



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2016

Thèse N°060/16

IMAGERIE DES SARCOMES DES TISSUS MOUS DES MEMBRES (A PROPOS DE 25 CAS)

THESE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 15/03/2016

PAR
M. EL GHADRAOUI Redouane
Né le 06 Avril 1991 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Sarcomes des tissus mous - Membres - Imagerie - Diagnostic

JURY

M. ELMRINI ABDELMAJID.....	PRESIDENT
Professeur de Traumatologie-orthopédie	
M. MUSTAPHA MAAROUFI.....	RAPPORTEUR
Professeur de Radiologie	
Mme. BOUBOU MERIEM.....	JUGES
Professeur agrégée de Radiologie	
M. MAZGHI ABDERRAHMANE	
Professeur agrégé de Radiothérapie-Oncologie	

PLAN

PLAN	1
ABREVIATIONS	6
INTRODUCTION	7
COMPARTIMENTS ANATOMIQUES DES MEMBRES	10
PATIENTS ET METHODE	17
I. Matériel d'étude.....	18
II. Type de l'étude.....	18
III. But de l'étude	18
IV. Période de l'étude.....	18
V. Modalités de recrutement des patients et recueil des données.....	18
VI. Critères d'inclusion.....	19
VII. Critères d'exclusion	20
VIII. Fiche d'exploitation	21
RESULTATS	28
I. Etude épidémiologique	29
II. Etude clinique	36
1. Délai de consultation	36
2. Motif de consultation	36
3. Examen clinique.....	37
III. Données para-cliniques	40
A. Exploration radiologique	40
a. La radiographie standard.....	40
b. Echographie des Parties Molles	42
c. Tomodensitométrie	43
d. Imagerie par résonance magnétique	45

B. Bilan d'extension	59
1. Locorégional	59
2. Général	59
IV. Confirmation Histologique.....	60
1. Technique	60
2. Résultats	61
V. Traitement	61
1. Chirurgie.....	62
2. Radiothérapie.....	62
3. Chimiothérapie	63
VI. Surveillance	63
1. Recul de l'étude	63
2. Complications postopératoires	63
3. Résultats carcinologiques	63
3.1. Récidives locales	63
3.2. Métastases	65
DISCUSSION.....	66
I. Epidémiologie.....	67
1. Fréquence	67
2. Sexe	67
3. Age	68
4. Topographie	68
5. Facteurs étiologiques	68
II. Histoire naturelle des sarcomes des tissus mous	71
III. Demarche diagnostique	72
1. Présentation clinique.....	72
1.1. Signes fonctionnels	72

a. Syndrome tumoral	72
b. Douleur	73
c. Impotence fonctionnelle du membre atteint	73
d. Signes généraux	73
1.2. Signes physiques	74
1.3. Extension locorégionale	75
IV. Imagerie Médicale	76
A. Moyens	76
1. Radiographie standard	76
2. Echographie des PM – Doppler	77
3. Tomodensitométrie	79
4. Imagerie par résonance magnétique.....	82
5. Tomographie par émission de positrons	84
B. Résultats	85
1. Sémiologie générale des STM en IRM.....	85
2. Approche anatomo–pathologique des STM en IRM	87
C. Bilan d’extension	95
1. Adénopathies.....	95
2. Métastases à distance	97
V. Anatomopathologie.....	98
1. Biopsie	98
a. Biopsie Percutanée	98
b. Biopsie chirurgicale.....	101
c. Autres techniques	102
2. Type histologique	102
3. Grade histologique.....	106
VI. Diagnostic différentiel	110
1. Lésions bénignes.....	110

2. Lésions malignes.....	111
VII. Surveillance post-thérapeutique en imagerie.....	112
A. Moyens thérapeutiques.....	112
B. Rythme de surveillance.....	117
C. Aspects post thérapeutiques en imagerie.....	118
D. Diagnostic de la récurrence tumorale.....	125
VIII. Facteurs pronostiques.....	127
CONCLUSION.....	129
RESUMES.....	132
REFERENCES.....	138

ABREVIATIONS

STM	: Sarcomes des Tissus Mous
IRM	: imagerie par résonance magnétique
TDM	: Tomodensitométrie
PM	: Parties Molles
PET	: Tomographie par émission de positrons
CT	: Scanner
FS	: Fat Saturation (saturation de graisse)
MIP	: Projection d'intensité maximale
CMV	: Cytomégalovirus
EBV	: Epstein–Barr Virus
FNCLCC	: Fédération Nationale de Centres de Lutte Contre le Cancer

INTRODUCTION

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs malignes rares (environ 1% des lésions malignes) qui constituent un groupe hétérogène de lésions dérivant du tissu mésodermique. Leur incidence annuelle est d'environ 3 à 8/100000. [1,2] Près de 65% de ces sarcomes siègent au niveau des extrémités. [3]

La prise en charge des STM a beaucoup évolué au cours des 20 dernières années. Elle se doit d'être décidée en réunion multidisciplinaire spécialisée compte tenu de leur rareté et de la multiplicité des types histologiques et des présentations cliniques et radiologiques possibles. En effet, le risque essentiel est de méconnaître initialement le diagnostic, aboutissant à des gestes inadaptés pouvant compromettre un traitement conservateur ultérieur. Un bilan d'imagerie et surtout une biopsie sont donc nécessaires pour adapter la démarche thérapeutique. [4,5]

L'IRM est actuellement l'examen incontournable dans l'exploration locorégionale des sarcomes des tissus mous. Elle permet de donner des renseignements sur la taille tumorale, la topographie superficielle ou profonde, le siège intra ou extra-compartimentale et l'extension aux structures de voisinage à savoir l'os et les pédicules vasculo-nerveux. Elle permet également de prédire le grade histologique en appréciant le degré de nécrose et le caractère hypervasculaire.

L'imagerie permet d'optimiser le prélèvement de biopsie soit par la biopsie écho-guidée ou scanno-guidée, soit en orientant le chirurgien sur le contingent tissulaire le plus représentatif de la tumeur, évitant la nécrose.

Les sarcomes des tissus mous sont très peu lymphophyles et les localisations secondaires sont essentiellement pulmonaires et constituent la principale cause de mortalité (environ 30 à 50% à 10 ans). Elles imposent de ce fait un bilan d'extension et une surveillance par scanner thoracique que ce soit à l'étape pré ou post-thérapeutique. [3,6]

Le traitement repose essentiellement sur le couple « chirurgie conservatrice suivie de radiothérapie ». La chimiothérapie trouve sa place dans les tumeurs localement évoluées et/ou de haut grade de malignité et à fort potentiel métastatique. Les indications de traitement dépendent étroitement des résultats du bilan d'extension.

Le suivi post-thérapeutique est clinico-radiologique, se basant sur l'IRM de contrôle. Cette dernière permet de diagnostiquer une récurrence tumorale locale et de la différencier des remaniements fibreux post-radiques.

Le pronostic des STM reste sombre. Il est conditionné par un faisceau de facteurs tels que la taille, le siège, la profondeur de la lésion, le développement intra ou extra-compartimental, le grade histologique et la qualité de l'exérèse chirurgicale. [7]

Notre travail consiste en une étude rétrospective incluant 25 patients traités au sein des services de chirurgie ostéo-articulaire et chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès, puis adressés ou non selon le cas, au service d'oncologie-radiothérapie pour éventuel complément de traitement, et ce, sur une période de 03 ans, allant de Janvier 2013 à Décembre 2015.

Elle a pour objectif d'évaluer le profil épidémiologique des STM des membres, de dégager leurs caractéristiques cliniques, de décrire les moyens d'imagerie à notre disposition ainsi que les aspects radiologiques de ces tumeurs à l'étape diagnostique, le bilan d'extension pré-thérapeutique et les aspects post-thérapeutiques de ces tumeurs.

COMPARTIMENTS ANATOMIQUES DES MEMBRES

I. Peau

La peau est formée de 3 couches : l'épiderme, le derme et l'hypoderme.

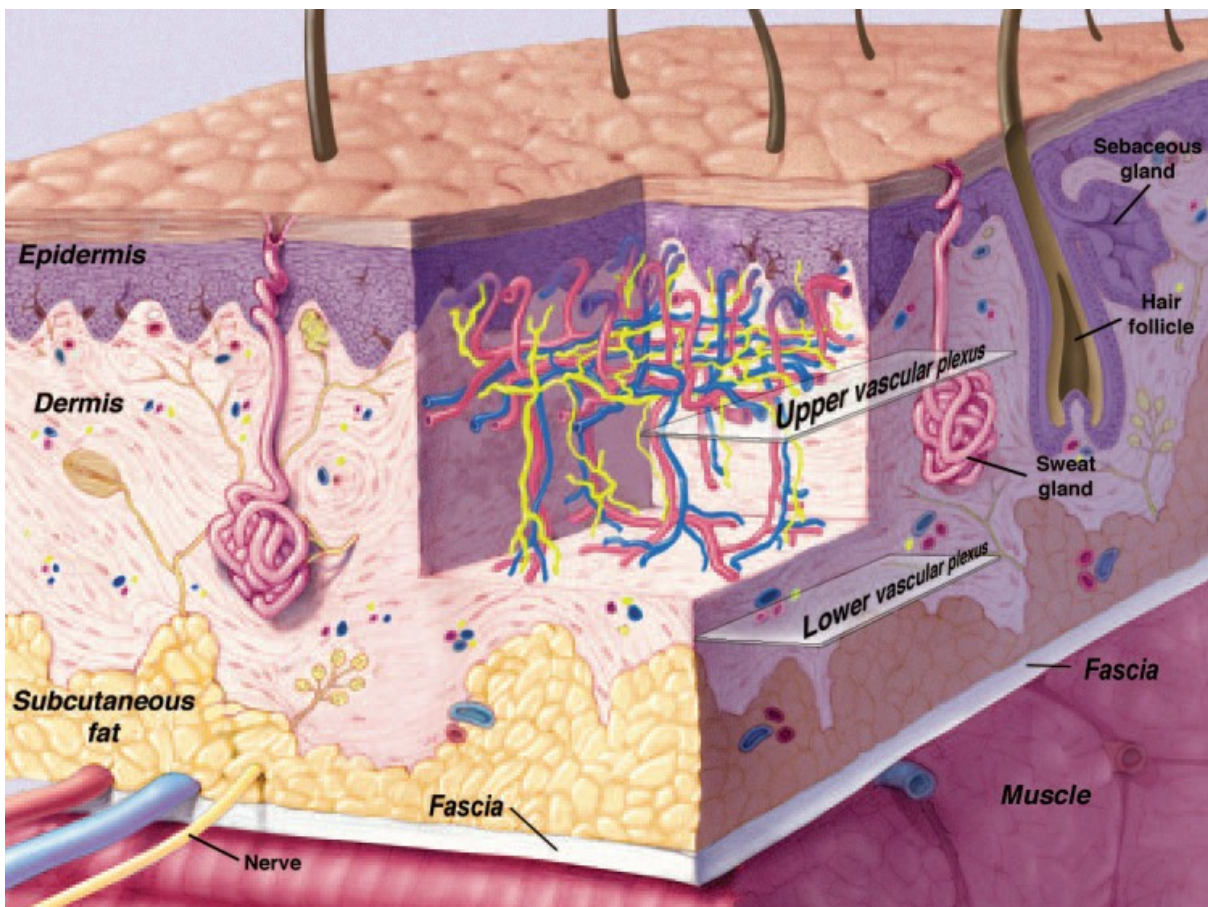


Figure 01: Schéma anatomique des couches superficielles des tissus mous.[7]

II. Tissus mous superficiels

Le tissu sous-cutané (fascia superficiel) est sous-jacent à la peau et comprend du tissu conjonctif lâche renfermant une quantité variable de graisse, des nerfs cutanés, des veines superficielles (les grande et petite veines saphènes) et leurs affluents, des vaisseaux et des nœuds lymphatiques. Ces derniers constituent une voie de dissémination longitudinale des tumeurs superficielles des tissus mous.

III. Tissus mous profonds

A. Membre Inférieur

1. Fascia profond

Le fascia profond (aponévrose superficielle) du membre inférieur est particulièrement épais et revêt le membre comme un bas élastique.

Le fascia profond de la cuisse est appelé « fascia lata ». Il se prolonge sous le genou pour former le fascia profond de la jambe.

Les muscles de la cuisse sont répartis dans trois loges – antérieure, médiale et postérieure. Les parois de ces loges sont formées par le fascia lata et par trois septums intermusculaires qui se détachent de sa face profonde et se fixent sur la ligne âpre du fémur.

Le fascia profond de la jambe ou fascia crural se fixe sur les bords antérieur et médial du tibia où il entre en continuité avec le périoste. Les septums intermusculaires antérieur et postérieur se détachent de la face profonde du fascia profond de la jambe et se fixent sur les bords correspondants de la fibula. La membrane interosseuse et les septums intermusculaires divisent la jambe en trois loges : antérieure (muscles extenseurs ou fléchisseurs dorsaux), latérale ou fibulaire (muscles fibulaires ou péroniers) et postérieure (muscles fléchisseurs plantaires). Les muscles de la loge postérieure sont eux-mêmes répartis en deux groupes, l'un superficiel et l'autre profond, séparés par le septum intermusculaire transverse (aponévrose profonde de la jambe).

2. Loges musculaires

✓ Cuisse

Elle présente à décrire deux régions, une région antérieure divisée en compartiment médial et antérieur, et une région postérieure.



IRM en coupe axiale T1 de la cuisse [30]

✓ JAMBE

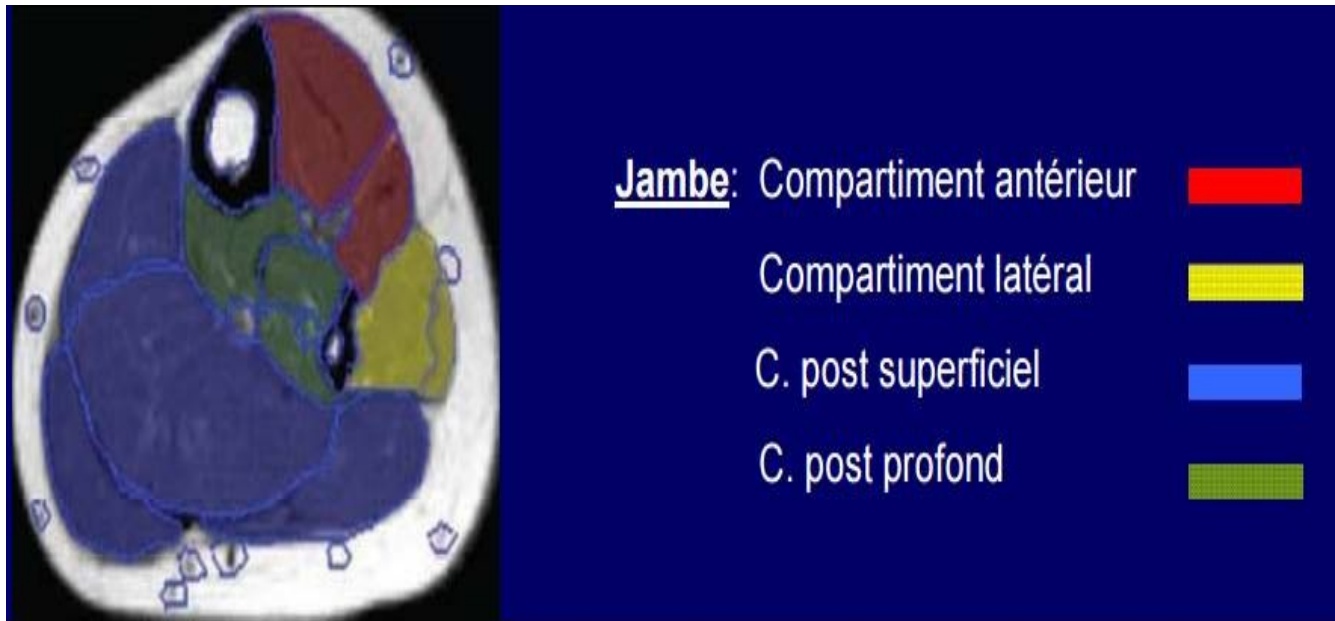
Elle comprend 2 régions :

✓ Région antéro-externe

Elle est divisée par l'aponévrose jambière en 2 loges :

- Loge antérieure
- Loge externe

- ✓ Région postérieure divisée en deux plans : superficiel et profond.



IRM en coupe axiale T1 de la jambe [30]

B. Membre Supérieur

1. Fascia profond

Le fascia profond enveloppe le bras comme un manchon, c'est le **fascia brachial** ; il est en continuité vers le haut avec les fascias deltoïdien, pectoral, axillaire et infra-épineux. Distalement, le fascia brachial s'insère sur les épicondyles de l'humérus et sur l'olécrâne ; il se prolonge par le **fascia anté-brachial**, le fascia profond de l'avant-bras. Deux cloisons, les septums intermusculaires médial et latéral, s'étendent de la face profonde du fascia brachial aux crêtes supra-épicondylaires médiale et latérale de l'humérus. Ces septums divisent le bras en deux loges : la loge antérieure (des fléchisseurs) et la loge postérieure (des extenseurs). Chacune de ces loges contient des muscles affectés aux mêmes fonctions ainsi que les nerfs et les vaisseaux qui les desservent.

Dans l'avant-bras, des compartiments similaires sont entourés par le fascia anté-brachial; ils sont séparés par la membrane interosseuse qui unit le radius et l'ulna. Distalement, le fascia anté-brachial s'épaissit à la face dorsale des extrémités distales du radius et de l'ulna pour former une membrane transversale.

2. Loges musculaires

a. Bras

Le bras est séparé par l'humérus et par les septums intermusculaires médian et latéral, en deux loges musculaires, **antérieure et postérieure**.



IRM en coupe axiale T1 du bras [30]

b. Avant-bras

L'avant-bras possède 2 os reliés entre eux par une membrane interosseuse. Il présente donc 2 loges : **antérieure et postérieure**. En fait, il est plus commode de décrire une troisième loge, **externe**, comprise entre les précédentes. Cette troisième loge est dans le compartiment aponévrotique de la loge antérieure, mais tous ses muscles sont innervés par le radial, comme ceux de la loge postérieure.



IRM en coupe axiale T1 de l'avant-bras [30]

PATIENTS ET METHODE

I. Matériel d'étude:

Notre étude s'intéresse aux patients porteurs de sarcomes des parties molles (Tissus mous) des membres suivis au service de chirurgie ostéo-articulaire, chirurgie pédiatrique et oncologie du CHU Hassan II de Fès.

II. Type de l'étude:

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

III. But de l'étude:

Nous nous proposons de faire une analyse des aspects cliniques de ces tumeurs, des moyens d'imagerie adoptés dans notre structure, des résultats du bilan d'imagerie en ce qui concerne le bilan d'extension et le suivi, de réaliser une revue iconographique en IRM des signes de malignité ainsi que des caractéristiques IRM des sous-types histologiques dans notre série.

IV. Période de l'étude:

Nous avons pris de façon arbitraire la période allant de janvier 2013 à décembre 2015, soit une durée de 03 ans.

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

Durant cette période, 25 patients présentant un sarcome des tissus mous des membres ont été diagnostiqués et pris en charge au sein du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès.

Les données des patients ont été recueillies à partir des registres hospitaliers du service de chirurgie ostéo-articulaire, de chirurgie pédiatrique et d'oncologie-radiothérapie, des registres du bloc opératoire central du CHU HASSAN II et ensuite établis sur des fiches d'exploitation.

Pour accéder à des informations plus pertinentes et détaillées afin de compléter notre étude, on avait recours à d'autres structures hospitalières telles :

- Service de Radiologie du CHU Hassan II où on a eu accès aux dossiers et aux interprétations radiologiques des malades diagnostiqués initialement dans le service de radiologie puis transférés au service de chirurgie ostéo-articulaire et de chirurgie pédiatrique.
- Service d'anatomo-pathologie du CHU Hassan II où on a pu obtenir plusieurs comptes rendus des examens anatomo-pathologiques effectués chez nos malades.
- Service d'oncologie-radiothérapie du CHU Hassan II où on a eu accès aux dossiers de prise en charge (complément thérapeutique) et suivi des malades opérés (l'évolution de la maladie), aussi des dossiers des malades diagnostiqués initialement au service d'Oncologie-Radiothérapie puis adressés au service de Traumatologie-Orthopédie.

L'analyse des données recueillies, des résultats de l'étude a été effectuée par la réalisation d'une fiche d'exploitation comportant les paramètres suivants : [fiche d'exploitation].

VI. Critères d'inclusion:

- Patients pris en charge dans le service au cours de la période de l'étude.
- Tumeurs siégeant sur les extrémités ou le tronc.
- Preuve histologique de sarcome obligatoire.
- Dossier médical exploitable.
- Patients hospitalisés en intention d'être traités.

VII. Critères d'exclusion:

- Absence de preuve histologique.
- Dossier médical non exploitable.
- Tumeur de la face, du crâne et du cou.
- Tumeurs rétro-péritonéales.
- Tumeurs osseuses ou cutanées

Nous avons ainsi colligé 52 cas de tumeurs des parties molles. Nous n'avons retenu que 25 cas, les autres ne répondaient pas aux conditions de l'étude (tumeurs bénignes des PM, tumeurs cutanées)

Chez ces patients nous avons étudié les données épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutives.

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

VIII. Fiche d'exploitation

–Imagerie des sarcomes des tissus mous des membres–

- Numéro d'entrée
- Date d'entrée
- Nom, Prénom
- Age
- Sexe
- Profession
- ATCD
 - Maladies générales
 - HTA Oui Non
 - Diabète Oui Non
 - Autres : neurofibromatose (neurosarcome)
 - Traumatisme au niveau du site de la tumeur
 - Antécédent de néoplasme
 - Pulmonaire
 - Sein
 - Autre :
 - Antécédent de maladie d'hodgkin ou kahler
 - Autres
- CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE:
 - Tuméfaction
 - Douleur : Aigue Mécanique Inflammatoire
 - Impotence fonctionnelle
 - Décharge électrique
 - Signes inflammatoires (œdème, gonflement, chaleur)
 - Autres
- MODALITE DE DEBUT DE L'AFFECTION
 - Rapide
 - Subaigu
 - Chronique
- DELAI ENTRE LE DEBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE ET LA CONSULTATION
- EXAMEN CLINIQUE
 - Inspection
 - ✓ Siège :
 - membre sup : épaule bras avant-bras main
 - membre inf : cuisse genou jambe pied

✓ Signes inflammatoires : rougeur...

➤ Palpation

✓ Taille chiffrée en cm

✓ Consistance : molle dure pierreuse

✓ Sensibilité : douloureuse oui non

✓ Contours : bien limités irréguliers mal limités

✓ Mobilité : mobile Plan superficiel

Plan profond

Les 2 plans

Fixe Plan superficiel

Plan profond

Les 2 plans

➤ Adénopathie(s) satellite(s) : Oui Non

➤ Mobilité du membre atteint

✓ Mobilité active : normale réduite absente

✓ Mobilité passive : normale réduite absente

➤ Examen vasculaire en aval

✓ Pouls : présents absents

✓ Chaleur cutanée : normale anormale

✓ Coloration cutanée : normale anormale

➤ Examen neurologique en aval

✓ Sensibilité : conservée Oui Non

✓ Motricité : conservée Oui Non

• RADIOLOGIE

➤ Localisation

- Unique
- Multiple

➤ Sièges

- Membre supérieur
- Membre inférieur

➤ Radiographie standard

- incidences orthogonales
- autres incidences

➤ Lésion des parties molles :

- Opacité
- Clarté (graisse)

- Présence de calcifications
- **Réaction du périoste** : OUI NON
- **Modifications de l'os adjacent** :
 - Lyse
 - Condensation réactionnelle
- **Taille de la lésion** (> à 5cm suspecte de malignité)
- **ECHOGRAPHIE DES PARTIES MOLLES** OUI NON
 - **Nature de la lésion**
 - tissulaire
 - kystique
 - graisseuse
 - **Taille de la lésion**
 - Supérieure à 5cm
 - Inférieure à 5cm
 - **Limites de la lésion**
 - Limites nettes
 - Limites floues
 - **Localisation de la lésion / aponévrose superficielle**
 - Superficielle (sous cutanée)
 - Profonde (sous aponévrotique)
 - **Caractère de la lésion au doppler couleur**
 - Hyper vasculaire
 - Avasculaire
- **TDM** OUI NON
 - **Topographie** :
 - Superficielle
 - Profonde :
 - Intra-compartimentale
 - Extra-compartimentale
 - **Taille de la lésion** (> à 5cm suspecte de malignité)
 - **Nature de la lésion**
 - Graisseuse
 - Tissulaire
 - Kystique

- **Limites de la lésion**
 - Bien limitée
 - Limites floues
- **Réaction du périoste** : OUI NON
- **Modifications de l'os adjacent** :
 - Lyse
 - Condensation réactionnelle
- **Pédicule vasculo-nerveux** :
 - Pas de contact avec la tumeur
 - Contact sur moins de 50% de la circonférence du vaisseau
 - Contact sur plus de 50% de la circonférence du vaisseau
- **IRM** OUI NON
 - **Timing par rapport à la biopsie**
 - Avant biopsie
 - Après biopsie
 - **Topographie** :
 - Superficielle
 - Profonde :
 - Intra-compartmentale
 - Extra-compartmentale
 - **Taille de la lésion** (> à 5cm suspecte de malignité)
 - **Nature de la lésion**
 - Graisseuse
 - Tissulaire
 - Kystique
 - **Limites de la lésion**
 - Bien limitée
 - Limites floues
 - **Extension à l'os adjacent** :
 - Contact avec la corticale
 - Anomalie de signal osseux
 - Lyse
 - **Pédicule vasculo-nerveux** :
 - Pas de contact avec la tumeur
 - Contact sur moins de 50% de la circonférence du vaisseau
 - Contact sur plus de 50% de la circonférence du vaisseau

- **Autres extensions**
 - Articulaire
 - Autre localisation dans la même pièce : Skip métastases
- **HYPOTHESE DIAGNOSCTIQUE :**
- **AUTRES INVESTIGATIONS REALISEES**
 - **RADIOGRAPHIE THORACIQUE FACE** OUI NON
 - Normale
 - Lésions radiologiques
 - **Scanner thoracique**
 - **Scanner abdominal**
 - **Scintigraphie osseuse**
 - **PET-scanner**
 - **Autres**
- **DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE :**
- **BIOPSIE / EXERESE**
- **DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE RETENU :**
 - **TYPE HISTOLOGIQUE**
 - **GRADE**
- **TRAITEMENT**
 - **Chirurgie**
 - **Radiothérapie postopératoire**
- **SURVEILLANCE RADIOLOGIQUE POST-THERAPEUTIQUE**
 - **Faite**
 - Oui
 - Non
 - **TDM**
 - **IRM**
 - **Exploration du thorax : Radio ou scanner**
- **RECIDIVE**
 - **Non**
 - **Oui**
 - **Locale**
 - **Métastases à distance**

Tableau des observations des patients

	Age/Sexe	ATCD	Délai de consultation	Clinique	Siège	Imagerie	Type histologique	Récidive
1	70 / F	Opérée en 2004 pour Tm de la cuisse	02 ans	Tuméfaction	Cuisse Droite	Radio IRM	Liposarcome	Oui
2	30/M	RAS	09 mois	Tuméfaction	Cuisse gauche	Radio IRM	Liposarcome	Non
3	67/F	thyroïdectomie	02 mois	douleur	Jambe droite	Radio Echo IRM	Synoviosarcome	Oui
4	70F	Cancer dans la famille	01 mois	Tumefaction + douleur	Coude gauche	Radio IRM	Liposarcome	Non
5	35/F	RAS	02 mois	Douleur articulaire	Coude gauche	Radio IRM	Synoviosarcome	Oui
6	66/F	cancer du sein	08 mois	Tuméfaction	Cuisse gauche	Radio Echo IRM	Leiomyosarcome	Oui
7	47/M	cancer chez la famille	01 an	Induration	Jambe droite	Radio Echo IRM	Leiomyosarcome	Non
8	30/F	RAS	06 mois	Tuméfaction	Cuisse gauche	Radio Echo TDM	Liposarcome myxoïde	Non
8	48/F	RAS	01 an	Tuméfaction	Cuisse droite	Radio Echo IRM	Synoviosarcome	Non
10	61/M	RAS	01 an	Tuméfaction + douleur	Cuisse gauche	Radio IRM	Synoviosarcome	Non
11	55/F	RAS	04 ans	Tuméfaction	Cuisse droite	Radio Echo TDM	Liposarcome	Non
12	28/F	RAS	18 mois	Tuméfaction	Jambe gauche	Radio IRM	Leiomyosarcome	Non
13	41/M	Traumatisme du genou	01 an	Tuméfaction	Creux poplité droit	Radio IRM	Liposarcome myxoïde	Non

14	75/F	RAS	02 mois	Tuméfaction	Cuisse droite	Radio Echo IRM	Angiosarcome	Non
15	45/M	Cancer dans la famille	03 mois	Tuméfaction	Cuisse gauche	Radio TDM	Synoviosarcome	Non
16	45/M	RAS	18 mois	Tuméfaction	Cuisse droite	Radio Echo IRM	Liposarcome	Non
17	29/M	RAS	01 an	Tuméfaction	Avant bras gauche	Radio IRM	Synoviosarcome	Non
1118	18/F	RAS	08 mois	Tuméfaction + dlr	Cuisse droite	Radio IRM	Synoviosarcome	Non
19	21/F	RAS	04 mois	Tuméfaction	Cuisse droite	Radio IRM	Synoviosarcome	Non
20	30/F	RAS	03 mois	Tuméfaction	Epaule droite	Radio IRM	Synoviosarcome	Non
21	50/M	RAS	02 mois	Décharge électrique	Epaule droite	Radio IRM	Synoviosarcome	Non
22	45/F	RAS	Imprécis	Douleur	Cuisse droite	Radio IRM	Liposarcome	Non
23	11/M	RAS	01 mois	Tuméfaction	Bras droit	Radio IRM	Leiomyosarcome	Oui
24	14/M	RAS	Imprécis	Tuméfaction	Cuisse droite	Radio Echo IRM	Rhabdomyosarcome	Non
25	8 /F	RAS	01 an	Tuméfaction	Cuisse droite	Radio IRM	Dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand	Non

RESULTATS

I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :

1. Fréquence globale:

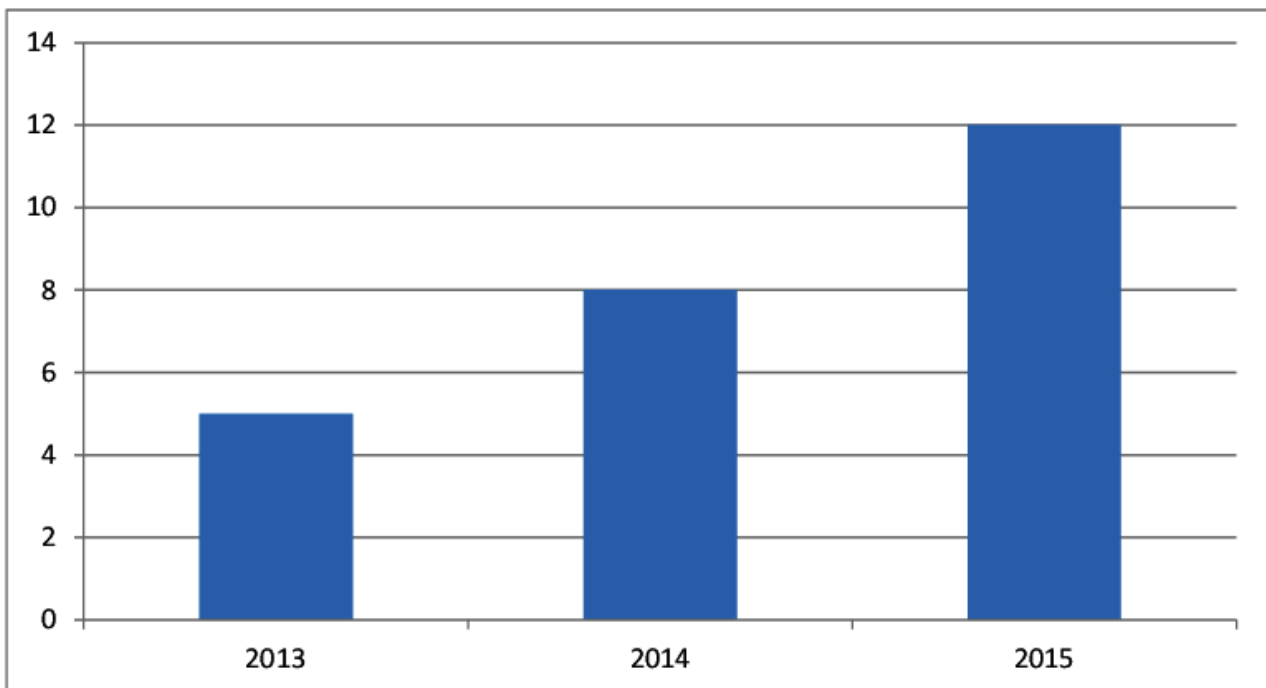
Sur une période s'étalant de janvier 2013 à décembre 2015, nous avons colligé 25 patients porteurs de sarcomes des parties molles des membres.

- **La répartition selon les années :**

2015 : 12 malades

2014 : 8 malades

2013 : 5 malades

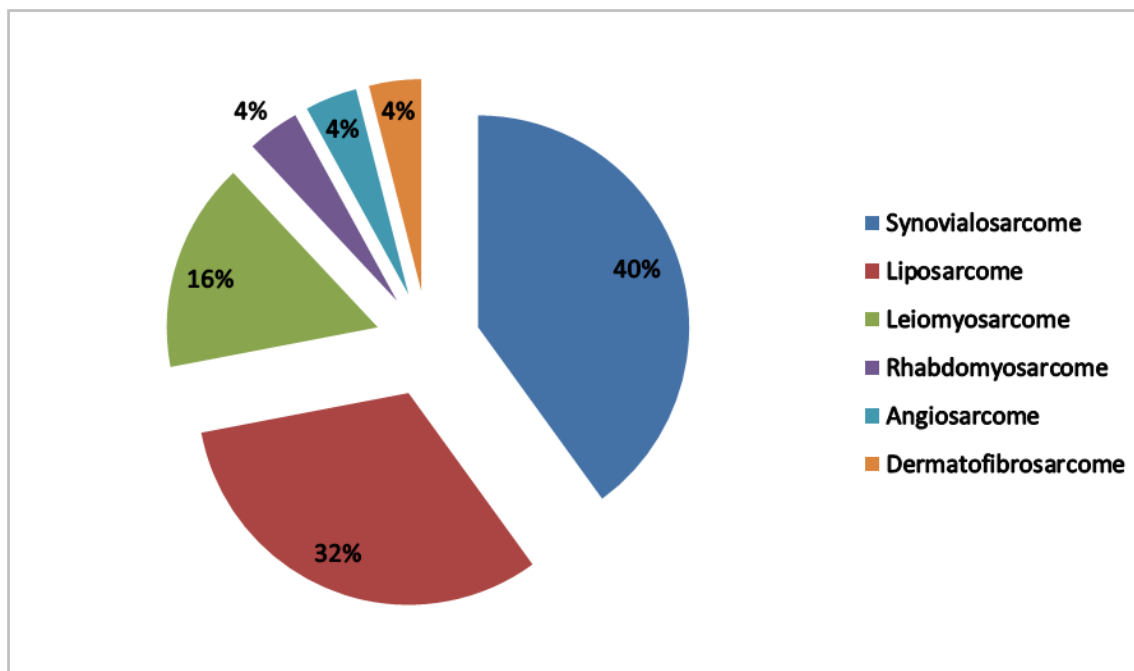


GRAPHIQUE I : La fréquence des malades selon les années

- La répartition selon le type histologique :

Tableau 1 : répartition des STM en fonction du type histologique

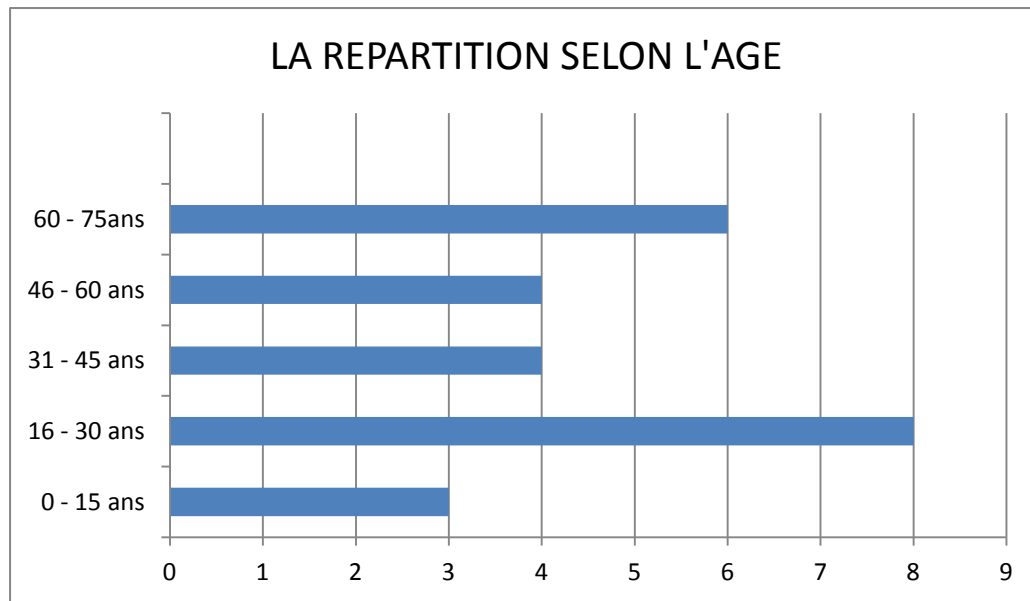
Tissu	Histologie	Nombre de cas	Fréquence
Synovial	Synoviosarcome	10	40%
Adipeux	Liposarcome	08	32%
Musculaire lisse	Leiomyosarcome	04	16%
Cutané	Dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand	01	04%
Musculaire strié	Rhabdomyosarcome	01	04%
Vasculaire	Angiosarcome	01	04%



GRAPHIQUE II : Répartition selon le type histologique

L'étude de la répartition des STM montre que le synoviosarcome est le type histologique prédominant dans notre série, s'ensuivent le liposarcome, le léiomyosarcome, l'angiosarcome ainsi que d'autres types histologiques.

2. Age :

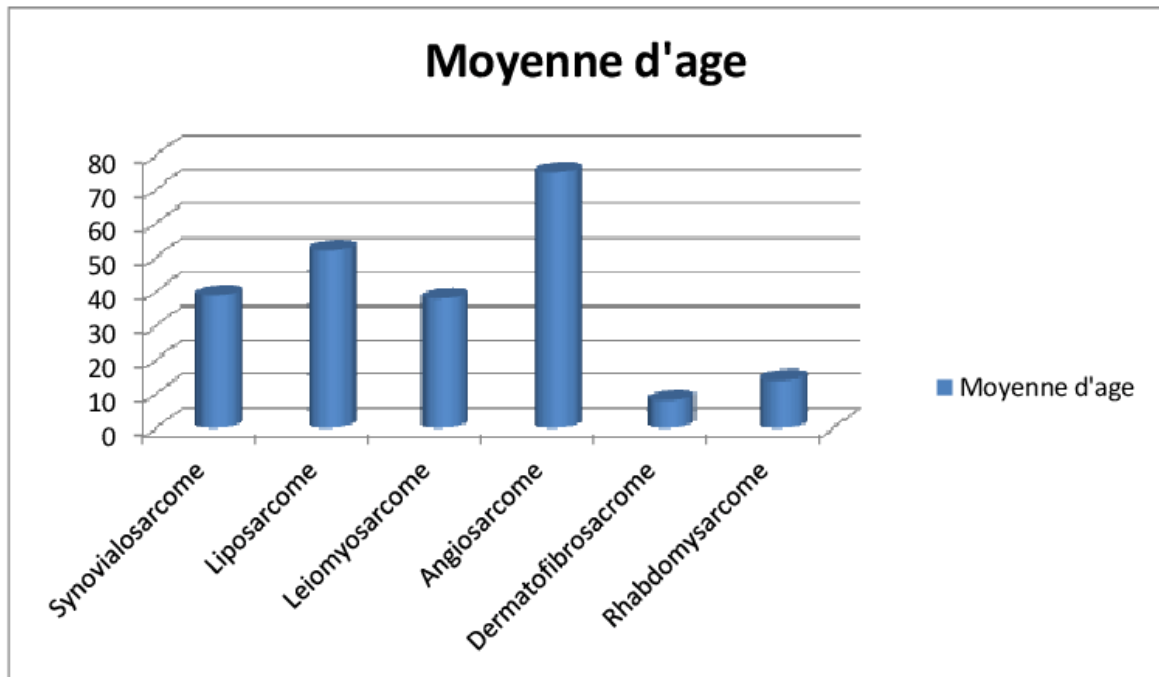


Graphique III : La répartition des sarcomes selon l'âge.

L'âge moyen de nos malades était de 41 ans, la plus jeune de nos malades avait 08 ans et le plus âgé avait 75 ans. Le pic de fréquence est situé entre 16 et 30 ans, avec 8 cas (32%). Un deuxième pic est noté entre 60 et 75 ans.

Tableau 2: répartition des STM selon l'âge de survenue

Type Histologique	Age de survenue	Moyenne d'âge
Synoviosarcome	16 - 67	39
Liposarcome	30 - 70	52
Leiomyosarcome	11 - 66	38
Dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand	08	08
Rhabdomyosarcome	14	14
angiosarcome	75	75



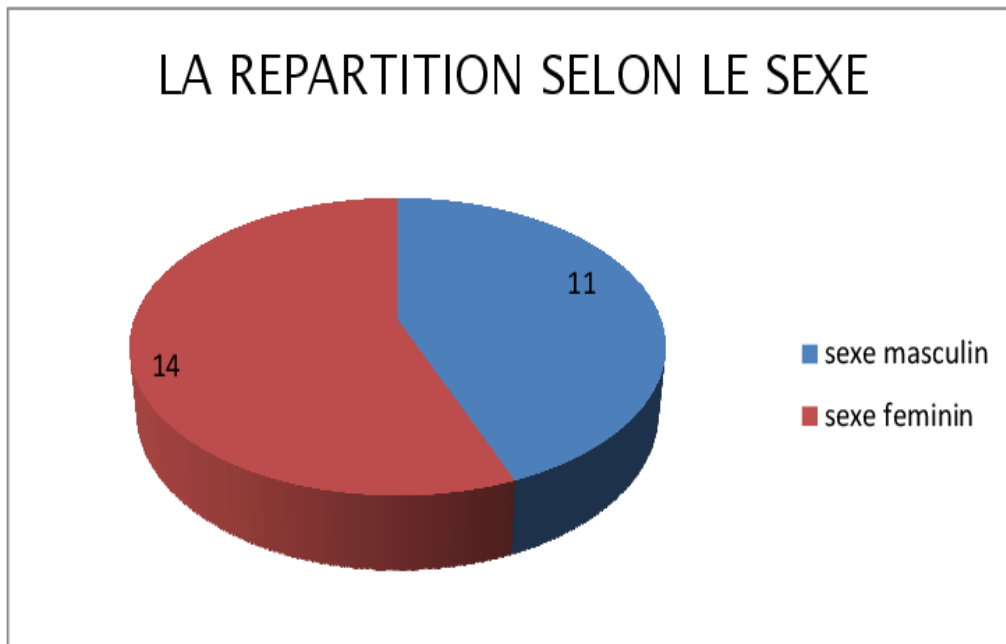
GRAPHIQUE IV : Répartition selon la moyenne d'âge

On note que le synoviosarcome et le léiomyosarcomes surviennent essentiellement chez l'adulte jeune avec une moyenne d'âge qui se situe autour de 38 ans. Le liposarcome touche plutôt l'adulte moyen avec une moyenne d'âge comprise entre 50 et 52 ans.

3. Sexe :

Tableau 3 : Répartition des STM en fonction du sexe

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	11	44%
Féminin	14	56%



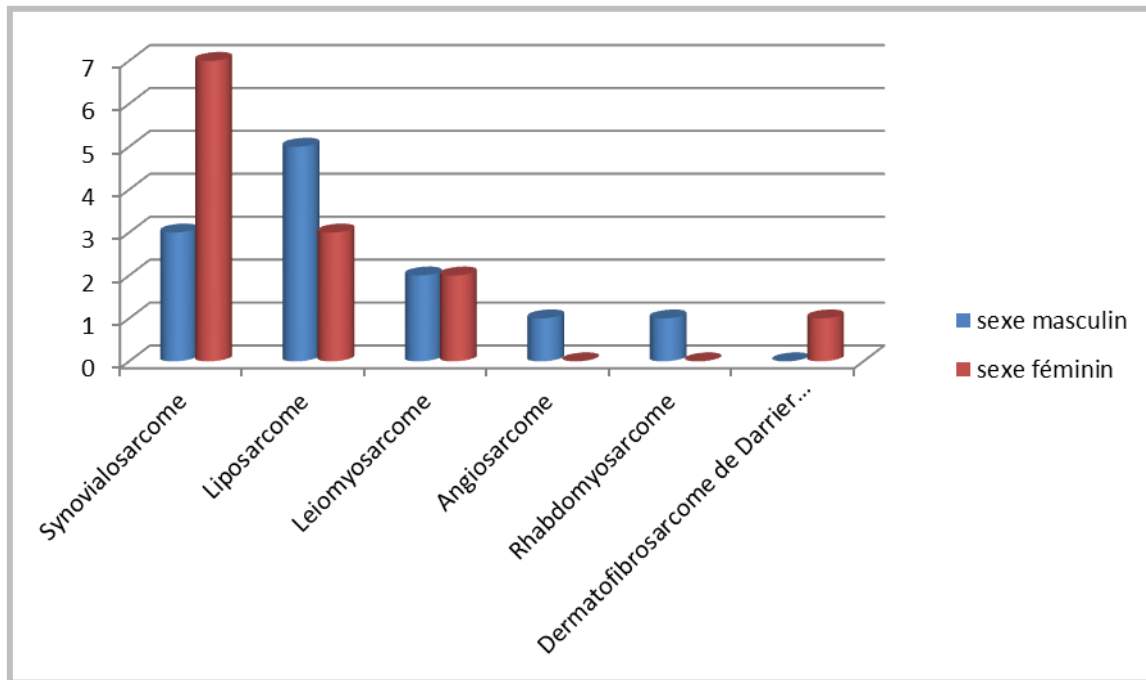
GRAPHIQUE V : La répartition des sarcomes selon le sexe.

Notre série note une discrète prédominance féminine, qui reste cependant peu significative (sexe ratio F / H = 1,3).

La répartition selon le type est, quand à elle, variable en fonction du sexe.

Tableau 4 : Répartition selon le type histologique en fonction du sexe

Type Histologique	Masculin	Féminin
Synoviosarcome	03	07
Liposarcome	05	03
Leiomyosarcome	02	02
Dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand	00	01
Rhabdomyosarcome	01	00
angiosarcome	0	01



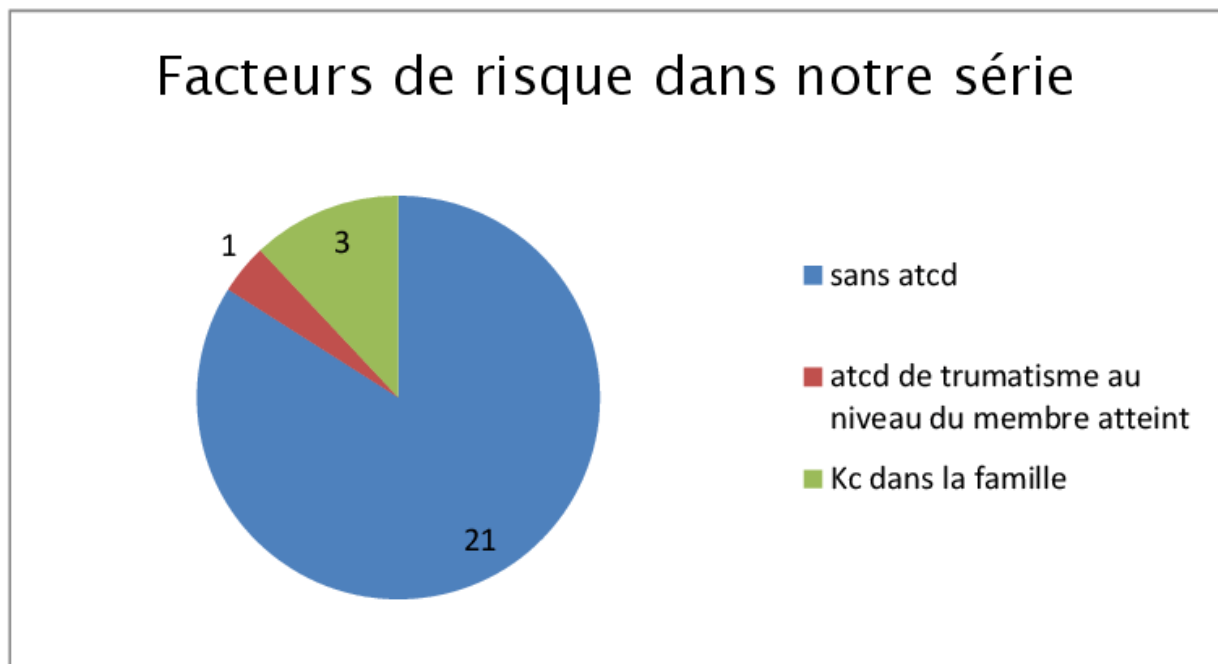
Graphique VI: Répartition du type histologique en fonction du sexe

Dans notre série, il existe une prédominance féminine dans le synovialosarcome. Pour le liposarcome c'est le sexe masculin qui prédomine.

4. Antécédents :

Dans notre série 04 patients avaient comme antécédents:

- Traumatisme mécanique au niveau du site de la future tumeur : 01 patient.
- Notion de cancers dans la famille : 03 patients.



Graphique VII : Pourcentage des facteurs de risques dans notre série

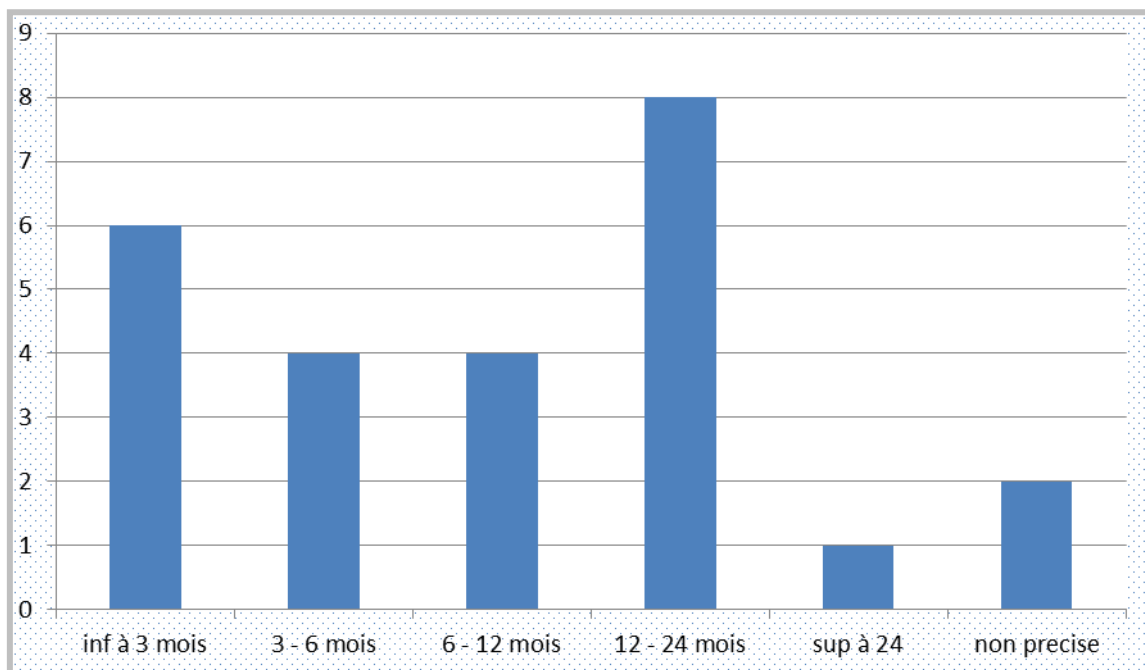
II. Etude clinique :

1. Délai de consultation :

Le délai de consultation des patients s'étalait de 2 à 48 mois (4 ans), avec une moyenne de 25 mois. Un patient sur trois (1/3) avait consulté entre 6 à 12 mois.

Un seul cas a consulté au-delà de 24 mois.

Par ailleurs, 02 patients avaient un délai de consultation imprécis.



Graphique VIII : Délai de consultation par rapport à la symptomatologie.

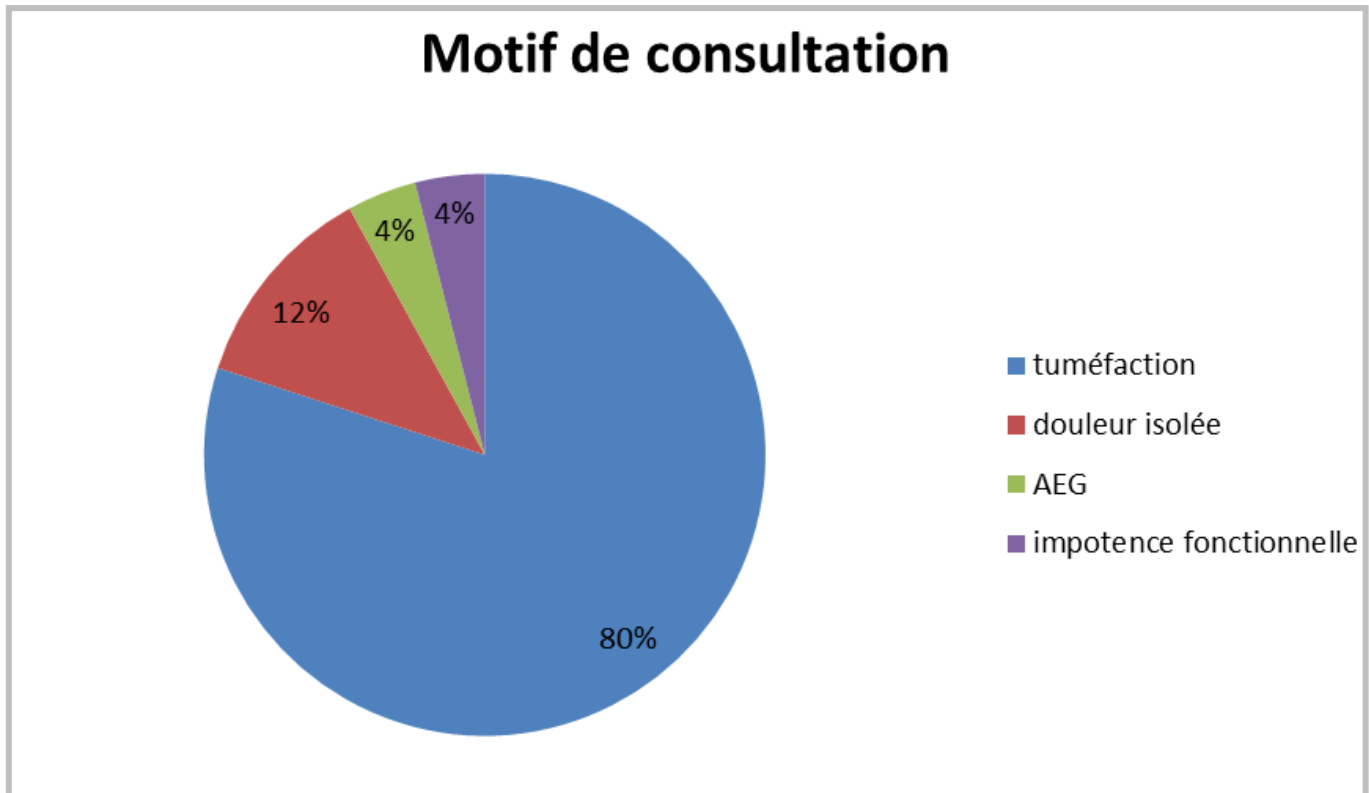
2. Motif de consultation:

Le syndrome tumoral est présent chez tous les patients et représente le premier signe fonctionnel. La tuméfaction est retrouvée isolée dans 20 cas soit 80%.

En plus de la tuméfaction, le motif de consultation était soit :

- Douleur isolée: 03 cas
- Impotence fonctionnelle: 01 cas
- Altération de l'état général: 01 cas.

Les principaux signes fonctionnels sont donc la tuméfaction, la douleur, l'impotence fonctionnelle et l'altération de l'état général qui est l'apanage des sujets âgés.



Graphique IX : Motif de consultation des malades

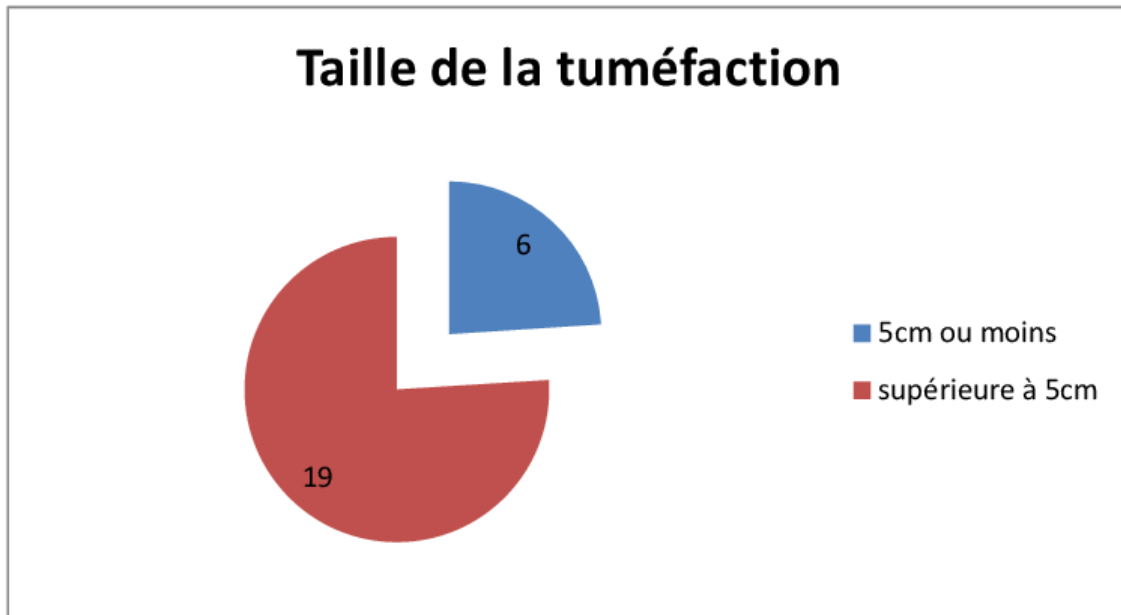
3. Examen clinique

3.1. Caractéristiques de la tuméfaction :

a. Taille de la tumeur :

Elle variait de 4 à 20 cm.

On remarque que 76% des patients (19 cas) se présentaient avec des tuméfactions volumineuses, alors qu'uniquement 24% (06 cas) ont consulté pour des masses de moins de 5 cm.

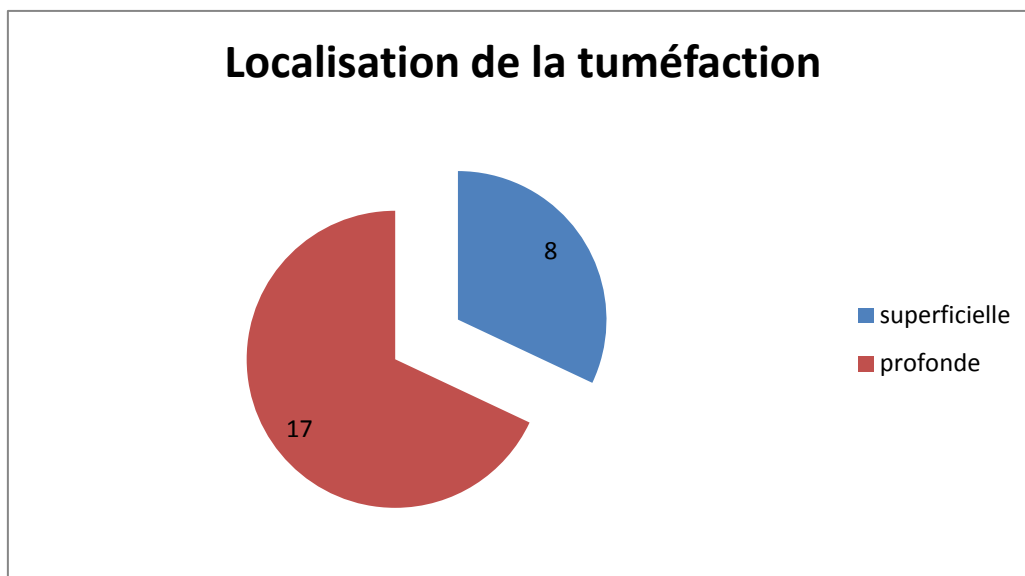


Graphique X : Taille de la tuméfaction à l'examen clinique

b. Localisation de la tuméfaction :

Tableau 5: Répartition des cas en fonction de la localisation

Tuméfaction	superficielle	Profonde
Nombre de cas	8	17



Graphique XI : Répartition en fonction de la localisation

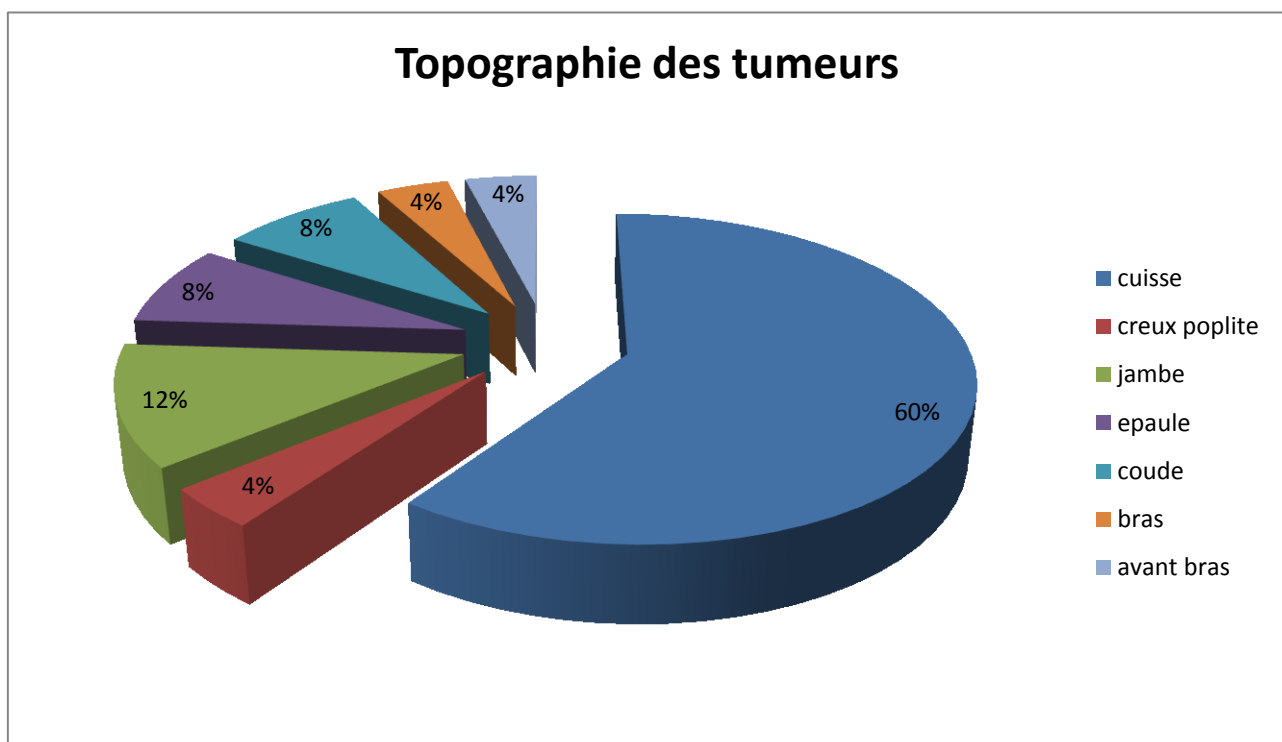
Dans 68% des cas, la tumeur est de siège profond.

c. Topographie de la tuméfaction :

Il existe une nette prédilection de la tumeur au niveau du membre inférieur avec 19 cas dont 15 au niveau de la cuisse.

La topographie au niveau du membre supérieur est notée dans 06 cas dont trois cas ont intéressé l'épaule.

Les régions des membres intéressés par ordre de fréquence sont présentées sur le diagramme en secteurs suivant :



Graphique XII : Localisation des tumeurs au niveau des membres

3.2. Extension locorégionale :

Aires ganglionnaires: présence des adénopathies inguinales dans 2 cas.

3.3. Signes généraux

L'AEG a été observée chez un seul patient.

III. Données para-cliniques :

A. Exploration radiologique :

Tableau 6: Répartition des examens radiologiques effectués

Examen	Radio standard	Echographie	Tomodensitométrie	IRM
Nombre de cas	25	07	03	22

a. La radiographie standard:

La radiographie standard a été demandée chez tous les patients de notre série mais non complètement retrouvés dans les dossiers :

- Elle a objectivé:
 - opacité arrondie à limites floues dans 03 cas.
 - Calcifications au sein de la tumeur : 01 cas.
 - Une atteinte osseuse radiologique chez un seul cas.

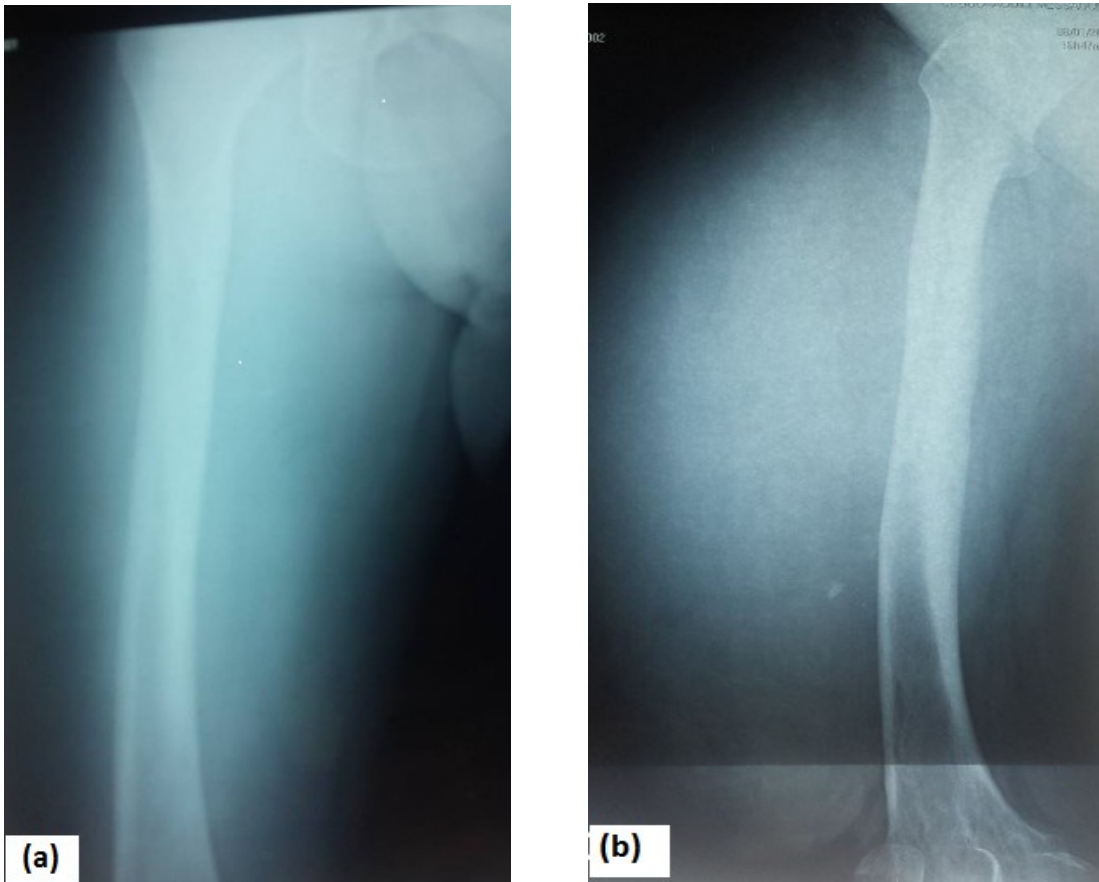


Figure 02 : *Radio du fémur face (a) et ¾ interne (b)*

Volumineuse opacité des parties molles de la région antérieure de la cuisse droite, contenant quelques calcifications à proximité du fémur, associée à une réaction périostée compacte témoignant de la lenteur d'évolution. Absence de lyse osseuse.

➔ Liposarcome bien différencié chez un patient de 45 ans.

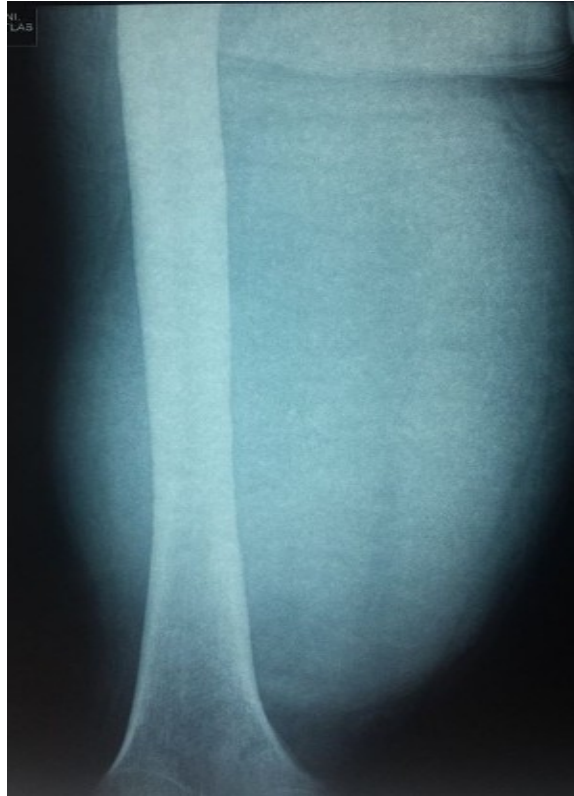


Figure 03 : Radiographie de face de la cuisse droite

Enorme opacité des parties molles, mal circonscrite de projection homogène avec irrégularité de surface de la corticale interne.

➔ Léiomyosarcome de la cuisse.

b. Echographie des Parties Molles:

Elle a été réalisée chez 12 patients (48%) :

L'échographie a objectivé :

- Une formation hypo échogène, hétérogène polylobée.
- Volumineuse masse tissulaire finement vascularisée.



Figure 04 : Echographie des Parties molles : Masse tissulaire hyper échogène hétérogène du compartiment antérieur de la cuisse droite. (Même patient que la figure 02).

c. Tomodensitométrie:

Trois patients de la série, soit 12 % ont bénéficié d'un examen tomodensitométrique, qui a objectivé les résultats suivants :

- Une masse tissulaire hétérogène intra compartimentale.
- Une masse tissulaire extra-compartimentale.
- Une masse tissulaire infiltrant les structures le pédicule vasculo-nerveux.

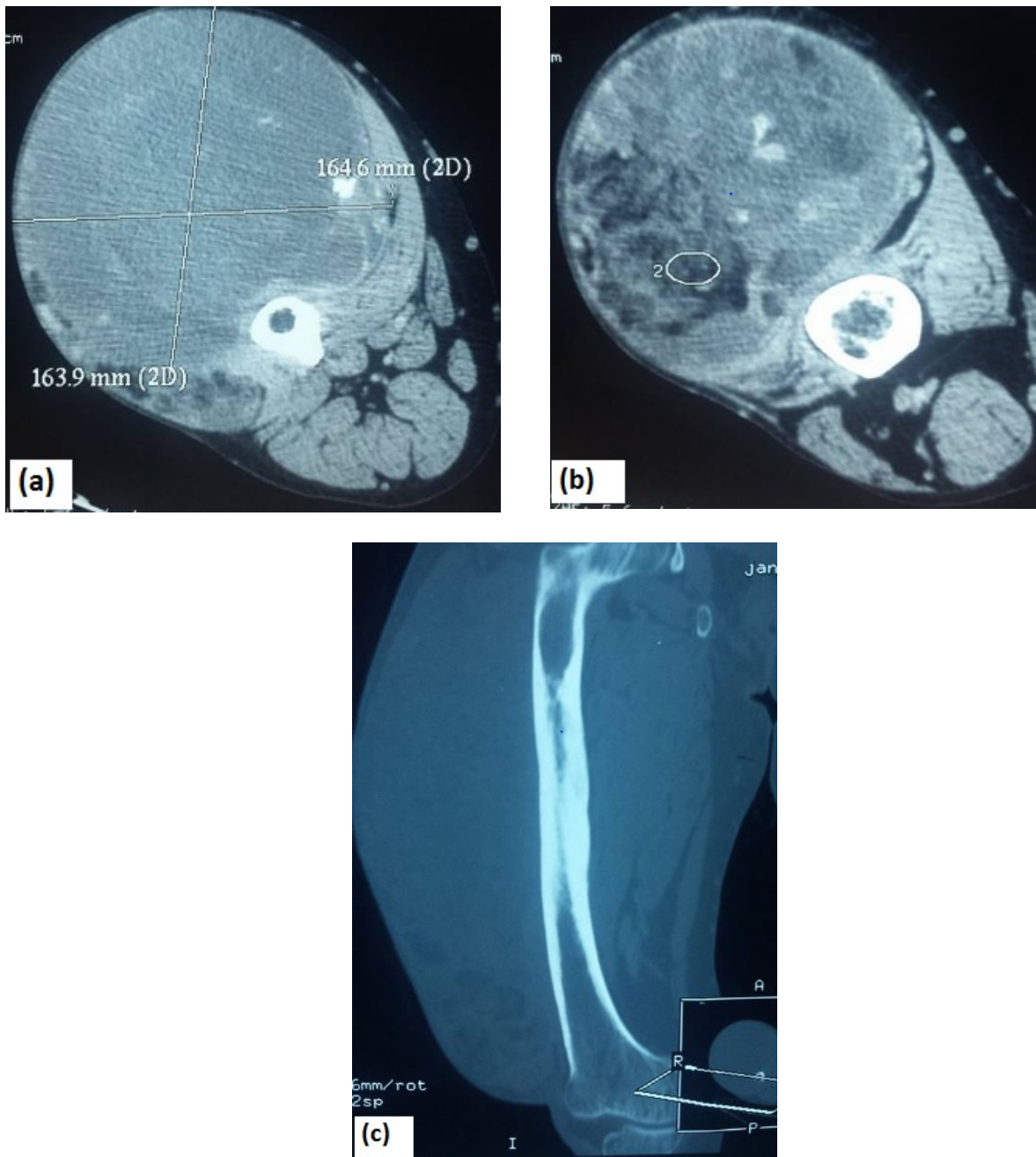


Figure 05 : Coupes scannographiques(a) et (b) axiales et (c) frontale.

Processus de la loge antérieure de la cuisse droite, bien circonscrit rehaussé de façon hétérogène, hyper vascularisé (coupe de vaisseaux à l'intérieur de la masse) et comportant une calcification. Réaction périostée compacte à l'origine d'un épaissement cortical (même patient que la figure 1.

➔Liposarcome bien différencié chez une patiente de 45 ans.

d. Imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique a été réalisée chez 22 patients soit 88%.

Résultats

Elle a montré les résultats suivants :

❖ Topographie

17 de nos patients présentaient un processus lésionnel profond ou sous aponévrotique (dont 10 en intra compartimental), alors que chez 8 patients, la masse était superficielle à l'IRM.

❖ Taille

L'IRM a objectivé des processus volumineux (sup à 5cm) chez 19 patients, la masse était de petite taille chez 6 patients.

❖ Limites

La masse était bien limitée chez 15 patients (60%), alors que les contours étaient irréguliers chez 10 patients.

❖ Signal

▪ Signal T1

Les lésions à l'IRM apparaissent en Hypo signal dans 64% des cas, en Hyper signal dans 36% des cas.

▪ Signal T2

A l'IRM, les lésions apparaissent en Hyper signal dans 80% des cas, Hypo signal dans 20% des cas.

❖ Rehaussement

Dans 84% des cas, la lésion en IRM avait un rehaussement intense et hétérogène, dans les 16% restants, le rehaussement était homogène après injection du PDC.

Toutes les tumeurs de notre série se sont rehaussées

L'IRM a décrit :

- Processus tumoral superficiel
- Processus tumoral profond intra compartimental
- Processus tumoral profond extra compartimental
- Processus envahissant le pédicule vasculo-nerveux du membre
- Processus envahissant les structures osseuses (os, et articulations)

Illustrations

- Masse superficielle non invasive

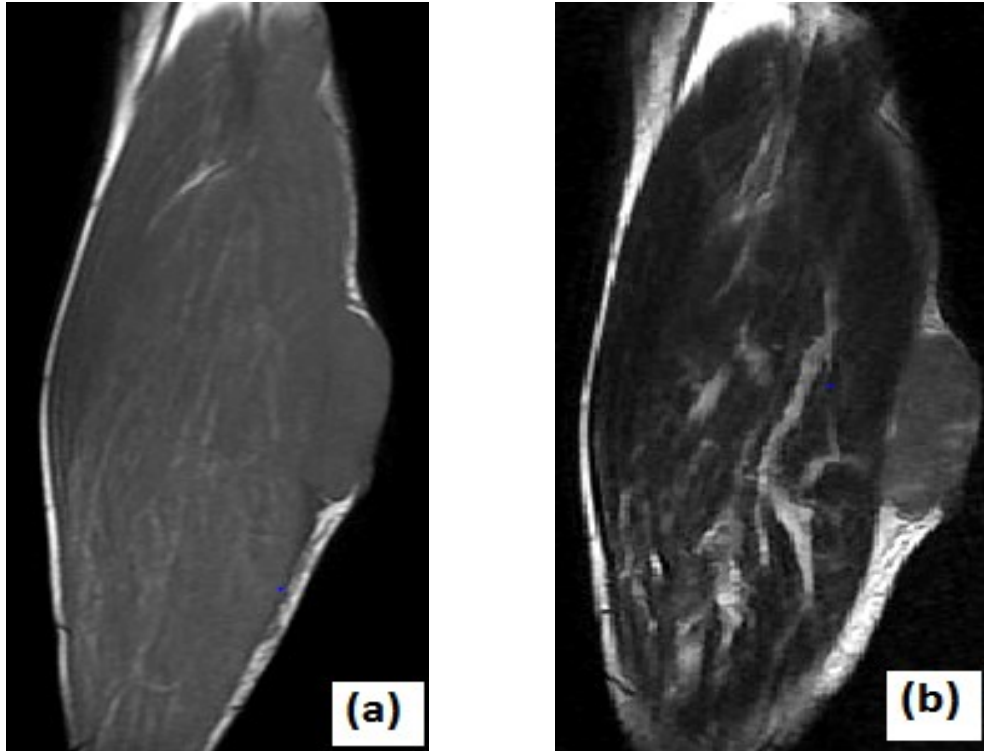


Figure 06 : *IRM de la jambe gauche en coupes(a) coronale T1, (b) coronale T2*

Lésion tissulaire du compartiment latéral de la jambe, envahissant la peau et la graisse cutanée, s'arrêtant sur l'aponévrose superficielle sans signes d'envahissement, de forme oblongue, hypo T₁ hyper T₂. Absence de Signes graisseux.

➔ **Leiomyosarcome de la jambe gauche chez une patiente de 28 ans**

- Processus superficiel invasif

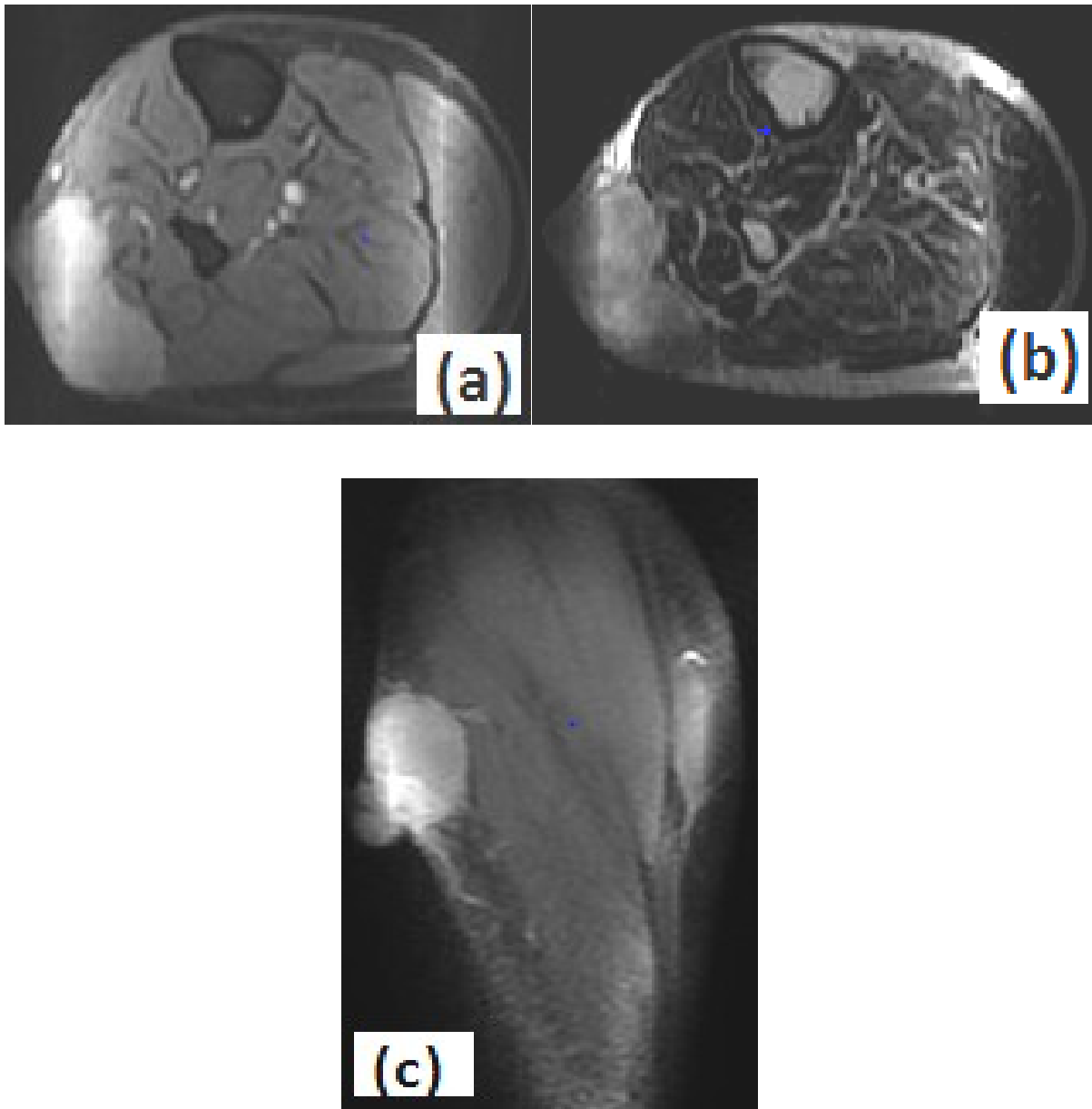


Figure 07 : *IRM de la jambe droite en coupes : (a) axiale T1 FS c+, (b) axiale T2 et (c) coronale FS c+*

Processus tumoral du compartiment latéral de la jambe occupant la peau et la graisse sous cutanée présentant des limites floues avec l'aponévrose superficielle (coupe axiale T2) rehaussée de façon hétérogène.

➔ Synoviosarcome de la jambe droite chez une patiente de 67 ans.

- Processus profond invasif

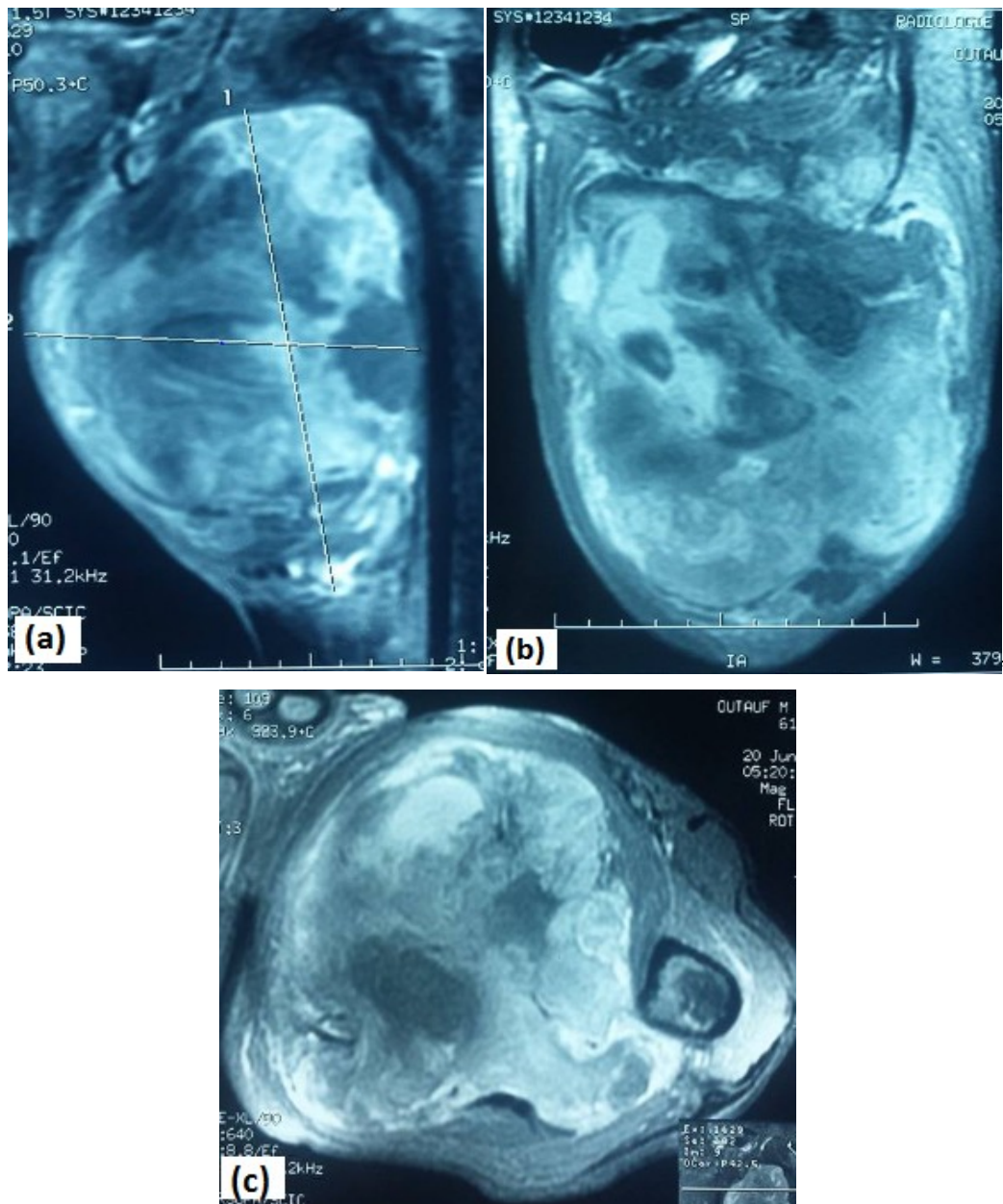


Figure 08 : *IRM en coupes (a) sagittale T1, (b) frontale T1 et (c) axiale T1*

Enorme processus tumoral du compartiment médial de la cuisse gauche présentant une composante spontanée hyper intense en T1 de nature hémorragique. Ce processus est rehaussé de façon hétérogène et mal délimité, il s'étend en haut jusqu'au plancher pelvien limité par le muscle obturateur, la branche ischio-pubienne et le plancher périnéal.

➔ Synoviosarcome de la cuisse gauche chez un homme de 61 ans.

- Processus intra compartimental

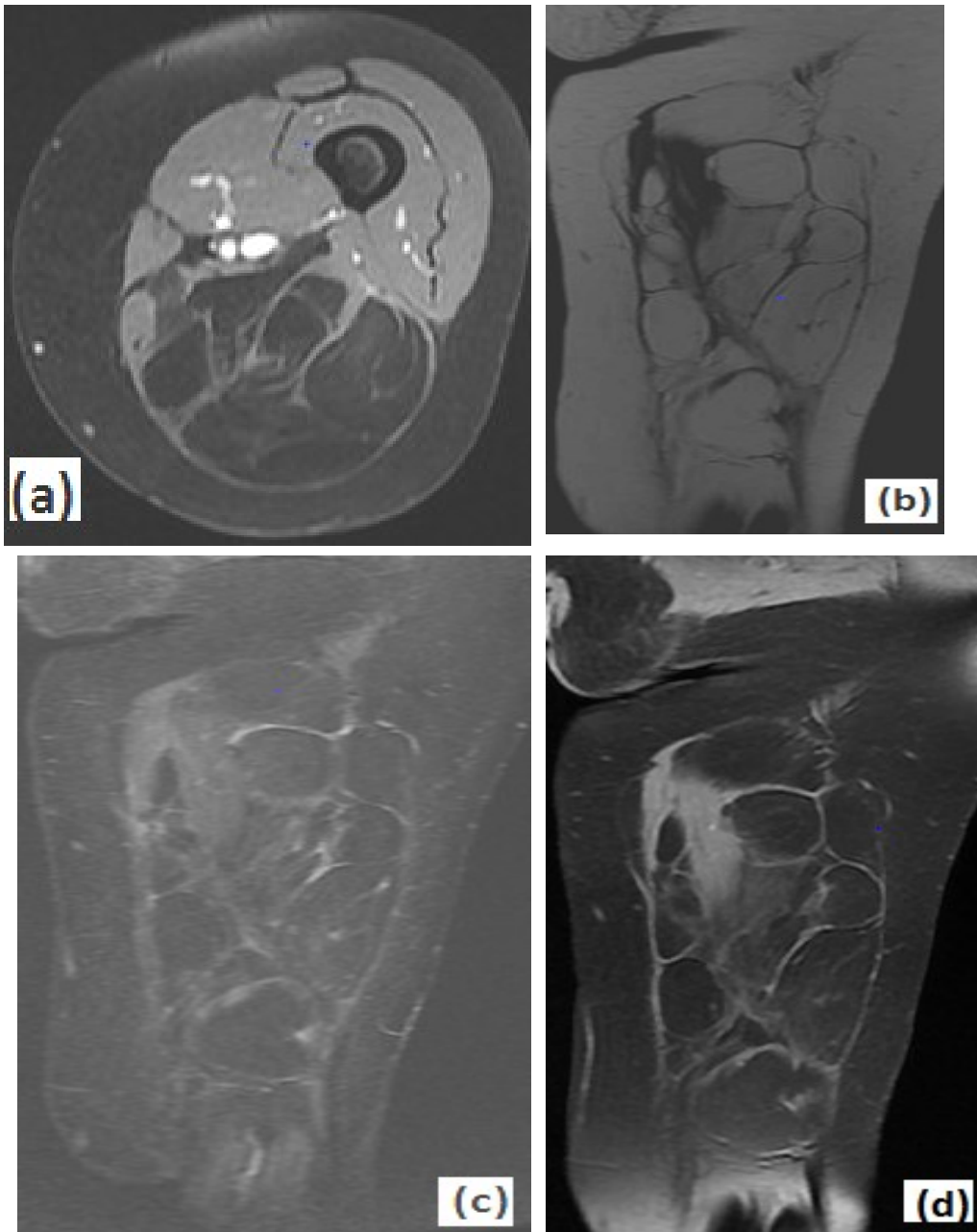


Figure 09 : *IRM de la cuisse en coupes (a) axiale T1 FS c+, (b) coronale T1 (c) coronale STIR et (d) coronale T1 FS c+*

Processus tumoral intra musculaire dans le compartiment postérieur des 2/3 supérieurs de la cuisse, de signal graisseux, hyper intense en T1, effacé sur la séquence STIR. Les logettes graisseuses sont séparées par des cloisons hyper intenses STIR et faiblement rehaussées, ce qui suggère le caractère malin:

➔ liposarcome de la cuisse chez un patient de 30 ans.

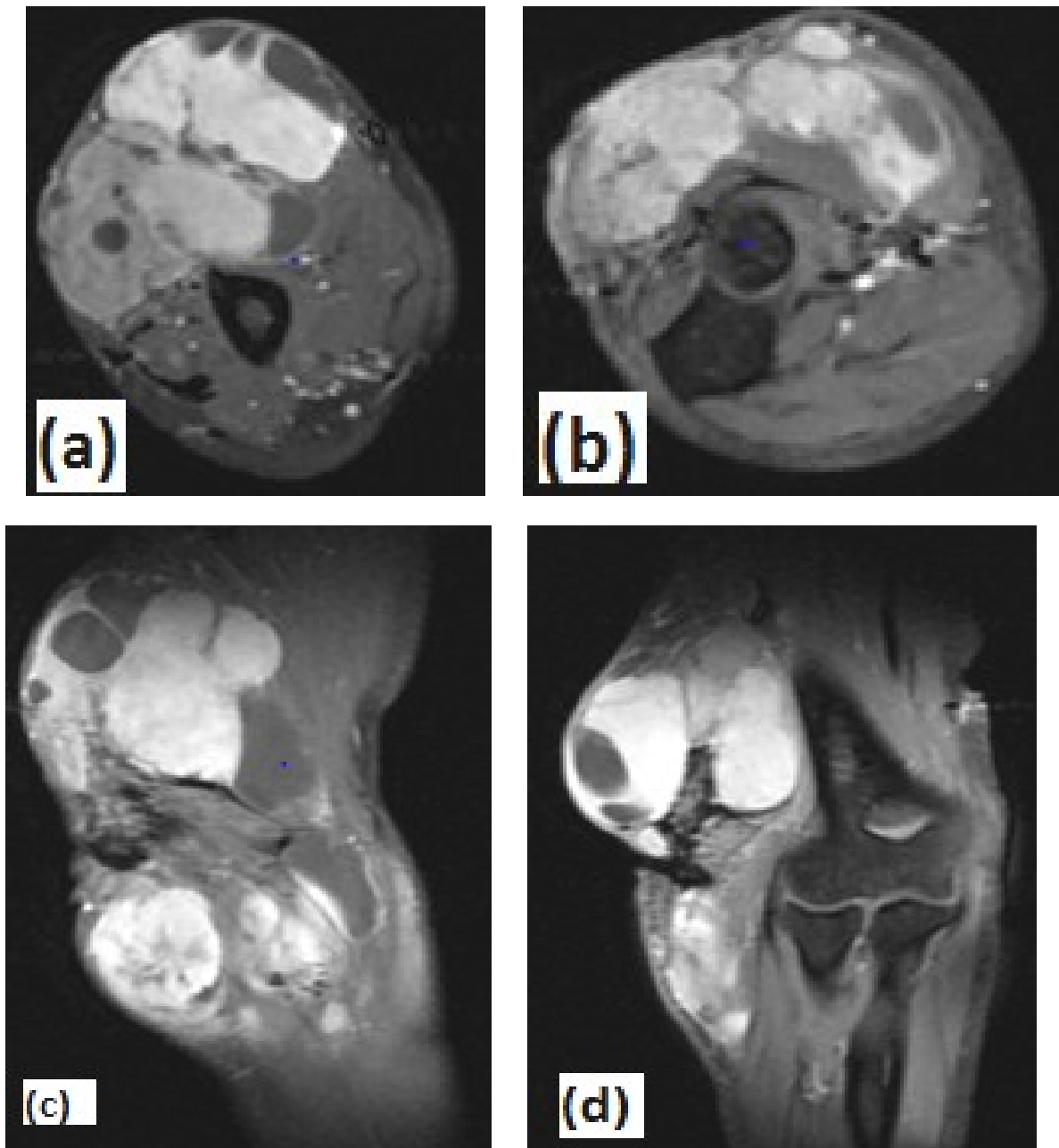


Figure 10 :IRM du coude réalisée en coupes (a) axiale T1 FS c+, (b) axiale T1 FS c+ (2), (c) coronale T1 FS c+ et (d) sagittale T1 FS c+

IRM du coude droit montrant un processus tumoral de la face antéro-externe du coude droit (compartment antérieur), multiloculé, présentant un rehaussement intense et hétérogène, sans signes d'envahissement osseux ou pédiculaire.

➔ Leiomysarcome grade II (haut grade) chez un patient de 43 ans

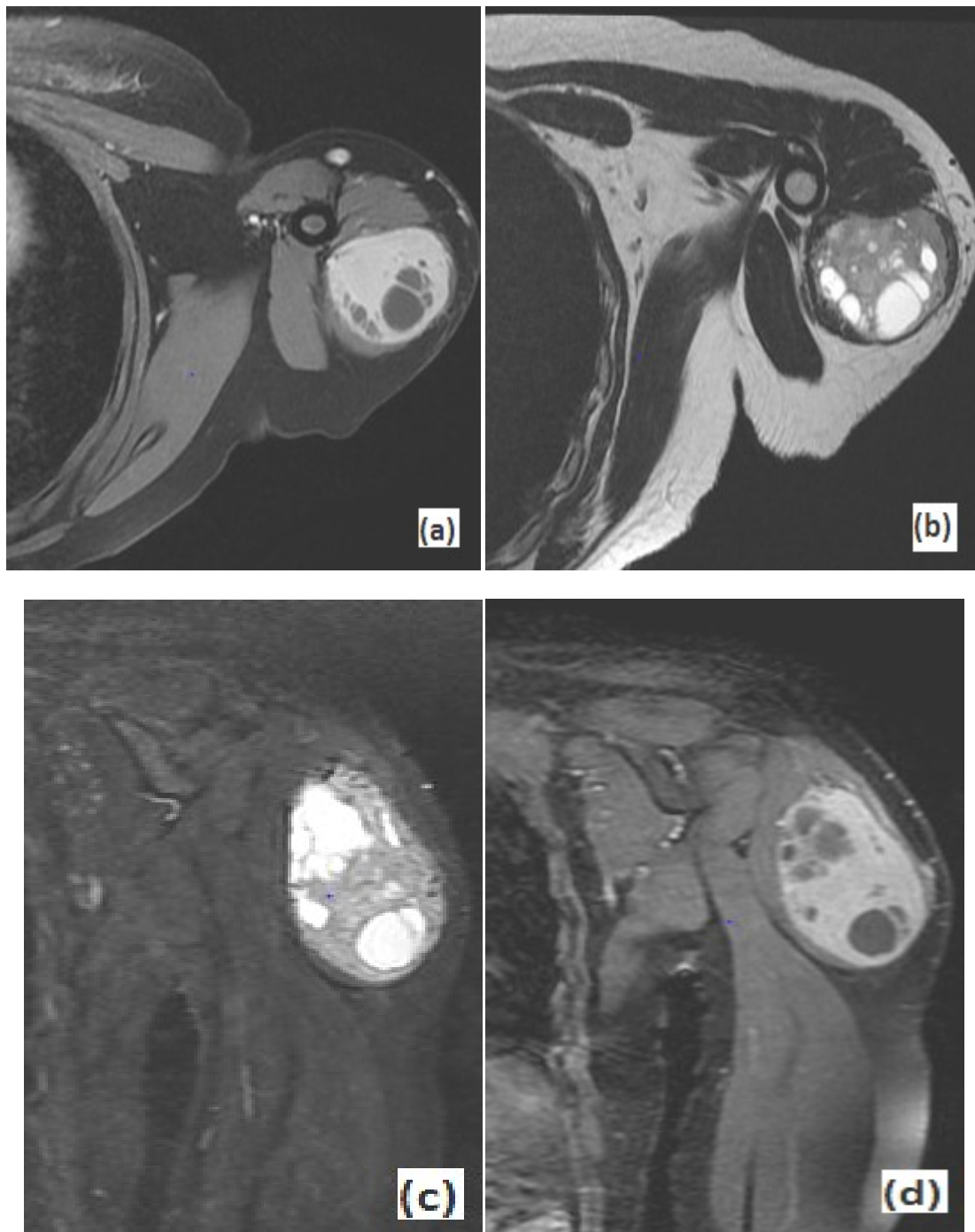


Figure 11 : IRM de l'épaule en coupes (a) axiale T_1 FS c+, (b) axiale T_2 , (c) coronale STIR et (d) coronale T_1 FS c+

Processus tumoral intra musculaire du muscle deltoïde, (compartiment antérieur du bras) bien limité, très hétérogène sans signes d'extension extra compartimentale.

➔ Synoviosarcome de l'épaule gauche chez une patiente de 30 ans.

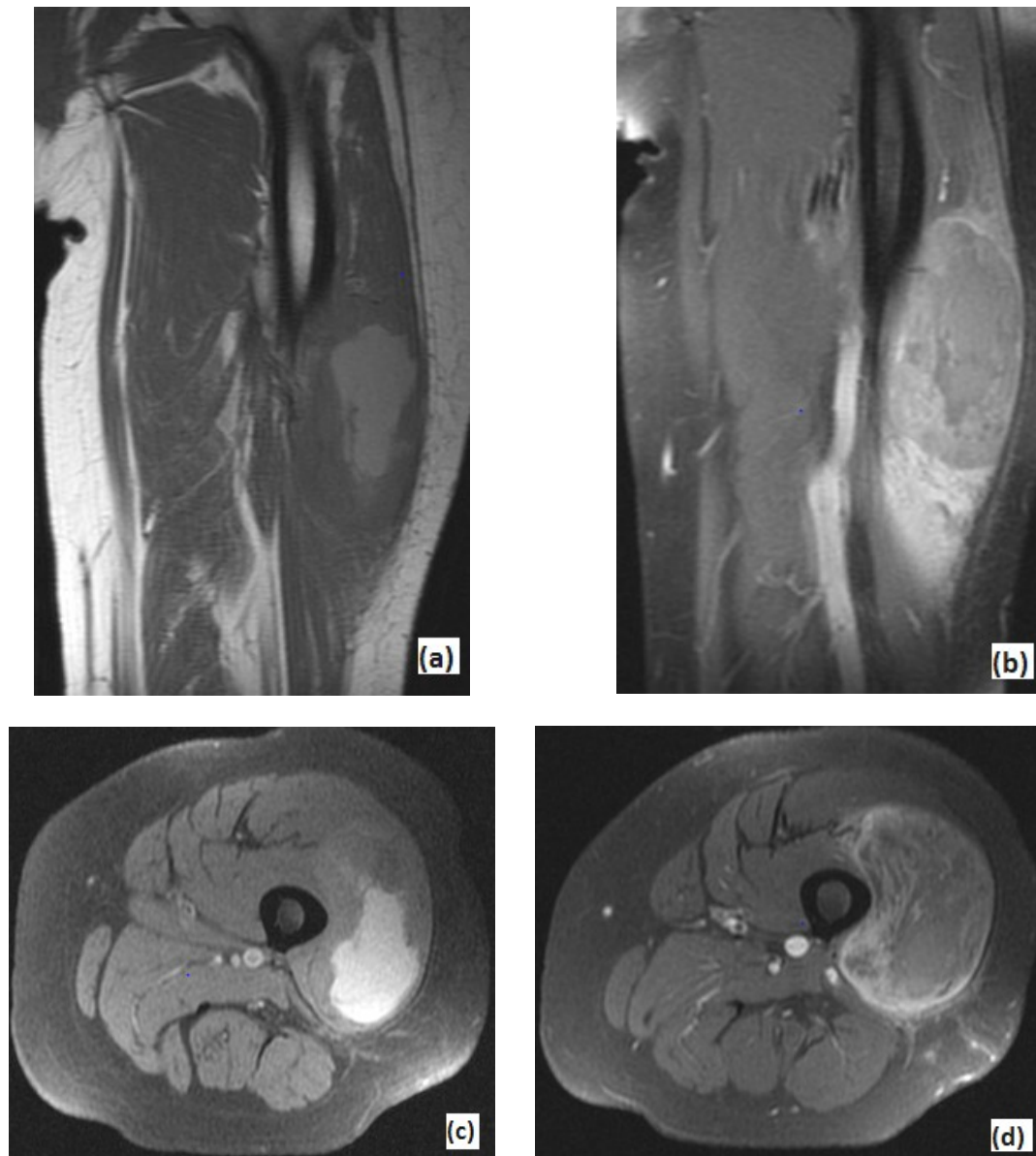


Figure 12 : IRM de la cuisse gauche en coupes (a) coronale, (b) coronale T1 FS c+ (c) axiale T1 FS et (d) axiale T1 FS c+

Processus tumoral du compartiment antérieur (muscle vaste latéral) du 1/3 moyen de la cuisse gauche à double composante : **tissulaire** rehaussée de façon hétérogène et **hémorragique** hyper intense en T₁ non effacée sur les séquences FAT SAT. Absence de signes de lyse osseuse : notamment : absence d'anomalie de signal de la corticale ou de la médullaire osseuse. Cette tumeur est située à distance du pédicule vasculo-nerveux. Prise de contraste de part et d'autre de la tumeur (coronale T1 C+) témoignant d'un essaimage longitudinal dans la même loge musculaire.

➔ Leiomysarcome chez une patiente de 47 ans.

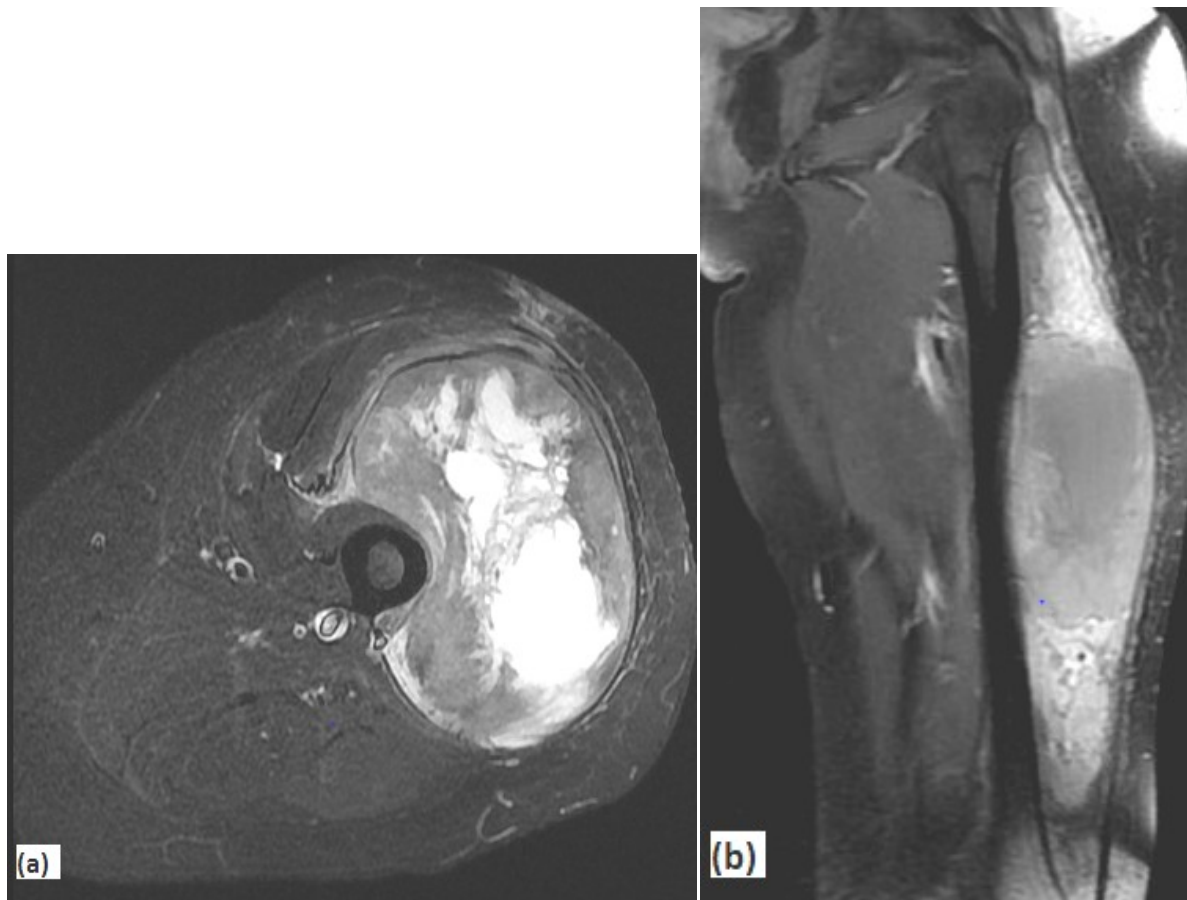


Figure 13 : *IRM de la cuisse gauche en coupes (a) axiale T2 FS et (b) coronale T1 FS c+*

Augmentation du volume tumoral avec aggravation de l'extension péri tumorale.

(Même patiente que la figure 12)

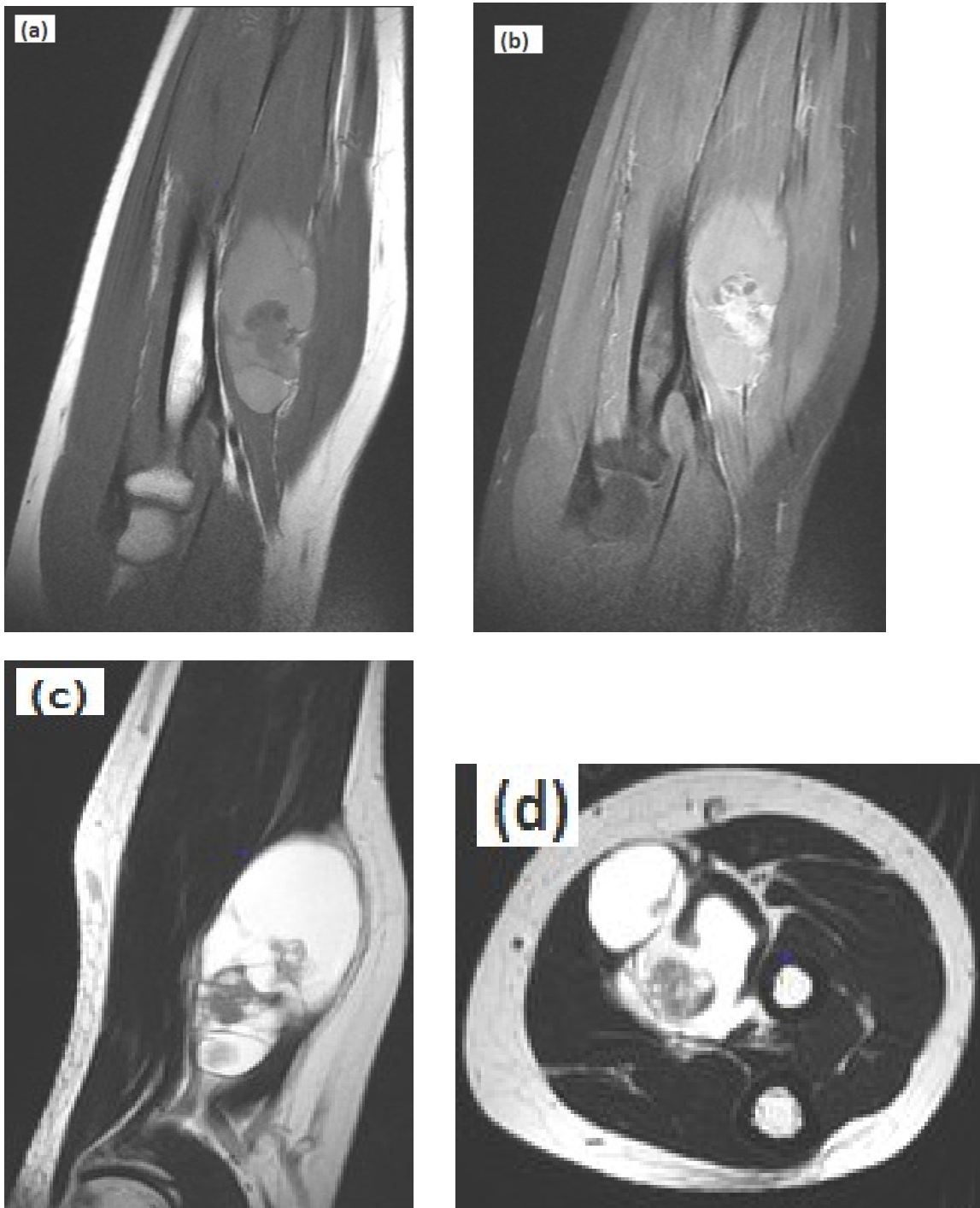


Figure 14 : IRM du coude en coupes (a) coronale T1, (b) coronale T1 FS c+, (c) sagittale T2 et (d) Coupe axiale T2

Lésion intracompartmentale (compartment postérieur) du 1/3 supérieur de l'avant bras de composition mixte : kystique majoritaire, hyperintense en T1 et T2, non réhaussée et charnue endokystique hypo T1 et hupo T2 réhaussée.

➔ Synoviosarcome du coude gauche chez une patiente de 35 ans.

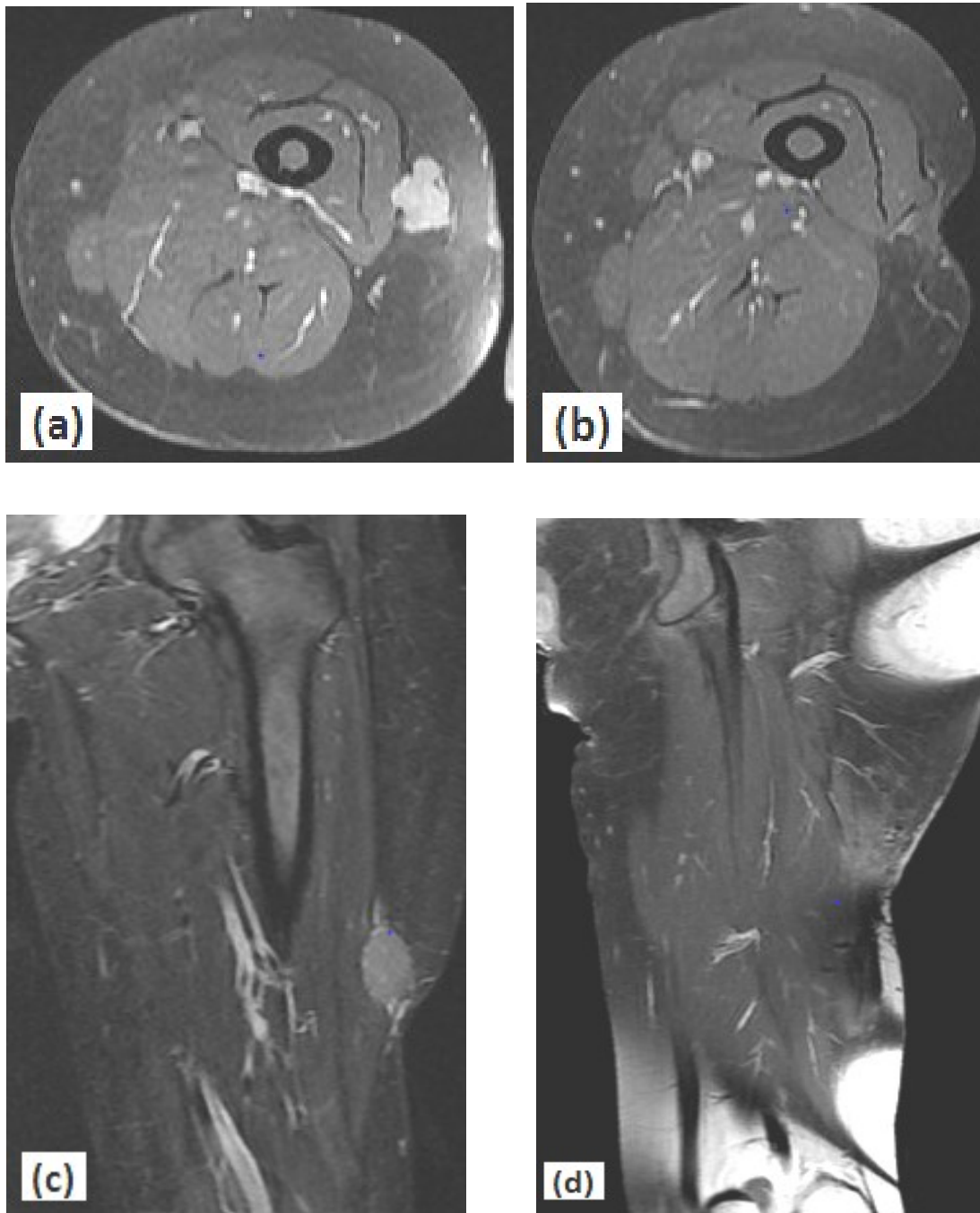


Figure 15 : *IRM de la cuisse en coupes (a) axiale c+, (b) : coupe axiale T₁ c+ (rétraction cutanée), (c) : coupe coronale T₁ c+ et (d) : coupe coronale T₁ c+*

Processus tumoral de la face latérale de la cuisse gauche, localisé au niveau du compartiment antérieur, de contours irréguliers envahissant l'aponévrose et le muscle quadriceps, cette masse est située immédiatement au-dessus de la rétraction cutanée post opératoire. (d) : image post opératoire : pas de reliquat tumoral.

➔ Liposarcome de la cuisse gauche chez un patient de 30 ans.

- Processus extra compartimental



Figure 16 : IRM de la cuisse droite en coupes (a) coronale T1, (b) coronale T2 et (c) sagittale T1 C+ et (d) : axiale T2 FS C+

Processus tissulaire à composante hémorragique spontanément hyperintense en T1 (Flèche sur la coupe (a)), rehaussé de façon hétérogène, de topographie extra-compartimentale, envahissant les trois compartiments de la cuisse, englobe le pédicule fémoral et engaine le femur à 180 degrés de sa circonférence faisant suspecter une envahissement osseux.

➔ Liposarcome chez un patient de 45 ans. (tumeur profonde avec envahissement osseux).

- Processus atteignant l'os et le pédicule vasculaire



Figure 17 : IRM de la cuisse en coupes (a) axiale T1 FS c+, (b) axiale T1 FS c+ (2), (c) coronale T1 FS c+ et (d) coronale T1 FS c+ (2)

Processus tumoral du compartiment médial de la cuisse, volumineux, mal limité et hétérogène, venant au contact de la corticale qui est lysée partiellement avec une extension à la spongieuse osseuse. Extension extra compartimentale (compartiment postérieur et dans le triangle de Scarpa engainant le pédicule fémoral superficiel et commun).

➔ Liposarcome myxoïde de la cuisse gauche chez une patiente de 30 ans.

B. Bilan d'extension :

1. Locorégional :

- ❖ **BUT** : confirmer l'existence d'une tumeur et de préciser son siège (sus ou sous-aponévrotique) et ses rapports anatomiques afin de choisir le site et la voie d'abord de la biopsie et d'apprécier les possibilités d'exérèse.
- ❖ **RESULTATS**
 - L'atteinte du pédicule vasculaire avoisinant n'a été notée chez aucun cas.
 - Dans 5 cas, on a retrouvé un contact intime de la tumeur avec l'os adjacent, avec présence de lyse osseuse chez 2 d'entre eux.
 - Il n'y a eu aucune atteinte de l'articulation adjacente.

2. Général :

Le bilan d'extension général a été réalisé grâce à:

✓ **Radiographie standard du thorax:**

L'examen a été réalisé chez tous les patients pour bilan préopératoire.

Aucune n'a révélé la présence de métastases pulmonaires.

✓ **Echographie abdominale :**

Réalisée chez 10 patients de notre série (40%) et a objectivé une lésion hépatique suspecte chez 2 cas.

✓ **La TDM thoracique:**

7 patients ont bénéficié de cet examen (28%), et chez 3 d'entre eux ont été objectivé des micronodules pulmonaires, des adénopathies axillaires droites ont été retrouvées chez un seul patient. Par ailleurs, elle n'a révélé aucune anomalie.

IV. Confirmation Histologique

La biopsie a été réalisée chez tous nos patients.

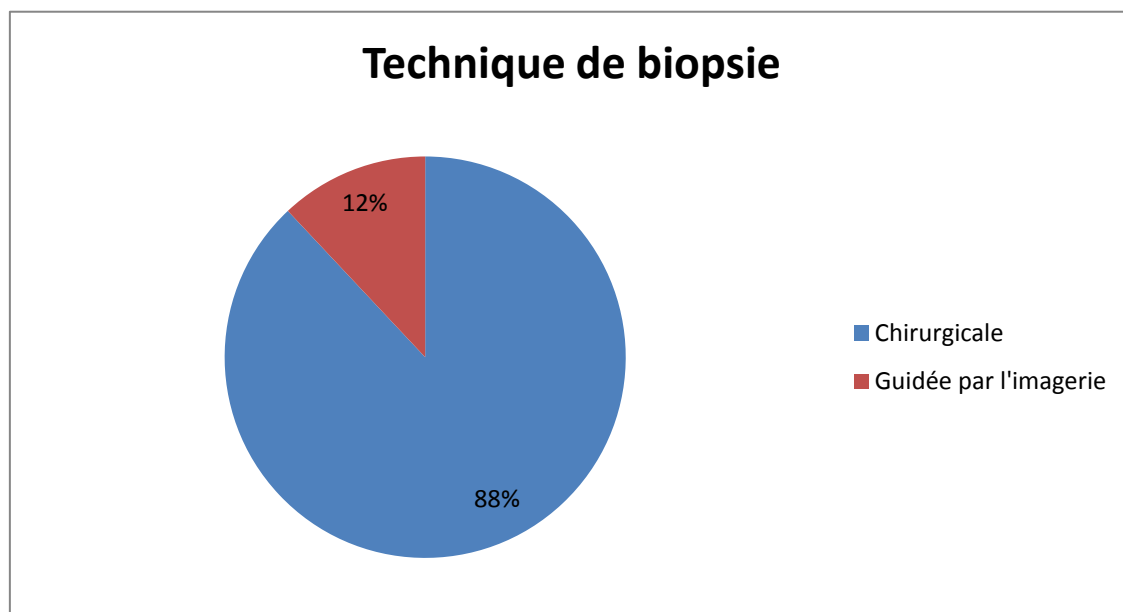
Dans 88% des cas, une biopsie chirurgicale a été effectuée, alors que 03 patients de notre série ont bénéficié d'une biopsie guidée par l'imagerie.

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

1. Technique

Tableau 07 : Différentes techniques de biopsie :

	Nature de l'examen	Nombre de cas
Biopsie	Chirurgicale	22
	Guidée par l'imagerie	03



Graphique XIII : Différentes techniques de biopsie

2. Résultats

- Tout le matériel de biopsie tumorale était fragmenté (le plus souvent en 3 fragments).
- Le poids moyen du matériel biopsié était de 10,8 g avec des extrêmes variant entre 2,5 à 30g.
- La dimension moyenne des fragments biopsiés se situant à 2,40 cm avec des extrêmes entre 0,8 et 04 cm.
- L'étude anatomopathologique a objectivé des sarcomes de haut grade (II et III) chez 9 patients, alors que chez 7 patients la tumeur était de bas grade(I). Pour les 09 autres patients, le grade histologique n'a pas été précisé dans le compte rendu.
- Une étude immuno-histochimique a été réalisée chez 6 patients confirmant le diagnostic histologique.

V. Traitement

Nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical conservateur ou mutilant et ce, en fonction du stade, du grade et de l'état général.

L'étude anatomopathologique de la pièce d'exérèse a été faite chez tous nos patients, avec étude immunohistochimique quand cela a été nécessaire.

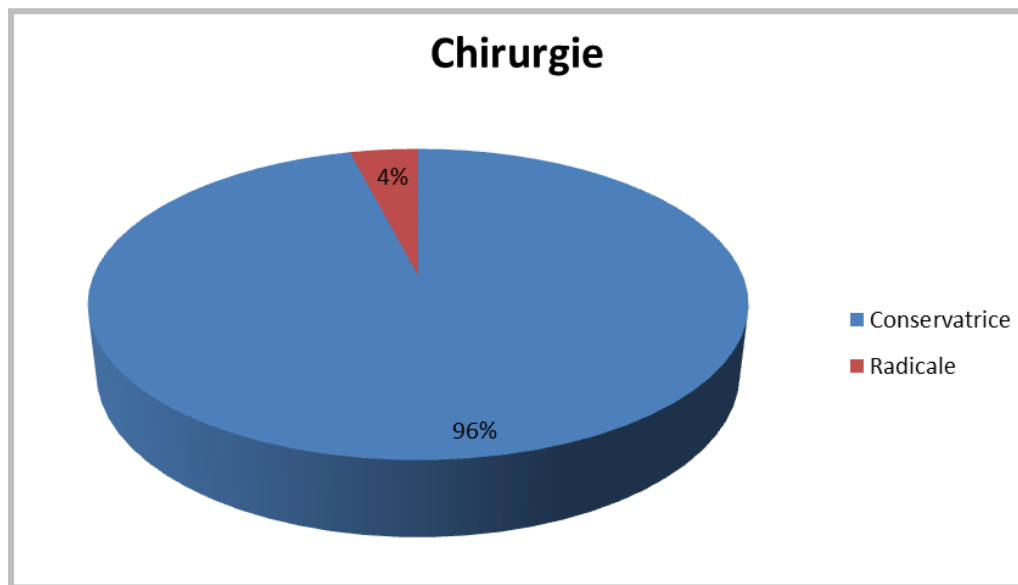
Un complément de radiothérapie a été requis dans certains cas.

1. Chirurgie

1.1. Procédé chirurgical

Tableau 08: Répartition des patients en fonction du type de geste chirurgical

Type de chirurgie	Conservatrice	Radicale
Nombre de patients	24	01
Pourcentage	96%	04%



Graphique XIV: Répartition en fonction du geste chirurgical

Avec une fréquence de 96%, le traitement conservateur reste le plus utilisé.

L'amputation a été réalisée chez 01 seul patient soit dans 04% des cas.

2. Radiothérapie

Dans notre série, 04 patients ont nécessité un complément thérapeutique par radiothérapie externe, et ont été référés au service d'oncologie pour prise en charge.

Il s'agit d'une radiothérapie adjuvante faite chez les patients ayant des limites d'exérèse envahies et/ou à haut risque de récurrence. Dans tous les cas, la dose était de 50 Grays.

La curiethérapie interstitielle n'a été réalisée chez aucun malade.

3. Chimiothérapie

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié de chimiothérapie adjuvante ou néo adjuvante.

VI. Surveillance

1. Recul de l'étude

Notre étude est caractérisée par un recul moyen de 16 mois avec des valeurs comprises entre 3 et 34 mois.

2. Complications postopératoires

On a noté des complications chez 02 patients de la série, liées essentiellement à l'acte chirurgical et à la radiothérapie (une infection du site opératoire a été notée chez un cas lors du suivi, une fibrose post radique a été retrouvée lors du contrôle IRM chez une seule patiente)

3. Résultats carcinologiques

3.1. Récidives locales

Dans notre série, on note 12% de récurrences locales (03 malades).

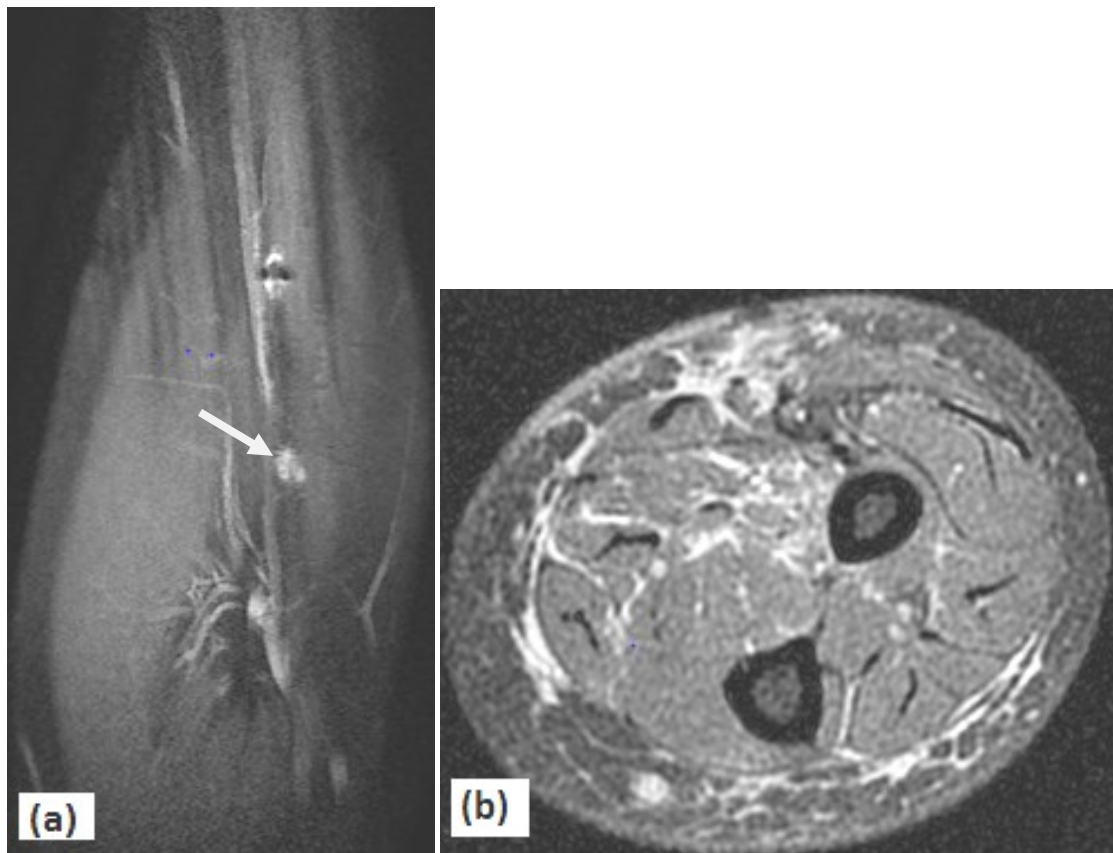


Figure 18 : Suivi post-traitement en IRM d'un synoviosarcome du coude gauche

- a. IRM en coupe sagittale T1 FS c+ :Présence d'un petit nodule tissulaire (flèche) de 10 mm prenant le contraste sur le trajet opératoire, apparaissant 30 mois après chirurgie initiale. (même patiente que la figure 14).
- b. L'IRM de contrôle (en coupe axiale T2 FAT SAT après traitement de la récurrence par chirurgie et radiothérapie montre une infiltration hyper intense en T2 des parties molles de l'avant bras compatible avec des remaniements inflammatoires post radiques. Absence de nouvelle récurrence.

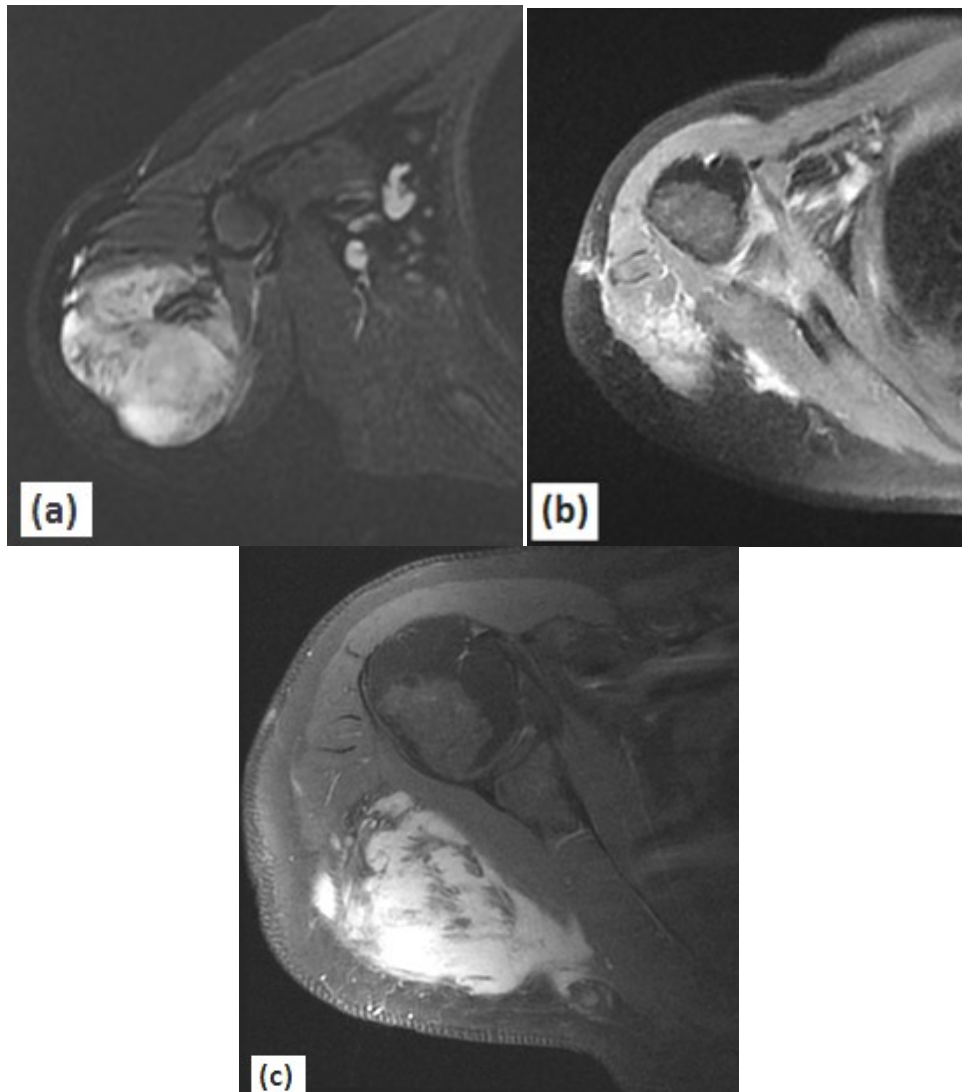


Figure 19 : Suivi post-traitement en IRM d'un leiomyosarcome de l'épaule droite

- a. IRM en coupe axiale T2 FS : Masse tissulaire hétérogène au dépend du muscle deltoïde. Adénopathie axillaires homolatérales.
- b. IRM de contrôle réalisée un an après exérèse chirurgicale, en coupe axiale T1 FS C+ : prise de contraste au niveau du foyer opératoire fusant à la face postérieure du muscle sous-épineux faisant suspecter une récurrence.
- c. IRM réalisée deux ans après chirurgie, en coupe axiale T1 FS C+ : volumineuse masse hétérogène de la région postérieure de l'épaule et de la région scapulaire : récurrence évolutive.

3.2. Métastases

Dans notre série, 03 patients ont présenté des micronodules pulmonaires qui ont été considérés comme métastatiques dans le contexte.

DISCUSSION

Les STM sont des tumeurs malignes qui se développent à partir des tissus qui recouvrent le squelette des membres.

Ces tissus sont représentés par le tissu conjonctif commun et ses variétés spécialisées, que sont : le tissu adipeux, le tissu musculaire strié et lisse, le tissu vasculaire, le tissu synovial et aponévrotique ainsi que celui des enveloppes des nerfs périphériques. [2]

I. Epidémiologie

1. Fréquence

Les STM sont des tumeurs malignes rares et représentent moins de 1%, de tous les cancers. [8]

Dans la population hospitalière, Enzinger et Weiss avancent la proportion approximative de 100 lésions bénignes pour une lésion maligne. [9]

Les léiomyosarcomes (incidence de 1,1/100 000), les histiocytofibromes malins (incidence de 0,84/100 000) et les liposarcomes (incidence de 0,32/100000) sont les types histologiques les plus fréquents. [10]

Dans notre série, le synoviosarcome est le type histologique prédominant (40%), s'ensuivent le liposarcome (32%), le léiomyosarcome (16%), le dermatofibrasarcome de Darrier et Ferrand (4%), ainsi que d'autres types histologiques.

Aucun cas d'histiocytofibrome malin n'a été rapporté dans notre série.

2. Sexe

Suivant les séries, la répartition entre les deux sexes est équilibrée ou montre une discrète prédominance féminine ; c'est le cas de notre série avec 56% de femmes.

Par contre, la répartition des STM selon le type histologique est variable en fonction du sexe : Dans notre série, il existe une prédominance féminine dans le synoviosarcome, le dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand. Dans le liposarcome et l'angiosarcome, c'est le sexe féminin qui prédomine.

3. Age

Selon Suit, [10] 68% des STM surviennent après la troisième décennie, ce pourcentage atteint les 60% dans notre série.

La répartition des STM en fonction de l'âge est variable selon le type histologique. [11,12] Ces mêmes données sont retrouvées dans notre série à savoir que l'âge moyen des synoviosarcomes, léiomyosarcomes et liposarcomes est respectivement de 38, 59 et 52 ans.

4. Topographie

Les STM sont de localisation ubiquitaire, ils intéressent dans 50% des cas les membres inférieurs, essentiellement la cuisse. [3]

Ces données concordent avec celles de notre série où 76% (19 cas) des STM des membres se localisent au niveau des membres inférieurs, avec 60% au niveau de la cuisse.

5. Facteurs étiologiques : [13]

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

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

a. Irradiation:[14]

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

b. Facteurs génétiques:[14,15]

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

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

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

Le gène NF1, localisé sur le chromosome 17 est considéré comme un gène suppresseur de la tumeur qui interviendrait dans la prolifération et/ou la différenciation cellulaire.[16,17]

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

- ✓ Le syndrome de Li-Fraumeni : [18, 19,20]

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

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

- ✓ La mutation du gène Rb-1 : [19,20]

Est responsable du rétinoblastome héréditaire bilatéral, peut s'accompagner de la survenue ultérieure d'un sarcome des tissus mous.

c. Autres facteurs : [20]

Certains facteurs sont fréquemment ou plus épisodiquement évoqués :

- ✓ Les traumatismes, sarcomes survenant sur cicatrice d'une lésion ancienne ou sur une lésion chronique. Souvent mentionnés par les patients ou leur entourage, semblent essentiellement révélateurs. Ils ont exceptionnellement fait la preuve de leur responsabilité directe.
- ✓ Des produits chimiques, dont la Dioxine qui est à l'origine d'une plus grande incidence des sarcomes des tissus mous dans certaines catégories professionnelles (agriculteurs, forestiers...) sans que des preuves formelles aient été retenues.
- ✓ Le rôle de certains virus, CMV et herpes virus HHV8 sont suspectés dans la survenue du sarcome de Kaposi, tandis qu'EBV est associé à certaines proliférations tumorales à différenciation musculaire lisse dans le cadre des déficits immunitaires acquis : SIDA.

Dans notre série aucun facteur de risque n'a été détecté.

II. Histoire naturelle des sarcomes des tissus mous [21, 22,23]

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

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

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

La tumeur est dite intra compartimentale. En règle générale, les structures anatomiques de grande résistance, telles que les aponévroses, les fascias intermusculaires et le périoste forment une barrière à l'extension tumorale et ne sont envahies que tardivement.

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

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

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

Ces tumeurs sont très peu lymphophiles, moins de 5% des sarcomes donnent des atteintes ganglionnaires, exceptées pour certains types histologiques (sarcomes épithéloïdes, sarcomes à cellules claires, synoviosarcome, rhabdomyosarcome et angiosarcomes).

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

III. Démarche diagnostique :

1. Présentation clinique:

Les signes et les symptômes varient selon l'emplacement de la tumeur, les sarcomes des tissus mous peuvent ne pas engendrer beaucoup de signes aux premiers stades de la maladie. [24]

Les symptômes se manifestant habituellement lorsque le cancer évolue.

1.1. Signes fonctionnels :

La manifestation clinique des sarcomes des tissus mous se présente sous forme de triade : masse–douleur–gène fonctionnelle (impotence partielle ou totale). [24]

a. Syndrome tumoral :

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

Ainsi dans la majorité des cas les sarcomes des tissus mous se présentent sous forme d'une masse tissulaire indolore. Les signes inflammatoires sont d'un intérêt très capital pour l'orientation diagnostique. [25]

En général les STM se manifestent par une masse tumorale qui est le plus souvent asymptomatique, d'apparition récente et de croissance lente pour les sarcomes de plus de 5 cm,

Dans notre série d'étude la tuméfaction était rapportée chez 20 patients soit 80 % de leur effectif.

b. Douleur : [25]

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

Dans notre série, la douleur était rapportée chez 03 patients soit 12 % de l'effectif, aucun trouble sensitif ou moteur n'a été mis en évidence.

c. Impotence fonctionnelle du membre atteint:

Est un symptôme survenant essentiellement au stade tardif de la maladie et chez les patients présentant soit une localisation juxta-articulaire de la tumeur soit un volume tumoral important, ou les deux. [26]

Dans notre série d'étude, l'impotence fonctionnelle était présente chez 01 patient soit 04% de l'effectif, cela est dû au volume tumoral important.

d. Signes généraux : [26,27]

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

Dans notre étude 01 seul patient avait présenté une altération de l'état général.

1.2. Signes physiques :

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

➤ **Caractéristiques de la masse tumorale :**

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

Il n'y a pas de constantes sûres tirées de l'examen qui permettent de conclure entre bénignité et malignité et ceci prouve la difficulté diagnostique de ces tumeurs.
[28]

➤ **Taille tumorale**

La taille tumorale moyenne est d'environ 9 Centimètres (cm) et varie selon la localisation. Toute tumeur des tissus mous de plus de 5cm et/ou profonde et/ou évolutive doit faire évoquer le diagnostic de sarcome jusqu'à preuve du contraire.

Pour les tumeurs profondes de moins de 5 cm de diamètre, le rapport tombe à une tumeur maligne pour 7 tumeurs bénignes.[19]

Dans notre série, 72% des cas traités ont présenté une tuméfaction de taille supérieure à 5 cm.

➤ **Siège tumoral [29]**

L'étude de la localisation de la tumeur par rapport à l'aponévrose superficielle montre que la fréquence des tumeurs profondes est plus importante que celles des tumeurs superficielles (96% contre 4% seulement).

Dans 68% des cas de notre série, la tumeur est profonde, située en dessous de l'aponévrose superficielle.

1.3. Extension locorégionale

✓ Atteinte cutanée :

Elle était présente chez 2 patients des effectifs sous formes de circulation collatérale veineuse.

✓ Atteinte vasculo- nerveuse :

L'envahissement des structures vasculo-nerveuses et osseuses était de 18% dans la série de Y.Milbéo et al [27]. Dans notre série, il n'y avait aucune atteinte locorégionale.

✓ Atteinte ganglionnaire :

Elle est rare, les STM sont peu lymphophiles, d'après notre étude aucun de nos patients n'a présenté des adénopathies au niveau inguinal. Elle s'observe électivement dans les synoviosarcomes, rhabdomyosarcomes.[29]

IV. Imagerie Médicale

L'imagerie constitue une étape essentielle dans le diagnostic d'une tumeur des tissus mous. Son rôle consiste en la confirmation de l'existence d'un syndrome de masse suspecté cliniquement.

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

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

[7,30]

A.Moyens

1. Radiographie standard [30, 31,32]

Elle présente une valeur limitée dans le diagnostic et l'analyse des sarcomes des tissus mous mais elle doit être réalisée systématiquement. Elle permet d'éliminer une tumeur osseuse envahissant les parties molles (Osteosarcome, sarcome d'Ewing) ou une pseudo-tumeur des parties molles (Ostéochondrome de cal hyperthrophique).

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

Elle montre également une atteinte osseuse par contiguïté, d'une érosion et d'une lyse osseuse témoignant du caractère agressif de la tumeur.

Dans notre série, la radiographie standard a été réalisée chez tous les patients et a objectivé une atteinte osseuse chez un seul cas par érosion de la corticale au contact de la tumeur.

2. Echographie des PM – Doppler [29, 32,33]

C'est un examen simple, non invasif, disponible et peu coûteux, à réaliser en deuxième intention en cas de découverte d'une masse. Elle joue un rôle dans la détection, le diagnostic, la recherche d'une récurrence locale et le suivi post-thérapeutique.

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

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

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

Les signes de malignité à l'échographie :

- Présence de zones de nécrose.
- Taille tumorale > 5cm.
- Lésion profonde ou sous aponévrotique (intra ou intermusculaire).
- Au doppler : vascularisation intra-tumorale.

Par ailleurs, Le champ d'exploration en profondeur limité, le rôle de l'opérateur, ainsi que la non représentation spatiale pour le chirurgien, limitent son utilité.

Certains auteurs ont élaboré un score de 0 à 6 en échodoppler permettant d'approcher la malignité avec une probabilité croissante. Ce score repose sur des critères de taille, d'échogénicité (hyper ou hypo échogène), d'échostructure (homogène ou hétérogène) et enfin de la disposition des vaisseaux en échodoppler couleur selon le schéma suivant [33]:

- type I : avasculaire,
- type II : hypovasculaire avec un seul spot vasculaire.
- type III : hypervasculaire avec plusieurs spots à disposition périphérique.
- type IV : hypervasculaire avec vaisseaux centraux.

Values	points
Tumor size	
< 5cm	0
> 5cm	1
Echogenesity	
High/Mid	0
Low	1
Internal texture	
Homogenous	0
Heterogenous	1
Doppler pattern	
I	0
II	1
III	2
IV	3
Total	6

Ainsi la probabilité de malignité d'une tumeur des parties molles est de 0% à un score de 0, de 8% à un score de 1 ; cette probabilité croit à 93% au score de 5 et à 100% au score de 6. Les scores moyens des tumeurs bénignes et malignes ont été de 1.47 ± 0.93 et 3.42 ± 1.30 , respectivement. [33]

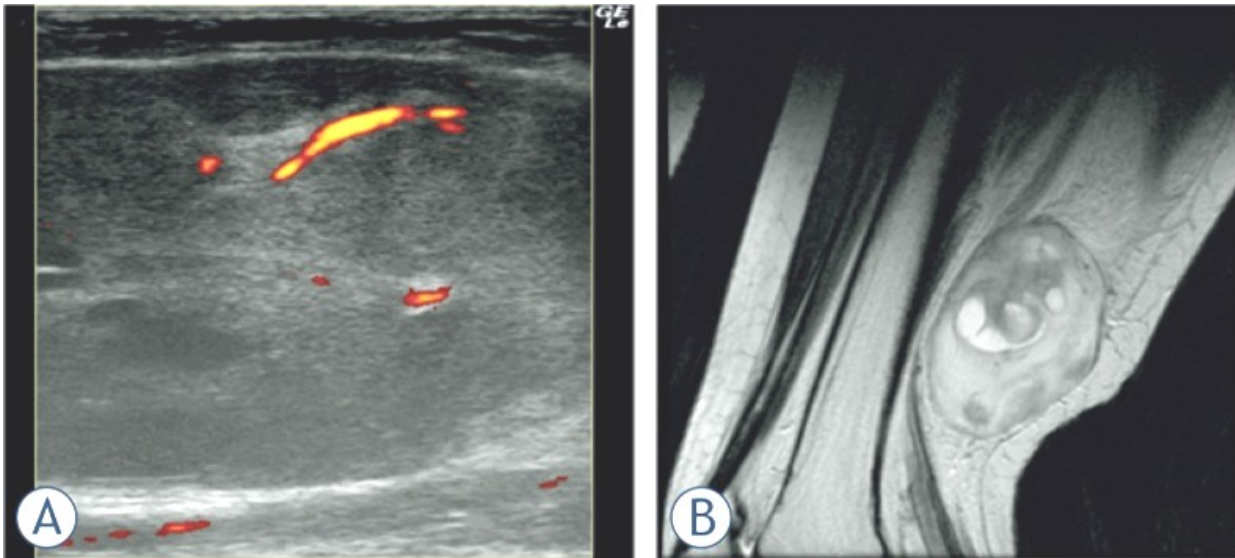


Figure 20 :

Myxofibrosarcome du creux poplité: (A) processus hypoechogène hétérogène présentant des vaisseaux multiples périphériques et centraux type IV. (B) masse du creux poplité sous aponévrotique bien limité en hypersignal T2 hétérogène. [33]

3. Tomodensitométrie [29, 34]

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

Indiquée avant tout dans le bilan d'extension (scanner thoracique en complément d'une radiographie du thorax), elle reste néanmoins utilisée du fait de

sa supériorité par rapport à l'IRM dans l'analyse des structures osseuses et cartilagineuses.

Dans notre série, la TDM a été réalisée chez 3 patients (12%).

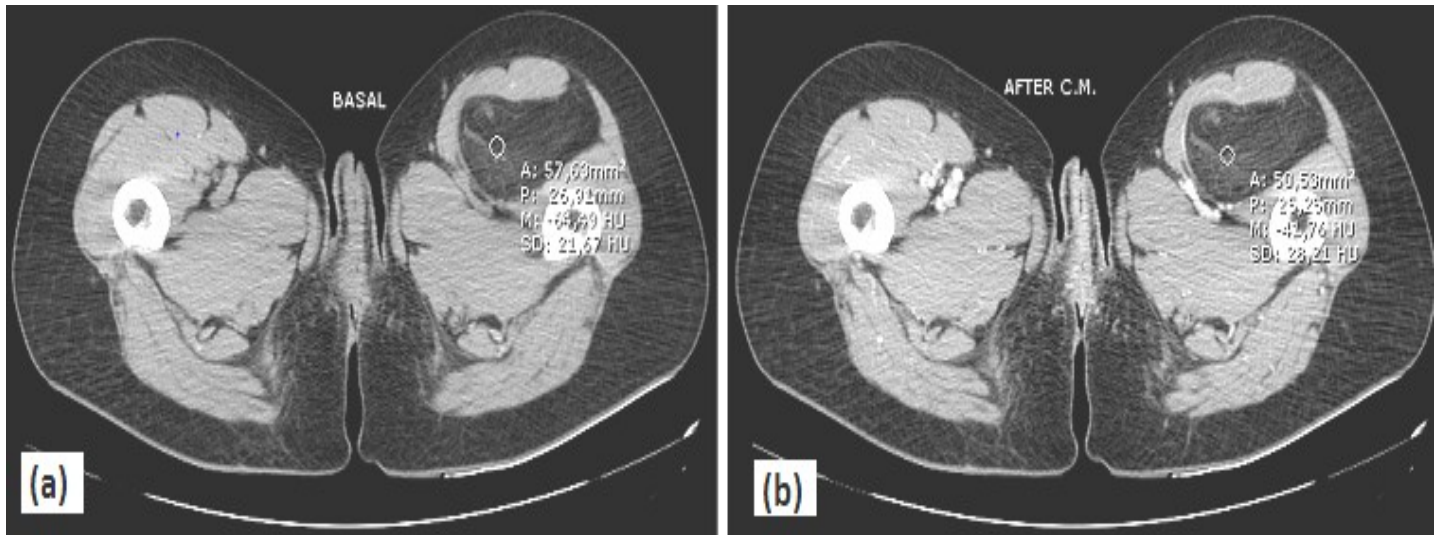


Figure 21 : Coupes scannographiques axiales des membres inférieurs (a) et (b)

Processus tumoral intramusculaire de la cuisse gauche, bien limité, de densité grasseuse faisant 6cm de grand axe. b) Prise de contraste fine, homogène et régulière.

→ Leiomyosarcome de la cuisse gauche chez une femme de 55 ans. [34]

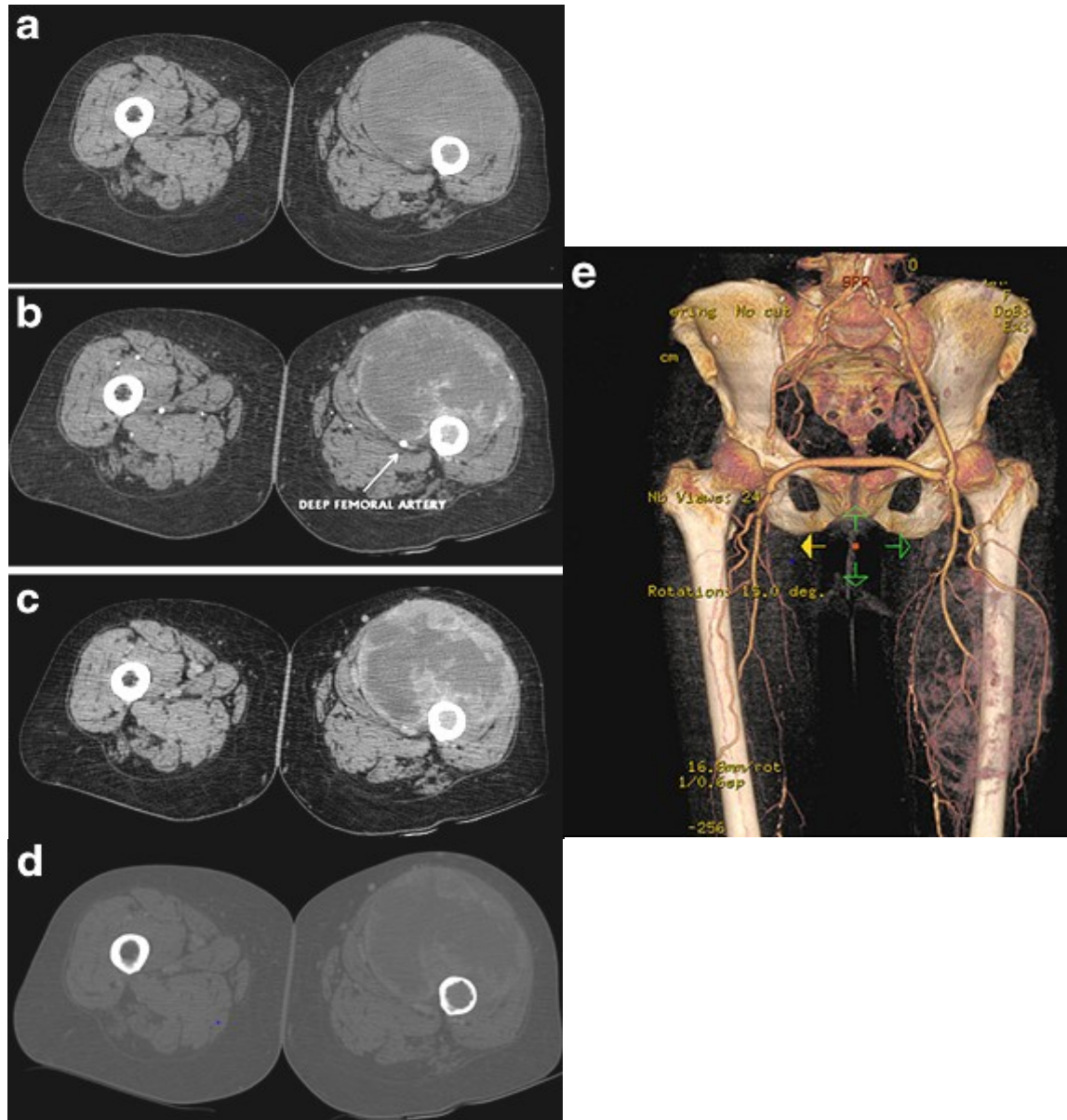


Figure 22 :

TDM de la cuisse gauche chez un homme de 68 ans porteur d'un leiomyosarcome de haut grade. **Coupes axiales :** a) volumineuse masse hypodense au dépend de la loge antérieure (muscle quadriceps), bien limitée, de 10 cm de diamètre maximal. b) temps artériel : l'artère fémorale superficielle est entièrement renfermée au sein de la masse. c) temps veineux : Rehaussement diffus, irrégulier et hétérogène de la masse avec des zones hypervasculaires et avasculaires. d) fenêtre osseuse : L'érosion partielle de la corticale interne et l'hyperdensité de la moelle osseuse sont évidents. e) reconstruction 3D. [34]

4. Imagerie par résonance magnétique [6, 7,30]

L'IRM est l'examen de référence, elle est reconnue comme la méthode de choix dans le diagnostic sarcomes des tissus mous.

Elle doit être pratiquée avant la biopsie.

a. Technique

- Si la lésion est superficielle, sous-cutanée, il peut être utile de mettre en place un repère cutané en prenant garde de ne pas trop comprimer la masse lors de la mise en place de l'antenne (arrêt de vascularisation et mauvaise limitation par rapport aux structures adjacentes).
- La sélection de l'antenne est fonction de la profondeur de la lésion : (antenne de surface pour les tumeurs superficielles et antenne en réseau phasé pour les tumeurs profondes)
- Les séquences indispensables sont : pondération T1, T2, sans et avec suppression de la graisse
- Les plans de coupe ; plan axial obligatoire et au moins un plan orthogonal
- L'injection de gadolinium est aujourd'hui quasi-systématique et permet la description des zones nécrotiques et une meilleure visualisation des structures vasculaires. Cette séquence est sensibilisée par la suppression de la graisse.

b. Critères d'orientation en faveur de malignité

b.1. Analyse morphologique

- ❖ La localisation par rapport à l'aponévrose superficielle est un critère majeur de description ; la topographie sous aponévrotique étant suspecte de malignité.

Dans ce cas, il faut définir le caractère compartimental ou non de la lésion (facteur de décision chirurgicale).

- ❖ La taille tumorale est un élément d'orientation, puisque dans 93% des cas, la lésion sera bénigne si le diamètre est inférieur à 3 cm et maligne dans 66% des cas s'il dépasse 6 cm.
- ❖ L'étude des limites tumorales est un critère non fiable et faussement rassurant car les sarcomes présentent très souvent des limites nettes en rapport avec la pseudo capsule.
- ❖ L'extension locorégionale est rare dans les sarcomes des tissus mous ; l'atteinte nerveuse ou vasculaire n'étant retrouvée que dans 5% des cas. Elle constitue néanmoins, un élément évocateur de malignité. Elle est également retrouvée dans quelques lésions bénignes (hémangiome, tumeur desmoïde).

b.2. Analyse du signal [35]

L'analyse du signal tumoral (en pondération T1 et T2) permet d'apporter des arguments diagnostiques:

- ❖ Un signal inhomogène en T1, homogène en T1 et hétérogène en T2 seraient en faveur de la malignité.
- ❖ La présence de nécrose tumorale est un élément discriminant même s'il peut être retrouvé dans des lésions bénignes (tumeurs nerveuses) ou mimer un abcès.
- ❖ Les hémorragies intra tumorales sont rares et ne sont pas un critère discriminant ;
- ❖ L'œdème et la présence de niveaux liquide-liquide (retrouvés dans les hémangiomes, les lymphangiomes kystiques, les myxomes, les kystes anévrismaux, les synoviosarcomes, les métastases, les hématomes, les myosites) sont des éléments non spécifiques.

b.3. Prise de contraste

De nombreuses études [35,36 ,37] ont proposé des critères diagnostiques concernant les prises de contraste notamment lors de l'injection de gadolinium.

Ainsi pour Van der Woude et al [35], les arguments en faveur de la malignité étaient les suivants :

- ❖ La prise de contraste précoce, avec une sensibilité de 91% et une spécificité de 72%;
- ❖ La prise de contraste périphérique (sensibilité de 96% et valeur prédictive positive de 94%).

5. Tomographie par émission de positrons [38, 39,40]

Une modalité plus récente, la tomographie par émission positron (PET), utilise le 2 dioxyde –glucose– marqué avec 18F pour mesurer l'absorption de glucose par la tumeur comme un marqueur tumoral. Elle apporte un rôle essentiellement dans la surveillance de la réponse thérapeutique en mesurant le métabolisme cellulaire après chimiothérapie. Elle permet aussi dans certains cas de différencier une tumeur résiduelle évolutive des modifications opératoires. Actuellement, comme dans d'autres cancers, elle n'a pas de rôle standard dans le dépistage, le diagnostic ou la prise en charge des STM. La TDM et l'IRM restent les normes.

B. Résultats

1. Sémiologie générale des STM en IRM

L'IRM est idéalement adaptée à l'imagerie des STM en raison de son excellent contraste dans les tissus mous, ses capacités multi planaires et l'absence de rayonnements ionisants. Elle est précieuse pour l'évaluation locale et la planification chirurgicale et peut jouer un rôle dans l'approche histologique des STM.

Les lésions sont généralement hétérogènes et multi lobulées, avec des calcifications observées dans jusqu'à 30%. Sur pondération T1, les lésions sont généralement hétérogènes et iso / hyper-intenses au muscle. Sur pondération T2, les lésions sont hétérogènes et avec un signal d'intensité élevée. [6, 41,42]

- **Les signes IRM permettant de suspecter un sarcome:**[42]
 - Taille: grand axe de plus 5 cm.
 - Forme: lobulations.
 - Contours: flous, parfois une pseudo capsule en hypo signal T2 est un signe faussement rassurant.
 - Œdème péri tumoral.
 - Hémorragie intra tumorale +++
 - Extension locorégionale (vaisseaux, nerfs, articulations) : rare mais très en faveur de malignité.
- **Atteinte osseuse** [43,44]
 - ❖ Sur les images IRM pondérées en T2 et T1, les changements du signal de la corticale et de la médullaire et la destruction corticale sont des signes très sensibles et spécifiques pour la détection de l'invasion osseuse par les STM.
 - ❖ L'engainement plus ou moins important par la tumeur de la circonférence osseuse n'entraîne pas une augmentation statistiquement significative de la

probabilité d'invasion osseuse. L'invasion osseuse par les STM est rare, avec une fréquence de 9% (12 sur 133 cas) rapportée dans une étude.

❖ L'IRM a une bonne sensibilité et spécificité pour la détection de l'invasion osseuse mise en évidence par le changement du signal cortical et médullaire. C'est ainsi qu'un hyposignal de la spongieuse osseuse en T1 au contact de la tumeur est très suspect. Il en est de même pour un hypersignal T2 de la corticale osseuse. Le rehaussement permet de prouver la continuité de la tumeur dans l'os adjacent.

• **Atteinte neurovasculaire** [43,45]

❖ Le statut neuro-vasculaire est déterminé par la présence d'un plan de séparation de graisse entre le paquet vasculo-nerveux et la tumeur. La tumeur peut venir buter contre le paquet vasculo-nerveux, mais le plan de graisse peut être encore préservé. Si le plan de graisse est effacé, le pédicule neuro-vasculaire est présumé atteint. Il est également important de noter si le faisceau vasculo-nerveux est englobé par tumeur. Ces caractéristiques déterminent l'approche chirurgicale et sont des considérations essentielles dans la sélection entre la conservation, la reconstruction ou l'amputation.

❖ L'IRM permet l'évaluation de l'extension locale de STM d'une façon fiable et précise. L'enfermement des artères, veines et nerfs devrait être diagnostiqué, si le contact entre la tumeur et la circonférence vasculaire ou nerveuse est supérieure à 180°. Selon les études, la prévalence déclarée de l'atteinte neuro vasculaire des STM est de 05% en moyenne.

2. Approche anatomo-pathologique des STM en IRM

❖ Le liposarcome myxoïde est caractérisé par des foyers linéaires ou en dentelle en hypersignal au sein d'une masse en hyposignal en T1. Les foyers représentent des petites zones de graisse à l'intérieur de la tumeur, généralement pas plus de 10 % du volume total. Les tumeurs sont en hypersignal très accentué T2, pseudo liquidien, en raison de la matrice myxoïde, et la plupart montrent un rehaussement hétérogène avec des zones de matériel mucineux non rehaussé et d'autres à forte vascularisation et cellularité bien rehaussées. Certaines se présentent comme des masses kystiques avec des marges bien délimitées, ce qui peut conduire à un diagnostic erroné de kyste bénin. Cependant, après l'administration de produit de contraste, une composante solide se rehausse intensément. [46, 47,48]

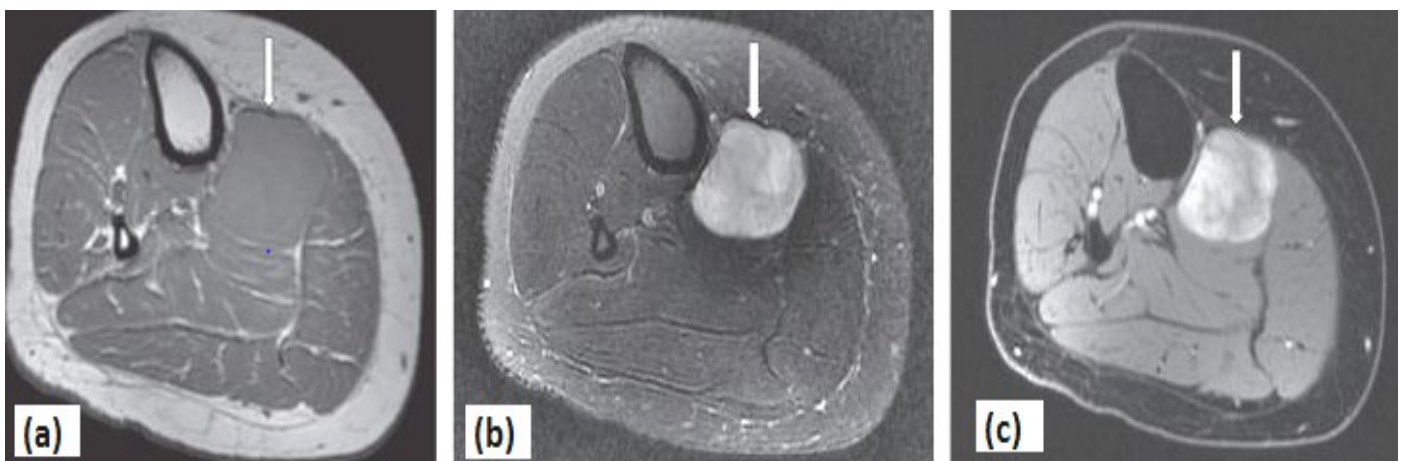


Figure 23 : IRM de la jambe en coupes (a) axiale, (b) axiale T2 et (c) axiale T1c+

Processus tumoral bien limité, homogène au dépend du muscle soléaire. Absence d'œdème péri lésionnel (flèche). Rehaussement hétérogène à l'intérieur de la tumeur

→ Liposarcome myxoïde de bas grade chez une femme de 48 ans [44]

- ❖ En IRM, les **liposarcomes** bien différenciés se présentent comme des tumeurs principalement lipomateuses avec des cloisons d'épaisseur (> 2 mm), zones nodulaires, et / ou masses associées. La composante non lipomateuse a un faible signal sur les images pondérées en T1 et un signal variable en T2, selon le type de tissu présent. Les cloisons se rehaussent de façon marquée. La différenciation entre liposarcome bien différencié et dédifférencié en utilisant l'IRM est difficile. La dédifférenciation est suggérée par la présence au sein de la composante lipomateuse d'un ilot non lipomateux, nodulaire, focal d'au moins 1 cm. Cliniquement, la dédifférenciation est soupçonnée lorsqu'une tumeur augmente de la taille. [47,48]
- ❖ Les **léiomyosarcomes** sont des tumeurs composées de cellules présentant des caractéristiques distinctes des muscles lisses, ils représentent environ 10% des sarcomes des membres. Ils surviennent dans les régions intramusculaires et sous-cutanées. Les limites des tumeurs superficielles sont souvent mieux définies que celles des Tumeurs profondes. Ils se présentent essentiellement comme des masses des tissus mous d'aspect non spécifique avec un signal d'intensité faible à intermédiaire en T1 et en hypersignal en T2. Les léiomyosarcomes sont souvent irréguliers, des tumeurs mal définies, sans membrane limitante. Les masses volumineuses montrent généralement une nécrose centrale et un rehaussement d'une couronne périphérique irrégulière et épaisse, avec atteinte osseuse dans 10 % des cas. [44,46]

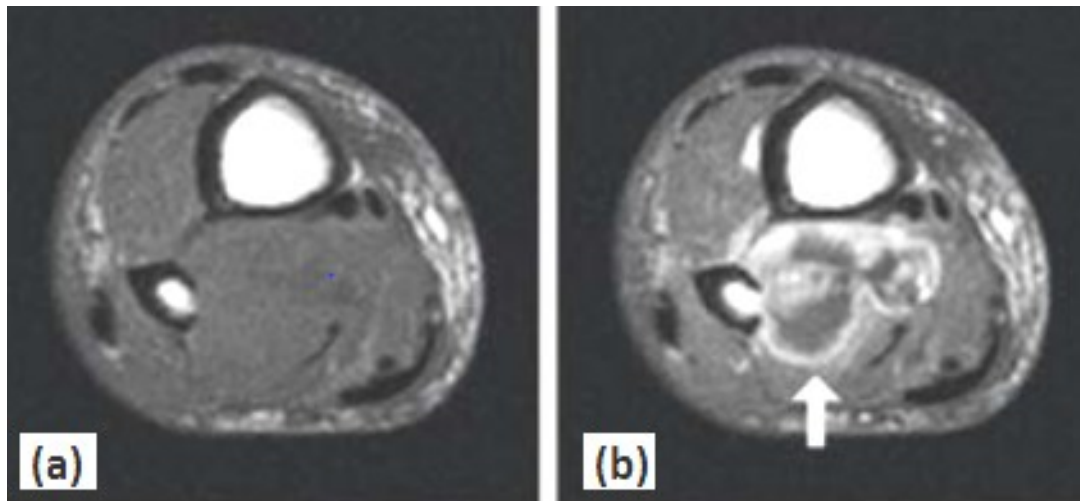


Figure 24: *IRM de la jambe en coupes (a) axiale et (b) axiale T1 c+*

objectivant un leiomyosarcome chez une femme de 55 ans.

Noter le caractère mal délimité, la nécrose et la lyse osseuse au contact de la tumeur.

[44]

❖ **Les sarcomes épithélioïdes** ont une cytomorphologie principalement épithélioïde. Le centre de ces sarcomes est généralement nécrotique ou hémorragique. Ces tumeurs sont retrouvées en surface des fléchisseurs de la main et avant-bras. Ils surviennent principalement chez les jeunes adultes. Ils sont décrits comme homogènes ou hétérogènes en fonction de leur localisation (Superficielle: homogène, profonde: hétérogène) et ils sont pour la plupart en isosignal par rapport au muscle en T1 et hyperintenses en T2 avec une forte prise de contraste. Le sarcome épithélioïde de la cuisse est décrit par Chao et al. en tant qu'une masse sous-cutanée multi nodulaire avec une zone centrale en hyposignal et une partie périphérique en hypersignal serpiginieux. Des calcifications peuvent être présentes, mais non visibles à l'IRM. [44.46]

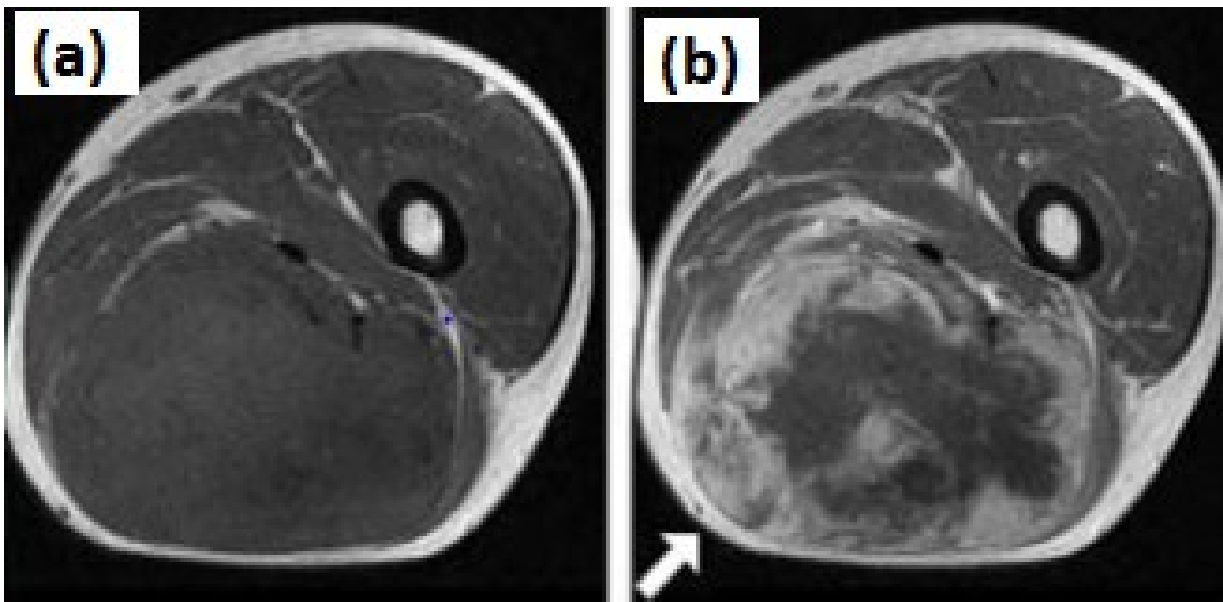


Figure 25 : IRM en coupes (a) axiale T1 et (b) axiale T1 c+

→ IRM d'un sarcome épithéloïde chez un homme de 55 ans. [44]

- ❖ **L'Histiocytobrome malin** se manifeste habituellement sous forme d'une masse intramusculaire, marquée par une grande agressivité, avec un signal d'intensité hétérogène en T1 et T2. Ces tumeurs apparaissent en fin de vie et sont dépourvus de tissu adipeux. [44]
- ❖ **Les sarcomes à cellules claires** des tissus mous sont des tumeurs avec une différenciation mélanocytaire, impliquant généralement tendons et aponévroses. Les principaux sites sont les extrémités, principalement le pied et la cheville. Ces tumeurs sont retrouvées essentiellement chez les jeunes adultes. En IRM les sarcomes à cellules claires se présentent généralement sous forme de lésions circonscrites avec une intensité de signal variable sur T1 et T2. Environ 50% des tumeurs sont légèrement hyperintenses par rapport au muscle sur T1, probablement en raison de la présence de mélanine, et fortement hyperintenses par rapport au muscle

sur T2. Hourani et al ont suggéré que le sarcome à cellules claires doit être suspecté devant une lésion qui affiche un hypersignal sur toutes les séquences, y compris sur la séquence FAT-SAT. [49] Tous les sarcomes à cellules claires sont souvent bien définis et homogènes et montrent rarement la destruction osseuse ou une nécrose, ils sont souvent diagnostiqués à tort comme des lésions bénignes. [44]

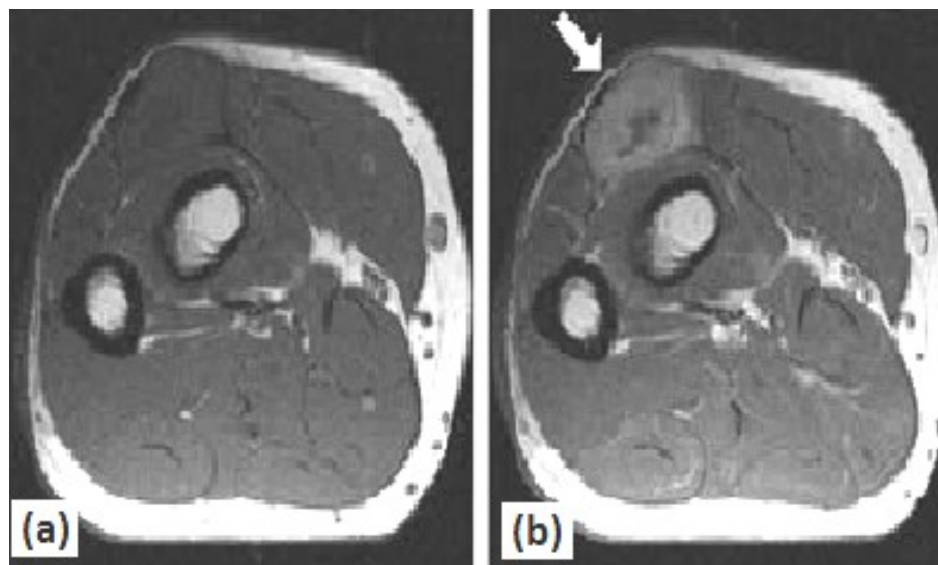


Figure 26 : *IRM de la jambe en coupes (a) axiale T1 et (b) axiale T1 c+*
 → IRM d'un sarcome à cellules claires chez un jeune de 37ans. [44]

- ❖ **Les rhabdomyosarcomes** sont des tumeurs primitives développées au dépend du muscle squelettique. Ils sont retrouvés 1 fois sur 10 au niveau des extrémités. Ils touchent habituellement les enfants de moins de 10 ans. La destruction osseuse se rencontre dans environ 25 %. Ils se présentent comme des masses mal circonscrites, hétérogènes avec un signal iso ou hyperintense par rapport aux muscles sur T1 et un hypersignal en T2, avec un rehaussement marqué après contraste. Ces caractéristiques en IRM ne sont pas spécifiques. Dans les RMS, l'hémorragie, la nécrose, et les

calcifications sont rares, ce qui entraîne une tendance à un rehaussement plus homogène. [44,46]

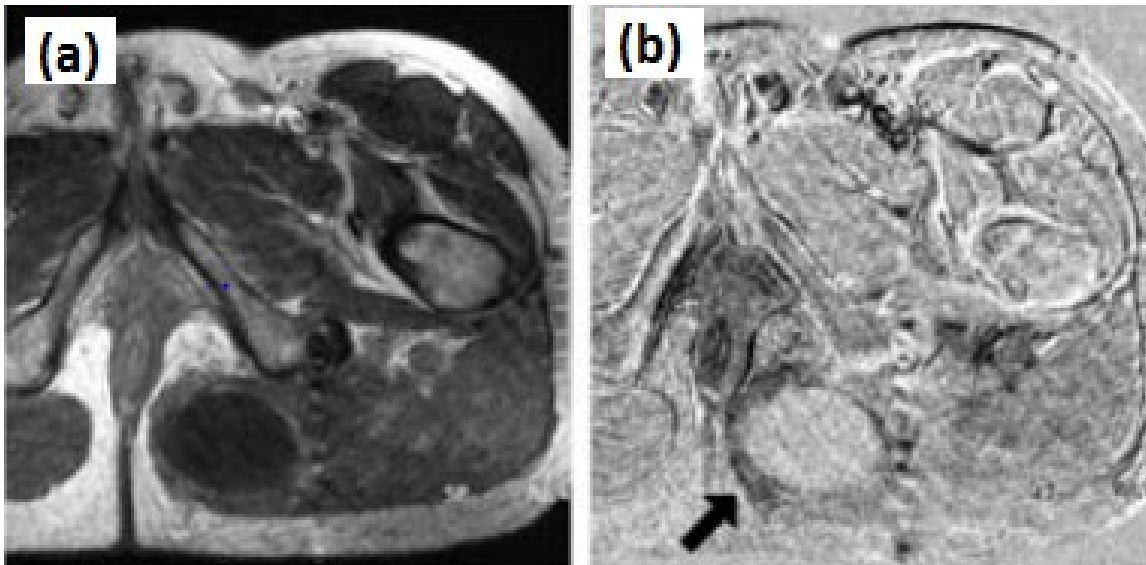


Figure 27 : *IRM en coupes (a) axiale T1 et (b) axiale T1 c+*

→ IRM d'un Rhabdomyosarcome chez un homme de 42 ans. [44]

- ❖ **Les angiosarcomes** montrent un signal d'intensité faible à intermédiaire sur T1 et relativement haute sur T2 avec un rehaussement précoce, très intense et hétérogène (rehaussement de type vasculaire). L'intensité du signal sur T2 peut refléter la proportion de l'espace vasculaire, cellularité et stroma dans la tumeur. L'hémorragie est commune et souvent étendue. La prolifération de la masse se produit avec ou sans symptômes systémiques tels que coagulopathie, l'anémie, des hématomes et ecchymoses. [44]

- ❖ Le **synoviosarcome** a un aspect variable et peut être bien défini ou infiltrant. Il a généralement une faible intensité de signal sur les images en T1 et un hypersignal hétérogène sur les images T2, en raison de zones de nécrose, d'hémorragie, et de calcifications. Les réactions du périoste peuvent être vues dans l'os adjacent dans 11 % à 20 % des cas. Les radiographies montrent une calcification dans environ 30 % des cas. [50.51]
- ❖ Les **Myofibrosarcomes** et les kystes peuvent être difficiles à distinguer en IRM. Les Deux sont bien définis, avec un faible signal sur les images pondérées en T1 et un hypersignal important sur les images pondérées en T2. Ces lésions peuvent être distinguées par l'administration d'un produit de contraste à base de gadolinium, qui révèle un rehaussement périphérique dans un kyste contre une faible prise de contraste, diffuse, dans la majorité des myofibrosarcomes. [44]

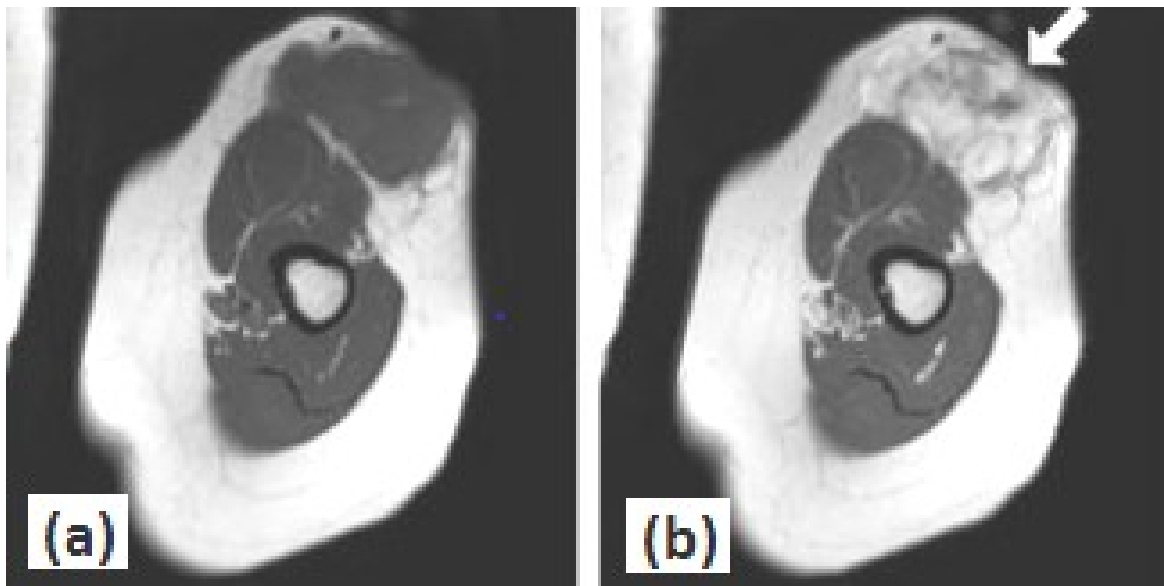


Figure 28 : IRM en coupes (a) axiale T1 et (b) axiale T1 c+

→ IRM d'une patiente de 74 ans porteuse d'un myofibrosarcome. [44]

❖ Les **chondrosarcomes myxoides** sont des tumeurs multi nodulaires à matrice myxoïde abondante. Ils apparaissent comme des masses lobulées, sont généralement mal définies et hétérogènes. En T1, l'intensité du signal est variable, égale au muscle jusqu'à égale à la graisse. En T2, ces tumeurs sont en iso ou hypersignal par rapport à la graisse. Les tumeurs hautement myxoïdes peuvent avoir un important hypersignal homogène en T2, ressemblant à un kyste ou myxome. Les chondrosarcomes ne contiennent généralement pas de calcification ou de formation osseuse et ne présentent pas d'atteinte des structures osseuses adjacentes. Les tumeurs avec nécrose ou hémorragie présentent un signal plus hétérogène [44]

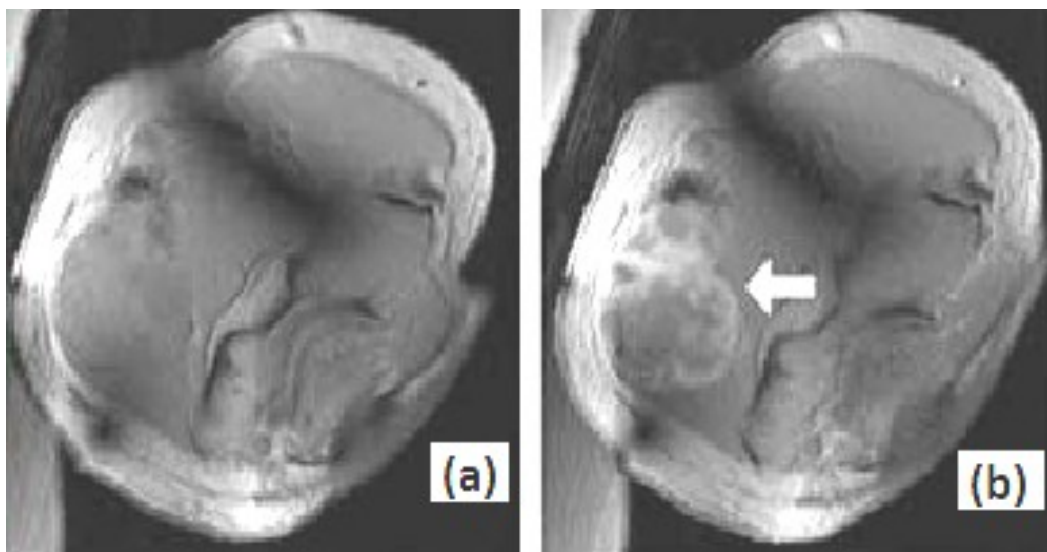


Figure 29 : *IRM en coupes (a) axiale T1 et (b) axiale T1 c+*

→ IRM d'un chondrosarcome myxoides d'un patient de 68 ans. [44]

C. Bilan d'extension

1. Adénopathies

La probabilité d'une extension lymphatique implique la couverture des groupes ganglionnaires régionaux dans le champ d'exploration en IRM. C'est ainsi qu'une IRM d'une tumeur de la cuisse doit couvrir l'aire inguinale.

Une adénopathie est suspecte d'être secondaire quand elle associe les signes morphologiques et de signal suivants:

- Un petit axe supérieur à 10mm.
- Une disparition du hile graisseux.
- Une tendance à la sphéricité.
- Le rehaussement similaire à celui du processus tumoral.
- Le caractère hétérogène signifiant la nécrose.
- L'infiltration de la graisse péri-ganglionnaire en rapport avec l'effraction capsulaire.
- La restriction de la diffusion.

Toutefois l'IRM manque de spécificité dans cette indication et ne permet pas dans certains cas de différencier de façon certaine entre adénopathie tumorale et réactionnelle.

Le PET-CT permet dans de telles situations de différencier les adénopathies métastatiques des adénopathies inflammatoires et trouve son implication dans certaines indications thérapeutiques : curage ganglionnaire avec ou non radiothérapie associée / radiothérapie seule dans les cas où le curage chirurgical n'a pas été réalisé.

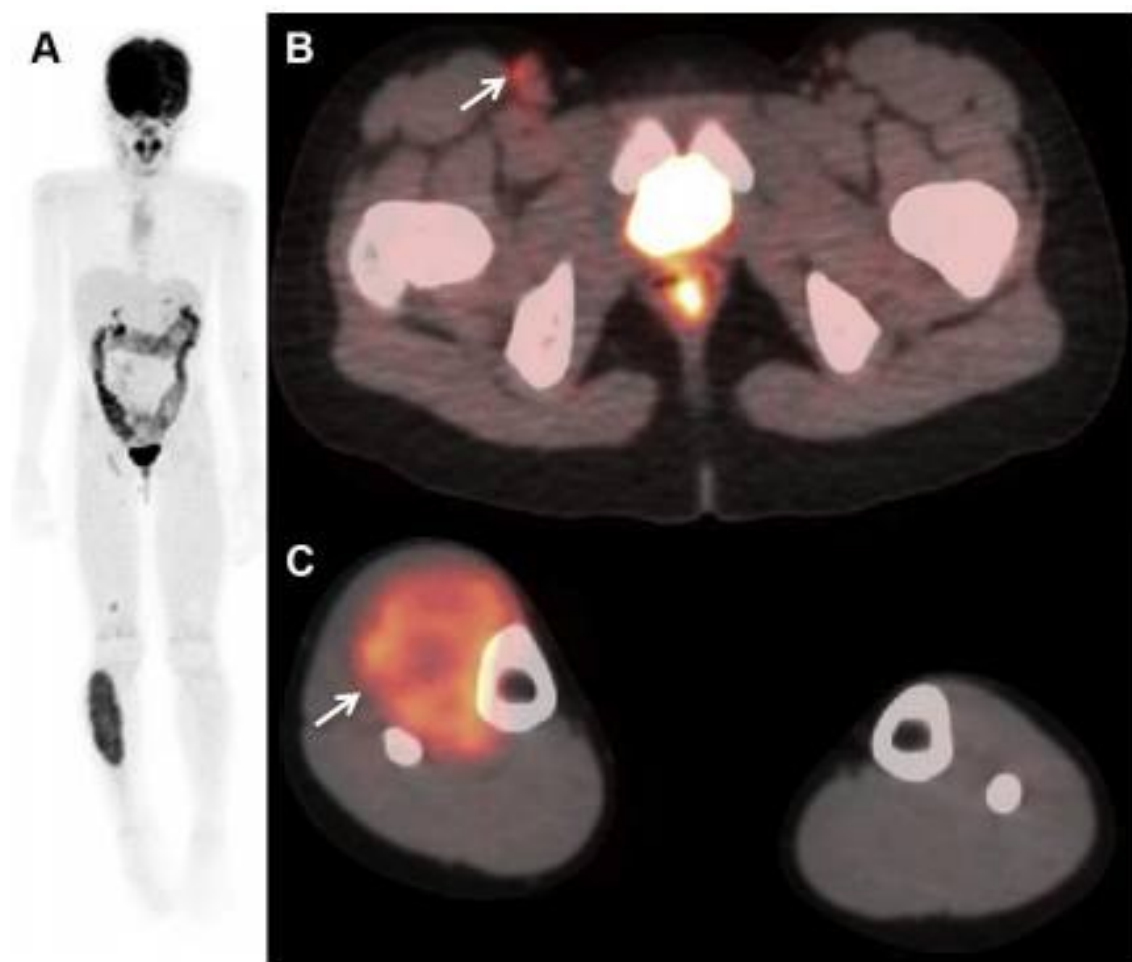


Figure 30 : projection maximale d'intensité antérieure (A) et axiales fusionné PET / CT (B , C) d' une fille de 7 ans porteuse d'un rhabdomyosarcome du mollet droit. , qui a subi une évaluation FDG - PET / CT. L'étude PET / CT a montré une activité FDG (6,68 SUV max) correspondant à une importante activité tumorale métabolique, associée également à une captation importante du FDG dans une adénopathie inguinale témoignant de son caractère tumoral (B) (flèches blanches).

2. Métastases à distance

Le parenchyme pulmonaire est le principal site de métastases : tous stades confondus, 20 à 38% des patients vont avoir des métastases pulmonaires au cours de l'évolution de la maladie. Ce risque augmente dans les lésions de haut grade.

Actuellement, dans la plupart des cas, la TDM thoracique est effectuée. Des investigations supplémentaires peuvent être effectuées en fonction des circonstances individuelles, y compris la scintigraphie osseuse et le PET. L'évaluation peut être adaptée à la situation de la maladie. Par exemple, un liposarcome myxoïde doit bénéficier de scanner abdominal pour exclure des métastases rétro péritonéales ou d'une IRM du rachis pour exclure des métastases vertébrales.

Il n'existe pas de consensus pour le scanner abdomino-pelvien dans le bilan d'un STM. Les métastases étant essentiellement et en premier pulmonaires.

V. Anatomopathologie

1. Biopsie

C'est l'acte indispensable au diagnostic et préalable à toute prise en charge thérapeutique. [8,28]

Deux erreurs sont à éviter :

- réaliser un prélèvement insuffisant : Le fragment biopsique doit être large (2 à 3 cm) et contenir du tissu tumoral viable et non pas uniquement de la nécrose tumorale.
- compromettre le déroulement thérapeutique ultérieur (hématome, contamination des tissus sains). [29,52]

a. Biopsie Percutanée

- Décidée en staff multidisciplinaire (chirurgiens oncologues et radiologues)
- le plus souvent, sous anesthésie locale ;
- sous contrôle échographique ou tomodensitométrie permettant un abord direct et la ponction dans une zone solide éventuellement vascularisée ;
- la voie biopsique doit être identique à la possible voie chirurgicale en cas d'histologie maligne pour que la voie d'abord chirurgicale emporte le trajet biopsique.
- marquage du trajet par le bleu de méthylène (pour pouvoir réaliser l'exérèse du trajet lors du geste définitif) ;
- prélèvements multiples (au minimum trois) dont un en cryocongélation (biologie moléculaire) ;[52,54]

La rapidité et la disponibilité de cette procédure, la diminution du coût, une exérèse du trajet très inférieure à celle d'une biopsie chirurgicale, ainsi que la diminution du nombre de complications (hématome notamment) sont les principaux avantages de la biopsie percutanée.

En revanche, la sous-estimation histologique de malignité (5% de faux négatifs) et surtout du grade, doit être connue. [53]

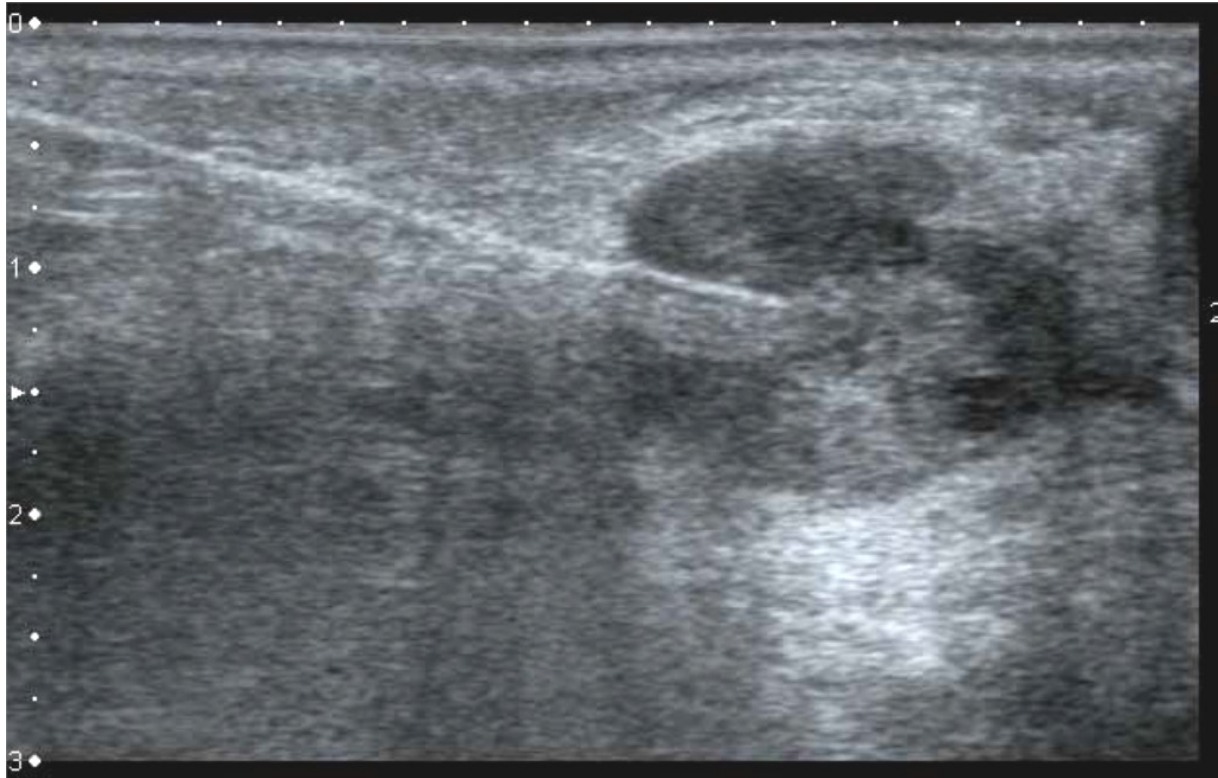


Figure 31 : Positionnement de l'aiguille avant biopsie au contact de la tumeur



Figure 32 : Déclenchement du système biopsique (Tru-cut)

➤ **Repérage préopératoire**

Se fait avant chirurgie en cas de tumeur non palpable.

C'est le cas des récidives sur foyer opératoire.

Placement d'un harpon métallique dans la tumeur par guidage échographique comme pour les tumeurs du sein.

Le Harpon est pose le jour même de la chirurgie pour éviter tout déplacement.

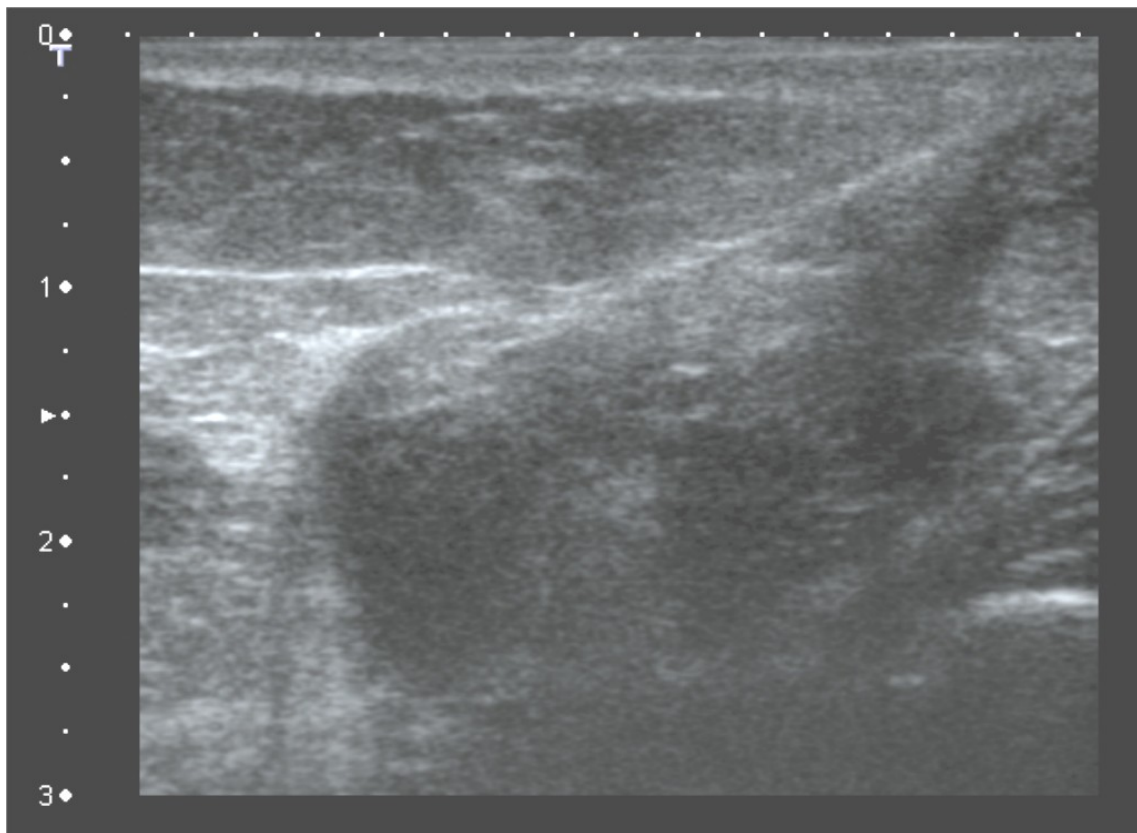


Figure 33 : Introduction d'une aiguille jusqu'au contact de la tumeur.

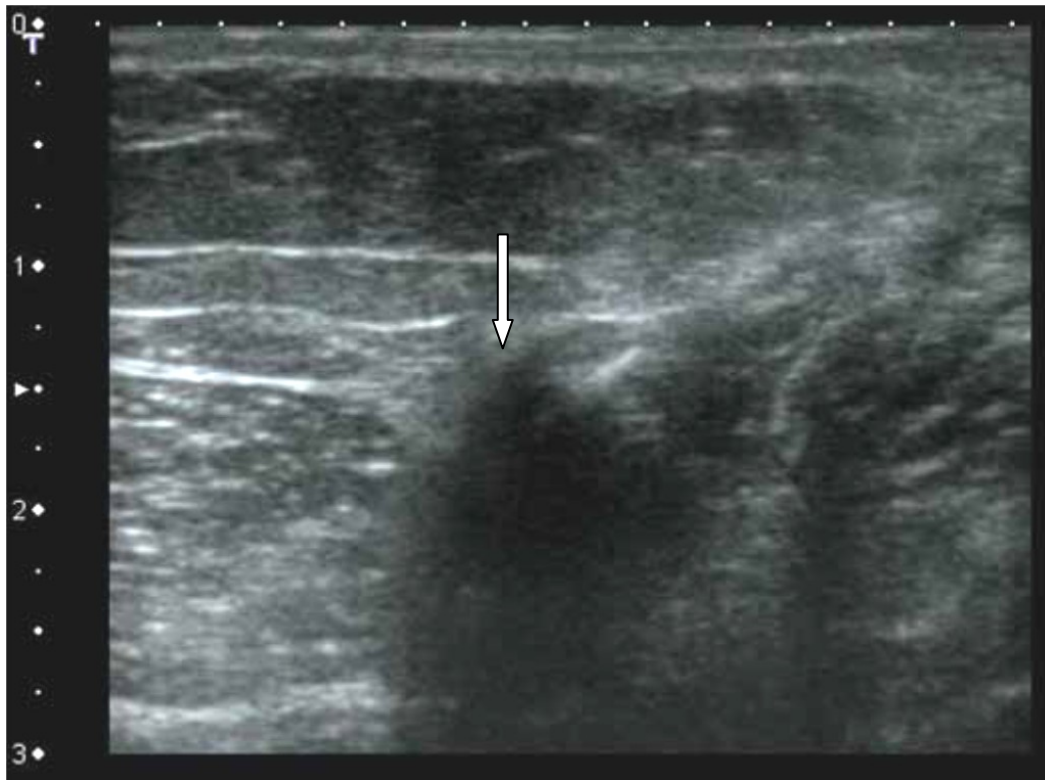


Figure 34 : Artefacts hyperéchogènes correspondant à l'harpon.

b. Biopsie chirurgicale [53,54]

La biopsie chirurgicale reste le moyen de référence et le plus performant, elle peut être réalisée sous anesthésie générale ou locorégionale.

Il en existe 2 types :

- Biopsie excisionnelle large (lésion de moins de 3 cm).
- Biopsie incisionnelle (intracapsulaire).

La biopsie chirurgicale se doit de respecter certaines règles :

- Abord tumoral le plus direct possible sans dissection des différents plans anatomiques et sans contamination des compartiments adjacents.
- Incision longitudinale au niveau des membres, sur le trajet de la future cicatrice d'exérèse chirurgicale.
- Hémostase soignée pour éviter tout hématome et toute diffusion des cellules tumorales.

- En cas de drainage, celui-ci doit se faire dans l'axe de la cicatrice et à proximité de celle-ci.

Elle permet dans quasiment tous les cas, de faire le diagnostic histologique et de préciser le grading histologique de la tumeur.[55]

Les résultats de la biopsie doivent permettre d'affirmer le diagnostic de :

- ✓ Tumeur maligne;
- ✓ Type SARCOME;
- ✓ Le type histologique du sarcome;
- ✓ Eventuellement, le grade histologique;
- ✓ Etude de la cytogénétique pour certains types de sarcomes.

c. Autres techniques [52,54]

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.

La biopsie exérèse constitue un danger, car le risque de laisser du tissu tumoral résiduel en cas de tumeur maligne, est important. Elle est donc réservée aux petites lésions inférieures à 3 cm, plutôt superficielles ; et correspond à l'énucléation de la lésion.

Dans notre série, tous nos patients ont bénéficié d'une biopsie (chirurgicale / guidée par l'imagerie) qui a permis de poser le diagnostic de malignité, de préciser le grade ainsi que le type histologique.

2. Type histologique [56, 57,58]

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

En raison de la rareté de ces tumeurs, l'étude histologique des sarcomes des tissus mous est difficile, nécessitant à la fois un pathologiste entraîné et des techniques sophistiquées.

Le diagnostic repose sur un examen histologique standard, complété d'une étude immuno-histochimique, cytogénétique et d'une analyse en biologie moléculaire, à partir d'un échantillon représentatif obtenu par biopsie.

La classification des sarcomes des tissus mous est évolutive dans le temps; on retient actuellement celle de l'OMS, modifiée par Enzinger et Weiss.

Tableau 11: Classification histologique des sarcomes des tissus mous selon l'OMS

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

Tableau 12: Sarcomes pour lesquels l'immunohistochimie joue un rôle diagnostique déterminant.

Types de tumeurs	Anticorps principaux
Liposarcomes bien différenciés ou dédifférenciés	MDM2 CDK4
Rhabdomyosarcome	Myogénine
GIST	CD117 CD34 H-caldesmone
Angiosarcomes	CD31 CD34 HHV8
Sarcomes synoviaux	Cytokératines EMA CD34 (toujours négatif)
Sarcome épithélioïde	Cytokératines EMA CD34
Sarcome à cellules claires	PS100 HMB45 Melan-A
Tumeur desmoplastique intra-abdominale à cellules rondes	Cytokératines EMA Desmine

L'histiocytofibrome malin et le liposarcome sont les STM les plus fréquents de l'adulte, ensemble, ils représentent 35 à 45% de tous les sarcomes.

Dans la série de Y.Milbéo et al [59], l'histiocytofibrome malin (24%) et le liposarcome (13%) constituent les types histologiques les plus représentés.

Dans notre série, le synoviosarcome est le type histologique prédominant (40%), s'ensuivent le liposarcome (32%), le léiomyosarcome (16%), le dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand ainsi que d'autres types histologique.

3. Grade histologique

Les sarcomes des tissus mous se différencient des autres tumeurs du fait de l'importance du grade histologique dans la prise en charge, un point qui est souligné par son implication dans la classification des stades. Ainsi, les tumeurs de bas grade restent stade I, quelle que soit la taille de la lésion ou sa localisation superficielle ou profonde par rapport à l'aponévrose. Des petites tumeurs de haut grade ou des tumeurs superficielles de plus de 05 cm impliquent un risque intermédiaire et sont considérées comme stade II. Les grosses tumeurs profondes (stade III) ou des lésions associées à tout ganglion lymphatique ou des métastases à distance (Stade IV) sont considérés à haut risque du point de vue survie. [30]

Plusieurs systèmes de grade histologique ont été décrits, le plus utilisé est celui de la Fédération Nationale de Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC).

Le système de la FNCLCC utilise un score obtenu par l'évaluation de 3 paramètres: La différenciation tumorale, l'index mitotique et le pourcentage de nécrose tumorale. Un score est attribué à chacun de ces paramètres et le score final est obtenu par leur addition. [60]

Tableau 13 : Grading histopronostique des STM de la FNCLCC [60]

Différenciation tumorale	
Score 1	Sarcomes ressemblant à un tissu adulte normal (ex: liposarcome bien différencié)
Score 2	Sarcomes pour lesquels le diagnostic histologique est certain (ex : liposarcome myxoïde)
Score 3	Sarcomes embryonnaires, synoviosarcomes, sarcomes épithélioïdes, à cellules claires, alvéolaires des parties molles, sarcomes indifférenciés et sarcomes pour lesquels le type histologique est incertain
Index mitotique (surface du champ : 0,174 mm²)	
Score 1	0 à 9 mitoses pour 10 HPF (pour 10 champs à l'objectif X 40)
Score 2	10 à 19 mitoses pour 10 HPF
Score 3	Plus de 19 mitoses pour 10 HPF
Nécrose tumorale	
Score 0	Absence de nécrose
Score 1	<50 % de nécrose tumorale
Score 2	>50 % de nécrose tumorale
RESULTATS	
Grade I	Somme des scores = 2-3 (risque métastatique faible)
Grade II	Somme des scores = 4-5 (risque métastatique réel)
Grade III	Somme des scores = 6-8 (risque métastatique élevé)

La valeur pronostique de ce système de grading a été validée à plusieurs reprises.

Dans la série de Y.Milbéo et al [59], les tumeurs étaient de grade I, II et III dans respectivement 26%, 22% et 52% des cas.

Dans notre étude, 05 patients avaient un sarcome grade III, 04 avaient un grade II et 07 avaient un grade I.

Tableau 14 : Classification TNM 2010 pour les sarcomes. [60]

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

Tableau 15 : Stades pronostiques [60]

Stade IA	T1a	N0	M0	G1, GX
	T1b	N0	M0	G1, GX
Stade IB	T2a	N0	M0	G1, GX
	T2b	N0	M0	G1, GX
Stade IIA	T1a	N0	M0	G2, G3
	T1b	N0	M0	G2, G3
Stade IIB	T2a	N0	M0	G2
	T2b	N0	M0	G2
Stade III	T2a	N0	M0	G3
	T2b	N0	M0	G3
	tout T	N1	M0	tout G
Stade IV	tout T	tout N	M1	tout G

VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL [30,56]

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

L'identification du type de la tumeur est du domaine exclusif de l'histologie. En effet, même les études cliniques et radiologiques les plus minutieuses n'apportent aucune certitude.

1. Lésions bénignes

- Les tumeurs bénignes des parties molles à savoir : lipome, chondrome, fibrome, neurofibrome, léiomyome, hémangiome, rhabdomyome, ténosynovite nodulaire, fibromatose.

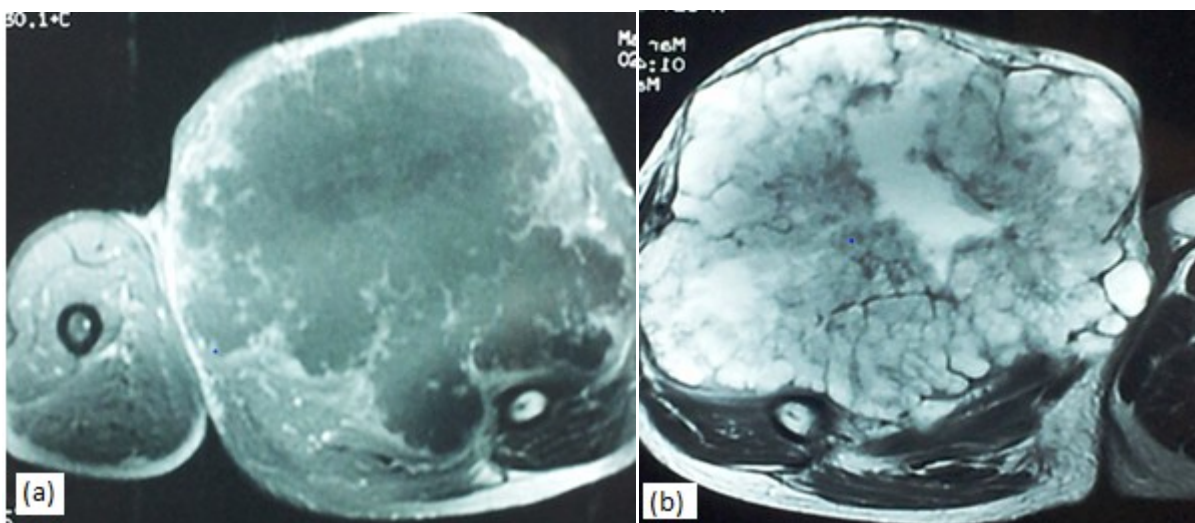


Figure 35 : IRM de la cuisse en coupes (a) axiale T1 et (b) axiale T1 c+

(a) Processus tumoral intramusculaire, en hyposignal, hétérogène.

(b) Rehaussement hétérogène de la masse. [61]

→ Chondrome des parties molles de la cuisse droite chez un homme de 40 ans.

- Les hématomes intramusculaires ne peuvent être retenus que s'il existe un contexte traumatique évident, ou en cas de traitement anticoagulant.
- L'abcès : contexte infectieux clinique, douleur, signes inflammatoires biologiques. Les prélèvements bactériologiques lors de l'excision chirurgicale confirment le diagnostic, car il peut arriver qu'un sarcome évolue sous une forme pseudo infectieuse.
- Les myosites ossifiantes post-traumatiques et prolifératives. «La TDM peut être très utile pour distinguer un STM d'une myosite ossifiante sur la base de la minéralisation périphérique bien développée observée dans le second diagnostic».
- Les kystes sébacés, les tumeurs glomiques sous cutanées des mains, des pieds, et du coude, le kyste de Baker.

2. Lésions malignes

- Carcinomes
- Mélanomes
- Lymphomes

L'immunohistochimie permet de trancher entre ces tumeurs en utilisant un panel d'auto-anticorps spécifiques.

VII. Surveillance post-thérapeutique en imagerie

A. Moyens thérapeutiques

1. Chirurgie [60, 62, 63, 65]

- ❖ L'objectif chirurgical est double : d'une part obtenir des marges histologiques saines et éviter toute effraction tumorale, et d'autre part maintenir la fonction.
- ❖ Le traitement chirurgical ne peut se décider sans bilan d'extension complet préalable (scanner thoracique+++).

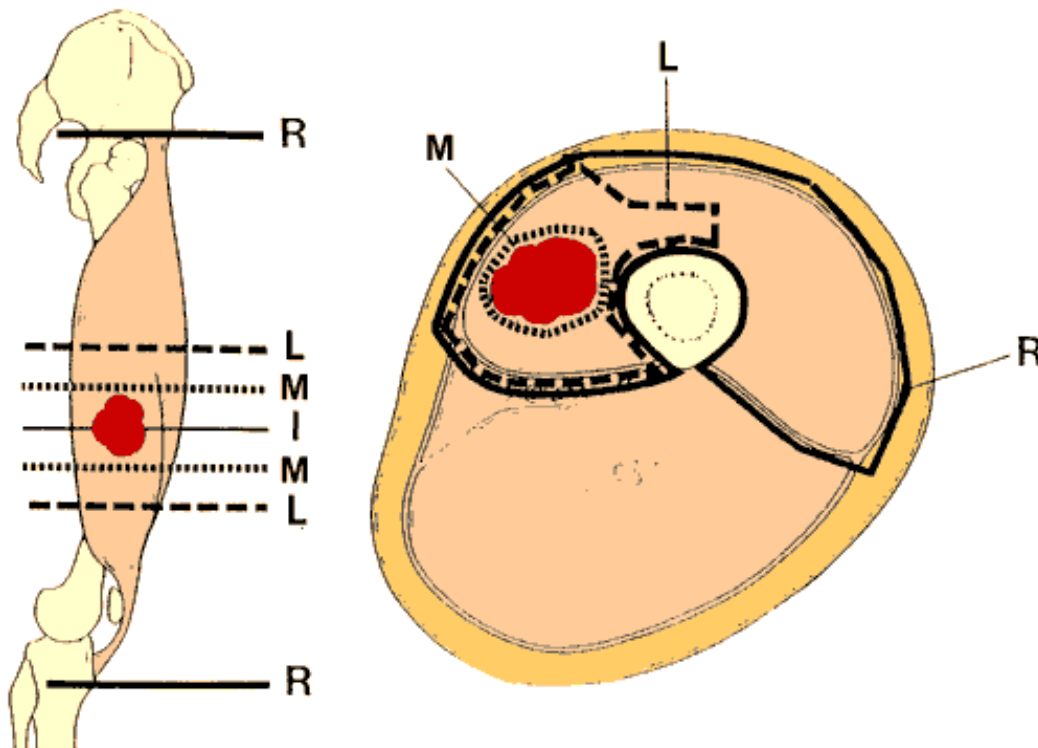
1.1. Types d'exérèses chirurgicales

Les différentes modalités d'exérèse sont définies par rapport aux notions anatomiques d'extension tumorale énoncées préalablement et en fonction de la marge minimale d'exérèse. Ce sont les marges histologiques qui constituent le facteur thérapeutique essentiel.

Le caractère « large » de la chirurgie ne préjuge pas du type d'intervention mais de l'étude anatomopathologique des marges chirurgicales.

Les techniques de reconstruction par lambeaux et pontages vasculaires ont élargi les possibilités de chirurgie large mais conservatrice du membre dans les cas de tumeurs localement évoluées ou anatomiquement mal placées. Dans les séries récentes, les taux d'amputation pour des tumeurs primitives sont inférieurs à 10%.

- a. Exérèse Large (L) : le standard chirurgical, lésion enlevée en bloc et enveloppée de façon uniforme d'une couche de tissu sain (en cas de tumeur superficielle, sous-cutanée : l'exérèse comporte le fascia profond).
- b. Exérèse Intra lésionnelle (I) : lésion "énucléée", "épluchée à l'intérieur de la pseudo-capsule". Un sarcome n'est jamais une tumeur réellement encapsulée.
- c. Exérèse Marginale (M) : lésion enlevée en bloc mais seulement recouverte de sa pseudo-capsule, sans réelle marge de tissu sain péri lésionnel.
- d. Exérèse Radicale (R) : lésion enlevée en bloc au sein de son compartiment anatomique d'origine limité par ses enveloppes naturelles (en cas de tumeur superficielle, sous-cutanée : l'exérèse emporte le fascia profond). [60]



e. Amputation ou désarticulation [56,64]

Il s'agit d'un type d'intervention qui ne préjuge pas de son caractère large ou non. Il est défini par la nécessité d'enlever l'ensemble des tissus atteints avec un taux de rechute locale entre 0 et 20%

Les indications actuelles de l'amputation sont rares :

- Patient dont l'état général précaire n'autorise pas des interventions complexes.
- Atteinte simultanée de multiples structures nerveuses et vasculaires dont l'exérèse rendrait le membre inutilisable même après réparation;
- Sarcomes avec multiples lésions ou récurrences locales le long du membre.

1.2. Appréciation de la qualité de la chirurgie [62]

Elle est basée sur l'évaluation, par l'anatomopathologiste, des marges chirurgicales définies selon les critères de l'UICC :

- ❖ **R0**: marge microscopique saine, la marge minimum est définie en millimètre en précisant la qualité du tissu qui la constitue, et le chirurgien a précisé dans le compte rendu opératoire le facteur limitant à ce niveau d'exérèse.
- ❖ **R1**: existence d'un résidu microscopique, il existe une marge envahie sur le plan microscopique, c'est typiquement ce que l'on obtient après une énucléation.
- ❖ **R2**: existence d'un résidu macroscopique, c'est le chirurgien qui doit l'indiquer dans son compte rendu opératoire.

En définitif, l'exérèse "large" correspond au standard chirurgical actuel, elle doit être en monobloc, macroscopiquement et microscopiquement complète(R0), emportant l'ensemble de la tumeur avec des marges de tissu sain sur toute sa surface, sans être vue au cours de la dissection.

2. Radiothérapie

La radiothérapie complète la chirurgie mais ne permet en aucun cas de rattraper un geste inadéquat. Elle joue avec la chirurgie conservatrice, un rôle central dans la stratégie thérapeutique des sarcomes des tissus mous des extrémités.

2.1 Radiothérapie adjuvante : postopératoire [66, 67, 68,69]

L'association « chirurgie élargie–radiothérapie » constitue le traitement standard dans les sarcomes des membres.

L'irradiation doit avoir lieu dans un délai allant de 3 à 6 semaines, à condition que la cicatrisation ait été obtenue.

Tout le lit opératoire et donc la cicatrice ainsi que les orifices et trajets de drainage doivent être inclus dans le volume d'irradiation.

Les marges autour du lit opératoire doivent être au moins de 5 cm.

La dose adoptée actuellement est de 50 Gy plus ou moins un complément sur un volume réduit de 10–15 Gy.

L'association exérèse non radicale et radiothérapie permet la préservation d'une bonne fonction du membre dans 85% des cas.

Dans notre étude, 04 patients ont reçu une radiothérapie adjuvante.

2.2 Radiothérapie néo–adjuvante : préopératoire [70, 71]

Plusieurs équipes ont publié des résultats encourageants obtenus grâce à une radiothérapie préopératoire suivie d'une chirurgie pour des lésions localement avancées.

Le principal inconvénient de la radiothérapie préopératoire reste un taux de complications plus important allant du simple retard de cicatrisation à la nécessité de greffe cutanée voire de l'amputation.

2.3 Radiothérapie exclusive : [69]

La radiothérapie seule a montré son efficacité avec un contrôle local des sarcomes primitifs ou récidivants de l'ordre de 45%.

En pratique clinique, l'indication de la radiothérapie exclusive est réservée aux patients avec une tumeur inopérable ou refusant tout autre traitement. Les indications sont donc rares et à discuter en réunion multidisciplinaire.

3. Chimiothérapie

3.1. Chimiothérapie adjuvante [70,71]

La place de la chimiothérapie adjuvante dans le traitement des STM est encore mal définie, car très peu d'études ont pu montrer son efficacité jusqu'à présent.

Selon les données de la série, la chimiothérapie adjuvante pourrait être utile chez les patients opérés d'un sarcome des membres de haut grade et de taille supérieure à 5 cm.

Dans notre série, aucun patient n'a reçu de chimiothérapie adjuvante.

3.2 .Chimiothérapie néo adjuvante [71, 72,73]

Les patients présentant un sarcome des tissus mous localement évolué et/ou de haut grade de malignité sont candidats potentiels à une chimiothérapie première.

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

a. Chimiothérapie néo adjuvante systémique [70,72]

Les sarcomes de l'adulte sont des tumeurs peu chimio sensibles, pour lesquelles un nombre limité de molécules efficaces est disponible.

Les deux cytotoxiques les plus efficaces sont : La Doxorubicine (75mg/m²) et l'Ifosfamide (5g/m²).

Dans notre série, aucun malade n'a reçu une chimiothérapie néo adjuvante.

b. Chimio-embolisation

La dévascularisation trans artérielle sélective des STM permet d'améliorer les conditions préopératoires. Pendant le geste, la tumeur est complètement ischémique, permettant une démarcation claire avec peu de perte de sang pendant la chirurgie.

B. Rythme de surveillance

La surveillance post traitement vise à diagnostiquer une récurrence de manière suffisamment précoce pour permettre un traitement utile. Les récurrences à distance sont essentiellement pulmonaires. En cas de tumeur de haut grade, les rechutes surviennent à 75-80% dans les 3 premières années suivant le diagnostic. 95% sont constituées à 5 ans et il persiste un risque non négligeable au-delà.

En cas de tumeur de bas grade les récurrences essentiellement locales peuvent survenir de très nombreuses années après la chirurgie [69].

Cette surveillance associe l'examen clinique, le bilan biologique en cas de traitement par chimiothérapie, la recherche de la récurrence locale essentiellement par IRM du membre et la recherche d'une métastase à distance par la TDM thoracique ou thoraco-abdomino-pelvienne en fonction du type histologique.

Le rythme de la surveillance peut être modulé en fonction du grade histologique qui dicte le risque de rechute locorégionale et / ou métastatique. [60]

- En cas de tumeur grade 2 ou 3 :
 - Tous les 4 mois durant les deux premières années.
 - Tous les 6 mois de la 3^{ème} à la 5^{ème} année.
 - Une fois par an après cinq ans.
- En cas de tumeur grade 1 :
 - Tous les 06 mois durant les deux premières années.
 - Tous les 06 mois de la 3^{ème} à la 5^{ème} année.
 - Une fois par an après cinq ans. [60]

C. Aspects post thérapeutiques en imagerie [74]

L'interprétation de l'imagerie post thérapeutique en IRM doit prendre considération des modifications post-traitement, notamment du lit opératoire et dans le champ d'irradiation.

Les modifications communes suite à la radiothérapie comprennent des trabéculations des tissus mous, une augmentation de la moelle graisseuse et des anomalies focales de la moelle osseuse. La chimiothérapie influe également sur les aspects post thérapeutiques en imagerie. Elle entraîne parfois, une augmentation substantielle de la taille de la tumeur qui est le résultat d'une hémorragie induite par la chimiothérapie.

✓ Évaluation radiographique

La déformation, le remodelage osseux ainsi que la récurrence tumorale peuvent résulter du traitement de la tumeur. Ces modifications de l'os sont souvent subtiles et peuvent être pris pour une masse à l'examen physique ou pour une tumeur récurrente sur les images IRM. La Radiographie standard permet une évaluation de la structure et des contours de l'os dans la zone de traitement. En outre, elle a une bonne sensibilité pour détecter les calcifications des tissus mous, et plus important,

une meilleure individualisation de la nature et la structure de la minéralisation osseuse.

1. Radiothérapie

✓ Conversion grasseuse de la moelle osseuse

Sur les images IRM, les modifications de l'os et des parties molles liées à la radiothérapie sont facilement identifiables. L'irradiation antérieure entraîne l'apparition d'un hypersignal dans la moelle hématopoïétique du squelette axial entre 1 et 6 semaines après le début du traitement. Cette constatation indique le remplacement de la moelle par de la graisse. Chez la plupart des patients, ce remplacement se produit dans un délai de 6 à 8 semaines. La régénération de la moelle normale est rare en raison des doses relativement élevées d'irradiation utilisées pour les tumeurs des tissus mous. Cependant, les jeunes patients peuvent conserver cette capacité de régénération hématopoïétique. Le champ d'irradiation est généralement bien délimité sur les images IRM.

✓ Ostéite post radique

L'ostéite post radique survient dans un délai moyen de 42 mois (8-49 mois) après le début de la radiothérapie avec une dose moyenne de 6000 cGy . Elle se manifeste sous forme de foyers spongieux ou corticaux mal définis en IRM, et sans traduction sur la radiographie standard notamment sans lyse osseuse, ce qui permet de la différencier de la récurrence tumorale. La destruction osseuse et l'apparition d'une masse des parties molles associée se voient plutôt dans la récurrence tumorale.

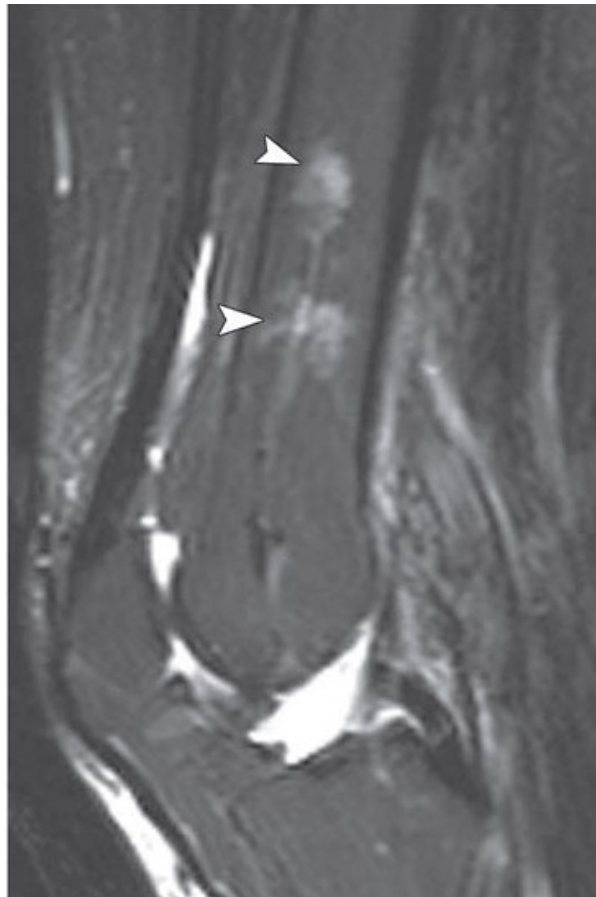


Figure 36 : Aspect d'une ostéite radique chez une femme de 85 ans qui a subi une radiothérapie (dose, 5040 cGy) pour un léiomyosarcome de la cuisse. Coupe sagittale T2 FS réalisée 28 mois après la radiothérapie qui montre des hypersignaux de la médullaire osseuse. [74]

✓ Modifications des tissus mous

Les modifications des tissus mous sont plus variables, le tissu sous-cutané affiche généralement des travées réticulaires, une caractéristique qui devient plus prononcée avec le temps, devenant maximale entre 12 et 18 mois.

Chez la moitié des patients, le retour à la normale de l'aspect des parties molles en IRM survient dans les 2-3 premières années du suivi. Les atteintes du muscle après irradiation sont plus diffuses, avec un hypersignal en T2 et un rehaussement modéré après l'administration du produit de contraste.

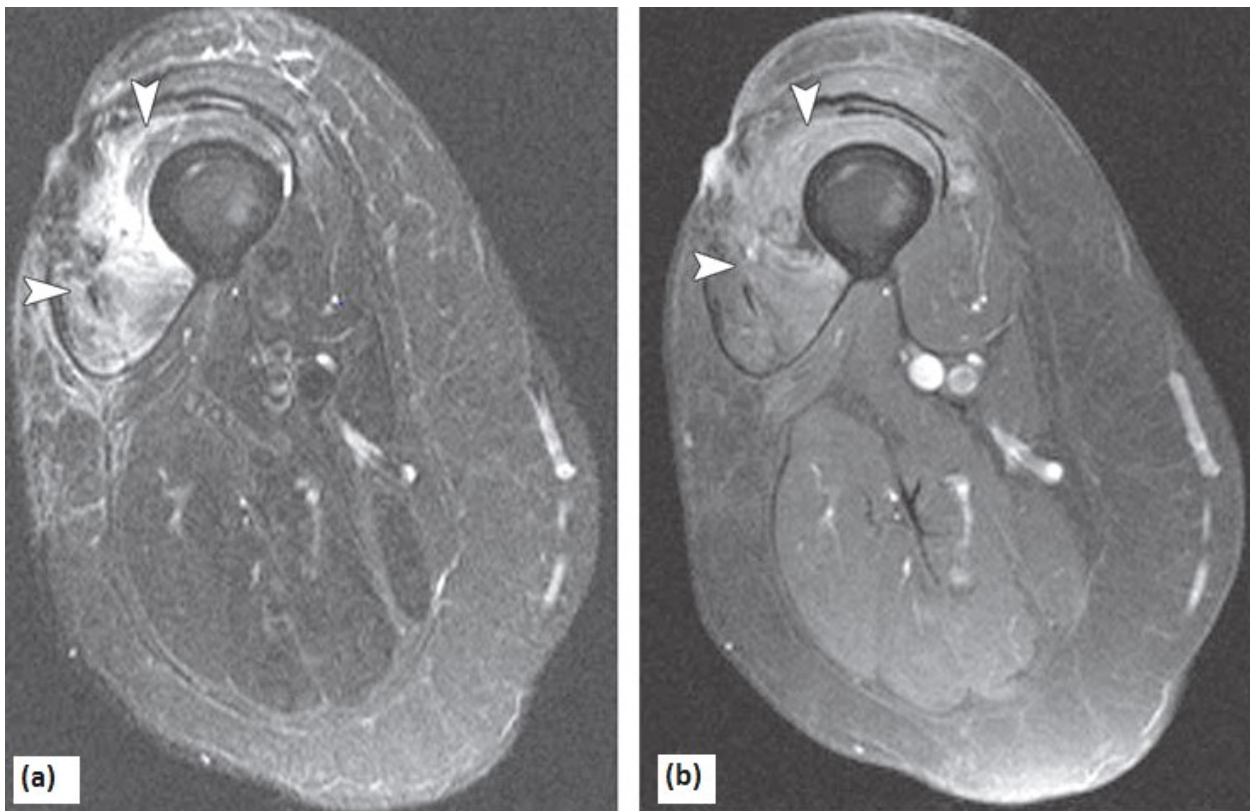


Figure 37 : Modifications après radiothérapie pré opératoire des tissus mous de la cuisse droite d'une femme de 72 ans (dose, 5040 cGy) atteinte d'un sarcome indifférencié de haut grade. (a) IRM en coupe axiale pondérée en T2 FAT SAT obtenue 10 mois après la radiothérapie montre un épaissement rétractile de la peau avec des trabéculations des parties molles sous-cutanées et un hypersignal dans les muscles vastes latéral et intermédiaire (pointes de flèches). (b) IRM en coupe axiale T1 FS c+ montrant le rehaussement léger des muscles vastes latéral et intermédiaire (têtes de flèches) [74]

✓ Inflammation pseudo tumorale ou radionécrose

Parmi les séquelles de la radiothérapie, figure l'inflammation pseudo tumorale qui a une prévalence de 5 %. Elle survient en moyenne 40 mois (11-61 mois) après le début du traitement, bien que certains cas aient été signalés 12 ans après l'arrêt de radiothérapie. Vanel et al ont noté que l'imagerie dynamique avec injection de contraste sur les images IRM de soustraction a été particulièrement utile pour détecter les pseudotumeurs et de les distinguer des vraies récives tumorales en

utilisant le taux de rehaussement pour chacune des deux. Ils ont rapporté que bien que les deux entités (pseudotumeur et vraie récurrence tumorale) se rehaussent en IRM statique, les pseudotumeurs se rehaussent au temps tardif estimé à 3 à 9 minutes après administration de produit de contraste, alors que les récurrences se rehaussent précocement dans les deux premières minutes.

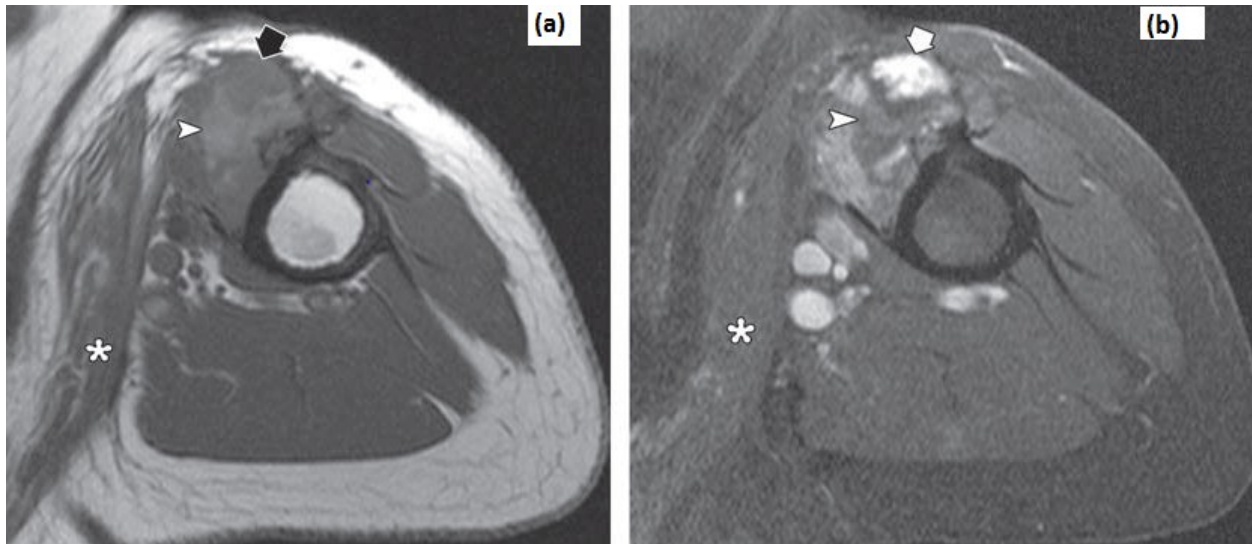


Figure 38 : Pseudotumeur inflammatoire du bras après irradiation d'un homme de 79 ans, 58 mois après le début de la radiothérapie pour un sarcome pléomorphe indifférencié de grade III du bras gauche. IRM en coupes axiales T1 avant (a) et après (b) injection de gadolinium, montrant un intense rehaussement du nodule (flèches). Les résultats de la biopsie chirurgicale ont révélé une fibrose sans aucun signe de récurrence tumorale. On notera la présence d'un hématome adjacent au nodule (têtes de flèches). [74]

2. Chimiothérapie

Dans un premier temps, la chimiothérapie peut entraîner une augmentation substantielle de la taille de la tumeur, à cause de l'hémorragie intra-lésionnelle qu'elle peut induire. Cependant, la nécrose tumorale pathologique induite par le traitement est l'indicateur le plus précis de la réponse biologique de la tumeur au traitement.

L'imagerie avec injection de produit de contraste permet de déterminer le degré de nécrose intra lésionnel et ainsi l'efficacité de la chimiothérapie.

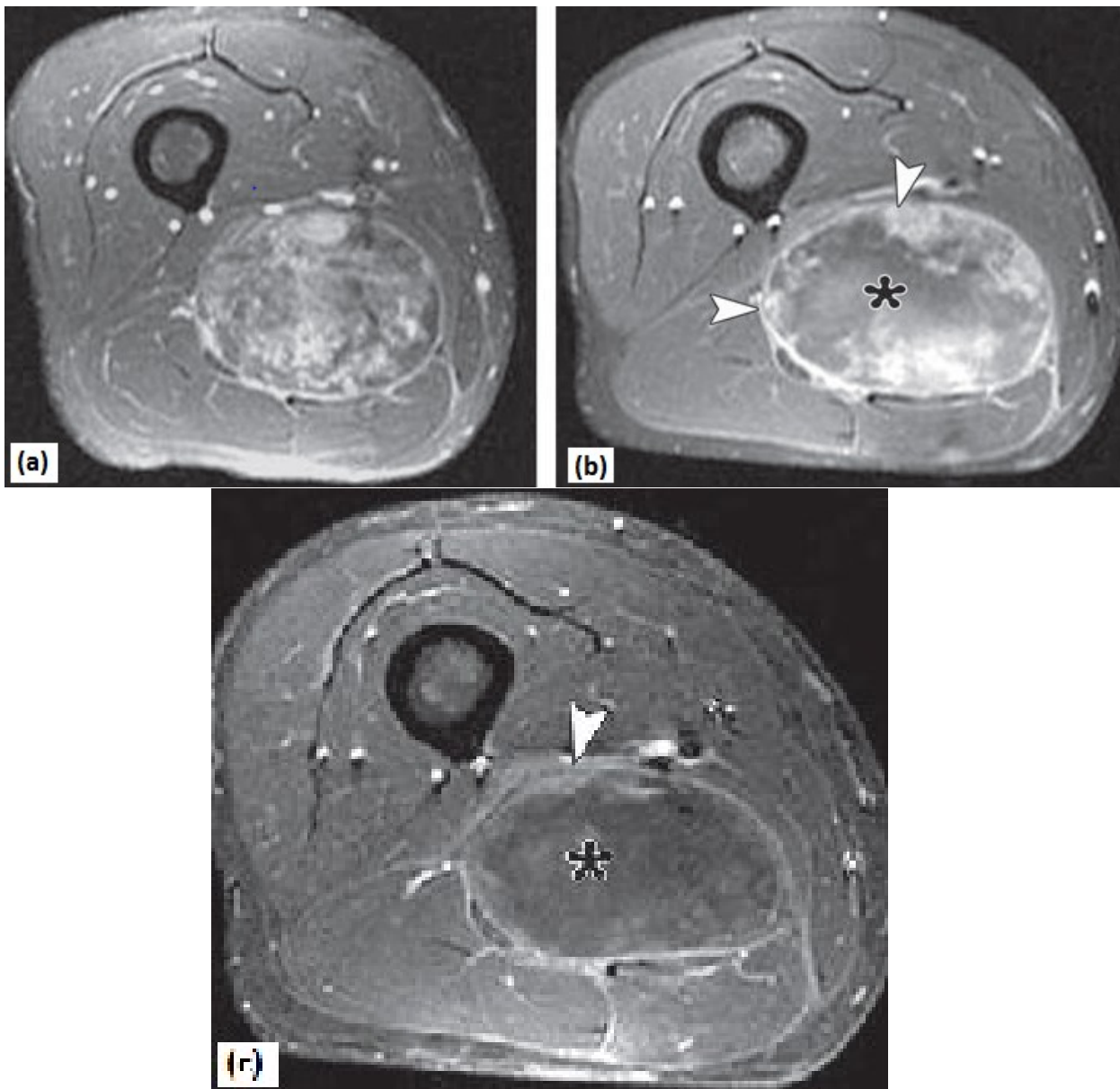


Figure 39 : Modifications post opératoires chez un homme de 45 ans qui a bénéficié d'une chimiothérapie pour un fibrosarcome de la cuisse de haut grade. (a) IRM coupe axiale T1 FS après injection, montrant un discret rehaussement de la masse de la cuisse droite en postéro médial. (B, c) Images IRM obtenues après un cycle (b), et quatre cycles, (c) de chimiothérapie objectivant une nécrose progressive intra tumorale (*). On note également la zone viable de la tumeur (têtes de flèche) en périphérie de la masse. [74]

✓ Collections fluides post-opératoires

Le Sérôme post opératoire est généralement bien défini et affiche un signal homogène, avec une couronne périphérique hypointense en rapport avec des dépôts d'hémosidérine. Cette couronne peut se rehausser faiblement. La plupart des sérômes se résolvent dans les 3 à 18 mois bien qu'ils peuvent persister beaucoup plus longtemps.

D. Diagnostic de la récurrence tumorale [75]

Le rôle principal de l'IRM après chirurgie des sarcomes des tissus mous est de guetter la survenue d'une récurrence dans le site de résection chirurgicale. Ces récurrences doivent être différenciées de la fibrose et des remaniements inflammatoires post-opératoires qui surviennent également dans le site chirurgical et les caractéristiques morphologiques et de signal peuvent être les mêmes pour les deux entités.

Quelques rares critères distinctifs de signal et de morphologie ont été décrits, notamment un hypersignal T2 plaide pour une récurrence alors qu'un hyposignal est plutôt évocateur de fibrose. En T1 les récurrences se manifestent sous forme d'une distorsion architecturale. Un rehaussement nodulaire ou en masse peut être rencontré dans les deux entités.

Des séquences fonctionnelles d'IRM, notamment l'IRM de diffusion et l'IRM dynamique ont été décrits comme permettant de mieux approcher les récurrences tumorales.

Dans les récurrences, la diffusion paraît plus augmentée que dans la fibrose, avec une valeur moyenne du coefficient apparent de diffusion (ADC) estimé à $1,08 \pm 0,19$ pour la récurrence, et mesuré à $0,9 \pm 0,0$ pour les masses de fibroses. La

spécificité est très importante mesurée à 97% alors que la sensibilité est faible pour ce test, évaluée à 60%.

L'IRM dynamique, appelée également IRM de perfusion, consiste en une injection d'une double quantité de produit de contraste, par un injecteur automatique, à un débit de 4cc/sec, et de réaliser de façon concomitante des acquisitions T1 courtes, répétitives avec une haute résolution temporelle de 10 secondes. Il en résulte plusieurs acquisitions injectées dynamiques permettant d'étudier la prise de contraste au temps précoce (artériel), intermédiaire et tardif et de dresser finalement une courbe de perfusion.

Le rehaussement précoce au temps artériel est très évocateur de récurrence et permet d'en faire le diagnostic en IRM avec une sensibilité de 100% et une spécificité de 97%. Ce type de rehaussement ne se voit quasiment jamais dans la fibrose. [75]

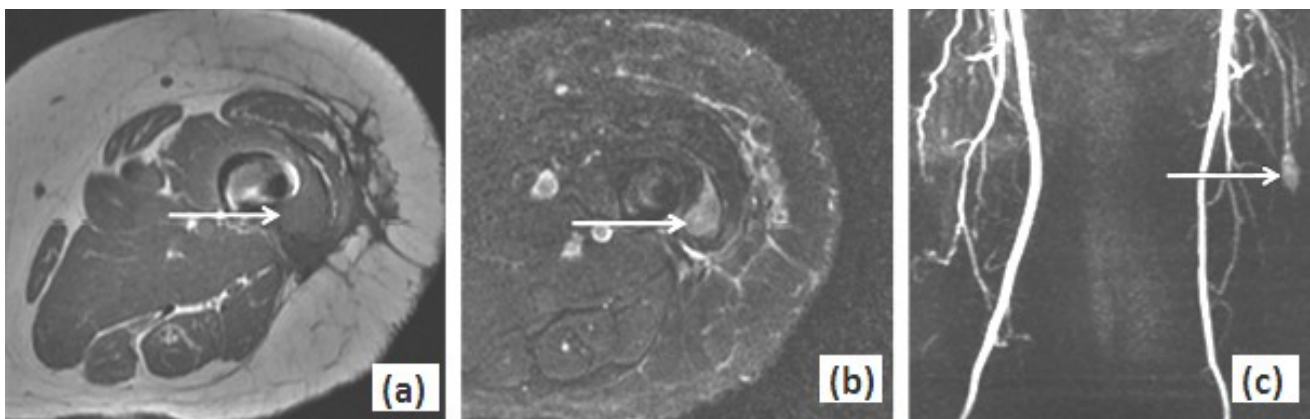


Figure 40 : Récidive d'un myxofibrosarcome de la cuisse : lésion iso intense en T1 (a), hyperintense en T2 FS (b), présentant un rehaussement artériel dans les 10 premières secondes sur la reconstruction MIP de l'acquisition dynamique au temps artériel(c). [75]

VIII. Facteurs pronostiques [76]

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

Il convient de distinguer clairement les récurrences locales des métastases, car leurs facteurs favorisants sont différents.

L'établissement de facteurs pronostiques reproductibles permet de sélectionner des sous-groupes de patients susceptibles de bénéficier d'un traitement adjuvant.

A. Facteurs de récurrence locale

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

Les exérèses larges (taux de rechute locale de 5 à 15%) doivent être privilégiées au détriment des exérèses marginales toujours inadéquates (50 à 90% de rechutes locales), et à fortiori des exérèses intra capsulaires qui ne sont autres que de simples biopsies chirurgicales.

Les traitements adjuvants actuels ne rattrapent en aucun cas une chirurgie de mauvaise qualité, et une reprise systématique du lit tumoral doit être proposée si la tumeur a été ouverte pendant l'intervention, si l'opérateur n'a pas envisagé le diagnostic de sarcome en préopératoire, ou si l'exérèse a été incomplète ou marginale.

L'exérèse peut être classée en :

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

A qualité d'exérèse chirurgicale équivalente, d'autres facteurs de récurrence locale ont été rapportés :

- grade histo-pronostique élevé.
- absence de radiothérapie adjuvante.

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

B. Facteurs de métastases et de survie globale

Le facteur pronostique le plus important est le grade histologique (90, 60 et 35% de survie à 5 ans respectivement pour les grades I, II et III).

Le grade est défini sur la tumeur initiale. Les récurrences ne sont pas gradées.

Les tumeurs de bas grade ont un risque métastatique faible et le pronostic est surtout local. Les tumeurs de haut grade ont un risque métastatique élevé.

Les tumeurs de haut grade de malignité localement évoluées, doivent faire discuter une chimiothérapie néo adjuvante en fonction des co-morbidités du patient.

CONCLUSION

Les sarcomes des tissus mous des membres représentent une pathologie rare. Leur prise en charge est complexe et se doit de faire appel à une équipe pluridisciplinaire pour guider la stratégie thérapeutique.

Le diagnostic de ces sarcomes doit obligatoirement reposer sur un bilan d'imagerie et une biopsie avant tout acte thérapeutique.

L'IRM permet de répondre à l'ensemble des questions quand au bilan d'extension locorégional. Le scanner thoracique doit faire partie du bilan d'extension à distance. Une imagerie abdominale est indiquée en fonction du type histologique.

L'exérèse large constitue la pierre angulaire de la stratégie thérapeutique. Elle peut être complétée, selon les cas, par la radiothérapie.

Le suivi post-thérapeutique est clinico-radiologique. Il obéit à un rythme de surveillance permettant la détection précoce des récives. L'IRM est obligatoire et son interprétation doit prendre en considération les données de l'extension initiale et le traitement entrepris.

Au terme de notre étude qui a porté sur 25 cas de STM des membres colligés au sein du service de chirurgie ostéo-articulaire, d'oncologie-radiothérapie et de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès sur une période de 3 ans, allant de 2013 à 2015, nous avons pu pointer les caractéristiques suivantes :

- ✓ Les localisations au niveau du membre inférieur sont les plus fréquentes et intéressent de manière prédominante la cuisse.
- ✓ Le syndrome tumoral est le motif de consultation le plus fréquent.
- ✓ L'IRM est l'examen à réaliser pour faire le bilan local et permettre de préciser l'extension tumorale, de guider les biopsies et dans quelques cas d'orienter vers la nature histologique de la lésion.

- ✓ Les types les plus fréquents au cours de notre étude sont: le synoviosarcome, le liposarcome et le léiomyosarcome;
- ✓ Les haut grades (II et III) sont les plus rencontrés;
- ✓ L'exérèse large est le traitement le plus utilisé;
- ✓ Le complément thérapeutique par radiothérapie concerne les patients ayant des limites d'exérèse envahies et/ou à haut risque de récurrence;
- ✓ L'évolution retrouve 12% de récurrences locales révélées en IRM et 12% de métastases, essentiellement pulmonaires;

RESUMES

RESUME

Les sarcomes des parties molles sont des tumeurs malignes rares d'origine mésenchymateuse, développées à partir des tissus conjonctifs et de soutien. Ils présentent une grande diversité pathologique avec plus de 70 sous-types histologiques. Ils se développent à tout âge, y compris chez l'enfant et se manifestent le plus souvent par un syndrome de masse.

La prise en charge de ces tumeurs est multidisciplinaire et l'imagerie intervient à plusieurs étapes. Elle permet dans un premier temps de suspecter un sarcome des parties molles en éliminant les pseudomasses et les tumeurs bénignes caractéristiques par leurs aspects radiologiques. Elle intervient ensuite dans la localisation topographique superficielle ou profonde. L'IRM est actuellement l'examen de choix dans le bilan d'extension locorégionale et intervient dans le choix des options thérapeutiques. Elle permet de s'orienter dans le site de biopsie chirurgicale ou guidée par l'imagerie. Elle permet de faire le bilan d'extension à distance une fois la preuve histologique obtenue. Une évaluation et un suivi post-thérapeutique sont également indiqués dans tous les cas.

Nous nous proposons une étude rétrospective, portant sur 25 patients pris en charge au sein du CHU Hassan II de Fès, colligés aux services de chirurgie orthopédique, d'orthopédie pédiatrique et d'oncologie médicale sur une période de 03 ans (2013–2015). Le but de notre travail est d'analyser les aspects diagnostiques à la fois clinique et en imagerie des sarcomes des tissus mous des membres dans notre structure en les comparant à ceux décrits dans la littérature. L'âge moyen de nos malades était de 41 ans. Le syndrome tumoral a été le principal motif de consultation. La tumeur était profonde dans la majorité des cas (68%), alors que chez 32% des patients, la localisation était superficielle. Le synoviosarcome (40%) a

été le type histologique prédominant, suivi du liposarcome (32%). Les membres inférieurs ont été les plus touchés (76%) avec une prédominance au niveau de la cuisse(40%), les membres supérieurs ont été atteints dans 24% des cas. L'IRM a été réalisée chez 22 malades, alors que les 03 autres ont bénéficié d'une TDM des membres. La preuve histologique a été obtenue dans 88% des cas par biopsie chirurgicale et chez 03 patients par biopsie guidée par l'imagerie. La chirurgie a été conservatrice dans 24 cas, l'amputation de membre n'a été réalisée que chez un seul cas. Une radiothérapie adjuvante a été associée à la chirurgie dans 04 cas. La surveillance a permis de détecter 03 cas de récives locales par IRM et 03 cas de métastases pulmonaires.

ABSTRACT

Soft tissues sarcomas are rare malignant tumors of mesenchymal origin. They have diverse pathological aspects with more than 70 histological subtypes. They develop at all ages, including childhood and revealed most often by a mass syndrome.

The management of these tumors is multidisciplinary and medical imaging occurs in several stages. It allows initially suspecting a soft tissue sarcoma, eliminating masslike and benign tumors characterized by their radiological aspects. Medical imaging allows in a second time to distinguish between superficial and deep location of the tumor. MRI is currently the modality of choice in the assessment of local and regional expansion and participates in the selection of treatment options. It allows to optimize the choice of biopsy site whether surgical or imaging-guided. It allows to obtain tumor staging once the histological evidence obtained. An evaluation and a post-treatment follow-up are also indicated in all cases.

We propose a retrospective study about 25 patients treated in the CHU Hassan II of Fez, collected from orthopedic surgery, pediatric orthopedics and oncology over a period of 03 years (2013–2015). The aim of our study was to analyze diagnosis aspects both clinical and imaging of soft tissue sarcomas of the limbs in our structure by comparing them with those described in the literature

The average age of our patients was 41 years. The tumor syndrome was the main reason for consultation. The tumor was deep in the majority of cases (68%), while in 32% of patients, the location was superficial. Synoviosarcoma (40%) was the predominant histologic type, followed by liposarcoma (32%). The lower limbs were the most affected (76%) especially in the thigh (40%), upper limbs were involved in 24% of cases. MRI was performed in 22 cases, while 3 had a CT of limbs.

Histological evidence was obtained in 22 patients by surgical biopsy, and 03 patients had guided–imaging biopsy.

The surgery was conservative in 24cases; a limb amputation was performed in only one case. Adjuvant radiation therapy was associated with surgery in 04 cases. Monitoring has detected 03 cases of local recurrence by MRI and 03 other cases of lung metastases.

ملخص

تعرف أغران الأنسجة المرخوة بكونها أوراما نادرة تتكون انطلاقا من الأنسجة الضامة و أنسجة الدعم، و تتميز بتنوع كبير حيث تضم أكثر من 70 صنفا. تتطور هذه الأورام عند جميع الفئات العمرية بما فيها الأطفال، و تتجلى في غالب الأحيان من خلالمتلازمة الكتلة.

يتطلب تشخيص و علاج هذه الأورام تدخل مجموعة من التخصصات و يساهم التصوير في عدة مراحل ، فهو يسمح في البداية بالشك في أغران الأنسجة المرخوة و ذلك باستبعاد الأورام الحميدة التي تتميز بمظاهر إشعاعية خاصة، و يتدخل في تحديد الموقع الطبوغرافي للأورام سطحي أو عميق. يعد التصوير بالرنين المغناطيسي حاليا أفضل وسيلة لتقييم التوسع المحلي والإقليمي ويشارك في اختيار طرق العلاج. و يسمح أيضا بتحديد موقع الخزعة سواء كانت جراحية أو موجهة بالتصوير. كما يمكن من تقييم انتشار الورم عن بعد الحصول على الدليل النسيجي. و يساهم أيضا في التقييم والمتابعة بعد العلاج في جميع الحالات.

يشمل عملنا دراسة استرجاعية حول 25 حالة لأغران الأنسجة المرخوة للأطراف سجلت بمصلحة جراحة العظام والمفاصل، مصلحة جراحة الأطفال ومصلحة الأنكولوجيا بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس في فترة ثلاث سنوات ممتدة من سنة 2013 إلى سنة 2015. الهدف من دراستنا هو تحليل الجوانب التشخيصية السريرية و التصويرية لأغران الأنسجة المرخوة للأطراف في مؤسستنا ومقارنة النتائج المحصل عليها مع ما تم ذكره في المؤلفات .

بلغ متوسط عمرالمرضى 41 سنة ،يعد التورم السبب الرئيسي للاستشارة الطبية (88 %). الورم كان عميقا في معظم الحالات (68%)، بينما كان سطحيًا عند (32 %) من المرضى. النوع النسيجي السائد في دراستنا هو الغرنالزليلي(40 %) متبوعا بالغرن الشحمي(32 %).كانت الأطراف السفلية هي الأكثر تضررا (76 %) و خصوصا الفخذ (40 %) ، وقد تمت إصابة الأطراف العلوية في 24 % من الحالات. تم إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي عند 22 مريضا، في حين أن 3 مرضى أجري لهم الماسح الضوئي للأعضاء.تم الحصول على الدليل النسيجي في 88% من الحالات عن طريق خزعة جراحية وعند 03 مرضى بواسطة الخزعة الموجهة بالتصوير.كانت الجراحة محافظة في 24 حالة، في حين تم إجراء عملية بتر أطراف في حالة واحدة فقط.تمت الإستعانة بالإشعاعي عند 4مرضى (16%)،كما كشفت متابعة المرضى 03 حالات من الانتكاسات المحلية و 03 حالات للانبتاث الرئوي .

REFERENCES

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

Soft Tissue Sarcomas in Adults. N Eng J Med 2005;353:701–11.

[2] Professeur Mustapha Mahfoud

Cancer de l'os: tumeurs malignes des membres.

[3] Tzeng CW¹, Smith JK, Heslin MJ

Soft tissue sarcoma: preoperative and postoperative imaging for staging.

Surg Oncol Clin N Am. 2007 Apr;16(2):389–402.

[4] Bauer HC, Trovik CS, Alvegard TA, Berlin O, Erlanson M, Gustafson P, Klepp R, Moller TR, Rydholm A, Saeter G, Wahlstrom O, Wiklund T

(2001) Monitoring referral and treatment in soft tissue

sarcoma: study based on 1,851 patients from the Scandinavian Sarcoma

Group Register. Acta Orthop Scand 72: 150–159.

[5] Greenlee RT, Hill–Harmon MB, Murray T, Thun M

(2001) Cancer statistics, 2001. CA Cancer J Clin 51: 15–36.

[6] Holzapfel K¹, Regler J, Baum T, Rechl H, Specht K, Haller B, von Eisenhart–Rothe R, Gradinger R, Rummeny EJ, Woertler K.

Local Staging of Soft–Tissue Sarcoma: Emphasis on Assessment of Neurovascular Encasement–Value of MR Imaging in 174 Confirmed Cases.

[7] Zhao F¹, Ahlawat S, Farahani SJ, Weber KL, Montgomery EA, Carrino JA, Fayad LM

Can MR imaging be used to predict tumor grade in soft–tissue sarcoma?

[8] Fayette J, J–Y. blay.

Les STM: PEC multidisciplinaire et nouveaux concepts. Revue médical suisse 2005, vol 1, p1979–1984.

[9] Babin SR, Simon.P, Bengerat JP.

Tumeurs des tissus mous des membres. EMC appareil locomoteur, 1999, Elsevier, Paris.

[10] Suit and al.

Clinical and histopathology parameter and response to treatment Sarcoma of soft tissue. cancer,

[11]Pidhorll, Hvbertyl, Bitan, Durr F, Brechet L. A

rare and severe tumor: synovialosarcoma.

[12]Alfushs, Henroi PH, Walter F, Lochvm S, J Stines.

"Les liposarcomes". Journal de radiologie Paris,vol 83,N9-c1,P1035.

[13] Van der Woude HJ,Vanderschueren G.

Ultrasound in musculoskeletal tumors with emphasis on its role in tumor following-up. Radiol Clin North Am 1999;37:753-66.

[14] 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

[15] 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

[16] Pinson S, Wolkeristeinp

La neurofibromatose 1(NF 1) ou maladie de Van Recklinghausen

La revue de Medecine interne (2005) 26 :196-215

[17] Burningham Z, Mia H, Spector L,Schiffner JD

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

[18] M.Bui, Nguyen Binh, F.Collin, J.M.Coindre

Sarcomes des tissus mous : données moléculaires actuelles

Cancer/Radiothérapie (2006):15-25

- [19] **Robert J Canter, Shannon Beal, Steve Martinez, Richard J Bold, Anthony S Robbins** ;Interaction of histologic subtype and histologic grade in predicting survival for soft tissue sarcomas
The American college for surgeons (2010) 1072–7515
- [20] **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
- [21]. **Bowden L, Booher RJ**
The principles and techniques of resection of soft parts of sarcoma Surgery (1958) 44:963–77
- [22] **Enneking WF, Spanier SS, Malawer MM**
The effect of anatomic setting on the results of surgical procedures for soft parts sarcomas of the thigh Cancer (1981) 47:1005–22
- [23] **Guillou L, Coindre JM**
Prognosis factors in soft tissue sarcomas in the adult Ann pathol (1997) 17:375–7
- [24] **Société canadienne de cancer**
Vue d'ensemble du sarcome des tissus mous Encyclopédie canadienne du cancer (2012)
- [25] **Y.Miki, S.Ngan, J.C.M.Clark, T.Akiyama, P.F.M.Choong**
The significance of size change of soft tissue sarcoma during preoperative radiotherapy. The journal of cancer surgery (2010) 678–683
- [26] **Babin SR, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, DOSH CJC**
Tumeurs des tissus mous des membres EMC(ELSIEVER,PARIS), appareil locomoteur (1999)

[27] Suit and All

Clinical and histopathology parameter and response to treatment

Sarcoma of soft tissue cancer (1975), 1478–1483

[28] Bonvalot S, Vanel D, Terrier D, Le Pechoux C et Lecesne

Principe de traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte

EMC(Elsevier,Paris), appareil locomoteur, (2004) :44–099

[29] Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas MJ

Soft-tissue sarcoma in adults N Eng J Med (2005) 353:701–11

[30] Emma Robinson, MD, FRCPC · Robert R. Bleakney, MB, BCH, FRCR,

FRCPC · Peter C. Ferguson, MD, FRCSC · Brian O'Sullivan, MD, FRCPC

Oncodiagnosis Panel: 2007 Multidisciplinary Management of Soft-Tissue Sarcoma¹

[31] Kransdorf MJ, Murphey MD

Radiologie evaluation of soft-tissue masses AJR Am J Roentgenol (2000)

[32] Widmann G, Riedl A, Schoepf D

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

[33] Satoshi Nagano^{1*}, Yuhei Yahiro^{1*}, Masahiro Yokouchi¹, Takao Setoguchi²,

**Yasuhiro Ishidou³, Hiromi Sasaki¹, Hirofumi Shimada¹, Ichiro Kawamura³,
Setsuro Komiya^{1,2}**

Doppler ultrasound for diagnosis of soft tissue sarcoma: efficacy of
ultrasound-based screening score

[34] Lucia Verga¹ & Elena Maria Brach del Prever^{2,1} & Alessandra Linari³ & Sara

Robiati¹ & Armanda De Marchi¹ & Domenico Martorano¹ & Michele Boffano⁴

Accuracy and role of contrast-enhanced CT in diagnosis and surgical planning
in 88 soft tissue tumours of extremities

- [35] Daldrup H, Shames DM, Wendland M, Okuhata Y, Link TM, Rosenau W et al. Correlation of dynamic contrast-enhanced MR imaging with histologic tumor grade: comparison of macromolecular and small-molecular contrast media. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 171: 941–9.
- [36] Ma LD, Frassica FJ, McCarthy EF, Bluemke DA, Zerhouni EA. Benign and malignant musculoskeletal masses: MR imaging differentiation with rim-to center differential enhancement ratios. *Radiology* 1997; 202: 739–44.
- [37] Van der Woud HJ, KL, H Ogendoorn PC, Taminiau AH, Hermans J, Bloem JL. Musculoskeletal tumors: does fast dynamic contrast-enhanced subtraction MR imaging contribute to the characterization? *Radiology* 1998; 208:821–8.
- [38] Sara Sheikhabaei, MD, MPH, Charles Marcus, MD, Nima Hafezi-Nejad, MD, MPH, Mehdi Taghipour, MD, Rathan M. Subramaniam, Value of FDG PET/CT in Patient Management and Outcome of Skeletal and Soft Tissue Sarcomas
- [39] Sun-pyo Hong & Seung Eun Lee & Yoon-La Choi & Sung Wook Seo & Ki-Sun Sung & Hong Hoe Koo & Joon Young Choi
Prognostic value of 18F-FDG PET/CT in patients with soft tissue sarcoma: comparisons between metabolic parameters.
- [40] Taib S, Ceugnartl, Gautier H, Penel V, Vanesy mortar
Sarcomes des tissus mous des extrémités: rôle de l'imagerie dans la prise en charge initiale *Cancer/Radiothérapie* (2006) 10 :22–33
- [41] Tzeng CW¹, Smith JK, Heslin M *J Surg Oncol Clin N Am.*
Soft tissue sarcoma: preoperative and postoperative imaging for staging.
_____ 2007 Apr;16(2):389–402.

[42] Jim S. Wu, MD Mary G. Hochman, MD

Soft-Tissue Tumors and Tumorlike Lesions: A Systematic
Imaging Approach ; RSNA, 2009

[43] Elias DA¹, White LM, Simpson DJ, Kandel RA, Tomlinson G, Bell RS, Wunder JS
Osseous invasion by soft-tissue sarcoma: assessment with MR imaging.

[44] Soft tissue sarcomas at a glance: clinical, histological, and MR imaging features
of malignant extremity soft tissue tumors

[45] D. Vanel, F. Bidault, S. Bonvalot, C. Le Pechoux, P. Terrier, A

Imagerie des sarcomes des tissus mous. Le Cesne
Institut Gustave-Roussy, rue Camille-Desmoulins, F-94805 Villejuif, France
C. Bainbridge¹ Terry C. Bainbridge¹

[46] Imaging of extremity soft tissue masses: pitfalls in diagnosis British Journal of
Hospital Medicine, June 2015, Vol 76, No 6

[47] Peter M Lunk, Mark J lee, Dennis L, Douglas J P. Mark Logan

Lipoma and liposarcoma Evaluation using CT and MR Imaging

[48] N SANS, A PONSOT, H CHIAVASSA, F LAPEGUE, S SOUHIR, A BROUCHET, J VIAL, C
BARCELO, G MOSKOVITCH, J GIRON, JJ RAILHAC

IMAGERIE DES TUMEURS GRAISSEUSES DES PARTIES MOLLES

[49] Hourani M, Khoury N, Mourany B Shabb NS (2005) MR appearance of

clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses (malignant melanoma of
soft parts): radiologic-pathologic correlation. Skeletal Radiol 34:543-546

[50] Marilyn J Morton, Thomas H. Berquist, Richard A McLeod, K Krishan Unni

MR Imaging of synovial sarcoma

- [51] **CHANGHUA LIANG^{1,2}, HUAJIE MAO², JING TAN³, YINGHUA JI², FENGXIA SUN², WENGUANG DOU², HUIFANG WANG², HONGPO WANG² and JIANBO GAO¹.**
Synovial sarcoma: Magnetic resonance and computed tomography imaging features and differential diagnostic considerations. Sept 2014
- [52] **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.
- [53] **J.Fayette, J.Y.Blay, I.Ray–Coquard**
Les sarcomes des tissus mous: bonnes pratiques médicales pour une prise en charge optimale Cancer/Radiothérapie (2006):3–6
- [54] **F.Collin, M.Gelly–Marty, M.Bui Nguyen Binh, J.M.Coindre**
Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologiques actuelles
Cancer/Radiothérapie 10 (2006): 7–14
- [55] **Albertus N, Van Geel, Michel W, J.M.Wouters**
Chest Wall resection for adult soft tissue sarcomas and Chondrosarcomas
Analysis of prognostic factors. World journal of surgery (2011) 35:63–69
- [56] **Babin SR, Simon.P, Bengerat JP.**
Tumeurs des tissus mous des membres. EMC appareil locomoteur, 1999, Elsevier, Paris.
- [57] **Bell RS, O'sullivan B, Liu FF, et al.** The surgical margin in soft tissue sarcoma. J Bone Joint Surgery 1989, 71, p: 370–5.
- [58] **Stoeckle E, Kantor G, Coindre JM, Bui BN.**
Chirurgie des récurrences locales des sarcomes des tissus mous des membres et de la paroi du tronc. Bull cancer 2004, 91 p:853–60.

- [59] **Milbéo Y, Kantor G, Lahaire H, Lagarde P, Stoeckle E, Bonichon F, Thomas L, Brouste V, Bui B.** Radiothérapie adjuvante des sarcomes des tissus mous des membres: analyse du contrôle local en fonction des volumes irradiés et de la dose *Cancer. Radiothérapie* 9(2005):293–303.
- [60] **Interregion: Sarcomes des Tissus Mous (STM) des membres**
OncolorCarolOncobourgogneOncolie
- [61] **Khadija Benhayoune¹, Hinde El Fatemi¹, Hassan El Fettach², Siham Tizniti², Faouzi Boutayeb³, Mohammed El Merini⁴, Taoufik Harmouch¹**
Soft Tissue Chondroma: Two Cases Report and Literature Review
December 2014
- [62] **But J, Blay F, Bonichon A, Le cesne, Morice P, Ray-coqvard I, Le pechoux I, Taieb S, Stoeckle S .** Recommandations 2006 pour la prise en charge des patients adultes atteints des sarcomes des tissus mous.
- [63] **Groupe sarcomes FNCLCC.** Tumeurs des tissus mous tome II 2004 "Facteurs pronostiques des sarcomes des tissus mous.
- [64] **Guillou L, Coindre JM.** Prognostic factors in soft tissue sarcoma in the adult. *Ann pathol* 1997;17:375–7.
- [65]. **L.Daniel Latt, Robert E, Turcotte, Marc H, Cynthia Wong**
Soft-tissue sarcoma of the foot *Association medicale canadienne* (2010)
- [66] **Pisters PW, Harrison LB, Leung DH, Woodruff JM, Casper ES, Brennan MF.** Long term results of a prospective randomized trial of adjuvant brachytherapy in soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol* 1996;14:859–68.

[67] **Y. Milbéo a, G. Kantor a,* , H. Laharie a L. Thomas a , P. Lagarde a , V. Brouste c, E. Stoeckle b , B.N. Buid**

Adjuvant radiation therapy for soft tissue sarcoma of the extremities analysis of local control according to volume and dose

[68] **Yang JC, Chang AE, Baker AR, Sindelar WF, Danforth DN,**

Topalian SL et al. Randomized prospective study of the benefit of adjuvant radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas of the extremity. *J Clin Oncol* 1998;16:197–203.

[69] **Collin F, Gelly–Marty M, Bui M, Nguyen Binh, Coindre JM.**

Sarcomes des tissus mous:données anatomopathologies actuelles.
Cancer. Radiothérapie 10(2006):7–14.

[70] **Bonvalot S,Vanel D, Terrier P, Le Pechoux C, Le Cesne A.**

Principes du traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte.
*EMCRhumatologie orthopédie*1(2004):521–541

[71] **Le Pechoux C, Pautier P, Bui BN, Bonichon F, Bonvalot S, Coindre**

JM, Chevalier–Place A, Le Cesne A, Morice P, Ray–Coquard I, Taieb

S. Recommandations pour la pratique clinique:mise à jour 2006 des Standards,Options et Recommandations pour l'irradiation des patients adultes atteints de sarcomes des tissus mous (sarcomes des membres,sarcomes rétropéritoneaux et sarcomes utérins).*Cancer. Radiothérapie* 10(2006):185–207.

[72] **L.Zelek**

La chimiothérapie des sarcomes des tissus mous *Cancer/Radiotherapie* (2006) 68–71

[73]. Hmidoou L, Smith MA

Sarcomes des parties molles de l'adulte Oncologie (2005)

[74] Hillary Warren Garner, MD · Mark J. Kransdorf, MD · Laura W. Bancroft, MD ·

Jeffrey J. Peterson, MD · Thomas H. Berquist, MD · Mark D. Murphey, MD

Benign and Malignant Soft-Tissue Tumors: Posttreatment MR Imaging I

[75] Filippo Del Grande, MD, MBA, MHEM Subhawong, MD Kristy Weber, MD Michael

Aro, MD Charles Muger, MD Laura M. Fayad, MD

Detection of Soft-Tissue Sarcoma Recurrence: Added Value of Functional MR Imaging Techniques at 3.0 T1

[76] HAJDU SI : Pathology and grading of soft tissue sarcomas. Cancer 1986, 58, 306-9. Pathology of soft tissue tumors. 2e ed. Philadelphia