Prolifération tumorale faite de cellules rondes ou allongées avec parfois un cytoplasme abondant éosinophile (HES x200),
- (B) : Étude immunohistochimique montrant une expression cytoplasmique de la desmine,
- (C): Étude immunohistochimique montrant une expression nucléaire focale de la myogénine. [145]

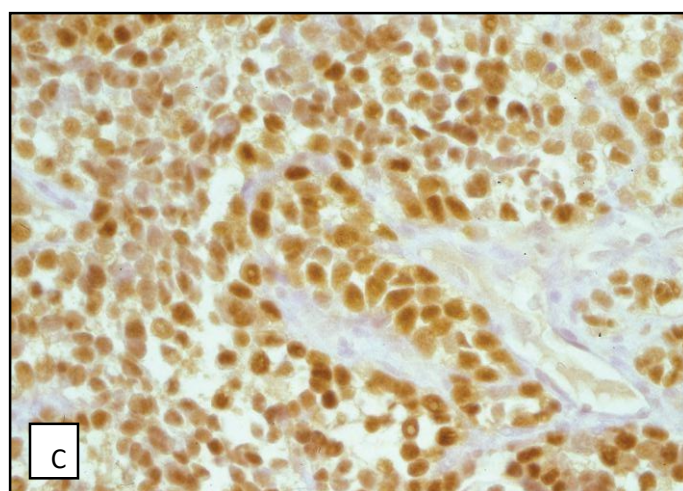
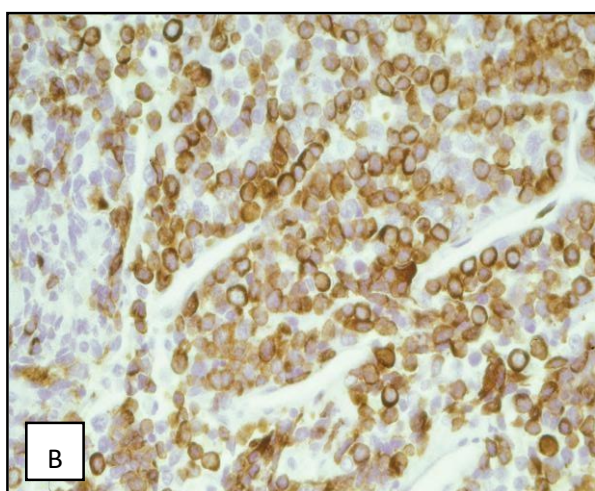
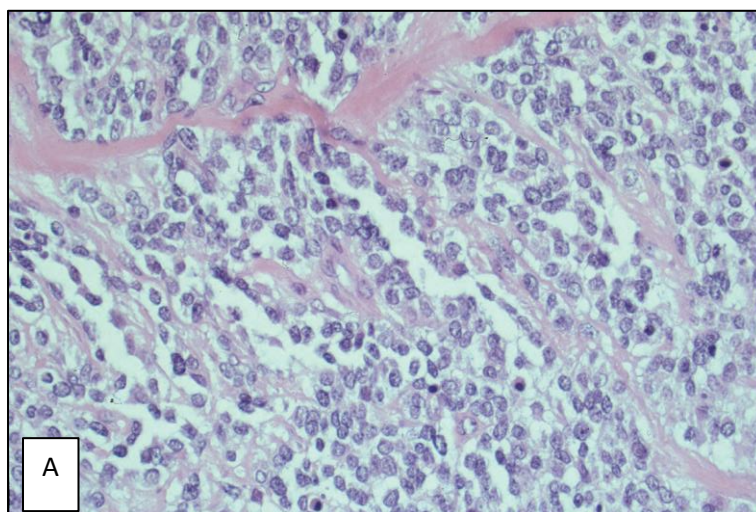


Figure 34 : RMSA

(A): Prolifération tumorale présentant des septas fibro-vasculaires bordés par des cellules rondes avec des espaces pseudoalvéolaires (HES x200) , (B) : Étude immunohistochimique montrant une expression cytoplasmique de la desmine,(C) : Étude immunohistochimique montrant une expression nucléaire diffuse de la myogénine. [145]

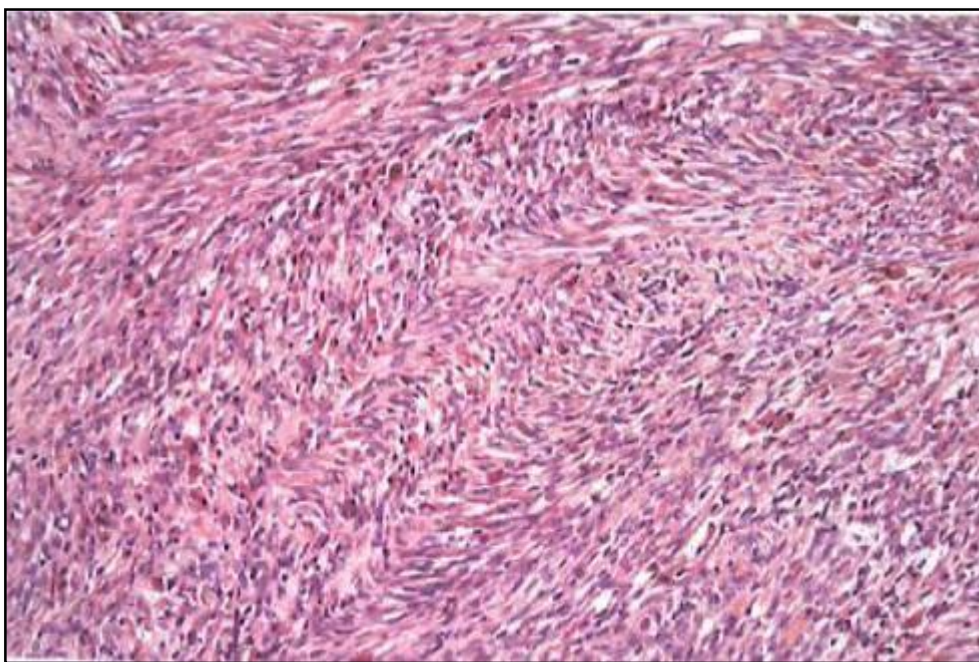


Figure 35 :RMS à cellules fusiformes : prolifération de cellules fusiformes avec de nombreux rhabdomyoblastes. [141]

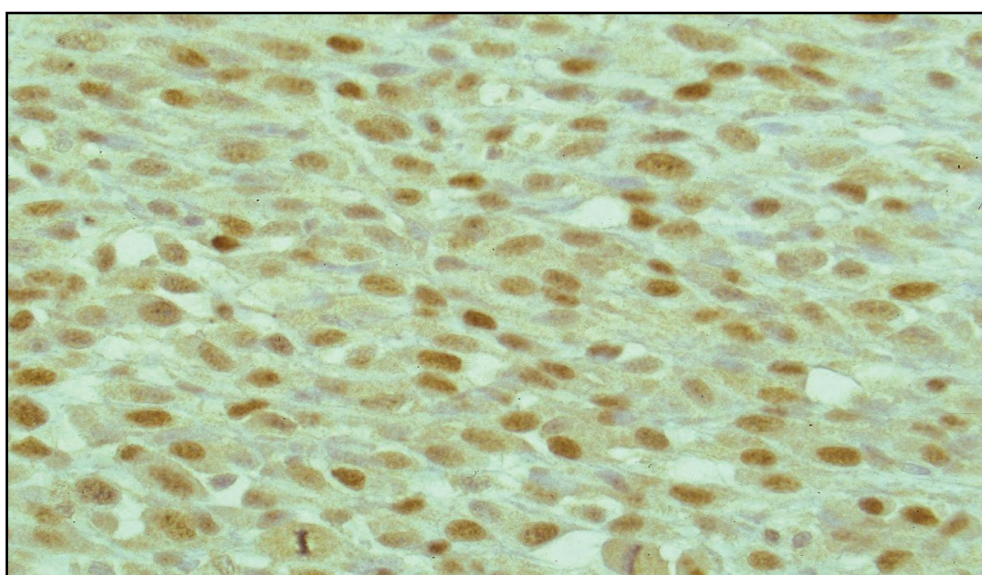


Figure 36 : RMS : étude immunohistochimique montrant une expression nucléaire de la Myo D1. [145]

5.1.2. Léiomyosarcome

Le LMS est une tumeur maligne d'origine musculaire lisse [146] [147]. Sa présence dans la tête et le cou est considérée comme rare, ne représentant que 4% des sarcomes de la tête et du cou [148]. Cela reflète la rareté du muscle lisse trouvé dans cette région.

a. Age et sexe [149] [150] [151]

Le LMS peut s'observer à tout âge mais l'âge médian est de 60 ans. Deux tiers des cas surviennent chez la femme. Dans notre étude, la prédominance est masculine (7 cas/8) et l'âge de survenue est variable allant de 18 ans à 88 ans.

b. Localisation [152]

La majorité des LMS de la tête et du cou surviennent au niveau de la cavité buccale, les tissus mous superficiels comme le cuir chevelu, les sinus paranasaux et les mâchoires. Dans notre étude, l'atteinte est surtout cutanée et au niveau des fosses nasales.

c. Aspects histologiques [153] [154] [155] [156]

Les cellules tumorales se disposent en longs faisceaux entrecroisés à angle droit. (figure37) Elles ont un noyau central, à extrémités arrondies "en cigare", qui peut être irrégulier, polymorphe, plurilobé ou monstrueux, et un cytoplasme abondant et éosinophile. L'index mitotique constitue le meilleur critère de malignité de ces tumeurs. Pour les tumeurs cutanées, plus de deux mitoses pour 10 champs au fort grossissement indiquent qu'il s'agit d'une tumeur maligne. On observe parfois des zones hyalinisées, myxoïdes, hémorragiques et assez souvent nécrotiques.

d. Aspects immunohistochimiques [145]

La desmine est positive dans environ 50% des LMS. L'actine musculaire globale (HHF35) et surtout l'actine musculaire lisse sont le plus souvent positives mais moins spécifiques. L'H-caldesmone a une meilleure spécificité. Il est cependant peu sensible. (Figure37)

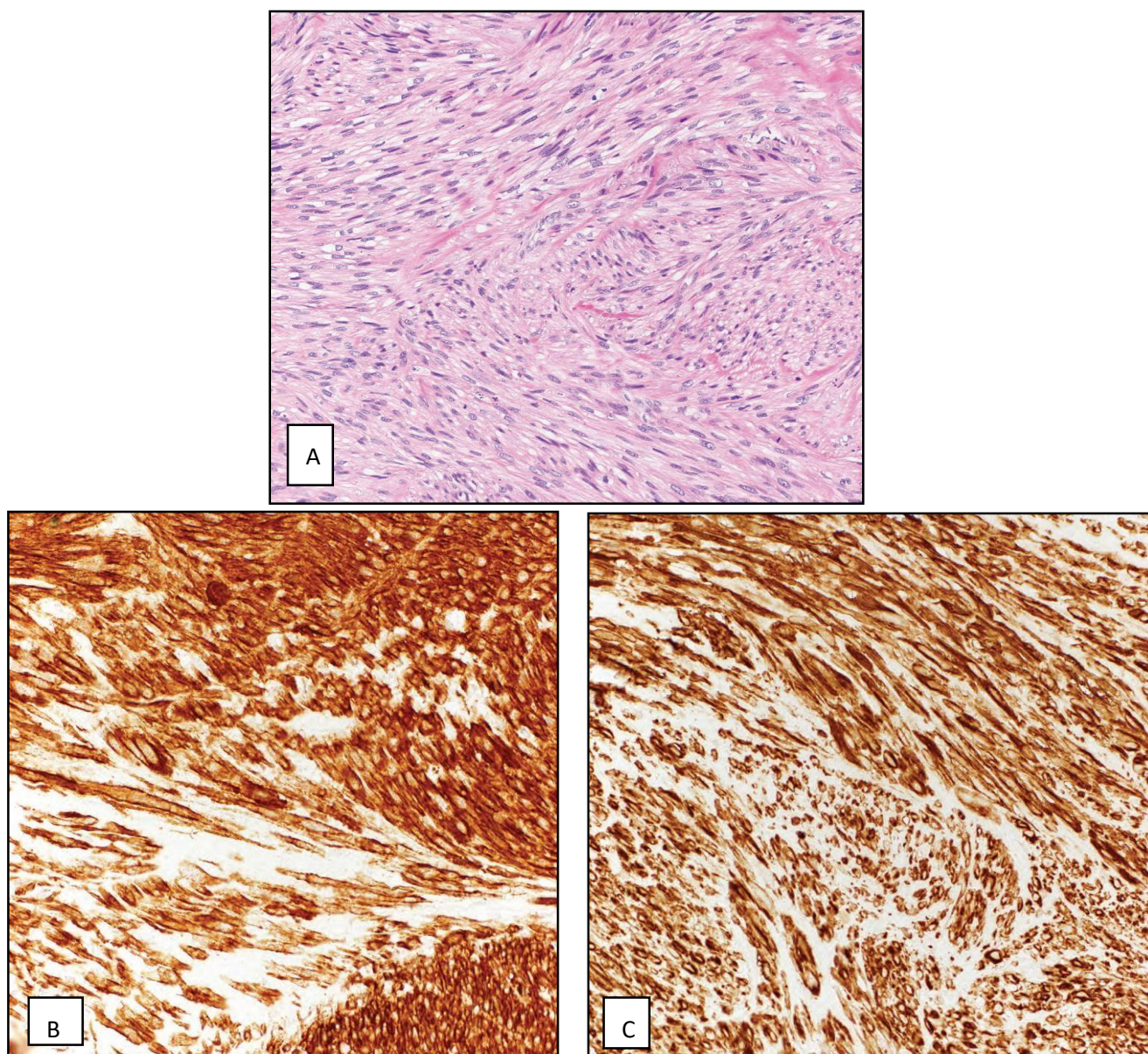


Figure 37 : LMS

(A): Prolifération tumorale faite de longs faisceaux entrecroisés composés de cellules fusiformes atypiques.

(B): Étude immunohistochimique montrant une expression de l'AML.

(C): Étude immunohistochimique montrant une expression de la desmine. [145]

5.1.3. Sarcome de Kaposi

La maladie de kaposi est l'une des premières maladies opportunistes reconnues du sida. Il s'agit d'une affection tumorale à point de départ multifocal, marquée par une double prolifération endothéliale et fibroblastique anarchique [157]. C'est une tumeur rare qui représente 1% des sarcomes et 20–25% des sarcomes de la tête et du cou [158]. L'agent causal est l'HHV8 (Herpès virus humain type 8) [159].

a. Age et sexe [160] [161]

L'âge de survenue du SK dépend de son type. La maladie de Kaposi (MK) associée au sida survient préférentiellement chez l'adulte jeune (en moyenne de 35 ans). L'âge de nos patient varie entre 40 ans et 73 ans.

L'incidence est élevée chez les hommes par rapport aux femmes. Cette prédominance masculine est également notée dans notre série (3hommes/1femme).

b. Localisation [162] [163] [164] [165] [166] [167]

Cette tumeur siège au niveau de la peau ou des parties molles superficielles ou profondes. Les lésions ORL siègent classiquement au niveau des muqueuses buccale et pharyngée. Elles sont rarement isolées et peuvent précéder la lésion cutanée caractéristique.

L'atteinte laryngée est rare . D'autres sites inhabituels ont été rapportés comme le conduit auditif externe ou le cavum.

Dans ce travail, l'atteinte est exclusivement cutanée et intéresse la face dans tous les cas.

c. Aspects histologiques [168]

L'aspect général est celui d'une tumeur de localisation dermique aux petites cellules fusiformes, présentant des atypies faibles à modérées, avec une différenciation vasculaire discrète sous forme de fentes étroites ou de vacuole cytoplasmique. Certains signes sont indirects tels des hématies extravasées et des sidérophages. (Figure 38)

d. Aspects immunohistochimiques [162]

Le CD34 est habituellement fortement positif. Le facteur VIII est inconstamment positif. L'HHV8 est constamment positif. (figure 38)

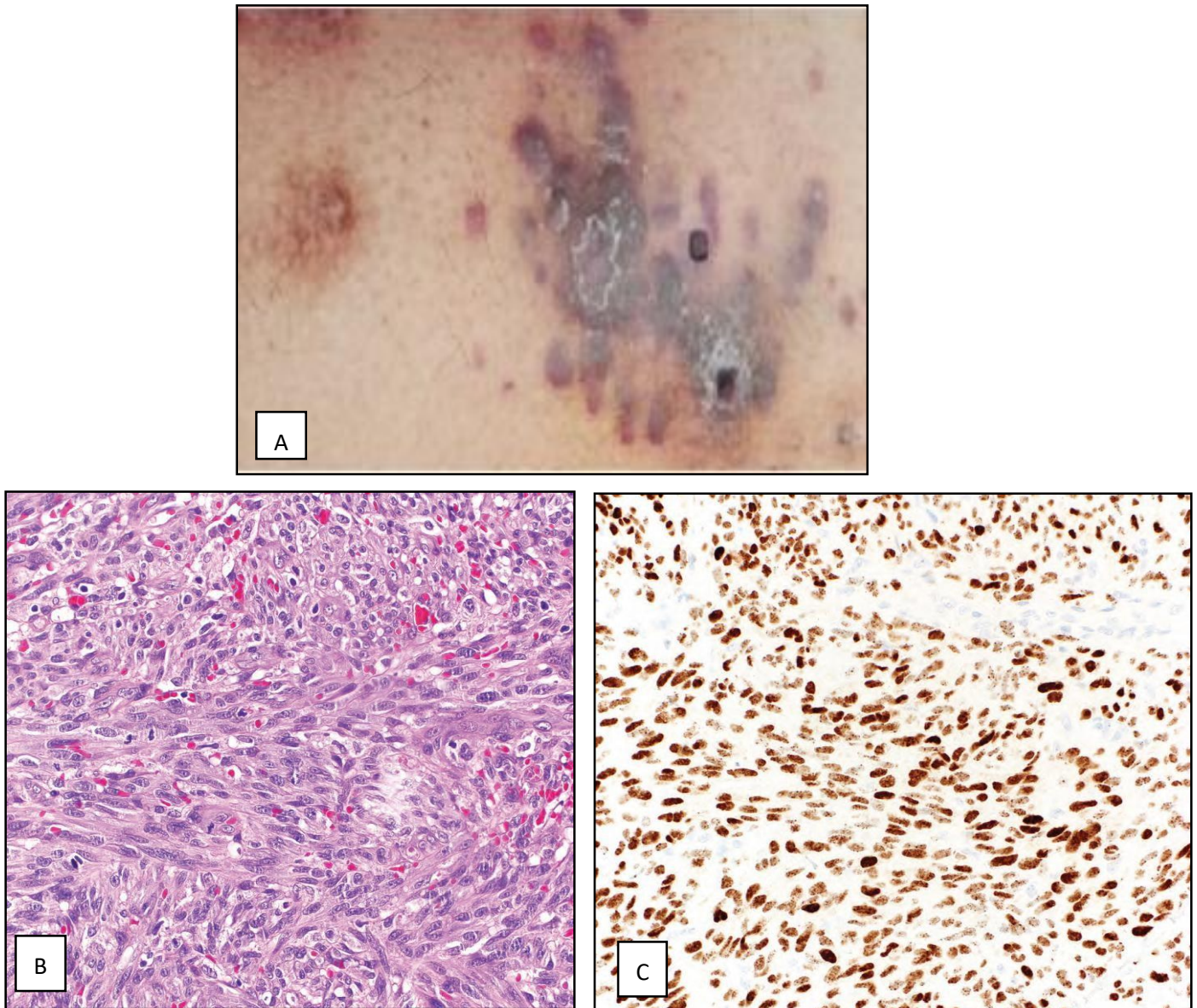


Figure 38 :SK

(A) : Aspect clinique d'un SK [169] .

(B) :Prolifération tumorale faite de cellules fusiformes avec différenciation vasculaire.

(C) : Positivité nucléaire de l'HHV8. [145]

5.1.4. Dermatofibrosarcome de Darier Ferrand

Le DFSDF, bien que rare, est le sarcome cutané le plus fréquent. Il s'agit d'une tumeur lentement évolutive, classée comme une tumeur de malignité intermédiaire [85]. L'incidence estimée est de l'ordre de 0,8 à 4,2 cas/millions d'habitants par an [170].

a. Age et sexe [171,172]

Le diagnostic est habituellement porté entre 30 et 50 ans (toutefois les âges extrêmes se situent de l'adolescence jusqu'à 90 ans et plus). Les formes pédiatriques sont rares (moins de 6 %). Il existe une très légère prédominance masculine. Dans notre série, les trois cas sont âgés de 31 ans à 41 ans mais ils sont tous de sexe féminin.

b. Localisation [171] [173] [174]

Les principales localisations sont la paroi du tronc et la racine des membres. La localisation au niveau de la tête et du cou représente 10 à 15 % des cas. Elle intéresse principalement le cuir chevelu, la face et le cou. Nos résultats sont concordants avec ces données. En effet, 2 cas sont localisés au niveau du cuir chevelu et un cas au niveau de la joue.

c. Aspects histologiques [175]

Au plan microscopique, la tumeur infiltre le derme et l'hypoderme. En surface, elle atteint ou non l'épiderme. En profondeur, elle s'étend le long des septas conjonctifs et infiltre la graisse hypodermique. Elle est constituée d'une prolifération monomorphe de fibroblastes disposés en rayons de roue (architecture storiforme).

Les cellules présentent un noyau allongé, régulier, sans atypies majeures. L'activité mitotique est faible. (Figure 39)

d. Aspects immunohistochimiques [176]

La tumeur montre presque constamment une positivité pour le CD34 alors que les autres marqueurs sont négatifs [177]. (Figure 39)

e. Aspects moléculaires [178,179]

Le DFSDP présente des chromosomes en anneaux portant la translocation t(17;22)(q22 ;q13) impliquant les gènes COL1A1 et PDGFB .

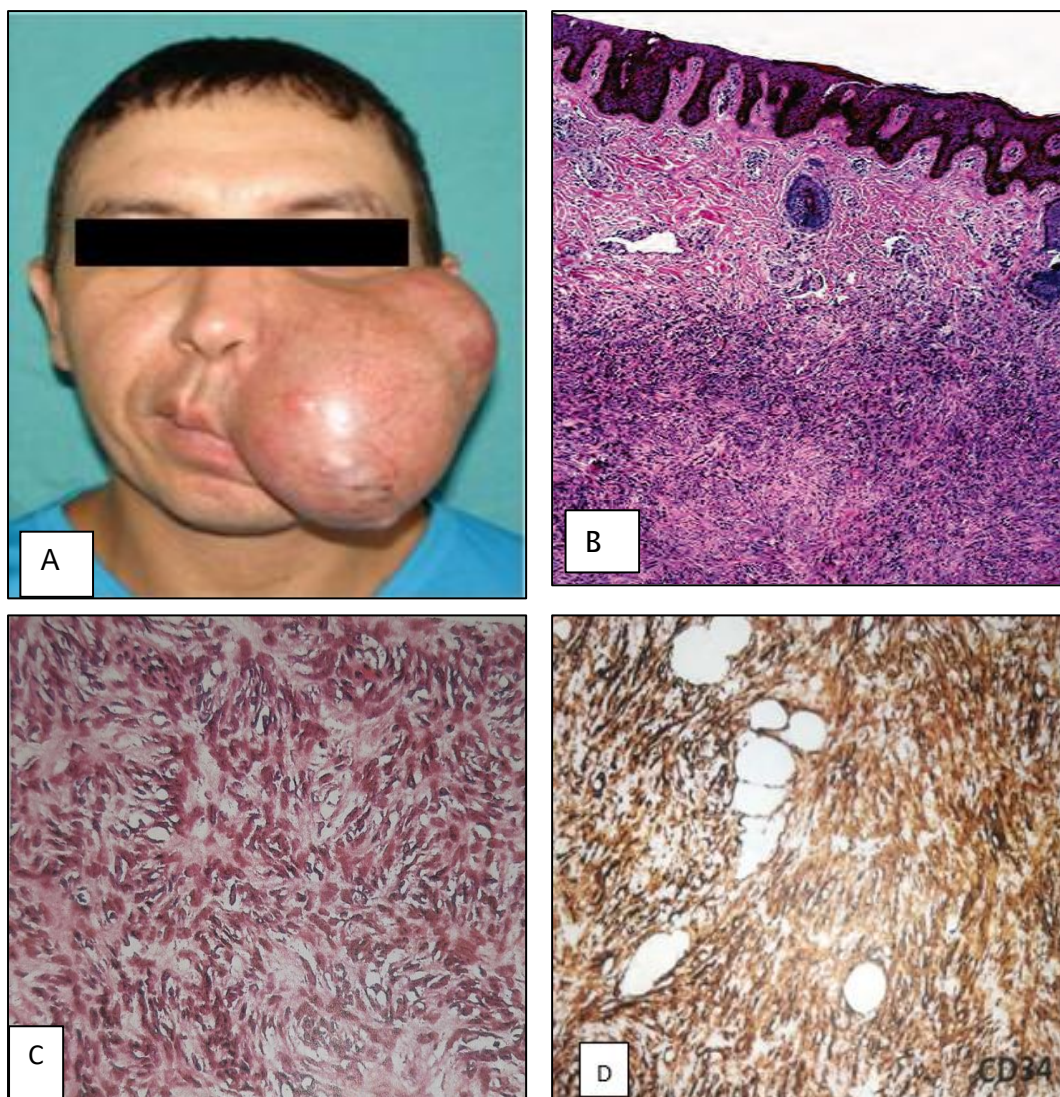


Figure 39 : DFSD.

(A) : Aspect macroscopique (nodules protubérans) [180].

(B) : Prolifération tumorale dermique. [145].

(C) : Prolifération de cellules monomorphes avec une architecture storiforme ou en faisceaux courts [175]

(D) : Étude immunohistochimique montrant une positivité du CD34 [176]

5.1.5. Tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques

Les MPNST sont définies par la classification de l'OMS 2013 comme étant des tumeurs malignes des gaines nerveuses survenant dans les nerfs périphériques, développées à partir d'une tumeur bénigne des gaines des nerfs préexistante (souvent un neurofibrome), ou chez un patient présentant une neurofibromatose de type 1 (NF1). En dehors de ces situations, le diagnostic est basé sur une association de données histologiques, immunohistochimiques et ultra structurales montrant une différenciation schwannienne. [181]

Il s'agit de tumeurs rares qui représentent 5 à 10% des sarcomes [182]. L'incidence dans la population générale est de 0,001% et passe à 5–10% chez les patients atteints de NF1 [183]. Elles surviennent dans 50% des cas chez les patients atteints de NF1, dans 40% des cas selon un mode sporadique et seules 10% sont radioinduites [183].

a. Age et sexe [182]

Les MPNST apparaissent généralement entre la troisième et la quatrième décade mais une révélation plus précoce est possible particulièrement chez les patients atteints de NF1. Le sex-ratio est proche de 1 avec une légère prédominance féminine.

Dans notre étude, l'atteinte intéresse une fille de 12 ans et un homme de 72 ans.

b. Localisation [184] [185] [186] [187]

La localisation préférentielle est située au niveau des membres et du tronc, suivis par la tête et le cou (4 à 20%). (Figure 40). Dans notre étude, les deux cas sont localisés au niveau du cou et du front.

c. Aspects histologiques [188,189]

L'aspect général est habituellement celui d'un fibrosarcome mais il existe des aspects particuliers.

Sur le plan architectural, les faits les plus importants à considérer sont : une densité cellulaire variable, une organisation cellulaire variable (nodulaire, en boucles ou

avec enrroulements), et une disposition palissadique des noyaux (classique mais souvent focale et retrouvée dans moins de 10% des schwannomes malins).

Les cellules tumorales sont fusiformes, aux contours irréguliers avec des noyaux asymétriques courbés, ondulés ou en virgule. Le cytoplasme est peu coloré, à limites mal visibles. (Figure 40)

d. Aspects immunohistochimiques

La PS100 est positive dans environ 50 à 60% des MPNSTs. La positivité est en règle focale, ce qui la différencie de celle observée dans le mélanome et dans les tumeurs nerveuses bénignes (Figure 40). A noter que la MPNST dans sa forme épithélioïde montre une expression intense et diffuse de la PS100. [181]

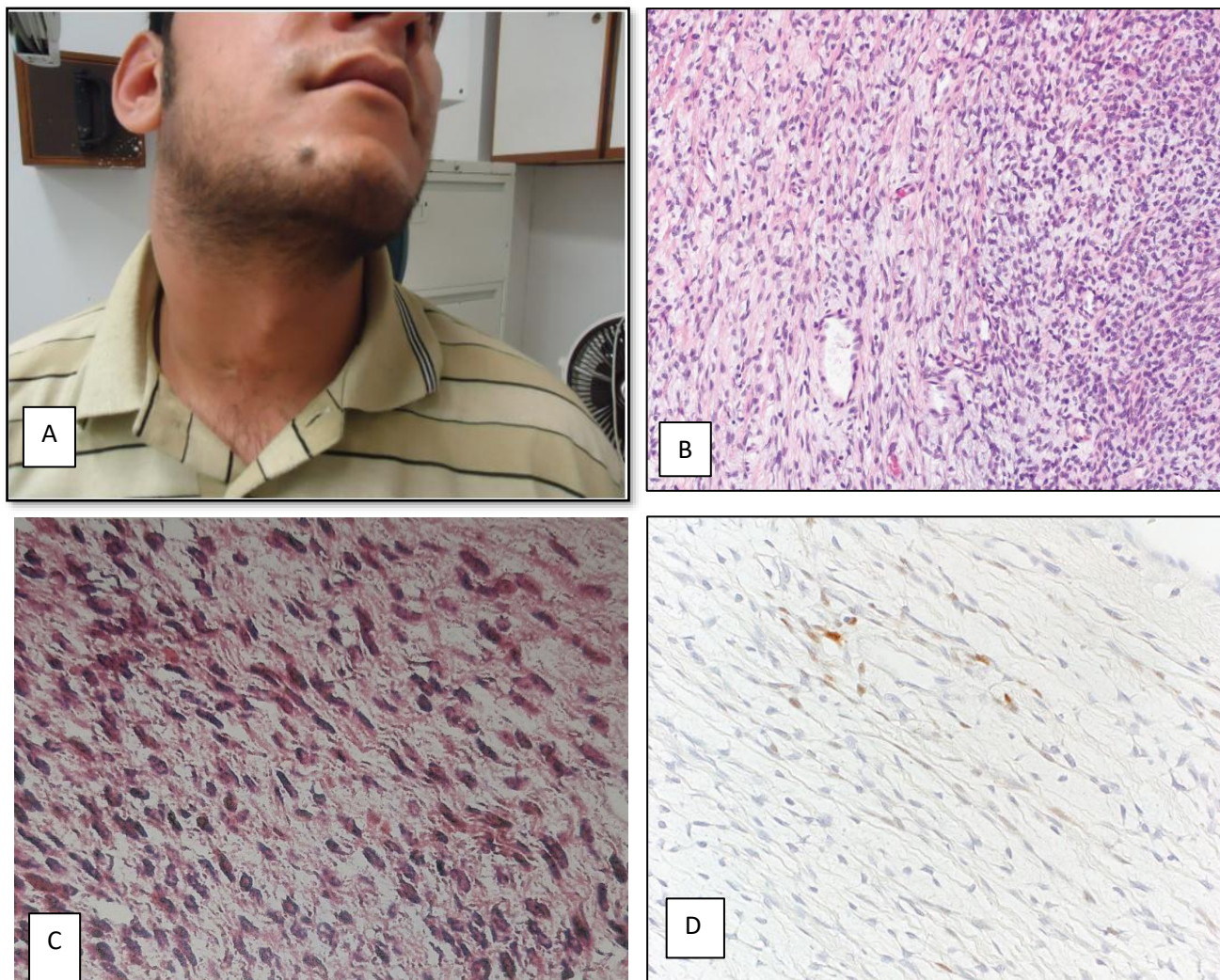


Figure 40: MPNST.

- A. Tuméfaction du côté droit du cou.
- B. densité cellulaire variable.
- C. Cellules onduleuses.
- D. expression focale de la PS100. [145] [190]

5.1.6. Tumeur fibreuse solitaire maligne

La TFS est une tumeur mésoenchymateuse rare, d'origine (myo)fibroblastique, Mon article décrit pour la première fois en 1931 par Klemperer et Rabin [191,192].

La prévalence de la forme maligne est de l'ordre de 5% [193].

a. Age et sexe [193] [194]

Cette tumeur atteint souvent l'adulte à partir de 20 ans, et elle est observée aussi bien chez la femme que chez l'homme. Les deux cas de cette série sont notés chez des femmes toutes les deux âgées de 80 ans.

b. Localisation

La TFS a été décrite dans la plèvre et le péritoine [195] [196], puis d'autres localisations ont été signalées. Dans la tête et cou, le site le plus souvent atteint est la cavité buccale [17], avec une prévalence de 3 % [194]. A ce niveau, plusieurs localisations ont été décrites avec une prédominance au niveau de la face interne de la joue [195] [197] ; les autres sites étant la langue, la gencive, les lèvres, le trigone rétromolaire, et le palais [198] [199]. D'autres localisations ont été rapportées notamment l'orbite, le nez et les sinus paranasaux ,le nasopharynx et l'espace parapharyngé , le larynx , les glandes salivaires , et la thyroïde. (Figure 41) Les deux cas de cette série sont localisés au niveau de la CNS et de l'orbite. [200] [201] [202]



Figure 41 : Localisation sublinguale d'une TFS maligne.[203]

c. Aspects microscopiques

La TFS se caractérise par un aspect architectural hétérogène dit zonal, fait d'une alternance de zones hypercellulaires et de zones hypocellulaires, [204] avec une vascularisation abondante d'aspect pseudo-hémangiopéricytaire [204]. Les cellules tumorales sont fusiformes. (Figure 42). Les principaux critères de la malignité sont : un index mitotique ≥ 4 mitoses / 10 champs au fort grossissement, une densité cellulaire élevée, une nécrose tumorale, un pléomorphisme nucléaire marqué, et une invasion vasculaire. [205]

d. Aspects immunohistochimiques

Le marquage par l'anticorps anti CD34 est fortement positif ce qui en fait un des marqueurs les plus fiables malgré le manque de spécificité (198,199). Une expression intense et diffuse du STAT6 est très caractéristique. [206] (Figure 39).

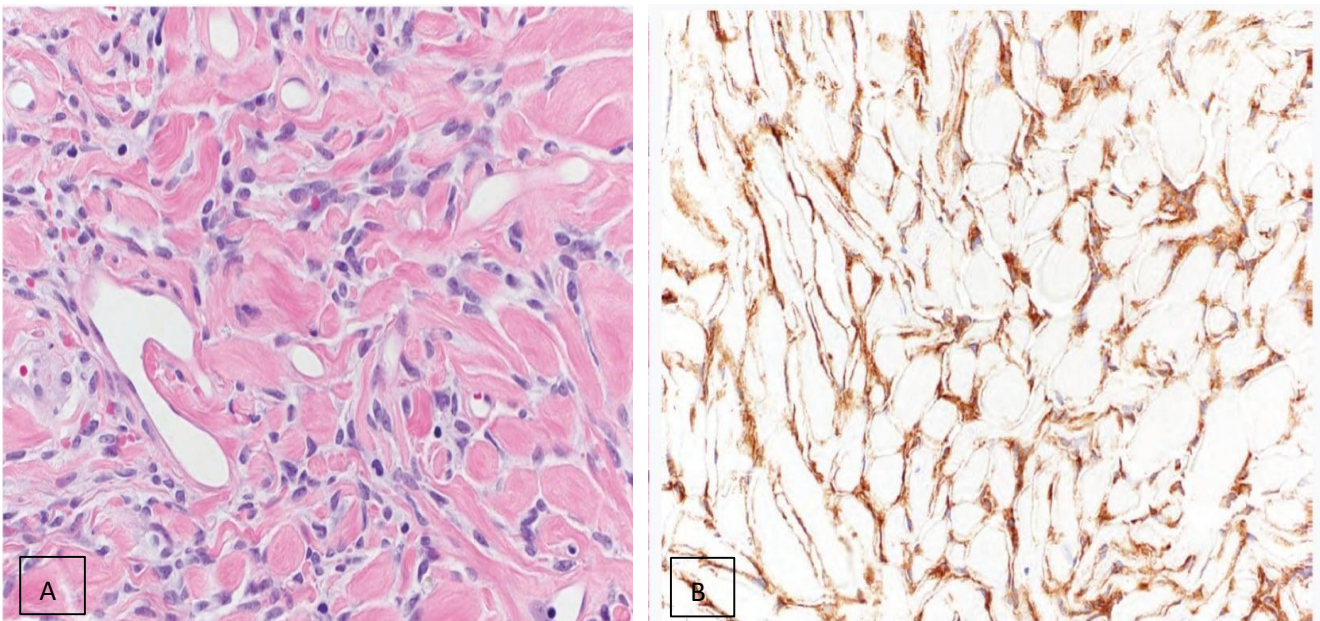


Figure 42 : TFS

(A) : prolifération tumorale composée de cellules fusiformes sur un fond collagène avec vascularisation hémangiopéricytaire.

(B) : expression immunohistochimique du CD34. [145]

e. Aspects moléculaires

La TFS présente une fusion NAB2–STAT6 dans plus de 90% des cas. [207]

5.1.7. Sarcome nasosinusal de bas grade

Cette tumeur a été décrite par Lewis en 2012 sur une série de 28 cas [208].

a. Age et sexe : [208]

Le SNSBG survient particulièrement chez les femmes d'âge moyen (âge médian de 52 ans). Le seul cas de notre série est noté chez une femme de 33 ans.

b. Localisation [208]

Cette tumeur atteint la région sino–nasale (cavité nasale et sinus éthmoïde).

c. Aspect histologique [208]

Cette prolifération est constituée de cellules fusiformes monomorphes organisées en faisceaux assez longs « aspect en arête de poisson ». Une vascularisation hémangiopéricytaire est souvent présente. Malgré la densité cellulaire, les mitoses sont rares. (Figure 43)

d. Aspects immunohistochimiques [208]

Les cellules tumorales présentent un marquage assez diffus avec la PS100. Il existe fréquemment une positivité avec l'actine musculaire lisse et parfois la desmine.

Le CD34 est négatif. (Figure 43)

e. Aspects moléculaires [208]

Cette tumeur présente une translocation t(2 ;4)(q35 ;q31) dans environ 80% des cas impliquant les gènes PAX3–MAML3 . D'autres transcrits impliquant toujours PAX3 ont été récemment rapportés.

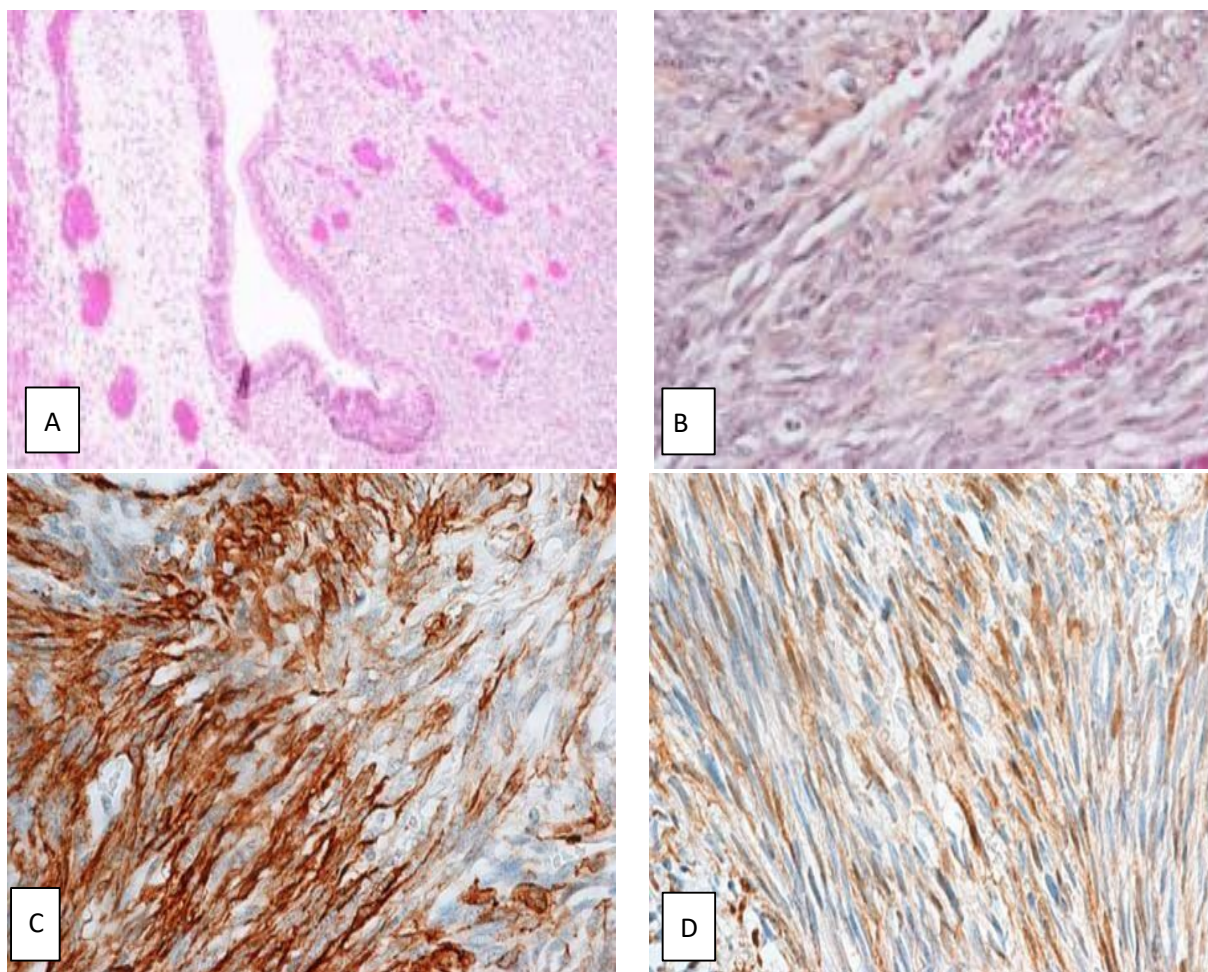


Figure 43: SNSBG :

- (A) : prolifération tumorale intéressant la muqueuse nasosinusienne.
- (B) : prolifération constituée de cellules fusiformes monomorphes.
- (C) : Etude immunohistochimique montrant une expression de l'AML.
- (D) : Etude immunohistochimique montrant une expression de la PS100. [210]

5.1.8. Myxofibrosarcome

Il s'agit d'un des sarcomes les plus fréquents chez l'adulte. [211] [212]

a. Age et sexe

L'âge moyen est de 65 ans (40–80 ans), sans prédominance du sexe [213]. Le seul cas de notre série est noté chez une patiente de 60 ans.

b. Localisation

Le MFS se localise surtout au niveau des membres. La survenue au niveau de la tête et du cou est rare avec une incidence estimée de 2 à 4% [214] ; il atteint le sinus maxillaire, la fosse infra-temporale, la fosse ptérygopalatine, ou la glande parotide [215].

Le cas noté dans cette série est de localisation thyroïdienne.

c. Aspects histologiques [216]

Il s'agit de tumeurs multinodulaires , souvent mal délimitées .On observe souvent une alternance de zones myxoides et de zones plus cellulaires (Figure 44). Sa vascularisation est abondante, sous forme de capillaires arciformes ,aux parois épaisses , avec présence de cellules tumorales et inflammatoires qui semblent s'en détacher. Les cellules, fusiformes et stellaires possèdent un noyau hyperchromatique. Les zones plus cellularisées , pléomorphes , présentent un aspect peu spécifique de type <<histiocytofibrome malin >>.

d. Aspects immunohistochimiques : [215]

Le profil immunohistochimique on spécifique. Une Positivité focale pour CD34 et l'actine.

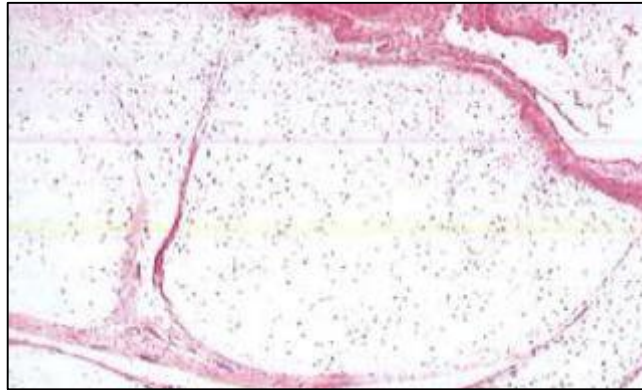


Figure 44 : Myxofibrosarcome de bas grade :prolifération faite de nodules d'aspect myxoïde. [141]

5.1.9. Autres sarcomes des parties molles

5.9.1.1. Angiosarcome

Les angiosarcomes (AS) représentent 2 % de tous les sarcomes des tissus mous et environ 5 % des sarcomes cutanés [217] [218]. L'AS de la tête et du cou, aussi dénommé tumeur ou AS de Wilson—Jones [219] est la forme la plus fréquente d'AS, touchant avec prédilection l'homme âgé.

Aucun cas d'angiosarcome n'est noté dans cette série.

5.9.1.2. Synoviosarcome

Le SS représente 5 à 10 % des sarcomes des tissus mous. Il touche les sujets âgés entre 15 et 40 ans, avec une légère prédominance masculine. Il se localise de préférence au niveau du genou. Les localisations cervico-faciales sont rares (moins de 10 % des tumeurs mésoenchymateuses malignes de cette région) [220] [221]. L'hypopharynx est le site le plus souvent atteint, les autres localisations rapportées dans la littérature comprennent l'espace masticateur, l'espace parapharyngé, la région nasosinusale et le pharynx [222].

Aucun cas de synoviosarcome n'est noté dans cette série.

5.9.1.3. Liposarcome

De siège essentiellement au niveau du rétropéritoine et des extrémités, la localisation au niveau de la tête et du cou du liposarcome est rare (3 à 6 %) [223]. Les sites les plus communs au niveau de la région cervico-faciale sont la joue (14 %), la région cervicale antérieure (13 %), le larynx et le sinus piriforme (13 %), l'orbite (8 %) et la région supra-glottique (7 %) [224].

Aucun cas de LPS n'est noté dans cette série.

5.9.1.4. Fibrosarcome

Le FBS de l'adulte est une tumeur maligne, composée de cellules fibroblastiques sans autre différenciation cellulaire. Il s'agit donc d'un diagnostic d'élimination [225]. Il se développe essentiellement au niveau de la cuisse et du genou, du tronc, et des extrémités distales. Il est rarement observé au niveau de la tête et du cou (5%), avec une atteinte surtout des cavités sinusales et du nasopharynx. [226] [227] Aucun cas de fibrosarcome n'est noté dans cette série.

5.9.1.5. Sarcome fibromyxoïde de bas grade [228] [229] [230]

Il s'agit d'un sarcome rare qui se localise essentiellement au niveau des membres. 10% des cas se localisent au niveau de la tête et du cou.

Aucun cas de sarcome fibromyxoïde de bas grade n'est noté dans cette série.

5.9.1.6. Sarcomes indifférenciés/inclassés :

Ils sont définis par l'OMS 2013 comme des sarcomes des tissus mous ne montrant pas de lignée de différenciation identifiable par les techniques disponibles actuellement. C'est un groupe hétérogène et il reste un diagnostic d'exclusion même si des sous-groupes génétiques sont en train d'immerger. [141] Ils représentent 20 % des sarcomes des tissus mous et 25 % des sarcomes sur tissus irradiés [231]. Ils sont classés selon leur aspect morphologique :

- À cellules fusiformes.
- À cellules rondes (figure).

- À cellules pléomorphes.
- À cellules épithélioïdes.

Ils sont souvent de haut grade et de mauvais pronostic.

Les sarcomes indifférenciés/inclassés à cellules pléomorphes correspondent à une partie des anciens «histiocytofibromes malins » (MFH). Ils atteignent en particulier les patients âgés.

Les sarcomes à cellules rondes sont plus fréquents chez les patients jeunes chez qui il faut absolument rechercher un sarcome associé à une translocation. De nouvelles entités de sarcomes à cellules rondes ont été récemment décrites : les sarcomes caractérisés par une translocation BCOR-CCNB3 et associés à une expression nucléaire de la cycline B3 en immunohistochimie [232] (Figure 45) ; les sarcomes associés à une translocation CIC-DUX4 [233]. Les sarcomes à cellules rondes avec un réarrangement d'EWSR1 avec des partenaires différents de ceux décrits dans les sarcomes d'Ewing [234], sont classés également dans ce chapitre. [235]

Pour la localisation ORL, elle représente 3 à 10% des localisations des sarcomes indifférenciés. La cavité nasale et les sinus paranasaux sont les sites les plus fréquemment atteints. Environ 25% des tumeurs sont associées à une radiothérapie antérieure [236].

Dans notre étude, on a noté 3 cas de sarcomes indifférenciés des PM, dont un est à petites cellules rondes, de localisation cervicale chez un garçon de 1 an, un est à cellules pléomorphes, de localisation sinusienne chez un homme de 50 ans, et le dernier à cellules fusiformes, de localisation cutanée chez un homme de 87 ans.

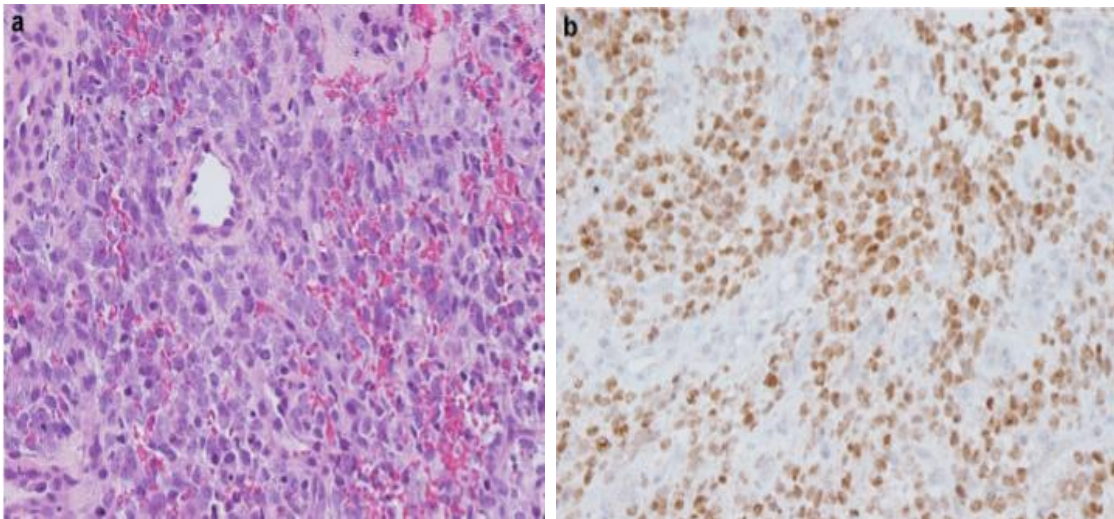


Figure 45 : Sarcome à cellules rondes associé à une translocation BCOR–CCNB3 (a, HES × 20) montrant une expression nucléaire de CCNB3 (b). [235]

5.2. Sarcomes osseux

5.2.1. Chondrosarcomes

Les chondrosarcomes sont un groupe hétérogène de tumeurs malignes d'origine cartilagineuse [237].

a. Age et sexe

L'apparition du chondrosarcome se voit généralement entre 30 et 60 ans, avec une prédominance masculine notée par plusieurs auteurs [238] [239]. Alishahi [2] a montré une répartition égale entre les sexes. Mais dans l'étude menée par Guevara Canales [240], le CHS est noté principalement chez les femmes. Dans notre étude, 3 patients sur 4 entrent dans cette tranche d'âge, avec une prédominance féminine.

b. Localisation

Les localisations les plus fréquentes sont l'os pelvien et les os longs.[241] Au niveau de la tête et du cou, les CHS représentent 0,1 % de toutes les tumeurs [242]. Les sites habituels au niveau de la sphère ORL sont les cavités nasales, les sinus paranasaux et la mandibule [243,244]. Dans ce travail, 2 cas sont localisés au maxillaire supérieur, un cas au niveau mandibulaire et un au niveau laryngé. (Figure 46)



Figure 46: masse irrégulière du maxillaire supérieur. [244]

c. Aspects anatomopathologiques

c.1. Chondrosarcomes conventionnels :

Les chondrosarcomes conventionnels constituent environ 85% de l'ensemble des chondrosarcomes.

▪ Aspect microscopique :

Les chondrosarcomes sont constitués de lobules tumoraux de taille et de forme irrégulières, délimités par des septas conjonctifs avec des images de perméation osseuse. Au sein des lobules, la cellularité est souvent importante. Les chondroblastes tumoraux ont un noyau volumineux, à chromatine densifiée. Les aspects de binucléation sont fréquents. Une activité mitotique peut être présente, essentiellement dans les tumeurs de haut grade. La matrice tumorale peut être chondroïde ou myxoïde. Des remaniements nécrotiques peuvent être présents. [245] Les CHS conventionnels sont gradés selon la classification proposée par O'Neal et Ackermann en 1952 et reprise par

Evans. Elle tient compte du degré de différenciation, la cellularité, les anomalies nucléaires et les remaniements de la matrice extracellulaire. [246]

➤ Chondrosarcome grade 1 : [247][248]

Il correspond à une tumeur cartilagineuse très bien différenciée. La cellularité est légèrement augmentée par rapport à un chondrome. Les noyaux sont uniformes avec des binucléations occasionnelles, sans activité mitotique. Les remaniements myxoïdes sont en général absents. (Figure 47)

➤ Chondrosarcome grade 2 : [248]

La tumeur est cartilagineuse et manifestement maligne. La cellularité est plus élevée par rapport au grade I. Les atypies nucléaires sont plus nombreuses. Quelques mitoses sont présentes . On peut trouver des remaniements myxoïdes et nécrotiques. (Figure 47)

➤ Chondrosarcome grade 3 : [248]

Tumeur manifestement maligne dont la différenciation cartilagineuse est difficile à établir. La lésion est très cellulaire. Les atypies cytonucléaires sont plus marquées avec des chondrocytes pléomorphes et des mitoses fréquentes. On note l'importance des remaniements myxoïdes et nécrotiques. (Figure 47)

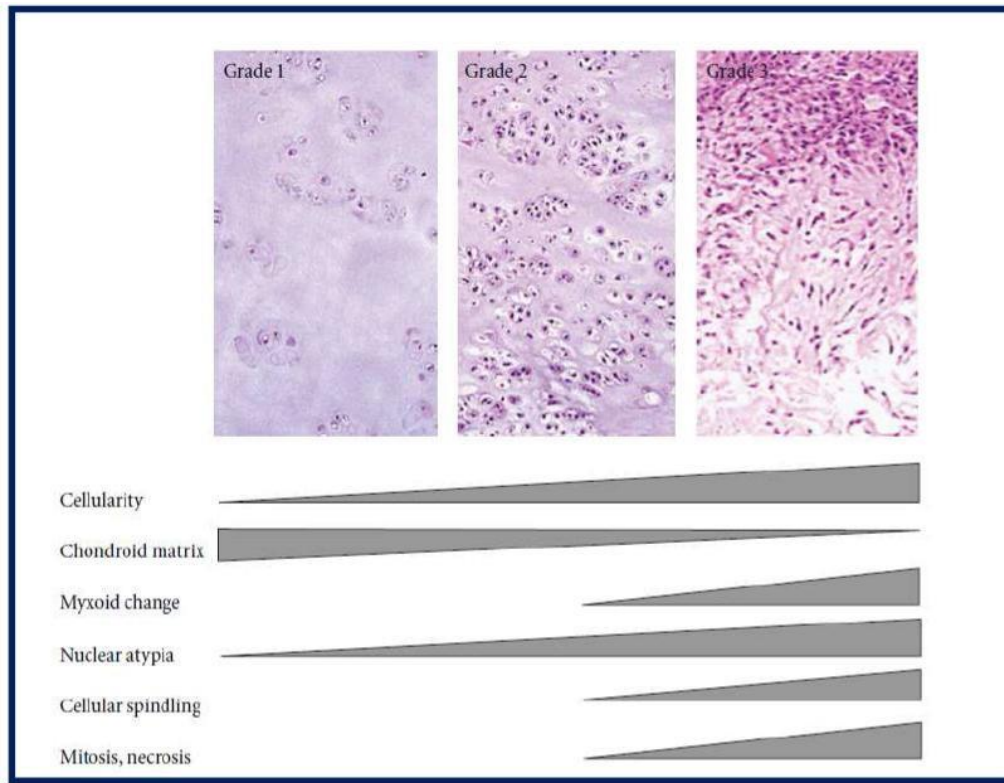


Figure 47: Grading d'Oneal et Ackerman [248].

Cette classification a une forte valeur pronostique. La fréquence des métastases étant corrélée au grade de la tumeur. Ce risque métastatique est extrêmement faible pour les tumeurs de grade 1. [249]

La comparaison de la répartition des grades dans les différentes études des CHS de la tête et du cou montre, contrairement à notre étude, une prédominance du grade I (Tableau 18)

Tableau 18 : Répartition des grades histologiques des CHS de la tête et du cou dans les différentes études comparée à notre série.

Auteurs (Pays)	Grade			
	I n(%)	II n(%)	III n(%)	Indéterminé
LEE et al. [250] (Corée du Sud)	2(25)	4(50)	1(12,5)	1(12,5)
HONG et al. [251] (Canada)	8(72.7)	3(27.3)	0 (0)	0
GADWAL et al. [252] (États-Unis)	9(64,3)	1(7,1)	4(28.6)	0
SAITO et al. [253] (États-Unis)	43(76.8)	13(23.2)	0(0)	0
BURKEY et al. [243] (États-Unis)	10(71,4)	1(7,1)	3(21,5)	0
GARRINGTON et al. [254] (États-Unis)	17(46)	15(40,5)	5(13,5)	0
FINN et al.[255] (États-Unis)	10(43,5)	9(39,1)	2(8,7)	2(8,7)
FU et al. [256] États-Unis)	6(60)	3(30)	1(10)	0
Notre série	1(25)	2(50)	0(0)	1(25)

c.2. Formes particulières des chondrosarcomes : [257]

- Chondrosarcome mésenchymateux.
- Chondrosarcome à cellules claires.
- Chondrosarcome dédifférencié.
- Chondrosarcome périosté.

5.2.2. Ostéosarcome

Les ostéosarcomes sont des tumeurs malignes caractérisées par la production d'os ou d'ostéoïde par les cellules tumorales.

a. Age et sexe

L'OS maxillo-mandibulaire, plus fréquent chez le sujet de sexe masculin, se développe à un âge moyen plus tardif (40 ans au lieu de 20 ans pour les OS des os longs) [258]. Alishahi [2] a montré une prédominance masculine pour l'OS, mais dans l'étude menée par Guevara Canales [240], l'OS est noté principalement chez les femmes. L'âge de nos patients varie entre 24 ans et 37 ans et 3 cas/5 sont de sexe masculin.

b. Localisation

Les OS se développent essentiellement dans les os longs. [259] Seuls 6-7 % des OS sont localisés dans le massif facial, autant dans le maxillaire supérieur que dans la mandibule [260]. (Figure 48). Les OS mandibulaires sont rares, leur incidence est d'environ 0,035 à 0,2/100 000 personnes [260] [261]. Le site électif pour la mandibule est la branche horizontale et la région symphysaire, alors qu'il n'y a pas de site électif pour l'OS maxillaire [262] [263]. L'atteinte des autres structures osseuses (ethmoïdales, frontales, sphénoïdales) est exceptionnelle [260].

Dans notre étude, la répartition topographique montre une prédominance de l'atteinte mandibulaire notée dans 4 cas parmi les 5 cas diagnostiqués. Le cas restant étant de localisation éthmoïdale.



Figure 48 : Ostéosarcome mandibulaire : Lésion ulcérée mandibulaire gauche étendue à la région du trigone rétromolaire. [264]

c. Aspects anatomopathologiques [265] [266] [267] [268]

Sur le plan anatomopathologique, on distingue des :

- ostéosarcomes de haut grade de malignité : ostéosarcomes intramédullaires de forme conventionnelle, ostéosarcome télangiectasique, ostéosarcome à petites cellules, ostéosarcomes de surface de haut grade.
- ostéosarcomes de grade intermédiaire de malignité (ostéosarcome périosté).
- ostéosarcomes de bas grade de malignité (ostéosarcomes paraostéal, ostéosarcomes intramédullaires bien différenciés)

Aspect microscopique de l'ostéosarcome de forme conventionnelle

Le diagnostic d'ostéosarcome repose histologiquement sur la double identification d'une prolifération de cellules sarcomateuses d'une part, et d'une ostéogenèse d'origine tumorale d'autre part. Les cellules tumorales peuvent présenter un aspect épithélioïde, plasmocytoïde, fusiforme ou peuvent être rondes, claires, anaplasiques ou pléomorphes. Ces cellules présentent des atypies cytonucléaires

témoignant de leur malignité. L'ostéogénèse tumorale se fait le plus souvent sur un mode immature, sous la forme d'une substance ostéoïde (Figure49).

Un ostéosarcome conventionnel peut produire une quantité variable de cartilage ou de tissu fibreux, ce qui a conduit Dahlin à subdiviser les ostéosarcomes en plusieurs sous- types en fonction de la matrice prédominante :

→ostéosarcome ostéoblastique.

→ostéosarcome chondroblastique.

→ostéosarcome fibroblastiques.

Ces différents types sous-types morphologiques ont un pronostic identique.

Dans la tête et le cou, le type chondroblastique a été décrit comme le type histologique le plus fréquent. [269] [270] [271]

Tous les cas diagnostiqués dans cette série sont de type classique dont 4 de type chondroblastique et un de type ostéoblastique.

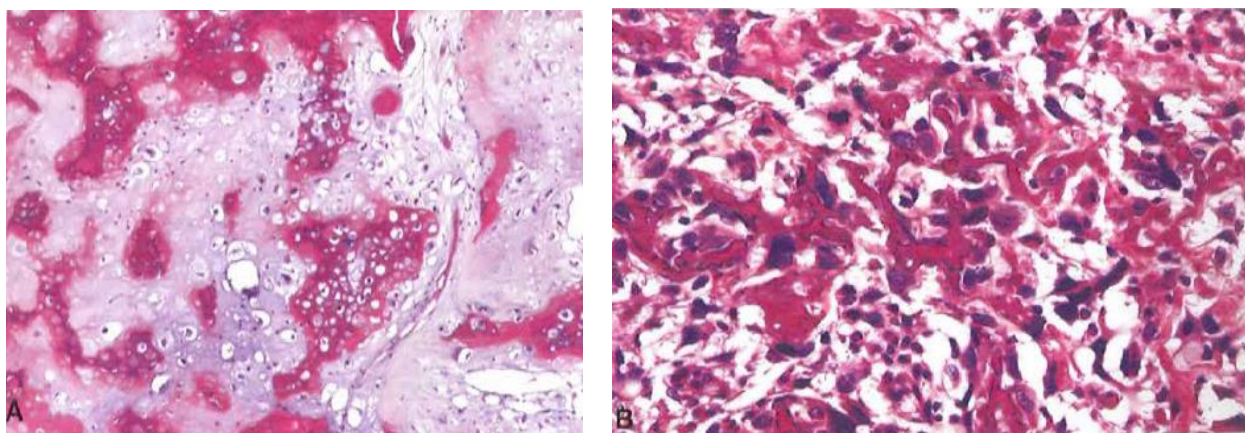


Figure 49 : Ostéosarcome.

A : type chondroblastique. B : type ostéoblastique. [145]

5.2.3. Sarcome d'Ewing

Le sarcome d'Ewing est une tumeur rare, et l'on estime son incidence à 3,2 par million d'enfants de moins de 15 ans soit environ 80 à 100 cas par an en France [272].

a. Age et sexe

Il survient surtout chez l'enfant ou l'adulte jeune. Il est rare chez l'adulte après 30 ans [273]. Chez l'enfant le pic d'incidence se situe entre 5 et 9 ans chez les filles et entre 10 et 14 ans chez les garçons. Les garçons sont plus souvent atteints que les filles, avec un sex-ratio d'environ 6 pour 4 [274].

b. Localisation

Le SE est habituellement localisé dans l'os [273] où il représente la deuxième tumeur osseuse maligne primitive de l'enfant (5 à 15% de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives), après l'ostéosarcome. Il peut également se localiser en extra-osseux.

➤ Sur le squelette

Le sarcome d'Ewing peut atteindre tous les os du squelette. Les os du crâne et du massif facial sont des localisations exceptionnelles. L'os frontal ou pariétal semble plus souvent atteints que la mandibule, le maxillaire ou la base du crâne [274].

➤ Localisations extra osseuses

Des sarcomes d'Ewing des parties molles peuvent exister aux membres mais aussi au tronc, au rétropéritoine... [275].

Dans la tête et le cou , il touche généralement le larynx et les fosses nasales[276]

c. Aspects anatomopathologiques

Dans sa forme la plus classique, le sarcome d'Ewing est une tumeur très cellulaire faite de petites cellules rondes. [277]

A l'étude immunohistochimiques, les cellules du SE surexpriment le CD 99 dans 87–100% des cas. (Figure50) L'immunomarquage est membranaire et doit être diffus et intense. Cette immunoréactivité est cependant non spécifique. [278]

d. Aspects moléculaires: [279][280] [281][282][283][284]

Les tumeurs de la famille Ewing sont caractérisées par la présence, dans 85% des cas, d'une translocation chromosomique t(11 ;22)(q24 ;q12). Dans 10–15% des cas, il existe une autre translocation : t(21 ;22)(q22 ;q12). Dans moins de 1% des cas, d'autres translocations sont décrites.

Le diagnostic est obligatoirement confirmé par une analyse moléculaire par FISH,

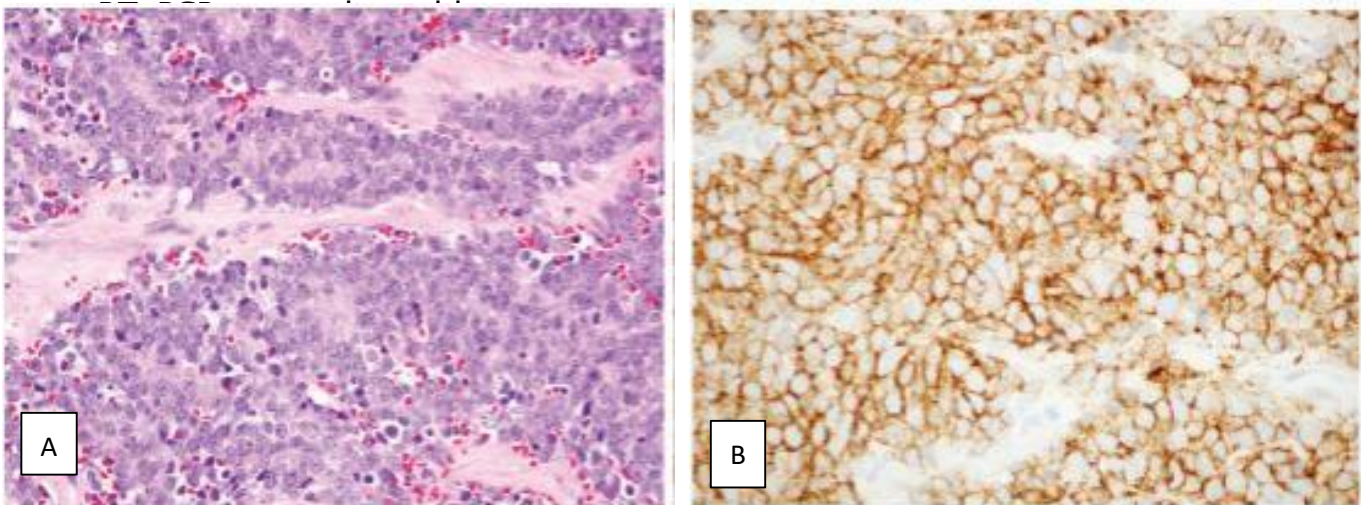


Figure 50: Sarcome d'Ewing

(A) : prolifération faite de petites cellules rondes.

(B) : expression immunohistochimique membranaire intense et diffuse du CD99. [145]

IV. FACTEURS PRONOSTIQUES

Les facteurs pronostiques importants sont le sexe, le grade et la taille de la tumeur, l'état des marges chirurgicales, le sous-type histologique et le statut ganglionnaire [19,11,46,285].

1. Sexe :

Le sexe masculin est considéré comme un facteur de mauvais pronostic pour les sarcomes des tissus mous de tous les sites corporels.[286] Aucune conclusion concernant l'impact du sexe sur le pronostic ne peut être tirée de ce travail vu le manque de données évolutives dans la plupart des cas.

2. Grade histologique

Dans une étude, Park et collaborateurs [287] ont examiné 122 cas des sarcomes de la tête et du cou et ils ont déterminé qu'un grade histologique élevé était associé à une survie très faible par rapport aux sarcomes de bas grade.

Plusieurs systèmes ont été proposés pour prédire l'agressivité des sarcomes des parties molles 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 [288,289,290,291].

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, comme illustré dans le tableau suivant (Tableau 19).

Tableau 19 : Système de grade histologique selon la FNCLCC [2, 16]

Items	Score
Différenciation tumorale	1 : sarcome ressemblant à un tissu adulte normal 2 : sarcomes pour lesquels le diagnostic histologique est certain 3 : sarcomes embryonnaires, sarcomes épithéliodes, sarcomes à cellules claires, sarcomes alvéolaires des parties molles, sarcomes indifférenciés et sarcomes pour lesquels le type histologique est incertain
Index mitotique (surface du champ : 0,1734 mm ²)	1 : 0 à 9 mitoses pour 10 champs à fort grossissement 2 : 10 à 19 mitoses pour 10 champs à fort grossissement 3 : > 19 mitoses pour 10 champs à fort grossissement
Nécrose tumorale	0 : absence de nécrose 1 : moins de 50 % de nécrose 2 : plus de 50 % de nécrose
Grade = somme de scores des items	2-3 : grade I (bas grade) 4-5 : grade II (grade intermédiaire) 6-8 : grade III (haut grade)

La comparaison du grade des sarcomes des PM selon le grading de la FNCLCC montre une prédominance du grade I, contrairement aux autres séries où le grade III est le plus fréquent (Tableau 20).

Tableau 20 : Comparaison du grade histologique selon la FNCLCC dans notre série avec celles de la littérature

Auteurs (Pays)	Grade		
	I (%)	II (%)	III (%)
R. González (Mexique) [292]	21,6	19,6	58,8
Lajer, C.B (Danemark) [293]	11,5	50	38,5
N. Penel (France) [294]	25,6	25,6	48,8
Notre étude	41,7	33,3	25

3. Taille de la tumeur :

Dans la même étude publiée par Park et collaborateurs [287], les taux de récurrence locorégionale étaient beaucoup plus élevés pour les lésions mesurant plus de 10 cm de diamètre par rapport aux tumeurs de 5 cm ou moins. Le même constat est fait dans notre travail où sur un total de 6 récurrences, 4 cas ont une taille dépassant 5cm. La proportion des cas métastatiques est également plus élevée pour les tumeurs de plus de 5cm. Cependant, il n'est pas possible d'avoir des résultats significatifs vu le faible nombre de cas bien documentés.

4. Marges chirurgicales :

Dans les sarcomes de la tête et du cou, l'échec de l'obtention de marges chirurgicales négatives est associé à un échec du contrôle local et à un mauvais pronostic [295]. Dans une série de 146 patients porteurs de sarcomes de la base du crâne et des tissus mous, les taux de survie à 5 ans étaient de 77%, 43% et 36% pour les marges chirurgicales négatives, marginales (<1 mm) et positives respectivement. La présence

de marges positives/étroites était le seul prédicteur indépendant d'une mauvaise survie dans l'analyse multivariée [295]. Le même résultat était noté dans l'étude de Barosa [3] ,avec une survie moyenne de 55,3 ans , 50 ans, et 19,8 ans pour les marges chirurgicales négatives, marginales (<1 mm) et positives respectivement. Dans l'étude d'Oualla [42], les cas avec des limites saines sont marqués par la non récurrence durant 02 à 04 ans, et ceux avec des limites tumorales sont caractérisés par la progression, la récurrence, et le décès. Dans l'étude de Rapidis [7,] les limites saines évoluaient vers un contrôle local dans 13/ 14 soit 93% des cas.

Dans notre série, le taux de récurrence, de progression locale ou de métastase est plus important en cas de limites tumorales ou chez les patients n'ayant pas bénéficié d'une résection chirurgicale. Cependant, il n'est pas possible d'avoir des résultats significatifs vu le faible nombre de cas bien documentés.

La comparaison de la proportion des cas avec limites saines ou tumorales avec les autres séries montre une proportion des cas avec limites tumorales plus importante dans notre série. Ceci pourrait être dû à un diagnostic à des stades avancés où l'exérèse large devient impossible (Tableau 21).

Tableau 21 : Comparaison de la qualité de l'exérèse chirurgicale avec les autres séries.

Auteurs (Pays)	Limites		
	Tumorales n (%)	Saines n (%)	NP n (%)
Bobby [6] (États-Unis)	58 (31,2)	71 (38,2)	57 (30,6)
Barosa [3] (Portugal)	5 (17,2)	9 (31)	15 (51,8)
Notre étude	10 (45,4)	7 (31,8)	5 (22,8)

5. Sous-type histologique

L'influence du sous-type histologique sur le pronostic a été abordée dans un rapport du registre des sarcomes de la tête et du cou de la Society of Head and Neck Surgeons, qui a rendu compte des résultats du traitement chez 214 patients atteints de sarcome de la tête ou du cou (194 adultes et 20 enfants) [295]. La survie globale sans maladie était de 56% à cinq ans. Les principaux déterminants de la survie étaient les marges de résection et le type histologique. Les patients atteints de chondrosarcome ou de dermatofibrosarcome protuberans avaient une survie proche de 100%, tandis que ceux atteints d'histiocytome fibreux malin (MFH) ou de fibrosarcome avaient une survie de 60 à 70%. Les patients atteints d'ostéosarcome et d'angiosarcome ont eu la plus faible survie, moins de 50% à cinq ans. [122]

Le RMS et la MPNST sont des sous-types histologiques particulièrement agressifs. Avant la chimiothérapie moderne, le RMS était rarement guéri. Cependant, en utilisant des approches modernes de traitement, le RMS est curable chez plus de 75% des enfants [296].

6. Les métastases ganglionnaires :

Bien que les métastases ganglionnaires puissent être considérées comme une partie essentielle de la stadification, elles sont rares dans les sarcomes de la tête et cou, se produisant dans environ 10% des cas et le plus souvent par le RMS et l'AS du cuir chevelu. [297]. Les données sur l'impact des métastases ganglionnaires sur le pronostic sont contradictoires [298]. Dans notre étude les métastases sont présentes dans 44.4% des cas dont l'évolution est connue. Elles sont principalement secondaires au RMS (6 cas).

La comparaison de la fréquence des métastases dans notre série avec la littérature est détaillée dans le tableau (tableau22)

Tableau 22: Fréquence des métastases dans notre série et dans celles de la littérature.

Auteur (Pays)	Métastase n (%)
Hammami (tunisie) [5]	4 (26,7)
Pacheco (Brésil) [44]	8 (22)
Oualla (Maroc) [42]	6 (60)
Stavrakas (Royaume-Uni) [4]	6 (15)
Vassiliou (Royaume-Uni) [1]	7 (6,5)
Barosa (Portugal) [3]	5 (17)
Bobby (États- Unis) [6]	12 (6,5)
Notre étude	12 (44.4)

7. Les sarcomes associés aux rayonnements : [299]

Historiquement, les sarcomes survenant dans des tissus préalablement irradiés ont un pronostic moins favorable par rapport aux sarcomes de novo . Il y a plusieurs raisons potentielles pour ce pronostic notamment le retard de diagnostic, les limitations de la résecabilité en raison de la taille et de l'emplacement de la lésion avec une incapacité à avoir de larges marges chirurgicales, le haut grade de la plupart des sarcomes associés aux rayonnements, l'incapacité à donner une pleine dose de RT à un site qui a déjà été irradié, l'utilisation d'une chimiothérapie antérieure pour le premier cancer qui peut limiter les choix pour une thérapie ultérieure, et les différences biologiques qui peuvent refléter les effets des radiations sur la génétique des cellules et les différentes pathogenèses comparées avec des sarcomes spontanément apparus, dont certains sont caractérisés par des mutations spécifiques.

Ce mauvais pronostic est également noté dans le seul cas de sarcome radio-induit noté dans notre série et qui est métastatique.

8. Envahissement des structures vasculo-nerveuses.

Dans les sarcomes des parties molles, l'impact pronostique de l'envahissement vasculonerveux ou osseux a été décrit dans plusieurs études [300, 301], en particulier l'envahissement vasculaire qui a souvent été retrouvé comme facteur pronostique important de risque métastatique [302,303]. Cet envahissement concernerait 10 à 40 % des STS de grade 3 [304, 305].

Pour les sarcomes osseux, l'envahissement neuro-vasculaire est rare dans les ostéosarcomes, exceptionnel dans les chondrosarcomes, et absent dans le sarcome d'Ewing [306] .

9. Stade tumoral

L'analyse de la base de données SEER a montré, comme rapporté par d'autres études, qu'un stade TNM avancé (TNM stade-groupe III et IV) est associé à un mauvais pronostic [307].

9.1. Sarcomes des tissus mous : [308]

Dans la version 2017 (huitième édition), la plus récente, du système de stadification TNM conjoint de l'American Joint Committee on Cancer (AJCC) et de l'Union for International Cancer Control (UICC), la stadification TNM pour les sarcomes des tissus mous de la tête et du cou diffère de celle des sarcomes survenant à d'autres sites corporels , et il n'y a pas de groupes de stades pronostiques . Ce système de stadification est utilisé pour tous les sarcomes des tissus mous de la tête et du cou, à l'exception des angiosarcomes, des rhabdomyosarcomes embryonnaires et alvéolaires et du sarcome de Kaposi (qui n'ont pas de système de stadification AJCC).

(Annexe5)

9.2. Sarcomes osseux : [309]

Il existe un système de stadification TNM pour les sarcomes osseux dans le manuel de stadification du cancer AJCC / UICC; cependant, il n'a pas été largement adopté dans

le passé. La dernière version (huitième édition, 2017) classe les sarcomes osseux survenant dans le crâne et les os du visage de la même manière qu'elle classe les tumeurs survenant dans le squelette et le tronc appendiculaires, et il existe un ensemble de groupes de stades pronostiques (Annexes 6 et 7) . Il reste à voir si cette version sera largement adoptée pour une utilisation clinique.

V. Traitement :

1. Chirurgie : [7] [20] [310]

La chirurgie constitue la première approche thérapeutique des sarcomes de la tête et du cou, quel que soit l'âge, avec quelques exceptions dans la population pédiatrique . Cependant, la chirurgie radicale dans la région cervico-faciale peut être une tâche difficile à cause de la complexité de la région cervico-faciale et des problèmes fonctionnels et esthétiques postopératoires . La chirurgie, avec obtention de limites d'exérèse saines, varie entre 31 et 78 % des cas selon les séries .

Le curage ganglionnaire est discuté, vu que les sarcomes ne métastasent au niveau ganglionnaire que dans 3 % à 10% des cas .

2. Radiothérapie: [20,310,311]

La radiothérapie est utilisée comme adjuvante pour avoir un meilleur contrôle local. Cependant, un faible pourcentage de patients est traité par la radiothérapie comme traitement de première intention avec ou sans chimiothérapie . La radiothérapie adjuvante est généralement recommandée pour les sarcomes de haut grade, les larges tumeurs (> 5 cm), en cas de limites chirurgicales tumorales et en cas de lésions récidivantes .

3. Chimiothérapie: [20,312,313]

La chimiothérapie néoadjuvante possède plusieurs avantages comme le traitement précoce des métastases infracliniques, la diminution de la diffusion métastatique lors du geste chirurgical, la possibilité de déterminer la chimiosensibilité de la tumeur et surtout de rendre opérable une lésion qui ne l'était pas initialement . La chimiothérapie est parfois utilisée exclusivement comme traitement palliatif en cas de contre-indication à l'anesthésie générale, d'une taille dépassant les 8 cm, l'inextirpabilité tumorale et la présence de métastase .

4. Thérapies ciblées [217, 314]

Avec le développement des thérapies ciblées en oncologie, plusieurs thérapeutiques ciblées peuvent être utilisées dans les sarcomes notamment le Bévacizumab, un anticorps recombinant humanisé anti-VEGF, utilisé pour le traitement des angiosarcomes , ou l'Imatinib pour le dermatofibrosarcome de Darier Ferrand .

Le tableau suivant présente les différents protocoles thérapeutiques utilisés par les différentes séries en comparaison avec la nôtre. (Tableau 23)

Tableau23 : Comparaison des protocoles thérapeutiques avec les autres séries.

Auteur et pays	Hammamie [5] (Tunisie) n (%)	Bobby [6] (Etats- Unis) n (%)	Stavraks [4] (Royaume- Unis) n (%)	Oualla [42] (Maroc) n (%)	Notre étude n (%)
CHT seule	5 (41,6)	8 (4,8)	3 (7,6)	5 (55,6)	7(21,9)
CHR seule	0	49 (29,5)	14 (35,8)	1 (11,1)	6(18,7)
CHR+CHT ADJ	0	12 (7,3)	2 (5,2)	2 (22,2)	3(9,3)
CHR+RT	4 (33,3)	42 (25,4)	12 (30,8)	1 (11,1)	4(12,5)
CHR+CHT ADJ+RT	1 (8,4)	40 (24)	4 (10,2)	0	3 (9,3)
CHR+Imatinib	0	0	0	0	1(3,2)
CHT néo+CHR	0	0	0	0	1(3,2)
CHT néo +CHR +CHT adj	0	0	0	0	1(3,2)
CHT néo+CHR+RT	2 (16,7)	0	0	0	2(6,2)
CHT+RT	0	15 (9)	2 (5,2)	0	3 (9,3)
RT seule	0	0	2 (5,2)	0	1 (3,2)

VI. Evolution

Le pronostic des sarcomes cervico-faciaux est défavorable , avec des récurrences , des progressions locales et des localisations métastatiques . La survie globale à cinq ans est comprise entre 44 et 80 % et la survie sans maladie varie entre 45 et 62 % [20].

Le tableau suivant présente les différentes possibilités évolutives dans les différentes séries en comparaison avec la nôtre. (Tableau 24)

Tableau24 : comparaison des possibilités évolutives avec les autres séries.

Evolution	Récidive n(%)	Métastase n(%)	Progression locale n(%)	Décès n (%)
Barosa [3] Portugal	15 (51,8)	5 (17,2)	NP	NP
Melissa [315]Italie	4 (44,4)	0	0	4 (44,4)
Hammami [5]Tunisie	2 (14,2)	3 (21,4)	0	2 (14,2)
Oualla[42] Maroc	1(10)	1(10)	6 (60)	3 (30)
Notre étude	6 (22.2)	12 (44.4)	10 (37)	?

CONCLUSION

Les sarcomes de la tête et du cou sont des tumeurs rares avec une grande variabilité histologique, et qui peuvent intéresser plusieurs sites anatomiques.

Dans notre étude, les sarcomes de la tête et du cou surviennent à un âge généralement plus jeune que celui des autres séries de la littérature, avec, en concordance avec la littérature, un prédominance masculine et des sarcomes des parties molles. Les localisations cutanée et nasosinusienne sont les plus fréquentes. Le RMS est le principal type histologique.

Cette étude révèle également une taille tumorale plus grande, avec un taux plus important de limites tumorales et de métastases.

Ce travail a été confronté à plusieurs difficultés :

- L'importance des données manquantes en particuliers les données thérapeutiques et évolutives.
- La grande hétérogénéité lésionnelle avec un faible effectif pour chaque type histologique, ce qui complique l'obtention de résultats significatifs.
- L'hétérogénéité des répartitions adoptées par chaque auteur pour certains paramètres ce qui rend les comparaisons parfois difficiles.

Pour remédier à ces problème, d'autres études, prospectives, et sur un échantillon plus large doivent être menées.

RESUMES

Résumé

Les sarcomes représentent un groupe hétérogène de tumeurs malignes ayant comme point commun une origine mésenchymateuse. Ce sont des tumeurs agressives souvent localement invasives avec un fort potentiel métastatique. Les sarcomes de la sphère ORL sont très rares. Ils représentent 4% à 10% de l'ensemble des sarcomes.

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive analytique portant sur les sarcomes osseux et des parties molles de la tête et du cou, diagnostiqués au service d'anatomie pathologique du CHU Hassan II, Fès, sur une période de 13 ans (2007–2019). Son objectif est d'étudier les aspects épidémiologiques et anatomopathologiques de ces *tumeurs* dans notre contexte.

50 cas de sarcomes de la tête et du cou sont colligés. L'âge des patients est légèrement plus jeune que celui rapporté dans la littérature, il varie entre 1 jour et 88 ans avec une moyenne de 37,66 ans. Comme décrit par la plupart des séries, une légère prédominance masculine (sex-ratio=1,27) est notée. La localisation au niveau des parties molles est la plus fréquente (80%), particulièrement cutanée et nasosinusienne. Le rhabdomyosarcome et le léiomyosarcome sont les types histologiques les plus fréquents (32% et 16 % respectivement).

Les protocoles thérapeutiques les plus utilisés sont la chimiothérapie seule (19,5%), suivi par la chirurgie seule (16,7%) , puis la chirurgie et la radiothérapie adjuvante (11,1%).

L'évolution est marquée par la survenue fréquente des métastases (44,4%), des progressions locales (37%) et des récidive (22,2%).

ABSTRACT

Sarcomas represent a heterogeneous group of malignant tumors having as a common point a mesenchymal origin. They are aggressive tumors that are often locally invasive with a high metastatic potential. Sarcomas in head and neck are very rare. They represent 4% to 10% of all sarcomas.

This is a retrospective descriptive analytical study of bone and soft tissue sarcomas of the head and neck, diagnosed in the *Department of Pathological Anatomy* of the CHU Hassan II, Fès, over a period of 13 years (2007– 2019). Its objective is to study the epidemiological and pathological aspects of these tumors in our context.

50 cases of sarcomas of the head and neck are collected. The age of the patients is slightly younger than that reported in the literature, varying between 1 day and 88 years with an average of 37.66 years. As described by most of the series, a slight male predominance (sex ratio = 1.27) is noted. The location in the soft parts is the most frequent (80%), particularly cutaneous and nasosinus. Rhabdomyosarcoma and leiomyosarcoma are the most common histologic types (32% and 16% respectively).

The most used therapeutic protocols are chemotherapy alone (19.5%), followed by surgery alone (16.7%), then surgery and adjuvant radiotherapy (11.1%).

Evolution is marked by the frequent occurrence of metastases (44.4%), local progressions (37%) and recurrence (22.2%).

ملخص

يمثل الساركوما مجموعة غير متجانسة من الأورام الخبيثة التي تتكون انطلاقاً من الأنسجة الضامة. إنها أورام عدوانية غالباً ما تكون غازية محلياً ذات إمكانات عالية للنقائل، ساركوما الأنف والأذن والحنجرة نادر جداً ، حيث تمثل 4 % إلى 10 % من جميع الساركوما.

انها دراسة تحليلية وصفية بأثر رجعي لساركوما العظام والأنسجة الرخوة في الرأس والرقبة ، و التي تم تشخيصها في قسم التشريح المرضي في المركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس ، على مدار 13 عاماً (2007- 2019)

الهدف من هاته الدراسة ، هو دراسة الجوانب الوبائية والتشخيصية المرضية, تم جمع 50 حالة من ساركوما الرأس والرقبة .عمر المرضى أصغر قليلاً مما ورد في الأدبيات ، ويتراوح بين يوم واحد و 88 سنة بمتوسط عمر 37.66 سنة . نسبة المرض لدى الذكور اكبر بقليل مقارنة بالاناث حيث تبلغ نسبة الذكور % 56 كما هو موصوف في معظم الدراسات يعتبر الجلد والانف اكثر الاعضاء عرضة للمرض بالنسبة للانسجة الرخوة بنسبة 80% خصوص غرن العضل المخطط و الساركومة العضلية الملساء هما الاصناف الاكثر شيوعا بنسبة 32% و 16 % على التوالي

أكثر بروتوكولات العلاج استخداماً لعلاج مرضى الساركوما هو العلاج الكيميائي وحده (19.5%) ، تليه الجراحة وحدها (16.7%) ، ثم الجراحة والعلاج الإشعاعي المساعد (11.1%)
تطور الساركوما تميز ب حدوث نسب كبيرة من النقائل (44,4%)،التقدم المرضي (37%) و تكرار الورم (22,2%)

ANNEXES

Annexe 1 :**Identité :**

-Référence anatomopathologique:

-IP :

-Nom :

-Prénom :

-Age :

-Sexe :

Service demandeur :**Facteurs de risque :****Localisation :**• **Sarcomes des parties molles :**➤ **Extra Cutanée :**

Face Cuir chevelu CNS Orbite Larynx
 Cavum GS Cou Thyroïde Autre (à préciser)

➤ **Cutanée :**• **Sarcomes ostéocartilagineux :**

Mandibule Maxillaire supérieur Autre (à préciser)

Type de Prélèvements :

Biopsie Exérèse Biopsie-exérèse Non précise

Taille tumorale :**Type histologique :****Sous type histologique :**➤ **Rhabdomyosarcome :**

Embryonnaire Alvéolaire Pléomorphe

➤ **Ostéosarcome :**

- Classique

Ostéoblastique Chondroblastique Fibroblastiques

- Autre (à préciser)

➤ **Chondrosarcome :**

Classique Forme particulière (à préciser)

Mitoses (Score selon la FNCLCC):**Nécrose :**

-Absente:	<input type="checkbox"/>	- <50% :	<input type="checkbox"/>	->50% :	<input type="checkbox"/>
Grade :					
➤ Sarcomes des parties molles (FNCLCC) :					
-Grade I	<input type="checkbox"/>	- Grade II	<input type="checkbox"/>	- Grade III	<input type="checkbox"/>
				-Non précisé	<input type="checkbox"/>
➤ Chondrosarcomes					
Grade I	<input type="checkbox"/>	- Grade II	<input type="checkbox"/>	- Grade III	<input type="checkbox"/>
				-Non précisé	<input type="checkbox"/>
Limites :					
	Tumorales	<input type="checkbox"/>	Saines	<input type="checkbox"/>	Non précisées
					<input type="checkbox"/>
Emboles vasculaires :					
	Présents	<input type="checkbox"/>	Absents	<input type="checkbox"/>	Non précisés
					<input type="checkbox"/>
Traitement :					
Chirurgie	<input type="checkbox"/>	Radiothérapie	<input type="checkbox"/>	Chimiothérapie	<input type="checkbox"/>
				Autre :	<input type="checkbox"/>
Evolution :					
Guérison	<input type="checkbox"/>	Progression locale	<input type="checkbox"/>	Récidive locale	<input type="checkbox"/>
				Métastase	<input type="checkbox"/>
				Décès	<input type="checkbox"/>
					<input type="checkbox"/>

Annexe 2 : Classification de l'OMS 2013 des tumeurs de l'os et des tissus mous

[40]

TUMEURS DES TISSUS MOUS	TUMEURS OSSEUSES
<p style="text-align: center;"><u>TUMEURS ADIPOCYTAIRES</u></p> <p>Bénignes</p> <p>Intermédiaires (Localement agressives)</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Tumeur lipomateuse atypique</i> ➤ <i>Liposarcome bien différencié</i> <p>Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Liposarcome dédifférencié</i> ➤ <i>Liposarcome myxoïde</i> ➤ <i>Liposarcome pléomorphe</i> ➤ <i>Liposarcome NOS</i> <p style="text-align: center;"><u>TUMEURS FIBROBLASTIQUES/ MYOFIBROBLASTIQUES</u></p> <p>Bénignes</p> <p>Intermédiaires (Localement agressives)</p> <p>Intermédiaires (Rarement métastatiques)</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Dermatofibrosarcome protuberans</i> ➤ <i>Tumeur fibreuse solitaire</i> <li style="padding-left: 20px;"><i>Tumeur fibreuse solitaire maligne</i> ➤ <i>Tumeur myofibroblastique inflammatoire</i> ➤ <i>Sarcome myofibroblastique de bas grade</i> ➤ <i>Sarcome fibroblastique myxoïnflammatoire/Tumeur fibroblastique myxoïnflammatoire atypique</i> ➤ <i>Fibrosarcome infantile</i> <p>Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Fibrosarcome adulte</i> ➤ <i>Myxofibrosarcome</i> ➤ <i>Sarcome fibromyxoïde de bas grade</i> ➤ <i>Fibrosarcome épithélioïde sclérosant</i> <p>TUMEURS DITES FIBROHISTIOCYTAIRES</p> <p>Bénignes</p> <p>Intermédiaires (Rarement métastatiques)</p> <p style="text-align: center;"><u>TUMEURS MUSCULAIRES LISSES</u></p> <p>Bénignes</p> <p>Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Léiomyosarcome</i> <p>TUMEURS PERICYTAIRE</p>	<p style="text-align: center;"><u>TUMEURS CHONDROGENIQUES</u></p> <p>Bénignes</p> <p>Intermédiaires (Localement agressives)</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Fibrome chondromyxoïde</i> ➤ <i>Tumeur cartilagineuse atypique/Chondrosarcome grade I</i> <p>Intermédiaires (Rarement métastatiques)</p> <p>Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Chondrosarcome</i> <p style="text-align: center;"><u>TUMEURS OSTEOGENIQUES</u></p> <p>Bénignes</p> <p>Intermédiaires (Localement agressives)</p> <p>Intermédiaires (Rarement métastatiques)</p> <p>Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Ostéosarcome</i> <p style="text-align: center;"><u>TUMEURS FIBROGENIQUES</u></p> <p>Intermédiaires (Localement agressives)</p> <p>Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Fibrosarcome de l'os</i> <p style="text-align: center;"><u>TUMEURS FIBROHISTIOCYTAIRES</u></p> <p style="text-align: center;"><u>TUMEURS HEMATOPOÏÏTIQUES</u></p>

<p>TUMEURS MUSCULAIRES SQUELETTIQUES</p> <p>Bénignes Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Rhabdomyosarcome</i> <p><u>TUMEURS VASCULAIRES</u></p> <p>Bénignes Intermédiaires (Localement agressives)</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Hémangioendothéliome kaposiforme</i> <p>Intermédiaires (Rarement métastatiques)</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Hémangioendothéliome rétifforme</i> ➤ <i>Angioendothéliome intralymphatique capillaire</i> ➤ <i>Hémangioendothéliome composite</i> ➤ <i>Hémangioendothéliome pseudomyogénique</i> ➤ <i>Sarcome de Kaposi</i> <p>Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Hémangioendothéliome épithélioïde</i> ➤ <i>Angiosarcome des tissus mous</i> <p><u>TUMEURS CHONDRO-OSSEUSES</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Chondrome des tissus mous</i> ➤ chondrosarcome mésenchymateux extra-squelettique ➤ <i>Ostéosarcome</i> extra-squelettique <p><u>TUMEURS STROMALES GASTRO INTESTINALES</u></p> <p><u>TUMEURS DES GAINES NERVEUSES</u></p> <p>Bénignes Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques ➤ Tumeur maligne des gaine des nerfs périphériques de type épithélioïde ➤ Tumeur Triton maligne ➤ Tumeur à cellules granuleuses malignes ➤ <i>Ectomésenchymome</i> <p><u>TUMEURS À DIFFÉRENCIATION INCERTAINE</u></p> <p>Bénignes Intermédiaires (Localement agressives) Intermédiaires (Rarement métastatiques) Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Synoviosarcome</i> ➤ Sarcome épithélioïde ➤ <i>Sarcome alvéolaire des tissus mous</i> ➤ <i>Sarcome à cellules claires des tissus mous</i> 	<p><u>TUMEURS RICHES EN CELLULES GÉANTES OSTEOCLASTIQUES</u></p> <p>Bénignes</p> <p>Intermédiaires (Localement agressives, rarement métastatiques)</p> <p>Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Tumeur à cellules géantes maligne <p><u>TUMEURS NOTOCHORDALES</u></p> <p><u>TUMEURS VASCULAIRES</u></p> <p>Bénignes</p> <p>Intermédiaires (Localement agressives, rarement métastatiques)</p> <p>Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Hémangioendothéliome épithélioïde</i> ➤ <i>Angiosarcome</i> <p><u>TUMEURS MYOGENIQUES</u></p> <p>Bénignes Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Léiomyosarcome osseux</i> <p><u>TUMEURS LIPOGENIQUES</u></p> <p>Bénignes Malignes</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ <i>Liposarcome osseux</i> <p><u>TUMEURS DE NATURE INDETERMINEE</u></p>
---	---

- *Chondrosarcome myxoïde extra-squelettique*
- *Sarcome d'Ewing extra-squelettique*
- *Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes*
- *Tumeur rhabdoïde extra-rénale*
- *Tumeur à cellules épithélioïdes périvasculaires (PECome)*
- *Sarcome intimal*

SARCOME INDIFFÉRENCIÉ/INCLASSÉ**TUMEURS MISCELLIENNES**

- *Sarcome d'Ewing*
- *Adamantinome*
- *Sarcome osseux indifférencié pléomorphe de haut-grade*

Annexe 3 :Classification de l'OMS 2017 des tumeurs des cavités nasales, des sinus paranasaux et de la base du crâne. [41]

Carcinomas		Borderline/low-grade malignant soft tissue tumours	
Keratinizing squamous cell carcinoma	8071/3	Desmoid-type fibromatosis	8821/1
Non-keratinizing squamous cell carcinoma	8072/3	Sinonasal glomangiopericytoma	9150/1
Spindle cell squamous cell carcinoma	8074/3	Solitary fibrous tumour	8815/1
Lymphoepithelial carcinoma	8082/3	Epithelioid haemangi endothelioma	9133/3
Sinonasal undifferentiated carcinoma	8020/3		
NUT carcinoma	8023/3*	Benign soft tissue tumours	
Neuroendocrine carcinomas		Leiomyoma	8890/0
Small cell neuroendocrine carcinoma	8041/3	Haemangioma	9120/0
Large cell neuroendocrine carcinoma	8013/3	Schwannoma	9560/0
Adenocarcinomas		Neurofibroma	9540/0
Intestinal-type adenocarcinoma	8144/3		
Non-intestinal-type adenocarcinoma	8140/3	Other tumours	
Teratocarcinosarcoma	9081/3	Meningioma	9530/0
		Sinonasal ameloblastoma	9310/0
Sinonasal papillomas		Chondromesenchymal hamartoma	
Sinonasal papilloma, inverted type	8121/1		
Sinonasal papilloma, oncocytic type	8121/1	Haematolymphoid tumours	
Sinonasal papilloma, exophytic type	8121/0	Extranodal NK/T-cell lymphoma	9719/3
		Extraosseous plasmacytoma	9734/3
Respiratory epithelial lesions		Neuroectodermal/melanocytic tumours	
Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma		Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumour	9364/3
Seromucinous hamartoma		Olfactory neuroblastoma	9522/3
Salivary gland tumours		Mucosal melanoma	8720/3
Pleomorphic adenoma	8940/0		
Malignant soft tissue tumours			
Fibrosarcoma	8810/3		
Undifferentiated pleomorphic sarcoma	8802/3		
Leiomyosarcoma	8890/3		
Rhabdomyosarcoma, NOS	8900/3		
Embryonal rhabdomyosarcoma	8910/3		
Alveolar rhabdomyosarcoma	8920/3		
Pleomorphic rhabdomyosarcoma, adult type	8901/3		
Spindle cell rhabdomyosarcoma	8912/3		
Angiosarcoma	9120/3		
Malignant peripheral nerve sheath tumour	9540/3		
Biphenotypic sinonasal sarcoma	9045/3*		
Synovial sarcoma	9040/3		

The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (776A). Behaviour is coded /0 for benign tumours; /1 for unspecified, borderline, or uncertain behaviour; /2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia; and /3 for malignant tumours. The classification is modified from the previous WHO classification, taking into account changes in our understanding of these lesions.
*These new codes were approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O.

Annexe 4 : Classification de l'OMS 2017 des tumeurs odontogènes et des tumeurs osseuses maxillofaciales. [41]

Odontogenic carcinomas		Malignant maxillofacial bone and cartilage tumours	
Ameloblastic carcinoma	9270/3	Chondrosarcoma	9220/3
Primary intraosseous carcinoma, NOS	9270/3	Chondrosarcoma, grade 1	9222/1
Sclerosing odontogenic carcinoma	9270/3	Chondrosarcoma, grade 2/3	9220/3
Clear cell odontogenic carcinoma	9341/3*	Mesenchymal chondrosarcoma	9240/3
Ghost cell odontogenic carcinoma	9302/3*	Osteosarcoma, NOS	9180/3
		Low-grade central osteosarcoma	9187/3
Odontogenic carcinosarcoma	8980/3	Chondroblastic osteosarcoma	9181/3
Odontogenic sarcomas	9330/3	Parosteal osteosarcoma	9192/3
		Periosteal osteosarcoma	9193/3
Benign epithelial odontogenic tumours		Benign maxillofacial bone and cartilage tumours	
Ameloblastoma	9310/0	Chondroma	9220/0
Ameloblastoma, unicystic type	9310/0	Osteoma	9180/0
Ameloblastoma, extraosseous/peripheral type	9310/0	Melanotic neuroectodermal tumour of infancy	9363/0
Metastasizing ameloblastoma	9310/3	Chondroblastoma	9230/1
Squamous odontogenic tumour	9312/0	Chondromyxoid fibroma	9241/0
Calcifying epithelial odontogenic tumour	9340/0	Osteoid osteoma	9191/0
Adenomatoid odontogenic tumour	9300/0	Osteoblastoma	9200/0
		Desmoplastic fibroma	8823/1
Benign mixed epithelial and mesenchymal odontogenic tumours		Fibro-osseous and osteochondromatous lesions	
Ameloblastic fibroma	9330/0	Ossifying fibroma	9262/0
Primordial odontogenic tumour		Familial gigantiform cementoma	
Odontoma	9280/0	Fibrous dysplasia	
Odontoma, compound type	9281/0	Cemento-osseous dysplasia	
Odontoma, complex type	9282/0	Osteochondroma	9210/0
Dentinogenic ghost cell tumour	9302/0		
Benign mesenchymal odontogenic tumours		Giant cell lesions and bone cysts	
Odontogenic fibroma	9321/0	Central giant cell granuloma	
Odontogenic myxoma/myxofibroma	9320/0	Peripheral giant cell granuloma	
Cementoblastoma	9273/0	Cherubism	
Cemento-ossifying fibroma	9274/0	Aneurysmal bone cyst	9260/0
		Simple bone cyst	
Odontogenic cysts of inflammatory origin		Haematolymphoid tumours	

**Annexe 5 : Huitième édition de la stadification TNM pour les sarcomes
des tissus mous de la tête et du cou [308]**

Primary tumour (T)	
Tx	Primary tumour cannot be assessed
T1	Primary tumour ≤ 2 cm
T2	Primary tumour > 2 do ≤ 4 cm
T3	Primary tumour > 4 cm
T4a	Primary tumour infiltrates the orbital cavity, the base of the skull, the craniofacial bones, the wing muscles, and the parapharyngeal space with large vessels
T4b	Cancer infiltrates brain tissue, the internal carotid artery, pre-vertebral muscles, or central nervous system by perineural spread
Regional lymph nodes (N)	
N0	Regional lymph nodes cannot be assessed or no locoregional lymph node metastasis
N1	Locoregional lymph node metastasis
Distant metastasis (M)	
M0	Distant metastases — absent
M1	Distant metastases — present

Annexe 6 : Huitième édition de la stadification TNM pour les sarcomes osseux de la tête et du cou

Primary tumour (T)	
TX	Primary tumour cannot be assessed
T0	No evidence of primary tumour
T1	Primary tumour ≤ 8 cm
T2	Primary tumour > 8 cm
T3	Infiltration of adjacent bones and metastases “leaping” within the original bone
Regional lymph nodes (N)	
N0	Regional lymph nodes cannot be assessed or no locoregional lymph node metastasis
N1	Locoregional lymph node metastasis
Distant metastasis (M)	
M0	Distant metastases — absent
M1a	Metastases to the lungs
M1b	Metastases to bones and other organs

**Annexe 7 : Les groupes de stades pronostiques des tumeurs du squelette
, tronc , crâne , et les os de visage .**

Primary tumour (T)	Lymph node (N)	Metastases (M)	Histological malignancy grade	Stage
T1	N0	M0	G1 or GX	IA
T2	N0	M0	G1 or GX	IB
T3	N0	M0	G1 or GX	IB
T1	N0	M0	G2 or G3	IIA
T2	N0	M0	G2 or G3	IIB
T3	N0	M0	G2 or G3	III
Any T	N0	M1a	Any G	IVA
Any T	N1	Any M	Any G	IVB
Any T	Any N	M1b	Any G	IVB

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Vassiliou, L. V., Lalabekyan, B., Jay, A., Liew, C., Whelan, J., Newman, L., & Kalavrezos, N. (2017)
Head and neck sarcomas: A single institute series. *Oral oncology*, 65, 16–22.
- [2]. Alishahi, B., Kargahi, N., & Homayouni, S. (2015)
Epidemiological evaluation of head and neck sarcomas in Iran (the study of 105 cases over 13 years). *Iranian journal of cancer prevention*, 8(4).
- [3]. Barosa, J., Ribeiro, J., Afonso, L., Fernandes, J., & Monteiro, E. (2014)
Head and neck sarcoma: analysis of 29 cases. *European annals of otorhinolaryngology, head and neck diseases*, 131(2), 83–86.
- [4]. Stavrakas, M., Nixon, I., Andi, K., Oakley, R., Jeannon, J. P., Lyons, A., ... & Simo, R. (2016)
Head and neck sarcomas: clinical and histopathological presentation, treatment modalities, and outcomes. *The Journal of Laryngology & Otology*, 130(9), 850–859.
- [5]. Hammami, B., Bouayed, W., Siala, W., Toumi, N., Khabir, A., Boudawara, T., ... & Ghorbel, A. (2008,December)
Les sarcomes de la tête et du cou. In *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale* (Vol. 125, No. 6, pp. 294–300). Elsevier Masson.
- [6]. Tajudeen, B. A., Fuller, J., Lai, C., Grogan, T., Elashoff, D., Abemayor, E., & John, M. S. (2014)
- [7]. Head and neck sarcomas: the UCLA experience. *American journal of otolaryngology*, 35(4), 476–481.
- [8]. Rapidis, A. D., Gakiopoulou, H., Stavrianos, S. D., Vilos, G. A., Faratzis, G., Douzinas, E. E., & Patsouris, E. (2005)
Sarcomas of the head and neck. Results from the treatment of 25 patients. *European Journal of Surgical Oncology (EJSO)*, 31(2), 177–182.

- [9]. O'Neill, J. P., Bilsky, M. H., & Kraus, D. (2013)
Head and neck sarcomas: epidemiology, pathology, and management.
Neurosurgery Clinics of North America, 24(1), 67–78.
- [10]. Tran LM, Mark R, Meier R, et al
Sarcomas of the head and neck. Prognostic factors and treatment strategies.
Cancer. 1992;70:169–177.
- [11]. Penel N, Van Haverbeke C, Lartigau E, et al
Head and neck soft tissue sarcomas of adult: prognostic value of surgery in
multimodal therapeutic approach. *Oral Oncol*. 2004;40:890–897.
- [12]. Weber RS, Benjamin RS, Peters LJ, et al
Soft tissue sarcomas of the head and neck in adolescents and adults. *Am J
Surg*. 1986;152:386–392.
- [13]. Rosen G, Caparros B, Nirenberg A, et al
Ewing's sarcoma: ten-year experience with adjuvant chemotherapy. *Cancer*.
1981;47:2204–2213.
- [14]. Raney RB, Asmar L, Vassilopoulou-Sellin R, et al
Late complications of therapy in 213 children with localized, nonorbital
soft tissue sarcoma of the head and neck: a descriptive report from the
Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies (IRS)–II and – III. IRS Group of the
Children's Cancer Group and the Pediatric Oncology Group. *Med Pediatr Oncol*.
1999;33:362–371.
- [15]. Wolden SL, Anderson JR, Crist WM, et al
Indications for radiotherapy and chemotherapy after complete resection in
rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies
I to III. *J Clin Oncol*. 1999;17:3468–3475.

[16]. Grier HE, Krailo MD, Tarbell NJ, et al

Addition of ifosfamide and etoposide to standard chemotherapy for Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumor of bone. *N Engl J Med.* 2003;348:694–701.

[17]. Sturgis EM, Potter BO

Sarcomas of the head and neck region. *Curr Opin Oncol.* 2003;15:239–252.

[18]. Chen SA, Morris CG, Amdur RJ, et al

Adult head and neck soft tissue sarcomas. *Am J Clin Oncol.* 2005;28:259–263.

[19]. Dudhat SB, Mistry RC, Varughese T, et al

Prognostic factors in head and neck soft tissue sarcomas. *Cancer.* 2000;89:868–872

[20]. Eeles RA, Fisher C, A'Hern RP, et al

Head and neck sarcomas: prognostic factors and implications for treatment. *Br J Cancer.* 1993;68:201–207.

[21]. de Bree R, van der Valk P, Kuik DJ, et al

Prognostic factors in adult soft tissue sarcomas of the head and neck: a singlecentre experience. *Oral Oncol.* 2006;42:703–709.

[22]. Parker Gibbs. C, Peabody. T, Simon

,kClassification, clinical features, preoperative assessment and staging of soft tissue tumors *Current Orthopaedics* 1997;11:75–82.

[23]. Stockle E

New surgical techniques in soft tissue sarcoma *Cancer et radiotherapie* 1997.

[24]. Hazmiri F, Bellabidia B

Tumeurs conjonctives cutanées : Profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif Thèse de doctorat en médecine N°86/2010. faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech.

[25]. Luiz Carlos Junqueira, José Carneiro

Basic histology (text et atlas)

[26]. Poirier J. et Ribadeau Dumas J.-L

4e éd. Paris, Milan, Barcelone, Bonn: Masson; 1993.

[27]. Stevens A. et Lowe J

Histologie humaine. 3e éd. Elsevier. Dragos Bobu. Paris : juillet 2006.

[28]. Validire P. et Validire-Charpy P

Histologie et biologie cellulaire. 1er éd. Bruxelles : De Boeck ; 2006

[29]. Prost-squarcioni et al

« Histologie fonctionnelle du derme ».

[30]. Jacques Robert

L'angiogenèse, John Libbey Eurotext, 2009, p. 18

[31]. Ducloyer.P, Sedel.L, Peraud-Ducloyer.H

Traumatismes des nerfs périphériques. Campus de Neurochirurgie Jan 2009

[32]. Durandeau.A, Fabre.T

Lésions traumatiques des nerfs périphériques (plexus brachial exclu).
Encycl.Méd.chir, Appareil locomoteur, 15-003, 2013, 12 p.

[33]. Antoine.J.C

Anatomie et physiologie du nerf périphérique. Encycl.Méd.chir, Appareil locomoteur, 14-005-A-10, 1999, 4p.

[34]. R Legré, A Iniesta, F Toméi

Plaies des nerfs de l'enfant Chirurgie de la Main, 2013 - Elsevier

[35]. Herzberg.G, Ehrard.L, Boissier.F

Anatomie chirurgicale et microchirurgicale du nerf périphérique. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Lésions traumatiques des nerfs périphériques, 1997, vol.64, 1-11

[36]. P Rigoard, K Buffenoir, M Wager, S Bauche, JP Giot, R. Robert f, F. Lapierre

Organisation anatomique et physiologique du nerf périphérique
Neurochirurgie, 2009 – Elsevier

[37]. Lindberg, Matthew R .Lamps , Laura W

Diagnostic pathology .Normal histology Second edition. Salt Lake City , UT :
Elsevier , Inc ., [2017]

[38]. Elaine Marieb E.N

Anatomie et physiologie humaine, Edition community college, Holyoke
Community College, Emeritus, 1999.

[39]. Chavassieux P. et Meunier P

Histologie et cytologie de l'os normal, Encycl Méd chir (Edition scientifique et
médicales Elsevier SAS, appareil locomoteur, 2003, 14-002-A-10.

[40]. Rodan GA, Rodan SB (1983)

Expression of the osteoblastic phenotype. In: Bone and mineral research, vol 2
(Peck WA, ed). Elsevier Science Publishers,Amsterdam, 244-285

**[41]. Nawal Hammas, Layla Tahiri Elousrouti, Asmae Mazti1, El Alami El Amine
Mohamed Nour-Dine, Dounia Kamal, Aya Oufkir, Samira Elfakir, Hind El
Fatemi, Laila Chbani**

Head and Neck Sarcomas: Histopathological Characteristics in a Moroccan
Institution

- [42]. Borki, R., Nitassi, S., El Ayoubi, A., Bencheikh, R., Oujilal, A., Benbouzid, A., & Essakalli, L
Head and Neck Sarcomas–Our Expérience at a Tertiary Care Center in Rabat, Morocco. *International Journal of Medicine and Surgery*, 2(1), 7–10.
- [43]. Karima Oualla, Nawfel Mellas, Fatimazahra El'mrabet¹, Samia Arifi, Afaf Amarti, Siham Tizniti and Omar Elmesbahi
Adult Head and Neck Sarcomas: Rare Localization with Difficult Therapeutic Management *Journal of Cancer Science & Therapy*
- [44]. Aguín, Z. P., Vintró, X. L., Lorenzo, J. G., Sancho, F. J., Pousa, A. L., & Agustí, M. Q. (2011)
Sarcomas de cabeza y cuello. Nuestra experiencia. *Acta Otorrinolaringológica Española*, 62(6), 436– 442.
- [45]. Alves Pacheco, I., Negreiros Nunes Alves, A. P., Lima Mota, M. R., de Almeida, P. C., Esmeraldo Holanda, M., Fernandes de Souza, E., & BituSousa, F. (2011)
Avaliação clínico–patológica de pacientes com sarcomas em cabeça e pescoço. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 77(3).
- [46]. Ketabchi, A., Kalavrezos, N., & Newman, L. (2011)
Sarcomas of the head and neck: a 10–year retrospective of 25 patients to evaluate treatment modalities, function and survival. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 49(2), 116–120.
- [47]. Peng, K. A., Grogan, T., & Wang, M. B. (2014)
Head and neck sarcomas: analysis of the SEER database. *Otolaryngology--Head and Neck Surgery*, 151(4), 627–633.
- [48]. M.Bui, Nguyen Binh, F.Collin, J.M.Coindre
Sarcomes des tissus mous : données moléculaires actuelles
Cancer/Radiothérapie (2006):15–25

[49]. Robert J Canter, Shannon Beal, Steve Martinez, Richard J Bold, Anthony S Robbins

Interaction of histologic subtype and histologic grade in predicting survival for soft tissue sarcomas The American college for surgeons (2010) 1072–7515

[50]. F.Lintz, A.Moreau, E.Cassagneau, O.Maillard, D.Waast, F.Gouin

Sarcomes des tissus mous: étude des marges de résection Study of de margins after resection of soft tissue sarcomas Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique (2009) 107–113

[51]. Chompret A, Abel A, Stoppa–Lyonnet D et al. (2001)

Sensitivity and predictive value of criteria for p53 germline mutation screening. J Med Genet 38: 43–7

[52]. Half E, Bercovich D, Rozen

P. Familial adenomatous polyposis. Orphanet J Rare Dis 2009;4:22

[53]. Eleuqc, Penel N, Grosjean J, Fournier C ,Vilain M

Pronostic des sarcomes des tissus mous en territoires irradiés La revue de Medecine interne (2004) 25 :866–871

[54]. E.Stoekle, J.M.Coindre, L.Thomas, M.Bui, G.Kantor, M.Kind

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

[55]. Pinson S, Wolkeristeinp

La neurofibromatose 1 (NF 1) ou maladie de Van Recklinghausen La revue de Medecine interne (2005) 26 :196–215

[56]. Burningham Z, Mia H, Spector L, Schiffner JD

The epidemiology of sarcoma Clinical sarcoma research (2012) 2:14

[57]. Rouleau GA, Wertelecki W, Haines JL, et al

Geneùc linkage of bilateral acoustic neurofibromatosis to a D A marker on

chromosome 22. Nature 1987 ; 329 : 246-8.

- [58]. C. Linder · M. J. Smith · M. Bulman · A. Wallace · A. J. Freemont ·
D. C. Mangham · D. G. R. Evans

Sarcoma in neurofibromatosis 2: case report and review of the literature

- [59]. Vautravers C, Dewas S, Truc G, Penel N

Sarcomes en territoire irradié : actualités. Cancer/Radiother 2010;14:74-80.

- [60]. Chauveinc L, Giraud P, Dahnier S, Mounier N, Cosset JM

Les tumeurs solides induites par une radiothérapie : revue de littérature et évaluation des risques. Cancer/Radiother 1998; 2:12-8.

- [61]. Arlen M, Higinbotham NL, Huvos AG, Marcove RC, Miller T,
Shah IC

Radiation-induced sarcoma of bone. Cancer 1971;28:1087-99.

- [62]. Patel SG, See AC, Williamson PA, Archer DJ, Evans PH

Radiation-induced sarcoma of the head and neck. Head Neck 1999;21: 346-54.

- [63]. Biswas S, Badiuddin F

Radiation induced malignant histiocytoma of the contralateral breast following treatment of breast cancer: a case report and review of the literature. Cases J 2008;1:313.

- [64]. Étude sur les dioxines et les furanes dans le lait maternel en France

Agence de l'Environnement et de la Maîtrise de l'Énergie.

<http://www.ademe.fr/hdocs/> actualite/dossier/dioxines.htm

- [65]. Panel et al

Epidémiologie des sarcomes des tissus mous de l'adulte La presse médicale 30, n°28 2001.

- [66]. Goldwasser F .2007

Epidémiologie des cancers osseux. In: Cancers osseux. Ed P Anract. JL Libbey

eurotext;30; 1–12.

- [67]. Lee FY1, Mankin HJ, Fondren G, Gebhardt MC, Springfield DS, Rosenberg AE, Jennings LC. *J Bone Joint Surg Am*
Chondrosarcoma of bone: an assessment of outcome. 1999 Mar;81(3):326–38.
- [68]. Campanacci M
Bone and Soft Tissue Tumors. New York, Springer 1986:267–304.
- [69]. Penel N, Pasquier D, Vanseymortier L (2007)
Quelques éléments particuliers concernant l'épidémiologie des sarcomes.
Oncologie 9:84–9
- [70]. Ducimetière F, Lurkin A, Ranchère–Vince D, Decouvelaere AV (2011)
Incidence of sarcoma histotypes and molecular subtypes in a prospective epidemiological study with central pathology review and molecular testing.
PLoS ONE 6 (8): e20294. doi: 10.1371/journal.pone.0020294
- [71]. Lahat G, Lazar A, Lev D. (2008)
Sarcoma epidemiology and etiology: potential environmental and genetic factors. *Surgical clinics of North America* 88: 451–481
- [72]. Jong Hoon Park, Chang HO Kang, Chul Hwan Kim, In Jung Chae
Highly malignant soft tissue sarcoma of the extremity with delayed diagnosis
World journal of surgical oncology (2010) 8:84
- [73]. Unni KK, Dahlin DC. *Dahlin's*
bone tumors: general aspects and data on 11,087 cases. 5th ed. Philadelphia:
Lippincott–Raven Publishers, 1996.
- [74]. Wanebo HJ, Koness RJ, Macfarlane JK, Eilber FR, Byers RM, Elias EG et al
Head and neck sarcoma: report of the Head and Neck Sarcoma Registry. *Head Neck* 2006;14:1–7
- [75]. Aljabab A, Nason R, Kazi R, Pathak K

Head and neck soft tissue sarcoma. *Indian J Surg Oncol* 2011;2:286–90

[76]. Rinaldo A, Howard DJ, Ferlito A

Laryngeal chondrosarcoma: a 24–year experience at the Royal National Throat, Nose and Ear Hospital. *Acta Otolaryngol* 2000;120:680–8

[77]. Dhooge IJ, De Vos M, Van Cauwenberge PB

Multiple primary malignant tumors in patients with head and neck cancer: results of a prospective study and future perspectives. *Laryngoscope* 1998;108: 250–6

[78]. L. Leflot H. Ducou Le Pointe ,M. Lenoir , S. Ariche–Maman , J.–P

Montagne Service de radiologie, Hôpital d’Enfants Armand Trousseau, 26, avenue du Docteur–Arnold–Netter, 75012 Paris, France

[79]. Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas MJ

Soft–tissue sarcoma in adults *N Engl Med* (2005) 353:701–11

[80]. Widmann G, Riedl A, Schoepl D

Imaging fading of the most frequent musculoskeletal Skeletal Radiol (2009) 38:637–649

[81]. Satoshi Nagano, Yuhei Yahiro, Masahiro Yokouchi, Takao Setoguchi, Yasuhiro

Ishidou, Hiromi Sasaki, Hirofumi Shimada, Ichiro Kawamura, Setsuro Komiya
Doppler ultrasound for diagnosis of soft tissue sarcoma: efficacy of ultrasound–based screening score

[82]. Razek AA, Huang BY

Soft tissue tumors of the head and neck: imaging–based review of the WHO classification. *RadioGraphics* 2011; 31:1923–1954

[83]. Aga P, Singh R, Parihar A, Parashari U

Imaging spectrum in soft tissue sarcomas. *Indian J Surg Oncol* 2011; 2:271–279

- [84]. Brisse H, Orbach D, Klijanienko J, Freneaux P, Neuenschwander S
Imaging and diagnostic strategy of soft tissue tumors in children. *Eur Radiol* 2006; 16:1147-1164
- [85]. De Schepper AM, Vanhoenacker F, Gielen J, Parizel PM
Imaging of soft tissue tumors, 3rd ed. Berlin, Germany: Springer, 2006:3-16
- [86]. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PC, Mertens F
WHO classification of tumors of soft tissue and bone, 4th ed. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer, 2013
- [87]. Robinson E, Bleakney RR, Ferguson PC, O'Sullivan B
multidisciplinary management of soft-tissue sarcoma. *RadioGraphics* 2008; 28:2069-2086
- [88]. Subhawong TK, Wang X, Durand DJ, et al
Proton MR spectroscopy in metabolic assessment of musculoskeletal lesions. *AJR* 2012; 198:162-172
- [89]. Bastiaannet E, Groen H, Jager PL, et al
The value of FDG-PET in the detection, grading and response to therapy of soft tissue and bone sarcomas; a systematic review and meta analysis. *Cancer Treat Rev* 2004; 30:83-101
- [90]. McCarville MB, Christie R, Daw NC, Spunt SL, Kaste SC
PET/CT in the evaluation of childhood sarcomas. *AJR* 2005; 184:1293-1304
- [91]. Chen L, Wu X, Ma X, Guo L, Zhu C, Li Q
Prognostic value of 18F-FDG PET-CT-based functional parameters in patients with soft tissue sarcoma: a meta-analysis. *Medicine (Baltimore)* 2017; 96:e5913
- [92]. S.Bonvalot, F.Rimareix, A.Paumier, E.Roberti, H.Bouzaiene, C.LE Pechoux
Actualisation de la stratégie thérapeutique locorégionale dans les tissus mous

et les tumeurs desmoides des membres Cancer/Radiothérapie (2010) 455-459

[93]. F.Collin, M.Gelly-Marty, M.Bui Nguyen Binh, J.M.Coindre

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

[94]. Patel SG, Shaha AR, Shah JP.

Soft tissue sarcomas of the head and neck: an update. Am J Otolaryngol
2001;22:2-18

[95]. B.BUT, J.BLAY, F.BONICHON, A.LE CESNE, P.MORICE; I.RAY-COQVARD, C

Recommandations 2006 pour la prise en charge des patients adultes atteints
des sarcomes des tissus mous.

[96]. GROUPE SARCOMES FNCLCC

Tumeurs des tissus mous tome II 2004 "Facteurs pronostiques des sarcomes
des tissus mous

[97]. ENNEKING.WF, DUNHAN.W, GEBHARD MC, MALAWAR.M, PRITCHARD DJ

Systems for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical
treatment of tumors of the musculoskeletal system Clin orthop
1993;286:241-246.

[98]. Collège Français Des Pathologistes (Copath)

Moyens Et Objectifs De L'anatomie Pathologique En Médecine, 2012 .

[99]. Kanzler H, Kuppers R, Hansmann MI, Rajewsky

K. Hodgkin And Reed-Sternberg Cells In Hodgkin's Disease Represent The
Outgrowth Of A Dominant Tumor Clone Derived From (Crippled) Germinal
Center B Cells. J Exp Med 1996; 184: 1495-1505.

[100]. Cy Genton

L'immunohistochimie: Son Principe, Ses Applications Et Ses Limites, Clinics In

Mother And Child Health Vol. 3(1) 2006: 477–481

[101]. Fisher C

the value of electron microscopy and immunohistochemistry in the diagnosis of soft tissue sarcomas : a study of 200 cas. *Histopathology* 1990 ; 16 :441–54

[102]. carbone A , gloghini A , Volpe R

The value of immunohistochemistry in the diagnosis of soft tissue sarcomas .*Ann Oncol* 1992 ; 3 : S51–S54

[103]. Miettinen M

Immunohistochemistry of soft tissue tumors. Possibilités and limitations in surgical pathology . *Pathology Annual* 1990 ;1–36

[104]. Parham DM

Immunohistochemistry of childhood sarcomas : old and new markers , *Modern Pathology* 1993 ;6 :133–8

[105]. Suster S, Nascimento AG, Miettinen M , et al

solitary fibrous tumors of soft tissue. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cas .*Am J Surg Pathol* 1995 ;19 :1257–66

[106]. Parul Bhagava, Marshall E. Kadin

Immunohistology Of Hodgkin Lymphoma ; 4th, 2014; p:130.

[107]. Savola, S. (2009)

Microarrays in molecular profiling of Ewing sarcoma family of tumors and CDKN2A aberrations

[108]. 107. Gengler C. & Guillou L

Tumeurs des tissus mous : rôle du pathologiste dans l'approche diagnostique. *Rev Med Suisse* 2007; 3: 32473, 9p.

[109]. Uhel, Zafrani et Commission de la recherche translationnelle de la Société de réanimation de langue française

« Nouvelles techniques de biologie moléculaire ».

[110]. Antonescu C

The role of genetic testing in soft tissue sarcoma. *Histopathology* 2006 ; 48 : 13–21.

[111]. Lamoril et al

« Les techniques de séquençage de l'ADN ».

[112]. Kallioniemi A, Kallioniemi OP, Sudar D, Rutovitz D, Gray JW, Waldman F, et al

Comparative genomic hybridization for molecular cytogenetic analysis of solid tumors. *Science* 1992;258(5083): 818–21.

[113]. R Barre F, Jordier P, De Micco P, Biagini

Apport du séquençage à haut débit NGS dans la détection de séquences virales : application à des dons de sang à marqueurs viraux positifs. *Transfusion Clinique et Biologique* 2015:277

[114]. Armelle Dufresne , Philippe Cassier , Pierre Heudel , Daniel Pissaloux , Qing Wang , Jean-Yves Blay , Isabelle Ray-Coquard

Biologie moléculaire des sarcomes et choix thérapeutiques

[115]. Taylor B.S., Barretina J., Maki R.G., Antonescu C.R., Singer S. & Ladanyi M. 2011

Advances in sarcoma genomics and new therapeutic targets. *Nature Reviews Cancer* 11: 541–557.

[116]. Bennicelli JL, Barr FG

Chromosomal translocations and sarcomas.

Curr Opin Oncol 2002 ; 14 : 412–9.

[117]. J.-M. Coindre

« [Molecular biology of soft-tissue sarcomas] », *Bull. Cancer (Paris)*, vol. 97, no

11, p. 1337-1345, nov. 2010.

[118]. Rubin, B. P. et al

KIT activation is a ubiquitous feature of gastrointestinal stromal tumors. *Cancer Res.* 61, 8118-8121 (2001)

[119]. Kohashi K, Oda Y, Izumi T et al

Infrequent SMARCB1 /INI1 gene alteration in epithelioid sarcoma: a useful tool in distinguishing epithelioid sarcoma from malignant rhabdoid tumor. (Epub ahead of print) *Hum Pathol* in press

[120]. Coindre JM, Pédeutour F, Aurias A

Well-differentiated and dedifferentiated liposarcomas. *Virchows Arch* 2010 ; 456 : 167-79

[121]. Guillou L, Aurias A

Soft tissue sarcomas with complex genomic profiles. *Virchows Arch* 2010 ; 456 : 201-17.

[122]. Halperin EC, Brady LW, Wazer DE, et al. Perez and Brady's

Principles and Practice of Radiation Oncology. Philadelphia, PA: Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins; 2013.

[123]. Wanebo HJ, Koness RJ, MacFarlane JK, Eilber FR, Byers RM, Elias EG, et al

Head and neck sarcoma: report of the head and neck sarcoma registry. Society of Head and Neck Surgeons Committee on Research. *Head Neck* 1992;14:1-7.

[124]. Sengupta S, Pal R, Saha S, Bera S P, Pal I, Tuli IP

Spectrum of head and neck cancer in children. *J Indian Assoc Pediatr Surg* [serial online] 2009

[125]. Harold J. Wanebo, MD, R. James Koness, MD, John K. MacFarlane, MD, Frederick R. Eilber, MD, Robert M. Byers, MD, E. George Elias, MD, and Ronald H. Spiro, MD

REPORT OF THE HEAD AND NECK SARCOMA REGISTRY

[126]. **Pizzo, Philip A., Poplack, David G**

Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcoma. Principles & Practice of Pediatric Oncology, 5th Edition 2006 :971–996

[127]. **Zafad S, M. Harif, S. Benchekroun et collaborateurs**

Les rhabdomyosarcome de l'enfant. Esp. Médicale. 2002 ; 9(80) : 96–98

[128]. **Sommelet D, Pinkerton R, Brunat–Mentigny M, Farsi F et al**

Standards, options and recommendations (SOR) for clinical care of rhabdomyosarcoma (RMS) and other soft tissue sarcoma in children. Federation of the French Cancer Centers. French Society of Pediatric Oncology. Bull Cancer 1998 ; 85 : 1015–42

[129]. **Ferrari A ,Dileo P, Casanova M, et al**

Rhabdomyosarcoma in adult . A retrospective analysis of 171 patients treated at a single institution. Cancer 2003;98:571–580

[130]. **Sarah N Dumont, Dejka M Araujo, Mark F Munsell , et al**

Management and outcome of 239 adolescent and adult rhabdomyosarcoma patients from 1957 through 2003

[131]. **Hajime Hosoi - Satoshi Teramukai , et al**

A review of 331 rhabdomyosarcoma cases in patients treated between 1991 and 2002 in Japan

[132]. **Walterhouse D, Watson A**

Optimal Management Strategies for Rhabdomyosarcoma in Children. Pediatric Drugs. 2007;9(6):391–400

[133]. **Hayes–Jordan A. & AndrassyR**

Rhabdomyosarcoma in children. Current Opinion in Pediatrics 2009; 21: 373–378

[134]. Wharam M. D

Rhabdomyosarcoma of Parameningeal Sites. Seminars in Radiation Oncology
1997; (7)3: 212–216.

[135]. Kraus DH, Saenz NC, Gollamud S, Heller G, Moustakis M, Gardiner S et al

Pediatric Rhabdomyosarcoma of Head and Neck. Am J Surg. 1997;174(5):556–
60.

[136]. D, Mosseri V, Gallego S et al (2017)

Nonparameningeal head and neck rhabdomyosarcoma in children and
adolescents: lessons from the consecutive International Society of Pediatric
Oncology Malignant Mesenchymal Tumor studies. Head Neck 39:24–31

[137]. N. Bonnina,* , H. Nezzar a , A. Viennet a , I. Barthelemy b, F. Demeocqc , J.
Gabrillargues d, M.–M. Dauplat e, F. Bacina

Rhabdomyosarcome palpébral chez un enfant âgé de deux ans Case report of
a 2–year–old child with palpebral rhabdomyosarcoma

[138]. Parham DM Ellison DA

Rhabdomyosarcomas in adults and children an update Arch Pathol Lab Med
2006 130 1454 1465

[139]. Zeynel A. Karcioğlu, Doris Hadjistilianou, Marta Rozans et al

Orbital Rhabdomyosarcoma Cancer Control 2004 ; 11 (5) :328–332

[140]. Cécile BADOUAL , Valérie COSTES

Association marocaine de pathologie , Enseignement Post –universitaire ,
pathologie ORL Rabat –23 et 24 février 2018

[141]. Little DJ, Ballo MT, Zagars GK, Pisters PW, Patel SR, El–Naggar AK, Benjamin
RS

Adult rhabdomyosarcoma. Cancer. 2002; 95(2): 377–388.

[142]. Christopher D.M.Fletcher, Julia A. Bridge ,Pancras C.W. Hogendoorn ,Fredrik

Mertens (Eds)

WHO Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone IARC : Lyon 2013

[143]. Cessna MH , Zhou H , Perkins SL , Tripp SR , Layfield L , Daines C et al

A re myogenin and myo D1 expression specific for rhabdmyosarcoma A study of 150 cases , with emphasis on spindle cell mimics .Am.J.Surg.Pathol.2001 ;25 :1150–1157

[144]. Dias P ,Chen B, Dilday B , Palmer H , Hosois H , Singh S et al.Strong immunostaining for myogenin in rhabdmyosarcoma is significantly associated with tumors of the alveolar subclass. Am.J.Pathol. 2000 ;156 :399–408.

[145]. Hostein I , Andraud–Fergeville M , Guillou L , Terrier–Lacombe MJ , Deminiere C , Ranchere D et al

Rhabdmyosarcoma :value of myogenin expression analysis and molecular testing in diagnosing the alveolar subtype : an analysis of 109 paraffin–embedded specimens. Cancer.2004 ;101 :2817–2824

[146]. David J. Dabbs

Diagnostic immunohistochemistry : theranostic and genomic applications /— Fourth edition.

[147]. Riddle ND, Quigley BC, Browarsky I, Bui MM

Leiomyosarcoma Arising in the Pancreatic Duct: A Case Report and Review of the Current Literature. Case Report Med. 2010;2010:252364

[148]. Yadav J, Bakshi J, Chouhan M, et al (2013)

Head and neck leiomyosarcoma.Ind J Otolaryngol Head Neck Surg 65: 1–5

[149]. Akcam T, Oysul K, Birkent H, et al (2005)

Leiomyosarcoma of the head and neck: report of two cases and review of the literature. Auris Nasus Larynx 32 (2): 209–12

[150]. Groupe Sarcomes Francais

Tumeurs des tissus mous

Tome I - 2007.

[151]. **FLETCHER CDM, UNNI KK, MERTENS F**

Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone

World Health Organization. IARC Press: Lyon 2002.

[152]. **Caballos Km, Nielsen Gp, Selig Mk, O'connell Jx**

Is anti-h-caldesmon useful for distinguishing smooth muscle and myofibroblastic tumors An Immunohistochemical study.

Am. J. Clin. Pathol. 2000, 114;746-53.

[153]. **Marioni G et al (2000)**

Laryngeal leiomyosarcoma. J Laryngol Otol 114:398-401

[154]. **Weiss SW, Goldblum JR : Enzinger et Weiss's**

soft tissue tumors. The CV mosby Company , Fourth edition ,2001

[155]. **Gustafon P , Willen H , Baldetorp B , et al**

Soft tissue leiomyosarcoma : a population based epidemiology and prognostic study of 48 patients , including cellular DNA content .Cancer 1992 ;70 :114-9

[156]. **Kaddu S , Beham A , Cerroni L , et al**

Cutaneous leiomyosarcoma .Am J Surg Pathol 1997 ;21 :979-87

[157]. **Raj S , Calonje E , Kraus M , et al**

Cutaneous pilar leimyoma : clinicopathologic analysis of 53 lesions in 45 patients .Am J Dermatopathol 1997 ;19 :2-9

[158]. **Ouedraogo M, Ouedraogo SM, Zoubga ZA et al**

Kaposi broncho-pulmonaire au cours du SIDA en zone de forte prévalence tuberculeuse/VIH: à propos de deux cas. RevPneumol Clin. 2002; 58 (3): 163-7.

[159]. **Lager I, Altini M, Coleman H, Ali H**

Oral Kaposi's sarcoma: a clinicopathologic study from South Africa. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2003;96:701–10.

[160]. Pellet C, Lebbe C

Role du virus de l'herpès humain 8 dans l'étiologie de la maladie de Kaposi [thèse]. Paris VII; 2002.

[161]. Kirova YM, Belembaogo E, Frikha H et al

Sarcome de Kaposi. Cancer Radiother. 1997; 1 (4): 277–

[162]. 161. Iscovich J, Boffetta P, Franceschi S, Azizi E, Sarid R

Classic Kaposi sarcoma: epidemiology and risk factors. Cancer 2000;88:500–17.

[163]. Chan JKC

Vascular tumors with a prominent spindle cell component . Curr Diagn Pathol 1997 ;4 :76–90

[164]. Adjoua RP, Kouassi B, Boguifo J et al

Séropositivité aux tests du sida et affections ORL à évolution chronique (à propos de 30 cas colligés dans les services ORL d'Abidjan, Côte-d'Ivoire). Pub Med Afr 1989;22(100):109–15.

[165]. Olmo A, Vilaseca I, Moraga M et al

The laryngeal involvement in Kaposi's sarcoma in the acquired immunodeficiency syndrome. An Otorrinolaringol Ibero Am 1993;20:(6):589–97.

[166]. Lafeuillade A, Poizot-Martin I, Boulat O, Allegre T, De Jaureguiberry JP

Le sarcome de Kaposi de présentation extra-cutanée au cours du sida : à propos de 24 observations. Med Mal Inf 1994;24:92–5.

[167]. Koffi-Aka V, Gbery IP, Koffi EK, Hondé M, Ehouo F

Maladie de Kaposi : à propos d'une localisation ganglionnaire isolée chez un

- adulte à VIH inconnue. *Science et Technique* 2001;24(2):59–61.
- [168]. **Delbrouck C, Kampouridis S, Chantrain G**
An unusual localisation of Kaposi's sarcoma: the external auditory canal. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1998; 52(1):29–35.
- [169]. **Mesri EA, Cesarman E, Boshoff C**
Kaposi's sarcoma herpesvirus/human herpesvirus-8, and the oncogenesis of Kaposi's sarcoma. *Nat Rev Cancer* 2010 ; 10 : 707–19
- [170]. **H. Jebalia,d, M. Saihia,d, M. Omrane,d, R. Khedera,d, I. Chellyb,d, S. Haouetb,d, S. Bejia,d,L. Raïsa,d, I. Mamia,d, M. Krida,d, W. Smaouia,d**
Sarcome de kaposi compliquant une vascularite à ANCA en hémodialyse chronique
- [171]. **Criscione VD, Weinstock MA**
Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:968–73.
- [172]. **Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH, Katz SC, Hawkins WG, Woodruff JM, et al**
Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinico-pathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. *Cancer* 2000;88:2711–20.
- [173]. **Rutgers EJ, Kroon BB, Albus Lutter CE, Gortzak E**
Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol* 1992;18:241–8.
- [174]. **Chang CK, Jacobs IA, Salti GI**
Outcomes of surgery for dermatofibrosarcoma protuberans. *Eur J Surg Oncol* 2004;30:341–5.
- [175]. **Van Damme JP, Schmitz S, Machiels JP, Galant C, Gregoire V, Lengele B, et al**
Prognostic factors and assessment of staging systems for head and neck soft

tissue sarcomas in adults. Eur J Surg Oncol. 2010 Jul;36(7):684–90

[176]. TAYLOR HB, HELWING EB

Dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 115 cases. Cancer 1962; 15:717–725

[177]. Fletcher CDM , Evans BJ , Macartney JC , et al

Dermatofibrosarcoma protuberans : a clinicopathological and immunohistochemical study with a review of the litterature . Histopathology 1985,9,981–39.

[178]. Templeton ST

Evaluation for expression of factor XIIIa and CD34 is of practical value in the diagnosis of selected lesions of dermatofibroma and dermatofibrosarcome protuberans. Adv Anat Pathol 1995 ;2 :270–4.

[179]. LEBOIT PE, BURG G, WEEDON D, SARASIN A

World Health Organization Classification of Tumours. Pathology an Genetics of skin Tumours. Lyon: IARC Press; 2006

[180]. JOHN YOUNG R, ALBERTINI JG

Atrophic dermatofibrosarcoma protuberans: Case report, review, an propose molecular mechanisms. J Am Acad Dermatol 2003; 49:761–764

[181]. Pérez, Gimena Castro, Cintia Arias, Paula Luna, Irene Sorín, et Luis Daniel Mazzuocolo

« A Challenging Giant Dermatofibrosarcoma Protuberans on the Face ». Case Report. Case Reports in Dermatological Medicine, 29 juin 2016.

[182]. Le Guellec Sophie

Les tumeurs des gaines des nerfs périphériques. 2015 Jan;35(1):54–70.

[183]. Bouvier C, Maues de Paula A, Roche PH, Chagnaud C, Figarella–Branger D. (2013)

Tumeurs du système nerveux périphérique. EMC-Neurologie. 2013;10:1-11.

Online publication date 1-Jan-2013.

[184]. Beer, Timothy C

Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor (MPNST): an overview with emphasis on pathology imaging and management strategies.2012.

[185]. Ducatman, B.S., et al

Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. Cancer, 1986. 57(10): p. 2006-2021.

[186]. Wong, W.W., et al

Malignant peripheral nerve sheath tumor: analysis of treatment outcome. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 1998. 42(2): p. 351-60.

[187]. Stucky, C.C., et al

Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): the Mayo Clinic experience. Ann Surg Oncol, 2012. 19(3): p. 878-85.

[188]. Kolberg, M., et al

Survival meta-analyses for >1800 malignant peripheral nervesheath tumor patients with and without neurofibromatosis type 1. Neuro Oncol, 2013. 15(2): p. 135-47.

[189]. Ducatman BS , Scheithauer BW , Piepgrad DG , et al

Malignant peripheral nerve sheath tumors : a clinicopathologic study of 120 cases . Cancer 1986 ;57 :2006-21

[190]. Hruban RH , Shiu MH , Senie RT , et al

Malignant peripheral nerve sheath tumors of the buttock and lower extremity . A study of 43 cases . Cancer 1990 ;66 :1253-65

[191]. Syed Sajjad Ali

Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of Neck: A Case Report

[192]. 191. Talacko A, Aldred MJ, Sheldon WR, Hing NR

Solitary fibrous tumor of the oral cavity: report of two cases. *Pathology* 2001;33:315–8.

[193]. Alawi F, Stratton D, Freedman PD

Solitary fibrous tumor of the oral soft tissues: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. *Am J Surg Pathol* 2001;25:900–10.

[194]. Mosquera JM, Fletcher CDM

Expanding the spectrum of malignant progression in solitary fibrous tumors: a study of 8 cases with a discrete anaplastic component. Is this dedifferentiated SFT? *Am J Surg Pathol* 2009;33:1314–21.

[195]. Kurihara K, Mizuseki K, Sonobe J, Yanagihara J

Solitary fibrous tumor of the oral cavity: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87:223–6.

[196]. Erdag G, Qureshi HS, Patterson JW, Wick MR

Solitary fibrous tumors of the skin: a clinicopathologic study of 10 cases and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2007;34:844–50.

[197]. Lee JH, An JS, Lee ES, Kwon SY, Kim YS

Comparison of sporadic sclerotic fibroma and solitary fibrous tumor in the oral cavity. *Yonsei Med J* 2007;48:535–9.

[198]. Amico P, Colella G, Rossiello R, Vecchio GM, Leocata P, Magro G

Solitary fibrous tumor of the oral cavity with a predominant leiomyomatous-like pattern: a potential diagnostic pitfall pathology. *Pathol Res Pract* 2010;206:499–503.

[199]. O'Regan EM, Vanguri V, Allen CM, Eversole LR, Wright JM, Woo SB

Solitary fibrous tumor of the oral cavity: clinicopathologic and immunohistochemical study of 21 cases. *Head Neck Pathol* 2009;3:106–15.

- [200]. **Veltrini VC, Etges A, Magalhaes MHCG, Araujo NS, Araujo VC**
Solitary fibrous tumor of the oral mucosa morphological and immunohistochemical profile in the differential diagnosis with haemangiopericytoma. *Oral Oncol* 2003;39:420–6.
- [201]. **Benlyazid A, Lescanne E, Lefrancq T, Fetissoff F, Beutter P**
(1998) Solitary fibrous tumor of the larynx: report of a case. *J Laryngol Otol* 112:286–289
- [202]. **Ferreiro JA, Nascimento AG (1996)**
Solitary fibrous tumor of the major salivary glands. *Histopathology* 28:261–264
- [203]. **Kie JH, Kim JY, Park YN, Lee MK, Yang WI, Park JS (1997)**
Solitary fibrous tumor of the thyroid. *Histopathology* 30:365–412
- [204]. **Iorio et al**
« Malignant Extrapleural Solitary Fibrous Tumor Arising in the Sublingual Gland ».
- [205]. **Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T et al**
Extrathoracic solitary fibrous tumors : their histological variability and potentially aggressive behavior. *Human Pathol* 1999 ; 30 : 1464–73.
- [206]. **Vallat–Decouvelaere AV, Dry S, Fletcher CDM**
Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations : evidence of their comparability to intrathoracic tumors. *Am J Surg Pathol* 1998 ; 22 : 1501–11.
- [207]. **Schweizer L, Koelsche C, Sahm F, Piro RM, Capper D, Reuss DE, et al**
Meningeal hemangiopericytoma and solitary fibrous tumors carry the NAB2–STAT6 fusion and can be diagnosed by nuclear expression of STAT6 protein. *Acta Neuropathol* 2013;125:651—8

[208]. **Camilo Adem et Thomas Petit**

Mémento de Pathologie

[209]. **Lewis J, Oliveira A, Nascimento A, Schembri–Wismayer D, Moore E, Olsen K, et al**

Low–grade sinonasal sarcoma with neural and myogenic features: a clinicopathologic analysis of 28 cases. *Am J Surg Pathol* 2012;36:517–25.

[210]. **Wang X, Bledsoe KL , Grahan RP , et al.**

Recurrent PAX3–MAML3 fusion in biphenotypic sinonasal sarcoma. *Nat Genet.*2014 ;46 :666–8.

[211]. **Nazim Benzerdjeba,* , Juliet Tantot a, Fatima Ameer c , Pierre Philouze d,b, Mojgan Devouassoux–Shisheborana**

Défi diagnostique du sarcome nasosinusal biphénotypique Diagnostic challenge of biphenotypic sinonasal sarcoma. *Annales de pathologie* (2019) 39, 297–300

[212]. **Weiss SW , Enzinger FM**

Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1977 ;39 :1672–85

[213]. **Mentzel T , Calonje E , Wadden C , et al**

Myxofibrosarcoma. Clinicopathologic analysis of 75 cases with emphasis on the low–grade variant. *Am J Surg Pathol* 1996 ;20 :391–405

[214]. **Graadt van Roggen JF, Hogendoorn PC, Fletcher CD**

Myxoid tumours of soft tissue. *Histopathology* 1999; 35: 291.

[215]. **Scelsi et al**

« Head and Neck Sarcomas ».

[216]. **Quimby et al**

« Myxofibrosarcoma in Head and Neck ».

[217]. **Folpe AL, Lane KL, Paull G, Weiss SW**

- Low-grade fibromyxoid sarcoma and hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes: a clinicopathologic study of 73 cases supporting their identity and assessing the impact of high-grade areas. *Am J Surg Pathol* 2000; 24(10): 1353–1360.
- [218]. **Young RJ, Brown NJ, Reed MW, et al**
Angiosarcoma. *Lancet Oncol* 2010;11(10):983—91.
- [219]. **Guinebretière JM**
Tumeurs et pseudotumeurs vasculaires.Cas no5. Angiosarcome bien différencié. *Ann Pathol*2011;31(4):276—80.
- [220]. **Wilson-Jones E**
Malignant angioendothelioma of the skin. *Br J Dermatol* 1964;76:21—39.
- [221]. **Ferrari A, Collini P**
Synovial sarcoma: identification of low and high risk groups. *Cancer* 2011;33:210–3.
- [222]. **Shmookler BM, Enzinger FM, Brannon RB**
Orofacial synovial sarcoma: a clinicopathological study of 11 new cases and review of the literature. *Cancer* 1982;50:269–76.
- [223]. **Rangheard A, Vanel D, Viala J, et al**
Synovial sarcomas of the head and neck: CT and MR imaging findings of eight patients. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000;22:851–857
- [224]. **McCulloch TM, Makielski KH, McNutt MA**
Head and neck liposarcoma. A histopathologic reevaluation of reported. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*1992;118:1045–9.
- [225]. **Yueh B, Bassewitz HL, Eisele DW**
Retropharyngeal Liposarcoma. *Am J Otolaryngol* 1995;16:331–40.
- [226]. **Wadhwan, Vijay, Minal S. Chaudhary, et Madhuri Gawande**

- « Fibrosarcoma of the Oral Cavity ». *Indian Journal of Dental Research* 21, n° 2 (4 janvier 2010): 295
- [227]. **Scott SM, Reiman HM, Pritchard DJ, Ilstrup DM**
Soft tissue fibrosarcoma: a clinicopathologic study of 132 cases. *Cancer*. 1989;64:925–933.
- [228]. **Bizer LS**
Fibrosarcoma: a report of 64 cases. *Am J Surg*. 1971;121:586–587.
- [229]. **Evans HL**
Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasms having deceptively benign appearance. *Am J Clin Pathol* 1987 ; 88 : 615–9
- [230]. **Tang Z, Zhou ZH, Lv CT, Qin LY, Wang Y, Tian G, Luo XL, Zhu Q, Xu XG**
Low-grade fibromyxoid sarcoma: clinical study and case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2010; 68(4): 873–884.
- [231]. **Hwang S, Kelliher E, Hameed M**
Imaging features of lowgrade fibromyxoid sarcoma (Evans tumor). *Skeletal Radiol* 2012; 41(10): 1263–12722
- [232]. **Fletcher CD, Gustafson P, Rydholm A, Willén H, Akerman M**
Clinicopathologic re-evaluation of 100 malignant fibrous histio-cytomas: prognostic relevance of subclassification. *J Clin Oncol* 2001;19:3045–50.
- [233]. **Pierron G, Tirode F, Lucchesi C, Reynaud S, Ballet S, Cohen-Gogo S, et al**
A new subtype of bone sarcoma defined by BCOR-CCNB3 gene fusion. *Nat Genet* 2012;44:461–6.
- [234]. **Choi E-YK, Thomas DG, McHugh JB, Patel RM, Roulston D, Schuetze SM, et al**
Undifferentiated small round cell sarcoma with t(4;19)(q35;q13.1) CIC-DUX4 fusion: a novel highly aggressive soft tissue tumor with distinctive histopathology. *Am J Surg Pathol* 2013;37:1379–86.

- [235]. Wang L, Bhargava R, Zheng T, Wexler L, Collins MH, Roulston D, et al
Undifferentiated small round cell sarcomas with rare EWS gene fusions:
identification of a novel EWS–SP3 fusion and of additional cases with the EWS–
ETV1 and EWS–FEV fusions. *J Mol Diagn* 2007;9:498–509.
- [236]. Karanian et Coindre
« Quatrième édition de la classification OMS des tumeurs des tissus mous ».
- [237]. Park SW, Kim HJ, Lee JH, Ko YH
Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck: CT and MRI imaging
findings. *AJNR* 2009; 30:71–76
- [238]. Fechner RE, Mills SE
Giant cell lesions in Tumors of the bones and joints. In: Rosai J, Sobin LH,
editors. *Atlas of tumor pathology, 3rd series, fascicle 8*. Washington, DC:
Armed Forces Institute of Pathology (Pubs); 1993. pp. 173–86.
- [239]. Batsakis JG, Solomon AR, Rice DH
The pathology of the head and neck tumors: neoplasm of cartilage, bone and
the notochord, part 7. *head Neck Surg*. 1980;3(1):43–57.
- [240]. Arlen M, Tolefsen HF, Huvos AG, Marcove RC
Chondrosarcoma of the head and neck. *Am J Surg*. 1970; 120(4):456–60.
- [241]. Guevara–Canales JO, Sacsquispe–Contreras SJ, Morales–Vadillo R,
Sanchez–Lihon J
Epidemiology of the sarcomas of the jaws in a Peruvian population. *Med
Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2012;17(2):e201–5.
- [242]. McCoy JM, McConnel F
Chondrosarcoma of the nasal septum. *Arch Otolaryngol* 1981;107:125–7.
- [243]. Koch BB, Karmel 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(4):408–25.
- [244]. Burkey BB, Hoffman HT, Baker SR, Thornton AF, McClatchey KD
Chondrosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope*. 1990;100:1301–1305
- [245]. Ngo, Quy Xuan, Duy Quoc Ngo, Toan Duc Tran, Duong The Le, et Quang Van Le
« Chondrosarcoma of the Maxilla ». *Ear, Nose & Throat Journal*, 15 juillet 2020, 014556132094235.
- [246]. Anract P, de Pinieux G, Tomeno B
Chondrosarcomes intraosseux. *EncyclMédChir* (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris). *Appareil locomoteur*. 2001;14:716.
- [247]. O'Neal LW, Ackerman LV
Chondrosarcoma of bone. *Cancer* 1952;5:551–577.
- [248]. Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM
Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. A clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer*. 1977
- [249]. Mi–Jung Kim, Kyung–Ja Cho, Alberto G. Ayala, and Jae Y. Ro
Review Article:Chondrosarcoma: With Updates on Molecular Genetics:
Department of Pathology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul 138–736, Republic of Korea
- [250]. Dimosthenis Andreou, MD , Magdalena M. Gilg, MD , Georg Gosheger, MD1 , Mathias Werner, MD , Jendrik Harges, MD, Daniel Pink, MD , Andreas Leithner, MD , Per–Ulf Tunn, MD , and Arne Streitburger, MD
Metastatic Potential of Grade I Chondrosarcoma of Bone: Results of a Multi institutional Study

[251]. Lee SY, Lim YC, Song MH, Seok JY, Lee WS, Choi EC

Chondrosarcoma of the head and neck. *Yonsei Med J* 2005;46:228–32.

[252]. Hong P, Taylor MS, Trites JR, Bullock M, Nasser JG, Hart RD

Chondrosarcoma of the head and neck: report of 11 cases and literature review. *J Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;38:279–85.

[253]. Gadwal SR, Fanburg–Smith JC, Gannon FH, Thompson LDR

Primary chondrosarcoma of the head and neck in pediatric patients. A clinicopathologic study of 14 cases with a review of the literature. *Cancer* 2000; 88:2181–8.

[254]. Saito K, Unni KK, Wollan PC, Lund BA

Chondrosarcoma of the jaw and facial bones. *Cancer* 1995;76:3550–8.

[255]. Garrington GE, Collett WK. Chondrosarcoma

II. Chondrosarcoma of the jaws: analysis of 37 cases. *J Oral Pathol* 1988;17:12–20.

[256]. Finn DG, Goepfert H, Batsakis JG

Chondrosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1984;94:1539–44.

[257]. Fu YS, Perzin KH

Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx: a clinicopathologic study III. Cartilaginous tumors (chondroma, chondrosarcoma). *Cancer* 1974;34:453–63.

[258]. Ivan Chebib Francis J Hornicek Miriam A Bredella Vikram Deshpande G Petur Nielsen. MINI-SYMPOSIUM

Histologic variants of chondrosarcoma PATHOLOGY OF CARTILAGINOUS TUMOURS.

[259]. Bennett JH, Thomas G, Evans AW, Speight PM

Osteosarcoma of the jaws: a 30-year retrospective review. *Oral Surg Oral Med*

Oral Pathol Oral Radiol Endod 2000;90:323–32.

[260]. Unni KK

General aspects and data on 11087 cases (pp.143–83). In Dahlin's bone tumors, 5th ed. Lipincott–Raven, Philadelphia, 1996

[261]. Doval DC, Kumar RV, Kannan V, Sabitha KS, Misra S, Vijay Kuma M et al.

Ostosarcoma of the jaw bones. Br J Oral Maxillofac Surg 1997;35:357–62.

[262]. Forteza G, Colmenero B, Lopez–Barea F

Osteogenic sarcoma of the maxilla and mandible. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1986;62:179–84.

[263]. Oujilal A, Elalami M, Jorday M, Elquessar A, Kadaoui A, Jazouli N, Lazrak A

Les ostéosarcomes des maxillaires. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1998;99:138–42.

[264]. Bennet J, Thomas G, Evans A, Speight P

Ostéosarcoma of the jaws: a 30–years retrospective review. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 2000;90:323–33.

[265]. Hajji et al

« Ostéosarcome des maxillaires ».

[266]. Yunis EJ , Barnes L

The histologic diversity of osteosarcoma .Pathol Annu 1986 ;21 :121–141.

[267]. Huvos AG, Rosen G , Bretsky SS et al

Telangiectatic osteosarcoma .Cancer 1982 ;49 :1679–1689

[268]. Devaney K , Vinh TN , Sweet DE

Small cell osteosarcoma of bone .Hum Pathol 1993 ;24 :1211–1225

[269]. Okada K , Frassica FJ , Sim FH et al

Parosteal osteosarcoma . J Bone Joint Surg Am 1994 ;76 :366–378

[270]. Vege DS, Borges AM, Aggrawal K, Balasubramaniam G, Parikh DM, Bhaser B

- Osteosarcoma of the craniofacial bones. A clinico-pathological study. *J Craniomaxillofac Surg* 1991; 19(2):90—93
- [271]. **Delgado R, Maafs E, Alfeiran A, et al**
Osteosarcoma of the jaw. *Head Neck* 1994;16(3):246—252
- [272]. **Mardinger O, Givol N, Talmi Y, Taicher S**
Osteosarcoma of the jaw: The Chaim Sheba Medical Center experience. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001;91(4):445—451.
- [273]. **Lacour B**
Incidence of childhood cancer in France: National Children Cancer Registries, 2000–2004. *Eur J Cancer Prev* 2010;19:173–81.
- [274]. **Strege DW**
Ewing sarcoma in a phalanx of an infant's finger. A case report. *J Bone Joint Surg [Am]* 1989;71:1262–5.
- [275]. **Huvos AG**
Ewing's sarcoma. In: Huvos AG, editor. *Bone tumors: diagnosis, treatment and prognosis*. Philadelphia:WBSaunders; 1991.p. 523–52
- [276]. **Applebaum MA.**
Clinical features and outcomes in patients with extraskeletal Ewing sarcoma. *Cancer* 2011;117:3027–32.
- [277]. **Allam K, Sze G (1994)**
MR primary Extra osseous Ewing sarcoma. *AJNR* 15: 305–7
- [278]. **Coindre JM**
Ewing's sarcoma. In : ForestMed. *Orthopedic surgical pathology*. Edinburgh Churchill Livingstone, 1997 : 441–459.
- [279]. **Yamaguchi T, Tamai K, Saotome K, Hoshino T, Masawa N**
Ewing's sarcoma of the thumb. *Skeletal Radiol* 1997; 26: 725–728

[280]. GOMEZ-BROUCHET A., BOUVIER C., DECOUVELAERE A-V. et al

Rôle du pathologiste dans la prise en charge des tumeurs osseuses primitives malignes : ostéosarcome et tumeurs de la famille Ewing après traitement néoadjuvant. Ann. Pathol. 2011 ; 31 : 455-465

[281]. GOMEZ-BROUCHET A. et DELISLE M.-B

Tumeurs de la famille d'Ewing (Sarcome d'Ewing/PNET) et ostéosarcomes. Rôle du pathologiste dans la prise en charge des ostéosarcomes de forme commune et des sarcomes d'Ewing : 43-53 In : SALES DE GAUZY J., DARODES Ph., CAHUZAC J.-Ph., LEBARBIER P. Les tumeurs malignes de l'enfant. Tumeurs osseuses malignes. Tumeurs des tissus mous malignes et agressives. Ed : Sauramps médical 2004

[282]. DELATTRE O

Tumeurs d'Ewing, aspects génétiques et cellulaires. Pathol. Biol. 2008 ; 56 : 257-259

[283]. ROSS K.A., SMYTH N.A., MURAWSKI C.D et al

The biology of Ewing sarcoma. ISRN Oncol. 2013 ; 2013 (759725) : 7p

[284]. BLAU O

Molecular investigation of Ewing sarcoma : about detecting translocations. EMBO Mol. Med. 2012 ; 4 (6) : 449-450

[285]. Becroft DM, Pearson A, Shaw RL, Zwi LJ

Chromosome translocation in extraskeletal Ewing's tumour. Lancet. 1984 Aug 18;2(8399):400

[286]. Huber GF, Matthews TW, Dort JC

Soft-tissue sarcomas of the head and neck: a retrospective analysis of the Alberta experience 1974 to 1999. Laryngoscope 2006; 116:780.

[287]. Gutierrez JC, Perez EA, Franceschi D, et al

Outcomes for soft-tissue sarcoma in 8249 cases from a large state cancer registry.

J Surg Res. 2007;141:105–14

[288]. Park JT, Roh JL, Kim SO, et al

Prognostic factors and oncological outcomes of 122 head and neck soft tissue sarcoma patients treated at a single institution. Ann Surg Oncol 2015;22(1):248–55

[289]. La situation du cancer en France en 2010

collection rapportset synthèses; 2010. p. 193—5 [Ouvrage collectif édité par l'INCa, Boulogne–Billancourt, accès en ligne à www.e-cancer.fr le 24/07/2014].

[290]. Russell WO, Cohen J, Enzinger F, et al

A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. Cancer 1977;40:1562—70.

[291]. Myhre–Jensen O, Kaae S, Madsen EH, Sneppen O.

Histopathological grading in soft-tissue tumours. Relation to survival in 261 surgically treated patients. Acta Pathol Microbiol Immunol Scand A 1983;91:145—50.

[292]. Costa J, Wesley RA, Glatstein E, Rosenberg SA.

The grading of soft tissue sarcomas. Results of a clinicohistopathologic correlation in a series of 163 cases. Cancer 1984;53:530—41.

[293]. R. *González* R. Bologna–Molina, N. Molina–Frechero, H. R. Domínguez–Malagon

Prognostic factors and treatment strategies for adult head and neck soft tissue sarcoma

[294]. Lajer, C.B., Daugaard, S, Hansen, H.S., Kirkegaard, J., Holmgaard, S., &

Christensen, M.E.

Soft tissue sarcomas of the head and neck: a single-centre experience

[295]. **N. Penel, Y. Mallet, Y.-M. Robin, C. Fournier, J. Grosjean, L. Ceugnart, S.**

Clisant, J.-L. Lefebvre

Prognostic factors for adult sarcomas of head and neck

[296]. **Raafat F. Makary, MBCh (MD), PhD, Arun Gopinath, MD,, Michael**

R.Markiewicz, DDS, MPH, MDc, Rui Fernandes, MD, DMD

Margin Analysis Sarcoma of the Head and Neck

[297]. **Pappo AS, Meza JL, Donaldson SS, et al.**

Treatment of localized nonorbital, nonparameningeal head and neck rhabdomyosarcoma: lessons learned from intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV. *J Clin Oncol* 2003;21(4):638-45.

[298]. **Fletcher CD, Bridge JA, Hogendoorn PCW, et al.**

WHO classification of soft tissue and bone tumors. 4th edition. Lyon (France): IARC press; 2013

[299]. **Smith VA, Overton LJ, Lentsch EJ.**

Head and neck soft tissue sarcomas: unique lack of significance of synchronous node metastases. *J Surg Oncol* 2012; 106(7):837-43.

[300]. **Yeang MS, Tay K, Ong WS, et al.**

Outcomes and prognostic factors of post-irradiation and de novo sarcomas of the head and neck: a histologically matched case-control study. *Ann Surg Oncol* 2013; 20(9):3066-75.

[301]. **Coindre JM, Terrier P, Bui NB, Bonichon F, Collin F, Le Doussal V, et al.**

Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *J Clin Oncol* 1996 ; 14 (3) : 869-77.

- [302]. Coindre JM, Trojani M, Contesso G, David M, Rouesse J, Bui NB, et al.
Reproducibility of a histopathologic grading system for adult soft tissue sarcoma. *Cancer* 1986 ; 58 (2) : 306–9.
- [303]. Mandard AM, Petiot JF, Marnay J, Mandard JC, Chasle J, de Ranieri E, et al.
Prognostic factors in soft tissue sarcomas. A multivariate analysis of 109 cases. *Cancer* 1989 ; 63 (7) : 1437–51.
- [304]. Heise HW, Myers MH, Russell WO, Suit HD, Enzinger FM, Edmonson JH, et al.
Recurrence-free survival time for surgically treated soft tissue sarcoma patients. Multivariate analysis of five prognostic factors. *Cancer* 1986 ; 57 (1) : 172–7.
- [305]. Welker JA, Henshaw RM, Jelinek J, Shmookler BM, Malawer MM
The percutaneous needle biopsy is safe and recommended in the diagnosis of musculoskeletal masses. *Cancer* 2000 ; 89 (12) : 2677–86.
- [306]. Folpe AL, Lyles RH, Sprouse JT, Conrad 3rd EU, Eary JF.
[F-18] fluorodeoxyglucose positron emission tomography as a predictor of pathologic grade and other prognostic variables in bone and soft tissue sarcoma. *Clin Cancer Res* 2000 ; 6 (4) : 1279–87.
- [307]. Nicole Delepine
Diagnostic et classifications actuelles des sarcomes osseux du genou. »
- [308]. Farhood AI, Hajdu SI, Shiu MH, et al
Soft tissue sarcomas of the head and neck in adults. *Am J Surg.* 1990;160:365–369.
- [309]. O’Sullivan B, Maki RG, Agulmik M, et al
Soft tissue sarcomas of the head and neck. In: *AJCC Cancer Staging Manual*, 8, Amin MB, (Eds), American Joint Committee on Cancer, Chicago 2017. p. 503
- [310]. Kneisl J, Rosenberg A, Anderson P, et al

- Bone. AJCC Cancer Staging Manual. 2016: 471–486,
- [311]. **Pandey M, Chandramhan K, Thomas G, et al.**
Soft tissue sarcoma of the head and neck region in adults. Int J Oral Maxillofac Surg 2003;32:43–8.
- [312]. **Habrand JL, Le Pechoux C.**
Radiation therapy in the management of adult soft tissue sarcomas. Ann Oncol 2004;15:187–91.
- [313]. **Hoekstra HJ, Thijssens K, Van Ginkel RJ.**
Role of surgery as primary treatment and as intervention in the multidisciplinary treatment of soft tissue sarcoma. Ann Oncol 2004;15:181–6.
- [314]. **Penel N, Grosjean J, Pichon–Wattelle F, et al.**
Factors favouring palliative treatment multidisciplinary decisions for newly diagnosed visceral and soft tissue sarcomas. Clin Oncol 2008;20:523–7.
- [315]. **Mendoza CB, Gerwig WH, Watne AL**
Der– matofibrosarcoma protuberans with metas– tases treated with methotrexate. Am J Surg 1970;120:119–21.
- [316]. **Melissa Laus, Domenico Crescenzi, Antonio Moretti, Adelchi Croce**
Diagnosis and treatment of head and neck sarcomas: personal experiences

